

## 症例報告

### 肝動脈門脈シャントを伴ったOsler-Rendu-Weber病の一例

齊藤 裕樹 山北 圭介 小林 厚志 上林 哲子  
千坂 賢次 浅井 真人 谷 光憲

#### はじめに

Osler-Rendu-Weber病(以下Osler病)は1)家族発生, 2)皮膚, 粘膜あるいは内臓の毛細血管拡張, 3)それに伴う繰り返される出血を3主徴とする先天性疾患である。近年において本疾患が多様な病態の原因に成り得ることが多く報告されている。今回著者らは肝動脈門脈シャントによって肝性脳症を起こしたと考えられたOsler病の一例を経験したので報告する。

#### 症 例

**症 例** : 81歳, 女性。

**主 訴** : 貧血, 倦怠感

**既往歴** : 1996年脳梗塞

**家族歴** : 父, 姉が鼻出血をよく起こしていた

**現病歴** : 幼少期より高頻度の鼻出血, 40歳頃よりタール便, 貧血を認め, 前医受診。上部消化管内視鏡を施行されたところ多発する胃粘膜の毛細血管拡張を指摘された。2003年4月21日に意識障害で当院脳神経外科を受診。CT, MRIにて原因となる病変を認めず, 当科紹介受診。精査加療目的で当科入院となった。

**入院時現症** : 身長144cm, 体重41kg, 血圧150/80mmHg, 眼瞼結膜に貧血を認めたが, 眼球結膜に黄疸を認めず。JCS: 300であった。胸腹部には

異常なく, また皮膚にも明らかな異常は認めなかった。

**入院時検査成績** : 消化管出血に起因する小球性貧血とBUN上昇を認める他, 生化学検査では異常を認めなかった。その翌日の検査結果ではアンモニアが177と異常高値であった(表1)。

**上部消化管内視鏡検査** : 弓隆部から前庭部に多数散在するangiodysplasiaの所見を認め, 接触による湧出性の出血を認めた(図1)。

**腹部CT検査** : 肝表面は軽度凹凸不整を認める。脾腫は認めなかった。肝動脈の拡張と末梢での蛇行, 及び門脈臍部の拡張を認めた(図2)。

**腹部血管造影** :

①腹腔動脈造影では肝動脈の拡張, 肝実質の早期濃染像を認めた(図3)。また脾静脈からの門脈血流が描出されるより早く, 肝内に門脈が描出され(図4), 肝動脈門脈シャントであることを確認し得た。

②脾動脈造影では脾静脈から上腸間膜静脈が逆行性に描出され, 側副血行路の血管の拡張と蛇行を認めた(図5)。

③下腸間膜動脈造影では下腸間膜静脈から門脈系に流入せず, 側副血行路を介して下大静脈に流入しており, 門脈と大循環のシャントが確認し得た(図6)。

以上の検査結果から鼻出血の家族歴, 胃のangiodysplasia及び出血を繰り返していることよりOsler病と診断した。また肝機能はほぼ保たれていながらも, 高アンモニア血症, 意識障害を起こした誘因としては, 門脈大循環シャント及び消化管出血と考えられた。

**入院後経過** : 胃内の湧出性出血を伴うangiodysplasiaに対しては, 過去7回にわたるエタノール局注, HSE局注, ヒートプローブ, クリッピング, アルゴンプラズマ凝固療法による止血術を試みてきたが, その数日後には貧血の進行, 及び胃内の新しい出血を認め, 完全な止血効果が得

**Key Words** : Osler-Rendu-Weber disease, arterio-portal shunt, portal hypertension, angiodysplasia, portosystemic encephalopathy

A case of Osler-Rendu-Weber disease with intrahepatic arterio-portal shunt

Hiroki Saito, Keisuke Yamakita, Atsushi Kobayashi, Hiroko Kamibayashi, Kenji Chisaka, Mahito Asai, Mitsunori Tani  
Department of Digestive internal medicine,  
Nayoro City Hospital  
名寄市立総合病院 消化器内科

られなかった。外科的治療として胃全摘術を考慮したが、年齢、及びPerformance statusの低下により外科的治療の適応外と判断した。その後の方針としては在宅療法をベースとするため、外来で定期的に輸血を行っていくこととなった。門脈大循環シャント及び消化管出血による高アンモニア血症とportosystemic encephalopathyに対してはラクツロース、硫酸カナマイシンの投与により、コントロールを図ってきた。しかしながら、消化管出血による貧血の増悪が著しく、全身状態も徐々に悪化した。2003年11月13日にショックで当科緊急入院し加療を進めたが、呼吸不全も併発してきたため、11月15日に永眠された。病理解剖

は施行されていない。

## 考 察

Osler病は1864年Suttonによって初めて報告され、以後Rendu (1896), Osler (1901), Weber (1907)らによりさらに解明が進められた疾患である。常染色体優性遺伝の先天性疾患といわれ、10万人に1~2人の割合で発症する。臨床的には幼少期よりの鼻出血が高頻度であるが、最近では内視鏡の進歩により、上部消化管の出血を伴うangiodyplasiaが本症の発見契機となったとする報告も散見される<sup>1)</sup>。本症は鼻出血の家族歴、胃のangiodyplasia

表1 血液・生化学所見

WBC	4600 $\mu$ /l	GOT	28 IU/l	Glu	110 mg/dl
RBC	259 $\mu$ /l	GPT	11 IU/l	NH3	177 ug/dl
Hb	8.3 g/dl	LDH	182 IU/l	ICG停滞率	6 %
Hct	27.2 %	$\gamma$ GTP	13 IU/l	HBsAg	(-)
MCV	105.0 fl	ALP	241 IU/l	HCV-Ab	(-)
MCH	32.0 pg	T-Bil	0.8 mg/dl	CEA	2.4 ng/ml
MCHC	30.5 g/dl	BUN	34.9 mg/dl	CA19-9	30.8 U/ml
Plt	14.4 $\mu$ /l	Cre	0.52 mg/dl		
PT(%)	68.4 %	TP	4.9 g/dl		
APTT	26.5 sec	Alb	2.6 g/dl		

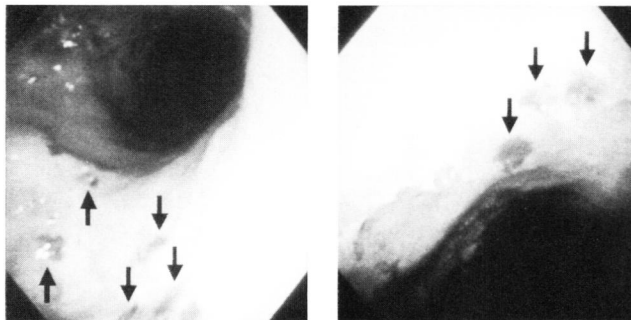


図1 上部消化管内視鏡  
矢印：胃内に多数のangiodyplasiaを認める。

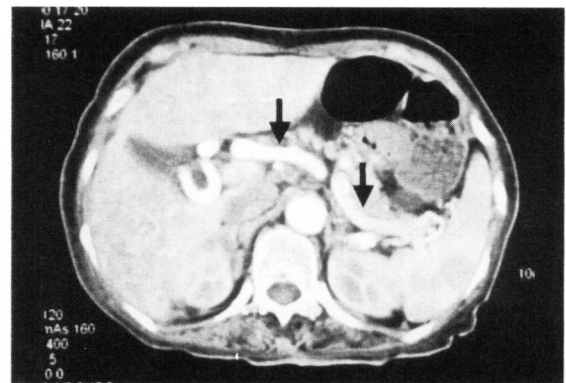


図2 腹部CT  
矢印：著明に拡張した肝動脈及び脾動脈

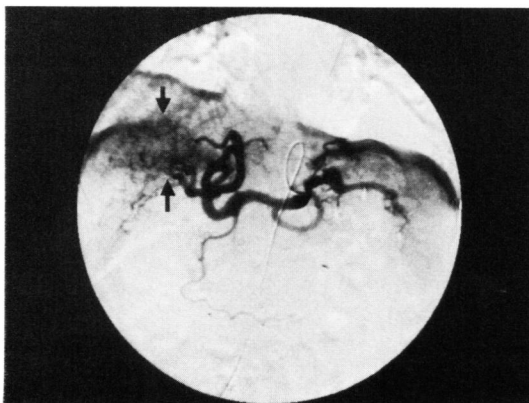


図3 腹腔動脈造影  
矢印：肝実質の早期濃染像

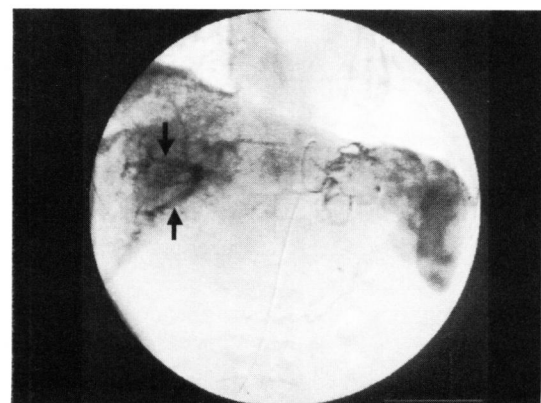


図4 腹腔動脈造影  
矢印：脾静脈が造影される前に肝内門脈が病出されており、動脈門脈シャントの形成を示唆する。

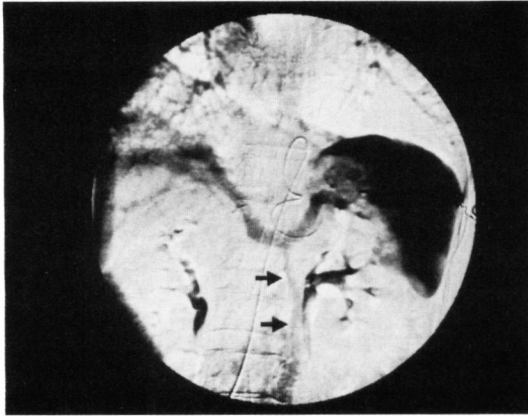


図5 脾動脈造影

矢印：脾静脈から上腸間膜静脈が逆行性に描出されている。

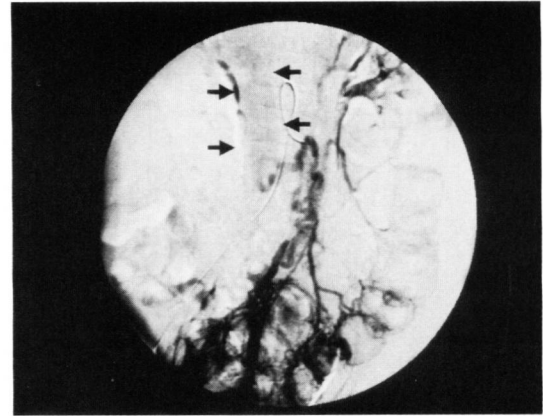


図6 下腸間膜動脈造影

矢印：早期に動静脈シャントを介して、下大静脈が造影されている。

及び出血を繰り返していることより Osler 病と診断し得た。

Osler 病に伴う肝病変に関しては画像検査の進歩に伴いその報告は増加している。堀内ら<sup>2)</sup>によると、Osler 病に肝病変を合併したとする報告は 18 症例であり、その中で肝内の動静脈瘻が最も多い。また肝性脳症を起こしたものは 5 例 (28%) あり肝性脳症の合併も多いとされている。肝性脳症に至る過程として、肝硬変、肝線維症の合併の関与が否定できない症例があるものの、肝内の動静脈瘻を介しているとの考え方が最も多いといえる。その他に Osler 病における類似の血管奇形は、肺、脾、脳、子宮などの臓器にも発見されている<sup>3)4)</sup>。

本症例においては画像所見上、肝動脈の拡張と肝実質の早期濃染像を認めるが、明らかな肝内の動静脈瘻を示唆する所見を認めなかった。しかし腹部血管造影上、肝内の肝動脈と門脈のシャントが認められており、それから起因する門脈圧亢進が門脈大循環シャントをさらに形成し、portosystemic encephalopathy の発症に至ったと考えられた。

肝動脈門脈シャントに対する治療アプローチとして、コイルによる塞栓療法が有効であったとする報告もあるが、現時点ではまだその方法は確立されていない<sup>5)</sup>。本症例においては肝内のマイクロレベルのシャントがびまん性にあると考えられ、また十分に血行動態が把握されているとは言えないため、塞栓術による有効性は低く、肝不全などの合併症を起こす可能性が高いと考えられた。ただし回顧的にみると、胃内の出血性 angiodysplasia が止血困難であった要因として、門脈圧亢進が影響を及ぼしていたことも推測されるため、十分な止血効果を得るためには、血行動態の把握を行っ

た上での IVR や外科的治療の併用が必要であったと考えざるを得ない。

本症例のような Osler 病におけるシャントの形態は稀であり、ほとんど報告されていない。そのため有効な治療法を選択するに至らず、最終的には対症療法でのみ進めざるを得なかった。本症の知見が蓄積され、治療法が早く確立されることを期待したい。

## おわりに

肝動脈門脈シャントによって肝性脳症を起こしたと考えられた Osler 病の一例を報告した。

## 文 献

- 1) 望月福春, 安藤正夫, 松永厚生 ほか:  
Telangiectasia Associated With Systemic Disease. 臨床消化器内科 10: 541-7, 1995
- 2) 堀内哲也 ほか: びまん性肝動静脈瘻を伴った Osler-Rendu-Weber 病の 1 症例. 肝胆膵 20: 889-94, 1990
- 3) 城口朝雄, 松本勲, 岡田貴典 ほか:  
Rendu-Osler-Weber 病の 2 家系. 松山赤十字医誌 12: 81-6, 1987
- 4) 公平一彦, 清水将之, 野村進二 ほか:  
Rendu-Osler-Weber 病による肝内および肺内動静脈瘻を合併した悪性甲状腺腫瘍の 1 例. 脈管学 28: 57-8, 1988
- 5) 清末一路, 相良佳子, 松本俊郎 ほか: 肝内血管短絡 (Rendu-Osler-Weber 病を含めて). 消化器画像 4: 659-69, 2002