

著しい低酸素血症を来した右肺全域におよぶ肺動静脈瘻の1例

A Case of Diffuse Pulmonary AV Fistula in Entire Rt. Lung

朴 幸男* 大谷 肇 大石 千尋 佐藤 大祐 上山 敬直 山本 克浩 岩坂 潤二 岩坂 壽二
Haengnam PARK, MD*, Hajime OTANI, MD, PhD, Chihiro OISHI, MD, Daisuke SATO, MD, Takanao UEYAMA, MD,
Yoshihiro YAMAMOTO, MD, Junji IWASAKA, MD, PhD, Toshiji IWASAKA, MD, PhD, FJCC

関西医科大学第二内科心臓血管病センター

要約

症例は52歳，女性．今回近医にて多血症精査中に低酸素血症あり，胸部CTにて肺動静脈瘻疑われたため，2003年1月22日当院受診となった．血液ガスはPO₂ 38 mmHg，PCO₂ 36.6 mmHg，SaO₂ 73%と著しい低酸素血症を認めた．胸部CTでは右肺上部，下部への肺動脈の拡張がみられた．精査のため2月27日肺動脈造影を施行した．左肺動脈は正常で，右肺動脈は瀰漫性に拡張しており，右肺動脈全域にわたる肺動静脈瘻を認めた．肺動静脈瘻は胎生期の毛細血管形成不全のため肺毛細血管が欠如し，肺動静脈間を短絡する血行路が残存する先天性疾患といわれている．治療法として経カテーテル塞栓術や手術による切除がある．しかし今回の症例は片肺全域に渡る瀰漫性の血管拡張を呈しており，経カテーテル塞栓術や手術は困難な症例と思われた．

<Keywords> 肺動静脈瘻
肺循環

J Cardiol Jpn Ed 2010; 5: 228 – 231

症例

症例 52歳，女性．

主訴：労作時呼吸困難．

現病歴：近医での多血症精査中に低酸素血症認め，胸部CT上肺動静脈瘻疑われたため精査目的で2003年1月当院紹介となった．

既往歴：甲状腺機能低下症で近医通院中．

家族歴：特記事項なし．

入院時現症：身長148.5 cm，体重41.5 kg，血圧158/80 mmHg，心拍数105/min，整，呼吸数23/min，体温36.3℃，意識清明，結膜に貧血と黄染を認めず，頸静脈怒張も認めない．心音は純，心雑音は聴取しない．呼吸音は清，右肺に血管雑音を認めた．腹部は平坦，軟で，肝・脾・腎を触知しない．神経学的に異常認められない．チアノーゼを認め，ばち指を認めた．

入院時検査所見：赤血球778 × 10⁴ ul，Hct 51%と多血症を認めた．動脈血液ガス分析(room air)でPO₂ 38.1 mmHg，PCO₂ 38.9 mmHg，SpO₂ 73.2%と著明な低酸素血症を認めた．

胸部レントゲン：右肺野全域に渡り網状陰影を認めた(図1)．

胸部CT：右上肺野，下肺野の肺動脈拡張を認めた(図2)．

全身CT：明らかな血管腫認めず．

心電図：非特異的ST変化(+) (図3)．

心エコー：左室壁運動正常，心拡大，右心負荷所見を認めず．

呼吸機能検査：肺活量1.73 ℓ，%肺活量 71.2%，一秒率 94.1%．

肺動脈造影：左肺動脈は正常所見，右肺全域における叢状の血管増生を認めた(図4)．

右心カテーテル検査：右PCW 3 mmHg，PA 17/6 mmHg，RV 18/1 mmHg，RA 1 mmHg，O₂ サンプリング；明らかなstep upなし．

*関西医科大学第二内科心臓血管病センター
570-0074 守口市文園町 10-15
E-mail: haengnam.park@gmail.com
2010年3月24日受付，2010年4月13日改訂，2010年4月21日受理

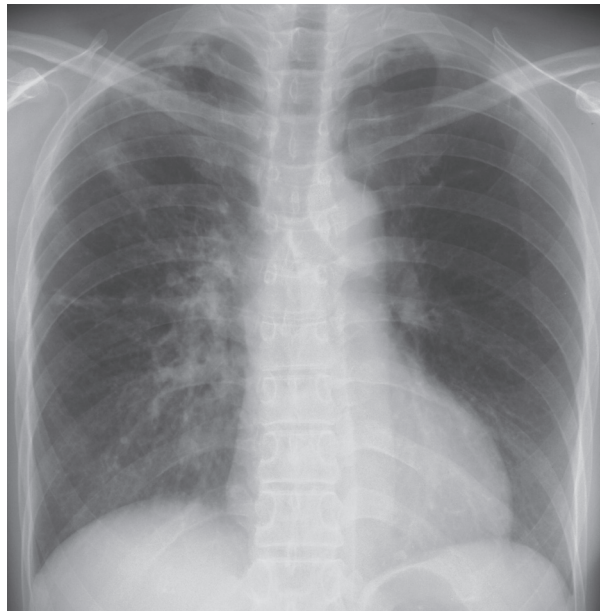


図1 胸部レントゲン：右肺動脈の血管陰影の増強.

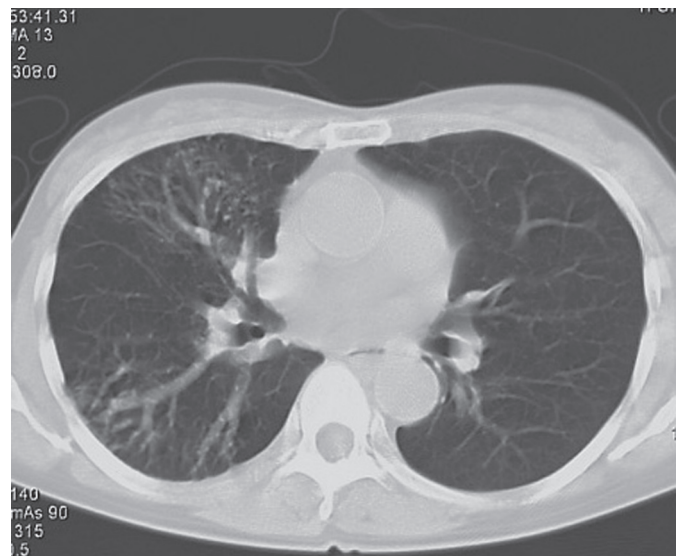
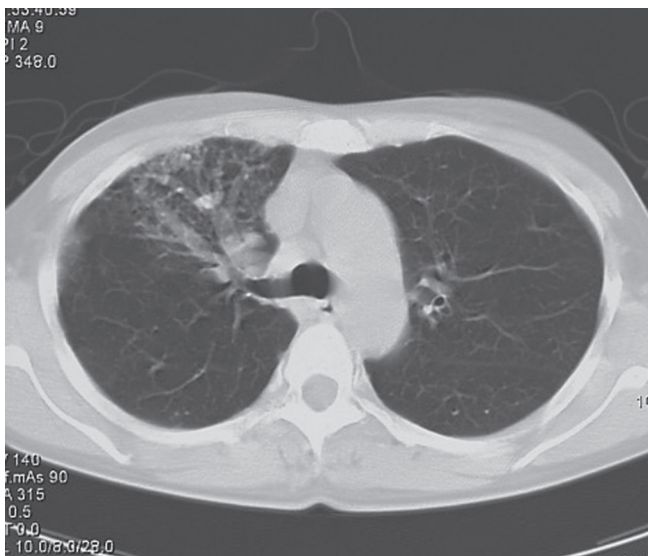


図2 胸部 CT：右上葉ならびに下葉の肺動脈の拡張.

経過：肺動静脈瘻は右肺全域におよび瀰漫型であったため、コイルなどの塞栓術、外科的切除は困難と思われたため、在宅酸素療法のみで経過観察とした。経過で

一度咯血を認めたが、保存的加療で改善した。同年8月大腸がんにて死亡した。

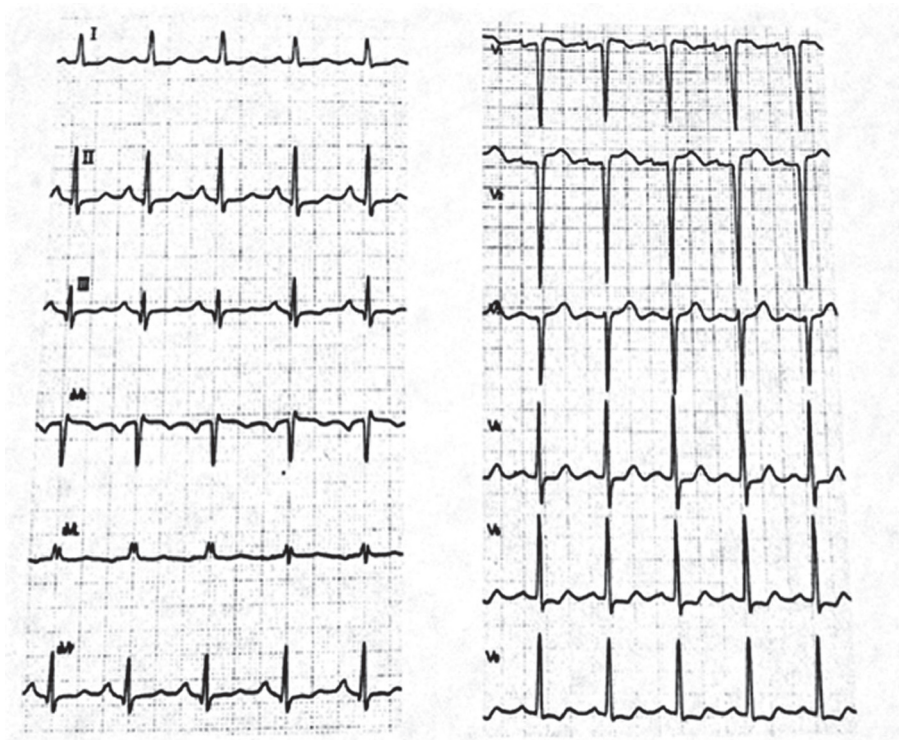


図3 心電図：非特異的 ST 変化.

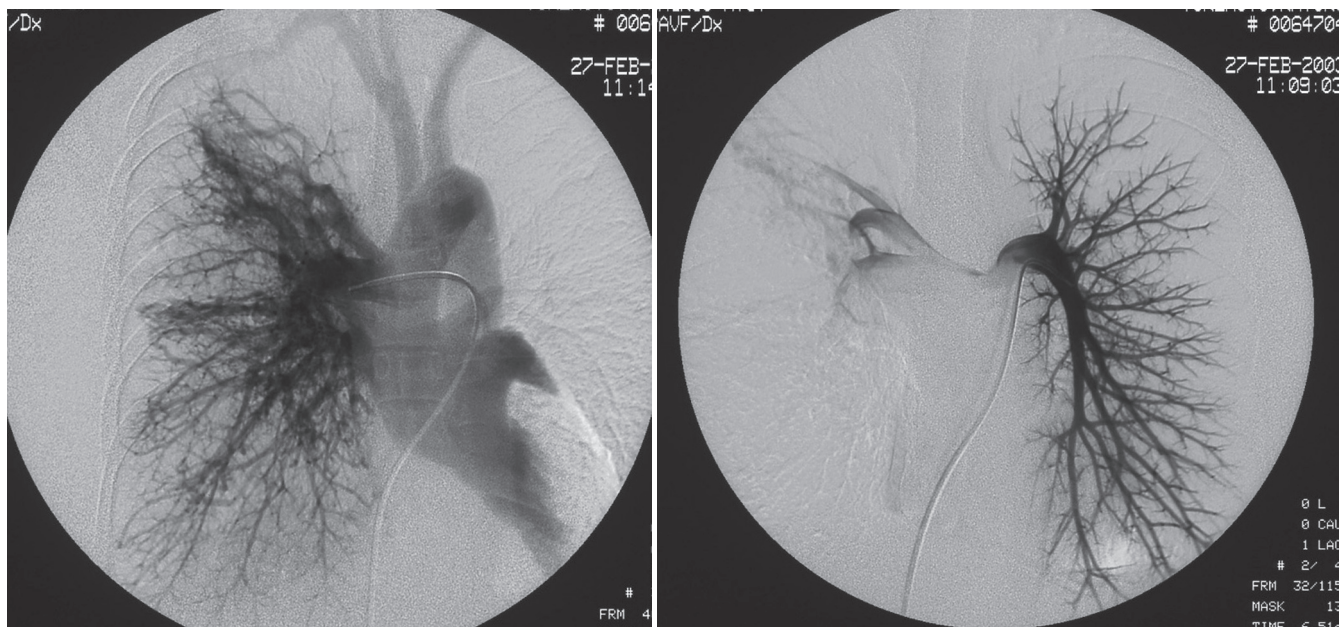


図4 (左) 右肺動脈造影：瀰漫性の肺動脈拡張。(右) 左肺動脈造影：正常所見.

考 察

肺動静脈瘻の多くは先天性のものであり、胎生期の毛細血管形成不全に起因する。肺動静脈瘻の病態の主体は肺内右左シャントである。シャント量が少ない例では無症状であり、胸部異常陰影として発見されることも少なくない。シャント量が多くなると低酸素血症を伴うため、労作時呼吸困難、チアノーゼ、ばち指、多血症などが認められる。また血栓や感染が右左シャントのため左心系に移行しやすいので、脳血栓塞栓症や脳膿瘍、細菌性心内膜炎を高率に合併しやすいのに加えしばしば咯血、血胸を合併する。

肺動静脈瘻は形態的に瘤状型を示すことが多いが、本症例のように瀰漫型しかも毛細血管拡張型を示すことは極めてまれである^{1,2)}。またhereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT, Rendu-Osler-Weber病)を高率(70%)に合併し、多発する³⁾。臨床症状は鼻出血、脳内出血、性器出血、皮膚、粘膜出血などを認めることが多い。Faughnanらによると瀰漫型の肺動静脈瘻16例中14例(88%)がHHTを合併したと報告している⁴⁾。

本型は両肺に分布することが多く、若年で症状が出現し、予後不良とされている。瀰漫型の肺動静脈瘻は数例しか報告されていない。Hamadaらの報告では患者は幼児であり診断後早期に死亡しており、治療については触れられていない⁵⁾。Hirataらの報告は30代の女性で、重複下大静脈の合併奇形があり、同症例に対しては肺移植が唯一の治療法であろうと考察している⁶⁾。Tokudaらは10代の女性の瀰漫型の肺動静脈瘻に対し左上葉切除と下葉の部分切除を施行し低酸素血症、ならびにシャント率が著明に改善したと報告している⁷⁾。

Faughnanらは瀰漫性分布を示す肺動静脈瘻の臨床的検討を行っているが、『瀰漫性』の定義として少なくとも一葉においてすべての亜区域肺動脈が病変を有するものとしており、その頻度は18年間351例中16例(4.5%)と報告しているが、その中に毛細血管拡張型が含まれているかは不明である⁴⁾。

肺動静脈瘻は胸部レントゲンやCTなどで、肺野の辺縁明瞭な腫瘤陰影が肺門と索状影でつながる所見を認め、一般的に確定診断は造影CTあるいは3次元CT検査によりなされ、必ずしも肺動脈造影は必要ないとされるが、本症例のようなcaseでは必須である。

治療法は腫瘤型に対しては近年経皮的カテーテル塞栓術

が普及してきている。

しかし血管径、形態、個数などにより困難な症例もある。また外科的切除法として、肺部分切除、肺区域切除、肺葉切除、片肺全摘、瘻の結紮などがある。

本症例は右肺全域にわたり瀰漫性に毛細血管が拡張していたcaseで、塞栓術はもちろん困難であり外科的切除についても同様に困難と考えられたため、酸素療法のみを行った。Faughnan⁴⁾らは瀰漫性肺動静脈瘻においては、全病変を処理できない場合でも優位病変を処理することには意義があり、たとえ低酸素血症の改善効果がなくても、中枢神経の合併症のリスクを減らせると述べている。またその報告では16例の症例のうち、12例に塞栓術が行われ、2例に肺葉動脈閉塞術が施行されている。しかし未だ本症例のようなcaseでは塞栓術ならびに外科的切除いずれも適応に関してcontraversialである。さらに悪化した場合肺移植も考慮すべきであるが、歯科処置前の抗生剤予防投与など、菌血症の予防により2年生存率は91%と高まり、肺移植後の2年生存率63%を上回ると報告されているため、移植の適応と時期を決定するには慎重を要する。

文 献

- 1) Shapiro JL, Stillwell PC, Levien MG, Latson LA, Ratliff NB. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations (angiodysplasia) with unusual histologic feature: case report and review of the literature. *Pediatric pulmonology* 1996; 21: 255-261.
- 2) Currarino G, Willis KW, Johnson AF Jr., Miller WW. Pulmonary telangiectasia. *Am J Roentgenology* 1976; 127: 775-779.
- 3) Weber FP. Multiple hereditary developmental angioma of skin and mucous membranous associated with recurring hemorrhages. *Lancet* 1907; 170: 160-162.
- 4) Faughnan ME, Lui YW, Wirth JA, Pugash RA, Redelmeier DA, Hyland RH, White RI Jr. Diffuse pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2000; 117: 31-38.
- 5) Hamada H, Terai M, Okajima Y, Niimi H. Angiographic and computed tomographic findings in diffuse pulmonary arteriovenous fistulas. *Int J Cardiol* 1997; 59: 203-205.
- 6) Hirata K, Yamagishi H, Akioka K, Yoshiyama M, Toda I, Teragaki M, Takeuchi K, Yoshikawa J. A case of diffuse pulmonary arteriovenous fistula. *Jpn Circ J* 1999; 63: 499-501.
- 7) Tokuda A, Tabeta H, Nakamura S, Sakurai T, Kinoshita K. A case of diffuse telangiectatic pulmonary arteriovenous malformations treated surgically. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2006; 44: 399-403.