

眼窩血性嚢胞と思われる1例

登坂 良雄¹⁾, 藤井 青¹⁾, 小川 一美²⁾

¹⁾ 新潟市民病院眼科, ²⁾ 新潟大学医学部眼科学教室

要 約

眼窩血性嚢胞と思われる1例を報告した。患者は3歳男子、左眼部に鈍の外傷を受けた後、左上眼窩の腫脹と眼球突出が出現した。上眼瞼から眼窩にかけての血腫の存在が疑われた。受傷後7日以上を経過しても血腫は吸収されず、眼瞼の腫脹と眼球突出はさらに増強した。手術により左上眼瞼から眼窩深部にかけての嚢胞の存在と異常な血液の貯溜が確認された。嚢胞は組織病理学的に厚い線維肉芽腫性組織からなり、内壁は内皮や上皮による裏打ちを欠いていた。嚢胞内に貯溜していた血液は殆ど凝固しなかったため、この血液に対して血液学的検索が行われた。その結果、この血液には活性部分トロンボプラスチン時間及びプロトロンビン時間の著明な延長、フィブリノゲンの著減、フィブリン分解産物の異常な増加が認められた。これは嚢胞内の血液が局所的な線溶亢進状態にあったことを示し、Pearsonらによる眼窩血性嚢胞の拡大する仮説を裏付けるものである。(日眼会誌 96: 798-804, 1992)

キーワード: 眼窩血性嚢胞, 線溶, フィブリン分解産物, 眼窩, 外傷

A Case of Orbital Hematic Cyst

Yoshio Tosaka¹⁾, Shigeru Fujii¹⁾ and Kazumi Ogawa²⁾

¹⁾ Eye Clinic, Niigata Municipal Hospital

²⁾ Department of Ophthalmology, School of Medicine, University of Niigata

Abstract

A case of orbital hematic cyst is reported. The patient was a 3-year-old boy in whom swelling of the left upper lid and left exophthalmos appeared after blunt trauma in the region of the left eye. A hematoma was thought to be present from upper lid to the orbit. The hematoma was absorbed but the swelling of the eyelid and exophthalmos increased though more than seven days elapsed after the trauma. The existence of the cyst located from the upper lid to the orbital deep portion and collection of blood were confirmed during operation. Histopathologically the cyst consisted of thickened fibrogranulomatous tissue and the inner wall lacked endothelial or epithelial lining. The blood collected in the cyst hardly coagulated and was examined hematologically. Extreme delay of activated partial thromboplastin time and prothrombin time, extreme decrease of fibrinogen and abnormal increase of fibrin degradation products were recognized. This indicated that the blood in the cyst had been in a localized accelerated fibrinolytic state. The results support the hypothesis of the mechanism leading to the enlargement of hematic cyst proposed by Pearson et al. (Acta Soc Ophthalmol Jpn 96: 798-804, 1992)

Key words: Hematic Cyst, Fibrinolysis, Fibrin degradation products, Orbit, Trauma

別刷請求先: 950 新潟市紫竹山2-6-1 新潟市民病院眼科 登坂 良雄
(平成3年9月20日受付, 平成4年1月15日改訂受理)

Reprint requests to: Yoshio Tosaka, M.D. Eye Clinic, Niigata Municipal Hospital. 2-6-1 Shichikuyama, Niigata 950, Japan

(Received September 20, 1991 and accepted in revised form January 15, 1992)

I 緒 言

眼窩内に発生する血腫は外傷や球後麻酔時の合併症として見られることが多く、決して稀なものではない。一般的に全身的な血液凝固異常や先天性の止血異常を伴わない限り、殆どの眼窩内血腫は数日間で吸収される。しかし稀ではあるが、眼窩内血腫が吸収されずに増大する病態があり、“hematic cyst (血性嚢胞)”として報告されている。我々は、3歳男児に発生した眼窩血性嚢胞と思われる症例を経験し、血液学的な検討を加え、興味ある知見を得たのでここに報告する。

II 症例と経過

症例：3歳、男児

既往歴：生後9か月目に右顔面腫脹があり、某病院でリンパ管腫を指摘された。手術歴はない。

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：平成2年3月24日、転倒し左眼部の打撲、その後左眼瞼が腫脹してきたため、3月28日、当科を受診した。当科初診時、左眼瞼の皮下出血と腫脹が認められ、自力では開瞼不能であった(図1)。左眼球は軽度突出し、左下方に偏位していた。泣き叫ぶために視力の測定も困難であり、細隙灯顕微鏡検査や眼底検査も不可能であった。顔面の右半側及び右眼瞼部はやや肉付きがよい程度の腫脹であったが、口腔内右頬粘膜面にはリンパ管腫あるいは血管腫と思われる異常組織が認められた(図2)。家人によれば、この右顔面腫脹と口腔内腫瘍は生来より認められたとのことであった。3月29日、当科に精査加療のため入院となった。リンパ管腫に合併した眼窩内出血が考えられたため、文献¹⁾に基づきプレドニゾン(プレドニン®1mg/

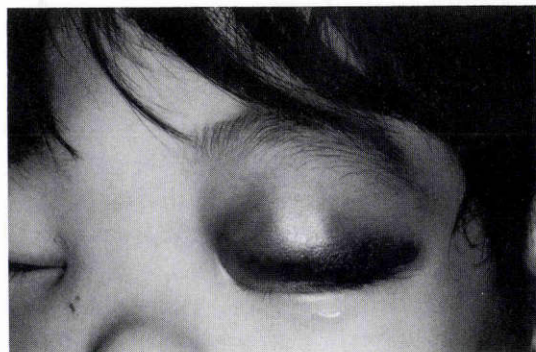


図1 平成2年3月24日、当科初診時の眼部写真。左上眼瞼の著明な腫脹と皮下出血が認められる。

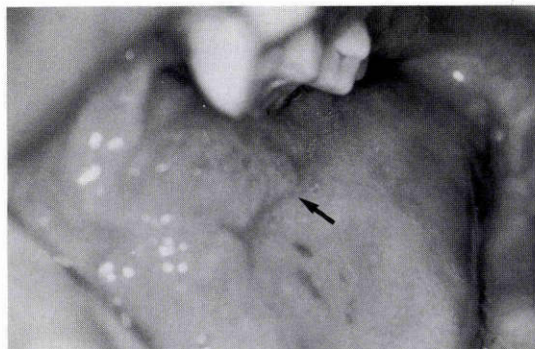


図2 患児の口腔内写真。右頬粘膜にリンパ管腫と思われる異常組織(矢印)が認められる。



図3 入院1週間目、左上眼瞼腫脹と眼球突出はさらに増悪している。

kg/日)の経口投与に加え、止血剤カルバゾクロムスルホン酸ナトリウム(Adona AC-17®)90mg/日、トランキサミン酸(トランサミン®)300mg/日の経口投与を開始した。しかし、左眼瞼部の腫脹、眼球突出及び眼球の左下方への偏位は日毎に増大し、上眼瞼結膜の翻転も見られるようになった(図3、4)。CTスキャンでは左の著明な眼球突出に加え、左眼窩深部から眼瞼にかけて軟部組織と同等の電子密度の腫瘤影が認められた(図5)。なおCTスキャンでは右眼瞼部にも同様な電子密度域が認められたが、これは生来の眼瞼の腫脹と一致し、今回の眼窩出血とは直接の関係がないものと考えられた。白血球数・赤血球数・血小板数等の血液一般検査、出血性素因、肝機能等の全身的な検索が行われたが、異常所見は認められなかった。

経過：保存的療法に全く反応せず、病変はむしろ増悪傾向にあったため、眼窩の減圧と血腫の吸引を目的として、同年4月6日、全麻下にて手術を行った。眼



図4 入院1週間目、眼球突出の増悪に伴い、眼瞼結膜の翻転が認められる。左眼球の外下方偏位も顕著である。

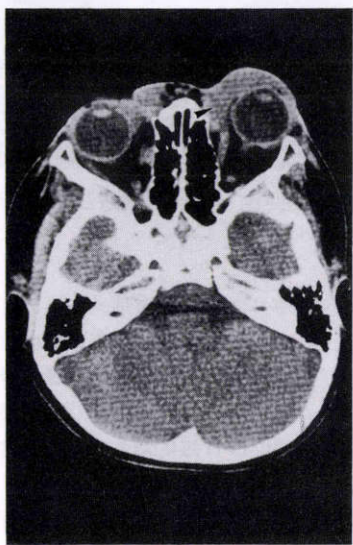


図5 入院1週間目の眼窩CTスキャン像(ブレン)。左眼窩深部から眼瞼部にかけて軟部組織と同等の電子密度を示す腫瘤影が認められる(矢印)。右眼瞼部にもこれと同等の電子密度の異常組織が認められるが、今回の外傷と無関係と考えられる。

瞼を切開し皮下組織及び眼輪筋を剝離していくと、眼窩隔膜の部位の相当して厚い嚢胞様の組織の一部が確認された(図6)。この組織を切開すると暗赤色の血液が貯溜しているのが認められ(図7)、嚢胞の存在が確

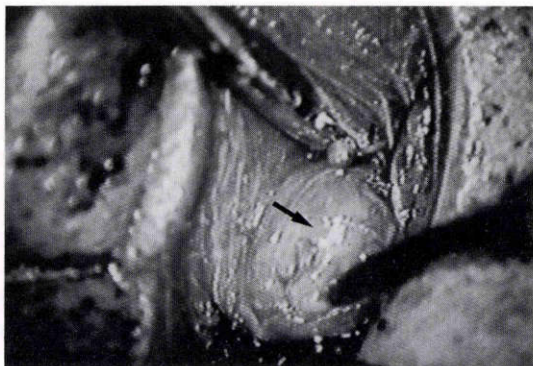


図6 4月6日、1回目の手術時の術中所見(ビデオより)。眼窩隔膜に一致して嚢胞の一部が露見している(矢印)。

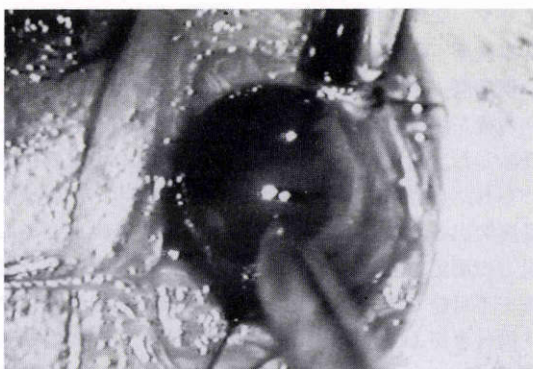


図7 (術中ビデオより) 嚢胞壁切開後、暗赤色の血液の貯溜が認められる。

認された。眼瞼腫脹と眼球突出はこの嚢胞に嚢胞液(血液)が貯溜するために生じていると考えられた。嚢胞内壁は比較的平滑であり、血管腫あるいはリンパ管腫等の異常組織は確認されなかった。嚢胞外壁は周囲組織とは強く癒着していなかったが、眼窩内側深部にまで連続しており全摘出は困難であったため、嚢胞液を吸引したあと内腔にドレーンを挿入し、眼瞼皮下組織及び皮膚を縫合し、圧迫眼帯をして手術を終了した。なお嚢胞周囲にはリンパ管腫と思われる組織は認められなかった。しかし周囲組織は非常に血管に富んでおり、血管系の異常が推測されたため、その一部を採取して10%ホルマリンに固定し、病理組織標本を作成した(後述)。術翌日より再び左眼瞼部の腫脹が認められ、ドレーンからの排液減少とともに眼瞼部の腫脹が増悪したため、4月17日、持続的眼瞼ドレナージの目

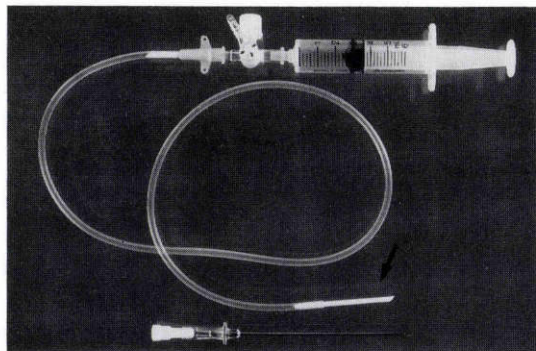


図8 4月17日, 2回目の手術で眼瞼部に留置されたドレーン。

15 G の留置針を刺入後に内筒を抜去, 外筒の一部(矢印)を眼瞼皮下に埋没留置し, ここにシリコンチューブを接続して術後の出血は注射器で随意的に吸引できるようになっている。

的で2回目の手術を行った。耳側眼瞼皮膚より15 G (ゲージ) の留置針(Baxter 社製, Quick-Cath®)を刺入し, 眼瞼部の貯溜液(血液)を可及的に吸引した。留置針外筒を眼瞼皮下に刺入した状態で眼瞼皮膚に縫着し, ここに内径3 mm のシリコンチューブ, 三方活栓及びディスプレイ注射器を接続し, 術後にも随意的に吸引できるよう工夫した(図8)。なお, この手術時に吸引された液体は1回目の手術と同様な暗赤色の血液であったが, 数日間放置しても全く凝固せず, 血液の性状そのものの異常が示唆された。術後, 連日にわたって毎日4 ml 前後の血液が吸引され, 眼球突出と眼瞼腫脹は改善傾向を示した。しかしドレーンの閉塞により再び眼瞼は腫脹し, 眼球突出が出現したため, 5月2日に3回目の手術を行なった。左上眼瞼を広く切開し, 嚢胞の全摘出を試みたが, 眼窩深部で癒着が強く不可能と判断された。嚢胞内への出血を予防する目的で, 嚢胞内腔に酸化セルロース綿(オキシセル®: 三共)をパッキングし, 眼窩隔膜, 皮膚下組織を縫合, 手術を終了した。なおこの時も眼瞼に2回目の手術と同様なドレーンを留置した。嚢胞壁の一部は全層で採取し, 10% フォルマリンに固定し, 病理標本を作成した(後述)。術後はドレーンからの出血は殆ど見られず, 眼瞼腫脹と眼球突出は軽快した。図9は平成2年5月22日, 退院時の顔写真である。3回目の術後1年以上を経ているが, 再発は見られず, 良好な経過をとっている。



図9 平成2年5月22日, 退院時の顔貌。左上眼瞼の腫脹と眼球突出は軽快している。矢印は持続的眼瞼ドレナージの刺入創。

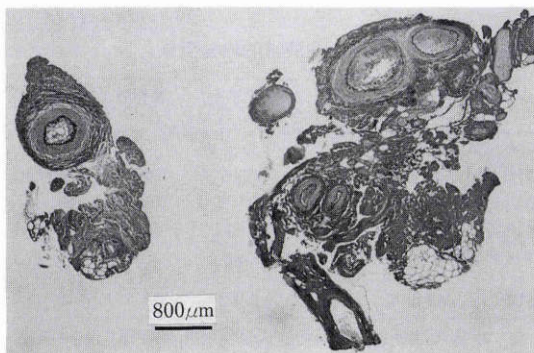


図10 1回目の手術で採取された嚢胞周囲の血管。中等大の血管が多数見られるが, elastica-van Gieson (E.v.G) 染色により血管壁の弾性板が染まっていることより, この血管は動脈と考えられる (E.v.G 染色, $\times 77$)。

1. 病理組織所見

1) 嚢胞周囲組織: 図10はelastica-van Gieson (E.v.G) 染色を示す。血管に富む繊維性の組織からなり, 中等大の動脈(通常, 手掌や手指に見られる血管と同等)が多数認められた。しかし血管腫あるいはリンパ管腫等の血管性腫瘍は認められなかった。

2) 嚢胞壁: 図11はhematoxylin and eosin (HE) 染色を示す。嚢胞壁は厚い線維肉芽腫性組織からなり, 小血管に富んでいたが, 嚢胞壁あるいは内腔面には血管腫やリンパ管腫は認められなかった。嚢胞内腔面は内皮や上皮による裏打ち(lining)を欠いており, この嚢胞が真の嚢胞ではないことが明らかにされた。

2. 血液学的所見: 4月17日, 2回目の手術で吸引された眼瞼部の貯溜血液と, この手術の後眼瞼部に留置されたドレーンから吸引された血液(4月20日)に

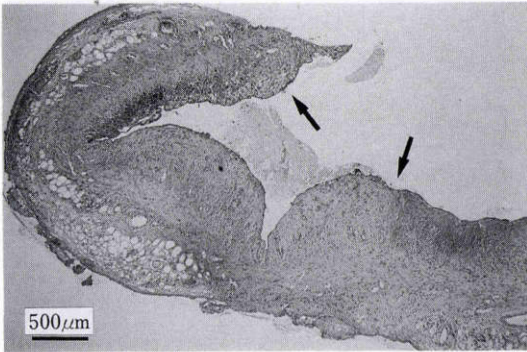


図 11 3 回目の手術で採取された嚢胞壁。

厚い線維肉芽腫性組織からなり、内腔内（矢印）は内皮あるいは上皮による裏打ちを欠いている（H.E.染色，×77）。

表 1 血液学的検査所見

検 査 項 目	末梢血 (4月19日)	嚢胞液 (4月17日)	嚢胞液 (4月20日)
出血時間(5分以内)	4分30秒		
APTT(23.8~35.9秒)	36.3	150以上	150以上
PT(9.3~11.1秒)	11.2	150以上	50
トロンボテスト(70~130%)	83	26	119
フィブリノゲン (145~318 mg/dl)	285	35	41
FDP(5 μg/ml 以下)	5 以下	1,280	640

注：検査項目括弧内は新潟市民病院臨床検査部における正常値を示す。

APTT：活性部分トロンボプラスチン時間

PT：プロトロンビン時間

FDP：フィブリン分解産物

ついで以下の項目について、血液学的検索を行い、4月19日に肘静脈から採取した末梢血との比較を行った。

- 1) 活性部分トロンボプラスチン時間 (activated partial thromboplastin time, APTT)
- 2) プロトロンビン時間 (prothrombin time, PT)
- 3) トロンボテスト
- 4) フィブリノゲン
- 5) フィブリン分解産物 (fibrin degradation products, FDP)

末梢血では PT が正常上限であった他は全て正常であった。一方、眼瞼部に貯溜していた血液は APTT 及び PT の著明な延長、フィブリノゲンの減少、FDP の大幅な増加が認められた（表 1）。これらの所見から、眼瞼部に貯溜していた血液には線溶亢進による凝固障害が発生していたことが推定された。

III 考 按

“Hematic cyst (血性嚢胞)” という用語を最初に用いたのは Henderson²⁾である。一般的には眼窩内に血液が貯溜し、嚢胞状に拡大する病態を指しているが、外傷の既往がある場合には “hematic cyst” と呼ぶのがより適切であると彼は述べている。しかし実際は “blood cyst” あるいは “hematoma” と混同されて用いられていることが多いことを、Mund³⁾は指摘している。眼窩内に血液が吸収されずに貯溜する病態は、臨床的には慢性の経過をとることが多く、“chronic hematic cyst” として報告されているが、Milne III ら⁴⁾はこれを「血液原性の落屑が肉芽腫反応により取り囲まれて集積し、内皮または上皮の裏打ちを欠く線維性の偽嚢胞を形成するもの」と定義することを提案している。また彼らはリンパ管腫や海綿状血管腫の中へ二次的に出血するものは “blood cyst” と呼ぶべきであり、血性嚢胞とは区別すべきであると述べている。

眼窩血性嚢胞の原因は不明とされている。何らかの鈍的外傷により眼窩内に出血が生じその吸収が不完全なまま血液（またはその落屑）が貯溜することは Henderson 以来、指摘されてきたことである。しかし近年、Pearson ら⁵⁾は脳外科領域の subdural hematoma の病態と関連づけ、組織プラスミノゲン・アクチベーターが線溶系を亢進させ、FDP が集積することにより血性嚢胞が拡大するという仮説を述べているのは注目し得る。本症例の病態は以下のようにまとめられる。

(1) 外傷後に発症している。

(2) 眼瞼及び眼窩の出血が自然吸収されず、増加・貯溜した。

(3) 眼窩から眼瞼にかけて線維肉芽腫性の組織が存在し、その中に異常な血液が貯溜していた。

(4) この組織は嚢胞状を呈していたが、内腔は上皮による裏打ちを欠いていた。

(5) 手術所見・病理所見ともリンパ管腫や血管腫の組織は認められなかった。

(6) 貯溜していた血液には線溶系の著明な亢進が認められた。

これらの所見は Henderson から Pearson に至るまでの眼窩血性嚢胞の概念や仮説とはほぼ一致する。ただし “chronic hematic cyst” というほど慢性的な経過をたどらず、比較的急激な経過をとったことが異なっている。いずれにせよ、本症例の病態は単なる眼窩出血や眼窩血腫ではなく、また “blood cyst” とも異なっ

ており、眼窩血性嚢胞と呼ぶのが妥当と思われる。我々は当初、その既往から眼窩にもリンパ管腫が存在し、この組織内へ出血があったものと考えた。一般的にリンパ管腫では眼瞼の血腫や眼球突出に至るような重篤な出血をきたしやすく、chocolate cyst と呼ばれる血嚢胞を形成するとされている。リンパ管腫は自然退縮が見られないために外科的な摘出が根本的な治療となるが、リンパ管腫内への出血はステロイド剤により抑制されることもあり、我々は本症例に対して入院当初一般的な止血剤に加え、プレドニゾロンの投与を行った。しかし、薬物では増加する出血を抑制できず、外科的治療に踏みきらざるを得なかった。手術においても、リンパ管腫や血管腫と思われる組織は眼瞼あるいは眼窩内には認められず、本症例の病態の把握は困難をきわめた。ただ、嚢胞様組織の周囲に手掌や手指の血管と同径の比較的大動脈が存在しており、このような血管が破綻して出血が遷延していることが推定された。1回目の手術後には圧迫眼帯の使用も試みているがこれも無効であったため、血液の性状そのものにも異常があるのではないかと考え、4月17日の2回目の手術では眼窩内に貯溜していた血液を採取して血

液学的検索を行った。またその結果は表1に示した通りであり、眼瞼部に貯溜していた血液はAPTTが150秒以上に延長、PTも150秒以上に延長、フィブリノゲンは35 mg/dl に著減、FDPは1,280 μ g/ml と異常な増加を示した。眼瞼部に挿入したドレーンから術後(4月20日)に採取された血液もAPTT及びPTの延長、フィブリノゲンの減少、FDPの増加が認められている。これは局所的に線溶亢進現象が生じていることを示している。トロンボテストは線溶亢進では正常のこともあり、また異常を示すこともあるとされ⁷⁾、本症例でも4月17日と4月20日で変動が見られている。

APTTとPTは両者とも内因系凝固機能を評価する検査で、内因系に凝固障害があれば両者とも延長するが、線溶系の活性化が亢進して凝固因子が消費された場合にもAPTT、PTは延長する。血液の凝固は最終的にフィブリノゲンがトロンビンによりフィブリンに変化し、フィブリンが分子間架橋を形成することで達成されるが(図12)、一方線溶系はフィブリンがプラスミンによって分解され、FDPを生ずることで終了する(図13)⁸⁾。線溶亢進による出血傾向は後天的には組織中のプラスミノゲン・アクチペーターが血中に遊離

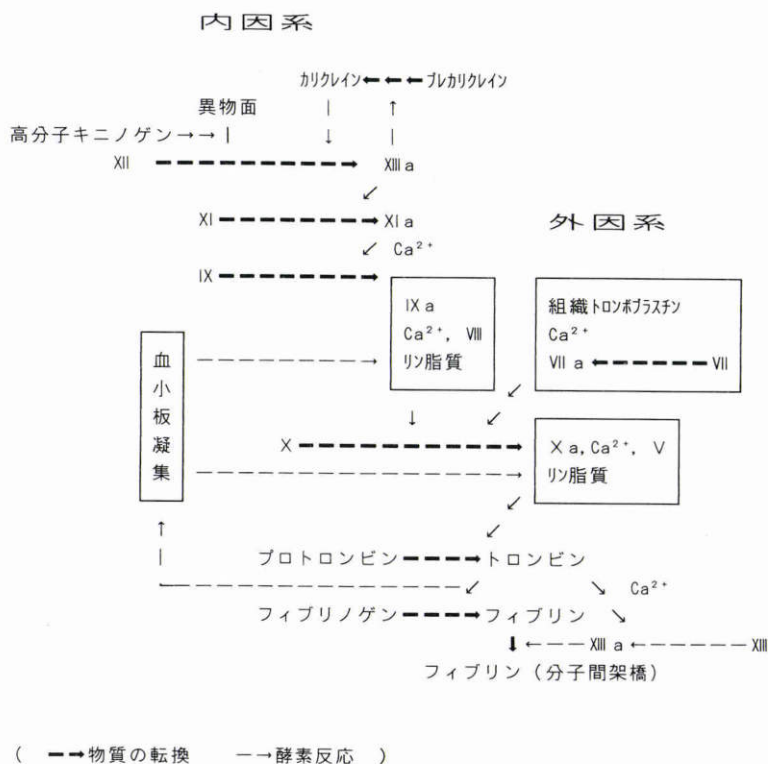


図12 血液凝固機序。(文献8)より改変)

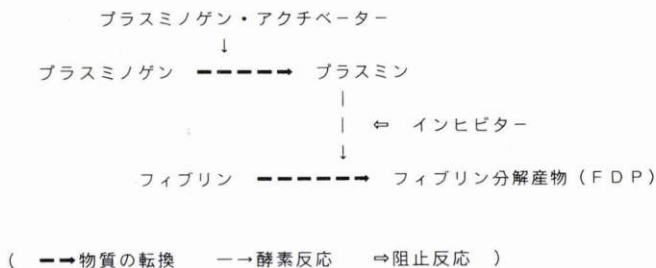


図13 線溶機序。(文献8)より改変)

した結果、プラスミノゲンがプラスミンに変化し、フィブリンを分解することによって起こる。フィブリン分解によって生じた多量のFDPは、血小板の機能を低下させ、抗凝固作用も加わって出血傾向を悪化させる。これはプラスミノゲン・アクチベーターの豊富な組織(子宮、前立腺、肺など)が外傷や手術を受けた場合に発生しやすいとされる⁸⁾。本症例の場合、眼窩から眼窩にかけて貯溜していた血液が、線溶亢進による凝固障害の状態にあったことは検査所見から確実である。嚢胞周囲の動脈の豊富な組織との関連は明らかではないが、眼窩から眼窩にかけて組織プラスミノゲン・アクチベーターの豊富な組織が存在しており、外傷を契機として線溶系が異常に亢進した結果、血液は凝固せず次第に増加したものと推定される。この発症機序は眼窩血性嚢胞に関するPearsonら⁵⁾の仮説と一致し、また本症例の検査所見はこの仮説を裏付けている。眼窩血性嚢胞の治療に関する文献は少ないが、Milne IIIらの報告した4例、Shapiroら⁶⁾の報告した2例、またKerstenら⁹⁾の報告した2例は全て手術により嚢胞を摘出して再発が見られなかったとしている。本症例の場合、当初は病態が不明であったこと、嚢胞は眼窩深部にまで及んでおり、全摘出により眼球や眼瞼の機能を損なう恐れがあったこと、嚢胞周囲には動脈の豊富な組織があったこと、等の理由により嚢胞の全摘出は行わなかった。しかし嚢胞の内腔をオキシセル[®]でパッキングすることで最終的には出血は消退している。オキシセル[®]は脳外科領域でよく使用される止血用の吸収性綿で、酸化セルロースからなり、血小板の凝集を促進することにより止血を行うとされる。FDPによって低下した血小板機能がオキシセル[®]により活性化したか、あるいは嚢胞内腔充填による圧迫効果により止血がなされたものと思われる。

一般的に線溶亢進による出血傾向の場合には

tranexamic acidの投与が有効とされている⁸⁾。本症例の場合にも入院当初はtranexamic acidの投与が行われたが、薬剤の局所移行や投与量に問題があったものと思われ、奏効しなかった。本症例は嚢胞の全摘出がなされなかったにも関わらず幸いにして軽快したが、仮に再発し、線溶亢進による出血傾向が認められた場合には、全摘出の前に局所的な高濃度のtranexamic acidの投与を試みてよいと思われる。

本稿の要旨は第5回眼窩疾患シンポジウム(1990年12月浜松)で発表した。

文 献

- 1) Jakobiec FA, Font RL: Vascular tumors and malformations, in Spencer WH(ed): Ophthalmic Pathology, Vol 3, Philadelphia, WB Saunders, 2533—2538, 1986.
- 2) Henderson JW: Hematic cystic Cyst in Orbital Tumors. Philadelphia, WB Saunders, 110, 1973.
- 3) Mund ML: Subperiosteal hematic cyst of the orbit. Ophthalmology 88: 992—996, 1981.
- 4) Milne HL III, Leone CR, Kincaid MC, et al: Chronic hematic cyst of the orbit. Ophthalmology 94: 271—277, 1987.
- 5) Pearson PA, Rakes SM, Bullock JD: Clinicopathologic study of hematic cyst of the orbit (Letter). Am J Ophthalmol 102: 804—805, 1986.
- 6) Shapiro A, Tsuo MOM, Putterman AM, et al: A clinicopathologic study of hematic cyst of the orbit. Am J Ophthalmol 102: 237—241, 1986.
- 7) 山中 学: 出血性素因, 山中 学, 熊原雄一編: 臨床検査診断学, 東京, 医学書院, 449—457, 1977.
- 8) 青木延雄: 出血傾向, 柴田 昭編: エッセンシャル血液病学, 東京, 医歯薬出版, 253—306, 1983.
- 9) Kersten RC, Kersten JL, Bloom HR, et al: Chronic hematic cyst of the orbit. Ophthalmology 95: 1549—1553, 1988.