

●症 例

両側肺底動脈起始異常症の2例

永瀬 佑紀 望月 吉郎 中原 保治
河村 哲治 佐々木 信 塚本 宏壮

要旨：両側性の肺底動脈起始異常症を2例経験した。症例1は36歳男性。検診で胸部異常影を指摘され、胸部CTで両下葉の粒状網状影と下行大動脈から両側下葉に分布する異常血管を認めた。大動脈造影で第12胸椎レベルから両下葉への異常血管分布と肺静脈還流を確認し、両側性の肺底動脈起始異常症と診断した。腹部CTでは重複下大静脈を認めた。無治療で経過観察中である。症例2は30歳男性。検診で胸部異常影を指摘され、胸部CTで右下葉に不整な嚢胞性病変を認めた。左肺に異常を認めなかったが、大動脈造影で左右下葉に分布する異常血管を認め、右肺葉内分画症、左肺底動脈起始異常症と診断、右下葉結節性病変の増大を認めたため右下葉切除術を施行し分画肺への異常動脈の流入を認めた。また2例ともCEAが高値であったが、症例1では自然低下、症例2では術後に正常化した。両側肺底動脈起始異常症の報告は稀であり、文献的考察を加え報告した。

キーワード：肺底動脈起始異常症, CEA

The basal segments of bilateral lung, Carcinoembryonic antigen

緒 言

古くから肺分画症はPryce分類が頻用され比較的まれな疾患として知られてきたが、その後Pryce I型は分画症ではなく血管異常であるとの考えが支配的になりつつあり、肺底動脈大動脈起始症と呼称されている¹⁾。今回われわれは両側肺に肺底動脈大動脈起始症がみられた1例と、右肺にPryce III型肺分画症、左肺に肺底動脈起始異常を合併した1例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例1：36歳、男性。

主訴：両下肺野の異常影。

既往歴：特記すべき事項なし。

家族歴：父が高血圧・脳卒中。

現病歴：2006年6月に両下肺野に心陰影に重なる浸潤影を指摘され、当科紹介となった。自覚症状はなし。

現症：身長173cm、体重78kg、血圧142/80mmHg、脈拍87/分整、体温37.6度。ばち指なし。チアノーゼなし。心雑音・ラ音聴取せず。腹部異常所見なし。

検査所見(Table 1)：血算、生化学に異常を認めなかつ

た。腫瘍マーカーはCEA 36.7U/mlと高値であった。呼吸機能、動脈血ガスに異常を認めなかった。

画像所見：胸部写真(Fig. 1a)では左下肺野に心陰影に重なる索状・不整形陰影を、右下肺野でも同様の不整形陰影を認めた。胸部CT(Fig. 1b, c)では両下葉の粒状網状影を認めたが、分画を示す明らかな境界は指摘できなかった。造影CTでは下行大動脈から両側下葉の陰影部分に分布する2本の異常血管を認めた。気管支鏡を施行したが、肉眼的な異常は認めず、左右B⁰で行った気管支洗浄では病原菌、異型細胞は検出されなかった。

入院後経過：画像所見から肺分画症が疑われ、診断確定のため大動脈造影(Fig. 2)を行った。異常血管が第12胸椎レベルの大動脈から分岐し、短い共通幹を経て左右の下葉に分布し、肺静脈への還流が確認された。CTで胸膜により分画されておらず、両側性の肺底動脈大動脈起始症と診断した。また腹部CTでは重複下大静脈を認めた。CEA高値を示したため、悪性腫瘍の検索目的でPETを行ったが、分画症を含め肺には明らかな集積は認めず。胃小彎に軽度の集積があったが、上部消化管内視鏡では悪性所見は認められなかった。その後、CEAは自然低下傾向にあり、非腫瘍性のCEA上昇と考えた。肺底動脈大動脈起始症に関しては無症状であり、手術を希望されなかったため、慎重に経過観察中である。

症例2：30歳、男性。

主訴：右下肺野の異常影。

既往歴：1994年に他院で気腫性嚢胞と診断されたが

Table 1 Laboratory findings on first admission (Case 1)

Hamatology		Biochemistry		Tumor-Markers	
WBC	11,900/ μ l	TP	6.6 g/dl	CEA	36.7 ng/ml
Neut	73.8%	T-Bil	0.8 mg/dl	CA19-9	142.4 U/ml
Eos	0.9%	GOT	18 IU/l	SLX	130.0 U/ml
Lym	18.6%	GPT	20 IU/l	CYFRA	0.7 ng/ml
Mono	6.3%	LDH	194 IU/l	SCC	1.7 ng/ml
RBC	$471 \times 10^4/\mu$ g	ALP	197 IU/l		
Hb	14.8 g/dl	BUN	14 mg/dl		
Ht	40.1%	Cr	0.9 mg/dl		
Plt	$27.0 \times 10^4/\mu$ g				
		Serology			
		CRP	0.24 mg/dl		



Fig. 1 Chest radiographs obtained on admission, showing infiltrates in the bilateral lower lobe (a). Chest computed tomogram showing granular and reticular shadows in both lower lobes with no confined sequestered area. A scan using a venous bolus injection shows an aortopulmonary vessel supplying both lower lobes (b, c) (Case 1).

放置していた。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：1997年7月に右下肺野の結節影を指摘され当科紹介となった。

現症：身長173cm，体重80kg，血圧140/90mmHg，脈拍60/分整，体温37.0度。心雑音・ラ音聴取せず。腹部異常所見なし。軽度の胸部圧迫感あり。

検査所見 (Table 2)：血算，生化学に異常を認めなかった。腫瘍マーカーはCEA 12.0U/mlと高値であった。呼吸機能，動脈血ガスに異常を認めなかった。

画像所見：胸部写真 (Fig. 3a) では右下葉に結節影を認める。胸部CT (Fig. 3b) では右下葉に不整形な囊胞性病変を認めた。左下葉にはCT上異常陰影を認めず，

造影CTでは左右とも明らかな異常血管は描出できなかった。

入院後経過：画像所見から肺分画症を疑い，診断確定のため大動脈造影 (Fig. 4) を行った。右異常血管は大動脈から直接分岐して右下葉に分布しさらに肺静脈への還流が確認された。左異常血管は左胃動脈から分岐しており，左下葉への流入と半奇静脈への還流が確認された。以上より左肺は肺底動脈起始異常症と診断した。右下葉結節性病変は増大を認めたため，右下葉切除術を施行した。右下葉は癒着していた横隔膜面を中心に含気不全の領域を認め，分画肺は正常肺と同一被膜で包まれていた。腹腔側より上行し下葉に流入する径5mm大の動脈があり流入血管と考えられた。病理では右下葉は無気肺およ

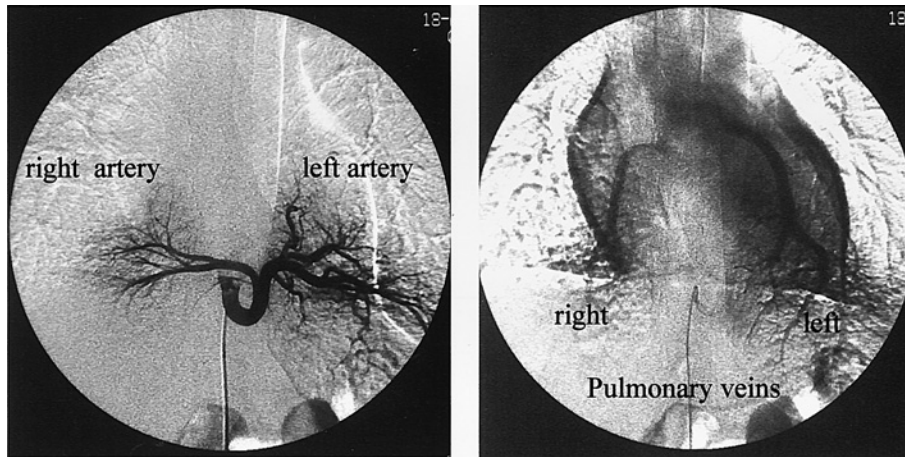


Fig. 2 Aortograms showing anomalous arteries arising from the aorta and supplying both lower lobes. Venous drainage was via pulmonary veins (Case 1).

Table 2 Laboratory findings on first admission (Case 2)

Hamatology		Biochemistry		Tumor-Markers	
WBC	6,900/ μ l	TP	7.3 g/dl	CEA	12.0 ng/ml
Neut	60.0%	T-Bil	1.5 mg/dl	CA19-9	36.0 U/ml
Eos	2.0%	GOT	19 IU/l	SLX	29.5 U/m
Lym	32.0%	GPT	38 IU/l	CYFRA	1.8 ng/ml
Mono	6.0%	LDH	159 IU/l	SCC	1.7 ng/ml
RBC	$467 \times 10^4/\mu$ g	ALP	141 IU/l	NSE	6.3 ng/ml
Hb	14.4 g/dl	BUN	16 mg/dl		
Ht	43.2%	Cr	0.7 mg/dl		
Plt	$26.1 \times 10^4/\mu$ g				
		<u>Serology</u>			
		CRP	< 0.25 mg/dl		

び線維化を認め、その横隔膜面に正常の気管支、肺動脈とは隔絶された分画肺を認め、そこに流入する血管は大動脈から分岐したと思われる中等大の動脈であり、強い動脈硬化を伴っていた。なお異常血管が分画肺を超えている部分は認めなかった。肺葉内肺分画症 Pryce III型と診断した。術後、CEAは2.0U/mlに低下した。

考 察

肺底動脈起始異常症には分画肺を伴う場合と伴わない場合があるが、古くはすべてを包括して肺分画症として扱われていた。本来、肺分画症とは、正常組織と気管支の交通のない肺組織が大循環系から分岐した異常血管によって栄養される状態で、さらに肺葉外および肺葉内分画症に分類される。肺葉内分画症についてはPryceが分画肺と異常動脈との関係でI~III型に分類したが、PryceがI型としたものは、分画肺が存在せず、今日では肺分画症とは異なる先天性の血管奇形とする意見が多い¹⁾。自験の症例1の左右病変はこれに相当し、肺底動

脈大動脈起始症と呼称される病態である。一方、症例2については、右側病変は肺葉内肺分画症 Pryce III型に相当し、また左側病変の異常血管は大動脈から直接分岐せず左胃動脈から分岐するという肺底動脈起始異常である。これら2症例4病変を総称して肺底動脈起始異常症として扱った。従来、Pryce I型も肺分画症として扱われ、とくに古い文献はPryce分類に従った記述が多いため、以下、Pryce分類をも念頭に考察する。

肺葉内分画症は、咳嗽、喀痰、発熱、血痰、咯血などの呼吸器感染症状を契機に発見されることが多く、50%以上が20歳以上で診断され、性差はない²⁾。また肺葉内分画症の分布は、下葉(95%)および左側(60%)が優位である²⁾。Savicらの報告³⁾では、肺葉内分画症は52%において嚢胞性病変を示し、顕微鏡では嚢胞と混在した形成不全や過形成の肺組織から構成されている。肺葉内分画症は本来の気道と交通が無いことが多く無症状で発見されることも多いが、Kohn孔を通じて病原体が進入し、肺炎を起こし得る。肺炎を繰り返すと正常肺組織を

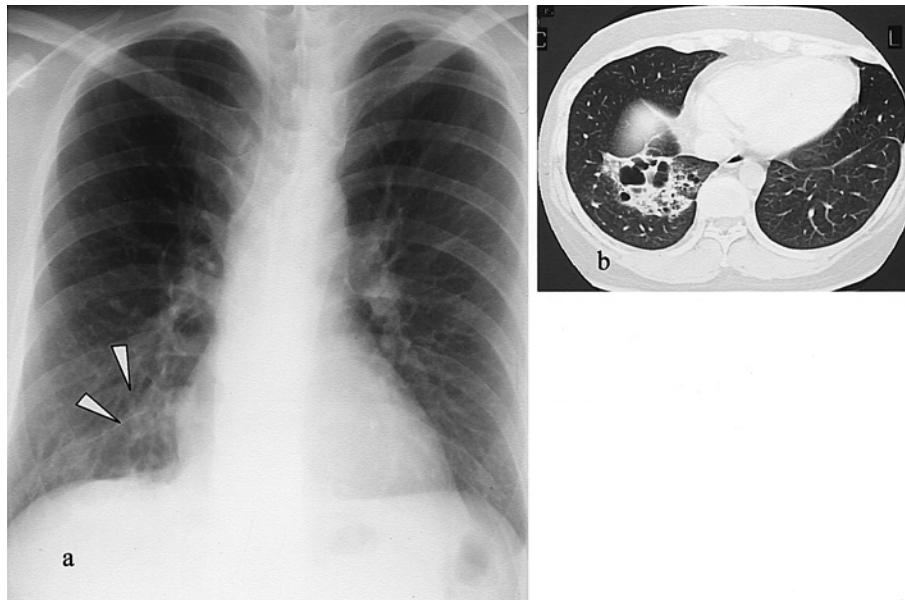


Fig. 3 Chest radiographs showing a node in the right lower lobe (a). Chest computed tomography using a venous bolus injection showing the node and cystic lesion with calcification in the right lower lobe. The scan shows no abnormal vessels (b) (Case 2).

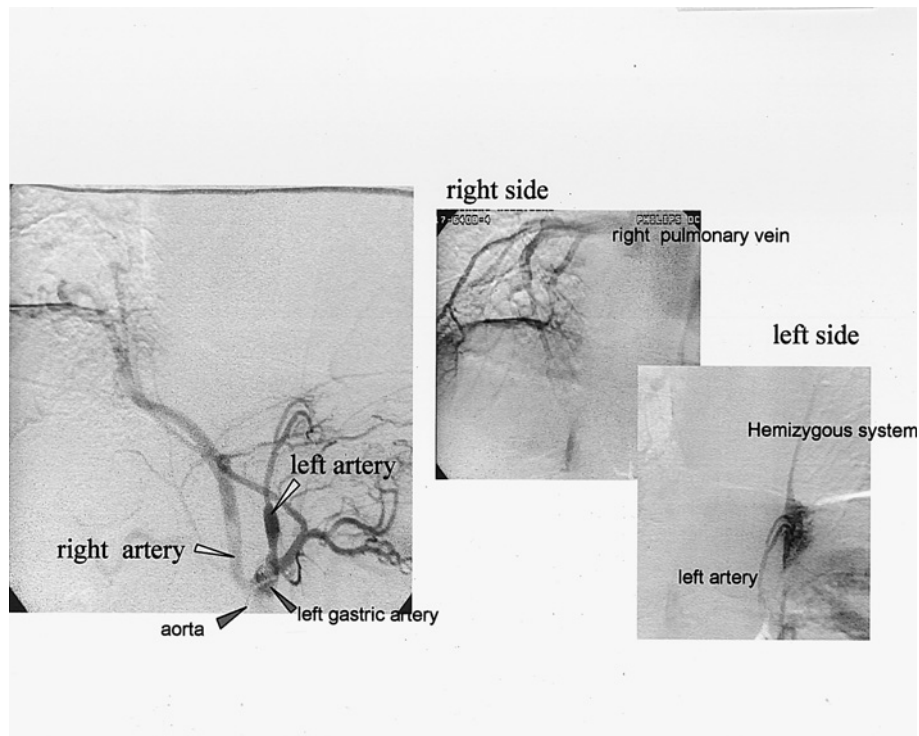


Fig. 4 Aortograms showing anomalous arteries. The right artery arising from the aorta supplies the right sequestration and venous drainage was via the pulmonary vein. The left artery arising from the left gastric artery from the aorta supplies the left lobe and venous drainage was via the hemizygous system (Case 2).

破壊し咯血を来すと言われている⁴⁾。

両側の分画症の報告は2006年までで13例あり (Ta-

ble 3)⁵⁾⁶⁾, 非常に稀と考えられる。文献によると⁶⁾, 両側分画症は肺葉内では7例, 肺葉外では1例, 肺葉内/

Table 3 Reports of bilateral “sequestrations” in the literature

Author	Age	Sex	Intra/Extra lobular	Pryce	Congenital Anomalies
Gerle (1968)	8mo	F	I	III	(-)
Pendse (1972)	2.5y	F	I/E	II or III	(-)
Karp (1977)	12y	F	I	II or III	(-)
Trudel (1977)	12y	M	I/E	II or III	(-)
Roe (1980)	18y	M	I	II or III	(-)
Wimbish (1983)	5y	F	I	II or III	(-)
Juettner (1987)	27y	F	I	II or III	(-)
Fowler (1988)	2W	F	E		(+)※1
Pan (1989)	Birth	F	?	?	(+)※2
Cerruti (1993)	20y	F	I	II or III	(-)
Murray (1994)	Birth	M	?	?	(+)※3
Spinella (1998)	Birth	M	I/E	II or III	(-)
Christopher (2006)	7y	F	I	II or III	(-)
Our case 1	36y	M	I	I/I	(+)※4
Our case 2	30y	M	I	I/III	(-)

※1 Intestinal malrotation ※2 Hiatal hernia ※3 Musculoskeletal deformities, foregut duplication cysts ※4 Inferior vena cava

肺葉外が3例，2例は不明であった。

Pryce の分類に従うと，肺分画症の頻度としては肺葉内分画症が約80%と多く，その発生機序については，先天性疾患であるとする説が多いが，Grebauerら⁷⁾の局所感染によるとする説もあり，後天性疾患である可能性も指摘されている。症例1のようなPryce I型は現在では先天性肺動脈部分欠損に伴う肺血管奇形であると考えられているが，II・III型は先天性か否かは議論となっている。症例1に関しては，重複下大静脈を合併している点が先天性の可能性を示唆している。一般に先天奇形の合併は肺葉外分画症で多く(40%)，肺葉内分画症での先天奇形合併は10%と言われている。横隔膜ヘルニア，横隔膜弛緩症，胸郭変形，心膜欠損，重複動静脈瘻，先天性心疾患などが肺葉外，横隔膜異常や漏斗胸や食道気管瘻などが肺葉内分画症で報告されているが⁸⁾，いずれも重複下大静脈の合併例の報告は見られない。

腫瘍マーカー(CEA, CA19-9, CA125, SLXなど)の上昇を伴った肺分画症についても報告が散見される⁹⁾。CEA上昇の機序について，Nagaokaら¹⁰⁾の慢性炎症説，Uyamaら¹¹⁾による肺分画症内の嚢胞性病変での産生説，Noriyukiらによる¹²⁾肺分画症に発生した悪性腫瘍によるものとする説などがあるが，一般に，CEAは消化管粘膜，呼吸器の粘膜などで健常時でも生産されているが，細胞膜の管腔側の表面にのみ存在し，血液などと直接接せず，通常では血中に大量に流出しない。しかし慢性炎症があると上皮細胞で産生亢進がおこり，また局所の改変による逸脱が促進され，血清CEAが上昇すると推測される¹²⁾。局所の炎症やクリアランスの改善と共に低下した例¹³⁾も報告されておりこれを支持すると考える。症

例1では初診時CEA高値で自然に減少したことから腫瘍性病変は否定的であるが，分画肺を伴っておらずその機序は不明である。症例2では切除後にCEAが低下したため，肺分画症内の嚢胞性病変での産生機序と考えているが，特殊染色は施行し得ず，確定はなされていない。

今回われわれが経験した2例は，いずれもCTより肺分画症を疑い，大動脈造影にて両側性肺分画症と診断確定したが，うち1例はCTで両側性を認識できなかった。CT技術の進歩により大動脈造影の必要性がなくなる可能性はあるが，現時点では軽症の分画症を診断するためには大動脈造影が重要である。

引用文献

- 1) 金井伸行, 野首光弘, 齊藤 建, 他. 肺葉内肺分画症 (IPS) の形態学的スペクトラムと形態発生—1: 血管系の異常を中心に—. 日胸 1996; 55: 523—531.
- 2) 外山真一, 中村秀範, 橋爪一光, 他. 肺動静脈瘻, 肺分画症. 総合臨床 2006; 55: 1569—1574.
- 3) 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.
- 4) 徳永卓也, 中川靖士, 露口 勝, 他. 血清CA19-9などの腫瘍マーカーが上昇した肺分画症の1例. 徳島市民病院医学雑誌 2004; 18: 69—72.
- 5) Juettner FM, Pinter HH, Lammer G, et al. Bilateral intralobar pulmonary sequestration: therapeutic implications. Ann Thorac Surg 1987; 43: 660—662.
- 6) Spinella PC, Strieper MJ, Callahan CW. Congestive heart failure in a neonate secondary to bilateral intralobar and extralobar pulmonary sequestrations.

- Pediatrics 1998; 101: 120—124.
- 7) Gebauer PW, Mason CB. Intralobar pulmonary sequestration associated with anomalous pulmonary vessels. *Chest* 1959; 35: 282—288.
 - 8) Chadha R, Singh D, Kathuria P, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation associated with ipsilateral eventration of the diaphragm. *Indian J Pediatr* 2006; 73: 832—834.
 - 9) 石井 寛, 迎 寛, 飯干宏俊, 他. 血清 CEA, CA 19-9, SLX が高値を示した肺葉内肺分画症の 1 例. *日胸疾会誌* 1997; 35: 1029—1033.
 - 10) 長岡 弘, 谷口棟一郎, 家里 裕, 他. CA-19 の異常高値を示した肺分画症の 1 例. *日臨外* 1996; 57: 571—574.
 - 11) Uyama T, Monden Y, Harada K, et al. A case of intralobar pulmonary sequestration with calcification and elevated serum values of carcinoembryonic antigen and carbohydrate antigen 19-9. *J Thorac Imaging* 1989; 4: 74—76.
 - 12) 則行敏生, 奥道恒夫, 木村厚雄, 他. 血清 CEA 高値を呈した肺葉内肺分画症の 1 例. *胸部外科* 2006; 59: 508—511.
 - 13) 粒来崇博, 河端美則, 釣木澤尚実, 他. 気管支喘息治療中に多彩な画像所見と CEA 高値を示した好酸球性気管支細気管支炎の 1 例. *日呼吸会誌* 2006; 44: 742—748.

Abstract

Two cases of anomalous systemic arterial supply to the basal segments of bilateral lungs

Yuki Nagase, Yoshirou Mochizuki, Yasuharu Nakahara, Tetsuji Kawamura,
Shin Sasaki and Hiroaki Tsukamoto

Department of Respiratory Medicine, National Hospital Organization Himeji Medical Center

We encountered two cases of systemic arterial supply to the basal segments of bilateral lung with elevated serum CEA levels. The patients were a 36-year-old man and a 30-year-old man with the abnormal chest shadows, discovered during physical checkups. A chest computed tomogram (CT) of the 36-year-old patient showed reticulonodular shadows in the bilateral lower lobe with anomalous vessels arising from the descending aorta and running into the lower lobe on each side, and his abdominal CT revealed a duplicated vena cava inferior. His aortogram confirmed an anomalous systemic arterial supply to the basal segments of bilateral lungs. The chest CT of the 30-year-old patient revealed a cystic lesion in the right lower lobe and no abnormality in the left lung field. His aortograms showed aberrant systemic arterial supplies to the bilateral lower lobe. Because the cystic lesion had increased in size, it was resected and an anomalous systemic artery was seen. Intralobar sequestration in the right lung and anomalous systemic arterial supply in the left lung was diagnosed. Serum CEA was high at the initial visit in each patient but it decreased spontaneously in the first patient, and after the resection of the cystic lesion in the second patient. We report two cases of anomalous systemic arterial supply to the basal segments of bilateral lung, which is extremely rare. Our literature search revealed that only 13 cases have been reported to date.