

●症 例

肺 *Mycobacterium avium* 症を合併した先天性気管支閉鎖症の1手術例

尾下 豪人^a 熊田 高志^b 吉岡 宏治^a
池上 靖彦^a 宮原 栄治^b 山岡 直樹^a

要旨：症例は先天性気管支閉鎖症を指摘されていた26歳の女性。微熱で発症し、胸部CTでは左肺の過膨張領域内に粒状影、分岐状影を認め、抗MAC抗体が陽性だった。気管支洗浄液からは抗酸菌は検出されなかった。左肺上葉切除術を施行し、手術検体から *Mycobacterium avium* が検出された。先天性気管支閉鎖症は感染症合併に注意を要するが、経気道的な起炎菌検出が難しい。特に肺MAC症の合併が疑われる場合、確定診断と病勢のコントロールのために、外科的切除を治療選択肢に挙げるべきである。

キーワード：先天性気管支閉鎖症, 非結核性抗酸菌, *Mycobacterium avium* complex (MAC), 抗MAC抗体, 肺切除
Congenital bronchial atresia, Non-tuberculous mycobacteria (NTM), Anti-MAC antibody, Lung resection

緒 言

先天性気管支閉鎖症は、1953年にRamsayが初めて報告した比較的稀な気管支形成異常である¹⁾。胎生期の虚血や瘢痕化によって気管支の一部が閉鎖して起こる²⁾。閉塞部より末梢の肺実質には、Kohn孔やLambert管を側副路として周囲から空気が流入するため過膨張を呈する³⁾。

我々は肺 *Mycobacterium avium* complex (MAC) 症の合併が疑われた先天性気管支閉鎖症の若年患者に対し、肺MAC症の診断と病勢のコントロールおよび先天性気管支閉鎖症の根治を目指して外科的切除を行った。肺MAC症および先天性気管支閉鎖症の診断と治療方針の決定に際して慎重な対応を要した症例であったため報告する。

症 例

患者：26歳，女性。

主訴：発熱（37℃台）。

現病歴：20XX-4年に健診の胸部単純X線写真異常の

ためA病院で胸部CTを施行され、左肺上葉の先天性気管支閉鎖症を指摘された。20XX年5月に37℃台の発熱のためB医院を受診し、胸部単純X線写真で肺炎が疑われた。C病院を紹介受診し、胸部CTで左肺上葉に肺炎像を指摘された。アモキシシリン/クラブラン酸 (amoxicillin/clavulanate：AMPC/CVA) 1,500mg/dayの内服加療が行われたが、発熱は持続し、陰影の改善もなかった。抗MAC抗体が陽性だったことから、肺MAC症を疑われ、気管支鏡検査を施行されたが、左B¹⁺²からの気管支洗浄液の一般細菌培養は口腔内常在菌のみ、抗酸菌塗抹鏡検・培養およびMAC-PCRは陰性だった。治療方針決定のため、同年7月に当院呼吸器内科を紹介受診した。

既往歴：22歳時に先天性気管支閉鎖症を指摘された。
家族歴：特記事項なし。

生活歴：喫煙なし。飲酒なし。職業は事務職。

身体所見：身長160cm，体重51kg，体温37.1℃，血圧124/81mmHg，呼吸数12回/分，脈拍72回/分・整，SpO₂98%（室内気）。胸部聴診では心雑音なく，呼吸音は清。腹部や四肢に異常を認めない。

検査所見：白血球数は9,200/μL，CRPは0.09mg/dLと、いずれも正常範囲内だった。T-SPOT.TBは陰性，抗MAC抗体が陽性（0.81U/mL）だった。β-D-グルカンは3.4pg/mL未満だった。

画像所見：胸部単純X線写真では、左中肺野末梢側に粒状網状影を認めた（Fig. 1）。A病院にて20XX-4年に撮影された胸部CTでは、左上区と舌区に挟まれた部分にCT値が低く、過膨張所見を示す楔状の領域が存在し

連絡先：尾下 豪人

〒730-0822 広島県広島市中区吉島東3-2-33

^a 国家公務員共済組合連合会吉島病院呼吸器内科

^b 同 呼吸器外科

(E-mail: oshita1978@gmail.com)

(Received 29 Sep 2021/Accepted 22 Nov 2021)

ていた (Fig. 2A)。今回の胸部CTでは同領域に粒状影、分岐状影、結節影、浸潤影が混在し、一部は tree-in-bud appearanceを呈していた (Fig. 2B)。また、胸部造影CTでは同領域から左肺門付近まで、造影効果の乏しい円筒状構造を認め、粘液栓が充満した気管支と考えられた (Fig. 3)。

臨床経過：胸部CT所見からは先天性気管支閉鎖症に呼吸器感染症を併発したと考えられ、抗MAC抗体陽性



Fig. 1 Chest radiography showed infiltrative shadows in the left middle lung field.

と tree-in-bud appearanceから、特に肺MAC症の存在が疑われた。当院でも気管支鏡検査を施行し、亜区域支までを観察したところ、左B^{1+2c}の欠損が疑われた。左上区支および左B¹の気管支洗浄液の抗酸菌塗抹鏡検・培養およびMAC-PCRは陰性だった。呼吸器内科と呼吸器外科の討議の結果、肺MAC症の確定診断と病勢のコントロール、および先天性気管支閉鎖症の根治のためには外科的切除が必要との結論に達した。肺MAC症であった場合、膿瘍化、癒着、他肺野への感染波及が危惧されるため、早期の外科的切除が望ましく、病変部を確実に切除するために左肺上葉切除が必要と判断した。本人と家族の同意を得たうえで、同年9月に当院で胸腔鏡下左肺上葉切除術を施行した。摘出した肺組織には黄白色の小結節が多発しており、病理所見では中心部に乾酪性壊死を伴う肉芽腫性病変を認めた (Fig. 4)。肺組織検体のチール・ニールセン染色で陽性菌は認めなかったが、*M. avium*のPCRが陽性だった。術後経過は良好であり、術後7日目に退院した。後日、肺組織検体の抗酸菌培養でも陽性が確認され、薬剤感受性試験の結果、最小発育阻止濃度はクラリスロマイシン (clarithromycin : CAM) 4μg/mL、リファンピシン (rifampicin : RFP) 2μg/mL、エタンブトール (ethambutol : EB) 4μg/mLであった。肺 *M. avium*症に対する術後化学療法として、CAM 800mg/day, RFP 450mg/day, EB 750mg/dayを開始した。

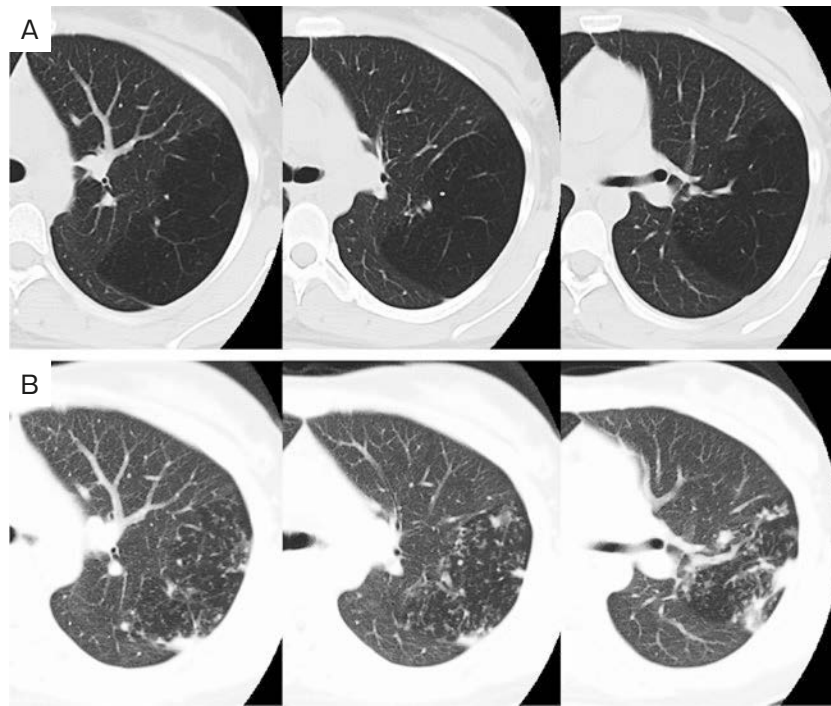


Fig. 2 Chest computed tomography (CT) findings. (A) Chest CT taken about four years ago showed a wedge-shaped area of hyperlucency in the left lung. (B) Chest CT on admission showed granular shadows and consolidation in the hyperlucent area of the left lung.

考 察

先天性気管支閉鎖症は無症候であることが多く、保存的に経過観察されることも多い。しかし、感染症を反復する症例や労作時低酸素血症を認める症例では、根治的治療として病変部の外科的切除が選択される⁴⁾。先天性気管支閉鎖症の外科的切除20例の検討では、17例で感染の合併を認め、病原微生物の内訳はアスペルギルスが9例、MACが5例、緑膿菌が2例であった⁵⁾。先天性気管

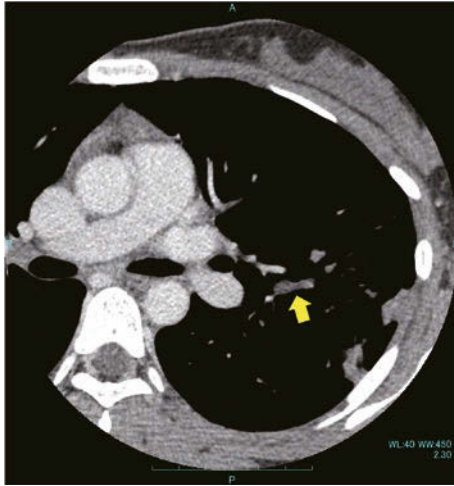


Fig. 3 Contrast-enhanced chest CT showed a cylindrical structure (yellow arrow), thought to be a bronchus filled with mucus plugs, in the left upper lung lobe.

支閉鎖症に合併する感染症では、治療抵抗性の病原微生物が原因となることが多く、アスペルギルス症とともに肺MAC症は念頭に置くべきである。また、前述の検討における先天性気管支閉鎖症に肺MAC症を合併した5例の年齢は17~45歳と若年であった⁵⁾。本症例も26歳と若年であり、免疫不全を示唆する病歴はなかった。健常若年者において肺MAC症がみられた場合には、基礎疾患として先天性気管支閉鎖症が存在する可能性も考えるべきかもしれない。

本症例では過膨張肺領域における tree-in-bud appearance、ペニシリン系抗菌薬が無効であった点、血液検査で炎症所見が乏しい点が肺MAC症に合致していた。加えて抗MAC抗体が陽性であり、同検査の特異度が91~100%と報告されている^{6)~8)}ことから、肺MAC症を強く疑った。前医、当院での気管支鏡検査ではMACを検出できなかったが、先天性気管支閉鎖症ではそもそも病変部への気管支が閉塞しているため、経気道的な検体採取が困難であり、起炎菌診断は難しいと考えられた。先天性気管支閉鎖症に肺MAC症の合併が疑われる場合には、確定診断と病勢のコントロールのために外科的切除を積極的に行うべきである。

「肺非結核性抗酸菌 (non-tuberculous mycobacteria : NTM) 症に対する外科治療の指針⁹⁾」では、菌量の減少を目的として術前3~6ヶ月間程度の多剤併用化学療法が推奨されている。また、再燃を抑制するために少なくとも1年間以上の術後化学療法も推奨されている。本症

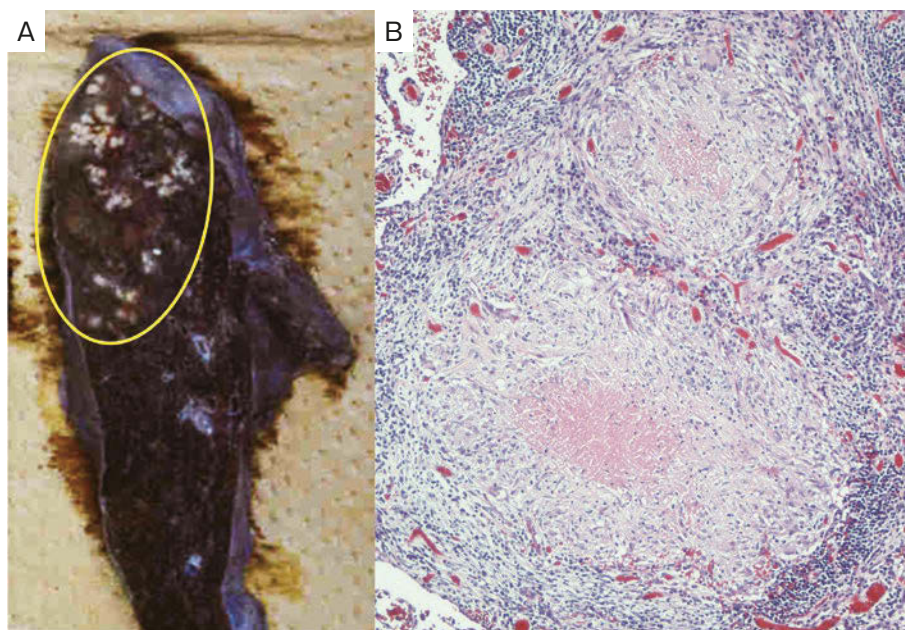


Fig. 4 Resected lung tissue. (A) Macroscopic finding showed multiple yellowish-white nodules (yellow circle). (B) Histopathological finding (hematoxylin-eosin stain, $\times 100$) showed granulomatous lesions with caseous necrosis.

例でも抗MAC抗体陽性などから肺MAC症が強く疑われたため、術前化学療法の要否を検討した。しかし、肺NTM症の確定診断には起炎菌の分離・同定が必要であり¹⁰⁾、菌の検出なしに化学療法を行うことは好ましくないと判断した。外科的切除後の胸部CTで肺*M. avium*症の残存を示唆する病変は認めないものの、術後変化にまぎれた菌の残存は否定しきれないと考え、少なくとも1年以上の化学療法を行って再燃予防に努める方針とした。

以上、肺*M. avium*症を合併した先天性気管支閉鎖症の1手術例を報告した。先天性気管支閉鎖症では感染症合併に注意を要するが、経気道的な起炎菌検出は困難である。特に肺MAC症の合併が疑われる場合、積極的な外科的切除が確定診断と病勢のコントロールに有効と考えられる。

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

引用文献

- 1) Ramsay BH. Mucocele of the lung due to congenital obstruction of a segmental bronchus; a case report; relationship to congenital cystic disease of the lung and to congenital bronchiectasis. *Dis Chest* 1953; 24: 96-103.
- 2) Waddell JA, et al. Bronchial atresia of the left upper

- lobe. *Thorax* 1965; 20: 214-8.
- 3) Culiner MM, et al. Collateral ventilation and localized emphysema. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1961; 85: 246-52.
- 4) 木村 令, 他. 健診にて発見され, 異なる画像所見を呈した先天性気管支閉鎖症の2例. *気管支学* 2019; 41: 468-72.
- 5) 益田公彦, 他. 先天性気管支閉鎖症成人例の臨床病理学的検討. *日気胸嚢胞性肺会誌* 2007; 7: 17-25.
- 6) Shu CC, et al. Sero-diagnosis of *Mycobacterium avium* complex lung disease using serum immunoglobulin A antibody against glycopeptidolipid antigen in Taiwan. *PLoS One* 2013; 8: e80473.
- 7) Jeong BH, et al. Serodiagnosis of *Mycobacterium avium* complex and *Mycobacterium abscessus* complex pulmonary disease by use of IgA antibodies to glycopeptidolipid core antigen. *J Clin Microbiol* 2013; 51: 2747-9.
- 8) Kitada S, et al. Serodiagnosis of *Mycobacterium avium* complex pulmonary disease in the USA. *Eur Respir J* 2013; 42: 454-60.
- 9) 日本結核病学会非結核性抗酸菌症対策委員会. 肺非結核性抗酸菌症に対する外科治療の指針. *結核* 2008; 83: 527-8.
- 10) 日本結核病学会非結核性抗酸菌症対策委員会, 他. 肺非結核性抗酸菌症診断に関する指針—2008年. *結核* 2008; 83: 525-6.

Abstract

A surgical case of congenital bronchial atresia complicated by pulmonary *Mycobacterium avium* disease

Hideto Oshita^a, Takashi Kumada^b, Koji Yoshioka^a, Yasuhiko Ikegami^a,
Eiji Miyahara^b and Naoki Yamaoka^a

^aDepartment of Respiratory Internal Medicine, Federation of National Public Service and Affiliated Personnel Mutual Aid Associations, Yoshijima Hospital

^bDepartment of Thoracic Surgery, Federation of National Public Service and Affiliated Personnel Mutual Aid Associations, Yoshijima Hospital

A 26-year-old woman with congenital left bronchial atresia presented with a low-grade fever. Chest computed tomography revealed granular, branched shadows in a hyperlucent area of the left lung. The patient tested positive for serum anti-*Mycobacterium avium* complex (MAC) antibodies; however, no acid-fast bacillus was identified in her bronchial washing fluid. Left upper lobectomy was performed, and *M. avium* was identified from the resected specimen. Clinicians should remain cautious about the development of pulmonary infections in patients with congenital bronchial atresia, although it is difficult to detect the causative organism(s) via the airways. Furthermore, surgical resection could be considered to reach a definitive diagnosis and control the disease, especially when MAC lung disease is suspected.