

症例
ライブラリー無痛分娩に
まつわる
「これどうする？」Osler-Weber-Rendu 症候群を
合併している妊婦

■ 症 例

28歳の女性。身長162 cm、体重64 kg。初産婦。産婦人科から、現在妊娠32週で無痛分娩を希望しているとの連絡があった。依頼文には「妊娠に伴う合併症はないですが、Osler-Weber-Rendu 症候群を15年前に指摘されています。今は特に症状がなく経過観察になっているとのことです。無痛分娩は可能でしょうか。」とあった。

さて、あなたならどうする？

Osler-Weber-Rendu 症候群って？

Osler-Weber-Rendu 症候群は遺伝性出血性末梢血管拡張症 hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) とも呼ばれる常染色体顕性遺伝形式をとる全身性血管疾患である。皮膚粘膜毛細血管拡張症と動静脈奇形 arteriovenous malformations (AVM) を特徴とする。有病率は5000～8000人に1人と、比較的にまれな疾患である。診断基準は Curaçao 基準が用いられ「再発性鼻出血」「毛細血管拡張症病変」「AVM 病変：肺・肝・脳・脊髄」「一親等内の家族歴」のうち3項目以上で確定診断とし、2項目以下で本疾患を疑う^{1,2)}。病態としては、血管新生にかかわる細胞の異常により毛細血管拡張や AVM が全身性に生じ、外傷や特発性に破綻し出血症状をきたす。AVM の発生部位は肺 (40%)・肝 (30%)・消化管 (20%)・脳 (10～20%)・脊髄 (<1%) と報告され、肺や脳の AVM 病変は出血や梗塞により致死的な合併症を起こす可能性がある^{3,4)}。

無痛分娩の可否をどう判断する？

HHT には易出血性疾患のイメージがあり、脊髄麻酔は危険と感じる人もいるかもしれないが、HHT を合併しているからというだけでは禁忌ではない。脊髄麻酔のリスクとなるのは脊髄の AVM であり、脊髄 AVM が HHT に合併する頻度は1%以下と報告されている。まれではあるが、脊髄 AVM を誤穿刺することで脊髄出血をきたす可能性があるため、脊髄 MRI で脊髄 AVM の有無を評価する必要がある (図1)。

Brady ら⁵⁾は、HHT 合併妊婦に対する脊髄麻酔の術前脊髄 MRI 評価に関するアルゴリズム

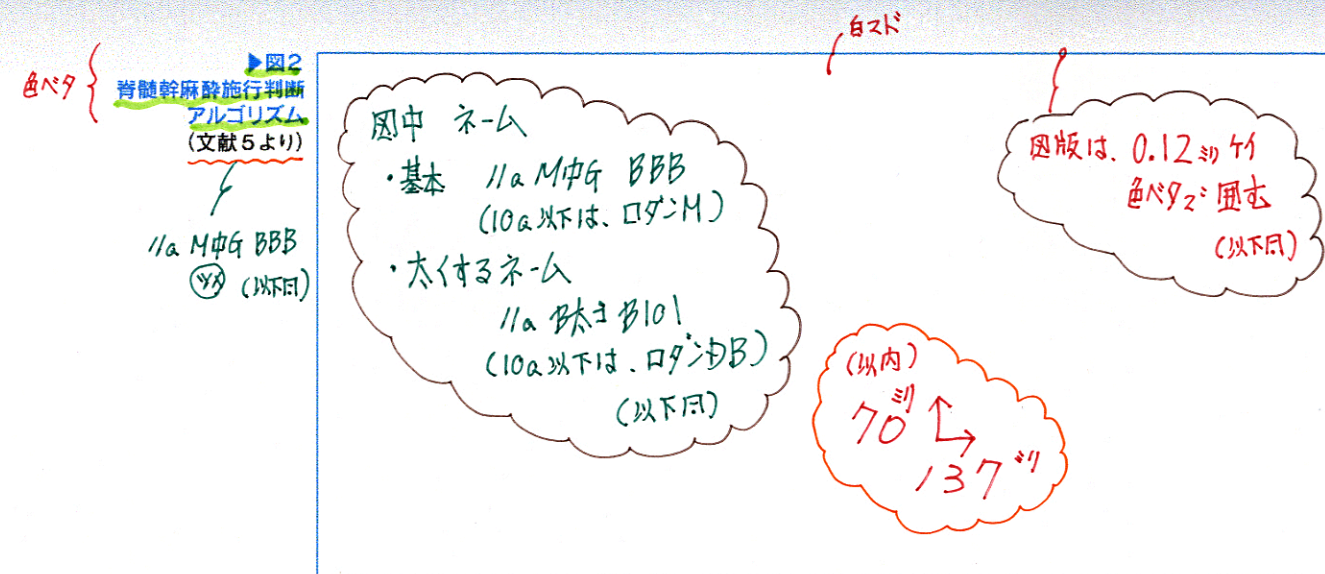


図1
MRI T2 強調画像
脊髄動静脈奇形

胸腰椎 MRI T2 強調矢状断画像。
黄色矢頭の脊髄脊髄側のもやもやした部分が脊髄動静脈奇形を示す。

荒川 恭佑
ARAKAWA, Kyosuke

岡山大学学術研究院
医療開発領域
麻酔科蘇生科



ムを提示している (図2)。このアルゴリズムの興味深いところは、脊髄くも膜下麻酔と硬膜外麻酔のリスクを区別している点である。一般的には、脊髄麻酔で出血性合併症のリスクが高いのは硬膜外麻酔とされるが、脊髄 AVM は硬膜内に存在すること、硬膜穿刺後の低髄圧によって脳脊髄 AVM が破綻するリスクがあるため、硬膜を穿刺する脊髄くも膜下麻酔のほうが出血性合併症のリスクが高いと評価される。

周産期には、無痛分娩時の硬膜外麻酔のみならず、緊急帝王切開時の脊髄くも膜下麻酔の実施評価も必要である。国際 HHT ガイドライン第2版⁶⁾では、硬膜外麻酔は事前脊髄 AVM 評価は不要との記載があるが、硬膜外麻酔のみを予定している場合でも、不慮の硬膜穿刺や予定外に脊髄くも膜下穿刺が必要となる可能性を考えれば、施行前に脊髄 MRI での脊髄 AVM 評価は積極的に考慮してよいだろう。

脊椎 MRI はいつ施行すべきか？

一般に妊婦に対する MRI 撮像は、緊急性がない場合は胎児の器官形成期である第1三半期 (妊娠0～14週) を避け、胎盤移行性のあるガドリニウム造影剤は相対的禁忌のため造影 MRI は極力施行しない。HHT 合併妊婦の事前評価目的に MRI を施行するなら、第2三半期以降 (妊娠14週以降) で単純 MRI となるが、いつが適切であろうか。その答えには妊娠に伴う生理学的な変化を考慮する必要がある。妊娠に伴い第2三半期 (妊娠14週) に入ると、プロゲステロンの作用により末梢血管抵抗が下がり、循環血液量を増加させ、心拍出量が増加する。これにより、HHT 合併妊婦では動静脈のシャント量が増加し、AVM が発達する可能性がある。したがって、妊娠週数がある程度進んでから純 MRI を行ったほうが検出感度が上がると考えられる。Brady ら⁵⁾は、第2三半期後期から第3三半期前期 (妊娠20～34週) での MRI 撮像を推奨している。

■ 症例経過 1

脊髄 MRI を1週間後に予約した。その間に、Osler-Weber-Rendu 症候群を指摘した病院に診療情報提供を依頼したところ、無症候性の肺 AVM と脳 AVM があるが、10か月前に MRI 施行し、大きな変化がないとの情報を得た。

さて、あなたは分娩に対するリスクをどのように考える？

分娩のリスクはあるか?

分娩はいきみや血圧上昇を伴うため、HHT 合併妊婦では AVM の血管破綻のリスクを考慮する必要がある。特に肺 AVM・脳 AVM を評価しておくことは重要である。また、経膈分娩での粘膜損傷による出血、帝王切開手術時の易出血性なども考慮される。

肺 AVM は HHT の 40% に合併し、右左シャントによって労作時呼吸困難などの低酸素血症や咯血、奇異性脳梗塞・脳膿瘍などを発症することがある³⁾。前述のように、妊娠は AVM を発達させ血管破裂の可能性があるため、特に注意が必要である⁷⁾。妊娠中に初めて HHT と診断された場合は、マイクロバブル生理食塩水を用いた経胸壁心エコー検査 (TTE) で肺 AVM の有無を評価することが推奨されている。ただ、TTE では評価が難しいため、無症候性では第 2 三半期 (妊娠 14 週以降) に、有症状ではどの妊娠期でも低線量の胸部単純 CT での肺 AVM の評価を検討すべきとされている。治療は、第 2 三半期以降に肺 AVM に対してコイル塞栓術が推奨されている⁸⁾。本症例でも妊娠後は評価されていないため、CT で評価を行い、状態によってはコイル塞栓術での治療を検討すべきであろう。

脳 AVM は HHT の 10 ~ 20% に合併し、脳出血や痙攣・意識障害などをきたすことがある。妊娠中は非造影 MRI で診断・評価する。ただし、HHT に合併する脳 AVM の出血リスクは高くないため、高リスクでなければ経膈分娩も可能とされ、治療も無症候性であれば出産後まで延期することが推奨されている⁹⁾。本症例の脳 AVM は無症候性のため、MRI を施行すべきか悩ましいが、妊娠後の変化を確認する目的で脳 MRI を撮像することは考慮してよいだろう。

経膈分娩に関しては、粘膜損傷による出血が生じやすいと考える。また、無痛分娩が推奨されているわけではないが、分娩でのいきみや血圧上昇を軽減する意味でも、脊髄 MRI で評価し脊髄 AVM がなければ無痛分娩を施行することは血管破綻のリスクを少しでも軽減できると推測される。

帝王切開術に関しては、脊髄 AVM の有無により全身麻酔か脊髄くも膜下麻酔か麻酔法の選択が変わってくる。また、手術そのものでは易出血性が予想されるため、静脈路確保や観血的動脈圧測定、輸血準備などを状態に応じて検討する必要があるだろう。

■症例経過 2

脊髄 MRI を施行したところ、下位胸髄 AVM が確認された。また、妊娠 34 週に入り胎児が逆子 (骨盤位) であり、帝王切開の可能性があると情報がいった。全身麻酔下での帝王切開も検討されている。

12>

さて、あなたは全身麻酔に対するリスクはどのように考える?

HHT 合併妊婦に全身麻酔のリスクはどの程度あるか

一般的な妊婦に対する全身麻酔のリスクについては割愛する。HHT 合併妊婦のリスクの一つは、挿管操作である³⁾。粘膜毛細血管拡張によって口腔内や舌が易出血性となっていることがあり、喉頭鏡の操作はより慎重に行う必要がある。また、挿管時に大きな血圧変動が生じた場合には血管破綻を引き起こす可能性があり、血圧変動を最小限にとどめる操作が求められる。もう一つは、肺 AVM がある場合に人工呼吸に伴う陽圧換気リスクである³⁾。陽圧換気により AVM を介したシャント血流は増加するため、低酸素血症をきたす可能性がある。また、全

身麻酔に限らないが右左シャントでは空気塞栓に注意が必要であり、静脈からの薬剤物投与時に空気が混入しないように気を付ける。

総合評価および対応

HHT 合併妊婦では、症状の有無や程度にもよるが、産婦人科だけではなく皮膚科、小児科、耳鼻咽喉科、循環器内科、心臓血管外科、消化器内科・外科、呼吸器内科・外科、脳神経内科・外科、放射線科などとの連携が必要となる可能性がある。自施設で対応可能なのかを確認し、分娩に至る前にリスクを評価し準備・共有しておく必要がある。麻酔科医はそれぞれの診療科からの意見を統合し、主治医や患者の希望もふまえて、最適な分娩・周産期管理をサポートしていくことが求められる。

■症例経過 3

その後、胎児の骨盤位は頭位に戻った。各診療科の意見と患者の意向を踏まえて、36 週での無痛分娩での出産を計画した。肺 AVM に対してはコイル塞栓術を施行し、熟練した麻酔科医による腰部硬膜外麻酔で、母子ともに大きな問題のないお産となった。

キーワード

Osler-Weber-Rendu 症候群
遺伝性出血性末梢血管拡張症 (HHT)
脊髄動脈奇形
妊婦 MRI
脊髄幹麻酔

まとめ

- HHT 合併妊婦というだけでは脊髄幹麻酔が絶対禁忌とは言えない。脊髄幹麻酔、全身麻酔、分娩のリスクについて事前に検討する。
- 脊髄幹麻酔では脊髄 AVM の評価、全身麻酔および分娩においては肺 AVM および脳 AVM の評価が特に重要となる。
- 分娩に至る前に関連する診療科と連携し、リスクを評価し準備する必要がある。

■さらなる学習のために

文献 6 は、2020 年改定 HHT 診療国際ガイドライン第 2 版。妊婦に対する対応含めて簡潔に推奨事項が述べられている。

■文献

1. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. J Med Genet 2011; 48: 73-87.
2. Shovlin CL, Guttacher AE, Buscarini E, et al. Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). Am J Med Genet 2000; 91: 66-7.
3. Mac Sweeney C, Connolly P, Brady AB, et al. Anaesthetic management of a parturient with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT) and pulmonary haemorrhage requiring urgent caesarean section. BMJ Case Rep 2020; 13: e231120.
4. Kamimura Y, Nakanishi T, (Boku) Sato A, et al. Anesthetic considerations for cesarean delivery in a parturient with hereditary hemorrhagic telangiectasia: a case report. JA Clin Rep 2021; 7: 19.
5. Brady S, Tan T, O'Flaherty D. Hereditary haemorrhagic telangiectasia and neuraxial anaesthesia in pregnancy: when should magnetic resonance imaging be performed? Anaesth Reports 2023; 11: 10-2.
6. Faughnan ME, Mager JJ, Hetts SW, et al. Second international guidelines for the diagnosis and management of hereditary hemorrhagic telangiectasia. Ann Intern Med 2020; 173: 989-1001.
7. Delagrang L, Dupuis O, Fargeton AE, et al. Obstetrical and neonatal complications in hereditary haemorrhagic telangiectasia: a retrospective study. BJOG 2023; 130: 303-11.