

## 右肺動脈欠損症の1例

放射線科 金子 昌信, 大田 豊承  
呼吸器・アレルギー内科 安場 広高, 辰巳 秀爾

片側肺動脈欠損症はまれな先天性奇形である。反復性肺炎、咯血、労作時呼吸困難が一般的な症状であるが、無症状で経過する例もある。胸部X線写真で片側の肺容積減少と肺門部血管影減少が認められれば、本疾患を疑うことが大事である。鑑別には、片側肺低形成、肺分画症、Scimitar 症候群、Swyer-James 症候群などが挙げられる。予後は合併症の有無に左右される。先天性心疾患を合併し、肺高血圧症を来した例は予後不良である。成人例の多くは予後良好であるが、大量咯血や肺高血圧に注意が必要である。

今回われわれは長引く呼吸器症状を主訴に来院した右肺動脈欠損症の1例を経験したので報告する。

keywords：肺動脈欠損症，咯血，肺高血圧症

### 1. はじめに

片側肺動脈欠損症はまれな先天性奇形である。先天性心疾患を伴わない孤立性肺動脈欠損症と、Fallot 四徴症、動脈管開存症、心室中隔欠損症、心房中隔欠損症などの先天性心疾患を合併するものに分類される。孤立性肺動脈欠損症は約40%を占め<sup>1)</sup>、頻度は20万人に1人の割合で性差はない<sup>2)</sup>。右肺動脈欠損症は左肺動脈欠損症より頻度が多く約70%を占める<sup>3,4)</sup>。孤立性肺動脈欠損症の症状は反復性肺炎、咯血、労作時呼吸困難などが挙げられる。先天性心疾患を合併する例では、肺高血圧症を高頻度(88%)に合併し予後不良である<sup>5)</sup>。左肺動脈欠損症は先天性心疾患の合併が多い。右肺動脈欠損症は多彩な臨床経過が報告されている。

### 2. 症 例

症例：26歳，女性。

主訴：咳嗽。

現病歴：約1カ月前から鼻水と咳嗽が続くため、当院呼吸器科を受診した。

風邪の後はいつも咳が長引く。幼少時に肺炎を言われている。2003年には他院にて画像検査

で右肺に多発性の嚢胞を認め、好酸球性肉芽腫症やリンパ脈管筋腫症(Lymphangiomyomatosis:LAM)なども疑われたが手術や精査はされなかった。2011年には咯血したことがあった。

喫煙歴：20～23歳まで、10本/日。

入院時現症：身長163cm，体重51kg，体温37.6℃，脈拍82/分，SpO<sub>2</sub> 98%。

聴診：雑音聴取せず。

胸部単純X線写真：右肺の容積減少と肺門部血



図1. 胸部X線写真  
右肺門部血管影の消失を認める。右肺は低形成である。



図2. 胸部 CT 横断像

右肺動脈近位部が欠損している。肺野では気管支拡張と嚢胞を認める。

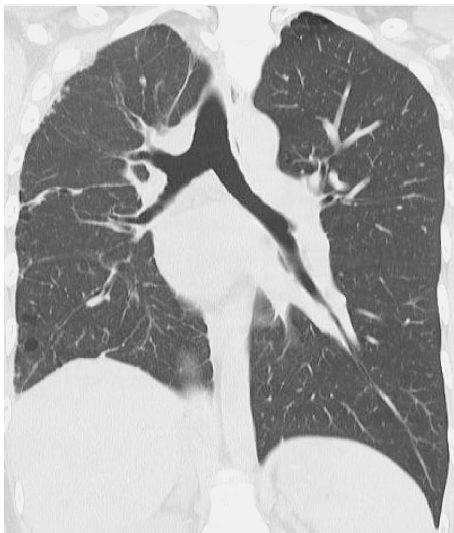


図3. 胸部 CT 冠状断像

胸膜下の網状影と鋸歯状の胸膜肥厚を認める。



図4. 胸部 CT 冠状断像

右肺動脈近位部が欠損している。

管影の欠損を認める (図1)。縦隔は右方へ偏位し、横隔膜は上昇している。肺野の透過性に明らかな左右差は認めない。

胸部 CT 検査：右肺に気管支拡張や嚢胞を認める (図2)。胸膜下の網状影、鋸歯状の胸膜肥厚を認める (図3)。右肺動脈近位部が欠損しており確認できない (図4)。透過性に左右差は認めない。合併心奇形は認めない。

以上の所見から右肺動脈欠損症と考えられた。

### 3. 考 察

片側肺動脈欠損症は患側近位部肺動脈が欠損する疾患である。遠位部肺動脈は低形成であるが存在しており、肺内肺動脈と気管支動脈、肋間動脈、内胸動脈、下横隔膜動脈などの側副血行路の発達を認める<sup>6)</sup>。気管支と肺静脈の構造は正常である。病因としては、発生学的に第6大動脈の発達異常が肺動脈の不連続性を生じると述べられているが定説はない<sup>7)</sup>。

診断には胸部X線写真が有用であり、患側の肺門部血管影の消失を確認することが大事である。患側肺の容積減少を認めるが、健側肺との透過性に左右差を認めないことが鑑別診断に役立つ。胸部 CT 検査では近位部肺動脈の欠損が確認できる。胸膜の鋸歯状肥厚や網状影は肋間動脈、内胸動脈、下横隔膜動脈からの側副路の発達を反映した像である。

本疾患に先天性心疾患を合併したものは高頻度 (88%) に肺高血圧症を生じ、予後不良である<sup>5)</sup>。一方、孤立性片側肺動脈欠損症の臨床経過は多彩で、無症状で経過する例もある。一般的な症状は反復性肺炎 (40%)、咯血 (20%)、労作時呼吸困難 (40%) である<sup>6)</sup>。肺胞の低炭酸ガス血症から気管支痙攣を生じ、粘液線毛クリアランスの障害による反復性肺炎から気管支拡張を来す<sup>8, 9)</sup>。咯血は側副血行路の発達によるものと考えられる。肺高血圧症は重要な予後決定因子である。新生児期は肺血管床の減少により肺高血圧症が持続する。幼児期は側副血行路が徐々に発達するため無症候性に進展するが、経過中に右心不全や咯血を来すことがある。ま

れではあるが，成人期以降に肺高血圧症を来す例もある。

自験例では，幼少期の肺炎や，喀血の既往など孤立性片側肺動脈欠損症に合致する臨床経過をたどっていた。胸部CT検査では，右肺の容積減少には容易に認識できるが，近位部肺動脈の欠損に気が付くのは容易ではない。肺野条件での読影では，近位部肺動脈の認識が困難であることが原因に挙げられる。胸部X線写真では，右肺門部陰影の欠損に気が付くのは容易である。肺動脈欠損症の診断には胸部X線写真が非常に有用であることがうかがえる。

孤立性肺動脈欠損症の無症状に経過した症例は特に治療は必要なく，経過観察のみでよい。

感染を繰り返す症例は抗生剤治療の適応となる。幼少時の肺高血圧症例では血行再建術が施行されることがある。鎖骨下動脈-肺動脈シャント術や，自己心膜を利用した肺動脈本幹と肺動脈末梢の吻合術も施行されている<sup>10)</sup>。自験例では，抗生剤処方の上，経過観察で経過している。経過中に喀血や肺高血圧症など合併症を生じる可能性があるため，長期的な経過観察が必要である。

## 文 献

- 1) Pool PE, Vogel JH, Blount SG Jr. : Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 10 : 706-732, 1962.
- 2) Bouros D, Pare P, Panagou P et al. : The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. *Chest* 108(3) : 221-226, 1995.
- 3) Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J : Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 122(4) : 1471-1477, 2002.
- 4) Koga H, Hidaka T, Miyako K et al. : Age-related clinical characteristics of isolated congenital unilateral absence of a pulmonary artery. *Pediatr Cardiol* 31(8) : 1186-1190, 2010.
- 5) 鈴木悟 : 肺循環の異常 肺血管異常 片側肺動脈単独欠損症，片側肺静脈単独閉鎖症. *日本臨床 別冊呼吸器症候群Ⅱ* : 379-373, 2009.
- 6) 上中美月，平久進也，園山綾子 他 : 妊娠中に喀血をきたした右肺動脈欠損症合併妊娠の1例. *日本周産期・新生児医学会雑誌* 48(4) : 976-980, 2012.
- 7) Komatsu Y, Hanaoka M, Ito M, Yasuo M : Unilateral absence of the pulmonary artery incidentally found after an episode of hemoptysis. *Intern Med* 46(21) : 1805-1808, 2007.
- 8) 原澤寛，大西祥五，小原一記 他 : 稀な肺疾患 片側肺動脈欠損症(先天性). *呼吸* 31(8) : 733-737, 2012.
- 9) Devulapally KK, Bhatt N, Allen JN : A 36-year-old woman with a history of dextrocardia and dyspnea. Diagnosis: unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) with right hypoplastic lung. *Respiration* 79(1) : 81-84, 2010.
- 10) Umezu K1, Harada Y, Sakamoto T et al. : Unilateral absence of right proximal pulmonary artery in the setting of severe pulmonary hypertension : considerations for surgical repair and perioperative management. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 60(6) : 367-369, 2012.