



これは「診療行為に関連した死亡の調査分析モデル事業」（厚生労働省補助事業）に申請された事例です。「症例報告」では、事例より得られた病態に関する知見を提供しています。

## 症例報告 No.1

## フォンレックリングハウゼン病における血管破綻のリスク

フォンレックリングハウゼン病(神経線維腫症 I 型)患者の腎摘出術において、腎臓の摘出に続き、摘出部の血腫除去を始めた直後に、下大静脈が破綻し失血死に至った事例が発生しました。

## 【事例の概要】

フォンレックリングハウゼン病患者の腎動脈瘤破裂に対して腎動脈塞栓術を行ったため腎摘出術を施行。腎臓の摘出に続き、腎および尿管摘出部の血腫除去を始めた直後に、切開創の最下部(腎摘出部から離れた下方)より突然の大量出血あり。下大静脈等からの出血を疑い用手圧迫等により止血を試みたが、出血部位の同定が困難で止血不能な状態となり、血圧が低下し失血死に至った。解剖結果より、出血は下大静脈の破綻によるものであったことが明らかになった。

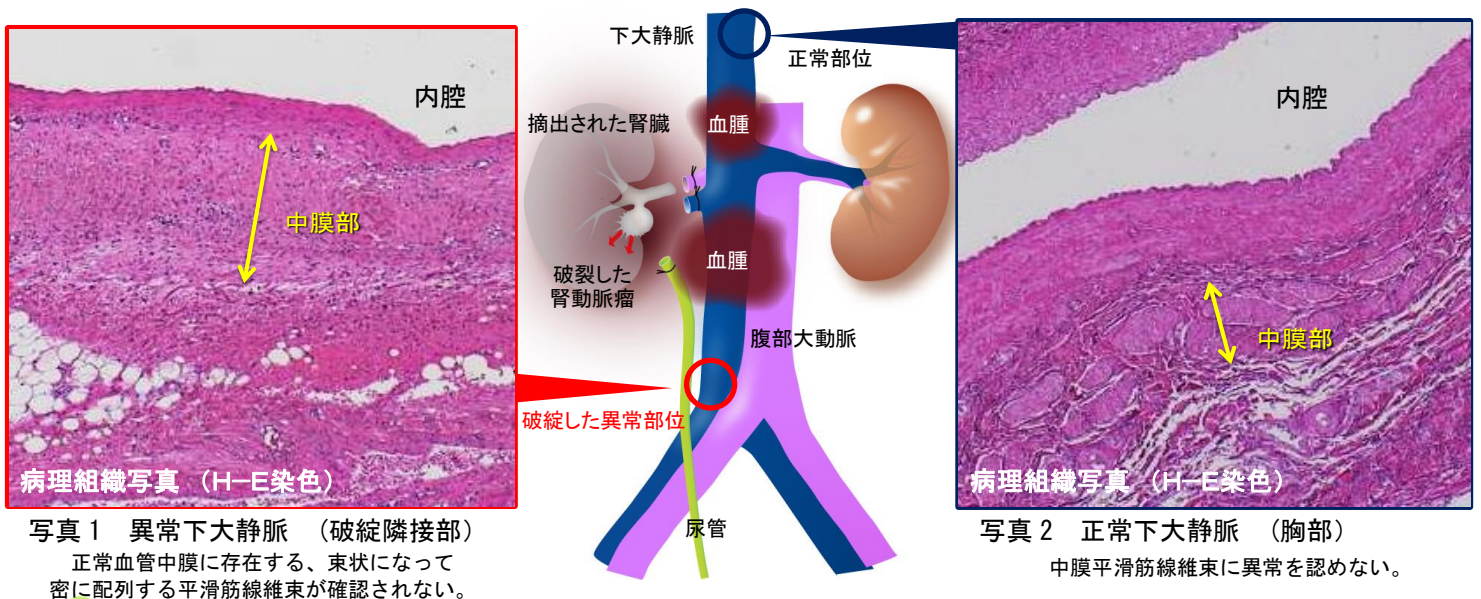


写真1 異常下大静脈（破綻隣接部）  
正常血管中膜に存在する、束状になって密に配列する平滑筋線維束が確認されない。

写真2 正常下大静脈（胸部）  
中膜平滑筋線維束に異常を認めない。

## フォンレックリングハウゼン病患者の手術や侵襲的処置等を実施する際は、「血管の脆弱性」を認識した対応を

フォンレックリングハウゼン病患者の一部に、血管の脆弱化をもたらす血管病変が存在するという症例が報告されています。動脈においては、中膜平滑筋の脱落・菲薄化、弾性板の断裂、粘液様物質の沈着などにより、動脈破綻や動脈瘤を生じる可能性があり、静脈では、神経線維腫細胞の浸潤に伴う血管平滑筋の著明な減少により、わずかな外力で静脈破綻を来す場合があります。また、この脆弱性を肉眼的に判定することは困難であり、動脈、静脈を問わず止血不能な状況に至る可能性があります。血管の病変は、必ずしもフォンレックリングハウゼン病患者の全例には認められないこと、また、全身の血管が脆弱化しているのではなく正常血管と異常血管が混在していることが特徴としてあげられます(病理組織写真1,2)。

フォンレックリングハウゼン病患者に対し、大血管付近における操作を伴う手術や侵襲的処置等を実施する際は、血管の脆弱性を念頭に置き、血管の破綻のリスクを踏まえた慎重な対処が必要です。

\*この事例は日本医療安全調査機構で検討した事例の中で、再発防止のため医療界への情報提供が特に必要と判断されたものです。これからの医療の質と安全性の向上のため、院内教育等でご活用ください。警鐘事例はホームページよりダウンロードできます。

\*この情報は医療従事者の裁量を制限したり、医療従事者に義務・責任を課したりするものではありません。また、この内容は作成時におけるものであり、将来にわたり保証するものではありません。