

原著論文

肺動脈欠損症のCTにおける肺野線状陰影

久住浩美, 甲田英一, 平松京一
慶應義塾大学医学部 放射線診断科

Linear Shadows on CT in Absence of the Pulmonary Artery

Hiromi Hisazumi, Ehiichi Kohda, Kyouichi Hiramatsu
Department of Diagnostic Radiology, School of medicine, Keio university

Abstract Unilateral absence of the pulmonary artery (UAPA) is a rare congenital cardiovascular anomaly, which has ever been diagnosed by angiography. Lung CT has been only used for the evaluation of the absent main branch of the pulmonary artery. The purpose of this paper is to assess the peripheral linear shadows on the CT.

The patients are 6-year-old female and 19-year-old male. They are absence of rt. pulmonary artery without combined congenital cardiovascular anomaly. The peripheral pulmonary arteries of the affected lung are supplied by bronchial artery and costal arteries as collateral circulation proved on the selective angiography. There are diffuse linear-reticular shadows and linear shadows continuing to the pleura on CT. These peripheral linear shadows are considered as thickening of the interlobular septum.

We speculate the causes of the thickening of the interlobular septum on the lung CT in the followings :

1) Edema 2) The increased vessels of collateral circulation

1) The pressure of the collateral circulation from the aorta is high. However the collateral vessels are connected to the peripheral pulmonary arteries via pre-capillary anastomoses. Those anastomoses make the pressure of the peripheral pulmonary arteries low. This low pressure does not cause the edema in the interlobular septum. We speculate that the edema cannot be the cause of thickening of the interlobular septum on CT.

2) The increased vessels of collateral circulation run in the interlobular septum. They can make the interlobular septum thickening physically.

Lung CT may be useful for the evaluation of the peripheral pulmonary blood flow in UAPA. This linear-reticular shadows on the lung CT may be also useful for the prediction of hemosputum which can be one symptom of UAPA.

Key word Unilateral absence of the pulmonary artery,
CT,
linear shadow

はじめに

一側肺動脈欠損症 (Unilateral absence of the pulmonary artery) は比較的まれな先天性疾患で、心奇形を伴わないものは肺高血圧や心不全を伴わず年長児や成人になってはじめて胸部X線写真上で一側肺門陰影の狭小化として発見されることが多い¹⁾。一側肺動脈欠損症は肺動脈造影によって確定診断される。一方CTは従来欠損している肺動脈根部の評価に用いられており、肺野条件で認められる末梢の陰影に関しては注目されていない。今回我々は2例の肺動脈欠損症を経験し、そのCT上の肺野条件画像に注目した。これに胸部単純写真、血管造影をまじえ検討し、文献的考察を加えてここに報告する。

方 法

CTは肺動脈根部の精査目的で撮影された画像の肺野条件の画像を評価した。使用した装置はGE社製、9800およびPROSEEDである。撮像は吸気時に10mm slice, 10mm thicknessで施行した。肺野条件はWINDOW1500, LEVEL-500とし、症例2ではedge enhanceを用いて画像処理を加えた。それに加えて胸部単純写真、血管造影 (症例1では肺動脈造影と気管支動脈

造影、症例2では肺動脈造影と右室造影のDSA画像) を評価した。

症 例

〔症例1〕6歳 女児

主訴：胸部異常陰影

既往歴、家族歴：特記すべきことはない。

現病歴：6歳時健康診断で胸部異常陰影を指摘されたが放置、1ヵ月後流行性耳下腺炎罹患時、他院にて胸部異常陰影を再び指摘され当院小児科を紹介され精査入院した。

入院時現症：発育発達正常、聴診上右肺野呼吸音減弱、心音正常、心雑音なし、肺機能正常。

胸部単純写真では患側肺で容量の減少と縦隔の患側への偏位が認められる。肺門部肺動脈は細い。肺野末梢には細い肺動脈の陰影が認められるとともに線状影が認められる(図1)。肺動脈造影では右肺動脈は根部より認められず、右肺動脈欠損と確定診断された(図2)。気管支動脈造影では拡張した気管支動脈に連続して細かな血管影が見られ(図3 a)、やや遅い相では末梢の肺動脈が描出される。肋間動脈も拡張しており胸膜側にも細かな血管影が認められる(図3 b)。下葉レベルの高さの胸部CTではびまん性に細かな網状線状影が認められるとともに、胸膜側には胸膜に連続する多数のやや太い線状影が認められる(図4 a, b)。

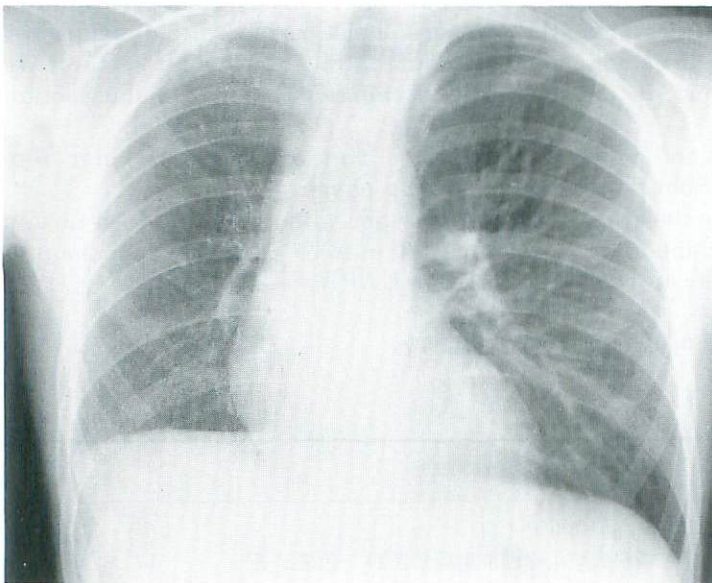


図1. 症例1の胸部単純写真正面像

右肺では肺門部は小さく肺門部肺動脈は細い。肺野末梢には細い肺動脈の陰影が認められるとともに線状影が認められる。

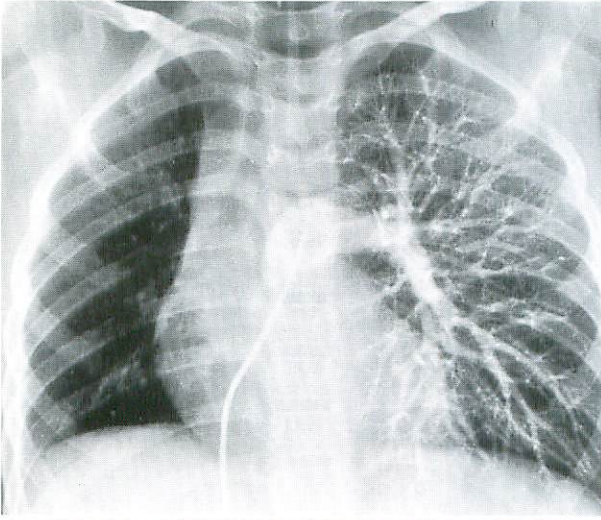


図2. 症例1の肺動脈造影
右肺動脈は根部より認められない。

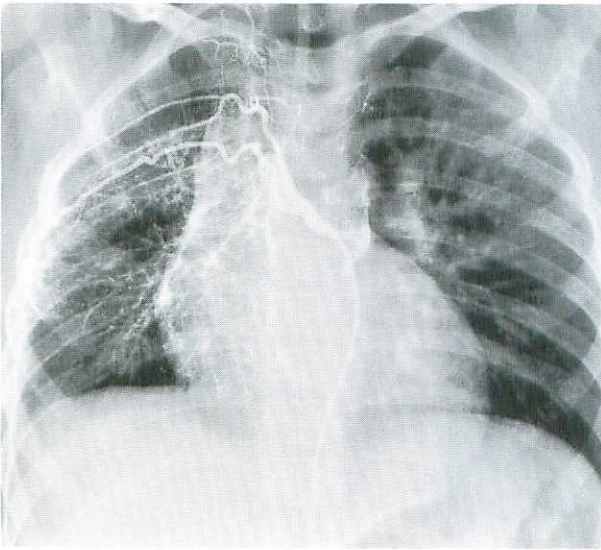
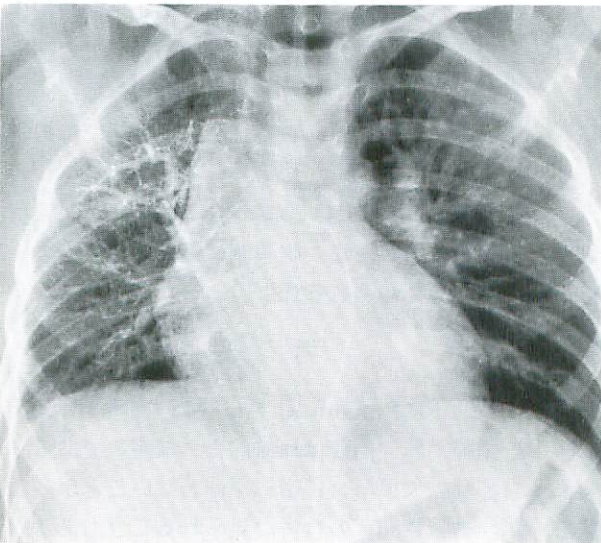


図3. 症例1の気管支動脈造影
a : 動脈相. 拡張した気管支動脈に連続して細かな血管影が認められる。



b : やや遅い相. 末梢の肺動脈が描出される。

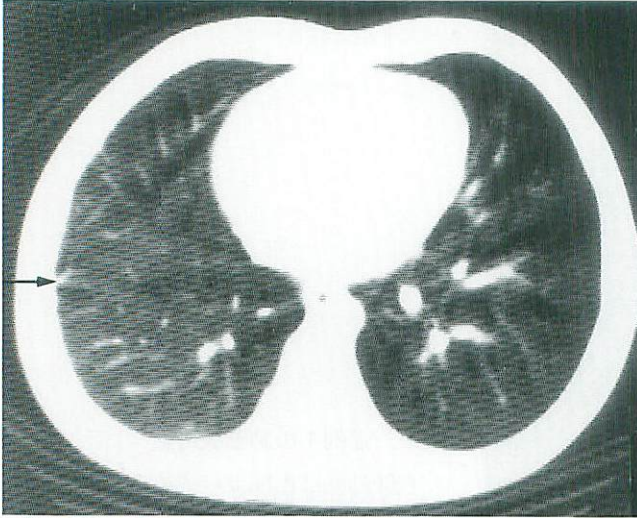
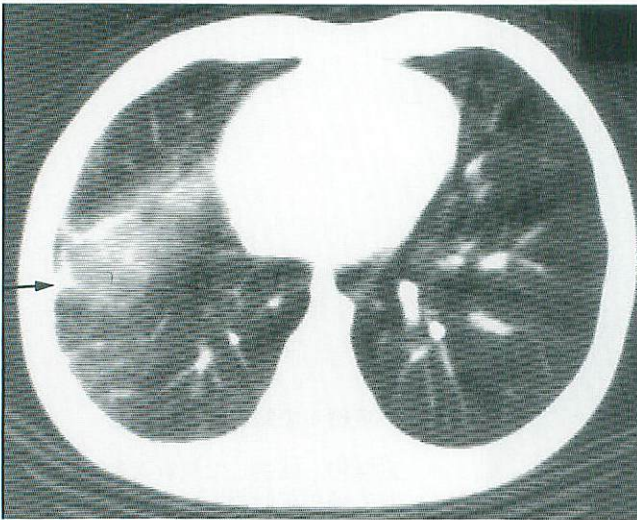


図4. 症例1の胸部CT
びまん性に細かな網状線状影が認められるとともに胸膜側には胸膜に連続する多数のやや太い線状影(→)が認められる。

a



b

〔症例2〕19歳 男性

主訴：頭痛，下痢，易疲労感

既往歴：6歳時健康診断時，胸部異常陰影を指摘された。10歳時虫垂炎時，一側肺動脈欠損症と他院で診断された。

家族歴：特記すべきことはない。

現病歴：幼少時より頭痛，下痢，易疲労感を認めていたが，約1年前より悪化したため当院神経内科を受診，胸部異常陰影を認めたため精査目的のため当院外科に入院した。

入院時現症：発育発達正常，聴診上右肺野呼吸音減弱，心音正常，心雑音なし，肺機能正常。

胸部単純写真では症例1と同様に患側肺で容積の減少を認め，右肺門部肺動脈は細い，胸膜

側に線状影が認められ，末梢を中心に網状線状影が認められる(図5)。肺動脈造影では右肺動脈は根部より認められず，右肺動脈欠損と確定診断された(図6)。右室造影の遅い相では患側肺で細かな血管影が認められる。下葉レベルの高さの胸部CTではびまん性に細かな網状線状影が認められ，また胸膜側に連続するやや太い線状影が認められる(図7)。

考 察

1868年にFanzelによりはじめて報告された²⁾一側肺動脈欠損症は比較的まれな疾患である。右肺動脈欠損は合併奇形を伴わないことが多いが，動脈管開存の合併が見られることもある。

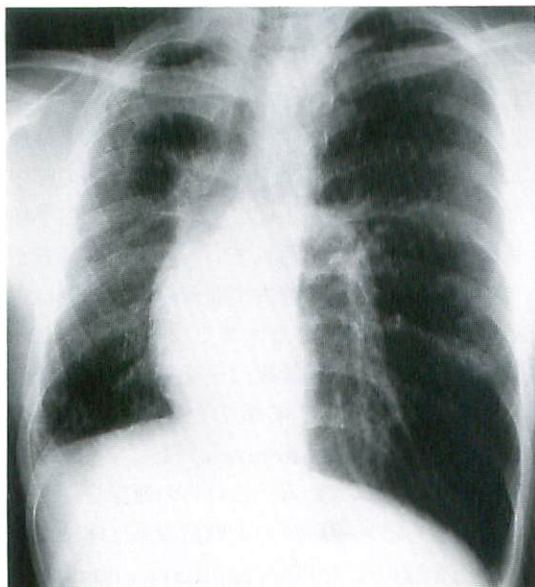


図5. 症例2の胸部単純写真正面像

症例1と同様に右肺では肺門は小さく肺門部肺動脈は細い。肺野末梢では線状影が認められる。

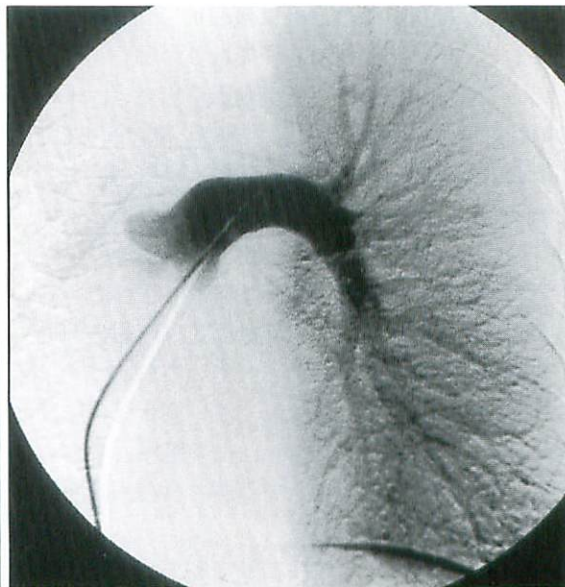


図6. 症例2の肺動脈造影

右肺動脈は根部より認められない。

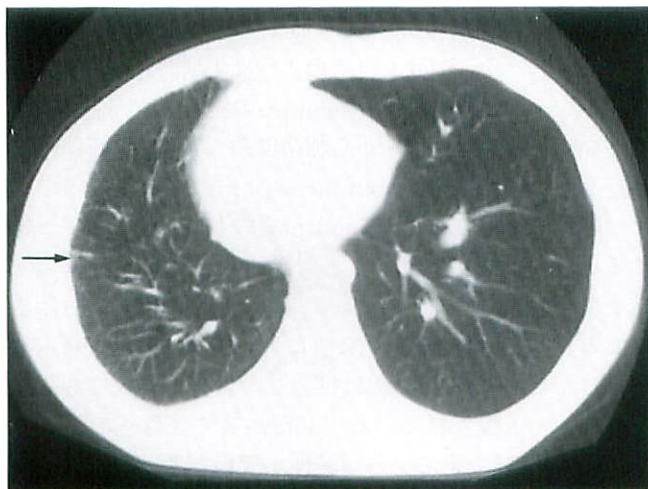


図7. 症例2胸部CT

びまん性に細かな網状線状影が認められるとともに胸膜側には胸膜に連続する線状影(→)が認められる。

一方左肺動脈欠損では心奇形を伴うことが多く特にFallot四徴症の合併が見られることが多い。他に心房中隔欠損、心室中隔欠損等も合併することがある^{3,4)}。症状は無症状のものから、呼吸困難、咳嗽、血痰、繰り返す肺炎、肺高血圧症を呈するものまでさまざまである⁵⁾。予後は肺高血圧症、咯血の程度によるが、肺高血圧症は合併心奇形があるとき高度に合併し死亡率も高くなる⁶⁾。また発見時すでに肺高血圧症を

呈している例は学童期までに発見されていることが多く、予後はきわめて不良とされる⁹⁾。

一側肺動脈欠損症の発生原因として、第VI鰓弓動脈の発生異常が考えられている。一方肺血管床は第VI鰓弓動脈とは別に形成されるため末梢の肺動脈は正常に形成される。この末梢の肺動脈は体循環系よりの血流、すなわち気管支動脈、肋間動脈、内胸動脈等より血流を受けると考えられている^{3,7)}。

我々が経験した2症例は無症状で発見され、欠損している肺動脈は右側であり合併心奇形は認められなかった。気管支動脈造影では、末梢の肺動脈への側副血行路が認められた。CTでは縦隔条件で一側の肺動脈欠損と肺野条件で2例ともに我々が注目した胸膜側の線状影と末梢を中心とした網状線状影が認められた。またCTが施行され肺野条件画像が報告されている9歳女児、32歳男性の右肺動脈欠損の報告例でも胸膜側の線状影が認められている(表2)^{6,7)}。

この胸膜に接する線状影、淡い網状線状影は一般的にInterlobular septumの肥厚と考えられ、さらにその原因として浮腫および側副血行路の小血管が考えられる。

我々の症例では気管支動脈造影上で気管支動脈、肋間動脈から肺動脈系への側副血行路が見られた。表2の報告1では血管造影では側副血行路の血管を直接同定できていないが、肺血流シンチグラムで肺動脈の欠損している右肺は左肺よりも遅れて集積しており体循環系からの側副血行が示唆されていた⁸⁾。また表2の報告2では血管造影上で右気管支動脈、右横隔膜下動脈より肺動脈系への側副血管が認められていた⁹⁾。末梢の肺動脈は体循環系からの血流を受けているものと考えられる。

Interlobular septumの肥厚が浮腫によると仮説すると、その原因は高圧の体循環血流を受けた肺循環系の圧が高くなるため浮腫が生じると考えられる。しかしPoolらの報告⁴⁾では、1)

表1. 先天性一側肺動脈欠損症一症例一

症例	年齢	性別	病側
1.	6	女	右側
2.	19	男	右側

表2. 先天性一側肺動脈欠損症一報告例一

報告例	年齢	性別	病側	報告者	年
1.	9	女	右側	重永ら	1988年
2.	32	男	右側	室ら	1992年

体循環系のより高い圧を受ける患側の方に肺高血圧症の病理所見が見られず、画像所見が見られない健側に肺高血圧症の病理所見が見られている。2) 合併心奇形のない一側肺動脈欠損症において、肺動脈の全血流をうける健側の肺の53%において肺高血圧症の病理である肺内小血管の中膜肥厚が認められている。一方肺動脈が欠損している患側に肺内小血管の中膜肥厚は認められていない。またネズミ¹⁰⁾、イヌ¹¹⁾による実験では肺動脈の結紮後、4~6ヵ月後には拡張した気管支動脈と末梢の肺動脈との間にpre-capillary anastomosisが生じて¹²⁾側副血行路が形成されている。これらの報告を併せて考えるならば、患側肺の末梢循環系は体循環系の高圧を直接受けずpre-capillary anastomosisが存在するため末梢の肺動脈圧は上昇しないと考えられる。したがって肺静脈圧も上昇せず浮腫は生じない。この知見からはInterlobular septumの肥厚の原因が浮腫とは考えにくい。

そこで我々は次のように側副血行路の小血管がInterlobular septumの肥厚の原因と推測する。体循環系から肺循環系への側副血行路の小血管はInterlobular septum内を走行するのでInterlobular septumそのものが肥厚して、線状網状に見えると考えられる。Sherrickらの報告³⁾では、胸部単純X線写真正面像における患側肺門より末梢に伸展するfine lacy network状の陰影は拡張した気管支動脈であると示唆されている。したがってこれらの陰影がCTで見ている可能性が高いと考えられる。また胸膜が癒着してこの部分で側副血行路が発達することもあるので³⁾、CT上の胸膜側の線状影はこの側副血行路の小血管を見ていると推測される。ただし我々の症例では手術がなされず

Interlobular septumの肥厚を病理組織学的に証明できていない。

我々の症例には認められなかった症状であるが、報告2のように咯血が肺動脈欠損症の主症状のこともある。Poolらの報告⁴⁾では10%以下であるが、咯血が症状として認められている。その原因として末梢の肺動脈圧の上昇、増生した側副血行路の血管の破綻があげられるが、気管支鏡検査でその原因血管を指摘できないこともある²⁾。CT上の線状網状陰影が側副血行路の末梢血流変化を示しており、この陰影の変化をCTによって捕えられるならばCTで咯血を予知できる可能性があると考えられる。

以上2例の側肺動脈欠損症のCT肺野線状陰影について報告した。

●文献

- 1) 磯貝祐貴子, 小竹原良雄, 内田耕, 他: 先天性一側肺動脈欠損の1例. 日胸疾会誌 25: 1116-1120, 1987.
- 2) 室 恒太郎, 青木 稔, 和田洋巳, 他: 先天性右肺動脈欠損症の1例. 日胸疾会誌 30: 1728-1731, 1992.
- 3) Sherrick DW, DuShane JW: Agenesis of a main branch of the pulmonary artery. AJR 87: 917-928, 1962.
- 4) Pool PE, Vogel JHK, Blount SG Jr.: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. Am J Cardiol 10: 706-731, 1962.
- 5) Tomy KO, Marvin G, Gatz, George R, Reisz: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery: a report of two adults cases. Am Rev Respir Dis 141: 795-798, 1990.
- 6) 重永啓子, 水野武郎, 柴田和男, 他: 先天性右肺動脈欠損の1例. 胸部外科 41: 820-824, 1988.
- 7) Cucci CE, Doyle EF, Lewis EW JR: Absence of a primary division of the pulmonary trunk. An onogenetic theory. Circulation 29: 124-131, 1964.
- 8) Ellis FH Jr, Grindlay JH, Edwards JE: Bronchial arteries. III. Structural changes after division of rat's left pulmonary artery. Am J Path 28: 89-103, 1952.
- 9) Liebow AA, Hales MR, Blomer WE, et al: Studies on lung after ligation of pulmonary artery. II. Anatomical changes. Am J Path 26: 177-195, 1950.