

咯血をきたした肺動静脈瘻の1例

¹東京女子医科大学東医療センター卒後臨床研修センター²東京女子医科大学東医療センター呼吸器外科³東京女子医科大学東医療センター救急医療科⁴東京女子医科大学東医療センター放射線科

シオツ 塩津	ジュンコ 順子 ¹	マエ 前	マサヒロ 昌宏 ²	アオシマ 青島	ヒロエ 宏枝 ²	ニシナ 仁科	マサヨシ 雅良 ³	スガ 須賀	ヒロヤス 弘泰 ³
ヨコヤマ 横山	トシミツ 利光 ³	サトウ 佐藤	タカユキ 孝幸 ³	ニシクボ 西久保俊士 ³	ボシュンシ 篠原	シノハラ 篠原	ジュン 潤 ³	スズキ 鈴木	カズフミ 一史 ⁴

(受理 平成25年1月10日)

A Case of Pulmonary Arteriovenous Fistula with Hemoptysis

Junko SHIOTSU¹, Masahiro MAE², Hiroe AOSHIMA², Masayoshi NISHINA³,
Hiroyasu SUGA³, Toshimitsu YOKOYAMA³, Takayuki SATOH³, Shunshi NISHIKUBO³,
Jun SHINOHARA³ and Kazufumi SUZUKI⁴

¹Medical Training Center for Graduates, Tokyo Women's Medical University Medical Center East²Department of Chest Surgery, Tokyo Women's Medical University Medical Center East³Department of Emergency Medicine, Tokyo Women's Medical University Medical Center East⁴Department of Radiology, Tokyo Women's Medical University Medical Center East

A 35-year-old man was brought to our hospital by ambulance because of hemoptysis. He had no skin lesions from capillary dilation or cyanosis. Enhanced computed tomography of the chest showed a mass-like lesion in the right upper lung lobe. Angiography of the pulmonary artery revealed an arteriovenous fistula. The fistula was resected under thoracoscopy. The patient also reported numbness in the right arm. Magnetic resonance imaging of the brain revealed multiple small cerebral infarctions. The patient's postoperative clinical course was uneventful. Pulmonary arteriovenous fistulas must be considered when treating patients with hemoptysis.

Key Words: hemoptysis, pulmonary arteriovenous fistula, cerebral infarction

緒 言

肺動静脈瘻は肺動脈と肺静脈の短絡をきたす比較
的まれな疾患である^{1)~3)}。今回我々は、咯血をきたし
た肺動静脈瘻の1例を経験し、治療しえたので報告
する。

症 例

患者：35歳，男性。

主訴：咯血。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：某日，自宅で約200mlの鮮紅色の咯血を
認めた。同時に右上肢に痛みとしびれを訴えていた。

救急車で搬送された。このようなエピソードは初め
てであった。

到着時身体所見：意識清明，血圧120/70mmHg，
心拍数84/分，呼吸数29/分，体温35.6℃。チアノー
ゼなし，眼瞼結膜に貧血なし。胸部：心音・呼吸音
に雑音なし。体表および粘膜に毛細血管の拡張を認
めなかった。腹部は平坦，軟。麻痺は認められなかつ
た。

検査所見：動脈血液ガス分析（room air）は，pH
7.42，Pco₂ 37mmHg，Po₂ 70mmHg，HCO₃⁻ 24.0mmol/
L，BE -0.5mEq/Lとやや低酸素血症を認めた。

血液学的検査は，WBC 16,000/μl，RBC 444×10⁴/

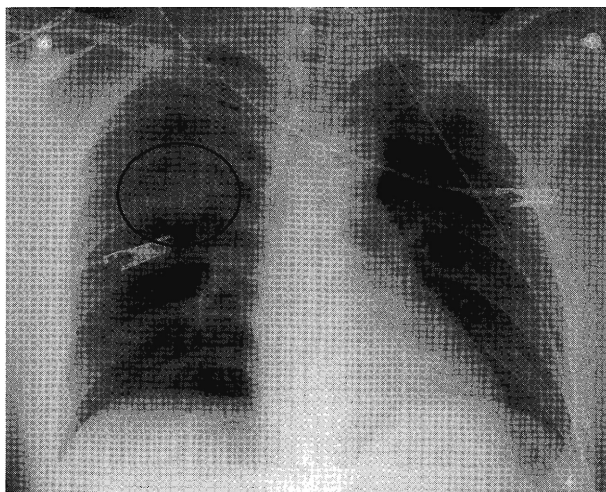


Fig. 1 Chest X-ray on admission

The admission chest X-ray shows a mass lesion in the right upper lung field (circle).

μl , Hb 14.4g/dl, Ht 42.4%, MCV 95.4fl, MCH 32.5 pg, MCHC 34.1g/dl, Plt $20.5 \times 10^4/\mu\text{l}$, と白血球数増加があり, 貧血はなかった。

生化学的検査は, TP 5.8g/dl, Alb 3.9g/dl, CRP 0.28mg/dl, AST 87IU/L, ALT 47IU/L, LDH 275 IU/L, ALP 203IU/L, γ -GTP 51IU/L, ChE 299IU/L, Amy 58IU/L, CK 1,781IU/L, T-Bil 1.2mg/dl, BUN 12.4mg/dl, Crn 0.66mg/dl, Na 141mEq/L, K 4.1 mEq/L, Cl 106mEq/L. 炎症所見・腎障害はなかった。AST・CKの上昇がみられた。

出血凝固検査は, PT 10.6sec, PT-INR 0.950, APTT 27.3sec, Fibrinogen 348mg/dl, FDP 5.0 $\mu\text{g}/\text{ml}$, D-dimer 0.50 $\mu\text{g}/\text{ml}$ 以下, と凝固系に異常はなかった。

腫瘍マーカーは, CEA 2.1ng/ml, SLX 26U/ml, SCC 0.8ng/ml, proGRP 26.1pg/ml, NSE 17ng/ml と腫瘍マーカーの増加はなかった。

心電図: 正常洞調律。

胸部単純X線撮影 (Fig. 1): 右上肺野に 23×20 mm 大の腫瘍影を認める。CTR 57.1%。Costophrenic angle は sharp。

胸部単純CT撮影: 右肺 S2 から S6 にかけて葉間胸膜をまたぐ径約 2cm の類円形の腫瘍様病変を認めた。右上葉背側には炎症性変化と思われる浸潤を伴っていた。

頭部単純CT撮影: 脳実質に異常吸収域や高濃度陰影はなかった。

入院後経過: 来院時全身状態は落ち着いていたが, 数時間後に不穏状態となったため鎮静下に気管

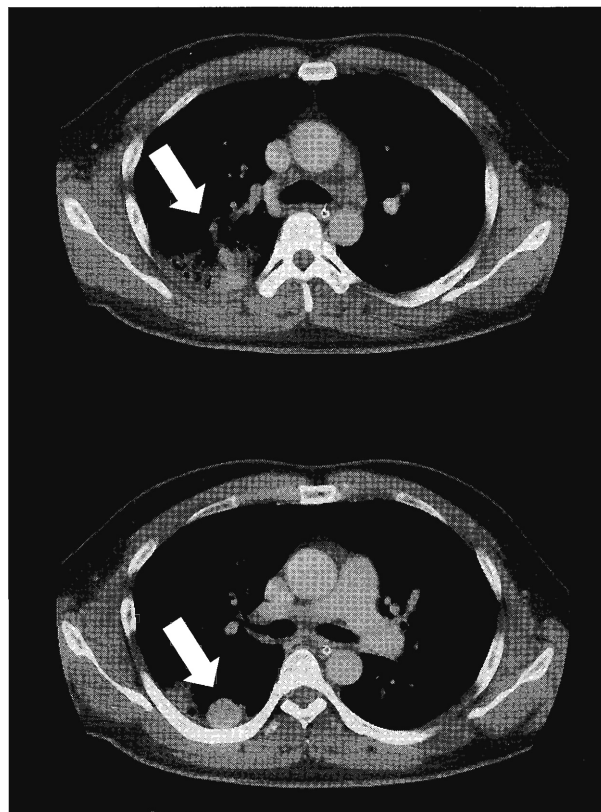


Fig. 2 Enhanced computed tomography of the chest
Enhanced computed tomography of the chest shows an enhanced mass lesion in the right upper lung field (arrow).

挿管し人工呼吸管理とした。喀痰細胞診で悪性所見はなかった。胸部造影CTを施行した。

胸部造影CT (Fig. 2): 右肺 S6 胸膜下に径約 2.5 cm の腫瘍があり, 内部濃度は均一で造影により著明な濃染を示した。S2 から拡張した流入動脈を認めた。この所見から肺動静脈瘻または動静脈奇形を疑い, 血管造影を施行した。

肺動脈造影 (Fig. 3): 肺動脈造影にて右中肺野に動静脈瘻による濃染像を認めた。さらに右上葉枝を選択的に造影したところ A2 が径約 8mm と太く拡張していた。その末梢に複数の嚢状の拡張を伴い, 最大のもは 4×3 mm であった。流出静脈も太く発達しており, V2 と考えられた。

心臓超音波検査: 肺高血圧や心拍出量の異常はなかった。容量負荷はなかった。EF 61%。壁運動の異常なし。

動静脈瘻の流入動脈が太く径も大きいため, カテーテル塞栓術は困難と判断し外科的手術を施行した。

手術所見: 胸腔鏡下に観察すると動静脈瘻は 45

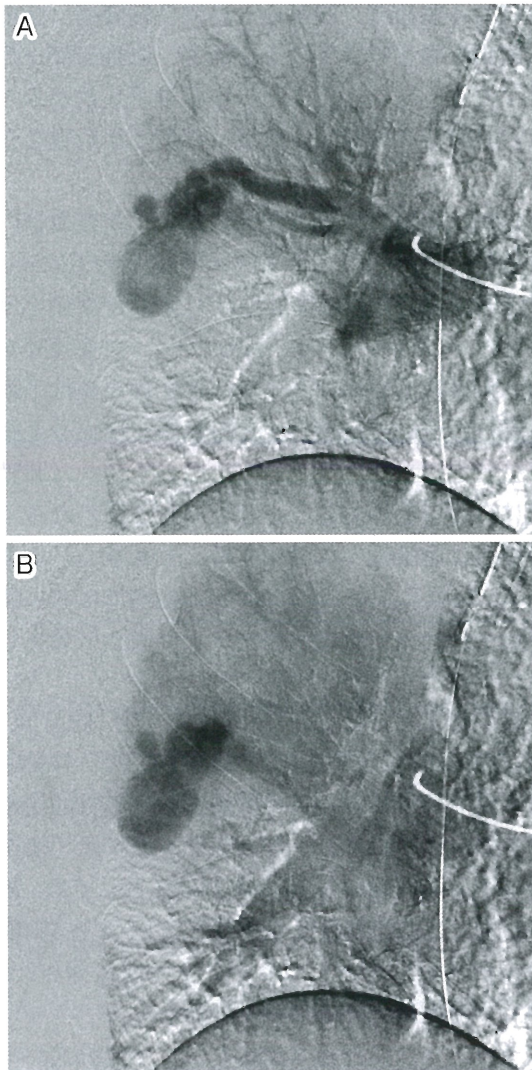


Fig. 3 Angiography of the right pulmonary artery
A) Arterial phase. B) Venous phase.
Angiography shows a large pulmonary artery flowing into the fistula, and a large vein flowing out.

mm 大で右上葉 S2 から下葉へ垂れさがる形で存在し、内部に細かい空気を伴った血流を認めた。瘤周囲の右上葉は肺内血腫により腫大していた。自動縫合器 3 ヶを用いて動静脈瘻を切除した。手術時間 1 時間 33 分、出血少量であった (Fig. 4)。

病理組織所見：肺内に突出して異常に拡張した動静脈の集合を認めた。肺胞内は出血・macrophages の増生とヘモジデリン沈着を認めた。嚢胞状病変の内面は内皮細胞が認められ、中皮細胞は認めない (Fig. 5)。

術後経過：経過は良好で、第 3 病日胸腔ドレーンを抜去し、第 4 病日集中治療室から退室した。右上肢のしびれのため頭部 MRI 撮影を行った。

頭部 MRI 撮影 (Fig. 6)：拡散強調画像において右



Fig. 4 Operative findings

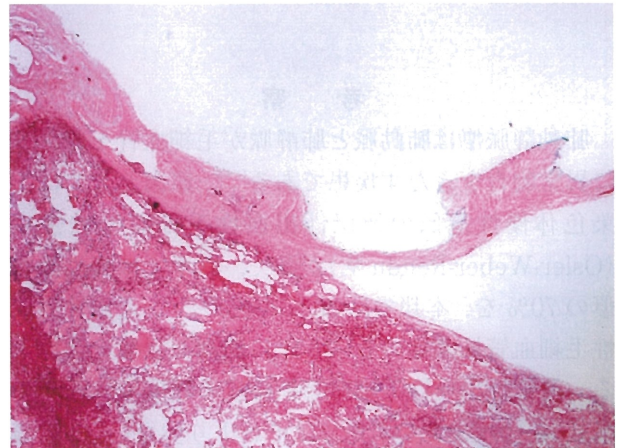


Fig. 5 Pathological findings of the resected fistula (hematoxylin-eosin stain)

前頭葉の脳表に沿って散在性の高信号域を認めた。左頭頂葉の一部にも脳表に限局性の信号上昇域を認めた。

これらの病変は末梢血管の塞栓による限局性の梗塞と考えられた。術後経過は良好であった。右上肢の若干のしびれはあったが、第 14 病日軽快退院した。

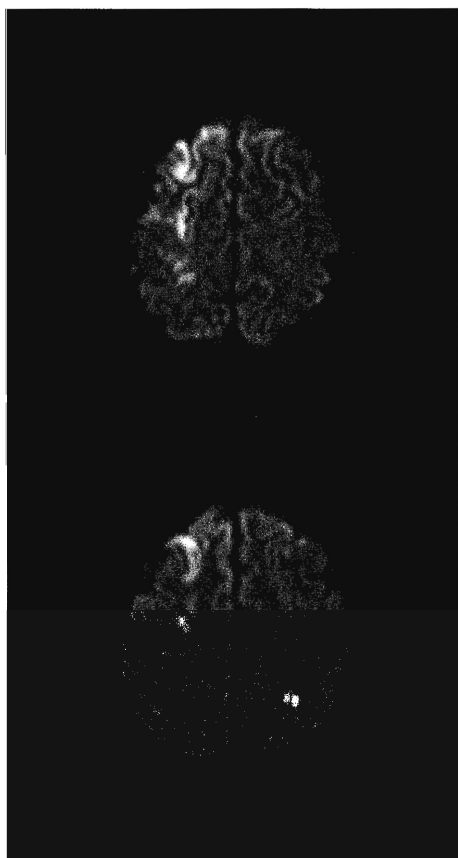


Fig. 6 Diffusion-weighted imaging of the brain
Diffusion-weighted imaging of the brain shows multiple small brain infarctions.

考 察

肺動静脈瘻は肺動脈と肺静脈が毛細血管を介さず異常吻合をきたす疾患である^{1)~3)}。原因としては常染色体優性遺伝の遺伝性出血性毛細血管拡張症 (Osler-Weber-Rendu 病) が多く、欧米では肺動静脈瘻の 70% を、本邦では 20% を占める⁴⁾。遺伝性出血性毛細血管拡張症の 5~15% に肺動静脈瘻を合併する。遺伝性出血性毛細血管拡張症の頻度は、欧米では 0.04~0.003% で本邦ではそれより少ない。肺動静脈瘻の原因として他には外傷・肝硬変・住血吸虫などがある³⁾。本症例ではこれらの原因を思わせる所見はなかった。

肺動静脈瘻の症状は、右-左シャント率が 20~30% を超えると、動脈血酸素飽和度が低下し、チアノーゼ・ばち指・赤血球増多症 (3 主徴)、息切れなどが出現する。破裂すると喀血・胸痛なども見られる⁵⁾。胸腔内出血をきたすこともある³⁾。しかし、肺動静脈瘻の 28% は無症状であり、検診などで偶然に発見されることが多い。また、低酸素血症や二次性多血症による脳血管障害、右-左シャントを通過した

血栓による脳梗塞、脳出血、奇異性脳膿瘍、感染性心内膜炎を引き起こすことがある⁵⁾。脳動静脈奇形を合併すると、てんかんなどの中枢神経症状がみられる。30~50% の症例で、皮膚・粘膜の血管腫を合併する。

本症例は喀血を主訴に発見された。病変血管の一部が破綻し一時的に気管支内への血液流出があったと考えられる。本邦の集計では 12.6% が喀血を呈していた³⁾。チアノーゼ・ばち指はなく、血液検査から赤血球増多症も認めなかった。遺伝性出血性毛細血管拡張症については口唇などの粘膜に出血や毛細血管の拡張を認めなかった。右上肢のしびれは肺動静脈瘻による奇異性塞栓により生じたと思われる。肺動静脈瘻は胸膜近くに発生することが多く、上葉より下葉、左肺より右肺に多い³⁾。本症例では右上葉の胸膜直下にあり、下葉に向かって下向きに発生していた。

治療の適応は、有症状例・流入血管径 3mm 以上、腫瘤径 2cm 以上とされる⁶⁾⁷⁾。治療法には、外科的切除とカテーテルによる塞栓術がある。外科的治療には肺葉切除・区域切除・部分切除・瘻摘除・瘻閉鎖術などがある⁶⁾。胸腔鏡下手術の適応としては、流入血管が単一、肺動静脈瘻の直径が 2cm 以下、胸膜直下の末梢肺野に存在していることとする報告²⁾があるが、本症例は 45mm 大であった。

カテーテル塞栓術には金属コイル・離脱式バルーン留置がある。カテーテル治療の合併症としては血栓症、コイルが左心系から脳に至り脳梗塞や脳膿瘍をきたすことがある。本症例は流入血管径、流出血管径ともに太く、合併症を起こすリスクが高かったため、外科的治療を選択した。

なお、入院時に撮影した CT では病変が S6 にまたがっている可能性があったが、肺動脈造影の結果、S2 動脈のみの病変であると判明したため、低侵襲の胸腔鏡下手術で治療しえた。

肺動静脈瘻は、検診などで発見される場合も多いが、本症例のように喀血や呼吸不全、出血性ショックなどで、緊急に治療が必要になる疾患である。合併症として中枢神経症状もあり、予後に大きくかわる。そのため適切な診断と早期の治療が必要である。

結 論

今回我々は、喀血をきたした肺動静脈瘻の 1 例を経験したので報告した。喀血の鑑別診断において、肺動静脈瘻を考慮する必要がある。

本報告について、開示すべき利益相反関係はない。

文 献

- 1) 松浦克彦, 船窪正勝, 岡本静子ほか: 肺動静脈瘻の画像診断とIVR. 臨画像 18:1296-1306, 2002
- 2) 川端俊太郎, 尾関雄一, 田中聖子ほか: 胸腔鏡下に切除した孤立性肺動静脈瘻の1例. 日臨外会誌 71:1985-1989, 2010
- 3) 斎藤道顕, 戸田 央, 小野田万丈ほか: 肺動静脈瘻の臨床的検討. 日臨外医会誌 44:1147-1152, 1983
- 4) 松浦 駿, 白井敏博, 古橋一樹ほか: 胸腔内破裂に伴いショック状態を来した肺動静脈瘻の1例. 日呼吸会誌 45:783-787, 2007
- 5) 鹿原真樹, 北田正博, 小沢恵介ほか: 肺動静脈瘻の1例. 北海道外科誌 54:33-36, 2009
- 6) 堀之内宏久: 良性疾患 肺動静脈瘻 外科的切除. 日胸臨 69:S45-S50, 2010
- 7) 奥田昌也, 張 性洙, 中野 淳ほか: 孤立性肺動静脈瘻に対する治療戦略の検討. 日呼外会誌 22:987-991, 2008