

●症 例

コイル塞栓治療後28年目に脳膿瘍を契機に診断された肺動静脈瘻再開通の1例

浦川 愛^a 武田 倫子^b 森田 隆平^c
 谷村 卓哉^c 山本 崇之^d 大宮 英泰^b

要旨：57歳，女性．頭痛と右上下肢脱力感を主訴に搬送された．頭部CT/MRIにて左前頭葉脳膿瘍と診断され，抗菌薬投与とドレナージで改善を認めた．28年前に両側下葉の肺動静脈瘻に対して経カテーテルコイル塞栓術治療歴があり，胸部CTおよび肺動脈造影で左肺下葉に肺動静脈瘻の再開通と左肺上下葉に未治療病変も認めた．経カテーテル塞栓術を検討したが，2本の大きな流入動脈があったため，外科的切除を行い退院した．

キーワード：肺動静脈瘻，脳膿瘍，遺伝性出血性毛細血管拡張症

Pulmonary arteriovenous fistula (PAVF), Brain abscess,
 Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)

緒 言

肺動静脈瘻 (pulmonary arteriovenous fistula : PAVF) は肺動脈と肺静脈の異常短絡であり，脳膿瘍，奇異性塞栓症などをきたす¹⁾．今回経カテーテルコイル塞栓術後28年目に脳膿瘍を契機に再開通と診断されたPAVFの1例を経験したので報告する．

症 例

患者：57歳，女性．

主訴：頭痛，右上下肢脱力感．

家族歴：母と娘が肺動静脈瘻と診断され，娘は経カテーテルコイル塞栓術を施行されていた．

既往歴：幼少期に鼻出血の反復があった．29歳時に両肺下葉の肺動静脈瘻に対し経カテーテルコイル塞栓術を施行された．

現病歴：頭痛とともに右上下肢脱力感が出現し転倒したため，当院に救急搬送された．

現症：身長161cm，体重67kg，Japan Coma Scale (JCS) I-0．体温38.6℃，血圧122/69mmHg，脈拍86/分・整，

呼吸回数14/分，SpO₂95%（鼻カニユラ3L/分）．口腔内および表皮に血管拡張は認めなかった．胸部聴診所見で左側胸部や背部でのbruitは認めなかった．右口角下垂を認め，徒手筋力テストで右上下肢1，左上下肢5と，右不全片麻痺を認めた．

入院時検査所見（Table 1）：白血球とCRPの上昇を認めた．

頭部CT/MRI：頭部CTで左前頭葉に周囲に浮腫性変化を伴う径45×39mmの低吸収域とmidline shiftを認めた（Fig. 1a）．頭部MRI T1強調像で輪状造影効果を示す被包に囲まれる低信号域であった（Fig. 1b）．

胸部単純X線：両側下肺野にコイル塞栓術後陰影と左下肺野外側に辺縁整の40mm大の腫瘤影を認めた（Fig. 2a）．

胸部造影CT：両側S¹⁰にコイル塞栓術後陰影を，左S¹⁰塞栓部末梢から胸膜直下に及ぶ径40×38mmの造影効果を示す腫瘤影を認めた（Fig. 2b）．また左S¹⁺²，S¹⁰に，各々径6×5mm，20×13mmの造影効果を伴う結節影を認めた（Fig. 2c, d）．右主肺動脈から肺底動脈に至る陰影欠損像を認め血栓が疑われたが（Fig. 2e），他の部位には認めなかった．

肺動脈造影：左S¹⁰塞栓部末梢側に蛇行した2本の径7mmの流入動脈を伴う濃染像を認めPAVF再開通（Fig. 3a），左S¹⁺²にも濃染像を認めPAVFと診断した（Fig. 3b）．右S¹⁰塞栓部末梢側への造影剤流出は認めなかった（Fig. 3c）．検査時の心拍出量は10.4L/分，肺動脈楔入圧は13mmHgと正常であった．

入院後経過：脳膿瘍と診断し抗菌薬〔セフトリアキソン

連絡先：武田 倫子

〒546-0014 大阪府大阪市東住吉区鷹合3-2-66

^a 東住吉森本病院臨床研修センター

^b 同 呼吸器内科

^c 同 呼吸器外科

^d 同 循環器内科

(E-mail: n.takeda116@gmail.com)

(Received 16 Jan 2020/Accepted 28 Sep 2020)

Table 1 Laboratory findings on admission

WBC	11,080/ μ L	Alb	4.1 g/dL	Arterial blood gas analysis (3L/min, cannula)	
Neut	85.8%	AST	13 U/L		
Lym	9.4%	ALT	12 U/L	pH	7.483
RBC	474×10^4 / μ L	CK	128 U/L	PaCO ₂	33.9 Torr
Hb	11.7 g/dL	BUN	28.5 mg/dL	PaO ₂	86.4 Torr
Plt	36.9×10^4 / μ L	Cre	0.82 mg/dL	HCO ₃ ⁻	25.2 mmol/L
D-dimer	9.7 μ g/mL	Na	146 mmol/L		
		K	4.2 mmol/L		
		Cl	108 mmol/L		
		Glu	127 mg/dL		
		CRP	7.7 mg/dL		

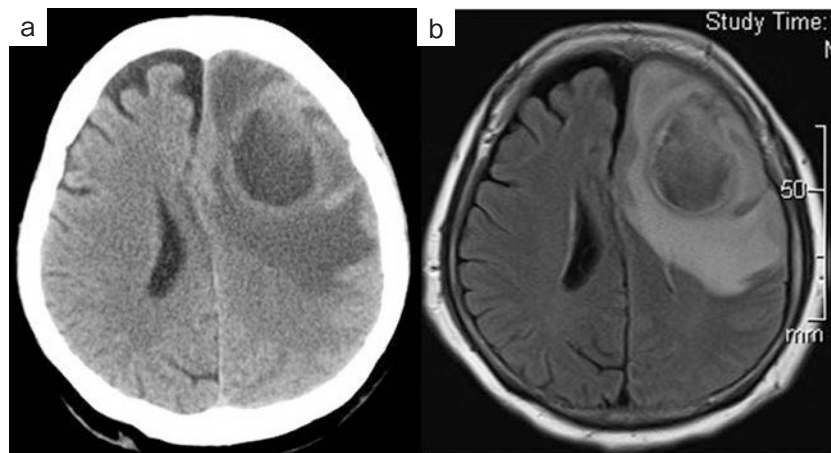


Fig. 1 Head CT/MRI findings. (a) Unenhanced head CT showed a low-density mass with edema in the left front lobe. (b) T1-weighted enhanced head MRI showed a low-density mass with ring enhancement and midline shift.

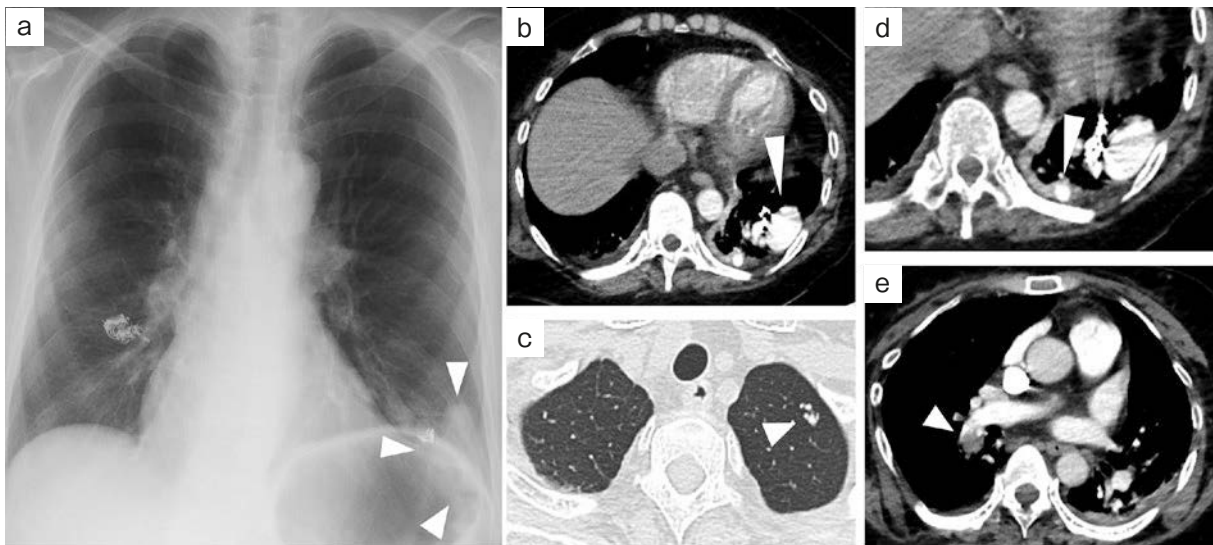


Fig. 2 Chest X-ray and contrast-enhanced chest CT findings. (a) Chest X-ray showed transcatheeter embolization using coils in both lower lobes, and a mass of 40 mm diameter in the left lower lobe (arrowheads). (b) Contrast-enhanced chest CT showed a mass 40×38 mm diameter in the left lower lobe (arrowhead), and (c) a mass of 6×5 mm diameter in the left S¹⁺² (arrowhead), and (d) a mass of 20×13 mm diameter in the left S¹⁰ (arrowhead). (e) Contrast-enhanced chest CT showed pulmonary embolization in the right pulmonary artery (arrowhead).

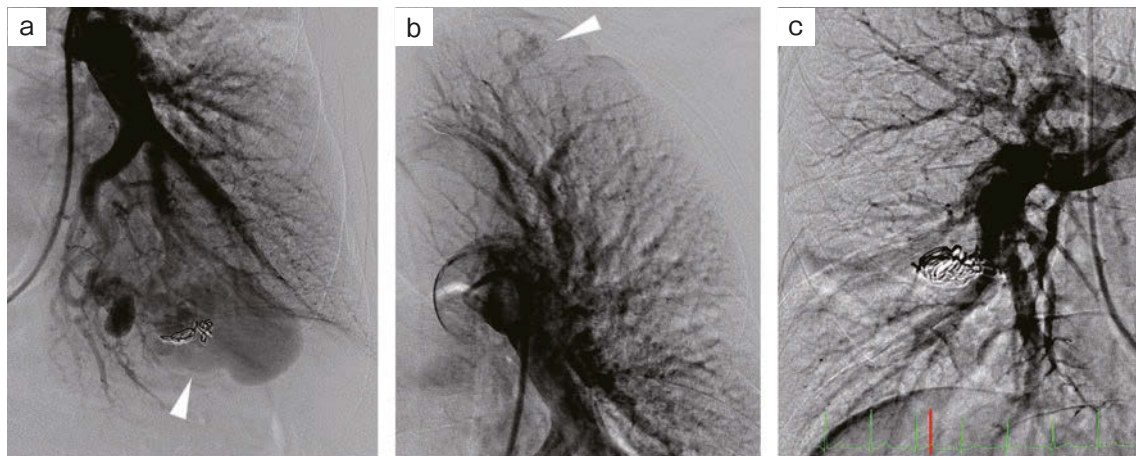


Fig. 3 Bronchial arteriography findings. (a) Left bronchial arteriography showed pulmonary arteriovenous fistula (PAVF) with two feeding arteries in the left lower lobe (arrowhead), and (b) small PAVF in the left upper lobe (arrowhead). (c) Right bronchial arteriography showed no mass in the right lobes.

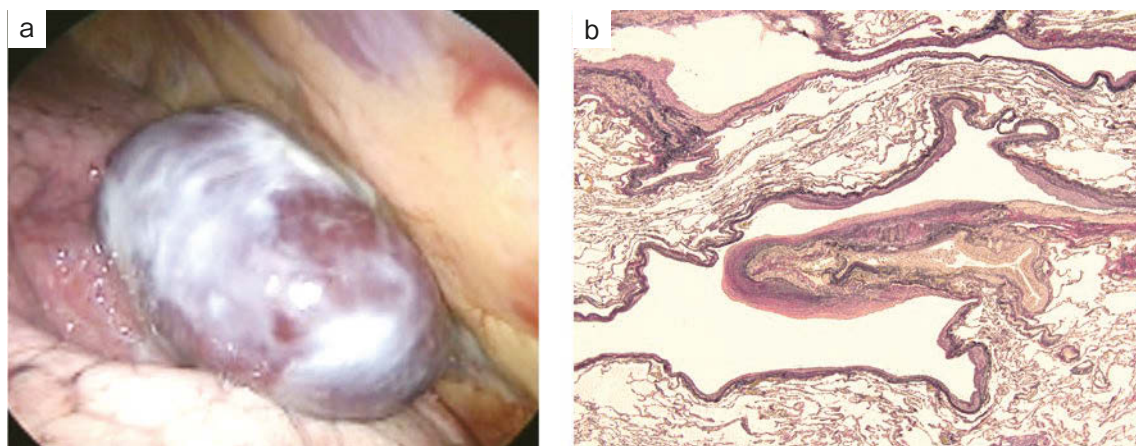


Fig. 4 PAVF finding and histopathological finding. (a) A photograph obtained during the operation showed PAVF located in the left S¹⁰. (b) A PAVF showing abnormal transition of the blood vessels in elastic fiber stain.

ン (ceftriaxone : CTRX) 4g/日, クリンダマイシン (clindamycin : CLDM) 2.4g/日] を開始, 第2病日に開頭ドレナージ術を行い, 細菌検査で *Porphyromonas asaccharolytica* が検出された. 炎症所見と右片麻痺の改善が得られ, 術後第12病日にドレーンを抜去し, 第24病日に抗菌薬を終了した.

胸部造影CTで右肺動脈に陰影欠損像を認め, 肺血栓塞栓症と診断した. 心エコー検査で三尖弁圧較差 (tricuspid pressure gradient : TRPG) 36mmHgと軽度上昇を認めたが, 肺血栓塞栓症に伴うものと判断し, 第6病日から抗凝固療法 [アピキサバン (apixaban) 10mg/日] を開始した.

脳膿瘍が左S¹⁰ PAVFに起因する可能性が高く, 流入動脈径が7mmであったことから積極的治療の適応と考えた. 耐術能評価目的に第57病日に選択的肺動脈閉塞

試験を施行した. 閉塞前の平均肺動脈圧は22mmHg, Swan-Ganzカテーテルを用い左A⁶分岐部中枢の葉間部肺動脈を閉塞し, 閉塞中の平均肺動脈圧最高値は26mmHg, 全肺血管抵抗係数は122.6 dyne·sec·cm⁻⁵·m²であった. 検査後の胸部造影CTでは右肺動脈陰影欠損像は消失し, 心エコーではTRPG 22mmHgと肺血栓塞栓症は治癒していた.

以上より, 流入動脈径の大きなPAVF再開通病変であり, 耐術能が許容されたため, 外科的治療の方針とし, 第62病日に手術を施行した.

手術所見: 胸腔鏡下に左S¹⁰表層に突出するPAVF再開通病変を認め (Fig. 4a), コイル塞栓部を含めて自動縫合器を用いた部分切除を行った. また左S¹⁺²と左S¹⁰の未治療病変も確認し, 同様に部分切除を行った.

病理組織学的所見: 病変は30×26mmの嚢胞状を呈し

ていた。嚢胞壁は動脈壁・静脈壁構造とその移行像がみられ (Fig. 4b), PAVFと診断した。術後合併症を認めず肺切除術後第6病日に退院した。

考 察

遺伝性出血性毛細血管拡張症 (hereditary hemorrhagic telangiectasia: HHT) は皮膚粘膜の毛細血管拡張と出血傾向を呈する常染色体優性遺伝疾患である²⁾。臨床的診断基準は①繰り返す鼻出血, ②粘膜・皮膚の毛細血管拡張, ③肺, 脳・脊髄, 肝臓, 消化管などにある血管奇形, ④第1度近親者に同様の症状がある, の4項目からなり, 3項目以上で確診 (definite), 2項目で疑診 (probable), 1項目以下は可能性が低い (unlikely) とされる³⁾。この診断基準は16歳以上の患者において確診の陽性的中率が100%, 陰性的中率が97.7%とされている⁴⁾。本例は臨床的診断基準に基づきHHTと診断された。HHTの約半数にPAVFの合併を認めるため, PAVFの検索を行うことが推奨されている⁵⁾。

PAVFの5~9%に脳膿瘍が合併し⁶⁾, 中枢神経系合併症や敗血症などの感染症は重要な予後因子となる⁷⁾。また高心拍出に伴い肺高血圧症を合併することもある⁸⁾が, 本例は動脈血液ガス分析でも著明な低酸素を認めず, 抗凝固療法により改善が得られたことから, 当初認められた肺高血圧症は比較的中枢側の肺動脈に生じた肺血栓塞栓症に伴う一過性のものと考えられた。

治療適応は有症状のものや無症状でも瘻径20mm以上, 流入動脈径3mm以上である²⁾が, 3mm未満の症例でも治療適応とする報告もある⁹⁾。治療は経カテーテル塞栓術と外科的治療があり, より低侵襲的な経カテーテル塞栓術が第一選択である¹⁰⁾が, コイル留置が困難な症例, 流入動脈よりも流出静脈の径が太く塞栓物質が体循環系に逸脱する恐れがある症例, 流入動脈の径が10mm以上で瘤破裂の危険が予測される症例などは外科的治療となる⁷⁾。

PAVFは形態学的に流入動脈, 流出静脈が1本の単純型, 流入動脈, 流出静脈が複数の複雑型に分類され¹¹⁾, 複雑型のうち複数の区域の血管が関与するものは瘤径が大きく脆弱なものが多いため, 経カテーテル塞栓術では破裂や瘤内血流再開による再発も報告がある⁷⁾。本例は流入動脈を2本認める複雑型であったが, 複数区域の関与は認めず経カテーテル塞栓術を適応外とするものではなかった。しかしHHT合併PAVF破裂例に関しては瘻径が15~30mm以上¹²⁾と大きいほど破裂の危険性が高く²⁾, 本例の瘻径は38mmであり破裂の懸念や再開通例, 表在性病変であることも併せ外科的治療の方針とした。

PAVFに対する経カテーテル塞栓術の治療成績に関して, 再開通は約10%と報告されている^{13) 14)}。経過観察に

ついては, 6~12ヶ月後に瘻の縮小や低酸素血症の改善がない場合はコイルの再開通あるいは副供血路の存在が示唆され, 塞栓術の追加が考慮される¹⁰⁾。術後の経過観察期間としては最長10年の報告があり¹⁵⁾, 本例はこの観察期間を大きく超える28年を経て再開通の診断に至った稀な症例ではあるが, PAVFの既往がある患者では奇異性血栓を疑う症状を認めた場合だけではなく, CT, MR angiographyなどの画像所見での長期経過観察の重要性も示唆された。さらに今後, 家族にもHHTに対する包括的な診療が必要と考えられた。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示: 本論文発表内容に関して申告なし。

引用文献

- 1) Swanson KL, et al. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982-1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671-80.
- 2) Gossage JR, et al. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61.
- 3) Shovlin CL, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am J Med Genet* 2000; 91: 66-7.
- 4) van Gent MW, et al. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: how accurate are the clinical criteria? *Am J Med Genet A* 2013; 161A: 461-6.
- 5) 小宮山雅樹. オスラー病の臨床診断. *日鼻科会誌* 2018; 57: 65-8.
- 6) Maher CO, et al. Cerebrovascular manifestations in 321 cases of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Stroke* 2001; 32: 877-82.
- 7) 大成亮次, 他. 肺動静脈奇形を有する Rendu-Osler-Weber 病の一家系. *日呼外会誌* 2007; 21: 23-8.
- 8) 三木康暢, 他. 肺動静脈瘻を契機に発見され, 脳脊髄動静脈瘻の破裂により死亡した遺伝性出血性末梢血管拡張症の小児2例. *日小児循環器会誌* 2017; 33: 76-82.
- 9) Trerotola SO, et al. PAVM embolization: an update. *AJR Am J Roentgenol* 2010; 195: 837-45.
- 10) 大須賀慶悟. 2007日本IVR学会総会「技術教育セミナー」肺AVMに対するIVR 2. 肺動静脈奇形に対するコイル塞栓術—塞栓物質の選択と手技の実際—. *IVR* 2007; 22: 82-6.
- 11) White RI Jr, et al. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: an important consideration before embolotherapy. *AJR Am J Roentgenol* 1983; 140: 681-6.
- 12) 杉田浩章, 他. Rendu-Osler-Weber 病に合併した肺

- 動静脈瘻の1例. 日臨外会誌 2014 ; 75 : 2442-6.
- 13) Mager JJ, et al. Embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: long-term results in 112 patients. J Vasc Interv Radiol 2004; 15: 451-6.
- 14) Pollak JS, et al. Clinical and anatomic outcomes after embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations. J Vasc Interv Radiol 2006; 17: 35-45.
- 15) 藤田修平, 他. コイル塞栓術を施行した多発性肺動静脈瘻の1例. 日小児循環器会誌 2005 ; 21 : 32-9.

Abstract

A case of recurrence of pulmonary arteriovenous fistula diagnosed by a brain abscess 28 years after transcatheter coil embolization

Manami Urakawa^a, Noriko Takeda^b, Ryuhei Morita^c,
Takuya Tanimura^c, Takayuki Yamamoto^d and Hideyasu Omiya^b

^aClinical Resident Section, Higashisumiyoshi Morimoto Hospital

^bDepartment of Respiratory Medicine, Higashisumiyoshi Morimoto Hospital

^cGeneral Thoracic Surgery, Higashisumiyoshi Morimoto Hospital

^dDepartment of Cardiology, Higashisumiyoshi Morimoto Hospital

A 57-year-old woman was admitted to our hospital because of right hemiplegia. She was diagnosed with a left frontal lobe brain abscess with head CT/MRI, and her condition improved with antibiotics and drainage. She had a history of coil embolization for bilateral inferior pulmonary arteriovenous fistula (PAVF) 28 years previously. Pulmonary arteriography revealed recanalization of the PAVF in the lower left lobe and two untreated lesions in the left lung. Since the PAVF in the lower left lobe had two large feeding arteries and was large in diameter, we surgically resected all these lesions.