

## 症例 3 : Kasabach-Merritt 症候群を引き起こした 小腸腸間膜血管腫

杉原正樹

島根医科大学放射線科

### 病 歴

症例：2 か月， 女児

主訴：腹部腫瘍， 貧血

現病歴：腹部腫瘍の触知と高度の貧血を認め，  
精査加療目的で転院となる。

転院時検査データ

血液検査：WBC 7000, RBC 153, Hb 4.3, Ht  
13.0, PLT 53000

TP 7.3, Alb 5.0, T. bil 0.4

GOT 20, GPT 19, LDH 218, Amy 14

BUN 11, Crea 0.23

Na 141, K 4.8, Cl 108, Ca 9.9

CRP < 0.2

CA19-9 < 5, CEA 1.5, AFP 439, HCG < 0.2,  
NSE 6.8

尿中 HVA 6.6 (1.5-4.9), 尿中 VMA 4.2 (1.4-  
5.9)

尿検査：異常なし

### 画像所見

CT (図1) で腸間膜根部から腸間膜に広がる腫瘍が見られる。内部に出血を疑わせる high attenuation area が見られる。MRI の T<sub>1</sub> 強調画像 (図2) では，比較的新鮮な血腫と思われる部分が high SI に描出されている以外は

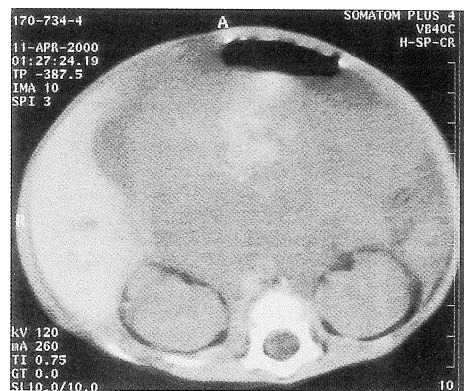


図 1. CT

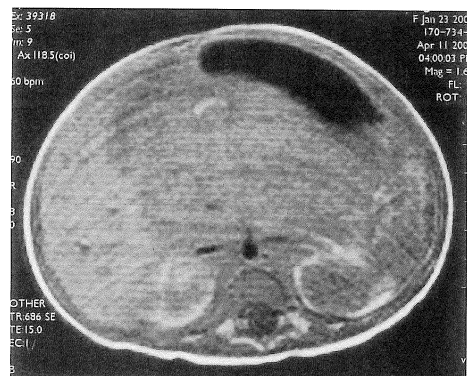


図 2. T<sub>1</sub> 強調画像

腸管と iso SI である。T<sub>2</sub> 強調画像 (図3) では腫瘍が多房性になっているのが分かり，腫瘍

2000年10月20日受理

別刷請求先 〒693-8501 島根県出雲市塩冶町 89-1 島根医科大学放射線科 杉原正樹

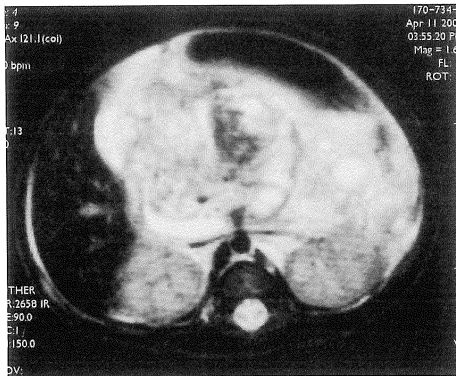


図 3. T<sub>2</sub> 強調画像



図 5. T<sub>2</sub> 強調画像冠状断像

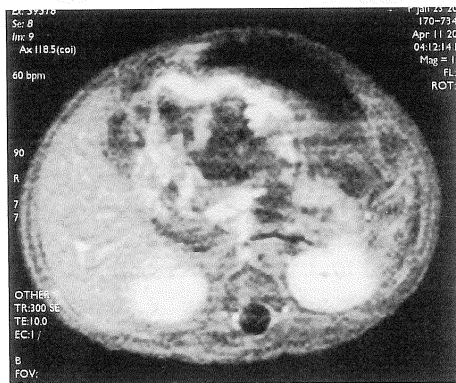


図 4. Gd-DTPA enhanced T<sub>1</sub> 強調画像

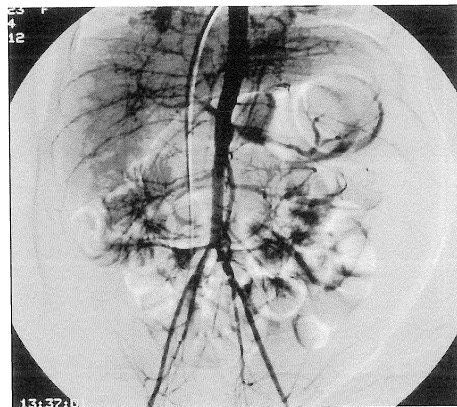


図 6. 大動脈造影

の大部分は不均一な high SI であるが、一部は繰り返す出血のためと思われる low SI を示している。Gd-DTPA enhanced T<sub>1</sub> 強調画像（図 4）では、腫瘍の大部分は造影を受けず、主として腫瘍辺縁部、一部分腫瘍内部に島状に造影を受ける部分がある。繰り返す出血、血腫を伴った血管腫の所見と考えられる。なお、T<sub>2</sub> 強調画像冠状断像（図 5）、大動脈造影（図 6）で、上腸間膜動脈は腫瘍内部を貫いており、強い圧排や狭窄を受けていない。

### 診 断

Kasabach-Merritt 症候群を引き起こした小

腸腸間膜血管腫。

### 解 説

止血目的の開腹手術で採取された組織（図 7, 8）から上記診断を得た。

小腸腸間膜血管腫は非常にまれな疾患であり、本邦での報告は今日まで 20 例あまりにすぎない。過去の報告例<sup>1),2)</sup>は、7~82 歳で性差はない。大きくならなければ臨床症状を呈さず、ほとんどは腹部腫瘤、腹痛を主訴として発

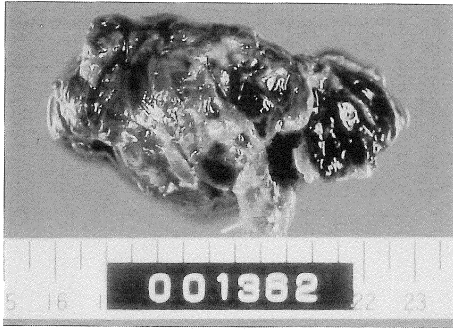


図7. 切除標本

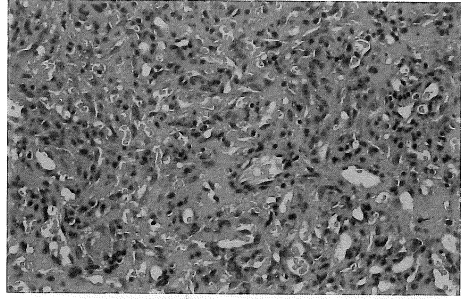


図9. Capillary hemangioma

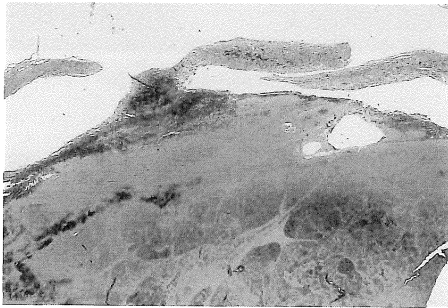


図8. 組織像 (弱拡大)

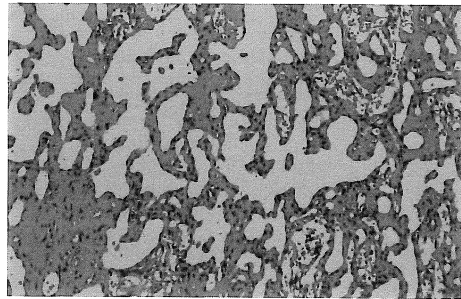


図10. Cavernous hemangioma

見されている。下血を主訴に発見された報告は3例のみである。

摘出された病理検体の大半は凝血塊でその辺縁に毛細血管様の血管腔の増生 (図9)、一部海綿状に拡張した血管腔の増生を見る (図10)。増生する血管の内皮細胞に異型性は見られず、血管腫と診断された。

血腫を形成して急速に増大した血管腫であるため複雑な信号強度を示したこと、血管腫部分が大部分 capillary hemangioma で T<sub>2</sub> 強調画像であまり高信号を示さなかったために、肝臓でみられることが多い海綿状血管腫とはかなり

異なった印象を受ける。しかし、血腫以外の部分に注目するとその信号強度のパターンは血管腫として矛盾なく、診断に MRI が極めて有用と思われた。

## 文 献

- 1) 尾本きよか, 松本廣嗣, 大城 潔, 他: 小腸腸間膜血管腫の1例. J Med Ultrasonics 1998; 25: 183-189
- 2) 船越康信, 山口時雄, 清家洋二, 他: 下血により発症した小腸腸間膜血管腫の1例. 日消外会誌 2000; 33: 386-390