

原 著

肺動静脈瘻の1治験例

京都大学結核胸部疾患研究所 胸部外科学部

田村 康一，松谷 之義，山本 博昭

内科学第一

中西 通泰

(原稿受付 昭和48年6月29日)

肺動静脈瘻は、先天的な中胚葉形成不全によっておこる肺動脈・静脈間に形成された短絡で、単発性または多発性に生じ、時に全身の末梢細血管拡張の著明な Rendu-Osler-Weber 病の肺における部分症としてもみられる。本症は形態的な差異から、Cavernous hemangioma, Arterio-venous angiomatosis, Cavernous vascular lesion, Arterio-venous aneurysma or varix, Congenital pulmonary telangiectasia, Pulmonary arterio-venous fistula 等の種々な名称で呼ばれてきた¹⁾。現在では、肺動脈・静脈間の短絡の形成が本症の病態生理学的な基本をなすという理由で、一般に Pulmonary arterio-venous fistula と呼ぶのが妥当であるとされている。

本症については、1897年、Churton が12才の男子の剖検例において発見したとの報告²⁾が最初のもので、Smith and Horton³⁾ が、1939年本症を生前にはじめて臨床的に診断しえている。1942年には、Hepburn and Dauphinee⁴⁾ が、右肺全摘除術によりその臨床症状の改善をえたことから、外科的治療が最良の方法であることを記載した。その後、欧米においては、1959年に、L. H. Boshier⁵⁾ が350例を集計しており、又1962年には、Moyer ら⁶⁾ が220例を集計しており現在までに、本症の報告例は数百例に達している。

しかしながら、我国においては、未だ比較的稀な疾患と考えられており、1955年の和田⁷⁾ による最初の報告以後、1967年に吉村ら¹⁾ は25例、1971年に渡辺ら⁸⁾ は52例を集計しているにすぎない。

最近我々も、胸部平面レ線上、右上肺野に肺血管系の異常を示唆するが如き、陰影を認め、肺動脈造影において術前に診断を下しえた肺動静脈瘻の1例を経験したので、本邦症例の集計を行なうと共に若干の文献的考察を加えて報告する。

〈症例〉 K. Y., 35才，男子，建築技師。

主訴：右上肺野の異常陰影

家族歴：患者の第1子が喘息。叔父が肺結核。(患者が肺結核に罹患したといわれた時期に同居していた。) その他特記すべきものはない。

既往歴：15才の時、ツ反応が陽転したが、当時右肺野に浸潤ありといわれ、4ヶ月間休学し、SM・PAS・INH の治療を受けている。

現病歴：生来、他人より爪の色が悪いと言われていたが、特記すべき自覚症状もなく、結核治療後の5年間、胸部レ線像による異常陰影は指摘されなかった。昭和47年の春の会社の健康診断で右肺野に異常陰影があると指摘され、8月末、某医にて肺結核の診断を受け、入院を勧められ本院外来を受診した。

現症：体格中等度，栄養良。顔貌に異常なく，口唇にチアノーゼは認めない。眼球結膜に異常なし。口腔・咽頭に血管拡張を認めず。頸部リンパ節・甲状腺は触知しえず。脈拍は84で，緊張良好，不整なし。呼吸正常。血圧100/75（右上肢）。心濁音界・心音に異常なし。全肺野に血管性雑音やラ音は認めない。腹部は平坦かつ軟で，肝臓，腎臓，脾臓は触知しえず。四肢の知覚，運動に異常は認められない。腱反射正常，異常反射なし。四肢の爪がチアノーゼきみで，太鼓撥指を呈しており，これは下肢において著明であった。

検査所見：末梢血液検査成績は，表1に示し

た如く，術前における赤血球増多は著明ではない。血清電解質，肝機能検査に異常所見なく，肺機能検査も正常範囲である。心電図にも異常所見は認められない。

表1 一般検血

	術前(30/9)	術後(9/11)
赤血球	523万	498万
Hb	16.4 g/dl	15.0 g/dl
	102.5%	94%
Ht	50.5%	43.5%
血小板	20.8万	19.0万
白血球	7300	8500

表2 ガス分析及び短絡量計算

	術 前				術 後			
	FA①	PA①	FA②	PA②	FA①	PA①	FA②	PA②
Pao ₂ mmHg	74.8	42.2	161	53.8	84.6	43.4	558	50.6
Sao ₂ %	94.8	77.2	98.6	85.7	96.0	78.7	100	83.9
Paco ₂	32.1	42.0	40.7	49.4	39.1	47.1	47.2	53.0
pH	7.410	7.387	7.406	7.367	7.423	7.396	7.406	7.377

Fa: 股動脈より採血

PA: 肺動脈より採血

①…空気を呼吸時

②…麻酔器により 5l/分の O₂ 吸入後

短絡量計算 Fick の原理利用 (The Lung by Comroe 参照)

Cc'o₂: concentration of O₂ in end capillary blood.

Ca_{o2}: concentration of O₂ in arterial blood.

Cv_{o2}: concentration of O₂ in mixed venous blood.

Q_s: quality of shunt.

Q_t: pulmonary total flow

$$\frac{Q_s}{Q_t} = \frac{Ca_{o_2} - Cc'_{o_2}}{Cv_{o_2} - Cc'_{o_2}} = \text{shunt ratio} \dots\dots\dots ①$$

a, The amount of dissolved O₂ is directly propotional to the partial pressure.

$$0,003 \text{ ml(O}_2\text{) / 100 ml(blood) / mmHg(PO}_2\text{)}$$

b, One gram of Hb is capable of combining chemically with 1.34 ml of O₂

上記表より

$$Pa_{o_2} = Pc'_{o_2} = 762 \text{ mmHg} - 47 \text{ mmHg} - 41 \text{ mmHg} = 674 \text{ mmHg}$$

(Pc'o₂: capillary O₂ pressure.)

Cc'o₂: 674 mmHg にて 100% の Hb が酸化されたとする。

$$Cc'_{o_2} = 1.34 \times 16.4 \times 1.0 + 0.003 \times 64$$

Ca_{o2}: 161 mmHg (O₂ 分圧)

$$Ca_{o_2} = 1.34 \times 16.4 \times 0.986 + 0.003 \times 161$$

Cv_{o2}: 混合静脈血の O₂ 分圧は 54 mmHg, 又 Sao₂ は 86%。

$$Cv_{o_2} = 1.34 \times 16.4 \times 0.86 + 0.003 \times 54$$

これらを ① 式に代入して計算すると,

$$\text{shunt ratio} = \frac{Q_s}{Q_t} = 0.31 \text{ (31\%)}$$

同様術後の結果は, 0.07 (7%) の短絡率となる。

胸部平面像では、右肺野背部第6肋骨から第6肋間にかけて、大きさ5×3cmの境界比較的鮮明な卵形の陰影があり、肺門部と索状の陰影で連結している。Valsalva手技及び、Müller手技でその陰影の大きさに変化は認められなかった。断層像では、背部より6~7cmの部位に主たる陰影が存在し、8~10cmのところでは肺門部と連結する索状影がみられる。この索状影は肺動脈の分枝と考えられたので、肺血管造影を外来にて施行した。その結果、肺動脈→短絡部→肺静脈へと造影剤が流入するのがみられ、異常陰影が肺動静脈瘻によるものであることを確認した。(図1, 2)

なお、気管支造影では、気管支の圧迫並びに狭窄その他異常所見は認められなかった。

短絡量の測定はFickの原理を利用し、ILメーターを用い血液ガス分析を行った。その成績によると、表2に示す如く、動静脈混合は31%であった。

手術時所見：右第4肋間で開胸すると、S₂とS₃の区域間に相当する部分に、小豆大の拍動せる嚢状の腫瘤が、肺肋膜より隆起しているのが認められた(図3)。この壁は薄く、内部に血液が流動しているのを透視しえ、さらに触診により、肺実質内深くにもくるみ大の拍動せ

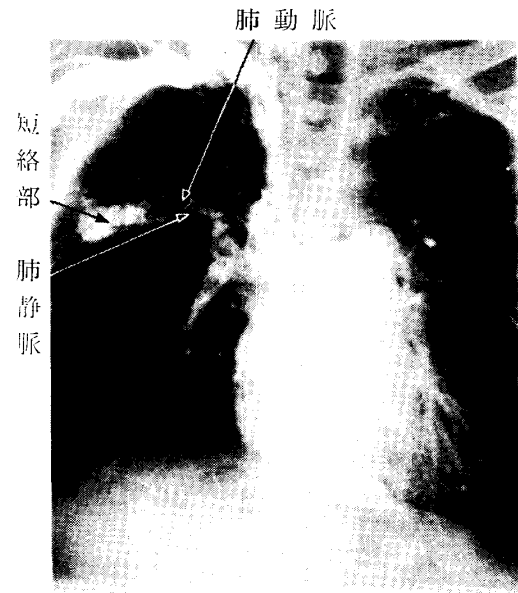


図2 肺血管造影
肺動脈→短絡部→肺静脈へと造影剤が流入する像がみられる。

る部分を触知しえた。その他の肺葉には異常所見は認められなかった。罹患部分が肺門部近くまで及んでいることから、右上葉切除が適当と考えられ、型の如く上葉切除をおこなった。拍動せる腫瘤は、A₁およびA₃の結紮離断にては変化を示さなかったが、A₂の結紮後には拍動が停止した。このことから、この肺動静脈瘻はA₂を輸入血管とするものと断定できた。A₂は肺門部においても拡張しており、又V₂と思われる静脈にも拡張が認められた。他の肺葉及び壁側肋膜からの血管の輸入は認められなかった。

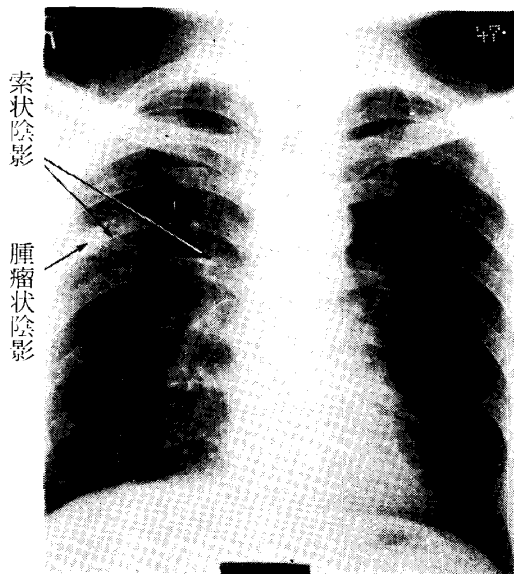


図1 平面写真
右肺野に、腫瘤状陰影と肺門部に連結する索状影がみられる。

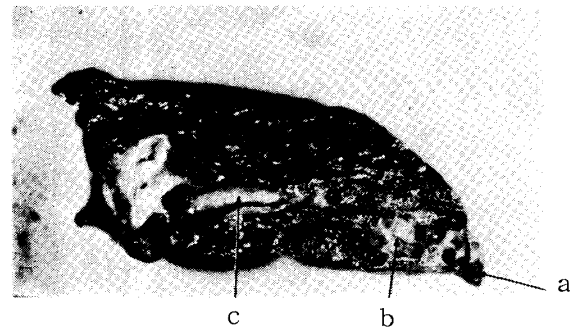


図3 肺標本
矢印aの部分が、肋膜表面に隆起しており、矢印bの部分が肺動静脈の混合している嚢状拡張部である。矢印cは拡張せるA₂である。

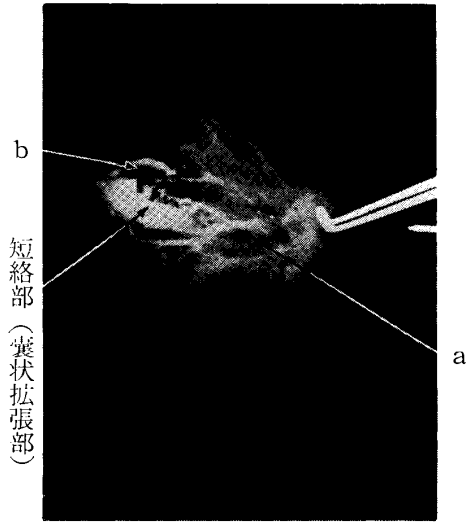


図4 肺標本に造影剤注入像

肺葉切除後, A_2 の断端より造影剤を注入したもの。矢印 a が A_2 で, 矢印 b が V_2 と考えられる。

切除肺標本: 肺葉切除後, ただちに A_2 の断端より造影剤を注入してレントゲン撮影を施行した。造影剤は拡張した A_2 より流入し, 囊状の部分に貯留し, さらには V_2 より流出する像が認められた。(図4)

肺を正常に近い状態にまで膨張させてホルマリンにて固定した後, 断面を加え, 肉眼的に観察した所見においても A_2 は拡張し, 囊状で

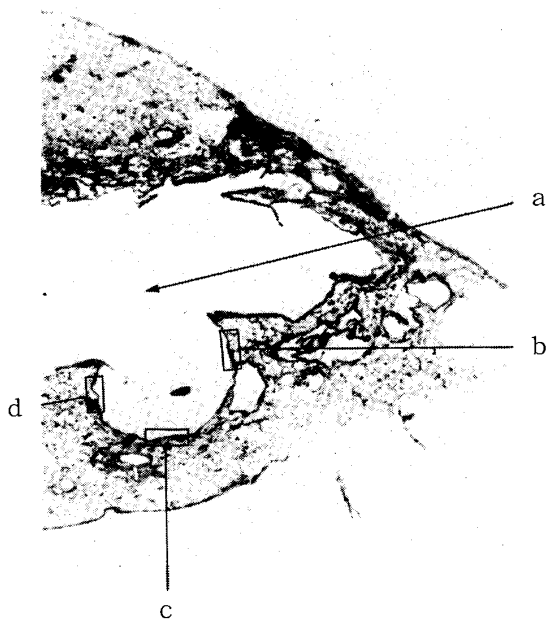


図5 肺切片標本(弱拡大)

矢印 a は拡張した囊状腔 (短絡部)。図 6, 7, 8 にて矢印 b, c, d を 10×7 に拡大。

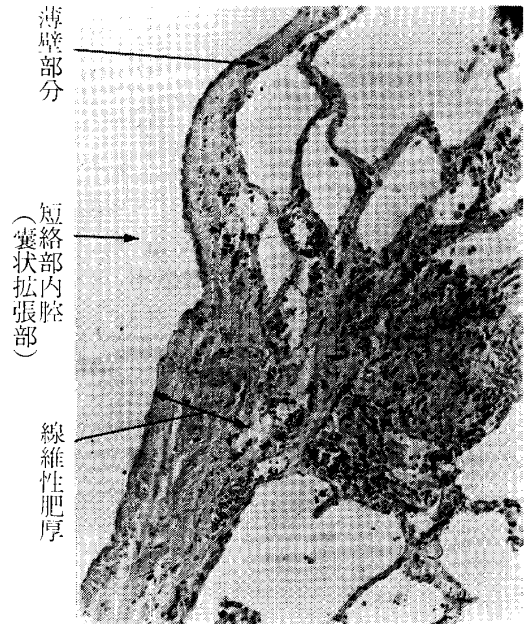


図6 図5-bの部分

一層の内皮が内腔を覆い。線維性に肥厚している部分と, 壁の薄い部分とが見られる。

拍動していた部分は数コの房に分れており, 拡張した囊状部から拡張せる V_2 が出ているのが認められる。(図3)

病理所見: 拡張せる囊状部分はすべて内皮細胞により被われているが, その壁は線維性に肥

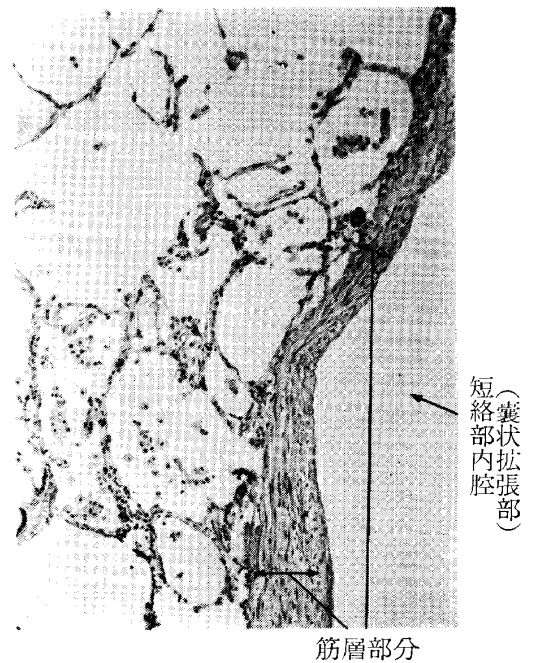


図7 図5-cの部分

中膜の筋層部分に厚みの不均等が認められる。

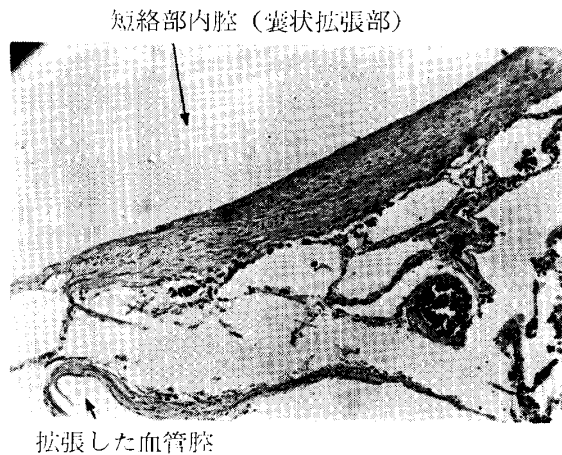


図8 図5-dの部分
囊状拡張部分の肥厚があり、下の部分には拡張した血管腔がみられる。

厚している部分と、筋層の断裂している部分があって壁の厚みは均等ではない。囊状部分の周囲には細血管が多数認められるが、やはりこれらも内腔が拡張しており、壁の肥厚も認める。それら細血管は、いわゆる海綿状とは言い難い状態である。拡張した血管腔において血栓形成壁の石灰沈着は認められない。(図5, 6, 7, 8)

術後経過は特別な合併症もなく、爪の色も改善し、動静脈混合比も7%と正常範囲となり術後40日目に全治退院した。

<考 按>

成因：本症の成因に関して、Rodes⁹⁾は、本症と全身の遺伝性出血性毛細血管拡張症である Rendu-Osler-Weber 病との関係を1938年に記載し、その後 Boshier⁵⁾らの本症350例の分析の結果、Rendu-Osler-Weber 病に合併するものが、単発性のもものでは36%、多発性のもものでは57%あるという報告から、遺伝性、家族性に発生するとの考えが一般的に認められている。Goldman¹⁰⁾, Heyde¹¹⁾, O'Neil¹²⁾ その他 Hodgson¹³⁾ 等も遺伝性を裏付ける家族内発生例を報告している。

一方本邦においては、我々が集計しえた報告例における限りでは、全身性細血管拡張症と本症との合併例は、46例中7例でわずか15%強にしか過ぎず、その内で家族内に細血管拡張の認められたものは2例のみである。肺動静脈瘻の

家族内発生例は、酒井ら¹⁴⁾及び渡辺ら⁸⁾の報告にみられるのみで、我国においてはきわめて稀といえる。反対に松永ら¹⁵⁾は、Rendu-Osler-Weber 病の11家系から肺動静脈瘻との合併のあるものは1家系で、1例のみであったと報告している。我々は、このように本症が全身の血管異常の一部分症として肺血管系に異常を示すもの以外に、肺血管系の発育過程において肺動脈と肺静脈が異常なる吻合をきたし、本症が生じる場合も当然あるものと考ええる。

我々の症例では、鼻出血を時に見る程度の出血傾向はあったものの、耳鼻科的に鼻粘膜、口腔咽頭粘膜の細血管拡張はなく、又家族歴にも本症を疑わしめる症状および所見はみられず、Rendu-Osler-Weber 病との明らかな関係および遺伝的素因はみられなかった。

このような先天性発生説に対し、後天性要因に本症の成立機転を求めるものもあるが、現在までの所、外傷性のもの以外明確ではなく、Pierce¹⁶⁾の甲状腺癌との合併例や、Rydell¹⁷⁾の症例にみられた若年性肝硬変症に合併していた多発性肺動静脈瘻の例、それら疾患と本症との因果関係を明らかにすることは困難である。

尚、過去において Cavernous hemangioma と記載されてきた本症を、恒川ら¹⁹⁾の主張する肺動静脈瘻と真性血管腫とに分類した如く別々のものと考えて良いものか疑問がある。増殖した肺血管腫と肺内血管とが交通し内皮細胞を壁とする囊状の拡張した部分を形成することにより肺動静脈瘻を生ずるといった一連の発生過程も否定し得ない。

自験例においては既往の肺結核病変との相互関係もないようであり、又外傷による後天的要因は見当たらない。しかし先の病理所見の項で述べた様に囊状拡張部分の周囲には拡張した細血管が認められるが、いわゆる海綿状とは言い難く、それぞれ内腔の拡張と内壁の肥厚があり囊状部分との側副路と考えられ、さらに剖面を肉眼的にみた所見より、囊状部分は多房であり、壁の厚さが不均等であることから、発生過程において動静脈の癒合不全が生じ、短路部が拡張し、側副路を生じ、それら連結する側副路が、

表3 本邦報告例の集計

No	報告者	年齢・性	発症年齢及び 診断の機会	肺結核 治療の有無	罹患部位	家族歴	症 状						検 査 成 績			施行手術	予 後
							チアノーゼ	太鼓指	末梢血管拡張	雑音	呼吸困難	咯血	赤血球数	Hb or ヘモグロビン	動脈血 O ₂ 飽和度		
1	和田 ⁷⁾ (1)	11 ♀	5才頃より症状出現, 胸部写真にて。	+	両下肺野	-	+	+	+	+	+	+	864万	165%	67.4%	未治療	不変
2	古沢 ²⁵⁾	20 ♀	16才の時胸部写真にて, 19才で症状出現。	+	右下葉	-	+	+		+	+	-	687	120%	76.8%	右下葉切除	症状消失
3	塩田 ²⁶⁾	9 ♀				-	+					+	535				
4	武内 ²⁷⁾	18 ♂			左舌状部	-	-			-		+	437	90%		部分切除	治癒
5	島 ²⁸⁾	13 ♀	8才の時チアノーゼあり。心疾患の疑いにて。		右上中葉	-	+	+		+	-	-	546	130%		右肺上中葉切除	症状消失
6	松葉 ²⁹⁾ (1)	16 ♂	幼児期に症状軽度あり。12才の時TBとして人工気胸。	+	S ₈ ・左肺動脈拡張	-	+	-	-	-	+	-	515	64%		左肺全摘	治癒
7	小林(敏) ³⁰⁾	10 ♂			両肺門部	-	+	+		+			552	95%	64.1%	未治療	不変
8	米田 ³¹⁾	22 ♂	結核腫と診断され手術施行。	+	右下葉	-	-	-		-	-	+	450	79%		右下葉切除	治癒
9	赤倉 ³²⁾	42 ♀	32才頃チアノーゼあり。肺化膿症の疑い。		右中葉	-	+	+		+	-	-	494	105%		右中葉切除	治癒
10	野田 ³³⁾	26 ♂	22才の時, 胸部写真にてTBといわれた。	+	左下葉	-	-	-	-	-	-	-	485	15.8g/dl		左S ₈ 区切	治癒
11	向井 ³⁴⁾ (1)	32 ♂	28才の時TBといわれた。32才G4号。	+	左上葉	-	+	-	-	-	-	-	428	100%		左上葉切除	治癒
12	花園 ³⁵⁾	16 ♀	10才の時胸部写真にて, 異常影あり。15才チアノーゼ・咯血。	+	右中葉	-	+	-	+	+		+	540	105%	88.4%	右中葉切除	軽快
13	弥政 ³⁶⁾	7 ♂	5才の時チアノーゼあり。		右下葉	-	+					+	高度増多		74.5%	右下葉切除	軽快
14	中山 ³⁷⁾	33 ♂	30才の時TB菌陽性にて入院。	+	右上葉	-	-	-				-	553	86%		右上葉切除	治癒

15	38) 曲直部	8	♂	8カ月でチアノーゼ。太鼓撥指。		両肺野多発	-	+	+	+	+	592	g/dl 19.8	83.2%	未治療	不変
16	39) 綿貫	23	♂	幼児期に顔色悪し。6才で太鼓撥指あり。	+	右下葉	-	+	+	-	-	476	% 85		右下葉切除	症状消失
17	40) 吉田(豊)	14	♀	5才の時チアノーゼ。7才で受診し7年間経過。	+	右上葉 右下葉	-	+	+	-	+	502~ 699	g/dl 15.7~ 22.4	87.7%	右上葉切除 下葉瘻結紮	治癒
18	41) 小塚	24	♂	5年間TBの治療を受けた。	+	多発性	-	-							不明	
19	42) 向井(2)	12	♂	幼少児より疲れ易い。TBと胸部写真にて診断。	+	左上葉	-	-		-	+	546	% 110		左上葉切除	
20	15) 松永	58	♂	Rendu Osler Weber 病。		右後肺野	Osler 病 +	-	+	+	+	281	% 45		未治療	
21	43) 多賀	19	♂	18才の時胸部写真にて異常陰影あり。	+	左下葉	-	-	-	+	-	480	% 120		左下葉切除	
22	44) 松葉(2)	33	♀			右中葉	-	-	-	-	-	392	g/dl 12.9	91.3%	右中葉切除	軽快
23	45) 野々山	22	♂	11才チアノーゼ。13才で太鼓撥指。胸部写真。	+	右下葉・ 肺静脈瘤	-	+	+	-	+	765	% 126	70.8%	未治療	死亡
24	46) 福井(1)	15	♂	12才の時・呼吸困難。チアノーゼあり。心疾患の疑。		左下葉	弟に細血 管拡張 +	+	+	+	+	586	g/dl 18.7		左下葉切除	治癒
25	46) 福井(2)	34	♂	小児期顔色悪し。	+	右中葉	-	+	+		+	624	g/dl 19.7		右中葉切除	治癒
26	47) 吉利	44	♀	胸部写真にて異常陰影あり。塵肺合併。	+	左肺野	-	-	-	-	-		% 89.2		開胸生検	
27	48) 前川	16	♂	左中肺野異常陰影肺結核と診断。		左上葉	-	-	-		-	548	% 105	96.2%	S ₁₊₂ ・S ₄ の 部分切除	治癒
28	49) 小林(昭)	26	♂	血管造影にて	+	右中肺野	-	-				450	g/dl 16		不明	
29	1) 吉村(1)	5	♂	3才の時チアノーゼあり。		左上葉	-	+	-		+	658	% 125	77.7%	左上葉切除	治癒
30	1) 吉村(2)	44	♀	胸部写真にてTBとの診断を受けたことあり。		左下葉肺 底区	-	-	-		+	462	% 90		部分切除	治癒

31	吉村(3)	15	♂	3才の時チアノーゼあり。5才脳症状。		左肺S ₄₊₅ 及びS ₁₀	-	+	+	-			672	125%	70.5%	肺底区切除及びS ₄₊₅ 楔状切除	治癒	
32	吉村(4)	11	♂	7才チアノーゼあり。		左右両肺	母も本症か?	+	+	-	+		682	122%		左下葉切除	再発の疑	
33	藤川(1)	30	♂			右下葉		-	+	+	-	+	560	16.0g/dl		右下葉切除	軽快	
34	藤川(2)	33	♀	子供の頃より鼻出血ありTBとの診断をうけたことあり。	+	右下葉		-	+		+					右下葉切除	軽快	
35	藤川(3)	63	♂	自覚症状なし。胸部写真にて。血管造影施行。		左肺		-	-	-	-	-	493	16.2g/dl		未治療		
36	船津	35	♂	31才の時。右肺野に異常陰影あり。肺腫瘍の疑。		右中葉		-	-	-	-		497	16.3g/dl		右中葉切除		
37	倉光	13	♂	10才の時チアノーゼあり。11才の時肺異常陰影。	+	右上下葉		-	+	+	-	+	370	10.5g/dl		右下葉切除	症状減少	
38	千種	22	♂			右下葉		-	-	+	-		452	95%	97%	右下葉切除	経過良好	
39	酒井(1)	21	♂	胸部写真にて異常陰影。実父が本症。	+	左下葉	PAVF+				+	+			77%	左下葉切除		
40	酒井(2)	53	♂	30年間TBの治療をしていた。	+	左上葉	PAVF+				+	+				左上葉切除		
41	秋里	53	♀	幼児期より顔色悪し胸部写真にて異常陰影。	+	両肺野		-	-	-			404	85%	89.4%			
42	谷野	18	♂	11才の時右肺に異常陰影。17才のとき陰影拡大。	+	右上葉		-	-	-	-	+	+	471	100%		右上葉切除	全治
43	渡辺(1)	11	♀	11才で発症。5才の時右肺門部に異常陰影。	+	右上葉	PAVF+	+	+	+	-	+	+	719	19.8g/dl		右上葉切除	経過良好
44	渡辺(2)	36	♀	実子が本症。		左上葉	PAVF+	+	+	+	-	+		535	14.6g/dl		未治療	
45	塚原	46	♀			右下葉		-	-	-	-	-	431			S ₇ 区切	全治	
46	自験例	35	♂	健診にて肺野の異常陰影。		右上葉		-	+	+	-	-	523	16.4g/dl		右上葉切除	症状改善	

生長過程における血管内圧の変化等により、それぞれの隔壁がとれて癒合拡大してきたものと推定される。

発生頻度：肺動脈血管造影等の診断技術の普及により、近年報告例もかなり増加しているものの、本症の発生頻度は多くない。Steinbergら¹⁹⁾は、Cornell Medical Centerにおける2000例の心臓血管造影において9例の本症例を発見したと報告し、又Sissonら²⁰⁾は、Johns Hopkins Hospitalにおける2万人の剖検例中1例。Sloan and Cooleyら²¹⁾は、やはり同病院において15,000体の解剖をおこない、3例の本症をみたに過ぎないと報告している。死後血液流動のない肺組織の検索という悪条件を除外したとしても、その発見される頻度はきわめて低く、稀な疾患と考えてもよいであろう。

年令別にみると、我々の集計し得た本邦報告例での確定診断時年令は、表3の通りであり、男女比は30:16であった。

発生部位：350例のBosher⁵⁾による集計からみると、単発性のもの212例中、左側92、右側101、不明19であり、左下葉にもっとも多く59例、右下葉50例がそれに次ぐ。本邦報告例の単発例では、表3に示す如く、右下葉・左上葉、ついで左下葉の順に多く、下葉に多発する傾向にある。なお病巣が肺内のいかなる部分に、すなわち肋膜直下か肺実質内深くに存在したかについては記載が不充分であるが、手術時所見から推察するに、肋膜直下に瘻自身が顔を出しているものも相当数あり、病巣が年令とともに進行性に拡張してゆく場合、胸腔内圧の関係から次第に肋膜面に向けて進行するのではないかと考えられる。

症状：確定診断のついた本症例について、症状に関してさかのぼって問い糺してみると、多くは幼児期あるいは小児期より、顔色が悪いとか、運動時に呼吸困難があるとか何らかの徴候が認められていることがあり、身体の発育や短絡量の増加により症状著明となり、またレ線学的にも胸部の異常陰影が出現してくるものと考えられる。

静脈血である肺動脈血が肺胞毛細血管を経な

いで直接肺静脈へ流入する為に、短絡量の多少により種々な程度のチアノーゼが認められる。また太鼓撥指、呼吸困難も通常同様の病態生理学的な面からもよくみられ、これら3症状の出現頻度としてMoyerら⁶⁾は、チアノーゼ63%、太鼓撥指62%、呼吸困難60%と言い本症の3主徴としている。また2次的な赤血球增多症も比較的良好にみられる。その他、頭重感、眩暈、痙攣などの脳神経症状もみられ、これらは赤血球增多症の高度なものにその傾向が強く、中枢神経系の酸素欠乏や、赤血球增多による血液の粘稠度の増加がその原因と考えられる。出血症状、末梢血管拡張、病巣部に一致した血管性雑音の聴取なども報告されている。肺野における血管性雑音は本症に特徴的で、Yaterら²²⁾は45例中26例に、Muri²³⁾は117例中61例に認めている。本邦例においては、チアノーゼが最も多く55%、太鼓撥指44%について病巣部の雑音が41%の症例にみられる。しかし呼吸困難を訴えるものは少く、Moyerらのいう3主徴をそなえているものは46例中9例のみであった。我々の症例ではチアノーゼ、太鼓撥指はみられたが、肺野の雑音、呼吸困難等の症状は認められなかった。

診断：本症を疑うにはレ線学的所見は重要である。平面像で肺野に腫瘤状陰影を呈し、陰影と肺門部との間の索状の血管陰影を認めることが多く、このようなものでは断層撮影を前後面、および側面からきってゆくことにより肺門部と異常陰影とのつながりをさらに明確にさせることができる。肺血管造影は、索状陰影と腫瘤状陰影とが血管系のものであることを確認し、本症の確定診断をうるに重要な検査法である。なお、胸部透視において腫瘤状陰影が拍動し、Müller手技にて拡大し、Valsalva手技にて縮小するのを認めることがあるので透視所見も大切である。

心電図上、心負荷を示す所見は報告例では認めておらず、我々の症例でも同様であった。

一般検血において赤血球增多をきたすことが多く、和田ら⁷⁾の多発性の症例にては、赤血球

数864万, Ht 78%, Hb 165% で異常な高値を示している。

鑑別診断: 症状から, 真性赤血球增多症やチアノーゼを伴う先天性心疾患, 肺野に異常陰影, 特に Coin lesion を呈する結核腫, 肺癌, 真菌症, 肺化膿症などの鑑別を要する。尚本邦例46例中24例において肺結核の診断のもとに何らかの薬物療法がなされたものがあり, うち2例においては, 肺結核の治療の目的で開胸し本症と確定診断のついたものもある。

予後: 本症の自然経過についての検討はあまりされておらず, 特に血行動態面での時間的経過と短絡率の増加などの面では皆無に等しい。しかし, Sloan and Cooley²¹⁾ の85例の集計例で, 手術をうけなかったもの41例の経過から生存者20例, 死亡21例で, 死因として破裂, 大量咯血や脳膿瘍など本症が原因となるもの計8例。又 Muri²³⁾ は, 未治療例50例中20例の死因として, 肺動静脈瘻の破裂7例, 脳膿瘍5例, 冠動脈栓塞1例, 不明7例という。このように, 瘻破裂が決して稀でないことは自験例での開胸時所見, すなわち, 瘻部はきわめて壁の薄い拍動する囊であり, その周囲の組織学的変化や胸腔内の何らかの異常例えば血管内圧とか胸腔内圧の変化などに伴ない, 破裂をきたす可能性は十分に考えられる。又, 本症は短絡量の増加に伴ない, 進行性に増悪する疾患と考えられ Sloan and Cooley²⁾ も症状の進行することを指摘している。

治療: 過去において瀉血, 人工気胸などがおこなわれた記載があるが, 効果はまったく認められず, 1942年, Hepburn ら⁴⁾ が肺全摘除術により本症を治癒せしめて以来, 肺切除が本症の根治的療法とされている。肺機能保存という意味で肺動静脈瘻への輸出入血管の結紮という試みもなされたが, 結紮部の血管の再開を認めたという Packard²⁴⁾ や O'Neil¹²⁾ などの報告もあり, その手術の効果は疑問である。本邦報告例の手術術式は, 表3に示す通りであり, 症例によっては, 区域切除, 部分切除も適応となることもあるが, 血管の走行異常なども認められることもあり, 又主病巣以外にも小さな動静

脈瘻の存在する可能性も十分あるので, 肺葉切除が最も適切なものと考えられる。術後は症状の改善など満足すべき結果をえている。

短絡量の減少などの他覚的所見の改善も自験例でみられており, 保存的に根治せしめえない本症に外しては, 診断つき次第, 可及的早期に罹患肺葉(又は区域)の切除をすべきであると考える。

< 結 語 >

術前, レ線平面像にて右上葉の肺動静脈瘻を疑い, 肺血管造影で確認し, 右上葉切除術を施行し, 短絡量が31%から7%へと正常範囲に改善され, 根治せしめえたと思われる1例を経験したので報告するとともに, 本邦報告例について集計し, 若干の文献的考察を加えた。

本症は先天性異常(奇形)の一つと考えられ, 臨床的に進行性に増悪が見られることから発見次第切除することが望ましく, この場合に血管系のみ処置では不十分で肺葉(又は区域)切除が適当である。

稿を終るに臨み, 血行動態に関して御指導いただいた肺生理学部門・加藤幹夫助教授, 病理組織診断に関して御教示いただいた伊藤元彦博士および病理標本作成に御協力いただいた松下隆寿氏に深謝いたします。

文 献

- 1) 吉村敬三他: 肺動静脈瘻の臨床, 日胸外会誌, 15: 615, 1967.
- 2) Churton, T.: Multiple aneurysms of pulmonary artery. Brit. Med. J., 1: 1123, 1897.
- 3) Smith, H. L. & Horton, B. T.: Arteriovenous fistula of lung associated with polycythemia vera; report of a case in which the diagnosis was made clinically. Am. Heart J., 18: 589, 1939.
- 4) Hepburn, J. & Dauphinee, J. A.: Successful removal of hemangioma of the lung followed by the disappearance of polycythemia. Am. J. Med. Sc., 204: 681, 1942.

- 5) Boshier, L. H. Jr. et al.: An analysis of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery*, 45: 91, 1959.
- 6) Moyer, J. H. et al.: Pulmonary arteriovenous fistulas; physiologic and clinical considerations. *Am. J. Med.*, 32: 417, 1962.
- 7) 和田達雄他: 肺動静脈瘻の1例, 呼吸と循環, 3: 57, 1955.
- 8) 渡辺 宏他: 娘と母にみられた肺動静脈瘻, 日内会誌, 60: 1203, 1971.
- 9) Rodes, C. B.: Cavernous hemangiomas of the lung with secondary polycythemia. *J. A. M. A.*, 110: 1914, 1938.
- 10) Goldman, A.: Arteriovenous fistula of the lung; its hereditary and clinical aspects. *Am. Rev. Tuberc.*, 57: 266, 1948.
- 11) Heyde, E. C.: Hereditary hemorrhagic telangiectasia: a report of pulmonary arteriovenous fistulae in mother and son; medical (hormonal) and surgical therapy of this disease. *Ann. Int. Med.*, 41: 1042, 1954.
- 12) O'Neil, T. J. E. et al.: Pulmonary arteriovenous fistulas in sisters. *J. Thoracic Surg.*, 31: 286, 1956.
- 13) Hodgson, G. H. et al.: Hereditary hemorrhagic telangiectasis and pulmonary arteriovenous fistula. survey of a large family. *New Eng. J. Med.*, 261: 625, 1959.
- 14) 関東通信病院クリニカル・ボード: 肺動静脈瘻, 日医新報, 2433: 51, 1970.
- 15) 松永藤雄他: Osler 病とその1家系, 内科, 12: 1135, 1963.
- 16) Pierce, J. A. et al.: Unusual cases of pulmonary arteriovenous fistulas, with a note of thyroid carcinoma as a cause. *New Eng. J. Med.*, 260: 901, 1959.
- 17) Rydell, R. & Hoffbauer, F. W.: Multiple pulmonary arteriovenous fistulas in juvenile cirrhosis. *Am. J. Med.*, 21: 450, 1956.
- 18) 恒川謙吾, 高橋真一: 肺血管腫の1例, 日本外科宝函, 32: 50, 1963.
- 19) Steinberg, I. & McClenahan, J.: Pulmonary arteriovenous fistula; angiocardigraphic observations in nine cases. *Am. J. Med.*, 19: 549, 1955.
- 20) Sisson, J. H. et al.: Multiple congenital arteriovenous aneurysms in the pulmonary circulation. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 76: 93, 1945.
- 21) Sloan, R. D. & Cooley, R.: Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am. J. Roent.*, 70: 183, 1953.
- 22) Yater, W. M. et al.: Pulmonary arteriovenous fistula (varix). *J. A. M. A.*, 141: 581, 1949.
- 23) Muri, J. W.: Arteriovenous aneurysm of the lung. *Am. J. Surg.*, 89: 265, 1955.
- 24) Packard, S. B. & Waring, I. J.: Arteriovenous fistula of the lung treated by ligation of the pulmonary artery. *Arch. Surg.*, 56: 725, 1948.
- 25) 古沢 昭他: 肺動・静脈瘻 (pulmonary arteriovenous fistula) の手術治験例, 胸部外科, 9: 1379, 1956.
- 26) 塩田憲三他: 肺動静脈瘻の1例, 日医放会誌, 18: 1053, 1958.
- 27) 武内敦郎他: 短絡症状を欠如した肺動静脈瘻の1例, 胸部外科, 12: 557, 1959.
- 28) 島 文雄他: 肺動静脈瘻の1手術治験例, 手術, 13: 723, 1959.
- 29) 松葉卓郎他: 肺結核と間違えた動静脈瘻, 胸部外科, 12: 757, 1959.
- 30) 小林敏雄他: 臨床放射線, 4: 89, 1959. 塚原⁵⁶⁾より引用.
- 31) 米田良蔵他: 呼吸器診療, 15: 855, 1960. 塚原⁵⁶⁾より引用.
- 32) 赤倉一郎他: 肺動静脈瘻, 胸部外科, 13: 265, 1960.
- 33) 野田 茂, 浜名正太郎: 肺動脈瘻 (pulmonary arteriovenous fistula) の1症例, 共済医報, 9: 104, 1960.
- 34) 向井勝郎他: 肺動・静脈瘻の1例, 胸部外科, 13: 586, 1960.
- 35) 花園直人他: 肺動静脈瘻の1例, 日本胸部臨床, 19: 810, 1960.
- 36) 弥政洋太郎他: 肺動静脈瘻の1例, 日胸外会誌, 6: 1103, 1960.
- 37) 中山広信他: 肺結核を合併した肺動・静脈瘻の1例, 胸部外科, 14: 550, 1961.
- 38) 曲直部寿夫他: 多発性小肺動静脈瘻の1例, 胸部外科, 15: 225, 1962.
- 39) 綿貫重雄他: 肺動静脈瘻, 臨床と研究, 39: 1658, 1962.

- 40) 吉田豊他：肺動静脈瘻の1例，日小会誌，67：115，1963.
- 41) 小塚隆弘他：肺動静脈瘻の1例，日医放会誌，23：917，1963.
- 42) 向井勝郎他：小児肺結核と診断された肺動静脈瘻の治験例，日本胸部臨床，22：835，1963.
- 43) 多賀 誠他：肺動静脈瘻，その切除肺2例の観察，胸部疾患，8：113，1964.
- 44) 松葉卓郎他：肺動静脈瘻，胸部外科，18：591，1965.
- 45) 野々山明他：稀有なる異型を呈した肺動静脈瘻の1例，日胸外会誌，14：404，1966.
- 46) 福井 純他：肺動静脈瘻，胸部外科，19：431，1966.
- 47) 吉利 和他：サーコイドーシスを疑われ，肺生検により，肺動静脈瘻を伴なった塵肺症と考えられるにいたった1症例，内科，18：343，1966.
- 48) 前川 隆他：肺動静脈瘻治験例，胸部外科，19：885，1966.
- 49) 小林昭智他：肺動静脈瘻の1例，日医放会誌，27：642，1967.
- 50) 藤川光弘他：肺動静脈瘻，臨床放射線，13：991，1968.
- 51) 船津秀夫他：肺動静脈瘻の1例，胸部外科，22：138，1969.
- 52) 倉光 宏他：肺動静脈瘻の1例，内科，24：1163，1969.
- 53) 千種弘章他：診断上興味ある肺動静脈瘻 2症例について，三重医学，14：39，1970.
- 54) 秋里和夫他：肺動・静脈瘻の1例，医療，25：55，1971.
- 55) 谷野順造他：肺動静脈瘻の1治験例，外科，33：623，1971.
- 56) 塚原英之他：術前に診断しえた肺動静脈瘻の1例，日本胸部臨床，31：74，1972.