凝固症候群を認めたKlippel-Trénaunay-Weber症候群の1例

神奈川リハビリテーション病院内科

城市貴史◇長谷川節 吉田正樹 野田 豊

東京慈恵会医科大学第二内科

豊島良一 片山真理 下条貞友 宮原 正

概要 患肢下肢長の短縮化，脊髄動静脈奇形，慢性播種性血管内凝固症候群を認めたKlippel-Trénaunay-Weber症候群のまれな1例を報告した。慢性播種性血管内凝固症候群を伴った本症候群は未だ3例の報告しかなく，今後本症候群の血液凝固学的側面にも注意すべきと思ひ報告した。
〔日内会誌 78：678～679，1989〕

はじめに： 血管性母斑，静脈異常，部分的肥大症を三主徴とするKlippel-Trénaunay-Weber症候群(KTW症候群)はまれな疾患とされ，報告多くも血管性母斑や骨肥大に注目した皮膚科や整形外科領域のもので，脈管系或いは血液凝固学的側面の異常を中心にした報告は少ない。我々は脊髄動静脈奇形(AVM)，骨盤腔内巨大静脈瘤を有し，検査所見上播種性血管内凝固症候群(DIC)を認め，患肢下肢長の短縮化を示した本症候群のまれな1例を経験したので報告する。

症例： TK，67才，男性。主訴： 右片麻痺，左下肢浮腫。右難聴。既往歴： 1963年胃潰瘍手術。1977年より心房細動で抗不整脈薬内服中。家族歴： 特記すべきことなし。現病歴： 生後間もなく親が左足皮膚異常血管網に気付く。5才時某大学病院皮膚科で精査を勧められたが放置。以後，成長と共に左下肢は太くなり異常血管が目立ってきた。1975年内痔核手術時出血が止まり難かった。1987年1月18日突然右片麻痺・構語障害出現し，近医で脳梗塞と診断され，リハビリ目的で4月24日当院入院した。入院時現症： 一般理学的所見は身長160cm，体重59.0kg，血圧150/90mmHg，脈拍74/min，不整で，眼瞼結膜に貧血を認め，臍上部に手術創を認めた。直腸粘膜は浮腫状で内痔核を認めた。左下肢は太く，著明な浮腫を有し，血管腫や静脈瘤を伴う異常皮膚血管を認めた。左下肢遠位部にcyanosisを認め，長さは右下肢と比べ約3cm短かった。皮下出血斑(+)，神経学的には健忘が目立ち，右不全片麻痺，右半身知覚鈍麻，構語障害と右難聴を認めた。入院時検査

所見： 一般血液検査(表1)貧血，肝障害，慢性DICの所見を胸部X線像で心胸比69%の心肥大と心電図で心房細動を認めた。頭部CTは左内包～放線冠に低吸収域を認めたが，脳血管撮影では頭蓋内血管に異常なかった。CT上肝内に異常なかったが，肝シンチグラムで肝硬変のパターンを呈していた。上部消化管撮影，注腸造影で貧血の原因となるような潰瘍や悪性腫瘍はなかった。RIアンギオグラフィー(図1a)で骨盤腔内に巨大静脈瘤を認め，下大静脈撮影で左総腸骨静脈に囊状の静脈瘤と拡張した下大静脈，および側副路として発達した左上行腰静脈を確認した(図1b)。逆行性外腸骨・腹腔動脈撮影は左外腸骨動脈-外腸骨静脈間に1本の太い動静脈shunt(図1c)と，shunt部以下に多数の小動静脈吻合を認め，選択的脊髄動脈撮影ではAdamkiewicz動脈領域に小さなAVMを認めた(図1d)。

考案： 本例は生下時より血管腫，静脈瘤を伴う下肢偏側肥大を認め，血管撮影を主とする各種検査で下肢以外に外腸骨動脈，前脊髄動脈，総腸骨静脈に血管異常を確認した例である。1900年KlippelとTrénaunayは下肢の血管性母斑，静脈瘤，骨・軟部組織肥大を示す例をNaevus variqueux osteohypertrophiqueと命名し¹⁾，1907年と1918年にWeberは血管性母斑，血管またはリンパ管性の奇形，動静脈瘻，成長障害を示す例をhemangiectatic hypertrophyと報告した²⁾³⁾。以来同様症例は，KTW症候群として皮膚科や整形外科領域で報告されるようになった。本例も臨床像よりKTW症候群と診断されたが，本例で特異な点は，

〔昭和63年9月28日受稿〕

A case of Klippel-Trénaunay-Weber syndrome associated with a short affected leg, spinal AVM and disseminated intravascular coagulation

Takashi JOICHI, Takashi HASEGAWA, Masaki YOSHIDA and Yutaka NODA, The Department of Internal Medicine, Kanagawa Rehabilitation Hospital, Atsugi

Ryoichi TOSHIMA, Mari KATAYAMA, Sadatomo SHIMOJO and Tadashi MIYAHARA, The Second Department of Internal Medicine, Jikei University School of Medicine, Tokyo

表 1. 入院時検査所見

WBC	2.53×10 ³ /mm ³	Fbg	192 mg/dl
RBC	407×10 ⁴ /mm ³	red cell frag.	(+)
Hb	12.8 g/dl	TP	7.4 g/dl
Ht	37.4 %	Alb	50.7 %
Plat	18.6×10 ⁴ /mm ³	α ₁ -gl	2.7 %
GOT	32 IU	α ₂ -gl	9.2 %
GPT	22 IU	β-gl	11.1 %
LDH	243 IU	γ-gl	26.0 %
LAP	317 GU	IgG	2016 mg/dl
ALP	11.8 KAU	IgA	307 mg/dl
γ-GTP	73 mU/ml	IgM	166 mg/dl
T Bil	1.3 mg/dl	CK	95 IU
ChE	875 IU	myoglobin	52 ng/ml
ICG	37.3 %	HBs-Ag	(-)
BUN	15 mg/dl	HBs-Ab	(-)
Cr	1.0 mg/dl	αFP	3 ng/ml
UA	6.4 mg/dl	CRP	(-)
GFR	78 ml/min	Urine	
Na	134 mEq/l	Prot	(-)
K	4.2 mEq/l	Sug	(-)
CI	100 mEq/l	CSF	
FDP	42 μg/ml	Cell	0/3
ATIII	70 %	Prot	28 mg/dl
α ₂ -PI	57 %	Sug	47 mg/dl

1) 患肢は肥大を示していたが、長さは逆に短く、
2) 脊髄AVMを有し、3) 検査所見上慢性DICを示したことの3点である。本例同様に患肢短縮を来した例は6例と、また、脊髄AVMを有していた例は諸外国で13例、本邦で2例と共に稀であり⁴⁾、両者の合併は未だ報告がない。また、DICを合併したKTW症候群例は未だ3例の報告のみである⁵⁾⁶⁾。その3例のDICは全例慢性DICであり、機序も血流停滞による活性型凝固因子蓄積→トロンビン形成の可能性が示唆されている。本例も経過上は慢性DICで、基礎疾患も肝硬変、異常血管以外にはなかった。本例のDICが異常血管によるのか肝硬変によるのかは決定できなかったが、続発した脳梗塞には注目すべきである。一般にDICの中中枢神経系の合併症は頻度的に高く、多くは微小血栓によるとされる⁷⁾。本例は脳血管写上頭蓋内血管に梗塞の原因となる異常血管・動脈硬化はなく、心房細動があったので脳塞栓症と思われるが、DICの存在が血栓形成に促進的役割を果たした可能性は否定できない。慢性DICを有する例では血栓形成準備状態にあるので、血栓症の発生にも十分注意すべきで、今後、本症候群を単に脈管形成異常だけでなく血液凝固学的面をも考慮した全身性疾患として把握することが大切と考えられた。

結語：患肢短縮、脊髄AVM、慢性DICを示したKTW症候群の稀な1例を報告した。本例は慢性DICを合併していた点が特異的であった。

図 1. 異常血管 図 1a 図 1b 図 1c 図 1d

文 献

- 1) Klippel M, Trénaunay R: Du naevus variqueux osteo-hypertrophique. Arch Gen Med 3: 641, 1900.
- 2) Weber FP: Angioma-formation in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy. Brit J Dermatol 19: 231, 1907.
- 3) Weber FP: Haemangiectatic hypertrophy of limbs—Congenital phlebarteriectatic and so-called congenital varicose vein. Brit J Child Dis 15: 13, 1918.
- 4) 小松義成, 他: 脊髄動静脈奇形を合併した Klippel-Trénaunay-Weber 症候群の 1 例. 臨床神経 25: 830, 1985.
- 5) 福原 右, 他: Klippel-Trénaunay-Parkes Weber syndrome の 1 例—多彩な症状を呈し、DIC をきたした症例一、皮膚臨床 24: 1249, 1982.
- 6) 高松純樹, 他: 慢性血管内凝固症候群 (chronic DIC) を伴った Klippel-Trénaunay-Weber 症候群の 2 症例. 日血会誌 42: 304, 1979 (抄録).
- 7) 亀山正邦, 他: 播種性血管内凝固症候群 (DIC) と脳血管障害. 神経内科 3: 149, 1975.