



肺塞栓症を合併した先天性静脈形成異常による 大伏在静脈瘤の1例

徳田 貴 則 山 田 有 紀

国家公務員共済組合連合会 枚方公済病院 心臓血管外科

A case of great saphenous varicose vein due to congenital venous dysplasia complicated by
pulmonary embolism

Takanori Tokuda and Yuki Yamada

Department of Cardiovascular Surgery, Hirakata Kosai Hospital

抄 録

症例は46歳男性。栄養失調を契機に体動困難となり救急要請され、血液検査で脱水による電解質異常およびD-dimer 高値を認め入院となった。D-dimer 高値の原因検索として心臓超音波検査および下肢静脈超音波検査を施行したが、心腔内血栓および深部静脈血栓を認めなかった。また小児期より自覚していた巨大な右大伏在静脈瘤を認めたが静脈内血栓は認めなかった。退院9日目に右下腿浮腫を主訴に再度受診。造影CT検査にて右大伏在静脈瘤内に血栓および両側肺動脈塞栓症を認めたため、再入院し抗凝固療法を開始した。再入院後第21病日大腿静脈上3分の2までの右大伏在静脈ストリッピング手術+膝下部での高位結紮術を施行し、第30病日退院となった。

下肢静脈瘤から肺塞栓症を発症する可能性は極めて低いとされているが、致命的な肺塞栓症の原因となる場合がある。早期の治療介入が必要と考えられるが、先天性静脈形成異常に伴う静脈瘤は著明な静脈拡張や周囲組織との癒着を伴うこともあり、慎重な手術治療方針の検討を要する。

Key words : 先天性静脈形成異常, 肺塞栓症, 下肢静脈瘤, Klippel-Trenaunay syndrome, ストリッピング

緒 言

下肢表在静脈瘤に伴う血栓性静脈炎を経験することは少なくないが肺塞栓症に至る症例はごく稀であり、肺塞栓症例の大部分は深部静脈血栓症に由来する。また先天性静脈形成異常の1つであるKlippel-Trenaunay症候群(KTS)は母斑、先天性静脈瘤、患肢の肥大を主徴候とする疾患であり、静脈瘤に対しては瘤切除、大伏在静脈あるいは外側辺縁静脈の抜去、不全穿通枝の結紮などの外科的治療を行うものや、弾性ストッキングを中心とした保存的治療が選択されるものまで様々である。我々は肺塞栓症を合併した先天性静脈形成異常を伴う大伏在静脈瘤の

治療を経験したのでこれを報告する。

【症例】46歳、男性。

【主訴】体動困難、脱力。

【既往歴】小児期からの未治療の無症候性右大伏在静脈瘤。

【現病歴】失業による金銭面の問題で栄養失調状態となったことから体動困難となり救急要請された。血液検査で電解質異常およびD-dimer 高値を認め入院となった。

【入院時所見】身長165cm、体重56.4kg、血圧130/99mmHg、心拍数114回/分、整。体温37.8℃、SpO₂=96%、呼吸回数21回/分。倦怠感あるも意識は清明。

【入院時検査所見】WBC 6000/ μ l, Hb 14.4g/dl, Plt 14.0万, PT-INR 1.10, APTT 25.7秒, D-ダイマー 28.6 μ g/ml, CRP 0.13mg/dl, 総蛋白 6.9g/dl, Alb 4.1g/dl, Na 130mmol/l, K 3.0mmol/l, Cl 90mmol/l, AST 14U/l, ALT 7U/l, LDH 134U/l, CPK 63U/l, BUN 37.0mg/dl, Cre 1.14mg/dl

【心電図】心拍数114回/分, 洞性頻脈, 有意なST変化を認めず。

【心臓超音波検査】EF59%, 有意な弁膜症なし。右心負荷所見を認めず。

入院後点滴にて脱水および電解質の補正を行い, D-dimer 高値の原因検索として心臓超音波検査および下肢静脈超音波検査を施行したが, 心腔内血栓および深部静脈血栓を認めなかった。小児期より見ら

れていた無症候性右大伏在静脈瘤を認め, 右下肢は左下肢に比較し腫脹を認めた。初回入院時検査では大伏在静脈内に血栓は認めなかった。後日外来にて下肢静脈瘤に対する治療を検討する予定となり, 全身状態改善後, 第5病日に退院となった。

退院9日目に徐々に悪化した右下腿浮腫の増悪および疼痛を主訴に再受診された。深部静脈血栓を疑い造影CTを施行したところ, 深部静脈血栓は認めなかったが右大伏在静脈瘤内に血栓を認め, 両側肺動脈血栓塞栓症を伴っていた(図1A, 図1B, 図2)。また右腰部から下肢外側に外側辺縁静脈と見られる静脈拡大と静脈石を認めた(図3)。再入院とし, 深部静脈血栓症に準じて抗凝固療法としてRivaroxaban (イグザレルト®) 15mg2T分2で3週間使用, その後1T分1とし継続した。下大静脈フィ

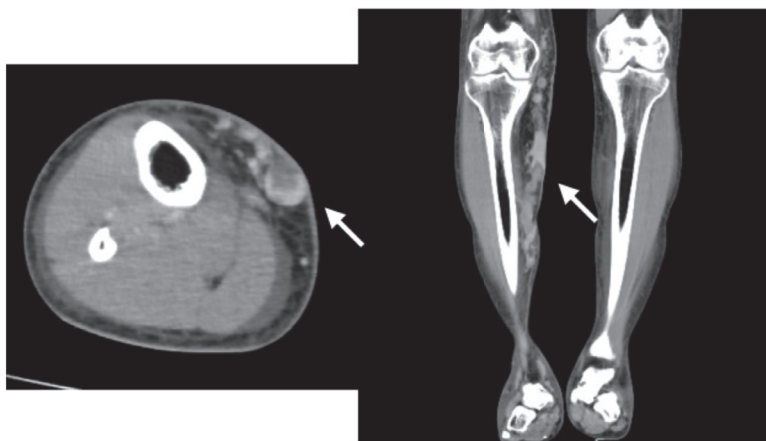


図1A

図1A：大伏在静脈内部に血栓とおもわれる低吸収域を認めた(矢印)。

図1B：造影CT 3D画像。右大伏在静脈は通常の下肢静脈瘤に伴う径より著明な拡大を認めた。



図1B

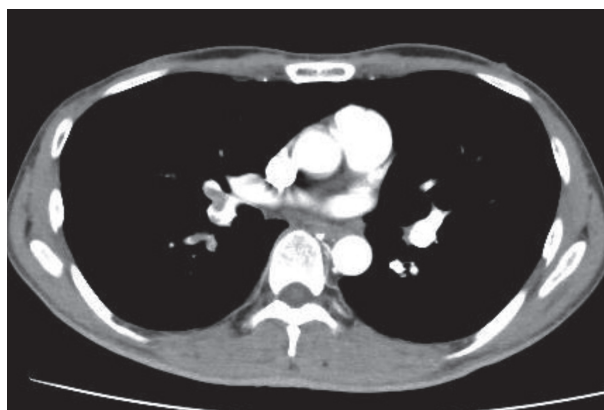


図2. 胸部造影CT右肺動脈中下葉枝(矢印), 左肺動脈A8に血栓と思われる造影欠損を認めた。



図3. 腹部造影CT右腰部や臀部背側に静脈石を伴う石灰化が見られた。

ルターは留置に関しての有益なエビデンスのある深部静脈血栓症ではなく、大伏在静脈の血栓であること、さらに今後ストリッピングや高位結紮などの静脈瘤治療にて血栓源が除去される可能性が高いと考えられたため、留置しなかった。

初回の入院時検査にて血栓症の指摘なく、退院後早期に肺塞栓症まで発症していることに鑑みて再入院後肺塞栓症の経過が安定した21日目に右大伏在静脈に対する手術を施行した。

【手術所見】右大伏在静脈の瘤径が巨大であったこと、また静脈内に血栓形成があったため血管内焼灼術ではなくストリッピング手術を計画した。大伏在静脈内の血栓を遊離、飛散させないためにまずは大伏在静脈—大腿静脈接合部を結紮切離し、周囲の枝も合わせて結紮切離した。膝蓋骨下縁の高さでも皮

切をおき同部の大伏在静脈を中枢、末梢で結紮切離したが、中枢方向にストリッパーが通過せず、さらに同部位から中枢での大伏在静脈と皮下組織との癒着が高度であったため剥離にも難渋した。このため、ストリッピングは大伏在静脈起始部よりストリッパーが挿入できる大腿下3分の1あたりまでとし、金属製のストリッパーを使用し1cm大の先端チップを装着してストリッピングを行なった。大腿下3分の1以下、膝窩部より中枢の大伏在静脈は空置にて経過観察とした。

【術後経過】術後9日目に経過良好にて退院となった。術後5ヶ月時の診察では下肢疼痛、浮腫、だるさなどの症状は術前と比較し軽減しており、造影CT（図4）では空置された右大伏在静脈大腿3分の1以下の部分は血栓化縮小傾向であった。肺塞栓症陰影は改善しておりごく一部が器質化して残存して

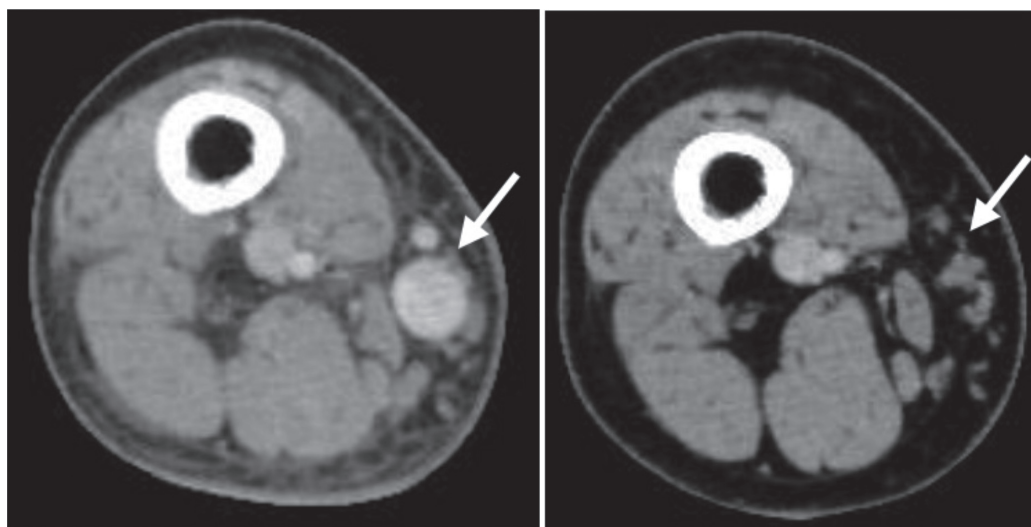


図4. 左術前、右術後5ヶ月時造影CT. 空置された部位の大伏在静脈も退縮していた。

いるのみであった。

【病理所見】全体が拡張した血管壁を持ち層構造に異常は認めなかった。

考 察

Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) は〔1〕四肢の早発性拡張性静脈形成異常，〔2〕母斑，〔3〕患肢の肥大を3主徴とし，〔4〕明らかな動静脈瘻のないものをいう。KTSでは様々な静脈形成異常，弁奇形，静脈瘤が生じ，これらは血流障害を伴うことが多く，この様な静脈のうっ滞により深部静脈血栓症（DVT）やそれに伴う肺塞栓症が合併症となることがよく知られている¹。過去にKTSと類似疾患をまとめたKlippel-trenaunay-Waber症候群での肺塞栓症は14-22%との報告があり²，2011年のKTS患者の136例のreviewでは9%にDVT，2%に肺塞栓の既往があったと述べられている³。また内田らはKTSを検索用語として調べた350件のうち，随伴病変についての報告が180件あったと報告しており，その中で肺塞栓症を併発したものは2例であった⁴。

臨床経過について，本患者は著明な脱水，栄養失調で救急搬送されており，病歴からも脱水が病態の主体であることは明らかであった。Dダイマー高値にて血栓素因のあることは確認されたが心エコーでの右心負荷所見のないこと，また胸痛など大動脈乖離を疑う症状もなかったため，初診時エコーで深部静脈，拡張した大伏在静脈に明らかな血栓がないことを確認し，造影CTは行われていなかった。再入院時に下腿浮腫の出現で改めて造影CTを施行し肺塞栓症と大伏在静脈内の血栓を指摘されており，この時には脱水状態は改善していた。一連の経過として，エコーで確認出来なかった末梢静脈内に脱水を契機に形成された微小血栓ないし血栓素因が存在し，循環の改善によって中枢方向に押し出され，KTSのうっ滞した静脈内でさらに増大を伴いつつ飛散したことを想像している。

また，救急外来初診医は下肢静脈瘤の存在は確認していたがKTSを認識してはいなかった。Albertらは医師がKTSを認識し，重症患者においてKTSが認識された場合には肺塞栓症の高リスクカテゴリーに対する適切な予防策を検討すべきであると述べており⁵，比較的稀な疾患であるKTSの認知度を向上させる必要があると考える。

本症例は病歴より先天的に著明な大伏在静脈の拡張を認めていた。KTSの3主徴のうち母斑は認められなかったが，CT画像にてKTSの70%から80%に認められるとされている⁶。外側辺縁静脈と呼ばれる遺残静脈を大伏在静脈から臀部を上行する形で認め，

内部に特徴的な静脈石が存在し，通常の大伏在静脈の拡張と比べ明らかに異質で高度な拡張を認めていたことから先天性静脈形成異常でありKTSの亜型と診断した。詳細な病歴聴取や身体診察，CT画像の遺残静脈および静脈石の存在確認が先天性静脈形成異常の診断につながると考えられる。

2002年に日本静脈学会が行なったKTSに対するサーベイ⁷ではKTSの静脈疾患に対して外科的治療，硬化療法，レーザー治療などを行なった症例は60%，弾力ストッキング着用または無治療が40%となっており，通常の静脈瘤治療に比べ保存的治療や無治療にとどまる症例が多く，治療の困難さが伺える。その理由としては不用意な外科手術により出血の可能性があること，あるいは深部静脈の低形成がある症例が含まれることなどを挙げている⁸。また多数の異常静脈，交通枝が存在する上に炎症を起こしていることも多く，静脈の切除や結紮ともにかかなり困難を伴う可能性もあるものと考えられる。

しかしその後ストリッピングや瘤切除治療⁸⁾⁹⁾¹⁰⁾あるいは血管内治療を安全に施行できた報告¹¹⁾¹²⁾が散見される。CTやエコーなどの解像度が上がり，より詳細な静脈の走行，壁や血管内の性質，深部静脈の状態が確認できるようになり，どの部位の静脈を治療できるのか，治療すれば効果的かが判断しやすくなっているものと思われる。侵襲性を考えれば静脈径が許せば第一選択は血管内治療と考えるが，本症例は成人発症の通常の大伏在静脈瘤と比較し瘤径が著明に拡大しており，血管内治療では静脈の焼灼ないし塞栓が完遂できず再発する可能性が高いと考えられ，また皮膚に近く術後の皮膚疼痛が焼灼術では特に強いことも想像されたため，血管内治療よりストリッピング術が望ましいと判断した。しかし瘤径の拡大と血管の蛇行のためストリッパーが瘤壁に当たって通過せず，さらに同部位の血管壁と皮下組織の炎症性癒着が強固であったことから大腿下部以下の剥離も困難であり，下腿の穿通枝までのストリッピングは断念し，下腿の大伏在静脈は高位結紮のみ行なった。KTSに対する手術では切除部位やストリッピング部位を血管の癒着や拡張，周囲組織との炎症などから前もって評価し，硬化療法などと組み合わせ2期的3期的に治療することも十分に考えられ，柔軟な術式選択が必要と思われる。肺塞栓の予防と手術侵襲の低さの観点からは大伏在静脈の起始部での高位結紮にとどめることも検討されるが，血栓の進展経路は大伏在静脈起始部だけではなく穿通枝からも考えられ，また可能な限り静脈を抜去することで血栓除去により疼痛が改善しやすいとも考えられるため，ストリッピングを主体として治療を検討し

た。

空置せざるを得なかった大腿下部の静脈瘤部位は術後の造影CTで退縮傾向であった。前述の通り血管エコーや造影CTなどの診断技術が格段に進歩しており、フォローにて新たな不全穿通枝血流など出現を認めた場合は追加的外科的治療を積極的に試みるべきであると考えられる。

KTSの予後は若年層では通常良好であるが、本症例のような血栓症、血栓塞栓症や関連する基礎疾患によっては重症となることがある。薬剤では近年Sirolimus（ラパリムス®）が血管奇形の進展と細胞増殖を阻止するために使用され、KTS患者のQOLを向上させている。静脈瘤に関してはストリッピング治療を行った部位の血流は消失するため同部位での血栓形成の可能性はなくなるが、血流の変更による他部位での血栓形成、新たに生じうる静脈還流障害は考慮の上経過観察すべきと思われる。

結 語

先天性下肢静脈形成異常の大伏在静脈瘤から生じた血栓により合併した肺塞栓の1例を経験した。静脈径の著明な拡大と皮下組織との強固な炎症性癒着を伴っており早期に部分的ストリッピング治療と高位結紮術を選択し概ね良好な結果を得た。

参 考 文 献

1. Harnarayan P, Harnanan D (2022) The Klippel-Trenaunay Syndrome in 2022: Unravelling its genetic

- and molecular profile and its link to the limb overgrowth syndromes. *Vasc Health Risk Manag.* Apr 2; 18: 201-209
2. Gianlupi A, Harper RW, Dwyre DM, Marelich GP (1999) Recurrent pulmonary embolism associated with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Chest* 199; 115: 1199-1201
3. Barbara DW, Wilson JL (2011) Anesthesia for surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: a review of 136 anesthetics. *Anesth Analg* Jul; 113(1): 98-102
4. 内田智夫 (2007) Klippel-Trenaunay 症候群と随伴病変. *静脈学* 18(5): 253-257
5. Ndzengue A, Rafal RB, Balmir S, Rai DB, Jaffe EA (2012) Klippel-Trenaunay Syndrome: An often overlooked risk factor for venous thromboembolic disease. *Int J Angiol* Dec 21(4): 233-236
6. 大須賀慶悟, 東原大樹, 中澤哲郎 (2016) 脈管異常における ISSVA 分類と静脈奇形の位置づけ. *静脈学* 27(3): 385-392
7. 太田敬ら (2002) Klippel-Trenaunay 症候群—本邦における静脈疾患に関する Survey V—*静脈学*, 13: 61-66
8. 波多野稔ら (2005) 当院における Klippel-Trenaunay 症候群の治療経験. *静脈学* 16(2): 95-100
9. 河内順ら (2013) 皮膚潰瘍にストリッピングを行なった Klippel-Trenaunay 症候群の1例. *日臨外会誌* 74(9): 2635-2638
10. 中川登, 伊藤孝明, 武井怜子 (2010) Klippel-Trenaunay 症候群の11例の治療経験. *静脈学* 21(1): 61-69
11. Frasier K, Giangola G, Rosen R, Ginat DT (2008) Endovascular radiofrequency ablation: a novel treatment of venous insufficiency in Klippel-Trenaunay patients. *J Vasc Surg* 47: 1339-1345
12. 木川幾太郎, 饗場正宏, 伊藤篤志 (2017) 肺塞栓の塞栓源と考えられた下肢静脈瘤に対し血管内焼却を行なった Klippel-Trenaunay 症候群の1例. *胸部外科* 70巻7号: 504-506