

●症 例

強直性脊椎骨増殖症に伴う気管閉塞による陰圧性肺胞出血の1例

伊藤 光佑^a 吉田 有吾^a 立和田 隆^a 伊藤 千与^a 栗屋 幸一^b

要旨：症例は73歳，男性．気管支喘息の診断で北九州市立八幡病院（当院）内科外来治療歴があった．1ヶ月ほど前より呼吸困難が徐々に進行し，急激に悪化したため当院へ救急搬送された．胸部X線写真，CTで頸椎～胸椎前面の連続する骨化・癒合と気管閉塞を認め，強直性脊椎骨増殖症と診断した．また，両肺にびまん性のすりガラス影，浸潤影を認めた．気管支鏡検査で血性の肺胞洗浄液を回収し，肺胞出血の原因となる基礎疾患は認めず，強直性脊椎骨増殖症に伴う気管閉塞による陰圧性肺胞出血と診断した．強直性脊椎骨増殖症による肺胞出血の報告はなく，まれな症例と考えた．

キーワード：陰圧性肺胞出血，強直性脊椎骨増殖症

Negative pressure pulmonary hemorrhage (NPPH), Ankylosing spine hyperostosis (ASH)

緒 言

陰圧性肺胞出血（negative pressure pulmonary hemorrhage：NPPH）は，急激な上気道閉塞を契機に胸腔内に強い陰圧が加わることで発症するとされている．報告例の多くは全身麻酔での挿管チューブの抜管時の喉頭痙攣が原因とされている．強直性脊椎骨増殖症（ankylosing spine hyperostosis：ASH）はびまん性特発性骨増殖症（diffuse idiopathic skeletal hyperostosis：DISH）とも呼ばれ，脊椎の前縦靱帯の骨化と肥厚により嚙下障害や呼吸困難をきたし，高齢者に多いとされる．今回，我々は強直性脊椎骨増殖症に伴う気管閉塞による陰圧性肺胞出血の1例を経験した．同様の報告はなく，まれな症例と考え報告する．

症 例

患者：73歳，男性．

主訴：呼吸困難．

既往歴：特記事項なし．

家族歴：特記事項なし．

生活歴：4年前まで喫煙20本/日×40年．

現病歴：高血圧症に対して近医で通院加療中であっ

た．数年前より夜間の呼吸困難を自覚していた．2011年より嚙下障害が出現した．同年より北九州市立八幡病院（当院）で気管支喘息として加療を開始されたが自己中断していた．2013年4月に入り，夜間の呼吸困難が増悪傾向となった．4月26日，夜間に激しい呼吸困難を訴え，当院へ救急搬送された．

来院時現症：意識レベルJCS III-300，血圧175/116 mmHg，脈拍110/min・整，体温36.0℃，SpO₂74%（酸素15L吸入下），呼吸回数15/min，身長167 cm，体重90 kg，BMI=32.3 kg/m²，眼瞼結膜に貧血なし，頸部に著明なstridorを聴取，奇異呼吸を認めた．右中肺野，左下肺野にcoarse cracklesを聴取，心雑音は聴取せず，腹部所見に特記事項はなく，四肢にチアノーゼを認めた．

検査所見（表1）：軽度の白血球増多とLDH，血糖値の上昇を認めた．動脈血液ガス分析でアニオンギャップ開大を伴う混合性アシドーシスを認めた．

胸部X線写真（図1A）：両側上中肺野に浸潤影，すりガラス影を認めた．

胸部単純CT：両肺びまん性にすりガラス影，consolidationを認めた（図1B）．頸椎から胸椎の前縦靱帯の骨化・癒合，C7・Th1の骨増殖による気管閉塞を認めた（図1C）．

気管支鏡検査：気管の高度狭窄（図2A），左下葉枝からの出血を認めた（図2B）．

BALF所見（左下葉枝）：回収率40%，性状は血性，細胞数1.8×10⁵/ml，分画は組織球75%，好中球8%，リンパ球8%，好酸球2%，CD4/8 1.61，培養は口腔内常在菌のみ，抗酸菌陰性，細胞診class I，マクロファージのヘモジデリン貪食像あり．

連絡先：伊藤 光佑

〒805-0061 福岡県北九州市八幡東区西本町4-18-1

^a北九州市立八幡病院内科

^b鳥根大学医学部内科学講座呼吸器・臨床腫瘍学

(E-mail: shoji_dayo_ito_chigauyo@yahoo.co.jp)

(Received 29 May 2014/Accepted 23 Jul 2014)

表1 来院時検査所見

Hematology		Biochemistry		Serology	
WBC	10,580/ μ l	TP	6.8 g/dl	CRP	0.1 mg/dl
Neu	36.2%	Alb	3.9 g/dl	RF	<2 IU/ml
Eo	2.5%	BUN	18.9 mg/dl	BNP	58.8 pg/ml
Baso	0.2%	Cre	0.9 mg/dl	ANA	\times 40
Mono	6.5%	Na	142 mEq/L	Anti-DNA Ab	\times 16
Lym	54.6%	K	4.2 mEq/L	PR3-ANCA	<1.0 EU
RBC	502×10^4 / μ l	Cl	104 mEq/L	MPO-ANCA	<1.0 EU
Hb	15.1 g/dl	T-Bil	0.4 mg/dl	Anti-GBM Ab	<2.0 EU
Ht	42.9%	AST	20 IU/L	PCT	0.04 ng/ml
Plt	20×10^4 / μ l	ALT	18 IU/L	Arterial blood gas (O ₂ 15 L mask)	
Coagulation		LDH	262 IU/L	pH	6.97
PT	83%	Glu	230 mg/dl	PaO ₂	87 mmHg
INR	1.03				
APTT	34.5 s				
				PaCO ₂	113 mmHg
				HCO ₃ ⁻	17.3 mmol/L
				B.E.	-9.5 mmol/L



図1 (A) 来院時の胸部単純X線写真. 両側上中肺野に浸潤影, すりガラス影を認めた.
 (B) 胸部単純CT, 肺野条件. 両肺びまん性にすりガラス影, consolidationを認めた.
 (C) 胸部単純CT, 骨条件. 頸椎から胸椎の前縦靭帯の骨化・癒合, C7・Th1の骨増殖による気管閉塞を認めた.

経過：来院時、著明な呼吸不全と意識障害を認め、気管挿管を施行し、人工呼吸器管理とした。胸部CTで頸椎から胸椎の前縦靭帯の骨化・癒合を認め、強直性脊椎骨増殖症と診断した。C7・Th1の増殖により気管は高度に狭窄していた。また、両肺びまん性にすりガラス影、consolidationを認めたが、BNP 58.8 pg/mlであり、心不全の関与はあっても軽度であると考えられた。血痰が持続するため気管支鏡検査を施行し、気管の膜様部からの圧排による高度狭窄を認め、左下葉枝から血性の肺胞洗浄液を回収した。細胞診でマクロファージのヘモジリン貪食像を認め、肺胞出血と診断した。尿潜血が陽性であり、全身性疾患によるびまん性肺胞出血も否定できなかったため、第1病日よりステロイド大量療法〔メチルプレドニゾロン (methylprednisolone) 500 mg \times 2/日〕の3日間施行を予定したが、第2病日に両肺の陰影は著明に改善したため中止した(図3)。凝固能の異常や抗血栓薬の服用歴はなく、その後に抗好中球細胞質抗体(ANCA)、抗糸球体基底膜抗体も陰性と判明し、肺胞出

血をきたす基礎疾患は認めないことから、強直性脊椎骨増殖症に伴う気管閉塞による陰圧性肺胞出血と考えた。肺胞出血の再燃は認めなかったが、気管閉塞のため抜管困難であり、第20病日、当院脳神経外科でC7・Th1の骨棘除去術を施行した。術後、気管閉塞は改善したが、声門浮腫が遷延したため抜管できず、第29病日に気管切開術を施行した。その後、低アルブミン血症によるものと思われる両側胸水と無気肺を認めていたが、栄養状態の改善、ADLの拡大とともに改善し、第39病日に人工呼吸器を離脱した。嚥下障害も著明であったため第51病日に胃瘻を造設した。声門浮腫はステロイド投与では改善しなかったが、長期の経過観察で軽快し、第99病日に気管切開チューブを抜去できた。嚥下障害も改善したため胃瘻を閉鎖し、第134病日に自宅退院となった。その後、外来通院中であるが、呼吸困難や嚥下障害の再出現はなく経過している。

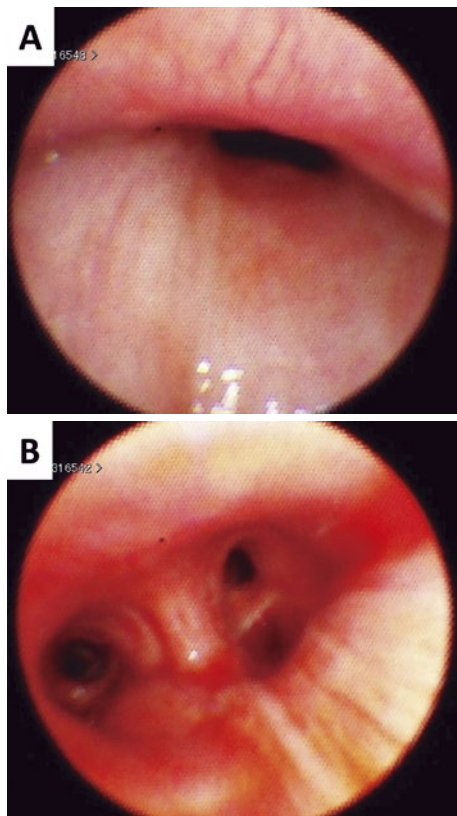


図2 気管支鏡所見. 気管の高度狭窄 (A) と左下葉枝からの出血 (B) を認めた.

考 察

NPPHは1999年にSchwartzらによって、上気道閉塞に伴う胸腔内の高度陰圧状態により惹起されるまれな病態として初めて報告された¹⁾。その後、検索した限り、自験例を含め国内外で16例の報告があるが、多くは抜管後の喉頭痙攣を契機とした急激な上気道閉塞によるものとされている。同様の機序で起こるとされる陰圧性肺水腫 (negative pressure pulmonary edema: NPPE) は、麻酔科領域で多数の報告がある^{2)~5)}。上気道閉塞によるNPPEの発症については、吸気努力で胸腔内圧が著明に低下することで肺毛細血管の透過性が亢進する、あるいは静脈還流量増加と後負荷増大による左房圧上昇をきたすなどの機序が考えられている。さらに強い陰圧が生じると、肺毛細血管壁が機械的損傷を受ける stress failure によって出血をきたし、NPPHに至るとされている¹⁾。NPPEの予後は良好であり、早期に診断し、適切な呼吸管理を行えば、通常12~48時間以内で治癒する⁶⁾。NPPHが改善に至る期間は報告により24時間~17日間とばらつきがあるが⁷⁾、NPPEと同様に予後は良好である。本症例は基礎疾患の存在が否定できなかったためステロイドを投与したが、NPPHについてはステロイドの投与に一



図3 第2病日の胸部単純X線写真. 浸潤影は著明に改善していた.

定の見解はない。

ASHは1950年にForestierらにより初めて報告された⁸⁾。類縁疾患である強直性脊椎炎とは後縦靭帯の骨化がみられることや仙腸関節が保たれていることなどが異なり⁹⁾、HLA型との関連も報告されていない¹⁰⁾。頻度は40~50歳代で5%前後にも及び、70歳代では10~20%と報告されている¹¹⁾¹²⁾。Resnickらが提唱するASHの診断基準は、①少なくとも4椎体以上の前面から側面の骨化があること、②椎間板変性はほとんどなく椎間腔が保たれていること、③強直性脊椎炎で見られる椎間関節・仙腸関節の骨性癒合がないこと、と定義されており¹³⁾、本症例は全項目に該当していた。ASHの呼吸障害の発生機序については骨増殖部位の直接的な気管の圧排、骨増殖部位による両側反回神経麻痺、二次性に生じる喉頭や食道の炎症・浮腫などが考えられている¹⁴⁾。本症例では気管の圧排は認めしたが、喉頭浮腫は気管挿管時には確認できなかった。また、ASHの術前に声帯浮腫を認めたり、あるいは頸椎前面の手術をした症例では同様に術後の声門浮腫が起こる可能性が示唆され¹⁵⁾、本症例でも術後の声門浮腫に難渋した。本症例は気管支喘息として当院で加療されていたが、胸部CTでC7・Th1の骨増殖による気管狭窄を認めていたこと、嚥下障害を認めていたことからASHの症状であったと考えられ、気管狭窄のため仰臥位になる夜間に呼吸困難が認められたと考えられた。また、初診時の肺機能検査で上気道閉塞型のフローボリュームカーブを認めていたが、術後には改善していた (図4)。持続する嚥下障害や呼吸困難を認める高齢者にはASHも念頭に置くべきである。

謝辞: 本例の診療に多大なるご協力をいただきました。北九州市立八幡病院脳神経外科 岩永充人先生、越智 章先生に深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示: 本論文発表内容に

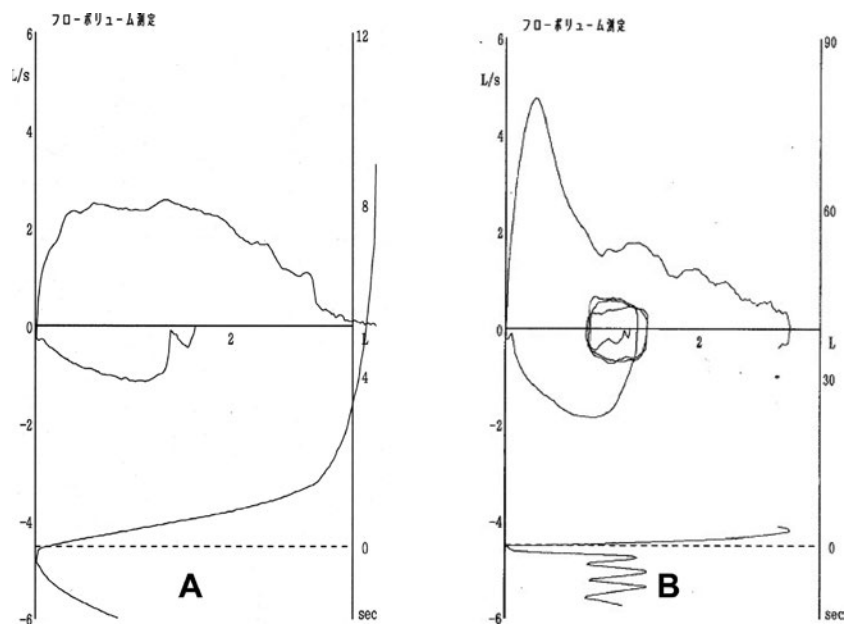


図4 フローボリュームカーブ。(A) 2011年時。(B) 第110病日。

関して特に申告なし。

引用文献

- 1) Schwartz DR, et al. Negative pressure pulmonary hemorrhage. *Chest* 1999; 115: 1194-7.
- 2) Deepika K, et al. Negative pressure pulmonary edema after acute upper airway obstruction. *J Clin Anesth* 1997; 9: 403-8.
- 3) Lang SA, et al. Pulmonary edema associated with airway obstruction. *Can J Anesth* 1990; 37: 210-8.
- 4) Halow KG, et al. Pulmonary edema following postoperative laryngospasm. A case report and review of the literature. *Am Surg* 1993; 59: 443-7.
- 5) Tami TA, et al. Pulmonary edema and acute upper airway obstruction. *Laryngoscope* 1986; 96: 506-9.
- 6) Krodel DJ, et al. Case scenario: acute postoperative negative pressure pulmonary edema. *Anesthesiology* 2010; 113: 200-7.
- 7) 林 正周, 他. 食物による窒息を機に発症した陰圧性肺胞出血の1例. *気管支学* 2012; 34: 329-34.
- 8) Forestier J, et al. Senile ankylosing hyperostosis of the spine. *Ann Rheum Dis* 1950; 9: 321-30.
- 9) Resnick D, et al. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH): Forestier's disease with extraspinal manifestations. *Radiology* 1975; 115: 513-24.
- 10) Spangnola AM, et al. Vertebral ankylosing hyperostosis (Forestier's disease) and HLA antigens in Pima Indians. *Arthritis Rheum* 1978; 21: 467-72.
- 11) Rotes-Querol J. Clinical manifestations of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH). *Br J Rheum* 1996; 35: 1193-6.
- 12) Jekunen H, et al. Hyperostosis of the spine in an adult population; its relation to hyperglycemia and obesity. *Ann Rheum Dis* 1971; 30: 605-11.
- 13) Resnick D, et al. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) [ankylosing hyperostosis of Forestier and Rotes-Querol]. *Semin Arthritis Rheum* 1978; 17: 153-87.
- 14) 横須賀公章, 他. 呼吸困難および嚥下困難になった前縦靱帯骨化症の1例. *整外と災外* 2013; 62: 206-8.
- 15) Kim YS, et al. Postoperative obstructing laryngeal edema in patients with diffuse idiopathic skeletal hyperostosis of cervical spine—A report of two cases—. *Korean J Anesthesiol* 2011; 60: 377-80.

Abstract**A case of negative pressure pulmonary hemorrhage associated with tracheal obstruction resulting from ankylosing spine hyperostosis**

Kosuke Ito^a, Yugo Yoshida^a, Takashi Tachiwada^a, Chiyo Ito^a and Yukikazu Awaya^b

^aDepartment of Internal Medicine, Kitakyushu Municipal Yahata Hospital

^bDepartment of Clinical Oncology and Respiratory Medicine, Shimane University Hospital

Negative pressure pulmonary hemorrhage (NPPH) is a rare complication of acute upper airway obstruction that is recognized most frequently postextubation. Ankylosing spine hyperostosis (ASH) is characterized by anterior and lateral ossification of the vertebral body, which is a rare cause of upper airway obstruction. A 73-year-old man was brought by ambulance because he felt shortness of breath with sudden diffuse bilateral ground-glass opacity and a consolidation and tracheal obstruction resulting from a large anterior osteophytic ridging at C7-Th1 level, a finding compatible with ASH. Mechanical ventilation was required, and bronchoscopy examination revealed severe tracheal stenosis and bloody bronchoalveolar lavage fluid. We diagnosed him as having NPPH associated with tracheal obstruction as a result of ASH. Resection of the osteophyte resulted in complete resolution of tracheal obstruction and symptoms. This is the first known report of NPPH resulting from ASH.