

## 症 例

### 甲状腺機能亢進症に右頸部大動脈弓を合併した1症例

小谷 雅宣 遠藤登代志 市川 和夫

小泉 陽一 橋爪 潔志 山田 隆司

信州大学医学部順応医学研究施設内分泌内科

### A CASE OF HYPERTHYROIDISM WITH RIGHT CERVICAL AORTIC ARCH

Masanobu KOTANI, Toyoshi ENDOH, Kazuo ICHIKAWA,  
Yohichi KOIZUMI, Kiyoshi HASHIZUME and Takashi YAMADA

Department of Medicine, Institute of Adaptation Medicine,  
Shinshu University School of Medicine

KOTANI, M., ENDO, T., ICHIKAWA, K., KOIZUMI, Y., HASHIZUME, K. and YAMADA, T. *A case of hyperthyroidism with right cervical aortic arch*. Shinshu Med. J., 29: 462-467, 1981

A 16-year-old girl was referred to evaluation of emaciation, hyperidrosis, finger tremor, goiter and heart murmur detected at clinic. She had grown and developed well asymptotically until two years before. Physical examination revealed finger tremor, tachycardia and no abnormal eye signs. Examination of the neck revealed soft and diffuse goiter (grade 2). She had funnel chest, and there was a grade III/VI to V/VI ejection systolic murmur loudest at the lower neck and thrill was palpable on both sides of the lower neck. Blood pressure was 108/70mmHg in left arm and 90/ (undetected) mmHg in right arm.

Serum thyroid hormones showed high level of thyroxine (18.1  $\mu\text{g}/\text{dl}$ ) and triiodothyronine (235ng/dl). TSH response to TRH administration was not found. Serum autoantibodies to thyroidal microsome and aorta were positive 1:6400 and 1:8, respectively. These findings indicated that she had hyperthyroidism with thyroidal autoantibody.

X-ray study of the chest disclosed the absence of aortic knob in normal position and barium esophagogram demonstrated that rightward displacement and posterior indentation of the upper middle portion of esophagus. Angiography through catheterization indicated right cervical aortic arch, right-sided cervical position of apex of aortic arch and anomalous origin of arch arterial branches.

We have shown a rare case of large vessel anomaly combined hyperthyroidism, possibly autoimmune abnormality of thyroid gland.

(Received for publication ; April 15, 1981)

Key words ; 甲状腺機能亢進症 (hyperthyroidism)

頸部大動脈弓 (cervical aortic arch)

## はじめに

頸部大動脈弓は非常に稀な先天性奇形であり, Beavan と Fatti<sup>1)</sup> による報告以来最近までに約50例の報告があるに過ぎない。本症では発生異常の部位, 組合せにより大動脈弓が左或は右鎖骨上窩または頸部に位置し, 左或は右頸部大動脈弓となる。その部位に拍動性腫瘍を触知し, 同時に大血管の起始部位の異常があり, 先天性心奇形との合併も報告されている<sup>2-4)</sup>。

私達は甲状腺機能亢進症患者に本症を合併した症例を経験したので報告する。

## 症 例

患者: ○崎○か○, 16才, 女性。

主訴: 前頸部腫脹, 発汗。

家族歴: 父に糖尿病, 兄と父方祖父に気管支喘息がある。

既往歴: 未熟児 (2,000gm) で出生。9才時に両側中耳炎に罹患し, 15才時にアレルギー性鼻炎と言われたが詳細は不詳である。13才で初潮, 以後周期は不順であり, 経時障害がある。

現病歴: 幼児期より感冒罹患傾向あり (年4~5回)。両下肢の冷感には気付いていたが間歇性跛行, 嚥下困難には気付かなかった。

15才頃より発汗が多く, 手指振戦, 体重減少も出現したため, 16才の時に某外科医を受診し, 前頸部腫脹を指摘され, 精査のため当科を受診, 入院した。

入院時現症: 154cm, 40kg。栄養状態はほぼ良好, 脈拍100/分整。眼瞼結膜に貧血なく, 眼球結膜に黄染な

し。眼球突出および眼症状 (Graefe および Möbius 徴候) なし。鼻粘膜, 口腔粘膜, 咽頭粘膜, 扁桃に著変を認めない。表在リンパ節触知せず。前頸部に軟らかい甲状腺腫を触知 (2度) する。胸部ではロート胸を認め, 心濁音界の拡大はない。聴診で心尖部から右下頸部に収縮期雑音 (Levine 3~5度) を聴取し, 図の部分に thrill を触知する (図1)。肺では呼吸音に異常を認めない。腹部では肝, 脾, 腎共に触知せず。下腿に浮腫はない。手指振戦を認めるが, 腱反射には異常を認めない。血圧は左上腕で108-70mmHg, 右上腕で90- (判定不能) mmHg, 下腿では測定不能だった。

入院時検査所見: 血液, 尿, 便, 血清化学検査に異常なく, 血清抗体検査で抗大動脈抗体が8倍稀釈で陽性を示し, 染色体, 眼底に異常は認められなかった。

内分泌検査所見で, 血中甲状腺ホルモンはサイロキシン 18.1μg/dl, トリヨードサイロニン 235ng/dl と高値を示し, TRH 負荷による下垂体 TSH 分泌は低値を示した。甲状腺自己抗体でミクロゾーム抗体は6,400倍稀釈で陽性, サイログロブリン抗体は100倍稀釈以下で陰性であった。血中コレステロールの日内変動, 尿中ステロイド排泄は正常, LH-RH 負荷による下垂体 LH, FSH の分泌はほぼ正常であった。50g ブドウ糖負荷試験で血糖は境界型を示したが, 4IRI/4BS は0.9であった (表1)。

X線検査所見: 胸部写真で中央陰影からの左第一弓の突出を認めず, 脊柱には第2胸椎で左に凸, 第6, 7胸椎で右に凸の脊柱側彎とそれに伴うと思われる左第2, 3肋骨の強い彎曲がみられた (写真1)。気管走行に異常なく, 肺野に異常を認めない。バリウム食道造影で第二, 三胸椎付近で右および後方よりの圧排像がみられた (写真2)。大動脈造影では写真3に示したように高位右側大動脈弓と大血管の分岐異常を認めた。大動脈弓は右鎖骨上窩あるいは下頸部に達し, 同部で左斜下方に斜走し胸腔内に入りほぼ正常の胸部大動脈走行となって下降している。大動脈弓部で分岐する血管の順番は左総頸動脈, 右総頸動脈, 右鎖骨下動脈, 右椎骨動脈, 左鎖骨下動脈で, 左鎖骨下動脈起始部は kommerell の憩室を形成している。

以上より本症例は甲状腺機能亢進症に右頸部大動脈弓の合併と診断された。

## 考 察

この患者に甲状腺機能亢進症があることは臨床症状,

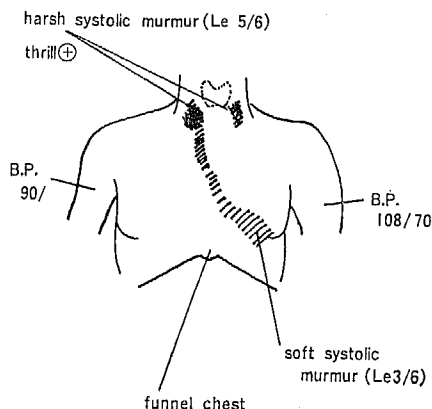


図1 現症: 心雑音 thrill の部位を示す

表1 検査所見

Laboratory data		Endocrinological data		
RBC	415×10 <sup>4</sup> /cmm	Thyroid		
Hb	12.2g/dl	T <sub>4</sub>	18.1μg/dl	
Ht	36.7%	T <sub>3</sub>	235ng/dl	
WBC	4,600/cmm	Adrenal		
BUN	15mg/dl	Cortisol	μg/dl	
Creat	0.4mg/g/l	8:00	13.3	
UA	1.9mg/dl	15:00	5.6	
Chol	150mg/dl	23:00	1.8	
T. G.	60mg/dl	17-OHCS	2.8mg/day	
T. Billi	0.5mg/dl	17-KS	3.7mg/day	
Al-P	5.3KAU	Pancreas		
LDH	88IU/l	50g OGTT		
GOT	15Karmen U		blood sugar	IRI
GPT	6 Karmen U		mg/dl	μU/ml
T. P.	7.7g/dl	before	90	5
AL	60.4%	30min	182	61
α <sub>1</sub> -glob	3.1%	60min	130	72.5
α <sub>2</sub> -glob	11.8%	90min	185	72
β-glob	8.8%	120min	170	29.5
γ-glob	15.6%	180min	108	10.5
Na	139mEq/l	Plasma renin activity	1.35ng/ml/hr	
K	3.6mEq/l	Pituitary		
Cl	108mEq/l	TRH test (500μg i. m.)		
Ca	4.4mEq/l		TSH μU/ml	
P	4.4mg/dl	before	2	
ASO	(-)	30min	2	
CRP	(-)	60min	2.7	
RA	(-)	90min	2.9	
ANF	(-)	120min	3.4	
Anti-aorta antibody		LH-RH test (100μg i. m.)		
	1:8		LH mIU/ml	FSH mIU/ml
MHA	1:6,400	before	19	12
TA	(-)	30min	80	14
ESR	11mm/hr	60min	100	19
Chromosome	46XX	90min	76	16
		120min	68	19

血中甲状腺ホルモン高値および TRH 負荷によっても下垂体からの TSH 分泌がおこらないことより明らかである<sup>5)</sup>。甲状腺自己抗体の一種の抗ミクロゾーム抗体が陽性であったことは甲状腺機能亢進症としても不都合はない<sup>6)7)</sup>。

心尖部から右下頸部に著明な収縮期雑音を聴取し、

頸部に thrill を触知したこと、末梢動脈血圧および脈拍に左右差のあること、抗大動脈抗体が陽性に出たことおよび食道造影時にみられた圧排像等から右鎖骨下動脈あるいはそのほかの大血管の走行異常を伴う心血管系の発生異常または大動脈炎症候群等が疑われ、確定診断のために大動脈血管造影が行われた。その結

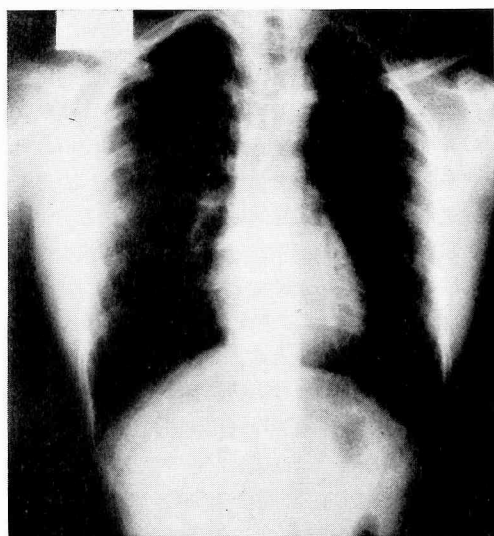


写真1 胸部X線写真

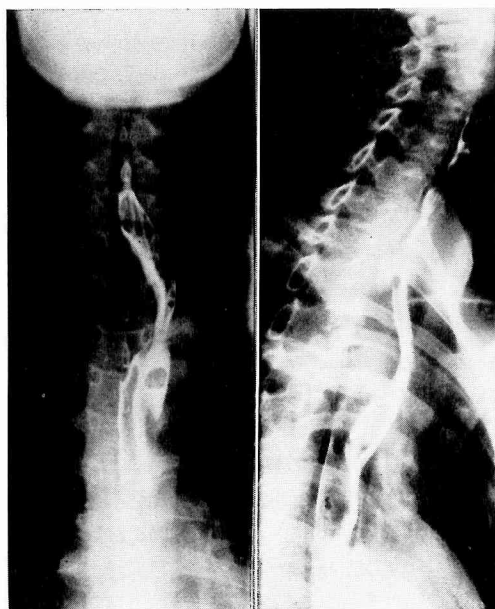


写真2 食道造影写真

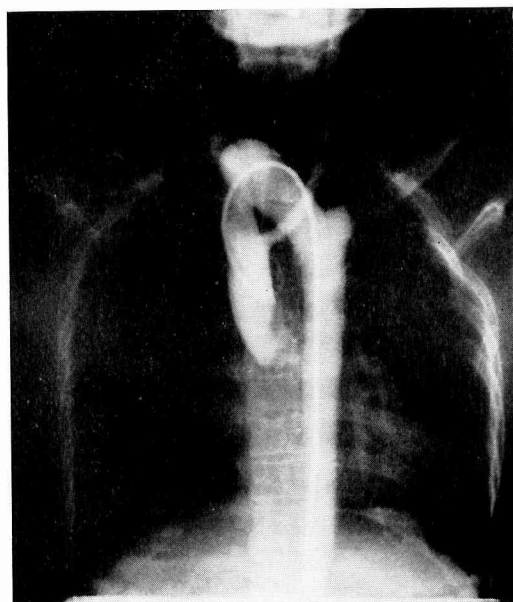
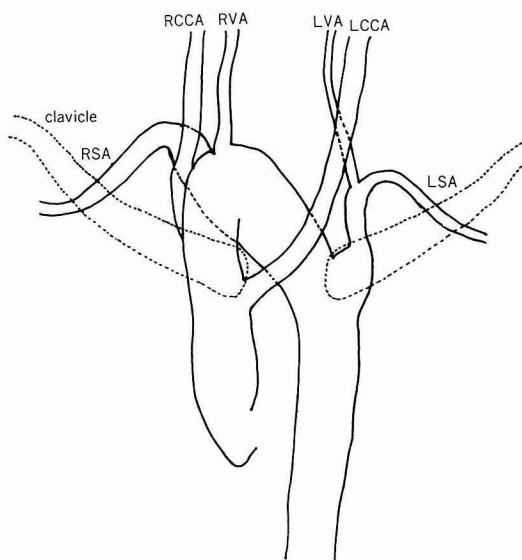


写真3 左: 大動脈血管造影像



右: 左写真の説明

省略語の説明

RCCA: 右総頸動脈

RVA: 右椎骨動脈

LSA: 左鎖骨下動脈

RSA: 右鎖骨下動脈

LCCA: 左総頸動脈

LVA: 左椎骨動脈

果稀な大動脈奇形の一種である右頸部大動脈弓の存在が証明された。

頸部大動脈弓 (cervical aortic arch, CAA と略) は調べ得た限りでは最近迄に49例の報告がある。このうち外国例は41例<sup>4)</sup>、日本における症例は8例<sup>5)-10)</sup>で本例は50例目となる。CAA はその発生異常のつき方により弓部が左あるいは右に突出する。全症例の内訳をみると RCAA が28例, LCAA が21例, 不明が1例となっており, 左右の差は明らかでない。

本例は甲状腺機能亢進症の診断, 治療の目的で来院したところ, 胸部に異常所見があるため各種検査が行われ CAA の存在が見つかった。このため CAA の症状は前面に出ていなかったが, CAA の一般的な臨床症状としては, (1)拍動性の前頸部腫瘍, (2)心雑音および thrill の触知, (3)動脈および発生期の線維性遺残物でできる vascular ring 形成による気道, 食道の圧迫, およびこのためにおこる走行異常あるいは気管支炎, 肺炎等の頻発, (4)血圧・脈拍の左右差, 等があるといわれている<sup>11)</sup>。以上の各症状を本例に当てはめてみると, 著明ではないけれども小児期からあった感冒罹患傾向, 心雑音, 頸部の thrill, 血圧の左右差等ほぼ主要な症状はそろっていると考えてよい。

CAA の確定診断のためには大動脈血管造影により頸部に達する大動脈弓, 大血管の分岐異常が認められることが必要である。本症は症状が血管輪と類似しているため, 異型血管輪とみられるものも報告されている<sup>12)</sup>ので鑑別が必要となる。頸部に拍動性腫瘍を示す場合には頸動脈, 鎖骨下動脈, 大動脈弓等の動脈瘤との鑑別も必要となる。本例では心雑音, thrill, 血圧

の左右差, 下腿での血圧測定不能および抗大動脈抗体陽性のため大動脈炎症候群との鑑別が必要であった。大動脈炎の場合には抗大動脈抗体の抗体価は高値を示すが, 8 倍稀釈陽性程度の陽性例はほかの心疾患, 膠原病等でもみられる<sup>13)</sup>。本例は自己免疫疾患の可能性も示唆されている甲状腺機能亢進症があり, 抗ミクロゾーム抗体価が6,400倍稀釈で陽性となっているので, 甲状腺機能亢進症との関連でも抗大動脈抗体の出現は興味深く, 今後さらに経過を観察し検索する必要がある。下腿での血圧測定不能と CAA との関連については現在のところ明らかにできない。

発生学的にみると, 大動脈弓は胎生4~6週に左第4鰓弓動脈より形成される。この時期に右第3鰓弓動脈は主に総頸動脈および内頸動脈の基部を形成し, 右第4鰓弓動脈は無名動脈に分化する。この時期に異常が生じて CAA となる訳ですが, その原因として次の3つが考えられている。①第2あるいは第3鰓弓動脈が大動脈弓の原基となるため頸部に存在し, 第4鰓動脈は消失する<sup>14)</sup>。②第4鰓弓動脈で形成された大動脈弓が何等かの原因で胸腔内に入らず頸部大動脈弓となる<sup>14)</sup>。③第3, 4鰓弓動脈が結合して頸部に位置し頸部大動脈弓となる<sup>15)</sup>。以上のような説明がなされているにもかかわらず, いずれの説でもすべての症例を説明するには充分でなく今後の検討が必要である。

## 結 語

甲状腺機能亢進症に稀な大血管奇形の右頸部大動脈弓を合併した症例を報告した。

## 文 献

- 1) Beavan, T. E. D. and Fatti, L. : Ligature of aortic arch in the neck. Br J Surg, 34 : 414-416, 1947
- 2) 青木浩之, 宝田正志, 西畠 信, 横田俊平 : Cervical aortic arch, 心中隔欠損症に合併した右側頸部大動脈弓の1例 : 心臓, 7 : 1428-1432, 1975
- 3) Haughton, V. M., Fellows, K. E. and Rosenbaum, A. E. : The cervical aortic arches. Radiology, 114 : 675-681, 1975
- 4) Boudon, J. L., Hoffel, J. C., Worms, A. M., Picard, L. and Pernot, C. : L'aorte cervicale. J Radiol Electrol, 59 : 133-140, 1978
- 5) Ingbar, S. H. and Woeber, K. A. : In "Textbook of endocrinology", fifth edition, Williams, R. H. (ed.), pp. 95-232, Saunders Co. Philadelphia, London, Toronto, 1974
- 6) Aoki, N., Wakisaka, G., Higashi, T., Akazawa, T. and Nagata, I. : Clinical studies on thyroidal autoantibodies. Endocrinol Jpn, 22 : 89-96, 1975
- 7) Mori, T., Fisher, J. and Kriss, J. P. : Studies of an *in vitro* binding reaction between thyroid microsomes and long acting thyroid stimulator globulin (LATS). J Clin Endocrinol

Metab, 31 : 119-133, 1970

- 8) 難波真平 : 神経症状をともなった Cervical aortic arch の1症例. 医療, 32 : 95-100, 1978
- 9) 浅井康文, 稲尾雅代, 藤堂景茂, 安倍十三夫, 安喰 弘, 小松作蔵 : 大動脈縮窄症を伴った left cervical aortic arch の1治験例. 胸部外科, 31 : 564, 1978
- 10) 長柄英男, 田村栄稔, 跡部正明, 松本 学, 平塚博男 : 右側頸部大動脈弓の1例. 臨床放射線, 23 : 955-958, 1978
- 11) Shepherd, R. M., Kerth, W. J. and Rosenthal, J.H. : Right cervical aortic arch with left descending aorta. Am J Dis Child, 118 : 642-648, 1969
- 12) Carnali, M., Regineto, E. and Azzolina, G. : Cervical aortic arch and a new type of double aortic arch. Br Heart J, 38 : 993-996, 1976
- 13) Ito, I. : Aortitis syndrome with reference to detection of antiaorta antibody from patients' sera. Jpn Circ J, 30 : 75-78, 1966
- 14) Harley, H. R. S. : The development and anomalies of the aortic arch and its branches. Br J Surg, 46 : 561-573, 1959
- 15) D'Cruz, I. A., Cantez, T., Nanim, E. P., Licata, R. and Hastreiter, A. R. : Right-sided aorta. Part II : Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies. Br Heart J, 28 : 722-739, 1966

(56.4.15 受稿)

---