右肺動脈上行大動脈起始症の1例

北海道大学医学部第一内科

飛世 克之 小林 毅 館田 邦彦
岸 不尽弥 小野寺壮吉

国立札幌病院循環器科

朝比奈紀久雄 福井 勝信 上田 満
小笠原四郎 横井 敏夫 小幡 恵一ORIGIN OF RIGHT PULMONARY ARTERY FROM
ASCENDING AORTA. A CASE REPORTKatsuyuki TOBISE, Takeshi KOBAYASHI, Kunihiko TATEDA,
Fujiya KISHI, and Sokichi ONODERAThe First Department of Internal Medicine, Hokkaido University
School of Medicine, Sapporo, Japan.Kikuo ASAHINA, Katsunobu FUKUI, Mitsuru UEDA, Shiro OGASAWARA,
Toshio YOKOI, and Keiichi OBATA

The Division of Cardiology, Department of Internal Medicine, National Hospital of Sapporo.

概要 右肺動脈上行大動脈起始症 (origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta) は右肺動脈が上行大動脈より直接分岐する先天性奇形であり、しばしば動脈管開存症を合併している。本症は比較的希な奇形であり、欧米では40例前後、本邦では9例の報告があるにすぎない。本邦例のうちそのほとんどが小児例であり、本例は25才であることから本邦最年長例と思われる。本例は右心カテーテルおよび逆行性大動脈造影にて右肺動脈が完全に欠損し、上行大動脈より直接分岐していることを確認した。本例はRosenbergの分類のtype IIである。さらに本例の臨床的所見について述べ、本症の発生学的要因および血行力学的状態についての文献的考察も行なった。なお本例は現在経過観察中である。

I. はじめに

一側肺動脈欠損症は先天性および後天性に分類でき、先天性の中には完全に欠損している場合と大動脈よりの異常肺動脈を認めうる場合とがある。今回われわれは右心カテーテルおよび逆行性大動脈造影にて右肺動脈が上行大動脈より直接起

始していた1例を経験した。Rosenberg¹⁾, Kauffman²⁾らは本症をtype I, IIと分類し検討を加えているが、本例はtype IIに属する。本邦では本症の報告は極めてまれであり、しかも成人の生前確診例はないのでその大要を報告する。

II. 症例報告

患者: F.S., 25才, 女子, 157cm, 46kg, 既婚。

主訴: 右前胸痛。

〔昭和47年6月24日 第103回北海道地方会推薦〕

既往歴： 9才時に心疾患を指摘されている。
出産したことはない。

家族歴： 特記事項はない。

現病歴： 中学卒業後24才まで工員として普通に働いていたが、昭和46年秋保健所にて左肺門陰影の拡大を指摘され、北大第一内科を受診したがそのまま放置していた。昭和47年2月に初めて右前胸部痛あり、身動きできない位であった。また某医にて心肥大も指摘され3月に国立札幌病院に転科入院した。

入院時現症： 体格、栄養中等、血圧 100/60 mmHg、脈拍65、整、緊張良好で左右差はなかった。

皮膚には黄疸なく趾爪床にのみ軽いチアノーゼと撓状変化があつた。胸郭に左右差なくはと胸を呈していた。肺野にも聴打診上異常はなかった。心音は2 Lから3 Lにかけて、Levine $\frac{2}{6}$ の収縮期雑音 (ejection type) を聴取、II音は呼吸性に分裂し軽度亢進していた。肝脾は触知せず四肢に浮腫は認めなかった。また神経学的にも異常はなかった。

入院時検査所見： 尿では蛋白(一)、糖(一)、ウロビリノーゲン(±)、比重1026であり、検血ではRBC 454×10^4 、Hb 13.1 g/dl、Ht 43%、Pl 13×10^4 、WBC 7,000 (E 2, St 5, Sg 43, Ly 50) と正常であつた。また血清化学的検査でも総ビリルビン 0.9mg/dl、直接ビリルビン 0.4mg/dl、GOT 16、GPT 14、LDH 423、Na 137mEq/l、K 4.2mEq/l、総蛋白 6.4 g/dl (alb 62%, α_1 -gl 4%, α_2 -gl 9%, β -gl 9%, γ -gl 16%)、CRP (一)、LE test (一)、ASLO 82で異常なく、さらにBMR 5.4%、出血時間3分30秒、凝固時間14分、プロトロンビン時間 100% トロンボテスト 82%と著変を認めなかった。

胸部X線写真ではCTRは5カ月位の間に44~54%と動き軽度の右第2弓の突出があつた。

右肺野は多少狭いが肺紋理には左右差はなく、ただ左肺門影が著明に拡大していた(図1)。

心電図では電気軸は 110° 、RV₁は 4.4mVで

図1. 胸部X線写真

R/SV₁は 3.0であり、II, aVF, V₄~V₆でST下降ありまたV₁~V₆ではT逆転があつた。ベクトル心電図ではQRS環は全体として前方に増大偏位し、左方成分は減少していた。水平面では反時計式回転。T環は水平面で -25° で8の字を呈していた。両室肥大時の右室肥大の表現と考えられる(図2)。

心音図では(2 L~3 L)にかけて収縮期雑音とII音の亢進が認められたが拡張期雑音はなかった(図3)。

一般呼吸機能検査ではVC 2900ml (対標準96.3%), FEV_{1.0} 2050ml (69.3%), MVV 79.8l/min (95.6%), RV 890ml (118.7%), TLC 3790ml (100%), RV/TLC 23.5%, 気道抵抗 1.9cm H₂O/L/sec (正常値 0.6~2.4), 全呼吸抵抗 3.3cm H₂O/L/sec (1.3~3.3)で異常は認めなかった。

色素希釈試験ではta 10.5^{sec} tap 16.5^{sec}でtapと消失時間の延長あり、心拍出量はForward triangl methodでは5.57l/minであつた(図4)。

また肺血流シンチスキャンでは右側の完全欠損を呈した(図5)。

これらの所見より右肺動脈欠損症を疑い、心カ

図2. 心電図およびベクトル心電図

図3. 心音図 (胸骨左縁第2肋間, CARは頸動脈波)

テーテルを行ない, SVCでは SaO_2 75.8%, RAでは2.6/-3.2 (0) mmHg SaO_2 80%, RVでは100/0 mmHg SaO_2 80%, MPAでは100/50 (75) mmHg SaO_2 94%, Aortaでは110/55 mmHg SaO_2 96%であった。著明な肺高血圧症と左肺動脈部での

SaO_2 の上昇がありL→Rシャントの存在を示した。選択的肺動脈造影では右肺動脈はまったく造影されず、左肺動脈起始部にPDAが認められ、また左肺動脈は末梢まで太く蛇行し、あたかもタコ足状を呈した。さらに逆行性大動脈造影では右肺動脈は上行大動脈中央後面より直接起始し、同時に左肺動脈も造影されPDAの存在を確認した(図6)。

血液ガスは安静時上腕動脈ではpH7.46, SaO_2 96%, Po_2 83 mmHg, Pco_2 37 mmHg, 股動脈ではpH7.48, SaO_2 96%, Po_2 82 mmHg, Pco_2 35 mmHgと差はないが、股動脈では階段昇降20回5分後ではpH7.38, SaO_2 90%, Po_2 62 mmHg, Pco_2 37 mmHgと低下し、15分後にはpH7.42, SaO_2 97%, Po_2 88 mmHg, Pco_2 33 mmHgと戻った。

以上より、右肺動脈上行大動脈起始症兼動脈管開存症と診断した。

図4. 色素希釈試験 (Ear piece 法-Indocyaninegreen 10mg注入)

図5. 肺血流スキヤン (^{131}I -MAA).

III. 考 案

右肺動脈上行大動脈起始症は右肺動脈が肺動脈本幹より分岐せず、上行大動脈よりの血管が右肺門部に入り、大動脈よりの血液供給を受け、さらに右肺の大きさ構造がまったく正常であるという定義を有する先天性の疾患でその頻度は極めて少ない。Fraentzel (1868) による第1例は心不全で死亡した25才、女性で、aortic pulmonary windowを合併していた。

Madoff³⁾は14才女性にて初めて血管造影にて右肺動脈欠損症と診断し、異常肺動脈が大動脈より

出現していると推定している。Caro⁴⁾は23才男性で血管造影にて異常肺動脈が大動脈より分岐しかつPDAの合併と確認、PDAを結紮し右肺動脈を大動脈より切りはなし肺動脈本幹とIvalonにて結合したが、術後5時間にて死亡している。Armer (1961) は10カ月男性にてCaroと同じ方法にて初めて手術に成功した。その後Caudill⁵⁾の集計まで右肺動脈上行大動脈起始症は31例であり、その後の報告を合わせると現在まで欧米では40例前後報告があると思われる。この集計では31例中合併症のない例が14例で、PDAを有する例が15例でありその他にはVSD, aortic pulmonary window, absent transverse archの合併があつた。左肺動脈上行大動脈起始症は右に比してその頻度が少なく、またtetralogy of Fallotのような心内奇形を合併しやすいのが特徴である。本邦では著者らが調べた範囲では表1のように、村上他⁶⁾ (1967)の第1例目の報告につづき松本 (1969)、松尾⁷⁾の報告がある。竹内他⁸⁾ (1970)、細井他⁹⁾はArmer (1961)と同じ方法にて手術に成功している。村上他の例を除いてはすべて小児例である。

本症はRosenberg¹⁾、Kauffman²⁾によると、type Iは右肺動脈が腕頭動脈附近より出現し一般には

図6. 選択的肺動脈造影 (A) および大動脈造影 (B)

表1. 本邦報告例.

報告者		年齢	性	合併症	確定法	手術	転帰
Type I							
門間和夫他	1970	4カ月	♂	卵円孔開存症	剖検	(-)	死亡
Type II							
村上元孝他	1967	17才	♂	PDA	手術・剖検	(+)	死亡
松本栄枝他	1969	2カ月	♀	(-) ?	剖検	(-)	死亡
斎藤正敏	1969	2カ月	♂	(-) ?	逆行性大動脈造影	(-)	死亡
松尾準雄他	1969	38日	♀	PDA・ASD・大動脈縮窄	剖検	(-)	死亡
		30日	♀	PDA・ASD・大動脈縮窄	剖検	(-)	死亡
竹内成之他	1970	2才8カ月	♀	PDA	逆行性大動脈造影	(+)	生存
細井増夫他	1971	6才7カ月	♀	PDA	逆行性大動脈造影	(+)	生存
門間和夫他	1971	1才6カ月	♀	PDA・ASD	逆行性大動脈造影	(-)	生存
		2カ月	♂	PDA・ASD	逆行性大動脈造影	(-)	死亡
自験例	1972	25才	♀	PDA	逆行性大動脈造影	(-)	生存

正常の肺動脈より細いことが多く、type IIは右肺動脈は上行大動脈起始部より出現し、正常の肺動脈と同じ太さであることが多い。よって右肺は

type Iではlow pressure, decreased flowになるし type IIではhigh pressure, normal flowになる。左肺はどちらもhigh pressure, high flowになる。本例

はtype IIである。

Type I, IIは発生学的にも異なると考えられている。Cucci⁹⁾によれば正常の肺動脈は三つの段階をへて形成される。① 肺動脈幹が動脈幹中隔形成により分離形成される。② 左右肺動脈主枝が第VI鰓弓動脈より形成される。③ 肺原基内の肺動脈枝の形成である。胎生23～36日(胎児 1.3～6 mm) 時動脈幹中隔は内膜のtrancoconal ridgeにより形成され、円錐部と第IV, VI鰓弓動脈の間は180° 時計方向回転をして肺動脈幹と上行大動脈に分離し、左右第VI鰓弓動脈は肺動脈幹の後面で結合肺動脈となる。その頃左VI鰓弓動脈の末梢は動脈管になり左下行動脈(dorsal aorta)と結合し、肺動脈血はほとんど動脈管を通つて大動脈に入るが右第VI鰓弓動脈末梢はもはや血流なく消失してくる。また右第IV鰓弓動脈は無名動脈に左第IV鰓弓動脈は大動脈弓になる。この発生過程でtype IIの場合は、①の中隔形成のとき左右のtrancoconal ridgeのうち右のridgeがより後方(dorsal側)に偏位したためと考えており、それがtrancoconal ridgeの分離の異常か、総動脈管の回転異常かは明らかでないが、右肺動脈が上行大動脈の後面より出現している事および肺動脈輪と大動脈輪との間に差がないことを考えると後者の説が有力である。type Iの場合は、②の左右肺動脈の時期に右第VI鰓弓動脈の末梢側(右動脈管)が遺残して中枢側が消失、右肺原基動脈と結合するためという。しかし右第IVまたはV鰓弓動脈が遺残したものとも考えられるが、Cucciは否定している。ただPorter(1963)、細井⁸⁾の例ではtype IIでありながら肺動脈本幹と右肺動脈との間に右肺動脈遺残のごとき帯状組織があり、これは第VI鰓弓動脈の中枢部のなごりでtype Iの型をとりながら異常転位により大動脈と結合したものとも考えられ、type IとIIの中間型なのかもしれない。どちらにしろ一元的にすべてを説明するのは困難と思われる。

血行力学的には右肺血流量は異常肺動脈の太さ、血管壁の特性、血管内圧、接続のぐわい、肺

静脈の特性により変化するしさらに、PDA、卵円孔開存の有無、患肺の気管支動脈の状態によつて変つてくる。門間他¹⁰⁾はtype IIでPDAの合併しない例でも主肺動脈圧は収縮期圧で60～90mmHgと高く、その原因としては生下時より肺細小動脈はHypoxiaやカテコールアミンで収縮しやすくそのくり返しによつて肥厚してゆき肺高血圧症を形成するとしている(vasoconstrictive pulmonary-hypertension)。さらに本症に肺血管収縮を起こす因子としては、① 生下時より左肺に正常の約2倍の血流が流れていること、② 第2には一側肺動脈壁の伸展により両側の肺血管反射性収縮が起きる可能性があること、③ 第3には左房圧の上昇によるとしている。実際にはDushane(1960)、Armer(1961)の例では純酸素の吸入により肺動脈圧は著明に低下したとしているが、症例によつては反応しない例もあるようである。本例では運動負荷により下肢にのみチアノーゼが増強しており、肺血流量の増加により圧の上昇を来たしPDAを通してのR→Lシャントとなつたものでありhyperkineticな応答と考えるべきであろう。上肢にはチアノーゼはほとんどなく卵円孔を通してのR→Lシャントは考えなくてもいいと思われる。異常肺動脈および気管支動脈を合わせた有効肺血流量はMadoff⁹⁾によつて左心拍出量の17%と報告されまたPool(1962)の例ではPDAを結紮したあと25%としている。いずれにしてもPDAの有無にかかわらず肺高血圧症が本症の予後を支配する最大の因子であり前述の有効肺血流量は再びすぐ左房に入り左室負荷の形をとつて病態像を修飾していく。これらの病態の反映として左右肺の組織像は興味深い。一般に右または左肺動脈に中膜の肥厚を伴っているものが多いが、細井他⁸⁾は文献的に調べPDAの有無によつても一定の傾向は認められず、肺動脈の組織学的変化と肺を灌流している血液量および圧との間には相関性はないと結論している。これはRosenberg¹⁾、Heath(1958)も指摘している。手術後肺動脈圧が正常近くまで戻らない例では肺動脈の器質的変化が強いと考え

られる。

臨床的には多くの症例が7才以下であり、ほとんど6カ月以内に呼吸不全または心不全で死亡する。長期生存例ではFraentzelの25才、Caro⁴⁾の23才がある。ただSteinberg (1953) は48才にて右肺動脈欠損症を認めたが異常肺動脈は証明しえなかつた例を報告している。本例は25才であり本邦での最年長例と思われる。

胸部X線写真ではSchneidermann (1958)は、①患側肺の透過性の亢進、②片側胸郭の縮小、③縦隔洞の患側偏位、④片側のhilar commaのないものとくに④の所見を重要視しているがtype Iではすべてを満足する可能性大きい、type IIでは④の所見しか得られないことが多いであろう。

心電図所見では今までの症例は乳児が多いことも原因して右室肥大の傾向はすべての例にある。Kauffman²⁾はtype Iでは右房右室肥大を示し、type IIでは右室肥大より左室肥大、および両室肥大の型を呈するとしている。左型になる程度は患肺の有効肺血流量の負荷の程度によると思われる。本例も両室肥大型を示している。

呼吸機能検査ではMadoff³⁾、Caro⁴⁾、Steinberg (1953) の症例に詳しい。VCの低下、RVの増大等を指摘しているがいずれも軽度であり症例も少をいことより確定はしていない。本例ではすべて正常範囲内であつた。左右別分肺機能検査をしたCaroの例では空気の吸入では右肺の酸素消費量はなく軽度の炭酸ガスの排出をみたが純酸素の吸入では右肺の酸素消費量は26%であつた。これはMadoff、Bloomer (1949) らの結果と一致している。

心音はPDAの有無にかかわらず、Caro⁴⁾の例にのみ連続性雑音を聴取している以外は2L~4LにかけLevine 2~4/6の収縮期雑音を聴取するのみである。

診断は右心よりの選択的血管造影と逆行性大動脈造影により確定しうるがとくに大動脈造影にては大動脈弁直上より注入し、異常肺動脈の位置、太さ、走行を確認することが大切である。

治療としては手術以外にはないが、適応としては、① 進行する運動時の呼吸困難、② 患肺よりの血痰の出現、③ PDAの逆流が著明でないこと、④ 左室の負荷が増強してくる時などを挙げている。方法としてはPDAのみ結紮、またはPDAと異常肺動脈を結紮する方法はいずれも失敗し、前述したようにPDAを結紮し、右肺動脈を大動脈より離し、ivalon, teflon等で肺動脈幹に吻合したり、直接吻合した例が成功している。どちらにしろ本症は早期発見、早期手術が最も望ましいと考えられる。本例においては今回の入院までは特別の症状は認められなかつたが、今後は手術を前提として経過観察中である。

III. 結 語

25才女性でorigin of right pulmonary artery from ascending aortaの生存例を報告した。本例は本邦最年長であり、Rosenbergのいうtype IIに属する。

文 献

- 1) Rosenberg, H.S. et al.: Origin of the Right Pulmonary Artery from the Aorta. Amer. Heart J., 72: 106, 1966. —2) Kauffman, S.L. et al.: Origin of the Right Pulmonary Artery from the Aorta. Amer. J. Cardiol., 19: 741 1967. —3) Madoff, I.M. et al.: Congenital Absence of the Right Pulmonary Artery. New Engl. J. Med., 247: 149, 1952. —4) Caro, C. et al.: Aortic Origin of the Right Pulmonary Artery. Brit. Heart J., 19: 345, 1957. —5) Caudill, D.R. et al.: Anomalous Origin of Left Pulmonary Artery from Ascending Aorta. J. Thoracic and Cardiovasc. Surg., 57: 493, 1969. —6) 村上元孝他: 巨大な動脈管開存を伴った Unilateral absence of pulmonary artery の1例. 内科, 19: 747, 1967. —7) 松尾準雄他: Origin of the Right Pulmonary Artery from Ascending Aorta.: 心臓, 1: 749, 1969. —8) 細井靖夫他: 右肺動脈上行大動脈起始症兼動脈管開存症の単純超低体温法による1治験例, 心臓, 3: 1471, 1971. —9) Cucci, C.E. et al.: Absence of a Primary Division of the Pulmonary Trunk. Circulation, 29: 124, 1964. —10) 門間和夫他: 右肺動脈上行大動脈起始症. 心臓, 3: 786, 1971. —11) Maier, H.C.: Absence or Hypoplasia of a Pulmonary Artery with Systemic Arteries to the Lung. J. Thoracic Surg., 28: 145, 1954.