

## 症 例

## 血痰，気胸の原因として肺梗塞，肺血管炎が疑われた SLE の 1 例

西辻 雅<sup>1)</sup> 中村 裕行<sup>1)</sup> 斎藤 勝彦<sup>2)</sup>  
 藤村 政樹<sup>3)</sup> 松田 保<sup>3)</sup>

**要旨：**23 歳男性が発熱，血痰，右側胸部違和感および左下肢腫脹を主訴に平成 8 年 6 月 10 日当科を受診した。平成 8 年 6 月上旬より，38 前後の発熱と血痰，右側胸部違和感を認めるようになった。当科受診時の胸部 X 線写真にて両側胸水と両側下肺野の斑状影を認め，また検尿にて蛋白尿と血尿を認めた。抗核抗体が 2,560 倍，抗 DNA 抗体が 90 倍，anti-dsDNA IgG が 31.8 U/ml と高値であり SLE と診断された。肺血流スキャン上の血流欠損，TBLB からの肺胞腔内への出血より肺梗塞の合併が疑われ，また TBLB より肺血管炎の所見が得られた。血痰はステロイド投与中に速やかに消失し，血痰は主として肺血管炎によるものと考えられた。さらに経渦中気胸を発症し，その原因として肺血管炎と胸膜を巻き込む形での梗塞壊死が考えられた。

**キーワード：**SLE，肺梗塞，肺血管炎，気胸

SLE，Pulmonary infarction，Pulmonary angitis，Pneumothorax

## はじめに

SLE 患者の剖検例では肺出血は稀ではなく，24～66%<sup>1,2)</sup>と報告されている。肺出血の原因として，感染症，肺梗塞や免疫学的機序が考えられている。今回我々は血痰を来した SLE 患者に経気管支肺生検を実施し，組織学的に肺血管炎を証明し得た症例を経験した。また経過中に気胸を発症し，その原因として抗カルジオリピン抗体などの凝固異常を背景とした肺梗塞および肺血管炎が疑われたため，若干の文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

症例：23 歳，男性，印刷業。

主訴：発熱，血痰，右側胸部違和感，左下肢腫脹。

既往歴：1 歳時に嵌頓ヘルニアで手術。

家族歴：祖父に気管支喘息。母に甲状腺機能低下症。

現病歴：平成 8 年 6 月上旬より，38 前後の発熱と血痰，右側胸部違和感を認めるようになった。近医で加療を受けるも改善せず，血痰も次第に増加した。精査加療を目的に平成 8 年 6 月 9 日当科へ紹介された。当科受診時の胸部 X 線写真にて両側性胸水と両側下肺野の斑

状影を認め，また検尿上蛋白尿と血尿を認めたため，精査加療を目的に同年 7 月 2 日入院となった。特に皮疹，関節痛や関節の腫脹を認めたことはなかった。

入院時現症：身長 171 cm，体重 78 kg，脈拍 84/分，整，血圧 140/84 mmHg。結膜に貧血を認めた。表在リンパ節は触知しなかった。胸部打診上，右側胸部で濁音界の上昇をみた。胸部聴診上心音は清明，ラ音は聴取しなかった。肝腎脾は触知しなかった。左大腿から下腿にかけて腫脹をみた。神経学的異常所見はなかった。関節腫脹や皮疹はみられなかった。

入院時検査成績 (Table 1)：検尿で蛋白尿，顕微鏡的血尿を，尿沈渣にて硝子円柱，上皮円柱，顆粒円柱を認めた。血算では白血球増加，正球形正色素性貧血を認めた。CRP 7.4 mg/dl，血沈 150 mm/h と炎症反応は陽性だった。また梅毒反応は偽陽性だった。自己抗体は，抗核抗体が 2,560 倍，抗 DNA 抗体が 90 倍，anti-dsDNA IgG が 31.8 U/ml と高値だった。

画像診断：胸部単純 X 線写真では (Fig. 1)，両側胸水と両側下肺野の末梢優位に浸潤影を認めた。胸部 CT では (Fig. 2)，両側胸水および両側下葉に浸潤影を認めた。また RI ベノグラムにて，左下肢深部静脈の閉塞を認めた。肺血流シンチグラム (Fig. 3) では，両側下葉の血流欠損を認めた。

気管支鏡所見：梅毒血清反応偽陽性，蛋白尿，漿膜炎，自己免疫性溶血性貧血，抗核抗体陽性および抗 DNA 抗体陽性の所見より，アメリカリウマチ協会の SLE 診断基準 11 項目中 4 項目を満たし，SLE と診断した。両側

〒939 8075 富山県富山市今泉 292

富山市立富山市民病院呼吸器内科

1) 富山市立病院呼吸器内科

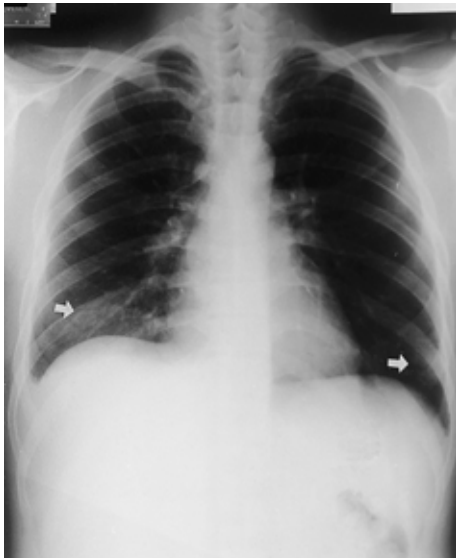
2) 同 病理科

3) 金沢大学医学部付属病院第 3 内科

(受付日平成 9 年 4 月 22 日)

Table 1 Laboratory findings on admission

Urinalysis		ANA	× 2,560
Protein	( 3+ )	anti-DNA Ab	× 90
Glucose	( - )	anti-dsDNA IgG	31.8 U/ml
RBC	( + )	anti-Sm Ab	( - )
Sediment		Coomb's test direct	( + )
RBC	( + )	indirect	( + )
Hyaline cast	( 2+ )	anti-GBM Ab	( - )
Granular cast	( + )	P-ANCA	< 10 EU
ESR	150 mm/hr	C-ANCA	< 10 EU
CBC		Lupus anticoagulant	( + )
WBC	11,500 / $\mu$ l	anti-cardiolipin 2GPIAb	6.3 U/ml
RBC	$303 \times 10^4$ / $\mu$ l	anti-cardiolipin Ab IgG	2.4 U/ml
Hb	9.1 g/dl	anti-cardiolipin Ab IgM	0.5 U/ml
Ht	27.3 %	CH50	26 U/ml
Plts	$17.6 \times 10^4$ / $\mu$ l	Coagulation test	
Blood chemistry		PT	12.4 sec
T.P.	6.3 g/dl	APTT	34.0 sec
A/G	1.14	Fbg	553 mg/dl
T. Bil.	0.7 mg/dl	Blood gas analysis	
GOT	24 IU/l	pH	7.430
GPT	17 IU/l	PO <sub>2</sub>	91.1 Torr
LDH	639 IU/l	PCO <sub>2</sub>	39.1 Torr
T-Bil	0.7 mg/dl	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	25.5 mEq/l
D-bil	0.2 mg/dl	BE	1.7 mEq/l
BUN	17 mg/dl	A-a DO <sub>2</sub>	10.0 mEq/l
Cr	0.6 mg/dl	BALF	
Na	138 mEq/l	Recovery rate	30.7 %
K	4.2 mEq/l	Cell concentration	$1.8 \times 10^5$ /ml
Cl	104 mEq/l	Mo	75.0 %
Serological test		Neu	16.3 %
CRP	7.2 mg/dl	Lym	8.7 %
IgG	1,364 mg/dl	Eo	0 %
IgA	227 mg/dl	CD4/CD8	1.05
IgM	105 mg/dl	RBC	( + )
IgE	256 IU/ml		



下葉の浸潤影，胸水，RI ベノグラフィにて左下肢深部静脈の閉塞所見，肺血流シンチグラム所見上の血流の途絶を認めたため，肺塞栓症に伴う肺梗塞が示唆された．しかし血痰が約 1 カ月持続していたため，その原因として結核などの感染症や SLE に伴う肺血管炎の可能性も考えられ，気管支鏡検査を施行した．可視範囲の気管支には異常がなく，明らかな出血も認めなかった．浸潤影を認めた右下葉 B 8 より気管支肺胞洗浄（BAL）を，左下葉 B 8 より経気管支肺生検（TBLB）を実施した．BAL 液は軽度混濁していたが明らかな血性ではなかった．総細胞数は  $1.8 \times 10^5$  /ml と正常だったが，好中球分画が増加していた（Table 1）．また BAL 液中には赤血球を認めた．TBLB にて採取した肺組織所見では，小動

Fig. 1 Chest roentgenogram on admission showing consolidation in both lower lung fields and pleural effusion.

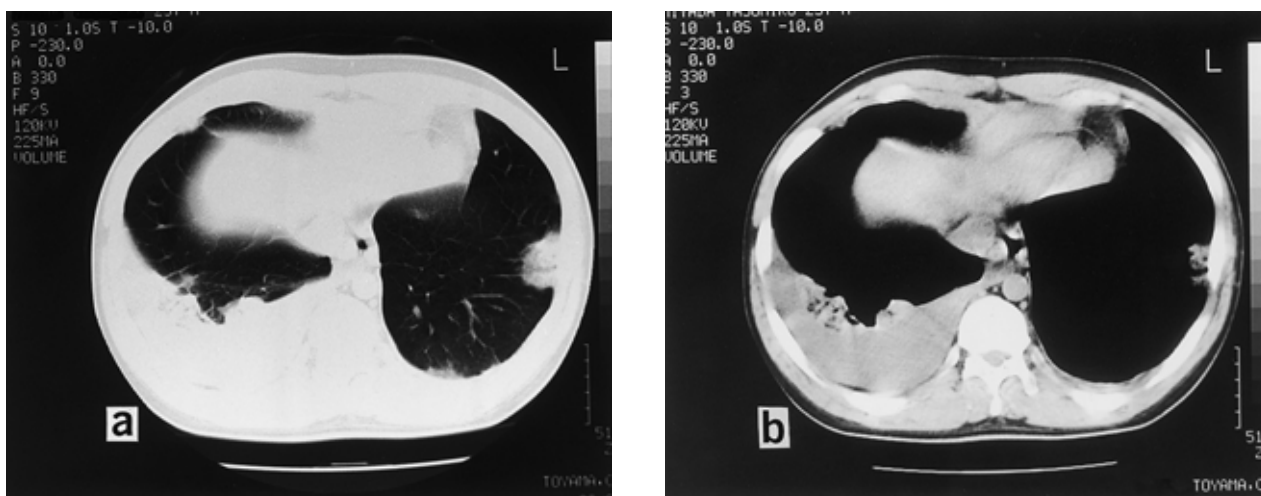


Fig. 2 Chest CT on admission showing consolidation in both lower lung fields( a)and pleural effusion( b) .

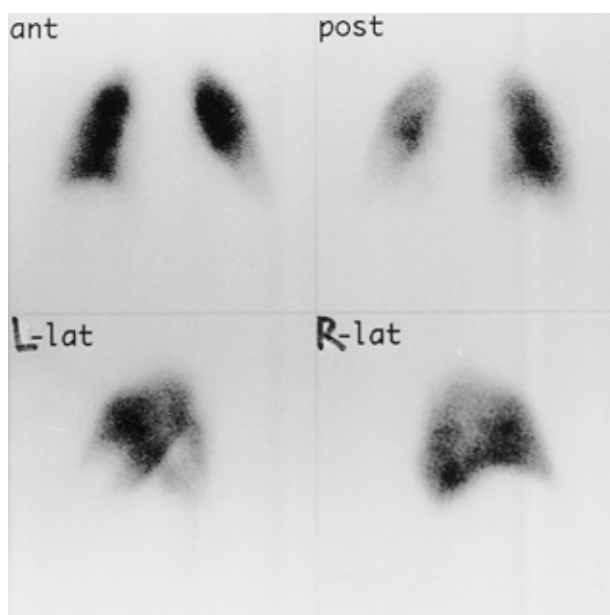


Fig. 3 Lung perfusion scan showing the decrease of blood flow in both lower lobes.

脈内膜の肥厚, リンパ球浸潤, 内腔の狭小化 (Fig. 4 a, b) という血管炎の所見と, 肺動脈内への出血 (Fig. 4 c) を認めた. 以上の所見から, 血痰の一因として肺動脈レベルの血管炎による肺動脈出血が示唆された.

臨床経過 (Table 2) : 以上より SLE と診断し, それに伴う肺梗塞, 肺血管炎が疑われ, 7月13日よりプレドニゾロン投与を1日50mgより開始した. 気管支鏡検査後, 抗生物質に抵抗性の高熱を認めたが, プレドニゾロン投与後, 血痰と共に速やかに改善し, 臨床経過上血痰は主として肺血管炎によるものと考えられた. 経過中メチルプレドニゾロンによるパルス療法を2回施行し, 順調に経過していた. しかし8月28日より左背部

違和感を認め, 胸部X線写真にて左側気胸を認めた (Fig. 5). 気胸に対してトロカールを挿入し, 9月11日には抜去した. その後の胸部CTでは明らかなプラ等は認めなかった. プレドニゾロンを20mg/日まで漸減して10月12日退院し, 現在外来通院加療中である.

## 考 察

本症例では, 梅毒血清反応偽陽性, 胸膜炎, 蛋白尿, 自己免疫性溶血性貧血を認め, また抗核抗体と抗DNA抗体が陽性であり, アメリカリウマチ学会の診断基準11項目のうち4項目を満たし, SLE と診断した. しかしSLE に特徴的な皮疹や関節炎は認めず, 非典型例と考えられた. SLE に伴う肺病変としては, 胸膜炎や間質性肺炎などが知られているが, 肺出血も重要である. SLE の剖検例では肺出血を認めることは稀ではなく, その頻度は24<sup>1)</sup>から64%<sup>2)</sup>と報告されている. 本症例では抗カルジオリピン抗体, ループスアンチコアグラントが陽性であり, TBLB 組織で示された肺動脈内への出血は凝固亢進状態を背景とした肺塞栓症による肺梗塞の所見に矛盾しないと考えられた. また近年注目されているのはSLE そのものの免疫学的機序による肺出血である<sup>1,2)</sup>. 特にびまん性の肺出血を合併した症例では, 免疫染色にて肺動脈壁にIgG, C3の沈着を認めたとする報告がある<sup>3)5)</sup>. また気管支肺動脈洗浄液のIgGや免疫複合体の高値を示した症例も報告されている<sup>6)</sup>. 本症例では血痰が約1ヶ月も続き, その原因を肺梗塞のみに求めるには無理がある. また血痰はステロイド投与と共に速やかに改善したため, むしろSLEに伴う免疫学的機序による血管炎が肺動脈から肺動脈毛細血管に波及し, 肺動脈レベルでの破綻による肺動脈出血が肺梗塞の出血性病変を助長した可能性が考えられた. SLE 患者においてTBLB

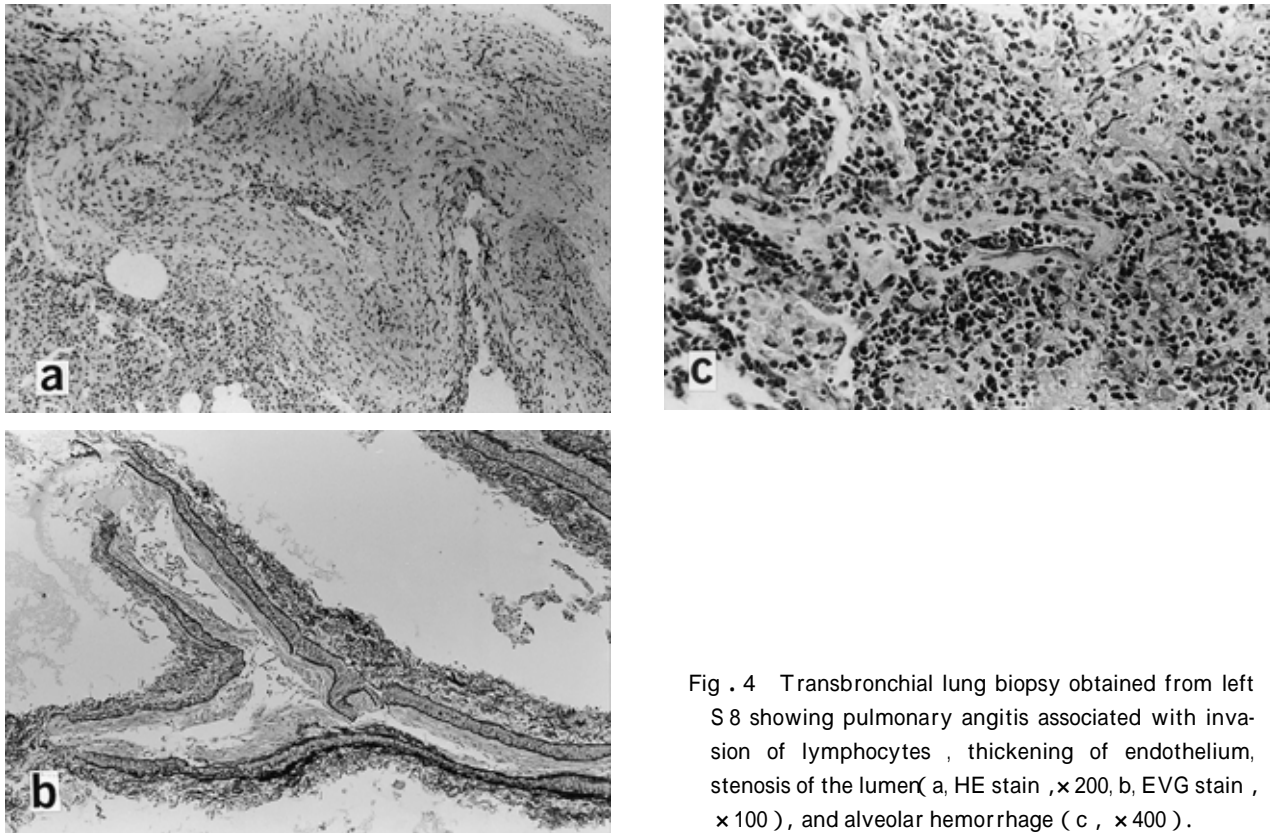


Fig . 4 Transbronchial lung biopsy obtained from left S 8 showing pulmonary angitis associated with invasion of lymphocytes , thickening of endothelium, stenosis of the lumer( a, HE stain , x 200, b, EVG stain , x 100 ), and alveolar hemorrhage ( c , x 400 ) .

Table 2 Clinical course

Date	July 4, 1996	August 7, 1996	September 5, 1996	October 3, 1996
BT (°C)	38.0	36.5	37.0	36.8
PSL (i / day)		50	45	40
PSL (i / day)			35	30
PSL (i / day)				25
WBC (/μl)	10800	16300	15500	9800
Hb (g / dl)	9.1	10.9	12.5	14.0
LDH (IU/ml)	639	303	347	395
CRP (mg/dl)	7.4	0.4	3.6	0.2
ANA	×2560	×1280	×640	×640
Anti-DNA Ab (U/ml)	90	53	24	41



Fig. 5 Chest roentgenogram 2 months after admission showing left pneumothorax.

による肺血管炎を証明し得たのは、文献的に検索した限りでは疑診例も含めて2例<sup>6,7)</sup>のみであり、本症例は貴重な症例と考えられた。

SLE 患者が気胸を来すことは稀であり、世界で5例の報告はあるが<sup>9)-12)</sup>、本邦での報告は見当たらない。気胸発症の原因については、気管支鏡検査施行後約1カ月を経過していることより気管支鏡検査の合併症とは考えられない。高度の膠原病肺ではブラや honeycombing の破綻によって気胸を起こしうることが知られているが、本症例ではそれらを認めていない。1つの機序として、Singsen ら<sup>13)</sup>が述べているように、肺間質および胸膜領域での微小血栓や梗塞壊死が関与した可能性が考えられる。あくまでも推測であるが、血管炎や梗塞が胸膜を巻き込むような形で肺末梢の壊死を引き起こし、それが何らかの誘因で破綻を来し、気胸を発症した可能性が考えられた。本症例では抗カルジオリピン抗体やループスアンチコアグラントが陽性であり、これらの凝固異常による梗塞巣が気胸発症の原因と考えられたが、未だ不明の部分も多く今後の検討課題の一つと思われた。

本論文の要旨は第38会日本胸部疾患学会北陸地方会で発表した。

## 文 献

- 1) Gross M, Esterly JR, Earle RH: Pulmonary alterations in systemic lupus erythematosus. *Am Rev Respir Dis* 1972; 105: 572-577.
- 2) Haupt HM, Moore GW, Hutchins GM: The lung in systemic lupus erythematosus-Analysis of the pathologic changes in 120 patients. *Am J Med* 1981; 71: 791-798.
- 3) 八木哲也, 山本雅史, 川端 厚, 他: 著明な肺出血が死因となった全身性エリテマトーデスの1剖検例. *日胸疾会誌* 1992; 30: 1558-1562.
- 4) 上野勢津子, 島村早苗, 前田尚武, 他: 急性肺泡出血を呈した SLE の1剖検例, *日胸疾会誌* 1988; 26: 284-288.
- 5) 浅野嘉延, 長沢浩平, 津田泰夫, 他: 肺出血を呈し急激な経過で死亡した全身性エリテマトーデスの1例. *日内会誌* 1987; 76: 436-440.
- 6) 久永修一, 藤元昭一, 山本良高, 他: Alveolar hemorrhage syndrome を呈した2例. *日胸* 1989; 48: 244-249.
- 7) 高林克日己, 小池隆夫, 松村竜太郎, 他: 気管支肺泡洗滌により診断し得た SLE による肺泡出血の1例. *日胸疾会誌* 1987; 25: 262-266.
- 8) Sawker LA, Eason HF: Recurrent spontaneous pneumothoraces in systemic lupus erythematosus. *Chest* 1971; 60: 604-606.
- 9) Richards AJ, Talbot IC, Swinson DR, et al: Diffuse pulmonary fibrosis and bilateral pneumothoraces in systemic lupus erythematosus. *Postgraduate Medical Journal* 1975; 51: 851-855.
- 10) Masuda A, Tsushima T, Mochizuki K, et al: Recurrent pneumothoraces and mediastinal emphysema in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1990; 17: 544-548.
- 11) Jay MS, Jerath R, Van Derzalm T, et al: Pneumothorax in an adolescent with fulminant systemic lupus erythematosus. *J Adolesc Health Care* 1984; 5: 142-144.
- 12) Passero FC, Myers AR: Hemopneumothorax in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1980; 7: 183-186.
- 13) Singsen BH, Tedford JC, Platzker ACG: Spontaneous pneumothorax. A complication of juvenile dermatomyositis. *J Pediatrics* 1978; 92: 771-774.

## Abstract

**A Case of Systemic Lupus Erythematoses with Hemosputum and Pneumothorax  
Probably Resulting from Pulmonary Infarction and Pulmonary Angitis****Masaru Nishitsuji<sup>1)</sup>, Hiroyuki Nakamura<sup>1)</sup>, Katsuhiko Saito<sup>2)</sup>****Masaki Fujimura<sup>3)</sup> and Tamotsu Matsuda<sup>3)</sup>.**Department of Internal Medicine<sup>1)</sup>, and Pathology<sup>2)</sup>, Toyama Municipal Hospital, Imaizumi 292, Toyama, JapanThird Department of Internal Medicine, Kanazawa University School of Medicine, Kanazawa<sup>3)</sup>.

Takaramachi 13-1, Kanazawa, Japan

A 23-year-old man was admitted with fever, bloodysputum and consolidation in the bilateral lower lobes. Pulmonary infarction in the potla lower lobes was suspected because a lung perfusion scan showed a blood flow defect in the same places. Transbronchial biopsy was performed, and pulmonary hemorrhage and pulmonary angitis were demonstrated in the left lower lobe. His fever and bloodysputum improved after steroid therapy, suggesting that pulmonary angitis may have been reponsible for the bloodysputum. Subsequently pneumothorax occurred. In this case pulmonary infarction associated with pulmonary angitis may have been responsible for the pneumot-horax.