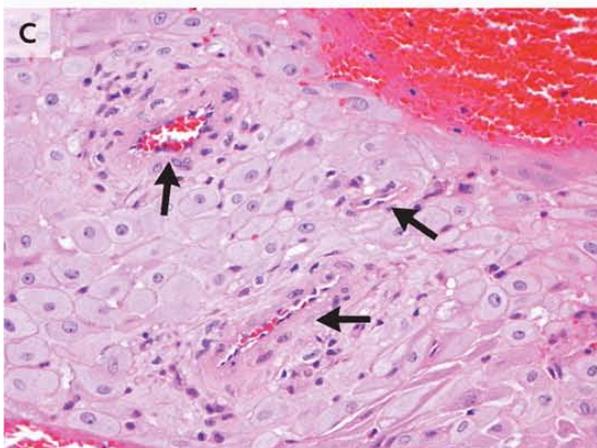
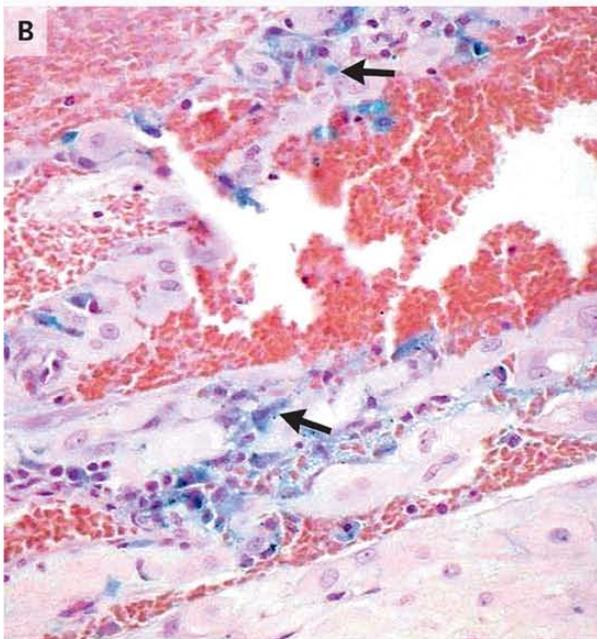
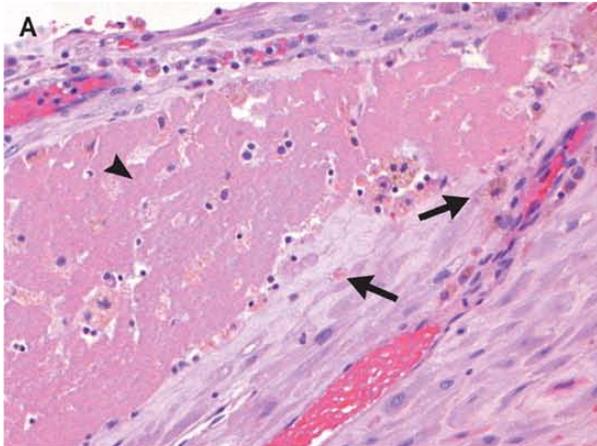
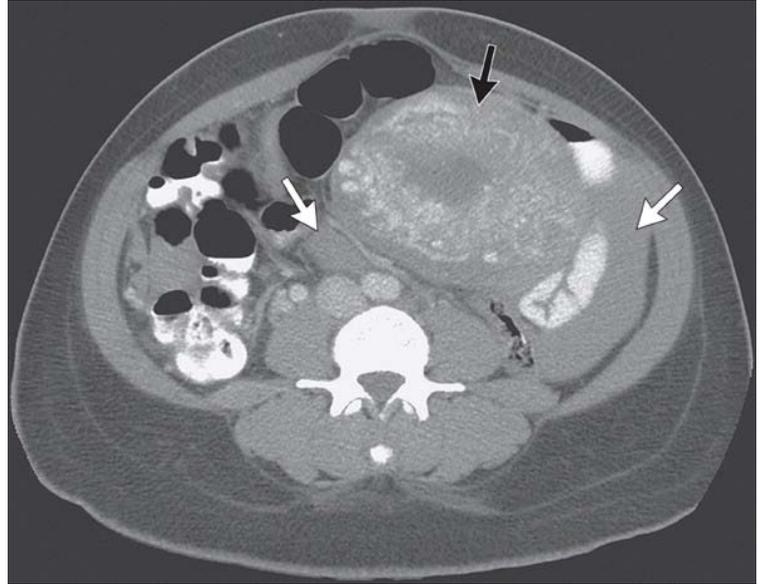


【追加検査】

〔腹部造影 CT〕

腸ループの隙間や子宮の周りに高吸収(64HU)の液体(白矢印)が貯留しており、腹腔内出血またはタンパク質性の液体も考えられる。血腫や活動性の出血は認めなかった。産後子宮(黒矢印)は肥大し、血管過多である。

右 Fig1：腹部 CT



〔病理組織学的検査〕

基底脱落膜、壁側脱落膜にヘモジデリン色素が認められ、出生前出血を疑わせる。それ以外は肉眼的、組織学的な異常所見なし。胎盤は損傷なく、大きさ、色、重さ(500g)は正常だった。肉眼所見異常なし。組織学的所見は絨毛の成熟度は適正で、梗塞、血栓、炎症はなかった。(fig2A、鉄染色fig2B)。

その他の所見として基底脱落膜、壁側脱落膜の中の子宮血管の肥大がみられた(fig2C)。普通は、これらの血管は非常に細く、含まれるのは内皮のみで、筋性の血管壁を持たない。このケースでは、これらの血管は厚く、内腔が拡張し、軽度の混合性炎症細胞浸潤が認められた。この所見は通常、重症で罹患期間の長い母体血管疾患(おおくは高血圧)を合併する妊娠に限ってみられ、血管の障害や脆弱性を示す。

左 Fig2：病理

【鑑別】

①□ 分娩の異常、②妊娠によって増悪する病態、③妊娠とは関係のない病態、の3つの疾患群を念頭に鑑別を構成するとよい。少なくとも腹痛の急性発症と、腹腔内の液体貯留、という2つの主徴を説明できる疾患を考える。その他の特徴的な症候(胎児合併症なし、画像所見なし、貧血、胸膜性胸痛、喀血、脱落膜のヘモジデリン沈着を除けば正常な胎盤所見、大動脈弁閉鎖不全)も考慮する。(Table2)

1. 分娩の異常

- (ア) 子宮破裂
- (イ) 常位胎盤早期剥離
- (ウ) 破裂肝血腫とHELLP 症候群
- (エ) 胎盤の侵入(穿通胎盤、転移性絨毛癌など)
- (オ) Heterotopic pregnancy(子宮外妊娠+正常妊娠の合併)
- (カ) 異所性脱落膜

2. 妊娠により増悪する病態(腎盂腎炎、腸捻転、付属器捻転、変性平滑筋腫)

3. 妊娠と関係のない疾患

Table 2. Clinical Findings Plausibly Associated with the Diagnosis.

Clinical Findings	Diagnosis							
	Uterine Rupture	Placental Abruption	Ruptured Hepatic Hematoma	Heterotypic Abdominal Pregnancy	Placental Invasion*	Ectopic Decidua	Conditions Aggravated by Pregnancy†	Rupture of Visceral or Uterine Vessel
Abdominal pain	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
Intraperitoneal fluid	Yes	No	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes or no	Yes
Absence of fetal compromise	No, especially with labor and vaginal delivery	No	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
Negative imaging studies	Yes	Yes	No	No	No	Yes	No	Yes
Anemia (before delivery)	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	No	Yes
Pleuritic chest pain	No	No	No, but could be confused with right-upper-quadrant or epigastric pain	No	Yes	Yes	No	Yes, in cases of multivessel involvement or underlying connective-tissue disorder
Hemoptysis	No	Maybe, if coagulopathy is present‡	Maybe, if coagulopathy is present‡	No	Yes	Yes	No	Yes, in cases of multivessel involvement or underlying connective-tissue disorder
Normal placenta, except for hemosiderin in the decidua	Yes	No, hemosiderin deposition is unlikely to be the only placental manifestation	Yes	Yes	No	Yes	Yes	Yes, in cases of multivessel involvement or underlying connective-tissue disorder
Aortic-valve insufficiency	No	No	No	No	No	No	No	Yes, in cases of multivessel involvement or underlying connective-tissue disorder

* Examples of placental invasion include placenta percreta and metastatic choriocarcinoma.

† Conditions aggravated by pregnancy include acute pyelonephritis, intestinal volvulus, adnexal torsion, and degenerating leiomyoma.

‡ Coagulopathy leading to hemoptysis is unlikely to be the only manifestation of placental abruption and ruptured hepatic hematoma.

1. 分娩の異常

(ア) 子宮破裂

腹腔内出血を伴う急性腹症は、溶血所見なしに Ht が急に低下することでわかるが、妊婦、特に妊娠第三期 (28-40w) の妊婦においては、除外できるまでは子宮破裂を疑う。腹腔内の液体は、腹水や出血に加えて、子宮の裂け目から漏出した蛋白性の液体である可能性もある。

陣痛なしでおこる自然子宮破裂 (帝王切開既往や医原性外傷のない子宮破裂) はまれで、今症例のように未経産の妊婦に起こることはめったにない。子宮破裂は以前に帝王切開や腹部外傷の既往がある女性に起こりやすい。さらに、本症例では蛋白性の液体の量は正常で、子宮破裂の最も多い徴候である胎児心拍数異常も見られなかった。また、子宮破裂は首尾よく陣痛と経膈分娩を達成した女性には考えにくい。

(イ) 常位胎盤早期剥離:

常位胎盤早期剥離の頻度は 200 妊娠に 1 例である。特徴は、性器出血を伴う急性の腹痛である。胎盤剥離が自然早期陣痛 (37w 以前に起こる陣痛) を招いた例もある。常位胎盤早期剥離には多くのバリエーションがあり、胎盤後血腫が外部と交通せず、性器出血を認めない潜伏例もある。

剥離はヘマトクリットの低下を説明できるが、それほど胎盤剥離や出血が激しければ、少なくとも胎児モニタリングの異常をきたし、胎児にとって致命的な影響を与える可能性が極めて高い。胎盤は分娩時異常なく、凝血塊の付着もなかった。したがって、臨床的に意義のある胎盤剥離は除外される。

(ウ) 破裂肝血腫と HELLP 症候群

妊娠第 3 期における右側優位の突然の腹痛、腹腔内の液体、およびヘマトクリットの低下は、急性腹腔内出血または肝被膜下出血を伴う肝臓破裂によるものである可能性がある。この致命的な合併症の多くは重症の妊娠高血圧腎症、とくに HELLP (hemolysis 溶血, elevated liver enzyme level 肝酵素上昇, and a low platelet count 血小板減少) 症候群の妊婦で生じる。

この患者では、持続性の高血圧は見られず、肝逸脱酵素や血小板数は正常であり、肝血腫があれば CT で認められるはずであったがその所見はなかった。

(エ) 胎盤の侵入 (穿通胎盤、転移性絨毛癌など)

胎盤が子宮筋層へ侵入したものを癒着胎盤というが、子宮筋層を貫通した場合、腹腔内出血を生じうる。胎盤の子宮筋層への侵入は、帝王切開既往や子宮手術歴がある女性でおこりやすい。侵入の深さにより、楔入胎盤 (筋層表面に癒着)、嵌入胎盤 (筋層深くへ侵入)、穿通胎盤 (筋層を貫通し漿膜へ到達) に分類される。穿通胎盤のような直接伸展、あるいは絨毛癌のような妊娠性絨毛疾患による転移の結果、胎盤は子宮漿膜や腹腔へ到達しうる。

しかし本症例では、胎盤所見は正常で、画像所見も見られず、否定的である。

(オ) Heterotopic pregnancy

まれに子宮内妊娠が、異所性/腹腔内妊娠と同時に成立することがある。その場合本症例の多くの臨床的特徴を説明できるが、画像所見が認められなかったことから否定的である。

(カ) 異所性脱落膜からの出血

脱落膜は、妊娠中に卵巣ホルモンや胎盤ホルモン、とくにプロゲステロンの影響をうけた子宮内膜間質細胞から形成される。子宮内膜の外に存在する脱落膜細胞は異所性脱落膜、または子宮外脱落膜と呼ばれ、帝王切開による分娩の際、卵巣表面上・下、子宮漿膜上、あるいは腹膜上に認められる。これらの隆起した組織斑は容易に出血し、一見すると癒着が新しく破れたように見える。子宮内膜症と違って、腺成分はない。異所性脱落膜の起源は不明である。卵管を通過した子宮内膜由来の細胞塊から形成されるとする説もあれば、プロゲステロンに対する体腔間質の生理学的反応によるものとする説もある。

異所性脱落膜が妊娠に有害な結果をもたらすことはまれであるが、予期せぬ激しい腹腔内出血と、虫垂炎や機械性イレウスに似た強い腹痛を示したケースレポートがある。異所性脱落膜反応は肺においても報告されており、胸膜性胸痛や喀血とも関連する。これまで議論されてきた本症例の多くの特徴は異所性脱落膜の出血で説明されるため、この鑑別は鑑別疾患のリスト上に残しておくべきである。しかし、肺の所見があれば画像検査で明らかとなったはずである。

2. 妊娠によって増悪する病態

妊娠によって頻度と重症度が増加し、強い間欠的な腹痛を伴うような疾患には、急性腎盂腎炎、腸捻転、卵巣茎捻転、変性平滑筋腫がある。Meigs' 症候群(卵巣良性線維腫に伴う腹水、胸水)が知られているが、平滑筋腫はその原因とはならない。ここにあげた疾患群はこの症例の特徴を説明できない。

3. 妊娠とは関係のない病態

(ア) 脾臓動脈の破裂

特発性でも動脈瘤によるものでも、内臓動脈の破裂は妊娠経過中にみられる。最も多いのは脾動脈瘤の破裂である。男性に多い大動脈瘤と異なり、脾動脈瘤は女性に多く若年に起こりやすい。たいていは妊娠第3期のうちに、妊婦の約25%で脾動脈瘤が生じる。多産は重要な危険因子であるが、初回妊娠でも見られる。原因は不明だが、relaxin(胎盤や黄体から分泌されるホルモンで、妊娠後期になるに従い増加し、恥骨結合を弛緩させる)が動脈弾性にも影響する可能性がある。さらに、妊娠中の脾臓血管は動静脈シャントが増加し、他の内臓血管に比べて動脈瘤を形成しやすいと考えられる。脾動脈瘤は腹腔内に自由破裂する。一方、網嚢(大網と消耗の間の空間)へ限局して出血することもあり、タンポナーデ効果が生じ、数分から数週間以内に腹腔内へ second rupture が起こる。脾動脈破裂の典型的な症状は、破裂の数日から数週間前に間欠的な上腹部・左上腹部痛があり、左肩や背中への放散をとともうことである。

脾臓動脈破裂は理論上、本症例の反復する腹痛を説明できるが、部位と腹部所見が食い違う。

(イ) 子宮動静脈の破裂

子宮動静脈などの内臓血管の特発性破裂は妊娠中にはまれである。数少ないレポートによると、特発性血管破裂の特徴は腹痛の突然発症、腹腔内の液体、ショック、術前診断の難しさである。子宮動脈破裂は本症例と兆候・症状の点で似通っており、鑑別リストに残す必要がある。

妊娠中の子宮動脈破裂の原因は不明である。しかし、Davidson は素因として真性子宮動脈瘤を発見した。明らかに、妊娠による血行動態的な負荷はそのような素因を増悪させ、動脈瘤破裂をまねきうる。Marfan 症候群や Ehlers-Danlos 症候群など、コラーゲン合成障害による遺伝性の原因も、妊娠中の動脈瘤破裂を起こしうる。Segmental mediolytic arteriopathy(腹部内臓動脈の中膜が分節上に融解し、動脈瘤が形成され、突然破裂し、出血性ショックや急性腹症として発症する疾患)は腹腔動脈や、腸間膜動脈の枝に動脈瘤を生じうる。これらの疾患は本症例の大動脈弁閉鎖不全を説明できる。もし、気管支動脈やらせん動脈などの他の血管がおかされていれば、喀血や脱落膜のヘモジゲリン沈着も説明できる。

【臨床的診断】出血源不明の腹腔内出血

【Dr.Steevens L Bloom の診断】子宮動脈破裂の疑い。基礎疾患として、結合組織障害や中膜溶解性動脈炎が素因となっていた可能性がある。

【治療】

腹痛発症時は、潜伏性常位胎盤早期剥離、子宮破裂、腹膜炎、卵巣嚢胞破裂の可能性を考慮した。血行動態が安定し、胎児心拍数がreassuringであることを確認し、経過観察と自然分娩を許可した。無事に陣痛・分娩が完了したが、CTで腹腔内出血が明らかとなった。出血源不明の腹腔内出血があると判断し、腸間膜動静脈奇形からの出血もありうると考えた。しかし、ヘマトクリットや全身状態は安定していたため、厳密な経過観察を選択した。一般外科にコン

サルトしたところ、同じ意見だった。出産2日後、患者は突然頻脈を伴う激しい腹痛を訴え、精神状態の変化や高血圧の増悪を呈した。出血源不明の腹腔内出血があると判断し、緊急外科的診査が必要だと判断した。輸液が投与され、診査的開腹の目的で婦人科と一般外科によって手術室へ運ばれた。

【Discussion of management】

正中開腹が施行された。出血(1.5L)は回収式自己血輸血システムを用いて吸引された。出血は骨盤から出ていたので、下腹部ガーゼパッキングを行った。ガーゼを除去したあと、右子宮動脈からの出血を同定し、結紮した。子宮の残りと広靭帯を精査したところ、広靭帯が両側性に破れており、右側はほとんど離断されていた。ほかに有意な所見はなく、血行動態の安定化に成功した。閉腹し、安定した状態で回復室へ運ばれた。

手術中、推定出血量は1450mlだった。輸血2単位、自己血600ml、新鮮凍結血漿2単位、1750mlの昌液性輸液が投与された。手術後、輸血2単位、新鮮凍結血漿1単位が追加投与され、安定した状態で陣痛分娩スイートへ移った。数日のうちに患者は合併症なく回復し、痛みや無痛症を管理した。手術4日後に退院し、手術「19日後に外来でフォローをうけ、このとき腹痛なく、摂食や排便に問題なかった。

基礎疾患である結合組織病や脈管障害に対しては検査を行わなかった。子宮自体には手術操作が及ばなかったため、次回も経膈分娩可能だと考えられる。しかし、少なくとも2年間次の妊娠まであけることが推奨される。その理由のひとつは、早産だと次の妊娠も早産のリスクが高いためである。もうひとつの理由としては、片側子宮動脈の結紮は妊娠中の正常な血行を乱す可能性があるが、新しい血管吻合が形成されるのに十分な間隔をあければ、これが改善すると考えられるためである。

診断がわかった後で見返しても、CTでは子宮動脈破裂や活動性出血を示す所見は認められなかった。