

症 例

小児肺分画症の一手術例

伴 隆¹⁾ 志 田 寛¹⁾ 山 田 幸 宏²⁾

1) 信州大学医学部第二外科学教室

2) 信州大学医学部小児科学教室

A CASE OF PULMONARY SEQUESTRATION IN INFANT

Takashi BANZAI¹⁾, Hiroshi SHIDA¹⁾ and Sachihiko YAMADA²⁾

1) Department of Surgery, Faculty of Medicine, Shinshu University

2) Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Shinshu University

BANZAI, T., SHIDA, H. and YAMADA, S. *A case of pulmonary sequestration in infant.* Shinshu Med. J., 28: 144-148, 1980

A four-years-old female who complained of recurrent fever and pneumonia-like symptoms was suspected of pulmonary sequestration. Angiogram revealed that the sequestered mass in the left lower lobe was supplied by an abnormal artery branched from the celiac artery, and its venous to the pulmonary vein. She underwent a left lower lobectomy. Macroscopically, the sequestered blood returned mass was polycystic and well defined from the normal left lower lobe. From above mentioned results, it is concluded that this case is intralobar pulmonary sequestration Type III reported by Pryce.

(Received for publication; October 26, 1979)

Key words; 肺分画症 (pulmonary sequestration)
異常動脈 (abnormal artery)

緒 言

肺分画症は異常動脈を伴う肺の嚢胞性疾患であり、1777年 Huber¹⁾ の報告を最初とし、1946年 Pryce²⁾ が自験例7例を詳細に報告して以来、欧米では現在まで比較的多数の報告がみられる。一方、本邦では1954年大久保と小川³⁾ による報告が最初とされ、最近では1976年福嶋ら⁴⁾ が88例を集計報告している。しかしながら、肺分画症は今なお比較的稀な先天性肺疾患といえる。本疾患は肺嚢胞症、肺化膿症、肺結核症、および肺腫瘍などとの鑑別がレ線診断のみでは困難であり、大動脈造影が確定診断を下す上で必要不可欠である。また、単純レ線写真で嚢腫状陰影を認めた場合、本症を念頭におくことが診断を下す第一歩であると考えられる。

われわれは最近術前診断を下し得た4才女児の intralobar pulmonary sequestration の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: A. H., 4才, 女児。

主訴: 繰り返す発熱および肺炎症状。

家族歴: 特記すべきことなし。

既応歴: 正常分娩, 生下時体重3,650g, 8カ月時に麻疹。

現病歴: 1年3カ月前(患者3才時)発熱, 咳嗽を主訴とし某院を受診し, 肺炎の診断を受けて入院し, 抗生物質投与により軽快退院した。その後, 同様の症状で1年3カ月間に5回の入退院を繰り返し, 精査の

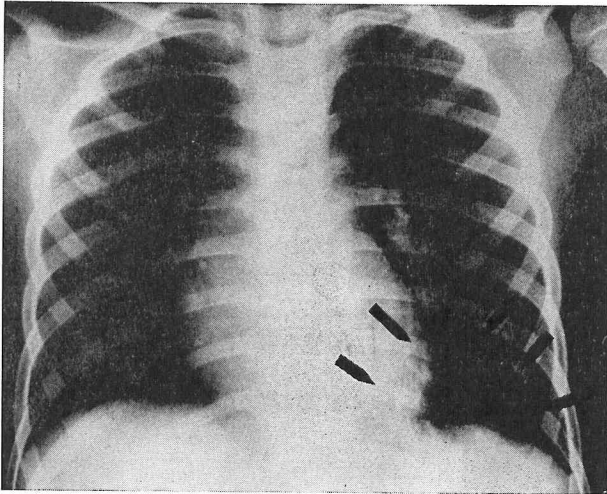


図1 胸部単純レ線像
矢印の部分は左下葉の嚢胞状陰影。

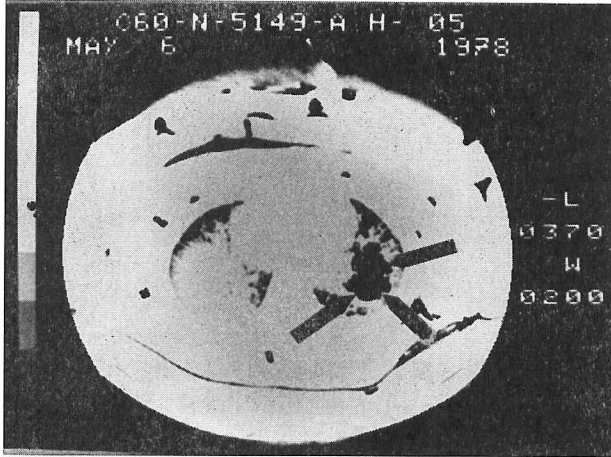
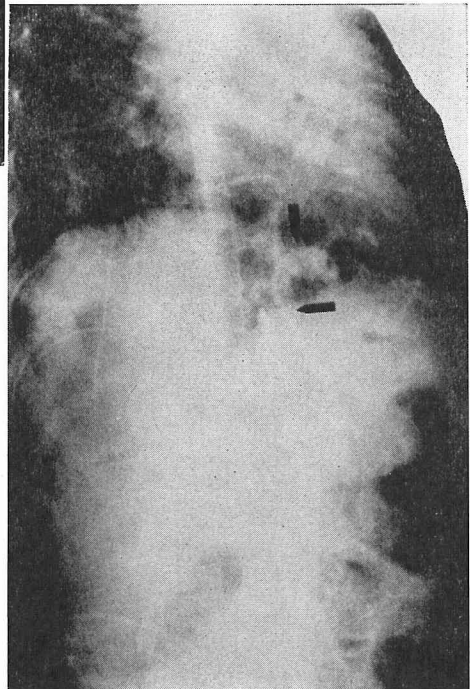


図2 CT scan 像
矢印の部分が嚢胞状陰影。

図3 腹部大動脈造影
→の部分が異常動脈。
腹腔動脈分枝部付近より分枝し嚢胞へ入る。
嚢胞内では蛇行、拡張が認められる。



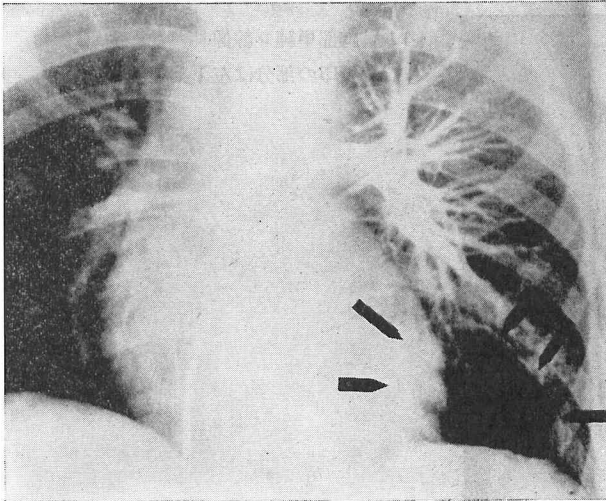


図4 肺動脈造影
矢印の部分為囊胞部分。この部分への血流は認めない。

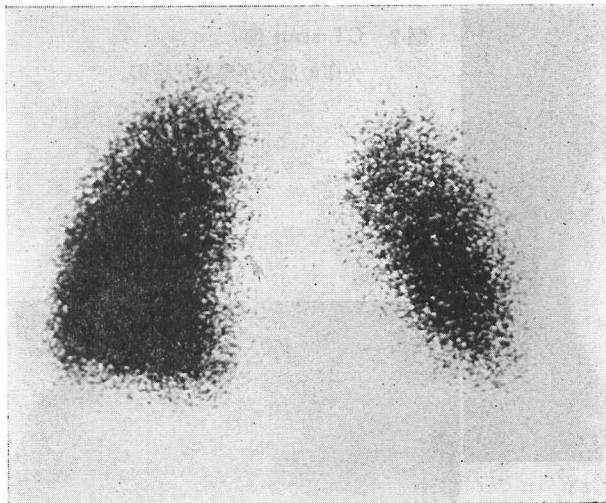


図5 ^{99m}Tc -MAAによる肺シンチグラム
左側肺底部に血流減少部位が存在する。



図6 摘出標本剖面
多胞性囊胞であり内容は無色透明な粘液で満たされていた。

為本院を受診した。最初左肺嚢胞症の診断を受けたが、肺分画症を疑われ腹部大動脈造影を施行され、肺分画症と診断された。

現症：身長105.7cm，体重17.0kg，栄養状態良好，体温36.4°C，脈拍96/min，血圧98/56mmHg，眼瞼結膜に貧血，頸膜に黄疸などの異常所見を認めず。胸部は心濁音界正常，心音正常，呼吸音は吸気時に左下肺野にて湿性ラ音を聴取する。口唇爪床チアノーゼなし。腹部は平坦，肝を1/2横指触知，腎，脾触知せず。病的反射を認めず。

検査成績：赤血球数404万/mm³，白血球数4,800/mm³，Hb 11.0g/dl，Ht 32.5%。肝機能，腎機能，血清電解質などはいずれも正常範囲である。心電図は正常範囲であり，心音図にても心雑音を認めない。

胸部レ線写真所見：単純正面像にて左下肺野に嚢胞状陰影を認める。大きさは約4cm×5cmで，縦隔および横隔膜に接し，正常肺組織とは明瞭に境界される(図1)。胸部CTスキャン像においても同部に正常肺とは歴然と区別される嚢胞状陰影を認める(図2)。

腹部大動脈造影：腹腔動脈分枝部付近より分枝し横隔膜を貫き嚢胞へ入る蛇行した異常動脈を認める。異常動脈は直径4mmで嚢胞部分での拡張および不規則な血管増殖を認める(図3)。一方，静脈還流は腹部静脈系へ還流せず肺静脈へ還流している。

肺動脈造影所見：肺動脈造影では嚢胞部分への血流は認められない。また，左下葉動脈は上方へ圧排されている(図4)。

肺シンチグラム：^{99m}Tc-MAAによる肺シンチグラムでは左下肺野前面中央部に血流減少部位が存在する(図5)。

手術所見：左後側方切開第5肋間で開胸した。下葉は上葉および横隔膜面肋骨と線維性に癒着し，嚢胞部は黄白色を帯び正常肺とは明瞭に区別され，大小の嚢胞状腫瘍が一塊となって一つの嚢胞を形づくる外観をとっていた。異常動脈は外径4mmで肺間膜に沿って上行しており，これを結紮切除し嚢胞部を含めて型のごとく下葉切除を施行した。葉間より肺門部への癒着が強く，また肺門部リンパ節の腫脹が高度に見られた。

摘出標本：多胞性で嚢胞内は無色透明な粘液で満たされ，本来の下葉とは明瞭に境されていた(図6)。

病理組織学的所見：嚢胞壁は一層の繊毛上皮で被われており，周囲には肺胞形成までには至らない低形成の肺組織がみられた。また，嚢胞内動脈は，太い動脈

はほぼ正常構造を認め，細動脈は中膜の肥厚を認めるがアテローム様病変などは認められない。

考 察

定義および頻度：pulmonary sequestration は本邦では，肺分画症または肺分離症と呼ばれ，大循環系から分枝し異常動脈により血液を供給される肺嚢胞性疾患である。Pryce²⁾ は，これを厳密に“近接する大動脈より肺底への大血管により血液供給を受ける sequestered mass で，分画肺組織には壊死はなく，また正常気管支との交通を持たない”としている。発生頻度は Pryce ら⁵⁾ によれば，肺切除例の1.8%，立石ら⁶⁾ は0.9%と報告している。1976年までの本邦の15才未満の報告例は，菊池⁷⁾ によれば60例を数えるのみであり，やはり比較的稀な疾患であるといえる。

分類：Pryce²⁾ は表1のごとく，異常動脈の分布状態により，intraobar pulmonary sequestration を3型に分類しており，本症例は Pryce の分類に従えば intraobar pulmonary sequestration Type III に属する。

発生機序：本症の発生については，現在まで多くの仮説があるが定説はない。しかし，現在最も支持されているのは，Pryce²⁾ の traction theory であるこれは胎生期肺内で大動脈系と肺動脈系の發育競争があり，大動脈系が先に肺原基に到達した場合異常動脈となり，肺原基を牽引離断して sequestration が発生する。extralobar type と intraobar type の差は牽引時期の差であり，肺原基が分離する時期ならば extralobar type，それ以後ならば intraobar type が発生するというものである。また，最近 Culiner⁸⁾ は bronchial cystic disease, sequestration complex, cystic bronchiectasis を気管支血管系の奇形群の一連のものであるとし，嚢胞性変化にたま

表 1 肺分画症の分類²⁾

1) intraobar pulmonary sequestration
Type I: the aberrant artery goes to normally connecting lung
Type II: the aberrant artery distributed to the sequestered mass and to the adjacent healthy lung
Type III: the aberrant artery confined to the mass
2) extralobar pulmonary sequestration

たま異常動脈を伴っているものが本症であると述べている。

発生部位：発生部位は下葉が多く、Turk⁹⁾、福嶋ら⁴⁾の集計において、99%以上を占めている。それ故、肺下葉での囊胞像を認めた場合、本症を鑑別疾患として念頭におく必要があると思われる。

診断：本症の唯一の確定診断は動脈造影によって可能である。従って、単純レ線写真において特に下葉に囊胞性病変を認めた場合、本症を疑うのが診断の第一歩であると思われる。

異常動脈：異常動脈は胸部大動脈、腹部大動脈より分枝するものが圧倒的に多いが、腹腔動脈、肋間動脈などより分枝するものも報告されている。本症例においては、腹腔動脈分枝部付近より分枝した異常動脈であり、ほぼ正常の像を呈していた。

治療：本症の根治療法は、外科的切除である。切除範囲は分画肺組織を含めた肺の区域切除と肺葉切除が考えられる。しかし一般に、特に intralobar type では感染を繰り返している例が多く、正常肺と分画肺との境界が不明瞭な場合がほとんどであることから、手術操作および術后管理の容易さなどから、区域切除より肺葉切除が勧められる。本症例においても分画肺と正常肺との境界は癒着が強く、剝離が困難であり左下肺葉切除を行った。

結 語

われわれは最近、左下肺葉切除を施行した intralobar pulmonary sequestration の一例を経験したので報告した。

文 献

1) Huber, J. J. : Observations aliquot de arteria

- pulmoni concessa. Acta Helvet, 8 : 85, 1777
- 2) Pryce, D. M. : Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. J Pathol, 58 : 457-467, 1946
- 3) 大久保寄夫, 小川二郎 : 異常動脈を伴った肺の囊胞性疾患の1例. 胸部外科, 7 : 393-396, 1954
- 4) 福嶋準愛, 野北英樹, 喜多隆昭, 猪口 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. 日胸, 35 : 684-690, 1976
- 5) Pryce, D. M., Sellors, T. H. and Blair, L. G. : Intralobar sequestration of lung associated with an abnormal pulmonary artery. Br J Surg, 35 : 18-29, 1947
- 6) 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
- 7) 菊池俊之 : 肺葉内肺分画症の一小児例. 千葉医誌, 53 : 54, 1977
- 8) Culiner, M. M. : Intralobar bronchial cystic disease, the "sequestration complex" and cystic bronchiectasis. Dis Chest, 53 : 462-469, 1968
- 9) 菊池節夫, 三瓶光夫, 阿久沢和夫, 大籠 忠, 北村正敏, 庄司光男, 川西政幸, 八子 亮 : 小児肺分画症 (Pulmonary sequestration). 小児外科, 10 : 105-112, 1978

(54.10.26受稿)