

症 例

心不全を呈した Osler-Rendu-Weber 病 に対する肝動脈塞栓術の循環動態への影響

鈴木利保* 杵淵嘉夫* 西山純一*
竹山和秀* 滝口 守* 山崎陽之介*
山本道雄*

要 旨

肝臓に広範な毛細血管拡張を認め、これに伴う巨大動静脈瘻、動脈-門脈瘻のために高心拍出量性の心不全を呈した Osler-Rendu-Weber 病（以下 ORW 病）の 1 症例を経験し、治療として肝動脈塞栓術を施行した。塞栓術はスワンガンツカテーテルによる経時的モニター下で行なわれた。塞栓術は 2 期的に行なわれ右肝動脈塞栓前 11.1 L/min であった心拍出量は右肝動脈塞栓のみでは変化せず、左肝動脈塞栓後に低下した。塞栓 24 時間後に 6.8 L/min まで低下した。中心静脈圧、肺動脈圧も同様の経過で低下した。塞栓後肝機能に異常を認めず、心不全は改善され日常生活が可能になった。塞栓術の判定の効果としてスワンガンツカテーテルによる心拍出量の経時的な測定は意義あるものと思われる。

はじめに

Osler-Rendu-Weber 病は皮膚、粘膜の毛細血管拡張を呈し、同部からの反復性の出血、常染色体優性遺伝を主徴とし、皮膚、粘膜以外にも内臓に高率に動静脈瘻を呈することが知られている。肝臓の動静脈瘻は時として、高心拍出量性の心不全を引起し、薬物治療に抵抗性であるといわれている。今回我々は、肝臓の動静脈瘻、動脈-門脈瘻のために、心不全を呈した症例の肝動脈塞栓

術を経験し、循環動態の変化をスワンガンツカテーテルによる経時的モニターで観察し興味ある現象を観察したので報告する。

症 例

患者：70歳、女性

主訴：全身浮腫、倦怠感

現病歴：平成 2 年 12 月 2 日倦怠感および呼吸困難が出現し全身の進行性浮腫を主訴として当院を

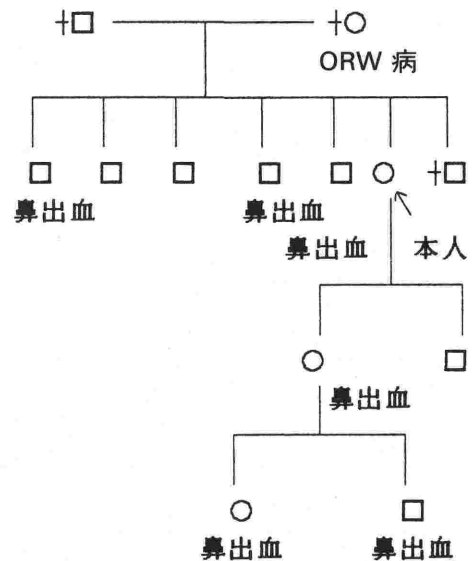


図 1 母親が ORW 病と診断され 7 人兄弟の内本人を含めて 3 人、息子、孫 2 人に鼻出血の既往がある。

*東海大学医学部麻酔科学教室

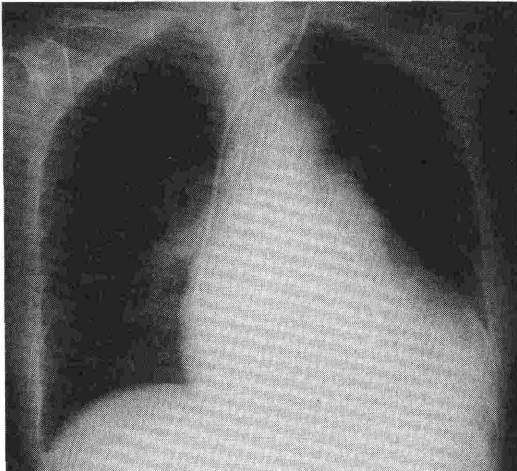


図2 術前の胸部 X 線
 著明な心胸郭比の増大と肺血管陰影の増強を認める

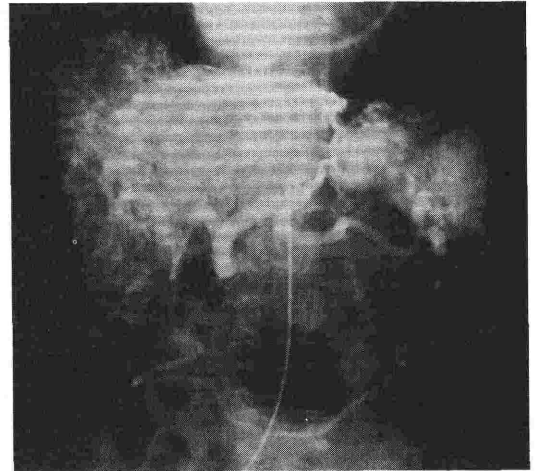


図3 腹腔動脈造影の動脈相
 肝動脈は末梢分枝に至るまで著明に拡張蛇行しており、肝全体が強く濃染されている

受診した。

既往歴：59歳時に他院で ORW 病の診断を受けており、若年時より頻回に鼻出血をきたし当院耳鼻科に10回の入院歴がある。

家族歴：図1に示すように母親、7人兄弟の内本人を含めて3人、息子、孫2人にわたり4世代で鼻出血の既往がある。

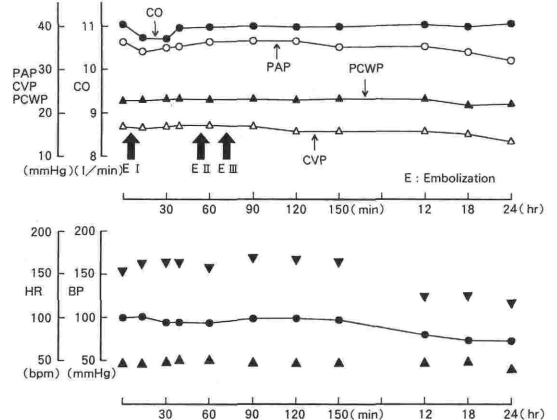
入院時現症：身長 147 cm, 体重 49 Kg, 脈拍72 /分 整, 体格中等度, 眼瞼結膜に貧血あり. 鼻腔粘膜, 舌, 口唇, に出血斑と多数の微小血管腫を認める. 胸部理学所見上, 両上肺野でラ音聴取, Erb の部位を中心に Levine III 度の収縮期雑音を聴取した. 腹部は膨満し腹水と思われる波動を認め上腹部に強い血管性の雑音を聴取, 下腿の浮腫は著明であった。

入院時検査成績：血液検査では Hb 4.9 g/dl, Ht 16 % と強度の小球性低色素性貧血を認め, 生化学検査では, 軽度の低アルブミン血症, 軽度の高アンモニア血症が見られた。

入院時胸部 X 線：図2に示すように著明な心陰影の拡大 (CTR 70 %) と, 肺動脈中枢部の拡張を認めた。

腹腔動脈造影：総肝動脈から肝内分枝にかけて, 著明な拡張と蛇行が見られ肝内に広範に見られる毛細血管拡張, さらに動脈相後期での肝静脈の描出を認めた (図3)。

表1 右肝動脈塞栓前は, 中心静脈圧 17 mmHg, 肺動脈圧 37 mmHg, 心拍出量 11.1 L/min と著明な肺高血圧, 高心拍出量を示した. 右肝動脈塞栓後に心拍出量はわずかに低下したが, やがて前値に戻った. その後コイルを追加しても, 心拍出量, 肺動脈圧, 中心静脈圧に大きな変化は見られなかった。



以上の結果から肝動静脈瘻による心不全との診断によりシャント量の減少を目的とし, 肝動脈塞栓を施行することとした。

塞栓術は2期的に行い左右肝動脈を小コイルで塞栓し, その際の循環動態の変化を測定した. ま

ず右肝動脈塞栓術を施行した(表1)。塞栓前に撓骨動脈に動脈ラインを確保したのち、右内頸静脈より肺動脈カテーテルを挿入した。塞栓前の循環データは図に示すように心拍数 100 bpm, 血圧 148/50 mmHg, 中心静脈圧 17 mmHg, 肺動脈圧 37 mmHg, 肺動脈楔入圧 22 mmHg, 心拍出量 11.1 L/min と著明な肺高血圧, 高心拍出量を示

した。まず右肝動脈に選択的にカテーテルを挿入し, 直径 2 mm, 長さ 3 cm のコイルを2個飛ばすと, 心拍出量はわずかに低下したが, やがて前値に戻った。その後4個のコイルを追加しても, 心拍出量, 肺動脈圧, 中心静脈圧に大きな変化は見られなかった。ICU 帰室後, 24時間後の心拍出量は 10.8 L/min, 中心静脈圧は 16 mmHg と変化なく, 心不全症状の軽快が見られなかったので, 2週間後に再度左動脈塞栓術を施行した。塞栓前後の循環動態を表2に示す。塞栓前の心拍出量は 9.4 L/min とやはり高心拍出量を示すが, 塞栓後は減少し, 塞栓術終了後は, 心拍出量は 7.8 L/min, 中心静脈圧は 30 mmHg から 12 mmHg へ, 肺動脈圧 45 mmHg から 25 mmHg まで低下した。塞栓24時間後の心拍出量は更に低下し 6.8 L/min に, 中心静脈圧は 6 mmHg, 肺動脈圧は 18 mmHg まで低下した。この結果は肝動脈の中樞で血栓化がおりシャント量が減少したためであると考えられる。左右肝動脈塞栓後の腹腔動脈造影では(図4)結節状の濃染像の減少は明らかであった。3週間後の胸部単純 X 線ではわずかな CTR の減少と肺血管陰影の減少が認められた(図5)。塞栓後呼吸困難は消失し, 肝機能に大きな変化は認められず, 心不全は強心剤と利尿剤でコントロール可能となり, 1年後の現在心不全の再発を認めていない。

表2 左肝動脈塞栓前に 9.4 L/min あった心拍出量は, 塞栓後は急激に減少し, 塞栓術終了後は, 心拍出量は 7.8 L/min となった。同様に中心静脈圧, 肺動脈圧, 肺動脈楔入圧も低下した。塞栓24時間後の心拍出量は更に低下し 6.8 L/min となった。

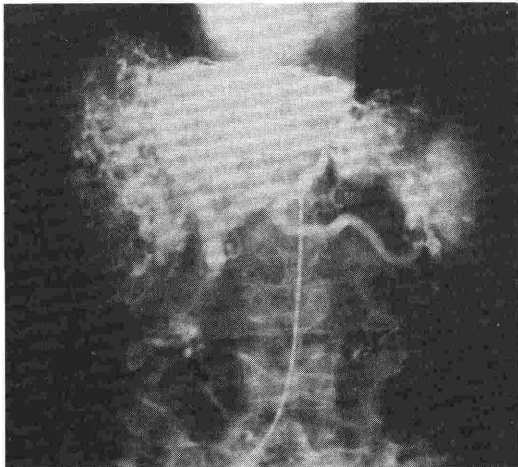
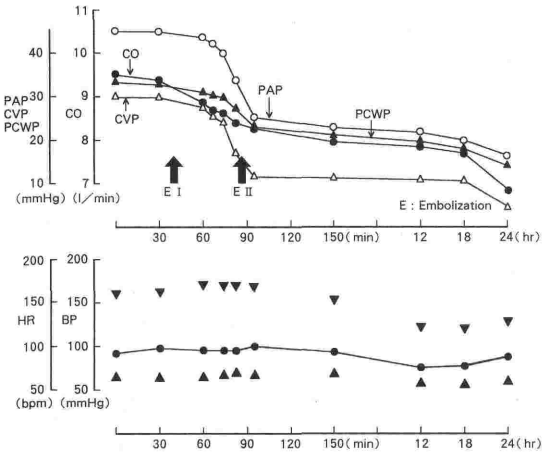


図4 左右肝動脈塞栓後の腹腔動脈造影の動脈相肝動脈の濃染像が薄くなっているのが観察される

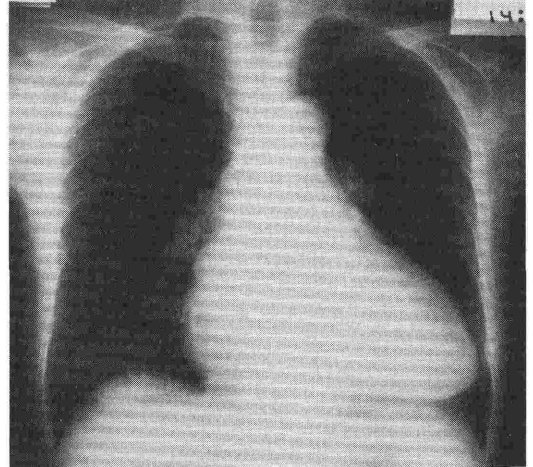


図5 肝動脈塞栓術後3週間目の胸部 X 線心胸部比の減少と肺血管陰影の減少を認める

考 察

本症例は鼻腔粘膜, 舌, 口唇の出血斑と末梢血管拡張を認め, 肝動脈瘻を伴いかつ4世代にわたる難治性の鼻出血の既往より, ORW 病と診断した. 本症は欧米で350家系, 我が国で79家系が報告されているが¹⁾, 肝病変を伴うものは欧米で31%, 我が国で15%とされる²⁾. 本症例の肝病変は肝硬変, 肝線維症など多彩な形態をとるが血管病変としては動脈瘤, 動脈瘻, 動脈一門脈瘻, 門脈一大循環瘻などがあり短絡量の増加により高心拍出量を来し二次的に心不全を合併する. 治療方法としては, 高心拍出量性心不全に対して β 遮断薬が有用であるとする報告もあるが³⁾, 内科的治療に抵抗性で瘻の直径が大きいものや, 次第に大きくなるもの, 単発性のもは外科的治療の適応となる. 最近では本症例の様に多発性のもや手術不能例ではカテーテルによる肝動脈塞栓術が行なわれている⁴⁾⁻⁹⁾. 肝動脈塞栓術は外科的肝動脈結紮術と同様の効果がありかつ死亡率が低いとされている¹⁰⁾. 肝動脈塞栓術の効果の判定は, 前負荷の軽減すなわち中心静脈圧, 肺動脈圧の低下, 心拍出量の低下であるが, 過去の塞栓例では心拍出量は正常値には復さず, 塞栓前の1/2から2/3程度でコントロールされている⁴⁾⁵⁾⁶⁾. またたとえ心不全が改善しても, 塞栓による肝壊死から肝不全や肝性昏睡を起こす可能性もあるので慎重に塞栓をおこなうこと, 頻回に肝機能をチェックすること, 2期, 3期に分けて塞栓術を行なうことが重要である⁹⁾. 肝動脈結紮術で結紮直後に側副血行が出現することを血管造影で確認した報告もあり¹¹⁾, 今回の右肝動脈塞栓術の際の循環動態の変化は左肝動脈からの側副血行路によるものであると思われる. 一方左肝動脈塞栓術では塞栓後心拍出量は9.1 L/min から血管撮影終了後には7.8 L/min まで低下し, 24時間後には6.8 L/min まで低下した. 同時に中心静脈圧, 肺動脈圧, 肺動脈楔入圧も同様の経過で低下した. この事より塞栓術後も血栓化は進行すると考えられるので, 臨床症状, 循環動態, 肝機能の変化に注意を払い, 少なくとも24~48時間の経過観察が必要であろう. ORW 病に対する肝動脈塞栓術は1982年のGotblin 以来8例の報告がある⁴⁾⁻⁹⁾. 心不全の改善は6例でみられた. 一方塞栓24時間後に肝壊死か

ら肝性昏睡をおこした例や⁷⁾, 急性期に消化管出血で死亡した例⁴⁾, 術後48時間で GOT の上昇した例が報告されている⁹⁾. また心不全は改善されても1~2年で消化管出血や, 肝硬変にともなう食道静脈瘤の破裂で死亡した例も見られ⁶⁾, 長期的な予後は決して良くない. 本症例も鼻出血, 腸管からの出血も再発を繰返し, 貧血に対する輸血回数も多く慎重に経過観察を行なっている.

文 献

- 1) Miyoshi, K., Sumitomo, T., Tada, Y., et al.: Osler's disease (Hereditary hemorrhagic teleangiectasia) in Japan. Results on 15 cases in 5 families of our and 163 cases in 74 families from Japanese literatures and personal communication. *Jap J human Genet* 20: 279-280, 1976.
- 2) Reilly, P. J., Nostrdt, T. T.: Clinical manifestations of hereditary hemorrhagic teleangiectasia. *Am J Gastroenterol* 79: 363-367, 1984.
- 3) Nies, A. S., Evans, G. H., Shand, D. G.: Regional hemodynamic effect of beta-adrenergic blocked with propranolol in the unanesthetized primate. *AM heart J* 85: 97-102, 1973.
- 4) Gorblin, J. H., Nordgard, K., Jonsson, K. et al.: Hepatic terangiectasia in Osler's disease treated with arterial embolization. *Europ J Radiol* 2: 27-30, 1982.
- 5) Roman, C., Do, Cha, S., Incarvito, J., et al.: Transcatheter embolization of hepatic arteriovenous fistula in Osler-Weber-Rendu disease: a case report. *Angiology* 38: 6: 484-488, 1987.
- 6) Nikolopoulos, N., Xynos, E., Vassilakis, J. S.: Familial occurrence of hyperdynamic circulation status due to intrahepatic fistulae in hereditary hemorrhagic teleangiectasia. *Hepatogastroenterol* 35: 167-168, 1988.
- 7) Bourgenos, N., Delcore, C., Deviere, J., et al.: Osler-Weber-Rendu disease associated with hepatic involvement and high output heart failure. *J Clin Gastroenterol* 12: 2: 237-238, 1990.
- 8) Brohee, D., Frnaken, P., Fievez, M., et al.: High-output right ventricular failure secondary to hepatic arteriovenous microfistulae. *Arch intern Med* 144: 1282-1284.
- 9) Derauf, B., Hunter, D., Sirr, S., et al.: Peripheral embolization of diffuse hepatic arteriovenous malformation in a patient with hereditary hemorrhagic teleangiectasia. *Cardiovasc Intervent Radiol* 10: 80-83, 1987.
- 10) Chuang, V. S., Wallace, S.: Hepatic artery embolization in the treatment of hepatic neoplasms. *Radiology* 140: 51-58, 1981.
- 11) Koehler, R. E., Korobkin, M., Lewis, F.: Arteriographic demonstration of collateral arterial supply to the liver after hepatic artery ligation.

Radiology 117: 49-54, 1975.

**Hemodynamic Monitoring of a Patient Undergoing Hepaticartery
Embolization for Diffuse Interhepatic Teleangiectasia
of Osler-Rendu-Weber Disease**

Toshiyasu Suzuki, Yoshio Kinefuchi, Junichi Nishiyama,
Kazuhide Takeyama, Mamoru Takiguchi,
Yonosuke Yamasaki and Michio Yamamoto

Department of Anesthesiology, School of Medicine, TOKAI University

A 70-year-old woman with Osler-Rendu-Weber disease was scheduled for hepatic-artery embolization for large, diffuse intrahepatic arterio-venous and arterio-portal fistulas causing progressive high-output heart failure.

Monitoring during the radiological procedure included hemodynamic measurements using a pulmonary-artery catheter with thermistertip to detect untoward effects of the procedure and to assess the efficacy of the embolization in reducing the flow through the fistulae.

Embolization of the right hepatic artery on the first day failed to subdue hyperdynamic state, with cardiac output remaining unchanged around 11.1 L/m after the procedure and her congestive symptoms persisting.

Two weeks later, left hepatic-artery embolization was added and then her cardiac output fell to 7.8 L/m, further declining to 6.8 L/m in 24 hours. CVP and PAP also fell her congestion gradually subsided. She has remained free of cardiac failure for the past year on digitalis and diuretics.