

Cardiovascular Imaging In-a-Month

重篤な呼吸困難を訴える 50 歳女性

A 50-Year-Old Woman Complaining
of Severe Dyspnea

窪田 博
高本 眞一

Hiroshi KUBOTA, MD
Shinichi TAKAMOTO, MD, FJCC

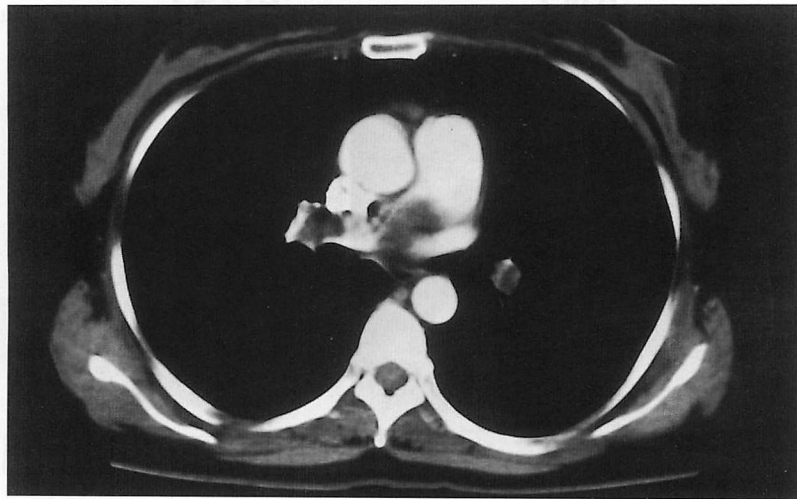


Fig. 1

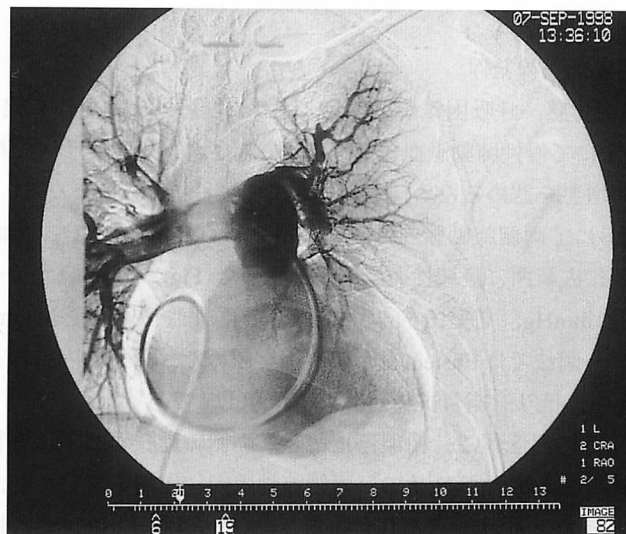


Fig. 2

東京大学医学部 心臓外科: 〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

Department of Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo

Address for reprints: TAKAMOTO S, MD, FJCC, Department of Cardiothoracic Surgery, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Hongo 7-3-1, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655

Received for publication March 18, 1999

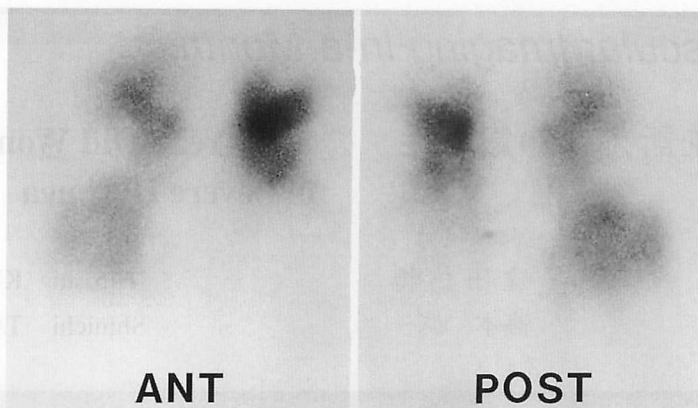


Fig. 3

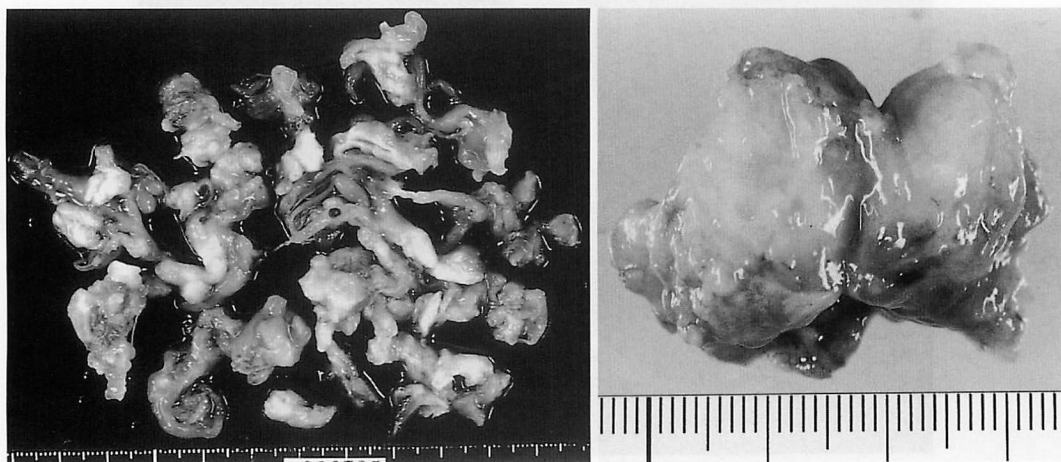


Fig. 4

症 例 50歳, 女性

主 訴: 呼吸困難, 失神発作

9ヵ月前より易疲労感, 呼吸困難が出現し, 徐々に増悪. 失神発作を機に2ヵ月前に近医に緊急入院. CTにて慢性肺動脈血栓塞栓症と診断され, ウロキナーゼ療法を試みるが効果なく, 症状の増悪を認めるため, 手術目的にて当科紹介入院となる.

CT, 肺動脈造影にて両側肺動脈内に多発欠損を認め(Figs. 1, 2), 肺血流シンチグラフィでも両肺野に広範囲に区域性血流欠損を認めた(Fig. 3). 心臓カテーテル検査では肺動脈圧56/18(33)mmHg, 右室圧54/10mmHg, 肺毛細血管楔入圧14mmHgと肺高血圧を認めた. 心エコー図法ではEbstein奇形の合併を認めた. 骨盤腔内には占拠性病変を認めず, C反応性蛋白, 抗リン脂質抗体値はいずれも正常であった.

手術は人工心肺下に超低体温, 循環停止とし, 両側肺動脈切開下に施行した. 摘出塊は白色で粘液を伴っており, 弾性軟で, 両側肺動脈内に充満していたが, 肺動脈内膜への癒着は軽度であった. 可及的にこれを除去した(Fig. 4). Ebstein奇形に対し三尖弁形成術を施行した. 術後, 血管造影, 血流シンチグラフィにて肺動脈末梢の区域性欠損の一部残存が認められたものの, 肺高血圧は消失した. 症状もいったん軽快したため独歩退院となった. しかし, 外来フォローアップ中に, 胸部写真上で右上肺野に認められていた異常陰影が急速に増大した. 退院1ヵ月後頃より顔面浮腫, 呼吸困難が出現し, 以後急速に症状が増悪し, 上大静脈症候群を併発, 術後3ヵ月で死亡した.

診断のポイント

本症例は手術時の病理診断で平滑筋肉腫と診断されたものである (Fig. 5)。肺動脈肉腫はまれな疾患で、現在120例の症例報告をみるが、そのうち平滑筋肉腫はわずか22例にすぎない。女性に多く、90%以上が肺動脈本幹から発生する¹⁾。予後は非常に悪く、肺動脈肉腫診断例の平均予命は1.5ヵ月、手術治療した場合でも10ヵ月との報告がある²⁾。本症例において術後胸部写真上にみられた右上肺野の異常陰影の急速な増大は、右肺動脈(A3)から肺内進展した腫瘍の急速な増大であり、それに伴う上大静脈症候群および右肺低換気が直接死因となった。肺動脈肉腫に対する化学療法や放射線療法の有効性は確認されていないため、本症例においても adjuvant therapy は施行せず、予後の悪さを考慮し、いったん退院の方針とした。

本症は臨床的には進行性の呼吸困難、低酸素血症など、慢性肺動脈血栓塞栓症に類似の症状を呈するため、臨床像のみからは鑑別困難である。術前診断法として、経静脈的吸引生検カテーテルによる組織診断³⁾や、MRIのT1強調画像における homogenous intermediate signal intensity を特徴とするとの報告⁴⁾がある。また、片側肺動脈への進展例では肺血流シンチグラフィや肺血管造影で病側だけの血流低下、欠損がみられ、慢性肺動脈血栓塞栓症との鑑別点となりうることもある⁵⁾。

診断のポイントとして、肺動脈血栓塞栓症の鑑別診

断の一つとして本疾患を疑うことが大切である。

Diagnosis: Pulmonary artery leiomyosarcoma

文献

- 1) Dumont P, Diot P, Aupart MR, Toumieux B: Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1998; **66**: 2089-2091
- 2) Kruger I, Borowski A, Horst M, de Vivie ER, Theissen P, Gross-Fengels W: Symptoms, diagnosis, and therapy of primary sarcomas of the pulmonary artery. *Thorac Cardiovasc Surg* 1990; **38**: 91-95
- 3) Yamada N, Kamei S, Yasuda F, Isaka N, Yada I, Nakano T: Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery confirmed by catheter suction biopsy. *Chest* 1998; **113**: 555-556
- 4) Blum U, Wildanger G, Windfuhr M, Laubenberger J, Freudenberg N, Munzar T: Preoperative CT and MR imaging of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Eur J Radiol* 1995; **20**: 23-27
- 5) Eng J, Murday AJ: Leiomyosarcoma of the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg* 1992; **53**: 905-906

Fig. 1 Preoperative chest CT scan

Fig. 2 Preoperative pulmonary arteriogram

Fig. 3 Preoperative lung perfusion scintigrams

Fig. 4 Surgically removed tumor and emboli from both pulmonary arteries

Fig. 5 Leiomyosarcoma (hematoxylin-eosin stain)

Light microscopy revealed interlaced bundles of spindle cells with hyperchromatic nuclei.

Factor VIII related antigen(-), CD34(-), CD99(-), HHF-35(+), 1A-4(+), Desmin(-), s-100(-), KL-1(-).

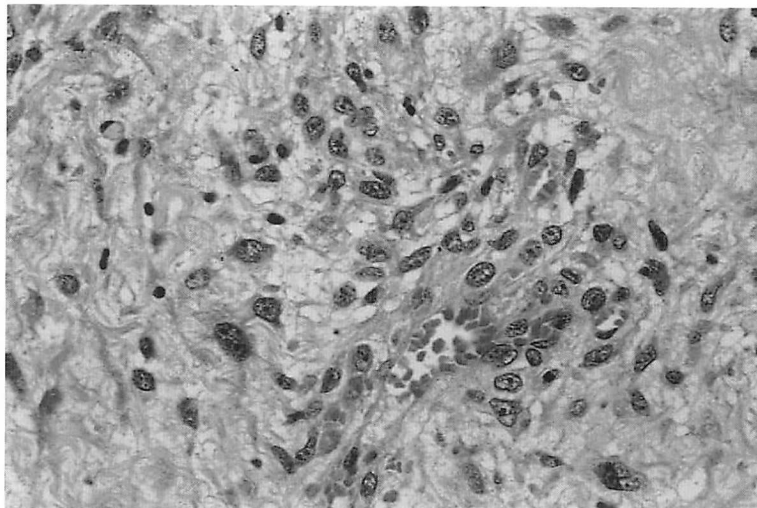


Fig. 5