

## 血友病性偽腫瘍の1例

隅屋 寿 山根 成悟\* 河崎 則之\*

### 要旨

股関節から足関節に及ぶ巨大な血友病性偽腫瘍の極めて珍しい1例を報告する。

### はじめに

血友病性偽腫瘍、すなわち血友病患者において、骨膜下出血に起因した骨破壊を伴った血腫の発生は必ずしもまれではないが、関節内出血や筋肉内出血

に比べるとはるかに少ない。今回われわれは、その中でもきわめてまれな、股関節から足関節に及ぶ巨大血友病性偽腫瘍を経験したので報告する。

### 症例説明

患者：53歳、男性

主訴：左下腿腫脹

家族歴：弟、血友病

既往歴：重症血友病Aで5歳頃より各関節の出血

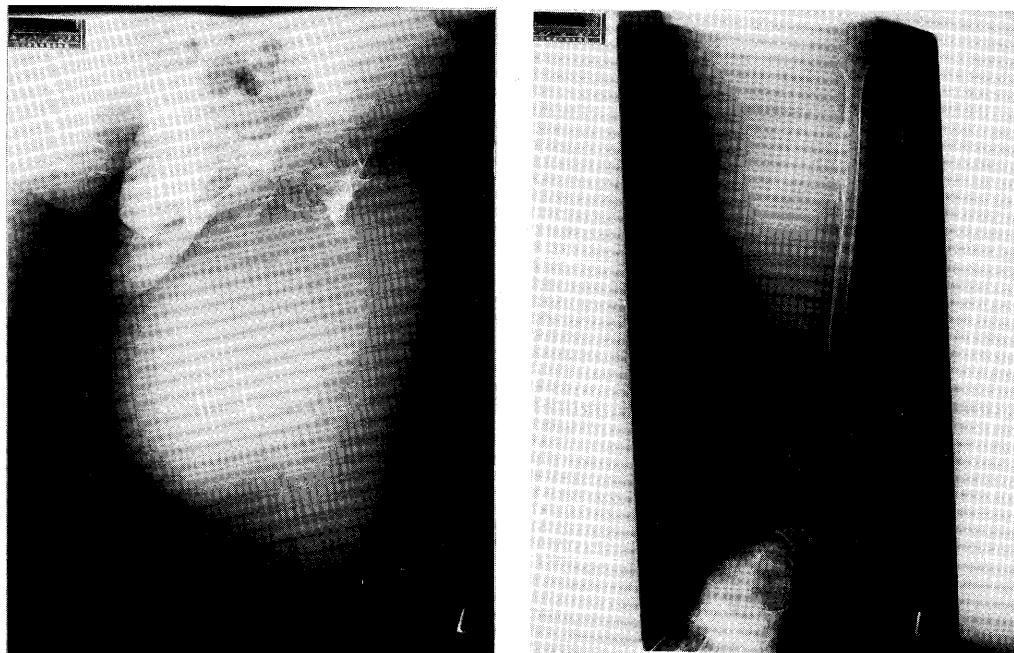


Fig. 1 a, b Plain radiogram of the left lower limb. Swelling of the limb and severe osteolytic changes are seen in femur and tibia. Fibula is not involved.

### A case of hemophilic pseudotumor

Hisashi Sumiya, Shigenori Yamane\*, Noriyuki Kawasaki\*

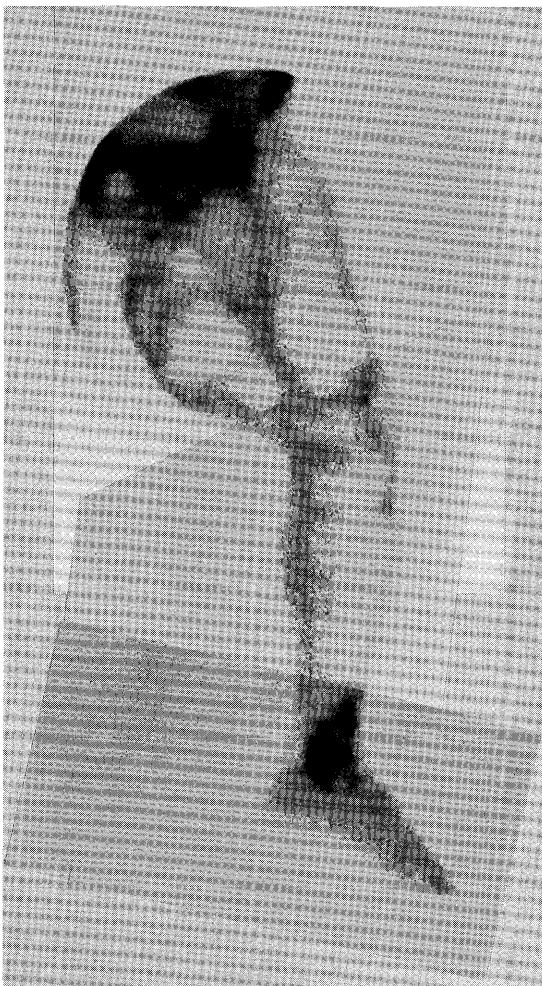
Department of Radiology, Tsuruga City Hospital, \*Department of Orthopedics, Fukui National Hospital  
市立敦賀病院放射線科 〒914 敦賀市三島町1-6-60

\*国立療養所福井病院整形外科 〒919-13 福井県三方郡三方町気山315号1

を繰り返し、25歳頃には左膝関節伸展位強直となる。

**現病歴：**45歳頃より左大腿部が腫脹し、しだいに大腿部中枢側、下腿部へと広がっていった。昭和61年7月3日、国立療養所福井病院整形外科入院となる。同年7月22日、検査のため市立敦賀病院放射線科受診。

左下腿のX線写真(Fig. 1)では下肢の腫脹と大腿骨頸部から頸骨遠位までの骨融解を認めるが、腓骨は温存されている。 $^{99m}$ Tc-MDPによる骨スキャン(Fig. 2)では左大腿には正常の骨描画ではなく、中心が欠損となるリング状の集積を多数認める。 $^{67}$ Gaスキャンでは左下肢には異常集積を認めない。

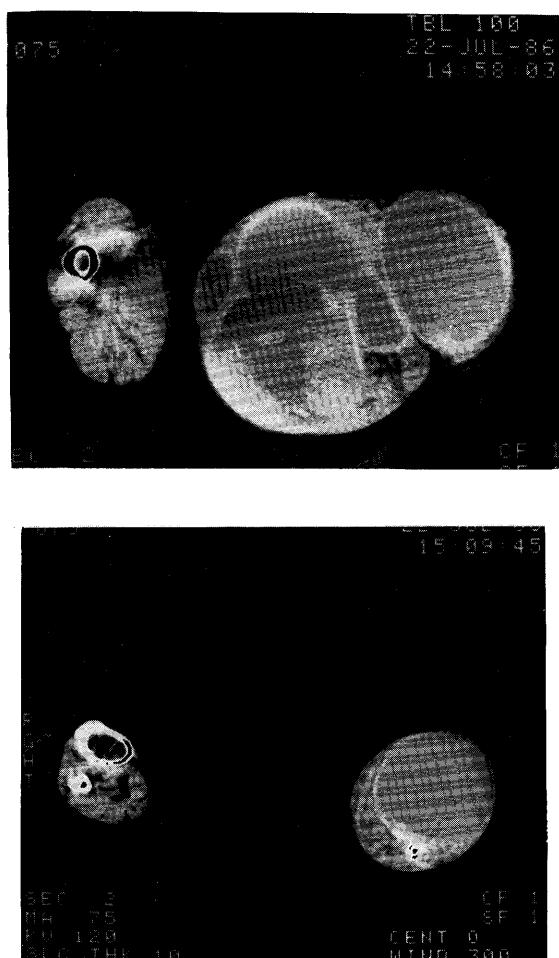


**Fig. 2** Bone scintigram of the left lower limb.  
Multiple ring-shaped accumulation is seen in femur and tibia.

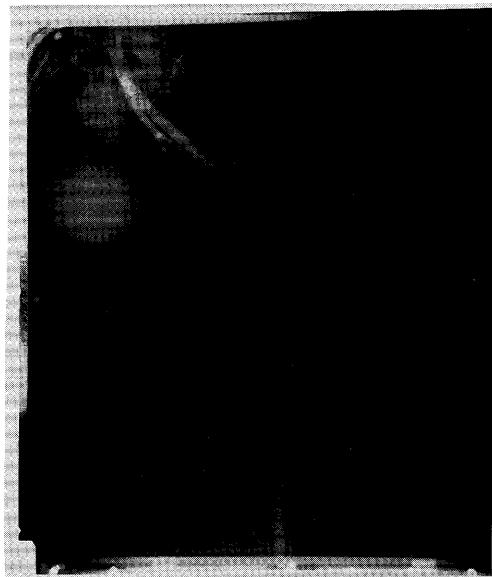
X線CT(Fig. 3)では正常の左大腿骨は全く認めず、厚い壁を有する囊胞性病変を多数認め、一部に石灰化を認める。下腿の頸骨の位置にも同様の病変を認めるが、腓骨には異常はない。左大腿動脈造影(Fig. 4)では異常がなく、既往歴と合わせ血友病性偽腫瘍の診断にて、左股関節離断術を施行した。腫瘍は血腫であり、4,300mlの血液を有していた。

### 画像診断のポイントと考察

血友病性偽腫瘍はStarker<sup>1)</sup>が最初に報告したもので、血友病患者の1ないし2%に発生するといわれている。原因は主として骨膜下出血であるが、まれに骨髄内出血、筋肉内出血の反復によるとされて



**Fig. 3** X-ray CT at the level of femur (a) and tibia (b). Soft tissue density masses with thick wall are seen at femur and tibia. Fibula is not affected.



**Fig. 4** Angiogram of left femoral artery.  
No abnormal vessels are detected.

いる。好発部位は、大腿骨、骨盤、手指骨、足根骨である。X線像では骨皮質、骨髄の圧迫壊死による透亮像と反応性骨新生が認められ、骨肉腫などと鑑別しなければならない。CTは内部の性状や病変の広がりを知る上に有効で、エコーと共に診断的価値が大きい<sup>2)3)</sup>。腫瘍が巨大化するのはまれではないが、本例は大腿骨に発生し、ほぼ下肢全体に及ん

だ極めて珍しい症例である。本疾患は患者の既往歴から診断は容易であるが、血友病性偽腫瘍の病態が明らかにされていなかった1960年以前には、骨肉腫と誤診されることもまれではなかった<sup>4)</sup>。家族が血友病の家族歴を隠すこともあり、また患者が血友病と診断される前に発生することもある。比較的まれな疾患ではあるが、巨大な骨融解像を見たときは家族歴、既往歴に注意すべきであろう。

抗血友病因子濃縮製剤の進歩により、血友病患者の出血に対する早期治療が可能となり、重篤な二次障害を来すことは少なくなってきた。しかし、血友病性偽腫瘍の臨床症状は、比較的軽度で進行も緩慢であることから放置され易く、巨大化してはじめて医師を訪れることが多い。血友病患者の四肢や骨盤部に骨破壊性の腫瘍が見られるときには、まず本疾患を疑うべきである。

## 文 献

- 1) Starker L: Knochensur durch ein haemophiles subperiostales Haematom. Mitt Grenzgeb Med Chir **31**: 381-415, 1918
- 2) Pettersson H, Ahlberg A: Computed tomography in hemophilic pseudotumor. Acta Radiol Diagn **23**: 453-457, 1982
- 3) Guiford WB, Mintz PD, et al: CT of hemophilic pseudotumors of the pelvis. AJR **135**: 167-169, 1980
- 4) Abell JM, Bailey RW: Hemophilic pseudotumor: two cases occurring in siblings. AMA Arch Surg **81**: 569-581, 1960