

## ●症 例

## 肺内多発嚢胞陰影をきたした月経随伴性気胸の1例

松島 秀和<sup>a</sup> 塚原 雄太<sup>a</sup> 川辺 梨恵<sup>a</sup>  
赤坂 圭一<sup>a</sup> 天野 雅子<sup>a</sup> 武村 民子<sup>b</sup>

要旨：症例は、37歳の女性。3回目の左自然気胸にて緊急入院。胸腔内持続吸引をするもエアリークは持続した。胸部CTにて左気胸に加えて両側肺に多発嚢胞を認めた。入院後に右気胸も発症し、右気胸に対して胸腔鏡下手術を施行。横隔膜には明らかな異常を認めず、右上葉に嚢胞病変を認め、肺部分切除術を施行。病理組織学的所見より子宮内膜症による月経随伴性気胸と診断した。術後偽妊娠療法を行い、その後、気胸の再発を認めない。多発嚢胞陰影を伴う気胸の鑑別疾患の一つとして、月経随伴性気胸も考慮すべきと考えた。

キーワード：月経随伴性気胸，子宮内膜症，多発嚢胞

Catamenial pneumothorax, Endometriosis, Multiple cysts

## 緒 言

月経随伴性気胸は、月経24時間前から月経後72時間以内に発症する気胸と定義され、女性の続発性自然気胸の原因として臨床上重要な疾患の一つとされている。

月経随伴性気胸の責任病巣としては、横隔膜病変が最も高頻度であるが、臓側胸膜、肺内病変など横隔膜病変を認めない症例も散見される。

月経随伴性気胸における画像所見は横隔膜子宮内膜症が多いことから肺虚脱以外の異常所見を認めないことが多く、本疾患における画像診断の役割は低いとされている。今回我々は多発嚢胞陰影を伴う気胸症例において、病理学的に子宮内膜症を診断し、月経随伴性気胸と確定診断した1例を経験したので報告する。

## 症 例

患者：37歳，女性。

主訴：左胸痛，呼吸困難。

既往歴：33歳，34歳に左気胸。骨盤内子宮内膜症の罹患なし。妊娠1回，出産1回，妊娠中絶手術なし。

生活歴：喫煙歴なし。飲酒歴なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：過去に2回左気胸に罹患したが、2回の気胸とも月経前日に発症し、脱気術のみで軽快した。2回目の気胸罹患後も時々月経前日の左胸痛が出現していたが、症状が軽かったため、医療機関を受診せずに経過観察をしていた。20XX年1月、月経前日に突然の左胸痛、呼吸困難が出現したため、当院へ救急搬送。胸部単純X線写真にて左自然気胸と診断、緊急入院になった。経過中血痰、咯血の自覚症状はなかった。

入院時現症：身長162cm，体重52kg，血圧122/72mmHg，脈拍80/分・整。呼吸数15/分，SpO<sub>2</sub> 97%。眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄疸なし。表在リンパ節は触知せず，甲状腺腫大なし。心雑音なし，左下肺野の呼吸音やや低下，ラ音なし。腹部異常なし。四肢浮腫なし，チアノーゼなし，パチ様指なし。

入院時検査所見：血算ではWBC 5,230/μL，RBC 429 × 10<sup>4</sup>/μL，血色素13.8g/dL，血小板17 × 10<sup>4</sup>/μLと異常なく，生化学にて腎機能，肝機能を含め明らかな異常を認めず，CRP 0.2mg/dLと炎症反応亢進を認めなかった。

胸部画像所見：入院時の胸部単純X線写真 (Fig. 1a) では左下肺野の限局した透過性亢進を認め，気胸に矛盾しない画像所見と考えた。左胸腔ドレーンを挿入後に施行した胸部CT (Fig. 2) では，左気胸に加えて両側肺に散在する薄壁嚢胞を認めた。

入院後経過：本例は繰り返す自然気胸症例で，すべてのエピソードが月経前日発症であることから月経随伴性気胸を強く疑った。入院時左自然気胸と診断し，左胸腔ドレーンを挿入し，胸腔内持続吸引を行いエアリークは改善傾向を示したが，完全には消失しなかった。第13病日突然の右胸痛を自覚，胸部単純X線写真にて右気胸と

連絡先：松島 秀和

〒330-8553 埼玉県さいたま市中央区新都心1-5

<sup>a</sup>さいたま赤十字病院呼吸器内科

<sup>b</sup>神奈川県立循環器呼吸器病センター病理診断科

(E-mail: hidematsushima27863@saitama-med.jrc.or.jp)

(Received 19 May 2020/Accepted 11 Sep 2020)

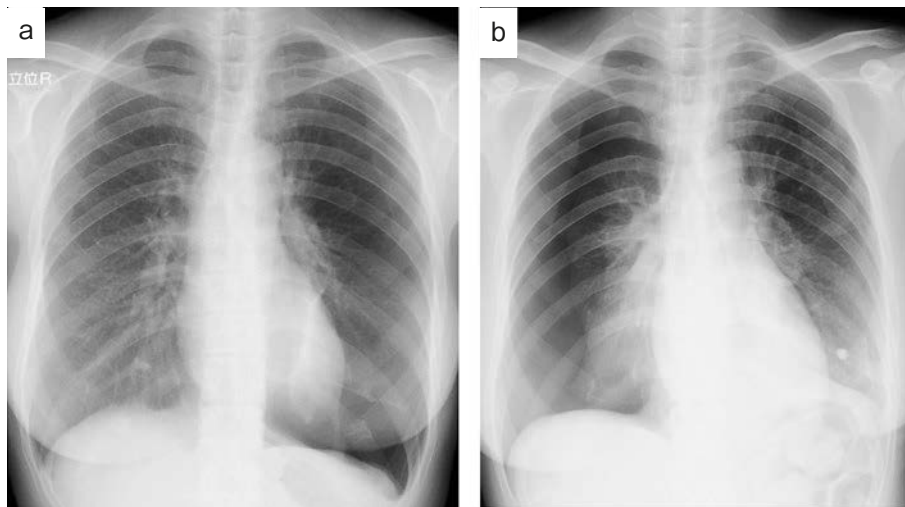


Fig. 1 Chest X-ray findings. (a) Chest X-ray on admission showed hyperlucency in the left lower lung field, consistent with pneumothorax. (b) Chest X-ray 13 days after admission showed collapse of the right lung in addition to left pneumothorax.

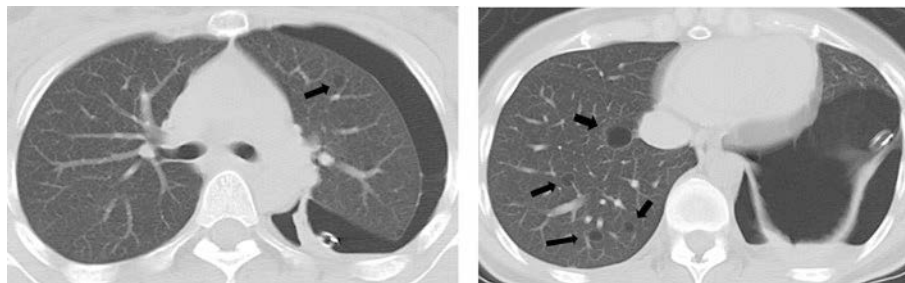


Fig. 2 Chest CT findings on admission revealed collapse of the left lung and multiple pulmonary cysts (arrows).

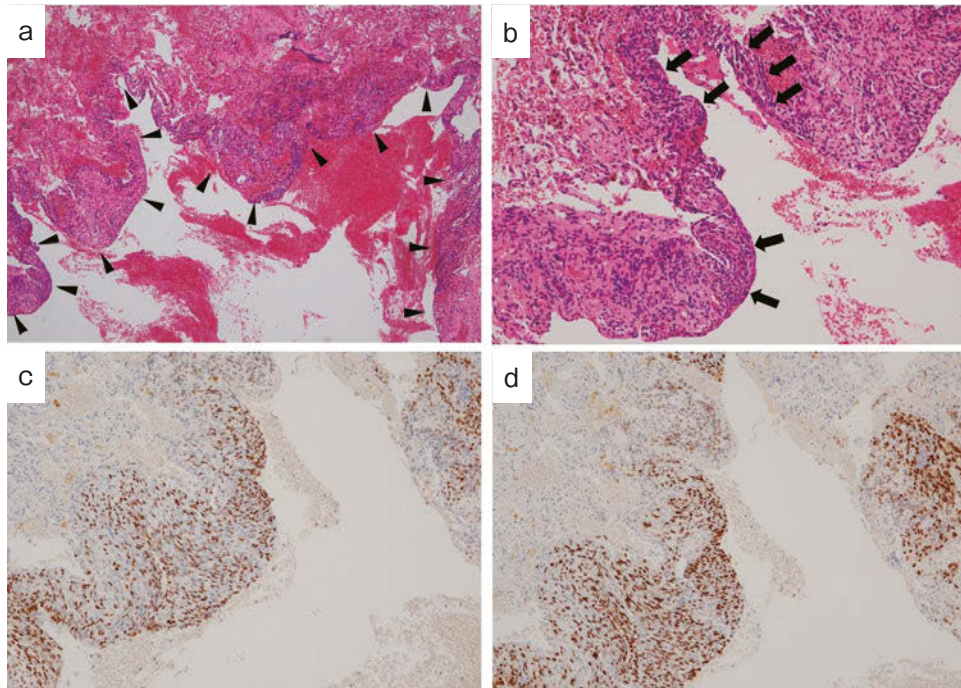
診断した (Fig. 1b). 右胸腔ドレーンを挿入し右胸腔内持続吸引を追加したが、肺の再膨張は得られなかった。気胸自体については左よりも右の方が難治性と判断し、右気胸は内科的治療での治癒は難しいと判断したため、右気胸に対する外科的治療を行うことを選択した。第15病日病理学的診断を兼ねて右気胸に対して胸腔鏡下手術を施行した。右胸腔内を観察したところ、横隔膜は異常を認めず、右上葉外側に母指頭大の嚢胞病変を認めたため、右肺部分切除術を施行した。右気胸は術後もエアリークが遷延したこと、外科的治療を施行していない左気胸においてもエアリークが遷延したことから、両側気胸に対してピシバニール® (picibanil®: OK-432) による胸膜癒着術を施行し、その後両側気胸はコントロール可能になった。手術検体の嚢胞病変を組織学的に検討したところ、肺内の嚢胞病変が臓側胸膜にも及び、嚢胞近傍に紡錘形細胞の増生を認め (Fig. 3a, b), 免疫染色にてエストロゲンレセプター陽性 (Fig. 3c), プロゲステロンレセプター陽性 (Fig. 3d), CD10染色陽性, HMB45染色

陰性, HHF36染色陰性より子宮内膜症と診断。以上より子宮内膜症による月経随伴性気胸と確定診断した。その後リュープロレリン (leuprorelin) による偽妊娠療法を行い、10年経過するも気胸の再発はなく現在経過観察中である。

## 考 察

今回我々は、月経随伴性両側気胸で、胸部CTにて認めた多発嚢胞陰影が病理学的に子宮内膜症と証明できた1例を経験した。本例は気胸発症時の胸部CTにて肺内多発嚢胞陰影を認めたため、リンパ脈管筋腫症, Birt-Hogg-Dubé症候群, シェーグレン症候群, リンパ増殖性疾患, アミロイドーシスなどの他の嚢胞性肺疾患との鑑別も考慮したが、手術検体の病理学的検討により子宮内膜症と確定診断できた。以上より本例の肺内多発嚢胞は子宮内膜症により形成されたものと考えた。

月経随伴性気胸は、月経24時間前から月経後48~72時間までに発症する気胸で、女性の気胸の5~20%を占



**Fig. 3** Pathological findings. Pathological examination revealed cystic dilatation of the alveolar space and visceral pleura (arrowheads), and spindle-shaped cells (arrows) adjacent to the cystic wall (a, b), showing positivity of estrogen receptor (c), and progesterone receptor (d), consistent with endometriosis.

める<sup>1)</sup>。発症年齢は平均35歳(19~54歳)で、骨盤内子宮内膜症より発症年齢が約5年遅れるとされる<sup>1)</sup>。病変部位についてKoromら<sup>2)</sup>は、右側が91.7%、左側が4.8%、両側が3.5%と右側が圧倒的に多いと報告している。

月経随伴性気胸の発症機序として以下の3つが提唱されている。①Maurer説<sup>3)</sup>：月経時に子宮頸部の粘液腺がはずれ、子宮から腹腔内へ空気が流入し、まず気腹となる。その後先天的な横隔膜欠損もしくは横隔膜子宮内膜症による横隔膜欠損を通じて胸腔内に空気が流入する。②Lillington説<sup>4)</sup>：臓側胸膜子宮内膜が月経時に脱落し、臓側胸膜に欠損孔を作り、気胸を起こす。③Rossi説<sup>5)</sup>：月経時に血中でprostaglandin F<sub>2α</sub>が増加し、肺血管および気管支を収縮させ、その結果肺胞断裂が生じ気胸を引き起こす。月経随伴性気胸症例の多くが横隔膜に子宮内膜症が確認されることからMaurer説が有力であるが、すべての症例を説明することは難しく、本例においては横隔膜病変がないこと、病理学的に肺内および臓側胸膜にかけて子宮内膜組織が認められたことから、断定はできないがLillington説で説明可能と考えた。

月経随伴性気胸の責任病巣は、Channabasavaiahら<sup>6)</sup>による78例の検討では63例(81%)に横隔膜病変、14例(18%)に臓側胸膜病変、8例(10%)に壁側胸膜病変、5例(6%)に肺実質病変と報告され、またAlifanoら<sup>7)</sup>による28例の検討では22例(78.6%)に横隔膜病変、3例

(10.7%)に横隔膜病変を伴わない臓側・壁側胸膜病変、3例(10.7%)に横隔膜病変を伴わない肺嚢胞を認めたと報告され、横隔膜病変が高頻度で胸膜病変は少なく、本例の責任病巣である肺病変はさらに頻度が低いとされている。しかし、Fosterら<sup>8)</sup>の月経随伴性気胸の手術例41例における手術所見として、横隔膜病変ありが12例(29%)に対して臓側胸膜病変のみが20例(49%)と臓側胸膜病変が高頻度だったという報告や、手術時の肉眼所見では臓側胸膜に異常を把握できず、手術標本の病理学的検討により初めて臓側胸膜や肺の子宮内膜症と診断される症例報告がある<sup>9)</sup>ことから、月経随伴性気胸症例の責任病巣として、臓側胸膜病変さらには肺実質病変の頻度が過去の報告より高い可能性を考えた。

本例の多発嚢胞陰影は肺実質を責任病巣と病理学的に証明できたことから、本来ならば肺子宮内膜症としての検討をすべきではあるが、肺実質単独子宮内膜症として検討された報告が過去になく、ほとんどの報告が臓側胸膜・肺子宮内膜症としての検討であったため、今回は臓側胸膜・肺子宮内膜症として臨床的検討をすることにした。我々が調べた範囲では、臓側胸膜・肺子宮内膜症による月経随伴性気胸は、本例、森脇ら<sup>9)</sup>の3例を含めて17例が報告されている<sup>9)~15)</sup>。年齢は19~45歳(中央値34歳)、骨盤内子宮内膜症の合併例は8例、妊娠経験は3例、偽妊娠治療は2例に認めた。月経随伴性血痰の合併を5

例に認めた。胸部CTを施行できた14例の検討では7例(50%)が異常なく<sup>9)</sup>、7例が嚢胞または空洞<sup>10)~14)</sup>、1例が浸潤影、4例がすりガラス陰影、1例が粒状影を認めた。浸潤影、すりガラス陰影を認めた5例はすべて血痰合併例であり、出血を反映した陰影と考えた<sup>11)~14)</sup>。嚢胞に関しては、1例が単発、6例が多発し、薄壁嚢胞が4例、厚壁嚢胞が3例であった。分布については、非胸膜直下分布であった単発嚢胞例以外の6例はすべて胸膜直下、非胸膜直下分布が混在していた。手術を施行した16例中横隔膜病変を伴った症例は2例のみであった。以上より臓側胸膜・肺子宮内膜症は横隔膜病変を伴わないことが多く、胸部CT上嚢胞、空洞が主所見であるが、50%に異常所見を認めないことが判明し、臨床上注目すべきと考えた。

臓側胸膜・肺に子宮内膜が発生する機序として、以下の3説が考えられる。①腹腔内遊走説：子宮内膜組織が卵管から腹腔内へ逆流と遊走を繰り返し、横隔膜下に定着、増殖して横隔膜子宮内膜症になり、横隔膜子宮内膜が胸腔内に播種する。②血行性転移説：子宮内膜組織が子宮および子宮付属器から静脈系に侵入して心臓を経由し、動脈系に入り各臓器に転移する。③中皮化生説：胸膜や腹膜の中皮細胞が化生して子宮内膜細胞になり、胸腔内で増殖する。本例は横隔膜病変がなく、腹腔内遊走説は否定的だが、骨盤内子宮内膜症を認めないことから血行性転移説とも言えず、中皮化生説においても病理学的根拠を示せず、発症機序については不明とせざるをえなかった。

月経随伴性気胸症例において嚢胞・空洞をきたした症例は本例を含め7例と稀であるが、そのうち5例が血痰を合併していた。血痰を伴わず嚢胞陰影を呈した月経随伴性気胸症例は2例の報告のみであり<sup>10)</sup>、本例は貴重な報告と考えた。

子宮内膜症症例において胸部CTにて認めた嚢胞陰影を病理学的に検討してみると、病理所見が詳細に記載された過去の4報告例では、3例が出血(血腫)、1例が肺胞壁の子宮内膜組織に関連した気腔拡張であった。本例は、出血を認めず子宮内膜組織に関連した気腔拡張であると考えた。肺胞壁への子宮内膜の存在が嚢胞形成に至る機序については現在のところ不明と言わざるをえないが、肺胞壁の子宮内膜組織によるair-trappingから嚢胞形成に至った可能性もあるのではないかと推察した。今後の症例の蓄積が必要と思われた。

月経随伴性気胸の画像所見としては、多くの症例が、横隔膜子宮内膜症のための気胸による肺の虚脱所見のみであり、肺内の陰影についてはほとんど記載がないのが現状である<sup>16)</sup>。本例のように嚢胞をきたす症例は稀だが、女性の気胸で嚢胞を認める症例においては子宮内膜症を

疑うことが必要と考えた。

謝辞：本例の診療についてご助言をいただきましたさいたま赤十字病院呼吸器内科 佐藤新太郎先生、山川英晃先生、西沢知剛先生、大場智広先生、積山慧美里先生、木田 言先生、太田啓貴先生、病理診断科 安達章子先生に深謝いたします。

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

## 引用文献

- 1) Alifano M, et al. Thoracic endometriosis: current knowledge. *Ann Thorac Surg* 2006; 81: 761-9.
- 2) Korom S, et al. Catamenial pneumothorax revisited: clinical approach and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 128: 502-8.
- 3) Maurer ER, et al. Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of the diaphragm. *J Am Med Assoc* 1958; 168: 2013-4.
- 4) Lillington GA, et al. Catamenial pneumothorax. *JAMA* 1972; 219: 1328-32.
- 5) Rossi NP, et al. Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg* 1974; 109: 173-6.
- 6) Channabasavaiah AD, et al. Thoracic endometriosis: revisiting the association between clinical presentation and thoracic pathology based on thoracoscopic findings in 110 patients. *Medicine (Baltimore)* 2010; 89: 183-8.
- 7) Alifano M, et al. Catamenial and noncatamenial, endometriosis-related or nonendometriosis-related pneumothorax referred for surgery. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 176: 1048-53.
- 8) Foster DC, et al. Pleural and parenchymal pulmonary endometriosis. *Obstet Gynecol* 1981; 58: 552-6.
- 9) 森脇義弘, 他. 肺胸膜に子宮内膜症を認めた月経随伴性気胸. *日臨外医会誌* 1992; 53: 2118-24.
- 10) Takahashi R, et al. Left-sided catamenial pneumothorax with thoracic endometriosis and bullae in the alveolar wall. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 23: 108-12.
- 11) Suwatanapongched T, et al. Thoracic endometriosis with catamenial haemoptysis and pneumothorax: computed tomography findings and long-term follow-up after danazol treatment. *Singapore Med J* 2015; 56: e120-3.
- 12) Fang HY, et al. Catamenial pneumothorax due to bilateral pulmonary endometriosis. *Respir Care* 2012; 57: 1182-5.
- 13) Lee YR, et al. Pleuropulmonary endometriosis: CT-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2006;

- 186: 1800-1.
- 14) Saito T, et al. Coexistence of catamenial pneumothorax and catamenial hemoptysis in a patient with pulmonary hemangiomas-like foci: a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139: e14-6.
- 15) 杉澤千穂, 他. 肺嚢胞と横隔膜に異所性子宮内膜組織が確認された月経随伴性気胸の1例. *胸部外科* 2010 ; 63 : 152-5.
- 16) Rousset P, et al. Thoracic endometriosis syndrome: CT and MRI features. *Clin Radiol* 2014; 69: 323-30.

### Abstract

#### A case of catamenial pneumothorax presenting as multiple pulmonary cysts

Hidekazu Matsushima<sup>a</sup>, Yuta Tsukahara<sup>a</sup>, Rie Kawabe<sup>a</sup>,  
Keiichi Akasaka<sup>a</sup>, Masako Amano<sup>a</sup> and Tamiko Takemura<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Department of Respiratory Medicine, Saitama Red Cross Hospital

<sup>b</sup>Department of Pathology, Kanagawa Cardiovascular and Respiratory Center

A 37-year-old female was admitted to our department because of sudden onset of left chest pain and dyspnea on the day before menstruation. She had a history of left-sided pneumothorax on two occasions. Her chest CT revealed left pneumothorax with multiple thin-wall cysts. She was diagnosed with spontaneous left-sided pneumothorax and was treated with continuous thoracic cavity drainage; however, her left-sided pneumothorax did not improve. In addition, it was complicated by right-sided pneumothorax. Therefore, she had surgery for her right-sided pneumothorax. Thoracoscopy revealed a cystic lesion in the right upper lobe and normal appearance of the diaphragm, and we performed partial resection of right upper lobe including the cystic lesion. Pathological examination of the pulmonary cystic lesion revealed endometriosis, and therefore we diagnosed her as having catamenial pneumothorax due to endometriosis. Radiologically, multiple pulmonary cysts due to endometriosis are rare in cases of catamenial pneumothorax. Catamenial pneumothorax should be considered in the differential diagnosis of patients with pneumothorax accompanied by multiple pulmonary cysts.