●〈症例〉

下行結腸から直腸に静脈瘤を呈した Klippel-Trenaunay-Weber症候群の 1 例

佐々木康裕 栗原直人* 遠藤 翔 高木めぐみ
松田英士 森 一世 市原明子 松浦芳文
井上 聡 柳川達生 飯田修平

練馬総合病院／内視鏡センター

*Corresponding author: nakurihara@aol.com

〔Key Words〕 Klippel-Trenaunay-Weber症候群, 下血

はじめに

Klippel-Trenaunay-Weber症候群は、体幹や四肢の母斑、静脈瘤、軟部組織腫大を三徴とする疾患である。種々の血管病変を合併するが、消化管に認められる血管病変の内視鏡像の報告は少ない。

今回、我々は同症候群に下行結腸から直腸にかけて著明な静脈瘤を認めた 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：72歳，女性。

主訴：下血。

既往歴：32歳，甲状腺腫瘍（手術）。61歳，血管腫により右下腿切断，十二指腸潰瘍（幽門側胃切除術）。高血圧症（時期不明）。

家族歴：兄 心筋梗塞（冠動脈バイパス術）。妹 甲状腺腫瘍（手術），胃癌（手術）。

現病歴：生下時より右下腿が左下腿より太いことに気づかされていた。55歳時に他院でKlippel-Trenaunay-Weber症候群と診断された。下血は50歳代に1度認めたがその後69歳まで認めなかった。70歳で下血を自覚し近医で消化管精査をしたが，活動性出血は認めず経過観察となった。今回，下血を主訴に精査目的で当院を紹介受診した。

身体所見：眼瞼結膜に貧血，上腹部に手術痕あり，臀部から右大腿に母斑，右大腿部は肥大，静脈瘤を認めた（Fig. 1）。肛門近傍から会陰にかけて血管腫（6～7 cm大）を認め，直腸診で内痔核を認めた。

血液検査：Hb 8.3 g/dlと貧血を認めた。

経過：造影CTでは，門脈本幹は閉塞し，肝動脈の拡張と下腸間膜静脈の拡張が著明であり，また直腸周囲に拡張した側副血管を認めた（Fig. 2）。上部消化管内視鏡検査では，食道から十二指腸までに静脈瘤や血管病変など明らかな異常所見は認められなかった。下部

Fig. 1 Right thigh after amputation of lower leg has port-wine stains, varicosities and hypertrophy.

Fig. 2 Abdominal CT showing obstruction of the main portal vein, dilatation of the hepatic artery (arrowhead), prominent dilatation of the inferior mesenteric vein (arrow) and rectal varices (dotted line).

消化管内視鏡検査では上行結腸から横行結腸にかけてメラノーシス，下行結腸から直腸にかけて赤いしみ状の著明な血管拡張を認めた（Color 1）。検査時には活動性出血は認めなかった。肛門鏡で内痔核を認め，下血の原因と考えた。その後，痔核からの出血は認められなかった。濃厚赤血球2単位輸血し，鉄剤の内服を継続とし経過観察とした。

Fig. 3 Brief outlines of rectal bleeding in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. a : Typical flow. b : Hemodynamic changes caused the dilatation of the inferior mesenteric vein and formation of collateral vessels around the rectum.

考 察

1900年にKlippelとTrenaunayは体幹や四肢の母斑、静脈瘤、軟部組織腫大を合併する疾患を報告し、1907年、1918年にParkes Weberがさらに動静脈瘻の合併した症例を報告した。以後、類似疾患の報告がみられ、現在では両者を一括してKlippel-Trenaunay-Weber症候群と呼称するようになった。

下血を伴うKlippel-Trenaunay-Weber症候群はこれまでに本邦報告例は7例¹⁻³⁾と少なく、杉山ら²⁾は、両内腸骨動脈塞栓術、須郷ら³⁾は、S状結腸・直腸切除術を施行した。この2例を除いては保存的治療が選択されている。

Servelleら⁴⁾は、本症候群がS状結腸・直腸病変を合併する機序として、下肢からの異常に多い還流血の一部が内腸骨静脈に流入し、直腸や膀胱からの静脈還流を妨げ、局所にうっ血を引き起こすと考察している。竹村ら¹⁾は、深部静脈の形成不全に伴って発達した側副血行が大腸の静脈瘤を引き起こすと推定している。本症候群は、血管奇形(動静脈瘻、血管腫)が主病変であり、血管や直腸への血流増加のために生じる消化管静脈瘤は二次的な病変であると推測される。自験例では肝外門脈閉塞を認め、いわゆる左側門脈圧亢進症の血行動態で、下行性側副血行路が発達し、著明な静脈瘤形成に至ったと考えられる(**Fig. 3**)。

一方、本症候群において肝外門脈閉塞の報告は自験例以外に報告はなく、その原因については不明である。

文 献

- 1) 竹村克二, 山内英樹, 岩井武尚, 他: 大腸内視鏡的に観察した下血を伴うKlippel-Trenaunay-Weber症候群の2例. *Prog Dig Endosc*, 13: 220-223, 1978.
- 2) 杉山茂樹, 富川正樹, 山口敏之, 他: 大量下血に対し両側内腸骨動脈塞栓術を施行したKlippel-Trenaunay-Weber症候群の1例. *日臨外医会誌*, 49: 2018-2023, 1988.
- 3) 須郷貴和, 森田隆幸, 山中祐治, 他: Klippel-Trenaunay-Weber症候群に随伴したS状結腸・直腸静脈瘤の1手術例. *日本大腸肛門病会誌*, 48: 489-495, 1995.
- 4) Servelle M, Bastin R, Loygue J et al: Hematuria and rectal bleeding in the child with Klippel and Trenaunay syndrome. *Ann Surg*, 183: 418-428, 1976.

(カラーはp. 12に掲載)

A case of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with severe varices from the descending colon to the rectum

Yasuhiro Sasaki	Naoto Kurihara*
Sho Endo	Megumi Takagi
Hideshi Matsuda	Kazuyo Mori
Akiko Ichihara	Yoshifumi Matsuura
Sou Inoue	Tatsuo Yanagawa
Shuhei Iida	

A 72-year-old female was referred to our hospital because of melena. She had been diagnosed as having the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome at the age of 55. Amputation of the right lower extremity, and a wide resection of the stomach for duodenal ulcer had been carried out at the age of 61.

A contrast-enhanced abdominal CT showed obstruction of the main portal vein, prominent dilatation of the inferior mesenteric vein, and varices of the rectum. Colonoscopy revealed severe varices extending from the descending colon to the rectum.

We considered that the blood flow was changed course via the internal iliac vein from the inferior mesenteric vein into the inferior vena cava. This hemodynamic change caused dilatation of the inferior mesenteric vein and the development of collateral vessels as varices around the rectum.

Endoscopy Center, Nerima General Hospital

*Corresponding author: nakurihara@aol.com