

症 例

肺アスペルギルス症を合併した肺葉内肺分画症の1例

大島 美紀^{1,2)} 織田 裕繁¹⁾ 渡辺 章文¹⁾ 桑原 正雄²⁾

要旨：症例は49歳，男性．主訴は持続性の咳，黒色痰．入院時胸部CTにて右S¹⁰に，均一に造影された壁に囲まれた均一な内容物を含む嚢胞性変化と気管支の拡張変化が認められ，喀痰培養からアスペルギルス・ニガーが検出された．大動脈造影にて，腹部大動脈から下横隔膜動脈の分枝と思われる直径1cm程の異常血管が異常陰影にのみ分布しており，静脈相では右肺静脈へ環流していたため，肺葉内肺分画症を強く疑い，分画肺に感染を繰り返しており，さらにアスペルギルス感染も合併していると考え，外科的治療を行った．横隔膜直下から分画肺へ流入していた異常動脈を結紮切離し，炎症により分画肺と正常肺との癒着が強くなり，右下葉切除を施行した．分画肺は正常肺と同一被膜で包まれており，Pryce III型の肺葉内肺分画症と診断した．分画肺は正常の肺実質は認めず，線維化と拡張した気管支内腔を認め，内部に充満した膿よりアスペルギルスの有節菌糸を多数認めた．

キーワード：大動脈造影，肺葉内肺分画症，Pryce III型，肺アスペルギルス症，右下葉切除

Aortogram, Intralobar pulmonary sequestration, Pryce type III, Aspergillosis, Right lower lobe lobectomy

緒 言

肺分画症は，正常気管，気管支と交通を持たない一部の肺組織が肺葉内，外に存在し，大循環系からの異常動脈により血液供給を受ける疾患である．この度我々は，肺アスペルギルス症を合併した肺葉内肺分画症を経験したので報告する．

症 例

症例：49歳，男性．

主訴：咳嗽，黒色痰．

既往歴，家族歴，職業歴：特記事項なし．

喫煙歴：40本/日，25年間．

現病歴：H6年10月から中国（大連）に単身赴任しており，約1年間で体重が10kg減少した．H7年12月下旬に感冒症状があり，近医で治療された．H8年1月頃から咳嗽，喀痰が持続し，H8年3月頃から増悪して黒色痰がみられるようになったため，H8年8月に帰国し，精査，加療目的で入院となった．

現症：身長158.0cm，体重62.0Kg，血圧166/86mmHg，体温35.8℃，脈拍78/分，整．結膜に貧血，黄疸なし，表在リンパ節腫大なし．呼吸音；右背部に吸気



Fig. 1 Chest X-ray film obtained on admission, showing a well-defined mass in the posteromedial portion of the right lower lobe.

時湿性ラ音聴取，心音正常．腹部；異常所見なし．四肢；浮腫なし．神経学的にも特記すべき異常なし．入院時検査所見（Table 1）：血算，生化学検査は異常なく，免疫学的検査にてRASTアスペルギルス抗体は陰性，アスペルギルス抗原は陰性，アスペルギルス沈降抗体は陽性であった．また，喀痰培養からアスペルギルス・ニガーが検出された．

入院時胸部X線写真（Fig. 1）：右下葉に腫瘤様の異常陰影が認められた．

入院時胸部造影CT（Fig. 2）：右のS¹⁰には均一な内容物を含む，辺縁の境界明瞭な嚢胞性変化と気管支の拡

〒722 0311 広島県御調郡御調町市124

¹⁾公立みつぎ総合病院内科

〒734 0004 広島県広島市南区宇品神田1丁目5番54号

²⁾現：県立広島病院呼吸器内科

（受付日平成9年7月7日）

Table 1 Laboratory findings on admission

Hematology		Serology		Arterial blood gas	
RBC	505 × 10 ⁴ /μl	CRP	0.3 mg/dl	pH	7.44
Hb	16.2 g/dl	CHA	4X	PaCO ₂	40.3 mmHg
WBC	6,420 /μl	IgE (RIST)	130 U/ml	PaO ₂	95.3 mmHg
Ba	1.2 %	RAST (<i>A. fumigatus</i>)	(-)	satO ₂	99.0 %
Eo	0.6 %	Precipitating antibody		Pulmonary function	
Seg	62.5 %	(<i>A. fumigatus</i>)	(+)	%VC	98.2 %
Lym	30.7 %	Mycoplasma antigen	(-)	FEV ₁ %	97.8 %
Mo	5.0 %	<i>Chlamydia psittaci</i> antibody	(-)	Sputum culture	
Plt	23.7 × 10 ⁴ /μl	<i>A. fumigatus</i> antigen	(-)	<i>Aspergillus niger</i>	
Chemistry		Candida antigen	(-)		
GOT	21 IU	Cryptococcus antigen	(-)		
GPT	28 IU	PPD	2 × 2 mm/6 × 6 mm		
ALP	190 IU	Tumor markers			
T-Bil	0.3 mg/dl	NSE	11 ng/ml		
LDH	379 IU	CYFRA21-1	1.0 ng/ml		
BUN	19 mg/dl	CEA	3.7 ng/ml		
Cr	0.9 mg/dl				



Fig. 2 Chest CT scan obtained on admission, showing a well-defined mass with cystic, ectatic change, and intra-capsular fluid surrounding the wall of the right S¹⁰.

張変化が認められた。その周囲は、均一に造影されており、所々に石灰化がみられた。

入院後経過：入院後、気管支鏡検査にて2度擦過細胞診や生検を試みたが、異常陰影に approach できなかった。そのうえ現病歴、胸部造影CTの所見にて、先天性疾患が疑われたため、大動脈造影 (Fig. 3) を施行した。下部胸部大動脈造影にて横隔膜直下の腹部大動脈から下横隔膜動脈の分岐と思われる異常血管が、異常陰影に走行していたため、選択的に異常血管を造影した。正面像にて横隔膜直下の腹部大動脈から下横隔膜動脈の分岐と思われる直径1 cm程の異常血管が認められた (Fig. 3 a)。右側面像では異常血管が右 S¹⁰ の異常肺にのみ分布しており (Fig. 3 b)、静脈相では右肺静脈へ環流していた。また肺動脈造影も行ったが、著変はみられなかった。

これら所見より、肺葉内肺分画症を強く疑った。

H7年12月、感冒時に近医で胸部CTを施行されており、その時点では嚢胞性変化と気管支の拡張変化のみが認められ、内容物は認められていなかったためと今回入院時の胸部CTにて分画肺以外に感染を疑わせる陰影を認めなかったため、今回喀痰より培養されたアスペルギルス・ニガーはその内容物であろうと推定された。症例は最近になって分画肺と正常肺・気管支が交通し、分画肺に感染を繰り返し、アスペルギルス感染をも合併したと考えられた。以上より外科的治療の適応と考え、手術を行なった。横隔膜直下から径8 mmの異常動脈が分画肺へ流入しており、これを結紮切離した。炎症性変化より分画肺と正常肺との癒着が強く一塊となっていたため、右下葉切除を施行した。分画肺のホルマリン固定後の水平断面を肉眼的にみると (Fig. 4)、異常動脈が分画肺に流入しており、炭粉沈着のある器質化した分画肺は嚢胞性変化と気管支拡張変化が強く、内部に膿が充満しており、分画肺は正常肺と同一被膜で包まれていた。これら所見より、Pryce III型の肺葉内肺分画症と診断した。

分画肺のHE染色の病理所見 (Fig. 5 a) は、正常の肺実質は認めず線維化と拡張した気管支内腔を認めた。また拡張した気管支内腔の内部には膿が充満していた。その膿のGMS染色 (Fig. 5 b) をみると、二分岐を繰り返すアスペルギルスの有節菌糸を多数認め、アスペルギルス・ニガーと同定した。本症例は、分画肺の組織にアスペルギルスが colonization したアスペルギルス症 (aspergillosis) を合併していたものと考えられた。

術後経過は良好で、現在外来にて経過観察中である。

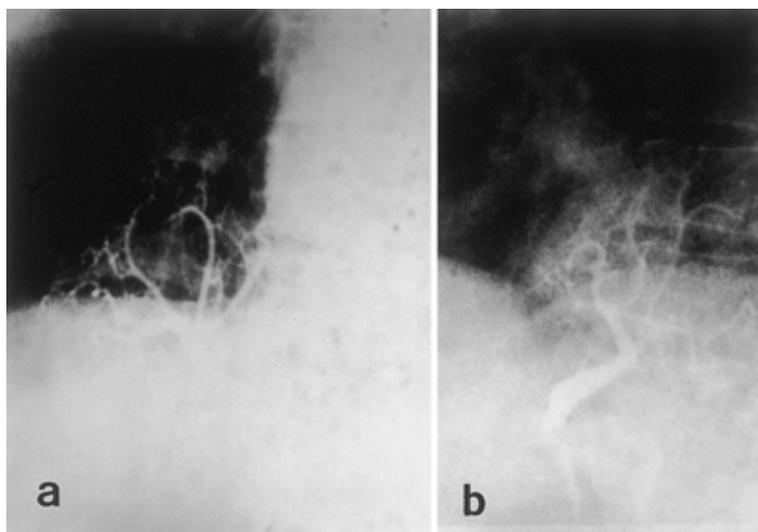


Fig. 3 Aortic angiography shows that the aberrant artery originated from the inferior diaphragmatic artery and penetrated the right S¹⁰ (P-A view (a), Right lateral view (b)).

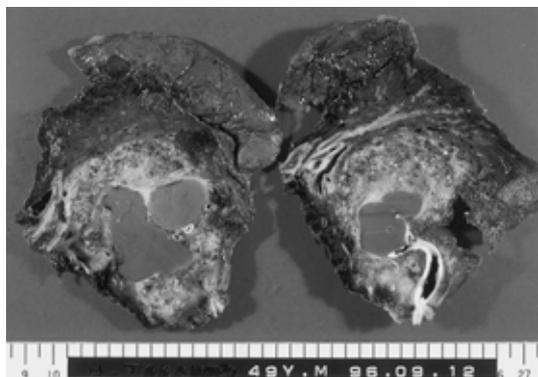


Fig. 4 Cut section of resected lobe shows cystic and ectatic areas filled with brownish fluid.

考 察

肺葉内肺分画症は、1777年 Huber¹⁾の報告を最初として、1946年に Pryce²⁾が正常肺に所属しているが、正常肺と気管支の交通を持たない隔絶された肺様組織で、大動脈系からの異常動脈により血液供給をうける疾患と定義し、異常血管を重視する立場から3型に分類した。I型は異常動脈が正常肺組織を還流し分画肺組織を認めないもの、II型は異常動脈が分画肺組織および隣接する肺組織を還流するもの、III型は異常動脈が分画肺組織のみを還流するものである。また進藤ら³⁾はIV型として分画肺組織に異常動脈と正常肺動脈が還流するもの、V型として分画肺組織に異常動脈を伴わないものを追加分類している。本症例は腹部大動脈からの異常動脈が分画肺組織のみを還流しており、肺動脈系からの還流はみられなかったため、Pryce III型に一致するといえる。

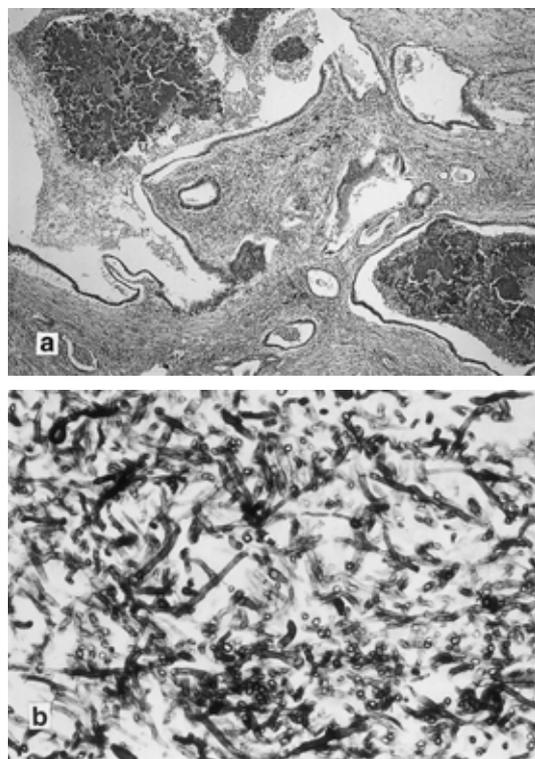


Fig. 5 The parenchyma is distorted and largely replaced by areas of fibrosis and bronchiectasis (a). Aspergillus hyphae can be seen in the lumen of the cyst (b).

成因に関しては様々な仮説があり、大きくは先天説と後天説に分けられる。代表的な先天説として Pryce²⁾の牽引説“vascular traction theory”があり、肺の発生過程にて大動脈由来の背側動脈が消退せず、肺の一部を牽

引することにより他の正常肺から分離され、分画肺が形成されるというものである。後天説として、1959年 Gebauer⁴⁾の感染説に始まり、後天的に異物や炎症により生じた気管支の閉塞部より末梢に肺炎を起こし、やがて肺動脈も閉塞すると pulmonary ligament artery, 横隔膜動脈などが拡張し、肺葉内肺分画症を形成すると述べている。また1984年 Stocker⁵⁾らは生後2カ月未満の剖検例42000例を検討し、13例の肺葉外肺分画症に対し、肺葉内肺分画症は1例も発見されなかったことを報告し、肺葉内肺分画症は後天性疾患であることを示唆している。本例でも中年期で初めて胸部異常陰影を指摘されていることや、分画肺が外との交通に長いことさらされていた変化があることにより、後天説が reasonable ではないかと思われた。

肺分画症の発生頻度は Savic ら⁶⁾により先天性肺形成異常中の0.15~6.4%と報告されており、肺葉内肺分画症は肺分画症の70~80%である。

肺葉内肺分画症の発生部位では95~98%が下葉に存在し⁶⁾、左側に多く存在する。

肺葉内肺分画症の異常動脈の過半数は胸部大動脈からであり、腹部大動脈や肋間動脈、気管支動脈であることもある⁶⁾。また還流静脈は肺葉内肺分画症では大多数が肺静脈に還流する。

肺葉内肺分画症の症状としては、発熱、咳嗽、喀痰といった呼吸器感染症状が70~90%と多く、約半数が成人発症である。また無症状で胸部異常陰影にて発見されることもある⁷⁾。

診断については、肺葉内肺分画症では胸部X線写真にて多発性嚢胞状陰影や、不透明領域を呈するものが多い。確定診断は分画肺が正常気管支と交通を持たないことと体循環系からの異常動脈の存在を証明することであり、CT、MRI、大動脈造影などが有用である⁸⁾。治療としては肺葉内、肺葉外に関わらず、外科的切除しかない⁹⁾。肺葉内肺分画症では自覚症状が強いことが多く、感染を反復したり、穿孔したりする可能性が高いので、手術可能なら手術したほうがよいであろう。手術方法としては分画肺のみの切除と分画肺を含む肺葉切除がある。

肺分画症に結核を合併したという報告は Savic ら⁶⁾の6例を始めとして散見されるが、非定型好酸菌や真菌感染の合併は非常にまれで、特に真菌感染合併は調べた限り本邦報告は5例^{10)~14)}であり、4例が肺葉内、1例が肺葉外で、アスペルギルスが4例、ムコールが1例であった。本症例は、分画肺の組織内にアスペルギルスが浸潤しておらず、壁在性増殖型となる前段階のアスペルギルス症 (aspergillosis) であろうと考えられた。炎症性変

化より分画肺と正常肺とが癒着していたこともあったが、このような症例は肺葉切除が適切であったと考えられた。

文 献

- 1) Hurber JJ: Observations aliquoted arteria singulari pulmonicocessa. Acta Helvet 1777; 8: 85-90.
- 2) Pryce DM: Lower accessory pulmonary artery with intralobular sequestration of lung; report of 7 cases. J Pathol 1946; 58: 457-465.
- 3) 進藤剛毅, 岩井和郎, 米田良蔵, 他: 肺葉内肺分画症12例の臨床と病理 特に成因の病理的検索. 日胸 1973; 32: 9-22.
- 4) Gebauer PW, Mason CB: Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels a nonentity. Dis Chest 1959; 35: 282-288.
- 5) Stocker JT, Kagan-Hallet K: Extralobar pulmonary sequestration analysis of 15 cases. Am J Clin Pathol 1979; 72: 917-925.
- 6) Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al: Lung sequestration Report of seven cases and review of 540 published cases. Thorax 1979; 34: 96-101.
- 7) Fraser RG, et al: pulmonary abnormalities of developmental origin. In Diagnosis of the Diseases of the Chest, 3rd ed., Part I, 1988; W.B. Saunders, Philadelphia: 695-773.
- 8) 田久保康隆, 藤永卓司, 陳和夫, 他: 検診時腫瘍影にて発見された肺葉内肺分画症の1例. 日呼外会誌 1995; 9: 48-53.
- 9) Mattla SP, Ketonen PES, Kyllömen KEJ: Pulmonary Sequestration. 31 surgically treated cases. Ann Chir Gynaec Fenn 1975; 64: 24-29.
- 10) Hwang JJ, Wang TH, Wu CC, et al: Bronchopulmonary sequestration associated with aspergilloma, with special reference to the finding of radionuclide venoangiography. Jpn J Med 1985; 24: 164-168.
- 11) 鈴木茂毅, 菅野仁, 森谷造史, 他: 咯血を繰り返す, 肺真菌症を合併した肺分画症の1例. 気管支学 1988; 10: 341-345.
- 12) 門山周文, 川野裕, 長谷島伸親, 他: 無症候性アスペルギルス感染を認めた肺葉内肺分画症の1切除例. 日胸疾会誌 1993; 31: 435-440.
- 13) 田中真人, 宮元秀昭, 坂尾幸則, 他: 肺アスペルギルス症を合併した肺葉内肺分画症の1手術例. 日胸外会誌 1995; 43: 366-370.
- 14) 久貝忠男, 金城守人: 血清CA 19-9高値を呈したアスペルギルス感染肺葉外肺分画症の1治療例. 日胸外会誌 1996; 44: 565-569.

Abstract

Intralobar Sequestration Associated with Pulmonary Aspergillosis

Miki Oshima^{1,2)}, Hiroshige Oda¹⁾, Akifumi Watanabe¹⁾ and Masao Kuwabara²⁾

¹⁾Department of Internal Medicine, Mitsugi General Hospital,
124 Ichi, Mitsugi-cho, Mitsugi-gun, Hiroshima 722-0311

²⁾Department of Respiratory Medicine, Hiroshima Prefectural Hospital,
54-5-1 Ujinakanda, Minami-ku, Hiroshima-city, Hiroshima 734-0004

A 49-year-old man with a cough productive of black sputum was admitted to our hospital. A chest CT scan was done. Cystic, estatic changes, and intra-capsula fluid surrounding an enhanced wall in the right S¹⁰ were seen. *Aspergillus niger* was detected by sputum culture. Aortic angiography showed that an aberrant artery originated from the inferior diaphragmatic artery and penetrated the right S 10. The preoperative diagnosis was lung sequestration associated with aspergillosis. The operative peocedure included right lower lobectomy and ligation of the aberrant artery. Postoperatively, Pryce-type intralobar sequestration infected with aspergillus was diagnosed. Microscopically, the parenchyma was distorted and chronic inflammation was prsent. Hyphae of aspergillus were found within the lumen of the cyst.