気管支動脈との交通を伴った両側多発性肺動静脈瘻の1例

東北大学医学部第一内科

菊地淳一◇ 前原和平 佐藤文敏 星 信夫 滝島 任

概要 51才女性。高校時代にチアノーゼ、太鼓ばち指に気づき、25才時胸部X線異常陰影(両側全肺野に境界明瞭な多数の均等性大結節陰影)を指摘されるも放置。その後29年間無症状に経過したが、心不全を発症し、肺動脈造影にて両側多発性肺動静脈瘻と診断した。また気管支動脈造影により気管支動脈-肺静脈瘻の合併も確認した。Rendu-Osler-Weber病の合併はないが、子宮・腎動静脈瘻の合併が疑われた。本例のように短絡率が大(40%)で著明な低酸素血症、多血症を伴い、体動脈とも交通がある肺動静脈瘻では、心不全が初発症状となりうる。

[日内会誌 78:1457~1461, 1989]

結 言

肺動静脈瘻は、先天性の肺内動静脈間短絡であり、近年本邦でも多数の報告がある。我々は、20年以上前に胸部異常陰影を指摘されながら殆ど無症状に経過し、心不全にて発症、digital subtraction angiography (DSA)により確診し得た両側多発性肺動静脈瘻の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者： 54才、女性。

主訴： 胸部異常陰影の精査。

家族歴： 第1子、32才女、脳性麻痺。

既往歴： 25才時異常性器出血にて子宮全摘。

現病歴： 高校時代より、チアノーゼ、太鼓ばち指に気づくも、自覚症状なく、運動部に所属。25才時、胸部X線像上両側肺の多発性結節陰影を初めて指摘されたが、日常生活上支障なく放置、ボウリング県大会で優勝するなど活動的な生活を送っていた。1988年2月(54才)、歩行時息切れと浮腫を自覚して近医を受診、心不全の診断にて利尿薬を投与されて軽快。5月胸椎圧迫骨折による

下半身麻痺をきたしたため、除圧術を受ける目的で当院整形外科に入院、術前心肺評価の目的で当科に転科した。

入院時現症： 意識清明、脈拍80/分整、血圧100/74mmHg。結膜：貧血黄疸なし。皮膚、口唇、口腔、鼻粘膜に明らかな毛細血管拡張症なし。口唇、指趾爪床にチアノーゼを認め、著明な太鼓ばち指趾を認めた。頸部リンパ節を触知せず、甲状腺の腫大、結節なし。肺ラ音、心血管雑音を聴取せず。腹部に異常所見なし。浮腫なし。両下肢の麻痺および知覚障害を認めた。

入院時検査成績(表1)： 赤血球数 $675 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、血色素20.4g/dlと多血症を認めた。動脈血酸素分圧は40.5mmHgと著明な低酸素血症を認め、100%O₂吸入でも改善しなかったが、肺機能はほぼ正常だった。

心電図： 正常洞調律、心拍数80/分、左軸偏位および左室肥大所見あり。

右心カテーテル検査： 心内圧は正常で心係数は $6.12\text{l}/\text{min}/\text{m}^2$ と高く、肺内短絡率は100%酸素負荷から40.2%と計算された。色素希釈法では両

[昭和63年9月17日 第126回東北地方会推薦]

A case of bilateral multiple pulmonary arteriovenous fistula associated with bronchial artery to pulmonary vein fistula

Jun-ichi KIKUCHI, Kazuhira MAEHARA, Fumitoshi SATOH, Nobuo HOSHI and Tamotsu TAKISHIMA, The First Department of Internal Medicine, Tohoku University School of Medicine Sendai

表1. 入院時検査成績

(1) 末梢血		CRP	(-)
RBC	$675 \times 10^4 / \mu\text{l}$	CEA	陰性
Hb	20.4 g/dl	(4) 肺機能	
Ht	62.9 %	VC	2.36 l
Plt	$17.5 \times 10^4 / \mu\text{l}$	%VC	94.7 %
WBC	4900 / μl	FEV _{1.0}	1.68 l
neutro	60 %	FEV _{1.0} %	71.2 %
eosino	4 %	(5) 動脈血ガス	
lympho	24 %	room air 100%O ₂	
mono	12 %	Pao ₂	40.5 53.9 mmHg
(2) 生化学		Paco ₂	35.5 37.4 mmHg
T.Bil	1.6 mg/dl	pH	7.431 7.428
GOT	12 IU/l	HCO ₃	23.2 25.0 mE/l
GPT	3 IU/l	(6) 尿：異常なし	
LDH	342 IU/l	(7) 出血凝固：異常なし	
ALP	66 IU/l	(8) 心エコー検査	
TChol	142 mg/dl	大動脈径	27 mm
TG	144 mg/dl	左房径	32 mm
FBS	82 mg/dl	左室拡張終期径	57 mm
BUN	65 mg/dl	左室収縮終期径	47 mm
Cr	1.6 mg/dl	駆出分画	0.56
UA	12.5 mg/dl	中隔壁厚	9 mm
TP	7.4 g/dl	左室後壁厚	11 mm
alb	58.5 %	(9) 右心カテーテル検査	
$\alpha_1\text{g}$	3.3 %	圧(mmHg)O ₂ Sat(%)	
$\alpha_2\text{g}$	9.8 %	右房	1 69.6
βg	9.4 %	右室	18/5 69.1
γg	19.0 %	肺動脈	15/58 68.5
Na	142 mEq/l	大腿動脈	71.0
K	4.7 mEq/l	心係数	6.12 l/min/m ²
Cl	100 mEq/l	肺内短絡率	40.2 %
(3) 血清学			
ESR	0/1 mm

写真1. 入院時胸部X線写真

写真2. 胸部CT像

方向とも短絡は検出されなかった。

胸部X線写真(写真1)： 両側全肺野に、直径1～3cm大円形の境界明瞭な均等性結節性腫瘤陰影を多数認めた。その大きさと部位は21年前の胸部X線写真と比較し著変なかった。

胸部断層写真： 腫瘤影から肺門部血管に連続する2本の索状影を認めた。

胸部 dynamic CT(写真2)： 肺動脈に続いて両肺野に心臓内の血液と同じ密度の円形腫瘤が各スライスに多数造影された。

digital subtraction angiographyによる右房

注入肺動脈造影(写真3)： 両側肺動脈に続いて両側全肺野に円形腫瘤が濃淡なく均一に造影され、さらに肺静脈・左房が造影された。

気管支動脈造影(両側施行)(写真4)： 著明

写真3. DSAによる肺動脈造影像

に拡張・屈曲蛇行した気管支動脈からの分枝血管が腫瘤影の周辺を細かくとり囲み、造影剤は結節

写真4. 右気管支動脈造影像

陰影内へ流入した後、まもなく肺静脈・左房へ流出した。すなわち輸入血管は肺動脈、輸出血管は肺静脈からなる両側多発性肺動静脈瘻で、気管支動脈-肺静脈瘻も伴っていると診断された。

臨床経過： 整形外科にて除圧術を受け、リハビリテーション施行後退院した。肺動静脈瘻に関しては、内科的に経過観察することとした。

考 案

肺動静脈瘻は1897年Churton¹⁾による剖検例報告が最初で、Smith²⁾は臨床症状と血管造影から初めて診断した。本邦においては1955年の和田ら⁴⁾の多発性小肺動静脈瘻の報告に始まる。

本症の原因は先天性血管形成異常であるとするAnabtawiら⁹⁾の説が広く受けられている。すなわち原始肺芽周囲の前腸静脈叢は、原始肺動脈と吻合し動静脈結合をつくるが、経過とともに血管隔壁が形成され毛細血管がつくられる。この時隔壁発生が不完全であると毛細血管が形成されず、さらに成長過程で持続的に肺動脈圧がかかって次第に短絡路が伸展拡大し、肺動静脈瘻が形成され

る⁷⁾とする説である。

一方、住血吸虫症、転移性肺癌⁸⁾、外傷等に続発するものが後天性肺動静脈瘻として報告されているが、これらは炎症を伴う局所性肺病巣周囲の不完全な組織修復過程で発生すると考えられ⁹⁾、二次的肺血流短絡症¹⁰⁾という言葉で区別すべきであるとされる。

本症の多くは、X線像上、単発または多発塊状型を示し、多発1/3、単発2/3¹⁵⁾¹⁷⁾であるが、両側多発例はびまん性微小肺動静脈瘻を除くと約10%¹¹⁾と少ない。しかも本症例のように全肺野に無数の多発塊状陰影を呈するものはこれまで例がない。

肺動静脈瘻は、乳幼児期の発症はまれで10～20代に発症し、30～40代に診断されることが多く¹²⁾、この事実は加齢に伴い瘻壁が伸展拡大し、症状も進行性であることを示すといわれる。しかし本例では30年以上放置しても殆ど症状が進行しなかったことが確認されており非常に貴重な症例といえる。本症ではチアノーゼ、多血症、太鼓ばち指趾(古典的三徴)の他、労作時呼吸困難、血管性雑音等の右左短絡症状がみられ、胸部X線像上直径2 cm以上¹³⁾、短絡率20%以上¹²⁾で症状が出現するといわれる。欧米では、遺伝性出血性毛細血管拡張症Rendu-Osler-Weber's diseaseとの合併が約40%⁷⁾¹³⁾とされ、本症との関係が推察されているが、八田ら¹⁴⁾によれば本邦での合併は、168例中13例(7.7%)とむしろまれである。本症例でも皮膚粘膜の毛細血管拡張症や出血症状はなく、家族歴も認めず合併はないと考えられた。本症では、他臓器(脳、肝臓など)の動静脈瘻を伴うことがあり、久田ら¹⁵⁾は、大量不整性器出血のため緊急子宮摘出術を施行し術後病理にて子宮の動静脈瘻と判明した肺動静脈瘻症例を報告しているが、本症例も25才時大量不整性器出血のため緊急子宮全摘出術を受けており詳細は不明だが子宮にも動静脈瘻を合併していた可能性がある。また腹部CTでは右腎門部に拡張血管があり、右腎中極外側に早期enhanceを伴う結節影を認め、腎動静脈瘻も疑われた。

本症では、体循環における動静脈瘻と異なり、

動静脈瘻の存在による肺血管抵抗の低下は軽度で、心拍出量増大を普通きたさないとされる。しかし短絡血流量が著しく大きい場合は、血液量増大、肺血管抵抗低下および心拍出量増大の結果、容量負荷性の心肥大を起こし心不全を発生することがある⁴⁾¹²⁾。本例では肺動静脈瘻そのものの短絡が大きいうえに、著明な多血症による血液粘稠度増大が心室負荷を増強し、さらに体動脈との短絡合併により心不全発症が促進されたものと思われる。

本症の診断には、流入出血管の決定、多発性病変の発見等のために肺動脈造影が必須である。また本例のように他の流入血管の有無を確認するためには気管支動脈造影や大動脈造影もぜひ施行すべきである。本例では色素希釈曲線から明らかな右左短絡を検出できなかったが、同様の報告例が散見される¹³⁾。その理由として心内短絡と異なり、嚢状に拡大した動静脈瘻の中で血液のpoolingがおこり、緩徐な血流となるので正常な毛細血管を通る血流と区別できなくなるためと想像され、本例で血管雑音を聴取できなかったのも同じ機序で説明される。

本症の多くは外科的に切除されるが、両側多発例での手術は、きわめて困難とされ、本邦での報告は11例のみである⁵⁾。手術を行わない場合、特に多発例では進行して破裂や脳膿瘍の合併で死亡することが多いとされており¹³⁾、本例も今後注意深く観察していく必要がある。

本症例のもうひとつの特徴は、肺動静脈瘻が気管支動脈とも交通を示したことである。肺動静脈

瘻の中にはまれに体血管(systemic artery)からも血液供給を受けている例があり(表2)、Bosher³⁾らは350例中10例で肺動静脈瘻へ追加して流入する動脈があったと報告している。このような病態は、systemic-pulmonary arteriovenous fistula³⁾とか、pulmonary arteriovenous fistula with systemic blood supply¹⁶⁾と呼ばれる。一方体動脈と肺循環の病的交通については数多く報告されており、気管支動脈、肋間動脈、内胸動脈、横隔膜動脈、大動脈からの異常動脈等が、肺動脈や肺静脈に流入するものが知られている¹⁷⁾¹⁸⁾。その原因は大部分が後天性で¹²⁾、以前の手術、感染症(胸膜炎、真菌症)、腫瘍(Hodgkin病)等が報告されている。気管支動脈は、胎生期の背側大動脈より分岐して発達し、肺内の肺動脈と末梢で広範で密な結合を形成するが、通常は機能的に閉鎖している。しかし、肺動脈内血流量が減少すると代償性に気管支動脈系が発達し、毛細血管より太い吻合をつくってガス交換に寄与するとされる¹⁷⁾。このように発生学的基盤の上に何らかの原因が加わり、気管支動脈系と肺循環系間の短絡部に瘻状の交通を生じたものが、体動脈と肺循環の交通と考えられる。なお肺循環と異常交通する体動脈として、気管支動脈以外の体動脈が見られる理由として、右気管支動脈が、胸部大動脈上部以外に上部肋間動脈、右鎖骨下動脈や内胸動脈から¹⁸⁾、また副気管支動脈が内胸動脈、鎖骨下動脈、縦隔動脈、食道動脈、心膜横隔膜動脈から分岐することがある¹⁸⁾ことがあげられる。さらに肺動静脈瘻において体動脈との交通を来す原因としては、①瘻周囲

表2. 体動脈との交通を伴う肺動静脈瘻

報告者	症例	輸入体動脈	異常陰影	心拡大	原因	文 献
Burchell	20M	内胸動脈	右中下肺野	(-)	炎症	Am Heart J 34 : 151, 1947
Lawrence	30 F	気管支動脈	右下肺野	(+)	不明	J Thorac Surg 20 : 142, 1950
Prutzman	29 F	肋間動脈・横隔膜動脈	右全肺野	(+)	炎症	Bull Ayer Clin Lab 21 : 23, 1954
Voll	33M	大動脈からの異常動脈	右中下肺野	(-)	不明	Dis Chest 45 : 396, 1964
本症例	54 F	気管支動脈	右左全肺野	(+)	不明	本論文

(Bosher³⁾、Dines¹³⁾の報告もあるが詳細不明のため含めなかった。)

に局所的な炎症がありその修復過程でできた気管支動脈との交通が吸収されずに残った（5例中2例は炎症が原因である）、②大量の右左短絡のため有効な肺血流量が減少し、気管支循環が発達したこと等が考えられる。

結 語

54才まで自覚症状なく、心不全で発症し、気管支動脈とも交通を有した両側多発性肺動静脈瘻の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

謝辞：本症例につき御教示いただいた本学放射線科の石橋忠司先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Churton T: Multiple aneurysm of pulmonary artery. Br Med J 1: 223, 1897.
- 2) Smith HL, Horton BT: Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera: Report of a case in which the diagnosis was made clinically. Am Heart J 18: 589, 1939.
- 3) Boshier LH Jr, et al: An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. Surgery 45: 91, 1959.
- 4) 和田達雄, 他: 肺動静脈瘻の1例. 呼と循 3: 523, 1955.
- 5) 三谷惟章, 他: 胸骨正中切開・一期的両側開胸手術による両側多発性肺動静脈瘻の1治験例. 日胸 44: 955, 1985.
- 6) Anabtawi IN, et al: Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas. Ann Thorac Surg 1: 277, 1965.
- 7) Moyer JH, et al: Pulmonary arteriovenous fistula—Physiologic and clinical considerations. Amer J Med 32: 417, 1962.
- 8) Pierce JA, et al: Unusual cases of pulmonary arteriovenous fistulas, with a note on thyroid carcinoma as a cause. New Engl J Med 260: 901, 1959.
- 9) 牧野 郁, 他: 二次性肺動静脈瘻の成因に関する考察. 日胸 38: 537, 1979.
- 10) 多賀 誠, 他: 肺動静脈瘻, その切除肺2例の観察. 胸疾 8: 113, 1964.
- 11) 小川信行, 他: 両側開胸により一期的手術を行った両側多発性肺動静脈瘻の1手術治験例. 日胸外会誌 31: 264, 1983.
- 12) Prager RE, et al: Arteriovenous fistula of the lung. Ann Thorac Surg 36: 231, 1983.
- 13) Dines DE: Pulmonary arteriovenous fistula. Mayo Clin Proc 49: 460, 1974.
- 14) 八田 健, 他: 心エコーが術前後のシャントの証明に有効であった肺動静脈瘻の1手術例—Rendu-Osler-Weber syndrome合併例の本邦における集計. 日胸外会誌 35: 1762, 1987.
- 15) 久田友治, 他: 肺動静脈瘻6例の外科治療成績. 臨床と研究 64: 3146, 1987.
- 16) Gomes AF, et al: Pulmonary arteriovenous fistulas. Ann Thorac Surg 7: 582, 1969.
- 17) Thurer RJ: Communication between the pulmonary and systemic circulation. Ann Thorac Surg 21: 114, 1976.
- 18) 森下大樹, 他: 僧帽弁逸脱症を合併した先天性内胸動脈肺動脈瘻の1例. 心臓 19: 1236, 1987.
- 19) 正岡 昭, 他: 体動脈肺静脈瘻. 日胸 36: 855, 1977.