

告示	番号	10	血液疾患
	疾病名	カサバツハ・メリット症候群	

カサバツハ・メリット (Kasabach-Merritt) 症候群

かさばっは・めりっしょうこうぐん

概念・定義

小児期の血管腫に合併して血小板減少、貧血、凝固異常を呈する疾患で、出血や多臓器不全など致命的リスクがあるため治療適応となる。主たる病態は、カポジ型血管内皮腫などの血管腫瘍内における血小板消費や血液凝固障害である。本症候群の症状は血管腫瘍内の病態に起因していることから、「カサバツハ・メリット現象」との呼称も提唱されている。1940年に放射線科医の Kasawach M.M.と小児科医の Merritt K.K.によって初めて報告された症候群で、「capillary hemangioma」つまり、毛細血管性血管腫という病名で報告されたが、実際は、血管腫ではなく、kaposiform hemangioendothelioma (KHE) という病変であった。

症状

出生時から存在、あるいは幼小児時期に増大する巨大血管腫で、四肢に好発し、頭頸部や体幹、内臓にも発症する。血小板減少と、それによる

紫斑などの出血症状、播種性血管内凝固異常症 (DIC) などの血液凝固異常のため、時に出血や多臓器不全で生命予後に影響する。

治療

治療は、ステロイド投与、インターフェロン投与などの内科的治療があり、これらの治療に抵抗を示す場合は、血管内治療（経動脈的塞栓術）を行なうこともある。しかし、単一の治療では十分な効果を得ることが難しく、前述の治療を組み合わせる必要がある。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/9_19_31.html