- 薫・他. 臨床神経, 4(4), 269.
 5) Hereditary oligophrenic cerebellolental degeneration. 椿忠雄・他. 臨床神経, 6(8): 485.

質問 鳥取大 上平 用
 初潮をみないということですが, Hypothalamus
 ないし脳下垂体に異常を認めないか.

血友病 A の右大腿偽腫瘍に対する手術経験

鳥取大学医学部整形外科学教室

山 根 実・前 山 巖

A Case Report of Hemophilic Pseudotumor of the Right Thigh

By

M. Yamane and I. Maeyama

From the Department of Orthopedic Surgery,
Tottori University School of Medicine

A 24-years-old male with hemophilia-A developed a large hemophilic pseudotumor of the right thigh, which was treated by subtrochanteric amputation of the femur. The preoperative level of antihemophilic globulin (A. H. F.) was 0.5 %, and clotting time was prolonged over 35 minutes. The dose of 30 u/kg of A. H. F. was administered preoperatively and 3 vials were added during operation.

Postoperatively the dose of 30u/kg/day of A. H. F. was given by the method of divided drip infusion three times a day for a week, following by gradual decrease of the doses. The wound was partially opened twice and healed 10 weeks after the operation.

われわれは最近, 右大腿部に発生せる血友病性偽腫瘍に対し, 外科的治療を行なったので報告する。

症 例

24才 男

主訴: 右大腿有痛性腫瘍形成および歩行障害

現病歴: 3才の時, 軽い頭部の外傷で意識消失し, 血小板減少性紫斑病による出血と診断された。昭和35年(中学1年生)自転車で転倒し, 右大腿骨亀裂骨折をきたし治療を受け, 歩行可能となったが軽度の腫脹は続いていた。昭和47年右大腿部の腫脹は増大し某病院に入院, 出血傾向ありとして鳥取大学医学部第2内科を紹介され, 血友病Aと判明入院した。同内科入院中の昭和47年12月, 急に右大腿部の脱力をきたし歩行不能となった。骨折として姑息的治療を受け昭和48年6月骨癒合完了, 退院した。同年12月再び

同部に病的骨折をきたし, 手術をすすめられたが拒否した。昭和49年1月整形外科に紹介され, 股関節離断をすすめられた。同年7月2日にいたり手術を希望して入院した。

家族歴: 父親の家系に出血傾向を有した者はなく, 母親の同胞は全て女性で母親に出血傾向はない。また従兄弟にも血友病様疾患はない。

入院時所見: るい瘦, 貧血が高度で歩行は不能。右大腿上中1/3より膝関節にわたり紡錘形の腫大あり, 最大周径は67cmであった。腫大部は弾性硬で表面平滑, 発赤軽度, 局所熱感があり, 搏動および静脈怒張はない。圧痛軽度, 異常可動性があり腫大部末梢外後方に暗紫色の色素沈着をみる。股関節は両側共可動性良好で, 膝関節は右側伸展拘縮, 左は自動115°~180°可動, 足関節は右135°, 左115°の尖足位をとる。右下腿は筋萎縮著明であった。ベッド上起座でのA. D.

表 1 入院時検査所見

血液				尿	
赤血球			277×10 ⁴	蛋白	(+)
白血球			7300	糖	(-)
血色素			7.3g/dl	ウロビリノーゲン	(卅)
ヘマトクリット			23.6	ビリルビン	(-)
血型			O型	ウロビリリン	(-)
A. H. F.			0.5%	沈査	正常
出血時間			3分	PSP	
凝固時間			35分以上	15分値	15%
プロトロンビン活性			88	120分値	55%
フィブリノーゲン			338mg/dl	(尿量少く不確実)	
血小板			33.9×10 ⁴		

L. は良好, 上下肢の腱反射は亢進, 病的反射が陽性であった。

入院時検査所見 (表 I) : 貧血と L. D. H. の上昇, γ -グロブリンの増加があり, 他の生化学的検査は正常であった。出血時間 3 分, 凝固時間は 35 分以上と異常に延長していた。血中第Ⅷ因子 (以下 A. H. F. と略す) の濃度は 0.5 % であった。血小板 33.9×10^4 , プロトロンビン活性 88, フィブリノーゲン量 338 mg/dl と正常範囲であった。術前の血管撮影では血管の新生, blood pool などの異常所見を認めなかった。

術前準備: まず貧血の是正を試み, 2,000 ml の輸血を約 2 週間で行ない, 術前赤血球 365×10^4 , 血色素 10.7 mg/dl, ヘマトクリット 38 % まで改善した。次に A. H. F. を 10 u/kg 連続投与し終了後, 血中 A. H. F. レベルが 25 % まで上昇する事を確かめた。なお A. H. F. はミドリ十字の抗血友病性グロブリン濃縮蛋白—ミドリを用いた。

手術: 昭和 49 年 8 月 6 日手術を行なった。術前 A. H. F. 30 u/kg を約 4 時間で連続投与し, 術直前の A. H. F. 濃度は 34 % であった。術中 A. H. F. 3 バイアルを併用した。手術は右大腿骨転子下部で切断し, 術中出血は 1,950 ml, 術中新鮮血輸血は 1,600 ml 行なった。手術中, 止血のためトロンビンを局所に使用し, 軟部の止血を十分行ない, 骨髓よりの出血はトロンビンを含ませたスポンゼルおよび骨セメントで処置した。

術後経過: A. H. F. は 1 日 3 回分割投与法により, 初期には 30 u/kg を投与し徐々に減量した。術翌日より切断端内側に血腫を形成, 2 週間後に抜糸を行なったが創は部分的に哆開し, 2 次縫合, 4 週目に再び創の哆開を認めたため, 昭和 49 年 10 月 1 日血腫除去の上再縫合および drainage を施行した。その後, 創

の癒合は良好で 2 週後抜糸, klebsheila 菌による軽度の感染をみるも, 薬剤感受性もよく, 抗生剤の投与により術後約 10 週目に創の完全閉鎖をみた。尚 A. H. F. の血中濃度は週 1 回測定し, 凝固時間, 血餅収縮能, 透折性カルシウムの定量を毎日行ない, 臨床的出血傾向と共にコントロールの資料とした。

腫瘍の肉眼的所見 (写真 I) : 切断肢より摘出せる腫瘍は良く encapsulate され, 弾性に富み, 剖面は赤土様硬度の凝血塊で, 一見多胞性を呈する。大腿骨は後内方より高度に破壊され, 頰上部で仮関節形成を認める。大腿骨の所見は術前のエックス線像とよく合致しており, 軟部の腫脹は濃厚陰影として認められる (写真 II)

写真 I

腫瘍の組織学的所見: 筋肉は全般に萎縮が強く筋肉内出血がある。骨は骨組織内出血による骨梁の萎縮, 壊死があり, 破壊を認めると共に骨膜下には骨新生もみられた。被膜は 2~3 層を形成し内壁に接して多量の血球を認める。所により凝血の間に隔壁を認め, 反復せる出血を示唆している。凝血の器質化傾向

写真 II

は全般に少ない。

考 案

近年、血液凝固の機序が詳しく研究され、血友病ないしその類縁疾患についても欠乏因子を含めてかなり詳しく解明されてきた。血友病Aは古典的血友病とも呼ばれ第Ⅷ因子（血漿グロブリン Cohn 分画Ⅰ）の欠乏による血液凝固の前相における活性プロトロンビン生成障害に基づく出血性疾患である。Jaffe は A. H. F. の血中濃度により血友病Aを四段階に分類しており、本症例は classical と考えられる。山田は血友病Aは伴性劣性遺伝形式をとるが、散発例もあり自然淘汰率が高い事を述べている。大矢は 80.2%に遺伝性を認めている。われわれの症例では、明確な遺伝性は証明されなかった。症状の発現年齢について、大矢は5才以下に83%発症していると言い、山田は皮膚および皮下出血は1才以下、関節外出血は9才以下、関節内出血は5才未満に多いとし、何れも発症は幼小児期が多い。一方、初診年齢は比較的高く、大矢によれば20~30才代に最も多いと言い、本症例の如く20才代まで血友病である事が不明のまま経過している例もある事を示している。

血友病における出血例の報告は多いが、血友病性偽腫瘍の報告は比較的少なく、阿部らによれば、1918年の Starker 以来、18例であると言う。血友病性偽腫瘍の発生原因は、その組織学的所見、即ち、骨および骨髓内、骨膜下ないし傍骨組織内への出血による固有組織の破壊とその修復の像より逆に推論されてきた。然しこれらは破壊された組織の終末像をみているわけで、近年 Fernandez が実験も含めて述べている如く、血友病性偽腫瘍の成因は骨膜下出血であり、反復せる出血による bone erosion がその本態で、骨の変化は2次的であるとする意見は注目に値する。自験例でも、昭和47年11月のエックス線写真では、大腿骨は中央より末梢部にかけて内側より広範に骨皮質の菲薄化と共に、中下1/3部の bone erosion がみられるが cystic な変化はない。Hall らも血友病の cystic haemorrhage に対して根治的観血療法を推奨しており、A. H. F. 製剤の完成と相まって、反復せる出血の防止と共に、骨変化の少ない早期に、時期を失せぬ根治手術をする事が、患肢の保存の予後に関して重要と考えられる。

手術の際の A. H. F. 投与法については、吉矢の詳細な報告があり、血中 A. H. F. level を高くするには1回大量投与がよく、止血 level を維持するには分割投与法がよいという。通常投与した A. H. F. の半減期は6~12時間といわれているが、吉矢によれば、血中に投与せる A. H. F. の減少は2相性を呈し、点滴注入による長時間投与は第2相半減期を延長する事を見出し、1日3回分割持続点滴法をすすめている。われわれも、3回分割投与法を用い好結果を得た。

患肢の保存の予後が不良の例では、切断よりは離断が望ましく、手術に際しては血腫を作らぬ努力が必要である。血腫の形成は、われわれの症例の如く創の哆開、感染により、治癒を遷延させ、A. H. F. 長期投与の弊害も出てくるので、十分注意が必要である。尚、本症例では inhibifor の生成予防の目的で、プレドニンを術後3週間目より 30 mg/day 投与し、漸減しつつ10週間使用した。

結 語

1) 24才男子の右大腿に発生せる血友病性偽腫瘍を切断により治癒せしめ得た。

2) 切断端の血腫形成などより考えて、文献的にも切断より離断が優るとされているが、われわれは術後

の A. D. L. を考慮して、敢えて切断を行った。

3) 血友病性偽腫瘍の発生機序について、文献的考察を含めて推論し、血友病性偽腫瘍は、早期に根治的手術を行えば、患肢の保存に関する予後はより良好となるのではないかと推測する。

4) われわれの症例では、血友病の明確な遺伝関係は証明されなかった。

5) 手術後の A. H. F. 投与およびコントロールの方法についても言及した。

文 献

- 1) 阿部：手術14, 1061, 1960.
- 2) Brant, E. E.: Am. J. Roentogenol. 115,

525, 1972.

- 3) Fernandez, de Valderrama J. A.: J. Bone and Joint Surg. 47-B, 256, 1965.
- 4) Hall, M. R. P.: J. Bone and Joint Surg. 44-B, 781, 1962.
- 5) 伊藤・他：臨床経験. 5, 399, 1970.
- 6) 国武：整形外科. 18, 239, 1967.
- 7) 小宮：臨床整形外科. 4, 145, 1969.
- 8) 大矢：最新医学. 7, 58, 1952.
- 9) Rosenthal, R. L.: J. Bone and Joint Surg. 55-A, 827, 1973.
- 10) Starker, L.: Grenzzes. Med. Chir. 31, 381, 1918.
- 11) 山田：日内雑誌. 54, 851, 1965.
- 12) 吉矢：J. Nara Med. Ass. 20, 706, 1969.

Diastematomyelia を有する2症例 (その臨床診断と治療について)

徳島大学医学部整形外科教室

山 本 博 司・岡 田 勝 良
野 田 佳 胤・美 馬 精 一
森 浩

A Clinical Experience of Two Cases with Diastematomyelia

By

H. Yamamoto, K. Okada, Y. Noda,
S. Mima, and H. Mori

Department of Orthopedic Surgery, School of
Medicine, Tokushima University

Interesting clinical pictures of two cases with intra-spinal anomalies including diastematomyelia were presented.

Case 1, 7 years old girl, had complained of the foot deformity and anal atresia. From the radiographical and the surgical findings, she proved to have partial diastematomyelia, lumbosacral vertebral anomalies and sacral agenesis. The conus medullaris was located at the sacral level.

Case 2, 1 year old girl, complaining congenital scoliosis. The preslice radiographic investigation suggested diastematomyelia at L3-L5. The surgical procedure demonstrated a bony septum dividing the dural tube and a lipoma in the right S1 root.

The necessity to prevent the development of the neurological disorders by early detection was emphasised.