AMCoR
Asahikawa Medical College Repository http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/

臨床小児医学 (1997.12) 45巻6号:283～286.

診断確定前に腰椎穿刺で脊柱管内出血を起こした血友病Aの乳児例

長屋建、池上和洋、須貝理香、竹田津原野、白井勝、坂田宏、丸山静男

診断確定前に腰椎穿刺で脊柱管内出血を起こした血友病Aの乳児例

旭川厚生病院小児科

長屋　建　池上和洋　須貝理香

竹田津原野　白井　勝　坂田　宏

丸山静男

A infant of spinal canal hemorrhage after lumber puncture before definite diagnosis of hemophilia A.

Department of Pediatrics,Asahikawa Kosei Hospital

Ken Nagaya, Kazuhiro Ikegami,Rika Sugai, Genya Taketazu, Masaru Shirai, Hiroshi Sakata,Shizuo Maruyama

Key word

血友病A,脊柱管内出血,腰椎穿刺

はじめに

血友病Aは X染色体劣性遺伝であり家族歴のある場合は診断は容易だが，孤発例が約 40％あり，その場合臨床症状から本疾患を疑うことになる． 今回我々は診断確定前に腰椎穿刺を施行し脊柱管内出血と固有背筋内血腫を生じ診断に至った本疾患の乳児例を診療したので報告する．

症　例

症　例：3ヵ月男児．

主　訴：発熱．

既往歴：在胎 40週，3275gで仮死なく出生した． 心室中隔欠損があるが自然閉鎖した．生後 2ヵ月時に左鼠径ヘルニアのため他院で手術を施行され，術後の止血困難のため2回再手術を受けていた．

家族歴：母方の祖母の同胞が 2 人乳児期に死亡（性別は不明）しているが，血友病と診断を受けている者はいない．

現病歴：入院前日から哺乳力低下があり，38.5 度を超える発熱と活気低下，下痢を認めたため入院となる．

現　症：入院時，皮下出血，溢血斑等の所見はなか

った．生後3ヵ月の発熱であり，入院時に髄膜炎を考えて腰椎穿刺を施行した．

入院時検査結果（表1）：白血球，CRPとも上昇なし．便中のロタウイルス抗原が陽性であった．

経　過：腰椎穿刺の結果髄膜炎は否定され，便中のロタウイルス抗原が陽性で下痢を認めていたことからロタウイルスによる腸炎と診断し輸液と整腸剤で治療を開始した．入院3日目には解熱し下痢も改善した．しかし入院後貧血が急激に進行し，Hbは入院時11.9g／dlだったが、入院4日目には5.9g／dlまで低下，機嫌も悪く，左腰部の腫張（10×5cm）と圧痛を認めた．また右膝蓋腱反射の亢進を認めた．

入院4日目の凝固系検査（表1）ではAPTTのみが59.2秒と延長していた．腰部CT（写真1）ではL3,4レベルの脊柱管内にplain CTでlow，enhance CTでエンハンスされる陰影を認め，脊柱管内出血が示唆された．また左固有背筋内には血腫を認めた．MRI(
写真1）でも同部位にT1強調，T2強調でhigh intensityを示す血腫像が見られた．

何らかの凝固因子欠乏による出血傾向があり，入院

時の腰椎穿刺により脊柱管内出血と左固有背筋内血腫を生じたと考え，凝固因子活性の結果が出るまで新鮮凍結血漿（以下FFP）と濃厚赤血球の投与で対応した．翌日にはHbは10.3g／dlまで上昇し，APTTは41秒まで回復した。しかしAPTTはすぐに延長（51.8秒）し，出血も脊柱管内であったことから入院8日目にFFPを再度投与した．その後外見上の背部の腫張は軽減し，MRIでも脊柱管内血腫、筋肉内血腫とも吸収傾向を示した．入院8日目に第Ⅷ因子凝固活性が2.1%と低下し，von Willebrand因子は84%と正常であることが解り血友病Aと診断した．

1カ月後のMRIでは血腫はほぼ消失し退院となった．その後患児は1歳時に独歩できるようになり，皮下出血や口腔内出血のため何度か遺伝子組換え型血液凝固第Ⅷ因子製剤の補充療法を行って経過観察中である．また明らかな麻痺や神経学的異常は認めていない．

考　察

血友病における脊柱管内出血は重症化することが多く，死亡例や後遺症を残した報告も多い[3)4)]．治療

は補充療法だけでは不十分で，椎弓切除術（Laminectomy）を施行することが神経学的予後を良くするとも言われている[3]．しかし一方で外科的手術を施行せず内科的治療のみで良好な経過を得ている報告もみられている[5][6]．

我々が調べ得た過去の脊柱管内出血を起こした血友病例（表 2）を見てみると，結果的に後遺症を残さず経過した症例は早期治療ができた例に多い傾向が見られた．また後遺症をのこした報告にむしろ Laminectomy をしている症例が多いが，Laminectomy 自体が予後を悪くしているのか，Laminectomy までしなければならなかった症例が予後が悪いのかははっきりしない．

本症例は外科的治療を施行せず補充療法のみで後遺症なく良好な改善を認めた．これは後遺症なく経過した報告例と同様に比較的早期に脊柱管内出血を発見し早期の対応ができたことから出血はさほど多くならず，後遺症も残さずに経過したと考える．したがって血友病患者における脊柱管内出血はできるだけ早期の発見や予測と，それに基づく補充療法などの迅速な処置がその後の予後を左右すると思われた．

また血友病における中枢神経系出血は小児では約18％に起こり[1]，そのうち脊柱管内出血は2～8％[2]と頻度の少ない合併症である．血友病Aの発症率は男児1／13500と言われておりけして頻度の高い疾患ではない．しかしこのような疾患は日常診療の中に隠れており，今回のような重大な合併症を契機に発見されることがあることを再認識させられた．

結　語

1、診断確定前に腰椎穿刺をきっかけに脊柱内血腫を起こした血友病Aの3か月男児例を経験した．

2．本症における脊柱管内出血には早期の対応が重要であると思われた．

3．本症は常に念頭にいれながら診療するべきであると考えられた．

本論文の要旨を北海道血友病研究会（平成9年7月19日　札幌市）において発表した．

文献	タイプ	年齢	症状	原因	部位	治療	治療までの時間	予後	備考	
4)	・	3m	下肢の運動障害とT5以下の感覚障害	L/P	T8-L4	Laminectomy,補充療法	約2日	T5レベルの感覚障害を伴う対麻痺		1
3)	・	13y	両下肢倦怠感，疼痛，感覚障害	L/P	L3	Laminectomy,補充療法	12日	歩行障害		1
3)	・	17y	両下肢運動障害，排尿障害	不明	C3-C7	FEIBAによるバイパス止血療法	1日	C6以下の運動麻痺，T5以下の感覚麻痺	inhibitor例	1
13)	・	6y	発熱，傾眠	転んだ	T2.3？	補充療法	数日	T2.3以下の感覚障害，神経因性膀胱		1
7)	・	46y	下背，四肢末端痛	不明	L5-S1	Laminectomy,補充療法	6カ月	左長拇指伸筋の軽い筋力低下		1
8)	・	18m	irritable，歩かない	ベットから落ちた	C2-T8	Laminectomy,補充療法	1週間	footdrop，腕の筋力低下，歩行障害		1
9)	・	21y	発熱，頚部硬直	不明	C6-T2	Laminectomy,補充療法	不明	死亡		1
9)	・	18y	頚部，肩の痛み	不明	C7-T2	Laminectomy,補充療法	数カ月	死亡	消化管出血で死亡	1
6)	・	4y	頚から背中，左肘にかけての痛み	数時間遊園地で乗り物に乗った	C4-C7,T5-T7	補充療法	8時間	intact		0
6)	・	8mrritable，頚が動かない，這い這いできない		不明	C2-T3	補充療法	1日	intact		0
2)	・	11m	irritable，呻吟，食餌をとらない	不明	T9-T12	補充療法	5時間	intact		0
5)	・	6m	irritable，無呼吸，手足の動きが悪い	不明	C2.3-T6	補充療法	4日	intact		0
10)	・	9y	頚部，背部痛	スケートボード遊び	C2.3-T6	補充療法	4日	intact		0
11)	・	13y	右肩と肩胛骨痛	野球	T5-T8	Laminectomy,補充療法	5週間	intact		0
12)	・	20y	頚肩の痛み	フットボール	C5.6	補充療法	4日	intact		0
自験例	・	3m	貧血	L/P	L3.4	補充療法	4日	intact		

図表説明

表 1.

入院時血液生化学検査と入院 4 日目の血液凝固系検査

表 2.

血友病患者における脊柱管内出血の報告例と自験例のまとめ

写真 1

上段：入院 4 日目の腰部 CT（左；plain CT　　右；enhanced CT）

下段：入院 6 日目の腰部 MRI（左；全体像　　右；拡大像）

文　献

1)飯塚敦夫,長尾　大:凝固異常.小児の血液疾患,第 1 版,小宮山淳,永井書店,大阪,1990,249-253.

2)P. J Hutt, Edward D.H, B M.Koenig, Gerald S.G:Spinal extradural hematoma in an infant with hemophilia A: An unusual presentation of a rare complication,J Pediatr,128:704-706,1996.

3) 森近省吾,嶋　緑倫,今中康文,中島　充,岩崎　聖, 吉岡　章:脊柱管内出血をきたした血友病 A,臨床血液,36:687-693,1995.

4) Walter J.F, I Warrier, Alexa I.C:Paraplegia after lumbar puncture,Clin Pediatr ,28:136-138,1989.

5) I Noth, J J.Hutter Jr, P S Meltzer, M L Damiano, L P Carter:Spinal epidural hematoma in a hemophilic infant, Am J Pediatr Hematol Oncol, 15 :131-134,1993.

6) D Narawong, V P.Gibbons, J R.McLaughlin, J D.Bouhasin, S Kotagal: Conservative management of spinal epidural hematoma in hemophilia, Pediatr Neurol ,4:169-171,1988.

7)S S Liu, W L. White, P C. Johnson, C Gauntt:Hemophilic pseudotumor of the spinal canal,J.Neurosurg,69:624-627,1988.

8)L D.Cromwell, C Kerber, P C.Ferry:Spinal cord compression and hematoma: An usualcomplication in a hemophilic infant, Am J Roentgenol, 128:847-849,1977.

9)G.Blaauw, V.W.D.Schenk:Cervical cord tumor in two haemophilic brothers,J.neurol.Sci,14:409-416,1971.

10)M R.Hamre, J S.Haller:Intraspinal hematomas in hemophilia, Am J Pediatr Hematol Oncol,14(2):166-169,1992.

11)P.Stanley, J.G.McComb:Chronic spinal epidural hematoma in hemophilia A in a child,Pediatr Radiol,13:241-243,1983.

12)A Harvie, G.D.O.Lowe, C.D.Forbes, C.R.M.Prentice, J.Turner: Intraspinal bleeding in haemophilia: successful treatment with factor Ⅷ concentrate, Jounal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry, 40: 1220-1223,1977.

13)M L Keely, N Taylor, R L. Chard Jr:Spinal cord compression as a complication of haemophilia,Arch Dis Child,47:826-828,1972.