

高度貧血・意識消失を伴う難治性鼻出血，難治性消化管出血を繰り返したオスラー病の1症例と今後の治療展望

おお やけ のぶ ゆき 之¹⁾²⁾ き じま つね たか きの した よし かず
 公 受 伸 之¹⁾²⁾ 木 島 庸 貴²⁾ 木 下 芳 一³⁾
 かわ うち ひで ゆき 之⁴⁾ いし ぼし ゆたか
 川 内 秀 之⁴⁾ 石 橋 豊²⁾

キーワード：オスラー病，遺伝性出血性末梢血管拡張症，難治性鼻出血，
 難治性消化管出血，抗血管新生療法

はじめに

オスラー病，すなわち遺伝性出血性末梢血管拡張症 (Hereditary Hemorrhagic Telangiectasia, HHT) は常染色体優性遺伝形式をとる血管疾患である。再発性鼻出血，多発性末梢血管拡張，内臓血管奇形，家族歴のうち，3つに該当することで臨床診断される (Curacao 診断基準)¹⁾。有病率は5000~8000人に1人で²⁾，島根県では約100名程度の患者数が推定されるが，診断患者は極めて少なく，早期診断・治療介入と継続的なフォロー体制の確立が望まれている³⁾。オスラー病は TGFβ のⅢ型受容体 Endoglin の遺伝子異常による HHT type1，Ⅰ型受容体 ALK-1 の遺伝子異常による HHT type2 が多くを占め，局所療法の限界を示す重症例も存在する²⁾。今回，島根大学医学部附属病院の病歴調査により，高度貧血・意識消失を伴う難治性鼻出血，難治性消化管出血を繰り返したオスラー病の1症例を経験したので報告するとともに，最新の知見について概説する。

症 例

症例：72歳 (2004年現在)，男性
 主訴：難治性鼻出血
 生活歴：日本酒半升/日 (~68歳)，喫煙40本/日 (~68歳)
 家族歴：祖父・次男・三男・孫二人：鼻出血，母：胆石，脳出血
 現病歴：38歳より反復性鼻出血，貧血で時々輸血を受けた。
 60歳 (1992) より鼻出血，黒色便を再々認めた。
 62歳頃 (1994) オスラー病と診断。頻回に上部消化管出血を認め，外来で輸血を受けた。意識消失発作にて近医に3 - 4回入院。
 68歳 (2000) 4月，慢性膵炎急性増悪にて近医入院加療。5月，肺炎にて入院中，慢性膵炎増悪，多発性胃潰瘍，高度貧血 (Hb 4.0 g/dl) を来し，6月島根大学附属病院へ転院。内視鏡的逆行性胆道ドレナージ中に大量の鼻出血を来し中止となったが，その後膵炎は軽快し退院した。胃カメラで

Nobuyuki OYAKE et al.

1) おおつかクリニック 2) 島根大学医学部総合診療科

3) 同 消化器内科 4) 同 耳鼻咽喉科

連絡先：〒693-0063 出雲市大塚町747-1

おおつかクリニック