

症例報告

# 術後遠隔期に再評価し得た 肺底区動脈大動脈起始症の1手術例

<sup>1)</sup> 公益財団法人東京都保健医療公社荏原病院呼吸器外科

<sup>2)</sup> 昭和大学医学部外科学講座（呼吸器外科学部門）

<sup>3)</sup> 城山病院

山本 滋\*<sup>1,2)</sup> 南方 孝夫<sup>2)</sup> 大島 穰<sup>2)</sup>

水室 直哉<sup>2)</sup> 富田 由里<sup>2)</sup> 片岡 大輔<sup>2)</sup>

谷尾 昇<sup>3)</sup> 門倉 光隆<sup>2)</sup>

抄録：症例は25歳の男性。主訴は血痰。1999年8月より主訴および微熱が出現。胸部X線写真，胸部造影CT，MRA および大動脈造影にて肺底区動脈大動脈起始症と診断した。同年9月，異常動脈の結紮・離断ならびに左肺下葉切除術を施行した。異常動脈は直径9mmで下行大動脈より起始し，肺の一部はS10を中心として暗赤色に変色していた。下葉へ流入する本来の肺動脈は2本のみ存在し，各々径2.5mmであった。術後経過は良好で23病日に退院した。手術から14年9か月経過したところで施行した3D-CTで，異常動脈切離断端に瘤化の無いことを確認し得た1例を経験したので報告する。

キーワード：肺底区動脈大動脈起始症，肺分画症，Pryce I型

## はじめに

肺底区動脈大動脈起始症は，従来 Pryce I型の肺分画症として分類されていたが，大動脈から分岐した異常動脈が気管支走行が正常な肺組織に流入するため，近年は「肺分画症」と区別して取り扱われる先天異常である<sup>1)</sup>。その外科治療で大動脈から分岐する異常血管の切離を行う場合，処理方法によっては切除断端の瘤化も懸念されている<sup>2,3)</sup>。今回，本症に対する手術施行から14年9か月後に，大動脈より分岐する異常血管を切離した断端に動脈瘤化などの異常がないことを確認する機会を得たので，若干の文献的考察を加え報告する。

## 症 例

症例：25歳の男性。

主訴：血痰，軽度の発熱。

家族歴・既往歴：特記すべきことはない。

喫煙歴：20本/日×6年。

現病歴：25歳時に上記主訴が出現して当院内科

\*責任著者

へ初診し，精査・加療で入院となった。胸部CT，MRA (Magnetic resonance angiography) および大動脈造影で肺底区動脈大動脈起始症と診断し，手術目的に当科へ紹介となった。

入院時現症：身長169.0cm，体重63.0kg，体温36.7℃，血圧110/60mmHg，その他特記すべき所見はなかった。

入院時血液生化学的検査：WBC 5.100/μl，好中球59.0%，リンパ球31.0%，Hb 13.3g/dl，血小板 $13.7 \times 10^4/\mu\text{l}$ ，ESR 8mm/h，PT >100%，APTT 41.0sec，T-P 6.9g/dl，LDH 311IU/l，CRP(-)

呼吸機能検査：VC 5.4l，%VC 128%，FEV1.0 4.29l

血液ガス検査：PO<sub>2</sub> 119.9mmHg，PCO<sub>2</sub> 41.3mmHg (Room Air)

画像検査：胸部X線写真では，左下肺野縦隔側にシルエットサイン陽性の異常陰影をみとめた (Fig. 1)。胸部CTで左下葉S10を中心にもとめたスリガラス様浸潤影は器質化肺炎あるいは気道内出血の吸引性肺炎を疑い，また，肺底区へ繋がる異常

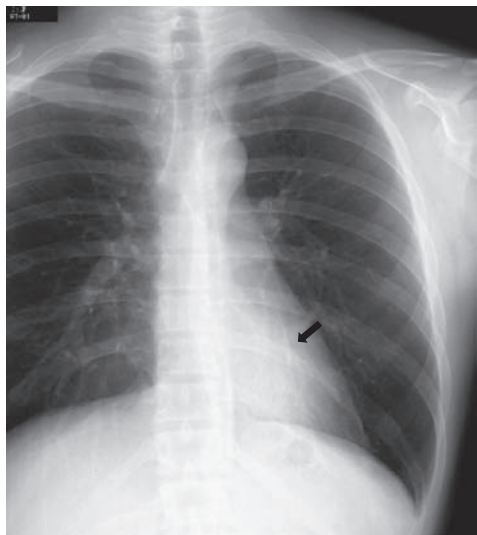


Fig. 1 A chest X-ray film on admission shows abnormal shadows in the left lower lung field.

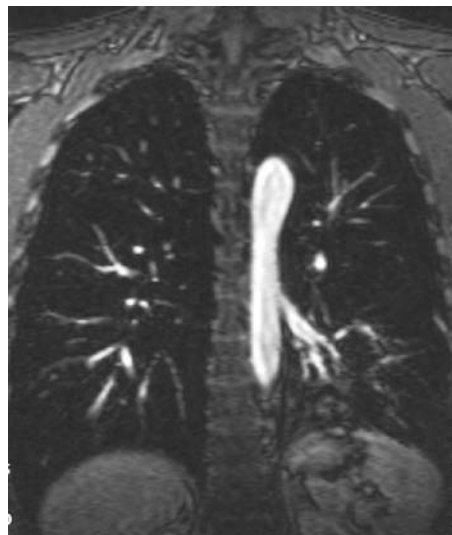


Fig. 3 MR angiography shows the aberrant artery.



Fig. 2 Diffuse ground-glass opacity can be seen in the left S10, suggesting pulmonary hemorrhage, but with no evidence of bronchial or parenchymal abnormalities in the posterobasal segment of the left lower lobe.

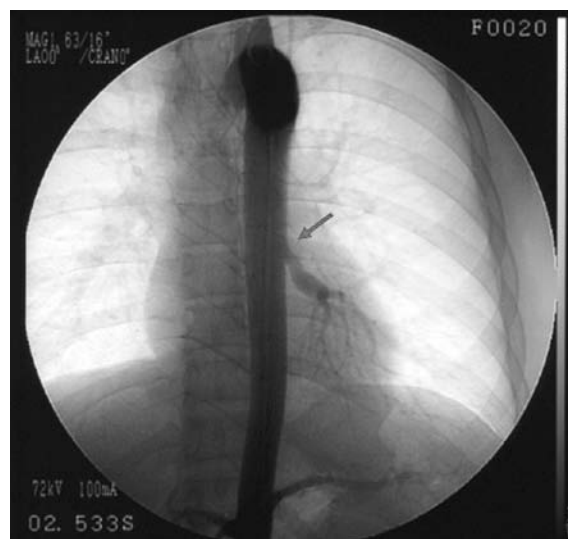


Fig. 4 Aortogram reveals a large anomalous artery arising from the descending aorta and supplying the left posterior basal segment.

血管の一部がみつめられた (Fig. 2)。MRA の第8胸椎レベルでは、大動脈から左下葉へ向けて分岐する異常血管をみつめた。本来の肺動脈は異常動脈が分布する肺底区まで達するものはなかった (Fig. 3)。大動脈造影においても同じく第8胸椎レベルで分岐する異常血管を1本みつめた。この異常血管はS10を中心とした肺底区へ分布しており (Fig. 4)、静脈相では通常の肺静脈へ還流していた。以上より、S10に向かって分布する肺底区動脈大動脈起始症と判断し、可及的にS10の区域切除を考慮し、

初診から1か月後に手術を施行した。

手術所見：全身麻酔下に分離肺換気を確立して右側臥位とし、左後側方切開、第6肋骨床にて開胸した。開胸時、胸水や癒着はみられず、肺全体に軽度の炭粉沈着が見られたが、気腫性変化はなかった。左肺下葉表面はS10を中心として暗赤色に変色していた。肺を腹側へ圧排して観察すると、異常動脈は直径9mmで下行大動脈より分岐していた (Fig.

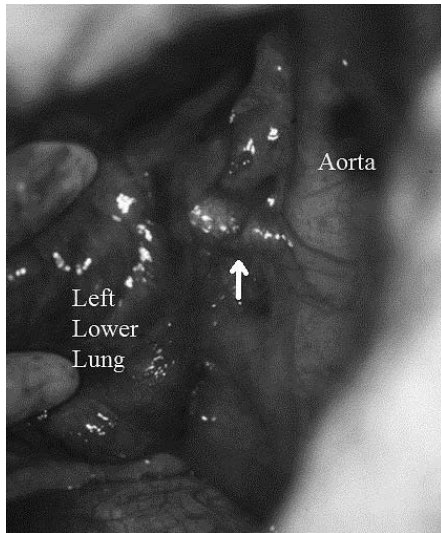


Fig. 5 Intraoperative findings show an aberrant artery supplying the left basal segment from the thoracic descending aorta (arrow).

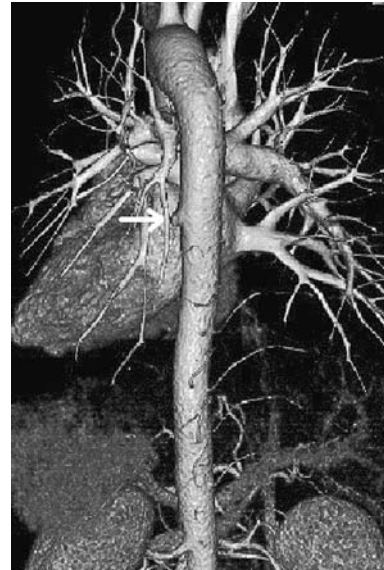


Fig. 6 On July 10, 2014, three-dimensional computed tomography was performed and showed no aneurysmal change of the cut end of the aberrant artery branch.

5). この異常血管を大動脈からの分岐根部から3 mm末梢側の位置で、両端を1-0非吸収性合成糸、中間を2-0非吸収性合成血管縫合糸による貫通結紮1本を含む3重結紮で切離した。下葉へ流入する本来の肺動脈は2本存在したが、径が約2.5 mmと極めて細径であったこと、さらに異常血管の支配領域と正常肺との境界が不整かつ不明瞭であることから、異常肺の残存を危惧して区域切除とはせず、左肺下葉切除術を施行した。上下肺葉間の分葉は良好であった。

病理組織所見では、術中に表面の所見から器質化した肺と思われたS10領域の剖面内部はほぼ正常で、他の気管支や肺実質ともに正常であった。なお、細気管支付近にも細気管支付近には通常よりもやや拡張した肺動脈がみられ、異常動脈の弾性線維染色では血管の中膜が弾性線維に富み肥厚していた。

術後経過：経過は良好で8病日に胸腔ドレーンを抜去、17病日に大動脈造影を行ない異常動脈切離断端に異常がないことを確認後、23病日に退院となった。その後、外来にて6か月から1年毎のインターバルで胸部MRIと胸部CTを交互に行い、6年間の経過観察を行ったが変化がなく終診とした。しかし、切離断端の瘤化を懸念する報告も出てきて

おり<sup>4)</sup>、本症例は術後14年を経過していたが、年齢が40歳を超えたことから連絡をとり精査を行った。術前にみられた血痰や易感染性などの症状はなく、再診時の血圧も正常であった。なお、3D-CTによる検討では、切離断端の瘤化などの異常はみられなかった (Fig. 6)。

## 考 察

肺分画症は正常肺と分離して存在する異常肺組織があり、1946年にPryceが肺分画症と命名した<sup>5)</sup>。肺分画症は肺葉外分画症と肺葉内分画症に分類され、肺葉外分画症では正常肺と隔たり存在するが、肺葉内分画症は正常肺と共通の臓側胸膜で被包されている。この肺葉内肺分画症はI型：迷入動脈が正常肺組織に分布、II型：迷入動脈は迷入された肺および周辺の肺に分布、III型：迷入動脈は分画肺にのみ分布、の3型に分類される<sup>5)</sup>。肺分画症の定義は「正常肺と分離する肺組織の存在」、「大循環からの血液供給」の二つを満たすことであり、Pryce I型は大動脈から正常肺に大循環血が流入する先天異常であることから、現在では肺底区動脈大動脈起始症として肺分画症とは独立した疾患とされている<sup>1,6,7)</sup>。なお、肺分画症と肺底区動脈大動脈起始症



Table 1 Comparison of extra-lobar pulmonary sequestration, intra-lobar pulmonary sequestration, and anomalous systemic arterial supply to the basal lung (adapted from ref. 22).

	肺葉外肺分画症	肺葉内肺分画症	肺底区動脈大動脈起始症
胸膜被包	あり	正常肺とともに	分画肺はない
頻度	まれ	肺葉外に比べ多い. 肺分画症の85% <sup>1,19)</sup>	頻度の記載無し <sup>1)</sup> 国内で約56例の報告 <sup>15)</sup>
性差	男性優位	なし	なし <sup>15)</sup>
好発部位	気管分岐高～横隔膜直上部	下葉縦隔側 60～90%が左側	下葉
左右差	左>右 (5:1)	左>右 (2:1)	左>右 (10:1) <sup>15)</sup> , 両側性はまれ <sup>20)</sup>
合併奇形	50%以上	まれ	まれ
横隔膜ヘルニア	30%合併	合併せず	合併なし
動脈血供給	大動脈 (異常動脈は細小)	体動脈 (大動脈)	大動脈
還流静脈	奇静脈・半奇静脈	肺静脈	肺静脈
気管支との交通	なし	あることがある	正常気管支への影響あり
症状	症状は少ない	気道と交通すれば, 咳嗽, 喀痰, 発熱, 血痰	血痰・喀血 (自覚症状を有するもの66.7% <sup>1)</sup> )
その他	過去に副肺と呼ばれた	真菌感染, 抗酸菌感染がみられることあり	肺化膿症 <sup>21)</sup> がみられることあり
治療	確定診断され症状が無ければ経過観察も可能	外科的切除	外科的切除, 異常血管の遮断あるいは切離

の特長について (Table 1) に示した.

肺底区動脈大動脈起始症によると思われる症状はほぼ50～66.7%の症例にみられ<sup>1)</sup>, その有症状例の多くは血痰もしくは喀血で, 次いで血管雑音, 発熱, 胸部違和感であった<sup>1,8)</sup>. 一方で20%は無症状ながら胸部異常陰影にて発見されている<sup>9)</sup>. 血痰, 喀血が生じる原因としては異常動脈還流部が強度の肺高血圧となるため瘤化した肺小血管の破裂, さらに肺動静脈瘻を生じることが知られている<sup>10)</sup>. これらを放置すると大量喀血をきたす可能性があるため, 治療としては手術が第一選択とされる<sup>11)</sup>.

本疾患の診断には大動脈から直接分岐する異常血管の描出と, 下葉気管支の正常走行の確認が必要とされ<sup>12,13)</sup>, 造影CT, 大動脈造影, MRAなどが有用である. 自験例では大動脈から肺底区へ流入する異常血管を1本みとめ, 静脈相では正常の肺静脈へ還流していること, さらに気管支の走行が正常であったことから本症と確定診断した.

手術術式について Hesselら<sup>14)</sup> は, ①異常動脈とその病的な還流肺の切除, ②肺組織が正常であれば

異常動脈の結紮切離, ③肺動脈欠損を伴う異常動脈の流入であれば異常動脈と肺動脈の吻合. の3術式を挙げている. わが国ではこれまでの報告56例のうち, このうち①に相当する異常血管の処理と肺葉切除 (46.4%) あるいは区域切除 (16.1%) が多くみられた<sup>15)</sup>. 近年では肺葉切除や区域切除を行わず, Hesselらの②に相当する異常血管に対し, 胸腔鏡下に自動縫合器で閉鎖あるいは切離を行う報告も散見される<sup>9,16)</sup>. 本例では, 左肺下葉表面は暗赤色に変色し, 異常血管の支配領域と正常肺との境界が不整かつ不明瞭であったことから, ①に相当する病的な還流肺を含めた左肺下葉切除術を選択した.

大動脈から分岐する異常血管の切離を行う場合, 下行大動脈からの分岐根部に近接しすぎると閉鎖部血管壁の緊張が強くなるため, やや末梢側で断断した方が安全といわれている<sup>3)</sup>. また, 切離処理方法によっては切除断端の瘤化も懸念される. 肺底区動脈大動脈起始症に対する異常血管切除断端の瘤化については, 術後わずか3か月で瘤化した報告があ

り<sup>17)</sup>、本例のように14年以上にわたって異常なく経過する反面、術後早期に瘤化が発生し得ることも認識しておく必要がある。しかし、その頻度については、術後長期経過観察により詳細な検討したものがなく不明である。肺葉内分画症においては異常動脈の血管壁は構造的に脆弱と考えられており、体循環系の高圧に長期間暴露された場合に血管壁の破綻が起こることもあり<sup>17)</sup>、肺底区動脈大動脈起始症においても慢性炎症に曝されることから同様の変化をきたすことが予想される。これまでの報告では異常動脈の太さは記載のあるもので4～20 mm、平均11 mmであるが<sup>15)</sup>、感染による内頸動脈瘤の形成報告もみられ<sup>18)</sup>、私見としてたとえ10 mm以下であっても、大循環系の血圧負荷が及ぶ場所での瘤化については、その危険性を十分に考慮しておくべきものと考えている。本例では、結紮の緊張がおよびにくく且つ嚢状とならないように分岐根部から3 mm末梢側の位置で、貫通結紮1本を含む3重結紮で切離した。

今回、左下葉切除+異常血管離断から14年9か月後に3D-CTを用いて切離断端に瘤化がないことを確認し得た。肺底区動脈大動脈起始症について術後14年以上に及ぶ遠隔期の報告は検索しえた範囲で他にみられなかった。今後も2～3年毎に経過観察を行い、離断した異常血管断端の拡張や形状変化の有無を経過観察し、異常があれば大動脈ステントグラフト内挿術も検討する予定である。

なお、本論文の要旨は、第116回日本胸部外科学会関東甲信越地方会において発表した。

#### 利益相反

本研究に関し開示すべき利益相反はない。

#### 文 献

- 1) 江崎紀浩, 松本充博, 須加原一昭, ほか. 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; 49:528-533.
- 2) 中野哲宏, 大谷嘉己, 清水公裕, ほか. 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;20:649-654.
- 3) 高尾仁二, 矢田 公, 竹内幸康. Letter to the Editor『完全鏡視下に異常動脈の切離と左肺下葉切除術を施行した肺底動脈体動脈起始症の1例』に対して. 日呼外会誌. 2004;18:巻末.
- 4) Nakagiri T, Sawabata N, Kuratani T, *et al.* Endovascular stent-graft implantation for a cecum of an aberrant artery from a systemic arterial supply to the basal segment of the left pulmonary lobe. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;58:640-643.
- 5) Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung; a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol.* 1946;58:457-467.
- 6) 小川純一, 井上宏司, 小出司郎策. 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.
- 7) Campbell DC Jr, Murney JA, Dominy DE. Systemic arterial blood supply to a normal lung. *JAMA.* 1962;182:497-499.
- 8) 内原照仁, 當山真人, 新里 敬, ほか. 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.
- 9) 前川信一, 樋口隆男, 濱田利徳, ほか. 肺切除を伴わず異常動脈遮断のみ施行した左肺底動脈大動脈起始症の1例. 日呼外会誌. 2013;27:460-464.
- 10) 南 寛行, 佐野 功, 原 信介, ほか. Pryce I型肺分画症の1治療例. 日呼外会誌. 2005;19:881-884.
- 11) 大亀 剛, 鷲尾一浩, 和久利彦. 完全胸腔鏡下肺底区域切除を施行した左肺底区動脈大動脈起始症の1例. 日呼外会誌. 2013;27:782-786.
- 12) 浜田隆博, 井田光雄, 桑原哲郎. 先天性心・大血管系疾患 肺底区動脈大動脈起始症. 日臨. 1996;別冊循環器症候群 2:308-310.
- 13) 劉 中誠, 澤田貴裕, 町野隆介. 左肺底区動脈大動脈起始症(PryceI型). 胸部外科. 2013; 66:200-203.
- 14) Hessel EA 2nd, Boyden EA, Stamm SJ, *et al.* High systemic origin of the sole artery to the basal segments of the left lung: findings, surgical treatment, and embryologic interpretation. *Surgery.* 1970;67:624-632.
- 15) 矢吹 皓, 渋谷丈太郎, 半田政志, ほか. V6の破格を伴った肺底動脈大動脈起始症の切除例. 胸部外科. 2014;67:1060-1063.
- 16) 後町杏子, 坂本 晋, 笹本修一, ほか. 3D-CTにより診断し、異常血管のみの切除にて治癒した肺底動脈大動脈起始症の1例. 日呼吸会誌. 2011;49:221-225.
- 17) Nakagiri T, Sawabata N, Kuratani T, *et al.* Endovascular stent-graft implantation for a cecum of an aberrant artery from a systemic arterial supply to the basal segment of the left pulmonary lobe. *Gen Thorac Cardiovasc Surg.*

- 2010;58:640-643.
- 18) Hayashi Y, Shima H, Miyashita K, *et al.* Unusual angiographic changes in an internal carotid artery pseudoaneurysm after infection in the deep neck space. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2008;48:216-219.
- 19) Savic B, Birtel FJ, Tholen W, *et al.* Lung sequestration: report of seven cases and review of 540 published cases. *Thorax*. 1979;34:96-101.
- 20) 永瀬佑紀, 望月吉郎, 中原保治, ほか. 両側肺底動脈起始異常症の2例. 日呼吸会誌. 2010;48:39-44.
- 21) 山澤隆彦, 森田一郎, 石田敦久, ほか. 経過観察中に肺化膿症を発症した肺底動脈体動脈起始症の1切除例 当科での手術症例からみた手術適応の検討. 川崎医学会誌. 2007;33:153-158.
- 22) 藤井義敬編. 正岡 昭監修. 肺分画症. 呼吸器外科学. 改訂4版. 東京: 南山堂; 2009. pp295-296.

## LONG-TERM FOLLOW-UP OF ANOMALOUS SYSTEMIC ARTERIAL SUPPLY TO THE BASAL LUNG: A SURGICAL CASE REPORT

Shigeru YAMAMOTO<sup>1,2)</sup>, Takao MINAKATA<sup>2)</sup>, Yutaka OSHIMA<sup>2)</sup>,  
Naoya HIMURO<sup>2)</sup>, Yuri TOMITA<sup>2)</sup>, Daisuke KATAOKA<sup>2)</sup>,  
Noboru TANIO<sup>2,3)</sup> and Mitsutaka KADOKURA<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> Division of Chest Surgery, Tokyo Metropolitan Health and Medical Treatment Corporation Ebara Hospital

<sup>2)</sup> Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Department of Surgery, Showa University School of Medicine

<sup>3)</sup> Shiroyama Hospital

**Abstract** — We report the long-term follow-up of a case of relatively rare congenital anomalous systemic arterial supply to the basal lung. A 25-year-old male presented with hemoptysis and low-grade fever and underwent chest roentgenography, computed tomography (CT), and MR angiography (MRA). Aortography revealed an anomalous systemic arterial supply to the left basal lung. Physical examination revealed no abnormal findings except for weak breathing sounds around the left lower back lung field. In September 1999, the patient underwent surgical operation. By intrathoracic observation, the aberrant artery (9 mm in diameter) was found to branch from the thoracic aorta and to supply the left basal segment. Telangiectasia on visceral pleura of the S10 was observed. Although two pulmonary arteries were observed, they were as thin as 2.5 mm. The aberrant artery was separated after triple ligation and left lower lobectomy was performed. He was discharged from hospital 23 days after the operation. On July 10, 2014, 14 years and 9 months after the surgery, 3D CT was performed and showed no aneurysmal change of the cut end of the aberrant artery branch. The postoperative course was uneventful and the patient is doing well at 14 years and 9 months after surgery.

**Key words:** anomalous systemic arterial supply to the basal lung, pulmonary sequestration, pryce type I

[受付: 1月23日, 受理: 2月18日, 2015]