

## 《症例報告》

## 肺血流シンチグラム上一側性肺欠損像を示した2症例

加藤 邦彦\*    高橋 恒男\*    原田 聡\*    広瀬 敦男\*  
佐々木康夫\*    柳澤 融\*    中里 龍彦\*\*

**要旨** 肺血流シンチグラム上、一側性肺欠損像を示した2症例を経験した。1例は先天性右肺動脈欠損症例であり、他の1例は慢性の肺炎に併発した体-肺循環吻合症例である。これらは異なる血行動態を示した。同様のシンチグラム所見を示す疾患は種々あるが、肺血流シンチグラムは非侵襲的に肺血流分布を見る上で有用であると考えられた。

## I. はじめに

肺血流シンチグラム上、一側性肺欠損像を示す原因として先天性、炎症性、腫瘍性、血管性などによる種々の病態がある。最近、われわれは孤立性右肺動脈欠損症と、慢性に経過する肺炎に併発した体-肺循環吻合の症例を1例ずつ経験した。これらの症例はそれぞれ興味深い血行動態を示し、診断上肺血流シンチグラムが有用であったので若干の考察を加え報告する。

## II. 症 例

## 症例1 7歳 男児

主訴：特になし。

既往歴および現病歴：在胎40週3,240gで出生後、特に愁訴なく生活していたが、小学校入学後の検診で胸部X線像に異常を指摘され本学附属病院を受診した。

入院時現症：身長126cm、体重22kg、血圧110/80mmHgで左右差は認めなかった。ただ、呼吸音は右胸部でやや減弱していた。

\* 岩手医科大学放射線科

\*\* 同 中央放射線部

受付：元年11月14日

最終稿受付：2年2月1日

別刷請求先：岩手県盛岡市内丸19-1 (☎020)

岩手医科大学放射線科

加 藤 邦 彦

血液生化学的検査および心電図に異常は認められなかった。

胸部X線像では右胸郭の低形成、縦隔の右方偏位、右肺野の血管陰影が不明瞭であり、左肺野の血管陰影の相対的増強を認めた(Fig. 1)。

<sup>99m</sup>Tc-MAA肺血流シンチグラムでは右肺血流が完全に欠如していた(Fig. 2)。

肺動脈造影では肺動脈主幹部はそのまま左肺動脈に移行し右肺動脈はまったく造影されず、同動脈が分岐するであろう部分の動脈壁は平滑であった(Fig. 3A)。大動脈造影像では遅い時期で、拡張した腕頭動脈の分枝が肺門部へ連絡していた(Fig. 3B)。

心カテーテル検査では肺動脈圧は正常で心内短絡は認められなかった。

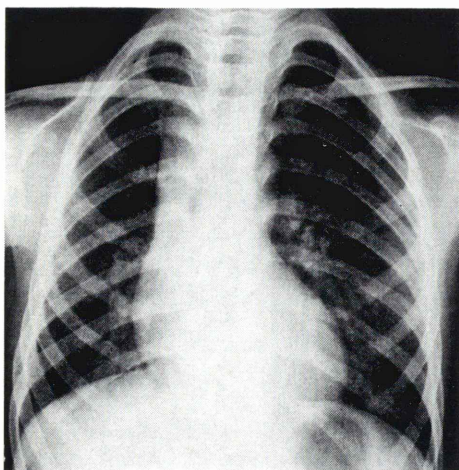
以上より、本症例は肺高血圧を伴わない先天性孤立性右肺動脈欠損症と診断された。

## 症例2 7歳 女児

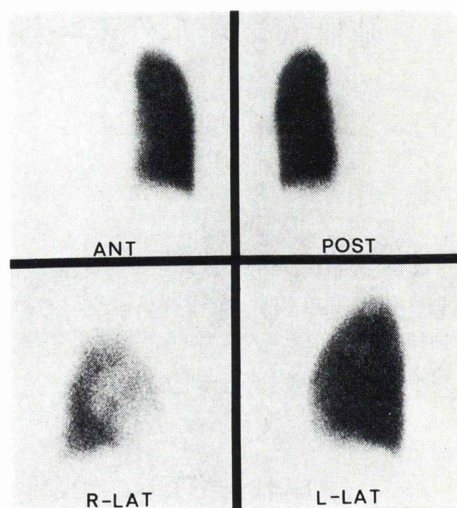
主訴：体重増加不良、易疲労感

既往歴および現病歴：在胎41週2,679gで仮死分娩にて出生、乳児期より哺乳力低下があり、体重増加不良で疲れやすかった。たびたび風邪をひくため近医受診、胸部X線像上右胸心と肺炎が疑われ、精査の目的で本学附属病院に入院した。

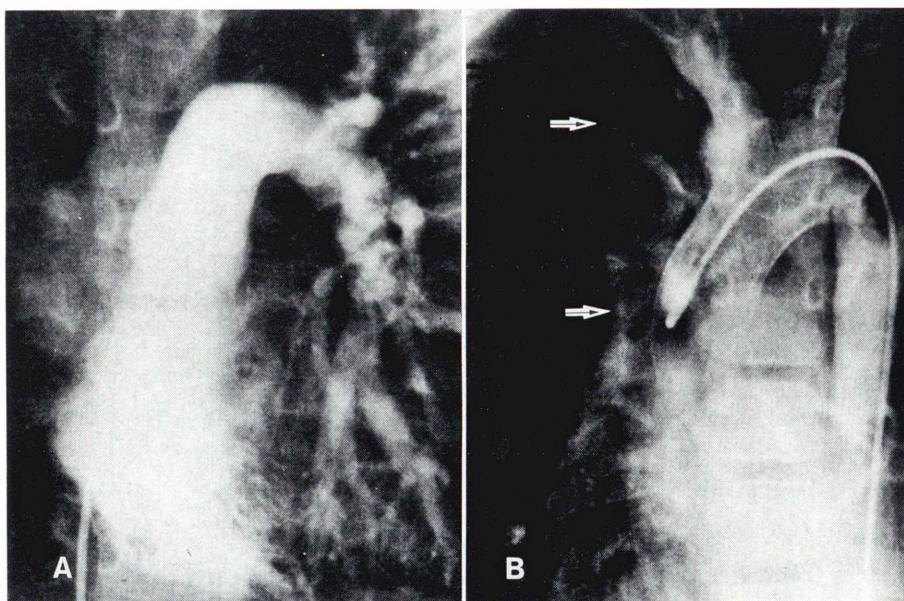
入院時現症：身長118cm、体重17kg、血圧98/58mmHgで左右差はなかった。右胸部は低形成であり、その背側下部に湿性ラ音を聴取した。



**Fig. 1** Posteroanterior view of the chest showing the hypoplastic right lung. The right hilum is relatively small when compared to the left side.



**Fig. 2** Perfusion scan of the lung with  $^{99m}\text{Tc}$ -MAA showing complete perfusion defect of the right lung.



**Fig. 3** Pulmonary arteriography showing agenesis of the right pulmonary artery (A). Aortography shows collateral arteries arising from the brachiocephalic artery and they communicate with the right pulmonary hilum (B). arrows: collateral arteries

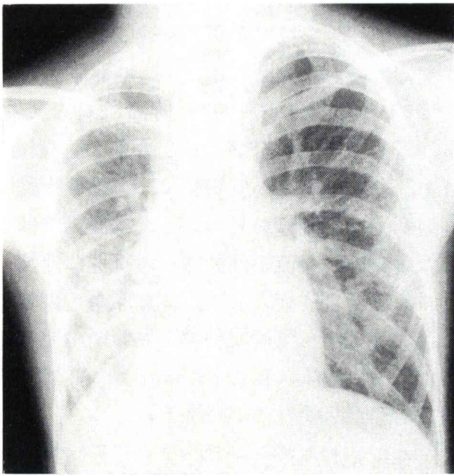


Fig. 4 Posteroanterior view of the chest showing volume loss of the right lung and mixed interstitial and alveolar patterns in the right lower lung field.

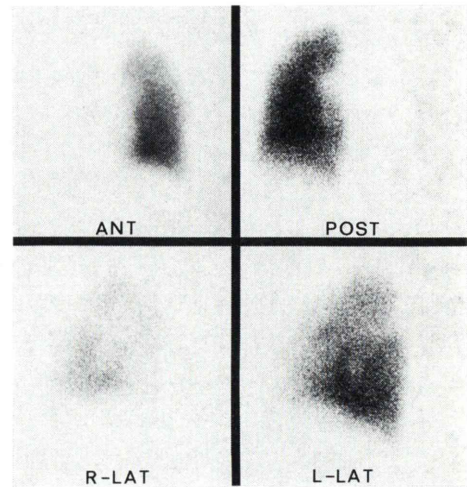


Fig. 5 Perfusion scan of the lung with  $^{99m}\text{Tc}$ -MAA showing complete perfusion defect of the right lung.

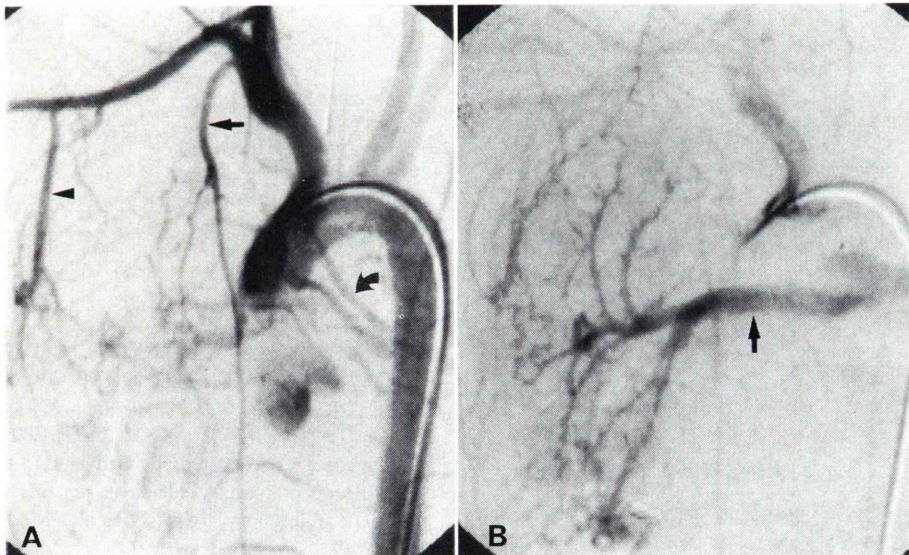


Fig. 6 Aortography (IADSA) shows anastomosis between the collateral arteries and peripheral branches of the right pulmonary artery (A). Internal mammary artery (arrow), lateral thoracic artery (arrow head), and bronchial artery (curved arrow). The right pulmonary artery (arrow) is filled with retrograde blood flow from the systemic collaterals (B).



心雑音やチアノーゼ、浮腫は認めなかった。

血液生化学検査上異常はなかったが、心電図では右軸偏位を認めた。

胸部X線像では右肺野の狭小化、縦隔の右方偏位、右下肺野に間質性および肺泡性病変の混在した異常影を認めた (Fig. 4)。

$^{99m}\text{Tc}$ -MAAによる肺血流シンチグラムでは右肺血流が完全に欠如していた (Fig. 5)。

大動脈造影 (IADSA) では右側の気管支動脈、肋間動脈、内胸動脈、外側胸動脈からの側副血行の著明な発達が見られ、胸膜、あるいは肺野の末梢部で肺動脈と吻合し (Fig. 6A)、右肺動脈が起始部まで逆行性に造影された (Fig. 6B)。

心カテーテル検査では肺動脈主幹部での肺動脈圧は正常で、心内短絡は認められなかった。

以上より、本症例は慢性に経過した肺炎に併発した体-肺循環吻合と診断された。

### III. 考 察

今回、われわれは肺血流シンチグラム上、右肺動脈欠損像を示した2症例を経験したが、これらは異なった血行動態を示した。

第一例目は、孤立性右肺動脈欠損症であり、本邦ではこれまでに12例の報告を見るにすぎない稀な疾患である<sup>1)</sup>。発生学的には動脈幹中隔の回転異常のため肺動脈欠損を生じ、しばしば肺動脈欠損側の肺門部へ大動脈の分枝からの血流を見るが、この分枝が上行大動脈から生じる場合と本症例のように腕頭動脈から生じる場合がある。前者は多くは乳児期に心不全で死亡するといわれる<sup>2)</sup>。孤立性一側性肺動脈欠損症は多くは無症状のまま経過するが、ときに運動負荷により肺高血圧を発症したり、高所性肺水腫を惹起した症例が報告されている<sup>3)</sup>。胸部X線像上、本症例のごとく患側肺の透過性の増加、患側肋間腔の狭小化、縦隔陰影の患側への偏位、患側血管影の減少と健側肺での増加などのほか、年長児や成人では側副血行の発達による患側の rib notching、網状血管陰影などが見られることがある<sup>4,5)</sup>。

第二例目は、肺の慢性炎症性疾患により体循環

系の血管と肺動脈との間に吻合が生じた症例である。この吻合が生じる原因として、炎症による肺動脈の血流減少を補うため、生理的に存在する微小な血管吻合が拡大することにより側副血行が形成されると考えられている<sup>6)</sup>。側副血行として気管支動脈-肺動脈吻合がもっとも多く見られ、このほか、内胸動脈、外側胸動脈、下横隔膜動脈などの側副血行の発達が見られる。本症例ではこれらの体循環系の血流が肺動脈へ逆行性に灌流していた。本症の合併症として、体循環からの容量負荷による心不全、気管支粘膜の血管網の発達に伴う咯血などがみられることがあり、塞栓術<sup>7,8)</sup>や外科的治療が必要なことがある。

このほか、肺血流シンチグラムにて一側性肺欠損像を示す疾患として、肺癌や血栓、塞栓による後天性肺動脈閉塞、ファロー四徴症などの先天性心疾患、気管支異物、肺静脈閉塞、大動脈炎症候群などがあり、疾患特異性に乏しいといえるが、自覚症状、理学所見、胸部X線像の観点から第一例目のごとく先天性奇形を疑われる症例や、第二例目のように肺炎、肺膿瘍などによる高度の肺実質障害を伴う場合などでは、肺血流シンチグラムはとくに小児において非侵襲的なことから、肺血流障害の部位および程度を見るためのスクリーニングに優れ、また治療方針の決定や経過観察に有用であると考えられる。

### 文 献

- 1) 南沢 亨, 近藤治郎, 伊達隆二, 他: 孤立性右肺動脈欠損症の1症例. 心臓 20: 703-708, 1988
- 2) 門間和夫, 高尾篤良, 斉藤正敏: 心内奇形を伴わない右肺動脈欠損症. 心臓 3: 70-77, 1971
- 3) Hackett PH, Creagh CE, Grover RF, et al: High-altitude pulmonary edema in persons without the right pulmonary artery. N Engl J Med 302: 1070, 1980
- 4) Wyman SM: Congenital absence of a pulmonary artery. Radiology 62: 321, 1954
- 5) Pool PE, Vogel JHK, Blount SG: Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. Am J Cardiol 10: 706, 1962
- 6) Botenga ASJ: The role of broncho-pulmonary anastomosis in chronic inflammatory process of the lung. AJR 104: 829-837, 1968

- 7) Stephen LK, Jean SK, Sally EM, et al: Embolization of systemic to pulmonary artery collaterals in pulmonary atresia. *Am J Cardiol* **58**: 1130-1132, 1986
- 8) Juan FL, Antoinette SG, Douglas CS, et al: Systemic-to-pulmonary collateral vessels and shunt: Treatment with embolization. *Radiology* **169**: 671-676, 1988

### Summary

#### Unilateral Absence of Pulmonary Perfusion by Lung Scanning with $^{99m}\text{Tc}$ -MAA: Report of Two Cases

Kunihiko KATO\*, Tsuneo TAKAHASHI\*, Satoshi HARADA\*, Atsuo HIROSE\*, Yasuo SASAKI\*, Toru YANAGISAWA\* and Tatsuhiko NAKASATO\*\*

\*Department of Radiology, Iwate Medical University

\*\*Center of Radiological Science, Iwate Medical University

Unilateral absence of pulmonary artery perfusion by  $^{99m}\text{Tc}$ -MAA lung scanning is associated with a variety of congenital, inflammatory, neoplastic, vascular etiologies. We present of two cases of this scan abnormality. One case had isolated agenesis of the right pulmonary artery and the other was the systemic-to-pulmonary artery fistula associated with recurrent pneumonia.

Although pulmonary angiography, including IVDSA, is indicated to rule out other possibilities, eg. thromboembolism, radionuclide perfusion scan is a non-invasive method suitable for the screening.

**Key words:**  $^{99m}\text{Tc}$ -MAA pulmonary perfusion scan, Unilateral defect of the lung, Systemic-to-pulmonary artery fistula, Isolated absence of the right pulmonary artery.