症 例

肝前性門脈圧亢進症による気管支静脈瘤の一例

池田 宏国, 永廣 格, 戸田 大作
安藤 陽夫, 清水 信義

要 旨

今回われわれは、肝前性門脈圧亢進症に伴う気管支静脈瘤の一例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。症例は60歳男性、繰り返す喀血と右肺巨大腫瘍の精査のため当科紹介となった。胸部X線・CT・MRIにて右胸腔に21×11cmの巨大な腫瘍を認め、画像所見・臨床経過から慢性膿胸と診断した。胸腹部造影CT・MRIで胸部食道から胃噴門部にかけて著明に発達した側副血行を認め、また肝門部での門脈狭窄と肝外門脈の拡張も認めた。胃食道内視鏡では下部食道から胃噴門部にかけて全周性の食道静脈瘤を、気管支内視鏡では気管下部から両側主気管支にかけて膜様部を中心とした非拍動性・暗赤色・薄壁の血管拡張所見を認めた。以上の所見から、肝門部門脈狭窄による肝前性門脈圧亢進症に伴った気管支静脈瘤と診断した。繰り返す喀血は静脈瘤からの出血と考えられた。

索引用語：気管支静脈瘤，門脈圧亢進症，肝門部門脈狭窄，慢性膿胸
bronchial varix, portal hypertension, portal vein stenosis, chronic empyema

はじめに

気管支静脈瘤は極めてまれな疾患であり、僧帽弁狭窄症に伴うものや^{1,2)}、肝硬変による門脈圧亢進症に伴うもの^{3,4)}、特発性のもの⁵⁾など数例の報告があるに過ぎない。今回われわれは肝前性門脈圧亢進症に伴う気管支静脈瘤の一例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：60歳，男性。

主 訴：労作時呼吸困難，少量の喀血。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：27歳時，右肺嚢胞切除術を受けた。その際縦隔腫瘍を指摘されたが，放置していた。50歳時，腹部膨満感と背部痛が出現し近医受診，肝背側の腫瘍（膿瘍）を指摘されドレナージを受けたが改善せず，51歳時に腫瘍切除術（肝後区域・横隔膜合併切除）を

受けた。術後診断は縦隔腫瘍の腹腔内進展による偽嚢胞であった。56歳時，直腸癌にて低位前方切除術を受けた。

現病歴：37歳時，胸部X線にて右胸腔内腫瘍を指摘された。45歳時にはじめて少量の喀血を認め，他医で精査を受けたが原因不明であり，保存的に止血した。59歳時に再度少量の喀血があり，気管支鏡検査で右胸腔内の腫瘍からの出血と診断された。その間，胸腔内腫瘍は徐々に増大していたが放置されていた。このたび退職を機に治療方針の検討のため当科を紹介され，入院した。

入院時現症：身長169cm，体重62kg，体温36.5℃，血圧142/82mmHg，脈拍88整，結膜に貧血・黄疸なし。右全肺野にわたり呼吸音の減弱を認めた。心雑音なし，腹部は平坦で圧痛なく，肝・脾は触知しなかった。腹壁皮静脈の拡張は認めなかった。

入院時血液生化学検査所見：WBC 6400/ml，RBC 364×10^4 /ml，Hgb 10.6g/dl，Hct 31.4%，Plt 12.5×10^4 /ml，TP 6.84g/dl，Alb 4.07g/dl，T.bil 1.24mg/dl，AST 21 IU/l，ALT 13 IU/l，ALP 102 IU/l，LAP 57 IU/l， γ -GTP 35 IU/l，Che 106 IU/l，LDH 573 IU/l，Na

Fig. 1 Chest X-ray showed a huge mass in the right chest.

Fig. 2 Chest CT showed a chronic empyema and numerous collaterals surrounding the esophagus. (arrows: numerous collaterals)

Fig. 3a (left) The collaterals surrounding the esophagus and the stomach were noted on abdominal CT. (arrows) **b (right)** : An extrahepatic portal vein stenosis was noted. (arrows)

142mEq/l, K 4.3mEq/l, Cl 105mEq/l, Ca 9.0 mEq/l, CRP 3.4mg/dl, KICG 0.094, ICG 15' 25.8%, PT 79%, APTT 40.0sec, PT-INR 1.19, 血液ガス所見: PaO₂ 89.5mmHg, Pa CO₂ 46.1mmHg, pH 7.367. 以上のように軽度の貧血と炎症所見, 肝機能低下を認めた.

心臓超音波検査: 左室機能は良好であり, 僧帽弁に異常を認めず, 右室負荷も認めなかった.

胸部単純レントゲン写真 (Fig. 1): 右中肺野から下肺野にかけて巨大な腫瘤影を認めた.

胸部 CT (Fig. 2): 右胸腔内下半を占める22×11cmの境界明瞭で厚い被膜を有し内部不均一な石灰化を伴う腫瘤を認めた. また, 胸腔内の食道壁は著明に肥厚

しており, 造影 CT にて食道周囲の側副血行路の著しい発達を認めた.

腹部 CT (Fig. 3a, b): 下部食道から胃噴門部にかけても下部食道の著明な壁肥厚と側副血行の発達を認めた. 肝門部にて門脈の狭窄があり, 肝内門脈の狭小化と肝外門脈の拡張を認めた. 肝門部に狭窄の原因となる腫瘍性病変やリンパ節腫脹, 脾炎の存在などは認めなかった. また, 上腸間膜静脈の拡張は認めたが, 脾静脈の拡張はなく脾腫も認めなかった.

胃食道内視鏡検査: 門歯から30cmの中食道から胃噴門部にかけて全周性の白色調の粘膜浮腫と静脈瘤の拡張を認めた [Lm, Fl, Cw, RC (-), E (-), Ul (-), S (-)].

Fig. 4 A bronchoscopy revealed bronchial varices developing from the lower part of the trachea to bilateral main bronchus.

気管支内視鏡検査 (Fig. 4a, b) : 気管下部から両側主気管支の膜様部に暗紫色・非拍動性の血管拡張像を認め、気管支静脈瘤と診断した。血管拡張は数珠状を呈し、特に右主気管支入口部で著明に発達し主気管支を狭窄するように存在した。出血の恐れがあるため両側とも主気管支より末梢は観察不能であった。

臨床経過ならびに以上の検査所見より、胸部の巨大腫瘍は慢性膿胸であり、繰り返す咯血の原因は肝外門脈狭窄による門脈圧亢進症に伴った気管支静脈瘤と診断した。

考 察

気管支静脈瘤の報告例は少ないが、その原因から大きく3つに分けられる。すなわち①肺静脈系の圧上昇によるもの、②門脈圧亢進症に伴うもの、③原因不明・特発性のもの、である。①の原因としては僧帽弁狭窄症に伴う気管支静脈瘤がある。これは古くから知られており、気管支静脈瘤の破綻による咯血は予後不良の徴候とされる¹⁾。また、僧帽弁狭窄を解除し肺静脈圧を低下させることにより急速に出血は改善するという²⁾。②の原因としては、アルコール性肝硬変による門脈圧亢進に伴うものが報告されており、いずれも食道静脈瘤に対し頻回に静脈瘤硬化療法をおこなった症例に発症している。Youssefら³⁾は、気管の静脈系と食道の静脈系の間には下甲状腺静脈叢という交通路があり、頻回の食道静脈瘤硬化療法により下甲状腺静脈叢

の血流量が増加し、その結果気管・気管支の静脈血うっ滞が生じ気管支静脈瘤を形成するとしている。Mansillaら⁴⁾は、門脈造影により左胃静脈から横隔膜を貫通して左主気管支へと流出する静脈瘤の存在を証明している。気管支動脈血は肺静脈と気管支静脈の二つの経路でドレナージされており、気管支静脈血は食道静脈と同様に奇静脈・半奇静脈を経て上大静脈へ還流する⁶⁾。この食道静脈と気管支静脈の間に交通があると思われ、食道静脈の血流量・圧が増大することにより気管支静脈の拡張・瘤化をきたすと考えられる。③の例として大塚ら⁵⁾は両側に数珠状に広がる気管支静脈瘤に対して生検をおこない大咯血した症例を報告している。その他、静脈瘤は確認されなかったが気管支静脈からの出血例としてAshourら⁷⁾は、先天性下大静脈分節状欠損症における大量咯血の症例を報告している。その原因は下大静脈欠損により腰静脈などの側副血流の増加の結果奇静脈に流入する血流が増加し、それにより逆流した気管支静脈が拡張・破綻し咯血をきたしたとしている。しかし、おそらくAshourらの症例でも下大静脈欠損部末梢からの側副血行が奇静脈系に流入するまでに縦隔において気管支静脈との交通枝を経ていると想像され、気管支静脈血流増加と圧の上昇をきたしたと考えるほうが自然と思われる。われわれの症例でも当初奇静脈系からの血流の逆流を考え左右の上腕静脈より上大静脈造影をおこなったが、奇静脈・半奇静脈への血流の逆流はなく、また上大静脈

の狭窄も認めなかった。Ashour らの症例では術中所見での明らかな気管支静脈瘤に関する記載はないが、症状からもそれが疑われ、下大静脈の欠損を第四の原因としてもよいかもしれない。

今回われわれが経験した症例も門脈圧亢進症に伴うものと思われたが既報の2例と違う点は、肝予備能の低下は認めるものの肝硬変はなく門脈圧亢進の原因は肝前性の門脈狭窄であること、食道静脈瘤に対して一度も硬化療法を受けていないこと、咯血量が非常に少ないこと、などがある。本症例の門脈狭窄の原因は不明であるが、肺炎に伴う肝外性門脈狭窄症の報告があることや⁸⁾、既往歴にある肝切除は慢性膿胸の腹腔内・肝後区域への穿破に対しておこなわれたと思われることから、穿破した際の炎症が肝門部まで波及し門脈狭窄が生じたのではないかと想像された。咯血量が少ないことは、食道静脈硬化療法の既往もないことから、食道静脈など他の側副血行がよく保たれ、比較的圧が高くないことが原因と思われた。

気管・気管支静脈瘤に対する治療報告は、僧帽弁狭窄症に伴うもの以外は非常に限られる。Mansilla ら⁴⁾は、肝硬変に伴う気管支静脈瘤に対して transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS)、コイルによる塞栓術、100%エタノール注入をおこない止血したが、患者は一週間後に呼吸不全で亡くなっている。また、明らかに気管支静脈瘤と診断されていないが Ashour ら⁷⁾の下大静脈欠損の症例では、全身麻酔下に開胸・気管支切開し出血点を直接縫合止血している。

本症例では、現時点で全身状態が安定していること、

活動性の出血を認めていないことなどから、インフォームドコンセントを十分に得た上で経過観察とした。しかし、再び出血を認めた場合には門脈狭窄部の解除(手術的もしくは血管内ステント)、門脈下大静脈シャント作成(手術的もしくは TIPS)、気管支静脈瘤に対する塞栓術・硬化療法などの治療法を考慮している。

文 献

- 1) Ferguson FC, Kobilak RE, Deitrick JE, et al: Varices of the bronchial veins as a source of hemoptysis in mitral stenosis. *Am Heart Journal* 445-56, 1943.
- 2) Nennhaus HP, Hunter JA: Massive hemorrhage from bronchial varices in mitral stenosis. *Surgery* 61: 556-60, 1967.
- 3) Youssef AI, Glorsky SE, Bonnet RB, et al: Hemoptysis secondary to bronchial varices associated with alcoholic liver cirrhosis and portal hypertension. *Am J Gastroenterology* 89: 1562-63, 1994.
- 4) Mansilla AV, Ball D, Putman SG, et al: Massive hemoptysis secondary to bronchial collaterals: treatment with use of TIPS and embolization. *JVIR* 10: 372-74, 1999.
- 5) 大塚敏広, 沖塩協一, 川口 俊, 他: 多発性気管支静脈瘤の一例. *日胸疾会誌* 34: 327-9, 1996.
- 6) Rogers AW: The bronchioles: Textbook of anatomy: 538-9. Churchill Livingstone, Edinburgh 1992.
- 7) Ashour MH, Jain SK, Kattan KM, et al: Massive hemoptysis caused by congenital absence of a segment of inferior vena cava. *Thorax* 48: 1044-5, 1993.
- 8) Schaible R, Textor J, Decker P, et al: Transjugular portal venous stenting in inflammatory extrahepatic portal vein stenosis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 25: 530-32, 2002.

A case of bronchial varices due to extrahepatic portal hypertension

*Hirokuni Ikeda, Itaru Nagahiro, Daisaku Toda
Akio Andou, Nobuyoshi Shimizu*

Department of Cancer and Thoracic Surgery Okayama University Medical School

A 60-year-old man was admitted to our hospital for further examination of a huge tumor of the right chest and persistent hemoptysis. Radiological examinations revealed chronic empyema and a stenosis of the portal vein at the hepatic hilum. Endoscopic examinations revealed esophageal and bronchial varices. These varices seemed to be caused by portal hypertension due to extrahepatic portal vein stenosis.