

●症 例

抗凝固療法で縮小を認めた瘤内血栓を伴う奇静脈瘤の1例

森永 大亮^a 須甲 憲明^a 服部 健史^a
網島 優^a 本間 直健^b 畑中佳奈子^c

要旨：症例は64歳，女性．動悸を主訴に近医を受診し，胸部単純X線写真で1年前には認めない右上縦隔腫大を指摘されて当科に紹介された．胸部造影CTでは内部に血栓を伴う嚢状に拡張した奇静脈瘤を認め，外科的切除の適応と判断した．手術までリバーロキサバン（rivaroxaban）による抗凝固療法を開始したところ，瘤内血栓および奇静脈瘤の縮小を認め，その後，奇静脈瘤切除術を行った．1年の間に発生または増大し，抗凝固療法により瘤内血栓とともに縮小した奇静脈瘤の1例を経験したので報告する．

キーワード：奇静脈瘤，奇静脈瘤内血栓，抗凝固療法，リバーロキサバン，外科的切除

Azygos vein aneurysm, Azygos vein thrombosis, Anticoagulant therapy, Rivaroxaban, Surgical resection

緒 言

奇静脈瘤はきわめて稀な疾患であり，自然経過について不明な点が多い．治療介入の是非やその時期について議論が分かれるが，血栓合併例については肺塞栓をきたした報告もあり¹⁾，早期の介入が望ましいという点についてはおおむね一致している．

今回我々は瘤内に血栓を伴った奇静脈瘤に対し，抗凝固療法後に瘤内血栓，奇静脈瘤ともに縮小し，外科的切除をした症例を経験した．本症例は1年前の胸部単純X線写真では異常を認めず，血栓形成とともに奇静脈瘤が急速に増大したと考えられたため，文献の考察を加えて報告する．

症 例

患者：64歳，女性．

主訴：動悸．

生活歴：喫煙歴；5本/日（22～27歳），飲酒歴；機会飲酒，職業歴；元銀行員．粉塵曝露なし．

既往歴：脂肪肝．外傷の既往なし．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：20XX年12月に動悸を主訴に近医を受診した．胸部単純X線写真で右上縦隔の腫大を指摘され，精査目的で当科紹介となった．

身体所見：身長152.6cm，体重50.9kg，意識清明，体温36.5℃，血圧119/71mmHg，脈拍73回/分・整，SpO₂98%（室内気）．心音正常，呼吸音異常なし．腹部異常所見なし．表在静脈の拡張なし．

血液検査所見：末梢血，一般生化学検査はいずれも正常範囲内であった．D-dimer 3.0μg/mL，FDP 6μg/mLと軽度の凝固亢進を認めた．ループスアンチコアグラントは1.1で正常範囲内であった．抗核抗体などの各種自己抗体は陰性であった．腫瘍マーカーはいずれも正常範囲であった．

胸部単純X線写真：右上縦隔から右肺野に向けて張り出した，境界明瞭，辺縁平滑な腫瘤影を認めた（Fig. 1a）．1年前の胸部単純X線写真では明らかな異常を認めなかった（Fig. 1b）．

胸部造影CT（Fig. 2a）：右中縦隔に長径65mm大の腫瘤性病変を認めた．腫瘤像は前方は上大静脈，後方では奇静脈に連続して内部に造影欠損域を認めた．腫瘤影周囲には明らかな炎症性癥痕や胸膜肥厚は認めなかった．

胸部MRI：造影CTで認めた腫瘤像はT1強調画像および拡散強調画像で中心部低信号，辺縁部高信号を呈し，T2強調画像では不均一な高信号を呈していた．

心エコー検査：心駆出率68%で壁運動の異常はなかった．右室右房間圧較差は16mmHgとわずかであった．右心負荷所見は認めなかった．

連絡先：須甲 憲明

〒063-0005 北海道札幌市西区山の手5条7丁目1-1

^a 国立病院機構北海道医療センター呼吸器内科

^b 同 呼吸器外科

^c 北海道大学病院病理診断科

(E-mail: suko.noriaki.ur@mail.hosp.go.jp)

(Received 30 Jul 2020/Accepted 22 Jan 2021)

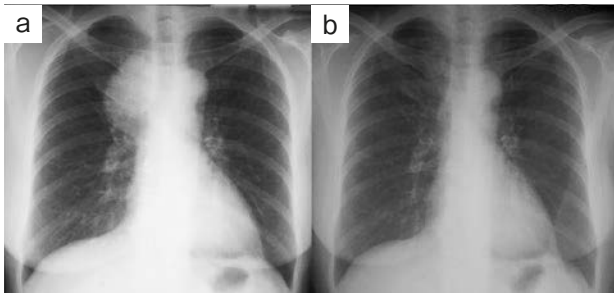


Fig. 1 Chest X-ray findings. (a) It shows a well-circumscribed mass with smooth margins, which protrudes from the right upper mediastinum to the right lung field. (b) There were no abnormal findings one year before examination.

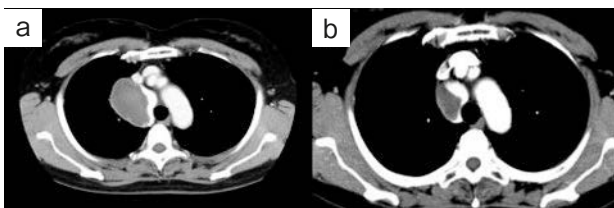


Fig. 2 Contrast-enhanced chest CT findings. (a) A mass lesion with a major axis of 65mm is seen in the right middle mediastinum. There were contrast filling defects in the azygos vein. (b) Following the start of anticoagulant treatment, both the aneurysm and the inside thrombus were reduced.

臨床経過：造影CTとMRIの画像所見から内部に血栓を伴った奇静脈瘤と診断し、瘤内血栓を認めたことから外科的切除の適応と判断した。造影CTおよび心エコー検査からは肺血栓塞栓症は否定的と判断し待機手術の方針としたが、その間に病状が進行する可能性を考慮し、リバーロキサバン (rivaroxaban, 30mg/日) による抗凝固療法を開始したところ、およそ2週間で瘤内血栓 (長径56mm→45mm)、奇静脈瘤 (長径65mm→45mm) ともに縮小を認めた (Fig. 2b)。

外科的切除は当初胸腔鏡下で開始したが、奇静脈瘤と上大静脈間の周囲脂肪組織の硬化を認め、また奇静脈尾側も右肺上葉縦隔側に癒着して剥離時に菲薄化した奇静脈壁からの血液の滲出も認めて難渋したため、術中に開胸手術に変更した。現在、術後3年が経過しているが、血栓出現や奇静脈瘤の再発を認めず、外来で経過観察中である。

病理所見 (Fig. 3)：切除された奇静脈瘤壁は弾性線維と線維からなる静脈壁で、一部内腔に、器質化した血栓とヘモジデリンの沈着や反応性に増生した血管内皮からなる papillary endothelial hyperplasia の像を認めた。血栓

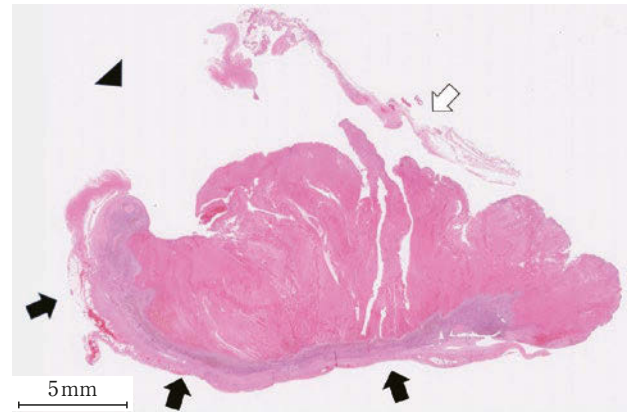


Fig. 3 Representative hematoxylin-eosin (HE) staining images (magnification, $\times 0.58$; scale bar, 5mm) showing elastic fibers and fibrosis of the azygos vein walls. On the outer side of the azygos vein lumen, an organized thrombus containing papillary endothelial hyperplasia and hemosiderin deposits are observed (black arrows). Severe fibrosis is observed on the walls of the azygos vein, where thrombosis is particularly profound at the site of connection with the right lung; significant sclerosis of the adjacent adipose tissue is also seen. The caudal wall of the azygos vein arch is thinned, and elastic fibers are scarce (white arrow). The arrowhead shows the connection site between the superior vena cava and the azygos vein.

付着部位は奇静脈瘤外側から上大静脈流入部近傍まで認め、同部の奇静脈壁は線維化が目立ち、血管壁の弾性線維の断裂もみられた。同部位の瘤壁周囲では肺との癒着や脂肪組織の硬化を認めた。奇静脈瘤内側の奇静脈尾側断端付近の血管壁は菲薄化し、弾性線維が消失もしくは断片的に確認できる程度の線維化した薄い壁であった。

考 察

奇静脈瘤は1963年にWalkerにより初めて報告²⁾された。2016年までの文献的検索では国内外含め57例が報告³⁾され、その後の報告も我々が検索できた範囲では数例ときわめて稀な疾患である。

正常奇静脈の直径はCT上わずか1.0cmである一方、奇静脈弓部の直径は健常者や妊婦などでは1.5cmまで増大するとされ⁴⁾、体位や循環血液量などに大きく影響される。奇静脈瘤について確立した定義は存在しないが、Kreibichらは正常直径の2.5倍以上である2.5cm、奇静脈弓部では3.75cmを超える拡張を奇静脈瘤と定義することを提案している³⁾。

奇静脈瘤は心疾患等による中心静脈圧の上昇、下大静脈の閉塞や門脈閉塞などに由来する2次性、外傷に伴う仮性瘤⁵⁾のほか、原因不明の特発性に大別される⁶⁾。また

形状としては紡錘状と嚢状に分類される⁶⁾。

特発性奇静脈瘤は、奇静脈が後主静脈と主上静脈という2つの由来の異なる血管が結合して発生するために、その発生学的な脆弱性が背景にある可能性も指摘¹⁾されているほか、気管から右主気管支分岐部をまたぐ奇静脈弓に好発することから、気管支の摩擦や圧排による物理的外力や、胸腔内圧の変動などの外的要因により血流の乱流や逆流が起こることで瘤化を招くとする推察もある⁷⁾。

多くは検診などで無症候性に発見されるが、瘤径の増大による肺の圧排のため咳嗽や喘鳴、血痰などの症状をきたした報告もある^{1)8)~10)}。

奇静脈瘤の治療に関しては報告症例も少なく、確立された指針はない。経過観察されている報告もあるが、経過観察中に奇静脈瘤の増大した例⁷⁾、6年目に突然瘤内血栓が形成された例⁹⁾、肺血栓塞栓症の出現した例¹¹⁾もあり、可能であれば手術が望ましいと思われる。実際に瘤内血栓や肺血栓塞栓症を併発している場合に加え、奇静脈瘤が増大する場合も破裂の危険性を考慮し切除されている報告が多かった³⁾。また形状的に嚢状の奇静脈瘤は紡錘状に比べて増大することが多く、血栓もできやすいとされ¹²⁾、奇静脈瘤の形状も手術を考慮するうえで重要と思われる。

手術方法に関しては標準開胸下で外科的切除が行われていたが、2005年にPersonらにより、術前診断のついた奇静脈瘤の胸腔鏡下切除が報告¹³⁾されて以降、胸腔鏡下での切除が比較的安全かつ有効であるとされ、胸腔鏡下手術報告例が増えている³⁾。

血栓を伴った奇静脈瘤に対しては血栓の遊離による肺塞栓症のリスクもあることから、これまで手術が第1選択とされていたが、近年では、ワルファリン (warfarin) やエドキサバン (edoxaban) 投与による抗凝固療法を行い、瘤内血栓あるいは肺動脈血栓が消失した報告¹¹⁾¹⁴⁾もある。しかしこれらの報告はいずれも奇静脈瘤は残存し根治的ではなく、抗凝固療法を継続することに伴うリスクもあり、手術不可能な症例に限定すべきと考えられる。本症例では造影CTおよび心エコー検査で明らかな肺血栓塞栓を疑う所見がなく待機手術としたが、その間に病状が悪化するリスクを考慮して手術前中止期間の短いパーロキサバンの投与を開始した。

本症例では明らかな基礎疾患は認めず、外傷の既往もないことから特発性奇静脈瘤と診断した。本症例では1年前の胸部単純X線写真で異常陰影を認めなかったにもかかわらず、急速に瘤が増大した。その原因として、吉田ら⁷⁾が推察したような後天的な機序で発生した可能性や、瘤内血栓が上大静脈流入部付近まで付着していたことから、瘤内に形成され器質化した血栓が流入部をふさぐように増大することで瘤内の圧をさらに上昇させ、奇

静脈瘤が増大した可能性がある。その後の抗凝固療法により、上大静脈流入部付近の血栓が溶解、縮小し血流が改善すると、圧負荷も改善して、血栓のみならず奇静脈瘤までもが急激に縮小したと考えられた。

本症例の奇静脈瘤は肺との癒着部分や上大静脈との間の脂肪組織の硬化を認めた。これらの病変が奇静脈瘤や瘤内血栓の原因となった可能性も否定できないが、診断前の数年間に発熱や胸痛などの症状はなく、診断時の胸部造影CTにおいても肺炎や胸膜炎の既往を示唆する所見を認めなかったことから、肺との癒着や脂肪組織硬化をきたす炎症性疾患が奇静脈瘤や瘤内血栓の原因とは考えにくいと思われた。また同部の奇静脈瘤内腔は血栓が付着した壁で、器質化血栓に連続して線維化が目立ち、弾性線維の断裂や器質化、papillary endothelial hyperplasiaの所見を認め、血栓形成に伴う周囲の変化としても矛盾しない所見であった。なお、奇静脈瘤壁の菲薄化した部分も認めたが、同部位は弾性線維が消失もしくは断片的に確認できる程度の線維化した薄い壁で、血栓付着部位の対側にあり、瘤内圧上昇に伴う物理的変化と考えられた。

過去の血栓を合併した奇静脈瘤の報告でも周辺構造との癒着を認めた報告⁹⁾はあるが、癒着と血栓形成の関係は明らかにはなっておらず、今後の解明が待たれる。

本症例では、癒着のため胸腔鏡下手術はできなかったが、術前に抗凝固療法を行うことによって奇静脈瘤や瘤内血栓を小さくし、胸腔鏡下手術を含め侵襲の少ない手術にできる可能性もあり、症例ごとに検討すべきと考えられた。

本論文の要旨は、第112回日本呼吸器学会北海道地方会(2016年9月、札幌)で発表した。

謝辞：治療に際し多大なるご協力をいただきました北海道医療センター呼吸器外科 大坂喜彦先生に感謝申し上げます。

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) Nakamura Y, et al. Surgical exclusion of a thrombosed azygos vein aneurysm causing pulmonary embolism. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 133: 834-5.
- 2) Walker WA. Aneurysm of the azygos vein, etiology undetermined. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1963; 90: 575-7.
- 3) Kreibich M, et al. Aneurysms of the azygos vein. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2017; 5: 576-86.
- 4) Heitzman ER. Radiologic appearance of the azygos

- vein in cardiovascular disease. *Circulation* 1973; 47: 628-34.
- 5) Siddorn JA, et al. Dilatation of the azygos vein simulating a mediastinal tumour. *Thorax* 1979; 34: 117-9.
 - 6) Abbott OA, et al. Aneurysmal dilatations of the superior vena caval system. *Ann Surg* 1964; 159: 858-72.
 - 7) 吉田久美子, 他. 完全胸腔鏡下に切除した特発性奇静脈瘤の2例. *日呼外会誌* 2015 ; 29 : 101-5.
 - 8) Gallego M, et al. Idiopathic azygos vein aneurysm: a rare cause of mediastinal mass. *Thorax* 1999; 54: 653-5.
 - 9) Kurihara C, et al. Resection of an azygos vein aneurysm that formed a thrombus during a 6-year follow-up period. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 1008-10.
 - 10) 市原英基, 他. 咯血にて発症した奇静脈瘤の1例. *日呼吸会誌* 2007 ; 45 : 479-82.
 - 11) Mochimaru T, et al. Edoxaban treatment for pulmonary arterial thromboembolism associated with azygos vein aneurysm. *Respirol Case Rep* 2017; 5: e00223.
 - 12) Ko SF, et al. Imaging features and outcomes in 10 cases of idiopathic azygos vein aneurysm. *Ann Thorac Surg* 2014; 97: 873-8.
 - 13) Person TD, et al. Thoracoscopic approach to the resection of an azygos vein aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 130: 230-1.
 - 14) Yang JY, et al. Evaluating a thrombosed azygos vein aneurysm combined with pulmonary arterial thromboembolism by ECG-gated multidetector CT: a case report. *Korean J Radiol* 2011; 12: 754-6.

Abstract

Reduction in size of a thrombosed azygos vein aneurysm following preoperative anticoagulation therapy: a case report

Daisuke Morinaga^a, Noriaki Sukoh^a, Takeshi Hattori^a,
Masaru Amishima^a, Naotake Homma^b, Kanako C. Hatanaka^c

^aDepartment of Pulmonary Medicine, National Hospital Organization, Hokkaido Medical Center

^bDepartment of Thoracic Surgery, National Hospital Organization, Hokkaido Medical Center

^cDepartment of Surgical Pathology, Hokkaido University Hospital

A 64-year-old woman was found to have an enlarged mediastinum on chest radiography and was referred to our department. One year before the examination, no abnormal shadowing had been found. Contrast-enhanced chest computed tomography (CT) revealed a saccular aneurysm of the azygos vein with a thrombus. We considered surgical resection to be indicated, considering the risk of the patient developing pulmonary embolism. We provided preoperative anticoagulation therapy with rivaroxaban and discovered reduction of not only the thrombus but also the aneurysm. Thereafter, surgery was performed.

We report a case of azygos vein aneurysm with thrombus that developed or increased over the course of one year, in which both the aneurysm and the thrombus diminished with anticoagulant therapy.