

胸腔鏡下に切除しえた孤立性肺動静脈瘻の一例

山梨県立中央病院 外科 細川洋 桜井裕幸 羽田真朗 千葉成宏
病理科 小山敏雄

〈要旨〉62歳、女性。市の健康診断にて胸部異常影を指摘され、近医受診。CTにて肺動静脈瘻(pulmonary arteriovenous fistula: PAVF)と診断され、精査加療目的に県立中央病院外科受診。PAVFは右肺S3に存在し、孤立性であり、流入動脈・流出静脈とも径5mmであった。中枢神経合併症の予防目的に胸腔鏡下に切除した。

〈キーワード〉孤立性肺動静脈瘻、遺伝性毛細血管拡張症

症例

〈患者〉62歳、女性。

〈主訴〉胸部異常影精査

〈既往歴〉高血圧・高脂血症にて治療中

〈家族歴〉特記すべきことなし

〈現病歴〉2004年市の健康診断にて胸部異常影を指摘され、近医受診。CTにて肺動静脈瘻(pulmonary arteriovenous fistula: PAVF)と診断され、精査加療目的に県立中央病院外科受診。

〈入院時現症〉バイタルサインおよび胸部診察上明らかな異常を認めなかった。

SpO₂ 94% (room air)であった。

(表1)入院時血液検査所見

WBC	5000	TP	7.7
Hb	14.8	T-Bil	1.71
Plt	33万	T-Ch	201
		BUN	9.5
pH	7.416	Cr	0.58
PaCO ₂	42.5	CK	188
PaO ₂	74.9	AST	22
HCCO ₃	26.7	ALT	18
BE	1.9	LDH	210
SaO ₂	96.9	ALP	236
		Na	143
		K	3.8
		Cl	108.6
		Ca	10.1

〈血液検査所見〉動脈血血液ガス分析を含め、明らかな異常を認めなかった。

(表1)

〈胸部単純レントゲン〉正面像では右肺動脈起始部から異常血管と思われる索状影が認められた(矢印)。側面像では肺門部から前方に索状影が見られ、前方では腫瘤状になっていた。(図1)

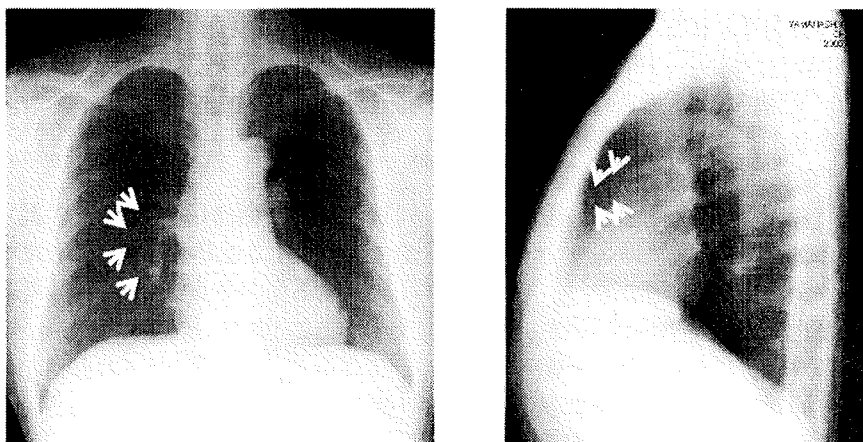
〈胸部CT〉右S3領域に径15mmほどの表面均一な腫瘤影が認められ、径5mmほどに拡張した血管が流入している。(図2) PAVFと考えられた。

〈胸部MR angiography〉右肺動脈から異常血管がPAVFに流入し、右肺静脈へ流出している。

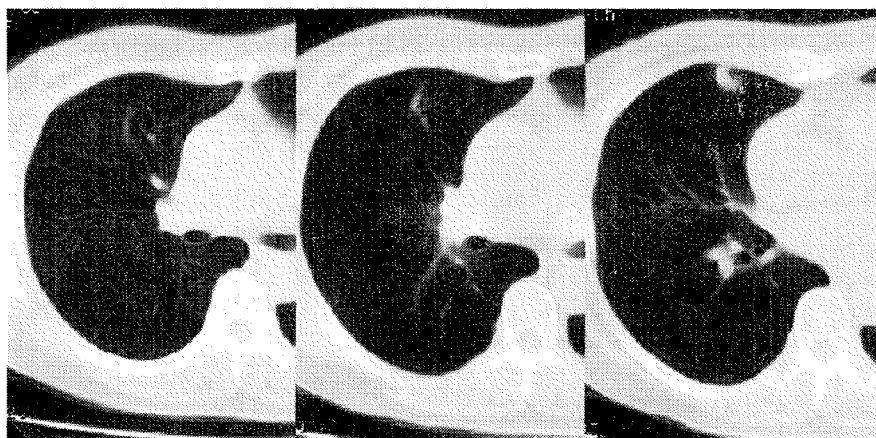
矢状断では、同様に右肺動脈(A3)より径5mmの流入動脈が見られ、腫瘤状のPAVF作り右肺静脈(V3)へ流出しているのがわかる。(図3)

同時に撮影した頭部MRでは、頭蓋内に動静脈瘻をはじめとする血管異常は認められなかった。

本症例は無症状であるため、侵襲的な検査は不必要と考え、肺動脈造影は行わなかった。



(図1)胸部単純X線



(図2)胸部CT



(図3)胸部MR

以上の検査所見より右 S3 に存在する孤立性の PAVF と診断し、中枢神経合併症予防的に治療が必要と考えた。流入血管・流出血管が 5mm と太く、塞栓術は難易度・危険性の面から選択せず、肺の比較的末梢に存在することより、胸腔鏡下に切除することを選択した。

〈手術〉 分離換気下に手術施行、第 7 肋間後腋窩上と第 5 肋間前腋窩線上、第 5 肋間後腋窩線上にトロッカーを挿入、PAVF は S3 に存在し、一部臓側胸膜より暗赤色に透見された。その部分を中心に wedge resection を施行した。

〈摘出標本〉 胸膜を透してやや白色に見える部分が病変である。(図 4)



(図 4) 摘出標本

〈病理組織学的所見〉 静脈壁が線維化を起し肥厚している部分(図 5a)が見られた。静脈壁に動脈圧がかかり、反応性に肥厚していると思われた。また平滑筋



が豊富な動脈から平滑筋の乏しい静脈が連続している部位(図 5b)も認められた。病理学的にも PAVF の所見であった。

考察

PAVF は肺内動静脈の先天性の異常吻合である。しかし年を経るにつれて増加し増大する傾向があり、壮年期以降に発見されることが多い。Mayo clinic の調査によると、診断時の平均年齢は 40 歳(5-83 歳)であった¹⁾。

多発するものが多く、約 1/3~半数が孤立性といわれている。

呼吸器症状として呼吸困難・低酸素血症・咯血・血胸などがある。動静脈瘻の破裂は 0-3.5%と、比較的まれである。

脳梗塞、脳膿瘍、TIA などの中枢神経合併症が問題となる。中枢神経合併症は 37%に見られたという報告がある¹⁾。

まれな合併症として高拍出性心不全、脳動静脈奇形による脳症、DIC などの報告がある。

無症候性であるものは全体の 16%である。

PAVF の 56%に遺伝性毛細血管拡張症が発見されている。

遺伝性毛細血管拡張症(Rendu-Osler-Weber 病)は、常染色体優性遺伝の遺伝病であり、第 9 染色体上



(図 5) 病理像

に責任遺伝子が存在する。皮膚・口腔・鼻粘膜・結膜などに、毛細血管拡張などの血管異形成が見られる。症状として、90%以上に鼻出血、20-40%に消化管出血が見られる。87%以上の肺動静脈瘻は遺伝性毛細血管拡張症の一症状として発症し、遺伝性毛細血管拡張症の20%に肺動静脈瘻がみられる²⁾。

本症例は、①孤立性であり、②肺の辺縁に存在し、③流入動脈・流出動脈径とも5mmと太く、塞栓術の難易度・合併症の頻度が高いため、胸腔鏡下切除術を選択した。

PAVFを切除する際、中枢側まで血管を追っていくと、結果的に区域切除になることが多く、開胸が必要になることが多い。本症例は無症状であり可及的低侵襲な治療が望まれたため、血管を中枢まで追わず wedge resection のみ行った。

文献

- 1) Karen L. Swanson, Udaya B. S. Prakash, Anthony W. Stanson. Pulmonary Arteriovenous Fistulas: Mayo Clinic Experience, 1982-1997. Mayo Clin Proc. 1999;74:671-680.
- 2) Pierre-Yves Litzler, Françoise Douvrin, François Bouchart, et al. Combined endovascular and videoassisted thoracoscopic procedure for treatment of a ruptured pulmonary arteriovenous fistula: Case report and review of the literature. J Thorac Cardiovasc Surg. 2003 Oct; 124(4); 1204-1207.