

## 陰嚢内・大腿部の巨大血管腫術後に Kasabach-Merritt 症候群を呈した 1 例

笠井 利則<sup>1)</sup> 木内慎一郎<sup>1)</sup> 上間 健造<sup>1)</sup>  
石橋 直子<sup>2)</sup> 原 朋子<sup>2)</sup> 藤井 義幸<sup>3)</sup>

- 1) 徳島赤十字病院 泌尿器科  
2) 徳島赤十字病院 血液科  
3) 徳島赤十字病院 病理部

### 要 旨

症例は78歳，男性．2010年6月，左陰嚢の腫脹が増大し近医を受診．巨大な陰嚢内腫瘍を認め当科紹介．CTで左陰嚢内に長径13cmと左閉鎖孔領域に長径7cmの腫瘍性病変を認めた．多発肝腫瘍も認め肉腫などの悪性腫瘍を疑い，左陰嚢内腫瘍および左大腿部腫瘍摘出術を施行した．左大腿部には2個の腫瘍が接して存在し，周囲との癒着を認め腫瘍表面で剥離摘出した．静脈性出血を認めたが止血を要する出血ではないと判断し，ドレーンを留置し閉創した．術後ドレーンからの出血が持続し圧迫止血で対応した．術後4時間のヘモグロビン4.9g/dl・血小板 $5.3 \times 10^4/\text{mm}^3$ まで低下し，検査所見からDICを併発したと考え補充療法と抗凝固療法を行い回復した．摘出腫瘍の病理診断は血管腫であり，術後のDICはKasabach-Merritt症候群と判断した．

キーワード：陰嚢内・大腿部腫瘍，巨大血管腫，Kasabach-Merritt症候群

### はじめに

今回我々は，左陰嚢内および左大腿部の巨大腫瘍摘出手術を行い，術直後から創部出血が持続しDICを呈した症例を経験した．摘出腫瘍が血管腫と病理診断され，Kasabach-Merritt症候群を呈したと判断した．若干の文献的考察を加えて報告する．

### 症 例

患 者：78歳，男性

主 訴：左陰嚢の腫脹

既往歴：習慣飲酒，白内障手術

現病歴：数年前から左陰嚢の腫脹を自覚し，徐々に増大し近医を受診．2010年6月29日，巨大な左陰嚢内腫瘍を認め当科紹介．

現 症：身長143cm，体重35.2kg，血圧130/58mmHg，脈拍70回/分，体温36.7℃，左陰嚢内および左大腿内側に大きな腫瘍を触知した（図1）．

検査所見：（血液検査）WBC  $7,260/\text{mm}^3$ ，RBC  $298 \times$

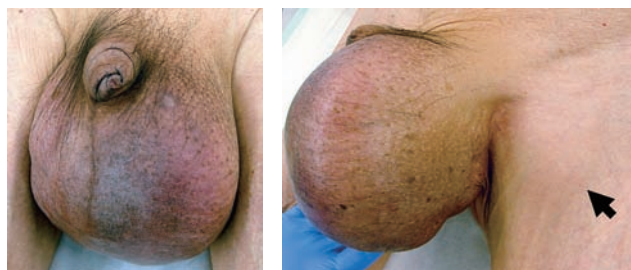


図1 左陰嚢内腫瘍・左大腿内側の腫瘍（黒矢印）

$10^4/\text{mm}^3$ ，Hb 10.7g/dl，Plt  $11.2 \times 10^4/\text{mm}^3$ ，BUN 16mg/dl，Cr 0.67mg/dl，CRP 0.28mg/dl，GOT 77 U/L，GPT 38U/L， $\gamma$ -GT 197U/L，LDH 391U/L，T-bil 0.8mg/dl，T-cholesterol 92mg/dl，TG 64mg/dl，Alb 3.0g/dl，TP 6.5g/dl，PT-INR 1.13，APTT 39.5秒，Fib 118mg/dl．（検尿沈渣）尿蛋白（2+），尿糖（±），赤血球5-10/HPF，白血球10-20/HPF．（腫瘍マーカー）CEA 4.6ng/ml，CA19-9 13U/ml，AFP 2.54ng/dl，hCG- $\beta$  < 0.10ng/dl，sIL-2R 797U/ml．

画像所見：超音波および造影CT検査で左陰嚢内に長径13cmの腫瘍を認め，左精巣は腫瘍に圧排され陰嚢

辺縁に存在した。また左閉鎖孔領域に長径7cmの腫瘍と多発肝腫瘍を認めた(図2・図3)。



図2 CT:左陰嚢内の長径13cm腫瘍・左閉鎖孔領域の長径7cm腫瘍



図3 CT:多発肝腫瘍

臨床経過:左陰嚢内および左大腿内側の肉腫などの悪性腫瘍の肝転移を疑い,7月7日,左陰嚢内腫瘍・左大腿部腫瘍摘出術を施行した。左陰嚢内腫瘍は精巣・精索・尿道と離れ摘出は容易であった。左大腿部腫瘍は2つの腫瘍からなり,腫瘍表面の被膜と周囲が強固に癒着しており腫瘍表面で剥離摘出した。剥離面から少量の静脈性出血を認めたが問題となる出血ではないと判断し,ドレーンを留置し閉創した。術中出血量は600mlで主に腫瘍自体から滲む様な出血を認めた。術後ドレーンからの出血が持続し圧迫止血で対応した。手術終了から4時間後のHb 4.9g/dl・Plt  $5.3 \times 10^4 / \text{mm}^3$ まで低下したが,手術所見から動脈性出血や止血すべき血管損傷はないと判断した。その後,左陰嚢・

大腿部内側から左腰背部に皮下出血が波及(図4)し,PT-INR 1.69・APTT 61.3秒・Fib 57mg/dl・FDP 9.8 $\mu\text{g}/\text{ml}$ ・D-dimer 5.9 $\mu\text{g}/\text{ml}$ ・AT-III 28%・TAT 18.1ng/ml(正常3.0ng/ml以下)・PIC 0.6 $\mu\text{g}/\text{ml}$ (正常0.8 $\mu\text{g}/\text{ml}$ 以下)との血液検査所見から何らかの原因(悪性腫瘍・肝転移・アルコール性肝障害など)でDICを併発したと推測した。血液科医師と相談し,術後速やかに照射赤血球濃厚液(計10単位)と新鮮凍結血漿(計9単位)の投与を行った。翌日からアンチトロンビン濃縮製剤(商品名:ノイアート・1,500単位)と遺伝子組み換えトロンボモジュリン製剤(recombinant thrombomodulin:rTM・商品名:リコモジュリン1V:トロンボモジュリンアルファ12,800単位)の投与を3日間行った。その後,順調にDICが改善し出血も止まり回復した。

切除標本所見:陰嚢内腫瘍・大腿部腫瘍(全重量930g)とも褐色調の腫瘍で線維性被膜に覆われ,断面で腫瘍内はスポンジ様で湧出性に多量の黒い血液流出を認めた(図5)。

病理所見:陰嚢内腫瘍と大腿部腫瘍は同じ組織像で腫瘍内は血腫・血栓が大半を占め,その周囲に異型の乏しい一層の血管内皮細胞に縁取られた乳頭状構造を認めた。血管内皮細胞が染色されるCD34染色陽性で血管内皮増生を伴う血管腫と診断された(図6)。



図4 術後の皮下出血の波及(左陰嚢・大腿内側~左腰背部)

## 考 察

陰嚢内腫瘍は精巣・精巣上体・精索以外で固有鞘膜と肉様膜との間に発生した腫瘍と定義されている。血管腫は血管組織からなる腫瘍様の先天的組織奇形で陰嚢内に発生する血管腫は全血管腫の1～2%との報告がある<sup>1)</sup>。自験例は陰嚢皮下組織から発生した陰嚢内血管腫で比較的稀な疾患である。石引<sup>2)</sup>が陰嚢内血管腫の本邦報告44例について検討している。それによると左側が28例(63.6%)と多く、年齢は1歳～75歳(平均21.1歳)、主訴は陰嚢内腫瘍が39例(92.9%)と大半で腫瘍摘出術が38例(88.4%)に行われていた。摘出重量は2～854g(平均113.6g)で自験例は左大腿部腫瘍と合わせた全摘出腫瘍重量が930gと非常に重く、この巨大血管腫の摘出手術を契機に予期せずDICを併発した。原因不明な状態で幸いにも速やかにDICと判断し、最適な治療が行えたと自負している。陰嚢内血管腫の術前診断(画像診断)は困難であり、巨大陰嚢内腫瘍では血管腫・DIC誘発の可能性も念頭におき検査・治療を行う事が重要と思われた。

1940年にKasabachとMerrittが小児の下肢血管腫に血小板減少性紫斑病を合併した症例を報告して以来、同様の病態が報告されKasabach-Merritt症候群(以下、K-M症候群と略記)と言われている。K-M症候群とは巨大血管腫に合併した腫瘍内の血管内皮障害による消費性凝固異常がDICを誘発し、制御不能な出血を生じる病態で死亡率は10～30%との報告がある<sup>3)</sup>。血小板減少の原因は血管内皮欠損部への血小板粘着・凝集、更にフィブリン沈着・線維素溶解の一連の過程が繰り返され、血小板消費・減少に至ると考えられている<sup>4)</sup>。大半が小児の先天的巨大血管腫(体表部血管腫)による報告であり、成人例(深部型血管腫)は稀である。成人例では肝血管腫に伴うK-M症候群が最多であり、脾臓・後腹膜・腸間膜の血管腫に伴うK-M症候群の報告例もある。しかし、陰嚢内・大腿部の巨大血管腫に伴うK-M症候群の本邦報告例は認められない。自験例では血管腫内の大部分に血栓形成・多量の血液貯留を認め腫瘍内出血による腫瘍増大があり、手術を契機に急速な血小板消費・減少からDICを発症したと思われた。肝切除後にDICが遷延し死亡した巨大肝血管腫によるK-M症候群の報告例や血管造影を契機にK-M症候群を来した報告例もある<sup>5)</sup>。

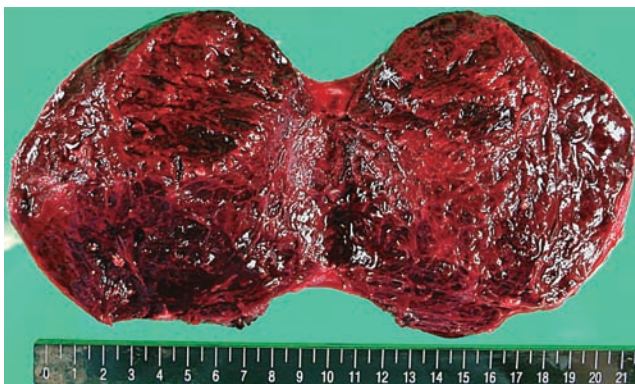


図5 摘出標本(腫瘍内から湧出性に血液流出)

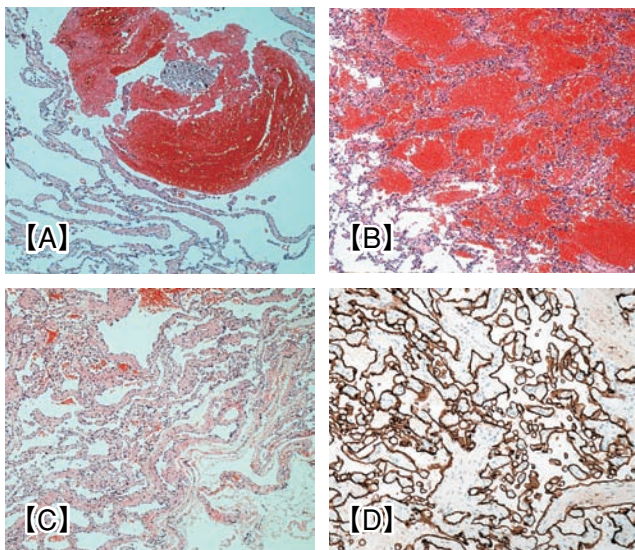


図6 病理所見

【A】【B】陰嚢内腫瘍：血栓・赤血球が充満した血管腫  
【C】【D】CD34染色陽性 大腿部腫瘍：血管内乳頭状内皮細胞過形成(血管腫)

K-M 症候群を伴った成人の巨大血管腫（大半が肝血管腫）の治療としては、切除可能であれば外科的切除が最善である。しかし、外科的切除は腫瘍の大きさ・部位・合併症によっては生命の危険を伴う為、血流遮断治療なども考慮される<sup>6)</sup>。自験例は10cm を超える巨大血管腫で手術を契機に K-M 症候群を併発したが、小さい肝血管腫以外の巨大血管腫を全て摘出できた事が DIC 改善につながったと思われた。また、術直後は DIC の原因が不明であったが故に救命を第一に考え、リコモジュリンとノイアートを使用した事も速やかな DIC 離脱に寄与したと思われた。リコモジュリンは DIC を効能・効果として2008年5月から本邦で使用可能になった世界初の遺伝子組み換えトロンボモジュリンアルファで、トロンピンと特異的に結合しプロテイン C の活性化を促進、トロンピン生成を抑え抗凝固活性を発揮する。トロンピンが体内から消失すると抗凝固活性が消失するため、生体内に過剰なトロンピンがある時のみに効果を発揮する。ヘパリンと比較して DIC 離脱率が有意に優れ、特に出血症状の軽快に有効（出血の副作用が極めて少ない）で抗炎症効果も有する画期的な薬剤と言える。半減期が20時間と長く1日1回・30分の点滴静注で良い。DIC 治療にはリコモジュリンとアンチトロンピン濃縮製剤の併用が非常に有効と思われるが高価であり、安易な使用は避けるべきである<sup>7)</sup>。最近、造血器悪性腫瘍や重症感染症による DIC に対するリコモジュリンの有効性を示す学会報告が散見される。

### まとめ

陰嚢内および大腿部の巨大血管腫に対する摘出手術を契機に DIC (Kasabach-Merritt 症候群) を発症し、新

鮮凍結血漿の投与およびアンチトロンピン濃縮製剤と遺伝子組み換えトロンボモジュリン製剤による抗凝固療法で速やかに改善した症例を経験した。巨大陰嚢内腫瘍では血管腫・術後 DIC (Kasabach-Merritt 症候群) の可能性も念頭におき対応する必要があると思われた。

### 文 献

- 1) Alter GJ, Trengove-Jones G, Horton CE Jr: Hemangioma of penis and scrotum. *Urology* 42: 205-208, 1993
- 2) 石引雄二: 陰嚢内に発生した海綿状血管腫の1例. *西日泌* 69: 468-470, 2007
- 3) 三間屋純一: Kasabach-Merritt 症候群の治療. *小児科* 48: 445-452, 2007
- 4) 宮本敦史, 多田正知, 戎井 力, 他: Kasabach-Merritt 症候群を呈した脾血管腫の1例. *日消外会誌* 31: 76-80, 1998
- 5) 丸茂達之, 笹本貴広, 永山亮造, 他: 肝切除後も DIC が遷延し死亡した巨大肝血管腫による Kasabach-Merritt 症候群の1例. *肝臓* 45: 39-45, 2004
- 6) 平田珠希, 佐藤隆啓, 山崎 克, 他: 肝巨大血管腫による Kasabach-Merritt 症候群の1例. *肝臓* 45: 33-38, 2004
- 7) 朝倉英策, 林 朋恵, 前川実生, 他: 後天性疾患の診断と治療 播種性血管内凝固症候群 (DIC) ・ DIC の治療戦略. *日内会誌* 98: 1640-1647, 2009

---

## Kasabach-Merritt Syndrome Following Resection of Giant Intrasrotal and Femoral Hemangiomas : A Case Report

Toshinori KASAI<sup>1)</sup>, Shinichiro KINOCHI<sup>1)</sup>, Kenzo UEMA<sup>1)</sup>  
Naoko ISHIBASHI<sup>2)</sup>, Tomoko HARA<sup>2)</sup>, Yoshiyuki FUJII<sup>3)</sup>

1) Division of Urology, Tokushima Red Cross Hospital

2) Division of Hematology, Tokushima Red Cross Hospital

3) Division of Pathology, Tokushima Red Cross Hospital

The patient was a 78-year-old man. In June 2010, he consulted a nearby clinic because of scrotal swelling. He was diagnosed with a giant intrascrotal tumor and was referred to the Department of Urology of our hospital. Contrast computed tomography showed an intrascrotal tumor measuring 13 cm in diameter and a femoral tumor measuring 7 cm in diameter. Under the clinical diagnosis of liver metastasis of a malignant tumor (eg, sarcoma), we performed resection of the intrascrotal and femoral tumors. The femoral tumor consisted of 2 tumors, which were tightly adhered to the surrounding tissues. Therefore, we resected the tumor within the fibrous capsule .

Small amounts of blood continuously oozed from the site of dissection ; however, hemostasis was not required. We closed the wound, in which a drainage tube was left. Blood discharge persisted from the indwelling drain, which we treated with pressure hemostasis. Four hours after the surgery, laboratory data showed a decrease in the hemoglobin level (4.9g/dL) and platelet count ( $5.3 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ), suggesting disseminated intravascular coagulation (DIC). He recovered from DIC after receiving replacement of red blood cells, fresh frozen plasma, and anticoagulation therapy.

Since the pathological diagnosis was hemangioma and because postoperative DIC occurred, we considered that the patient had Kasabach-Merritt Syndrome.

Key words : intrascrotal · femoral tumor, giant hemangioma, Kasabach-Merritt Syndrome

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 17:80–84, 2012

---