

Case Report

タイトル

くも膜下出血後に腹腔内動脈瘤の破裂による腹腔内出血から出血性ショックをきたした
segmental arterial mediolysis の一例

著者

太田圭祐¹, 松原功明²

著者所属

¹ 安城更生病院 脳神経外科

² 大阪医科大学 脳神経外科・脳血管内治療科

連絡著者・連絡先

松原功明

大阪医科大学 脳神経外科・脳血管内治療科

〒569-8686 大阪府高槻市大学町 2-7

TEL: 072-683-1221, FAX: 072-681-1674, E-mail: neu147@osaka-med.ac.jp

Key words

Segmental arterial mediolysis; Subarachnoid hemorrhage; Intraperitoneal hemorrhage; Intracranial aneurysm; visceral artery aneurysm

本論文を、日本脳神経血管内治療学会機関誌「JNET」に投稿するにあたり、筆頭演者、共著者によって、国内外の他雑誌に掲載ないし投稿されていないことを誓約致します。

日本語要旨

目的

くも膜下出血(subarachnoid hemorrhage: SAH)発症後に腹腔内動脈瘤破裂により腹腔内出血を起こした分節性動脈中膜壊死(segmental arterial mediolysis: SAM)の症例を報告する。

症例

54 歳男性。前交通動脈瘤破裂による SAH を発症しクリッピング術が施行された。発症 6 日後に出血性ショックをきたし腹腔内出血が原因と判明した。右胃大網動脈からの分岐血管に数珠状の不整な造影所見と造影剤が停留する所見を伴う動脈瘤をみとめた。臨床経過と特徴的な血管造影所見から SAM と診断した。血管内治療によって液体塞栓物質で腹腔内動脈瘤を塞栓した。

結論

SAH 急性期に出血性ショックをきたした場合、SAM に関連する腹腔内動脈瘤破裂からの腹腔内出血を考慮する必要がある。

本文

緒言

分節性動脈中膜壊死(segmental arterial mediolysis : SAM)は動脈の中膜に分節性融解が生じることにより動脈解離や動脈瘤を生じる非炎症性・非動脈硬化性の疾患である^{1,2)}。

腹腔内動脈瘤の破裂により腹腔内出血をきたすことが多いが、脳血管に生じた動脈瘤の破裂によっても膜下出血を起こすこともある。また、稀であるが SAM による頭蓋内動脈瘤と腹腔内動脈瘤の両方が短期間に破裂して、くも膜下出血と腹腔内出血をきたすことも報告されている²⁻¹²⁾。

今回、我々は前交通動脈瘤破裂によるくも膜下出血の発症 6 日後に、腹腔内動脈に生じた動脈瘤破裂による腹腔内出血を起こし、出血性ショックをきたした症例を経験したので報告する。

症例呈示

症例は 54 歳男性。高血圧と糖尿病の既往があった。出血性疾患やこれまでに出血の病歴はなかった。突然の頭痛と吐き気にて救急外来を受診した。救急外来受診後に意識状態は悪化し傾眠となった。意識レベルは JCS II -10 であった。右上下肢に軽度の麻痺をみとめた。頭部 CT で左前頭葉に血腫を伴うくも膜下出血をみとめた(Fig.1A, B)。Hunt and Hess Grade3 のくも膜下出血と診断した。血液、生化学検査に異常はなかった。3D-CT angiogram を施行し前交通動脈に不整形で最大径 2.9mm の動脈瘤をみとめた(Fig.1C)。

同日、全身麻酔下に interhemispheric approach で前交通動脈瘤のクリッピング術を行った。動脈瘤の肉眼所見は、解離性動脈瘤を疑う所見はなく嚢状動脈瘤の様態であった。開頭クリッピング手術中及び術後の合併症なく経過した(Fig.1D)。術後数日で意識レベルは JCS I-10 まで改善した。その後、くも膜下出血後の脳血管攣縮への予防的治療を行った。意図的な昇圧や積極的な輸液負荷は行わなかったが、収縮期血圧は高めで管理し脱水傾向とならないように循環管理を行った(normovolemia)。薬物療法として、発症 2 日後よりファスジル、オザグレル、シロスタゾールの投与を開始した。

くも膜下出血発症 6 日後に突然の血圧低下をみとめた。収縮期血圧が 70 台まで低下しショック状態を示し

た。吐血や下血はみとめなかったが、身体所見にて軽度の腹部膨満をみとめた。血液検査にて重度の貧血をみとめた。血中ヘモグロビン値は 11.0 から 5.6 まで低下していた。緊急で赤血球製剤と新鮮凍結血漿製剤の輸血を行った。腹部 CT 単純を施行したところ、腹腔内に大量の出血をみとめた (Fig.2)。腹部造影 CT では胃下部に血管と連続性があり造影される mass lesion をみとめた。腹部内臓動脈瘤の破裂による腹腔内出血と診断した。直ちに腹部血管造影を行った。腹腔動脈造影にて、右胃大網動脈から大網へ分岐する血管に数珠状の不整な所見をみとめた。また数珠状の不整な血管にサイズ約 15mm の動脈瘤をみとめ、動脈瘤内に造影剤が停留する所見を呈していた。SAM を示唆する特徴的な血管造影の所見であった (Fig.3A,B)。後日、施行の血液検査で、自己抗体(抗核抗体・ループスアンチコアグラント抗体・抗カルジオリピン抗体・ANCA)は陽性ではなかった

腹部血管造影に引き続き、腹腔内動脈瘤の塞栓術を行った。局所麻酔下に手技を行った。右大腿動脈に挿入したシースより 4Fr のシェファードフック型カテーテルを腹腔動脈に留置させた。マイクロカテーテル Marathon (Minneapolis, Minnesota, USA)を右胃大網動脈に誘導した (Fig.3C,D)。n-butyl 2-cyanoacrylate (NBCA)を用いて動脈瘤前後の病的血管ごと塞栓し動脈瘤を閉塞させた (Fig.4)。腹腔内動脈瘤の塞栓術後、血圧は回復してショックを脱してバイタルサインは安定した。貧血の再悪化はみとめなかった。その後、脳血管攣縮の治療を含む SAH の急性期治療を継続した。脳血管攣縮による脳虚血は出現しなかった。右不全麻痺に対するリハビリテーションのため発症後 7 週間目に転院した。発症 3 ヶ月後の modified Rankin Scale は 2 であった。1 年後のフォローで脳動脈瘤の再発はみとめず、SAM に起因する新たなイベントは発生しなかった。

考察

Segmental arterial mediolysis は、動脈中膜に分節性の融解が生じることにより動脈解離や動脈瘤を生じる疾患である。SAM の病理学的特徴は、動脈壁にみとめられる中膜の島状残存 (medial island)、拡張した外膜が保たれる一方で内膜の破綻をみとめること (medial gap)、壁内に炎症所見や粥状硬化所見をみとめないことである。その組織変化は中膜の平滑筋細胞の空胞変性にはじまり、次に外側から中膜の融解が起こり滲出やフィブリン沈着を伴った間隙形成を示してくる。この状態で内膜の断裂が起こって動脈壁が解離すると残された外膜が拡張して動脈瘤の形成に至るとされている^{1,2)}。SAM は非常に稀な病態であり、

人口当たりの有病率や発症率といった疫学的データは得られていない。一方、Shenouda らのレビューによると、SAM の発症は平均年齢 57 才と中高年に多く、男女比は 1.5:1 で男性に多い。腹痛によって発症することが 66%と多く、その約 3 分の 1 が腹腔内出血によりショックをきたす。神経症状による発症は 14%と少ない¹³⁾。動脈解離による脳虚血や頭痛によって発症することがあるも、頭蓋内動脈瘤破裂によるくも膜下出血の報告が多い。SAM は罹患血管病変の病理所見により確定診断されていたが、腹腔内動脈瘤破裂の治療は血管内治療によって治療される機会が多くなり、無症候性に病変が発見されることもあって、病理組織の採取が難しいことが多い。また、SAM に特異的な自己抗体や炎症マーカーは報告されておらず、血液検査所見から、その診断や活動性の評価をすることは難しい。病理組織が得られない場合は臨床経過や血管造影所見から SAM と診断されている¹⁴⁾。本症例においても、他の疾患の除外、稀な右胃大網動脈からの腹腔内出血、数珠状の不整な血管拡張と狭小化や動脈瘤形成といった血管造影所見から SAM と診断した。

SAM は全身の複数の血管を侵す事が知られており、腹腔内動脈に病変が生じることが最も多く、腹腔動脈本幹やその分岐の脾動脈や肝動脈が好発部位である¹³⁾。本症例は右胃大網動脈に病変をみとめた。腹腔内動脈瘤の破裂は腹腔内出血による出血性ショックの原因となり、早急な対処が必要である¹⁾。SAM による腹腔内動脈瘤の治療は、過去には主に外科的手術が行われてきたが近年の血管内治療の進歩に伴い治療法の選択は血管内治療へとシフトしている^{1,13,15)}。本症例では血管内治療により腹腔内動脈瘤の塞栓術を施行し良好な結果を得た。SAM の頭蓋内動脈病変は腹腔内動脈に次いで多く、レビューによると SAM に関連する動脈瘤全体の 13%と報告されている¹³⁾。頭蓋内動脈瘤の好発部位は内頸動脈や椎骨動脈である。動脈瘤の形態としては、解離性動脈瘤の報告が多いが嚢状動脈瘤を呈することもある^{3,4,11)}。本症例の前交通動脈瘤は術中所見では小さく不整形であったものの明らかな解離を示唆する所見はみとめなかった。また、当初は SAM の可能性は考えておらず病理組織の評価はできていない。本症例の脳動脈瘤は臨床経過から SAM との関連性が考慮されたが、一般的な嚢状脳動脈瘤の破裂に SAM による腹腔内動脈瘤破裂が偶然合併した可能性はある。

脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血の急性期に腹腔内出血を起こした SAM の症例が近年相次いで報告されている³⁻¹²⁾。Table1 にくも膜下出血急性期に腹腔内出血を起こした SAM の症例報告を示す。本症例と過去の症例報告から分析すると、くも膜下出血発症から平均 7.9 日後に腹腔内出血を起こしていた。一方で、腹腔内出血後にくも膜下出血を後から生じた報告は渉猟し得る限りではみとめられなかった。くも膜下出血に

よる急性期の様々なストレスや血圧上昇が SAM による腹腔内動脈瘤の破裂に関与している可能性が考えられる。本症例では SAH 急性期のホルモン値の測定はしていないが、SAM の発症に内因性カテコラミンの関与を示唆する報告がある¹⁶⁾。他には、脳血管攣縮に対する循環血漿量の管理やさまざまな薬物治療の影響が推測されている。本症例は、水分バランスは normovolemia としていたが血圧は高めで管理し、抗血栓作用を持つ薬剤を複数使用していた。これらが腹腔内動脈瘤破裂の一因となったり、腹腔内出血を助長したりした可能性が考えられる。くも膜下出血の急性期に腹腔内出血を起こした SAM の症例報告は日本からのものが明らかに多く^{3,4,6-10,12)}、その発症に関する人種差が推測される。いずれにおいても今後の症例の蓄積と検討が必要である。くも膜下出血(特に解離性脳動脈瘤破裂)の急性期に急激な出血性ショックを起こした場合は、SAM の関与を念頭におく必要がある。

結論

くも膜下出血の発症後に腹腔内出血により出血性ショックをきたした症例を報告した。くも膜下出血の急性期に出血性ショックをきたした場合、SAM に関連する腹腔内動脈瘤破裂からの腹腔内出血を考慮する必要がある。

謝辞

本症例の治療にあたりご協力いただいた安城更正病院脳神経外科の加野貴久先生及びスタッフの方々に深謝致します。

利益相反

筆頭著者および共著者に利益相反はない。

引用文献

- 1) Pillai AK, Iqbal SI, Liu RW, et al. Segmental arterial mediolysis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2014; 37: 604-612.
- 2) Slavin RE. Segmental arterial mediolysis: course, sequelae, prognosis, and pathologic-radiologic correlation. *Cardiovasc Pathol* 2009; 18: 352-360.
- 3) Fuse T, Takagi T, Yamada K, et al. Systemic multiple aneurysms of the intracranial arteries and visceral arteries: case report. *Surg Neurol* 1996; 46: 258-262.
- 4) Hayashi S, Hosoda K, Nishimoto Y, et al. Unexpected intraabdominal hemorrhage due to segmental arterial mediolysis following subarachnoid hemorrhage: a case of ruptured intracranial and intraabdominal aneurysms. *Surg Neurol Int* 2018; 9: 175.
- 5) Hellstern V, Aguilar Perez M, Kohlhof-Meinecke P, et al. Concomitant retroperitoneal and subarachnoid hemorrhage due to segmental arterial mediolysis: case report and review of the literature. *Clin Neuroradiol* 2018; 28: 445-450.
- 6) Inazuka M, Imazato D, Yamazaki K, et al. [A case of segmental arterial mediolysis: subarachnoid hemorrhage followed by abdominal bleeding]. *No Shinkei Geka* 2019; 47: 543-550.
- 7) Isaji T, Ohshima T, Miyachi S, et al. Treatment of ruptured vertebral artery dissection and abdominal hemorrhage associated with segmental arterial mediolysis using endovascular coil embolization. *World Neurosurg* 2018; 116: 44-49.
- 8) Ohara J, Yamao Y, Ishii A, et al. [Possible segmental arterial mediolysis associated with intraperitoneal hemorrhage in the acute stage of subarachnoid hemorrhage: a case report]. *No Shinkei Geka* 2019; 47: 97-103.
- 9) Ro A, Kageyama N, Mukai T. Pathomorphological examination of patients with the simultaneous rupture of dissecting intracranial vertebral and intraperitoneal arteries: involvement of segmental arterial mediolysis in intracranial artery dissection. *J Neuroendovascular Ther* 2018; 12: 161-168.
- 10) Shinoda N, Hirai O, Mikami K, et al. Segmental arterial mediolysis involving both

vertebral and middle colic arteries leading to subarachnoid and intraperitoneal hemorrhage. *World Neurosurg* 2016; 88: 694.e5-694.e10.

11) Stetler WR Jr, Pandey AS, Mashour GA. Intracranial aneurysm with concomitant rupture of an undiagnosed visceral artery aneurysm. *Neurocrit Care* 2012; 16: 154-157.

12) Tanaka K, Fujiwara M, Okuda Y, et al. A ruptured blood blister-like aneurysm associated with intraperitoneal hemorrhage due to segmental arterial mediolysis: a case report and literature review. *World Neurosurg* 2020; 134: 79-85.

13) Shenouda M, Riga C, Naji Y, et al. Segmental arterial mediolysis: a systematic review of 85 cases. *Ann Vasc Surg* 2014; 28: 269-277.

14) Kalva SP, Somarouthu B, Jaff MR, et al. Segmental arterial mediolysis: clinical and imaging features at presentation and during follow-up. *J Vasc Interv Radiol* 2011; 22: 1380-1387.

15) Davran R, Cinar C, Parildar M, et al. Radiological findings and endovascular management of three cases with segmental arterial mediolysis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2010; 33: 601-606.

16) Slavin RE, Yaeger MJ. Segmental arterial mediolysis--an iatrogenic vascular disorder induced by ractopamine. *Cardiovasc Pathol* 2012; 21: 334-338.

Figure legends

Fig.1

A,B: 発症時の頭部 CT にて、びまん性のくも膜下出血をみとめた。

C: 術前の 3D-CT アンギオグラフィーにて、約 3mm の前交通動脈瘤をみとめた。

D: 術後の 3D-CTA アンギオグラフィーで、クリッピングにより動脈瘤が閉塞していることが確認された。

Fig.2

A: 腹部単純 CT にて多くの腹腔内出血をみとめた(二重矢印)。

B: 腹部造影 CT では腹腔内に血管と連続性がある造影病変をみとめた(矢印)。

Fig.3

腹腔動脈撮影 (A:動脈相、B:毛細血管相)。右胃大網動脈から大網へ分岐する血管に数珠状の不整な所見をみとめた(矢頭)。同血管にサイズ約 15mm の動脈瘤をみとめ瘤内に造影剤が停留する所見を呈した(矢印)。SAM を示唆する血管造影所見であった。

右胃大網動脈撮影 (C:動脈相、D:毛細血管相)。マイクロカテーテルを罹患血管近位まで選択的に誘導し撮影した。矢頭はカテーテルの走向を、矢印はカテーテルの先端を示す。

Fig.4

A: マイクロカテーテルから NBCA をインジェクションし罹患血管と動脈瘤を塞栓した。矢印は動脈瘤内の

NBCA キャストを、矢頭は罹患血管の NBCA キャストを示す。B: 塞栓後の右胃大網動脈撮影で動脈瘤は描出されなくなった。

Table1

くも膜下出血発症後急性期に腹腔内出血を起こした SAM の症例報告

Authors	Authors' country	Age	Sex	Intracranial aneurysm	Morphology	Rupture status	Treatment for intracranial aneurysm	Drug therapy for vasospasm	Visceral artery	Rupture status	Treatment for visceral aneurysm	Interval (SAH→intraperitoneal)	Diagnosis	Clinical outcome
Fuse et al. 1996	Japan	56	F	Lt ICA C1 Rt MCA	Saccular Saccular	Ruptured Unruptured	Surgery (Clipping) None	Ozagrel	Gastroepiploic artery Bil Gastric arteries	Ruptured Unruptured	Surgery Surgery	16 day	Clinical and angiographica	No deficit
Stetler et al. 2012	United States	59	F	Rt IC-PC	Saccular	Ruptured	Endovascular (Coiling)	NA	Rt Hepatic artery	Ruptured	Endovascular	3 day	Clinical and angiographica	Neurologically improved
Shinoda et al. 2016	Japan	47	M	Lt VA	Dissecting	Ruptured	Endovascular (Coiling/PAO)	NA	Middle colic artery	Ruptured	Endovascular→Surger	8 day	Pathology	mRS 3
Ro et al. 2018	Japan	NA	M	VA	Dissecting	Ruptured	None	NA	Middle colic artery Bil gastric arteries Bil gastroepiploic arteries Inferior pancreaticoduodenal artery Rt renal artery	Rpture NA NA NA NA	None None None None None	NA	Pathology (autopsy)	Death
Hellstern et al. 2011	Germany	30	M	BA trunk Bil ICA petrous	BBA Dissecting	Ruptured Unruptured	Endovascular (Coiling→Flow divert) None	NA	Splenic artery	Ruptured	Surgery	0 day	Pathology	Barthel Index 90
Hayashi et al. 2018	Japan	49	F	Lt ICA C1	Saccular	Ruptured	Surgery (Clipping)	NA	Splenic artery Gastroduodenal artery Common hepatic artery Superior mesenteric artery	Ruptured Unruptured Unruptured Unruptured	Endovascular None None None	4 day	Clinical and angiographica	Mild aphasia
Isaji et al. 2018	Japan	45	M	Rt VA	Dissecting	Ruptured	Endovascular (Coiling/PAO)	Fasudil, Ozagrel, Clopidarel, Arqatroban	Accessory middle colic artery Superior mesenteric artery	Ruptured Unruptured	Endovascular Endovascular	8 day	Clinical and angiographica	No deficits
Inazuka et al. 2019	Japan	77	F	Rt ICA	BBA	Ruptured	Surgery (Clipping)	NA	Celliac artery Splenic artery	Ruptured Unruptured	None None	8 day	Pathology (autopsy)	Death
Ohara et al. 2019	Japan	82	F	Lt VA-PICA	Fusiform	Ruptured	Endovascular (Coiling)	Fasudil, Ozagrel, Aspirin	Rt Gastroepiploic artery	Ruptured	Endovascular	14 day	Clinical and angiographica	Bedridden
Tanaka et al. 2020	Japan	60s	M	Rt ICA C1	BBA	Ruptured	Surgery (Trapping with bypass)	Fasudil, Cilostazol	Posterior inferior pancreaticoduodenal artery	Ruptured	Endovascular	12 day	Pathology (autopsy)	Death
Present case. 2020	Japan	54	M	AcomA	Saccular	Ruptured	Surgery (Clipping)	Fasudil, Ozagrel, Cilostazol	Rt Gastroepiploic artery	Ruptured	Endovascular	6 day	Clinical and angiographica	mRS 2

BA: basilar artery; BBA: blood blister-like aneurysm; Bil: bilateral; F: female; ICA: internal carotid artery; IC-PC: internal carotid artery- posterior communicating artery; Lt: left; M: male; MCA: middle cerebral artery; mRS: modified Rankin Scale; NA: not available; PAO: parent artery occlusion; PICA: posterior inferior cerebellar artery; VA: vertebral artery

Table 1. くも膜下出血発症後急性期に腹腔内出血を起こしたSAMの症例報告

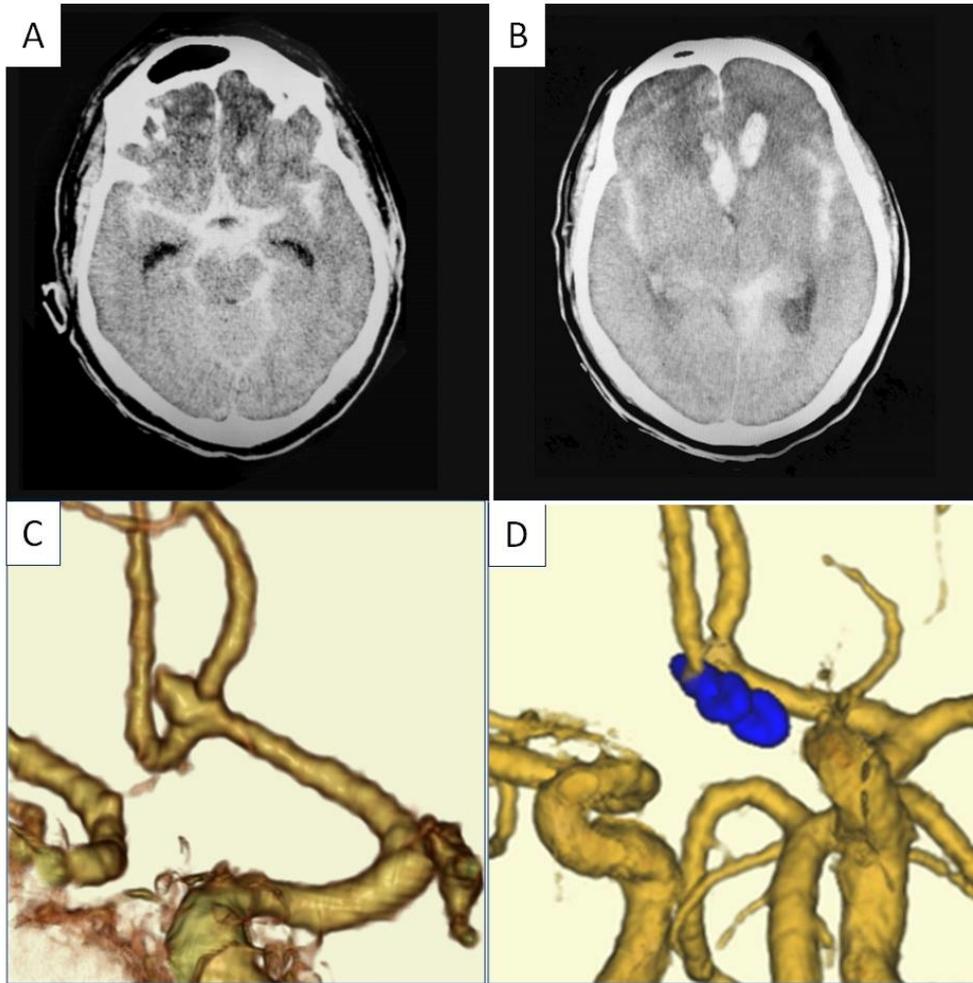


Fig1A,B: 発症時の頭部CTにて、びまん性のくも膜下出血をみとめた。C: 術前の3D-CTアンギオグラフィーにて、約3mmの前交通動脈瘤をみとめた。D: 術後の3D-CTAアンギオグラフィーで、クリッピングにより動脈瘤が閉塞していることが確認された。

160x160mm (150 x 150 DPI)

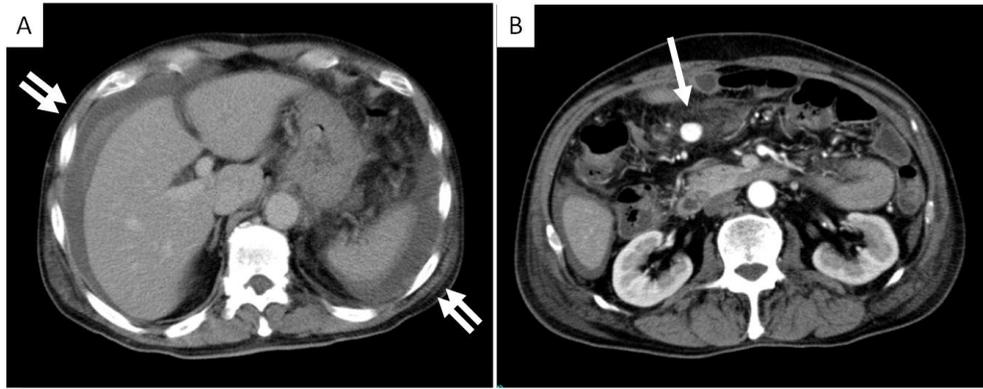


Fig2

- A: 腹部単純CTにて多くの腹腔内出血をみとめた(二重矢印)。
B: 腹部造影CTでは腹腔内に血管と連続性がある造影病変をみとめた(矢印)。

230x90mm (150 x 150 DPI)

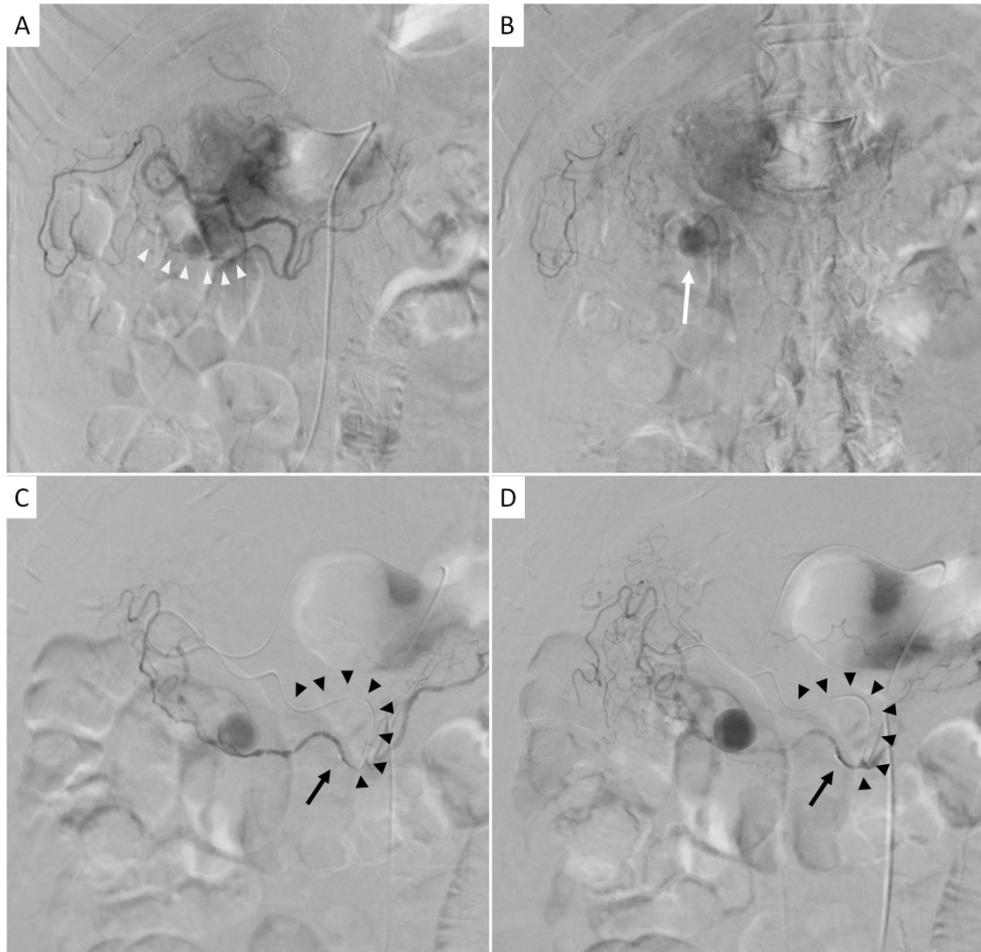


Fig3

腹腔動脈撮影

(A:動脈相、B:毛細血管相)。右胃大網動脈から大網へ分岐する血管に数珠状の不整な所見をみとめた(矢頭)。同血管にサイズ約15mmの動脈瘤をみとめ瘤内に造影剤が停留する所見を呈し、仮性動脈瘤を示唆する所見であった(矢印)。

右胃大網動脈撮影

(C:動脈相、D:毛細血管相)。マイクロカテーテルを罹患血管近位まで選択的に誘導し撮影した。矢頭はカテーテルの走向を、矢印はカテーテルの先端を示す。

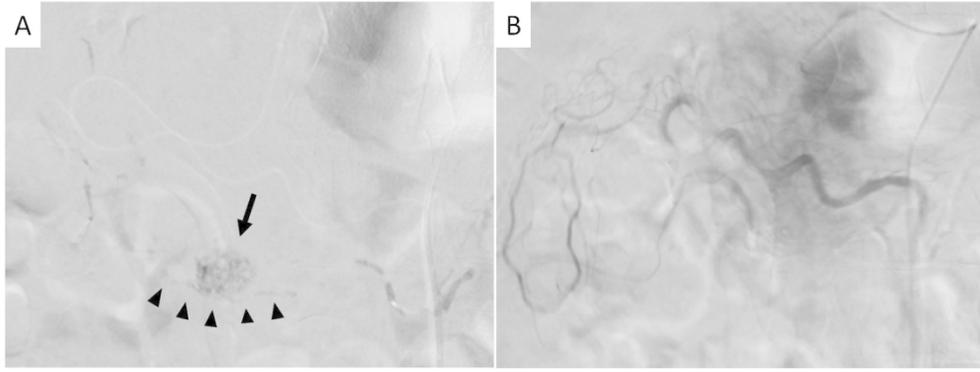


Fig.4 A:

マイクロカテーテルからNBCAをインジェクションし罹患血管と動脈瘤を塞栓した。矢印は動脈瘤内のNBCAキャストを、矢頭は罹患血管のNBCAキャストを示す。**B:** 塞栓後の右胃大網動脈撮影で動脈瘤は描出されなくなった。

279x104mm (150 x 150 DPI)