

## Editorial Comment

# 遺伝性出血性毛細血管拡張症に伴う 肺動静脈瘻の多様性と症例報告の重要性

福島 裕之

慶應義塾大学医学部小児科

## Diversity of Pulmonary Arteriovenous Malformations (PAVM) Associated with Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia (HHT) and the Significance of Case Reports

Hiroyuki Fukushima

Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan

遺伝性出血性毛細血管拡張症（HHT）に伴う肺動静脈瘻（PAVM），とくにびまん性 PAVM の治療は誠に悩ましい。まさに“controversial”な要素が大きく，ガイドラインでスマートな治療アルゴリズムを提示できる類のものではない。本間論文は，診療現場における葛藤と英断の過程の克明な記録であり，同様な悩みをもつ読者の共感を得るであろう。

一般に，PAVM に対する治療の第一選択はコイルあるいは vascular plug による塞栓術とされている。肺の一部に比較的太い PAVM が存在する場合，塞栓術により低酸素血症と奇異性塞栓症のリスクの軽減が確かに期待できる。しかしながら，塞栓術を行った経験をもつ読者のなかには，時間とともに塞栓を行った部位以外の肺に PAVM が発達し，いわゆる〈いたちごっこ〉の状態に苦慮された方もおられるのではないだろうか。

さらに，びまん性 PAVM の場合は，優先して塞栓術を行うべき部位を特定することが難しく，流入動脈が明瞭でないために，どの程度手前の血管まで塞栓すべきかの判断に迷うことになる。肺でのガス交換に寄与している肺動脈の血流を遮断することは避けたいし，肺血管床を減少させると将来肺高血圧症を生じる懸念があるが，あまり遠慮をしていると PAVM に対する塞栓の効果自体が十分得られないという葛藤を生じるのである。

この難問に対して，著者らは一つの「正解」を示した。PAVM が多い肺の部位を特定し，かつ流入動脈よりも近位の血管を，正常肺動脈も含めて塞栓することにより，少なくとも短期的にはよい結果を得たのである。

HHT に伴うびまん性 PAVM に対して，塞栓術以外の治療が選択された例も少数ではあるが報告されている。そのなかには肺移植を受けた症例が含まれる。肺移植という治療法には長所とともに短所があり，治療そのものに伴うリスクも小さくないことから第一選択とはなりえないが，低酸素血症と奇異性塞栓症のリスクを確実になくすることができる唯一の治療法ともいえる。私どもが経験した症例では，肺移植により脳の動静脈瘻も改善が認められ，治療によるメリットの方が大きかったと感じている。

本間論文に呈示されているような症例に対して，読者の皆さんならどのように対応をされるのか，ぜひ一緒に悩んでいただきたい。そして，1 例報告でよいので論文にまとめていただき，皆さんひとりひとりの経験を皆で共有したい。著者らにも，この症例の 5 年後，10 年後の状況を公表し，今回の戦略が引き続き「正解」であるのかを示してもらいたい。

本間論文は，evidence が，ひとりひとりの，ひとつひとつの experience の丹念な積み重ねのうえに初めて成り立つことを，改めて私たちに認識させてくれる。

doi: 10.9794/jspccs.31.358

注記：本稿は，次の論文の Editorial Comment である。

本間友佳子，ほか：正常肺組織を犠牲にすることを前提としてコイル塞栓術を施行した両側肺全区域びまん性肺動静脈瘻の 1 例。  
日小児循環器会誌 2015; 31: 352–357

## 【参考文献（本間論文に引用されているものを除く）】

1. Pierucci P, Murphy J, Henderson KJ, et al: New definition and natural history of patients with diffuse pulmonary arteriovenous malformations: twenty-seven-year experience. *Chest* 2008; **133**: 653–661
2. Shovlin CL: Pulmonary Arteriovenous Malformations. *Am J Respir Crit Care Med* 2014; **190**: 1217–1228
3. Garg N, Khunger M, Gupta A, et al: Optimal management of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *J Blood Med* 2014; **5**: 191–206
4. Misra MV, Mullen MP, Vargas SO, et al: Bilateral lung transplant for hereditary hemorrhagic telangiectasia in a pediatric patient. *Pediatr Transplant* 2012; **16**: E364–E367
5. Fukushima H, Mitsuhashi T, Oto T, et al: Successful lung transplantation in a case with diffuse pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am J Transplant* 2013; **13**: 3278–3281