

—症例報告—

左肺底区動脈大動脈起始症の2例

窪倉 浩俊^{1,2,3} 小泉 潔^{1,3} 吉野 直之^{1,2,3}
日野 光紀² 大秋 義治⁴ 清水 一雄^{1,3}

¹日本医科大学大学院医学研究科機能制御再生外科学

²日本医科大学千葉北総病院呼吸器センター

³日本医科大学外科学 (内分泌・心臓血管・呼吸器部門)

⁴日本医科大学千葉北総病院病理部

Anomalous Systemic Arterial Supply to the Basal Segment of the Left Lung: A Report of Two Cases

Hirotohi Kubokura^{1,2,3}, Kiyoshi Koizumi^{1,3}, Naoyuki Yoshino^{1,2,3},
Mitsunori Hino², Yoshiharu Oaki⁴ and Kazuo Shimizu^{1,3}

¹Department of Biological Regulation and Regenerative Surgery, Graduate School of Medicine, Nippon Medical School

²Respiratory Care Center, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital

³Department of Surgery (Divisions of Endocrine, Cardiovascular and Thoracic Surgery), Nippon Medical School

⁴Department of Pathology, Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital

Abstract

Anomalous systemic arterial supply to the basal segment of the left lung (ABLL) is a rare congenital disorder in which an aberrant artery arising from the descending thoracic aorta supplies the basal segment of the left lower lobe, which is then drained through the normal pulmonary vein. We report two cases of ABLL treated at Nippon Medical School Chiba Hokusoh Hospital. The first patient was a 56-year-old woman who was admitted to our hospital because of hemoptysis. ABLL was suspected on the basis of computed tomography of the chest. The second patient was a 22-year-old man who was admitted to the emergency room of another hospital presenting with severe hemoptysis due to a contusion of the back, and was then transferred to our hospital after the symptoms improved. ABLL was diagnosed in both patients by means of bronchoscopy and angiography (aortography and pulmonary arteriography). Left lower lobectomy and ligation of aberrant artery were successfully performed.

(日本医科大学医学会雑誌 2008; 4: 118-122)

Key words: systemic arterial supply to the lung, chest computed tomography scan, aberrant artery, normal bronchial tree

Correspondence to Hirotohi Kubokura, Division of Thoracic Surgery, Department of Surgery, Nippon Medical School, 1-1-5 Sendagi, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8603, Japan

E-mail: kubokura@nms.ac.jp

Journal Website (<http://www.nms.ac.jp/jmanms/>)



Fig. 1 Chest X ray film showing abnormal shadow in the left lower lung field.

はじめに

肺底区動脈大動脈起始症（以下本疾患）は、正常な肺動脈の欠損した肺底区に大動脈からの異常血管が直接流入し肺静脈へ還流するが、気管支分岐は正常という比較的正常な先天的異常である。

今回、われわれは、それぞれ異なった発症を機に本疾患と診断され、異常血管の処理と左肺下葉切除術を行った2例を経験したので報告する。

症例 1

56歳の女性、15年ほど前より冬になると血痰出現、2、3日で軽快していたが、今回2週間以上持続する血痰を主訴に2005年2月当院内科を受診した。

胸部単純X線写真では、左下肺野に浸潤影を認めた（Fig. 1）。胸部CTにおいて左下葉に肺内出血による浸潤像（Fig. 2A）と下行大動脈から分岐する異常血管が認められた（Fig. 2B）。CTより本疾患が考えられ、気管支鏡検査と血管造影を行った。気管支鏡検査では左B⁸に凝血塊を認めたが、気管支分岐に異常はなかった。大動脈造影では、第8胸椎のレベルで下行大動脈左側壁より拡張した異常血管が分岐し左肺底区に流入していた（Fig. 3）。また、静脈相では下肺静脈から左房に灌流する像が認められた。肺動脈造影では左下葉肺底区枝の欠損を認めた。

以上より左肺底区大動脈起始症の診断で3月に手術を施行した。

胸腔鏡補助下に15 cmの開胸をした。左肺下葉領域は胸膜表面に毛細血管の拡張を認めた。下行大動脈から肺底区へ流入する径約10 mmの異常血管を1-0絹糸を用いて結紮切離した。上下葉間は完全分葉であり、下葉へ流入する肺動脈がないことが認められ、標準的下葉切除術を行った。

病理所見では肺胞内にヘモジデリン含有泡沫細胞を認め、気管支に沿った動脈の顕著な拡張と数の増加を認めた。大動脈からの異常血管の流入による所見と考えられた。また、肺動脈は細胞増殖に伴う内膜肥厚（Heath & Edwards分類のgrade II）を主体に、一部内膜のonion-skin状の線維性肥厚（同Grade IIIに相当）を含む所見であった。

症例 2

22歳の男性、2005年3月中旬スノーボードで転倒し背部を打撲した後、多量の咯血を来したため、前医のERへ搬送入院となる。搬送時の胸部単純レントゲン写真では、左下肺野に透過性低下を認めた（Fig. 4A）。胸部CTにて左下葉内の出血に加え、下行大動脈からの異常血管の分岐が疑われた。止血剤と安静により軽快した。前医は旅行先での緊急入院であることと、呼吸器外科医が不在であるため、症状の安定をみて2週間後に退院。その後のフォローアップ目的で当院紹介となり、気管支鏡、血管造影などの精査の結果本疾患と診断された。

8月入院時の胸部単純レントゲン写真では、左下肺野に6×4 cm大の腫瘤状陰影を認めた（Fig. 4B）。これは前回出血時の器質化した凝血塊と考えられた。胸部CTにおいて、左下葉は気腫性変化と8×6 cm大の凝血塊と思われる腫瘤を認めた（Fig. 5A）。縦隔条件において下行大動脈から分岐する異常血管を認めた（Fig. 5B）。気管支鏡検査では気管支分岐および可視範囲内に異常所見を認めなかった。大動脈造影では、第10胸椎レベルにおいて下行大動脈左側壁より拡張した異常血管が分岐し、左下葉領域に流入していた（Fig. 6）。また、静脈相では下肺静脈から左房に灌流する像が認められた。肺動脈造影では、左下葉肺底区枝の欠損を認めた。

以上より左肺底区大動脈起始症の診断で手術を施行した。

胸腔鏡補助下に20 cmの開胸をした。左肺下葉肺底区領域の胸膜表面は毛細血管の拡張を認めたが、S⁶

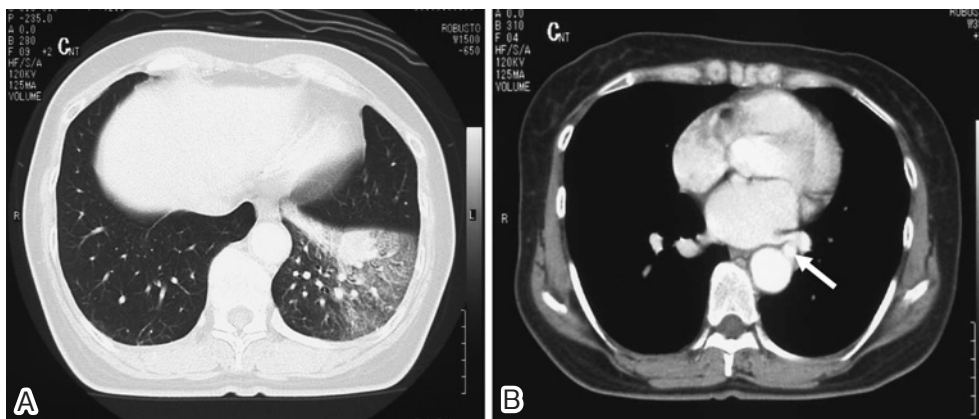


Fig. 2 A: Chest CT scan showing ill-defined opacity in the left basal segment.
B: The aberrant artery arising from the descending aorta (arrow).



Fig. 3 Aortogram showing the aberrant artery flow from the descending aorta at the Th8 level feeding the left basal segment (arrow).

領域には異常を認めなかった。異常血管の処理は1-0絹糸を用いて結紮切離した。葉間にA⁶を認めたため、剝離露出し2-0絹糸にて結紮処理し、標準的な下葉切除術を行った。

病理所見：肺組織内に筋性成分豊富な異常動脈の流入を認めた。肺組織はcystic change, bronchoalveolar metaplasiaやリンパ管の集積などの異常所見と、器質化を伴った大型の血腫も認められた。また、肺動脈は症例1と同様にHeath & Edwards分類 grade IIを主体に、同Grade IIIを含む所見であった。

考 察

本疾患は、従来 Pryce¹が分類した肺葉内分画症のI型(異常動脈が正常肺へ分布するもの)に相当するが、本症例のごとく気管支分枝は正常で分画肺を持たないことから、1968年 Painter²らがanomalous systemic arterializations of lung without sequestrationと提唱、本邦においても1985年小川ら³がanomalous systemic arterial supply to normal basal segmentと提唱した。これらのことから、現在は先天性血管異常として分画症からは独立した疾患とされている。

中西ら⁴は日本で報告された本疾患33例の集計を報告しているが、血痰を主訴とするものが12例(36.4%)と最も多く、次いで無症状で検診などによる胸部異常陰影で発見されるものが7例(21.2%)、そして咯血5例(15.2%)となっている。

本疾患の確定診断は、血管造影検査による大動脈からの肺へ流入する異常血管の同定と肺動脈造影にて肺底区動脈欠損の確認、そして気管支鏡検査による気管支の正常分枝の確認による。また、現在では画像診断技術の進歩により、胸部CTのみでも異常血管の描出や気管支の連続性が確認できることから、非観血的に診断することも可能であり、本疾患の発見率の上昇に寄与してきたといえる。しかしながら、本症例のように血痰や咯血を症状とした場合、気管支内腔の確認と、その他の血管分岐異常や動静脈瘻の有無などの確認のためにも、気管支鏡および血管造影検査は必要であると考えられる。

治療方針は、無症状の症例には経過観察ということもあるが、経過観察中に大量咯血をきたして死亡した



Fig. 4 A: Chest X ray film taken at admission at the ER showing abnormal shadow in the left lower lung field.
 B: Chest X ray taken 4 months later (before the operation) showing a mass shadow 8×6 cm in diameter.

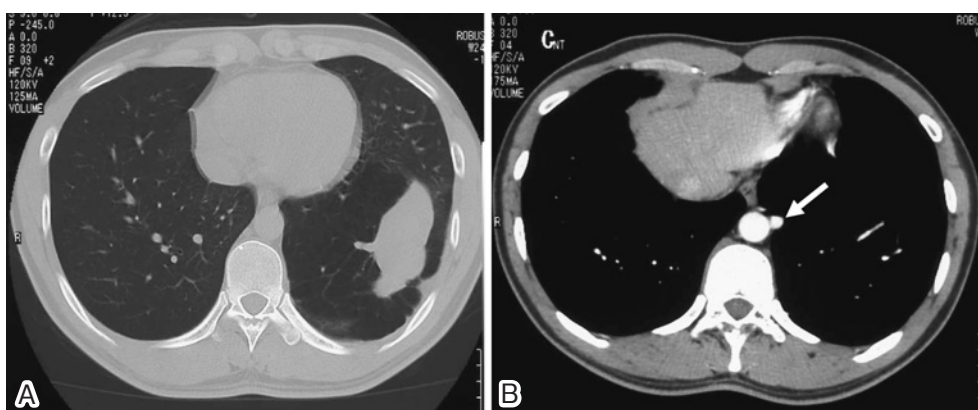


Fig. 5 A: Chest CT scan reveals emphysematous change and a mass opacity suggesting pulmonary hemorrhage in the basal segment.
 B: The aberrant artery arising from the descending aorta (arrow).

との報告⁵もあり，原則的には手術が選択される。

症例2においても主訴は大量咯血であり，本来ならば緊急手術もしくは可及的に早期に手術の適応と考えられるが，前医では自宅より遠方であることと，呼吸器外科医の不在などの理由により当科紹介となった。当科初診時，大量咯血再発の危険性を説明し，可及的早期に手術を受けたほうがよいと説明するも学業を優先したいとのことから，8月にはいって手術を受けたいとの希望となった。

術式としては，異常血管の灌流域がはっきりしている場合や低肺機能の症例に対して，異常血管の処理と肺底区域切除を行いS⁶を温存した症例^{6,7}や，肺高血圧

の状態が短期間である幼小児症例に対して異常血管と肺動脈の吻合を行い肺底区の温存を試みた報告もある³。しかしながら，異常血管の灌流域が底区に限定されているにもかかわらず，下葉全体に毛細血管の増生が認められることや^{3,4}，血管造影でもわからないような血管の異常走行やシャントなどが存在するため，区域切除よりも葉切除が安全であるとされている。

また，成人症例において肺温存を目的として異常血管と肺動脈の吻合を試みる場合には，肺高血圧により肺内の動脈がどの程度硬化をきたしているか肺生検を行った上で選択すべきであるとHaraguchiら⁸は報告している。

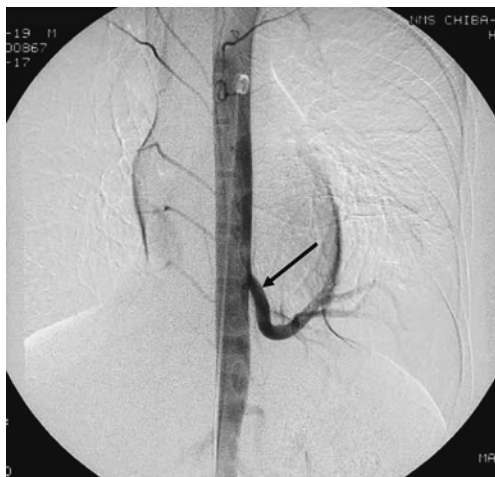


Fig. 6 Aortogram showing the aberrant artery flow from the descending aorta at the Th10 level feeding the left basal segment (arrow).

われわれの2症例は、年齢、性別も異なっており、その発症形式も症例1は長年にわたる血痰に対し、症例2は背部打撲による大量咯血であった。両症例とも胸部CTを行うことにより本疾患が疑われ、気管支鏡検査と血管造影を行うことにより確定診断に至った。

症例1は術中所見において、下葉全域に毛細血管の増生を認め、A⁶も同定できなかったため、速やかに下葉切除術を行った。術前の肺動脈造影でA⁶と思われた枝は結果として下葉に流入しておらず、異常血管が下葉全体を灌流していたと思われた。このことは厳密に言えば本疾患の名称とはそぐわないが、中西らによると Variation のひとつとしてとらえられている。

症例2は、毛細血管の増生は底区に限定されており、また下葉に流入するA⁶も同定できたことから、S⁶温存は術式として選択可能であったが、先の理由や年齢、呼吸機能なども考慮したうえで下葉切除術が妥当であると判断した。2例とも術後の経過はきわめて良好であり、術後約1週間で退院となった。また術後半年後に胸部CTを行ったが、残存肺に問題なく、異常血

管切除部の瘤化も認めなかった。

結 語

肺底区動脈大動脈起始症2例に対し異常血管の処理と下葉切除術を行い良好な結果を得た。

謝辞：本症例の診断・治療にあたり、多大なるご助力をいただいた千葉北総病院放射線科および同呼吸器センター内科の先生方に深謝いたします。

文 献

1. Pryce DM: Lower accessory pulmonary artery with interlober sequestration of lung: A report of seven cases. *J Pathol* 1946; 58: 457-467.
2. Painter RL, Billiq DM, Epstein I: Anomalous systemic arterialization of the lung without sequestration. *N Engl J Med* 1968; 279: 866-867.
3. 小川淳一, 井上 宏, 小出司郎策: 肺底区動脈大動脈起始症に対し、肺動脈再検を行った1例. *胸部外科* 1985; 38: 316-321.
4. 中西喜嗣, 森川利昭, 加地苗人, 大竹節之, 長 靖, 川田将也, 近藤 哲: 胸腔鏡下手術を施行した左肺底区動脈大動脈起始症の一例. *日呼外会誌* 2000; 19: 874-879.
5. Rubin EM, Garcia H, Horowitz MD, Guerra JJ Jr: Fatal massive hemoptysis secondary to intralobar sequestration. *Chest* 1994; 106: 954-955.
6. 山本一道, 上野孝男, 池田敏和, 小鯖 覚: 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域切除術を施行した1例. *胸部外科* 2000; 53: 972-975.
7. 安藤幸二, 坪田紀明, 吉村雅裕, 宮本良文, 松岡英仁, 中井玲子: S⁶を温存した左肺底動脈大動脈起始症1手術治療例. *日呼外会誌* 2000; 14: 49-53.
8. Haraguchi S, Hioki M, Yamashita K, Yamashita Y, Matsumoto K, Shimizu K: Large anomalous systemic arterial supply to basal segment of the left lung. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 52: 395-397.

(受付：2007年10月19日)

(受理：2008年1月10日)