

【症例】43 歳男性

【主訴】下血

【現病歴】

3 歳 6 ヶ月時、便に鮮血が混じっているのに母親が気づき検査された。頬粘膜に 2 箇所毛細血管拡張部位の存在を認めた。心肺、腹部に異常を認めなかった。また鉄欠乏貧血が存在していた。S 状結腸内視鏡検査で直腸より 18 cm に径 1 cm の有茎のポリープを認め、より小さなポリープを 2 個遠位に認め、それらに活動性の出血は認めなかった。入院期間中も潜血試験陽性の便が続いたが、輸血は必要としなかった。2 週間後に退院し他院で経過観察となった。その後現在まで 40 年間にわたり断続的な出血が続き、しばしば輸血を必要とした。年一回食道から十二指腸および直腸から S 状結腸までの内視鏡検査を含む、小腸・大腸の検査を続け、ポリープが食道、胃、十二指腸、大腸から摘出されている。

10 歳までに、15 ~ 50ml/日の鼻出血を繰り返すようになった。10 代前半に右上顎の血管奇形の除去術および再建術が他院で施行された。25 歳時に直腸からの出血に耐えられなくなり、結腸の亜全摘術を受けた。

31 歳時に当院での治療を再開。ばち指変形を認め胸部 X 線では動静脈奇形の存在を示唆する数個の結節陰影を認めた。上部消化管造影では、ポリープの存在による幽門部の多数の造影剤欠損像を伴った著明な胃皺の肥厚、それに加えてやはりポリープによると思われる十二指腸球部の不整像を得た。32 歳時には鼻粘膜から口腔内全体に多発性の血管拡張像がみられた (Fig1 A)。33 歳時に右上腹部痛を主訴に CT 施行。左下肺に動静脈奇形を示唆する造影剤で enhance される mass を認め (Fig1 B)、肝臓には多発性の蛇行した血管奇形を認めた (Fig1 C)。また同時に撮影した上部消化管造影では胃の噴門洞と大湾に沿って造影剤の欠損がみられた。

入院前日、4、5 回の鮮血便をみた。このとき腹痛、直腸痛、悪寒、嘔吐、発熱は認めなかった。この下血により当院救急外来受診となった。

【既往歴】生後 15 日 *E.coli* による敗血症。硬膜下血腫合併。以来左側筋力低下と精神地帯が遷延。続発性の複雑部分発作あり (phenobarbital でコントロール)。23 歳時腸重積、開腹術。38 歳時墜落、CT で右側頭葉と後頭葉が広汎に孔脳症となっていた。26 歳時および 42 歳時 (今回入院 8 ヶ月前) 腹腔内検索と癒着腸管の剥離目的で開腹術。

【家族歴】母親が同様の症状で 13 歳時に結腸亜全摘し、血管拡張病変とポリープを認めた。43 歳時十二指腸のポリープから腺癌が発生した。45 歳時に多発性肝膿瘍による敗血症で死亡。その他家系内に類症を認めない。

【入院時現症】

やや精神遅滞傾向を認めるが、適切な応答ができる。体温 36.4 度 血圧 110/68mm Hg 脈拍 94/分 呼吸数 20/分 舌、頬粘膜、鼻粘膜に多数の血管拡張所見を認める。心肺、腹部に診察上異常所見なし。腹部の多数の手術痕はよく治癒している。直腸診で mass を認めない。

【検査所見】

便潜血試験陽性。 SaO2 94% room air Hct31.1% MCV 68  $\mu\text{m}^3$

【経過】

生理食塩水の静注が開始された。Hct 測定が一日 2 回実施され変動は見られなかった。翌日に診断のための検査が実施された。

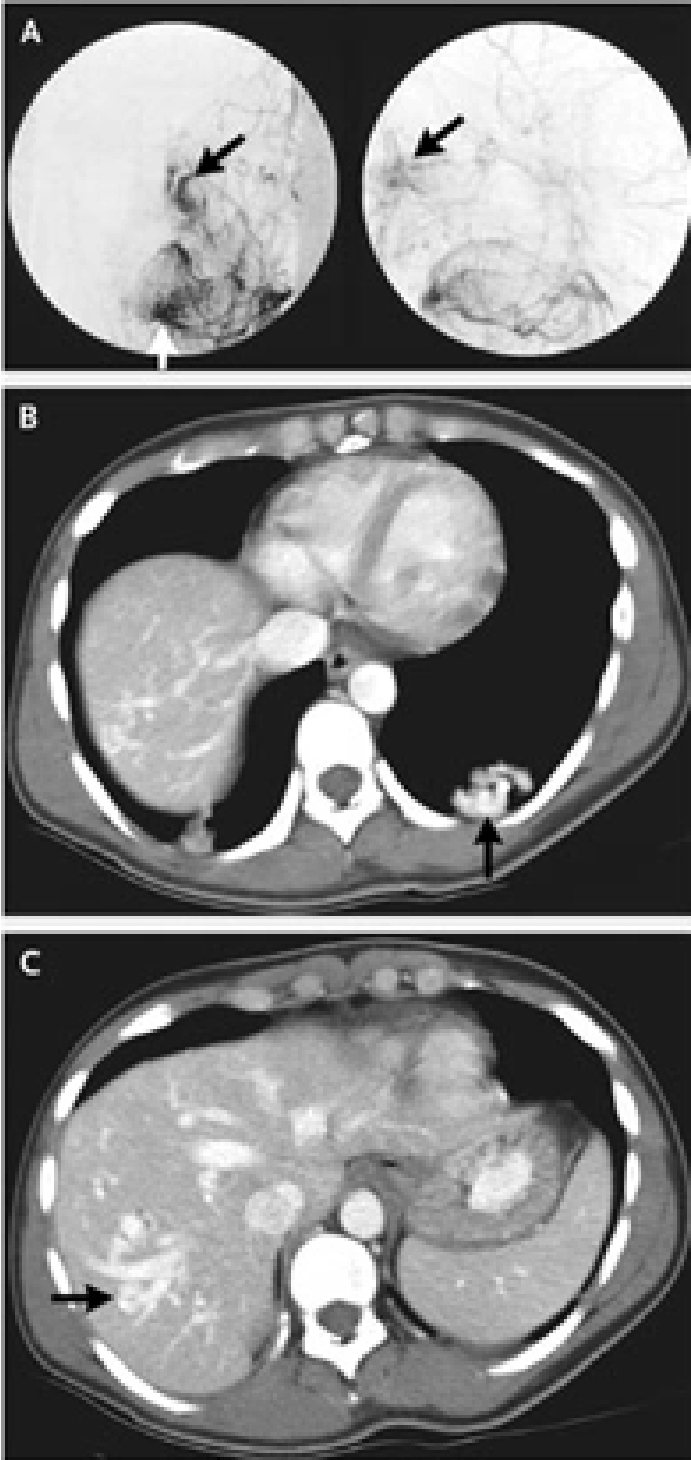


Fig 1

入院の 11 年前と 10 年前に撮影された放射線診断画像

A: 右外頸動脈血管造影。11 年前に撮影。左は前後像、右は側面像。鼻粘膜、頬粘膜、口蓋、歯肉、舌の多発性血管拡張性病変を認める。medial maxillary artery の枝に支配される(矢印)。

B: 胸部造影 CT。左肺下葉に造影剤で増強される分葉した mass を認める。肺動静脈奇形と思われる蛇行した血管を見る(矢印)。

C: 腹部造影 CT。肝右葉に存在する、造影剤で増強される蛇行した血管奇形と思われる病変(矢印)。