

肺動静脈瘻 (PAVF)・肺動静脈奇形 (PAVM)

緊急度

中

遭遇頻度

低

※本記事は南江堂のWEBサービス「最新の臨床WEB」のコンテンツを抜粋したものです。「最新の臨床WEB」とは「患者を前ににをやるかがすぐわかる」をコンセプトとした施設向け診療支援サービスです。実際のサービスでは、「問診・診察のポイント」「行うべき検査」「治療」などさらに詳細な情報をご覧いただけます。

■どのような状況でこの疾患を疑うか？

- ・肺動静脈奇形 (PAVM) とは、異常に拡張した流入肺動脈と流出肺静脈ならびにその吻合部からなる血管の異常である。肺動静脈瘻 (PAVF) ともよばれる。
- ・PAVM では肺動脈血が毛細血管のフィルターを介さず直接肺静脈に流れ込むため、肺動脈血中に空気・細菌・血栓が混入していた場合、脳梗塞・一過性脳虚血発作・脳膿瘍等の奇異性塞栓症や膿瘍を発症するリスクが高い。
- ・遺伝性出血性末梢血管拡張症 (HHT) は、①反復性鼻出血、②皮膚粘膜の末梢血管拡張、③内臓病変 (動静脈奇形)、を 3 主徴とする常染色体顕性 (優性) 遺伝形式を示す全身性血管疾患であるが、HHT では年齢とともに PAVM が増大・増加し PAVM の合併率が高率となる。
- ・PAVM の原因としては、HHT 以外では原因不明の特発性 (孤発性) が主なものであり、肝肺症候群、チアノーゼ性先天性心疾患術後 (両方向性体静脈肺動脈短絡術)、胸部外傷後などがあげられる。
- ・以下のような状況で PAVM を疑う。

- 1) 脳塞栓症あるいは脳膿瘍患者で、HHT を疑う所見を認める
- 2) 咯血あるいは血胸の患者で、HHT を疑う所見を認める
- 3) HHT 患者あるいは HHT の家族歴のある者での胸部異常陰影
- 4) 長期の経過が疑われる低酸素血症で、HHT を疑う所見を認める
- 5) 胸部 X 線異常陰影の精査のための胸部 CT 検査で、肺動脈と肺静脈の直接吻合が確認

■病態・疫学

- ・本邦における 21,235 名の低線量 CT による肺がん健診の画像データベースを用いた PAVM の発見頻度を調査した研究においては、PAVM の有病率は人口対 10 万人あたり 38 人と推測されている⁹⁾。
- ・同研究では、HHT の関与しない PAVM の有病率は 28 (人口対 10 万人)、HHT に合併した PAVM の有病率は 9 (人口対 10 万人) としている。

臨床雑誌 内科 購読者限定

「最新の臨床WEB」のコンテンツを無料でお試しいただけます。

<https://www.rinsho.net/login/account?trial=true>

ログイン ID

trial136_2@naika.jp

パスワード

4nPJ8ahq

※ ID/PW の有効期限は 2025 年 8 月 31 日まで



▶最新の臨床WEBの詳細、申し込み方法等は商品ポータルサイトをご覧ください



<https://www.nankodo.co.jp/pages/rinsho.aspx>

最新の臨床WEB

検索

