

## 血友病により治療に難渋した肘関節脱臼骨折の1例

串田 淑久<sup>1</sup> 志村 治彦<sup>1</sup> 若林 良明<sup>2</sup>  
宮本 崇<sup>3</sup> 藤田 浩二<sup>3</sup> 二村 昭元<sup>3</sup>

<sup>1</sup>東京ベイ・浦安市川医療センター整形外科

<sup>2</sup>横浜市立みなと赤十字病院整形外科

<sup>3</sup>東京医科歯科大学大学院整形外科学分野

## A Case Report of Elbow Joint Dislocation Fracture with Previously Undiagnosed Hemophilias

Yoshihisa Kushida<sup>1</sup> Haruhiko Shimura<sup>1</sup> Yoshiaki Wakabayashi<sup>2</sup>  
Takashi Miyamoto<sup>3</sup> Koji Fujita<sup>3</sup> Akimoto Nimura<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Department of Orthopaedic Surgery, Tokyo Bay Urayasu-Ichikawa Medical Center

<sup>2</sup>Department of Orthopaedic Surgery, Yokohama City Minato Red Cross Hospital

<sup>3</sup>Department of Orthopaedic Surgery, Tokyo Medical and Dental University

出血傾向などの既往がなく、術中に止血困難が生じ術後に血友病と診断された肘関節脱臼骨折の1例を経験した。13歳男児、転倒し右肘関節の脱臼骨折を受傷した。脱臼整復後に外固定を行い保存的に加療を行った。異所性骨化による可動域制限が残存したため受傷後4か月で異所性骨化切除術を施行した。術後8日に肘可動域が悪化し、CT検査にて関節内血腫が疑われ、血腫除去術を施行した。術中に出血がコントロールできず、血友病が強く疑われた。第VIII因子の補充療法を行い異所性骨化切除術の12日後に再度血腫除去術を施行、出血のコントロールは可能であった。術後2年5か月で肘伸展-5度、屈曲130度まで改善している。血友病の軽症患者では家族歴がなく、外傷や手術を契機として診断される場合がある。術前凝固検査では軽症の血友病が存在する可能性を念頭に置かなければならない。

## 【はじめに】

血友病は凝固因子活性の欠乏により血液凝固過程が遅延し、出血症状を繰り返す、多くは幼児期に診断を受ける<sup>1)</sup>。一般的に血友病患者の外科的治療には、健常者と同様の疾病の治療に加え、血友病に関連した出血を原因とする病態の治療が必要であり、第VIII補充療法などを術前に行う必要がある<sup>2)</sup>。出血傾向などの既往がなく、術中の止血困難にて血友病が疑われ、治療に難渋した肘関節脱臼骨折の1例を経験したので報告する。

## 【症 例】

13歳男児。主訴は右肘関節痛、家族歴、既往歴とも特記事項はなかった。

2012年12月バスケットボール中に転倒し右肘を床につき受傷した。右肘関節痛を訴え、当院救急外来を受診、単純X線にて右肘関節脱臼骨折(肘関節後方脱臼、上腕骨滑車骨折)の診断となった。直ちに鎮静下で脱臼を整復しギプスシーネ固定とした(図1,2)。受傷翌日に右前腕の激痛と腫脹、前腕筋内圧の上昇(70mmHg)を認め、コンパートメント症候群の診断で筋膜切開術を施行した(図3)。筋膜切開術後に出血が遷延し術後4日目に赤血球濃厚

液2単位の輸血を行った。筋膜切開後12日目に一次的に創閉鎖とした。受傷後5週より可動域訓練を開始したが、受傷後4か月の時点で右肘関節の可動域は伸展-50度、屈曲100度と可動域制限を認めた。単純X線、単純CTで上腕骨遠位の後方内側(図4)と前方外側(図5)の異所性骨化巣を認め、骨性要素による可動域制限と診断した。上記病巣の切除術と内側側副靭帯の後斜走靭帯切離による授動術を受傷後4か月で施行した。術直後の可動域は伸展-40度、屈曲130度まで改善しリハビリテーションを継続する方針となった。遷延していた創部出血が収まった、術後8日目に上腕部の腫脹を認め、可動域が伸展-50度、屈曲115度に悪化した。単純CTで関節内血腫が疑われた(図6)。血腫による可動域の悪化と診断し、再拘縮の可能性を考慮して、血腫除去術を異所性骨化切除術後9日目に施行とした。術中、術野のあらゆる部位からの出血がコントロールできず、バイポーラーやボーンワックスを使用した止血操作が無効であった。出血量はターケット使用下であったが内側の展開を行った時点で1000mlを超えた。小児科医に相談し術前の検査を振り返ったところ、血小板正常、PT値正常、APTT値の延長(52.1秒)から、血友病等の凝固因子の異

**Key words** : elbow joint dislocation fracture (肘関節脱臼骨折), hemophilia (血友病), uncontrolled hemorrhage (止血困難)

**Address for reprints** : Yoshihisa Kushida, Department of Orthopaedic Surgery, Tokyo Medical and Dental University, 1-5-45 Yushima, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8519 Japan

常が疑われた。血液検査を行い、新鮮凍結血漿の投与にて凝固因子を補充して、創閉鎖し手術終了とした。血液検査の結果より後日、第 VIII 凝固因子の低下 (26%, 正常値 62 ~ 142%) を確認、血友病 A の診断に至った。血友病 A に対して、第 VIII 凝固因子の補充療法を行い、凝固因子と APTT 値はともに正常値まで改善した。異所性骨化切除手術より 12 日目に再々手術施行 (血腫除去術) を行った。術中の出血はコントロール可能であり、血腫を除去し可動域訓練を再開した。術後 6 か月で可動域は伸展 -25 度、屈曲 130 度、術後 2 年 5 か月で伸展 -5 度、屈曲 130 度まで改善し、バスケットボールに復帰している。また、術後 1 年経過時に右大腿部、術後 1 年 3 か月経過時に左上腕部を打撲した際に腫脹を認め第 VIII 因子製剤の補充療法を行っていた。

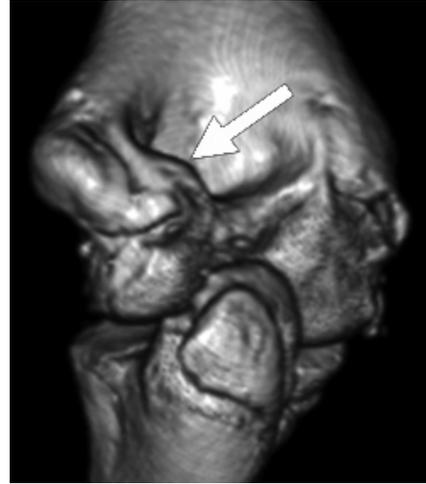


図 4 異所性骨化切除術前 3D-CT  
後方内側の骨化 (矢印) 肘頭窩にかかるように骨化がみられる。



図 1 受傷時単純 X 線側面像  
橈尺骨が後方に脱臼している。



図 2 整復後単純 X 線側面像  
脱臼した橈尺骨が整復されている。



図 5 異所性骨化切除術前 3D-CT  
前方外側の骨化 (矢印) 側方から上腕骨小頭にかぶさるような骨化がみられる。

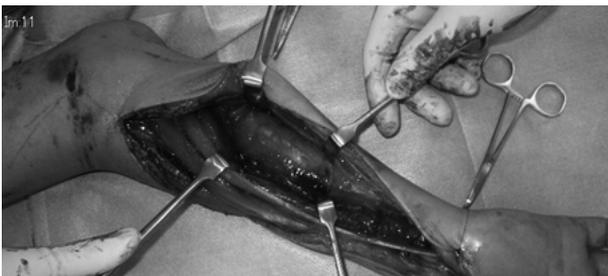


図 3 筋膜切開施行 前腕部の筋膜切開を行った。



図 6 異所性骨化切除術後 8 日目の単純 CT  
関節内に血腫形成が疑われた (点線で囲まれた範囲)。

## 【考 察】

血友病は凝固因子活性値により重症度が分類され、凝固因子活性 1% 未満は重症、5% から 40% は軽症と定義されている<sup>3)</sup>。軽症患者では家族歴がなく、外傷や手術を契機として診断される場合がある<sup>4,5)</sup>。また血友病は因子活性値が臨床的重症度と極めて高い相関を示すが、検査上の重症度と臨床症状が相関しない症例もしばしばみられ、因子活性と臨床重症度の乖離には様々な要因が考えられる<sup>6)</sup>。本症例においても、第 VIII 凝固因子活性値 26% と軽症の血友病 A であったが、手術時にコントロール不能な異常出血をきたした。

本邦において、本症例と同様に外傷や手術を契機に軽症血友病 A と診断された例としては、抜歯後の止血困難を契機に診断された 10 歳の症例<sup>7)</sup>、顔面骨折に対して観血的整復固定術後の出血傾向で診断された 15 歳の症例<sup>8)</sup>、腹腔内出血を契機に診断された 13 歳の症例<sup>9)</sup> など、思春期になって初めて診断された報告が散見される。これらの例では血友病と診断されている、または止血困難のエピソードを持つ家族がいたため、血友病の存在を疑い診断に至っていた。一方で、血友病は家族例のない孤発例が 30% 存在すると言われている<sup>10,11)</sup>。本症例は孤発例とは断定できないが、明らかな家族歴はなく、13 歳で外傷後の手術を契機に初めて血友病と診断された。出血部位や家族歴の有無、凝固検査異常の有無については各症例で様々であり、総合的に判断することが必要であるが、外傷疾患を扱う整形外科では上記のような軽症血友病の存在を認識しておくことが大切である。

術前凝固検査値について、橋本らの検討では、PT-INR 値が標準値を越える症例が 48% に対し、APTT 値が標準値を越えるものは 0.7% であった。また PT-INR 値の高値が 4 割を超えるのに対して止血困難となることなく、データ高値の重大性の認識が甘くなり、同様に APTT についてもデータの高値を軽視してしまう可能性を指摘している<sup>12)</sup>。また血友病患者の APTT が正常範囲内、軽度延長に留まることがあり、基準値より低い値で APTT をスクリーニングする必要があるとの報告もある<sup>13)</sup>。今回の症例における APTT、PT-INR 値の経過は表 1 に示す通りであった。APTT、PT-INR の延長がみられたこと以外にも、脱臼整復後にコンパートメント症候群を合併するほどの強い腫脹がみられたこと、筋膜減張切開後に輸血を必要とするほどの貧血がみられたことなど出血傾向を示唆するエピソードがあった。後方視的に見れば、若年健常患者でコンパートメント症候群を合併したり、減張切開で重度の貧血に陥るといったことは頻繁に起こることではなく、そういった点も含め注意を払う必要があったと考えられる。出血傾向の既往や家族歴の聴取を行うのは当然のことながら、初めて手術を受ける若年男性の APTT が高値の場合や、出血トラブルへ対応をする際には血友病などの凝固因子の異常を念頭に置くことが必要である。

表 1 凝固検査値の経過  
受傷時から補充療法を行うまで

|         | 受傷時  | 授動術前 | 血腫除去術前 | 補充療法後 |
|---------|------|------|--------|-------|
| APTT(s) | 45.7 | 52.1 | 47.6   | 33.5  |
| PT(s)   | 15.5 | 10.7 | 11.9   | 10.4  |
| PT-INR  | 1.33 | 1.02 | 1.11   | 0.97  |

## 【結 語】

血友病の診断に難渋し、術中の止血が困難であった肘関節脱臼骨折の 1 例を経験した。凝固因子補充療法を行うことにより、その後の治療経過は安定している。出血傾向などの既往や家族歴がなく、重度の外傷や手術を契機に初めて診断されるケースがある。術前凝固検査では軽症の血友病が存在することを念頭に置かなければならない。

## 【文 献】

- 1) 世界血友病連盟：血友病医療のガイドライン，日本赤十字社，東京，2005。
- 2) 鈴木隆史，福武勝幸：血友病．J Clin Rehabil. 2010；19：398-401。
- 3) Peerlinck K, Jacquemin M : Mild haemophilia: a disease with many faces and many unexpected pitfalls. Haemophilia. 2010；16：100-6。
- 4) 萩原 剛：血友病の診断プロトコル．Med Technol. 2000；28：1232-41。
- 5) 野上恵嗣：血液凝固の動的把握と血友病診療の進歩．Jpn J Thromb Hemost. 2014；25：371-9。
- 6) 辰巳千明，折野大輔，清水邦彦ほか：抜歯後の止血困難がきっかけで見出した軽度血友病 A の 1 例．小児歯誌. 2012；50：58-62。
- 7) 中山雅博，田淵経司，大久保英樹ほか：顔面骨折を契機に判明した血友病例．耳鼻臨床. 2009；102：685-7。
- 8) 寺尾陽子，秋山政晴，横井健太郎ほか：腹腔内出血を契機に診断された軽症血友病 A の 13 歳男児例．臨血. 2012；53：765-9。
- 9) 小山高敏，廣澤信作：血友病．治療. 1998；80：932-3。
- 10) 嶋 緑倫，吉岡 章：血友病．診断と治療. 1998；86：1657-63。
- 11) 橋本 淳，若林良明，二村昭元ほか：上肢手術の術前凝固検査値の検討．東日本震災会誌. 2014；26：203-6。
- 12) 城田千代栄：軽症血友病の発見に主眼を置いた術前スクリーニング検査．日臨外会誌. 2014；75：1158-63。