

M. avium complex の肺感染に難治性の気胸を併発し、左肺全摘で判明した左肺形成不全の 1 成人例

¹平田 世雄 ²辻 英一

要旨：患者は52歳男性、Wolff-Parkinson-White's syndrome (以下 WPW 症候群と略)を合併し、短期間に肺病変が進行拡大して病期 I/II 2 で来院、検痰の結果 *Mycobacterium intracellulare* (以下 MAC と略)と判明した。化学療法開始10カ月後より気胸を併発し、難治で緊張性気胸に移行したため受診1年2カ月で左肺を全摘した。上葉は舌区の欠損、S³に鶏卵大の含気性の先天性肺嚢胞形成と、残余の後肺尖区は MAC 症による無気肺硬化を認めた。一方下葉は胸膜の短縮による変形、下縁の鈍化挙上と S⁶の MAC 症病変で、左肺は一層含気の低下を招き合併した気胸は難治と判明した。術後 PaO₂が初診時の76.6 torr より99.2 torr に上昇し、合併症もなく、患者は早期に軽快退院した。本症例は肺の末梢気道と肺実質の形成不全であり、このような形成不全肺は感染を受けやすいといわれているが、抗酸菌感染の報告は少ない。

キーワード：肺 *Mycobacterium avium* complex 感染症、肺形成不全、先天性肺嚢胞、WPW 症候群、無気肺硬化

はじめに

WPW 症候群を合併し、精神分裂病として治療中の52歳男性が、MACによる肺感染症で来院した。化学療法開始10カ月後より難治性の気胸を合併し、外科的に左肺全摘を施行し、形成不全に合併した肺 MAC 症と判明した1例を経験した。肺 MAC 症の基礎疾患としての肺形成不全の報告は少なく、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：52歳男性。無職であるが、元潜水関係の仕事に従事していた。

喫煙歴：30本/日、30年。

主 訴：咳嗽、胸部異常影の指摘。

既往歴：昭和50年から精神分裂病と診断され、現在も薬物治療を受けている。胸部疾患の罹患歴はない。

現病歴：平成10年7月、2カ月前から咳が出ることで来院したが、春の住民検診で既に胸部 X 線写真で左鎖骨下に軽度の浸潤影を指摘されていた。Fig. 1 (a)は来

院時の胸部 X 線像である。左肺は後肺尖区より S⁶にかけて多発性の空洞を含む浸潤影を示し、進行悪化の急速な肺結核特有の胸部 X 線所見と診断した。

第1回目入院時所見：身長172 cm、体重55.5 kg、体温36.5 °C、血圧109/69 mmHg、脈拍94/分 整、眼瞼結膜に貧血なく、表在性リンパ節触知せず。胸部理学所見で心音清、左上肺野は濁音を呈し呼吸音の減弱を認めた。腹部に異常なく、肝脾は触知せず。ECG所見で WPW 症候群の合併と判明した。

Table は入院時の検査所見である。血沈の促進、CRP の高値、PaO₂の低下を認めたが、血算、血清生化学は正常であった。喀痰抗酸菌検査でガフキー 3 号、気管支鏡検体でガフキー 5 号相当を証明したが、その際には左気管支分岐異常、すなわち舌区支の欠損に気付かなかった。

間もなく MAC と判明したため、RFP、INH、EB に CAM を追加投与した。Fig. 1 (b) (c) は入院時の胸部 CT 像である。左胸部は右に比し小さく、左肺は後肺尖区から S⁶にかけて多発性の硬壁性空洞を含む荒蕪肺様の所

¹館山病院, ²東京大学医学部第三外科

連絡先：平田世雄, 館山病院, 〒294-0037 千葉県館山市長須賀196

(Received 17 Feb. 2003/Accepted 17 Aug. 2003)

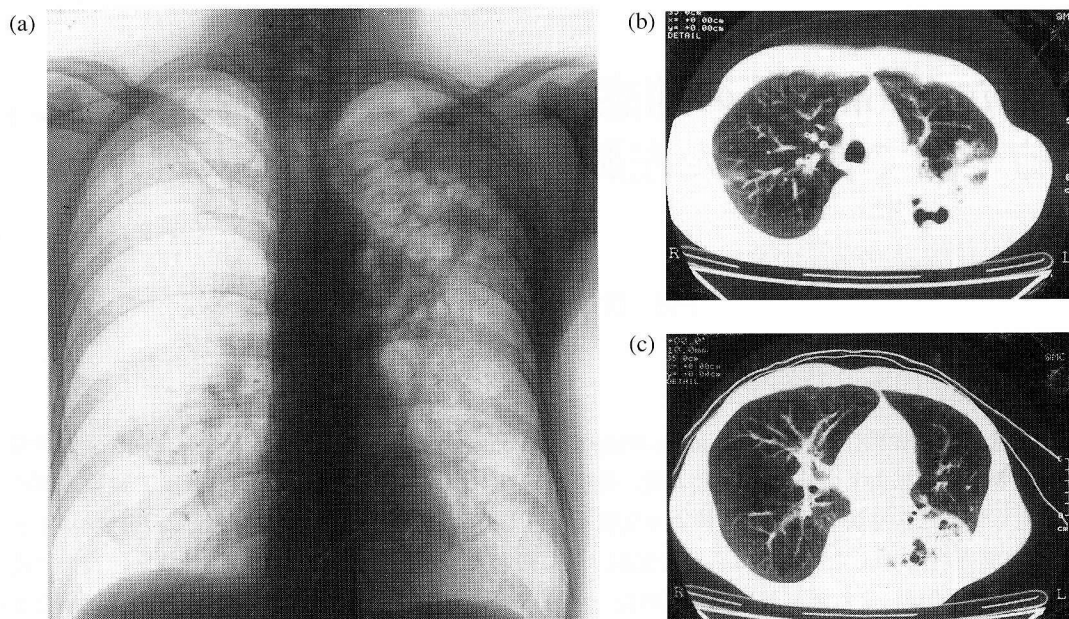


Fig. 1 (a) Chest radiograph at the initial visit showed infiltrative shadows with multiple cavities in the left apico-posterior region. (b) (c) Chest CT on admission demonstrated multiple sclerotic cavities in the left apico-posterior region, otherwise mild hyperlucency in the neighboring S³ anteriorly, asymmetry in the both side of the thorax and mediastinal shift to the left.

Table Laboratory data on admission

Hematology		Chemistry	
WBC	7000 / μ l	Tp	7.2 g/dl
Neutro	52.9 %	Alb	3.4 g/dl
Eosin	2.8 %	A/G	0.89
Mono	7.4 %	GOT	18 IU/l
Lymph	36.5 %	GPT	25 IU/l
RBC	455×10^4 / μ l	LDH	306 IU/l
Hb	12.1 g/dl	ALP	121 IU/l
Ht	37.5 %	BUN	11.7 mg/dl
Plt	40.4×10^4 / μ l	Cr	0.53 mg/dl
ESR	72 mm/h	Na	139 mEq/L
CRP	10.5 mg/dl	K	3.7 mEq/L
PPD	$\frac{0}{10 \times 8}$ mm	Cl	102 mEq/L
Sputa (smear) : Gaffky 3		TG	104 mg/dl
Blood Gas Analysis		Glu	99 mg/dl
PH	7.472	γ -GTP	99 IU/l
PaCO ₂	33.0 torr	T-Chol	162 mg/dl
PaO ₂	76.6 torr		
Urine			
protein (-)			
glucose (-)			

見であるが、隣接する前方のS³に病変がなく気腫様であるが、嚢胞を思わせるほどの透亮像ではない。

入院後化学療法でも菌は陰性化せず、翌年1月1クール終了後に退院、以降外来通院で治療を継続した。当時の胸部X線像は、縦隔の左方偏位、肋骨横隔膜角の鈍化など病巣の縮小軽快を思わせる像を示した。

受診10カ月後の同年6月、軽度の呼吸困難を訴えた。胸部X線像で患側の気胸を認めたため入院、胸腔ドレナージを行ったがエアリークが強く、皮下気腫が著明なため近医に依頼し、胸腔鏡下手術を受け一時的にエアリークは止まった。しかしまもなく気胸が再発し、外来でフラッターバルブを装着して経過を観察した。その後

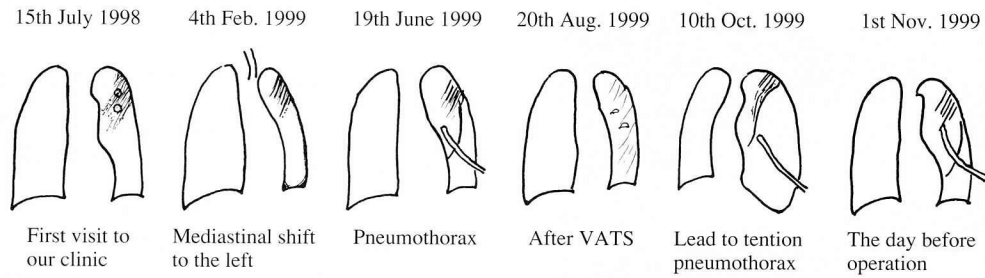


Fig. 2 Clinical course of the chest X-ray findings

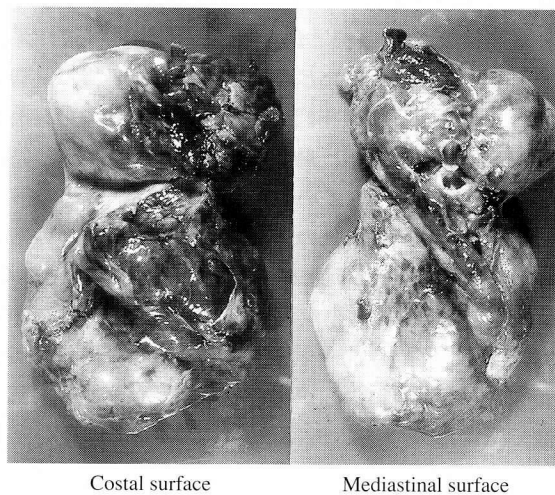


Fig. 3 Excised left lung

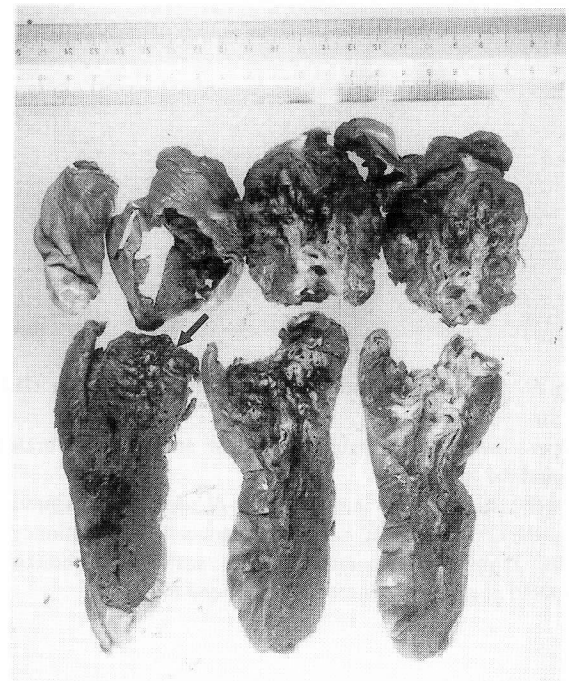


Fig. 4 Cut surface of the left lung

Upper lobe showing defect of lingula and formation of single congenital air-filled parenchymal cyst in size of 5 × 6 cm in the S³ and atelectatic induration in the remaining upper lobe. Lower lobe showing marked deformity and a walnut-sized atelectatic induration in the S⁶ (arrow).

次第に緊張性気胸に移行，排菌の持続と対側肺への病巣拡大の危惧で，手術を目的に10月下旬入院した。

再入院時所見：体重56 kg，体温36.5℃，脈拍102/分整，喀痰ガフキー2号，PaO₂ 72.5 torr，PaCO₂ 38.2 torr，血算，血清生化学所見に著変なく，血沈30 mm/h，胸部X線像は典型的な緊張性気胸の像を示した。入院後直ちに低圧持続吸引を施行し，緊張性気胸は解除され左肺はある程度膨張したが，相変わらず下肺野に巨大な死腔を形成しているため，入院1週間後に開胸し左肺を全摘した。Fig. 2は手術するまでの胸部X線像の推移を示したものである。

主な手術所見を挙げると，①左肺は肺尖からS⁶にかけて胸壁と癒着性に癒着し，剝離に際し肺実質を穿破し，エアリークテストができず気胸を起こした局所の確定ができなかった。②上葉は舌区の欠損と下葉の変型，伸展不良で肺底部と横隔膜との間に巨大な死腔を形成していた。③切除に際し異常血管の流入はないが，上葉の気管支は舌区支の欠損で上区支のみであった。④WPW症候群を合併しているためか，術中2度の血圧低下を伴った頻脈発作を起こし，手術時間が延長した。

手術後の経過：術直後よりPaO₂はルームエアで

99.2 torrに上昇し，合併症や対側肺の吸引撒布もなく，患者は3週間後に退院した。現在2年以上を経過しているが，呼吸器系に関しては問題はない。

切除した左肺の病理所見：切除した左肺はFig. 3のように，上葉は舌区が欠損した上大区のみを外観で，胸壁と癒着性に癒着した後肺尖区は，MAC症で硬化して含気性がなく，これに反し癒着のない残存のS³は風船様で軟らかい。一方下葉は胸膜の短縮による変形，伸展不良が目立った。断面を固定標本(Fig. 4)で見ると，喫煙の影響と思われる炭粉沈着を認めた。胸膜癒着のあった後肺尖区はMAC症による無気肺硬化¹⁾で，空洞形成はあるが虚脱して目立たない。これに隣接する癒着のない

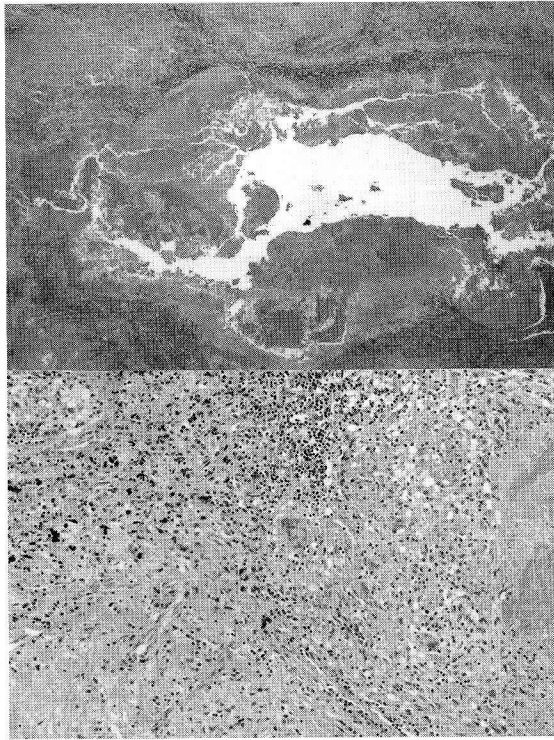


Fig. 5 Microscopic findings of atelectatic induration (H.E. stain)

Upper: lower power magnification of atelectatic induration around the cavity.

Lower: high power magnification of atelectatic induration near the cavity showing Langhans' giant cells with histiocytic cells, lymphocytes combined with scattered anthracotic-pigment phagocytosed macrophages around fibrosis.

S³は鶏卵大の肺嚢胞で占められ、嚢内は滲出液はなく含気性で、内壁は肺実質が露出し、壁に4個のリンパ組織と思われる米粒大の小結節の付着を認め、そのいずれもが断面で中心に乾酪壊死を認めた以外、MAC症の病変が嚢胞内に波及している所見はなかった。嚢胞底部に先天的に閉鎖したB³の気管支断端を確認した。なお嚢胞を形成するS³と無気肺硬化を起こした後肺尖区との間の肋骨面には、左上葉前方裂溝²⁾に当たる胸膜の異常裂が介在していたが、気胸の原因である嚢胞破裂の跡は確認できなかった。一方下葉はS⁶にのみMAC症による胡桃大の硬化巣を認めるのみで、肺底区にはMAC症の撒布巣はなく、胸膜下に3個のプラを認めたものの、気腫と炭粉沈着が主な所見であった。Fig. 5は無気肺硬化の組織像である。

以上より形成不全の左肺にMACが感染し、MAC症による無気肺硬化で左肺は一層弾性の低下、容積の減少をきたし、合併した気胸はより難治であることが判明した。

考 察

本症例はWPW症候群を合併した左肺の形成不全に感染した肺MAC症で、病変の進行が速く、その上受診10カ月後より気胸を合併し、難治で排菌が持続していたため、受診1年2カ月に左肺を全摘し、手術で初めて形成異常の詳細が判明した1例であった。

肺非定型抗酸菌症の中でも外科療法の対象となるのは薬剤感受性が低く、頻度の高いMAC症であることは当然である。稲垣ら³⁾は手術した肺非定型抗酸菌症49例中MAC症が81.8%を占め、既往歴および合併症として先行した肺結核例が19例と最も多く、消化器手術、悪性腫瘍、糖尿病、腎疾患などの全身性および塵肺、気胸など肺の局所性の防御機能低下例を挙げ、小松ら⁴⁾も手術した肺MAC症74例中、肺結核の既往歴は62例と先行する抗酸菌症例が最も多いと報告している。

形成異常肺は発育成長の過程で感染を受けやすいといわれているが、本症例は過去に肺炎の既往が明瞭でなく、52歳で突然肺MAC感染症で来院した。一般的に肺非定型抗酸菌症は肺外合併症を有する例も、呼吸器基礎疾患を有する例も、共に男性が女性より頻度が高く、胸部X線像で空洞形成のある例は、男性が女性より多いと報告⁵⁾されている。

本症例は来院時のPaO₂が76.6 torr、手術前が72.5 torr、そして術直後より99.2 torrに上昇した。この改善は術前の血管造影やシャント率測定など詳細な検討はないが、病巣内に生じていた肺内シャントが除去されたためと考えられる。

一般的に肺の形成異常は左肺に多く^{6)~8)}、60%は他の奇形を合併し、その25%は循環系で大部分は心弁膜障害ともいわれている⁶⁾。本症例はWPW症候群を合併していた。

肺の形成不全の臨床的特徴は、感染を繰り返しやすいことである。画像では患側肺の容積減少による変化^{6)~8)~10)}とされているが、一般的に診断困難で報告が少ないのが実情である。本症例は来院時の胸部CT像で既に左胸郭の狭小化、軽度の縦隔患側偏位を認めた。その後MAC症の進行で一層患側の縦隔偏位を強め、病巣の無気肺硬化や気胸による肺虚脱が重なり、MAC症の軽快と誤認しやすい胸部X線所見を示した。

肺MAC症の平均年齢は倉沢ら¹¹⁾によれば66.2歳と60歳以上であるのに比べ、本症例は52歳と比較的若いのが、外科療法を受けた症例の平均年齢は50.7歳³⁾、または40歳代⁴⁾が最も多いという報告に近似している。

本症例に合併した気胸の瘻孔の部位は、胸壁と癒着性に癒着した後肺尖区の無気肺硬化巣と、癒着のない嚢胞との境界に介在する左上葉前方裂溝付近が最も疑わし

かったが、胸腔鏡下手術でも確定困難な箇所であった。

本症例の低形成は Clements や Warner¹²⁾ が記載しているように末梢気道と肺実質の奇型で、上葉は舌区の欠損と S³ の嚢胞形成であり、嚢胞は単一、鶏卵大で滲出液はなく、空気を充満した気腫様嚢胞 (air-filled congenital parenchymal cyst) で、底部に先天的に閉鎖した気管支断端を認めた。嚢胞の表面の胸膜は正常で、外観上気腫性嚢胞と異なり胸膜面より凸になって突出していないため、断面を見ないかぎり嚢胞と診断するのは困難である。一方 CT 画像でも気腫性嚢胞ほど明瞭に描出されず、空気を充満した気腫型の先天性肺嚢胞の診断は困難であると Clements や Warner¹²⁾ も述べている。嚢胞の数は単発が 38%、多発が 62% で、単発は通常肺の辺縁で下葉に見られると記載し、Spencer¹³⁾ もこのような S³ の辺縁に発生した先天性嚢胞を、中枢型に対し末梢型と呼んでいる。

一方下肺葉の胸膜の短縮による変形は、後天的変化という可能性もあるが、主として縦隔側胸膜であることや、変形が大きいことから、上葉同様肺実質形成異常に伴う胸膜短縮の因子も含まれていると解したい。

最後に MAC 症の病変が嚢胞を避けたことは、嚢胞内に抗酸菌感染を合併したという今までの多くの報告と異なる。おそらく本症例は先天性気管支閉鎖により経気管支撒布を、また左上葉前方裂溝から隣接する後肺尖区の病変の波及阻止など、先天的変化が感染阻止に役立ったと考えられた。

結 語

今回胸部 X 線所見 I II 2 で来院し、WPW 症候群を合併した 52 歳男性の進行の速い肺 MAC 症に対し、化学療法施行中に難治性の気胸を併発、外科的に左肺を全摘し、

切除標本で形成不全と判明した 1 例を供覧した。術後患者の PaO₂ が 70 torr 台から 99.2 torr に上昇し、合併症もなく早期に退院した外科的適応のよい症例であった。

文 献

- 1) 岩井和郎編：「結核病学」，基礎・臨床編，第 3 版，結核予防会，東京，1992，137.
- 2) 馬渡 徹，村野督央，森下清文，他：左肺異常裂の解剖学的検討．日胸外会誌．2000；48：増刊 408.
- 3) 稲垣敬三，荒井他嘉司，天野 眞，他：肺非定型抗酸菌に対する外科療法の役割．結核．1991；66：769-774.
- 4) 小松彦太郎，片山 透，福島 鼎，他：非定型抗酸菌症の外科療法．結核．1997；72：49-52.
- 5) 坂谷光則：非定型抗酸菌症の疫学と臨床．結核．1999；74：377-384.
- 6) 本間日臣：肺の形成不全症．「呼吸器病学」，北本 治編，医学書院，東京，1968，779-781.
- 7) Spencer H：Pathology of the lung. 4th eds. Pergamon Press, Oxford, 1985, 85.
- 8) Seaton D, Seaton A：Anomalies involving the lung parenchyma. Crofton & Dauglass' Respiratory Diseases, 5th ed. Blackwell Scientific Publication, Oxford, 2000, 1313.
- 9) Hinshaw HC, Murray JF：Diseases of the Chest, Igaku-Shoin/Saunders International ed., Tokyo, 1980, 189.
- 10) Fraser RG, Peter Pale JS.：Diagnosis of Diseases of the Chest. W.B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toront, 1970, 569.
- 11) 倉沢卓也，池田宣昭，佐藤敦夫，他：肺の非定型抗酸菌症の臨床的検討．結核．1995；70：621-628.
- 12) Clements BS, Warner JO：Malformation of small airways and lung parenchyma. Respiratory Medicine. Brewis RAL et al. eds, W.B. Saunders, 1990, 409-438.
- 13) Spencer H：Pathology of the lung. 4th eds. Pergamon Press, Oxford, 1985；98.

Case Report

AN ADULT CASE OF HYPOPLASIA OF THE LEFT LUNG DISCLOSED BY PNEUMONECTOMY FOR PULMONARY *M. AVIUM* COMPLEX INFECTION ASSOCIATED WITH INTRACTABLE PNEUMOTHORAX¹Seiyu HIRATA and ²Eiichi TSUJI

Abstract A case of W-P-W syndrome complicated with pulmonary hypoplasia disclosed by pneumonectomy for pulmonary *Mycobacterium avium* complex infection associated with intractable pneumothorax was reported. A male patient aged 52 years consulted our clinic with chief complaints of cough and abnormal shadows on his chest radiogram, which was consistent with mycobacteriosis on his left lung. MAC infection was soon confirmed by sputum examination and he was treated with RFP, EB, INH combined with CAM. In spite of the chemotherapy, sputum examination of the patient remained positive. Furthermore, eleven months after initiating the treatment, an intractable pneumothorax concurrent with a large dead space at the left lower lung field was consistently observed on his chest radiogram. Therefore, he was first treated by video assisted thoracoscopic surgery, but soon relapsed which led to tension pneumothorax gradually. Consequently, a left pneumonectomy had to be performed and the following developmental abnormalities combined with pathological changes caused by MAC infection were disclosed: concerning the upper lobe, defect of lingula, formation of a peripheral type of congenital air-filled parenchymal cyst measuring 5 × 6 cm in S³, and atelectatic induration caused by MAC infection on the remaining part of the upper lobe where strong adhesion was seen between the chest wall and the lung. Concerning the lower lobe, congenital shortening of visceral pleura, mainly mediastinal surface,

causing marked deformity of the lower lobe with elevation of margo inferior. This created a large dead space between the lower lobe and diaphragm, and formation of a walnut-sized nest of atelectatic induration caused by MAC infection in S⁶. The patient's post-operative clinical course was uneventful and his arterial blood gas was elevated from 76 torr to 99.2 torr. He was discharged three weeks after the operation.

Several controversial issues relating to this case were discussed; the predisposition existing on the hypoplastic lung to MAC infection, the possible reason why the congenital pulmonary cyst was not involved in MAC infection, the location of perforation of the upper lobe that caused intractable pneumothorax, and the difficulty in diagnosing congenital air-filled bullous parenchymal cyst by current conventional chest radiogram.

Key words : Pulmonary *Mycobacterium avium* complex infection, Pulmonary hypoplasia, Congenital pulmonary cyst, W-P-W syndrome, Atelectatic induration

¹Tateyama Hospital, ²Third Department of Surgery, Tokyo University School of Medicine

Correspondence to: Seiyu HIRATA, Tateyama Hospital, 196 Nagasuka, Tateyama-shi, Chiba 294-0037 Japan.