

神経線維腫 I 型の患者が腎臓摘出術中に大量出血をきたし死亡した事例

キーワード：神経線維腫 I 型（フォンレックリングハウゼン病）、腎臓摘出術、血管壁の脆弱性

1. 事例の概要

50 歳代 男性

神経線維腫 I 型（フォンレックリングハウゼン病）の既往のある患者が、右季肋部痛、右背部痛で近医受診し経過観察中、右上腹痛が出現し救急搬送された。後腹膜出血を疑われ血管内治療が検討されたが、搬送された病院での治療が不可能であったため、当該病院へ紹介搬送され、右腎動脈塞栓術が行われた。翌日感染予防等を考慮して行われた右腎摘出術中に下大静脈の損傷により大量出血し、死亡した事例である。

2. 結論

1) 経過

(1) 入院から腎臓摘出術までの経過

救急搬送された病院より、後腹膜出血の疑いにて当該病院へ紹介搬送。後腹膜出血が判明し動脈造影を施行、右腎動脈瘤からの出血を認め、動脈瘤塞栓術が施行された。塞栓術施行中は血圧が安定せず、ペルジピンの投与でコントロールを行った。転院時の血色素量は 10.6 g/dL であったが、8.2 g/dL まで低下したため輸血したところ 9.3 g/dL へ改善し、血圧も 120～140 mmHg 台と安定した。塞栓術後の右腎臓壊死が予測され、全身状態が落ち着いたタイミングで腎摘出術が予定された。また、右ヒラメ筋の血管内腔に血栓を認めたため、肺塞栓症予防対策として下大静脈フィルター留置の適応について心臓血管外科へ相談をしたが、通常の深部静脈血栓症の処置をとればよいとの助言を受けた。体温はいったん 36.9℃に下がったが、38.1℃まで上昇した。

(2) 手術当日の経過

腎泌尿器科の全体カンファレンスで、患者の手術について、(i) 右腎動脈完全塞栓施行後の右腎感染の可能性および感染発症後の治療の可能性 (ii) 保存的治療継続後の右腎摘出術の困難さ (iii) 深部静脈血栓症の予防及び増悪回避として施行される抗凝固剤の使用による仮性動脈瘤再破裂の可能性と再破裂予防の対策について、それぞれ検討が行われ、右腎摘出術を準緊急手術として施行することが決定した。術式に関しては側臥位での後腹膜のアプローチとした。右ヒラメ筋内の血栓に対しては、下大静脈フィルターの挿入について、カンファレンス後、再度、心臓血管外科へ相談したが、フィルターを入れる位置が腎静脈の下部であるため手術操作に影響があり、また、穿孔の可能性も高いため適応がなく、挿入されないこととなった。

手術は、左側臥位にて右腰部斜切開を加え後腹膜腔に到達後、右腎茎部の処理を開始し右腎摘出を終了した。血管の結紮切断時、動脈壁が一部裂けることがあった。腸腰筋周囲の血腫を除去するために洗浄を始めた直後、術野ではない右鼠径部から創部に向かい、大量の出血を確認した。色調および出血の勢いから静脈性出血を疑い、用手圧迫とともに出血部位の同定と止血を試みた。止血部位の確認のため、皮膚切開を下方に延長し、直視下に圧迫止血を開始し、複数ヶ所の出血源の存在が推測された。回転式自己血輸血装置を用いた血液回収、用手圧迫止血しながらバルーンカテーテルで圧迫止血を試みたが出血部位の同定は困難であった。血圧 30 mmHg 台で心室頻拍に至り、心臓マッサージを開始、下大静脈と周囲組織を含めた縫合止血を行なったが、効なく死亡した。

2) 解剖結果

【主要所見】

- ①神経線維腫症 I 型（フォンレックリングハウゼン病）
- ②腹腔内ならびに後腹膜腔内の高度な出血（③の下大静脈損傷による）
- ③下大静脈損傷
- ④筋性動脈壁にみられた異形成
左右腎動脈、脾動脈等の動脈壁中膜の平滑筋細胞の脱落ならびに置換性線維増生
- ⑤腹部大動脈中膜粘液腫状変性
- ⑥右腎摘出後ならびに右腎動脈瘤破裂後コイル塞栓術々後状態

3) 死因

下大静脈損傷による腹腔内ならびに後腹膜腔内出血による失血死

4) 医学的評価

(1) 転送・搬入の検査・診断について

右腎動脈に動脈瘤があり、瘤の破裂による後腹膜腔の出血とそれに伴う血圧低下という病態であった。腹部 CT の読影については、泌尿器科専門医、放射線科診断医などにより血腫の位置や大きさ等が検討され適切であった。

(2) 治療行為の選択について

ア 右腎動脈塞栓術の選択・実施

転送搬入された時点の患者の状態から、後腹膜腔の出血の軽減もしくは止血を第一に考えたことは適切であった。また、右腎動脈塞栓術を施行し、輸血をすることで血圧の安定を保持し、救命できた。その後、深部での出血に対する処置として床上安静で経過をみている。転送搬入された時点で、神経線維腫症 I 型の併存症の 1 つである褐色細胞腫も疑われており、右腎動脈塞栓術以外の輸血安静・緊急開腹手術は、いずれも危険であり選択し得ないものであった。

イ 右腎摘出術の選択・実施時期

右腎摘出術の実施時期については、塞栓術により身体の状態は安定したが、腎動脈を塞栓したことで腎臓が壊死をきたし、感染症をきたす可能性があること、ヒラメ筋静脈に血栓があるため、安静により深部静脈血栓症を助長し、肺塞栓症等の危険性が高いことを勘案し、可及的速やかに手術による腎摘出術を行う必要があると判断した。他の治療方法の選択肢としては、安静、輸血、抗凝固剤投与、塞栓術後に発症すると致死となる感染症回避のための抗菌剤投与を併用した保存的治療がある。保存的治療の後に、腎摘出術を行うことも選択肢としては想定される。しかし、保存的治療の必要期間・継続期間は予測困難であり、時期を遅らせて、腎摘出術を行うことは、塞栓術後の再出血による身体状況の悪化、塞栓術後の腎実質感染症の発症などの危険性が想定され、塞栓術直後で身体状況が安定している時期に手術を行うよりも、難易度が高まることが予想される。また、再出血・感染症が発症していない状況であっても、後腹膜腔に広がっている出血・血腫は時間経過とともに変化し、組織の癒着をまねき、その後の手術の難度・危険性は高くなる。

以上のことを勘案して、右腎摘出術施行の時期は、身体状況が許す範囲で早い時期に行うことは適切であったと考える。さらに、入院翌日から 38 度を超える発熱があったことから、腎の実質感染症が起こっていた可能性も否定出来ず、可能な範囲で早期の手術遂行を判断する 1 つの根拠となると考えられる。

ウ 術式の決定

泌尿器科のカンファレンスにおいて、正中切開による方法と腰部斜切開による方法が議論されており、正中切開の利点は術野が広い点、欠点は感染症が発症した場合の腹膜炎への移行の危険性がある点、消化管、膵臓など周囲臓器の損傷の危険性等である。一方、腰部斜切開は正中切開より術野が狭いが、利点として、可及的速やかに腎臓を摘出することができる、止血対応が行いやすい、感染症が発症した場合に後腹膜に限定される等であり、意見が別れる難しい事例であった。本例で選択された腰部斜切開による術式は、上記の利点欠点を踏まえ適切に選択されたと考えられる。

(3) 手術手技と出血の関連性について

手術記録、聞き取り調査から、泌尿器科医は、開腹→右腎を覆う血腫の除去→尿管の同定確保→腎茎部の血管の結紮切断→尿管の結紮切断→右腎の体外への摘出まで、適切に操作処置していたと判断できた。しかし、後腹膜腔に残った血腫除去を開始した直後に、突然の大量出血に遭遇した。通常の手技として、血腫を鑷子等で摘除する行為とガーゼによる圧迫、視認を繰り返していた状況での出血であり、創内に損傷を加えるような行為はなされていなかったと判断されるが、手術操作が誘因となった可能性は否定できない。

(4) 患者の病態の変化に対する対応・患者管理について

ア 輸血量と投与速度

急激な血圧低下に急速輸血で対応しており、準備していた O 型 Rh マイナスの血液に加え、セルセーバーによる血液の回収も行なったが、止血が困難であり、O 型 Rh プラスの血液も輸血を行なっている。これらの行為は、緊急時には通常行われる行為である。輸血が保存血であるため、高カリウム血症の状態を惹起して、心機能が低下した可能性も指摘されたが、それを防ぐために輸血速度を遅くすることができる状況ではなかった。高カリウム血症を改善するための体外循環処置は、低血圧状態のため、遂行不可能な状況であった。

イ 麻酔管理

今回の症例では高カリウム血症をきたす可能性があるほどの急速輸血がされているので、事前に急速出血の可能性を予測していれば、途中で追加した点滴路を手術開始前から確保することも可能である。一般的に、事前に急速出血の可能性を予測し、外科医と麻酔科医の間で情報を共有することが重要である。また、大量出血に対しては赤血球だけではなく必要があれば凝固因子や血小板も補うことが大切である。プロトロンビン時間・活性部分のトロンボプラスチン時間・フィブ

リノーゲン・血小板の値などの検査を行いながら輸血するのが望ましいが、オーダーしても、結果が出るのに時間を要するし、血小板は少ないことが分かっても、検査をオーダーしてから実際に輸血できるまでには1時間以上かかる。今回の症例の場合、出血の速度があまりに急激であったため、たとえ検査を行っていたとしても救命は困難であったと推測される。

ウ 医師の増員要請

医師の増員要請は、直ちに行われていた。手術遂行要員より、技量の高い上級医が増員され、その中には血管を専門としている医師もいた。緊急時に院内放送によって医療者を招集する体制（コードブルー体制）が構築されているが、今回は、コードブルー体制によるまでもなく、隣室にいた血管系を扱う上級外科医の応援をすぐに得ることができた。

（5）神経線維腫症 I 型の血管脆弱性の認識について

主治医団は神経線維腫症 I 型に対する神経性腫瘍や皮膚病変など、明らかな腫瘍性病変に対する認識は持っていたが、血管の脆弱性についての認識・知識は専門学会にも周知されておらず、手術施行時点においてその事実を認識していなかった。そのため、手術や侵襲的な処置におけるこの面でのリスクを念頭において対処することは困難であった。

（6）システムエラーとしての観点からの評価

ア チーム医療体制と情報共有

本件手術は他の手術の関係で執刀医が直前に指導医に変更されたが、医師間で患者の情報が共有されており、手術遂行を十分なし得る人員が配置されたと検証できた。

イ インフォームドコンセント

患者にはインフォームドコンセントが行われていたが、家族への説明について、緊急手術のため、その都度違う複数の家族に分散的に行われ、患者家族と医療者の間で情報にずれが生じた。情報の一元的共有という観点からは十分とはいえなかった。

3. 再発防止への提言

1) 予期せぬ大量出血時の対応について

予期せぬ大量出血が生じた際には、対応可能な人員の確保が重要である。急速大量出血においては、術中迅速検査として PT や APTT、フィブリノーゲン、血小板の値を検査し、必要な製剤を判断し、投与できる体制をシステムとして整備して行く事が望ましい。

2) インフォームドコンセントについて

緊急事態であっても、インフォームドコンセントは、説明内容と患者・患者家族の認識に食い違いが生じないように、一元的に行われる必要がある。家族に対する説明も断片的・分散的にならないようにキーパーソンを確認し、一人の人に対し連続的に行うことや、可能な限り多くの家族を呼び、納得して頂ける説明を行うことが重要である。また、説明については、いつ、誰が、何を説明したかを記録しておく必要がある。

3) チーム医療体制・他部門との調整について

口頭でのやりとりでは、言い間違い、聞き間違い等のコミュニケーションエラーが生じる可能性があり、また事後的な検証も難しい。緊急の事態であっても画像診断について専門的な見地からの緊急時レポートシステムを構築する等、チームとして情報共有できるような体制構築が望ましい。

4) 神経線維腫症患者の血管病変の周知について

神経線維腫細胞の浸潤とそれに伴う平滑筋の消失により、血管壁が脆弱化していた事が明らかになった。専門学会に情報発信し、注意喚起していく必要がある。また、患者にも学会や行政、患者団体を通してこの病気の情報を提供し、医療者と患者が危険性を情報共有することも重要である。

(参 考)

○地域評価委員会委員（9名）

| | |
|-------|------------|
| 評価委員長 | 日本泌尿器科学会 |
| 臨床評価医 | 日本麻酔科学会 |
| 臨床評価医 | 日本心臓血管外科学会 |
| 臨床評価医 | 日本医学放射線学会 |
| 解剖担当医 | 日本病理学会 |

医療安全担当
医療安全担当
有識者
調整看護師

医師
看護師
弁護士
モデル事業地域事務局

○評価の経緯

地域評価委員会を1回開催し、その後適宜意見交換を行った。