

## ●症 例

## 手術にて救命した大量血胸合併 von Recklinghausen 病の 1 例

沼倉 忠久<sup>a</sup> 松浦 圭文<sup>a</sup> 滝口 寛人<sup>b</sup>  
原 靖果<sup>a</sup> 松村 輔二<sup>c</sup> 箕輪 宗生<sup>c</sup>

要旨：症例は 41 歳，男性．母がカフェオレ斑を有し，くも膜下出血で 60 歳時死亡．X 年 12 月 29 日突然発症し徐々に増悪する右腰背部痛を主訴に，太田西ノ内病院呼吸器センター受診．胸部 X 線写真上右大量胸水貯留が疑われ，胸水穿刺にて血胸と診断．造影 CT にて第 9 胸椎右側に血管外漏出を認め出血源と考えた．全身にカフェオレ斑と神経線維腫が多発．外傷の既往もなく von Recklinghausen 病に伴う大量血胸と診断．保存的治療にてショック状態の改善なく，開胸止血術を行い救命した．自然血胸はまれであり，本症に伴うものは死亡率が高く貴重な症例と考え報告した．

キーワード：血胸，von Recklinghausen 病，神経線維腫症 I 型，手術

Hemothorax, von Recklinghausen disease, Neurofibromatosis type 1, Surgery

## 緒 言

血胸はヘマトクリット値が胸水/血液>50%にて診断され，血性胸水とは区別される．外傷や医原性の血胸を除く内因性の血胸，いわゆる自然血胸は非常にまれとされる<sup>1)</sup>．自然血胸の原因としては自然気胸，血液凝固異常，悪性腫瘍のほかに血管病変がある．そのなかに von Recklinghausen 病が報告されている．本症に伴う血胸は死亡率が高く，今回手術にて救命した 1 例を経験したため報告した．

## 症 例

患者：41 歳，男性．

主訴：右腰背部痛．

既往歴：特記すべきことなし．

生活社会歴：検診歴異常なし，喫煙歴 20 本/日，飲酒歴・内服歴・アレルギー・喘息なし．職歴：警備員．

家族歴：母親はカフェオレ斑を有し 60 歳時くも膜下出血で死亡．

現病歴：X 年 12 月 29 日掃除中に突然右腰背部痛を自



Fig. 1 A chest radiograph on admission showed massive pleural effusion in the right thoracic cavity.

覚し徐々に増悪したため 12 月 30 日太田西ノ内病院呼吸器センター内科初診．胸部 X 線上右大量胸水貯留が疑われ入院．

入院時現症：意識清明，156 cm，55 kg，体表にカフェオレ斑と多発神経線維腫あり，血圧 93/54 mmHg，脈拍 98 回/min・整脈，体温 36.8℃，SpO<sub>2</sub> 98%（空気吸入下），眼瞼結膜貧血あり，眼球結膜黄染なし，体表リンパ節触知せず，甲状腺触知せず，呼吸音右減弱，心音純・整脈，腹部平坦軟圧痛なし，右腰背部に圧痛あり，下腿浮腫なし，神経学的異常所見なし

入院時画像所見：胸部 X 線写真では右大量胸水貯留

連絡先：沼倉 忠久

〒963-8558 福島県郡山市西ノ内 2-5-20

<sup>a</sup>太田西ノ内病院呼吸器センター内科

<sup>b</sup>東海大学呼吸器内科

<sup>c</sup>太田西ノ内病院呼吸器センター外科

(E-mail: numakuratadahisa@hotmail.com)

(Received 30 Oct 2012/ Accepted 25 Feb 2013)

Table 1 Laboratory examinations on admission

Complete blood count		Chemistry		Pleural effusion	
WBC	23,400/ $\mu$ l	TP	6.1 g/dl	Serosanguineous	
Neu	71.4%	Alb	3.5 g/dl	Hct	31%
Eosino	1.1%	AST	22 IU/L	pH	7.5
RBC	$369 \times 10^4$ / $\mu$ l	ALT	20 IU/L	TP	6.4 g/dl
Hb	12.1 g/dl	LDH	142 IU/L	LDH	247 IU/L
Hct	36.4%	Glu	305 mg/dl	AMY	83 IU/L
Ret	23.8%	HbA1c	5.1%	Glu	130 mg/dl
Plate	$31.9 \times 10^4$ / $\mu$ l	BUN	20.1 mg/dl	Cell	7,050/ $\mu$ l
		Cre	1.0 mg/dl		Class II
Coagulation		Na	143 mEq/L	Neutro	78%
PT	11.6 s	K	3.1 mEq/L	Eosino	1%
APTT	26.9 s	Cl	104 mEq/L	Lympho	17%
Fbg	301 mg/dl	CRP	<0.2 mg/dl	Mono	4%
FDP	3.0 $\mu$ g/ml	Ferritin	600.8 ng/ml	ADA	12.6 IU/L
		CEA	5.7 ng/ml		
U/A	W.N.L.	CYFRA	2.1 ng/ml	TB-PCR	negative
		ProGRP	36.6 pg/ml	Culture	negative



Fig. 2 A computed tomography on admission showed an enhanced extravasation at the 9th thoracic vertebra.

が疑われ、明らかな骨折や気胸などなし (Fig. 1)。胸部造影CTでは右大量胸水あり (一部血腫状)、第9胸椎右側より造影剤漏出所見を認めた (Fig. 2)。

入院時検査所見 (Table 1)：血液検査にてWBC 23,400/ $\mu$ l (好中球 71.4%, 好酸球 1.1%), 貧血はなく血小板数も正常であった。肝機能・腎機能も正常で、凝固も正常範囲であった。胸水検査では外観は血性、胸水Hct 31%から血胸と診断した。

臨床経過：胸水穿刺所見から血胸と診断。胸部造影CTにて第9胸椎右側に造影剤の血管外漏出所見あり、周囲に血腫と思われる濃度上昇を認めた。特徴的な皮膚病変と家族歴から von Recklinghausen 病と診断され、明らかな外傷歴や凝固異常や感染症も認めず、本症に伴う組織脆弱性や血管異常が原因の血胸と考えられた。試

験的胸腔ドレナージにて1,700 mlの出血を認め血圧も低下したため、ドレーンクランプのうえ緊急開胸止血術の方針となった。左右分離肺換気として左側臥位で第5肋間聴診三角切開にて開胸した。肺門背側後縦隔に接して400 ml程度の凝血塊があり、出血源検索のため血腫を除去したところ噴出するように出血が認められた。ただちに圧迫止血しながら開胸創を拡大して検索すると、第9肋間背側に手拳大の壁側胸膜下血腫があり、その頂部で胸膜が裂けて出血していた。第9肋間動静脈からの出血と判断して血腫の中核・末梢側で血管にクリッピングを試みたが、組織が脆弱なため十分な止血が得られなかった。そこで電気メスによる焼灼および周囲組織を含めた集簇結紮による縫合止血を試みたが、周囲組織が脆弱で海綿状血管腫様の血腫全体から出血が続き止血困難であった。奇静脈の遮断により出血量はやや減少したが、ここまでの操作で出血量が10,000 mlを超え血小板数も $3 \times 10^4$ / $\mu$ l以下となったため、これ以上の止血は困難と判断して繋ぎガーゼ20枚による胸腔内圧迫止血として閉胸した。胸腔内の観察では肋間神経などに神経腫瘍などは認められなかった。術後はPEEP付加人工呼吸管理と輸血にて止血が得られたため、胸腔内に留置したガーゼは術後3日には抜去可能であった。術後11日胸腔ドレナージを抜去し術後23日独歩退院となった。

## 考 察

本例は家族歴、特徴的な皮膚所見から von Recklinghausen 病と診断され、画像所見より第9肋間動脈ないし静脈よりの出血を疑い開胸止血術を施行された。血管および組織の脆弱性から止血困難であったが、ガーゼ

パッキングにて止血し救命できた。術後に造影 CT やデジタルサブトラクション血管造影 (DSA) にて胸壁・縦隔に明らかな動脈瘤などは認めなかった。手術所見および奇静脈遮断による出血量の減少からは、肋間静脈の静脈瘤様病変からの出血である可能性が示唆された。

本症は第 17 番染色体 (17q11.2) 上に位置する neurofibromin をコードする遺伝子の異常に起因する常染色体優性遺伝疾患で、1/3,000 人に発症するとされる。血管病変はまれで 3.6% 程度合併し、大動脈・腸間膜動脈・腎動脈・脳動脈などが多いとされる。血管病変の治療としては血管内治療 (transcatheter artery embolization : TAE)、血管形成術や結紮術などが選択されている。本例と同様の症例が報告されており、開胸止血術が施行されるもやはり血管の脆弱性より止血困難でガーゼパッキングにて止血された<sup>2)</sup>。日本の本症合併血胸 12 例のまとめでは外科的治療 9 例、保存的加療 3 例にて約 50% の死亡率が報告されており、血胸症例の予後は不良と考えられる<sup>3)</sup>。樫見ら<sup>4)</sup>のまとめによると、本症と血胸の合併は 2008 年までに世界で 38 例 (日本 23 例) の報告があり、平均年齢 43.9 歳 (17~72 歳)、右 : 左 = 13 例 : 25 例、死亡率 28.9% であった。血管病変 31 例の内訳は肋間動脈 15 例、鎖骨下動脈 7 例、内胸動脈 3 例であった。出血源の検索にはマルチスライス CT が有用である。胸腔内大量出血による死亡率が高い。治療法としては、開胸手術 : 14 例中死亡例は 4 例 (28.6%)、TAE : 12 例中死亡は 1 例 (8.3%)、保存的治療 : 5 例中死亡例は 4 例 (80%) であった。開胸手術のデメリットは、侵襲が大きく、出血部位の同定に難渋し、血管脆弱性のため結紮による止血が困難であることとされる。TAE のデメリットは、コイルやカテーテルによる血管損傷や前脊髄動脈の塞栓に伴う脊髄梗塞などが挙げられる。一般的に、胸腔ドレナージにて 1 時間に 500 ml 以上の出血がみられた場合

には早急に外科的止血術を検討する。血管異常に起因する場合は TAE も有用であるが、一方で血腫の除去や肺の伸展のためには外科的な血腫除去術が有用とされる<sup>1)</sup>。今回は試験的ドレナージにてショックバイタルとなり緊急性が高く、出血源が動脈か静脈か明らかでないため開胸術を選択したが、バイタルが安定している場合は TAE を選択し病変部を塞栓することも検討できたかと考える。全身状態や病変部位、合併症のリスクなどを勘案して治療方針を慎重かつ迅速に決定する必要があると考える。

本論文の要旨は第 93 回日本呼吸器学会東北地方会において発表した。

著者の COI (conflicts of interest) 開示 : 本論文発表内容に関して特に申告なし。

## 引用文献

- 1) Ali HA, Lippmann M, Mundathaje U, et al. Spontaneous hemothorax: a comprehensive review. *Chest* 2008; 134: 1056-65.
- 2) Aizawa K, Iwashita C, Saito T, et al. Spontaneous rupture of an intercostal artery in a patient with neurofibromatosis type 1. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 10: 128-30.
- 3) Murata H, Taira O, Uchida O, et al. Spontaneous haemothorax associated with von Recklinghausen's disease: review of occurrence in Japan. *Thorax* 1997; 52: 577-8.
- 4) 樫見文枝, 西巻 博, 服部 潤, 他. TAE が有効であった縦隔血腫, 血胸を合併した von Recklinghausen 病の 1 例. *日救急医学会誌* 2008; 19: 235-42.

**Abstract**

**A case of spontaneous massive hemothorax improved with surgery on a patient with von Recklinghausen disease**

Tadahisa Numakura<sup>a</sup>, Yoshifumi Matsuura<sup>a</sup>, Hiroto Takiguchi<sup>b</sup>, Yasuka Hara<sup>a</sup>,  
Yuji Matsumura<sup>c</sup> and Muneo Minowa<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Department of Internal Medicine, Ohta Nishinouchi Hospital, Ohta General Hospital Foundation

<sup>b</sup>Department of Pulmonary Medicine, Tokai University Hospital

<sup>c</sup>Department of Surgery, Ohta Nishinouchi General Hospital, Ohta General Hospital Foundation

A 41-year-old man with von Recklinghausen disease presented with right back pain. A chest X-ray and pleurocentesis revealed hemothorax. Chest CT scan showed an enhanced extravasation at the 9th thoracic vertebra. A chest drainage deteriorated the blood pressure, and we decided to perform an urgent thoracotomy. Using pressure hemostasis, we stopped the bleeding and he fully recovered.