

オスラー病を疑うコツと鼻出血への対応の要諦

市村 恵一

石橋総合病院

オスラー病患者のほとんどが症状として持つ鼻出血であるが、耳鼻咽喉科医ですら適切な対処が取られていない現状がある。頑固な鼻出血例の一つにオスラー病があると知識には持っていたとしても、治療に懸命になっている最中に本疾患を思いつく耳鼻咽喉科医は少ないのが実情のようだ。無用にガーゼパッキングをして、一旦は止血しても、それを除去するときに出血させたり、電気凝固を繰り返して、結果として鼻中隔穿孔を作り、そのためにかえって出血頻度が増すことになったり、患者を助けるどころか、かえって害を与えてしまうことになりかねない。

そこで、耳鼻咽喉科医がオスラー病だと判定するためのコツと、鼻出血への対処法の様態を述べる。

1. 診察時にオスラー病を疑うコツ

オスラー病患者の末梢血管は内膜弾性板が欠如し、中膜筋層の発育も弱い。したがって、刺激に対して容易に血管壁が破綻して、出血し、かつ、出血時の反射性血管収縮が起きにくいので、圧迫や凝固をしない限り止血しにくい。出血量は様々であるが、多くの場合は毛細血管や小静脈領域の拡張血管の破綻が原因なので、動脈性の大量出血は少ない。

既に述べたように、オスラー病が見過ごされてしまう理由は、診断基準の理解不足、病歴聴取の不足、局所所見のとり方の不徹底に尽きる。

診断にはCuraçao基準（表1）が用いられる。鼻出血患者においては、鼻出血以外の3項目中2項目を満たせば確

定例となる。遺伝子検索で原因遺伝子が証明されれば、この臨床基準とは無関係に確定診断となる。

病歴をとる場合のチェックポイントは、①出血の具合と②易出血性の原因である。①では、反復性か否か、止血が容易か否か、患者がどのように止血したか、また、いつもはどうしているか、を聞くことで、反復性で止血しにくい病態が浮かび上がる。②では抗凝固薬服用の有無、家族歴の有無で、Curaçao基準の1つのチェックになるし、除外診断も行える。

鼻粘膜に見られる特徴的な血管像を提示する（図1）。血管病変のパターンとしてはMahoney & ShapshayとPagella et al.の提出したものがあがるが、筆者は前者を改変して、1型：孤立性点状血管拡張、2型：びまん性連結血管、3型：孤立性動静脈奇形、4型：連結型動静脈奇形に分類したものを用いている。経験例では1型や2型が多い。

鼻粘膜の多発性血管拡張として鑑別を要するものには肝硬変によるvascular spiderやEhlers-Danlos症候群があるが、鑑別は困難ではない。

鼻腔以外についても所見を得る。多発性粘膜・皮膚血管拡張はCuraçao基準の一つであり、舌、口唇、口蓋に血管拡張がみられる頻度は58-79%に達し、顔面皮膚にも30-63%で血管拡張が認められる。特に外鼻やその周囲の血管拡張が著しい例では鼻出血も最重症である例が多い（図2）。手指、足趾にも異常血管は出やすい。

2. 鼻出血への対応の要諦

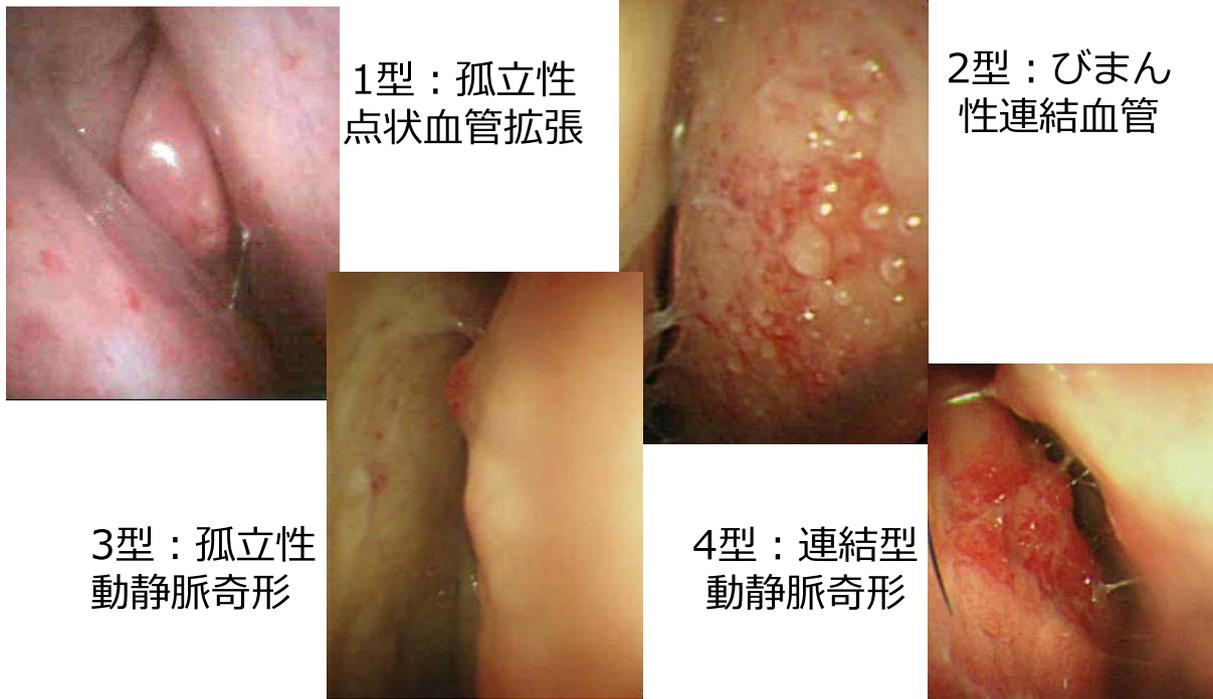
対処法としては出血している場での止血と、出血を起させにくくする予防とがある。

1) 出血中の救急対応

オスラー病では出血時の反射性血管収縮機構が働きのくいため、局所の圧迫と血液凝固作用に期待するしかない。また、ボスミンによる血管収縮も期待できないし、ガーゼを抜こうとすると、それが原因で再出血するため、ガーゼパックの操作は意味がない。前屈の坐位にさせ、

表1 オスラー病診断のためのCuraçao基準

・自発性・反復性鼻出血
・多発性粘膜皮膚血管拡張（鼻腔、口腔、手足指、顔面など）
・内臓病変（肺動静脈瘻、脳血管奇形、肝血管奇形、消化管血管拡張など）
・家族歴（親、子）



1型：孤立的点状血管拡張

2型：びまん性連結血管

3型：孤立的動静脈奇形

4型：連結型動静脈奇形

図1 鼻粘膜血管病変のパターン (Mahoney & Shapshay, 2004を改変)



外鼻

口唇

舌

図2 多発性粘膜・皮膚血管拡張

手指で鼻翼を圧迫して数分待つのがよい。出来れば母指圧迫法が好ましい。これが無効なら、サージセルやカルトスタット、ソープサンといった止血材料を入れて止血する。圧迫して押し込むのではなく、ある程度量を多く、そっと柔らかかに挿入し、血液が染みてこなくなるまで増量していく。血液の染みてくる勢いが強い場合には一旦挿入した止血材料を除去して再挿入する。止血後は暫く留置し、翌日以降に抜去する。大量出血例には輸血も必要となる。

2) 出血防止のための治療法

鼻出血が起こるためには、血管壁の破綻と血管周囲粘膜の破綻の二つの要素が重なる必要がある。オスラー病の血管には中膜筋層の低形成と内膜弾性板の欠如がみられ、わずかな刺激で破綻しやすい。したがって刺激の減少と、血管壁の強化と血管周囲結合織の強化が必要となる。現状では治癒に結びつく治療法はないが、現段階で、後者の作用が証明されている (in vitro dataも含め) 物質にはエストロゲン、ベヴァシズマブ、トラネキサム酸、

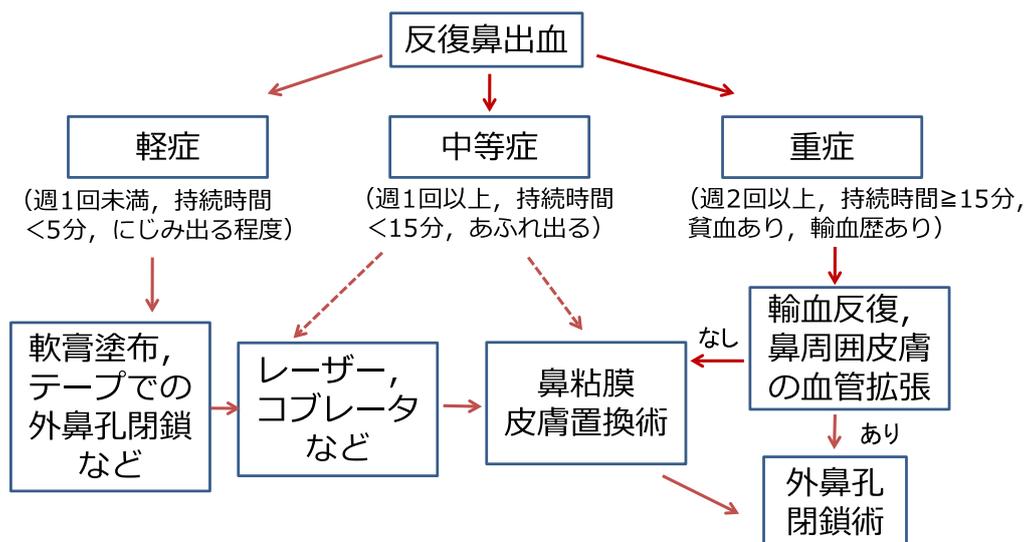


図3 治療法のアルゴリズム

βアドレナリン作動薬, サリドマイドがある。これらを内服, 軟膏塗布, 点鼻などの方法で投与する。有効であったとする報告は多いが, まだ多数例での二重盲験比較試験での有効性は証明されていない。

これらを試みた上で, 軽症例には刺激低減のための軟

膏塗布や外鼻孔テープ閉鎖を, 中等症症例にはコブレータやAPCでの焼灼, 中等症から重症例には鼻粘膜皮膚置換術, 最重症例は気流刺激だけでも出血するので外鼻孔閉鎖術を行う。これらのアルゴリズムを提示する(図3)。しかし, これでも完全に制御できない例は存在する。