

多発性動脈炎による小腸多発穿孔の1例

広島大学第1外科教室

竹末 芳生 横山 隆 山田 洋
児玉 節 立本 直邦

A CASE OF MULTIPLE PERFORATION OF THE SMALL INTESTINE DUE TO POLYARTERITIS NODOSA

Yoshio TAKESUE, Takashi YOKOYAMA, Hiroshi YAMADA,
Takashi KODAMA and Naokuni TATSUMOTO

The 1st Department of Surgery, Hiroshima University School of Medicine

索引用語: 多発性動脈炎, 小腸多発穿孔, 腹膜炎

はじめに

多発性動脈炎(以下PNと略す)は, 中小動脈のフィブリノイド変性を主とする血管全層炎であり, 全身の各臓器をおかす予後不良な膠原病である。そのため, 臨床症状も多彩であり, 病期が進行して初めて本症と診断される症例も少なくない。現在, PNに有効な薬剤としてステロイドがあり¹⁾, 同剤の適応を早期に決定することが予後の改善につながるものと考えられる。このたびわれわれは, 小腸多発穿孔にて手術施行し, 術直後より膠原病による血管炎を考えステロイド大量使用し, 救命しえた本邦第1例目と思われるPN症例を経験したので, 若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 53歳, 女性。

主訴: 腹痛, 腹部膨満。

家族歴: 父一脳卒中, 母一高血圧症。

既往歴: 17歳時, 虫垂切除術。

現病歴: 生来健康であったが, 昭和59年喘息と診断され, 某医でステロイドの投与を受けるようになった。昭和60年12月より腹痛が出現, 昭和61年1月より下痢を伴い, またこのころから四肢のしびれを訴えていた。1月19日激しい腹部全体の痛み, 下血, 四肢の麻痺出現, 某病院に入院した。1月21日血圧低下, 意識障害などのショック状態となったが, ステロイドの投与により離脱した。2月1日より発熱, 頻脈となり, 腹部膨隆も増強してきたため, 2月6日当科紹介入院と

なった。なお, 1年間に14kgの体重減少を認めている。

入院時所見: 意識レベルやや低下, 栄養不良, 顔色蒼白, 胸部, 異常なし。腹部, 膨隆著明, 全体に圧痛あるも筋性防禦を認めない。右下腹部に手術痕あり。四肢に浮腫および冷感を認め, 右上肢, 左右両下肢の運動障害, ならびに右上肢の知覚障害を認めた。

入院時検査成績: 末梢血中好酸球増多(1,920/mm³)を認め, 抗DNA抗体ならびにマイクログロームテスト陽性であった。仰臥位腹部単純X線写真で腸管の著明な拡張を認め, 麻痺性イレウスと考えた。また中央にガスがあり, 腹腔内遊離ガスが疑われたが, 左側臥位でも移動は認められなかった。ガリウムシンチでは腹部全体に集積を認めた。腹部エコー, computed tomographyでは明らかな腹腔内膿瘍の存在は確認できなかった。胸部X線写真では心陰影の拡大を認め, 心電図所見では頻脈, II, III, aVfのST低下, 心室性不整脈があり, 心エコーにて左室のhypokinesisを認めた。

入院後経過(術前): 以上の所見から腹腔内の炎症を疑うも炎症の原因が判然としないこと, 全身状態が極めて不良であることから, 保存的に治療を行ったところ, 全身状態は徐々に改善, 麻痺性イレウスも消失した。その時点での腹部X線写真では, 前回の中央のガス像は被包化された膿瘍内のガスであると判断, 2月17日腹腔内膿瘍の診断のもとに開腹手術を行った。

手術所見: 腹部正中切開にて開腹すると漿液性の腹水を少量認め, 大網に被包化された膿瘍が存在, 膿瘍壁を突破すると大量のガスとともに膿の排出を認めた。さらに癒着を剝離し小腸を精査するに, 腸間膜付

<1987年2月18日受理> 別刷請求先: 竹末 芳生
〒734 広島市南区霞1-2-3 広島大学医学部第1外科

図1 切除標本。腸間膜附着部対側に6カ所穿孔を認める。

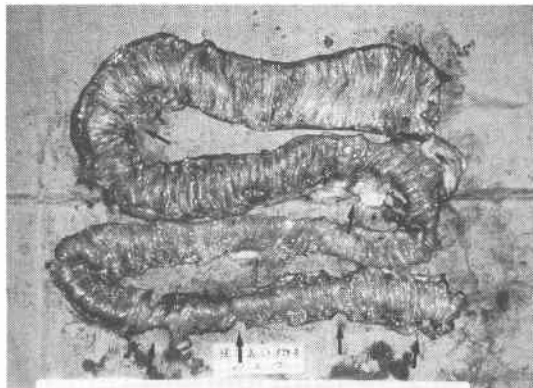
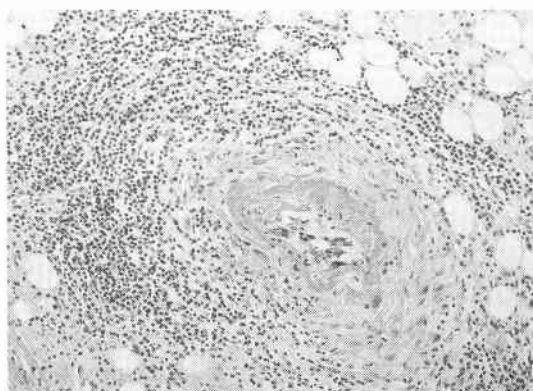


図2 腸間膜内の小動脈の中拡大像。中膜のフィブリノイド変性、外膜における多核白血球、好酸球、リンパ球、単球の浸潤を認める (H-E染色)。



着部対側に穿孔が多数あり、かつ穿孔を認めない部にも潰瘍形成を思わせる血腫様病変を認めた。術後の栄養管理を考慮し、残存小腸は最低70cmは必要と考え、空腸をTreitz靱帯から20cm、回腸を回腸末端から50cm残し、穿孔部の腸管のみを切除した。しかし病変部がなお残存するため、両端を腸瘻とし、ドレナージを行い手術を終了した。

肉眼所見：切除小腸は2m30cmで、腸間膜附着部対側に6カ所の穿孔を認めた。また穿孔部以外にも不整形の潰瘍を多数認めた(図1)。

組織学的所見：腸間膜内の小動脈において内腔の狭小化や閉塞を認め、また中膜のフィブリノイド変性は、外膜における高度の多核白血球、好酸球、リンパ球、単球の浸潤を認めた。血管、血管外における肉芽腫様

変化は認められなかった。これらの所見よりPNと診断した(図2)。

術後経過：術直後より膠原病に起因する血管炎による小腸多発穿孔を考え、残存小腸の穿孔を危ぐし、ステロイド大量投与(プレドニン50mg連日)を開始し、心不全状態ならびに栄養状態の改善を計り、小腸透視にて残存小腸の潰瘍が治癒していることを確認後、術後120日目に腸瘻の両端を吻合した。残存小腸は約70cmであったが、経口摂取にて下痢もなく、栄養状態良好で、高カロリー輸液も中止可能であった。昭和61年8月現在、体重は入院時より13kg増加しており、経過良好である。

考 察

1866年 Kussmaul ら²⁾は動脈の周辺に小結節の形成を認める系統的疾患を結節性動脈周囲炎として初めて報告した。その後、病変が全身の動脈血管壁全層に認められることが判明し、最近では多発性動脈炎と呼ばれることが多い³⁾。このことから理解されるように、PNの臨床症状は多彩である。PNの厚生省研究班の診断の手引⁴⁾を参考にすると、本症例では末梢神経炎、筋症状、好酸球増多症、肺症状(喘息)、消化器症状(小腸多発穿孔)、体重減少、心症状を認めている。

PNにおいて、消化器症状は高率に出現し、腹痛(34%)、吐下血(19.1%)との報告がある⁴⁾。また Nuzum ら⁵⁾は51%に胃腸病変を認めたと報告している。しかし、腸管穿孔を起こす症例はわれわれが検索しえた範囲では本邦で15例にすぎない(表1)⁶⁾⁻¹⁰⁾。穿孔例の予後は極めて不良であり、Miller ら¹¹⁾は手術施行しえた症例の死亡率は72%であり、しかも生存例はすべて単穿孔例であり、多発性のものは全例死亡したと報告している。本邦においても66.7%の死亡率であり、小腸多発穿孔例では自験例が生存しえた第1例目と思われる。

われわれが施行した治療上、重要と思われる点は2つあると考える。まず第一に術直後よりのステロイド大量投与が挙げられる。全体の5生率はステロイドの使用により13%から48%に向上しており¹⁾、血管炎に基づく急性炎症症状と病理組織学的所見を短期間に著明に改善させるといわれている。小腸穿孔例においても残存小腸の再穿孔を防ぐとともに、criticalな時期に心、肺などのPNによる臓器障害を改善するためにもステロイドの早期投与は不可欠と考える。第二に、二期的手術を選択したという点が挙げられる。表1に示すごとく、PNの腸管穿孔における死因としては、残

表1 わが国におけるPNの腸管穿孔症例

	報告者	年齢性	主訴	手術所見	手術術式	術後ステロイド	予後(死因)
1	二宮ら ⁽⁸⁾ (1952)	68 ♀	心窩部痛	剖検例 小腸穿孔(単)			死
2	水野ら ⁽⁷⁾ (1954)	22 ♂	腹痛 嘔吐	剖検例 空腸穿孔(単)			死
3	小金沢ら ⁽⁹⁾ (1963)	77 ♀	上腹部痛	回腸穿孔(単)	小腸切除	(-)	死(全身衰弱?)
4	菅原ら ⁽⁸⁾ (1970)	74 ♂	腹痛 下痢	剖検例、空腸 回腸穿孔(2カ所)	(小腸潰瘍にて 小腸切除後)	(+)	死(術後腸管 穿孔)
5	谷田ら ⁽⁸⁾ (1972)	79 ♀	嘔吐 右季肋部痛	横行結腸穿孔(単)	横行結腸切除	(-)	生
6	相沢ら ⁽¹¹⁾ (1974)	37 ♂	発熱 腹痛	回腸穿孔(単)	回腸切除	(+)	生
7	関根ら ⁽¹²⁾ (1975)	70 ♂	腹痛	剖検例 吻合部、直腸穿孔	(回腸潰瘍にて 回盲部切除後)	(-)	死(術後腸管 穿孔)
8	田尻ら ⁽¹¹⁾ (1975)	45 ♀	腹痛	回腸穿孔(単?)	回腸切除	(+)	生
9	堀見ら ⁽¹⁴⁾ (1976)	60 ♀	腹痛	空腸穿孔(2カ所)	空腸切除	(-)	死(不明 第1病日に死亡)
10	広田ら ⁽¹⁵⁾ (1978)	31 ♂	腹痛 発熱	回腸穿孔(単)	腸部分切除 (腸間膜対側)	記載なし	生
11	大内ら ⁽¹⁾ (1979)	46 ♀	下腹部痛	回腸穿孔(2カ所)	回腸切除 回腸瘻	(+)	死(腸管出血)
12	谷ら ⁽¹⁶⁾ (1980)	42 ♂	腹痛 発熱	小腸穿孔(多発)	穿孔部縫合	記載なし	死(不明)
13	瀬藤ら ⁽¹⁷⁾ (1982)	52 ♂	腹痛 発熱	回腸穿孔(4カ所) 下行結腸、直腸壊死	回腸切除 横行結腸人工肛門	記載なし	死(縫合不全 腸管出血)
14	小川ら ⁽¹⁸⁾ (1983)	67 ♂	腹痛	小腸穿孔(多発)	回腸切除	記載なし	死(縫合不全)
15	自験例 (1986)	53 ♀	腹痛 腹部膨満	小腸穿孔(多発)	小腸広範切除 空回腸瘻	(+)	生

存小腸の潰瘍からの出血または再穿孔や縫合不全がほとんどであり、病的腸管の吻合の危険性、残存小腸の安静化などを考慮し、小腸切除後両端を腸瘻とした。

しかし、ここで問題となる点は、PNとして治療中の患者ならともかく、術前診断のついていない症例に対し、穿孔時にPNと診断可能かということである。本症はまれな疾患であり、われわれも術直後よりPNによる小腸穿孔と診断したわけではない。ここで長沢²⁰⁾も述べているように、本症を以下のごとく把握することが臨床上有用と考える。つまり、全身性エリテマトーデス(SLE)などの血管炎も形態学的にPNと同様の病変を認めるために、形態学的のみならず臨床的にもPNと診断される血管炎を一次性血管炎とし、さらに臨床症状の異なる clinical entityの明らかな疾患(SLE, 悪性関節リウマチ, ベーチェット病など)に生

じる血管炎を二次性血管炎と考え、一次性であれ、二次性であれ、このような小腸病変の病因を血管炎としてとらえることが治療上重要で、穿孔時にPNと診断することは不可欠ではないと思われる。われわれは以前にSLEによる小腸穿孔を経験しており、穿孔部や潰瘍の形態がその症例と類似していたために、何らかの膠原病の血管炎による小腸病変と診断し、術直後よりステロイドの大量使用を行った。

ここで、血管炎による小腸潰瘍の特徴を挙げると¹²⁾、(1)潰瘍底を腸間膜附着部対側におく傾向があること、(2)潰瘍底の形が不整形で皺襞集中像がないこと、(3)潰瘍周囲の粘膜再生傾向が著しいことであり、腸間膜附着側にみられ縦走潰瘍を特徴とするクローン病やその他の非特異性小腸潰瘍と鑑別可能である。

古城ら²¹⁾は血管炎による小腸病変を、終末腸間膜動

脈炎で局所的斑状壊死や腸管穿孔を、粘膜下の小動脈炎で粘膜潰瘍を起こすと述べている。

本症例でも認められた喘息、好酸球増多などのアレルギー症状とPNとの関係は興味深い。1951年Churgら²²⁾は前述したアレルギー症状を呈するPN症例を病理組織学的に検討し、一般にPNでみられる血管炎の所見のほかに、血管、血管外における肉芽腫性変化を認めたと報告し、このような症例は古典的ないわゆるPNと区別し、“allergic granulomatosis”¹⁾と命名した。

本症の病因としては、SLEや悪性関節リウマチの血管炎と同様に免疫複合体の血管壁への沈着が推察されているが²⁰⁾、まだ不明なことも多く、治療薬としてのAzathioprineなどの免疫抑制剤の可能性も含め¹⁾、今後の研究が待たれる。

結 語

1. 53歳、女性のPNで小腸多発穿孔をきたし、二期の手術により救命しえた症例を経験したので報告した。

2. PNに伴う小腸多発穿孔例は、極めて予後不良であり、生存例はわれわれが検索しえた範囲では本邦第1例目であった。

3. 残存小腸の穿孔を予防するために、術直後より大量ステロイド投与が必要と考える。

文 献

- 1) Frohnert PP, Sheps SG: Long-term follow up study of polyarteritis nodosa. *Am J Med* 43: 8-14, 1967
- 2) Kussmaul A, Maier RL: Uber eine bisher nicht beschriebene eigenthumliche arterienkrankung. *Deutsche Arch Klin Med* 1: 484-517, 1866
- 3) 大内明夫, 松野正紀, 渡部秀一ほか: 腺穿孔を併発した結節性動脈周囲炎の1例. *外科治療* 40: 245-250, 1979
- 4) 塩川優一: 厚生省特定疾患、悪性関節リウマチ・結節性動脈周囲炎研究班, 1973年度研究報告, 東京, 厚生省, 1974, p4-11
- 5) Nuzum JW Jr, Nuzum JW Sr: Poriarteritis nodosa. Statistical review of one hundred seventy-five cases from the literature and report of “typical” case. *Arch Intern Med* 94: 942-955, 1954
- 6) 二宮貞雄, 松山研二: 腸穿孔を来たした経節性動脈周囲炎の1剖検例. *東京医新誌* 69: 203-204,

1952

- 7) 水野重治: 胃潰瘍を思わしめた壊死性動脈炎による空腸壊死の穿孔例. *通信医学* 6: 72, 1954
- 8) 小金沢滋, 山本達郎: 特発性小腸穿孔について. *臨外* 18: 1245-1250, 1963
- 9) 菅原一郎, 内藤泰顕, 中島邦也ほか: 小腸の出血, 壊死, 穿孔をきたしたPeriarteritis nodosaの1例. *外科* 32: 978-981, 1970
- 10) 谷田 秀, 竹中正治, 田崎睦夫ほか: 結節性動脈周囲炎による横行結腸穿孔の1例. *外科* 34: 865-868, 1972
- 11) 相沢好治, 古明地智, 入交昭一郎ほか: 腸穿孔をくり返し azathioprine の奏効した多発性動脈炎の1例—periarteritis nodosa か allergic granulomatous angitis か—. *日臨* 32: 3634-3638, 1974
- 12) 関根一郎, 板倉英世, 田浦晴也ほか: 腸壁壊死, 出血, 潰瘍知成および穿孔など多彩な腸病変を呈した結節性動脈周囲炎(PN)の1例. *胃と腸* 10: 1525-1530, 1975
- 13) 田尻正記, 大竹寛雄, 栗田雄之ほか: 小腸穿孔を来たした多発性動脈炎の1治験例. *日内会誌* 64: 630, 1975
- 14) 堀見忠司, 徳田直彦, 広瀬正明ほか: Polyarteritis nodosa による空腸穿孔の1例. *胃と腸* 11: 781-785, 1976
- 15) 広田耕二, 殿田彦彦, 鎌田義弘ほか: 結節性動脈周囲炎による小腸穿孔の1例. *外科* 40: 615-617, 1978
- 16) 谷 俊男, 伊志嶺玄公, 原田義弘ほか: 結筋性動脈周囲炎による小腸穿孔の1例. *外科診療* 22: 736-738, 1980
- 17) 瀬藤晃一, 西尾幸男, 野村秀明ほか: 結節性動脈周囲炎による多発性小腸穿孔および大腸壊死の1例. *臨外* 38: 1531-1536, 1983
- 18) 小川 潔, 大沢 亘, 赤石義浩ほか: 結節性動脈周囲炎によると思われる多発性小腸潰瘍穿孔の1例. *日消外会誌* 17: 969-972, 1984
- 19) Miller DR, O'Farrell TP: Perforation of the small intestine secondary to necrotizing vasculitis (periarteritis nodosa). *Ann Surg* 162: 81-90, 1964
- 20) 長沢俊彦: 多発性動脈炎. *日臨* 36: 1224-1225, 1978
- 21) 古城昌義, 近藤日出海, 谷野順造ほか: 結節性動脈周囲炎による空腸壊死の1例. *外科治療* 21: 1271-1274, 1979
- 22) Churg J, Strauss L: Allergic granulomatosis, allergic angitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 27: 277-301, 1951