

# 肺血管病変の肺 生検診断

平成

氏名  殿 3 歳 9 ヶ月 日 性別

病名

病理診断

紹介  主治医  先生

住所   Email

肺の大きさ  x  mm 組織標本数計  枚 染色

## 肺小動脈

評点1 中膜の肥厚があっても内膜に病変がないもの	<input type="text" value="5"/>	本
評点2 内膜の細胞性肥厚が認められるもの	<input type="text" value="1"/>	本
評点3 内膜の線維性肥厚、筋弾性線維症が認められるもの	<input type="text" value="31"/>	本
評点4 内膜の高度病変により中膜の破壊がみとめられるもの	<input type="text" value="8"/>	本
<b>総数</b>	<input type="text" value="45"/>	本
	<b>IPVD</b>	<input type="text" value="2.9"/> <b>HE</b> <input type="text" value="6"/> 度

追補

## 術後臨床経過区分

- A 手術後まったく問題ない
- B 手術死病院死はなく遠隔死もないが肺高血圧症は残存する
- C 手術死病院死はないが遠隔死の可能性が少しはある
- D 手術死はないが病院死か遠隔死の可能性が高い
- E 手術死か病院死

根治手術の場合 本症例は

根治手術適応基準:

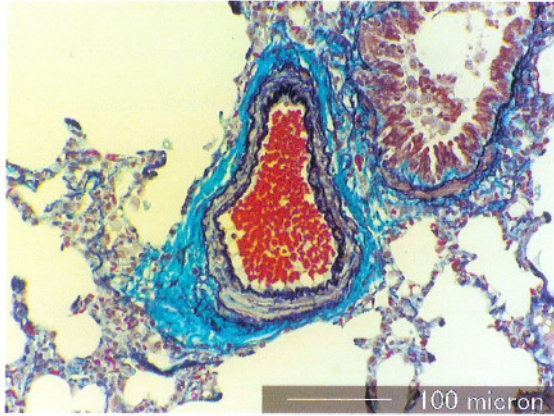
で根治手術の不適応(2.1までが手術適応)

## Histopathologic Findings

本症例の肺小動脈中膜の肥厚はPAB後には中等度になっています。内膜病変は内膜の線維性肥厚を主として高頻度に認めます。血管内腔を閉塞しているものが大分みられすでにplexiform lesionsを形成しているものもかなり認められます。中膜の壊死がみられることからHE分類では6度と評価されます。IPVD(index of pulmonary vascular disease)は2.7と高くGlenn手術、Fontan 手術はもちろんのこと大変残念ではありますが根治手術は不適応と診断されます。今後の見通しですが側副血行路が完成すれば臨床症状もそれなりに安定すると思いますがこの症例ではplexiform lesionsはありますがまだ未完成で側副血行路はまだ発達していません。したがって、このまま経過観察するより手はないようです。側副血行路が完成し、臨床症状が安定するまでじっと待つのが賢明と思われます。

中膜肥厚の程度  肺動脈圧



**Figure 1**

直径200  $\mu$  mの肺小動脈ですがPAB後にしては中膜の肥厚が見られます。

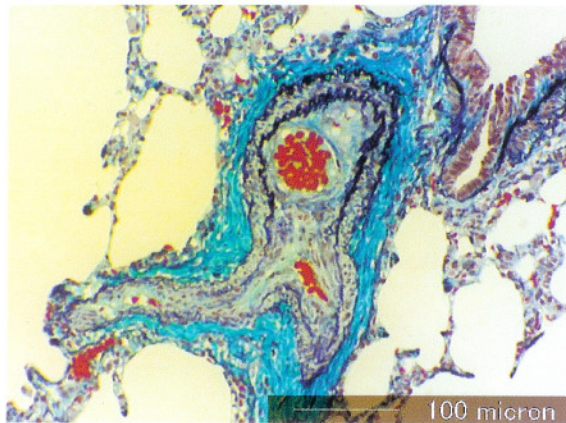
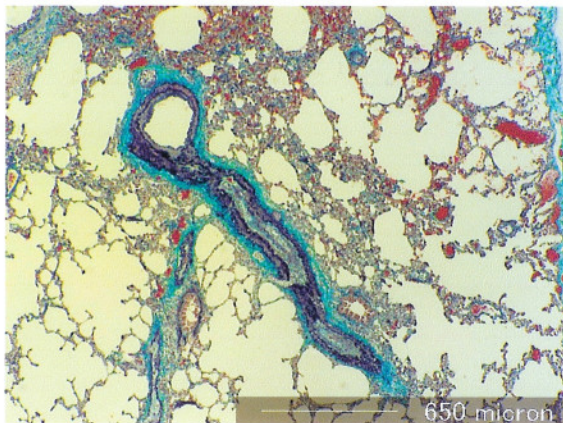
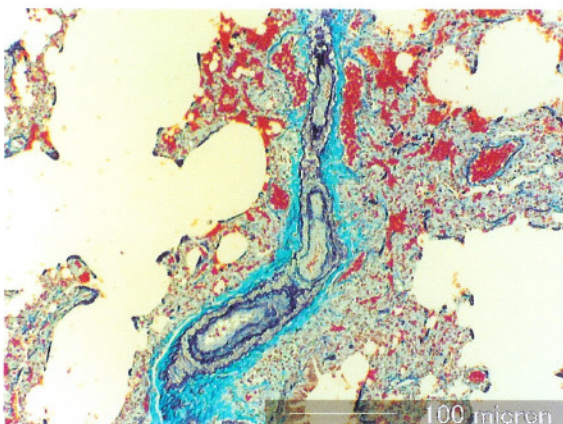
**Figure 2**

Fig1.の末梢ですが、このように内膜の線維性肥厚により肺小動脈血管内腔はほとんど閉塞されています。連続切片で見ると大体の血管はこのように中枢で内膜病変がなくても末梢で閉塞しています。

**Figure 3**

直径300-400  $\mu$  mの太いレベルのpreacinar arteryですが3本の肺小動脈のうち2本が内膜の線維性肥厚により完全に閉塞しています。

**Figure 4**

直径100  $\mu$  m以下の肺小動脈が3本採取されています。これらの細かいレベルの血管でも3本中2本が内膜の線維性肥厚によりすっかり閉塞しています。



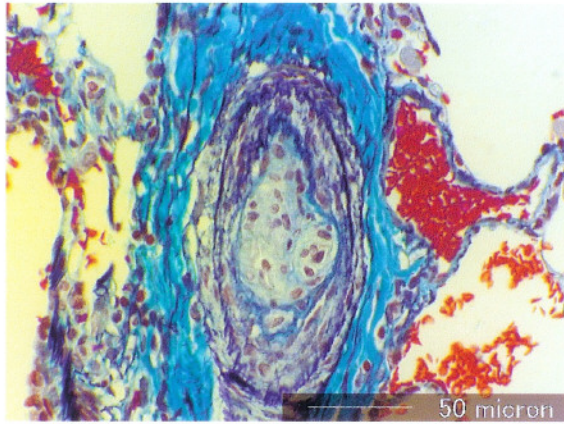


Figure 5

直径70  $\mu$  mの肺小動脈ですが内膜の線維性肥厚により血管内腔が完全に閉塞しています。

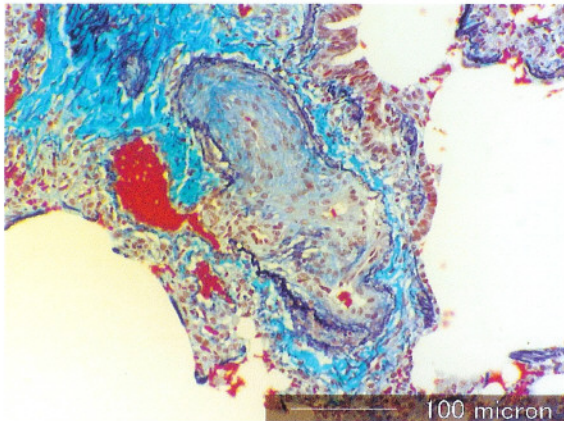


Figure 6

直径250  $\mu$  mのこの肺小動脈は内膜の線維性肥厚で閉塞していると同時に中膜の壊死がみられさらにplexiform lesionsによる側副血行路ができかかっています(血管の左側)。中膜の壊死を認めることからHE分類6度と評価されます。

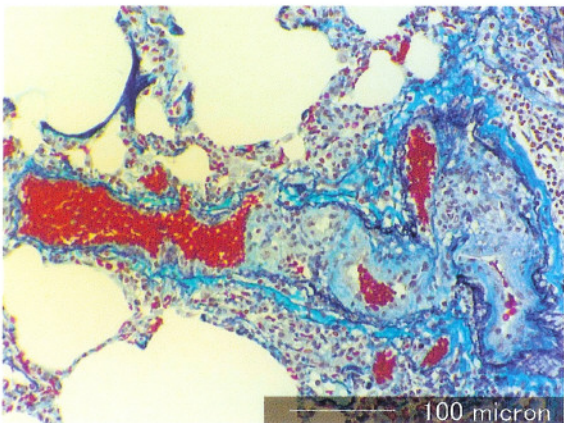


Figure 7

この肺小動脈もplexiform lesionsが完成して側副血行路ができています。

### Clinical Implication

本症例の病理組織所見の特徴は

- 1) 肺小動脈中膜の肥厚が中等度に見られる。
- 2) 内膜の線維性肥厚が随所に見られ、血管内腔を完全に閉塞している所見がほとんどの血管において見られる。
- 3) plexiform lesionsの形成を少数ながら認め、中には側副血行路が完成しているものも認められる。

以上ですが現時点ではIPVD2.7と閉塞性肺血管病変の高度進行により手術適応はないと考えられます。今後さらに病変が進行しplexiform lesionsによる側副血行路がほぼすべての血管で完成すれば臨床的には安定した時期に入ると考えられます。それまでHOTなどの内科的治療で経過観察するのがベストと考えます。