<症例報告>

高齢で多発性両側性肺動静脈瘻の手術を施行した

Rendu-Osler-Weber 病の一例

三根生和明 藤岡 精二 市木 拓
岩田 猛 河野 修興 日和田邦男

<要 約> 症例は70歳女性。幼小児期より鼻出血を頻回に認め、35歳時頃から Hugh-Jones II 度の労作性呼吸困難を自覚していた。同時期に胸部 X 線写真上、異常陰影を指摘されたが放置していた。1990 年 9 月旅行中、呼吸困難の増悪を認め、歩行時に急激な呼吸困難を自覚した直後、意識消失し、救急車にて近医に入院した。その際胸部 X 線写真・CT・DSA 等で肺動静脈瘻と診断された。加療目的で10月 1 日、当院に紹介され入院した。肺動静脈瘻は 6 個存在し、濃厚な鼻出血の家族歴を認めたため Rendu-Osler-Weber 病に伴う肺動静脈瘻と診断した。100%酸素投与下で、簡便法を用いて求めたシャント率は 56.5%であった。入院時には、room air 呼吸下で PaO_2 39.8Torr, SaO_2 75.4%と高度の低酸素血症を示し、その後も急速に増悪をきたしたため、肺動静脈瘻切除目的で10月 5 日左肺部分切除術(S3, 4, 5, 8)を施行した。術後経過は良好で、11月 2 日の退院時の動脈血ガス分析(room air 呼吸下)は PaO_2 76.4 Torr, SaO_2 95.7%を示した。100%酸素投与下で、簡便法を用いて求めたシャント率は24.6%と改善を示した。

Key words : 多発性両側性肺動静脈瘻, 高齢患者, 手術療法, 低酸素血症, Rendu-Osler-Weber 病

はじめに

肺動静脈瘻は1879年 Churton¹⁾により初めてその剖検例が報告された。本邦では1954年佐野ら²⁾が肺血管腫として第一例を報告して以来、今日までに約200例が報告されている。年齢構成では20歳未満の若年者が約半数を占め、70歳以上は1%以下である。我々は70歳と高齢の多発性両側性肺動静脈瘻の手術例を経験したので報告する。

症 例

患者：70歳、女性。

主訴：労作性呼吸困難。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：曾祖母が鼻出血で死亡。祖父、祖父の兄弟、母親、妹、4人の子供全てに鼻出血傾向あり。次男に胸部 X 線写真で異常陰影あり（図1）。

現病歴：子供の頃より鼻出血傾向があった。1955年（35歳）頃、検診で胸部 X 線写真上胸膜癒着を指摘され

図1 家系図

たが特に問題ないといわれていた。同時期より労作時、呼吸困難（Hugh-Jones II 度）を認めるようになったため、強い労作は意識的に規制していた。1990年 9 月、旅行中、歩行時に呼吸困難が急激に増悪し（Hugh-Jones V 度）意識消失をきたし、救急車で近医に入院した。頭部 CT では異常なく、胸部 CT・DSA 等で肺動静脈瘻と診断された。精査加療のため10月 1 日当科へ紹介され入院した。

K. Mineoi, S. Fujioka, H. Ichiki, T. Iwata, N.

Kohno, K. Hiwada : 愛媛大学医学部第二内科

受付日：1991. 2. 12 採用日：1991. 3. 20

入院時現症：身長156cm, 体重55kg. 脈拍90/分・整, 呼吸数20/分, 血圧138/80mmHg. 口唇, 両手指にはチアノーゼがあり, バチ状指も認めた. 口腔粘膜に血管拡張を認めた. 胸部では, 左前胸部の第3肋間鎖骨中線上に最強点を有し, 吸気時増強する Levine II/VI の血管性雑音を聴取した. 腹部では肝, 脾, 腎を触知せず, 神経学的には異常を認めなかった.

表 1 入院時検査成績
(H 2年10月 2日)

血液			
RBC	562×10 ⁴ /mm ³	γ-GTP	10 IU/l
Hb	17.5 g/dl	LAP	41 IU/l
Ht	51.6 %	ZTT	21 U
WBC	4600 /mm ³	TTT	27 U
Plt	19.0×10 ⁴ /mm ³	BUN	11 mg/dl
CRP	(-)	Cr	0.8 mg/dl
血液生化学		血清電解質	
TP	7.1 g/dl	Na	140 mEq/l
Alb	3.3 g/dl	K	4.5 mEq/l
A/G	0.9	Cl	108 mEq/l
T.Bil	1.1 mg/dl	動脈血ガス分析	
D.Bil	0.2 mg/dl	pH	7.41
ChE	189 Ch. EU	PaO	39.8 Torr
GOT	16 IU/l	PaCO	32.9 Torr
GPT	15 IU/l	SaO	75.4 %
LDH	129 IU/l	シャント率	56.5 %
ALP	179 IU/l		

入院時検査成績：末梢血液像は赤血球562×10⁴/mm³, ヘモグロビン17.5g/dl, ヘマトクリット51.6%と多血症を認めた. 動脈血ガス分析では room air で PaO₂ 39.8Torr, PaCO₂ 32.9Torr, SaO₂ 75.4%と低酸素血症を認めた (表 1). 心電図には異常所見はなかった.

胸部 X 線写真では左中肺野に結節状陰影が癒合したと思われる塊状陰影と, 左下肺野に結節状陰影を認めた. 右肺門部と右中肺野外側にも各 1 個の結節状陰

A 背側より10cm

図2 入院時の胸部 X 線写真

B 左肺：右肺：背側より5cm, 背側より15cm

図3 胸部断層写真

影を認めた(図2)。断層写真で左のS3, 4, 5, 8と右のS6, 8に結節状陰影および流入動脈, 流出静脈と考えられる陰影を認めた(図3A, B)。

胸部CTでも左のS3, 4, 5, 8と右のS6, 8に結節状陰影と流入動脈, 流出静脈を確認した。図4にその一部を示した。100%酸素吸入下での動脈血ガス分析は PaO_2 47.8Torr, PaCO_2 36.1Torr, SaO_2 83.2%であり AaDO_2 629.1Torr, シャント率は簡便法により56.5%であった。以上の所見より多発性両側性肺動静脈瘻と診断した。高濃度酸素投与によっても改善しない著明な低酸素血症を認めたことより, シャント量が大きいと考えられる左肺の肺動静脈瘻切除を目的とした肺部分切除を行った。

手術所見: 右側臥位, 後側方切開にて開胸し左肺上下葉間を剝離した。引き続きS3, 4, 5, 8の肺動静脈瘻を中心とした部分切除を行い健常肺組織は可能な限り温存した(図5)。術直後100%酸素吸入下での動脈血

図5 切除肺左肺S3, 4, 5の肺動静脈瘻を示す。

ガス分析は PaO_2 80Torr, SaO_2 93%と著明に改善した。

考 察

肺動静脈瘻とは肺内の動脈系と静脈系が短絡をおこす比較的稀な疾患である。病因は中胚葉性の血管形成不全による肺毛細血管の欠如と考えられている。このため肺動静脈瘻はRendu-Osler-Weber病(遺伝性出血性毛細血管拡張症)との関連が指摘されている。Bo-sher³⁾は単発性肺動静脈瘻で36%, 多発性のもので57%がRendu-Osler-Weber病と合併していたと報告している。本邦では肺動静脈瘻とRendu-Osler-Weber病との合併は欧米の報告に比べて少なく, 斎藤⁴⁾が3.2%, 伊藤⁵⁾が12.1%と報告している。しかし, 家系を詳細に調査することにより肺動静脈瘻の4症例の全てにRendu-Osler-Weber病の家系を認めたとの報告⁶⁾もある。本症例は, ①末梢毛細血管拡張(口腔粘膜)・②出血傾向(鼻出血)・③家族歴(曾祖母が鼻出血で死亡。祖父, 祖父の兄弟, 母親, 妹, 4人の子供全てに鼻出血傾向。)を示すことよりRendu-Osler-Weber病と診断し, それに伴う多発性肺動静脈瘻であると考えられた。

肺動静脈瘻の診断年齢は斎藤⁴⁾が文献的に調査した190例の報告によれば, 10歳台が最も多く, 30歳台までに約70%の症例が診断されている。40歳を過ぎると

図4 胸部CT写真: 左肺S3(上段), 左肺S4, 右肺S6, 8(下段)に肺動静脈瘻を認める。

徐々に減少し、40歳台では11.5%，50歳台では8.9%，60歳台では5.7%であり、70歳以上では1例（0.5%）を認めるにすぎない。

肺動静脈瘻の手術適応としては1974年、Dines ら⁷⁾は以下のような規準を提唱している。すなわち、①呼吸困難やチアノーゼなどの症状を呈するシャントが大きい瘻を有する患者、②増大傾向のある瘻を有する患者、③両側性多発性のものでは、肺組織を充分温存し得る摘除によりシャント率の改善が見込める限局性の瘻を有する患者、④体循環からの流入動脈により瘻を形成する患者。以上の4つである。手術禁忌としては肺高血圧があり、Sapru ら⁸⁾や Rodan ら⁹⁾は、肺動静脈瘻の切除後に肺高血圧が増悪した例を報告している。肺動静脈瘻は無症状のことも多いが、しばしば進行性でありシャントの増大による呼吸困難を呈する。また血栓・塞栓などの脳血管障害や脳膿瘍、瘻の破裂による出血などの合併症も起こす。このため自然観察された場合、Muri¹⁰⁾によると瘻破裂により50例中7例が死亡している。多発例では外科的治療を受けなかった場合 Currarino ら¹¹⁾によれば18例中7例が25歳までに死亡し、Dines ら⁷⁾によれば約6年の期間に5例中2例が死亡したと報告されている。したがって岩ら¹²⁾は、肺高血圧合併例や、高齢者など特別な例を除き可能な限り手術を行うべきであると述べている。最近、塞栓術による治療例¹³⁾¹⁴⁾が報告されており、外科的切除ができない多発性両側性の症例などの治療に有用である。また塞栓術と外科的切除術を組み合わせることにより、今後手術適応の範囲がさらに拡大するものと考えられる。今回の症例は70歳と高齢ではあったが、低酸素血症が急速に増悪し、生命維持が困難と考えられたため手術を施行した。呼吸困難の急激な変化を来す前に撮影された1989年12月、及び1990年8月の胸部X線写真と比較したところ、瘻が写真上判定できる程急速に増大してはいなかった。従って、最近になってシャント率が急激に増加したものとは考えがたく、呼吸困難の急速な悪化を示した原因としては、1990年9月の旅行前に既にシャント率は呼吸不全を示す限界近くに達していたものと考えられる。更に、旅行中に徐々にシャント率が増加し、SaO₂の低下を招き、旅行による運動負荷と相まって意識消失を来す程の呼吸不全をきたしたものだと思われた。術後経過は良好であり、自覚症状・動脈血ガス分析所見・シャント率等は著明に改善した。Gautam ら¹⁵⁾の報告によれば両側性肺動静脈瘻の場合、一側手術後、残りの一側を手術する待機中に遺残

肺動静脈瘻の出血により死亡した例も存在する。このため今回の症例においても今後右肺の遺残肺動静脈瘻の注意深い経過観察が必要であると思われる。

われわれは今回70歳と高齢の多発性両側性肺動静脈瘻の手術例を経験し、手術適応を考える上での貴重な症例と思われたので報告した。

謝辞：本症例の手術を担当された、本学第二外科高橋広講師と中央手術部長永井勲助教授に感謝します。

文 献

- 1) Churton T: Multiple aneurysm of pulmonary artery. Brit Med J 1: 1223, 1897.
- 2) 佐野寛二, 打越慶三, 吉見静夫: 肺血管腫. 肺 1: 219—223, 1954.
- 3) Boshier LH, Blake DA, Byrd BR: An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. Surgery 45: 91—104, 1959.
- 4) 斎藤道顕, 戸田 央, 小野田万丈, 高橋 敏, 白鳥敏夫, 里村立志, 山添信幸, 鈴木 忠, 倉光秀麿, 織畑秀夫, 千葉成宏, 飯田文良: 肺動静脈瘻の臨床的検討. 日臨外会誌 44: 1147—1152, 1983.
- 5) 伊藤 進, 長谷川英之, 後藤隆人, 菊地福三郎, 井出 研, 吉村義之: 肺動静脈瘻の1例と本邦66例の臨床的検討. 日臨外会誌 39: 735—742, 1978.
- 6) 桑原 修, 松村晃秀, 土肥英樹, 中川芳樹, 上田英之助: 肺動静脈瘻からみた遺伝性末梢血管拡張症 (Osler 病) と家系調査の意義. 日胸外会誌 35: 804—809, 1987.
- 7) Dines DE, Arms RA, Bernatz PE, Gomes MR: Pulmonary arteriovenous fistulas. Mayo Clin Proc 49: 460—465, 1974.
- 8) Sapru RP, Hutchison CS, Hall JI: Pulmonary hypertension in patients with pulmonary arteriovenous fistulae. Brit Heart J 31: 559—569, 1969.
- 9) Rodan BA, Godwin JD, Chen JTT, Ravin CE: Worsening pulmonary hypertension after resection of arteriovenous fistula. Am J Roentgenol 137: 864—866, 1981.
- 10) Muri JW: Arteriovenous aneurysm of the lung. Am J Surg 89: 265—271, 1955.
- 11) Currarino G, Willis W, Johnson AF, Miller W: Pulmonary telangiectasia. Am J Roentgenol

- 127 : 775—779, 1976.
- 12) 岩 喬, 村上眞也, 渡辺洋宇 : 肺動静脈瘻. 呼吸
6 : 1314—1318, 1987.
- 13) Chilvers ER, Whyte MKB, Jackson JE, Allison
DJ, Hughes JMB : Effect of percutaneous trans-
catheter embolization on pulmonary function,
right-to-left shunt, and arterial oxygenation in
patients with pulmonary arteriovenous malfor-
mations. *Am Rev Respir Dis* 142 : 420—425,
1990.
- 14) Wallenhaupt SL, D'Souza V : Combined
radiological and surgical management of arter-
iovenous malformation of the lung. *Ann Thorac
Surg* 45 : 213—215, 1988.
- 15) Gautam HP : Pulmonary arteriovenous
fistula. *Int Surg* 46 : 168—175, 1966.

Abstract

**A Senile Patient with Rendu-Osler-Weber Disease who
Underwent Resection of 4 Multiple Bilateral
Pulmonary Arteriovenous Fistulas**

Kazuaki Mineoi, Seiji Fujioka, Hiraku Ichiki, Takeru Iwata,
Nobuoki Kohno and Kunio Hiwada

A 70-year-old female patient with multiple bilateral pulmonary arteriovenous fistulas was referred to our hospital for its treatment. She had experienced frequent epistaxis and had nasopharyngeal telangiectasia. Her mother, sister and all four children also suffered from epistaxis. We diagnosed this patient as Rendu-Osler-Weber disease combined with multiple bilateral pulmonary arteriovenous fistulas. Her chest roentgenogram revealed 4 arteriovenous fistulas in the left lung and 2 arteriovenous fistulas in the right. On admission

arterial blood gas analysis while breathing room air showed a PaO_2 of 39.8 torr and an SaO_2 of 75.4%. The percent of R-L shunt was calculated to be 56.5%. Because of severe hypoxemia, she underwent resection of four large fistulas in segments 3, 4, 5, and 8 of the left lung. Twenty-eight days after the operation, the PaO_2 was 76.4 torr and SaO_2 was 95.7%. There was no sign of enlargement in size of the remaining arteriovenous fistulas.

key words: *multiple bilateral pulmonary arteriovenous fistulas, senile patient, operation therapy, hypoxemia, Rendu-Osler-Weber disease*
(*Jpn J Geriatr* 28: 697—701, 1991)

The Second Department of Internal Medicine, Ehime
University School of Medicine