

## 症例報告

## 上腸間膜動脈症候群を発症したMarfan症候群類縁疾患患者に 対して開腹十二指腸空腸バイパス術を行った1例

増田 拓, 青山 徹, 小野寺 篤, 中山 雄太,  
 渋谷 駿, 原 健太朗, 渥美 陽介, 風間 慶祐,  
 沼田 正勝, 玉川 洋, 湯川 寛夫, 利野 靖,  
 益田 宗孝

横浜市立大学医学部 外科治療学

**要 旨:** 上腸間膜動脈症候群 (Superior mesenteric artery syndrome: SMA 症候群) は急性腹症を示す稀な疾患であり, 若年の痩せ型の女性に多いとされる。今回我々は, 腹部大動脈人工血管置換術 (SMA 再建施行) の若年男性に発症したSMA症候群を経験した。症例は19歳男性, Marfan症候群類縁疾患患者であり, 胸腹部大動脈瘤に対して腹部大動脈人工血管置換術 (CEA・SMA再建) を行った既往がある。昼食後に突然の腹痛・嘔気・嘔吐が出現し, 当院救急外来を受診した。単純CT検査で, 十二指腸水平脚がSMAと腹部大動脈に挟まれて狭小化し, 胃・十二指腸の拡張および液体貯留を認めたことから, SMA症候群と診断した。腸管減圧, 絶食, 補液などの保存的治療を施行したが改善はみられず, 空腸・十二指腸吻合を行った。術後SMA症候群の再発はなく, 外来経過観察中である。今回, 腹部人工血管置換術後に生じたSMA症候群であり, 稀な疾患である為文献的考察も交えて報告する。

**Key words:** Marfan症候群類縁疾患 (Marfan syndrome related disease),  
 SMA症候群 (Superior mesenteric artery syndrome)

### はじめに

上腸間膜動脈症候群 (SMA 症候群) は様々な要因が発症リスクとなっている。特に本症例はMarfan症候群類縁疾患であり, 腸管の脆弱性, 人工血管置換術後ということも複合的な要因となった。本症例を通して, SMA症候群の疫学から治療に関して, また, 本症例の複合的要因に対して考察を加える。

### 症 例

症例: 19歳, 男性。

主訴: 左側腹部痛。

既往歴: Marfan症候群類縁疾患, 動脈管閉存症 (20XX

年 他院 動脈管閉鎖術), 左ぶどう膜炎 (20XX + 1年), 脳梗塞 (20XX + 14年 右前大脳動脈・右椎骨動脈低形成), 大動脈弁輪拡張症 (当院 20XX + 15年 大動脈基部置換術・上行大動脈置換術), 心房中隔欠損症 (当院 20XX + 15年 心房中隔欠損閉鎖術), 胸腹部大動脈瘤 (20XX + 17年 胸腹部大動脈人工血管置換術 CA・SMA再建)

現病歴: 20XX年出生時に動脈管閉存症, 肺高血圧症の診断で手術を行った。術後, 経過フォロー中に徐々にValsalva洞径の拡大を認めた。以降, Marfan症候群類縁疾患として他院で経過フォローされていた。その後, 当院心臓血管外科で大動脈弁輪拡張症と心房中隔欠損症, 胸腹部大動脈瘤に対して治療を受けた。今回, 20XX + 19年X月X日, 夕食後より嘔吐を伴う左側腹部

増田 拓, 横浜市金沢区福浦3-9 (〒236-0004) 横浜市立大学医学部 外科治療学  
 (原稿受付 2020年7月22日/改訂原稿受付 2020年9月14日/受理 2020年10月1日)

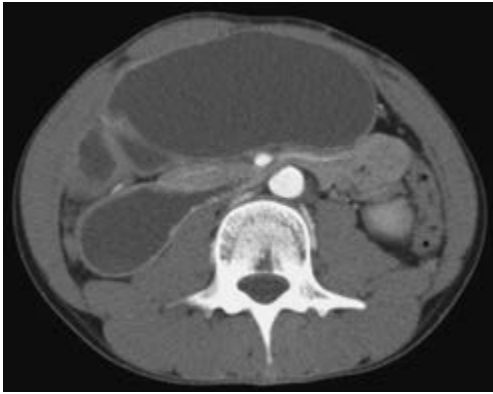


図1

置換した人工血管（上腸間膜動脈と腹部大動脈）に十二指腸が挟まれている。

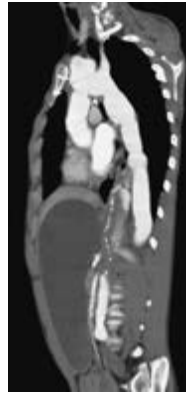


図2

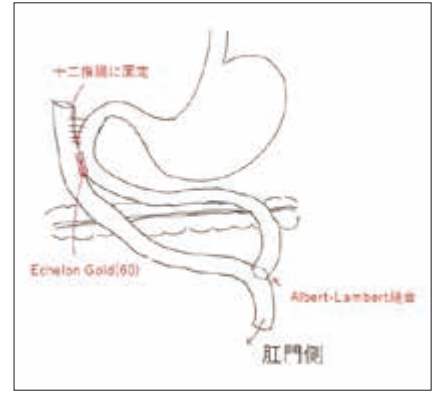


図3

手術終了時の吻合模式図。

痛を自覚した。X + 1日、近医受診しウイルス性胃腸炎の診断で補液を行い帰宅となっていた。X + 2日、19時頃から黒色の嘔吐が頻回に出現し、左側腹部痛も伴っていたために救急要請し、当院受診となった。当院消化器内科で絶飲食の上、胃管による減圧を行い、症状改善を認めた。X + 3日に上部消化管内視鏡検査を行い、ガストログラフィン造影で十二指腸に狭窄を認めた。透視像から流動食の摂取可能と判断し、同日より経口摂取再開となった。X + 6日、食事再開後食上げし、腹部症状再燃を認めず退院、外来経過フォローとなった。X + 7日、自宅で夕方より嘔吐を認め腹痛も伴うことから救急要請となり、SMA症候群再発に伴う腸閉塞の診断で保存的治療目的に当院消化器内科に緊急入院となった。入院後、保存的治療を行い症状は小康的ではあるが、慢性的なSMA症候群に伴う十二指腸狭窄があり、栄養負荷による体重増加に限界があると考えられ、外科的治療を行い通過障害の改善を図るために待機的手術の方針となった。20XX + 1年X + 1月、十二指腸狭窄に対して手術の方針となった。

入院時現症：身長：174.5cm，体重：43.1kg，BMI：14，体表面積：1.5㎡，血圧：126/57mmHg，心拍数：84回，呼吸数：26回，体温：36.8度，SpO<sub>2</sub>：95%（室内気），腹部：平坦・軟，左側腹部に圧痛あり，排ガス，排便あり。

入院時検査所見：WBC 13.6 × 10<sup>3</sup>/μg，CRP 0.4mg/dLと軽度炎症反応の上昇認める以外には大きな血液・生化学検査に有意所見なし。

腹部単純X線検査：軽度便貯留あるが，異常ガス像なし。  
腹部造影computed tomography (CT) 検査：胃から十二指腸下行脚にかけて腸管内の著名な拡張と液体貯留を認めた。腹腔動脈と上腸間膜動脈は人工血管より再建分岐しており，通常よりも径が大きいことが認められた。再建後の上腸間膜動脈と大動脈分岐部の間に十二指腸が入りこんでおり，腸管内は狭小化が目立ち，通過障

害が考えられた。狭窄部より肛門側の内腔は狭小化し軽度の浮腫が認められた。上行結腸から直腸にかけて浮腫等は目立たなかった。

手術所見：上腹部正中切開で開腹，腹腔内には少量の黄色透明の腹水があった。大網が左腹壁と癒着しており，癒着を切離後に大網を反転しトライツ靭帯を確認すると，近傍に十二指腸の狭窄部位があり，閉塞起点と考えられた。十二指腸は周囲と癒着しており，剥離を進め，トライツ靭帯より40cm肛門側空腸の腸間膜を処理した後に切離した。切離した肛門側の空腸の断端は埋没した。その後，肛門側空腸を十二指腸下行脚右側まで挙上し，機械吻合にて側側吻合を行い，断端は閉鎖を行った。続いて，十二指腸と空腸吻合部より30cm肛門側の空腸と先ほど切離した口側空腸をAlbert-Lembert縫合にて端側吻合を行った。腸間膜を縫合閉鎖し手術を終了した。

術後治療経過：術後1日目（POD1），黒色嘔吐と下血が見られ，精査にて吻合部からの出血が認められた。吻合部出血に対して，緊急で内視鏡的止血術を行った。POD2，飲水開始術師，問題なくPOD3にはエレンタール開始となった。POD4，second look 行い所見はなかった。以降も嘔吐があり，腸蠕動が無くなり，POD11でEDチューブ挿入し，減圧継続した。活動性の出血はないが，貧血の進行あり，POD15にRBC 2U，POD17にRBC 4Uと輸血を行った。その後，徐々に嘔気・嘔吐見られなくなり，POD28で飲水開始した。POD29には経口摂取開始，POD37に全粥まで食上げを行い，POD39に退院となった。

## 考 察

Marfan症候群類縁疾患を持ち，人工血管により再建を行った上腸間膜動脈によりSMA症候群を発症した症例を経験した。待機的に手術を行い，術後39日目に合併症な

く退院した。

上腸間膜動脈 (SMA) 症候群は、年齢性別問わず発症する可能性がある。一部の症例報告では家族性や双生児間での発症も報告されており、遺伝的な素因が言われている<sup>1)</sup>。十二指腸が大動脈と SMA に挟まれる事が閉塞起点となり、腸管虚血が生じる病態である。進行に伴い不可逆的な腸管壊死を来す為、外科的治療の適応となる。本疾患の臨床症状としては、腹部膨満感、嘔気・嘔吐、腹痛、体重減少が考えられる。一般的な原因として多くの場合は医学的障害、心理的障害、または手術に関連する急激な体重減少に伴い腹部に存在する正常な脂肪組織が吸収されることにより SMA の角度が変化し、腸管が入り込むことによって閉塞起点となることが知られている。重大な合併症を回避するには、迅速な診断と早期治療が不可欠となってくる。有用な検査としては、腹部レントゲン、エコー、CT 検査が有用である。症状の進行に伴い、消化管壁内のガスや門脈ガス等を認めることがある。上記の様な所見を認めた際には保存的治療だけではなく、外科的治療も考慮されることとなる。

術式としては、腸管壊死を伴う部位を切除し再建を行う必要があり、虚血部位にもよるが十二指腸空腸吻合が行われる頻度が高い。本疾患は非常に稀な疾患であり、今まで大きなコホート研究での術後評価は行われてこなかった。Barkhatoav らの研究によれば、本疾患で十二指腸空腸吻合を行った患者のほとんどで術後の Global health status と Functional status で術前と比べて改善が見られたとの報告があり、外科的治療も一定の治療成績を認めている<sup>2)</sup>。

本患者は Marfan 症候群類縁疾患患者であり、胸腹部大動脈人工血管置換術が行われていたが、再建後の人工血管に伴う SMA 症候群は現在まで報告されていない。Marfan 症候群類縁疾患は microfibril の主要構成成分であ

る fibrillin-1 変性に伴い結合組織の脆弱性をきたすことが知られている。本症例に関しても、腸管の脆弱性を来していたと考えられ、外科的治療が必要となった要因と考えられる。本症例の様に腹部分枝の再建が伴う場合には、人工血管の大動脈と腹部分枝の距離を適切な距離にした上で吻合再建を行い、場合によっては腸管の挟み込みを予防すべく、人工血管の大動脈と腹部分枝の間に工夫を加える必要があると考えられる。具体的には、人工血管本管と腹部分枝を Nylon 糸や生体糊で固定する方法が考えられる。ただし、この場合には人工血管内の狭窄には十分に注意を払う必要がある。本症例は Marfan 症候群類縁疾患患者特有の高身長、痩せ型であり、なおかつ腹部人工血管置換術を行ったことが複合的な要因として考えられる。また、術後にはイレウス予防の為に離床を促し、体重増加も考慮に入れて栄養の管理を行い再発予防を行うことが必要である<sup>3)</sup>。

## 文 献

- 1) Makary MS, Rajan A, Aquino AM: Clinical and radiologic considerations for idiopathic superior mesenteric artery syndrome. *Cureus*, **9**: e1822, 2017.
- 2) Barkhatoav L, Tyukina N, Fretland AA, et al.: Superior mesentery artery syndrome: quality of life after laparoscopic duodenojejunostomy. *Clin Case Rep*, **6**: 323–329, 2018.
- 3) Vaneja Velenik, Ajra Secerov-Ermenc, Jasna But-Hadzic, Vesna Zadnik: Health-related Quality of Life Assessed by the EORTC QLQ-C30 Questionnaire in the General Slovenian Population. *Radiol Oncol*, **51**(3): 342–350, 2017.

**Abstract**

A CASE OF MARFAN SYNDROME-RELATED DISEASE IN A PATIENT  
WITH SUPERIOR MESENTERIC ARTERY SYNDROME TREATED  
BY OPEN DUODENAL JEJUNAL BYPASS

Taku MASUDA, Toru AOYAMA, Atsushi ONODERA, Yuta NAKAYAMA,  
Shun SHIBUYA, Kentarou HARA, Yousuke ATSUMI, Keisuke KAZAMA,  
Masakatsu NUMATA, Hiroshi TAMAGAWA, Norio YUKAWA, Yasushi RINO, Munetaka MASUDA

*Department of Surgery, Yokohama City University, School of Medicine*

Superior mesenteric artery (SMA) syndrome is a rare disease that presents with acute abdomen, and it is often found in lean young women. A case of SMA syndrome in a young man who underwent abdominal aortic graft replacement is presented. A 19-year-old man with Marfan syndrome-related disease had a history of abdominal aortic artificial blood vessel replacement (CEA/SMA reconstruction) for a thoracoabdominal aortic aneurysm. After lunch, he felt sudden abdominal pain, with nausea and vomiting, and he therefore came to our emergency department. Simple computed tomography showed that the horizontal part of the duodenum was narrowed between the SMA and the artificial abdominal aorta, resulting in gastric and duodenal dilatation and fluid retention. Conservative treatment, including intestinal decompression, fasting, and fluid replacement, was performed, but no improvement was seen, and jejunoduodenal anastomosis was performed. There has been no recurrence of the SMA syndrome after surgery, and the patient is undergoing outpatient follow-up. This rare disease, in which the SMA syndrome occurred after abdominal aortic graft replacement, is reported along with a literature review.