

超音波検査にて診断しえたオスラー病の2例

◎大野 梨菜¹⁾、大井 直樹¹⁾、角越 信郎¹⁾、榛葉 由佳¹⁾、石川 由美子¹⁾、津谷 真理子¹⁾
磐田市立総合病院¹⁾

【はじめに】 遺伝性出血性毛細血管拡張症（以下オスラー病）は、皮膚・粘膜・消化管の毛細血管拡張病変からの反復する出血、多臓器（脳・脊髄・肺・肝臓）の動静脈奇形を特徴とする、常染色体優性遺伝疾患である。男女差はなく、発生頻度は5000～10000人に1人と非常にまれな疾患である。今回、超音波検査（以下US）で診断しえたオスラー病の2例を経験したので報告する。【症例1】69歳女性【既往歴】頻回の鼻出血【家族歴】母親に小脳出血あり【現病歴】20XX年7月に近医の胸部X線検査にて異常陰影を指摘され、単純CTを施行したところ、肝静脈・門脈の拡張、P-Vシャントの存在が疑われたため、翌月精査目的で当院紹介となった。【血液検査】WBC4,700/ μ l、RBC452 $\times 10^4$ / μ l、Hb13.6g/dl、Plt16.3 $\times 10^4$ / μ l、T-Bil0.7mg/dl、ALP357IU/l、AST24IU/l、ALT20IU/l、LDH209IU/l【US】腹腔動脈、総肝動脈が著明に拡張し、肝両葉の肝動脈、肝静脈にも拡張・蛇行を認めた。また、右葉前区域と左葉外側区域にP-Vシャントを認めた。【造影CT】腹腔動脈は著明に拡張し、総肝動脈、左肝動脈の拡張に連続していた。右肝動脈は大動脈から直接分岐であり、これも著明に拡張していた。A-Vシャントにより肝静脈が動脈相から濃厚に描出され、拡張していた。シャント部分には瘤状の血管拡張、拡張血管網がみられた。一部P-Vシャント様に見える血管の連続も認められた。【症例2】56歳女性【既往歴】貧血、頻回の鼻出血・歯茎からの出血【現病歴】20XX年12月に近医の人間ドックで上部消化管内視鏡検査実施中に潰瘍部位から拍動性出血を認めたが効果的な処置が出来ず、血管塞栓術施行のた

め、当院に紹介搬送となった。【血液検査】WBC4,700/ μ l、RBC447 $\times 10^4$ / μ l、Hb12.4g/dl、Plt30.5 $\times 10^4$ / μ l、T-Bil0.7mg/dl、ALP278IU/l、AST32IU/l、ALT24IU/l、LDH204IU/l【US】腹腔動脈から総肝動脈、肝内動脈の著明な拡張と蛇行を認めた。【造影CT】腹腔動脈から総肝動脈、肝内の肝動脈が著明に拡張し、蛇行していた。早期相での肝内には斑状の染まりが出現しており、異常血管を反映した所見と思われた。肺内の血管に明らかな異常は指摘できなかった。【まとめ】オスラー病の診断基準には1. 繰り返す鼻出血、2. 皮膚粘膜の毛細血管拡張病変（口唇・口腔・手指・舌）、3. 肺・脳・肝臓・脊髄の動静脈奇形、消化管の毛細血管拡張病変、4. 一親等と同疾患の家族歴の4項目があり、3項目以上が該当すれば確診、2項目が該当すれば疑診、1項目以下では可能性が低いとされている。今回の2症例は、診断基準1と3を満たし、いずれも疑診となった。確診には至らなかったが、USでは2症例ともに肝動静脈の拡張、蛇行、シャントを同定でき、診断の一助となりえた。これらの所見が認められた場合はオスラー病を念頭に検査を施行する必要があると考えられる。また、USは簡便に行うことができ、リアルタイムな血流評価に有効であり、その有用性は高いと思われた。
磐田市立総合病院 0538-38-5000（内線2600）