

# Kr-81m 肺換気シンチおよび Tc-99m-MAA 肺血流 シンチが診断上きわめて有用であった幼児 先天性片側性肺動脈低形成症の 1 例

伊藤 哲 中島鉄夫 森 勇\*  
齋藤正一\* 林 信成 小鳥輝男

## 要 旨

咯血を主訴として来院した 3 歳女児に肺換気シンチと肺血流シンチを施行した。前者において右肺はやや小さいが換気は均一に保たれていた。後者では右肺血流は全く描出されなかった。さらに動脈造影では右肺動脈の低形成と右気管支動脈の拡張蛇行が証明され、先天性片側性肺動脈低形成症と診断された。

## はじめに

肺血流シンチグラムは肺動脈の血流を評価するのに非常に敏感で非侵襲的検査である。今回、肺血流シンチグラム上、全く片肺への血流が見られない小児の 1 例を経験したので報告する。

## 症例説明

症 例：3 歳 10 カ月，女児。

主 訴：咯血。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1 歳 10 カ月の頃より咳嗽が持続し，近医にて「感冒」として加療されていた。2 歳 5 カ月時に初めて少量の血液を咯出した。以後も月に 1 回程度の咯血をくりかえしていたが 3 歳 10 カ月の時にいつもより多量の血を咯出し顔面蒼白となったため，翌日精査目的で本院小児科に紹介入院となった。

## 検査所見

入院時のスクリーニング検査では軽度の小球性の貧血を認めた以外，特記すべき異常を認めなかった。

## 画像診断のポイント

入院時の胸部単純写真 (Fig. 1) では右肺が左肺

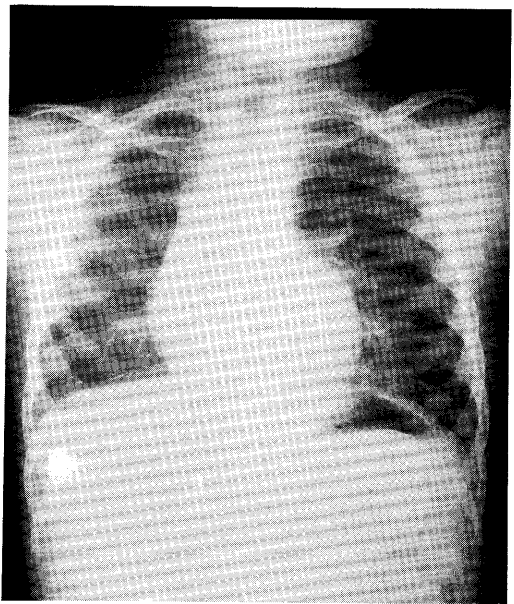


Fig. 1 Plain chest x-ray film on admission. Small right lung with small hilar shadow is demonstrated.

A Case of unilateral hypoplastic pulmonary artery syndrome in which pulmonary perfusion and ventilation scans were useful.

Satoshi Ito, Tetsuo Nakashima, Isamu Mori\*, Shouichi Saito\*, Nobushige Hayashi, Teruo Odori.

Department of Radiology, and Pediatrics\*, Fukui Medical School  
福井医科大学放射線科，同小児科\* 〒 910-02 福井県吉田郡松岡町下合月 23

に比べやや小さく、また肺門陰影も小さかった。

つぎに施行された肺血流シンチ (Fig. 2) では右肺は全く描出されなかったが、胸部単純レ線右肺に含気が認められたため Kr-81m を用いた肺換気シンチが施行された。その所見を Fig. 3 に示す。左肺に比べて右肺は若干小さいが、均一な換気が認められる。

以上より片側性肺動脈低形成症が疑われたため、肺動脈造影および気管支動脈造影が施行された (Fig. 4, および Fig. 5)。その結果右肺動脈本幹からの低形成と右肺へ向う拡張蛇行した気管支動脈が認められ、臨床経過と合わせて先天性片側性肺動脈

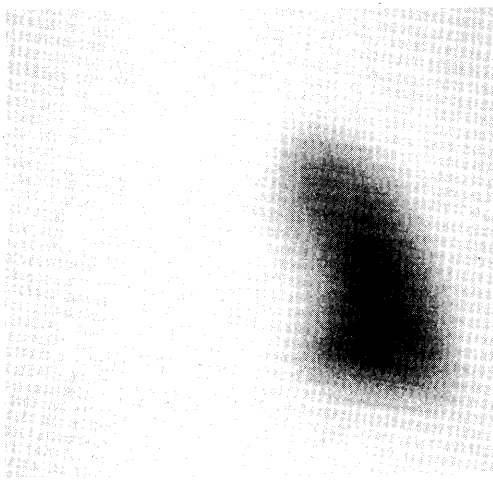


Fig. 2 Perfusion scintigram with Tc-99m-MAA shows complete absence of pulmonary arterial blood flow to the right lung.

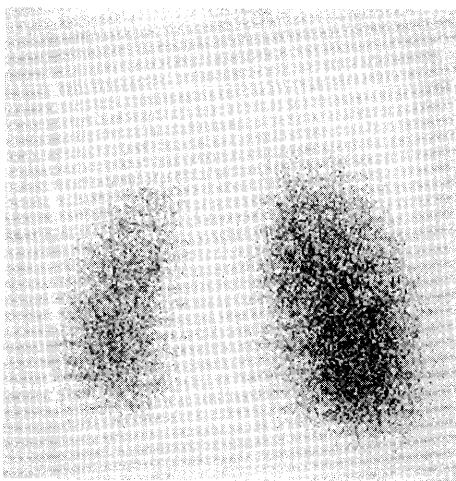


Fig. 3 Kr-81m ventilation scintigram shows slightly hypoplastic right lung with homogeneous Kr-81m distribution.

低形成症と診断された。

## 考 察

胸部単純X線写真上片側肺の透過性亢進を認めた場合、Table 1 のような鑑別診断が考えられるが、本例では先天性片側性肺動脈低形成症 (Unilateral hypoplastic pulmonary artery syndrome 以下 UHPAS) と Swyer-James 症候群との鑑別が必要であった。

Swyer-James 症候群は幼児期の、主としてアデノウイルスによる肺感染症に起因した、病理学的にはさまざまな Stage の細気管支炎に由来する片側性の末梢気道閉塞が原因と考えられている<sup>1)~3)</sup>。したがって肺換気シンチグラムにおいて気管支閉塞症の所見が得られ、また肺血流シンチでは不均一な低血流が見られる。

一方、UHPAS では肺換気シンチにおいて片肺の一樣な描出の低下をきたす点が重要な鑑別点であ

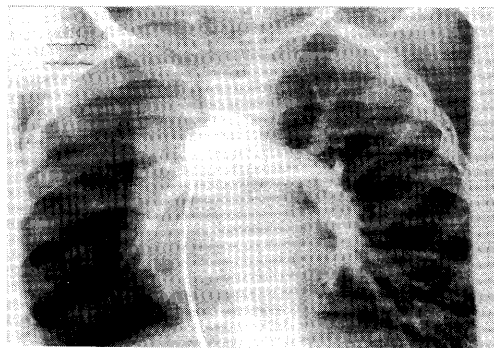


Fig. 4 Selective pulmonary arteriogram shows hypoplastic right main pulmonary artery.

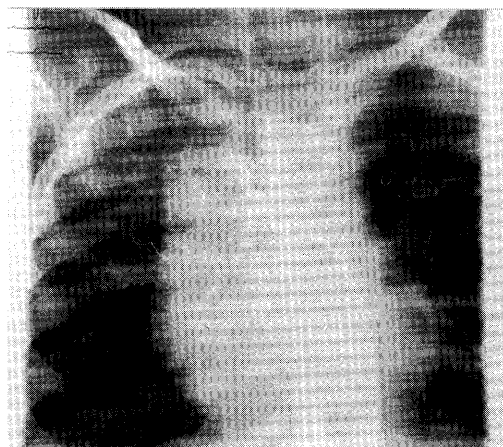


Fig. 5 Selective bronchial arteriogram shows dilated and tortuous right bronchial artery.

**Table 1** Causes of unilateral hyperlucent lung

- I. Technical factors
  - A. Uneven film development
  - B. Poor centering
  - C. Patient rotation
- II. Chest wall abnormalities
  - A. Scoliosis
  - B. Absent pectoralis muscle, with or without Poland syndactyly, and postoperative Blalock-Taussing shunt with mammary hypoplasia
- III. Pleural disease
  - A. Pneumothorax
  - B. Pneumomediastinum
  - C. Contralateral pleural effusion
- IV. Idiopathic "congenital lobar emphysema"
- V. Air trapping secondary to bronchial obstruction
  - A. Extrinsic lesions
    - 1. Vascular
      - a. Pulmonary artery sling, anomalous pulmonary vein
      - b. Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve
    - 2. Mediastinal tumors (e.g., bronchogenic cysts)
    - 3. Peribronchial adenopathy
  - B. Intrinsic lesions
    - 1. Foreign body
    - 2. Mucus plug
    - 3. Bronchial stenosis
    - 4. Congenital bronchial atresia
- IV. Pulmonary vascular abnormalities
  - A. Absent pulmonary artery on left, usually associated with
  - B. Tetralogy of Fallot
  - C. Scimitar syndrome with pulmonary hypoplasia
  - D. Hypoplastic pulmonary artery
  - E. Patent ductus arteriosus (Oh et al.)
- VII. Parenchymal disease
  - A. Swyer-James-Macleod syndrome
  - B. Congenital lung cysts
  - C. Hypoplasia of lung
    - 1. Primary congenital
    - 2. Secondary to diaphragmatic hernia
    - 3. Vascular occlusion
    - 4. Injury from physical or chemical agents (引用: CAFFEY'S Pediatric X-Ray Diagnosis)

る<sup>4)</sup>。本例では Kr-81m による肺換気シンチにおいて病側肺の様な換気の低下は認められたものの Xe-133 による air-trapping は検討しなかったため、シンチグラムのみによる厳密な鑑別はできなかったが動脈造影、臨床所見を総合して先天性片側動脈低形成症と診断した。

UHPAS は側副血行路としての気管支動脈の発達を来すために喀血を反復することが多い。本例も喀血の反復がそもその受診理由であった。また肺血流シンチにおいて右側の肺が全く描出されなかったことは、通常状態では気管支動脈からの高圧の側副血行により肺動脈の順行性の血流がほとんどなく、造影剤を高圧で注入する動脈造影時に初めて肺動脈が描出されたものと推察される。

喀血に対する対症療法として片側肺摘出術や Interventional Radiology 手技により、拡張した側副血管を塞栓する治療も近年報告されている<sup>5)</sup>。本例も家族の希望で一旦退院となったが、いずれ右気管支動脈の塞栓術を施行する予定である。

本例のように小児において胸部単純レ線上左右差を認め先天性の疾患を疑った場合、肺血流シンチ・肺換気シンチは非侵襲的でスクリーニングの第一選択手技として極めて有用と考えられる。

## 文 献

- 1) Swyer PR, James GCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 8: 133, 1953
- 2) Maleod WM: Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 9: 147, 1954
- 3) Kagut Ms, Swischuk LE, Goldblum R: Swyer James Syndrome (unilateral hyperlucent lung) in children. *Ar J Dis Child*, 125: 614, 1973
- 4) Isawa T, Taplin VG: Unilateral pulmonary artery agenesis, stenosis, and hypoplasia. *Radiology*, 99: 605-612, 1971
- 5) Stephen LK, et al: Embolization of systemic to pulmonary collaterals in the management of hemoptysis in pulmonary atresia. *Am J Cardiol*, 58, 1130-1132, 1986