

先天性門脈静脈短絡を合併した肺動脈性肺高血圧症の一例

西 竹 美 緒

杏林大学医学部 6 年

受賞研究は、「先天性門脈静脈短絡を合併した肺動脈性肺高血圧症の一例」です。第265回日本循環器学会関東甲信越地方会 Student Award セッションで最優秀賞を受賞いたしました。

本研究は、肺高血圧症（PH）治療開始後に先天性門脈静脈短絡（PV シャント）が判明し、短絡への治療介入、PH の静注療法中止を行った症例に関する報告です。

症例は、5 年前より労作時呼吸困難を自覚し、2 年前からは平地歩行 5 分程度で労作時呼吸困難を認めため他院で精査したところ肺高血圧症が疑われ、当院へ紹介された 30 歳代女性です。胸部聴診でⅡ p 亢進を認め、心電図では右軸偏位・V₁ の高い R 波・ⅡⅢ aVF と V₁ ～ V₄ 誘導でストレインパターンの ST 変化を認め、いずれも右心負荷所見がみられていました。右心カテーテル検査で、平均肺動脈圧 53 mmHg、肺動脈楔入圧 8 mmHg、心拍出量 4.9 L/min、肺血管抵抗 9.1 Wood units と重症肺高血圧症の診断となりました。酸素飽和度サンプリングではステップアッ

プを認めず、肺血流シンチグラムで血流欠損はありませんた。腹部 MRI で 5 cm 大の肝臓腫瘤を認め、肝限局結節性過形成（FNH）が疑われ、経過フォローを行っていました。肺高血圧症に対し内服の肺血管拡張薬で多剤併用療法とエポプロステノール（Epo）静注療法を開始しました。治療とともに肺循環は改善を認め、平均肺動脈圧は 16 mmHg まで低下しましたが、副作用の増悪と高心拍出状態をきたしたため、Epo は漸減中止しました。経過中に施行した腹部 CT で FNH のほかに多発する血管腫を認め、血管撮影では肝 PV シャントが指摘されました。FNH 増大および増加傾向予防のため、シャント塞栓術を計 4 回施行しました。塞栓術の結果、FNH 縮小は認めましたが、肝内門脈静脈シャントの消失には至らず、部分的には増悪傾向を認めました。

FNH は、非硬変肝に発生する良性腫瘍のなかでは血管腫に次いで多い良性腫瘍です¹⁾。正常肝を背景として門脈大静脈シャントが形成されることは稀²⁾で、本邦では 9 例

治療経過

肺高血圧症 + 肝血管腫を来す疾患鑑別
オスター病遺伝子は陰性

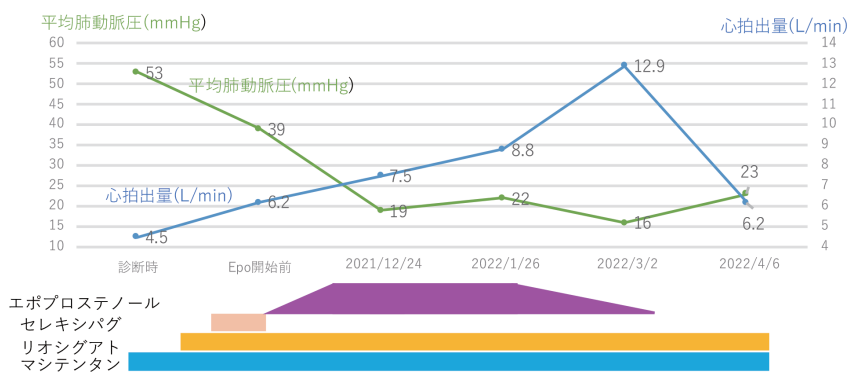


図 1 治療経過

の先天性門脈静脈シャント中6症例が肺高血圧症を合併していたとの報告があります³⁾。本症例は、肺高血圧症で発症し診断となった先天性門脈静脈シャントの成人例と考えられます。肺高血圧症は内科的治療により改善が得られています。肝内シャント血流の経カテーテル的塞栓療法により、FNHの縮小は得られていますが、肝内シャントのコントロールに難渋しています。先天性門脈静脈短絡を合併した肺動脈性肺高血圧症の一例を経験したため報告しました。

最後になりましたが、学会発表におきましてご指導いただきました河野隆志先生、菊池華子先生をはじめ、多くの循環器内科学の先生方に改めて厚く御礼申し上げます。

引用文献

- 1) 神代正道：肝細胞癌の類似病変。肝・胆道症候群 肝臓編（下巻）374-375, 1995.
- 2) Guariso G, et al. : Eur J Pediatr ; 157 : 287-290, 1998.
- 3) Ohno T, et al. : Pediatrics 121 : 892-899, 2008.