症 例

肺リウマチ結節の破綻による気胸を併発した
リウマチ様塵肺症（カプラン症候群）の1例

今村 史人, 間瀬憲多朗

要 旨

症例は65歳男性。56歳時より慢性関節リウマチにて治療中であった。咳嗽、胸痛を主訴に近医を受診し、胸部単純X線にて左気胸の診断で当院に紹介となった。胸部CTで左肺S6に直径約3cmの空洞病変を認めた。同部が気胸の責任病巣と診断し、胸腔鏡下左肺部分切除術を施行した。同部は病理組織学的に、肺リウマチ結節と診断され、空洞病変を有した肺リウマチ結節が破綻し気胸を発症したと考えられた。

索引用語：慢性関節リウマチ，肺リウマチ結節，リウマチ様塵肺症，カプラン症候群，気胸
rheumatoid arthritis, pulmonary rheumatoid nodule, rheumatoid pneumoconiosis, Caplan's syndrome, pneumothorax

はじめに

慢性関節リウマチ (rheumatoid arthritis, 以下 RA) には、様々な呼吸器病変を合併することが知られており、肺リウマチ結節もその一つに挙げられる。肺リウマチ結節は、通常無症状だが、感染症、出血、破裂、気管支胸膜瘻、胸水貯留、膿胸を合併することがある。

今回われわれは、RAの経過中に難治性の気胸を併発し、肺切除材料の組織学的検索の結果、気胸の原因が肺リウマチ結節の破綻であり、かつ背景肺組織に塵肺症が存在することが明らかとなったリウマチ様塵肺症 (rheumatoid pneumoconiosis, Caplan's syndrome) の1例を経験したので報告する。

症 例

症 例：65歳，男性。

主 訴：咳嗽，胸痛。

既往歴：56歳時より慢性関節リウマチを発症し、プレドニンを10mg/日を内服していた。

気胸発症2ヵ月前のRF定量値は239 U/ml (正常値15 U/ml以下) であった。

20歳時，虫垂炎手術。32歳時，椎間板ヘルニア手術。43歳時，肺炎。

喫煙歴：15本/日×44年。

職業歴：16歳時から56歳時まで石材業に従事。

現病歴：一週間前から臥床時の咳嗽，胸痛が出現し，慢性関節リウマチで通院中の近医を受診した。胸部単純X線にて左気胸の診断で当院へ紹介となった。

入院時現症：臥床時の咳嗽，胸痛を認めた。左呼吸音は減弱していた。

入院時検査所見：白血球11600，CRP 1.29 mg/dl と軽度の炎症反応増加を認めた。AST 43 IU/l，ALT 50 IU/l，LDH 259 IU/l と軽度上昇していた。

胸部単純X線所見：左気胸を認めた (Fig. 1)。

胸部単純CT：左肺S6に直径約3cmの空洞病変を認めた (Fig. 2)。その他，右肺S1に直径8mmの石灰化を伴う結節と両肺尖部にブラを認めた。肺気腫性変化はほとんど認めなかった。

Fig. 1 Chest radiograph showed left pneumothorax.

入院後経過：入院後ロッカーを挿入し胸腔ドレナージを行ったが改善しないため、第 19 病日に手術を施行した。

手術所見：胸腔鏡下左肺部分切除術を行った。胸水は認めなかった。肺尖部に軽度の癒着を認めた。CT で認めた S6 の空洞病変は白苔が付着しており、indentation を認めた。同部を責任病巣と判断し、十分に空洞病変を切除できるように楔状に END GIA® Green 60 mm 2 本と Blue 45 mm 1 本で切除した。肺尖部のブラは、END GIA® Blue 60 mm, 45 mm, 30 mm を各 1 本ずつ使用し切除した。病変切除後の Sealing test では、切離部から極軽度の air leakage を認めるのみであったため、切離部の被覆は行わなかった。

病理組織所見：責任病巣と考えられる S6 には胸膜直下に空洞を伴った直径約 2 cm の病変が形成されていた。この空洞病変は、中枢側で細気管支と交通しており、末梢側の空洞壁は線維性に肥厚した臓側胸膜と一体化していた。組織学的には、空洞壁は柵状に配列する類上皮細胞層とその周囲の高度の炎症細胞浸潤を伴った肉芽組織像からなり、内腔面には壊死物が付着しており、リウマチ結節と診断した (Fig. 3a)。弾性線維染色を施すと臓側胸膜肥厚部で胸膜弾性膜が断裂しており、今回の気胸の責任病巣と考えられた (Fig. 3b)。以上の所見より、肺リウマチ結節の破綻により気胸が発症したと考えられた。

Fig. 2 CT scan showed a cystic lesion about 3 cm in diameter in the left S6.

S6 の空洞病変周囲や肺尖部切除材料には、珪肺結節 (Fig. 4) や粉塵沈着を伴った小線維化巣が散在していた。Ziehl-Neelsen 染色、抗 BCG 抗体を用いた免疫染色を行ったが、抗酸菌は検出されなかった。

術後経過：術後第 2 病日に胸腔ドレーンを抜去した。術後第 4 病日に、肺の虚脱を認めたが、保存的に改善した。術後第 10 病日に退院となったが、退院後 5 日目に再び左気胸となり再入院した。胸腔持続ドレナージを行い改善した。その後は、現在術後 6 年経過し気胸の再発は認めていない。

考 察

本症例は、術前胸部 CT では気胸の原因と考えられた左下葉の空洞病変以外は、右上葉末梢の石灰化を伴う約 5 mm の円形陰影が 1 個認められたのみで、空洞病変の原因は不明であった。保存的治療では気胸が改善しなかったため、肺部分切除術を行い、その切除材料を病理組織学的に検索したところ、左下葉の空洞病変はリウマチ結節が空洞化したものであり、その破綻が気胸の原因であること、非空洞部肺組織に珪肺結節や粉塵沈着を伴った線維化巣が散在し、背景に塵肺症があることが明らかになった。

塵肺症に合併した肺リウマチ結節はカプラン症候群と呼ばれ、塵肺症の男性の 2~6% に発生する¹⁾。粉塵の刺激に対する過敏反応と考えられているが、因果関係、発症機序の詳細は不明である。

リウマチ結節は RA に特異的な病変で、約 1/4 の症例

Fig. 3 a: Histopathologic findings disclosed fibrinoid necrosis, palisading histiocytosis, and infiltration of lymphocytes.
b: Histopathologic findings disclosed rupture of the pleural elastic membrane.

Fig. 4 Histopathologic findings disclosed a silicotic nodule.

で認められる。好発部位は肘頭部か前腕尺側部であるが、PIP 関節、後頭部、仙骨部などの外力を受けやすい部位に出現することが多い。深部皮下組織にでき、移動性がなく無痛性で、円形ないし楕円形の固い腫瘤として触れる²⁾。

リウマチ結節は肺内にも発生することがあり、high-resolution computed tomography (HRCT) を用いた画像解析では RA 患者の 20% に認められると報告されている³⁾。画像上、肺リウマチ結節は、上肺野や中肺野の末梢領域に胸膜に接して出現することが多く、73% が多発性で⁴⁾、大きさは一般に数 mm から 3 cm 程度で、空洞形成は 38.4% から 50% と報告されている^{5,6)}。

病理組織学的には、肺リウマチ結節は皮下のリウマチ結節と同様の壊死性肉芽腫性病変で、中心が壊死に陥ったコラーゲンからなり、その周囲を取り囲むように類上

皮細胞の柵状に配列し、その周囲にはリンパ球や形質細胞が浸潤している。鑑別診断は肺癌や、ステロイド剤や免疫抑制剤が投与されている症例では真菌感染症、結核などが重要となる。

肺リウマチ結節は、通常無症状だが、合併症として感染症、出血、破裂、気管支胸膜瘻、胸水貯留、膿胸が知られている^{5,7)}。肺リウマチ結節の破綻による気胸の手術報告は本邦では本症例を含め 3 症例であり、比較的稀な合併症と考えられた^{8,9)}。

また本症例では術後早期に 2 回の気胸再発が認められており、術中所見から肺切除断端からの air leakage の可能性が高いと考えられた。田中らは、珪肺症合併気胸の術後合併症の対策として肺組織切断端に存在する微小珪肺結節やその周囲組織における針穴からの気瘻防止が重要であり、生体内吸収性縫合補強材 (PGA フェルト) の使用を推奨している¹⁰⁾。塵肺症合併の場合、本症例のように肺気腫性変化をほとんど認めなくても、肺切除断端に何らかの被覆を行うことが望ましいと考えられた。

結 語

肺リウマチ結節の破綻による気胸を併発したリウマチ様塵肺症 (カプラン症候群) の 1 例を経験した。RA 症例の経過中は様々な肺野病変や症状の出現を念頭に置きフォローしていく必要があると考えられた。

謝 辞

本論文の作成にあたり、病理診断についてご指導を頂きました当院病理診断科の堀口尚先生に深謝いたします。

文 献

1. 佐藤恵子, 谷 憲治, 豊田優子. 呼吸器症候群 (第 2 版) その他の呼吸器疾患を含めて びまん性肺疾患 じん肺 および室内, 大気環境汚染による肺疾患 Caplan 症候群. 日本臨床 別冊呼吸器症候群 I 2008: 521-5.
2. 柏崎貞夫. 慢性関節リウマチ. 上田英雄, 竹内重五郎, 杉本恒明編. 内科学. 第 5 版. 東京: 朝倉書店; 1991: 1100-6.
3. 芦谷淳一. 関節リウマチ. 日本臨床 別冊呼吸器症候群 II 2009: 623-7.
4. Walker WC, Wright V. Pulmonary lesions and rheumatoid arthritis. *Medicine* 1968; **47**: 501-20.
5. Panettiere F, Chandler BF, Libcke JH. Pulmonary cavitation in rheumatoid disease. *Am Rev Respir Dis* 1968; **97**: 89-95.
6. William DT, Thomas VC, Michael NK, Melissa LR, Nestor LM, Talmadge EK. Connective tissue and inflammatory bowel diseases. In: *Non-Neoplastic Disorders of the Lower Respiratory Tract First Series Fascicle 2*. Washington DC: American Registry of Pathology and the Armed Forces Institute of Pathology; 2002: 291-320.
7. 高野 慎. リウマトイド結節. *Medicina* 1992; **29**: 1410-2.
8. 西田千夏, 矢寺和博, 國本政瑞沖, 山崎 啓, 依田文良, 川波敏則, 他. 気胸を合併した肺リウマチ結節の 1 例. 日呼吸会誌 2008; **46**: 934-9.
9. Kobayashi T, Satoh K, Ohkawa M, Satoh A. Multiple rheumatoid nodules with rapid thin-walled cavity formation producing pneumothorax. *J Thorac Imaging* 2005; **20**: 47-9.
10. 田中良太, 雨宮隆太, 朝戸裕二, 清嶋護之, 河野修三, 鎬木孝之, 他. 珪肺症合併気胸に対する胸腔鏡下手術症例の検討. 日呼外会誌 2000; **14**: 501-6.

A case of rheumatoid pneumoconiosis (Caplan's syndrome) with pneumothorax due to rupture of a pulmonary rheumatoid nodule

Fumito Imamura, Kentaro Mase

Department of General Surgery, Hitachi, Ltd., Hitachinaka General Hospital

A 65-year-old man with a 9-year history of articular rheumatism complained of cough and chest pain. He was referred to our hospital with a diagnosis of left pneumothorax. Chest CT scan showed left pneumothorax and a 3-cm nodular shadow with cavitation in the left S6. He underwent video-assisted thoracic surgery. The nodule with cavitation in the left S6 was excised. The histopathology of the excised nodule showed the typical features of a rheumatoid nodule.