

妊娠中に破裂し血胸となった HHT 合併肺動静脈瘻に対して緊急手術で救命し得た一例

研究分担者 杉浦 寿彦
千葉大学医学研究院 呼吸器内科学 特任教授

研究要旨

遺伝性出血性毛細血管拡張症（オスラー病; hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT）の病形の一つである肺動静脈瘻は破裂によって喀血や血胸の原因となることがある。とくに妊娠中は体液の増加やホルモン状態の変化などの理由によって破裂のリスクが高くなると報告されている。症例は 34 歳 女性、妊娠 28 週目に突然右胸痛と呼吸困難を発症。胸部 X 線検査と CT 検査で右胸水貯留と診断された。精査中にショック状態となり緊急で施行した胸腔鏡検査にて右中葉からの大量出血を認めた。直ちに開胸術に移行し、血圧維持にガーゼパッキングを行いながら中葉切除術を行った。その後容態は安定し、妊娠 38 週目に無事出産した。切除標本の病理所見から肺動静脈瘻破裂と診断され、家族歴や重度の鼻出血合併といった臨床所見からオスラー病と診断された。

共同研究者：

内藤潤，中島崇裕，森本淳一，山本孝義，坂入祐一，和田啓伸，鈴木秀海，吉野一郎，巽浩一郎

A. 研究目的

遺伝性出血性毛細血管拡張症（オスラー病; hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT）の病形の一つである肺動静脈瘻は特に妊娠中に破裂によって喀血や血胸の原因となることを明らかにする。

B. 研究方法

HHT は指定難病の一つである。肺動静脈瘻破裂は極めて稀な病態であり、このような病態を呈することがあることを周知することが必要と考える。

C. 研究結果

症例は 34 歳 女性、妊娠 28 週目に突然右胸痛と呼吸困難を発症。胸部 X 線検査と CT 検査で右胸水貯留と診断された。精査中にショック状態となり緊急で施行した胸腔鏡検査にて右中葉からの大量出血を認めた。直ちに開胸術に移行し、血圧維持にガーゼパッキングを行いながら中葉切除術を行った。その後容態は安定し、妊娠 38 週目に無事出産した。切除標本の病理所見から肺動静脈瘻破裂と診断され、家族歴や重度の鼻出血合併といった臨床所見からオスラー病と診断された。

D. 考察

一般に外傷を伴わない血胸の原因として最も多いのは自然気胸の発生時に壁側胸膜と臓側胸膜の癒着が剪断されることである。肺動静脈瘻の破裂が原因となることはかなり希であるが妊娠が破裂のリスクになることが知られている。

肺動静脈瘻破裂による血胸は事前に診断がつけられないことが多くしばしば救命困難になる可能性がある。とくにこの症例は妊娠中であつた出血性ショックによって全身状態が不安な呈であったため、本来肺動静脈瘻の確定診断に必要な検査である造影 CT を行うことができずに緊急手術を行うことになった。麻酔科医とも

連携して厳密な体液管理を行い、産婦人科医と連携して、間欠的に術中・術後に胎児エコーで胎児の心拍などを確認した。結果母子ともに救命することができた。

妊娠中の X 線検査については胎児の被曝に留意する必要がある。放射線被曝による胎児へのリスクは主に放射線量に依存する。1Gy 以上の線量は胎児にとって致死的可能性がある。胸部 CT を実施した場合、胎児は最大 0.66mGy の放射線を浴びることになるので、胸部 CT を実施の可否については慎重に検討する必要がある。また妊娠中の造影剤の使用は、造影剤が胎盤を越えて胎児の循環に入ったり、羊水の中を直接通過したりする可能性があるため、無条件に推奨されていない。The American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) のガイドラインによると、妊娠中の胎児または母体のケアに影響を与える追加の診断情報を得るために必要な場合にのみ造影 CT を行うべきであるとされている。また造影 CT を施行しても出血源が必ず診断できるとは限らないことも考慮する必要がある。

E. 結論

既往症のない妊婦が外傷や気胸を合併しない血胸を発症した場合は肺動静脈瘻破裂を念頭に置く必要がある。この疾患の緊急手術管理を成功させるためには、麻酔科医と産科医間の良好なコミュニケーションが必須である。

F. 研究発表

1. 論文

Naito J, Nakajima T, Morimoto J, Yamamoto T, Sakairi Y, Wada H, Suzuki H, Sugiura T, Tatsumi K and Yoshino I. Emergency surgery for hemothorax due to a ruptured pulmonary arteriovenous malformation. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2020;68:1528-1531.



Emergency surgery for hemothorax due to a ruptured pulmonary arteriovenous malformation

Jun Naito¹ · Takahiro Nakajima¹ · Junichi Morimoto¹ · Takayoshi Yamamoto¹ · Yuichi Sakairi¹ · Hironobu Wada¹ · Hidemi Suzuki¹ · Toshihiko Sugiura² · Koichiro Tatsumi² · Ichiro Yoshino¹

Received: 17 November 2019 / Accepted: 7 January 2020 / Published online: 13 January 2020
© The Japanese Association for Thoracic Surgery 2020

Abstract

Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) is a potential cause of hemothorax. The risk of PAVM rupture is reported to be higher during pregnancy for several reasons, including increased body fluid and a change in hormonal conditions. A 34-year-old pregnant woman suddenly felt right chest pain and dyspnea in the 28th week of gestation. Chest X-ray and computed tomography showed massive right pleural effusion. Her vital signs gradually deteriorated with hemorrhagic shock, necessitating emergency surgery. During exploratory thoracoscopy, active bleeding from the middle lobe was noticed and gauze packing was required to maintain her blood pressure. Following conversion to major thoracotomy, wedge resection of the middle lobe was performed with a linear stapler, and finally, her general condition became stable. Her postoperative course was uneventful. A histological examination of the resected specimen confirmed the diagnosis of ruptured PAVM. Her baby was successfully delivered at the 38th week of gestation.

Keywords Hemothorax · Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) · Pregnancy · Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)

Introduction

Pulmonary arteriovenous malformation (PAVM) is a structurally abnormal blood vessel that results in direct capillary-free communication between pulmonary and systemic circulation and anatomic right-to-left shunt [1]. PAVM often presents as a pulmonary lesion of hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT). PAVM causes various complications, including hemoptysis, hemothorax, ischemic stroke, and dyspnea.

Pregnancy has been reported to be risk factor for PAVM rupture due to several reasons, including increased blood volume and cardiac output, and the relaxation of the arterial smooth muscle due to the higher level of progesterone [2]. There are several case reports on hemothorax caused by the

rupture of a PAVM during pregnancy [3, 4]. In general, in most cases PAVM rupture is diagnosed after it has caused hemothorax. Contrast computed tomography (CT) is useful for the diagnosis of PAVM rupture, but it is not positively recommended for pregnancy. Furthermore, contrast CT can be difficult to perform for patients in a state of hemorrhagic shock.

PAVM rupture should be considered when a pregnant woman presents with hemothorax even she was previously healthy. Hemothorax caused by PAVM rupture is often lethal. We herein present a case of a pregnant woman with life-threatening hemothorax caused by a ruptured PAVM, who was successfully treated with emergency surgery.

Case report

A 34-year-old previously healthy woman in the 28th week of gestation for her first pregnancy suddenly felt right chest pain without trauma. Chest X-ray showed right pleural effusion, and non-contrasted CT suggested hemothorax; however, there were no signs of pneumothorax (Fig. 1). At first, her systolic blood pressure was > 100 mmHg, but gradually

✉ Takahiro Nakajima
takahiro_nakajima@med.miyazaki-u.ac.jp

¹ Department of General Thoracic Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University, 1-8-1 Inohana, Chuo-ku, Chiba 260-8670, Japan

² Department of Respiratory Medicine, Chiba University Graduate School of Medicine, Chiba, Japan

