

# 広範囲腸管壊死を合併した Systemic Lupus Erythematosus の 1 例

大阪市立大学医学部第 1 外科

久保 敦 阪本 一次 由井 三郎

長山 正義 奥野 匡宥 梅山 馨

同第 1 内科

井 上 隆 智

同放射線科

水 口 和 夫

## A CASE OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS WITH EXTENSIVE INTESTINAL INFARCTION

Atsushi KUBO, Kazutsugu SAKAMOTO, Saburo YUI, Masayoshi NAGAYAMA  
Masahiro OKUNO and Kaoru UMEYAMA

Osaka City University Medical School 1st Department of Surgery

Takatomo INOUE

1st Department of Internal Medicine

Kazuo MINAGUCHI

Department of Radiology

索引用語 : systemic lupus erythematosus, 広範囲腸管壊死, 腹部大動脈造影

### はじめに

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) は慢性に経過する自己免疫疾患で、臨床的に多臓器に障害を起こす全身の炎症性疾患である。

SLE においては、腹部症状の出現頻度は比較的高く、血管病変との関連において検討されることが多い。この血管炎の程度は結節性動脈周囲炎に比べて軽く、腹部症状も軽症あるいは可逆的なものが多いとされている。しかし、まれに消化管の潰瘍形成、大量出血、消化管穿孔などの重篤な合併症も報告されている。

われわれも最近、広範囲の腸管壊死をきたし重篤な臨床経過を示した本症の 1 例を経験したので報告する。

### 症 例

患者 : 20 歳, 女性 (未婚)。

主訴 : 腹痛。

家族歴ならびに既往歴 : 特記すべきことはなし。

現病歴 : 昭和 53 年 2 月頃, 全身に移動性の関節痛が出現し近医を受診した。リウマチ熱の診断にて約 3 週

間の入院加療を受けた。LE テストは陽性であったが、顔面の紅斑はなく微熱が持続していた。関節痛が消退した後、退院し、通院加療を受けていた。昭和 54 年 9 月頃、再び全身の関節痛が出現し夕方から夜間にかけて 38℃ 前後の発熱が続き再度入院した。LE テスト陽性、LE 細胞 (+)、ANF (+)、GOT 370、GPT 170 で SLE の疑いにて昭和 54 年 11 月 13 日当科第 1 内科に転院した。

しかし同年 11 月 16 日午後より、強度の腹痛および嘔気、嘔吐が出現し、腹部全体に圧痛、ブルンベルグ徴候を認め汎発性腹膜炎の診断にて当院第 1 外科に転科した。

#### 1. 入院時所見ならびに手術所見

転科時の腹部理学的所見では、回盲部に強い圧痛がみられるほか、ほぼ腹部全体に圧痛、筋性防御、ブルンベルグ徴候がみられ、腸雑音の聴取も困難であった。血液検査では、赤血球数  $347 \times 10^4 / \text{mm}^3$ 、白血球数  $6,700 / \text{mm}^3$ 、血色素  $9.8 \text{g/dl}$ 、Ht 29.4%、GOT 155、GPT 69、総蛋白  $6.2 \text{g/dl}$ 、アルブミン  $2.8 \text{g/dl}$  であっ

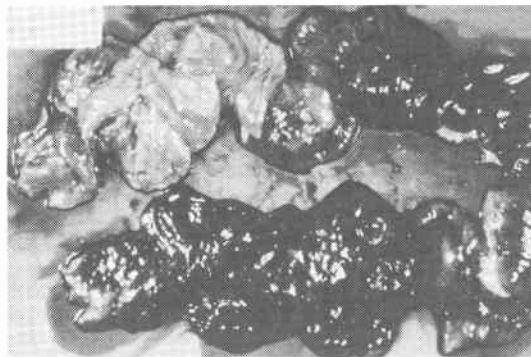
た。汎発性腹膜炎と診断し、同日緊急手術を施行した。下腹部正中切開にて開腹したが、腹腔内に便臭のある淡膿血性の滲出液を中等量認めた。腸管壊死が回腸末端より口側約1mと、下行結腸からS状結腸にかけて認められ、腸管は全体に浮腫性に肥厚していた。また空腸、上行結腸、横行結腸にも散在性の暗赤色の変化を認め血行不良を思わせた。肝臓、胃、膵臓には著変を認めなかった。SLEに随伴する血管病変に基づく腸管壊死と考えられたため、腸管壊死の明らかな回腸および左結腸を切除し、それぞれの腸管断端を回腸瘻、横行結腸瘻とし、腹腔内にはドレーンを留置し、手術を終了した(図1)。

## 2. 術後経過

術後には、抗生物質とともに大量のステロイド剤(prednisolone 100mg/day)を投与し、同時に抗凝固剤、血管拡張剤の投与も行った。しかし造設した腸瘻部の腸管が漸次暗赤色調を呈してきたため、術後2日目に血管炎の程度とその範囲を確認する目的で血管造影を施行した。

腹部大動脈ならびに上腸間膜動脈造影像では、大動脈および上腸間膜動脈の中樞側と胃・十二指腸空腸上部の動脈領域には、明らかな異常所見は認めなかった。しかし、空腸中部以下では動脈陰影はみられず、また肝動脈および上腸間膜動脈の末梢側の細い血管では、動脈の蛇行、動脈壁の不整、狭窄を示し枯木様パター

図1 切除標本：粘膜の出血と腸管壁の壊死を認めた。

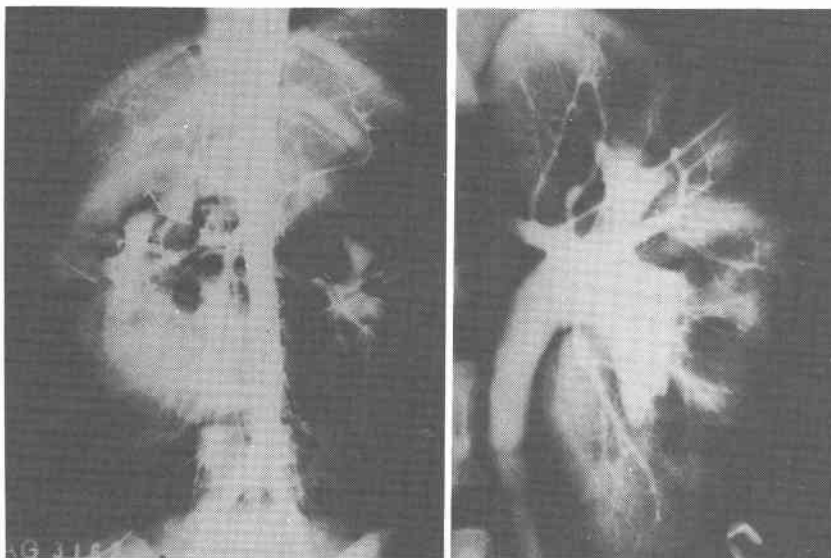


ンがみられた。また、多発性の小動脈瘤様拡張も認められた。腎の細動脈にも同様の血管壁の不整、多発性の小動脈瘤様の変化を認めた(図2)。

これらの所見から空腸中部以下の血行障害による腸管の壊死・脱落に伴う腹膜炎を防ぐ目的で緊急手術を施行した。術中所見では、残存小腸、結腸に広範囲な腸管壊死がみられ、血行障害を認めないTreitz靭帯以下約60cmを残し、空腸・回腸および残存結腸の切除ならびに空腸瘻を造設し手術を終了した。しかし、再手術後14日目に呼吸不全、腎不全などの合併症のため死亡した。

## 3. 剖検所見

図2 腹部大動脈造影像。肝および腎動脈の末梢に血管壁の不整、多発性の小動脈瘤様の変化を認めた。



剖検所見では、食道・胃・残存腸管に広汎な粘膜の出血と腸管壁の壊死を認めた。肝は表面がほぼ平滑で、全体に黄色調で暗赤色の部分が散在していた。剖面では小葉構造は明瞭で、黄色調を呈し周辺帯にやや血量の多い部分も認めた。肺は全体的に紫色を呈しリンパ管の拡張が著明で辺縁部に気腫状の部分を認めた。腎は脂肪膜が豊富で、線維膜の剝離は容易であり、表面はかっ色調で点状出血斑が散在していた。脾動脈は脾体部の位置で、瘤状に拡張し内部に血栓が形成されていた。脾は暗赤色を呈し被膜は肥厚し混濁し、剖面では出血を伴う広汎な梗塞巣を認めた。

4. 病理組織学的所見

手術時の摘出腸管のうち、完全に壊死に至っていない切除断端近くの小腸の組織標本では、粘膜下および粘膜に著明な浮腫・粘膜壊死・出血とフィブリンの滲出などの所見が認められた。固有筋層および漿膜下にも同様に著明な浮腫と筋の萎縮・漿膜下へのフィブリン滲出などの所見を認めた。その部位での多くの小動脈に血栓の形成ならびに膠原線維のフィブリノイド変性を認めた。また、剖検時の残存空腸の組織所見もほぼ同様の像を呈した(図3)。

腎では糸球体係蹄壁の周辺部にエオジンで濃染した無構造の物質が内腔をとりまいて沈着しているSLEに特徴とされるwire-loop病変の所見が認められた。脾臓にも膠原線維が同心円を描いてできたonion-skin病変を呈する所見もみられた。

剖検診断は、広汎な動脈系の閉塞性傷害を伴った

図3 腸管の粘膜, 粘膜下に著明な浮腫が認められた。また, 小動脈に血栓の形成および筋の萎縮を認めた。



SLEであった。

考 察

SLEの消化器症状は、1895年Osler<sup>1)</sup>により記載されて以来かなりの頻度で発現することが知られている。その臨床症状は、軽度なものから急性腹症を呈する重症なものまでさまざまである。またSLEの治療のためにステロイド剤や免疫抑制剤が投与されているために、同薬剤の副作用として胃腸障害を訴える患者もあり、SLEそのものによる消化器症状の発生頻度、症状の分析にはかなりの困難を伴う。しかし、Dubois<sup>2)</sup>、Harvey<sup>3)</sup>の報告によると、軽度な症状として、食思不振47~82%、嘔気・嘔吐11~52%、下痢5.2~21%、腹痛10~37%と比較的高い頻度が報告されている。一方、重篤な腹部病変としては、イレウス、

表1 明らかな消化管病変を伴ったSLEの本邦報告例

No.	報告者	報告年	年齢	性	SLE症状	腹部症状	病変部位	内科的治療	手術	転帰
1	勝 部ら	1972	23	女	顔面乳腫性紅斑	嘔吐, 下痢, 腹痛が続き, 著明なるいそ	胃腸透視にて, 小腸粘膜ひだの浮腫	P: 60mg/日 ACTH	せ ず	生存
2	竹 林ら	1974	25	女	顔面蝶形紅斑 精神症状	嚥下困難	食道透視にて, 口側の拡張が顕著な, 中部食道の狭窄	ステロイド	食道亜全摘	生存
3	Tsuchiyaら	1975	29	女	顔面紅斑 レイノー現象	高度な下痢及び腹痛	大腸ファイバーにて, 左側結腸の潰瘍	P: 5~30mg/日 6-MP	せ ず	生存
4	河 野ら	1976	58	女	SLE症状なし LEテスト (-) 抗核抗体 (+)	時に嘔吐, 下痢を伴う持続する腹痛	剖検にて, 空腸, 回腸上行結腸に壊死	P: 30mg/日	せ ず	死亡
5	佐 生ら	1978	28	男	顔面紅斑, 脱毛 精神症状	右下腹部に圧痛, 粘血便, 下血	直腸鏡にて, 直腸の潰瘍	P: 60mg/日	せ ず	死亡
6	五 関ら	1979	48	女	顔面紅斑 関節痛	腹痛を伴う, 消化管出血	盲腸および上行結腸の局在する潰瘍	P: 20mg/日	右半結腸切除	生存
7	八木田ら	1981	18	女	顔面紅斑 脱毛, 口腔内潰瘍	激しい左下腹部痛頑固な便秘	内視鏡にて, 口側50cmまでの大腸粘膜の潰瘍	P: 30~60 mg/日 リンデロン坐	せ ず	生存
8	松 本ら	1981	46	女	顔面紅斑 レイノー現象	腹痛, 嘔吐, 下痢が続き, るいそおよび脱水状態	剖検にて, 食道粘膜のびらんおよび胃, 小腸大腸の浮腫	ステロイド	せ ず	死亡
9	著 者ら	1980	20	女	関節痛, レイノー現象 顔面紅斑	腹部全体に圧痛, ブルンベルグ徴候	手術時に回腸, 下行結腸の壊死, 剖検時, 残存腸管の壊死	P: 100mg/日	空回腸切除 結腸亜全摘	死亡

腹膜炎、消化管の潰瘍、穿孔などがあり、Courisら<sup>4)</sup>は231例中4例(1.7%)、Matoloら<sup>5)</sup>は51例中14例(27.5%)に上記のごとき重篤な腹部病変を認めたとしている。SLEの経過中に胃腸透視、手術などで、明らかな消化管病変のみられた本邦報告例は、1972年の勝部らの報告以来現在まで自験例を含めて9例である<sup>6)~14)</sup>。このうち特に重篤な例としては、河野らの広範な腸管壊死を生じた1例及び、松本らの消化管病変が顕著であったとするSLEの1剖検例である(表1)。

こうしたSLEの消化管病変は主として腸間膜動脈の血管炎に起因する血行障害によると考えられている。紫田ら<sup>15)</sup>は、SLEの臨床を観察してゆく上に、SLEという診断の他に、当該症例がいかなる血管病変を有しているかを知ることが、必要不可欠であるとしている。しかし、臨床的に血管造影で小動脈瘤などの血管炎の所見が証明される症例は少なく、特に腎、肝における血管造影像で血管炎の証明されたとする報告はほとんどみられない。Phillipsら<sup>16)</sup>、および小西ら<sup>17)</sup>はSLEにおける上腸間膜動脈造影について報告しているが、中小動脈に念珠状の壁不整像と細動脈枝の内腔不整、狭窄像などの変化を認めたとしている。

本症例の腹腔動脈および上腸間膜動脈造影では腸間膜動脈以外の肝および腎動脈にも多発性に、壁不整、狭窄、蛇行、小動脈瘤などの像がみられたが、このような著明な動脈の変化が臨床的に確認されたSLEの報告例はまれであろうと思われる。また、血管造影の有用性については、Phillipsら<sup>16)</sup>は、消化管出血を併発した膠原病患者では出血部位を確認するための本検査の重要性を強調している。本症例では術前に腸管の血行状態を確認する上でも有効であり、かかる症例の診断および治療に際して血管造影の重要性が示唆されたものと思われる。

SLEに合併した消化管症状の治療法はあくまで症例ごとに決定されるべきものであるが、消化管の穿孔や大量出血が認められる場合には、外科的治療の適応となることは論をまたない。しかし、SLEでは消化管穿孔などの重篤な腹部合併症は、結節性動脈周囲炎に比較して極めて少なく、消化器症状も一過性かつ可逆性であるといわれている。この観点から、絶対的外科適応でない場合には、外科的治療よりもステロイド剤による内科的治療を勧める報告、および保存的治療に成功した報告もある。一方、ステロイド剤の使用は消化管の穿孔を併発しても症状が隠され治療時期が遅れることが多い。このためZizicら<sup>18)</sup>は早期診断、早期手

術がSLEにおける大腸穿孔に対する唯一の救命方法であると述べている。しかし、術後はステロイド剤使用時の創傷治癒遅延に基づく創傷開や縫合不全を併発しやすいことにも留意しなければならない。また、本症例のごとく広範な重篤な血管炎を有する症例では、内科的な血管炎のコントロールも極めて重要であり、外科的治療は内科的療法に充分反応する症例で始めて有効なものとなると思われる。

#### まとめ

SLEの経過中に、急性腹症を呈し広範な腸管切除を必要とした20歳女性の症例を報告した。本症例は血管造影によって血管炎の程度と範囲が確認され、膠原病と血管炎の関係が強く印象づけられる症例であった。

本症例の概要は第127回近畿外科学会で口述したものである。

#### 文 献

- 1) Osler W: On the visceral complications of erythema exudativum multiforme. *Am J Med Sci* 12: 629-646, 1895
- 2) Dubois EL, Tuffanelli DL: Clinical manifestation of systemic lupus erythematosus. *JAMA* 12: 104-111, 1964
- 3) Harvey AM, Shulman LE, Tumulty PA: Systemic lupus erythematosus: Review of literature and clinical analysis of 138 cases. *Medicine* 33: 291-437, 1954
- 4) Couris GD, Block MA, Rupe CE: Gastrointestinal complication of collagen diseases. Surgical implications. *Arch Surg* 89: 695-700, 1964
- 5) Matolo NM, Albo D Jr: Gastrointestinal complications of collagen vascular disease, Surgical implications. *Am J Surg* 122: 678-682, 1971
- 6) 勝部吉雄, 桜井克彦, 井上多栄子ほか: Systemic lupus erythematosusにおける小腸異常像。胃と腸 7: 1025-1028, 1972
- 7) 西戸孝昭, 山根一秀, 奥田正治: Systemic lupus erythematosus (SLE) にみられる polyarteritis nodosa (PN) 様血管病変の臨床病理学的研究。日内会誌 63: 237-244, 1974
- 8) Tsuchiya M, Okazaki I, Asakura H et al: Radiographic and endoscopic features of colonic ulcers in systemic lupus erythematosus. *Am J Gastroenterol* 64: 277-285, 1975
- 9) 河野一郎, 足立山夫, 檀和夫ほか: 広範な直腸壊死を呈したSLEの1例。臨免疫 8: 659-663, 1976
- 10) 佐生隆, 伊従茂, 阿部道夫ほか: 大腸潰瘍穿孔をきたした全身性エリテマトーデスの1剖検例。

内科 42: 515—518, 1978

- 11) 五関謹秀, 望月孝規, 中根 弘ほか: Systemic Lupus Erythematosus の経過中にいわゆる急性の Ischemic Colitis を起こした1例—いわゆる血管炎との関係についての病理組織学的検討—胃と腸 14: 637—644, 1979
- 12) 八木田旭邦, 佐藤秀昭, 湯浅祐二: SLE に合併した大腸多発性潰瘍の1例. 胃と腸 16: 889—895, 1981
- 13) 松本正朗, 片岡慶樹, 杉原隆夫ほか: 消化管病変が顕著であった systemic lupus erythematosus の剖検例. 胃と腸 16: 897—903, 1981
- 14) 竹林 淳, 浅田健蔵, 林 宏輔ほか: 全身性紅斑性狼瘡(SLE)由来したと思われる高度な食道狭窄の1治験例. 日消外会誌 7: 11—17, 1974
- 15) 柴田整一, 長沢俊彦, 詫摩武英ほか: 膠原病諸疾患の血管病変—その検索の臨床的意義—. 日内会誌 58: 271—282, 1969
- 16) Phillips JC, Hawland WJ: Mesenteric arteritis in systemic lupus erythematosus. JAMA 206: 1569—1570, 1968
- 17) 小西孝司, 広瀬和郎, 木南義男ほか: Lupus vasculitis による麻酔性イレウスの1治験例. 胃と腸 14: 75—80, 1979
- 18) Zizic TM, Shulman LE, Stevens MB: Colonic perforations in systemic lupus erythematosus. Medicine 54: 411—426, 1974