

●症 例

陳旧性胸膜炎に肺血栓塞栓症を合併し嚙声を呈した Ortner 症候群の 1 例

井上 勝博 大森 雅子 川上 覚 大内 洋 大島 司

要旨：症例は 78 歳，男性。受診 2ヶ月前より嚙声と労作時呼吸困難があり，前医での造影 CT で肺血栓塞栓症と右下葉肺結節影を指摘され抗凝固療法を施行後，嚙声と右下葉結節影の精査のため九州厚生年金病院呼吸器内科紹介となった。気管支鏡検査で左声帯麻痺を認め，右下葉肺結節影は経気管支肺生検で肺梗塞と診断された。嚙声の原因としては，胸部 CT で大動脈弓部と左肺動脈が密に近接する所見を認めたことから，同部位での左反回神経の物理的圧迫と，肺血栓塞栓症の関与が考えられた。心血管系疾患に伴う反回神経麻痺である Ortner 症候群と診断され，まれな症例と考えられ報告する。

キーワード：Ortner 症候群，嚙声，左反回神経麻痺，肺血栓塞栓症

Ortner syndrome, Hoarseness, Recurrent laryngeal nerve paralysis, Pulmonary embolism

緒 言

Ortner 症候群は別名「cardio-vocal syndrome」とも呼ばれ，心疾患に伴い発症する左声帯麻痺（左反回神経麻痺）を表す症候群名である。現在，基礎疾患として僧帽弁狭窄症のほか多くの心疾患が報告されているが，肺塞栓症（pulmonary embolism：PE）を基礎疾患とする報告はまれである。今回我々は，肺塞栓症を契機に嚙声が出現した Ortner 症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：78 歳，男性。

主訴：嚙声，労作時呼吸困難

既往歴：40 歳 胃潰瘍（胃部分切除），2 型糖尿病（食事療法のみ）。

内服：ワルファリン（warfarin）3 mg/日，ランソプラゾール（lansoprazole）15 mg/日。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：喫煙なし，粉塵吸入なし。

現病歴：2011 年 5 月に急性に嚙声が出現し，同時期より労作時呼吸困難を自覚するようになった。7 月 20 日に前医呼吸器科を受診した際に，低酸素血症を認めた

ことから肺血栓塞栓症の疑いで肺動脈造影 CT と下肢静脈エコーを施行され，右下肢深部静脈血栓症および肺血栓塞栓症との診断より緊急入院となった。抗凝固療法にて軽快退院となったが，胸部 CT で右下葉結節影を認め悪性腫瘍の可能性も否定されないため，嚙声の原因および右下葉結節影に対する精査目的に 8 月 19 日に九州厚生年金病院呼吸器内科へ紹介となった。

入院時現症：身長 157 cm，体重 51.9 kg，体温 36.5℃，脈拍 71 回/min，血圧 128/67 mmHg，SpO₂ 97%（室内気下）。頸部リンパ節触知せず，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄染なし。心音は S2p 亢進，呼吸音清，腹部および神経学的所見に異常なし。四肢では右膝関節部中心に腫脹あり。

入院時検査所見（表 1）：正球性貧血 8.6 g/dl，低アルブミン血症 3.2 g/dl，蛋白分画で M 蛋白が指摘された。肝腎機能は正常範囲で，腫瘍マーカーの上昇なく，前医検査で先天性凝固異常は認めなかった。心電図は洞調律で心拍数 62/min，正常軸。胸部 X 線写真（図 1）では左肺尖部に石灰化を伴う陳旧性変化，左肺動脈の頭側への変位あり，左右肺動脈の拡張（左/右：22 mm/19 mm），右下肺野に境界明瞭な腫瘤影を認めた。肺動脈造影 CT では，左肺尖部に石灰化を伴う陳旧性胸膜肥厚（図 2a），肺血栓は左で葉動脈より末梢側に，右で右主肺動脈より末梢側に認め（図 2b），右下葉 S¹⁰の胸膜下に径 20 mm 大の造影効果を伴わない腫瘤を認めた。肺動脈血栓は前医での CT と比較し，両側ともに縮小傾向であった。環状断および弓状断では，左肺動脈が大動脈弓部で密に近接する所見（図 2b, c）を認めた。心臓超音波検査では三尖弁閉鎖不全 III 度，三尖弁逆流圧較差

連絡先：井上 勝博

〒806-8501 福岡県北九州市八幡西区岸の浦 1-8-1

九州厚生年金病院呼吸器内科

(E-mail: katsuing24@gmail.com)

(Received 25 Feb 2013/Accepted 12 Jul 2013)

表 1 入院時検査所見

Hematology		Biochemistry		Serology	
WBC	3,500/ μ l	TP	6.1 g/dl	CRP	0.01 mg/dl
Neut	50.2%	Alb	3.2 g/dl	IgG	1,740 mg/dl
Lym	29.2%	T-Bil	0.4 mg/dl	IgA	128 mg/dl
Eos	13.6%	AST	23 IU/L	IgM	26 mg/dl
RBC	629×10^4 / μ l	ALT	20 IU/L		
Hb	8.6 g/dl	ALP	136 IU/L	Tumor marker	
MCV	86.8 fl	LDH	192 IU/L	CEA	2.2 ng/ml
Plt	20.6×10^4 / μ l	Amy	108 IU/L	SCC	1.9 ng/ml
		γ GTP	15 IU/L	ProGRP	34.5 pg/ml
		BUN	19 mg/dl		
Coagulation		Cre	0.94 mg/dl		
PT	37.6 s	Na	141 mEq/L		
PT-INR	3.02	K	3.9 mEq/L		
APTT	41.7 s	Cl	109 mEq/L		
D-dimer	0.9 μ g/ml	Ca	8.3 mg/dl		
Protein S	106.5%				
Protein C	71%				



図 1 入院時 X 線写真。左肺尖部に石灰化，左肺動脈の頭側への変位，両側肺動脈の拡張，右下肺野に境界明瞭な結節を認める。

(tricuspid valve regurgitation pressure gradient : TRPG) 47 mmHg, 推定肺動脈圧 (pulmonary artery pressure : PAP) 57 mmHg と, 肺高血圧症の存在が疑われた。明らかな心室中隔の平坦化はないものの, 左室はわずかに圧排される右心負荷所見を認めた。肺高血圧症の確定診断のための右心カテーテル検査は実施していない。下肢静脈エコーでは, 右浅大腿静脈遠位部より末梢側 (右膝窩, 腓骨, 後脛骨静脈) に血栓を認めた。Tc-99m MAA 肺血流シンチグラフィでは両側に多発血流欠損を認め肺塞栓症の所見であった。気管支鏡検査では, 左声帯の固定を認め, 右 B¹⁰ より気管支擦過, 洗浄, 経気管支肺生検 (TBLB) を施行した。TBLB は, 肺胞壁の線維化, hemosiderin 沈着, 好酸性壊死組織を認め肺梗塞で矛盾しない所見であった。免疫電気泳動では

IgG- λ M 蛋白, 尿中 Bence Jones 蛋白を認め, 骨髄検査施行し IgG monoclonal gammopathy of undermined significance (MGUS) と診断された。

臨床経過 (図 3): 労作時呼吸困難と嘔声の出現から 2 ヶ月後の前医受診時の心臓超音波検査では TRPG が 74 mmHg と高値で, 胸部 X 線写真では左第 2 弓の突出を認めた。ワルファリンを開始して, 1 ヶ月後, 9 ヶ月後の TRPG と胸部 X 線写真での左第 2 弓突出は改善した。造影 CT では肺血栓は経時的に縮小し治療開始 9 ヶ月後に消失を認めた。肺動脈分岐部レベルでの肺動脈主幹径は, PE 治療開始前/治療開始後 2 ヶ月において 3.1 cm/2.6 cm と縮小傾向であった。左肺動脈と大動脈の近接した位置関係は, 治療前後で明らかな変化を認めなかった。自覚症状である労作時呼吸困難は治療開始後に軽減したが, 嘔声の改善は認めなかった。なお, 肺梗塞で認めうる血痰や胸部痛は, 本例では認めなかった。

考 察

Ortner 症候群は別名「cardio-vocal syndrome」とも呼ばれ, 心疾患に伴い発症する左声帯麻痺 (左反回神経麻痺) を表す症候群名である。1897 年に Ortner が僧帽弁狭窄症 (mitral stenosis : MS) に伴う 2 症例を初めて報告して以来¹⁾, MS 以外の基礎疾患として心房中隔欠損症²⁾, Eisenmenger 複合³⁾, 動脈管開存⁴⁾, 動脈管瘤⁵⁾, 大動脈瘤, 特発性肺動脈性高血圧症⁶⁾, PE⁷⁾などが報告されている。

Ortner 症候群における左反回神経麻痺の発症機序は現在も明らかではない。左反回神経は迷走神経が分岐し, 大動脈弓の下縁で肺動脈との間隙である aortic window で反転し縦隔に入る。本症候群の発症機序に関し

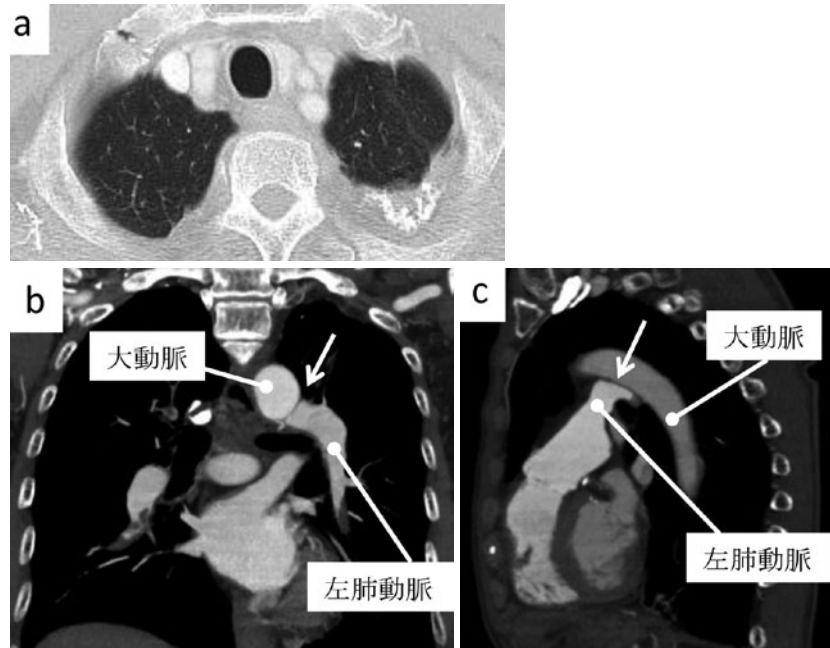


図2 胸部造影CT。(a) 左肺尖部の石灰化を伴う陳旧性胸膜肥厚。冠状断および矢状断で大動脈弓部と左肺動脈が密に近接している。(b, c) 同部位は左反回神経の走行経路である。(b) 肺血栓塞栓を両側に認める。

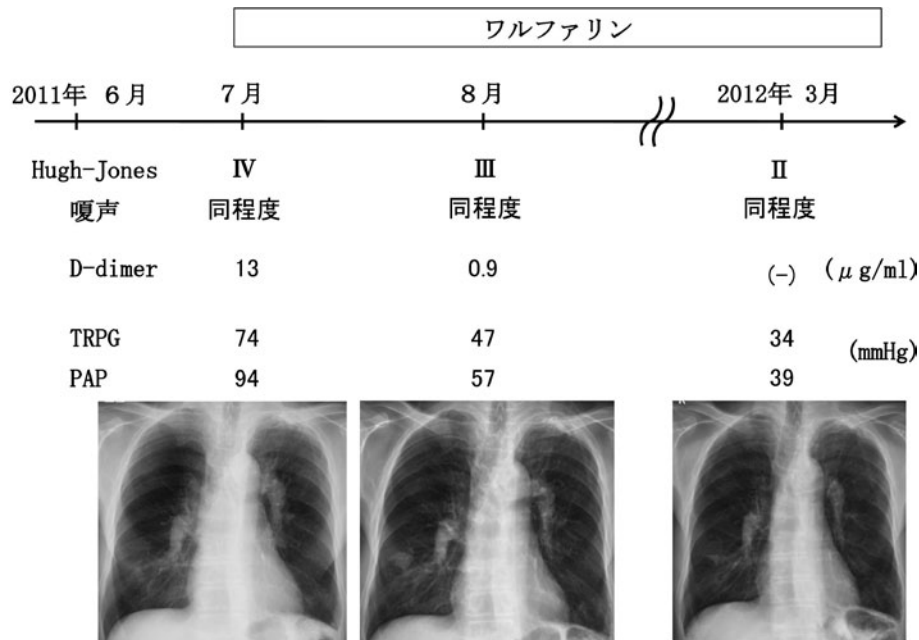


図3 臨床経過。ワルファリンによる抗凝固療法開始後に、三尖弁逆流圧較差と肺動脈圧は改善し肺動脈径も減少した。自覚症状は労作時呼吸困難と嗄声であるが、抗凝固療法開始後に労作時呼吸困難は Hugh-Jones 分類 IV 度から II 度へ改善したものの、嗄声の改善は認めなかった。

て Ortner は、病理解剖の所見から MS による左心房の著しい拡張により左心房上壁と大動脈弓との間で反回神経が圧迫される結果と推察している。その後 1952 年に Ari らは、嗄声を呈した MS の 2 例の手術所見から、左

反回神経が aortic window を通過する際に動脈管索の部位で拡張した肺動脈主幹部あるいは左肺動脈により圧迫されることを提唱し⁸⁾、現在広く支持されている。しかし、肺動脈が拡張する症例すべてが本症候群を合併するわけ

ではないことから、その発症機序は単純ではなく、いくつかの要因が重なったときに左反回神経麻痺を合併するものと思われる。

本例において左反回神経が圧迫される要因としては、

- ①左上葉陳旧性胸膜炎による肺容量低下の結果、左肺動脈は頭側へ変位して大動脈弓に近接した位置関係にある、
- ② PE に伴う肺動脈径の拡大、の 2 点が考えられる。

①：左肺動脈と大動脈の近接した位置関係は PE 発症前にすでに存在していたはずだが嗄声は元来なく、労作時呼吸困難と同時期に嗄声が急性発症したという経過を考慮すると、PE 発症が左反回神経圧迫の直接的な原因と思われる。ただし PE で嗄声を呈する報告⁷⁾はきわめて少なく、本例においては①も嗄声発症に関わっている可能性があると思われる。

②：造影 CT で肺動脈分岐部レベルでの肺動脈主幹径は、PE 治療開始前/治療開始後 2 ヶ月において 3.1 cm/2.6 cm であった。CT で肺動脈分岐部レベルでの肺動脈主幹径が 2.8 cm を超える場合には肺高血圧症が示唆されるという報告⁹⁾がある。これによれば、本例は少なくとも PE 治療前の時点で肺高血圧症とそれに伴う肺動脈径の拡大があり、嗄声発症の契機となった可能性が疑われた。

本症候群の治療は基礎疾患の治療が原則であるが、基礎疾患に対する治療後も嗄声が回復するケースは限られており、嗄声の回復には適切な処置を適切な時期に行うことが重要としている¹⁰⁾。回復例として、MS や大動脈瘤に伴う左半回神経麻痺が、弁置換術や血管内ステント挿入術後といった原疾患の治療により完全に消失したとの報告がある一方で、嗄声を呈した肺動脈瘤に伴う Eisenmenger 複合の症例のように、嗄声出現後 1 ヶ月目に手術したが嗄声の回復がみられなかったという報告¹¹⁾もある。本例の嗄声の発症には、PE による肺動脈径拡大の関与があると考えられ、その改善にて嗄声症状も改善することが期待されたが症状は固定したままであった。PE 発症から抗凝固療法開始まで約 2 ヶ月間と比較的長期の時間経過があり、左反回神経に不可逆的な変化が生じた可能性があると思われた。なお本例は併存症として MGUS と診断されたが、MGUS 患者は非罹患者と比較し DVT の相対的リスクが 3.3 倍で、しかも診断後 1 年以内に DVT 発症のリスクが高いという報告¹²⁾があり、本例の PE 発症のリスク因子と考えられた。MGUS に関しては血液内科で活動性が低いと判断され、フォローする方針となった。

既往に左陳旧性胸膜炎があり、PE の発症を契機として嗄声を呈した Ortner 症候群の 1 例を経験した。陳旧

性胸膜炎などの陳旧性変化が左上葉にある場合には、左上葉の肺容量低下により左肺動脈の頭側への変位をきたしうる。陳旧性胸膜炎と肺血栓塞栓症はいずれも日常遭遇する疾患であるが、本例のように二者が合併する症例において嗄声を呈する場合には、Ortner 症候群を鑑別にあげるべきと考えられた。

本論文の要旨は第 68 回日本呼吸器学会九州地方会（2012 年 6 月、福岡）にて発表した。

著者の COI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

引用文献

- 1) Ortner N. Recurrenslahmung bei mitral stenose. Wien Klin Wochenschr 1897; 10: 753-5.
- 2) Dolowitz DA, et al. Left vocal cord paralysis associated with cardiac disease. Am Heart J 1948; 50: 856-62.
- 3) Talley JD, et al. Tetralogy of Fallot (Eisenmenger type) with hypoplasia of the dextroposed aorta. Am J Med 1936; 191: 618-26.
- 4) Mead KC. Persistent potency of the ductus arteriosus. JAMA 1910; 50: 2205-10.
- 5) Day JR, et al. A spontaneous ductal aneurysm presenting with left recurrent laryngeal nerve palsy. Ann Thorac Surg 2001; 72: 608-9.
- 6) 安井山広, 他. Ortner 症候群を呈した原発性肺高血圧症の 1 例. 日呼吸会誌 2006; 44: 823-7.
- 7) Albertini RE. Vocal cord paralysis associated with pulmonary emboli. Chest 1972; 62: 508-10.
- 8) Ari R, et al. Etiology of hoarseness associated with mitral stenosis; Improvement following mitral surgery. Am Heart J 1955; 10: 153-60.
- 9) Kuriyama K, et al. CT-determined pulmonary artery diameters in predicting pulmonary hypertension. Invest Radiol 1984; 19: 16-22.
- 10) Raj V, et al. Unusual cause of hoarseness of voice: giant pulmonary artery aneurysm. Thorac Surg 2011; 91: 285-7.
- 11) Chang M, et al. Hoarseness and chest pain in Eisenmenger syndrome with pulmonary artery aneurysm. Circulation 2012; 125: 2517-9.
- 12) Sigurdur YK, et al. Deep vein thrombosis after monoclonal gammopathy of undetermined significance and multiple myeloma. Blood 2008; 112: 3582-6.

Abstract**A case of Ortner syndrome with hoarseness resulting from a combination of obsolete pleuritis and pulmonary thromboembolism**

Katsuhiko Inoue, Masako Oomori, Satoru Kawakami, Hiroshi Ouchi and Tsukasa Ooshima
Department of Respiratory Medicine, Kyushu Kosei Nenkin Hospital

A 78-year-old man was admitted to a local physician with symptoms of hoarseness and exertional dyspnea that had begun two months earlier. He was diagnosed by contrast computed tomography (CT) image as pulmonary thromboembolism and a right lower-lobe nodule and referred to our hospital for careful examination after anticoagulant therapy. Bronchoscopy findings showed left vocal-cord paralysis, and the right lower lobe nodule was pulmonary infarction by transbronchial lung biopsy findings. The chest CT image findings showed that the aortic arch and left pulmonary artery were closely contacted, and it was considered that physical pressure of the left recurrent nerve at the site was one of the causes of hoarseness. Pulmonary thromboembolism was also considered to be a cause. It resulted in a diagnosis of the Ortner syndrome, which was recurrent nerve paralysis with cardiovascular disease. We report this case because we consider it rare.