

Osler-Weber-Rendu 症に伴う肺動静脈奇形に対して経皮的肺動脈塞栓術を行った 1 例

6020 小野澤由里子、指導教員 阪口昇二(放射線科)

【症例】患者年齢:57 歳 性別:男性

入院日:平成18年3月5日

退院日:平成18年3月21日

確定診断名

- #1. 肺動静脈奇形
- 遺伝性出血性毛細血管拡張症
(Osler-Weber-Rendu 病)

【主訴】労作時息切れ

【既往歴】16 歳 虫垂炎 (手術)

23 歳 胆石 (手術)

S56 年 脳膿瘍 (開頭術施行、輸血あり)

H1 年 脳梗塞

(後遺症として左半身不全麻痺)

尚、幼少時に鼻出血を頻回に認めていたという。

【家族歴】

父母共に肝癌で死亡。長男次男共に脳AVMの既往あり、次男はAVMで死亡。

【嗜好歴】

喫煙歴:19 歳から 41 歳まで喫煙。41 歳より禁煙。

40 本/day×22years BI 880

飲酒歴:ビール 1050ml/day (缶ビール 350ml×3 本)

【現病歴】H.17 年 10 月頃から 37°C 台の微熱が 1 週間ほど続いたが、軽快したので放置していた。その後、再度微熱を認め、近医を受診したところ肺炎疑いで、H.17 年 10 月下旬同院に入院した。胸部CTにて右下葉に 2cm 大の境界明瞭な腫瘤影を認め、肺動静脈奇形と診断され、肺炎治療後に TAE 目的で当院放射線科に紹介入院となった。

【入院時現症】

体格:middle 栄養状態:good 血圧:102/70

身長:162cm 体重:53.5kg

両側肺呼吸音低下。右側前腕内側、舌、口腔粘膜に cherry red spot。SpO₂ 90%(room air)

意識清明。脳梗塞の後遺症による左半身不全麻痺あり。知覚異常なし。歩行は補助器具使用により可能。

【入院時検査所見】

血液・血清・生化学に特記すべきことなし。動脈血ガス分析では室内気下で PaO₂ 63.9mmHg と低酸素血症を認めた。

肺血流シンチグラム:全身、特に脳、腎臓などに集積の増加を認める。シャント率 21.4%

胸部Xp:右肺S10付近にφ2cmの結節状陰影を認める。

胸部CT:右肺S10付近に分葉状の結節影と、それに続く索状陰影が認められる。

脳MRI:右の後頭葉から頭頂葉にかけ脳膿瘍の術後性変化とみられる所見を認める。

両側小脳半球の皮質、左側頭葉から後頭葉の皮質、左大脳基底核に T2 high signal を示す領域があり、古い梗塞と思われる。

MDCT (multi detector CT) :

右 S10 に complex type の肺動静脈奇形

流入動脈は A10a (φ 6mm) A10c (φ 6mm) A6c (φ 2mm) と考える。流出動脈は V10 (φ 7.5mm) で左房までの距離は 2cm。

プロブレムリスト

- #1. 肺動静脈奇形
- #2. 低酸素血症

【入院後経過】

H.17 年 3 月 肺動静脈奇形に対し肺動脈塞栓術を施行

術中経過

右大腿静脈を穿刺しカテーテルを挿入。右肺動脈造影施行したところ、右肺動脈 A6、A10 から多数の流入動脈を有する complex type の AVM を認めた (図1)。尾側から頭側に流入する動脈を IDC (離脱式の血管塞栓用のコイル) を unchor とし、ネスター (動脈塞栓用コイル) で塞栓した。次に頭側から流入する動脈を IDC、トルネード (動脈塞栓用コイル) で塞栓した (図3)。このとき末梢側にコイルを押し込む形で unchor とした。更に A10 から AVM への流入血管を認め、ここを IDC で塞栓した。続いて A6 からの流入動脈にカテーテルを進め、IDC で塞栓した (図4)。



図1. 術前
右肺 S10 付近にφ 2cm の
AVM を認める。

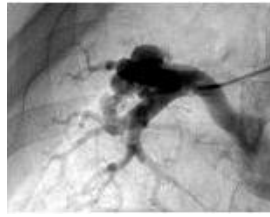


図2. 図1のAVMの拡大図

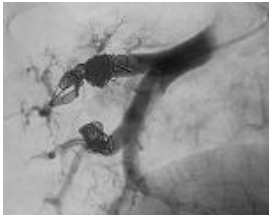


図3. 術中



図4. 術後
4ヶ所に動脈塞栓コイル
を留置した。

SpO₂は術前 90%から術後 99%へと改善した。PaO₂は術前 63.9mmHgから術後 89.5mmHgまで改善した。術後肺血流シンチグラムにて集積の著明な減少を認めた。シャント率は術前の 21.4%から 8.1%まで改善した。

【考察】

本症例は、Osler-Weber-Rendu 病に伴う # 1. 肺動脈奇形に対して経皮的動脈塞栓術を行った一例であった。Osler-Weber-Rendu 病は、遺伝性出血性毛細血管拡張症ともいわれ、毛細血管拡張、反復する皮膚・粘膜の出血を特徴とする常染色体優性遺伝の疾患である。

Osler-Weber-Rendu 病の診断基準は、

1. 繰り返す鼻出血
2. 皮膚や粘膜の毛細血管拡張（口唇、口腔、指、鼻が特徴的）
3. 肺、脳、肝臓、脊髄、消化管の「動静脈瘻（動静脈奇形）」
4. 一親等以内にこの疾患の罹患者がいる

以上の4項目のうち、3つ以上あると確診、2つで疑診、1つだけでは可能性は低いとされている。

本症例では、既往歴・家族歴・現症から4項目に該当があると思われ、確診と考えられる。肺動脈奇形については、画像所見で瘻孔がみられ、動脈造影で静脈の早期還流がみられることなどから診断される。また、肺動脈奇形は血管構造が単純な simple type (80%)と複

雑な complex type (20%)に分類されるが、本症例における AVM は流入動脈が 5 本あることより肺動脈奇形の complex type といえる。

肺動脈奇形の存在によって、右・左シャントによる低酸素血症、空気塞栓症、心不全、脳血栓塞栓症、脳膿瘍、瘻破裂に伴う出血などを合併する危険性がある。本症例では脳膿瘍、脳梗塞の既往があり、肺動脈奇形との関連が疑われる。新たな合併症を起こす危険性の回避と、# 2. 低酸素血症を治療し、呼吸機能を回復させるための対策として、コイル塞栓術が行われた。

また塞栓術の合併症としてはコイルが留置部位から血流により流され、脳血管に迷入した場合に起こる脳梗塞があるが、IDC を用いることにより、確実なコイル塞栓ができ、これらの合併症の軽減が期待できる。現在、肺動脈塞栓術の適応は合併症などの点から、流入血管の径 3mm を越えるもの等が示されているが、多発例では塞栓術をどの程度行えばよいのか、またその治療効果についての長期成績はどうかなど不明な点がある。

本症例においては肺動脈塞栓術施行後に、酸素飽和度、シャント率の著明な改善を認め、自覚的にも労作時息切れの改善がみられ、治療は奏効した。しかし、新たな病変の出現や肺動脈奇形の増大など経過を追っていく必要がある。

【参考文献】

- 森脇篤史, 今永知俊, 廣田貴子, 他: 数度の肺動脈塞栓術と気管支動脈塞栓術を行った Osler-Weber-Rendu 病の 1 例. 日呼吸会誌 2005; 43(6):384-388
- 高橋賢, 福岡和也, 古西満, 他: コイル塞栓術を行った多発肺動脈瘻の 1 例. 日呼吸会誌 2002; 40(11):900-904

【謝辞】

今回の症例報告を作成するにあたり放射線科の阪口昇二先生をはじめとする先生方、看護師の方々などには大変お世話になりました、心より御礼申し上げます。

【指導医のコメント】

肺動脈奇形に対する経皮的動脈塞栓術は、患者にとって低侵襲で効率的な治療法のひとつであるが、AVM の type によっては手技的に困難な場合も少なくない。本症例では AVM の流入動脈が複数存在する complex type で、手技的に困難であったが、すべての流入動脈の塞栓に成功し、PaO₂ や症状の著明な改善を認めた。