

●症 例

卵巣癌によると思われる

pulmonary tumor thrombotic microangiopathy の 1 剖検例

山口 航 中屋 順哉 小嶋 徹 高瀬恵一郎

要旨：症例は 59 歳女性。全身倦怠感と呼吸困難を主訴として当院受診した。肺高血圧による低酸素血症と右心負荷を認めたが胸部造影 CT では肺動脈内血栓像を認めず、骨盤内に腫瘍性病変を認めた。急速に呼吸不全と右心不全が進行し入院 5 時間で心停止となった。剖検では卵巣および骨盤内リンパ節、腹部大動脈周囲リンパ節に腫瘍細胞を認めたが、他の部位には原発を思わせる病変を見出すことができず卵巣癌が最も疑わしいと診断した。肺内の小動脈、細動脈内に腫瘍塞栓、血管内膜の線維性肥厚、血栓の器質化と再疎通像を認め卵巣癌による pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) と診断した。肺高血圧症を伴っているにもかかわらず CT 検査でも肺動脈内欠損像を認めないときには、鑑別疾患として PTTM も念頭に置く必要があると考えられる。

キーワード：急性呼吸不全，肺腫瘍塞栓，PTTM，卵巣癌

Acute respiratory failure, Pulmonary tumor embolism,
Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM), Ovarian cancer

緒 言

pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) は、1990 年に Herbay ら¹⁾によって提唱された疾患概念である。主に胃癌などの腺癌患者に合併し、肺の細動脈や細小動脈への腫瘍塞栓を引き金に内膜の線維化や肥厚を招き、腫瘍塞栓部での凝血亢進が生じて肺高血圧や溶血性貧血、播種性血管内凝固症候群 (disseminated intravascular coagulation: DIC) などを呈するとされている。多くが急性から亜急性に進行する呼吸不全によって死亡するため生前診断は困難とされ、診断確定には剖検を要することが多い。今回我々は、卵巣癌に合併した PTTM の 1 剖検例を経験したので報告する。

症 例

患者：59 歳，女性。
主訴：全身倦怠感，呼吸困難。
家族歴：特記事項なし。
喫煙歴：なし。

既往歴：3 年前子宮筋腫。その他既往症なし。2008 年 12 月当院ドック健診では特記すべき異常なし。

内服：なし。ピルの内服もなし。

現病歴：元来健康で 2010 年 3 月末までは特に症状の自覚はなく、普通に家事や買い物をしていた。2010 年 4 月中旬より全身倦怠感や呼吸困難を自覚するようになり、急速に増悪 (MRC 分類 Grade 3) してきたため 4 月 17 日に当院救急外来を受診、精査加療目的に同日入院となった。胸痛や失神、咳嗽、血痰などの症状はなかった。

入院時現症：身長 164.0 cm。体重 49.0 kg。体温 36.0°C。血圧 95/70 mmHg。脈拍 120/回、整。SpO₂ 84% (room air)。呼吸数 30 回/min。意識清明。眼瞼結膜貧血なし。頸静脈怒張をみた。表在リンパ節腫脹を認めず。心音・呼吸音はともに正常。腹部に異常所見なく、下腿浮腫も認めなかった。

入院時検査所見 (Table 1)：末梢血の白血球は 12,100/ μ l と増加し、血小板は 60.0×10^4 / μ l と増加を認めた。生化学検査では LDH 311 U/L, BUN 36 mg/dl, D-dimer 17.0 μ g/ml, BNP 1,007 pg/ml と上昇を認めた。動脈血ガス分析検査では室内気で PaO₂ 52.4 Torr と低酸素血症を認めた。心電図は 2008 年とは異なり、完全右脚ブロック, SI, TIII, V1~3 で陰性 T 波を認めた。心エコーでは心室中隔の扁平化を認め、右室はいわゆる D-shape 像を呈していた。三尖弁逆流は約 4 cm/s で推定肺動脈収縮期圧は約 70 mmHg と著明な上昇を認めた。

連絡先：山口 航
〒910-0846 福井市四ツ井 2-8-1
福井県立病院呼吸器内科
(E-mail: sibaityuutatu@hotmail.co.jp)
(Received 25 Jul 2011/Accepted 7 Dec 2011)

Table 1 Laboratory data on admission

| Hematology | | Biochemistry | |
|----------------------------------|------------------------------|---------------|-----------------|
| WBC | 12,100/ μ l | TP | 7.8 g/dl |
| RBC | 480×10^4 / μ l | Alb | 4.2 g/dl |
| Hb | 13.6 g/dl | AST | 27 U/L |
| Ht | 40.30% | ALT | 19 U/L |
| Plt | 60.0×10^4 / μ l | T-bil | 1.1 mg/dl |
| Arterial blood gas (room air) | | LDH | 311 U/L |
| pH | 7.45 | ALP | 248 U/L |
| PCO ₂ | 21.0 Torr | γ -GTP | 38 U/L |
| PO ₂ | 52.4 Torr | CK | 66 U/L |
| HCO ₃ ⁻ | 14.4 mEq/L | BUN | 36 mg/dl |
| BE | -7.4 mmol/L | Cr | 0.82 mg/dl |
| SpO ₂ | 85.10% | UA | 6.6 U/L |
| | | Na | 134.8 mEq/L |
| | | K | 4.41 mEq/L |
| | | Cl | 105.0 mEq/L |
| | | Ca | 8.9 mg/dl |
| | | CRP | 0.5 mg/dl |
| | | D-dimer | 17.0 μ g/ml |
| | | BNP | 1,007 pg/ml |



Fig. 1 Chest X-ray on admission shows dilatation of both sides of the pulmonary artery.

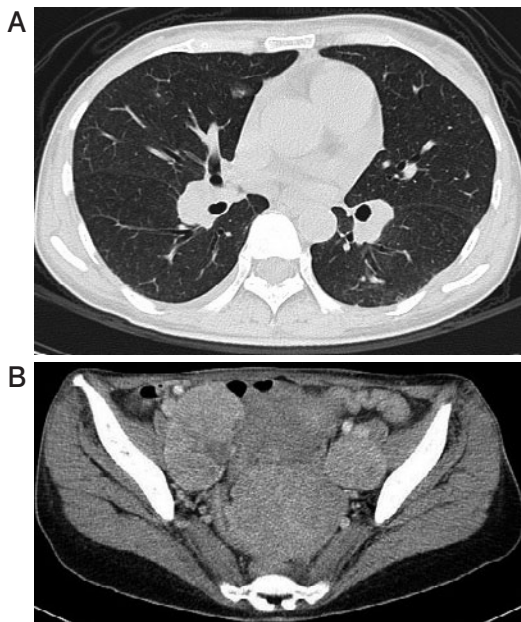


Fig. 2 (A) A chest CT on admission shows multiple small nodular lesions with ground-glass opacity in right S⁵. (B) An abdominal contrast-enhanced CT shows tumors with scarce contrast effect in the uterus and tumors with contrast effects in both sides of the uterus.

画像所見：胸部単純 X 線写真 (Fig. 1) では両側肺動脈の拡張を認めたが、肺野に異常陰影は認められなかった。胸部造影 CT では肺動脈の拡張を認めたが、血管内に明らかな血栓像は認めなかった。肺野条件 (Fig. 2) では右 S⁵ にすりガラス様陰影を伴う小さな結節陰影を

認めた。腹部造影 CT では子宮に造影効果の乏しい腫瘍性病変を認め子宮筋腫と考えられ、その両側に造影効果を伴う腫瘍性病変も認めた。

入院後経過：検査結果から太い肺動脈レベルでの肺血栓塞栓症は否定的だが、小さな肺動脈レベルの肺血栓塞栓症や肺腫瘍塞栓症、特発性肺高血圧症、血栓塞栓性肺高血圧症などが疑われた。全身状態が不良であるためただちに補液、ヘパリンナトリウムによる抗凝固療法を開始した。入院後も頻呼吸は続き、大量酸素投与をすることでかろうじて血中酸素飽和度を正常範囲に維持できる程度の状態であった。しかし刻々に容態は悪化、血圧の低下をきたし入院 4 時間後には収縮期血圧が 60 mmHg 台となりドパミン (dopamine)、ドブタミン (dobutamine) を開始した。入院時胸部造影 CT で明らかな血栓を認めなかったことから血栓溶解療法については躊躇していたが、血栓塞栓症を否定できず、また、状態が悪化したため組織プラスミノゲンアクチベーター (t-PA) 投与に踏み切った。その後、昇圧剤の増量を行うも血圧の上昇を得ることができず、入院 5 時間後には心肺停止となった。挿管・人工呼吸管理のうえ、蘇生術を試みるも反応なく死亡した。死後家族の同意を得て病理解剖を施行した。

剖検所見：剖検肺は右 380 g、左 360 g とやや重く、肉眼的には軽度の鬱血を認めた。組織学的には、著明な内膜肥厚や閉塞、再疎通像を認める小動脈、細動脈を広範囲に認め、肺高血圧 (Heath-Edward grade IV) の状態であった。これらの血管周囲には梗塞による出血病変を認め、胸部 CT で認められたすりガラス様陰影を伴う結節に相当する部位に一致していた。さらに一部の肺内小動脈、細動脈内に腫瘍塞栓や血栓を認めた (Fig. 3)。一方、太い肺動脈内には血栓や腫瘍塞栓、内膜肥厚は認

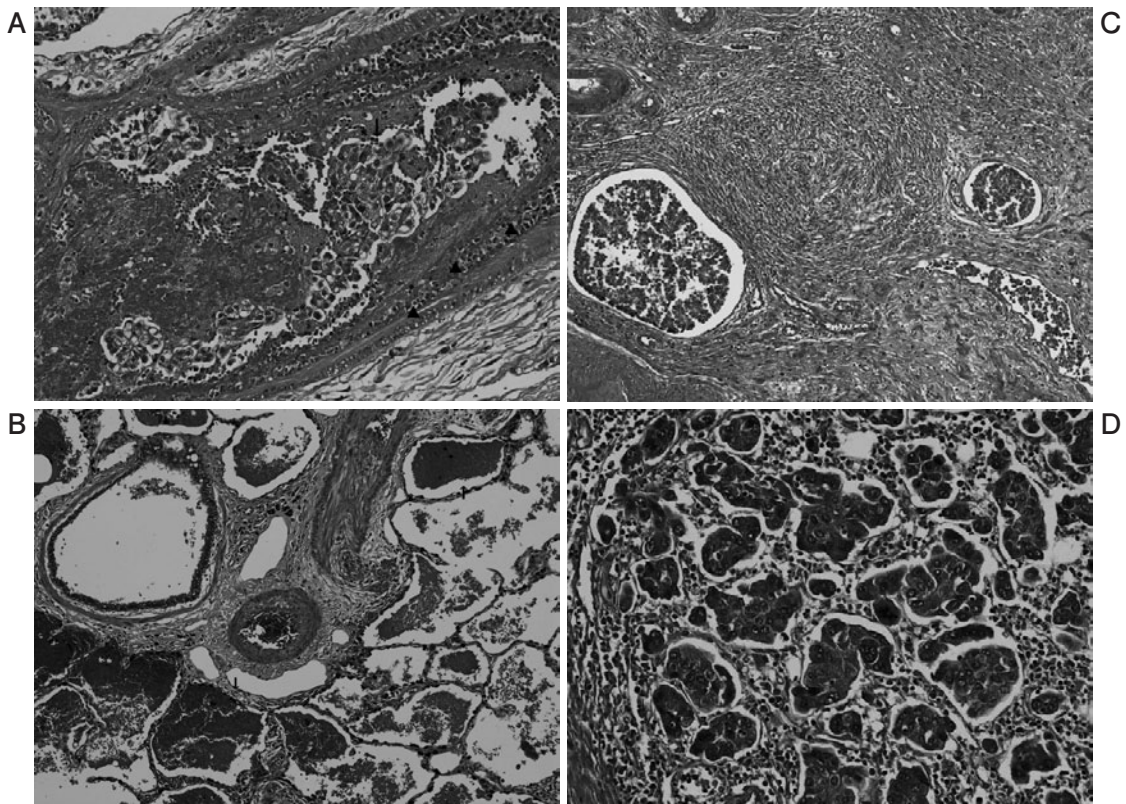


Fig. 3 (A) Histopathological findings of the lung specimens obtained at autopsy detected a tumor embolism in the pulmonary arterioles (arrow) with fibrocellular intimal proliferation (arrowhead) (HE, $\times 20$). (B) The hemorrhage was detected in the surrounding pulmonary arterioles (arrow) (HE, $\times 10$). (C, D) An adenocarcinoma was detected in the lymphduct of both ovary sides (HE, C: $\times 4$, D: $\times 40$).

められなかった。腫瘍は血管内に局限し、血管壁や血管外への浸潤は認めなかった。免疫組織化学染色では、vascular endothelial growth factor (VEGF) は陰性であった。腹腔内は子宮筋腫を3個認め、骨盤内リンパ節、腹部大動脈周囲リンパ節の腫大を認めたが、卵巣は正常であった。しかしながら組織学的には、両側卵巣のリンパ管内に乳頭状増殖を示す腺癌組織を認めた。腹部骨盤内リンパ節、腹部大動脈周囲リンパ節にも同様の腺癌組織を認めた。同腫瘍は肺小動脈、細動脈内に認められた腫瘍塞栓と同様の癌組織であった。卵巣の血管には腫瘍浸潤は認めなかった。免疫組織化学染色ではCEA(+), CK7(+), CK20(-), p53(-)で、卵巣原発の漿液性腺癌が疑われた。卵巣以外に胃、腹膜、子宮体部が原発巣である可能性や原発不明癌の可能性も否定できないため詳細な検索がなされたが、剖検上はミクロ、マクロともにこれらの部位にはまったく腫瘍細胞を認めなかったことや、卵巣のリンパ管に腫瘍を認めることから、卵巣癌からの腹部骨盤リンパ節転移が最も疑わしいと判断し、それがPTTMを併発し肺高血圧から呼吸不全と右心不全に至ったものと診断した。

考 察

PTTMは1990年にHerbayら¹⁾が提唱した疾患概念で、肺動脈腫瘍塞栓症の特殊型として分類される。病理学的には、①血管内腫瘍塞栓、②血管内膜の線維性肥厚、③血栓の器質化と再疎通が特徴的とされる。機序としては、肺小動脈・細動脈レベルの腫瘍塞栓が起こった後、腫瘍細胞の内膜付着・内膜障害により線維細胞性内膜増殖と局所の血栓形成をきたし、その後血栓が器質化、再疎通を繰り返す。最終的に肺細動脈の狭小化や閉塞をきたすと考えられている。本症例の剖検所見では、肺小動脈や肺細動脈の腫瘍は血管や周囲への浸潤は認めないことから、血管肉腫のような血管内で増殖する腫瘍疾患ではなく、卵巣腫瘍による肺動脈塞栓と考えられた。一方、腫瘍細胞を認めない多くの肺小動脈・細動脈にも内膜肥厚や血栓を認めていた。このことは、腫瘍細胞が血管内から除去された跡と考えるのか、腫瘍塞栓をきたしたことで凝固線溶系に何らかの異常が生じ、結果として肺小動脈、細動脈に血栓塞栓を形成しやすくなって内膜肥厚に至ると考えるのか議論を要するところであるが、いず

れも推測の域を出ない。しかし血栓形成や血管内膜肥厚といった変化が肺高血圧の病態形成に大きく関与していることは間違いないと思われる。

PTTMは主に腺癌に合併する病態であり、原発腫瘍としては半数以上が胃癌で、肺癌、乳癌、結腸癌がそれに続くと考えられる。腎癌、膵臓癌、前立腺癌、胆嚢癌の報告^{2)~4)}もあるほか、原発不明癌の報告⁵⁾⁶⁾もある。我々が検索しえた限りでは卵巣癌によるPTTMの症例報告は過去2例⁷⁾⁸⁾しかなく、非常にまれな症例であると考えられる。Lambert-Jensenら⁷⁾は腹膜播種を伴う卵巣癌によるPTTMを、Chinenら⁸⁾は卵巣癌によるPTTMを報告している。後者の報告では明細胞腺癌であったが、両側卵巣のリンパ管や骨盤内リンパ節に浸潤を認める点や血管内に浸潤を認めない点は本症例と類似しており卵巣原発を疑う一つの根拠とした。ただ本症例でなぜ卵巣が腫大しなかったのかという点については疑問が残り、原発不明癌である可能性は完全には否定できないと考えている。PTTMが発症する機序として、上大静脈から肺動脈に至る経路とリンパ管から胸管を経由して上大静脈に至る経路があると考えられており、原発巣の血管内に浸潤を認めないこの2例は後者の経路からPTTMを発症したと推測される。この点が卵巣癌由来のPTTMに特徴的なことかどうかについては、報告症例数が少ないため不明である。

PTTMのCT所見に関しては、すりガラス様陰影やconsolidation、多発小結節影やtree in bud appearanceなどさまざま、梗塞像や、肺動脈の腫瘍塞栓や内膜の肥厚による拡張変化と推測されている⁹⁾。剖検所見から、本症例のすりガラス様陰影を伴う結節陰影は梗塞に伴う出血病変を反映したものと考えられ、前述の報告を支持する結果であった。

PTTMでは、免疫組織化学染色にて腫瘍細胞がVEGFで高率に陽性となることが知られている。加賀田ら²⁾は、9例のPTTM症例について免疫組織化学的検討を行い、VEGFは7例(78%)に染色性を認めたと報告しており、Okuboら¹⁰⁾は、6例のPTTM症例について同様の検討を行い、VEGFは5例(83%)に染色性を認めたと報告している。本症例ではVEGFは陰性であったが、先述の報告でも20%の症例で陰性であることから、VEGFが必ずしも陽性となるわけではないと考えられる。

本症例の経過は急性であり、第一に肺血栓塞栓症や肺腫瘍塞栓症が考えられたものの、胸部造影CTで肺動脈内欠損像を指摘できず、また、慢性の経過ではないことから特発性肺高血圧症や慢性血栓塞栓性肺高血圧症も積極的に考えにくく、診断に疑問をもったままであったが、小肺動脈における血栓を否定しきれず治療を開始するこ

ととなった。加療が困難とされているPTTMでも、抗癌剤治療¹¹⁾や肺高血圧症の治療¹²⁾で救命しえた報告があるが、本症例の経過は入院後約5時間、症状発症から約3日とわけて急速であり、十分な検査や加療を実施することはできなかった。

本症例が著明な肺高血圧症を認め、きわめて急速な経過をたどったことから、PTTMにおいて肺高血圧の程度と病状経過との間に関連性が存在するかどうかを検討してみた。我々が検索しえた症例報告と本症例の計23症例を示す(Table 2)。肺動脈圧が記載されていた症例は本症例を含め14症例で、いずれも肺高血圧を呈していたが、肺動脈収縮期圧が90 mmHg台と高値であっても入院後数週間生存していた症例もあれば、50 mmHg台であっても入院数日で死亡している症例もあり、肺動脈圧の程度と病状経過に相関関係は認められなかった。その理由としては、PTTMを生じる症例は腫瘍細胞が全身に播種した予後不良な状態で、肺高血圧以外にも感染など他の要因で死亡する可能性もあり、肺動脈圧の高さ単独では予後を推測することは困難であるためと考えられる。また、本症例を含め、これらの症例報告では検討不十分であるが、肺動脈圧の程度だけではなく、肺動脈圧上昇が急性か慢性によっても予後を左右するものと思われる。

PTTMにおいて、肺の小動脈や細小動脈の病理所見が形成されるにはある程度の期間を要すると推測され、無症候のうちに微小な肺動脈の腫瘍塞栓を繰り返すことで血管内膜の肥厚や線維化をきたし、ある閾値を超えて肺高血圧症の症状が出現してくると思われる。すなわち、腫瘍塞栓の分布、血管内膜の変化の程度によって肺動脈圧の上昇はさまざまであると思われる。肺高血圧の症状が出現して初めて臨床的にPTTMと診断できるのであって、病理学的にはそれ以前より所見がみられている可能性は高いが、この時点での診断は無理である。本症例では、症状出現から死亡するまでの経過が急速で特に入院後に急変していることから、入院時のCT検査後に新たに生じた肺動脈内の血栓や塞栓の存在を疑ったが、剖検上はPTTM以外の所見は認められなかった。入院時の問診は肺高血圧症や肺塞栓症を想定し詳細に聴取したつもりだが、容態の悪化が速く初期症状の出現時期を十分聴取できていなかった可能性がある。また、推測の域は出ないが、PTTMの病態の進行に加えて、低酸素血症などが誘因となり肺動脈の攣縮を招き、さらに肺高血圧が増悪したことによって急速な経過をたどったのかもしれない。

初診時に悪性腫瘍の既往があった症例は5例で、生前診断できた症例は5例にすぎない。VATS¹³⁾やTBLB¹²⁾¹⁴⁾、CTガイド下肺生検¹¹⁾で生前診断することができた症例

Table 2 This case and previous reports of PTTM

| Year | Author | Age | Sex | Systolic PAP (mmHg) | Time from admission to death | Therapy | Primary organ | With a history of malignant tumor | Diagnosing in life |
|-----------|----------------|------|-----|---------------------|------------------------------|---------------------------------------|---------------|-----------------------------------|--------------------|
| 1994 | Lambert-Jensen | 62 | F | >65 | 4 days | AT | ovarian | no | |
| 2000 | Onoda | 50 | M | 51 | 3 days | unspecified | stomach | no | |
| 2000 | Saito | 42 | M | unknown | 2 months | BST | stomach | yes | |
| 2004 | Saito | 68 | M | unknown | 6 days | unspecified | stomach | yes | |
| 2005 | Hara | 17 | M | 58-68 | 19 days | unspecified | stomach | no | |
| 2006 | Keenan | 0 | M | 60 | 12 days | unspecified | stomach | no | |
| 2007 | Suzuki | 38 | M | unknown | 30 h | AT | stomach | no | |
| 2007 | Malani | 60 | F | 78 | 6 days | unspecified | gallbladder | yes | |
| 2007 | Miyano | 64 | F | unknown | unknown | unspecified | stomach | yes | ○ |
| 2008 | Uruga | 46 | F | 36 | living | chemotherapy | lung | no | ○ |
| 2008 | Noguchi | 69 | M | 55-60 | 21 days | unspecified | stomach | no | ○ |
| 2008 | Kirishi | 46 | F | unknown | 27 days | AT | lung | no | |
| 2008 | Ikeda | 47 | F | 70 | living | bosentan, PGI ₂ , imatinib | stomach | no | ○ |
| 2008 | Chinen | 42 | F | unknown | 40 min | unspecified | ovarian | yes | |
| 2009 | Tone | 63 | F | 107-112 | 26 h | AT | lung | no | |
| 2009 | Ota | 67 | F | 95 | 38 days | AT | unknown | no | ○ |
| 2009 | Hazeki | 52 | F | unknown | 4 days | AT, TT | unknown | no | |
| 2009 | Seppala | 82 | F | unknown | 3 weeks | unspecified | unknown | no | |
| 2010 | Uruga | 53 | M | 93 | 23 days | AT | salivary duct | yes | |
| 2010 | Iwao | 79 | M | unknown | 33 days | BST | stomach | no | |
| 2010 | Kanayama | 50's | F | 50 | 33 days | BST | unknown | no | |
| 2011 | Yasui | 56 | M | 52 | 3 days | chemotherapy | stomach | no | |
| This case | | 40's | F | 74 | 5 h | AT, TT | ovarian | no | |

PAP, pulmonary artery pressure; AT, anticoagulant therapy; TT, thrombolytic therapy.

報告もあるが、肺高血圧が進行した状態でのこれらの検査は止血困難な出血を招く危険性があり、検査の適応については慎重に判断する必要がある。一方で、報告数がきわめて少なく、その有用性は不明であるものの、右心カテーテル検査時に採取した血液で診断を確定させた報告¹⁵⁾もある。原因不明の肺高血圧症を認めた場合は、悪性腫瘍の既往がなくても PTTM も念頭に置き、全身の悪性腫瘍の精査を行うことや、リスクを十分に考慮したうえで前述の検査を考えることも重要である。

本症例以外に 6 例が抗凝固療法（うち 1 例が血栓溶解療法併用）、2 例が抗癌剤治療、1 例が PCPS 下でボセンタン (bosentan) + プロスタグランジン I₂ (prostaglandin I₂: PGI₂) + イマチニブ (imatinib) で加療されているが、救命できた症例は、前述したとおり、抗癌剤治療を実施した症例とボセンタン + PGI₂ + イマチニブ併用療法を実施した症例の計 2 症例しかない。抗凝固療法について Von Hervay ら¹⁾は否定的な意見を述べており、これらの症例からもその有効性は疑問視され、適応については慎重に判断する必要があると思われる。また、抗癌剤治療や肺高血圧症の治療を実施した症例はまだ少数であるため、これらの治療の有効性については論じることはできないが、きわめて予後不良な病態であり、治療方法確

立のため今後症例の蓄積が急がれることを期待する。

本例ではあまりに急速に増悪したため、十分な検査や加療ができなかったが、肺高血圧症を伴っているのにもかかわらず CT 検査でも肺動脈内欠損像を認めないときには、小肺動脈レベルの閉塞や肺静脈の閉塞を疑う必要があり、その鑑別疾患の一つとして PTTM も念頭に置き、全身の悪性腫瘍の精査を実施することが重要と考えられる。また、PTTM が疑われる場合は、積極的に併存する悪性腫瘍の治療や肺高血圧症の治療を試みることも考慮する必要があると考えられる。

本論文の要旨は第 67 回日本呼吸器学会北陸地方会において報告した。

引用文献

- 1) Von Herbay A, Illes A, Waldherr R, et al. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy with pulmonary hypertension. *Cancer* 1990; 66: 587-92.
- 2) 加賀田豊, 中西邦昭, 尾関雄一, 他. Pulmonary Tumor Thrombotic Microangiopathy の免疫組織化学的検討: TF, FGF と VEGF の役割. *脈管学* 2003; 43: 679-84.
- 3) De Luis DA, Darriba J, San Miguel P, et al. A case of

- secondary pulmonary hypertension due to microscopic pulmonary tumor cell embolism from gallbladder carcinoma. *Respiration* 1997; 64: 244-6.
- 4) Malani AK, Gupta C, Kutty AV, et al. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy from metastatic gallbladder carcinoma: an unusual cause of severe pulmonary hypertension. *Dig Dis Sci* 2007; 52: 555-7.
 - 5) 榎木暢子, 小林和幸, 山本正嗣, 他. 原発不明癌による Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy の 1 症例. *日呼吸会誌* 2009; 47: 1030-5.
 - 6) Yao DX, Flieder DB, Hoda SA. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy: an often missed antemortem diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2001; 125: 304-5.
 - 7) Lambert-Jensen P, Mertz H, Nyvad O, et al. Subacute cor pulmonale due to microscopic pulmonary tumor cell embolization. *J Intern Med* 1994; 236: 597-8.
 - 8) Chinen K, Fujino T, Horita A, et al. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy caused by an ovarian cancer expressing tissue factor and vascular endothelial growth factor. *Pathol Res Pract* 2009; 205: 63-8.
 - 9) 宇留賀公紀, 黒崎敦子, 藤井丈士, 他. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) の臨床, 画像および病理学的特徴. *臨放* 2009; 54: 27-32.
 - 10) Okubo Y, Wakayama M, Kitahara K, et al. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy induced by gastric carcinoma: Morphometric and immunohistochemical analysis of six autopsy cases. *Diagn Pathol* 2011; 6: 27.
 - 11) 宇留賀公紀, 諸川納早, 榎本崇宏, 他. CT ガイド下肺生検にて診断しえた pulmonary tumor thrombotic microangiopathy を伴った原発性肺腺癌の 1 例. *日呼吸会誌* 2008; 46: 928-33.
 - 12) 池田悦子, 久松研一, 宮地克維, 他. 救命しえた PTTM (Pulmonary Tumor Thrombotic Microangiopathy) の 1 例. *Ther Res* 2008; 29: 1744-6.
 - 13) Miyano S, Izumi S, Takeda Y, et al. Pulmonary tumor thrombotic microangiopathy. *J Clin Oncol* 2007; 25: 597-9.
 - 14) 野口真吾, 今永知俊, 清水真喜子, 他. 経気管支肺生検にて診断しえた pulmonary tumor thrombotic microangiopathy の 1 例. *日呼吸会誌* 2008; 46: 560-5.
 - 15) 太田恭子, 松山政史, 國保成暁, 他. 合併間質性肺炎のため生前診断に苦慮した Pulmonary Tumor Thrombotic Microangiopathy の 1 剖検例. *日呼吸会誌* 2009; 47: 518-23.

Abstract

A case of pulmonary tumor thrombotic microangiopathy caused by ovarian cancer

Wataru Yamaguchi, Junya Nakaya, Toru Kojima and Keiichiro Takase
Department of Respiratory Medicine, Fukui Prefectural Hospital

A 59-year-old woman was admitted to our hospital because of general fatigue and dyspnea. She suffered hypoxia and right heart failure because of pulmonary hypertension. However, a chest contrast-enhanced computed tomography (CT) showed no thrombus in pulmonary artery, but abdominal CT revealed intrapelvic tumors. Within a 5-h duration, she died of cardiopulmonary arrest resulting from rapid progression of respiratory and right heart failure. An autopsy revealed ovarian cancer and widespread tumor embolisms, along with fibrocellular intimal proliferation and thrombus formation in pulmonary arterioles. No tumor cells were detected in any other organs; thus we thought the primary tumor was most likely ovarian cancer, and the patient was diagnosed as having pulmonary tumor thrombotic microangiopathy (PTTM) caused by ovarian cancer. As in this case, if we have a patient with pulmonary hypertension and no embolism in the proximal pulmonary arteries on the enhanced CT, we should consider PTTM as the differential diagnosis.