

肺底区動脈大動脈起始症における肺内短絡の評価

選択的コントラストエコー，選択的肺血流

シンチグラフィを用いた検討

（平成13年9月7日受付）

（平成13年12月3日受理）

埼玉医科大学小児心臓科，*同心臓血管外科，**同小児科

増谷 聡 先崎 秀明 星 礼一 竹田津未生 小林 順
朝野 晴彦* 許 俊鋭* 横手 祐二# 佐々木 望## 小林 俊樹

key words：肺底区動脈大動脈起始症，体動脈肺静脈瘻，肺分画症，選択的コントラストエコー，選択的肺血流シンチグラフィ

要 旨

背景：肺底区動脈大動脈起始症の治療方針としては，肺葉切除や異常動脈肺動脈吻合術がある．その決定には異常動脈の肺内短絡の有無を念頭においた評価が重要と考えられる．今回我々は，選択的コントラストエコー，選択的シンチグラフィを用いて肺内短絡を評価し，治療方針を決定し得た症例を経験したので報告する．

症例：6歳男児．左下肺が腹部大動脈から分岐する異常動脈のみから血液供給を受け，気管支・肺には異常を認めなかったことから，肺底区動脈大動脈起始症と診断した．心臓カテーテル検査時に施行した異常動脈からの選択的コントラストエコーでは，左房にコントラストが多量に出現して肺内短絡の存在を示した．さらに選択的肺血流シンチグラフィでは肺内短絡を通過し，肺毛細管を通過しない血流が75%と算出された．この結果から異常動脈肺動脈吻合術ではなく，肺葉切除が選択され，術後経過は良好である．

結論：肺底区動脈大動脈起始症の中には，その肺葉の血流のほとんどが肺内短絡を形成し，有効な換気に関与しない症例があることを念頭におくべきである．その評価は治療方針の決定に不可欠と考えられ，異常動脈よりの選択的コントラストエコーおよび選択的肺血流シンチグラフィが有用と考えられた．

緒 言

肺底区動脈大動脈起始症は肺底区が腹部大動脈から分岐する異常動脈から血液供給を受け，気管支・肺には異常を認めないものを指す¹⁾．肺底区動脈大動脈起始症の治療方針としては，肺葉切除や異常動脈肺動脈吻合術があるが，その選択にあたり，気管支の分布や肺動脈の流入の有無，異常動脈の肺高血圧の評価に加

え肺内短絡の有無や程度が重要であると考えられる．しかしこれまで，肺内短絡の存在を念頭において詳細な評価を行い，それをもとに治療を行った報告はみられない¹⁾²⁾．

今回我々は，選択的コントラストエコーおよび選択的肺血流シンチグラフィによりほとんどが肺内短絡を形成したと評価され，肺葉切除が選択された1例を経験した．治療方針決定にあたり，今回の方法が有用であったので報告する．

別刷請求先：(〒350 0451) 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷 38

埼玉医科大学小児心臓科 先崎 秀明



図1 胸部 X 線 . 左第 8・9 肋間に下行大動脈陰影と連続する結節状陰影を認める .

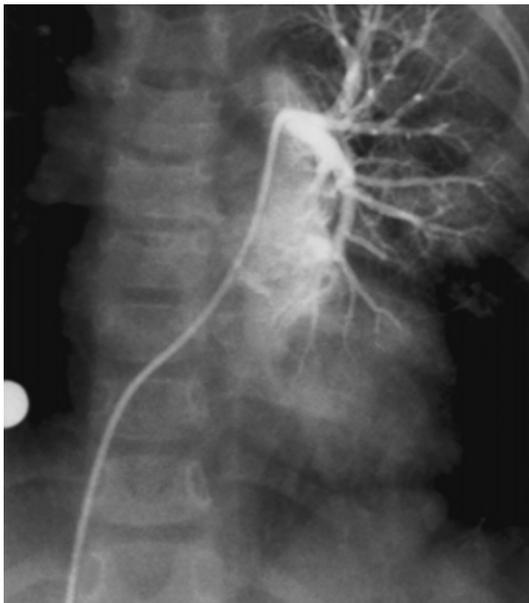


図2 左肺動脈造影 . 肺動脈は左下葉へは分布していない .

症 例

症例は 6 歳男児で心雑音を主訴に来院した . 現病歴では , 満期産 , 3,700 g で仮死なく出生し , 生来健康であった . 幼稚園の健康診断にて心雑音を指摘され , 精査目的で当院紹介となった .

入院時現症

身長 112 cm (- 0.3 SD) , 体重 19 kg (- 0.3 SD) , 呼

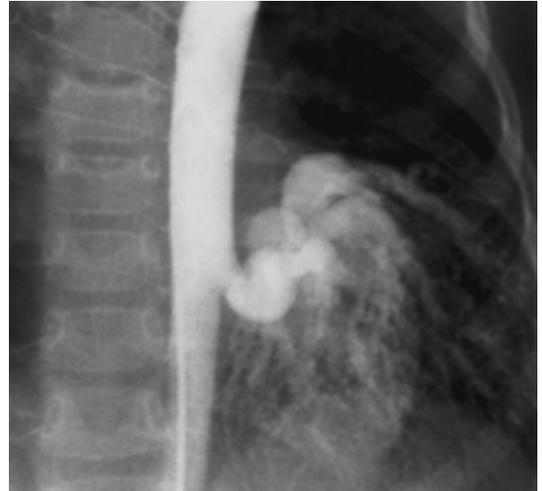


図3 下行大動脈造影 . 左下葉は下行大動脈から分岐する異常動脈により還流されている . 異常動脈は太く蛇行している .

吸数 24 回 / 分 , 心拍数 120 回 / 分 , 血圧 98 / 48 mmHg , SpO₂ は room air で 98% であった . 呼吸音は清で , 皮膚にチアノーゼはなく , 胸骨第 2 肋間左縁に Levine II / VI 連続性雑音 , 背部を最強点とする Levine III / VI 連続性雑音を聴取した .

検査所見

単純 X 線では CTR 50% で , 左下肺野に結節状異常陰影を認めた (図 1) . 心電図は心拍数 80 / min で正常洞調律であった . 心臓超音波検査では心内に形態異常を認めなかったが , 左房・左室の拡大を認め , 左室拡張末期径 (LVDd) は 45 mm で , 125% of normal であった . カラードップラー法では下行大動脈より起始する異常血管を認めた .

以上から肺分画症または肺底区動脈大動脈起始症の可能性を考慮し , 心臓カテーテル検査を施行した . 当症例における血流の評価として , 左肺動脈造影では肺動脈は左下葉へ分布しなかった (図 2) . 下行大動脈造影では下行大動脈から起始する異常動脈が左下葉を還流することが明らかとなった (図 3) . 異常流入動脈よりの選択的造影ではこの肺葉の血流は左房へ還流した . これらは , 別に施行した ^{99m}Tc-MAA 肺血流シンチグラフィにおける左下葉の欠損の所見と合致する (図 4) .

一方換気に関する評価として , ^{81m}Kr 肺換気シンチグラフィでは左下葉にも正常な換気を認め (図 5) , 気

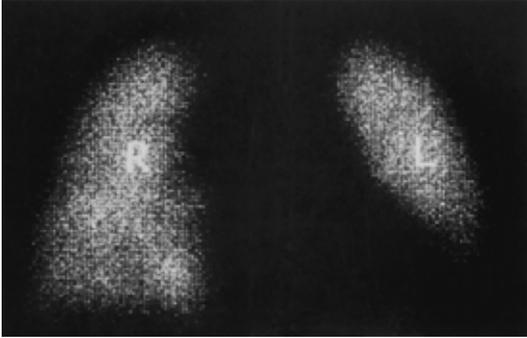


図4 肺血流シンチグラフィー。 ^{99m}Tc -MAA を 100 MBq 使用した。左下葉は欠損となっている。

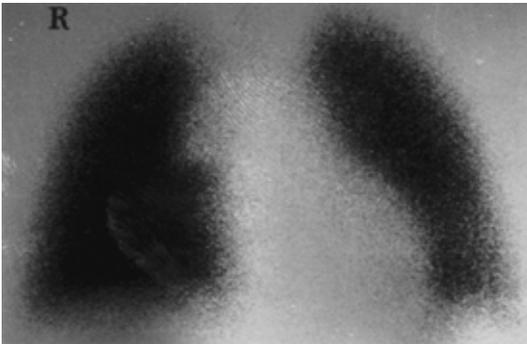


図5 肺換気シンチグラフィー。 ^{81m}Kr ガスを 370 MBq 使用した。左下葉にも正常の換気を認めた(右肺野に汚れあり)

管支造影にても正常な気管支分布を認めた(図6)。以上より本症例は肺分画症ではなく、肺底区動脈大動脈起始症と診断された。

肺血管床の評価が治療法選択に当たり重要と考えられ、左下肺の肺血管抵抗を検討した。圧データは下行大動脈 95/50 (69) mmHg, 異常肺動脈 77/40 (54) mmHg, 主肺動脈 20/7 (13) mmHg であった。フローワイヤーによる流量測定から求めたこの異常動脈の流量は 4.2 l/min/m^2 で、この分葉の肺血管抵抗は $11\text{ unit} \times \text{m}^2$ と算出された。これは全肺血管抵抗 $0.81\text{ unit} \times \text{m}^2$ と比して著明な高値を示した。

さらにこの分葉における肺内短絡の有無およびその程度を検討するため、異常流入動脈より選択的コントラストエコーおよび選択的 ^{99m}Tc -MAA 肺血流シンチグラフィーを施行した。コントラストは炭酸ガスを生理的食塩水に攪拌したものを作成して使用した。その



図6 気管支造影。左下葉への気管支も正常に認められた。

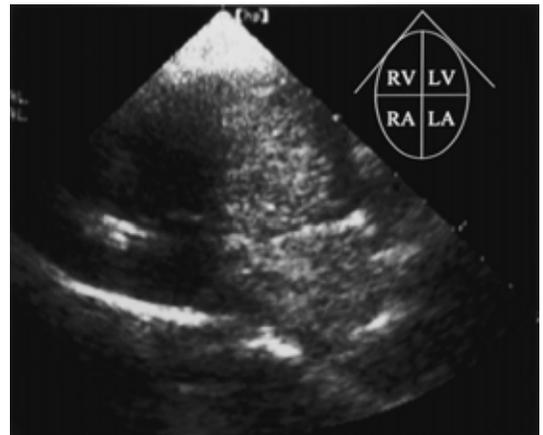


図7 異常動脈よりの選択的コントラストエコー。画像は心尖部四腔断面。多量のコントラストが左房・左室へ到達した。

結果を図7に示す。コントラストエコーでは毛細管を通過しないコントラストが左房に多量に出現した。

選択的シンチグラフィーでは75%の血流が肺内短絡をしていることが明らかとなった(図8)。肺内短絡率の算出は、異常血管に挿入したカテーテルより ^{99m}Tc -MAA を注入し、前面より全身画像を撮像するとともにデータを収集してコンピュータ処理を行い、下記の式により肺内短絡率を計算した。

肺内短絡率 = (全身カウント - 肺内カウント) / 全身カウント $\times 100$

実際の方法としては、心臓カテーテル検査室でルー



図8 異常動脈よりの選択的シンチグラフィー。 ^{99m}Tc -MAA を100 MBq 使用した。肺毛細管を経ずに左房へ還流した血液により、脳や腎に集積がみられ、短絡血流は75%と算出された。

チンの検査を終えたのち、異常動脈にカテーテルを留置し、まず異常動脈よりの選択的コントラストエコーを施行し、その後カテーテルを固定し、慎重に隣室にある核医学検査室に移動し、選択的肺血流シンチグラフィーを施行した。移動後にカテーテルが異常動脈内にあり続けることは、シンチカメラにて核種が異常肺葉にまず流入することを確認し、さらにシンチグラフィー終了後に再度心臓カテーテル検査室に戻り透視にて確認した。

これらの検査結果から、左下肺葉切除、異常動脈根部結紮術が選択された。

手術で摘出した肺組織は正常で、異常動脈の病理所見では中膜の肥厚性変化に加え内膜の偏心性肥厚を認め、Heath-Edwards 分類 II 度に該当すると考えられた。手術後の経過は良好である。

考 察

肺底区動脈大動脈起始症の6歳男児例を経験した。本例のような肺底区動脈大動脈起始症の治療方針としては、肺葉切除、肺動脈異常動脈吻合術、放置などが考えられる。この症例ではLVDdが125% of normalと左心容量負荷所見を認め、将来的な心不全、肺高血圧の増悪、喀血の可能性を考慮すると放置の方針は選択すべきでないと考えられた。

治療方針の選択には異常肺葉がどの程度有効な換気血流に関与し得るかを明らかにする必要がある。

まず肺・気管支の評価として、肺換気シンチグラフィー、気管支造影によってこの分葉は正常な換気に関与していると考えられた。実際手術で摘出された肺組織は正常であった。

つぎに血管床の評価としては、異常肺の肺高血圧の程度と、肺内短絡の有無および程度が重要と考えられる。本症例において、左下葉の肺血管抵抗は $11 \text{ unit} \times \text{m}^2$ 、全肺血管抵抗は $0.81 \text{ unit} \times \text{m}^2$ と算出された。左下葉が全体の1/4を占め、全体がこの血管床であると仮定すると全肺血管抵抗は $11 \times 1/4 = 2.75 \text{ unit} \times \text{m}^2$ と算出され、左下葉の血管抵抗は $0.81 \text{ unit} \times \text{m}^2$ に比してアンバランスに高いと考えられ、この状況で肺動脈異常動脈吻合術を施行した場合、異常肺に有効な血流が得られない可能性が高いと考えられた。実際手術で摘出した異常動脈の病理所見ではHeath-Edwards分類 II 度に相当する肥厚性病変を認めた。

今回のような異常分葉の肺血管抵抗の算出は従来困難とされてきたが、我々はフローワイヤーを用いて流量を定量化し、肺高血圧の程度を評価することができた。この方法はワイヤーを血管腔の中心に置く必要があるため、屈曲の程度の強い血管の評価には不向きであるが、今後有用な血行動態の情報の一つとなり得る可能性があると考えられる。

一方異常動脈が肺の毛細管を確実に還流しているか、あるいは肺内短絡をしているかに関しては、十分に評価された上で治療されている報告はない。また、何らかの評価が行われている報告においても、下行大動脈や異常動脈からの造影における肺静脈出現までのタイミングや、連続性雑音により定性的に評価されてきたに過ぎず、詳細な評価なしに術式が選択されてきたと考えられる^{2,3)}。

Wolfら⁴⁾は、当時心臓超音波検査にて動脈管を証明するために施行したコントラストエコーで、大動脈から注入したコントラストが予期せず左房に早期に出現したことから、当疾患を診断したと報告した。これ以外には当疾患の肺内短絡に関しコントラストエコーで評価した報告は見あたらない。今回施行した異常流入動脈よりの選択的コントラストエコーは、本症例において異常流入動脈よりの血流のなかで肺毛細管を経ない血流の存在を明示した。選択的コントラストエコーは心臓カテーテル検査室内において容易に短絡を証明し得る点で、スクリーニングに有用と考えられた。

引き続き施行した異常流入動脈よりの選択的シンチグラフィは、肺毛細管に還流する血流と還流せずに短絡してしまう血流の割合の定量化を可能とする。本症例においては75%の血流が肺毛細管に還流せず、肺内短絡より左房に還流することが明らかとなった。本疾患での肺内短絡のシンチグラフィを用いての定量化は、これまで報告をみない。本例のように異常動脈よりの血流の多くが肺毛細管を経由せず肺内短絡を形成する場合、肺動脈異常動脈吻合術は酸素化の向上に寄与しないのみならず、右左短絡を生じさせ、チアノーゼや多血、脳梗塞などの危険因子となることから、避けるべきであると考えられる。

肺内短絡率が明らかな症例で肺動脈異常動脈吻合術が施行された症例がない現在、どの程度の肺内短絡率まで許容し得るかは不明であり、今後肺内短絡率を計測した症例を蓄積することにより検討していく必要があると考えられる。

また、法的制約のため、選択的肺血流シンチグラフィは異常動脈へカテーテルを挿入したまま核医学検査室へ移動し、移動後もカテーテル先端が異常動脈内にあり続けることを示す必要がある点で検査法として煩雑であるという limitation があると考えられ、全例に施行すべきものではないと考えられるが、より施行しやすい選択的コントラストエコー法にて肺内短絡を多く認める症例においては施行する価値のある検査であると考えられた。

異常肺の肺高血圧が強いことに加え、異常動脈のほとんどが肺毛細管を経由しないという結果に基づいて肺葉切除が選択され、術後経過は良好であった。

これまでの報告例でも血管吻合を要する肺動脈異常動脈吻合術に比して、肺葉切除が施行されていることが多い。限られた肺区域を切除しても機能的にほぼ問

題は生じず、年少時に施行された場合は残存肺の代償性変化が期待できると考えられてきたが、肺葉切除は側彎や残存肺機能の問題点もあり、その決定には慎重である必要があると考えられる。

結 論

肺底区動脈大動脈起始症では、治療方針の決定にあたり、異常流入動脈よりの血流が肺内短絡を形成し得ることを考慮すべきである。肺胞を経由するか、肺内短絡を形成するかの評価に異常流入動脈からの選択的コントラストエコーが有用であり、さらに選択的肺血流シンチグラフィは肺内短絡の割合を定量化できる点で有用と考えられた。この結果で肺内短絡が多い場合、異常動脈肺動脈吻合術でなく、肺葉切除を選択する根拠となる。

謝辞：稿を終えるにあたり、肺葉切除をして頂きました埼玉医科大学呼吸器外科金子公一先生、核医学的検査に關し助言を頂きました埼玉医科大学放射線科学教室伊勢谷修先生、肺組織の病理学的検討を頂きました埼玉医科大学第二病理学教室清水禎彦先生に深謝致します。

文 献

- 1) 小川純一, 井上宏司, 小出司郎策, 川田志明, 正津晃, 秦 順一: 肺底区動脈大動脈起始症に対し肺動脈再建を行った1例. 胸部外科 1985; 38: 316-321.
- 2) 小澤勝男, 杉村修一郎, 入山 正, 中村 肇, 松田昌浩, 溝口良順: 肺分画症のない左肺底動脈体動脈起始症. 日胸外会誌 1989; 37: 529-534.
- 3) Ernst SM, Brusckhe AV: An aberrant systemic artery to the right lung with normal pulmonary tissue. Chest 1971 Dec 60(6): 606-608.
- 4) Wolf WJ, Casta A, Swischuk L: Aberrant systemic artery - pulmonary vein fistula: Detection of an occult lesion by contrast echocardiography. Am Heart J 1985; 110: 480-482.

Evaluation of pulmonary arteriovenous fistula in a patient with systemic arterial supply to normal lung by selective contrast echocardiography and selective scintigraphy

Satoshi Masutani, Hideaki Senzaki, Reiichi Hoshi, Mio Taketazu, Jun Kobayashi, Koichi Kaneko^{###}, Haruhiko Asano[#], Shunei Kyo[#], Yuji Yokote[#], Nozomu Sasaki^{##} and Toshiki Kobayashi
Department of Pediatric Cardiology, Saitama Heart Institute,
Saitama Medical School Hospital, Saitama, Japan

We report a 6-year-old boy with systemic arterial supply to a normal. Selective contrast echocardiography and selective scintigraphy from aberrant artery originated from descending aorta were useful to evaluate pulmonary arteriovenous fistula and to determine the operative procedure.
