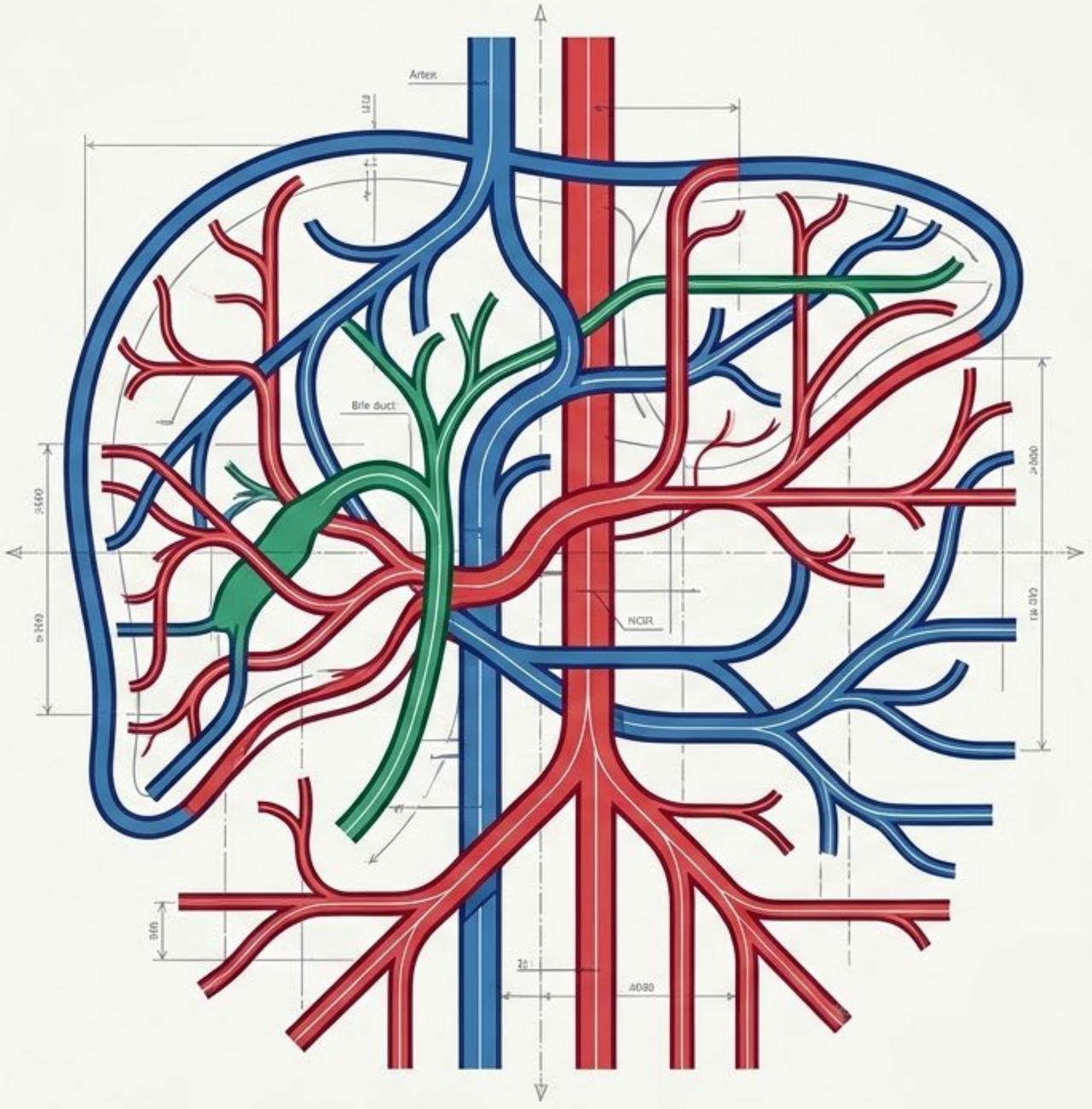


繰り返す激痛の裏側：オスラー病と肝臓の隠された関係

原因不明の腹痛。肝臓の血管奇形と「MALS」がもたらすリスクを解き明かす

特定非営利活動法人 日本オスラー病患者会

Gemini Notebook



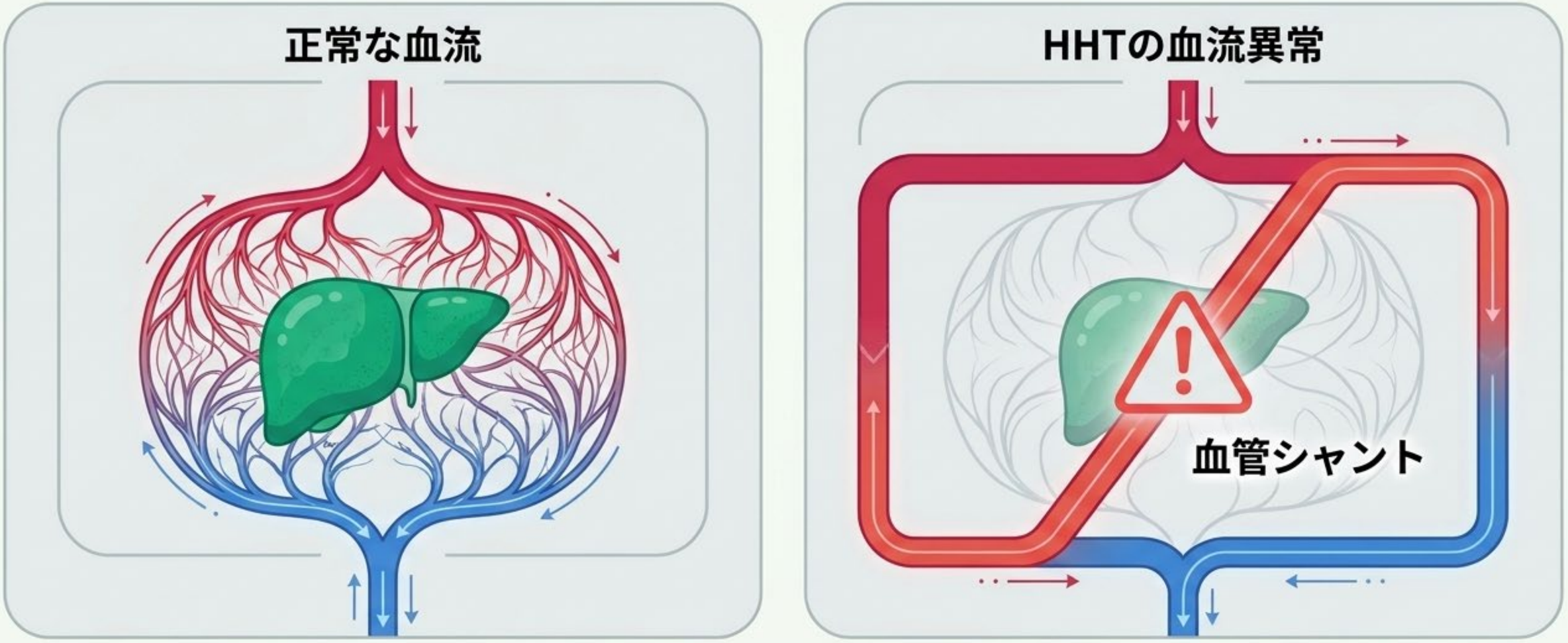
胃カメラやCTで異常がない「謎の激痛」

数ヶ月にわたり何度も救急搬送される激しい腹痛。痛み止めで落ち着くため「胃腸炎」と診断されがち。しかし、再び激痛に襲われる。

パラダイムシフト: オスラー病（HHT）は鼻血だけの病気ではありません。肝臓の奥深くにある「血管の異常」が、この痛みの根本原因である可能性があります。

Gemini Notebook

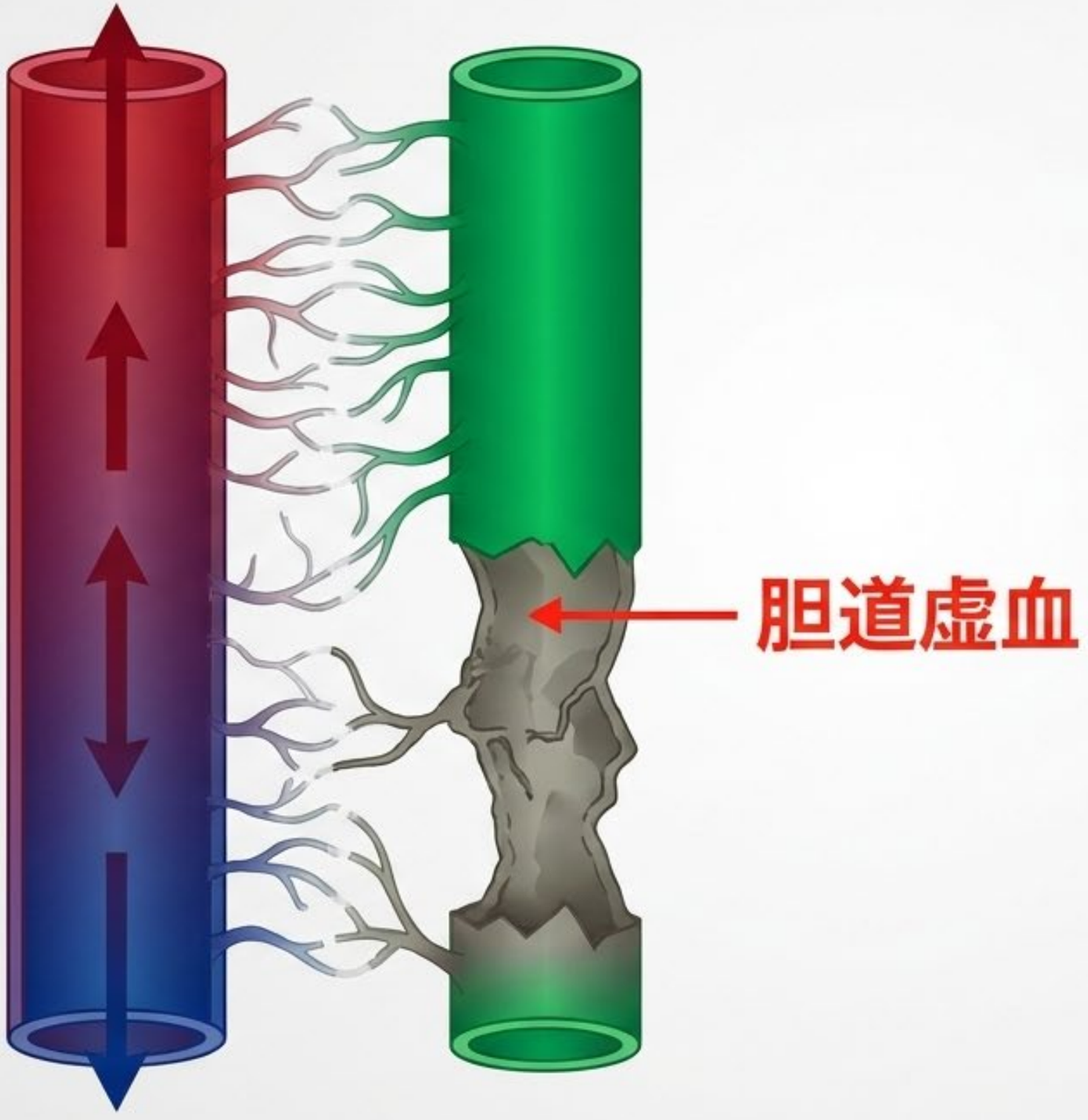
血管シャント：肝臓内で起こる「血流のショート」



肝臓に流れ込む血液は、本来「細い血管」を通って組織に酸素と栄養を届けます。HHTでは、動脈と静脈が直接つながる異常なパイパス（血管シャント）が形成され、大量の血液が「逃げて」しまいます。

Gemini Notebook

奪われる血液、枯渇する胆管（胆道虚血）



胆汁（消化液）を腸へ運ぶ「胆管」の周囲には、極めて細い血管が走っています。

シャントに血流が偏ることで、この胆管に必要な血液（酸素）が圧倒的に不足します。
これが「胆道虚血」です。

血管が「詰まっている」のではなく、シャントに血を「奪われている」物理的なシステムエラーです。

Gemini Notebook

虚血が引き起こす危険な連鎖（カスケード）

虚血性胆管炎
血液不足による胆管の障害と炎症

↓

胆管壊死
血流不足が重くなり、組織が崩壊する

↓

胆汁漏出・胆汁腫
傷ついた胆管から消化液が周囲の肝臓へ漏れ出す

↓

感染性胆管炎
細菌感染が加わり、発熱や重篤な全身感染症へ

血液不足を放置すると、胆管の組織が傷つき、次々と連鎖的な破壊が進行します。

鎮痛剤で痛みが和らいでも、この組織破壊は止まっていません。

Gemini Notebook

もう一つの容疑者：MALS（正中弓状靭帯圧迫症候群）



MALSとは？

横隔膜の靭帯が、胃や肝臓へ向かう太い血管（腹腔動脈）を物理的に激しく圧迫して生じる症候群。

主な特徴

みぞおちの痛み、吐き気、体重減少。特に「食後に強くなる腹痛」が特徴です。画像で圧迫が見つかっても無症状の場合もあり、症状との慎重な照らし合わせが必要です。

Gemini Notebook

激しい腹痛の2つのシナリオ：鑑別マトリックス

	HHT・胆道虚血	MALS
原因メカニズム	血管シャントによる 血流の「枯渇」	靭帯による血管の 「物理的圧迫」
痛みの特徴	突然の激痛、発熱・黄疸を 伴うことがある	みぞおちの痛み、 食後に悪化しやすい
診断の鍵	肝血管シャントの確認、 胆汁漏出の評価	呼吸による圧迫の変化、 ドプラ超音波での血流評価

重要：腹痛の原因がMALS単独か、HHTによる胆道虚血か、あるいは「両方」が関係しているかの見極めが必須です。

Gemini Notebook

外科的アプローチのジレンマ：HHT患者の手術リスク



MALS単独であれば、圧迫する靭帯を切離する腹腔鏡手術が一般的です。

しかし、HHT患者の場合、一律の判断は危険です。

肝血管奇形がある状態で手術を行うと、術後の血流変化や大出血のリスクが通常より高くなります。
MALSの圧迫を解除しても、HHTによる胆道障害が改善するとは限りません。

Gemini Notebook

推奨される画像診断（第2回国際HHT診療ガイドライン：推奨D2）

原因不明の腹痛、肝機能異常、心不全などがあるHHT患者は、以下の検査を組み合わせて血管と胆管の状態を多角的にマッピングします。



血液検査: 肝機能、胆道系酵素の確認



ドプラ超音波: 血流の方向・速度の評価



造影CT / MRI: 異常シャントと胆管障害の特定



MRCP: 胆管の拡張・狭窄の詳細確認

Gemini Notebook

絶対に避けるべき「禁忌」処置 (ガイドライン：推奨D7・D8)



肝生検の回避

HHT確診・疑いの患者に対する肝生検は「大出血」の危険が高いため強く推奨されません。



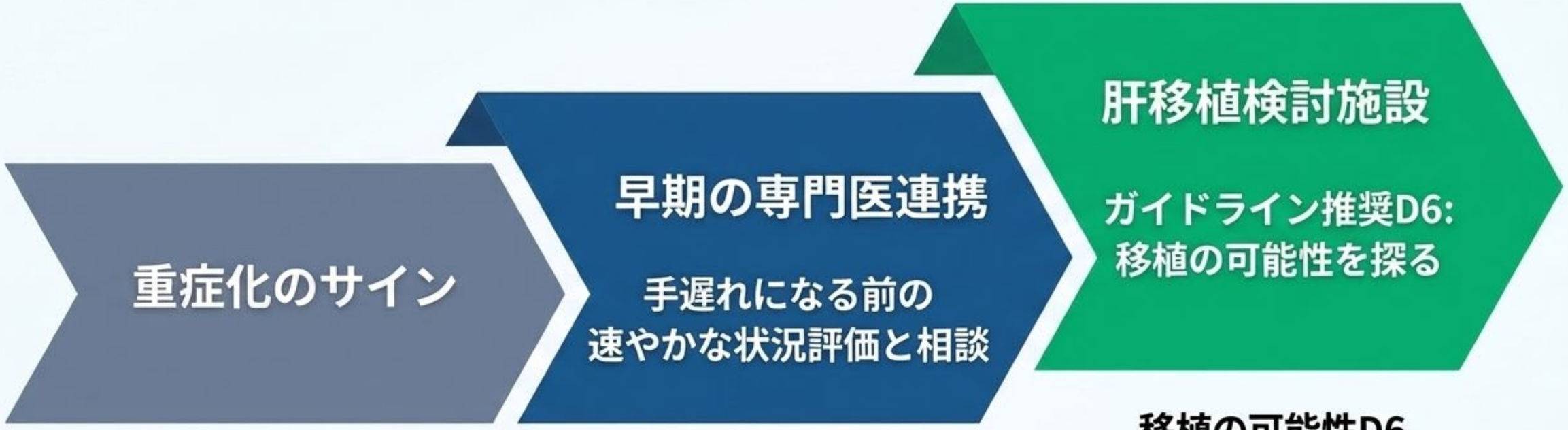
肝動脈塞栓術の回避

異常な血管を詰める処置は、胆管や肝臓の「広範な壊死」を引き起こす危険があります。

注意: 肺動静脈奇形（PAVM）に対するカテーテル塞栓術は非常に有効ですが、肝臓に対する塞栓術は全く別物であり、極めて危険です。この違いを医療者に伝えることが命を守ります。

Gemini Notebook

最終選択肢への道標：手遅れになる前の専門施設連携



難治性の心不全や
重症の胆道虚血の発生

手遅れになる前の
速やかな状況評価と相談

移植の可能性D6

全員に移植が必要なわけではありません。しかし、病状が急速に悪化した場合に備え、
選択肢を持てる専門施設へ「早期に」繋がることが、患者の命綱となります。

Gemini Notebook

レッドフラッグ：躊躇せず「119番・救急受診」すべきサイン



以下の症状がある場合、胆管炎や臓器虚血など、
緊急を要する事態の可能性があります。

- ☐ 突然の激痛、または腹痛が長時間続き悪化している
- ☐ みぞおちや右上腹部に強い痛みがある
- ☐ 発熱や悪寒（寒気）を伴う
- ☐ 皮膚や白目が黄色くなる（黄疸）
- ☐ 意識の変化（朦朧とするなど）、血圧の低下

痛み止めで一時的に治まったとしても、「重大な病気が
否定された」わけではありません。必ず医療機関へ。

Gemini Notebook

主治医に見せる「5つの質問」チェックリスト

「私はオスラー病（HHT）です。
以下の点について確認をお願いします。」

1. 私の肝臓に、HHT特有の「肝血管奇形（シャント）」はありますか？
2. 血流障害による「胆道虚血」や「胆管の損傷」が起きている可能性はありますか？
3. 胆汁漏出がある場合、その原因と重症度はどのように評価されていますか？
4. 症状の原因はMALSですか、HHTですか、それとも両方ですか？
5. HHT専門医や、肝胆膵専門医との連携診療を行っていただけますか？

Gemini Notebook

繰り返す腹痛を「ただの胃腸炎」と片付けないでください

オスラー病は全身の血管に関係する病気です。
正しい診断と治療には、一つの診療科だけでなく、複数科のチーム医療（連携診療）が不可欠です。



正しい知識を持つことが、適切な診断を引き出す最初のステップになります。
特定非営利活動法人
日本オスラー病患者会は、最新の医学的知見を届け、あなたの医療をサポートします。

詳細な情報やご相談は公式ホームページへ：https://www.hht.jpn.com/

Gemini Notebook