

Klippel-Trénaunay-Weber 症候群における シンチグラフィ所見

関 宏恭 瀬戸 光 二谷 立介
亀井 哲也 柿下 正雄

要 旨

母斑性疾患のひとつである Klippel-Trénaunay-Weber 症候群に対して、手技の簡単な核医学的検査（血液プールシンチグラフィ）を行なったところ、病巣の範囲を明確に指摘しえた。

はじめに

Tc-99m 赤血球の体内標識法による血液プールシンチグラフィは、手技が簡便なわりには標識率が高

く、循環器核医学や脳循環測定等によく用いられる。今回経験した Klippel-Trénaunay-Weber 症候群の症例は下肢に広汎な血管腫および静脈瘤を有し、同シンチグラフィにより深部に至るまで病巣を明確に描出しえたので報告する。

症 例

18 歳男性。主訴は右下肢腫脹である。1 歳のときから右下肢腫脹が見られ、歩行開始時より徐々に増大してきた。また 2 歳のときから排便時に肛門出血

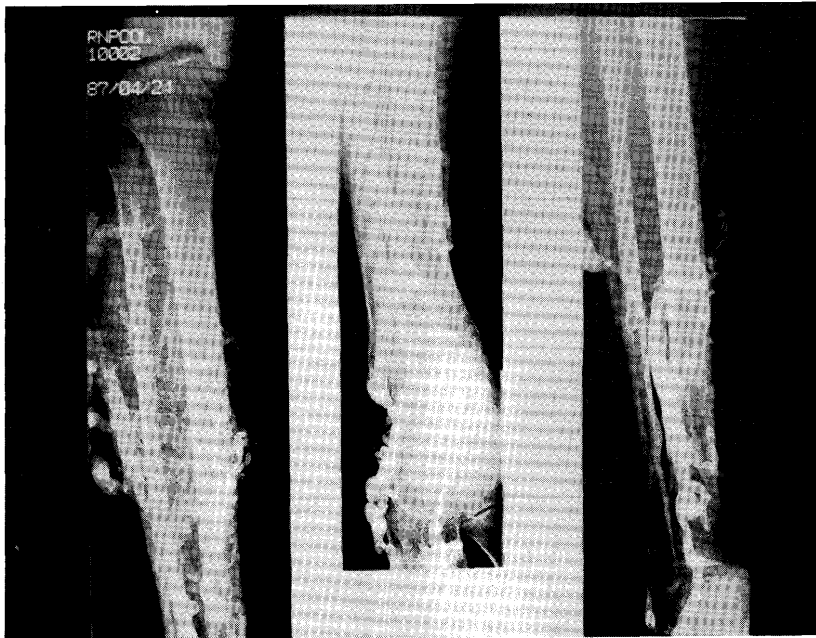


Fig. 1 Contrast venograms reveal marked dilation of superficial and deep veins in the right calf.

Scintigraphic findings in Klippel-Trénaunay-Weber syndrome

Hiroyasu Seki, Hikaru Seto, Ryusuke Futatsuya, Tetsuya Kamei & Masao Kakishita

Department of radiological sciences, Faculty of medicine, Toyama Med. & Pharm. University.
富山医科薬科大学医学部放射線医学教室 〒930-01 富山市杉谷 2630



← Fig. 2 The anal venogram reveals a severe venous dilation in the perirectal region.

Fig. 3 Whole-body blood pool scintigrams show a marked increase in blood volume in the right lower limb. a, anterior view; b, posterior view. closed arrows, haemangiomas; perirectal varicose vein.



がみられた。右下肢および右臀部には赤色母斑も認められたが放置していた。17歳のとき右下肢疼痛が出現したため某県立病院を受診したところ、貧血、右下肢深部静脈閉塞および直腸内静脈瘤を指摘された。精査目的で当院に入院した。入院時身体所見では、全身状態良好、貧血なし。血圧114/68左右差なし。胸腹部および上肢には著変なし。下肢周囲長は、右大腿41.2、右下腿38、左大腿44.4、左下腿31.8 cm。右下腿および右臀部には直径数 cm の赤色母斑をそれぞれ認め、特に下腿部には静脈瘤と telangiectasia を認めた。下肢動脈はいずれも良好に触知された。血液生化学データは異常なし。

画像診断のポイント

Fig.1 は右下腿部静脈造影である。広汎な静脈瘤形成が見られ、同部単純X線像では腓骨前縁の骨皮質不整像を認めた。Fig.2 は肛門部静脈造影像である。直腸周囲にも静脈瘤形成を認め、肛門出血の原因と推測された。Fig.3 は Tc-99m 標識赤血球による全身血液プールシンチグラムである (a は前面像, b は後面像)。Fig.3a において右下腿は腫脹しその全体にわたって表在性および深在性の静脈瘤と思われる異常集積を認める。また、右臀部 (↑印) および膀胱排泄像の上方 (▲印) にそれぞれ母斑 (血管腫) と直腸周囲静脈瘤に一致する異常集積が見られる。Fig.3b も同様の所見である。

考 察

Klippel-Trénaunay-Weber 症候群は先天性であ

り、osteohypertrophic naevus または haemangi-oectasis hypertrophicans ともいわれる。臨床的には、四肢の皮膚血管腫 (先天性)、同側肢の片側性肥大 (皮膚、筋、骨)、静脈瘤形成が見られた時に診断される。患部の動静脈シャントをしばしば合併する。遺伝的關係は不明である。発生頻度は男性に高く、女性の約2倍である。治療法としては現在のところ根治的なものはなく、肥大部に圧迫包帯をする程度である。血液プールシンチグラフィは、血管腫、静脈瘤、動脈瘤等といった血液量の増加する病変に鋭敏であり、他の画像診断法に比べて患者の被曝線量を不必要に増加させることなく全身のサーベイを実施できる利点を有する。本症例では同シンチグラフィにより血管腫および静脈瘤の広がり右下肢から骨盤部に局限していることが明確に示された。本疾患のみならず、blue rubber bleb nevus syndrome 等のような血管腫病変の存在部位診断や多発性の検索にシンチグラフィは威力を発揮すると思われる。

文 献

- 1) Fegeler F, Holtschmidt J, Kohrs S: Die Beziehungen des Klippel-Trenaunay-Weber Syndroms zum partiellen Riesenwuchs. Arch f Derm Syph 195: 402, 1953.
- 2) 藤沢竜一ほか: Klippel-Weber 症候群の4例. 皮膚臨床 8: 142, 1966.