

局所性肺過膨張を伴なう気管支嚢腫 (bronchocele)

京都市立病院呼吸器科

日置辰一郎, 中島 道郎, 立石 昭三, 浜本 康平
坂井 隆, 生駒 静正

京都大学結核胸部疾患研究所

辻 周介, 小原 幸信, 宮城征四郎, 佐藤 篤彦

三菱京都病院

小 松 幹 雄

— 1 —

気管支嚢腫 (bronchocele) は、発育の早期に何らかの原因によって区域以下の気管支が閉鎖して、その末梢気管支内に分泌物が貯溜して形成されるものと考えられる。このことについては、既に1953年に Ramsay ら¹⁾ が記載している。ところがその末梢領域の肺は正常の気道が閉塞しているにも拘らず、無気肺にならずにむしろ屢々局所性過膨張を来している。斯様に区域気管支の閉鎖とそれが関係している区域の換気状態は極めて興味ある問題である。もし肺葉気管支に閉鎖が起ると、その肺葉は常に無気肺を招来する。しかし区域気管支の閉塞では、所属肺区域の容量の変化は来すが、無気肺になるとは限らないのである。mucoceleによる区域気管支閉塞の症例報告を集めてみると、周囲の肺組織に注目した記載のあるものの殆んどは局所性過膨張を認めている。このことに関しては、既に1966年 Curry & Curry²⁾ が一応その報告の中で述べているが、その後もこれと類似の報告が散見され、1970年 Talner ら³⁾ が自験例を合せて21例について報告している。しかし尚 bronchocele の発生と末梢肺域の過膨張の成立機序などについては不詳な点が多い。

そこで吾々は bronchocele とその類似疾患について逆行性に胸部X線像の経過を観察し、気管支造影、肺血管造影などを含む各種のX線検査の後に病変部を切除し、局所の状態を精査し得たので報告し、更に考察を加えることとした。

— 2 —

症例1. 9才の男。生後10カ月で父方の祖父が健康診断で老人性肺結核と診断されたため、家族検診を受けて異常陰影を注意され、胸部X線直接撮影 (図1) によって左肺門に近い塊状陰影と左肺上野の透過性増大を認められた。それまで全く健康であったが、その頃から時々咳嗽や発熱をみることもあり、屢々胸部X線検査を受けていた。2才の時のX線像では腫瘤状陰影は2.0×2.0cmとなり、内部に透亮と鏡面像を認めるようになった。3才の時に発熱があり、京都市立病院小児科に入院したが、この時には透亮と鏡面像を伴った嚢腫状陰影の下方に没潤像が出現していた。入院時の赤沈値は1時間32mm、末梢血白血球数10,300、37.5°C以下の微熱があった。入院後抗生剤の投与によって解熱し、一般状態も良好となり、周囲の没潤陰影

も減少したので3週間後退院している。その後も毎年の検診でX線上“要注意”にはなるが、自覚症状も少いので放置されていた。昭和45年春(8才)の検診で手術をすすめられたが、更に1年間経過を観察の後、手術を受けるために昭和46年8月京都市立病院呼吸器科に入院した。

入院時身長135cm, 体重26kg, やや小柄で活発な少年。体温37°C, 脈搏90, 呼吸24, 血圧104/50mmHg, ツ反応陰性。尿に異常所見なく, 赤沈1時間値8, 末梢血は白血球数, 血液像, 血清電解質, 総蛋白量及び蛋白分画などは正常であり, CRP(-), RAT(-)。ECG正常。換気機能, 動脈血ガス分圧も正常。喀痰中の結核菌陰性。尚血清蛋白の免疫亜分画も正常値で, α_1 -antitrypsin も正常であった。

胸部X線上の囊腫状陰影は図2に示す如く4.0×3.0cmの類円形となり, 左上中肺野は透過性が増大し, 正面像で見ると過膨張のために左肺は脊柱影の右端に達している。断層撮影像では囊腫状陰影の末梢側に2・3の突起様構造物が認められる。気管支造影を行なうと(図3), 左上下葉枝は共に肺野の下半分に圧排され, B₄₊₅とB₃は同じ位の大きさにみえ, B₁₊₂の欠除が認められる。肺血管造影では(図4)左A₃, A₁₊₂の起始部は正常位置にあるが, その末梢は気管支造影像に相応して細く且つ粗く肺野に分布し, 囊腫様陰影との連絡は認められなかった。

8月11日左開胸が行なわれた。開胸時左肺上葉は全体が気腫状に膨張し, 空気のとらえ込み現象によって肺は縮小し難かった。囊腫を含めてS₁₊₂, S₃の区域切除が行なわれた。切除後囊腔を切開すると黄緑色の粘液が流出し, その内腔から肺門側の気管支内腔との連絡を探したが見当らず, 盲端に終わっていた。末梢方向に気管支内腔をたどると, 腔より3本の先細りの拡張した気管支が伸びていた(図9)。

切除肺を組織学的に検討すると, 囊腔の内面は大部分が絨毛上皮に覆われているが, 一部には癩痕性の結合織が露出していた。囊腔周囲の肺実質内には細気管支が比較的密に存在し, その内腔には崩壊した細胞片を混えた浸出物のつままったものが散見された。肺胞腔は含気性に乏

しく, 間質は結合織の増加とリンパ球及び形質細胞の浸潤のために肥厚しているものがみられた。このことは気管支の閉塞によって腔内に分泌物の貯溜を来たし, 周囲に炎症を繰り返したことを示すものである。一方囊腔より離れた末梢部では, 線維増殖を伴った小さい無気肺の部分もみられるが, 大部分は肺気腫像を示していた(図10, 11)。又隣接したB₃の気管支壁の軟骨は乏しく, B₃区域気管支の發育不全を思わせる所見であった。

手術後遺残した上葉舌部は, 一時無気肺となった後過膨張となったが再び無気肺となり, 萎縮して来ている。下葉は大体正常の大きさに復帰したが, 現在でも左下葉の血管影は右肺の血管と比較すると可成り細く, この症例は bronchocele 以外にも, 左肺に發育異常の存在することを思わせるものである。

症例2. 14才の女。小学校1年生(6才)の検診で胸部に異常を發見され, その後2年間のSM・PAS・INAH投薬を受けていたが, 胃障害が出現して中止した。幼児期より咳嗽と共に膿性の痰が出ていたが, 学校を休む程のことはなかった。10才の時から再び抗結核薬の投与を3年間受けたが, X線所見に好転がみられなかったので, 昭和43年6月京大胸部研に紹介されて来た。

入院時の所見の大略は, 体格, 栄養共に中等度で, 血液, 血清, 尿などの一般的な臨床検査は正常であった。ECG, 換気機能も正常。ツ反応は陽性。胸部X線像(図5)は数年前と入院時とは殆んど変化していなかった。即ち右上野は異常に明るく, 右肺門近くに直径2cmの鏡面像を伴った薄壁の囊腫状陰影があり, その下内方で右縦隔洞影に連なって8×6cm大の塊状陰影が認められた。この中にも明瞭な鏡面像が認められた。気管支造影では右上葉気管支は第2肋間以下に圧排されていた。

8月9日開胸が行なわれ, 下内方の大きな囊腫と気腫部の一部が切除された。組織学的には囊腫の壁は一層の絨毛上皮で覆われており, 粘膜下の一部には小さい軟骨組織, 粘液腺および筋束が見られ, これらの所見はこの囊腫が気管

支性のものであることを示している(図12)。気腫部の組織は**症例1**と殆んど同じであった(図13)。

症例3. 21才の女。この症例も小学校1年生(6才)の時に検診で異常陰影を指摘された。当時からツ反応は陽性。その後も治療は受けていなかった。

昭和43年就職のための健康診断で胸部X線検査も受けたが、特に注意はされなかった。同年7月全身倦怠感が強くなり、地区の保健所で胸部X線検査を受け、異常を指摘されて7月25日京大胸部研に入院した。

入院時の血液、血清及び尿などの一般検査では異常なく、ECG、換気機能も正常であった。胸部X線像では左肺門上部に3×2cmの鏡面像を伴った薄壁囊腫状陰影を認め、左上肺野は肺紋理に乏しく、軽度の透過性増大が認められた(図6)。気管支造影では左上葉気管支は第2肋間以下に圧排され、左上葉上部の気腫性変化を思わせる像であった。

8月23日開胸が行なわれ、左S₁₊₂、S₃の区域切除術が行なわれた。切除肺の組織所見は症例1.2と極めてよく類似していた。

症例4. 26才の男。家族歴、既往歴に特記すべきものはない。昭和28年入社して以来毎年の検診で異常を指摘されたことはなかったが、昭和37年の検診で異常を指摘された。しかし逆行性に間接フィルムを検討すると、34年6月以降には左B₁₊₂の気管支起始部と思われるところに、索状の異常陰影と思われるものが存在していた。尚ツ反応は昭和34年までは陰性で、BCG接種を受けていた。

昭和37年5月、上記所見のため三菱京都病院に入院した。入院時自覚症状はなく、一般状態も良好であった。ツ反応は15×12mmの陽性であったが、喀痰中の結核菌は塗沫・培養共に陰性であった。赤沈は1時間6mm。ECG、換気機能も正常。血液その他の一般臨床検査も特に異常は認めなかった。

胸部X線所見は図7の如く、左肺門部から上側方に向かってB₁₊₂の方向に可成り太い塊状乃至樹枝状に分岐した陰影が認められた。気管支

造影ではB_{1+2c}は、分岐部より1cm位末梢部で閉塞していた(図8)。

最初、入院3年前迄はツ反応が陰性であり、その後陽転していることも考えて肺結核をも疑い、SM・PAS・INHの3者併用療法が行なわれたがX線像は不変のままであった。そこで耐性菌感染をも考慮してKM・CS等の二次薬に変更してみたが、やはりX線所見には改善がみられなかったため、昭和38年9月16日左S₁₊₂、S₃の区域切除が施行された。

手術時肋膜癒着は全く認められず、S₁₊₂に断層写真(図7)にみられるような手指状或はサンゴ樹様の硬結物が触知された。型の如くS₁₊₂、S₃の区域切除が行なわれたが、S₁₊₂、S₃は可成り大きく、残りのS₄₊₅は比較的小さかった。その故もあって3週間後に軽い補正成形術が追加された。

切除病巣は手指状に5本に分岐した黄褐色の弾力性を有するやや硬いもので、これはB_{1+2c}に相当する気管支そのものと考えられた。切除断端よりゾンデを挿入して調べたが、病巣肺門側の気管支は完全に閉塞していた。図14は気管支閉塞部の断面の組織標本写真である。この気管支腔は太いところは1cmにも及び、その内容はゼリー様であり、これの細菌学的検査では結核菌その他の菌は検出されなかった。組織学的には病巣は拡張した気管支であり、その内壁は正常な繊毛上皮で掩われ、粘膜下には古い炎症性の癍痕を思わせる所見がみられた。肺門側は線維性に完全に閉塞しているが、この部に特異的な炎症像は認められなかった。即ち古い非特異性炎症の癍痕と考えられるものであった。

はじめにも述べたがbronchoceleの最初の報告は、1953年のRamsayら¹⁾のもので考えられる。もっとも彼らはその発生について、bronchogenic cystもcongenital bronchiectasisも同一の病理発生をとるが、その発生の時期的な相異によるものと考えている。しかし異所的な発生異常であるbronchogenic cystをbronchoceleと同一視することは不可解である。又肺の發育

過程をみる時⁴⁾, 胎生期における原始気管は胎生4週に複雑に分枝して気管支系を形成し, その後に glandular period, canalicular period, alveolar period の3段階をへて肺が形成され, 含気臓器となり, 肺末梢部はなお形成を続けるとされているが, bronchocele の場合は末梢肺域が一応正常に發育してからその区域気管支に閉塞が起り, 末梢の肺胞が気腫様になると考えられる。このことから bronchocele と bronchogenic cyst とは別に考える必要がある。

吾々の記載した4例中3例までが左上葉 S₁₊₂ の亜区域になったが, 文献上でも同様で S₁₊₂ に多い。Talner ら³⁾ の集めた報告21例中14例は左上葉にあった。この左上葉に発生し易い理由が何であるかということも, bronchocele 発生の因子を分析する1つの手掛りになる可能性もあるが, 著者らは今のところその理由を論述する根拠を持っていない。

Talner らの集めた報告21例のうち, 病巣周辺の肺組織の変化について記載のないものを除く16例は, すべてX線上肺の過膨張があり, 組織学的に肺気腫が認められている。このことに関して吾々の bronchocele の症例では, 単純胸部X線フィルムで肺の過膨張がみられ, 気管支造影・血管造影からも過膨張を示す肺の部分も判定出来た。又開胸した時, bronchocele の周囲の肺の換気が正常でなく, air trapping を示して縮小しないことも認められた。更に切除肺の組織学的検査で肺気腫を証明している。

さて bronchocele は bronchial atresia によって発生して来ることは, 気管支の形態から疑義のない当然の帰結である。しかしその末梢部の肺の air trapping の原因は不明であるが, いくつかの可能性が考えられる。

明らかに言えることは, 正常の気道である所属区域気管支の遮断にも拘らず, その末梢肺域には正常以上に膨張した含気組織があり, 不十分ながら換気が行なわれていることで, これは区域間を通る肺胞間の気体の流通を考えざるを得ない。さて気管支の遮断は肺癌のある時期や, 気管支遮断術後にもみられるように, 肺葉気管支が閉塞されると必ず無気肺になるが, 区域

気管支の閉塞では無気肺が起るとは限らない。著者の1人立石らの手術的な気管支遮断術に関する調査⁵⁾では114例の手術例のうち, 肺葉気管支の遮断では必ず肺葉の無気肺を来しているが, 区域気管支遮断術の行なわれた29例では, 術直後には一時無気肺となるが, 半年後には全例含気性が恢復することをみている。

bronchocele は亜区域又は区域気管支に発生するので, その肺葉の bronchocele のある区域気管支は閉鎖し, その他の気管支は開通しているから, 区域間を通過する肺胞内の気流の交通を考えねばならない。その通路として, 例えば Kohn の pore を通る肺胞内の空気の通過が考えられよう。この連絡は一つの肺葉の区域の間に行なわれ, 肺葉と肺葉との間は(分葉不全以外は)殆んど連絡がない。従って肺葉気管支が閉塞すると必ず無気肺の起ることは当然理解出来る。

すでに副交換気と区域肺の気腫性変化について, 1961年 Culiner ら⁶⁾ は動物実験を基礎とし, それに臨床的観察を加えて立証しており, 次いで Martin⁷⁾ や Reich ら⁸⁾ も同様の報告を行なっている。

bronchocele の末梢側局所過膨張の肺胞内に, 気体の交通があることは確認され理解されたが, その副交換気は僅かのものと考えられる。bronchocele の局所性過膨張の成立に関しては, 別の機序を附加して考えねばならないだろう。吾々の例では気管支閉塞のあった所属区域のみでなく, その肺葉全体が過膨張を示していたし, 従来の文献の報告例の胸部X線像でも肺葉全体の過膨張の考えられるものが多い。このことは bronchocele のある肺葉の他の区域気管支が部分的閉塞状態になっていて, air trapping がその末梢側におこるか, 又は開通している区域気管支の気管支軟骨などが少くて管壁が軟かく, 気管支の局所の狭窄の具合で, 同じく check-valve action による air trapping が起ってもよいと考えられる。しかしこれらのことを立証した文献は今までには見出せない。

吾々の bronchocele の症例の切除肺では, bronchocele に隣接した肺区域の圧排像と, 区

域気管支軟骨の発育不全が認められた。このことは bronchocele のある区域の肺は、正常な気道がないために呼出時の収縮が遅れ、隣接した肺区域の気管支では呼出時の気道閉塞が増強されることが考えられる。事実開胸時に罹患肺葉の check-valve action を観察し得たことは、以上の考へ方を支持する現象である。

bronchocele 発生の場合、区域気管支閉塞の原因は不明であるが、その根底に気管支の発育異常の存在があり、従って同時に他の気管支にも、その発育が正常でない可能性が考えられる。この点に bronchogenic cyst の場合との共通点がある。吾々の症例2は bronchocele と cyst とを共有していた。bronchogenic cyst における局所性過膨張合併の報告例では^{9,10)}、過膨張の原因として cyst による気管支の不完全な閉塞を挙げているものが多い。

吾々の症例4の如く、気管支の形成が完成した成人になってから区域気管支の閉塞を来したような場合には、気管支の拡大は比較的少なく、他の区域気管支の変化も乏しく、肺の過膨張も認めなかった。しかしこの際にも末梢肺野に無気肺は認められておらず、これも Kohn の pore を通る副行気流によるものと考えられる。mucoid impaction による一時的な気管支閉塞については^{11,12)}、近日別に報告の予定があるのでここには述べないが、固定した blocked bronchiectasis¹³⁾ と共にこの原理は同じものと考えられる。

又 bronchocele のある患者は気管支の drainage が悪いために、肺の感染から免がれ難い場合が多く、吾々の症例でも何度か呼吸器感染による医療を受けている。閉塞した肺区域が感染に対して“locus minoris resistentiae”になるためである。この点からも切除の対象になりうるものである。

現在わが国では集団検診が広く行なわれているために、吾々の症例はすべて検診によって発見されている。そのため逆行性に胸部X線像の経過を追うことが出来たが、これらの症例が専門医の眼に止まるまでに数年を要していることは一考を要するものと思われる。

(本報告の症例は第2回日本胸部疾患学会近畿地方会¹⁴⁾及び第66回日本内科学会近畿地方会¹⁵⁾に、又本報告の要旨は第12回日本胸部疾患学会¹⁶⁾その他に報告した)

— 文 献 —

- 1) Ramsay, B. H. and Byron, F. X.: Mucocoele, congenital bronchiectasis, and bronchogenic cyst, J. Thorac. Surg., 26: 21-29, 1953.
- 2) Curry, T. S. and Curry, G. C.: Atresia of bronchus to apical-posterior segment of left upper lobe, Amer. J. Roentgen., 98: 350-353, 1966.
- 3) Talner, L. B. et al.: The syndrome of bronchial mucocoele and regional hyper-inflation of the lung. Amer. J. Roentgen., 110: 675-686, 1970.
- 4) 浅野献一: 先天性呼吸器疾患 (出生前の医学, 先天異常の基礎と臨床), 医学書院, 1968, 639~645.
- 5) 寺松孝他: 気管支遮断術後の遮断肺の運名, 日胸外会誌, 14: 299, 1966.
- 6) Culiner, M. M. and Reich, S. B.: Collateral ventilation and localized emphysema, Amer. J. Roentgen., 85: 246-251, 1961.
- 7) Martin, H. B.: Respiratory bronchioles as the pathway for collateral ventilation, J. Appl. Physiol., 21: 1443-1447, 1966.
- 8) Reich, S. B. and Abouav, J.: Inter-alveolar air drift, Radiology, 85: 80-86, 1965.
- 9) Weichert, R. F. et al.: Bronchogenic cyst with unilateral obstructive emphysema, J. Thorac. Cardio-vasc. Surg., 59: 287-291, 1970.
- 10) Gerami, S. et al.: Obstructive emphysema due to mediastinal bronchogenic cysts in infancy. Case report and brief review of literature, J. Thorac. Surg., 58: 432-434, 1969.
- 11) Carlson, V. C. et al.: Roentgenographic feature of mucoid impaction of the bronchi, Amer. J. Roentgen. 96: 947-952, 1966.
- 12) Tsai, S. H. and Jenne, J. W.: Mucoid impaction of the bronchi, Amer. J. Roentgen., 96: 953-961, 1966.
- 13) Lemire, P. et al.: Bronchocele and blocked bronchiectasis, Amer. J. Roentgen., 110: 687-693, 1970.
- 14) 日置辰一郎他: 肺癌を疑われた気管支拡張症, 日胸外会誌, 4: 396-397, 1967.
- 15) 辻周介他: 肺葉性気腫性変化を伴う気管支嚢腫の2例, 日内会誌, 58: 467, 1969.
- 16) 日置辰一郎他: 局所性肺過膨張を伴う気管支嚢腫 (Bronchocele), 第12回日本胸部疾患学会 総会 (47.4).

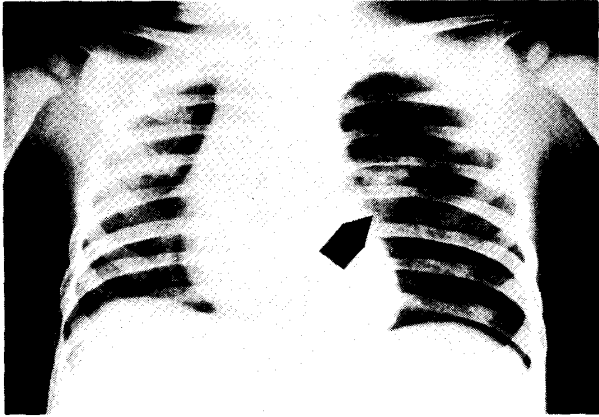


図1 症例1. 生後10カ月 左肺門近く(矢印)に塊状影を認める。
(この後も毎年X線撮影を受け, 2才の時には2×2cm となり透亮と鏡面像とを生じ, 3才の時発熱して腫瘍の下肺野に一時的に浸潤巣を出現した。)

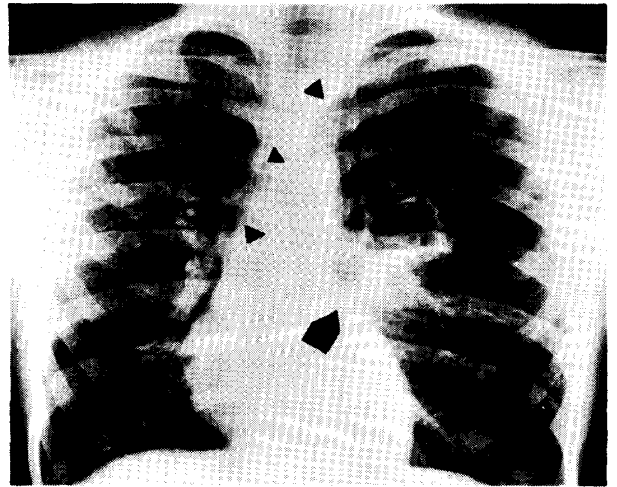


図2 症例1. の入院時(9才) 鏡面像を含む薄壁の腫瘤影は4×3cm の類円形となり, 左肺上中野は透過性大, 且▲印に示す如く左肺前面は脊柱の右側にまで過膨張している。囊腫の末梢側に3本の突起様構造物を認める。



図3 症例1. の気管支造影像。左下葉枝, 左上葉枝共に肺野の下半分に圧排されてB₄₊₅とB₃とは同じ位の大きさに見えB₁₊₂は欠除する。

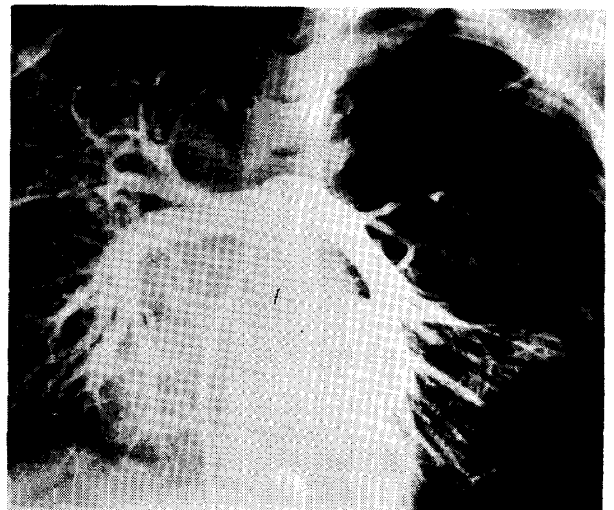


図4 症例1. の肺血管造影像。左 A₁₊₂A₃ の起始部は正常位にあるが, その末梢は気管支造影像に相応して細く且粗く肺野に分布し囊腫と血管との連絡はない。

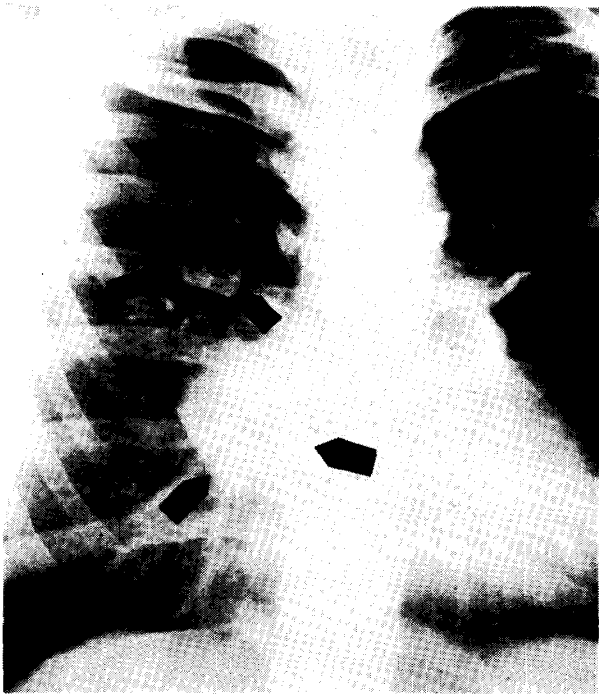


図5 症例2. 14才女。右上肺野は異常に明るく、その肺門に近く2×2cm大の鏡面像を伴う薄壁の嚢腫陰影あり。その下方右縦隔洞像に連なって8×6cm大の塊状陰影が別に存在する。

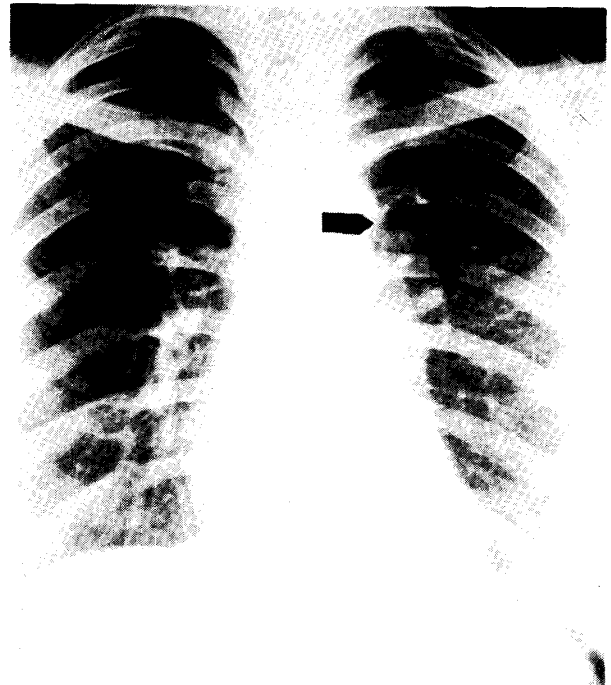


図6 症例3. 21才女。左肺門のすぐ上に鏡面像を伴う類円形の薄壁嚢腫陰影を認める。症例1と極めて類似の像である。

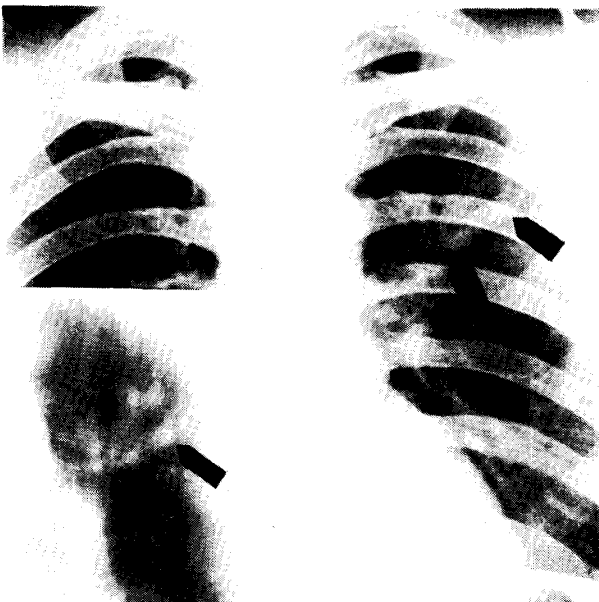


図7 症例4. 26才男。左肺上野に太い樹枝状に分岐した陰影を認める。右下にその断面像を示すが、手指様乃至サンゴ樹様に5本に分岐していることが判る。

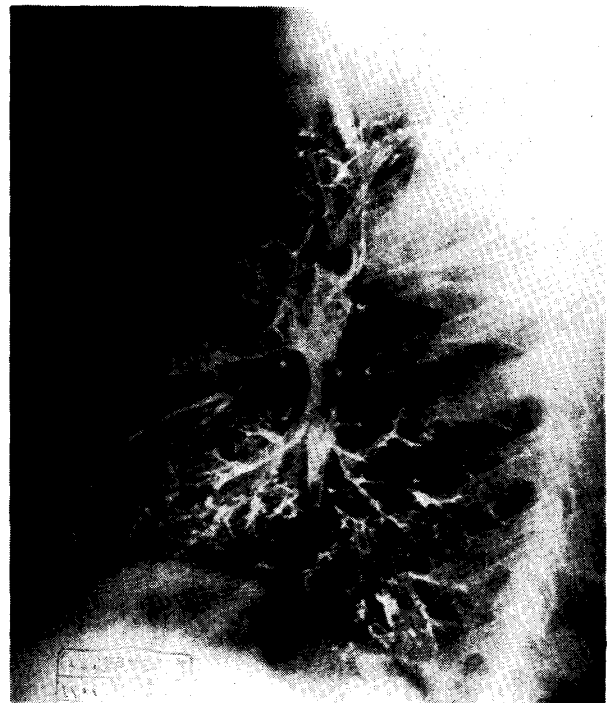


図8 症例4. の気管支造影像。B_{1+2c}は分岐部より1cm位の所で造影剤の流入が中断している(矢印)。



図9 症例1. bronchocele より末梢(右方)にサンゴ樹状に伸びている気管支。

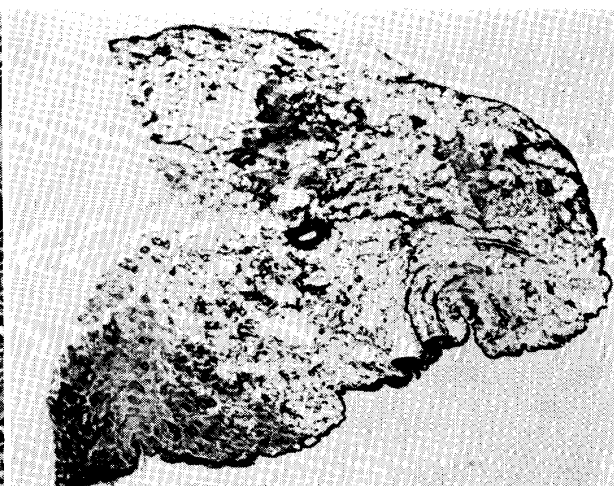


図10 症例1. 末梢部の気腫状変化。



図11 症例1. 図10の部分の顕微鏡所見。著明な気腫性変化がみられる。

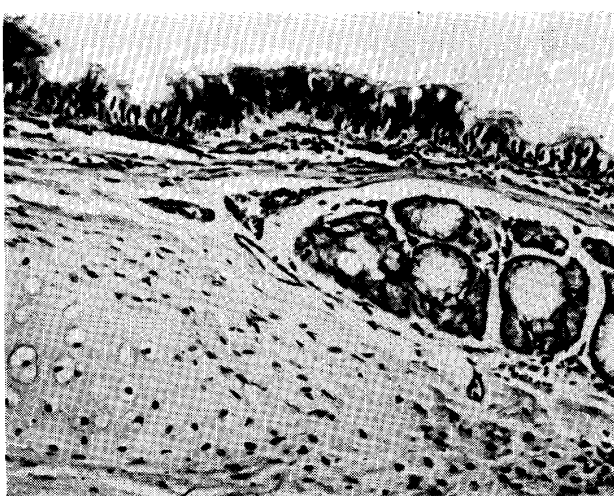


図12 症例2. 囊腫壁にみられた円柱絨毛上皮と、粘膜下の気管支腺と軟骨組織。

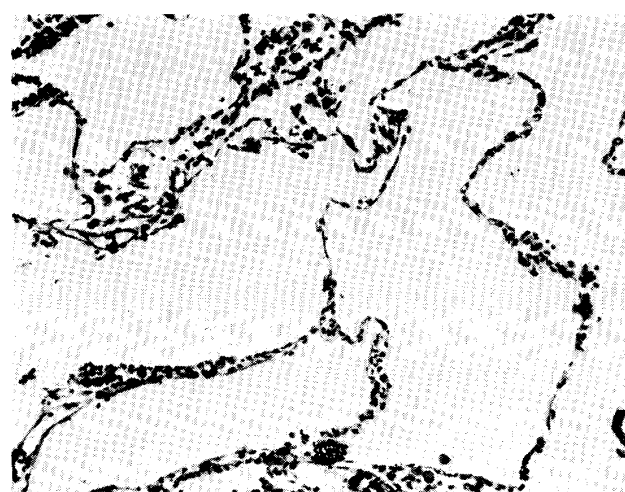


図13 症例2. 末梢部にみられた気腫性変化。

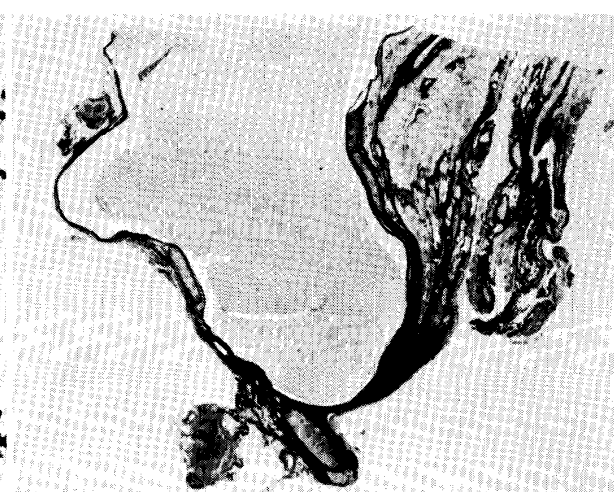


図14 症例4. 気管支閉塞によって出現した気管支拡張。肺門側(下方)は線維性に閉塞している。