

肺動静脈瘻による奇異性脳塞栓症を発症し、遺伝性出血性末梢血管拡張症と診断した一例

Matsushima Hayato

松島 勇人¹、前谷 勇太¹、中森 正博¹、楡谷 聡美¹、今村 栄次¹
若林 伸一²

1；翠清会梶川病院脳神経内科

2；翠清会梶川病院脳神経外科

遺伝性出血性末梢血管拡張症 (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia)はオスラー病 (Osler-Weber-Rendu disease)とも呼ばれ、多発動静脈奇形を特徴とする常染色体優性遺伝の疾患である。今回我々は遺伝性出血性末梢血管拡張症による肺動静脈瘻が原因となったと思われる脳梗塞症例を経験した。

症例は65歳の女性。失語症状にて当院に救急搬送された。来院時、運動性失語を認め、頭部画像検査にて右前頭葉皮質に急性期脳梗塞を認め入院となった。

14年前に脳膿瘍にて定位脳手術によるドレナージを施行され、その時の検査にて肺動静脈瘻を指摘されコイル塞栓術を施行された既往があった。また、小児期より鼻出血を頻回に繰り返しており、患者の父親や父方の祖母も同様であった。入院時の血液検査では鉄欠乏性貧血を認めた。入院後に塞栓源検索として行った経食道心エコー検査にて肺動静脈瘻が原因と思われる右左シャントを認めた。胸部造影CTではコイル塞栓術後の肺動静脈瘻の再発を認めた。また、身体所見では舌や口腔内に毛細血管の拡張所見を認めた。鼻出血、皮膚粘膜の末梢血管の拡張所見、動静脈奇形の存在、家族歴から遺伝性出血性末梢血管拡張症と診断した。

本邦では遺伝性出血性末梢血管拡張症の頻度が欧米にくらべて低いと考えられているが、脳梗塞の原因疾患として肺動静脈瘻を認めた場合には遺伝性出血性末梢血管拡張症を念頭に病歴聴取や身体診察を行う必要がある。当院で過去に経験した肺動静脈瘻の症例と合わせ文献的考察を加えて報告する。

Key Word: HHT, Pulmonary arteriovenous fistula, Stroke