

## 腸型ペーチェット病の5例

九州大学第1外科

中房 祐司 宮崎 耕治 中山 文夫

### FIVE CASES OF INTESTINAL BEHÇET'S DISEASE

Yuji NAKAFUSA, Kohji MIYAZAKI and Fumio NAKAYAMA

1st Department of Surgery, Kyushu University School of Medicine

索引用語：ペーチェット病，腸型ペーチェット病，非特異性消化管潰瘍

#### はじめに

ペーチェット病は眼症状，口腔粘膜アフタ性潰瘍，外陰部潰瘍および皮膚症状を4主症状とし，神経症状，脈管症状など多彩な副症状を伴うことが知られているが，経過中に消化管潰瘍を合併することがあり，このような症例を腸型ペーチェット病<sup>1)</sup>と呼ぶ。本症はペーチェット病の1~2%と，比較的にまれな疾患であるが<sup>2)3)</sup>，穿孔の危険性及び再発率が高く，いまだに手術時期や切除範囲の決定など外科治療にも多くの問題を残している<sup>3)~7)</sup>。今回自験5例を紹介するとともに，本邦における本症手術報告例を検討し，腸型ペーチェット病の外科治療について考察を加え報告する。

#### 症例

自験腸型ペーチェット病5症例を表1に示し，症例1及び症例3の概要を紹介する。

症例1. 50歳，男性。

主訴：下血。

家族歴，生活歴，既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和34年より口腔内潰瘍を繰り返していた。昭和40年ごろより陰部潰瘍を伴うようになり，昭和47年には視力障害が出現し，近医にてペーチェット病と診断された。昭和54年1月右下肢腫脹，腹痛，発熱，下痢が出現し，5月30日腹痛増強のため当院内科入院。6月18日より19日にかけて多量の下血にてショック状態となり，緊急血管造影(図1)を施行し，回盲部に出血点を発見され，手術目的にて当科転科となった。

入院時所見：眼瞼結膜に貧血を認め，両眼ともにブドウ膜炎症状あり。口腔内潰瘍，陰部潰瘍及び右下肢脛骨前面に血栓性静脈炎後の色素沈着を認めた。腹部では回盲部に圧痛を認めたが，筋性防禦，腫瘍は触知しなかった。

臨床検査所見：高度の貧血と白血球増多を認めた。

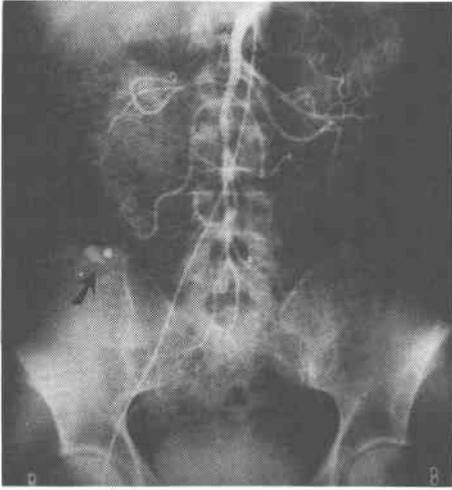
手術所見：回腸末端より口側約100cmにわたり回

表1 自験例

症例	年齢・性	主訴	罹患部位	手術時期	術式 回腸切除範囲	再発
1	50歳 男	下血	回盲部 (多発)	緊急	回盲部切除 回腸110cm	(-) 5年4ヵ月
2	33歳 男	腸瘻 (狭窄)	回腸 (多発)	待期	右半結腸切除 回腸102cm	(-) 4年2ヵ月
3	35歳 男	右下腹部痛 発熱	回腸 (多発)	待期	回盲部切除 回腸70cm	(-) 11ヵ月
4	43歳 男	右下腹部痛	回腸 (単発)	待期	回盲部切除 回腸80cm	(-) 3ヵ月
5	43歳 女	下血	回腸 (単発)	待期	回盲部切除 回腸80cm	(-) 2ヵ月

<1985年3月13日受理>別刷請求先：中房 祐司  
〒815 福岡市南区大楠3-1-1 福岡日赤病院外科

図1 消化管出血に対する血管造影：回盲部に造影剤の漏出による溜まりを認める。↑



腸の狭小化，壁肥厚，漿膜の著明な発赤を認め，一部は腹壁と穿通性に癒着し，腸間膜の肥厚と腸間膜リンパ節の腫大を認めた。このため，回腸110cm，結腸15cmの回盲部切除術を施行した。

切除標本所見：回盲弁上に2×2cmの潰瘍及び口側回腸に径0.2～1.5cmの潰瘍を15個認めた。潰瘍は腸間膜付着反対側に多発し，打ち抜き状でレリーフ集中や周堤形成を欠く下堀れ潰瘍であった。

病理組織学的所見：回盲弁上の潰瘍は，固有筋層が完全に断裂し，円形細胞を主とする非特異性炎症細胞の浸潤を認めるが，肉芽腫形成の所見はなかった。潰瘍底には小動脈が存在し，この動脈の破綻が大量下血の原因と推定された。近傍の血管には血管炎や血栓形成の所見を欠き，腸間膜リンパ節は非特異的リンパ節炎の所見を示していた。

術後もペーチェット病に伴う諸症状の寛解増悪を繰り返し，とくに神経症状は増悪傾向が強いが，消化管潰瘍再発は認めていない。

症例3. 35歳，男性。

主訴：発熱，右下腹部痛。

家族歴，生活歴：特記すべきことなし。

既往歴：昭和51年，中耳炎。

現病歴：昭和43年ごろより時々口内炎を認め，昭和53年ごろには上肢伸側に有痛性紅斑を，昭和57年には陰部潰瘍を経験した。昭和58年1月より37℃台の発熱，続いて38～40℃台の発熱が出現し，右下腹部痛及び間歇性跛行が加わり，5月4日当院内科入院。ペーチェット

病の診断を受け，回腸潰瘍と下肢血栓性静脈炎に対してステロイド剤投与を開始したが，回腸潰瘍が内科的治療に抵抗するため当科転科となった。

入院時所見：胸部に多数の毛嚢炎，両下肢に血栓性静脈炎の所見を有するが，口腔内潰瘍，陰部潰瘍，眼症状は認めなかった。腹部では回盲部に軽度の圧痛を認めたが，筋性防禦，腫瘍は触知しなかった。

臨床検査所見：貧血なく，軽度の白血球増多，便潜血陽性，注腸造影及び経口小腸造影にて回腸末端部に大きな下堀れ潰瘍を認めた（図2）。

入院後経過：転科後もステロイド剤投与を続けていたが，12日目に多量の下血をきたし，16日目に手術施行。

手術所見：回腸末端より5cm口側回腸に虫垂先端が強く癒着し，上行結腸の腸間膜静脈の著明な拡張を

図2 回腸末端部に深い下堀れ潰瘍を認める。↓

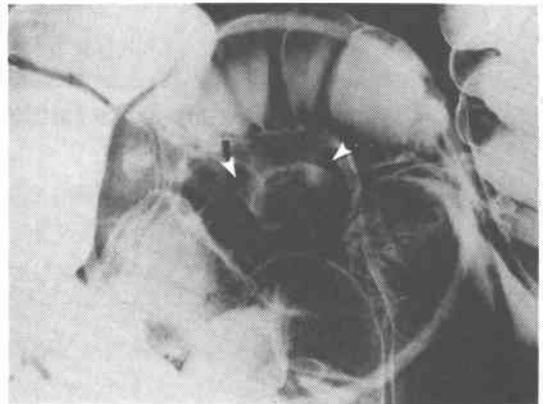


図3 回盲弁より5cmの回腸に2×2cmの円形潰瘍があり，潰瘍は虫垂に穿通し，先端が半球状に突出している。↑



認めた。術中回腸末端より40cm 口側回腸から内視鏡を挿入し、挿入部より口側に潰瘍のないことを確認して、回腸70cm, 結腸7cmの回盲部切除術を施行した。

切除標本所見：回盲弁より5cmの回腸に2×2cm, U1 IVの潰瘍を認め、潰瘍底は虫垂先端に穿通していた。また回盲弁より1~28cmの口側回腸に径1~1.5cm, U1 IIIの潰瘍を5個認めた(図3)。

病理組織学的所見：潰瘍は多数のリンパ球と血管性肉芽を伴う非特異性潰瘍で、潰瘍底に血管の破綻像を認めた。

術後消化器症状は改善し、退院後血栓性静脈炎に対するステロイド療法を続けているが、現在まで潰瘍再発を認めていない。

### 考 察

本邦における腸型ペーチェット病の外科治療例は現在までに自験例5例を含めて147例が報告されている<sup>3)~31)</sup>。

手術時の年齢は7歳から66歳までで、20~40歳代で120例(84.0%)を占めていた。男女比は79対68であり明らかな性差はなかった。ペーチェット病の病型としては、完全型33例(23.7%)不全型83例(59.7%)、疑わしい型19例(13.7%)、可能性のある型4例(2.9%)であった。

潰瘍発生部位は回腸より右側結腸までが147例中107例(72.8%)と極めて多く、潰瘍数は単発例33例(27.0%)、多発例89例(73.0%)と多発例が多かった。穿孔率は121例中47例(38.8%)と極めて高かった。このように、腸型ペーチェット病の腸管潰瘍は回盲部に多発し、穿孔の危険性の高いことが特徴である<sup>3)~7)</sup>。

手術時期については117例中緊急手術55例、待期手術62例で、約半数に緊急手術が施行されていた。緊急手術では、腸型ペーチェット病の術前診断がなされた症例は55例中わずかに7例、待期手術では62例中51例であった。腸型ペーチェット病は、症例1のごとく消化管出血をきたしたり、穿孔性腹膜炎など重篤な状態で緊急手術となる例が多いが<sup>3)~7)</sup>、待期手術と比較してリスクが高く、ペーチェット病の病期としても悪化している時期が多く、合併症も起こりやすい<sup>26)30)</sup>。本症の内科的治療はサラゾピリンによる緩解例をはじめ、ソルコセルル、セファランチンなどで検討され、その効果が期待されるが<sup>5)</sup>、内科的治療による長期観察例も最終的には手術を必要としたとの報告<sup>28)</sup>もあり、ペーチェット病には積極的に消化管の精査を行い、消化管潰瘍が発見されたら、まず内科的治療を試み、反応の

ないものに対しては、ペーチェット病の安定期に積極的に待期的に手術をすることが望ましいと考えられる。

腸型ペーチェット病の組織学的所見は、潰瘍底にリンパ球、形質細胞の浸潤を主とする非特異性潰瘍であり、ときに非特異性炎症性肉芽を伴うことがある。また、潰瘍底の血管病変が主要病変であることが指摘されており、とくに小静脈における内腔の血栓性閉塞と弾性線維の断裂、崩壊などの血管炎が重視される<sup>3)32)34)</sup>。本邦手術報告例中組織学的診断の明記された124例のうち123例は最終的に非特異性潰瘍の所見を示し、1例のみがクローン病とペーチェット病の合併例であると考えられた<sup>35)</sup>。

術後再発は129例中32例(24.8%)に認め、この高率の再発を防止することが腸型ペーチェット病の外科治療における最大の課題である<sup>4)~7)</sup>。手術術式は回盲部切除術65例(50%)と右半結腸切除術32例(24.6%)とが大半を占めていたが、術式による再発率を比較すると、前者が61例中17例(27.9%)、後者が26例中5例(19.2%)であり、有意差は認めなかった。また、この両者において回腸切除範囲が明記された44例について再発状況を見ると、75cm未満41例中4例に再発、75cm以上では13例中再発例はなかった。自験5例においてもそれぞれ110cm, 102cm, 70cm, 80cm, 80cmの回腸切除を施行し、現在まで再発を認めていない。さらに、回盲部切除術及び右半結腸切除術について再発部位を見ると、これが明記された21例中13例(61.9%)に吻合部回腸側の潰瘍再発を認めた。したがって、再発防止のためには、70~80cm以上の広範な回腸切除の必要性があると考えられる<sup>4)6)</sup>。

また切除標本における潰瘍数は10個以上の多発例が122例中28例(23.0%)であり、再発例は遺残潰瘍の再燃とも考えられる。症例3, 4, 5では、術中内視鏡により遺残潰瘍のないことを確認したが、現在まで再発を認めていない。本邦報告例中術中内視鏡施行例は、自験例を含めて6例<sup>29)</sup>のみであるが、術中内視鏡は再発防止の一助となると考えられる。

### おわりに

以上、腸型ペーチェット病の外科治療について、自験例5例を含む本邦報告例147例を検討し、次のような結論を得た。

- 1) 内科的治療に反応しない本症に対しては、安定期に積極的に待期的に手術を行うことが望ましい。
- 2) 回盲部型では、罹患部位の範囲にもよるが少なく

とも70~80cm以上の十分な回腸切除が必要である。

3) 切除に際しては、術中内視鏡の使用により、潰瘍の遺残のないことを確認することが再発防止に有用である。

#### 文 献

- 1) 塚田貞夫, 山崎泰助, 伊予 進ほか: Neuro-Behçet 症候群—2例の報告と文献の考察—, 最新医 19: 1533—1541, 1964
- 2) 浦山 晃: ペーチェット病の原因と治療, 日医師会誌 73: 1364, 1975
- 3) 高田好彦: Intestinal Behçet の臨床的および病理組織学的研究, 北里医 8: 363—379, 1978
- 4) 白鳥常男, 稻次直樹: 本邦における腸型 Behçet 病手術症例66例の文献的考察, 外科治療 38: 129—139, 1978
- 5) 中野新一: 腸型ペーチェットの外科的意義, 福島医誌 27: 87—117, 1977
- 6) 寺田紘一: 本邦報告例からみた腸型ペーチェット切除75例の臨床, 外科 45: 1421—1429, 1983
- 7) Kasahara Y, Tanaka S, Nishino M et al: Intestinal Involvement in Behçet's Disease—Review of 136 Surgical Cases in the Japanese Literature—, Dis Colon Rectum 24: 103—106, 1981
- 8) 松田 徹, 五十嵐正広, 大泉晴史ほか: 胃—腹壁瘻を合併した Entero-Behçet の1例, 山形病医誌 13: 39—42, 1979
- 9) 山本 繁: 腸型ペーチェット病の腸管穿孔について, 外科治療 21: 222—232, 1979
- 10) 遠藤久人, 川田裕一, 高興 弼ほか: 術前診断が困難であった腸型 Behçet 病の1例, 東京女医大誌 48: 856—859, 1978
- 11) 児玉 宏, 大垣和久, 稲本 俊ほか: 術後吻合部に再発を繰り返した Intestinal Behçet, 最新医 33: 1410—1419, 1978
- 12) 井田隆夫: 虫垂重積症を伴う Intestinal Behçet の1例, 秋田医 5: 168—169, 1978
- 13) 岩田昭彦, 加藤文彦, 品川長夫ほか: 腸管型ペーチェット病2手術例の検討, 日消外会誌 12: 199, 1979
- 14) 佐々木担, 松下克美, 古川陽太郎ほか: 右下腹部腫瘤を主訴とした Entero-Behçet 病の1例, 日消病会誌 75: 1450, 1978
- 15) 鎌田信義, 金 英一, 湯川研一ほか: Intestinal Behçet の一手術例, 日消外会誌 75: 1511, 1978
- 16) 森川征彦: 腸管型 Behçet 病と思われる一剖検例, こども医療センター医誌 7: 361—363, 1978
- 17) 寺本龍生, 石川博通, 石川広記ほか: Intestinal Behçet 病の3例, 日本大腸肛門病会誌 31: 105, 1978
- 18) 安藤幸史, 落合正宏, 東京東一ほか: 胃及び十二指腸潰瘍を合併した Intestinal Behçet の1例, 日本大腸肛門病会誌 31: 105, 1978
- 19) 上西紀夫, 前田正之, 横堀 考ほか: Intestinal Behçet の治療経験, 日外会誌 79: 166—177, 1978
- 20) 稲本純三, 今 充, 村上哲之ほか: 腸型 Behçet 病の4例, 日消外会誌 11: 113, 1978
- 21) 藤沢和明, 上野裕己: Intestinal Behçet 病と思われる4症例, 日消病会誌 77: 1805—1809, 1980
- 22) 水野修一, 知念正明, 石川 浩ほか: 術前に確定診断しえた腸型ペーチェットの1症例, 医療 35: 258—261, 1981
- 23) 笠原 洋, 山田幸和, 田中 茂ほか: 腸型ペーチェットの再発例, 日外宝 50: 377—381, 1981
- 24) 関谷千尋, 原田一道, 並木正義: 北海道における腸型ペーチェット病の検討, 北海道医誌 56: 519—528, 1981
- 25) 北野厚生, 小林絢三, 押海秀憲ほか: 内科的治療が有効であった術後再発腸型ペーチェット病の1例, 日本大腸肛門病会誌 34: 669—675, 1981
- 26) 公平不二雄, 山川達郎: 二期の手術により救命しえた腸管ペーチェットによる穿孔性腹膜炎の1例, 日臨外医会誌 42: 796—799, 1981
- 27) 佐藤康次, 樋口健弥, 鈴木順造ほか: Intestinal Behçet の1女児例, 小児臨 35: 288—294, 1982
- 28) 多田正大, 西脇和善, 西村伸治ほか: X線学的に長期間経過観察をなしえた Intestinal Behçet 病の1例, 日内会誌 71: 325—330, 1982
- 29) 高橋俊毅, 工藤庸生, 大谷剛正ほか: 非特異性腸炎の外科的治療, 日臨外医会誌 43: 779—782, 1982
- 30) 森谷行利, 沢本定義, 西原幸一ほか: IVH 管理中に垂鉛欠乏症をきたした Intestinal Behçet 病の1症例, 日消外会誌 15: 1496—1500, 1982
- 31) 前田正司, 池沢輝男, 中神一人ほか: 腸型 Behçet 病と考えられる1手術例, 胃と腸 18: 433—437, 1983
- 32) 清水 保, 荻野鉄人: Behçet 病における腸管障害, とくに腸管型 Behçet 病(Entero-Behçet 病)の研究, 胃と腸 10: 1593—1600, 1975
- 33) 福田芳郎, 佐久間由吉, 炭田正孝: 腸管型 Behçet 病(Entero-Behçet 病)の病理学的研究, 厚生省ペーチェット病調査研究班, 昭和48年度研究業績, 1973, p61—65
- 34) 福田芳郎, 渡辺 勇, 桑原紀之: 腸ペーチェット病の病理学的研究, 厚生省ペーチェット病調査研究班, 昭和51年度研究業績, 1977, p13—22
- 35) 八木田旭邦, 樋口公明, 椎名栄一ほか: Behçet 病にクローン病が合併したと考えられる症例, 胃と腸 14: 939—945, 1979