

# 琉球大学学術リポジトリ

## [原著]肺葉内分画症の2手術例

メタデータ	言語: 出版者: 琉球大学保健学部 公開日: 2014-07-18 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 源河, 圭一郎, 石川, 清司, 金城, 清光, 国吉, 真行, 当山, 真人, 古謝, 景春, 宮城, 靖, 正, 義之, 野原, 雄介, Genka, Keiichiro, Ishikawa, Kiyoshi, Kinjo, Kiyomitsu, Kuniyoshi, Masayuki, Toyama, Masato, Koja, Kageharu, Miyagi, Yasushi, Sho, Yoshiyuki, Nohara, Yusuke メールアドレス: 所属:
URL	<a href="http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016322">http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002016322</a>

## 肺葉内分画症の2手術例

琉球大学保健学部附属病院外科

源河圭一郎 石川 清司 金城 清光 国吉 真行  
 当山 真人 古謝 景春 宮城 靖 正義之

同・中央検査部

野原 雄介

### はじめに

肺の嚢胞性疾患の中に、大循環系から分枝した異常動脈によって血液の供給を受ける肺葉内分画症とよばれる先天性疾患がある。われわれは過去10年間に本症の2例を経験し、いずれも術前に大動脈造影を行って異常動脈の存在を確認した後、これを切断し肺切除を実施した。この2例を報告するとともに、文献的考察を加える。

### 症 例

症例1 55歳 主婦

主訴 胸部x線像上の異常陰影

現病歴 昭和51年11月上旬以来、頭痛を訴えていた。11月24日沖縄県立名護病院で受診。その際、胸部x線像上、左下肺野で心陰影に重なる均質な4×5cmの円形陰影を指摘された(Fig.1)。12月13日琉球大学保健学部附属病院入院。

既往歴 特記すべきことなし。

家族歴 母親が高血圧症で脳卒中死。

入院時所見 体格・栄養中等度。脈拍数80/min, 整。血圧150~70mmHg。頸部および鎖骨上窩リンパ節触知せず。呼吸音, 心音ともに正常。異常な血管性雑音を聴取せず。腹部に特記すべき所見なし。太鼓ばち状指なし。チアノーゼなし。

検査所見 赤沈1時間値50, 2時間値87mm。末梢血液像で桿状核球23%, その他の一般検血, 医化学, 肝機能, 尿検査はすべて正常。心電図正常範囲内。肺換気機能: 肺活量2312ml, %肺活量91.7, 1秒率66.7%, 動脈血ガス分析: pH7.410, 酸素分圧73.4mmHg, 炭酸ガス分圧39.3mmHg, 酸素飽和度95.2%。喀痰細胞診異常なし。

気管支造影(Fig.2) 左下葉気管支は円形陰影のために全体として、上・前方へ圧排されている。円形陰影と気管支との間に交通はない。

気管支鏡検査, 異常所見なし。

胸部側面断層撮影(Fig.3) 後下方から円形陰影に連なる索状陰影および円形陰影の上方から左下肺静脈へ連なる索状陰影が認められた。

選択的血管造影(Fig.4) 第10胸椎の高さで胸部下行大動脈から直接、左に向かってほぼ直角に分岐する異常血管が円形陰影に分布し、その一部は健常肺組織へも分布していると思われる。還流血液は左下肺静脈へ注いでいる。

以上の検査結果から肺葉内分画症と診断して、昭和51年12月22日手術を実施した。

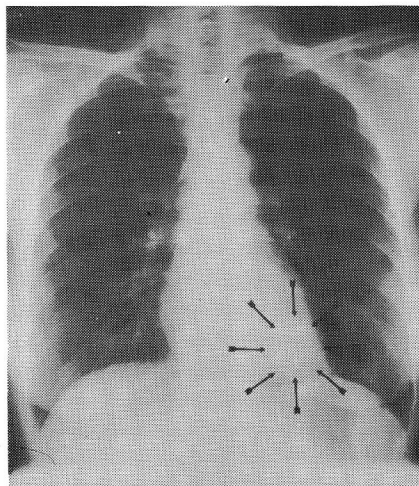


Fig.1. Case 1. Chest roentgenogram showing a left retrocardiac round mass (arrows).

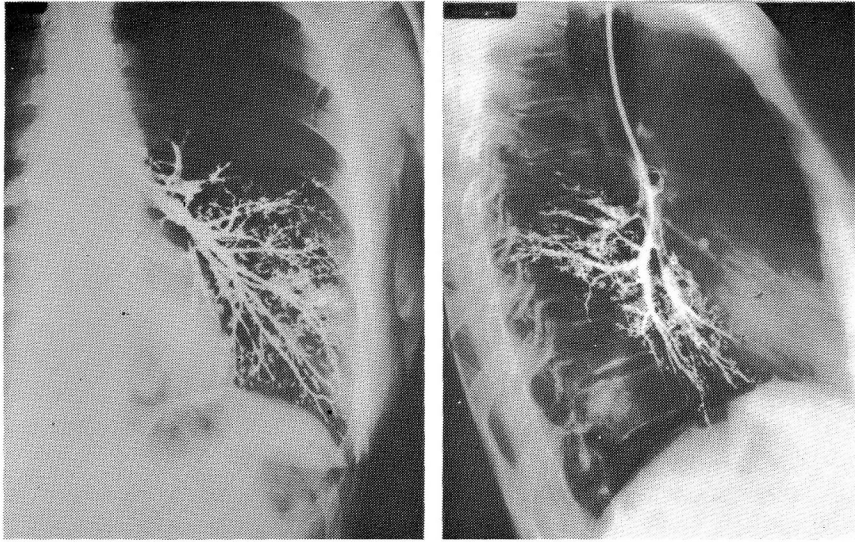


Fig.2. Case 1. Anteroposterior (left) and lateral (right) views of a bronchogram demonstrating absence of the communication between sequestered mass and bronchopulmonary system.



Fig.3. Case 1. Lateral tomogram of the chest showing a band-like shadow connecting the mass with the hilum indicates the venous drainage to the left inferior pulmonary vein.

手術所見 右側臥位で左外側後方皮膚切開により、左第6肋骨床で開胸。壁側胸膜と肺との間に癒着なし。胸水なし。左肺下葉の後底区域（S<sup>10</sup>）内に緊満した4.5×3.5×3.5cmの囊腫を触知する。第10胸椎

の高さで胸部下行大動脈から直接分枝した直径8mmの異常動脈が肺靱帯内を通過してS<sup>10</sup>へ入っていることが確認されたので、この異常動脈を二重結紮後切断した。引き続き、型の如く左肺下葉切除を実施した。術後経過は良好である。

切除標本の肉眼的所見（Fig.5） S<sup>10</sup>に単一の囊胞があって、その内容は黒褐色の泥状物であった。悪臭なし。異常動脈は菲薄な囊胞壁に分布し、その一部は周囲の健全肺組織へも分布している。囊胞と気管支との間に交通はみられない。

切除標本の異常動脈造影（Fig.6）異常動脈の切断端から血管造影剤を注入して、切除された左肺下葉のx線撮影を行った。異常動脈は囊胞壁を取り囲むようにして分布し、その一部は隣接肺組織にも分布している。すなわち、Pryce<sup>1)</sup>らの分類によるとⅡ型に相当する所見である。

病理組織学的所見（Fig.7）囊胞壁は気管支上皮に似た一層の線毛柱状上皮に被覆されているが、部分的には剥離して肉芽様になっている。所によっては囊胞壁は線維組織からなり、硝子化している。

症例2 18歳 女子高校生

主訴 胸部x線異常陰影

現病歴 昭和45年7月、学校検診で胸部x線像上、右下肺野に5×4cmの円形陰影およびその周囲に数個の小結節性陰影を発見された（Fig.8）。自

覚症状はない。11月19日、当時の琉球政府立那覇病院に入院した。

既往歴・家族歴 特記すべきことなし。

経腰大動脈造影 腹部大動脈から分枝した直径5 mmの異常動脈が右横隔膜を貫通して右肺下葉の底区域に分布するのを認めた。

手術所見 12月8日右開胸手術を実施。横隔膜を貫通し肺靱帯内を通過して右肺下葉に入る異常動脈を切断した後、右肺下葉切除を実施。肺動脈下葉枝は細く、發育不全を思わせた。術後経過は良好である。

切除標本の肉眼的所見 (Fig.9) S<sup>10</sup> を中心にして大小多数の嚢胞形成を認め、その中に粘液が含まれている。気管支との交通は認められない。異常血管の分布は分画肺組織に限られ、Pryce らの分類ではIII型に相当した。

病理組織学的所見 嚢胞の内面は線毛円柱上皮で被覆されている。隣接肺組織は無気肺に陥り、近傍気管支は拡張を示している。

## 考 察

異常動脈を伴う肺嚢胞症をPryce ら<sup>1,2)</sup> が、1946年にintralobar pulmonary sequestrationと名づけて発表して以来、欧米では数多くの症例が報告されてきた。わが国では大久保ら<sup>3)</sup> が1954年に最初の症例を報告して以来、次第に関心が高まり、石井ら

4) および福島ら<sup>5)</sup> による全国集計の示すところでは、1975年3月までに88例の症例が報告されている。初期の報告例では、開胸手術中に偶然に異常動脈を発見した症例が大部分を占めていたが、最近では、われわれの2症例のように術前に異常動脈の存在を確認して診断が確定した症例が増加している。

Intralobar pulmonary sequestrationの邦訳名として肺葉内分画症(または肺葉内分離症、肺葉内隔離症)という名称が、次第に定着するようになった。なお、これに対してきわめてまれにしかみられない肺葉外分画症(extralobar pulmonary sequestration)とよばれる疾患があり、副肺(accessory lung)ともよばれている。

肺葉内分画症は発生学的にみて奇形に属しており、次の2つの特徴をもっている。すなわち、1つは大循環系、それも主として大動脈から直接に枝分かれた異常動脈が肺内へ侵入しており、他の1つは、この肺内に嚢胞形成がみられることである。

本症の発生原因については、いまだに定説はないが、Pryce ら<sup>1,2)</sup> の唱える胎生期における牽引説(traction theory) が現在もなお、もつとも有力な説である。すなわち、胎生初期にdorsal aorta から発生して肺原基に到達した血管が異常動脈として残存し、これによって牽引された肺原基が、他の健全な気管支系および肺動脈系から完全に分離された状態で生じたのが、肺葉内分画症であるとする仮説で

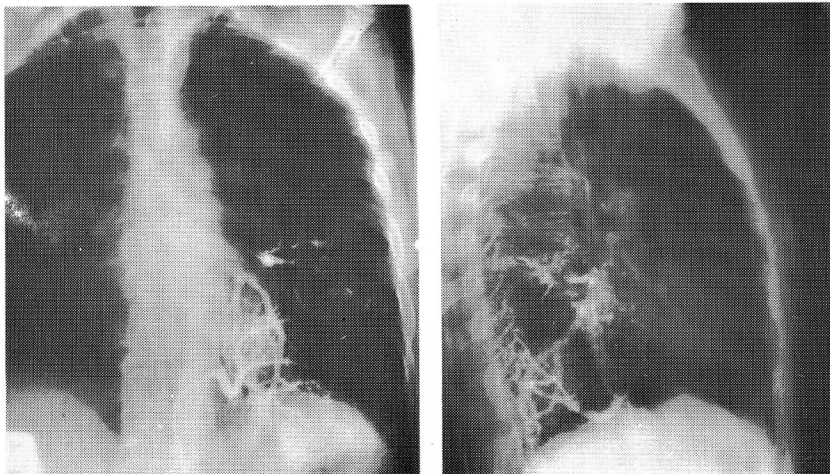


Fig.4. Case 1. Anteroposterior (left) and lateral (right) views of a selective arteriogram showing an aberrant artery arising from the descending thoracic aorta to supply the sequestration, and the venous drainage into the pulmonary vein.

ある。

Pryce ら<sup>1)</sup>は肺葉内分画症を異常血管の分布領域によって、次の3つの型に分類した。すなわち、I型は異常血管が正常肺に分布しているもの、II型は分画肺組織ならびに隣接した正常肺組織に分布しているもの、III型は分画肺組織のみに分布しているものとした。

肺葉内分画症の発生頻度は諸家の報告によって差があるが、Pryce ら<sup>2)</sup>によると、336例の肺切除例中に本症の6例を経験している。Flye ら<sup>6)</sup>によれば、11,120例の胸部疾患の中から14例の本症を見いだしている。わが国の場合でも、佐藤ら<sup>7)</sup>によると肺切除1,500例中2例、立石ら<sup>8)</sup>によると肺切除565例中5例となっている。いずれにせよ本症は肺疾患の中でもまれなもので、肺切除例に対する頻度は0.1~1.8%にすぎない。

本症は性別では男子にやや多くみられ、福島ら<sup>5)</sup>の集計では男子55%、女子45%である。20歳以下で発見されている例が54%を占めるが、最近では10歳以下の幼小児例が急速に増加している。これは、本症の概念の普及と小児外科の発達に負う所が大きいと思われる。

部位別にみると本症は下葉に圧倒的に多く、かつ右側より左側にやや多いとされる。Smith<sup>9)</sup>によ

ると60%は左側に発生している。下葉の中でも外側底区域(S<sup>9</sup>)および後底区域(S<sup>10</sup>)にみられることが多く、隣接する肺実質とともに共通の胸膜に包まれている。

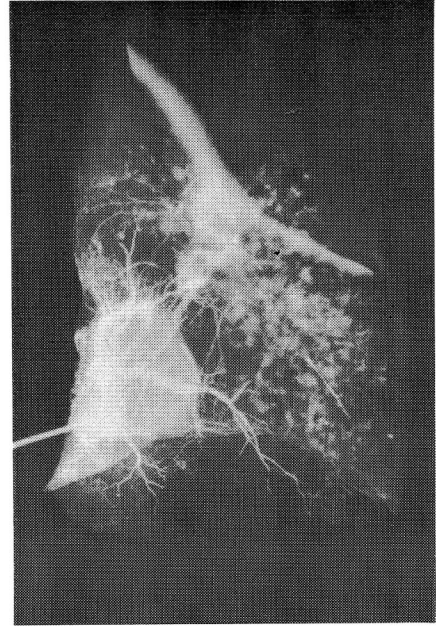


Fig.6. Case 1. Angiographic examination of the resected left lower lobe via the catheter placed in the aberrant artery. Branches from the aberrant artery are distributed to the area of sequestered tissue as well as to the adjacent pulmonary tissue.

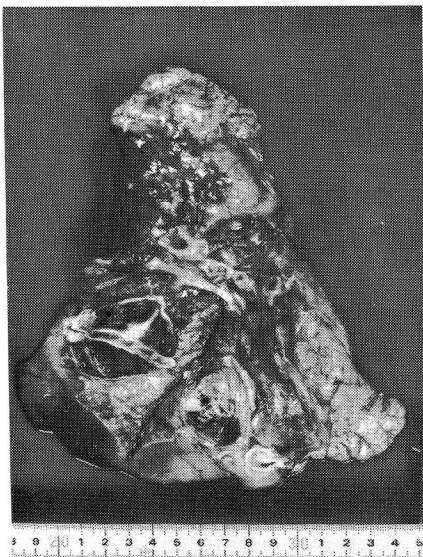


Fig.5. Gross finding of intralobar sequestration in Case 1. A solitary cyst is found in the posterior basal segment of the left lower lobe.

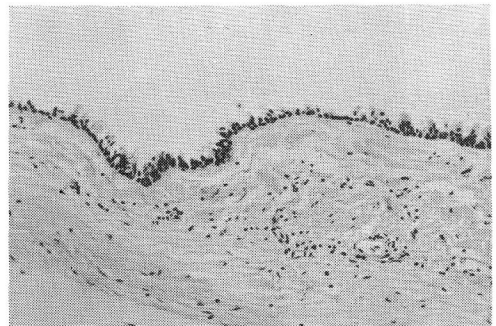


Fig.7. Case 1. Photomicrograph of the wall of cyst showing the wall lined by ciliated epithelium.



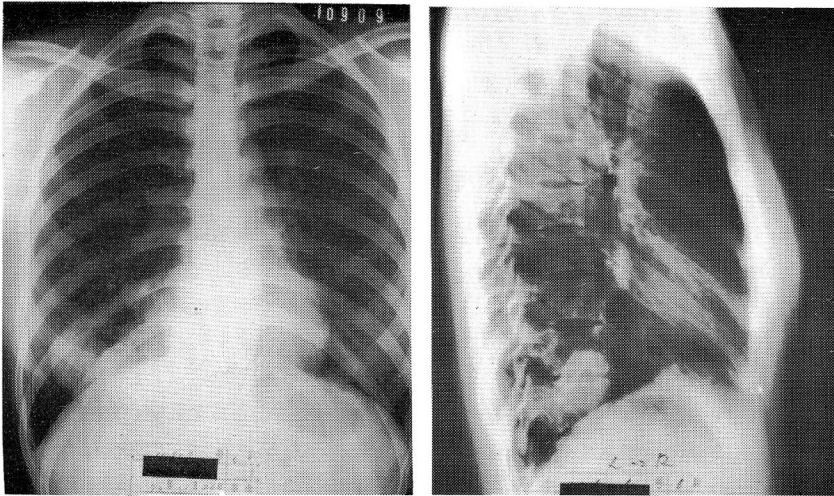


Fig. 8. Case 2. Posteroanterior (left) and lateral (right) views of a chest roentgenogram showing round opacities in the right lower lobe.

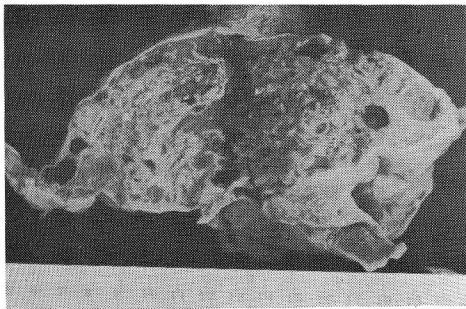


Fig. 9. Gross finding of intralobar sequestration in Case 2. Multiple cysts are seen in basal segments of the right lower lobe.

異常動脈は外径2～8mmが大部分で、1本であることが多いが、複数のこともある。横隔膜附近の胸部下行大動脈から直接、起始することが圧倒的に多く、次いで腹部大動脈から枝分かれして横隔膜を貫いていることが多い。いずれの場合も肺靱帯の中を通過して分画肺に侵入する。異常動脈はまれに腹腔動脈<sup>5)</sup>、肋間動脈、内胸動脈、鎖骨下動脈、腕頭動脈あるいは大動脈弓から分枝することがある。

還流血液は、肺葉内分画症では原則として肺静脈へ注いでいる。一方、肺葉外分画症では半奇静脈、ときには奇静脈へ注ぎ<sup>10)</sup>、まれには下大静脈や門脈へ注ぐこともある。しかし奇静脈へ還流した肺葉内分画症の報告もみられる<sup>11)</sup>。

嚢胞は1個であるよりも多房性であることが多く、

中に粘液様壊死物質を満たしているものと、気管支との間に交通を生じて含気性になっているものがある。嚢胞壁の構造は気管支壁のそれと同様の像を示す。

本症は二次感染をきたさなければ、生涯を通して無症状に経過することが多く、集団検診によって偶然に発見されたり、開胸手術か剖検で初めて明らかにされることも多い。

本症成立の機転から明らかなように嚢胞と気管支とは直接に交通していないので、二次感染は血行性にくるか、あるいは隣接肺から連続性におかされることが考えられる。いったん感染が招来されると嚢胞と気管支は瘻孔によって交通し<sup>12)</sup>、内容物が経気道性に排泄されて大量の膿性痰、咯血あるいは呼吸困難をきたし、重篤な症状を示すようになる。源河ら<sup>13)</sup>は、11歳ごろから咳、痰、発熱などの症状を毎年繰り返す、多い時には1日量800ccにも達する大量の膿性痰を咯出して膿胸と診断された36歳男子の1例を報告している。この症例は約25年間にわたって保存的治療を続け、著明な太鼓ばち状指を伴っていた。また、Iwaiら<sup>14)</sup>は、11例中7例に嚢胞・気管支間の交通をみとめ、7例すべての分画肺に炎症性変化がみられたと報告している。

肺葉内分画症の診断には既往歴を入念に検討することが参考になる。すなわち、本症の患者の中には幼少時から咳嗽、咯痰および発熱などの症状が繰り返され、しかも種々の内科的治療にもかかわらず、次第に進行性に重症化することがあるからである。

まれには呼吸や喀痰の不快臭や頑固な咯血をみたりすることもある。

しかし何ら自覚症状を訴えない場合の本症の診断に際して、もっとも有力な手がかりは、やはり胸部x線検査である。石井ら<sup>4)</sup>の集計では52例中48例に胸部x線像上、嚢胞がみられている。ただし、気管支と交通して含気性にならないかぎり、嚢胞は粘液様物質で充滿されているので、われわれの自験2症例のように均質の腫瘤陰影として現れる。胸部単純撮影で下葉のS<sup>9</sup>またはS<sup>10</sup>に相当する部分に腫瘤状陰影、またはその中に透亮像を発見すれば、一応、本症を疑う必要がある。胸部断層撮影、とくにその側面像で縦隔あるいは横隔膜の下から肺内の異常陰影へ向かう索状陰影が認められる場合には、この所見だけではほぼ確定的な診断が得られるであろう<sup>15)</sup>。まれには異常動脈に由来する血管性雑音を聴取できることがある<sup>16)</sup>。

次に逆行性大動脈造影によって異常動脈の存在を明確にしておくことは、肺葉内分画症の診断確立のためばかりでなく、手術を安全に行うためにも、きわめて重要である<sup>12, 16, 17, 18)</sup>。必要に応じて異常動脈を選択的に造影し、さらに血管の連続撮影を行うことによって、静脈還流の方向が明らかにされる場合がある。しかし、わが国の報告例の多くは、還流静脈に関して明確な記載に欠けるようである。われわれの第1例では、左下肺静脈への還流を認めた。

気管支造影によって嚢胞近傍の気管支に拡張像が認められる場合があるが、二次感染によって交通が生じないかぎり、気管支造影剤は嚢胞内に流入しないのが普通である。

本症と鑑別すべき代表的な疾患としては、肺腫瘍、縦隔腫瘍、肺結核、肺嚢胞症、気管支性嚢腫、肺動静脈瘻、肺膿瘍、肺化膿症、膿胸などがあげられるが、鑑別の決め手は大循環系からの異常動脈を証明することである。

二次感染を起して自覚症状を伴った症例を根治させるには、罹患肺葉を外科的に切除することが唯一の有効な治療法である。理想的には分画肺区域だけの切除が望ましいが、慢性炎症を伴っていることが多く、術後合併症の危険も大きいので、実際には肺葉切除が行われている<sup>12)</sup>。この際、異常動脈の存在に留意し、肺靱帯付近の慎重な剥離が要求される。しかしながら、われわれの症例のように自覚症状がないまま偶然に発見される場合は、その手術に関して賛否両論が出るものと思われるが、将来、二次感

染が招来される危険性のほかに、大循環系からの異常動脈が分画肺葉内を還流して肺静脈へ注ぐという血行動態の異常が、心臓血管系の障害へ発展する可能性<sup>6)</sup>もあるので、切除に踏み切るべきであろう。

### おわりに

無症状のまま偶然に発見された肺葉内分画症の2手術例を報告するとともに、若干の文献的考察を行った。その中で本症の診断に際して、胸部断層撮影によって異常血管を索状陰影としてとらえた場合の価値が大きいことを述べた。また、術前に逆行性大動脈造影によって異常動脈の存在を明確にしておくことは、本症の診断確立のためばかりでなく、手術を安全に行うために、きわめて重要であることを強調した。さらに、本症に罹患している患者が無症状の場合でも、二次感染の危険性と、血行動態上の異常に基づく心臓血管系の障害の可能性を考慮して、切除を行うべきであるとの見解を述べた。

なお、本論文の要旨は第50回沖縄県医師会医学会総会（昭和52年5月29日）および第11回日本胸部外科学会九州地方会（昭和53年7月28日、鹿児島市）において、著者の一人・源河によって発表された。

### 参考文献

- 1) Pryce, D.M.: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J. Path. Bact.* 58, 457-467, 1946.
- 2) Pryce, D.M., Sellors, T.H. and Blair, L.G.: Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal artery. *Brit. J. Surg.* 35, 18-29, 1947
- 3) 大久保寄夫, 小川次郎: 異常動脈を伴った肺の嚢胞性疾患の1例。胸部外科 7, 393-396 1954.
- 4) 石井隆志, 牧野一雄, 平 幸雄, 高宮 誠: Intralobar pulmonary sequestration — 症例および本邦56例の統計的観察 —. 外科診療 12, 1475-1482, 1970.
- 5) 福島博愛, 野北英樹, 喜多隆昭, 猪口轟三: 興味ある intralobar pulmonary sequestration の1例ならびに本邦報告88例の統計的観察. 日本胸部臨床 35, 684-690, 1976.
- 6) Flye, M. W., Conley, M. and Silver, D.: Spectrum of pulmonary sequestration.

- Ann. Thor. Surg. 22, 478-482, 1976.
- 7) 佐藤陸平, 原田住明, 本田雅之: 下行大動脈より異常動脈を伴う下葉病変の2切除例. 胸部外科 18, 330, 1965.
  - 8) 立石昭三, 増田浩一, 仲野義康, 新実藤昭, 大橋啓吾, 久保克行, 安藤輝良, 岡本良平: 肺分画症 Intralobar sequestration の5例の手術経験とその術前診断について. 胸部外科 21, 207-214, 1968
  - 9) Smith, R.A.: A theory of the origin of intralobar sequestration of lung. Thorax 11, 10-24, 1956.
  - 10) Spencer, H.: Pathology of the lung, 3rd edition. pp. 84-87, Pergamon Press, Oxford, 1977.
  - 11) Burk .R.H., Buechner, H.A., Dillenkoffer, R. L. and Brown, M.: Unusual configuration of pulmonary vascular pattern. Chest 61, 492-493, 1972
  - 12) Buntain, L.W., Woolley, M.M., Mahour, G.H., Isaacs, H. and Payne, V.: Jr., Pulmonary sequestration in children: A twenty-five year experience. Surgery 81, 413-420, 1977.
  - 13) 源河圭一郎, 岡田慶夫, 池田貞雄, 北野司久, 伊藤元彦, 紺谷日出雄, 津久間俊次 : Pulmonary intralobar sequestration の1例. 胸部外科 18, 945-949, 1965
  - 14) Iwai, K., Shindo, G., Hajikano, H., Tajima, H., Morimoto, M., Kosuda, T. and Yoneuda, R.: Intralobar pulmonary sequestration, with special reference to developmental pathology. Am. Rev. Resp. Dis. 107, 911-920, 1973.
  - 15) 高橋睦正, 川波 寿, 中川英二, 石橋竜人, 花田基典, 今西 愿: Pulmonary sequestration のレントゲン診断. 臨床放射線 13, 1020-1030, 1968.
  - 16) Gray, S.W. and Skandalakis, J.E.: Embryology for surgeons. pp. 335-340, W.B.Saunders, Philadelphia, 1972.
  - 17) Marks, C., Wiener, S.N. and Reidman, M.: Pulmonary sequestration. Chest 61, 253-257, 1972.
  - 18) Saegesser, F. and Besson, A.: Extralobar and intralobar pulmonary sequestration of the upper and lower lobes. Chest 63, 69-73, 1973.



**Abstract****Two cases of intralobar pulmonary sequestration**

Keiichiro GENKA, Kiyoshi ISHIKAWA, Kiyomitsu KINJO, Masayuki KUNIYOSHI,  
Masato TOYAMA, Kageharu KOJA, Yasushi MIYAGI and Yoshiyuki SHO

Department of Surgery, School of Health Sciences, University of the Ryukyus

Yusuke NOHARA

Department of Central Laboratory, School of Health Sciences, University of the Ryukyus

Case 1. A 55-year-old housewife was found on a screening chest x-ray film to have a left retrocardiac large asymptomatic round mass. Bronchography confirmed absence of bronchial communication between the mass and normal bronchopulmonary system.

Preoperative aortography with selective catheterization was carried out and an aberrant artery was noted to arise from the aorta at the level of the tenth thoracic vertebra, proceeding laterally and posteriorly to supply the mass. Venous drainage was to the left inferior pulmonary vein. A diagnosis of intralobar pulmonary sequestration was made.

At thoracotomy, early dissection and control of the aberrant artery was obtained with its ligation and division, and then a formal left lower lobectomy was carried out.

Gross examination of the operative specimen demonstrated a solitary cyst in the posterior basal segment of the lower lobe. The aberrant artery supplied branches to the area of sequestered tissue as well as to the adjacent pulmonary tissue.

She made an uneventful recovery.

Case 2. An 18-year-old female student underwent routine chest x-ray examination at which time asymptomatic several densities were noted in the right lower lobe.

An aortogram showed that these densities were supplied by an aberrant artery arising from the abdominal aorta. This confirmed intralobar pulmonary sequestration.

During the right lower lobectomy, an aberrant artery was identified. It proceeded in the pulmonary ligament to reach the lower lobe supplying branches to the sequestered area.

Examination of the resected specimen revealed multiple cysts contained within basal segments of the lower lobe. No demonstrable bronchial connection was found.

Her postoperative course was quite satisfactory.