白血球, 血小板減少を伴った巨大な肝臓海綿状血管腫の1症例 (Kasabach-Merritt 症候)*

服 部 信 有 馬 道 雄
熱 田 守 藤 田 幸 雄**

緒 言

血管腫で, 血小板減少性紫斑を呈する症例が, Kasabach and Merritt により始めて記載された¹⁾. 開腹し, 肝臓の海綿状血管腫と診断された1例において, 貧血, 白血球, 血小板減少を認め, 出血に苦しんだ経験をえたので, ここに報告する.

症 例

患者 嵐○政○, 41 才, 男子, とび職.

主訴: 巨大な腹部腫瘍.

家族歴: 父母ともに脳溢血で死亡. 肝疾患, 血管腫を有する人は明らかでない.

既往歴: 24 才, 胃潰瘍, 内科治療をうけた. 満洲に1カ年いたことがある. 酒は1日3~4合嗜んだが, 昭和42年より中止. 喫煙1日10本. 出血傾向は明らかでない.

現病歴: 5年前より, 自分で腹部膨隆に気づいた. とくに昭和41年より著明となり, 同年秋より, ときに右季肋痛を感じた.

第1回入院時所見: 昭和42年2月都下北多摩病院に入院, 肝腫は中央で32cm, 腹囲95cmで, 腹部膨隆が著しく, やや柔かった. 胃X線検査で, 肝腫が左後方に圧排されていた.

開腹所見: 2月6日開腹, 図1に示すように, 巨大な肝臓の海綿状血管腫で, 肝臓のほとんど全体を占め, 正常肝と思える部はまったくなかつた. 肝腫の下部は臍下に及び, 両側ともに大で肝腫切除は不可能と考えられた. 従来報告では, 肝腫切除に成功しているものも多いが^{2, 3)}, ときに死亡例もある⁴⁾. 開腹時, 細い針で血管

腫を穿刺するに, 止血はきわめて困難であつた. 本疾患において, 血管腫の自然破裂例があつたり⁵⁾, 肝生検が危険とされるのも, 同様の原因によるものであろうが, 元来, 血管に富んでいること, 血小板数減少の認められること, 肝機能が一般に正常なのに, 血液凝固の成績の不良によることもあるだろう. 術後も, かなり腹部の皮下出血に悩まされた. 開腹時, わずかの腹水を認めた. 3月初, 同院を退院す.

図1. 開腹所見

図2. 第2回入院時腹部所見

* 要旨は昭和43年5月第1回日本肝臓病学会関東部会にて発表.

** N. Hattori, M. Arima: 国立がんセンター病院内科;
M. Atsuta, S. Fujita: 東京都調布市北多摩病院.

第2回入院時所見：3月，国立がんセンター病院に入院。入院時，体格栄養中等度で，軽度貧血あり，黄疸なし。脈，心音，呼吸正常，血圧 160/106 mmHg。腹部膨隆著明，腹壁静脈努張著明，腹囲 89 cm，肝腫は正中線で 27 cm。肝腫上の静脈性雑音は著明でない。

検査成績：表1，表2に示す。軽度の貧血，白血球数および血小板減少を示した。出血，凝固時間は，軽度に延長し，毛細血管抵抗はわるく，プロトロンビン時間は著しく延長し，第5因子は減少を示した。

表 1. 血液および血液凝固検査成績

血液：	血液凝固：
赤血球数 333×10^4	出血時間 3.5 分
血色素量 11.3 g/dl	凝固時間 11 分
ヘマトクリット 32%	毛細血管抵抗 無数
白血球数 3,800	陽圧法 120/56
白血球分類	陰圧法 -220 mmHg
好酸球 1.0%	血餅収縮度 65%
単核 6.5	カルシウム再加時間 255秒
多核 49.0	プロトロンビン一段法 33%
淋巴球 41.5	血漿プロトロンビン 52%
単球 2.0	第5因子 39%
血小板数 80,900	フィブリノーゲン 190 mg/dl

表 2. 肝機能成績

総タンパク 7.4 g/dl	SGPT (柴田法) 5.5単位
A/G 比 0.91	LDH (金井法) 179単位
黄疸指数 8	ICD (金井法) 57単位
直接ビリルビン 0.43 mg/dl	血清タンパク分画
総ビリルビン 1.20 mg/dl	アルブミン 52.8%
チモール混濁 2.9 単位	α_1 グロブリン 4.3%
クンケル試験 10.6 単位	α_2 グロブリン 5.1%
ケファリンコレステロール土	β グロブリン 10.6%
BSP 45 分 9%	γ グロブリン 27.2%
コレステロール 151 mg/dl	ナトリウム 139 mEq/l
アルカリフォスファターゼ	カリウム 4.1 mEq/l
(Bessy-Lowry 法)	クロール 111 mEq/l
2.6単位	
SGOT (柴田法) 9.9単位	

肝機能検査は BSP 以外にあまり著しい変化はない。癌と比べて著しい差である。

図3に， Au^{199} による肝シンチグラムを示す。右にほとんどとりこみがなく，左の肝臓に縦に長いとりこみを示す。この部にも，とりこみに乱れあり，血管腫が波及していることを意味すると考えられる。

胸部X線像では，右横隔膜が，滑かに挙上されている。左右方向よりとつた像よりすると，とくに前方に挙上が認められた。食道X線像は正常，胃X線像は，左に圧排され，上下方向に引延ばされている。胃自体は正

図 3. 肝シンチグラム

常。胆嚢は開腹時正常，胆嚢は造影されず，股動脈より肝動脈造影を企てたところ，肢動脈より大出血をきたし，鼠けい部に巨大な皮下血腫をつくり，手拳大に及び，血腫とこれに伴う局所の激痛と歩行不能に約1カ月悩んだ。

リニアックによる治療：Ray⁶⁾ が，本症に対するX線療法を発表し，有効例もあるとのべ，Levitt ら⁷⁾ も，X線療法を繰り返して，肝血管腫の縮小をみた例を報告し，うち1例では，石灰化をみたという。本症例に対し，4月1日より5月12日までのあいだ，1日腫瘍線量として 50 r を肝腫瘍に対し，2門照射を行ない，合計 1,000 r 照射したが，量の少ないためか，無効であった。しかも白血球数は 1700 に，血小板数は 56,700 に減少した。

腹水その他：Lichtman の Diseases of The Liver, Gallbladder and Bile Ducts によると⁸⁾，本症において，閉塞性黄疸，膀胱膨大とともに腹水がくるという記載もあるというが，Levitt ら⁷⁾ の第1例では，単に腹水のみの記載もある。本例は，術中に腹水の存在が認められているが，黄疸や膀胱膨大はなく，A/G 比も低い，余りに低いことなく，門脈系の高血圧も明らかでない。腹水量は少なかつた。腹痛は，開腹後と，放射線治療中に訴えた以外はとくになかつた。

考案と結語

本疾患の本態については，Kettler によると⁹⁾，2説あり，1は腫瘍説で，Boggenbau ら¹⁰⁾ であり，他は，Ribbert とか Bruechianow，また，Schmieden¹¹⁾ の考え方で，奇型説である。現在は後者の説が強い。血小板減少に関し諸説あり，血管腫のところに血小板が集まっているという考え方もあるが，いまだ真否は明らかでない。本疾患に

きわめて古典的な本疾患も、代謝、血液凝固、循環生理など、近代科学手法を活用して、さらに明らかにすべき問題を多く内臓していることを痛感する。

文 献

- J. N. : Large Hemangioma Successfully Removed .
Surgically, Report of Case., Amer. J. Clin. Path., **16** :
792, 1946. 4) Brunschwig, A. : The Surgery of
Massive Hemangiomas of The Liver-Benign and Ma-
lignant., Rev. Intern. Hép., **16** : 1139, 1966. 5)
Sewell, J. H. and Weiss, K., Spontaneous Rupture of
Hemangioma of The Liver., Arch. Surg., **83** : 729,
1961. 6) Ray, B. S. : Large Cavernous Hemangio-
ma : Inoperable Case Treated with Roentgenotherapy.,
Ann. Surg., **109** : 373, 1939. 7) Levitt, L. M.,
Coleman, M., and Yarvis, J. : Multiple Large Hemag-
ioma of The Liver., New Engl. J. Med., **252** : 854,
1955. 8) Lichtman, S. S. : Diseases of The Liver,
Gallbladder, and Bile Ducts. 3rd. Ed. 2 Vol. Philade-
lphia. Lea & Febiger, 1953. Vol. 2. p. 856. 9)
Kettler, L. H. : Lehrbuch der Spez. Path. Anat. Bd.
2. Lief. 3. S. 1201 Walter de Gruyter. 1958. Berlin.
10) Boggenban, F. : Beitr. path. Anat., **49** : 313, 1913.
11) Schmieden, V. : Ueber den Bau und Genese der
Lebercavernome., Arch. path. Anat., **161** : 373, 1900.

* * * * *

* * * * *