

●症 例

血栓形成により造影効果の減弱を認めた肺血管病変が胸腔内穿破した1例

奥本 穰^a 山口 覚博^a 櫛谷 桂^b
 岩本 博志^a 岡田 守人^c 服部 登^a

要旨：症例は36歳，女性．左肺上葉腫瘤影の経過観察中に血痰・左胸痛が出現し，CTで同腫瘤の胸腔内穿破が疑われたため，緊急手術を施行した．病変内に巨大血栓を認め，病理組織では動静脈成分の混在と嚢胞様に拡張した脈管の集簇を認めたが，動静脈の短絡は認めず，また造影CTで特徴的な流入動脈や流出静脈も同定できず，肺動静脈奇形とは断定できなかった．本症例は血栓形成により造影効果を欠いたにもかかわらず，胸腔内穿破による血胸をきたすという過去に報告のない経過をたどった肺血管病変の1例であった．

キーワード：肺血管病変，血胸，血栓，肺動静脈奇形

Pulmonary vascular disease, Hemothorax, Thrombus, Pulmonary arteriovenous malformation

緒 言

肺に生じる血管性病変としては動静脈の短絡を伴う肺動静脈奇形の頻度が高いが，稀に海綿状血管腫・リンパ管腫・肺動脈瘤・肺静脈瘤の報告もある^{1)~4)}．本症例は，病理組織で動静脈成分の混在を認めたものの，造影CT・病理組織ともに動静脈の短絡が確認できなかったため肺動静脈奇形とは断定できず，確定診断は困難であった．特徴的な点として，本症例は病変内に血栓形成を伴っており，これが原因で胸部ダイナミック造影CTでの病変の造影効果の減弱を認めていたが，最終的に胸腔内穿破による血胸をきたすという稀な経過をたどったため報告する．

症 例

患者：36歳，女性．

主訴：血痰・左胸痛．

現病歴：20XX-2年2月頃から少量の血痰と左胸痛が持続するため，前医を受診した．胸部造影CTで左上葉に結節影と周囲にすりガラス陰影，左肺門部から大動脈弓外側にかけて連続する腫瘤影が認められた（図1）．病

理組織診断を目的として気管支鏡検査が施行されたが，易出血性のため生検は施行されなかった．同年4月に当院を受診し，左肺門部腫瘤の胸腔鏡下生検により，血管由来の病変が疑われたが，組織の挫滅が強く，確定診断には至らなかった．以後，病変は緩徐に増大傾向を呈していたが，病状に著変がなく，手術希望もなかったため経過観察としていた．しかし20XX年1月に中等度の血痰と胸痛をきたしたため精査加療目的に入院した．

既往歴：33歳時，左鎖骨上窩血管腫（摘出）．

内服薬：クロミフェン（clomifene），カルバゾクロム（carbazochrome），トラネキサム酸（tranexamic acid）．

家族歴：父 悪性リンパ腫．

喫煙歴：10本/日×11年（15～26歳）．

入院時現症：身長160.5cm，体重57.3kg，BMI 22.2kg/m²，意識清明，体温36.7℃，血圧111/67mmHg，脈拍77/min・整，SpO₂ 95%（室内気），呼吸数18/min．眼瞼結膜蒼白あり，口腔内や皮膚に異常なし，表在リンパ節触知せず．呼吸音が左側で減弱，心音に異常なし，下腿浮腫なし．

入院時検査所見（表1）：CRP 3.39mg/dLと炎症所見あり．Hb 10.0g/dLと貧血を認めた．またD-dimer 5.3μg/mLと軽度上昇していた．Plt 37.4×10⁴/μL，PT-INR 1.09，APTT 32.3secと異常を認めなかった．動脈血液ガス分析（室内気）ではPaO₂ 78.4Torrと軽度の低酸素血症を認めた．またA-aDO₂ 22.7Torrと開大していた．

入院時胸部造影CT（図2）：左上葉から左肺門部・大動脈弓外側にかけて連続する腫瘤影は初診時（図1）と比較し増大し，左肺S³胸膜直下への進展も認めた．腫瘍の造影効果は乏しかった．また軽度の高吸収を呈する左

連絡先：山口 覚博

〒734-8551 広島県広島市南区霞1-2-3

^a 広島大学病院呼吸器内科

^b 広島大学大学院医系科学研究科病理学

^c 広島大学病院呼吸器外科

(E-mail: yamaguchikakuhiro@gmail.com)

(Received 18 Oct 2019/Accepted 21 Apr 2020)

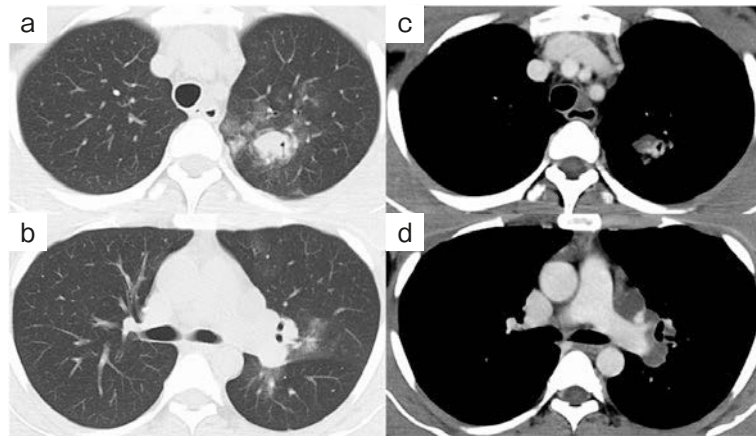


図1 初診時胸部造影CT。(a, b) 左上葉に結節影と周囲にすりガラス陰影, (c, d) 左上葉から左肺門部にかけて造影効果の乏しい腫瘤影を認めた。

表1 入院時検査所見

血算		生化学		凝固	
WBC	5,940/μL	TP	6.5 g/dL	PT 活性	84 %
Neu	71.6 %	Alb	3.6 g/dL	PT-INR	1.09
Lym	19.5 %	AST	16 U/L	APTT	32.3 sec
Eos	2.9 %	ALT	15 U/L	D-dimer	5.3 μg/mL
Mono	5.7 %	LDH	148 U/L	動脈血液ガス分析 (room air)	
Ba	0.3 %	ALP	146 U/L	pH	7.421
RBC	360 × 10 ⁴ /μL	BUN	13.3 mg/dL	PaO ₂	78.4 Torr
Hb	10.0 g/dL	Cr	0.54 mg/dL	PaCO ₂	39.1 Torr
Ht	30.7 %	Na	138 mmol/L	HCO ₃ ⁻	24.9 mmol/L
MCV	85.3 fL	K	4.2 mmol/L	A-aDO ₂	22.7 Torr
Plt	37.4 × 10 ⁴ /μL	Cl	105 mmol/L		
		CRP	3.39 mg/dL		
		KL-6	126 U/mL		

胸水が新たに出現した。

入院後経過：胸部造影CTで左肺上葉の腫瘤の胸腔内穿破が疑われ、また血液検査で貧血も認め、持続性の出血が否定できなかったため、入院当日に緊急手術の方針となった。胸腔鏡補助下に開胸すると、胸腔内には暗赤色の胸水を認めた。左上葉には直径54mmの巨大な血腫を認め、病変部を含め左上葉切除術を施行した。病理組織所見(図3a~c)では、平滑筋被覆を伴う種々の程度に拡張した動脈ないし静脈の増生と、嚢胞様に拡張した動脈とも静脈とも判別がつかない脈管の集簇を認めたが、内皮細胞の腫瘍性増殖は認めなかった。また肉眼的に病変内に巨大な血栓を認めた(図3d)。肺動脈が肺毛細血管を經過せずに肺静脈に接続する所見は造影CT・病理組織ともに明らかではなかったため、肺動静脈奇形とは断定できず、確定診断は困難であった。術後経過は良好で術後4日目に退院した。現在のところ再発は認めていない。

考 察

本症例は造影効果の減弱をきたしたにもかかわらず、胸腔内穿破による血胸をきたし緊急手術を行った肺血管病変の1例である。肺に生じる血管性病変には肺動静脈奇形のほか、海綿状血管腫¹⁾・リンパ管腫²⁾・肺動脈瘤³⁾・肺静脈瘤⁴⁾の報告がある。一般には肺動静脈奇形の頻度が高く、肺動脈が肺毛細血管を經過せずに肺静脈に接続するのが特徴とされる⁵⁾。本症例では、A-aDO₂の開大を認め動静脈シャントの形成が示唆されていたこと、組織学的に病変内に動静脈成分の混在と嚢胞様に拡張した脈管の集簇を認めたことから、肺動静脈奇形が疑われた。しかし、組織学的に動静脈の短絡の所見はなく、ダイナミック造影CTでも流入動脈や流出静脈を確認できなかったため肺動静脈奇形とは断定できず、確定診断が困難であった。また興味深いことに本症例では胸部ダイナミック造影CTで肺血管病変の造影効果を欠いていた。

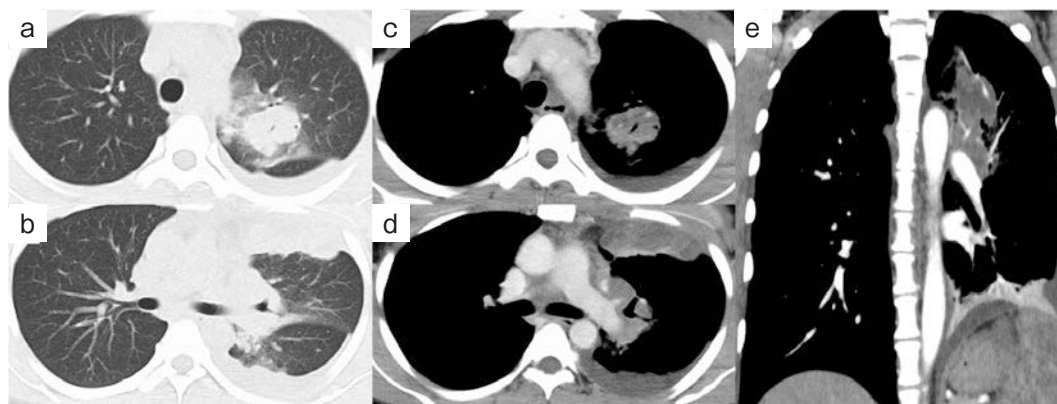


図2 入院時胸部造影CT. (a~e) 左上葉から左肺門部・大動脈弓外側にかけて造影効果の乏しい連続する腫瘤影を認め、初診時(図1)と比較し増大し、(b, d) 左肺S³胸膜直下への進展も認めた. また軽度の高吸収を呈する左胸水が新たに出現した.

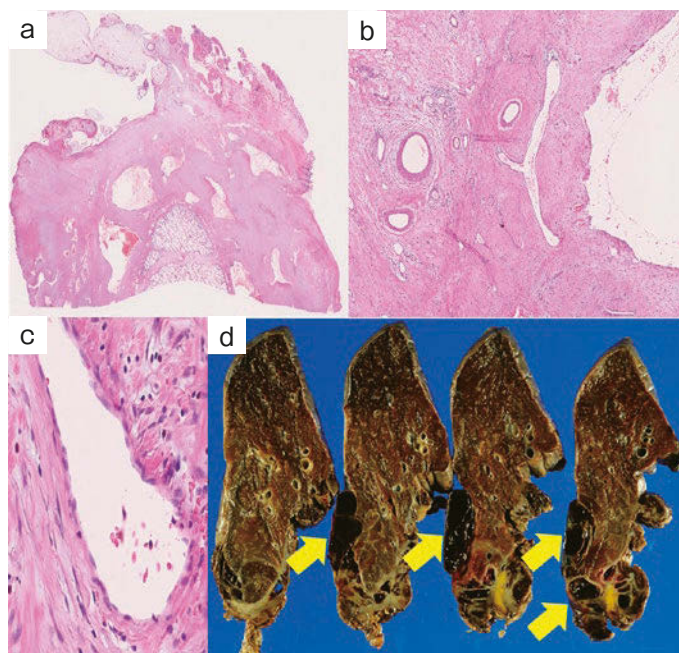


図3 病理組織所見. (a) 弱拡大. (b) 中拡大. (c) 強拡大. (d) 肉眼所見. 平滑筋被覆を伴う種々の程度に拡張した動脈ないし静脈の増生と、嚢胞様に拡張した脈管の集簇を認めた. 血管内腔は1層の異型の乏しい内皮細胞により覆われていた. また、肉眼的に病変内に巨大な血栓を認めた(矢印).

CTでは左上葉から左肺門部・大動脈弓外側にかけて連続する腫瘤影を認めたが、手術時に左上葉に直径54 mmの巨大な血腫を認め、病理組織学的検査でも病変の全箇所肺動静脈奇形に類似した所見を認めた. 血栓形成が病変の造影効果を欠いた原因と考えられた.

本症例では肺血管病変が胸腔内穿破することで血胸をきたし、緊急で止血目的の手術を行った. 肺血管病変のなかでも特に肺動静脈奇形は咯血や血痰を契機として発見されることが多いが、無症状の肺内結節性病変として

偶然発見されることも少なくない⁶⁾. 一方で、本症例のように胸腔内穿破して初めて発見される肺血管病変の報告もあり、肺動静脈奇形における検討では1.1~7.0%の頻度とされている⁷⁾. 胸痛や背部痛は破裂の危険を予知する重要なサインとされている⁸⁾が、胸腔内穿破を予防するための適切な介入に関しては明確になっていない. わが国では肺動静脈奇形の胸腔内穿破の報告が36例あり、胸膜直下に発症した肺動静脈奇形は病理所見で壁が薄いため破裂の危険性が高いという報告がある⁹⁾. また本症例

のように直径54mmの大きな病変が穿破することもあれば、直径わずか5mmの肺動静脈奇形が破裂したという報告もある¹⁰⁾。以上のことから肺動静脈奇形は病変の大きさにかかわらず、胸膜に接しているものに関しては胸腔内穿破するリスクが高い可能性がある。肺血管病変全般で同様に対応すべきかは明らかではないが、胸膜に接しているものに関しては積極的な治療を検討すべきかもしれない。

肺血管病変が増大する機序に関しては不明な点が多いが、近年、血管奇形が増大に卵巣刺激ホルモン受容体の発現が関与しているという報告¹¹⁾がある。本症例では不妊治療として選択的エストロゲン受容体調節薬であるクロミフェンの内服を開始した34歳時から症状の増悪を認めている。そこで、我々はホルモン依存性の増大機序を疑い、免疫組織化学染色法を用いて、卵巣刺激ホルモン、エストロゲン、プロゲステロンのそれぞれの受容体の発現を検索したが、いずれの受容体の発現も認めなかった。しかし、クロミフェンの内服開始後から増悪を認めたことから、何らかのホルモンバランスの変化が増悪の一因となった可能性はある。別の機序としてShovlinらによると、妊娠女性は循環血漿量の増大により肺動静脈奇形内の血管内容量が増加することで血管奇形が増大しやすい可能性が示唆されており^{12)~14)}、実際妊娠中に肺動静脈奇形が破裂した報告¹⁵⁾も散見される。前述のように、一般的に妊娠による増悪のリスクが高いとされていることから、妊娠可能な年代の女性は積極的な治療介入を検討すべきかもしれない。

今回、我々は、血栓形成により造影効果の減弱を認めただにもかかわらず胸腔内穿破した肺血管病変の1例を経験した。肺動静脈奇形と類似した組織所見を呈しており、肺動静脈奇形が疑われたが、肺動脈が肺毛細血管を経過せずに肺静脈に接続する所見は明らかではなく、肺動静脈奇形とは断定できず、確定診断は困難であった。造影効果を呈さない肺血管病変はきわめて珍しく、その要因として血栓の存在が考えられた。また造影効果を欠く肺血管病変が胸腔内穿破したという報告は過去になく、非常に稀な症例であった。

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

関して申告なし。

引用文献

- 1) 藤田 敦, 他. 肺海綿状血管腫の1切除例. 日呼外会誌 2003; 17: 578-81.
- 2) 吉田光一郎, 他. 肺内に発生したリンパ管腫の1例. 日呼吸会誌 1998; 36: 192-6.
- 3) 眞水飛翔, 他. 第Xa因子阻害薬, エドキサバンの内服中に破裂した末梢性肺動脈瘤の1例. 日呼吸会誌 2018; 7: 338-41.
- 4) 安西 誠, 他. 3-D CT画像が診断上有用であった肺静脈瘤の1例. 日呼吸会誌 2011; 49: 619-22.
- 5) Saboo SS, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis. Cardiovasc Diagn Ther 2018; 8: 325-37.
- 6) 金岡里枝, 他. 胸腔鏡下に切除した肺動静脈奇形の破裂による血胸の1例. 気管支学 2013; 35: 184-7.
- 7) 斉藤道顕, 他. 肺動静脈瘻の臨床的検討. 日臨外医学会誌 1983; 44: 1147-52.
- 8) 中川 淳, 他. 肺表面から嚢胞状に病変を形成した Rendu-Osler-Weber 病に伴う肺動静脈瘻の1例. 日呼吸会誌 2011; 49: 49-55.
- 9) 佐々木隆志, 他. 肺動静脈瘻8症例の検討. 日胸臨 1989; 48: 580-5.
- 10) 斎藤雄史, 他. 緊張性血胸を呈した肺動静脈瘻. 胸部外科 2009; 62: 75-8.
- 11) Maclellan RA, et al. Expression of follicle-stimulating hormone receptor in vascular anomalies. Plast Reconstr Surg 2014; 133: 344e-51e.
- 12) Shovlin CL, et al. Medical complications of pregnancy in hereditary haemorrhagic telangiectasia. QJM 1995; 88: 879-87.
- 13) Pritchard JA. Changes in the blood volume during pregnancy and delivery. Anesthesiology 1965; 26: 393-9.
- 14) Elliott JA, et al. An arteriovenous malformation in pregnancy: a case report and review of the literature. AM J Obstet Gynecol 1985; 152: 85-8.
- 15) 神津吉基, 他. 妊娠中の緊張性血胸で発症した破裂肺動静脈瘻に対し外科切除を施行した1例. 日呼外会誌 2015; 29: 505-11.

Abstract

A case of hemothorax due to rupture of non-enhancing pulmonary vascular disease

Joe Okumoto^a, Kakuhiro Yamaguchi^a, Kei Kushitani^b,
Hiroshi Iwamoto^a, Morihito Okada^c and Noboru Hattori^a

^aDepartment of Respiratory Medicine, Hiroshima University Hospital

^bDepartment of Pathology, Graduate School of Biomedical and Health Sciences, Hiroshima University

^cDepartment of Pulmonary Surgery, Hiroshima University Hospital

A 36-year-old woman complaining of bloody sputum and left-sided chest pain was admitted to our hospital. Dynamic contrast-enhanced chest computed tomography (CT) revealed both a non-enhancing mass in the left upper lobe and pleural effusion. Due to progressive anemia, it was diagnosed as a hemothorax caused by the mass rupturing. The left upper lobe mass was surgically resected and diagnosed as pulmonary vascular disease. Typical CT findings of the pulmonary arteriovenous malformation (i.e., a contrast-enhanced lesion communicating with a dilated pulmonary artery and vein) were not observed. Macroscopic findings revealed a thrombus in the mass. Thrombi might have ablated CT contrast-enhancement in the mass. This case represents a rare diagnosis of a hemothorax caused by non-enhancing pulmonary vascular disease.