

肝静脈側副路をもつ下大静脈欠損に右肺静脈閉鎖， 先天性気管支閉鎖を合併した一例

（平成 11 年 4 月 15 日受付）

（平成 11 年 12 月 13 日受理）

鳥取大学医学部小児科学教室

澤田 宏志 田村 明子 但馬 啓子 辻 靖博
長田 郁夫 片山 章 荻原 嘉洋 奥田 浩史

key words : 気管支閉鎖，肺分画症，肺静脈閉鎖，副肝静脈，下大静脈欠損

要 旨

肝静脈系を側副血行路とした肝部下大静脈欠損を合併し，先天性気管支閉鎖と，同部に流入し肺動脈へ還流する腹部大動脈起始性肺内異常動脈および右肺静脈閉鎖を認めた 11 歳男児例を報告した。6 カ月時に肺炎に罹患した際，右下肺野の異常陰影を指摘され，気管支造影で気管支閉鎖と診断されていた。11 歳時，肺分画症を疑われ，心臓カテーテル検査により，上記と診断した。肺高血圧，自覚症状，易感染性がないため，無治療で経過観察している。

本例は，肝静脈系を側副血行路とする肝部下大静脈欠損，右肺静脈閉鎖，肺動脈へ還流する腹部大動脈起始性肺内異常動脈，先天性気管支閉鎖を同一個体で認めた興味深い症例である。

諸 言

肝部下大静脈欠損は，比較的稀な先天性奇形で，無脾・多脾症候群に合併することが多いとされている¹⁾。

今回我々は，肝静脈系を側副血行路とする肝部下大静脈欠損，右肺静脈閉鎖，肺動脈へ還流する腹部大動脈起始性肺内異常動脈，先天性気管支閉鎖を同一個体で認めた 1 男児例を経験したので，若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：11 歳の男児。

主訴：胸部 X 線写真の異常陰影。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：6 カ月時に急性肺炎。

現病歴：生後 6 カ月時，発熱，咳嗽が出現し，近医を受診した。胸部 X 線写真で右下肺野の異常陰影を指摘され，急性肺炎として治療され，症状は改善した。しかし異常陰影が消失しないため，当科を紹介され，

精査の目的で入院となった。気管支造影で右 S6，S7，S8 の閉塞が確認され，先天性気管支閉鎖と診断された。以後易感染性が認められなかったため，年 1 回外来での追跡を受けていた。11 歳時の定期受診時に，肺分画症を疑われ，精査目的で入院となった。

入院時現症：体格，中等度。栄養状態，良好。多呼吸，頻脈，チアノーゼ，太鼓パチ指は認めず。胸郭，呼吸音に左右差はなく，心雑音および II 音の亢進も認めなかった。

入院時検査所見：末梢血液，生化学，血清検査，尿検査，心電図は異常なかった。胸部 X 線写真で，右肺血流の低下，右下肺野に consolidation 状の異常陰影を認めた。心エコーで主要心区分は [S，D，N] で，右肺動脈の血流に“to-and-fro”パターンを認めた（図 1）。腹部エコーで内臓逆位，isomerism はなく，脾臓は正常であった。

心臓カテーテル検査：右大腿静脈からアプローチしたが，肝部下大静脈部から中枢側にはカテーテルが挿入できず，下大静脈で造影を行った。下大静脈は肝部で閉塞しており，造影剤は多数の拡張した副肝静脈²⁾を

別刷請求先：(〒697 - 8511) 鳥根県浜田市黒川町 3748

国立浜田病院小児科 澤田 宏志

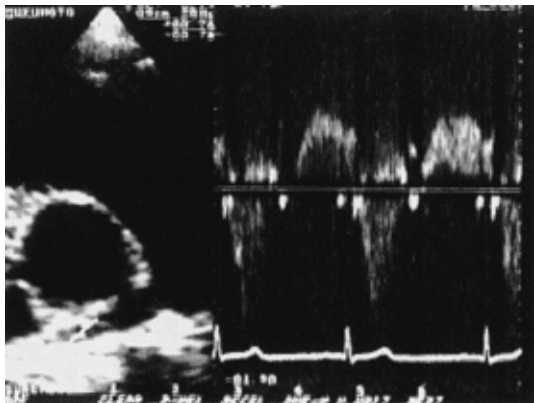


図1 右肺動脈に“ to- and-fro ”パターンを認める .

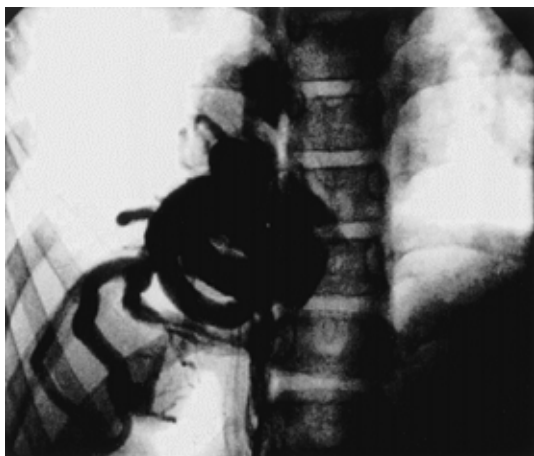


図2 下大静脈造影：下大静脈は肝部で閉塞し，多数の副肝静脈の側副血行路を認める .

介して右房に流入した(図2)。奇静脈，半奇静脈は造影されなかった。右尺側皮静脈から右心系のカテーテル検査を施行した。主肺動脈圧は収縮期圧，拡張期圧，平均圧がそれぞれ 32，12，18 mmHg と肺高血圧は認めなかったが，主肺動脈造影で右肺動脈はほとんど造影されず(図3)，またいったん右肺動脈へ流入した造影剤が再び主肺動脈へ逆流した後，左肺動脈へ流入し左房へ還流する特異的な血行動態像が認められた。右肺静脈は造影されなかった(図4)。右室から主肺動脈への酸素飽和度のSTEP UP は認められなかった。左心系の造影では腹部大動脈から直接分岐し，胸部X線写真の異常陰影に一致する右下肺野へ流入する異常動脈が認められ(図5)，毛細血管相を経た後，右肺動脈 主肺動脈 左肺動脈 左肺静脈 左房へと還流す

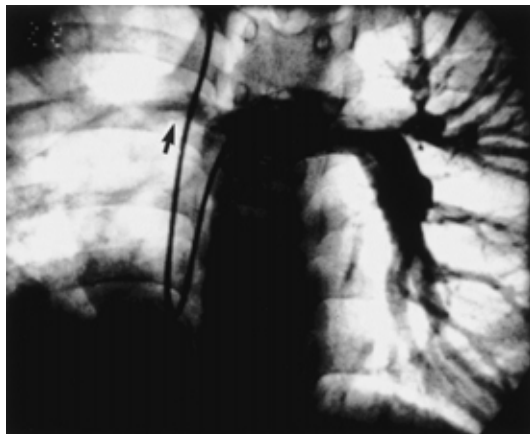


図3 肺動脈造影：右肺動脈はほとんど造影されない(矢印)

る造影像が得られた。右肺静脈は造影されなかった。以上の検査結果から，副肝静脈を側副血行路とする肝部下大静脈欠損，右肺静脈閉鎖，右肺動脈 主肺動脈 左肺動脈 左肺静脈 左房へと還流する腹部大動脈起始性肺内異常動脈，先天性気管支閉鎖の合併と診断した。

経過：全身状態は良好で肺高血圧，自覚症状，易感染性を認めないため無治療で経過観察している。

考 察

肝部下大静脈欠損は下大静脈肝部が欠損する比較的稀な先天性奇形である³⁾。腫瘍や血栓などで後天的に生じた下大静脈閉塞および Budd-Chiari 症候群とは明確に区別されるが，原因不明の膜様閉鎖の場合はしばしばその鑑別は困難である⁴⁾。本疾患では通常奇静脈，半奇静脈が側副血行路として発達するため無症状である^{5,6)}。肝内静脈系を側副血行路とする症例もあるが，非常に稀である。我々が検索した範囲では，これまでに7例の報告があるにすぎない⁷⁾⁻¹³⁾。その中で小児例は1例のみである⁷⁾。またこの疾患では合併症として心奇形，腹部臓器奇形の合併が多いことが知られており¹⁾，精査が必要である。症例により側副血行路が異なるのは，下大静脈の閉鎖速度が関係していると考えられている。すなわち速度が速いと奇静脈系などの既存の静脈系が側副路として発達するが，遅いと肝静脈系が側副路として発達するという説である⁷⁾。これまでの報告と比較して本例では肝右葉内の副肝静脈が著明に発達しており，奇静脈系の側副路は発達していなかった。上記の説に従えば，下大静脈閉鎖は緩徐に起

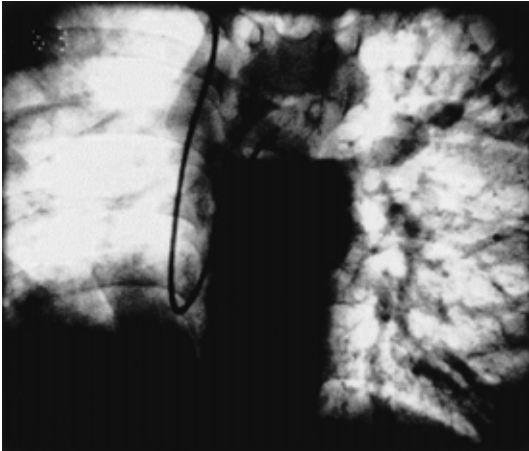


図4 肺動脈造影：肺静脈相では右肺静脈は造影されない。

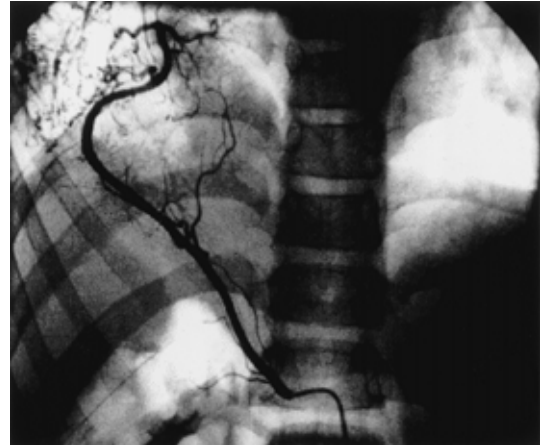


図5 腹部大動脈より分岐し、右下肺野に流入する異常動脈を認める。

こったと考えられた。

先天性肺静脈閉鎖，狭窄は両側，片側，個々の肺静脈に閉鎖あるいは狭窄が種々の程度に生じる比較的稀な先天性心疾患である¹⁴⁾。稀に患側肺動脈は気管支動脈や気管支静脈と吻合する¹⁴⁾¹⁵⁾。症状は肺高血圧，肺静脈圧の上昇に関連する，体重増加不良，心不全症状(多呼吸，呼吸困難，哺乳力低下)，チアノーゼなどであるが，稀には無症状の例もある¹⁴⁾。心臓カテーテル¹⁶⁾では肺動脈圧，肺動脈楔入圧の上昇，左心房圧正常が特徴で，肺動脈造影では，1)患側の肺動脈が低形成，2)動脈相は正常側優位に流れ，患側では“to-and-fro”パターンが認められる，3)静脈相では造影剤の停滞をみるか，まったく造影されない。本例は症状に乏しかったが，心エコーが診断の糸口となった。従来から肺静脈閉鎖の診断に心エコーは鑑別すべき疾患を除外する程度であまり有用ではないと考えられていた¹⁷⁾。しかし本例では心臓カテーテル所見に一致する“to-and-fro”パターンが右肺動脈で認められ，心エコーが診断に有用であった。心エコーにおいて，肺動脈の“to-and-fro”パターンは肺静脈閉鎖，狭窄に特徴的であると考えられた。本疾患で肺高血圧を認めない例は稀で，いままでに数例しかない¹⁵⁾¹⁶⁾。本例では血行動態において，気管支動脈ではない大動脈系から肺動脈への血液の流入があり，肺高血圧を認めず，非常に稀であると同時に特異的であると考えられた。Nasrallah¹⁵⁾はその機序として，1)肺のリンパ流の増加，2)罹患側肺動脈血が気管支静脈を介して，奇静脈系に還流する，3)健側肺に優先的に肺動脈血が流れる，4)患側肺動

脈と気管支動脈が吻合する，と推測した。本例では上記2)は肺動脈造影で否定される，4)は気管支動脈ではないが大動脈系の血管と吻合していたため同様の機序が働くと思われる。よって1)3)4)により肺高血圧をきたさなかったと考えられた。また主肺動脈での酸素飽和度のSTEP UPが認められなかったが，これは流入血液量が少ないためと考えられた。

先天性気管支閉鎖は，1953年にRamseyら¹⁸⁾が初めて報告した比較的稀な疾患である。気管支閉鎖の機序として，気管支動脈の血行障害とする説が最も広く受け入れられている¹⁹⁾。気管支が完成してから閉塞が生じるため，この部位より末梢側の粘液産生細胞から生じた粘液が貯留すると本疾患に特徴的な mucoid impaction が認められ，区域気管支より末梢で閉塞すると，副行換気により換気は保たれ，air trapping 機構により気腫性変化を示すと考えられている²⁰⁾。一方肺分画症は，組織の一部が正常気管支系から分離し換気機能を失い，かつその部分が大循環系から血液の供給を受けている先天性疾患と定義されている²¹⁾。発生学的には，胎生期に存在する大動脈から流入する動脈が残存し，肺組織の一部を引き寄せて分画肺を形成するとする Pryce²²⁾の血管牽引説が広く受け入れられている。しかし Pryce の説では説明できない症例が多く存在することから，石田は新しい肺分画症の定義を提唱した²³⁾。彼は肺葉内肺分画症を，正常肺の気管支に欠損があり，分画肺内の気管支が正常肺の肺門部方向に集束する『中枢向き群』と，正常肺に気管支の欠損がなく，分画肺内の気管支が異常動脈の流入部方向に集

束する『末梢向き群』に分類し、『末梢向き群』が先天的な要因による本来の肺分画症であり、『中枢向き群』は正常肺の一部に何らかの異常が起こり、二次性に炎症が加わり分画した、大動脈系の異常動脈から血液の供給を受ける気管支閉鎖と考へた。このように考えると本例は腹部大動脈起始性異常動脈を伴う先天性気管支閉鎖と思われ。異常動脈の流出血管は、これまでの報告ではほとんど肺静脈でその他に奇静脈、上大静脈、下大静脈などの大循環系静脈であるが⁶⁾、稀に肺動脈に流入したあと肺静脈へ還流する例も報告されている^{24)~28)}。しかし本例のように右肺静脈閉鎖を合併し、右肺動脈 主肺動脈 左肺動脈 左肺静脈 左房という特異な血行動態を示した報告はない。気管支閉鎖は約半数で症状はなく、他に頻回の呼吸器感染、呼吸困難を認めることがある¹⁹⁾。診断は気管支鏡、気管支造影(最近はできない)、で気管支の欠損を確認することが重要である¹⁹⁾。治療については無症状ならば手術はひかえるべきであるという意見が多い²⁹⁾。

下大静脈欠損は、無脾・多脾症候群の一症状として知られており、心房位、胸部臓器位、腹部臓器位の診断は重要である¹⁾。本例では気管支造影、心エコー、腹部エコーで isomerism は認めなかった。しかし心房位、胸部臓器位、腹部臓器位の診断はこれらの検査では証明できないこともある³⁰⁾。その場合、CT、MRI が有用であり³⁰⁾、本例も無脾・多脾症候群の可能性はある。しかし気管支閉鎖は好発部位ではなく¹⁹⁾、またそれぞれの奇形は解剖学的に隣接した位置にあることから、催奇形因子として外傷の可能性も否定できないと考えられた。

これまで、肝静脈系を側副血行路とする肝部下大静脈欠損、右肺静脈閉鎖、肺動脈へ還流する腹部大動脈起始性肺内異常動脈、先天性気管支閉鎖を合併した症例の報告はなく、本例は興味深い症例である。

文 献

- 1) Ruscazio M, Van Praagh S, Marrass AR, Catani G, Iliceto S, Van Praagh R : Interrupted inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. *Am J Cardiol* 1998 ; 81 : 111 116
- 2) Zientarski B : Accessory hepatic veins in man. *Folia Morphol (Warsz.)* 1979 ; 38 : 85 92
- 3) Anderson R, Adams P, Bruke B : Anomalous inferior vena cava with azygos continuation (infrahepatic interruption of inferior vena cava) *J Pediatr* 1961 ; 59 : 370 383
- 4) Redmond PL, Kadir S, Cameron JL : Transhepatic venous collaterals in a patient with the Budd-Chiari syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1988 ; 11 : 285 287
- 5) 嶋瀬順二, 野内俊彦, 市岡正彦, 千田 守, 宮里逸郎, 谷合 哲, 武内重五郎 : 下大静脈欠損症の1例. *日胸* 1983 ; 42 : 82 86
- 6) 大崎能伸, 羽根田俊, 清水哲雄, 山下裕久, 飛世克之, 小野寺壮吉 : 下大静脈欠損症の1例. *日胸疾会誌* 1985 ; 23 : 709 714
- 7) Salmonowitz E, Castaneda-Zuniga WR, Bass JL, Lund G, Cragg AH, Amplatz K : Transhepatic collateral pathway due to vena caval obstruction. *Am J Roentgenol* 1984 ; 142 : 1210 1212
- 8) Guinet C, Mathieu D, Métreau JM, Dhumeaux D, Vasile N : Unusual hepatic venous drainage in inferior vena cava obstruction : demonstration by MRI. *Am J Roentgenol* 1986 ; 147 : 635 636
- 9) 西川英一, 西川浩子, 田中伸行, 田中陸雄, 中田太志, 中西 敬, 広瀬孝男, 長岡 栄 : 肝静脈系を主な側副血行路とした肝部下大静脈欠損症の1例. *画像診断* 1991 ; 11 : 1454 1459
- 10) 佐々木隆, 米川忠人, 岩城義博, 村井幸一, 石野田吉宏, 小村和孝, 北村和生, 北村 亨, 丸山俊博, 橘 宣祥 : 肝静脈を介する側副血行路を伴った肝部下大静脈狭窄症の1例. *日消誌* 1993 ; 90(臨時増刊号) : 2615
- 11) Akaki S, Kanazawa S, Gochi A, Nakamura K, Yasui K, Togami I, Hiraki Y, Hamazaki K : Asymptomatic membranous obstruction of the inferior vena cava due to large intrahepatic collaterals. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1995 ; 18 : 403 405
- 12) Kamba M, Ochi S, Ochi H, Maruyama S, Sato H, Suto Y : Asymptomatic membranous obstruction of the inferior vena cava forming intrahepatic collateral pathways. *J Gastroenterol* 1995 ; 30 : 783 785
- 13) Lecesne R, Giraut JM, Latrabe V, Carlier P, Laurent F, Drouillard J : Hypoplasie de la veine cave inférieure avec continuation intrahépatique : echo-doppler couleur et IRM. *J Radiol* 1996 ; 77 : 267 269
- 14) Sade RM, Freed MD, Matthews EC, Castaneda AR : Stenosis of individual pulmonary veins. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1974 ; 67 : 953 962
- 15) Nasrallah AT, Mullins CE, Singer D, Harrison G, McNamara D : Unilateral pulmonary vein atresia : diagnosis and treatment. *Am J Cardiol* 1975 ; 36 : 969 973
- 16) Beerman LB, Oh KS, Park SC, Freed MD, Sond-

- heimer HM, Fricker FJ, Mathews RA, Fischer DR : Unilateral Pulmonary vein atresia : Clinical and Radiographic spectrum. *Ped Cardiol* 1983 ; 4 : 105 112
- 17) 白石真博 : 肺静脈狭窄・肺静脈閉鎖 . 高尾篤良編 . 臨床発達心臓病学初版 . 東京 : 中外医学社 , 1989 : 228 231
- 18) Ramsey BH, Byron FX : Mucocele, congenital bronchiectasis, and bronchogenic cyst. *J Thorac Surg* 1953 ; 26 : 21 29
- 19) 朝田政克, 矢野 諭, 岡安健至, 田辺達三, 平賀俊尚, 川上良和 : 先天性気管支閉鎖症の1切除例本邦報告43例の文献的考察 . 日胸外会誌 1991 ; 39 : 463 468
- 20) Culiner MM, Reich SB : Collateral ventilation and localized emphysema. *Am J Roentgenol* 1961 ; 85 : 246 252
- 21) 田村康一, 人見滋樹, 玉田次郎 : 肺分画症 . 呼吸 1985 ; 4 : 629 641
- 22) Pryce DM : Lower accessory pulmonary Artery with intralobar sequestration of lung : a report of seven cases. *J Pathol Bact* 1946 ; 58 : 457 467
- 23) 石田治雄, 初鹿野浩, 林 典 : 小児肺葉内肺分画症 20 例の検討 分画肺内の気管支構造より . 日胸外会誌 1992 ; 40 : 957 968
- 24) Tosatti E, Gravel JA : Two cases of bronchiogenic cyst associated with anomalous arteries arising from the thoracic aorta. *Thorax* 1951 ; 6 : 82 88
- 25) Cole FH, Alley F, Jones RS : Aberrant systemic arteries to the lower lung. *Surg Gynecol Obstet* 1951 ; 93 : 589 596
- 26) Turk LN, Lindskog GE : The importance of angiographic diagnosis in intralobar pulmonary sequestration. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961 ; 41 : 299 305
- 27) Payfa M, Muteta IF, Van Thiel E, Leblanc G, Vanderhoeft P : Sequestration pulmonaire. *Tuberc Pneumol Belg* 1968 ; 2 3 : 403 412
- 28) Schmitzberger R, Gaßner I, Außerer B : Seltener venöser abfluß bei einer intralobären lungensequestration. *Pneumologie* 1990 ; 44 : 787 789
- 29) 大崎 饒, 阿部庄作, 三村信輔, 桐沢俊夫, 村尾誠 : 特異な経過をとった Bronchial atresia の 1 症例 . 呼吸と循環 1976 ; 24 : 603 608
- 30) 篠原 徹, 横山達郎 : 無脾・多脾症候群 . 小児内科 1997 ; 29 (増刊号) : 485 489

Absence of the Inferior Vena Cava with Collateral Pathways Via the Hepatic Veins Associated with Right Pulmonary Vein Atresia and Congenital Bronchial Atresia : The Case Report

Hiroshi Sawada, Akiko Tamura, Keiko Tajima, Yasuhiro Tsuji, Ikuo Nagata,
Akira Katayama, Yoshihiro Ogihara and Hirofumi Okuda
Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Tottori University

The patient is an 11 year- old boy who was diagnosed as having congenital bronchial atresia at 6 months of age. Cardiac catheterization led to the discovery of the absence of the inferior vena cava with collateral pathways via the hepatic veins, congenital bronchial atresia associated with an aberrant systemic artery to the lower lung emptying into the pulmonary artery and right pulmonary vein atresia. Since he has no symptoms, such as frequent infections, pulmonary hypertension or hemoptysis, we have performed no treatment.

This is the interesting case of the complication of these four malformations.