

大腿部の急性化膿性炎症を思わせた血友病の1例

昭和39年8月1日受付

信州大学医学部整形外科学教室

(主任：藤本憲司教授)

田中義也 町田拓也 山岡弘明

A Case of Haemophilia Simulating Acute Suppurative Inflammation of Thigh

Y. Tanaka, T. Machida and H. Yamaoka

Department of Orthopaedic Surgery, Faculty of Medicine,
Shinshu University

急性化膿性疾患，ことに急性骨髄炎を思わせる症状を呈し，筋肉，皮下出血で始まった血友病の1例を報告する。

症 例

症 例：1才，男児。

主 訴：右大腿部腫脹，疼痛。

家族歴：兄弟は男2人，出血傾向を示すものはなく，母方の祖母が鼻出血を起し易かつたという。

既往歴：特に異常はない。

現病歴：昭和39年2月25日朝方，顎下部に小出血斑があるのに気づき，さらに昼になつて右大腿末梢，内側部の腫脹と運動痛に気づいた。近くの医師に穿刺を受けたが，血性穿刺液が少量排出されただけであつた。2月26日当科に受診した。

初診時所見：全身所見は体重10.4kg，栄養良好で，他に異常は認められなかつた。

局所々見：右大腿部のびまん性腫脹が著明で，大腿末梢部外側に穿刺部の皮下出血斑，硬結があり，軽度の波動，局所熱感，圧痛があつたが，発赤は認められなかつた。膝関節の腫脹は明らかではなかつた。体温37.4°C，白血球数14,000。レ線所見では大腿骨，膝関節に異常所見は認められないが，軟部組織の腫脹がみられた。これらの所見から急性化膿性疾患，ことに急性骨髄炎を疑い入院させ，抗生剤の投与を開始した。

入院時検査所見(表1)：穿刺液は血性少量で，培養陰性。血液像は白血球増多はあるが，核左方移動は認められず，凝固時間，出血時間にも著変はなかつた。

入院後経過：2月28日耳朶採血部からの出血が長びくの認め，あわせて大腿部の発赤，発熱，白血球増多があまり著明でなく，核左方移動のないことから出

表 1 臨 床 検 査 成 績

血液所見	$20/x$	$2/m$
赤血球	445×10^4	280×10^4
白血球	14,000	23,400
血色素	75%	40%
血小板	10×10^4	17×10^4
凝固時間	9分	
出血時間	6分	
末梢血液像	核左方移動 (-)	
骨髄像	著変なし	
尿	著変なし 血尿なし	
便	虫卵 (-) 潜血反応 (+)	
穿刺液	細菌 (-) (培養)	

血性素因の疑いが濃くなつたが，その夜39°Cに発熱，腫脹が増強し急性炎症々状が増強したので，当直医により約1cmの小切開が加えられた。切開創からの排膿はなく，凝血塊を混じた血液のみ排出された。培養は陰性であつた。切開創からの出血は約12時間経過しても止まらず，貧血がひどくなり全身状態が悪化し，新鮮血50cc，マネトール注射を行ない，全身状態管理のため小児科へ転科させた。第2内科で施行した血液凝固因子検査から(表2)，Haemophilia Aと診断された。その後も白血球増多は続いたが，発熱はまもなく微熱となり，新鮮血総計280ccの輸血で症状は軽快し，3月末退院した。

考 按

血友病は古くから知られていたが，近年になつて血

表 2 血液凝固因子検査

凝 固 時 間	(Lee White 法)	21 分
出 血 時 間	(Duke 法)	3 分30 秒
プ ロ ト ロ ン ビ ン	(松岡一段法)	103 %
	(Owren 法)	130 %
不 安 定 因 子	(Wolf 変法)	108 %
安 定 因 子	(Koller 法)	160 %
トロンボプラスチン形成試験	(Biggs, Macfarlane 変法)	
	血 漿	9 %
	血 清	115 %
フ イ ブ リ ノ ー ゲ ン	(チロジン法)	604.6 mg/dl

液凝固因子の研究が進み、Antihaemophilic Globulin 欠乏の Haemophilia A と Plasma Thromboplastin Component 欠乏の Haemophilia B, 及びその他の因子欠乏による血友病類似疾患とに分類されるにいたつた^{①②③}。血友病は伴性劣性遺伝疾患とされているが、本例では遺伝性は明らかでなく、諸家の報告^{④⑤⑥⑦⑧⑨⑩}でも遺伝性を証明し得ない例が多数みられる。

血友病の発症年齢は諸家の報告^{⑤⑥⑧⑨⑩}によると5~6才以内のものが大半を占めている。本例では今回が最初の出血症状と推定され、特に誘因となる外傷はみあたらない。血友病における出血は深部組織や関節内に起るのが特徴とされており^{②⑬}、初発症状は皮下出血、創傷出血、関節血腫等^{⑤⑥⑦⑭}が多いといわれている。本例では大腿全域にわたるびまん性腫脹から、主な出血巣は大腿部筋肉および外側末梢部の皮下血腫であると推定される。永井^⑮によれば筋肉出血は血友病の既往がないときは、急性化膿性筋炎との鑑別はむずかしいという。筋肉内あるいは皮下の大量出血では発熱、腫脹、局所熱感、圧痛、自発痛があり、白血球増多が認められ、急性炎症を疑わせるに充分な症状を呈するが、核左方移動や局所の発赤が著明でないことが多い点で鑑別できる。本例では局所炎症々状が強い割には核左方移動や発赤がみられず、耳朶採血部の出血が長びいたことから、化膿性疾患よりも出血性素因を疑うにいたつたが、炎症々状がさらに強くなったため切開が加えられた。化膿性筋炎を疑わしめた例は荒木^⑯、中根^⑰、宮本^⑱、川本^⑲等の報告にみられ、永井^⑮は白血球増多と中等度発熱を伴つた筋肉内出血の症例を報告している。筋肉内出血はしばしば大量出血を起して重篤な症状を呈することがあり^{⑦⑩}、血腫の圧迫による神経麻痺や皮膚壊死を起すことがあるが、一般には予後良好で、血腫も1~3カ月で消退し関節機能障害も残さないとされている^{⑥⑩}。一

方鈴木^⑳は関節の機能障害の原因の一つになりうると述べ、Devidson^㉑は血腫が壊死に陥り感染して死亡した例を、加藤^㉒は難治性潰瘍に移行した例を報告している。初発症状としての筋肉内出血は藤井^㉓は61例中0、縮野^㉔は114例中1例とまれであるが、他の部位の出血と合併した筋肉内出血はかなり多くみられ^{⑥⑦}、吉田^㉕によると1~5才では33.3%にみられた。

血友病の診断にあつては、出血性素因の既往症を良く聞きだすことが大切で、さらに精密な血液学的検査を行なうことにより確定されるが、日常外来診療で重要な検査所見は凝固時間の延長であろう。凝固時間が著しく延長するのが一般的であるが、最近軽度延長あるいは正常値を示すものが発見されるようになり^{②⑳}、凝固時間だけに頼るのは危険である。出血時間は従来正常とされていたが、24時間後に止血部位の痂皮を除去し、再び出血時間を測る Owren の二次的出血時間の延長が認められるようになった^②。本例では凝固時間は軽度に延長していたにすぎないが、耳朶からの出血が遷延していた点は Owren の二次的出血時間の延長とも考えられる。この二つの検査は日常診療で大いに活用されてよい方法である。

治療は欠乏したAHGを補うため新鮮血や新鮮血漿が最も有効とされているが、輸血量は報告者により一定せず^{②③⑳}、凝固時間の短縮や血漿中AHGの定量でコントロールしている。保存血もクエン酸塩で保存されたものはAHGが比較的よく温存されているので^{㉑㉒}、救急の場合には使用されてよいと思う。補給したAHGはかなり早く消費されてしまうので^{㉑㉒}、反復輸血が必要であるが、大量反復輸血により抗AHG因子が産生され、阻体性血友病^{㉓⑲⑳㉑㉒}を起すことがあるので注意しなければならない。その他各種止血剤の効果が報告されているが^{㉑⑲㉒㉓㉔㉕}、新鮮血輸血の補助手段にすぎない。局所の圧迫止血は時によ

つて組織の壊死を起すので注意が必要である¹⁵。血腫に対しては完全に出血が止つてから、ヒアルロニダーゼとプロカインの局注や、理学療法を行なっている人¹⁶もいる。

結 語

新鮮血輸血により血友病患者の手術も成功するようになったが¹⁷¹⁸¹⁹、その多くはあらかじめ血中AHG濃度の上昇につとめたのさに行なわれたもので、不注意に一旦出血させると容易に止血しにくい。本例は最初の出血発作であつたため出血性素因を確認できず、また急性炎症々状を呈していたため、大腿部急性化膿性疾患を疑い、途中出血性素因の存在に気づいたが、診断が確定する前に切開が加えられた。血液凝固因子検査により Haemophilia A と診断され、新鮮血280 cc、マネトールの併用により軽快した。

御指導、御校閲いただいた藤本教授に深謝する。

文 献

- ①Koller, F.: Acta Haemat., 10, 65, 1953. ②松岡: 内科, 9, 260, 昭37. ③神前: 医学の動向, 13集, 出血傾向, 97, 昭32. ④吉田: 日本臨床, 17, 2170, 昭34. ⑤藤井: 東医会誌, 47, 206, 昭8. ⑥箱野: 日本血液学会誌, 6, 427, 昭17. ⑦大矢: 最新医学, 7, 58, 昭27. ⑧Quick, A. J.: Blood, 4, 1281, 1949. ⑨Biggs, R.: Brit. J. Haemat., 4, 1, 1958. ⑩Birch, C. L.: J. A. M. A., 99, 1566, 1932. ⑪吉田: Acta Haemat. Jap., 24, 109, 1961. ⑫Wright, C.: J. Lab. Clin. Med., 33, 708, 1948. ⑬吉田: 医学の動向, 13集, 出血傾向, 125, 昭32. ⑭吉田: 日本小児科雑誌, 66, 458, 昭37. ⑮永井: 整形外科, 12, 350, 昭36. ⑯荒木: 実験医報, 18, 1258, 昭7. ⑰中根: 名古屋医会誌, 47, 190, 昭13. ⑱宮本: 外科, 16, 754, 昭29. ⑲川本: 外科, 19, 482, 昭32. ⑳鈴木: 日整会誌, 32, 1259, 昭33. ㉑Devidson, C. S.: Blood, 4, 97, 1919. ㉒加藤: 医学の動向, 13集, 出血傾向, 177, 昭32. ㉓Aggeler, P. H.: Am. J. Med., 30, 84, 1961. ㉔Alexander, B.: Blood, 11, 81, 1956. ㉕Craddock, C. G.: Blood, 2, 505, 1947. ㉖Deutsch, E.: Klin. Wschrift., 28, 326, 1950. ㉗Lozner, E. L.: Am. J. Med. Sci., 199, 318, 1940. ㉘加藤: 手術, 10, 185, 昭31. ㉙田村: 小児科臨床, 16, 758, 昭38. ㉚山田: 日本輸血学会誌, 7, 149, 昭35. ㉛Mac Ausland, W. R.: J. Bone Joint Surg., 35-A, 604, 1953. ㉜Hall, M. R. P.: J. Bone Joint Surg., 44-B, 781, 1962. ㉝阿部: 手術, 14, 1061, 昭35. ㉞斎藤: 中部整災誌, 7, 131, 昭39.