

●症 例

腹腔動脈を流入血管とした肺底区動脈大動脈起始症の1例

白井 雄也^a 九野 貴華^a 松本錦之介^a
 光井 雄一^a 上野 清伸^a 船越 康信^b

要旨：症例は48歳，女性．胆嚢結石術前の単純CTで左肺底区に3cm大の限局性浸潤影を認めたため当科紹介となった．炎症性変化や肺癌を考え気管支鏡検査を施行したが有意所見は認めなかった．造影CTで腹腔動脈から分岐する異常血管を確認したため肺底区動脈大動脈起始症と診断し左肺底区域切除術を施行した．本症例は過去の炎症により浸潤影を呈しており流入する血管影の同定が困難であった．肺底部の索状影に関しては，本疾患を念頭に置き異常血管の流入に注意を払う必要がある．

キーワード：肺動脈起始異常，腹腔動脈

Anomalous systemic arterial supply to the left basal lung segment, Celiac artery

緒 言

肺底区動脈大動脈起始症は，正常な気管支肺胞組織に大動脈から分岐する異常血管が流入する先天奇形であるが¹⁾，分画肺を認めないため肺分画症とは独立した概念として捉えられるようになってきた稀少疾患である²⁾．そのなかでも腹腔動脈から流入血管を認めた症例の報告は少ない．今回我々は，無症候性に発見された左肺底区の限局性浸潤影に対し，当初は炎症性変化と考えたが最終的には肺底区動脈大動脈起始症と診断し，左肺底区域切除術を施行した1例を経験したので報告する．

症 例

患者：48歳，女性．

主訴：なし．

現病歴：当センターで胆嚢結石手術予定であったが，術前の単純CTで左下葉に3cm大の限局性浸潤影を認めたため当科紹介となった．

既往歴：肺炎（8歳）．

家族歴：特記事項なし．

生活歴：喫煙：20本/日×30年，飲酒：なし．

入院時身体所見：身長155cm，体重80kg，体温

36.9℃，血圧118/71mmHg，脈拍73回/分，経皮的動脈血酸素飽和度（SpO₂）97%（室内気）．呼吸音清，左右差なし．

初診時検査所見：血液検査，心電図，呼吸機能検査に異常を認めず．

初診時画像所見：胸部X線写真で左下肺野に心陰影と重なる限局性浸潤影を認めた（図1）．胸部単純CT画像では左肺下葉S¹⁰に収縮傾向を呈する3cm大の限局性浸潤影を認めた（図2）．

症状に乏しく画像所見からは器質性肺炎等の炎症性変化を考えたが悪性疾患も否定できないため気管支鏡検査を勧めたが経過観察を希望した．3ヶ月後の胸部単純CT画像でも陰影の変化がなかったため気管支鏡検査を施行した．気管支鏡では観察範囲内に異常を認めず左B¹⁰に対して擦過細胞診，気管支洗浄を施行したが，細菌検査

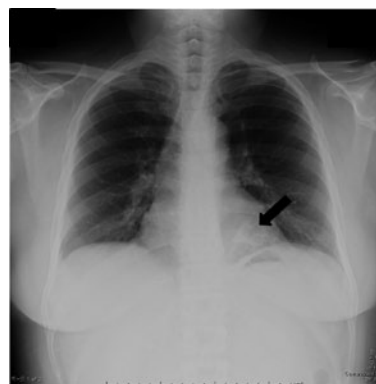


図1 初診時胸部X線写真．左下肺野に心陰影と重なる浸潤影を認める（矢印）．

連絡先：上野 清伸

〒537-8511 大阪府大阪市住吉区万代東3-1-56

^a大阪急性期・総合医療センター呼吸器内科

^b同 呼吸器外科

(E-mail: kueno@gh.opho.jp)

(Received 12 Jul 2017/Accepted 22 Nov 2017)



図2 初診時胸部単純CT. 左肺底区 (S¹⁰) に収縮傾向を呈する限局性浸潤影を認める.

や病理検査で陽性所見を認めなかった. 3ヶ月後に造影CTを施行したところ, 浸潤影から造影効果を伴う索状の構造物が横隔膜を貫通し腹腔動脈と合流することを確認した(図3). 上記所見から索状物は肺に流入する異常動脈と考え, 本症例を肺底区動脈大動脈起始症と診断した.

本疾患は大動脈からの血流が直接肺に流入することによる出血のリスク, また左→左シャントによる心不全のリスクがあるため, 無症状ではあったが比較的若年であり外科的切除の方針とした.

手術所見: 右側臥位. 第8肋間より胸腔鏡を挿入し胸腔内を観察したところ, 異常血管である腹腔動脈からの分枝が横隔膜を貫通して肺底区に流入するのが確認できた. これを横隔膜貫通部でEndo GIA™ Tri-Staple™ Technology (Medtronic) を用いて切離した. 肺底区間で切離したうえ, 左肺底区域切除を完了した.

病理組織所見: 底区域に流入するやや太い動脈を認める. 区域性に肺胞壁の肥厚や気管支上皮化生を認める. すでに線維化をきたしている所見であり, 炎症後の経過としても矛盾しない.

術後経過: 術後合併症なく無症状で過ごしている. 術後11ヶ月造影CTで腹腔内に残存した血管は狭小化していた.

考 察

肺底区動脈大動脈起始症は正常な気管支肺構造を有する肺底区に体動脈からの異常血管が流入し, 正常肺静脈に灌流する先天性血管異常である. 以前は肺分画症のPryce I型と扱われていたが¹⁾, そもそも気管支分岐異常による分画肺を認めないため, 1962年にCampbellら²⁾が本症をanomalous systemic arterializations of lung without sequestrationと提唱し, わが国においても1985年に小川ら³⁾が肺底区動脈大動脈起始症を提唱した.

1985年から2016年までの国内外で検索しうる肺底区動

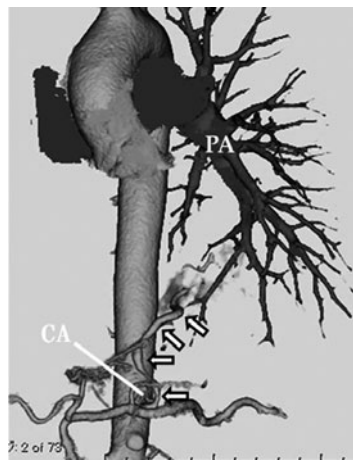


図3 造影CTを元に作成した3D血管画像. 腹腔動脈から分岐して左肺底区に流入する異常血管を認める. PA: 肺動脈, CA: 腹腔動脈, 矢印: 左肺底区に流入する異常血管.

脈大動脈起始症65症例に自験例を加え, 特徴と治療法について表にまとめた(表1)^{4)~8)}. 年齢は生後6日から76歳まで偏りなく幅広い世代にみられ, 明らかな性差は認めなかった. 病変は全例下葉に限局しており, うち55例は左下葉に認めた. 血痰・咯血を主訴に発見された症例が35例と最多ではあるが, 自験例のように無症状で発見された症例も17例あった. 異常血管は多くは1本であるが, 2本の異常動脈を認めた症例を4例認めた. 異常血管の直径の中央値は10.0mmであった(4.0~20.0mm). 58例は下行大動脈から異常血管が分岐しており, 自験例を含め4例のみ腹腔動脈から分岐している症例があった. 治療法とその他の因子(年齢・性別・分岐元・血管数・血管径)に明らかな関連は認めなかった. 49例は手術が施行されており, ほとんどは肺葉切除, 肺底区域切除などの肺切除と異常血管の切離を施行されていたが, 1例は異常血管の遮断(ステープリング)のみ行われていた. 2006年からはコイル塞栓術を施行される症例も増加傾向にあった.

本疾患は大動脈から肺底区に流入する異常血管の確認, および正常な気管支・肺構造の確認により診断される. これらの確認に関して以前は肺動脈造影や気管支鏡検査が施行されていた. しかし現在では画像診断技術の進歩により造影CTのみでも異常血管の描出や気管支の連続性の確認が可能となり, 血管造影や気管支鏡検査が省略される場合もある⁹⁾. 自験例では造影CTで正常な左肺動脈のA¹⁰が欠損し, 左S¹⁰には腹腔動脈からの異常血管が灌流していることを確認した. また, 造影CTおよび気管支鏡検査においても正常な気管支肺構造であることを確認できたため肺底区動脈大動脈起始症と診断した.

表1 肺底区動脈大動脈起始症の66例まとめ（1985～2016年）

合計（例）		66
年齢（中央値 [範囲]）		34 [0～76]
性別	男性	36
	女性	29*
	記載なし	1
症状	血痰/咯血	35
	なし	17*
	咳	3
	胸痛	6
	発熱	3
	動悸	1
	呼吸困難	1
流入血管	下行大動脈	58
	腹大動脈	3
	腹腔動脈	4*
	横隔動脈	1
流入血管数	1	61*
	2	4
	記載なし	1
流入血管径（mm）（中央値 [範囲]）		10.0 [4.0～20.0]
部位	左下葉	55*
	右下葉	10
	両下葉	1
治療	手術	49*
	塞栓術	7
	ステープリングのみ	1
	経過観察	8
	胎内死亡	1

文献4～8をもとに作成。*：自験例を含む。

本疾患は先天性の血管異常であり、自験例のように健常者がCTを撮影した際に、偶然に発見されるケースが考えられる。そのため、下葉（特に左側）に索状影を認めた際には本疾患を疑う必要がある。自験例では陰影が浸潤影を呈していたため、単純CTで異常動脈の流入の確認が困難であった。本疾患は気管支分岐異常を伴わないため肺分画症と比較すると感染のリスクは少ないとされているが、炎症性変化を伴う場合には血管影の同定が困難となることがある。自験例では改めて見直してみると、単純CTでも浸潤影から索状影が大動脈に向かって延びていることが確認できた。また、中野ら¹⁰⁾はCTにおける異常動脈の特徴として、①大動脈との連続性、②急峻な途絶などの異常な形態、③末梢の亜区域支以下のレベルで気管支に伴走する径の太い血管の存在、といった所見を挙げており、自験例でも①～③のすべての特徴を満たしていたためCT読影の際には有用な所見と考えられる。

本疾患の治療方針は、無症状の症例は経過観察されることもあるが、咯血により呼吸不全を呈した症例も報告

されており、基本的には治療介入が必要と考える。治療法には手術、コイル塞栓術があるが、その選択は各施設の判断でなされており、明確な基準はないのが現状である。手術の利点は血管の太さや灌流域にかかわらず治療でき、またこれまでの症例の蓄積も豊富なことが挙げられる。手術では異常血管の切離と肺切除が行われるが、葉切除と区域切除のどちらが良いのか一定の見解は得られていない。血管造影でもわからない異常血管の走行やシャントなどが存在するため、葉切除の方が安全だとする意見もある一方¹⁰⁾、区域切除でも良いとする報告もある¹¹⁾¹²⁾。肺底区動脈大動脈起始症に対するコイル塞栓術は2006年から報告されており、デバイスの発展とともに近年増加している治療法である。低侵襲であり、若年者も多いことから美容面でも優れた治療法と考えられる。しかし、現在のコイル塞栓のデバイスでは10mm以上の太い血管では閉塞不十分となりうること、塞栓症のリスクを伴うことが問題点として挙げられている¹³⁾。自験例では事前の造影CTで異常動脈の径が6mm程度とこれまでの報告と比べても比較的細径ではあったが、腹腔内か

ら胸腔内へと続く長い血管であったため症例の蓄積が豊富な手術を行う方針とした。また良性疾患という性質上、肺機能温存を優先し、毛細血管の増生が底区に限局されていること、下葉に流入するA⁶を確認できたことからS⁶を温存した。

自験例の特徴的な点として腹腔動脈から異常血管が分岐していたことが挙げられる。一般的には下行大動脈からの分岐が多数を占め、これまでの報告でも腹腔動脈からの分岐は3例を認めるのみであった。一般的に、異常動脈の残存断端には体動脈圧がかかり瘤化する恐れがあるため血管処理は可能な限り大動脈近傍で行うことが良いとされている¹⁰⁾。しかし、自験例では異常動脈起始部が腹腔内にあったため横隔膜貫通部での血管処理となり、腹腔内に4cm程度の断端が残る形となった。これまで腹腔動脈から分岐した異常動脈に対して手術が施行された例の報告はなく、残存血管の瘤化が懸念された。瘤化した際には手術による切除、もしくはコイルによる塞栓術を検討していたが、術後11ヶ月で残存血管は狭小化しており良好な経過をたどっている。

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) Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: A report of seven cases. *J Pathol Bacteriol* 1946; 58: 457-67.
- 2) Campbell DC Jr, et al. Systemic arterial blood supply to a normal lung. *JAMA* 1962; 182: 497-9.
- 3) 小川純一, 他. II-6. 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. *日胸外会誌* 1984; 32: 2178.
- 4) 江崎紀浩, 他. 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. *日呼吸会誌* 2011; 49: 528-33.
- 5) 高森信吉, 他. 肺底動脈大動脈起始症の1手術例. *日呼外会誌* 2016; 30: 236-42.
- 6) 窪倉浩俊, 他. 左肺底区動脈大動脈起始症の2例. *日医大医会誌* 2008; 4: 118-22.
- 7) Makino T, et al. Simultaneous resection of bilateral anomalous systemic supply to the basal segments of the lungs: A case report. *J Cardiothorac Surg* 2015; 10: 140.
- 8) 林 沙貴, 他. 高齢者の左肺底区動脈大動脈起始症の1例. *胸部外科* 2016; 69: 560-3.
- 9) 中田昌男. 肺底動脈体動脈起始症, 肺底動脈下行大動脈起始症. *呼吸器症候群(第2版) II*. 東京: 日本臨牀社. 2009; 372-3.
- 10) 中野哲宏, 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—. *日呼外会誌* 2006; 20: 37-42.
- 11) 山本一道, 他. 動悸, 側胸部痛を主訴とした肺底動脈下行大動脈起始症に左肺底区区域切除を施行した1例. *胸部外科* 2000; 53: 972-5.
- 12) 安藤幸二, 他. S⁶を温存した左肺底動脈大動脈起始症の1手術治験例. *日呼外会誌* 2000; 14: 831-5.
- 13) Kong JH, et al. Transcatheter embolization of giant pulmonary arteriovenous malformation with an amplatzer vascular plug II. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2012; 45: 326-9.

Abstract**A case report of anomalous systemic arterial supply to the left basal lung segment from the celiac artery**

Yuya Shirai^a, Kika Kuno^a, Kinnosuke Matsumoto^a, Yuichi Mitsui^a,
Kiyonobu Ueno^a and Yasunobu Funakoshi^b

^aDepartment of Respiratory Medicine, Osaka General Medical Center

^bDepartment of Thoracic Surgery, Osaka General Medical Center

A 48-year-old asymptomatic woman was introduced to our department because of the detection of an abnormal lung shadow before gallbladder stone surgery. Non-contrast chest-computed tomography (CT) showed an ill-defined area of opacity in the left basal segment. We performed a bronchoscopy that confirmed normal bronchial branching, and revealed no significant findings regarding the shadow. Contrast-enhanced CT revealed an abnormal artery branching from the celiac artery and we diagnosed anomalous systemic arterial supply to the left basal lung. Transection of the aberrant artery and a left basal segmentectomy were performed successfully. This case presented an infiltrative shadow due to historic inflammation, which made it difficult to identify the aberrant vascular shadow. It is necessary to check the inflow of aberrant blood vessels when a funicular shadow is detected in the basal lung segment.