症 例

両側びまん性肺動静脈瘻における主病巣摘出例

—術後5年経過観察症例—

杏林大学胸部外科（主任：池田晃治教授）

豊 田 道 明 石 橋 修 越 川 雅 宏
酒 寄 享 中 込 恵美子 水 沼 裕 光
池 田 晃 治

右肺に主病巣を有する両側びまん性肺動静脈瘻症例に対し、主病巣核出術を施行し、術後5年、良好に経過している症例を経験したので報告する。症例は10歳女児。主訴はチアノーゼ。入院半年前より、運動時息切れ、疲労感が増強して来た。上記病型肺動静脈瘻と診断されたため、本邦文献報告例を参考に、その治療法を検討し次の結論を得た。1) 主病巣摘出は、短絡血流量を減少させ、症状の軽減、延命に役立つ。2) 手術法は、病巣核出術または区域切除術が最適である。3) 多発性型、びまん性型症例では、術後再発が問題となるが、本邦では術後再発報告例に見当たらない。

1980年7月29日、本症例に対し、右上葉及び中葉の主動静脈瘻の核出手術を施行した。術後、症状は軽減し、患児は現在体育の授業にも積極的に参加している。

根治不可能な本病型肺動静脈瘻に対して、著者らの施行した主病巣核出手術は、症状の軽減に有効であり、より長期の経過観察は必要であるが、5年間の観察範囲では、再発もなく、適切な治療法であったと思われる。

索引用語：両側びまん性肺動静脈瘻

はじめに

肺動静脈瘻は、肺における動静脈間の直接短絡形成を認める先天性血管異常の代表的なものであり、Rendu-Osler-Weber病との関連としても知られている。

本症は、欧米ではすでに多くの集計報告がなされ、詳しく検討が加えられており、形態的には、単発塊状型、多発塊状型、びまん性毛細血管拡張型の3病型に分類されている。このうち、びまん性毛細血管拡張型（以後びまん性と略す）は多発性の末梢性型とも言われ、小さな血管腫が肺野全体に散在し、血管造影、コントラストエコーによって診断されることが多い。本邦では、比較的まれな疾患とされていたが、近年、上記の血管造影法、コントラストエコー法の急速な発達、普及により、本症の報告例は年々増加の傾向を示している。

著者らも、右肺に主病巣を有する両側びまん性肺動静脈瘻に対し、主となる動静脈瘻を摘出し、症状の軽

快を見るとともに、術後5年、増悪も無く良好に経過している症例を経験したので、本邦報告例の検討を含め報告する。

症 例

症例：10歳、女児。

主訴：チアノーゼ。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：生下時より著患なく、発育も順調であった。8歳時より、活発な運動時、口唇にチアノーゼが出現し、突然鼻出血が認められるようになった。入院6カ月前より、運動時、軽い息切れ、疲労感が現われて来た。

入院時所見：体格小、栄養中程度。口唇に軽度のチアノーゼを認めたが、太鼓バチ状指は認められず、また毛細血管拡張、血管腫などの皮膚異常も認められなかった。肝・脾及び腹部腫瘍は触知せず、神経学的検査も正常であった。

入院時検査所見：血液学的検査では、赤血球増多、 PO_2 の低下が認められた(表1)。胸部X-P上、両側肺

昭和60年9月20日受付 61年1月28日採用

表 1 術前・術後検査成績

	術 前	術後(1ヵ月)
末梢血		
Hb	17.0 g/dl	15.0 g/dl
RBC	$626 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$527 \times 10^4 / \text{mm}^3$
Ht	51.7 %	47.5 %
血液ガス		
PH	7.440	7.427
PCO ₂	28.1 mmHg	34.7 mmHg
PO ₂	53.2 mmHg	53.1 mmHg
O ₂ sat	87.8 %	87.2 %
BE	-3.7	-0.9
呼吸機能		
TV	450 ml	440 ml
%VC	101 %	96 %
FEV ₁ %	96 %	98 %
VC	1860 ml	1740 ml

図 1 術前胸部正面 X 線写真

は、びまん性にスリガラス様所見を呈し、さらに、右肺門部及び右下肺野に各々 1 個のくるみ大円形の腫瘤状陰影が認められ、これらの腫瘤は 2 本の帯状陰影により連っていた(図 1)。心電図、脳波は正常範囲であった。肺機能もおおむね正常範囲であり、肺容量、肺換気の異常は認められなかった。心音図にて、連続性不明瞭な収縮期、拡張期雑音が記録された。

心臓カテーテル、造影所見：胸部 X-P 上の右中肺野における円形並びに帯状陰影は、それぞれ 2 個の比較的大きな肺動静脈瘻及び輸出入血管であり、また、両

図 2 術前肺動脈造影像

図 3 術後肺動脈造影像

全肺野のスリガラス様陰影は、両側多発性の末梢性肺動静脈瘻であることが明確に示された(図 2)。短絡血液量は、 4.0 L/min/m^2 であった。

手術所見：1980年 7 月 29 日、右標準切開にて第 5 肋間より開胸。肺表面全域に無数の微小動静脈瘻が存在し、さらに、上葉下辺境界部及び中葉に、くるみ大の thrill を伴った動静脈瘻が各々 1 個ずつ認められた。手術は、上葉及び中葉のそれぞれの主動静脈瘻のみに対し、異常動脈、続いて静脈の順に結紮し、上葉では瘻を中心に楔状切除術、中葉では病巣核出術を行った。

術後経過：心血管造影検査(図 3)にて、術前の 2

図4 術後5年胸部正面X線写真

つの大きな動静脈瘻は消失し、心臓カテテル検査の結果、血液短絡量は $3.6\text{L}/\text{min}/\text{m}^2$ と減少していた。しかし、呼吸機能検査、血ガスデータ(表1)、心音図等に、著明な改善所見は認められなかった。

患児は、年2回定期的に外来受診をしているが、術後5年経過した現在、胸部X-P(図4)上、摘出部の再発または他の小動静脈瘻の拡大もなく、激しい運動時、口唇にチアノーゼは出現するが、他の自覚症状は軽減し、体育の授業にも積極的に参加している。

考 察

肺動静脈瘻は、1897年 Churton¹⁾により多発性肺動脈瘤との診断にて最初の剖検例が報告され、次いで1917年 Wilkens²⁾が剖検により本症を発見し、その臨床症状を報告した。1939年 Smith³⁾は、経静脈的血管心臓造影により、初めて臨床的に本症を診断している。治療面では、1942年 Hepburn⁴⁾は、右下葉の本症に対して、右肺全摘術を行って全治させることができた。欧米では、すでに何度となく集計がなされ、本症の病態生理、成因、臨床像、治療法に関し、詳細に検討が加えられている。本邦では、1954年佐野らの治験報告、1955年和田ら⁵⁾の文献報告に始まり、その数は年々増加する傾向を示し、1978年伊藤ら⁶⁾により本邦66例の集計がなされている。

著者らは今回、術前にまとめた本邦報告例110症例に、その後19例と加えた合計129症例について、発生形態及び治療法を調べ、その結果を参考に、本症例に対する治療法を検討した。

発生形態においては、単発性68.2%、多発性31.8%

であった。多発性のうち両側性は約50%であり、そのうち、びまん性型に分類できる症例は、著者らの報告例を含め6例^{10)~14)}であった。

本症に対する治療としては、手術が唯一であり、73%に行なわれている。術式としては、肺葉切除が71.6%と最も多く、次いで核出術11.6%、区域切除術9.5%、結紮のみ5.3%、肺全摘術2.1%となり、肺全摘術は、1959年松原ら⁷⁾、1974年伊藤ら⁸⁾が発表した2例のみである。輸出入動静脈結紮のみの手術は、術後、血管の再開を認めたという Packard⁹⁾の報告もあり、不十分との理由から、本邦での症例は少ない。現在では、数値的に肺葉切除術が多く主流であるが、他方、術中術後の侵襲が少なく、また、未だ再発報告例の無い、区域切除及び核出術を選択する者が近年増加している。

無手術症例では、びまん性または多発性症例が約60%をしめ、片側性のうち19%、両側性では80%の症例が手術適応から除外され、自然経過が選択されている。

両側性びまん性症例は、著者らの知る限りでは、1667年吉村ら¹⁰⁾、1980年森川ら¹¹⁾、1980年金子ら¹²⁾、1980年齊藤ら¹³⁾、1982年鈴木ら¹⁴⁾と著者らの6症例である。このうち Rendu-Osler-Weber 病に関連しているのは、齊藤ら¹³⁾の症例1例のみであり、他症例では家族歴にも特記すべきことは無い。症状は著明かつ多種にわたり、特に、チアノーゼ、労作時呼吸困難は全例に認められる。酸素飽和度は、平均82.5%と他症例平均より約3%低く、赤血球数も平均 676×10^4 と著明に増加している。6例中、両側びまん性型に加えて、比較的大きな孤立した動静脈瘻が存在するものは、著者らの症例のみであり、また手術の治療を加えたものも本症例のみであった。

一般にびまん性または多発性症例は、術後の再発頻度の高さから、手術適応外とされる傾向が強い。両側多発性症例で手術を施行した例は、吉村ら¹⁰⁾、原崎ら¹⁵⁾、滝沢ら¹⁶⁾、稲田ら¹⁷⁾の4例であり、吉村ら¹⁰⁾の症例に、左下葉切除術後6カ月に、症状の再発を見ている。原崎ら¹⁵⁾、稲田ら¹⁷⁾は区域切除術のみを、滝沢ら¹⁶⁾は右中葉切除術を、それぞれ主となる動静脈瘻の存在する部位に行い、良好な結果を得たと報告している。片側多発性症例に対する手術治療例は66.6%であり、その術式は、肺葉切除術72.7%、区域切除術18.2%、核出術9.1%、結紮のみの手術は0であった。肺葉切除術の比率が高い理由は、複数の病巣が一葉のみに

集った症例が多いため、病巣が二葉以上に存在する症例では、区域切除または核出術が用いられている。

著者らの経験した、右肺に主病巣を有する両側びまん性肺動静脈瘻は、もとより根治不可能な症例であり、治療は、症状の軽減を目的とした、主動静脈瘻摘出術が考えられた。一方、多発性症例に対する手術療法では、手術部における再発、他動静脈瘻の拡大が問題となっており、欧米では数例の再発報告がある。その原因としては、動静脈瘻の不完全な摘出による再発、過大な手術侵襲による他病巣の拡大が上げられているが、本邦では、著者らの知る限り、術後再発報告例は見当らない。術式としては、肺葉切除術、輸出入血管結紮術、病巣核出術または区域切除術が考えられたが、このうち肺葉切除術は、本症例のように二葉に主動静脈瘻が存在する場合は不適である。また、輸出入血管結紮術は、血流の再開の可能性が有り不十分である。今回、著者らの選択した核出術は、区域切除術と同様、動静脈瘻の完全な摘出が可能であるとともに、他動静脈瘻への侵襲は極めて少ない術式であると考えられた。

結果として、数値的には短絡血液量の10%減少と、わずかな効果にとどまったが、症状の軽減の点では、著者らの予想と大きく上わかった。このことは、精神的な面も十分に影響していることは否定できないが、術前の運動時における主動静脈瘻の短絡血液量が、安静時に比べ多大であったためと考察された。

以上より、より長期の観察は必要であるが、5年間の経過観察の範囲では、無再発という点からも、本症例に対する治療法として、主病巣核出術は適切であったと思われる。

結 語

根治不可能な、右肺多発性病巣を有する両側びまん性肺動静脈瘻の1症例に対し、主病巣核出術を施行し、良好に経過している症例を経験したので報告した。

また、本邦129症例の治療法を調べ、本症例の治療法について検討し考察を加えた。

文 献

- 1) Churton, T.: Multiple aneurysms of pulmonary artery. Brit. Med. J., 1: 1223—1223, 1877.
- 2) Wilkens, G.D.: Ein fall von multiplen pulmonalaneurysmen. Beitr. Klin. Tbk, 38: 1—10, 1918.

- 3) Smith, H.L. and Horton, B.T.: Arteriovenous fistula of the lung associated with polycythemia vera: Report of a case in which the diagnosis was made clinically. Amer. Heart J., 18: 589—592, 1939.
- 4) Hepburn, J. and Dauphinee, J.A.: Successful removal of hemangioma of the lung followed by the disappearance of polycythemia. Amer. J. Med. Sci., 204: 681—685, 1942.
- 5) 和田達雄, 堀内 勝, 渡辺 弘他: 肺動静脈瘻の1例, 呼吸と循環, 3: 523—527, 1955.
- 6) 伊藤 進, 長谷川英之, 後藤隆人他: 肺動脈瘻の1例と本邦66例の臨床的検討, 日臨外会誌, 39: 735—742, 1978.
- 7) 松葉卓郎, 三好博之: 肺結核と間違えた動静脈瘻, 胸部外科, 12: 757—759, 1959.
- 8) 伊藤賢司, 金子靖征, 片寄一男他: 胸腔内に破綻した肺動静脈瘻の1治療例, 日胸外会誌, 22: 1172—1176, 1974.
- 9) Packard, G.B. and Warning, J.J.: Arteriovenous fistula of the lung created by ligation of the pulmonary artery. Arch. Surg., 56: 725—740, 1948.
- 10) 吉村敬三, 師田 昇, 秋山暢夫: 肺動静脈瘻の臨床, 日胸外会誌, 15: 615—626, 1967.
- 11) 森川良行, 小佐野満, 老川忠雄他: カントラスト心エコー図により診断した多発性肺動脈瘻の3歳女児例, 小児診療, 43: 694—698, 1980.
- 12) 金子博志, 谷本 猛, 越後茂之他: コントラストエコー法が診断に有用であった肺動脈瘻の1例, 心臓, 12: 651—655, 1980.
- 13) 斉藤知子, 佐々木豊志, 北條義道他: 多発性肺動脈瘻を伴った Rendu-Osler-Weber 病の1例, 内科, 46: 678—681, 1980.
- 14) 鈴木康之, 中村 仁, 服部 悟他: Contrast echocardiography により診断し得たびまん性肺動静脈瘻の1例, 本邦5例の検討, 日児誌, 86: 375—381, 1982.
- 15) 原崎弘章, 正次秀人, 竹田泰雄他: 肺動静脈瘻の3治療例, 胸部外科, 27: 745—749, 1974.
- 16) 滝沢敬夫, 宮沢祐二: 肺動静脈瘻, 臨成人病, 9: 995—1001, 1979.
- 17) 稲田 洋, 長沢弘明, 大塚昭雄他: 脳膿瘍を合併した両側性肺動静脈瘻の1例, 外科, 42: 755—758, 1980.

ONE RESECTION CASE OF THE MAIN LESION ON BILATERAL DIFFUSED
TELANGIECTATIC PULMONARY ARTERIOVENOUS FISTULA
—A CASE OBSERVED FOR FIVE YEAR POSTOPERATIVELY—

Michiaki TOYODA, Osamu ISHIBASHI, Masahiro KOSHIKAWA, Susumu SAKAYORI,
Emiko NAKAGOMI, Hiromitsu MIZUNUMA and Koji IKEDA

Department of Cardio-Thoracic Surgery Kyorin University, School of Medicine, Tokyo, Japan

The present paper describes one case of bilateral diffused telangiectatic pulmonary arteriovenous fistula associated with the enucleation of main lesion, and the postoperative course favourable for five years. The patient was a 10-year-old girl. The chief complaint was cyanosis. She suffered from shortness of breath at exercises and increased fatigue about half a year before her admission to our department. As she was diagnosed to have pulmonary arteriovenous fistula of the type described above, we reviewed the method of treatment with reference to cases reported in the Japanese literature with the following conclusion: 1) resection of the main lesion is helpful to decrease the amount of blood bypass and improves symptoms and prolongs the life, 2) as an operative technique, the enucleation of the lesion or segmental resection is optimal. On July 29, 1980, the nucleus of the main arteriovenous fistula in the right upper lobe and middle lobe were resected. Postoperatively, symptoms were relieved and it became possible for her to take an active part in physical training. In cases where radical operation is impossible, the enucleation of the main lesion as performed in this case is considered to be a method effective to improve symptoms. Although observations for a more prolonged period are required, it appears to us an appropriate treatment method so far as the results of these five years are concerned.