

●症 例

肺底動脈大動脈起始症が高齢（69歳）で発見された1例と本邦症例のまとめ

江崎 紀浩¹⁾ 松本 充博¹⁾ 須加原一昭¹⁾ 山下 明寿¹⁾
 浦本 秀志¹⁾ 宮島 真史¹⁾ 杉本 峯晴²⁾ 興梠 博次³⁾

要旨：症例は69歳の女性。健診で左下肺野に心陰影と重なる腫瘤影を指摘され、精査目的に当科を受診した。咳嗽や喀血などの自覚症状は認めず、聴診上、呼吸音、心音に異常を認めなかった。胸部造影CTの結果、下行大動脈より分岐する拡張した異常血管を認め、左下葉を灌流していた。左下葉は正常肺であり、明らかな分画肺は認められなかった。以上より肺底動脈大動脈起始症と診断した。本症は、左→左シャントから心不全へ発展する可能性がある事、また、肺高血圧症への進展や喀血の可能性がある事から手術の適応とされている。しかし、本症例では自覚症状を欠き、心エコー上も肺高血圧症を認めず、本人の意向のために手術は行わず、外来にて経過観察とする方針とした。69歳の高齢まで発見されなかった肺底動脈大動脈起始症の症例は稀であり、また検索した限りでは本邦39例目となり、報告例をまとめ考察を加えて報告する。

キーワード：肺底動脈大動脈起始症、高齢

Anomalous systemic arterial supply, An elderly case

緒 言

肺底動脈大動脈起始症は、正常な気管支肺胞構造を有する肺底区が、正常肺動脈を欠き、大動脈より血液供給を受け、正常肺静脈へ灌流する先天性奇形である¹⁾。最近では、このような肺分画症 Pryce I型の症例を肺分画症に分類せずに、肺底動脈大動脈起始症として独立した疾患ととらえるようになってきている²⁾。今回、我々は、健診を受けていたにも関わらず、69歳まで無症状で経過し異常血管の最大短径が径18.8mmになるまで見逃されていた肺底動脈大動脈起始症の1例を経験したので報告する。また、これまでに本邦で報告されている症例を加えて39例をまとめた。

症 例

69歳、女性。

主訴：胸部異常陰影。

既往歴：特記すべき事項なし。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：生来健康であったが、平成21年9月住民健診にて胸部X線上、左下肺野に腫瘤影を認め、精査加療のため入院となった。

入院時身体所見：身長153.0cm、体重52.0kg、体温36.6℃、血圧124/56mmHg、脈拍数70/分で整、SpO₂ 98%、意識清明、頸部リンパ節触知なし、眼瞼結膜に貧血および黄疸なし、聴診で呼吸音に異常なく、心雑音も認めなかった。腹部は肝脾を触知せず血管怒張等の異常はなく、下腿浮腫も認めなかった。

入院時検査所見：ABG (room air) pH 7.401, PaCO₂ 43.1Torr., PaO₂ 85.5Torr., 血液一般検査では、WBC 47.6×10³/μl, RBC 435×10⁴/μl, Hgb 11.7g/dl, Hct 37.5%, Plt 24.5×10⁴/μl, CRP<0.05mg/dlと正常であった。

呼吸機能検査：FVC 2.17L, %VC 95.6%, FEV₁₀ 1.74L, FEV₁₀% 103.6%と正常であった。

胸部X線写真：正面像および側面像にて心陰影の後方に径22.2×18.2mmの辺縁整の腫瘤影を認めた (Fig. 1a, 1b)。胸部造影CT像：下行大動脈より分岐し左下葉を灌流する拡張した異常血管 (径18.8mm) を認め、さらに、左房に入る極度に拡張した肺静脈を認めた (Fig. 2, 3)。また、左下葉の容積の減少は認めるが (Fig. 4a, 4b)、明らかな分画肺は認めず、肺底区動脈を欠いていた。気管支鏡を施行したが、可視範囲内には肉眼的異常は認めず気管支分岐にも異常を認めなかった (Fig. 4c)。以上より肺底動脈大動脈起始症と診断した。本症は、左→左シャントから心不全へと発展する可能性があること、肺高血圧症の進行や喀血の可能性があることより、ほぼ全例が手術の適応とされている。しかし、本症例は無症状、69歳と高齢、心エコーにて肺高血圧症を認めず (EF 59.4%, E/A 0.66, PRPG 19.4mmHg)、入院後

〒861-1102 熊本県合志市須屋 2659

¹⁾国立病院機構熊本再春荘病院呼吸器科

²⁾大牟田天領病院

³⁾熊本大学大学院生命科学研究部呼吸器病態学分野

(受付日平成22年11月17日)

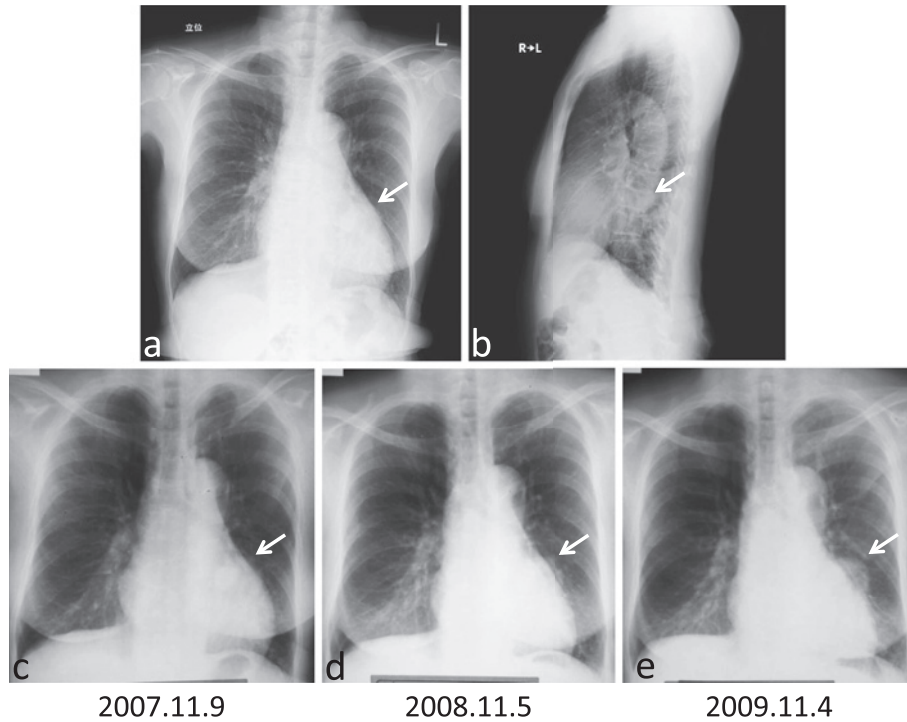


Fig. 1 (a) Chest posterior-anterior (P-A) X-ray film on admission shows a tumorous shadow overlapping a cardiac shadow in the left lower lung field (arrow). (b) Chest right-left (R-L) X-ray film shows a tumorous shadow behind the cardiac shadow (arrow). (c) (d) (e) Chest P-A X-ray films during the past 3 years. The size of the tumor appeared to increase.

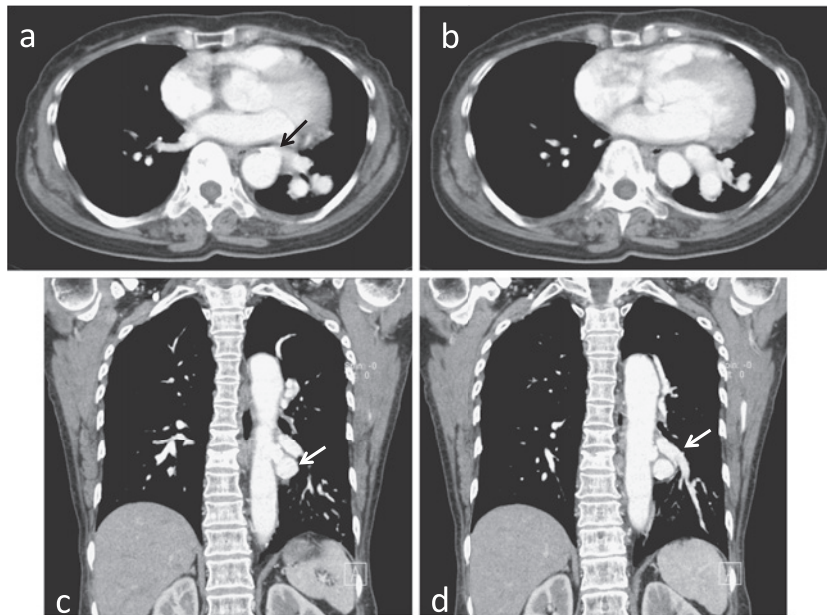


Fig. 2 (a) (b) Chest CT showing an aberrant vessel branching from the descending aorta. (c) (d) Coronal CT scan showing an aberrant wide vessel branching from the descending aorta and the wide left lower pulmonary vein (arrow).

に取り寄せた過去3年間分の健診胸部X線写真を比較し (Fig. 1c, 1d, 1e), 経年的な腫瘤影の形状変化を検

討した。その結果, 経年的に増大傾向があると考えられたが, CTによる経過がないことより正確な評価は出来

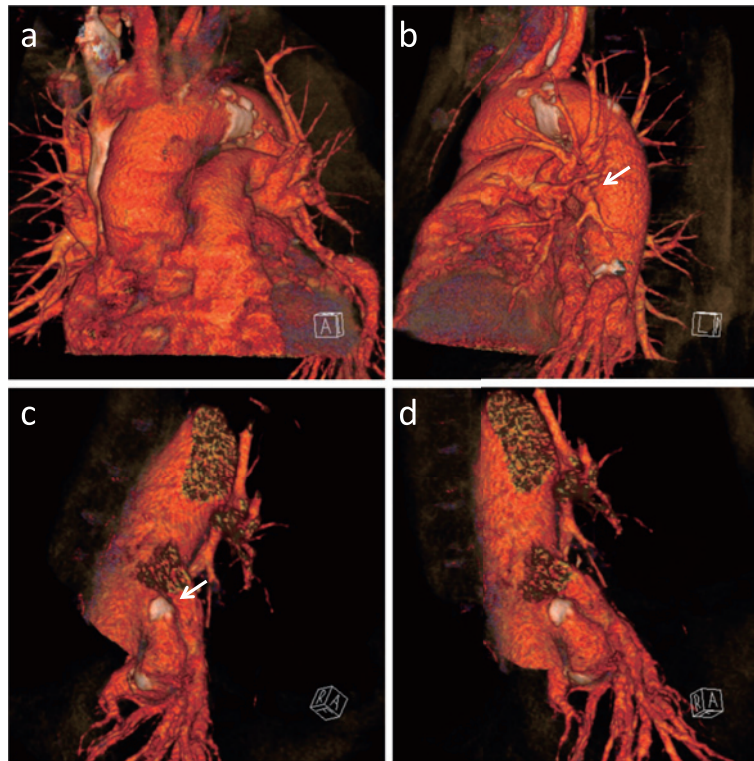


Fig. 3 3D-CT showing the aberrant artery supplying the left basal segments (c: arrow) but with no distribution from the pulmonary artery to the left basal segment (b: arrow).

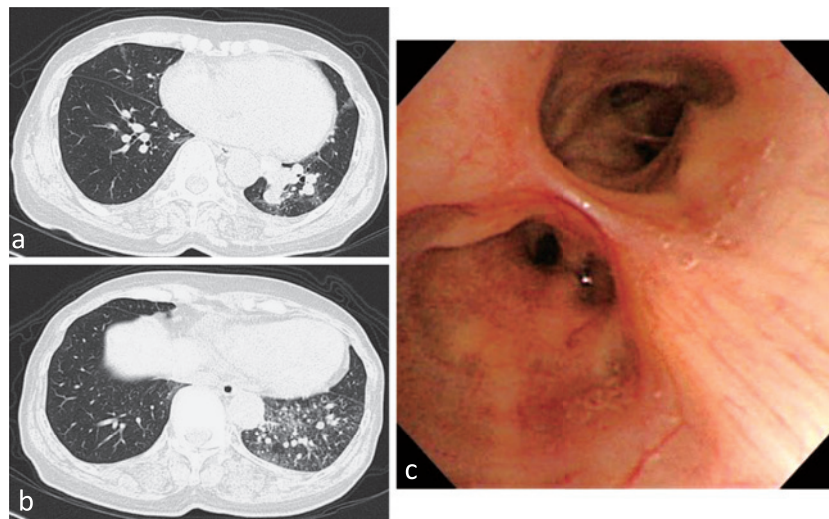


Fig. 4 (a) (b) CT scan shows increased blood flow in the left basal segment and a posterior shift of a major fissure, indicating low volume in the left lower lobe. (c) Bronchoscopic findings show a normal left basal bronchus.

なかった。左→左シャントから心不全へ発展する可能性がある事、また、肺高血圧症への進展や咯血の可能性があるので手術の適応であることを説明した。その上で、手術を前提として循環器科と呼吸器外科へコンサルトし血管造影の予定を組んだが、患者本人と家族より検査手

術は希望しないとの申し出があり経過観察になった。

考 察

肺底動脈大動脈起始症は、正常な気管支肺胞構造を有する肺底区が、正常肺動脈を欠き、大動脈より血液供給

Table 1 Cases of anomalous systemic arterial supply to normal basal segment reported in Japanese literatures after 1985

No	Author	Year	Gender	Age	Location	Pulmonary artery branch	Diameter of anomalous artery (mm)	Chief complaint	Anomalous artery origin	Number of anomalous artery
1	Ogawa	1985	f	1	basal segment	left	8	cardiac murmur	descending thoracic aorta	1
2	Oshima	1991	m	18	basal segment	left	10	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
3	Oshima	1991	m	20	S9, 10	left	not described	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
4	Kuwahara	1995	m	36	basal segment	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
5	Takemasa	1995	m	38	basal segment	left	not described	cough	descending thoracic aorta	1
6	Matumoto	1996	f	22	basal segment	left	not described	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
7	Taga	1996	f	55	S8, 9	left	9	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
8	Nakao	1997	m	41	basal segment	left	16	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
9	Nagasaka	1997	m	32	lower lobe	left	12	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
10	Tahata	1997	f	47	basal segment	left	12	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
11	Inoue	1997	f	38	basal segment	left	10	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
12	Suzuki	1998	f	40	basal segment	left	not described	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
13	Okeda	1998	f	58	S10	left	20	cough, sputum	descending thoracic aorta	1
14	Tukayama	1998	m	48	basal segment	left	15	cough	descending thoracic aorta	1
15	Hirata	1998	f	50	basal segment	left	10	chest discomfort	descending thoracic aorta	1
16	Kuwayama	1999	m	42	not described	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
17	Hirata	1999	f	16	basal segment	left	10	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
18	Jinguji	2000	m	54	not described	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
19	Yamamoto	2000	m	38	basal segment	left	10	palpitation	descending thoracic aorta	1
20	Sasaoka	2000	f	22	basal segment	left	not described	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
21	Takagi	2000	m	24	basal segment	left	not described	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
22	Andou	2000	f	54	basal segment	left	10	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
23	Tokiya	2000	m	61	basal segment	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	not described
24	Tokiya	2000	m	15	basal segment	left	not described	cardiac murmur	descending thoracic aorta	1
25	Horita	2000	f	31	basal segment	right	15	bloody sputum	abdominal aorta	1
26	Masuyama	2001	m	6	lower lobe	left	not described	cardiac murmur	abdominal aorta	1
27	Higashino	2002	m	23	basal segment	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
28	Honma	2002	m	28	basal segment	left	15	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
29	Umemori	2002	m	70	basal segment	right	10	bloody sputum	diaphragm	1
30	Ishida	2003	f	35	S9, 10	left	not described	bloody sputum	descending thoracic aorta	2
31	Takeuchi	2003	m	38	lower lobe	left	10	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
32	Kamiyama	2003	m	23	basal segment	left	not described	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
33	Matuda	2003	f	0	basal segment	left	4	cardiac murmur	descending thoracic aorta	1
34	Nakanishi	2005	f	20	basal segment	left	15	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
35	Nakano	2006	m	44	basal segment	left	10	hemoptysis	descending thoracic aorta	1
36	Utihara	2006	f	50	lower lobe	right	8	bloody sputum	abdominal aorta	2
37	Ohata	2009	f	29	basal segment	left	12	bloody sputum	descending thoracic aorta	1
38	Ohata	2009	f	36	basal segment	right	4	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1
39	Esaki	2010	f	69	basal segment	left	18	abnormal shadow	descending thoracic aorta	1

Nakanishi reported the summary of thirty three cases (reference 3).

Another 6 cases including the present case are added in the Table.

を受け、正常肺静脈へ灌流する先天性奇形である。以前は、肺分画症のうち正常肺に異常動脈が流入する Pryce の分類 I 型²⁾として扱われてきたが、気管支の走行に異常がなく分画肺を有さないことから、1968 年 Printer ら⁸⁾が本症を anomalous systemic arterializations of the lung without sequestration とし、本邦でも小川ら⁹⁾が 1985 年に肺底区動脈大動脈起始症を提唱した³⁾。過去に多賀ら¹⁰⁾、井上ら¹¹⁾、野本ら¹²⁾による 30 例前後の本邦報告例

の集計があるが、学会における症例報告例も散見され、画像診断の発達に伴い発見例は増加しており、我々の検索した限りでは 39 例目と考えられ、それらの報告症例をまとめた (Table 1³⁾⁻⁷⁾。年齢は 0~70 歳に分布し、平均年齢は 35.7 歳、男女比はほぼ 1 : 1 で性差はなかった。肺分画症の頻度について、Pryce は 1.8% と報告している。Savic は、肺葉内肺分画症は肺の先天奇形全体の 0.15~1.7% とし肺葉内肺分画症は肺分画症の中で

85% を占めると報告している¹³⁾。しかし、肺底動脈大動脈起始症の頻度をまとめた論文は見いだし得なかった。本症の発見動機は、自覚症状を伴うものが66.7%で、うち血痰もしくは咯血によるものが約40%と最も多く、次いで血管雑音、発熱、咳嗽、胸部違和感がある。無症状で胸部異常陰影を指摘された症例が約20%存在する。胸部単純X線正面写真で指摘された異常陰影は、下肺野の腫瘤陰影もしくは肺血管影の増強として認められることが多い。発生部位は89.7%で左側に多く、94.7%が異常血管は1本であった¹⁴⁾(Table 1^{3)~7)}。

我々の症例では、69年間無症状で経過しており、69歳にて健診で初めて指摘されている。過去3年分の健診フィルムを取り寄せて確認したが(Fig. 1c, 1d, 1e)、2007年より心陰影に重なる腫瘤影および血管影の増強を認めたが、明らかな径の増大を認めなかった。2007年以前も断続的に健診は受けていたが、今回初めて指摘された。心陰影に重なっており、無症状かつ聴診上呼吸音正常であり心雑音もなかったため、見逃されてきたものと考えられる。

本症は先天性の肺血管異常である。胎生期の原始肺毛細血管は、背側大動脈からの分枝と肺動脈系の2つの血管系から構成されているが、肺底区において何らかの原因で肺動脈系が消失し大動脈の分枝が残存することに起因すると考えられている¹⁾。異常動脈起始部は左側では腹部大動脈起始の1例以外は胸部下行大動脈であったが、右側では胸部下行大動脈以外に腹部大動脈、腹腔動脈、横隔膜面からの分枝も報告されている(Table 1^{3)~7)}。

診断は肺底区に流入する異常血管を描出することによって行われる。血管造影にて異常血管を描出すれば診断は確定するが、近年では造影CTやMRI血管造影などの非観血的診断法でも診断能に遜色はなく血管造影を省略する場合もある¹⁴⁾。今回、我々の症例でも、胸部単純/造影CTにて、胸部下行大動脈より左肺底区に流入する異常血管の同定と拡張した肺静脈および正常肺動脈の欠損と明らかな分画肺がないことにより診断した。当初、血管造影を予定していたが、①造影CT、3D画像で異常血管が描出されていること②造影CT、3D画像が血管造影検査に代わりうる診断能をもつことが報告されていること③血痰、咯血等の症状がなかったこと④患者本人、家族が血管造影検査を拒否されたこと、以上より取り止めた。

本症では、体動脈から供給された血流が肺静脈へ灌流するので左→左シャントを呈する。そのため当該肺区域では容量負荷となり肺高血圧をきたす。進行例では肺高血圧による咯血や心不全をきたすため、ほぼ全例が手術の適応と考えられる。術式の基本は異常動脈の切離と異常血管の灌流域の肺切除であり、区域切除または肺葉切

除が行われる¹⁴⁾。我々の症例においては、左下葉切除が適応と考えられたが、高齢で手術を希望されず、咯血、血痰等の症状を認めず、心エコーにおいて明らかな肺高血圧の所見も認めなかったため、外来にて慎重に経過観察中である。今回我々が調べた39症例中、手術未施行例は5例あり、自験例を含め未施行例5例中4例が、自覚症状を欠き胸部異常陰影にて見つかった。自験例は69歳まで無症状であり、現在も無症状である。自覚症状を欠き、肺高血圧等の所見も認めず、本人の手術同意も得られない場合は、嚴重な経過観察を行う必要がある。

引用文献

- 1) Pryce DM, Sellors TH, Blair LG. Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. *Br J Surg* 1947; 35: 18—29.
- 2) Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: A report of seven cases. *J Pathol* 1946; 58: 457—467.
- 3) 中西喜嗣, 森川利昭, 加地苗人, 他. 胸腔鏡下手術を施行した左肺底動脈大動脈起始症の1例. *日呼吸会誌* 2005; 19: 78—84.
- 4) 平田正弘, 儀間 充, 米田誠一, 他. 肺静脈走行異常を合併したPryce I型肺分画症の1例. *日呼吸会誌* 1998; 36: 875—880.
- 5) 中野哲宏, 大谷嘉己, 清水公裕, 他. 肺底動脈大動脈起始症の1切除例—胸部CT所見と手術術式を中心に—. *日呼吸会誌* 2006; 20: 37—42.
- 6) 内原照仁, 富山真人, 新里 敬, 他. 腹部大動脈から2本の異常動脈が認められた肺底動脈大動脈起始症の1例. *気管支学* 2006; 28: 120—124.
- 7) 大畑恵資, 奥村典仁, 高橋 守, 他. 胸腔鏡補助下に異常動脈灌流域肺区域切除を行った肺底動脈大動脈起始症の2例. *日呼吸会誌* 2009; 23: 68—74.
- 8) Campbell DC, Murney JA, Dominy DE. Systemic arterial blood supply to a normal lung. *JAMA* 1962; 182: 497—499.
- 9) 小川純一, 井上宏司, 小出司郎策, 他. 肺底区動脈大動脈起始症に対し、肺動脈再建を行った1例. *胸部外科* 1985; 38: 316—321.
- 10) 多賀 聡, 井上 隆, 永島 明, 他. 肺底動脈体動脈起始症(Pryce I型肺分画症)の一例. *日呼吸会誌* 1997; 11: 74—80.
- 11) 井上修平, 藤野和典, 手塚則明, 他. 左肺底動脈大動脈起始症(Pryce I型)の1切除例. *日胸外会誌* 1997; 45: 1195—1202.
- 12) 野本卓也, 他. Pryce I型肺葉内肺分画症の1例. *日胸外会誌* 1998; 46: 196—201.
- 13) Savic B, Birtel FJ, Tholen W, et al. Lung sequestra-

tion : report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax* 1979 ; 34 : 96—101.

動脈起始症. 呼吸器症候群 (第 2 版) II, 2009 ; 372—373.

14) 中田昌男. 肺底動脈体動脈起始症, 肺底動脈下降大

Abstract

An elderly case of anomalous systemic arterial supply to the normal basal segment of the left lower lobe and summary of reports of the disease in Japan

Toshihiro Esaki¹⁾, Mitsuhiro Matsumoto¹⁾, Kazuaki Sugahara¹⁾, Akihisa Yamashita¹⁾, Hideshi Uramoto¹⁾, Masashi Miyajima¹⁾, Mineharu Sugimoto²⁾ and Hirotsugu Kohrogi³⁾

¹⁾Department of Respiratory Medicine, Kumamoto Saishunso National Hospital, National Hospital Organization

²⁾Omutatenryo Hospital

³⁾Department of Respiratory Medicine, Faculty of Life Sciences, Kumamoto University

A 69-year-old asymptomatic woman was admitted because of an abnormal chest shadow. Chest X-ray films showed a tumorous shadow behind the heart. Chest CT scans showed an aberrant artery branching from the thoracic aorta and supplying the left basal segment, but the bronchial tree was normal. The left lung vein was normal but wide, and the left lower pulmonary artery could not be observed. Based on these findings, we diagnosed anomalous systemic arterial supply to the normal basal segment of the left lower lobe. Because this patient had a high risk of heart failure and pulmonary hypertension, we decided to perform a left lower lobectomy, but she refused the operation. As this disease is generally found in younger patients, diagnosis in older age, as in the present case, is rare. In this report we also summarize 39 other reports of this disease in Japan.