



Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

臨床放射線 (1986.08) 31巻8号:957～960.

血友病Aにおける腓および腓周囲出血の1例

斎藤泰博、早坂和正、杉江広紀、天羽一夫、鈴木 豊、角
谷不二雄

・ RFC(JRS) 524
 ・ 臨放 31 : 957~960, 1986.

索引用語

・ 血友病 A
 ・ 後腹膜出血

血友病 A における腓および腓周囲出血の 1 例

斉藤泰博* 早坂和正* 杉江広紀*
 天羽一夫* 鈴木 豊** 角谷不二雄**

はじめに

血友病は、伴性劣性遺伝の出血性疾患で、出生頻度は男子出生 10 万人対、約 12.6 人と比較的稀な疾患である。このうち、血友病 A は血友病全体の約 82% を占め、凝血学的に第 VIII 因子活性の欠乏に起因している¹⁾。

臨床症状は、関節出血、皮下出血、中枢神経系出血などがよく知られているが、その他筋肉出血、内臓出血なども認められる。

今回我々は、US および CT などにより非観血的に腓および腓周囲出血の診断がつけられた 1 例を経験したので、若干の考察を加え報告する。

I. 症 例

〔症 例〕 2 歳、男性。

主 訴：嘔吐および腹痛。

家族歴：兄も血友病 A で治療を受けている。

現病歴：兄が血友病であり、本症例も出生時に血友病と判明したが、さしたる合併症もなく経過観察を続けていた。昭和 59 年 12 月、兄と「追いかっこ」の最中、突然不機嫌となり頻回の嘔吐が出現した。傾眠傾向もあるため、3 時間後に当院小児科を受診し、入院となった。

入院時現症：右上腹部に軽度圧痛を認めるが、筋性防御なく、腫瘍も触知しない。皮膚に出血斑なく、外傷も認められない。

入院時検査成績：赤血球 438 万、Hb 11.5 g/dl、Ht. 33.4%、血小板 22 万、白血球 11,200、GOT 114 KU、GPT 58 KU、LDH 827 WU、T.Bil 0.5 mg/dl、D.Bil

0.2 mg/dl、 γ -GTP 15 mU、Al-P 31 K-AU、S-amylase 709 SU/dl、Ca 8.5 mg/dl。入院 3 日後には、赤血球 392 万、Hb 11.2 g/dl、Ht. 32.5%、血小板 8.7 万、白血球 7,800 と減少、GOT 165、GPT 42、LDH 987、T.Bil 2.2、D.Bil 1.5、 γ -GTP 132、LAP 302、Ca 9.0 と増加、S-amylase は 698 で、さらに 2 日後には 158 とほぼ正常範囲内に回復した。

腹部単純 X 線写真：入院時立位の写真であるが、十二指腸以降 air は認められず、全体的に均一な water density を示し、psoas shadow も不明瞭であった (図 1)。

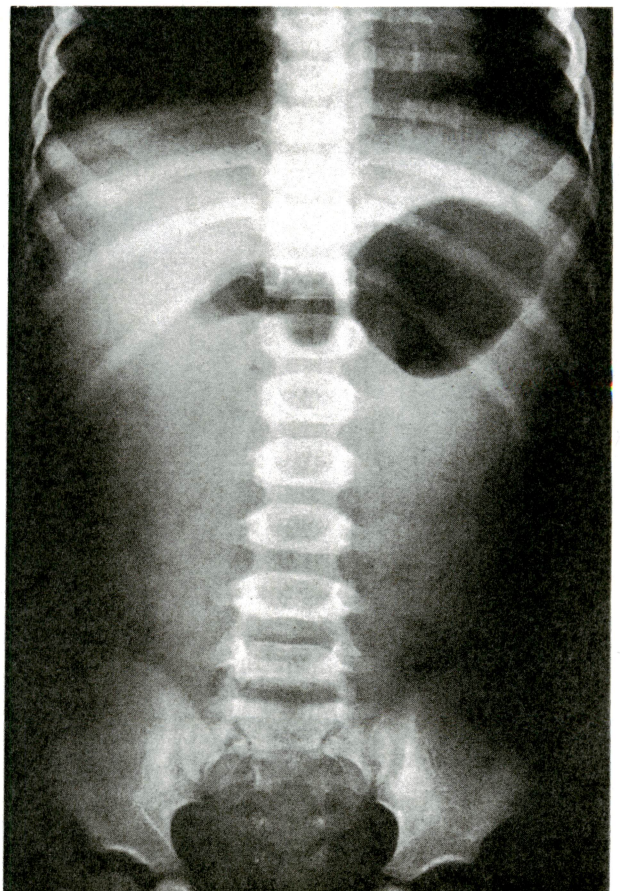


図 1 腹部単純 X 線写真

* Y. Saitoh, K. Hayasaka, H. Sugie, K. Amoh
 旭川医科大学 放射線科 (〒 078-11 北海道旭川市西神楽 4 線 5 号 3 番地の 11)

** Y. Suzuki, F. Kakuya 同上 小児科

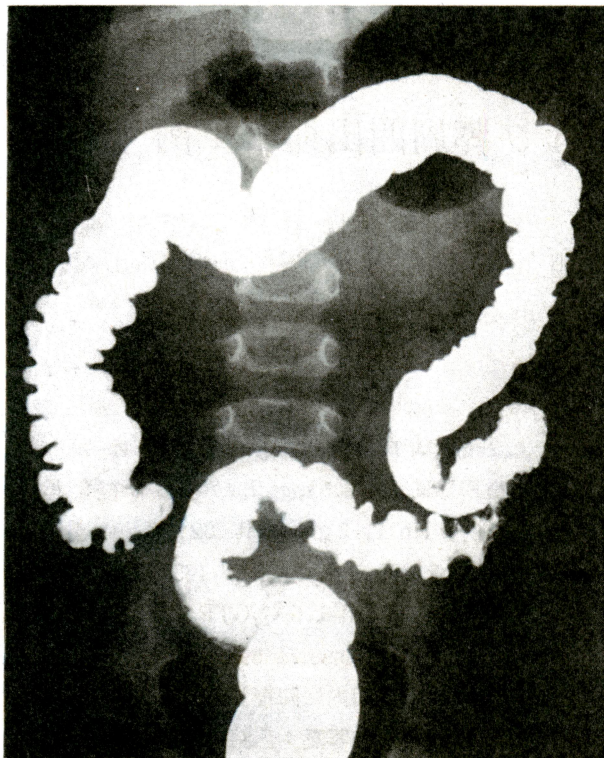


図 2 注腸造影

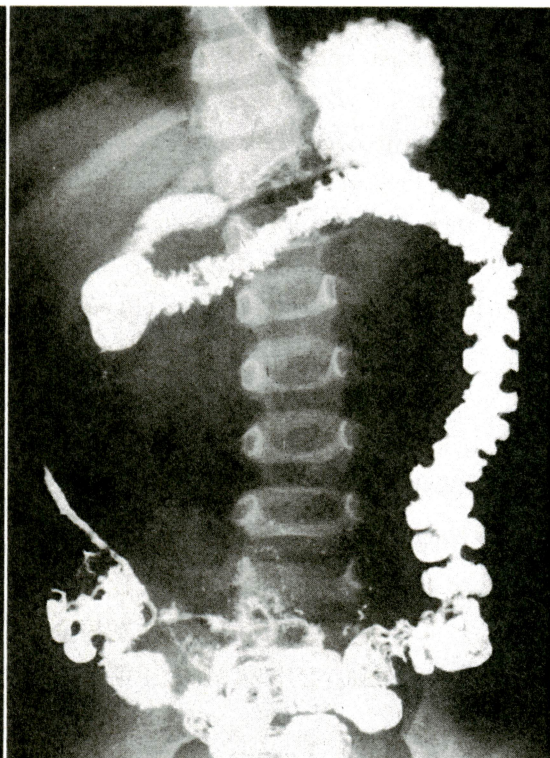


図 3 上部消化管造影

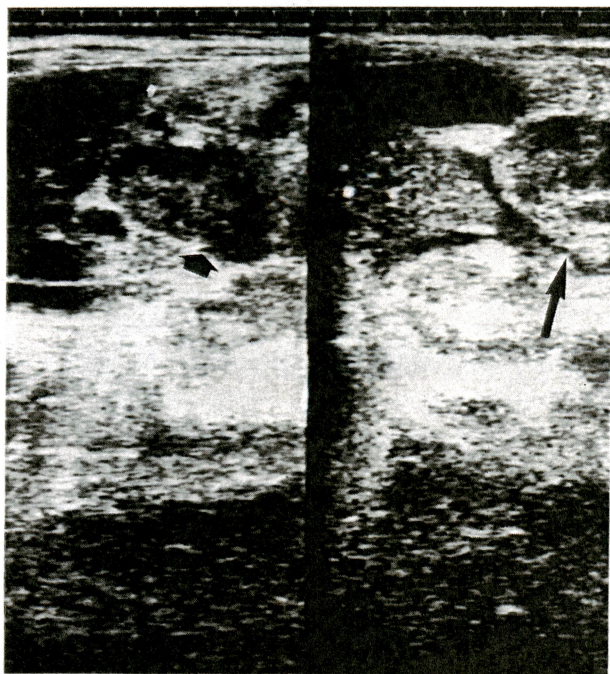


図 4 超音波像

左 矢状断層像, 右 肋骨弓下像

上部消化管および注腸撮影：腹部単純写真にて上部消化管での閉塞が示唆されたため、上部消化管検査を、また malrotation, 粘膜下血腫などを除外する目的で注腸検査を同時に施行した。注腸検査では、結腸脾彎曲部が上外側にやや偏位しているが、filling defect など明らかな異常は認められなかった (図

2)。上部消化管検査では、十二指腸上部 (球部～下行脚部) での完全閉塞が示唆された (図 3)。

超音波像：胃の後方、脾頭部と思われる位置に一致して直径 4 cm 大の、内部不均一な低エコー領域を認める (図 4 左)。また、胆嚢右後方、脾頭部に、内部不均一な低エコー領域を認める (図 4 右)。

CT：造影剤点滴静注後であるが、右前傍腎腔のほぼ脾頭部に一致し、直径 3 cm ほどの被包化された血腫を認める。総胆管はやや左方に圧排され、十二指腸も球部以下の閉塞が示唆された (図 5A)。

さらに下方レベル (図 5B) では、左前傍腎腔、ほぼ脾尾部下方にも直径 3 cm ほどの血腫が認められる。Gerota 筋膜の軽度肥厚は認められるが、腎周囲脂肪は保たれていた。

以上、脾および脾周囲血腫と診断し、中心静脈栄養下に抗血友病 A ヒトグロブリン製剤による保存的療法を開始した。

約 1 ヶ月後の CT 像 (図 6) では、前傍腎腔の血腫はほぼ吸収され、明らかな SOL は認められなかった。

II. 考 察

後腹膜出血の原因としては、抗凝固療法、血友病、腎・副腎・膀胱腫瘍の破裂、脾炎、動脈瘤の破裂、および多発性結節性動脈炎などが一般的に

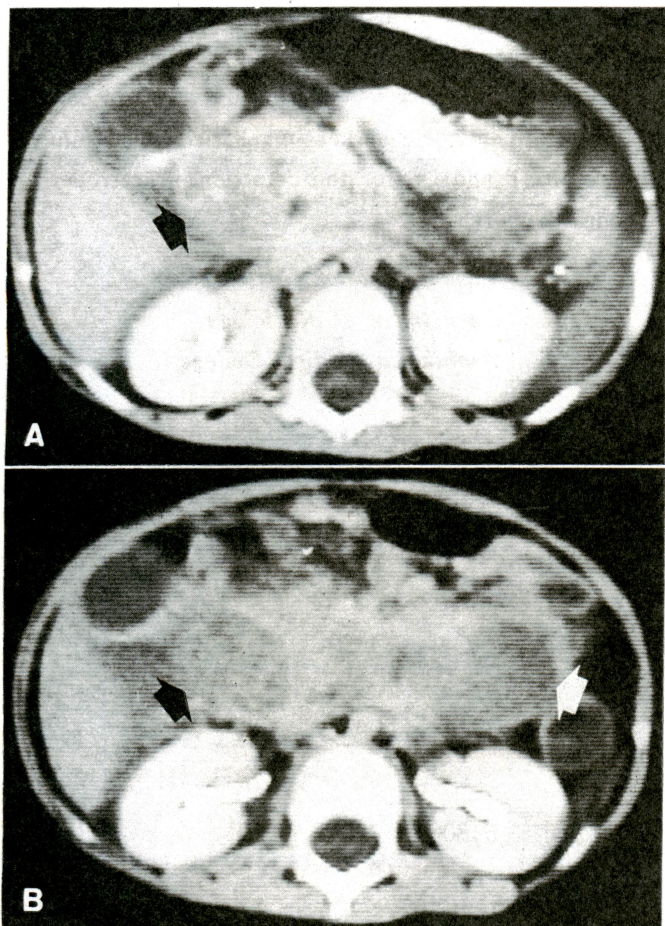


図 5 CT 像

よく知られている²⁾。特に、血友病は、抗凝固療法となれば後腹膜出血の大きな要因を占めているといわれているが、血友病の後腹膜への自然出血例は比較的稀で、Shirkhoda ら³⁾による血友病 39 例の検査報告をみても後腹膜出血は 1 例にのみ認められたにすぎない。

後腹膜腔における血腫形成により、神経根圧迫による neuropathy⁴⁾、尿管圧迫による無尿⁵⁾、あるいは血管圧迫による非閉塞性消化管イレウスなどの症状を呈することがあるとされているが、本症例でもみられるごとく、これら症状は特異的なものとはいえず、出血部位の診断を下すには困難なことが多い。

CT, US などの画像診断の進歩により、出血部位およびその広がりを直接観察でき、後腹膜出血の診断は容易になった。すなわち、CT は後腹膜腔を区分する筋膜を観察でき、US では横断面にかぎらず任意の断層像が得られるため、両者を併用することで病変部を立体的に把握することが可

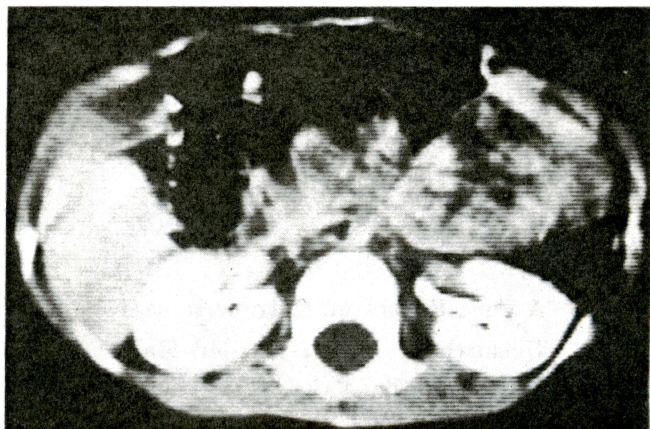


図 6 CT 像

能である。

現在、後腹膜出血に対しては、合併症を伴わないかぎり保存的治療にて経過観察することが大勢となっており、できるだけ早期より US, CT を施行し、出血部位を診断し、適切な処置を行うことが重要となる。特に、本症例のような特殊疾患においては、上記のことが強調されよう。

ま と め

脾頭部、および脾周囲出血に伴い、十二指腸閉塞、閉塞性黄疸、および脾炎をきたした血友病 A の 2 歳男児例を報告した。本症例は、CT, US などを用いすみやかに非観血的に診断でき、かつ中心静脈栄養下に保存的治療を行い、治癒することができた。

文 献

- 1) 吉田邦男, 他: 小児血液疾患の臨床的研究, 厚生省心身障害研究小児慢性疾患研究班, 昭和 51 年度小児慢性疾患に関する臨床的研究報告書: 6~18, 1976.
- 2) McCort, J.J.: Intraperitoneal and retroperitoneal hemorrhage. Radiol. Clin. North Am. 14: 391~405, 1976.
- 3) Shirkhoda, A., et al.: Soft-tissue hemorrhage in hemophiliac patients. Radiology 147: 811~814, 1983.
- 4) Willbanks, O., et al.: Femoral neuropathy due to retroperitoneal bleeding. Am. J. Surg. 145: 193~198, 1983.
- 5) Parkes, J.D., et al.: Peripheral nerve and root lesions developing as a result of hema-

toma formation during anticoagulant treatment. Postgrad. Med. J. **46** : 146~148, 1970.

- 6) Allen, R.E., et al. : Retroperitoneal hemorrhage secondary to blunt trauma. Amer. J. Surg. **118** : 558~561, 1969.

Summary

A Case Report of Retroperitoneal Hemorrhage in a 2-year-old Male of Hemophilia A

Retroperitoneal hemorrhage in a 2-year-old male

of hemophilia A was reported. It was mainly detected by ultrasonography and CT imaging and his clinical condition was improved with conservative treatment. The authors emphasized the usefulness of CT and US for the detection in retroperitoneal hemorrhage.

Yasuhiro Saitoh, M.D., et al
Department of Radiology
Asahikawa Medical College