多彩な仮性動脈瘤を契機に診断に至った 血管型ベーチェット病の2症例

杉村 幸春 古谷 光久 加藤 全功
加藤 雄治 久本 和弘 外山 雅章

血管型ベーチェット病はベーチェット病の中で副症状として血管病変を示す疾患である。血管病変は動脈瘤形成、動脈閉塞、静脈閉塞など多彩で、特に動脈瘤の場合は瘤破裂や治療後の再発を認めることから予後不良と言われている。しかしながらベーチェット病の診断基準は臨床症状であるため、原因不明の病態として認識され、放置されてしまう可能性がある。今回我々は多彩な仮性動脈瘤を契機に診断に至った血管型ベーチェット病の2症例を経験したので報告する。症例1は69歳男性、左大腿仮性動脈瘤に対し自家静脈 patch 術を施行した。その1年後に右深大腿仮性動脈瘤を認め、同動脈結紮術を施行した。症例2は51歳男性、左浅大腿仮性動脈瘤に対して大伏在静脈を interposition した。日心外会誌 39 巻 6 号：363-366 (2010)

キーワード：ベーチェット病、仮性動脈瘤

Surgical Repair of Various Pseudoaneurysms in 2 Patients with Vasculo-Behçet Disease

Yukiharu Sugimura, Mitsuhsa Kotani, Masanori Katoh, Yuji Kato, Kazuhiro Hisamoto and Masaaki Toyama (Department of Cardiovascular Surgery, Kameda Medical Center, Kamogawa, Japan)

Vasculo-Behçet disease (VBD) is a special type of Behçet disease (BD) involving some vascular disorders like aneurysmal formation, arterial occlusion, and venous thrombosis in various vessels. VBD has a poor prognosis due to aneurysmal rupture or recurrence of vascular disorders despite optimal treatment. However, definite diagnosis in BD is made on the basis of clinical features, and early diagnosis is difficult. We report 2 patients whose first clinical symptoms were femoral-pseudoaneurysms. They received a diagnosis of VBD after surgery. The first patient was a 69-year-old man, who underwent autologous-vein patch closure of a perforated region in the left femoral artery. One year later, he had a pseudoaneurysm of the right profunda femoris artery, which was ligated. The second patient was a 51-year-old man, who underwent the interposition of the saphenous vein for defective artery due to left superficial femoral-pseudoaneurysm. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 39: 363-366 (2010)

Keywords : Behçet disease, pseudoaneurysm

ベーチェット病は地中海およびアジア地域を中心に世界で認められ、眼症状、再発性口腔内アフタ性潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状を4大主症状とする原因不明の全身性炎症性疾患である。その中で血管病変を有するものを血管型ベーチェット病とよび、頻度はベーチェット病患者の5~10%といわれている。血管病変には動脈瘤、動脈閉塞、静脈閉塞があり罹患部位は様々である。動脈瘤の場合破裂を起こせば緊急手術となるが、血管型ベーチェット病の手術は血管の脆弱性により困難を極める。今回、我々は多彩な仮性動脈瘤を呈した血管型ベーチェット病の2症例を経験したので報告する。

症 例

症例1：69歳、男性。

現病歴1：平成20年2月に左大腿部膨隆を自覚し当院を受診した。

画像所見1：造影CTにて左大腿動脈に10cm×10cm×7cm程度の巨大仮性動脈瘤を認めた(図1)。

臨床経過1：緊急で左大腿仮性動脈瘤切除および自家静脈 patch 術を施行した。内腔を観察すると大腿動脈に径約10mmの孔が確認でき、この孔からの血液の流出が認められ器質化した血栓がところどころに認められた。最も膨隆した部分は皮膚一枚の状態であった。喉頭癌術後以外に特別な既往はなく、仮性動脈瘤の原因は不明で術後経過は特に問題なく軽快退院した。

現病歴2：平成21年6月に右大腿部の腫脹を自覚し当院再受診した。

2010年6月7日受付、2010年8月9日採用
医療法人鉄蕉会亀田総合病院心臓血管外科
〒296-8602 鴨川市東町929

本論文要旨は第38回日本血管外科学会総会(2010年5月、大宮)において発表した。

図1 症例1の造影CT
平成20年2月，左大腿仮性動脈瘤を認める。

図2 症例1の造影CT
平成21年6月，右深大腿仮性動脈瘤を認める。

画像所見2：造影CTにて右深大腿仮性動脈瘤を認めた(図2)。

臨床経過2：緊急で右深大腿仮性動脈瘤切除および同動脈結紮術を施行した。右深大腿動脈の側面に孔が空いており，針糸で止血しようと試みたが血管壁が極めて脆弱であり摂子で把持しただけでちぎれてしまう状態であった。そのため中枢部分へ血管を遡り，結紮止血を行った。術後全身検索にて陰部潰瘍を認め，詳細な病歴聴取したところ再発性アフタ性潰瘍，ぶどう膜炎，結節性紅斑の既往が発覚し，完全型血管型ベーチェット病の診断に至った。現在，ステロイドとシクロフォスファミドによる内科的加療を継続し再発は認めていない。

症例2：51歳，男性。

現病歴：平成21年5月頃，左大腿腫脹を認め近医を受診し抗生剤加療を開始された。同年6月にMRIを施行され原因不明の腫瘍の診断で経過観察されていたが徐々に増大傾向を認めたため，7月に当院へ紹介受診した。

画像所見：造影CTで大腿遠位内側部に14.5×12.9×10 cmの仮性動脈瘤を認めた(図3)。

図3 症例2の造影CT
左大腿遠位内側部に仮性動脈瘤を認める。

図4 症例2の術中写真
大伏在静脈をinterpositionしたところ。

手術所見：左浅大腿仮性動脈瘤切除および自家静脈介入術を施行した。まず右大腿から大伏在静脈を採取し，左単径部および膝窩部を展開しheparinization施行後，動脈をクランプした。瘤直上を切開し血腫除去瘤内に注ぐ動脈の入口，出口を確認しできるかぎり仮性瘤から離れるように動脈を展開した後，採取した大伏在静脈をinterpositionした(図4)。

病理所見：Elastic Goldner染色にて内膜と中膜の線維性肥厚と内弾性板の途絶を認め，血管炎の所見を認めた(図5)。

術後経過：術後詳細な病歴聴取により，再発性口腔内アフタ性潰瘍，結節性紅斑，両下腿静脈炎の既往が新たに明らかとなり血管型ベーチェット病の確定診断に至った。HLA-B51は陽性であった。術後炎症反応は沈静化し，患者が拒否したため内科的追加治療は行わなかった。現在ま

図5 症例2の病理所見
内膜と中膜の線維性肥厚と内弾性板の途絶(→)を認める。

で再発なく経過良好である。

考 察

血管型ペーチェット病患者の大多数は、ペーチェット病発症後数年以上経過した時期に血管病変が顕在化し、「血管型」と判定されている¹⁾。動脈病変は静脈病変よりも発症率は少なく、動脈病変の中では動脈瘤形成は動脈閉塞よりも予後が悪い²⁾。その理由として破裂を起こす可能性があること、術後吻合部に動脈瘤を形成する危険性や新規の動脈瘤が発症する場合があることが指摘されている。動脈瘤形成は大動脈に多く、末梢血管が原因となる場合は比較的稀である³⁾。血管型ペーチェット病728例のreviewでは、動脈閉塞および瘤化部位別にすると肺動脈に36例、大動脈に17例、四肢動脈に45例、その他動脈に42例、右心内血栓2例を認めたと報告されている⁴⁾。血管型ペーチェット病の一番の特徴は血管の脆弱性である。そのため、診断に外的刺激が伴う検査は施行できず、造影CTやMRI、超音波検査が診断に有用とされている⁵⁾。

血管型ペーチェット病の治療について、傷害血管に対する治療と全身の治療の両方が必要である。そのため、早期診断が非常に重要である。一般的に、血管型ペーチェット病は臨床所見で活動期と寛解期に分けられる。採血で、ESR 15 mm/h以上、CRP 5 mg/l以上、白血球 10,000/ μ l以上であれば活動期と考えられる。すでに診断が確定しており、待機的に血管病変の手術を施行する場合は、活動期を避けて寛解期に手術を施行することが推奨されており、活動期を寛解期に誘導するために抗炎症薬の投与、具体的にはステロイドやシクロフォスファミドに代表される免疫抑制剤を使用し、前述の炎症所見が沈静化した後に手術を施行したほうが安全と言われている⁶⁾。瘤破裂などで緊急手術を施行する場合の多くは活動期であり、慣習的に術後にステロイドなどの抗炎症薬の使用が行われているが²⁾、

術後長期の抗炎症薬の投与について早期合併症を予防できるという確実な論証は今のところ報告されていない。逆に、ステロイド長期投与により創傷治癒が障害されることに代表される合併症が起こる可能性が示唆されている⁷⁾。近年、コルヒチンが好中球機能制御および血管内皮細胞の接着因子の発現も抑制することからペーチェット病の治療薬として有用であると考えられている^{1,8)}。症例1ではステロイドとシクロフォスファミドで術後の炎症反応が沈静化したため使用していないが、コルヒチンは副作用に注意して使用することが勧められている⁸⁾。

手術の方法として代表的なものは、結紮術、バイパス術、置換術などが行われている。血管の脆弱性により吻合部動脈瘤の合併症は多く報告されている。その点で、結紮術は有用であると考えられるが、阻血を生ずる可能性がある場合は選択することができない。バイパス術や置換術を選択する場合に重要な点として、できる限り正常部位の血管壁を同定し吻合することがあげられている²⁾。Graft選択として、静脈炎が起こる可能性があることから人工血管を優先する報告も散見されるが⁶⁾、現時点で確実な論証はない。むしろ、診断が確定しておらず感染の可能性が考えられるような状況では、自家graftが選択される症例もある。近年、他の手術方法として血管内治療が施行されているが、現時点では未だ特殊な治療であり、皆が施行できる安全な方法とは言いにくく長期使用成績も発表されていないことが問題点である。

血管病変は病理組織学的に活動期と癒痕期に分けられる。活動期の組織像は中膜から外膜への著明な炎症細胞浸潤と栄養血管の増生である。中膜では弾性線維の断裂・消失と線維芽細胞の増生で、炎症細胞は好中球、リンパ球、形質細胞が主体である。一方、癒痕期では内膜と中膜の線維性肥厚が中心となり、中膜の線維癒痕形成、中膜から外膜にかけての栄養血管の増生と栄養血管周囲を主題とする軽度の炎症細胞浸潤が認められる⁹⁾。他の動脈炎を認める疾患との鑑別は組織像だけでは困難であり、臨床所見から診断を行う必要性がある。

術後管理において、吻合部動脈瘤および新規病変の出現の可能性を考慮し、定期的に画像検査を行うことが重要である。また、血管型ペーチェット病が血栓形成を引き起こす可能性があることを考えると、抗凝固薬を使用することは有用であると思われるが、使用により完全に閉塞症状を予防できるわけではない。一方で、プロスタサイクリンの合成を抑制するという点でアスピリンの投与は避けるべきであるとの報告も見られる⁶⁾。

さて本症例の検討であるが、いずれの症例も仮性動脈瘤を呈し緊急手術となったため術前に詳細な検査および病歴聴取が困難であった。症例1での経験があり、症例2では

来院当初からペーチェット病を疑っていたためできるかぎり正常血管まで遡り吻合した。また前医にて蜂窩織炎を疑われた経緯があり、感染の可能性も考えると人工血管は使用できない状況であり、また原因血管が浅大腿動脈であることから、結紮術では阻血を生ずる可能性があったため自家静脈を使用し介入術を施行した。症例2の病理所見では内弾性板の断裂、中膜の線維瘢痕形成と増生が特徴的であり瘢痕期であると推測された。

血管型ペーチェット病の動脈瘤形成は予後不良な疾患である。治療に局所と全身の集学的治療が必要で、定期的画像検査が必要であることを考えると、動脈瘤が破裂する前に早期診断・治療を行うことが重要であると考えられる。

結 語

巨大な仮性動脈瘤を認めた血管型ペーチェット病の2症例を経験した。外傷既往がない場合や比較的若年発症の血管病変を認めた場合には、血管型ペーチェット病の可能性を失念せず早急に診断し適切な治療を行うことが重要であると考えられる。

文 献

- 1) 広畑俊成：血管ペーチェット。診断と治療 **84**：1448-1452, 1996.
- 2) Kalko, Y., Basaran, M., Aydin, U. et al.: The surgical treatment of arterial aneurysms in Behçet disease: A report of 16 patients. *J. Vasc. Surg.* **42**：673-677, 2005.
- 3) Sasaki, Sh., Yasuda, K., Takigami, K. et al.: Surgical experiences with peripheral arterial aneurysms due to Vasculo-Behçet's disease. *J. Cardiovasc. Surg.* **39**：147-150, 1998.
- 4) Ko, Y., Gullu, I., Akpek, G. et al.: Vascular involvement in Behçet's disease. *J. Rheumatol.* **19**：402-410, 1992.
- 5) 新見正則：血管 Behçet 病の臨床。医学のあゆみ **215**：83-87, 2005.
- 6) Schneider, F., Gouny, P., Van Laere, O. et al.: Vascular complications after surgical repair of aneurysms in Behçet's disease. *J. Cardiovasc. Surg.* **43**：501-505, 2002.
- 7) Honjo, O., Yunoki, K., Shichijo, T. et al.: Peripheral pseudoaneurysm in active Behçet's disease: Surgical and perioperative therapeutic strategies. *Ann. Vasc. Surg.* **20**：664-668, 2006.
- 8) 広畑俊成：ペーチェット病の臨床。Medical Practice **20**：645-649, 2003.
- 9) 松本俊治：血管 Behçet 病の病理。医学のあゆみ **215**：89-92, 2005.