

## ●症 例

## 気管支原性嚢胞, 肺葉外肺分画症, 気管支閉鎖症が併存した1例

東口 将佳<sup>a,\*</sup> 福井絵里子<sup>b</sup> 永田 秀樹<sup>b</sup> 松本 智成<sup>a</sup>  
 秦 明典<sup>c</sup> 森井 英一<sup>d</sup> 新谷 康<sup>b</sup>

要旨：症例は39歳，男性．左背部痛を主訴に前医を受診．胸部CTにて異常陰影を認めたため，当院を紹介受診．35歳時に左気胸の既往があった．胸部造影CTで左肺縦隔側の結節影，左肺背側縦隔側に楔状の軟部陰影，左肺下葉S<sup>6</sup>に限局する気腫性変化を認めた．手術所見および病理組織学的所見から気管支原性嚢胞，肺葉外肺分画症，気管支閉鎖症と診断した．3つの先天性肺疾患が偶然合併する可能性は低いと考えられ，単一の原因で複数の先天性肺疾患が引き起こされた可能性が考えられた．本症例は先天性疾患の病因論に示唆を与える．

キーワード：気管支原性嚢胞，肺葉外肺分画症，気管支閉鎖症，先天性肺疾患

Bronchogenic cyst, Extralobar pulmonary sequestration, Bronchial atresia,  
 Congenital lung malformation

## 緒 言

呼吸器の発生は胎生3週の終わり頃に前腸の体弯曲の切れ込みから肺原基である肺芽が形成されることに始まる．肺芽が発達することにより胎生5週に葉気管支，胎生6週に区域気管支，胎生16週に末梢気管支が形成される．先天性肺疾患はこの発達過程における異常に起因していると考えられ，特定の先天性肺疾患は特定の発生時期の異常に起因しているかもしれない<sup>1)~4)</sup>．

われわれは気管支原性嚢胞，肺葉外肺分画症，気管支閉鎖症という3つの先天性肺疾患が併存した症例を経験したため報告する．

## 症 例

患者：39歳，男性．

主訴：左背部痛．

既往歴：左気胸，潰瘍性大腸炎（内服治療）．

喫煙歴：1日5本×15年間．

連絡先：東口 将佳

〒572-0850 大阪府寝屋川市打上高塚町3-10

<sup>a</sup>一般財団法人大阪府結核予防会大阪複十字病院内科

<sup>b</sup>大阪大学大学院医学系研究科外科学講座呼吸器外科学

<sup>c</sup>同 放射線統合医学講座放射線医学教室

<sup>d</sup>同 病態病理学講座

\*現所属：市立吹田市民病院呼吸器・リウマチ科

(E-mail: traumweltreisenden0308@gmail.com)

(Received 27 Oct 2023/Accepted 16 Feb 2024)

現病歴：35歳時に左気胸を発症し他院で手術施行．左肺S<sup>6</sup>の気腫性変化が原因と考えられ，同部にネオバール<sup>®</sup>シート貼付とフィブラスト<sup>®</sup>スプレー噴霧を施行．

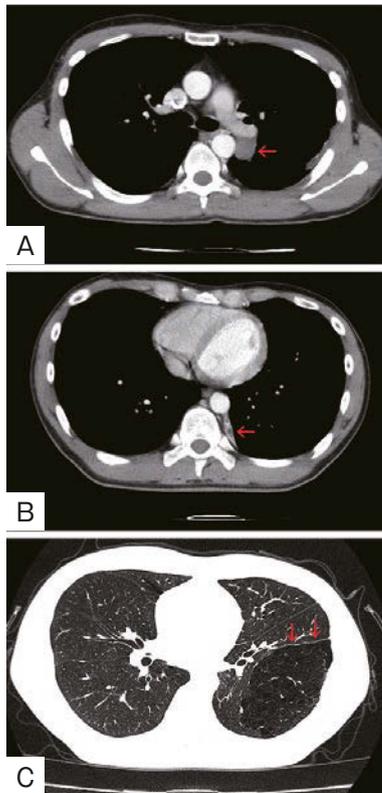
1週間持続する左背部痛を主訴に前医を受診．胸部CTにて異常陰影を認めたため，当院を紹介受診した．

初診時現症：身長165cm，体重58kg，体温36.4℃，脈拍88回/分，呼吸数16回/分，血圧121/69mmHg，SpO<sub>2</sub> 97%（室内空気）．

初診時血液検査所見：白血球3,700/μL，赤血球475×10<sup>4</sup>/μL，Hb 15.6g/dL，血小板25.8×10<sup>4</sup>/μL，AST 20U/L，ALT 20U/L，ALP 81U/L，γ-GTP 26U/L，CRP 0.20mg/dL，CEA 1.3ng/mL，CYFRA21-1 0.9ng/mL，ProGRP 48.6pg/mL．

胸部造影CT所見：左肺縦隔側に明らかな造影効果のない約2.8cm大の結節影を認め，気管支原性嚢胞を疑った（Fig. 1A，矢印）．左肺背側縦隔側に楔状の軟部陰影を認めた（Fig. 1B，矢印）．この病変は術前には認識していなかったが，術後後方視的に肺葉外肺分画症に合致すると考えられた．分画肺への流入血管は大動脈から分岐しており，流出血管は肋間静脈と合流し半奇静脈に還流していると考えられた．左肺下葉S<sup>6</sup>に限局した気腫性変化を認め，気腫部分に認められた気管支は中枢の気管支との交通が確認できなかった（Fig. 1C，矢印）．気管支閉鎖症を疑った．

なお，左肺縦隔側の結節影，左肺背側縦隔側の楔状の軟部陰影は後方視的に35歳の気胸発症時のCTでも認められた．このときのCTでは左肺の虚脱のため，左肺下



**Fig. 1** Contrast-enhanced chest computed tomography. (A) Cystic lesion in the left hilar region which was not enhanced by the contrast medium (arrow). (B) Wedge-shaped mass adjacent to the aorta and vertebra suggesting extralobar pulmonary sequestration (arrow). (C) Localized emphysematous change in the left lower lobe of the lung (arrows).

葉気管支の走行は確認することができなかった（画像提示なし）。

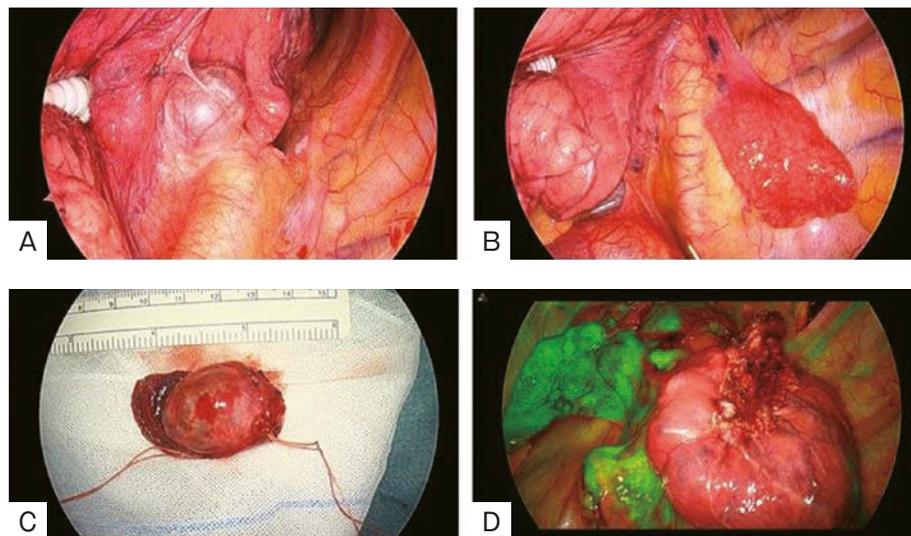
臨床経過：以上の検査所見から，術前診断として気管支原性嚢胞および気管支閉鎖症を疑ったが，確定診断と悪性腫瘍の除外の目的で手術を施行した。

手術所見（Fig. 2）：全身麻酔，右側臥位，分離肺換気で手術を開始。3ポートで手術を施行。背側縦隔側の気管支背側に2.5cm大の嚢胞性病変を認めた。S<sup>6</sup>は全体に気腫性変化を認め，横隔膜よりやや頭側の大動脈に接したところに分画肺を認めた。

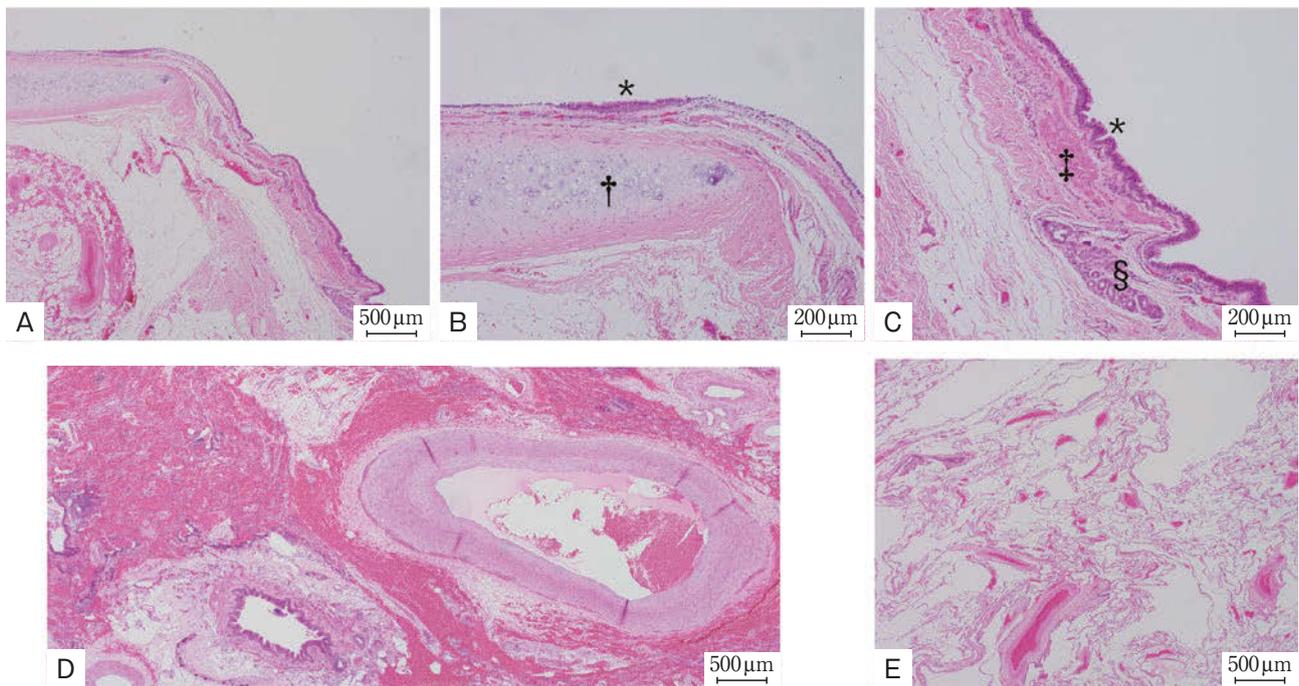
まず嚢胞性病変を背側縦隔胸膜から剥離し摘出。明らかな周囲との交通を認めなかった。続いてS<sup>6</sup>区域切除を施行。PA6とPV6を自動縫合器で切離。B<sup>6</sup>は認めなかった。末梢静脈路よりインドシアニングリーン（ICG）を投与し，区域間を同定。嚢胞変化部を残さないように区域間を自動縫合器で切離しS<sup>6</sup>を摘出した。最後に分画肺を摘出。大動脈から分画肺への異常血管を3本認めた。異常血管を各々，中枢は1-0絹糸で結紮し，2針クリッピング，末梢は超音波凝固切開装置で切離し分画肺を切除した。

術後経過：術後経過良好であり，術後6日目に退院した。左背部痛は手術をきっかけに軽快した。

病理所見（Fig. 3）：嚢胞性病変の嚢胞壁には線毛円柱上皮細胞，軟骨，気管支腺，平滑筋が認められ，気管支原性嚢胞に矛盾しない所見であった。分画肺の標本内には比較的径の大きな血管や気管支組織を認め，うっ血が



**Fig. 2** Surgical findings. (A) Thoracoscopy revealed a cystic lesion in the left hilar region. (B) A sequestered lung was found adjacent to the aorta slightly superior to the diaphragm. (C) Macroscopic image of the resected cystic lesion. (D) Emphysematous change was exclusively seen in segment 6 of the left lung. Indocyanine green was intravenously administered to determine the boundaries of surgical resection.



**Fig. 3** Histopathological examination. (A, B, C) Microscopic images of the cystic lesion. The wall of the cystic lesion contained columnar ciliated epithelium (\*), hyaline cartilage (†), smooth muscle (‡), and bronchial glands (§). (D) Microscopic image of the sequestered lung. Relatively large-sized bronchi and vessels were seen. The alveolar tissues were severely congestive. (E) Microscopic image of segment 6 of the left lung. Alveolar enlargement and destruction were seen. Partial interstitial thickening and lymphocyte infiltration were seen.

著明であったが肺泡構造を認めた。区域切除した左肺S<sup>6</sup>には肺泡腔の拡大や肺泡壁の破壊像が認められ、一部に間質成分の肥厚、リンパ球の浸潤が認められた。気管支閉鎖症として矛盾はないと考えられた。

### 考 察

本症例は左背部痛をきっかけに異常所見が指摘され、手術および病理組織像にて気管支原性嚢胞、肺葉外肺分画症、気管支閉鎖症と診断した。気管支閉鎖症による気腫性変化が既往の左気胸の要因になったと考えられた。発熱や血液検査のCRP上昇はなく、病理所見でも炎症所見は認めなかったため、病変に感染の合併はなかったと考えられた。主訴の左背部痛もこれらの病変と関連していたのかは不明であった。

気管支原性嚢胞は胎生期における気管原基の異常な出芽や分枝・迷入によって引き起こされると考えられている<sup>1)</sup>。発生部位により、縦隔気管支原性嚢胞(縦隔型)と肺内気管支原性嚢胞(肺内型)に分類されている。発生部位はその発生時期によって決まるとされており、原始肺芽から左右気管支に分かれる胎生4週以前に異常が起これば縦隔内に発生し、4週以後に起これば肺内に発生すると考えられている<sup>1)</sup>。本症例は肺内型と考えられた。

気管支原性嚢胞は、嚢胞の圧迫や感染により、胸痛・咳嗽・発熱などの症状を起こしうる<sup>1)5)6)</sup>。MRIのT2強調画像における高信号が特徴的な所見で診断の一助になるという報告もある<sup>7)</sup>が、術前診断が難しい場合も少なくない。鮫島らは外科切除を行った気管支原性嚢胞19症例のうち、術前診断が可能であったのは肺内型で5症例中1例、縦隔型で14症例中9例であったと報告している<sup>1)</sup>。本症例では造影CTのみで気管支原性嚢胞を疑い手術の方針を固めたため、MRIは施行しなかった。気管支原性嚢胞は増大し合併症を起こす症例が少なくないこと、症状出現後では手術のリスクが高まること、術前診断が難しいこと、稀に悪性の報告があることなどから、発見されれば早期に積極的に手術を施行すべきという考え方もある<sup>1)8)</sup>が、無症状で気管支原性嚢胞を疑う症例は経過観察でも良いのではないかと考える方もいる<sup>9)</sup>。病理組織学的には嚢胞壁に気管支壁の構成成分である線毛円柱上皮、軟骨、気管支線、平滑筋を認める<sup>8)</sup>。

肺分画症は1946年にPryceによって初めて提唱された疾患である。肺分画症は正常気管支との交通がなく、体循環系からの異常血管により血流が供給される異常な肺組織と定義されており、正常肺と同じ胸膜に包まれた肺葉内肺分画症と、固有の胸膜を有する肺葉外肺分画症に

分類されている<sup>2)</sup>。無症状であっても経過中に呼吸器感染症を繰り返す可能性が考えられ、膿胸にいたると治療が非常に困難になるため、積極的に切除が勧められる<sup>10)</sup>。術式に関しては、肺機能の温存のためには正常肺を温存し分画肺のみの切除あるいは区域切除が望ましいが、炎症を伴って正常肺との区別が困難である場合などには肺葉切除が選択されることもある<sup>11)</sup>。肺分画症の成因に関してはいくつかの説が提唱されているものの、一定した見解は得られていない<sup>2)</sup>。有力な説の一つはPryceのtraction theoryであり、胎生初期の血管叢からの体循環系の異常動脈が遺残することで、肺原基の一部を牽引して肺分画症を起こすというものである。Sadeらは肺分画症には多彩な異常血管のパリエーションがあること、およびさまざまな他の先天奇形を伴うことから、肺分画症を単一の病因から起こる単一の疾患としてとらえるのには限界があると考え、肺分画症スペクトラム (spectrum of pulmonary sequestration) という概念を提唱している<sup>2)</sup>。

気管支閉鎖症は1953年にRamsayらにより初めて報告された先天性肺疾患であり、葉気管支、区域気管支、亜区域気管支の閉塞により末梢の粘液貯留や過膨張を引き起こす<sup>12)</sup>。左肺上葉のapicoposterior segmental bronchusが最も頻度が高く、続いて右肺上葉、中葉、下葉の区域気管支が多い<sup>3)</sup>。気管支閉鎖症は一般的に悪性化の報告はなく、特に無症状で気腫部分の増大が認められなければ経過観察でも良いと考えられるが、反面、呼吸器感染を繰り返したり、気腫性変化が増大することにより呼吸機能が低下する場合は手術適応と考えられる<sup>13)</sup>。気管支閉鎖症の発生のメカニズムは2つの説が考えられている<sup>4)</sup>。一つは胎生5週から6週頃に増殖細胞が肺芽との交通を失い、そのまま気管支が発達するというものである。もう一つの説は胎生16週以降に末梢気管支が発達してから中枢気管支の血流障害、虚血により閉塞が起こるというものである。

本症例の先天性肺疾患がどのように起こったかは推測の域を出ないが、3つの先天性肺疾患が偶然合併する可能性は低いと考えられ、さらに他にも先天性肺疾患を複数合併した症例報告が散見されることから<sup>4) 14) 15)</sup>、単一の原因で複数の先天性肺疾患が引き起こされた可能性が考えられる。上記のように、気管支原性嚢胞が縦隔外に位置する場合は原始肺芽から左右気管支に分かれる胎生4週以降に異常が起こったと考えられる。肺分画症の発生に関してはPryceによるtraction theoryによると、肺芽が発達し中枢気道が形成される胎生5～6週頃に起こると考えられる。気管支閉鎖症に関しても増殖細胞が肺芽との交通を失って末梢の気管支が発達するという説に従うと、胎生5～6週に異常が起こると考えられる。以上か

ら、本症例においては胎生5～6週頃の発達過程に異常を起こした可能性が考えられる。

本症例は気管支原性嚢胞，肺葉外肺分画症，気管支閉鎖症の3つの先天性肺疾患が併存した1例であった。本症例のように複数の先天奇形が併存した症例は文献的にも散見され、先天性疾患の病因論に示唆を与えうる。

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) 鮫島讓司, 他. 気管支原性嚢胞の臨床病理学的検討. 日呼外会誌 2010 ; 24 : 784-8.
- 2) Sade RM, et al. The spectrum of pulmonary sequestration. *Ann Thorac Surg* 1974; 18: 644-58.
- 3) Gipson MG, et al. Bronchial atresia. *Radiographics* 2009; 29: 1531-5.
- 4) Kuhn C, et al. Coexistence of bronchial atresia and bronchogenic cyst: diagnostic criteria and embryologic considerations. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 568-70.
- 5) Ribet ME, et al. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thorac Surg* 1996; 61: 1636-40.
- 6) Patel SR, et al. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. *Chest* 1994; 106: 79-85.
- 7) Kanemitsu Y, et al. Clinical features and management of bronchogenic cysts: report of 17 cases. *Surg Today* 1999; 29: 1201-5.
- 8) St-Georges R, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg* 1991; 52: 6-13.
- 9) 三浦弘之, 他. 発生部位からみた気管支嚢胞手術例の検討. 日臨外会誌 2001 ; 62 : 1813-8.
- 10) 大久保哲之, 他. 肺分画症切除症例の検討. 日呼外会誌 1991 ; 5 : 65-72.
- 11) 今給黎尚幸, 他. 肺分画症に対する外科治療15例の検討. 日呼外会誌 2011 ; 25 : 595-9.
- 12) Ramsay BH. Mucocoele 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.
- 13) 清水健一郎, 他. 右下行大動脈を伴った先天性気管支閉鎖症の1手術例. 日呼吸会誌 2010 ; 48 : 210-3.
- 14) Van Renterghem D. Embryology of bronchial atresia. *Chest* 1986; 89: 619.
- 15) Williams AJ, et al. Bronchial atresia associated with a bronchogenic cyst. Evidence of early appearance of atretic segments. *Chest* 1985; 87: 396-8.

**Abstract****A case of coexisting bronchogenic cyst,  
extralobar pulmonary sequestration, and bronchial atresia**

Masayoshi Higashiguchi<sup>a,\*</sup>, Eriko Fukui<sup>b</sup>, Hideki Nagata<sup>b</sup>,  
Tomoshige Matsumoto<sup>a</sup>, Akinori Hata<sup>c</sup>, Eiichi Morii<sup>d</sup> and Yasushi Shintani<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Department of Internal Medicine, Osaka Anti-Tuberculosis Association, Osaka Fukujuji Hospital

<sup>b</sup>Department of General Thoracic Surgery, Osaka University Graduate School of Medicine

<sup>c</sup>Department of Diagnostic and Interventional Radiology,

Osaka University Graduate School of Medicine

<sup>d</sup>Department of Pathology, Osaka University Graduate School of Medicine

\* Present address: Department of Respiratory Medicine and  
Clinical Immunology, Suita Municipal Hospital

A 39-year-old man presented to another hospital with a one-week history of left back pain. He was referred to this hospital because of the abnormal chest computed tomography (CT) findings. He had a history of left pneumothorax which had been treated surgically. Chest contrast-enhanced CT revealed a cystic lesion in the left hilar region, a wedge-shaped mass adjacent to the aorta and vertebra, and localized emphysematous change in the left lower lobe of the lung. Based on surgical and histopathological findings, the diagnosis of bronchogenic cyst, extralobar pulmonary sequestration, and bronchial atresia was made.

Because it is not plausible that three congenital lung malformations developed simultaneously by chance, they might have been caused by a single event in the developmental process. Thus, this case could give insights into the etiology of congenital lung malformations.