

CASE REPORT

肺動脈欠損症の同側に肺癌を合併した 1 症例

加藤雅人<sup>1</sup>・牧野裕子<sup>1</sup>・松本耕太郎<sup>1</sup>・  
鶴田伸子<sup>2</sup>・添田博康<sup>3</sup>・樋口和行<sup>2</sup>

A Case of Left Lung Cancer Associated with an Absence of the Left Pulmonary Artery

Masato Kato<sup>1</sup>; Yuko Makino<sup>1</sup>; Koutaro Matsumoto<sup>1</sup>;  
Nobuko Tsuruta<sup>2</sup>; Hiroyasu Soeda<sup>3</sup>; Kazuyuki Higuchi<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Surgery, <sup>2</sup>Department of Respiratory Medicine, <sup>3</sup>Department of Radiology, Hamanomachi General Hospital, Japan.

**ABSTRACT** — **Background.** Congenital unilateral absence of a pulmonary artery (UAPA) is a rare anomaly. We report a successfully treated lung cancer in a case of UAPA. **Case.** A 55-year-old man with persistent cough was found to have an abnormal shadow on chest X-ray film in March, 2004, and was referred to our hospital. Chest CT revealed a nodular shadow with an irregular and unclear margin in the left upper lobe, and absence of the left pulmonary artery was suspected. The nodular lesion was diagnosed as adenocarcinoma by bronchoscopic biopsy, and pulmonary arteriography demonstrated complete absence of the left pulmonary artery. Left pneumonectomy was conducted. **Conclusion.** We encountered an extremely rare case of surgically treated lung cancer with UAPA.

(JLCC. 2009;49:287-291)

**KEY WORDS** — Lung cancer, Unilateral absence of a pulmonary artery

Reprints: Masato Kato, Department of Surgery, Hamanomachi General Hospital, 3-5-27 Maizuru, Chuuo-ku, Fukuoka 810-8539, Japan.

Received October 1, 2008; accepted January 21, 2009.

**要旨** — **背景.** 肺動脈欠損症は稀な先天性疾患であり、今回、本症の患側肺に肺癌を発症した症例を経験したので報告する。**症例.** 55歳。男性。咳嗽を主訴とし、胸部X線で左肺の容量低下と左上肺野に異常陰影を指摘され当院に入院となった。胸部CT上、左上葉に辺縁不正で境界不明瞭な結節影を認め、同時に左肺動脈の欠損が疑わ

れた。結節影は気管支鏡検査で腺癌と診断され、肺動脈造影で左肺動脈欠損症と診断されたため、左肺摘除術を施行した。**結語.** 極めて稀な先天奇形である左肺動脈欠損症に肺癌を合併した1例を経験した。

**索引用語** — 肺癌, 肺動脈欠損症

はじめに

肺動脈欠損症は一側の肺動脈が欠損した稀な先天性疾患である。われわれは咳嗽を契機に診断された先天性左肺動脈欠損症に併発した肺癌に対して、肺摘除術を施行

した1例を経験したので報告する。

症例

症例：55歳男性。  
主訴：咳嗽。

国家公務員共済組合連合会浜の町病院<sup>1</sup>外科,<sup>2</sup>呼吸器内科,<sup>3</sup>放射線科。

別刷請求先：加藤雅人, 浜の町病院外科, 〒810-8539 福岡市中

中央区舞鶴3丁目5番27号。

受付日：2008年10月1日, 採択日：2009年1月21日。

現病歴：2004年3月、咳嗽が続くため近医を受診し、胸部X線にて左上肺野の異常陰影を指摘され、当院内科を受診した。胸部X線上、左肺の容量低下と左上肺野の



**Figure 1.** Chest X-ray film shows volume loss of the left lung and an infiltrative shadow in the left upper lung field.

浸潤影を指摘され、精査加療の目的で入院となった。

家族歴：母、胃癌。兄、腎癌。

既往歴：52歳肺炎。

生活歴：喫煙10本×12年（32歳で禁煙）。

入院時現症：身長168 cm、体重67 kg、血圧130/80 mmHg、脈拍80/分；整。SpO<sub>2</sub> 98%、体温36.6℃。胸部聴診にて異常認めず。表在リンパ節触知せず。神経学的所見も異常を認めなかった。

検査所見では尿・血液検査で異常を認めず、腫瘍マーカーもすべて正常範囲内であった。

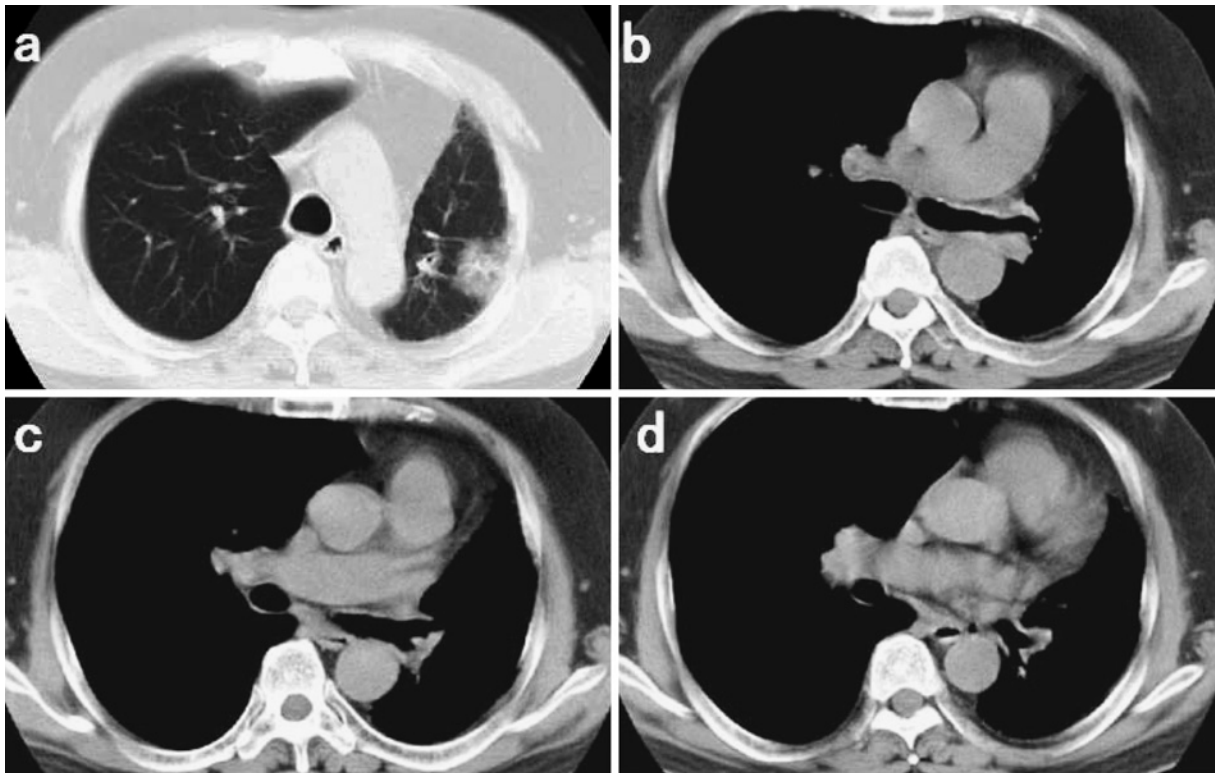
胸部X線写真 (Figure 1) では左肺の volume loss を認め、左上肺野に浸潤影を認めた。

胸部CT (Figure 2) で左肺全体の volume loss を認め、左上葉に境界不明瞭な腫瘤影を認めた。また、左肺動脈の欠損が疑われた。

肺動脈造影 (Figure 3) を施行したところ、左肺動脈は起始部より欠損していることが明らかとなった。

血管造影 (Figure 4) では左肺には体循環から多数の分枝（右気管支動脈、内胸動脈、甲状腺頸動脈、左横隔膜下動脈、肋間動脈の一部）が流入していた。

肺血流シンチ (Figure 5) においても左肺への血流を認めなかった。



**Figure 2.** a: Chest CT scan showing a infiltrative shadow in the left upper lobe. b, c, d: Chest CT scan showing absence of the left pulmonary artery.



Figure 3. Pulmonary arteriography showing absence of the left pulmonary artery.

気管支鏡検査を行い、細胞診で class V (adenocarcinoma) と診断された。

手術所見では後側方切開で開胸、少量の胸水を認めたが、細胞診では悪性所見は認めなかった。肺表面に壁側胸膜より多数の血管の流入を認め、肺自体も弾性硬であった。左肺上葉 S1+2 に径 4 cm 大の腫瘍を認めた。通常より細い上・下肺静脈を認め結紮切離した。肺門部で肺動脈と左肺上葉につながる索状物があり、肺動脈の遺残と判断して結紮切離した。左主気管支を自動縫合器で切離して左肺摘除を行い、リンパ節郭清 (ND2) を行った。手術時間は 255 分、出血量は 350 g であった。

病理組織学所見：腫瘍は 36×28 mm 大で、高分化から中分化型腺癌であり、ly1, p1, v0, PM0 と診断された (Figure 6)。またリンパ節には転移はなく、T2N0M0 (stage IB) と診断した。

### 考 察

先天性肺動脈欠損症は一側の肺動脈は主肺動脈から起

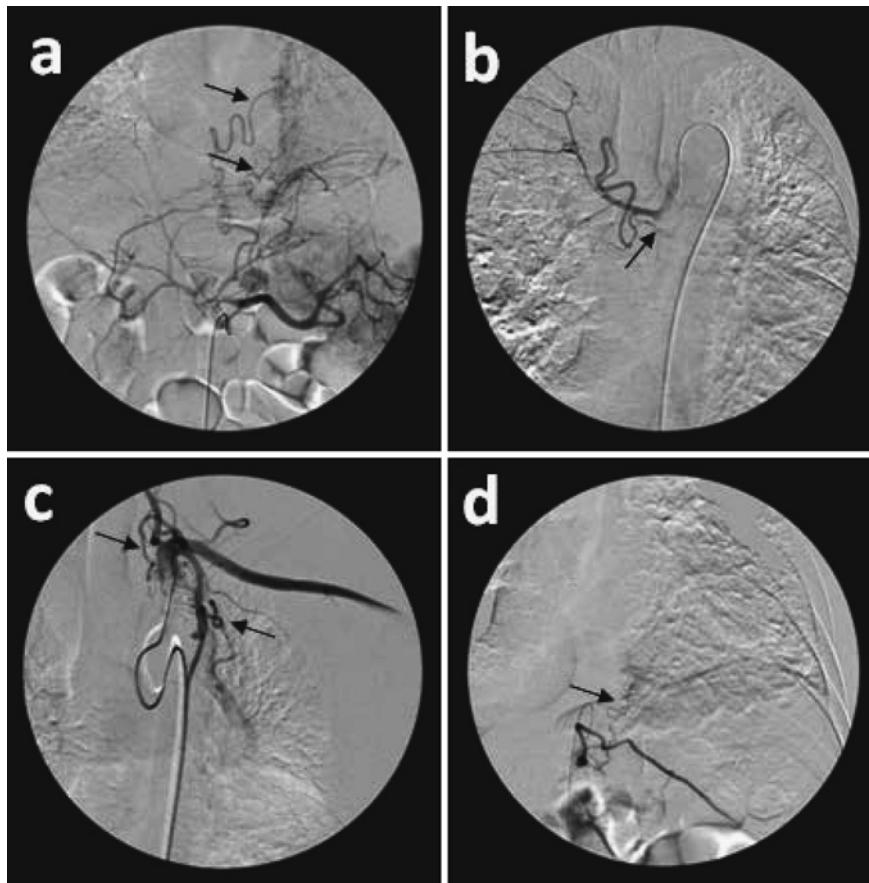
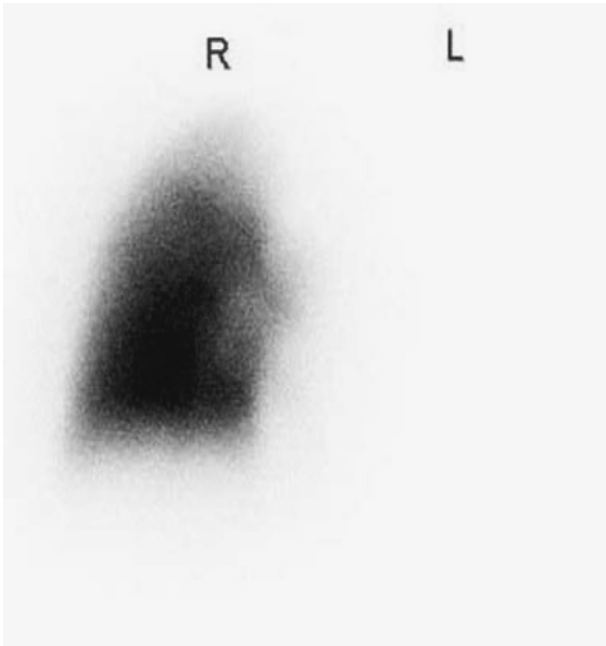
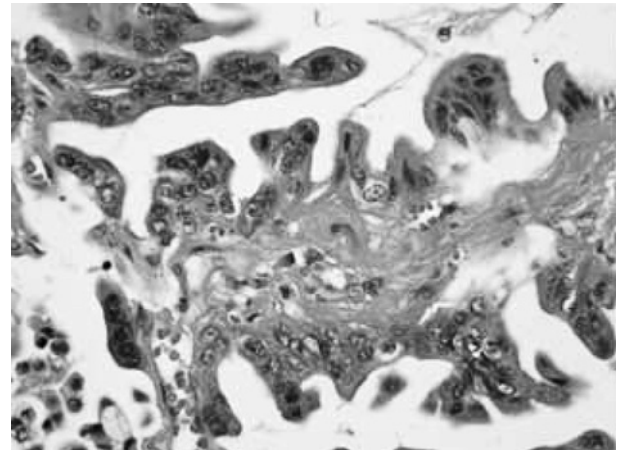


Figure 4. Collateral arteries from the phrenic artery (a), right bronchial artery (b), left internal thoracic artery (c), thyrocervical artery (c), intercostal artery (d) were identified (arrows).



**Figure 5.** 99mTc-MAA perfusion scintigrams showing no detectable blood flow in the left lung.

始しているが、他側が欠損している極めて稀な疾患である。1868年にFraentzel<sup>1</sup>が最初に剖検例を報告して以来、現在までに150例ほどが報告されているにすぎず、しばしば心臓大血管奇形を合併する疾患である。また、本症の自然経過については十分には理解されておらず、<sup>2</sup>無症状で経過し検診などで発見される例もあるが、肺炎や咯血、心不全などの有症状で発見されることもある。肺動脈欠損の機序は諸説あるが、Cucciら<sup>3</sup>の説が比較的支持されている。それによると、胎生31~36日に行われる動脈幹中隔形成の最初に出現する動脈幹内膜隆起(truncal ridge)の位置異常が生じることにより、第VI鰓弓動脈の動脈幹開口部が肺動脈幹ではなく上行大動脈に位置することになり、その結果、第VI鰓弓動脈の吸収が起こり一側肺動脈欠損が生じると説明している。本症例のような左肺動脈欠損症の場合は、肺動脈幹と左室流出路の低形成が生じ、心室中隔と動脈管中隔とが異なる平面上に重なるため癒合できず、心室中隔欠損と大血管の騎乗が生じ、Fallot四徴などの心疾患を合併することが多いが、右肺動脈欠損症では心疾患の合併がなく単独奇形が多いと報告されている。Ellisら<sup>4</sup>は、肺動脈欠損の発生頻度については左右ほぼ同じであるが、肺動脈が欠損していても、肺は組織学的には正常であると報告している。Shakibiら<sup>5</sup>は文献より検索した47例の肺動脈欠損症を検討し、25.5%に肺高血圧症が存在したと報告している。樋口<sup>6</sup>は本症の画像の特徴として、①患側肺の容量減少および患側への縦隔の偏位、②健側肺からの her-



**Figure 6.** The histopathological findings of the resected specimen show well-to-moderately differentiated papillary adenocarcinoma.

niation、③患側肺の肺動脈が非常に細い、④肺の末梢に網状の陰影、Kerley線などが認められる、⑤葉間陰影が肥厚する所見も加わる、と述べている。本症における患側肺の容量低下については、三村ら<sup>7</sup>が報告している。すなわち、第一に肺循環が存在しない無効換気が継続することにより肺胞が廃用性萎縮を起こす、第二に肺胞への血流不足がサーファクタント産生不足を起こすことなどが原因と推測している。本症の治療は、無症状で心肺機能に異常を認めない症例は、治療不要で定期的な経過観察となる。外科治療の適応は、患側肺機能の極度の低下、重症肺感染症を繰り返すもの、および患側肺に流入する動脈の破裂による出血の場合、合わせて左室負荷をとる意味でも患側肺摘除の適応となる。<sup>8</sup> これら以外で本症に対する手術例としては、患側肺の気胸に対して肺嚢胞切除を行った報告<sup>9</sup>があるのみで、肺癌を合併した報告はない。われわれの症例は左肺動脈欠損症の患側肺に肺癌を発症した症例であるが、今回の肺動脈欠損症の診断は、咳嗽を主訴として受診し、胸部X線での患側肺の容量低下を認めたことが診断の契機となっており、胸部X線の注意深い診断が必要である。肺癌に関しては、胸部X線で左上肺野に浸潤影を認め、CT scanでの画像所見と気管支鏡での細胞診で確定診断された。手術に関しては、患側肺に発達した側副血行路が問題となった。石川らは<sup>10</sup>繰り返す肺炎、増悪する咯血を主訴とし、心奇形を伴わない先天性右肺動脈欠損症に対し、術前に側副血行路の動脈塞栓術(transarterial embolization)を行い、右肺摘除術を少量の出血で済ませることができた症例を報告している。本症例においても術前検査での血管造影で、右気管支動脈や内胸動脈、甲状腺動脈、左横隔膜下動脈からも左肺への流入を認め、側副血行路が発達している

ことが確認されていた。しかし側副血行路が多数あり、術前の TAE の適応はないと判断した。手術所見では臓側胸膜と肺には癒着はなく、発達した側副血管を結紮切離して、比較的少量の出血で手術を終了した。現在、術後 3 年 5 か月が経過しているが、再発は認めていない。肺動脈欠損症は稀な先天性奇形であり、日常の臨床で遭遇することは極めて稀な疾患である。今回われわれが経験した左肺動脈欠損症の患側肺に肺癌を発症した症例は、文献的には今までに報告がなく、極めて稀な症例と考えられる。

#### REFERENCES

1. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit atresia pulmonalis. *Virchows Arch.* 1868;43:420-426.
2. Liptay MJ, Ujiki MB. Congenital vascular lesions of the lungs. In: Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, et al, eds. *General Thoracic Surgery*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005:1142-1144.
3. Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW Jr. Absence of a primary division of the pulmonary trunk. An ontogenetic theory. *Circulation.* 1964;29:124-131.
4. Ellis FH Jr, McGoon DC, Kincaid OW. Congenital vascular malformations of the lungs. *Med Clin North Am.* 1964; 48:1069-1081.
5. Shakibi JG, Rastan H, Nazarian I, Paydar M, Aryanpour I, Siassi B. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery. Review of the world literature and guidelines for surgical repair. *Jpn Heart J.* 1978;19:439-451.
6. 樋口昌孝. 胸部 X 線で片肺が小さく見える : Scimitar 症候群. *小児科臨床.* 2008;61:579-584.
7. 三村敬司, 小林英夫, 新海正晴, 叶宗一郎, 元吉和夫. 気管支鏡所見と 9 年間の X 線経過を追跡できた孤立性右肺動脈欠損症. *日呼吸会誌.* 2004;42:99-102.
8. 榊原 仟, 岸 一夫, 高尾篤良, 勝原幾視子, 佐藤礼介, 秋元富夫. 先天性一側肺動脈欠損症. *胸部外科.* 1966;19: 453-462.
9. 藤原清宏, 千原幸司, 中島大輔. 右肺動脈欠損を合併した右自然気胸. *胸部外科.* 2006;59:78-82.
10. 石川浩之, 福瀬達郎, 松本成司, 李 美於, 長谷川誠紀, 乾 健二, 他. 繰り返す肺炎, 咯血を契機に診断された先天性右肺動脈欠損症の 1 手術例. *日呼外会誌.* 2006;20: 667-671.