

< Editorial Comment >

下大静脈欠損と下大静脈閉塞，肺分画症と気管支閉鎖
どのように使いわけるべきか

近畿大学医学部心臓小児科 篠原 徹

このたび澤田らは次の4つの所見を合併した興味深い1例を報告した¹⁾。

①下大静脈欠損，②右肺静脈閉鎖，③腹部大動脈起始性肺内異常動脈，④先天性気管支閉鎖，の4つである。この4奇形の合併に一因的な原因が考えられるのか，たまたまの合併か，すなわちそれぞれが個体発生のどの段階で生じたのか，本当に生後何らかの因子が関与していないのか，など興味がつきない。気管支閉鎖の診断は6カ月時についていたが他の所見は今回の入院で明らかになったものであり，この診断確定時期の time lag も原因の究明を複雑にしている。

1. 下大静脈欠損と下大静脈閉塞(閉鎖)

本症例の下大静脈欠損について考えたい。私が通常抱いているイメージと異なり「下大静脈欠損」という用語が本症例に適当か疑問に思ったからである。

著者らも述べているとおり下大静脈閉塞(閉鎖, obstruction)とは異なる概念であり先天奇形を意味する。用語として absence ではなく interruption が一般的に用いられている。先天奇形としての本所見は左側相同心(多脾を伴うことが多い)に合併することが知られてきた²⁾。下大静脈は右房にそそぐ血管であり(解剖学的右房を決定する重要な factor である)右側成分の欠如を原則とする左側相同心でこの奇形が発生しやすいとする考え方は受け入れやすい。しかし，心房相同そのものに多くの variation が存在することが知られており，頻度は少ないが右側相同心や本症例のような非相同心に本奇形が伴うことがあってもおかしくない^{3,4)}。ただ，相同心に伴う下大静脈欠損はこれまで奇静脈あるいは半奇静脈を側副路とする報告で占められている。用語としても interruption of IVC with azygos (or hemiazygos) continuation と「with 以下」を付けることが多い。本症例は心エコー，腹部エコーから心房内臓錯位は否定されており，その特異な側副路とも相まって(著者らが小児例として紹介している1例も後天的に下大静脈の閉塞 obstruction をきたしたものである⁵⁾)その成因はいわゆる「相同心に伴う下大静脈欠損」とは異なる印象を受ける。すなわち，胎内での出来事(先天奇形)であったにせよその発生に下大静脈の閉塞的な要因の関与をいだけせ，下大静脈閉鎖とする方がしっくりくるようにも思う。

2. 本症例は肺分画症ではないのか?

「本症例は肺分画症ではないのか?」と異議を唱える読者も少なくないことと思う。現に本患児は11歳時，肺分画症を疑われ精査を受けている。しかし著者らは本症例を肺分画症とすることが妥当ではないことを強調している。これが本論文の要点の1つでもある。本症例の肺所見を再掲する。①右下肺野に存在する consolidation 状の異常陰影(胸部X線)，②右S6, S7, S8の閉塞像(気管支造影)，③腹部大動脈から直接分岐し胸部X線写真の異常陰影部に流入する異常動脈(血管造影)，などである。この①～③の組み合わせを著者らは肺分画症としてではなく「腹部大動脈起始性肺内異常動脈を伴う気管支閉鎖」ととらえている。

肺分画症は「正常気管支との間に交通を持たない，周囲から隔絶された肺様構造を有する組織であり，大動脈系から分岐した異常動脈によって血行支配される」と定義される。とりわけ異常動脈の存在が注目され，胸部X線写真の異常陰影部に流入するそれがCTやMRI-CT，さらには血管造影で確認されると肺分画症と診断することに抵抗はない。本症例も大動脈から分岐する異常動脈が胸部X線の異常陰影部を血行支配し，この部位は気管支閉塞のため正常気管支との間の交通が断たれていた。先に掲げた肺分画症の定義を満足していると言える。しかし，著者らは石田らの考え方^{6,7)}に基づき本症例を肺分画症と診断するのは妥当ではないと論じている。

現在本症の病因や分類には Pryce(1946)の考え方⁸⁾が広く受け入れられている。彼は本症を肺葉外分画症と肺葉内分画症とに区別し，後者を流入する異常動脈の形から3型に分類した(病型分類については彼の3型に進藤らの2型を加えた分類が広く用いられている)。しかし彼の考え方に異議を唱える者も多く疾患概念が確立していると

は言い難い。先の石田らは気管支の走行に注目し肺分画症をとらえ直した。それを支持しているのが著者らである。本文中にも解説されているがもう少し補足する。従来の定義に従った肺葉内肺分画症の気管支走行は①分画肺内の気管支も正常肺の肺門部の方向(中枢方向)に集まり、流入する異常動脈周囲にリンパ腺を認めないものと、②分画肺内の気管支が異常動脈の流入する方向(末梢方向)に集まり、流入する異常動脈の周囲にリンパ腺が存在しあたたかも肺門様の構造を呈するものの2群に分かれると言う。①と②とでは病变部位に相違がある(②はすべてが下葉, S10)ばかりか①では正常肺の気管支に欠損があるが②では正常肺のそれに欠損がない。すなわち①と②とでは成因そのものが異なり、後者がその特異的な構造から本来の(先天的な)肺分画症であり、前者は正常肺の一部に何らかの変化が起こり2次的に炎症が加わり分画した別の疾患単位(例えば気管支閉鎖)とするのがよいという考え方である。

なるほど、この考え方にたてば著者らの症例は肺分画症とするよりは気管支閉鎖とするのが妥当である。しかし一方、気管支閉鎖の閉塞区域へは肺動脈と肺静脈は正常に分布し大動脈からの異常動脈はないという考え方もある⁹⁾。本症例を即座に気管支閉鎖と診断することに躊躇がないわけではない。まだまだ議論の余地はありそうである。ただ、異常動脈を確認すれば安易に「肺分画症」と診断してきた私自身を反省し、気管支走行にも注目した診断を今後は心がけたい。

文 献

- 1) 澤田宏志, 田村明子, 但馬啓子, 辻 靖博, 長田郁夫, 片山 章, 荻原嘉洋, 奥田浩史: 日小循誌 1999; 15: 692-696
- 2) 篠原 徹, 相場 純: 心房内臓錯位症候群. 高尾篤良編. 臨床発達心臓病学 第2版. 東京: 中外医学社, 1998: 373-379
- 3) Ruscazio M, Van Praagh S, Marras AR, Catani G, Iliceto S, Van Praagh R: Interrupted inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. Am J cardiol 1998; 81: 111-116
- 4) 篠原 徹, 横山達郎, 井上 知, 佐賀俊彦, 奥 秀喬: Total cavopulmonary shunt を行った心房臓器錯位症候群の1例. 小児科臨床 1992; 45: 1455-1459
- 5) Salomonowitz E, Castaneda-Zuniga WR, Bass JL, Lund G, Cragg AH, Amplatz K: Transhepatic collateral pathway due to vena caval obstruction. Am J Roentgenol 1984; 142: 1210-1212
- 6) 石田治雄, 初鹿野浩, 林 奂: 小児肺葉内肺分画症20例の検討 分画肺内気管支構造より. 日胸外会誌 1992; 40: 957-968
- 7) 石田治雄, 林 奂, 鎌形正一郎, 菅藤 啓, 広部誠一, 淵本康史, 近藤信哉, 伊藤真樹: 肺分画症の新しい考え方. 小児外科 1993; 25: 1231-1239
- 8) Pryce DM: Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. J Pathol Bact 1946; 58: 457-467
- 9) 益田貞彦, 中原和樹: 肺分画症と bronchial atresia. 小児外科 1993; 25: 1240-1246