異型大動脈絞窄症の1例

長崎大学医学部第二内科教室 (主任 篠島四郎教授)

岩 崎 栄

A CASE OF COARCTATION OF THE AORTA IN UNUSUAL SITES

Sakai IWASAKI

The Second Department of Internal Medicine, Nagasaki University School of Medicine

(Director: Prof. Shirō Osajima, M.D.)

概要 15才の女子にかなり広い範囲の狭窄のある異型大動脈絞窄症をみたので、ここに報告する。8才の時心肥大、心疾患を指摘され13才ごろからどうき、胸痛、両下肢の冷感を訴えるようになり、次第に自覚症増強、呼吸困難を加う。上肢における高血圧、血圧の左右差、左側橈骨動脈の触知困難、下半身血圧測定不能。胸部X線単純撮影上、左心室の拡大、肋骨の notching、下行大動脈狭窄の所見あり、血管心臓造影にて胸部大動脈の狭窄、左総頸動脈起始部の狭窄、左鎖骨下動脈の完全閉塞、側副路の異常発達の見えをみる。そのほか上記狭窄部位に一致して雑音を聴取するなど、臨床像および諸種検査成績から異型の大動脈絞窄症と考えられる。さらに本症の成因として先天性一部後天性特に炎症性を思わす変化がみられ、今後この種の疾患の病態の解明に役立つものと思われる。

はじめに

定型的な大動脈絞窄症の臨床像ならびに病理解剖学的知見は、今日ほとんど解明されている。しかし一方、大動脈峡部に狭窄のみられない、いわゆる異型の大動脈絞窄症として総括されているものがある。それらは狭窄の部位が必ずしも一定でなく、あるいは鎖骨下動脈に、あるいは胸部大動脈、腹部大動脈などにみられ、またその狭窄の程度にも差があり、種々である。一般に本邦で報告されたものの多くはこの異型のものである。

本症例は若年の女子で、上半身の高血圧、下半身の低血圧、片側橈骨動脈脈拍微弱などの症状を有し、血管心臓造影により、広範囲な血管の狭窄と側副血行の著しい発達をみたものである。かように広範囲にしてかつ狭窄程度の強い例は今日まで Gross¹⁾ の報告があるのみである。著者はかゝる症例に文献的考察をなし、さらにその成因等に関して若干の知見を得たのでここに報告する。

症 例

患者： 15才、女、中学生。

家族歴： 特記すべきことはない。

既往歴および現病歴： 生下時体重3kgで正常出産であつた。なお母親が妊娠中特に疾病に罹患したことはないとのことである。小児期よりやや身体が弱く、8才のとき某病院で心肥大と心臓疾患を指摘されている。そのころから発育が悪く病気がちであつた。昭和34年春13才のころから運動時どうき、左側胸部痛を訴えるようになり、特に冬期に下肢の冷感をみるようになった。以来このような症状は増強し、昭和36年さらに呼吸困難を発作的に來たし、どうき、下肢冷感も増強して來たので昭和36年8月9日当科外来を訪れ、高血圧(250mmHg)を指摘され8月21日入院した。

入院時現症： 身長、体格、栄養いずれも中等度。顔色はやや紅潮。口唇、爪にチアノーゼを認めない。やもり指は認めない。下肢は上肢に比し著しく冷い。顔貌正常、皮膚は湿潤し、紫斑、発

疹などは認められない。体温 36.7°C ，脈拍は1分間90で整。右橈骨動脈ではやや速脈性で緊張が強いが，左橈骨動脈では緊張弱く触れ難い。頸動脈では両側とも緊張強く拍動が観察できる。一方，大腿動脈，膝關動脈，後腓骨動脈，足背動脈では両側ともに拍動を触知できない。球結膜，陰結膜に異常なく，瞳孔正円，対光反射迅速，舌は軽度灰白苔で被われる。扁桃は腫大を認めず，咽喉に著変はない。頸部リンパ節は触れ得ない。胸廓正常，肺肝境界は第6肋間腔にあつて，呼吸性移動を証明する。比較的心濁音界は拡大し，右界は右胸骨縁より1横指径外方，上界は第2肋間腔，左界は左乳線より3横指径外方にある。心音は心尖部で収縮期雑音，第2肋間腔左胸骨縁で収縮期雑音，右胸骨縁第4肋間を最強点に収縮期雑音が最大動脈弁口を越えてさらに頸部に放散して聴取される。さらに胸背部両側にも弱い収縮期雑音が聴取される。第2肺動脈音は亢進なく，正常範囲の分裂がきかれる。それに比し第2大動脈音は亢進している。肺野は打聴診上著変はない。腹部平坦，腹壁弛緩，肝・脾・腎いずれも触知せず。膝蓋腱反射正常。腓腸筋握痛なく，下肢に浮腫を認めない。知覚異常はない。

検査成績

尿所見； 混濁なく，蛋白，糖，ビリルビン，ウロビリノーゲン反応陰性。沈渣は鏡検上異常所見なし。便所見； 寄生虫卵・潜血反応ともに認められない。血液所見； 赤血球 414万，血色素84%，ヘマトクリット38%，色素係数 0.9，白血球 5400。白血球分類； 好塩基球3%，分葉核球51

第1図. 胸部単純X線像，心臓陰影の左方拡大，Rib-notching (↑)が見られる。

第2図. 血管心臓造影動脈相，左総頸動脈(↑)の狭窄，左鎖骨下動脈の閉塞，下行大動脈の狭窄が見られ，側副路がよく発達している。

%, リンパ球42%, 単球4%である. ツベルクリン反応は陽性, 赤血球沈降速度1時間値34, 2時間値64mmH₂O, 血清梅毒反応陰性, CRP陰性, ASLO 625×. 肝臓機能検査; BSP 3.5% (45分), TTT 1.1, Lugol 反応陰性, 総蛋白7.3, GOT 15単位, GPT 28単位, 血清K, Ca, Cl, Pともに正常値を示している. 総コレステロールは173mg%である. 血清蛋白分層正常範囲.

眼底所見; 左乳頭面中心血管が細く, 乳頭縁を越えるとともに静脈急に太くかつ迂行する. しかし特に動脈硬化所見や高安, 大西病の眼底所見は認められない.

血圧; 上肢で右240/100mmHg, 左120/110mmHgと左右差があり, 下肢では測定不能.

X線検査所見:

(1) 単純X線像(第1図)参照; 心臓陰影は左方に拡大, 特に左前斜方向写真によつて左心室拡大は明白である. 下行大動脈の左縁は大動脈

RSA=Right subclavian artery.
LSA=Left subclavian artery.
RCC=Right common carotid artery.
LCC=Left common carotid artery.
LAA=Left axillary artery.
RRA=Right renal artery.
LRA=Left renal artery.

第3図. 第2図のシエマ.(↑)は狭窄の部位を示す.

弓から下方に追求できるが, およそ第6胸椎の高さで不明瞭となる. Rib-notchingの像が認められる. キモグラムで大動脈弓から左頸部に上る頸動脈の著明な拍動がしめされている.

(2) 血管心臓造影所見(第2,3図); 75%ウロコリンM 50cc使用. 右心房, 右心室, 肺動脈幹は尋常大で造影早期のいわゆる jet sign あるいは異常長時間にわたる造影持続のごとき左→右方向血流短路の所見は認められない. 右心室左縁は左心室のため圧迫されている. 左心房に著変なし. 左心室腔は常大だが, それと左心外縁との間の中間層は心室拡張期末期においても, やく2cmあり. 左心室壁の著明な肥大を思わせる. 上行大動脈造影はかなり増幅し, これに続き著しく太い腕頭動脈, 右総頸動脈, 鎖骨下動脈が造影されるが, 下行大動脈腔は目立って細く, 横隔膜上部附近では内径1cmたらずの淡い細管状陰影として下行している. 左総頸動脈も起始部において管状狭窄を示した後, その末梢では強く拡張している. 左鎖骨下動脈は全く閉塞し, 造影剤は鎖骨周辺における網状の側副路を通じて腋窩動脈に流入している. 両側の内胸動脈は怒張かつ蛇行著しく

第4図. 心電図

第5図. 心音図. A, C曲線は心電図, Bは大動脈弁口で, Dは胸骨右縁第3肋間腔で記録されている.

特に右側において著明である.

心電図所見(第4図); 両室肥大の像, 特に著明な左室肥大の所見である.

心音図所見(第5図); 右胸骨縁第4肋間および大動脈弁口に著明な拡張期雑音がみられる.

考 案

ここに報告した症例は特異な臨床像から大動脈絞窄症を疑い, 血管心臓造影によりその診断を確定し得たものである.

Bonnét²⁾により, 大動脈絞窄症は成人型と幼児型とに分類され, 最近では狭窄部位と動脈管附着部位との関係から, preductal type と ductal type と呼んだがよいとされている. 欧米において報告される多くはこの型のものである. 近年, 循環器系ことに心臓カテーテル法, 血管心臓造影法などの診断技術の進歩に伴ないこの種の疾患の病態が次第に明らかにされるとともに, 従来いわれて来た大動脈絞窄症の範疇には属さない, いわゆる異型の大動脈絞窄症として分類される症例の報告が増加しつつある. しかも本邦では特にこの異型のものが多く, 本邦で報告された異型のは今日まで25例³⁾を数える. それは全絞窄症の

半分以上を占め, 狭窄が胸部大動脈にあるものは15例, 他は大部分腹部大動脈に局限したものである. やゝ複雑な狭窄の存在を示した例はごく少なく, Benkowitz⁴⁾, Efskind⁵⁾, 大国⁶⁾らの報告がある. 本症例に類似する症例は Gross¹⁾ のものがわずかに1例である.

ところで大動脈絞窄症は, 原始第VI弓と第4~5中間帯の結合異常によつて起こる先天性のものとして知られている⁷⁾. これに対し異型大動脈絞窄症の成因に関しては必ずしも意見の一致をみていない⁷⁾. そのうち, 腹部大動脈狭窄は限局性で先天性だとの意見が強く, Doerr⁸⁾ は右の第IV鋤弓動脈と大動脈の癒合異常とし, Maycock⁹⁾ は二つの dorsal aorta の癒合異常によるとしている. Kondo¹⁰⁾らの例も先天性のものである. Wood¹¹⁾ は左鎖骨下動脈起始部以下大動脈全体に狭窄が及ぶものはおそらく局所的な動脈炎があり, しかも通常若年の女子に見られる大西, 高安病または脈なし病と称される一連の疾患をも同一のものであろうとしている. Bahnson らの例もこの種のものである. そのほか Glenn¹²⁾ の例は Recklinghausen 病で Neurofibrom により外部から大動脈の圧迫されたものであり, Hasler¹³⁾ のごとき後天性の血栓が成因と考えられるものなど後天的要因によつて発生した症例の報告が数多い. 最近, 異型大動脈絞窄症の成因に関して大国⁶⁾, 稲田¹⁴⁾, Danaraj¹⁵⁾ らは, 動脈の病理組織学的検査により異型の場合は主として大動脈系の中膜に主病変があることに注目している. Deterling¹⁶⁾, Konar¹⁷⁾らも組織学的検査により, 血管中膜および外膜の肥厚, 血管周囲の円形細胞浸潤を認めている. またさらに大国らは, 大動脈ないしその分枝部の中膜外側の弾力線維の強い崩壊, 断裂, 小円形細胞の浸潤, 内膜の線維性肥厚の所見を認めている. そしてこれらのことから, いわゆる脈なし病との関連が問題になることを提起している¹⁴⁾.

本症例の場合, 病変が広範囲に及び, 赤沈の促進, 微熱, ASLO 625×でリウマチ熱のごとき

臨床症状ないし検査所見が認められることから、その成因の一部には後天的要素が含まれていると考えられる。いずれにせよ先天性と考えられる峡部絞窄症が欧米で非常に多いのに反し、本邦に見る絞窄症が異常であり、また女性に多いことは本邦における本症の特徴のように思われる。著者は、従来、脈なし病として把握されている例の中にはこの種の疾患が含まれ、またその移行型もあるのではないかと考える。

本症は上肢の高血圧によつて発見されることが多いが、高血圧を来す発生病理に関して大動脈絞窄部の血行阻害による機械的因子によるという説、Goldblatt 腎による説、腎の阻血性変化によるという説などいろいろである。最近では腎因子と機械的因子の両方によるというものが有力であるが、いずれも異論のあるところである⁷⁾。大山¹⁸⁾、D'abren¹⁹⁾ らは血圧測定上、脈圧が増大したことにより、狭窄による大動脈圧縮室 (the aortic compression chamber) の容積減少が重要な原因としているが、著者の例では、拡張期圧も同時に上昇していることから、本症の高血圧を大山らのいう大動脈圧縮室の容積減少によつてのみ説明できない。さらに今後の研究が必要である。

本症の診断は、血管心臓造影によるが、特に大動脈造影法により確診される。本症例のごとく胸部 X 線での肋骨下縁の侵蝕像も本症の特徴の一つとされ、側副血行の発生を示すものである。Edwards⁷⁾ らは、側副血行の肋骨侵蝕は肋骨下縁にあるのではなく、肋骨の前下部の肋骨溝の壁に起こるとしている。通常、この侵蝕像は第Ⅲから第Ⅸの肋骨に見られ、肋骨の背部から側部に限られている。肋骨侵蝕像はその形成にかなりの年月を要するとされている。しかも、本症例のごとく血圧の左右差の存在する例では、収縮期圧の高い側により著しい侵蝕像を呈するといわれている。

心雑音の発生に関しては、側副枝から生ずるとする Abbott, Taussig らと、それに反対する Wells²⁰⁾ の意見がある。Wells によれば、収縮期雑

音は前胸部より背部に強く、前胸部では心尖部より心基部に強くきかれることが特徴であるとしている。また心音図を分析すれば、著者の例のごとき拡張期雑音が認められることもあり、雑音は収縮期にはじまり *crescendo-decrescendo* で拡張期まで延長しているのが特徴である。さらに前胸部にきかれるものは背部にきかれるものが伝播したものだといひ、かつ側副枝の上からは、なにもかかる雑音は認められないので、心雑音は狭窄によつて生ずるものとしている。

大動脈絞窄症は *pheochromocytoma* とともに *curable hypertension* の一つとされ根治可能な高血圧症である。日本においても、木本³⁾ らにより多くの手術報告がなされ、かなりの成績をあげている。しかし異型の大動脈絞窄症ではその部位の関係や広範囲の狭窄のため、その根治手術例の報告は少ない。近年、人工血管移植などの脈管外科の急速なる進歩により、その手術の可能性が増して来ている。本症例も今後さらに検討の上、根治手術の適応、不適応を決定したいと思つてゐる。

む す び

定型的な大動脈絞窄症の臨床像を呈し、血管心臓造影により異型の大動脈絞窄症と考えられる 1 例を報告した。

本症例は広範な狭窄を示し、異型大動脈絞窄症には少ないとされる側副血行の発生が著明に見られ、さらに臨床像の一部が、脈なし病と類似していた。これらを考え合わせ著者は成因の一部には先天性のほかには後天性のものがあると考えた。

文 献

- 1) Gross, K.E.: *Circulation*, 7: 757, 1953.
- 2) Bonnet, L.M.: *Rev. méd. Paris*, 23: 108; 255; 335; 418; 481, 1903.
- 3) 木本誠二: 臨床外科, 15: 5, 1960.
- 4) Benkowitz, K.B.: *Am. J. Path.*, 13: 289, 1937.
- 5) Efskind, L.: *J. Thoracic Surg.*, 29: 665, 1955.
- 6) 大國真彦: 最新医学, 16: 1433, 1960.
- 7) 佐野豊美: 先天性心疾患の臨床 (下), 医学書院, 東京, 1956.
- 8) Doerr, W.: *Die Missbildungen des Herzens und der grossen Gefässe*, W. de Gruyter Co., Berlin,

1954. —9) Maycock, W. D'A.: Am. Heart J., 13 : 633, 1937. —10) Kondo, B.: Am. Heart J., 39 : 306, 1950. —11) Wood, P.: Diseases of the Heart and Circulation, Lippincott Co., 2nd Ed., 1960. —12) Glenn, F.: Surg. Gynec. & Obst., 94 : 561, 1952. —13) Hasler, L.H.: Inaug. Diss. R. Noske, Borna-Leipzig, 1911. —14) 稲田潔: 呼吸と循環, 9 : 15, 1960. —15) Danaraj, T.J.:

Circulation, 20 : 856, 1956. —16) Deterling, R. A.: J. Thoracic Surg., 26 : 290, 1953. —17) Konar, N.K.: Am. Heart J., 49 : 275, 1955. —18) 大山芳郎: 日本臨床, 20 : 154, 1962. —19) D'abren, A.L.: Arch. Klin. Chir., 290 : 521, 1956. —20) Wells, B.G.: Am. Heart J., 38 : 69, 1949.