

# “特発性腸腰筋血腫の一例”

内科 谷村 章子

病理 石井 良文

## 〈臨床〉

急激に発症した歩行障害を主訴に入院され、死亡後CTにて腸腰筋血腫が疑われた症例を経験した。症例は72歳女性。既往に特発性後縦隔血腫で手術歴あり(図1)。入院時現症では右上肢に著明な浮腫と右鎖骨部皮下に球形の腫瘤を認め、XP上右肩関節脱臼であった。(図2)。入院第2病日、誤嚥により呼吸不全を来たし第7

病日永眠された(図3)。

死亡後CTでは両側腸腰筋に血腫を疑う腫瘍を認めた(図4)。既往歴を含む2度の原因不明の体幹深部に発生した血腫形成および明らかな外傷機転の無い肩関節脱臼を説明しうる病態解明を期待して、病理解剖を依頼した(図5)。後日、病理解剖結果を踏まえ家族歴を確認したところ患者の長女・孫に皮膚、関節の過伸展あり、問診で両者ともに頻回に脱臼や極めて軽微な外力で皮下血腫を来たすエピソードがあることが判明したため、本症例ではEDS血管型であったとの確定診断に至った(図6)。

<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 症例 72歳 女性</li> <li>・ 主訴 体重減少 ADL低下</li> <li>・ 現病歴 平成20年1月17日ごみを出しにいった際に倒れこむように座り込み立ち上がれない状況となったため、某病院 整形外科受診。多発性椎体圧迫骨折と診断されたが、入院治療の適応なしと判断され一旦帰宅したものの独居生活継続不能であったため、別の近医整形外科再受診し、同日入院となった。安静臥床および鎮痛剤により症状は徐々に軽快し、コルセットなど使用して一旦は何とか歩行できる状態まで回復したが、その後特に転倒・腰痛増強などのエピソードは無いものの2月中旬から再び全く歩けなくなった。その原因として、整形外科での約40日間の入院期間中、ほとんど経口摂取できず体重が1ヶ月で14KG減少したこともあり、内科疾患の可能性やうつ病の既往から精神的な要因の関与も疑われるとのことで、当院での精査加療を勧められ2月29日紹介入院となった。</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 既往歴 H14 突然の呼吸苦・血腫で入院</li> <li>術前診断:食道粘膜炎腫瘍→下部食道切除胸膈内食道胃吻合術</li> <li>術後診断:食道外膜部分に広範な血腫あり一特発性後縦隔血腫</li> <li>・ 服薬歴 H14 胆石症にて胆嚢摘出術</li> <li>抗凝固療法、抗血小板剤などの内服はしていない</li> </ul>

図1



<h3>入院時現症</h3> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 意識清明であるが倦怠感つよ会話不能</li> <li>・ 栄養状態極めて不良</li> <li>・ 身長148cm体重34Kg</li> <li>・ 左手背、前腕に採血後の皮下出血を認めるが</li> <li>・ 前肉出血など出血傾向を疑う臨床症状なし</li> <li>・ 左側胸部・胸膈上に開胸手術・気管切開術痕</li> <li>・ 両側肺野に湿性ラ音聴取</li> <li>・ 眉毛外側脱落しているが甲状腺腫なし</li> <li>・ 右鎖骨部に5cm大の腫瘤触知し</li> <li>・ 右上肢は著明な浮腫を認め筋力2/5レベル</li> <li>・ 巧緻運動不能 左上肢筋力5/5レベル</li> <li>・ 両側下肢浮腫高度</li> <li>・ わずかに股関節屈曲できるが筋力2/5レベル</li> <li>・ 膝立ては何とか可能</li> <li>・ 深部腱反射:右上肢と両下肢で減弱</li> <li>・ 病的反射陰性</li> </ul>	<h3>入院時検査所見</h3> <table border="1"> <tr> <td>血清蛋白</td> <td>5.2g/dl</td> </tr> <tr> <td>コレステロール</td> <td>04IU</td> </tr> <tr> <td>止血凝固検査</td> <td>正常</td> </tr> <tr> <td>血小板減少</td> <td>なし</td> </tr> <tr> <td>甲状腺機能</td> <td>正常</td> </tr> </table>  <p>右S6を主体とした浸潤影</p>  <p>右肩関節脱臼所見</p> <p>右上胸骨部が鎖骨部にシフト</p> <p>右上半身の著明な浮腫</p>	血清蛋白	5.2g/dl	コレステロール	04IU	止血凝固検査	正常	血小板減少	なし	甲状腺機能	正常
血清蛋白	5.2g/dl										
コレステロール	04IU										
止血凝固検査	正常										
血小板減少	なし										
甲状腺機能	正常										

図2





<h3>入院後経過</h3> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 2月29日 入院:肺炎に対する治療開始・全身状態不良の原因検索予定</li> <li>・ 3月1日 朝食後の服薬の際誤嚥あり</li> <li>BFにて右気管支内に錠剤確認 → 回収不能</li> <li>抗生物質による治療継続</li> <li>呼吸不全増悪、血圧低下</li> <li>挿管による人工呼吸管理は希望されずBIPAPによる呼吸管理</li> <li>かこ-7M、7で一般状態安定・肩関節脱臼判明</li> <li>右肩関節脱臼徒手整復したが再度脱臼あり再整復</li> <li>・ 3月3日 呼吸不全・心不全進行</li> <li>・ 3月4日 呼吸性アシドーシスによる意識レベルの低下あり</li> <li>・ 3月6日 永眠</li> <li>死亡後CT施行</li> </ul>
 <p>入院時</p>  <p>入院第2病日</p>  <p>入院第6病日</p>  <p>死亡当日</p>

図3

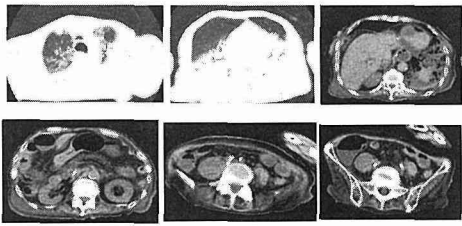
<h3>死亡後胸腹部骨盤腔CT</h3>  <p>両側に高度の肺うっ血・肺炎所見 肝萎縮 腹腔内実質臓器の腫瘍性病変なし</p> <p>左右腸腰筋サイズに左右差あり 右腸腰筋内のdensityが↑状</p>
---

図4

<h3>臨床診断</h3> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 直接死因 肺炎・肺水腫による呼吸不全</li> <li>・ 頸椎圧迫骨折後服用症候群・低栄養状態</li> <li>・ 右肩関節脱臼・肩関節周囲軟部組織腫瘍?</li> <li>・ 腸腰筋腫瘍?血腫?</li> </ul>
<h3>疑問点</h3> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 急激な歩行障害の原因は圧迫骨折?</li> <li>・ 短期間に著明な体重減少あり 悪性腫瘍は?</li> <li>・ 明らかな外傷機転もなく、本人も自覚することなく発症していた</li> <li>・ 肩関節脱臼の原因となりうる軟部組織病変とは?</li> <li>・ 既往の特発性後縦隔血腫との因果関係は?</li> </ul>

図5

<h3>本症例を通じて学んだこと</h3> <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 死亡後CTの有用性 <ul style="list-style-type: none"> <li>生前に把握不能だった病態解明の鍵を見つけられる場合もある!</li> </ul> </li> <li>・ 理学所見・問診の重要性 <ul style="list-style-type: none"> <li>本人に自覚されない肩関節脱臼・関節可動域過伸・皮膚異常や外傷機転を受けにくい体幹中心部位における血腫形成の既往歴は関節繊維や血管壁の異常を疑うべきだった</li> </ul> </li> <li>・ 家族歴の重要性 <ul style="list-style-type: none"> <li>遺伝性疾患における発症者の臨床症状を確定診断に導くのは家族歴!</li> <li>遺伝子診断をせずにも詳細な家族歴問診で本症例はEDSを確信</li> </ul> </li> <li>・ Ehlers-Danlos症候群血管型 <ul style="list-style-type: none"> <li>* 20歳までに20% 40歳までに80%が何らかの重大な医学的問題を経験</li> <li>* 抗凝固療法・抗血小板剤内服歴なく、止血凝固機能異常を認めない場合は血管性の出血傾向を疑ってみる!</li> <li>* 成人期における動脈・消化管合併症に対しての臨床的マネージメントは medical alert(Biacelet)の装着を勧める</li> <li>* 必要に応じて予測しうる病態を説明し、遺伝子カウンセリング</li> </ul> </li> </ul>
---

図6

## 〈病 理〉

### 病理診断

- 1 Ehlers-Danlos症候群
- 2 両側性腸腰筋血腫
- 3 肺水腫・肺炎
- 4 肝小葉中心壊死
- 5 臓器萎縮 (Lv Spl Ht)
- 6 右肩関節脱臼
- 7 貧血
- 8 食道血腫・血胸術後

### 備 考

- 1 死因は肺水腫・肺炎である。
- 2 腸腰筋血腫が歩行障害の原因であろう (左図)。
- 3 反復する出血と脱臼があり、出血傾向がないので、血管型EDSが疑われた(右図)。
- 4 中小動静脈の拡張があり、免疫染色で血管壁に3型コラーゲン減少が見られた。
- 5 臓器萎縮と共に心不全による肺・肝・脾・腎の鬱血や膵臓の脂肪浸潤もあった。
- 6 肝には小葉中心性壊死も見られた。
- 7 骨髓過形成と形質細胞増多も認められた。栓球系の減少はない。

