

●症 例

経時的内視鏡所見を観察しえた続発性気管支動脈蔓状血管腫

篠田 雅宏¹⁾ 小林 英夫¹⁾ 河野 修一¹⁾ 叶 宗一郎¹⁾ 尾関 雄一²⁾

要旨：症例は63歳女性。嚢状気管支拡張症の加療中だったが、内科的治療では止血しない血痰のため入院した。気管支鏡にて左底幹に血性分泌物を認め、拡張気管支からの出血と考えられた。同時に左B⁸入口部に拍動を伴う表面滑沢な暗紫赤色で5ミリ大の隆起性粘膜下病変を認めた。6年前に施行した気管支鏡所見に比し、隆起径の拡大と暗紫赤への色調変化が観察された。気管支動脈造影で左気管支動脈の蛇行、拡張、血管増生を認め、気管支動脈蔓状血管腫が考えられた。気管支動脈塞栓術が不成功だったため左下葉切除術を施行し、組織学的に気管支拡張症と続発性気管支動脈蔓状血管腫が確認された。気管支動脈蔓状血管腫は気管支動脈が蔓状に発達増生した病態であるが、経時的な内視鏡的観察は報告されていない。今回、続発性気管支動脈蔓状血管腫の内視鏡的経過を観察しえた貴重な症例であり、報告した。

キーワード：蔓状血管腫、気管支動脈、気管支鏡、気管支拡張症

Racemose hemangioma, Bronchial artery, Bronchoscopy, Bronchiectasis

緒 言

気管支動脈蔓状血管腫は、気管支動脈が屈曲、拡張、蛇行し蔓状に発達した病態で、原発性と続発性とに分類される¹⁾。比較的稀なため、原発性²⁾、続発性³⁾ともに内視鏡的観察報告は極めて少ない。気管支拡張症による血痰精査の内視鏡により粘膜下隆起性病変を認め、その経時変化も観察しえた症例を報告する。

症 例

63歳、女性。

主訴：血痰。

現病歴：平成5年に血痰が出現したが、自然軽快した。平成12年の健康診断時に胸部異常影を指摘されたが放置していた。平成14年に再度血痰を認め、当科を初診した。嚢状気管支拡張症と診断しマイクロライド療法が開始され、血痰は軽快した。しかし、平成19年に血痰が再出現し、止血薬では改善せず第2回入院となった。

既往歴：9歳の時に肺炎に罹患し、以後、感冒、肺炎を繰り返しやすい。鼻疾患は認めなかった。

喫煙歴：なし。

入院時現症：体温37.0℃、血圧136/78mmHg、脈拍78/分・整、胸部聴診上、左下肺野に吸気終末時に coarse

cracklesと努力呼気時に wheezes を聴取した。

入院時検査：血算・生化学検査に著変は認めなかった。喀痰培養で *Serratia marcescens* を検出した。血液ガス分析は room air にて pH 7.396、PaCO₂ 41.6Torr、PaO₂ 91.6Torr で、呼吸機能検査では、VC 2.32L、FEV_{1.0} 1.61L、FEV_{1.0}% 69.7% とごく軽度の一秒率低下が見られた。

画像所見：胸部X線上、入手しえた平成14年から継続する左下肺主体の多発輪状影を認め、下行大動脈縁と左横隔膜の不鮮明化を呈した (Fig. 1)。胸部CTでは、左下葉に嚢胞状に拡張し内部に粘液貯留を伴う気管支の集簇が観察され、気管支病変は左肺内に局限していた (Fig. 2)。

経過：血痰に対して止血薬と抗菌薬投与とともに、出血源検索のため気管支鏡を施行した。左舌区と底幹に血性分泌物を認め、画像所見と合わせ拡張気管支からの出血が考えられた。また左B⁸入口部には、約4~5mm大の半球状で紫色調の隆起性病変を認め、B⁸入口部の約三分二を覆っていた。粘膜の表面は滑沢で不整なく拍動性を呈し、血管性病変が疑われた (Fig. 3)。周囲の下葉気管支粘膜は発赤・腫脹を示していた。6年前の初診時に実施した気管支鏡検査でも半球状粘膜下病変は存在しており (Fig. 4)、この間に病変は径が1mm程度増加し色調が赤紫色調に変化していた。当時も血管性病変を疑ったが、この時点では本人の希望により経過追跡のみとなっていた。

引き続き、気管支動脈造影を施行した。左気管支動脈からの造影剤の血管外漏出はなかったが、蛇行、全長にわたる拡張所見、末梢細血管増生を認め、出血源と考え

〒359-8513 埼玉県所沢市並木3-2

¹⁾防衛医科大学校呼吸器内科

²⁾同 呼吸器外科

(受付日平成20年12月24日)



Fig. 1 Chest radiograph showing multiple ring shadows in the left lower lung field. The silhouette of the descending aorta and left diaphragm became indistinct.

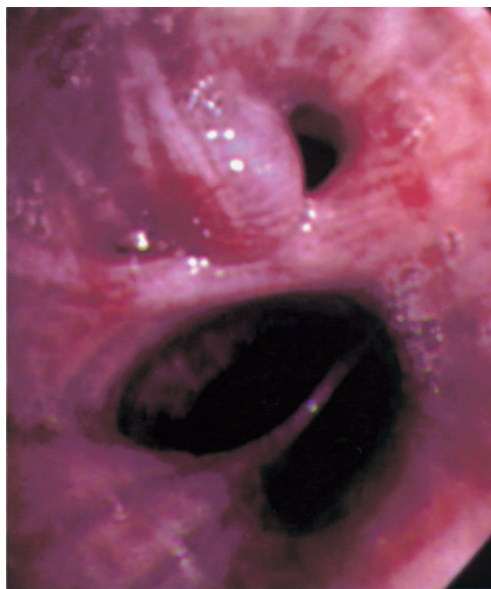


Fig. 3 Bronchoscopy revealed a pulsating bulging lesion covered by intact bronchial mucosa at the orifice of left B⁸.

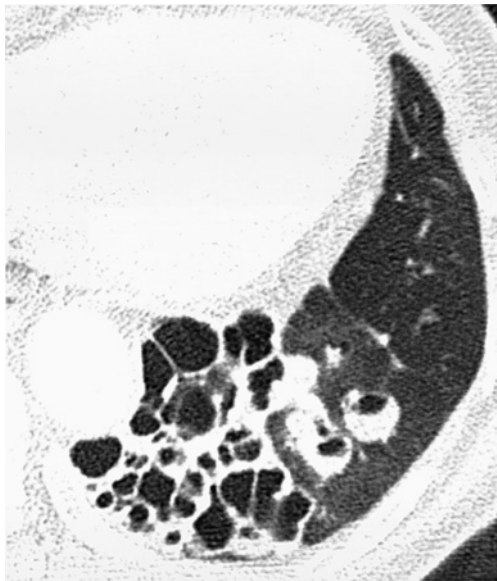


Fig. 2 Chest CT scan on admission, showing cystic bronchiectasis in the left lower lung field. Several bronchi contained air-fluid levels. The bronchial abnormalities were localized in the left lower lung field.

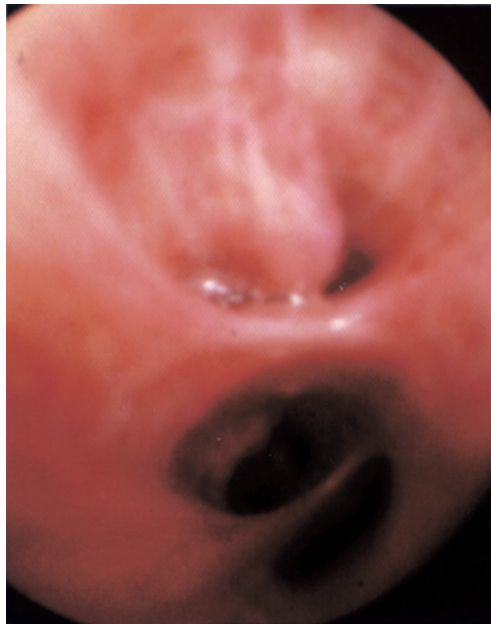


Fig. 4 Bronchoscopic findings 6 years previously. The bulging lesion was smaller and paler.

られた (Fig. 5). 右気管支動脈から分岐するもう一本の左下葉気管支動脈も蛇行し、全長にわたり約 3mm 程度の拡張を認めた。右気管支動脈には出血源となりえる所見を認めなかった。金属コイルによる気管支動脈塞栓を試みたが、屈曲、蛇行が高度であり塞栓不能であった。

気管支鏡所見と気管支動脈造影所見より気管支動脈蔓

状血管腫が考えられた。血痰に対する治療と血管腫破裂の可能性を考慮し、責任病巣である左下葉切除術を施行した。切除標本剖面像では、気管支は不規則に拡張し嚢胞状気管支拡張像を呈していた。組織像では、気管支動脈は随走する気管支よりも拡張した部位が存在し、その血管壁構造に異常所見は生じておらず、蔓状血管腫に相当した (Fig. 6)。また、気管支拡張と壁内への炎症細胞



Fig. 5 Left bronchial arteriogram showed the enlarged and convoluted bronchial artery in the left lower lobe, resulting in racemose formation.

浸潤を認めたが、切除標本の培養検査や病理所見での菌検索では陰性であった。

以上より、気管支拡張症に続発した気管支動脈蔓状血管腫と診断した。術後1年の現在まで血痰は再燃なく、マクロライド内服を継続中である。

考 察

気管支動脈蔓状血管腫は気管支動脈が形態学的に蔓状に発達増生した疾患¹⁾で、新生物としての血管腫の概念とは異なる。気管支動脈奇形、気管支動脈静脈瘻、angioma racemosum arteriovenosum, racemose arteriovenous angioma等の名称でも報告され^{4)~8)}、疾患概念が必ずしも明確化されておらず、また血管病変の量的・質的程度についても定義されていない。著者らの検索では、本邦で150例程度¹⁾⁹⁾¹⁰⁾、海外は30~40例程度で、海外で少ないのは他疾患名との混同や認知度が低いなどの可能性がある。

気管支動脈の屈曲、拡張を来す病態としては気管支動脈瘤が知られるが、これは限局性瘤状拡張であり、本症とは病像が大きく異なる¹¹⁾¹²⁾。本症は先天性気管支動脈形成異常による原発性と、気管支拡張症や結核等の炎症性既存病変に起因する続発性に大別される¹⁾。その内視鏡所見は、原発性では正常粘膜に覆われた暗赤色や赤紫色の半球性の隆起性病変を認めるとの報告がなされている¹³⁾。一方、続発性における報告例は乏しく、内視鏡写真掲載は石川らの1例のみで正常粘膜におおわれた隆起性病変との程度しか記載されておらず³⁾¹⁴⁾、さらに、こ

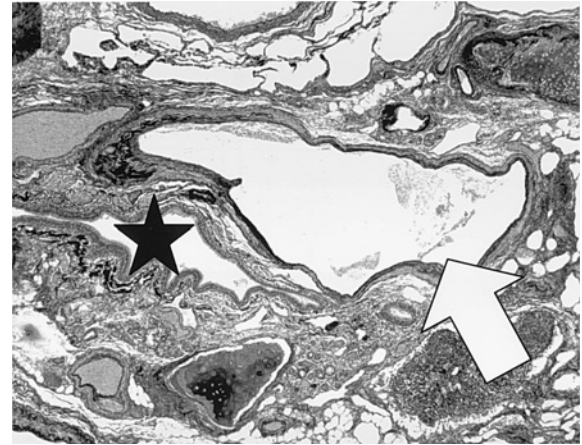


Fig. 6 Histological findings of the resected lung showed the dilated bronchial artery (white arrow), that was larger than the accompanying bronchus (black asterisk). Elastica van Gieson stain $\times 20$.

れまでに経時変化を報告した論文もない。続発性では、当然ながら基盤病変に関連する気管支に本症が発現する。本例では、左B⁸入口部に約4~5mm大の半球状で紫色の隆起性病変を認め、その粘膜の表面は滑沢で不整なく拍動性を呈していた。初診時には更なる対応を拒否されたために6年間の変遷を観察しえることとなり、病変は増大とともに色調が暗赤紫色へと進展していた。続発性蔓状血管腫の経過を観察した報告は他に認められないが、本症例の経時的増大を踏まえれば、本疾患は経時的に出血の危険性が高まるものであり、発見時に治療的対処がなされるべき疾患であろう。

原発性蔓状血管腫や気管支動脈瘤¹⁵⁾の気管支鏡所見は、いずれも光沢を保った粘膜上皮に覆われた隆起性病変であり拍動性は必発ではない。これらの点は続発性においても類似するが、基盤病変が存在するため病変周囲の気管支粘膜が発赤腫脹などの変化を呈する。これは原発性と続発性の形成機序の差異を示唆する所見と考えられた。

血痰・咯血時における気管支鏡の意義については多くの報告がなされている¹¹⁾¹⁶⁾¹⁷⁾。気管支鏡は大咯血時には実施困難な場合があるが、画像上、出血部位が特定できない場合や出血機序が不明な場合に不可欠なものである。また、血管性病変の診断や出血部位の特定においてより低侵襲の補助診断法としては、CT angiographyがある。本症例では気管支動脈造影CTを行ったが中枢側の蛇行を認めるのみで出血部位の同定や蔓状血管腫の認識は困難であったが、造影早期相での気管支動脈-肺静脈シャントの描出がなされた。MDCTを用いて早期に病変を指摘している報告も見られ¹⁸⁾、大量咯血の際など気管支鏡が実施困難な場合に有用になると考える。

気道出血を起こす気管支拡張症の治療に関して、近年は外科的治療が必要となる症例は激減しているものの、interventional radiology が失敗した症例での役割は代替するものがない。術後合併症は術後肺炎、膿胸、術後気腫、気管支瘻、無気肺、出血等があり全体で約2割程度に見られ、死亡例は約2%程度と報告されている¹⁹⁾。

本症例は、限局性気管支拡張症に続発する気管支蔓状血管腫であり、その内視鏡的経過を観察しえた。続発性蔓状血管腫に対する気管支鏡的情報はいまだ十分とはいえず、さらに経時変化報告は稀少であり、今後の症例蓄積が望まれる。

本症例の要旨は、第32回日本呼吸器内視鏡学会学術集会(2009年5月28~29日, 東京)において発表した。

謝辞: 本症例の病理組織学的検討を担当していただいた防衛医大病院検査部 相田真介博士に深謝いたします。

文 献

- 1) Iwasaki M, Kobayashi H, Nomoto T, et al. Primary racemose hemangioma of the bronchial artery. *Intern Med* 2001; 40: 650—653.
- 2) 山内勢津子, 畠中章五, 阪倉あかね, 他. 気管支動脈塞栓術が有効であった原発性気管支動脈蔓状血管腫の1例. *気管支学* 2004; 26: 433—437.
- 3) 須金紀雄, 高橋典明, 佐藤真紀, 他. 気管支動脈蔓状血管腫の臨床的検討. *日大医誌* 2004; 63: 145—150.
- 4) Cain H, Spanel K. Etiology and morphogenesis of the so-called bronchial arterioma. *Klin Wochenschr* 1980; 58: 347—357.
- 5) Deininger HK, von Babo H, Franzen G. Angiographic diagnosis of haemoptysis with particular reference to angiomas of the bronchial. *Rontgenblätter* 1979; 32: 659—664.
- 6) von Babo H, Huzly A, Deininger HK, et al. Angiomas and angioma-like changes of the bronchial arteries. *Rofo* 1976; 124: 103—110.
- 7) Pouwels HM, Janevski BK, Penn OC, et al. Systemic to pulmonary vascular malformation. *Eur Respir J* 1992; 5: 1288—1291.
- 8) 光嶋博昭, 真崎宏則, 大石和穂, 他. 咯血を繰り返した原発性気管支動脈蔓状血管腫の1例. *日呼吸会誌* 2001; 39: 135—139.
- 9) 石本 修, 佐藤伸之, 今井 督, 他. 気管支動脈閉塞術が有効であった原発性気管支動脈蔓状血管腫の2例. *日呼吸会誌* 2003; 41: 808—812.
- 10) 倉石 博, 矢野量三, 蓮本 誠, 他. 外科的結紮切離術を行った気管支動脈蔓状血管腫の2例. *日呼吸会誌* 2006; 44: 415—419.
- 11) Kobayashi H, Kanoh S, Motoyoshi K, et al. Bulging endobronchial varices associated with bronchial artery aneurysm. *J Bronchol* 2008; 15: 52—53.
- 12) 下川路伊亮, 小林英夫, 河野修一, 他. 肺動脈と直接連結した特発性気管支動脈瘤. *日呼吸会誌* 2008; 46: 202—205.
- 13) 金森修三, 中村浩明, 仲本 敦, 他. 胸腔鏡下で気管支動脈結紮切離術を施行した気管支動脈蔓状血管腫の1例. *日呼吸会誌* 2000; 38: 403—407.
- 14) 石川暢久, 横田幸弘, 池上靖彦, 他. 咯血をきたした気管支動脈蔓状血管腫の1例. *気管支学* 2001; 23: 69—73.
- 15) 小林英夫. 気管支動脈瘤. 呼吸器症候群 II. 第2版. 日本臨床社, 大阪, 2009; 350—352.
- 16) Revel MP, Fournier LS, Hennebicque AS, et al. Can CT replace bronchoscopy in the detection of the site and cause of bleeding in Patients with large or massive hemoptysis? *Am J Roentgenol* 2002; 179: 1217—1224.
- 17) Hsiao EI, Kirsch CM, Kagawa FT, et al. Utility of fiberoptic bronchoscopy before bronchial artery embolization for massive hemoptysis. *Am J Roentgenol* 2001; 177: 861—867.
- 18) Song JW, Im JG, Shim YS, et al. Hypertrophied bronchial artery at thin section CT in patients with bronchiectasis; correlation with CT angiographic findings. *Radiology* 1998; 208: 187—191.
- 19) Fujimoto T, Hillejan L, Stamatis G, et al. Current Strategy for Surgical Management of Bronchiectasis. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1711—1715.

Abstract**Bronchoscopic follow-up of secondary racemose hemangioma of the bronchial artery**

Masahiro Shinoda¹⁾, Hideo Kobayashi¹⁾, Syuichi Kawano¹⁾, Soichiro Kanoh¹⁾ and Yuichi Ozeki²⁾

¹⁾Division of Respiratory Disease, Department of Internal Medicine, National Defense Medical College

²⁾Division of Thoracic Surgery, National Defense Medical College

A 63-year-old woman with cystic bronchiectasis who had been treated in our institute was admitted for recurrent prolonged hemoptysis. Bronchoscopic examination showed bloody discharges in the left basal bronchus and a bulging polypoid lesion covered with intact bronchial mucosa in the left B⁸. In comparison with the bronchoscopic examination 6 years ago, the lesion was larger and the mucosal color changed more injected. A bronchial arteriogram revealed a convoluted and dilated left bronchial artery. Because bronchial artery embolization failed, a left lower lobectomy was performed. The diagnosis of secondary racemose hemangioma of the bronchial artery was pathologically established. A racemose hemangioma of the bronchial artery is characterized by an enlarged and convoluted bronchial artery. The bronchoscopic findings of this disorder have been rarely reported. This case may provide valuable information about serial bronchoscopic findings and the progression of secondary racemose hemangioma in the bronchial artery.