

症 例

孤立性末梢性肺動脈瘤の2例

稲葉 浩久¹⁾ 太田伸一郎¹⁾ 西村 俊彦¹⁾
 高持 一矢¹⁾ 石田 格¹⁾ 江藤 尚²⁾
 本多 淳郎²⁾ 室 博之³⁾ 長島 康之⁴⁾

要旨：症例1は83歳，男性．再発性心筋梗塞にて加療するも多臓器不全にて死亡．死亡2日前には原因不明の咯血をみた．病理解剖にて，右肺動脈A³に破裂した径1.5cmの瘤を認めた．症例2は75歳，男性．右胸部異常陰影にて当院紹介．肺動脈造影にて，右A¹に径3cmの瘤を認めた．高度の肺気腫を合併しているため手術をせず経過観察とし，4年後に脳梗塞にて死亡．死亡時まで，瘤の増大も咯血もみられなかった．成因については，(1)症例1では血清梅毒反応は陽性だが，瘤の病理組織検査にて特異的炎症像や炎症性細胞浸潤は認めず，症例2では先立つ炎症所見や炎症性疾患の合併を認めなかった，(2)症例1では二次性肺高血圧症が出現してから咯血をきたすまでわずか3日と短く，症例2では肺高血圧症は認めなかった，(3)両症例とも外傷の既往はなかったことより，症例2は特発性と考えられ，また症例1も特発性の可能性が高いと考えられた．

キーワード：肺動脈瘤，末梢性，孤立性，特発性，咯血

pulmonary arterial aneurysm, peripheral, solitary, idiopathic, hemoptysis

緒 言

肺動脈瘤は非常に稀な疾患で，その発生率は0.007%¹⁾と報告されており，肺内の肺動脈に生ずる末梢性肺動脈瘤²⁾は更にその10～30%を占めるにすぎない¹⁾³⁾⁻⁵⁾．孤立性末梢性肺動脈瘤の2例を経験したので，文献的考察を加えて報告する．

症 例

症例1

患者：84歳，男性．

主訴：前胸部痛，悪心．

家族歴：両親及び兄が心臓病，息子が心筋梗塞．

既往歴：81歳時，洞不全症候群にてペースメーカーを植え込んだ．この時に狭心症を指摘された．

現病歴：1991年5月18日，突如前胸部痛と悪心が出現し，急性心筋梗塞の診断にて当院に緊急入院となった．

入院時現症：身長158cm，体重47.4kg．血圧170/66

mmHg，脈拍74/分・整（ペースメーカーによる）．心雑音聴取せず．発熱なし．

入院時検査所見：白血球数11,300/mm³，LDH 564 IU/l，CPK 664 IU/lと各々軽度上昇していた．血清梅毒反応は陽性であった．

画像検査所見：1988年の当院初診以降，死亡する当日まで，胸部単純X線写真では肺野・肺門に異常陰影を認めなかった．胸部CT検査は行っていない．

入院後経過：緊急冠動脈造影にて左前下行枝近位部に99%の狭窄を認め，ウロキナーゼによる経皮経管的選択的冠動脈血栓溶解療法を施行した．冠動脈の狭窄は軽減し小康状態が続いたが，第7病日に再梗塞をおこし集中治療を再開した．肺動脈圧の収縮期圧は，第2～4病日は18～25mmHgと正常範囲だったが，第7病日以降は左心不全悪化により60～70mmHgと高値が続き（拡張期圧は20～25mmHg），二次性腎不全，肝機能障害，出血傾向が次々と出現した．体温は37℃台で，肺炎等の明らかな感染症は認めなかったが，第10病日には特に誘因なく咯血をきたした．気管支鏡にて血液を吸引除去した後は新たな出血はなく，出血箇所は確認できなかった．第12病日に多臓器不全にて死亡した．

病理解剖所見：心臓は超手拳大で，右室，左室とも拡大していたが肥大はしていなかった．心室中隔と左心室前後壁に線維化を伴った菲薄化と新鮮壊死を認め，再発性心筋梗塞及び急性心不全と診断した．細菌や真菌感染

〒420 0881 静岡市北安東4 27 1

¹⁾静岡県立総合病院呼吸器外科

²⁾同 呼吸器科

³⁾同 病理検査科

〒420 0911 静岡市瀬名4629 1

⁴⁾瀬名病院呼吸器外科

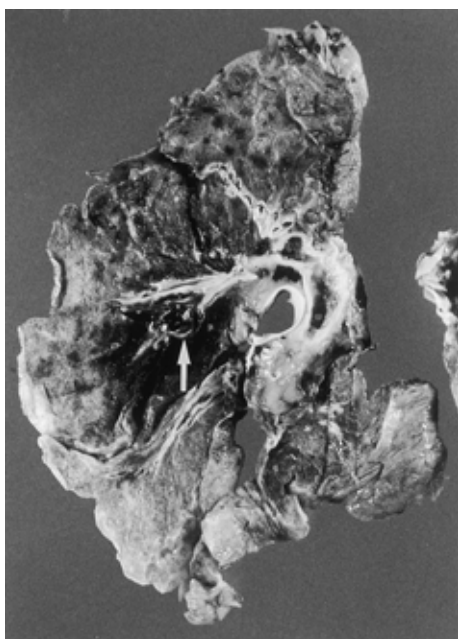


Fig. 1 Photograph showing a cut surface of the right lung (case 1) obtained at autopsy. A pulmonary arterial aneurysm of the right A³ (arrow) had ruptured.

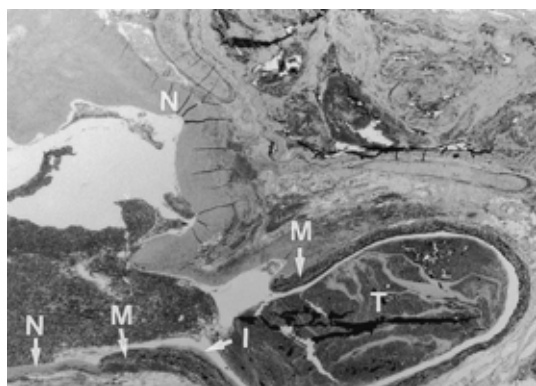


Fig. 2 Photomicrograph of the pulmonary arterial aneurysm (case 1) showing fibrous thickening of the intima (I) and disruption of elastic fibers in the media (M). There was no evidence of specific chronic inflammation. (T: thrombus, N: necrosing aneurysmal wall, E.V.G. stain x 14)

等の心内膜炎の所見は認めなかった。肺は、右肺動脈 A³ の嚢状拡張と血管壁の壊死及び周囲肺胞腔内への出血を認め (Fig. 1), 肺動脈瘤及びその破裂と診断した。肺動脈瘤の大きさは 1.5 cm で、中には血栓が存在した。肺動脈の他の部位に血栓は認めなかった。全身に動脈硬化を認めたが、系統的静脈炎は認めなかった。肺動脈瘤の弱拡大像では、内膜の線維性肥厚と、中膜の弾性線維の断裂と変性を認めた (Fig. 2)。強拡大像では梅毒等の

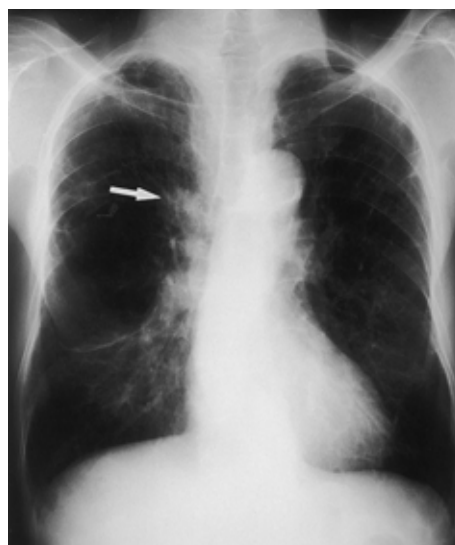


Fig. 3 Chest roentgenogram (case 2), showing a round abnormal shadow (arrow) in the right upper lung field near the hilum.

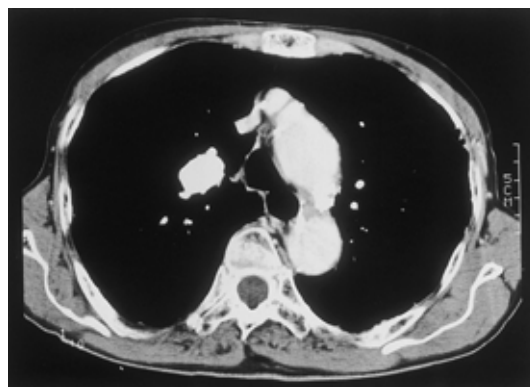


Fig. 4 Enhanced chest CT scan (case 2), showing a well-defined nodular lesion in the right S¹.

特異的炎症所見は認めず、炎症性細胞浸潤もわずかのみであった。病理解剖所見より、死因は再発性心筋梗塞症で、二次性肺高血圧症のために肺動脈瘤破裂を合併したものと考えられた。

症例 2

患者：75 歳，男性。

主訴：労作時呼吸困難。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：1992 年 7 月，心窩部重苦感にて近医を受診したところ右胸部異常陰影を指摘され，当院に紹介となった。

初診時現症：身長 161 cm，体重 47 kg。血圧 146/86 mmHg，脈拍 72/分・整。心雑音は聴取しなかった。静脈炎は認めなかった。発熱等のエピソードはなかった。



Fig. 5 Pulmonary angiogram(case 2), showing saccular dilatation of the right A¹ without early venous filling in the arterial phase.

初診時検査所見：白血球数は4,200/mm³。CRP, 血清梅毒反応とも陰性であった。

画像検査所見：胸部X線写真で、右肺門S¹の円形異常陰影と肺気腫を認めた(Fig. 3)。胸部CT写真では、造影される辺縁明瞭な長径3cmの異常陰影を認め、肺動脈との連続性が示唆され、肺動脈瘤を疑った(Fig. 4)。肺動脈造影を施行したところ、A¹の嚢状の拡張を認めたが流出肺静脈は認めず、肺動脈瘤との確定診断を得た(Fig. 5)。肺動脈圧は16/8(11)mmHgで、肺高血圧症は認めなかった。

経過：肺気腫が著明であったため、瘤の外科的切除は選択せずに経過観察とした。途中、右肺上葉に肺癌が出現したが、放射線治療にて寛解した。初診から4年後の1997年8月、脳梗塞にて死亡した。病理解剖は行えなかった。死亡するまで、胸部X線写真上、肺動脈瘤の増大はなく、喀血もみられなかった。

考 案

肺動脈瘤のうち、肺動脈幹や左右主肺動脈に生ずる中枢性肺動脈瘤²⁾は、左から右への短絡を伴う先天性心疾患や僧帽弁狭窄症及びそれらに続発した肺高血圧症を成因とすることが多い^{3,6)}。これに対し、末梢性肺動脈瘤は心疾患に合併することは比較的少なく、感染、炎症、外傷などを契機に発症する続発性のものと、肺動脈硬化症や中膜などの肺動脈壁成分の欠損などが原因でおこる特発性のものとに分けられる^{3,5)-7)}。炎症性疾患に合併する炎症性肺動脈瘤には、形態は異なるが同じ血管炎の結果として、肺動脈閉塞をみることもある⁸⁾⁻¹⁰⁾。検索できた限りでは、末梢性肺動脈瘤は本邦にては自験例を含め44例^{3)-6,8)-20)}が報告されている。形態で分類すると、純粋な孤立性が24例^{3)-5,11)-17)}、孤立性+対側肺動脈閉塞が1例⁹⁾、一側多発性が1例¹⁸⁾、一側多発性+対側肺動脈閉

塞が1例¹⁰⁾、両側多発性が17例^{6,8,9,20)}であった(以下、孤立性とは純粋な孤立性24例のみを指すこととする)。なお、孤立性の肺動脈瘤が多発性に進行したとの報告は炎症性肺動脈瘤の1例⁹⁾のみにみられた。

孤立性末梢性肺動脈瘤24例の年齢は12~84歳で、本症例1が最高齢であり、本症例2がそれに次いだ。平均年齢は44.5歳であった。性別は男性10例、女性14例と女性がやや多かった。発症部位は右が16例、左が8例で、右下葉が8例、左下葉が5例と下葉にやや多くみられた。

孤立性末梢性肺動脈瘤の成因については、詳細の確かな1970年以降の18症例に限ると、12例が特発性^{3)-5,11,12)}と考えられ、続発性は6例¹³⁾⁻¹⁷⁾であった。続発性の成因はベーチェット病等の炎症性疾患が3例^{13,14)}、肺動脈壁の感染¹⁵⁾・肺結核¹⁶⁾・外傷¹⁷⁾が各々1例であった。本症例2は、(1)梅毒の既往もなく、経過を通じ炎症所見や炎症性疾患の合併を認めなかった、(2)肺高血圧症は認めなかった、(3)外傷の既往もなかったことより、特発性と考えられた。本症例1も、(1)①血清梅毒反応は陽性ではあったが、全身に梅毒による所見は認めなかった、②瘤の病理組織所見にて梅毒を含む特異的炎症像や炎症性細胞浸潤を認めず、瘤壁の壊死も破裂のための2次性変化と考えられた、③特発性肺動脈瘤の病理組織所見としてあげられる内膜や中膜の肥厚や線維化^{4,12)}、中膜弾性線維の断裂や減少^{3,4,7,12)}などがみられた、(2)①第7病日以降、二次性肺高血圧症が存在したが、それ以前は肺高血圧は認めなかった、②肺高血圧症が出現してから喀血をきたすまで3日しか間がなく、そのわずかな間に前記の内膜や中膜の所見が完成し瘤化したとは考えにくい、(3)外傷の既往はなかったことより、梅毒や肺高血圧症に続発して生じたものというよりは、特発性肺動脈瘤である可能性が高いかと考えられた。なお、Ungaro²⁾は、末梢性肺動脈瘤の発生には、感染、肺高血圧症、肺動脈壁成分の欠如のうちの2つが存在することが重要と述べている。本症例1もあらかじめ存在した壁成分の異常に肺高血圧症が加わり、わずか3日間で瘤が発生し破裂した可能性は否定できない。

肺動脈瘤の重篤な合併症の1つに、瘤破裂のための喀血^{6,8)-10,13)-16,18)-20)}があげられる。1970年以降の孤立性末梢性肺動脈瘤症例では、特発性は12例のうち1例に喀血をみたのみであるが、続発性は6例中5例¹³⁾⁻¹⁶⁾と高率に喀血をみている。このうち、高安動脈炎に合併した1例は心不全にて死亡し¹⁴⁾、結核に合併した1例は気管支鏡検査中に喀血死した¹⁶⁾。ベーチェット病に合併した2例も喀血をみたが、1例は白血球機能抑制薬(コルヒチン)にて喀血はおさまったものの瘤の縮小は認めず¹³⁾、他の1例は肺葉切除をうけた。続発性のうちスワン ガ

ンツ・カテーテルによる損傷のために生じた外傷性の瘤の1例は喀血をみることもなく1か月で自然消失した¹⁷⁾。

経過観察をした孤立性末梢性肺動脈瘤の報告としては、6年間で1.5 cmから2.3 cmへと瘤がわずかに増大した症例⁵⁾や、21年間で1.5 cmから4 cmに増大した症例¹¹⁾の報告がみられた。2例とも特発性で報告時まで喀血はなかった。本症例2でも、4年間にわたり観察ができ、瘤の増大や破裂は認めなかった。

肺動脈瘤の治療の原則としては、診断がつきしだい外科的切除を行うべき²⁾だとされている。術式としては肺葉切除³⁾、区域切除⁵⁾、瘤切除⁴⁾等が行われており、瘤の外科的切除を行えた孤立性末梢性肺動脈瘤15例は報告時に全例が生存していた³⁾⁻⁵⁾。よって、孤立性末梢性肺動脈瘤治療の第一選択は外科的切除と考えるが、最近では、流入肺動脈の結紮術²⁰⁾やカテーテルを利用した金属コイル等による塞栓術¹³⁾が有効であったとの報告もみられ、機能的に肺切除には耐えられない症例においては試みられてよい治療法と思われた。また炎症性肺動脈瘤では、時に自然退縮⁶⁾がみられたり、ステロイドが奏功⁸⁾したという報告も多くみられる。よって炎症性肺動脈瘤で喀血前ならばステロイド治療をまず試みてよいかと考えられた。

文 献

- 1) Deterling RA, Clagget OT: Aneurysm of the pulmonary artery: Review of the literature and report of a case. *Am Heart J* 1947; 34: 471-499.
- 2) Ungaro R, Saab S, Almond CH, et al: Solitary peripheral pulmonary artery aneurysms: Pathogenesis and surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 71: 566-571.
- 3) 小澤武司, 大宮史朗, 高橋幸利, 他: 学校検診により発見された末梢性肺動脈瘤の1例. *小児内科* 1991; 23: 827-830.
- 4) 二宮淳一, 田中茂夫, 林 晃一, 他: 孤立性末梢性肺動脈瘤の1治験例. *日本心臓血管外科学会雑誌* 1990; 19: 1124-1127.
- 5) 芳賀恵美子, 天羽久美子, 加藤瑞規, 他: 無症候期に診断し切除した末梢性肺動脈瘤の1例. *東邦医学学会雑誌* 1990; 37: 245-250.
- 6) 角田 裕, 笠井篤信, 長野公昭, 他: 部分的に退縮が見られた多発性末梢性肺動脈瘤の1例. *呼と循* 1988; 36: 911-917.
- 7) Monchik J, Wilkins EW: Solitary aneurysm of the middle lobe artery: A case report and review of solitary peripheral pulmonary artery aneurysms. *Ann Thorac Surg* 1974; 17: 496-503.
- 8) 高折 洋, 北沢康秀, 谷口智行, 他: ベーチェット病に合併した Hughes-Stovin 症候群の1例. *日内会誌* 1989; 78: 1333-1338.
- 9) 望月吉郎, 藤本憲弘, 田口善夫, 他: Hughes-Stovin 症候群の1症例. *日胸* 1983; 42: 865-869.
- 10) 若宮留美, 藤原康史, 浜田希臣, 他: 肺高血圧に対しジルチアゼムが著効した不全型 Hughes-Stovin 症候群の1症例. *呼と循* 1991; 39: 1247-1250.
- 11) 安成茂樹, 栗林良正, 猪股昭夫, 他: 特発性末梢性肺動脈瘤の1例. *胸部外科* 1985; 38: 210-215.
- 12) 永田忍彦, 高木正祇, 田中健蔵, 他: 特発性末梢性肺動脈瘤の1例. *日胸* 1981; 40: 449-454.
- 13) 西 耕一, 藤村政樹: ベーチェット病と肺病変 肺動脈瘤例. *呼吸* 1995; 14: 1066-1067.
- 14) 斎藤 建, 望月 眞, 古瀬 信, 他: 肺動脈型高血圧動脈炎(仮称)の提唱. *病理と臨床* 1992; 10: 93-101.
- 15) 橋 秀夫, 山口眞弘, 細川裕平, 他: 体肺シャント術後12年目の三尖弁閉鎖症にみられた末梢性仮性肺動脈瘤の1手術例. *日胸外会誌* 1989; 37: 1608-1613.
- 16) 柳瀬賢次, 滝沢茂夫, 中村美加栄, 他: 気管支内腔に突出した結核性肺動脈瘤の1例. *気管支* 1994; 16: 472-476.
- 17) 大場淳一, 松居喜郎, 合田俊宏, 他: 比較的まれな Swan-Ganz カテーテルによる合併症の3例. *ICUとCCU* 1990; 14: 167-171.
- 18) 池田 透, 橋本喬史, 竹本明子, 他: 多発性肺動脈瘤と上大静脈閉塞を併発した血管型ベーチェット病の1例. *日内会誌* 1981; 70: 488.
- 19) 稲葉浩久, 長島康之, 太田伸一郎, 他: 両側末梢性肺動脈瘤の1手術. *胸部外科* 1997; 50: 331-334.
- 20) 黒田浩光, 中野昌彦, 横尾直樹, 他: 外傷後, 多発性肺動脈瘤を形成した1例. *日救急医会関東誌* 1989; 10: 116-118.

Abstract

Two Cases of Solitary Peripheral Pulmonary Arterial Aneurysm

Hirohisa Inaba¹⁾, Shinichiroh Ohta¹⁾, Toshihiko Nishimura¹⁾, Kazuya Takamochi¹⁾,
Itaru Ishida¹⁾, Takashi Etoh²⁾, Atsuroh Honda²⁾,
Hiroyuki Muro³⁾ and Yasuyuki Nagashima⁴⁾

¹⁾Department of Respiratory Surgery, ²⁾Department of Respiratory Disease and

³⁾Department of Pathology, Shizuoka General Hospital, 4-27-1 Kitaandou, Shizuoka, 420-0881, Japan

⁴⁾Sena Hospital, 4629-1 Sena, Shizuoka, 420-0911, Japan

We report two very rare cases of solitary peripheral pulmonary arterial aneurysm. Case 1 : An 83-year-old man treated for myocardial infarction died of multiple organ failure and hemoptysis. Autopsy disclosed rupture of a pulmonary arterial aneurysm 1.5 cm in diameter in the right A³. Case 2 : A 75-year-old man was found to have a pulmonary arterial aneurysm, 3 cm in diameter of the right A¹. Surgical treatment was not indicated, because of severe pulmonary emphysema. The aneurysms in these two cases were idiopathic : (1) there were no histologic findings that would implicate specific chronic inflammation, (2) the period from the occurrence of secondary pulmonary hypertension to hemoptysis was short, and there was no (3) history of trauma.