

膠原病に合併した腸管壊死・穿孔の3例

神戸労災病院外科

出射 秀樹 裏川 公章 中本 光春 山口 俊昌
 安積 靖友 田中 宏明 磯 篤典 西尾 幸男
 五百蔵昭夫 植松 清 瀬藤 晃一

神戸大学医学部第2病理学教室

木 崎 智 彦

膠原病に合併した腹部血管炎による腸管の壊死・穿孔の3例を経験したので報告する。症例1は52歳男性、症例2は69歳女性、症例3は46歳女性で原疾患はそれぞれ periarteritis nodosa, rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus であった。全例激しい腹痛で発症し、壊死・穿孔部位は回腸を中心とし、手術は病巣切除と吻合を行い、症例1には横行結腸外瘻術も併施した。予後は症例1は縫合不全と壊死・穿孔の再発のため術後12日目に、症例2は多臓器障害により術後2日目に死亡したが、症例3は7か月後の現在も生存中である。膠原病に合併した腹部血管炎による消化管の壊死・穿孔は全身の血管炎の部分症状として出現したものであるため、手術に際し腸管の切除範囲の決定が問題であり、加えて術後 intravenous hyperalimentation, steroid 抗生物質などによる全身管理が必要である。

Key words: connective tissue disease, necrosis or perforation of intestine, abdominal angitis with connective tissue disease

I. はじめに

Periarteritis nodosa (以下PN) や rheumatoid arthritis (以下RA) などの膠原病においては、動脈を中心とする血管炎が基本にあるとされ、これらの原疾患の治療中に、突然の激しい腹痛で始まる腸管の壊死・穿孔は重篤な合併症の一つで予後はきわめて不良とされている^{1)~3)}。

今回われわれは膠原病に合併した腹部血管炎による腸管の壊死・穿孔例3例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

各症例の概要を Table 1 に示した。

症例1: 52歳, 男性。

主訴: 腹痛, 発熱。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 昭和55年よりPNにて副腎皮質 hormone 製剤(以下steroid)の投与を受けていた。昭和56年1月29日より腹痛, 嘔吐, 発熱を認め当科入院。

Table 1 Clinical features of three cases

No.	Age	Sex	Primary disease	Site of necrosis and perforation	Operation method	Prognosis
1	52	♂	PN	Ileum Descending colon ~ rectum	Partial resection of the ileum Transverse-celeostomy	12 day died
2	69	♀	RA	Ileocecum	Resection of the ileocecum	2 day died
3	46	♀	SLE	Ileum	Partial resection of the ileum	7 month alive

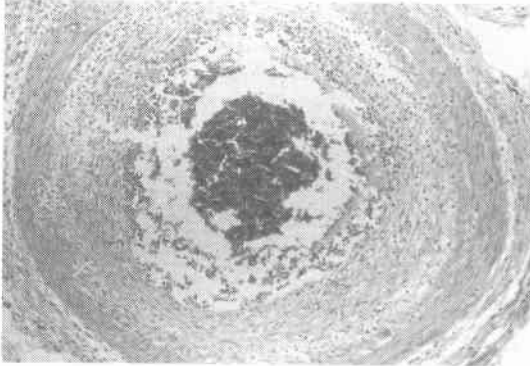
入院時現症: 体格中等, 顔面蒼白で顔貌苦悶状。腹部は板状硬で Blumberg 徴候を著明に認めた。

入院時検査成績: 白血球 $21,800/\text{mm}^3$, 血沈値 125 mm (60') と著明な炎症反応がみられたが, 腹部単純X線撮影では鏡面像や腹腔内遊離 gas 像などは認めなかった。

手術所見: 1月30日, 手術施行。腹腔内には多量の膿性腹水が貯留し, 回腸に発赤, 狭窄, 壊死部が多発しており, さらに下行結腸から直腸にかけても壊死に陥っていた。回腸を切除し, 横行結腸に人工肛門を造設した。

病理所見: 腸管の漿膜下の動脈は壁が fibrinoid 壊

Fig. 1 Histological appearance of an artery (H. E. $\times 200$). Fibrinoid necrosis of arterial wall and infiltration of inflammatory cells into the wall are seen.



死に陥り、中膜外膜には炎症細胞が浸潤しており、内腔は血栓の形成を認めた (Fig. 1)。

術後経過：Intravenous hyperalimentation (以下 IVH) にて全身管理を行ったが、肺合併症、壊死窩孔の再発と縫合不全により術後12日目に死亡した。

症例2：71歳，女性。

主訴：腹痛。

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和20年より RA の診断で治療を受け，30年ごろより Predonin を内服していた。昭和63年8月23日腹痛，嘔吐出現。腸閉塞の疑いで当科入院。

入院時現症：体温 38.0°C 。腹部は膨隆し，下腹部を中心に筋性防御と Blumberg 徴候を認めた。腸雑音は聴取できなかった。

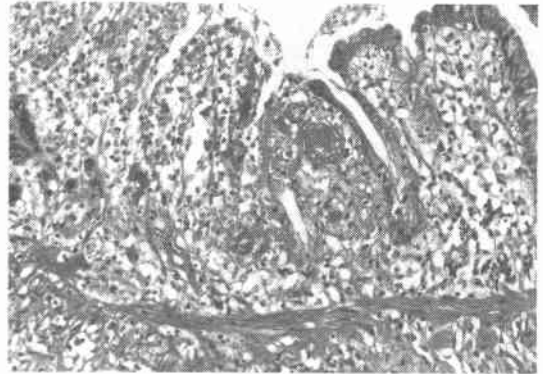
入院時検査成績：血清総蛋白 5.3g/dl ，白血球 $20,300/\text{mm}^3$ で，腹部単純 X 線撮影では鏡面像と Kerckring 皺襞を伴う腸管を認めた。

手術所見：8月26日，手術施行。腹腔内に血性腹水が貯留し，回盲弁から口側へ約30cmの回腸と盲腸が壊死に陥っていた。口・肛側とも約10cm離れた健常と思われる部位で切除し端々吻合した。

病理所見：回腸末端部は壊死が広範にみられ，粘膜の剝落，壁の肉芽腫様変化が認められた。Fibrinoid 壊死に陥った血管壁には RA のためと思われる多数の好中球の浸潤がみられ，一部で abscess 状を呈していた (Fig. 2)。

術後経過：循環不全，多臓器障害にて術後2日目に死亡した。

Fig. 2 Histological appearance of resected intestine (H.E. $\times 200$). Wall necrosis and thrombus in an artery are seen.



症例3：46歳，女性。

主訴：腹痛。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：25歳，虫垂切除術。

現病歴：Systemic lupus erythematosus (以下 SLE) にて昭和58年より入退院を繰り返し，betamethazone 2mg/日 を服用していたが，昭和63年6月25日に突然下腹部の激痛が出現し近医受診，急性腹痛の診断で当科入院となった。

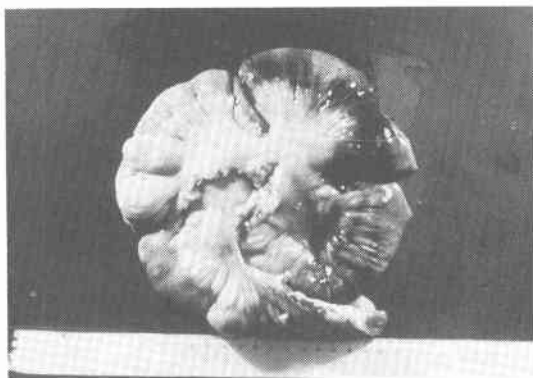
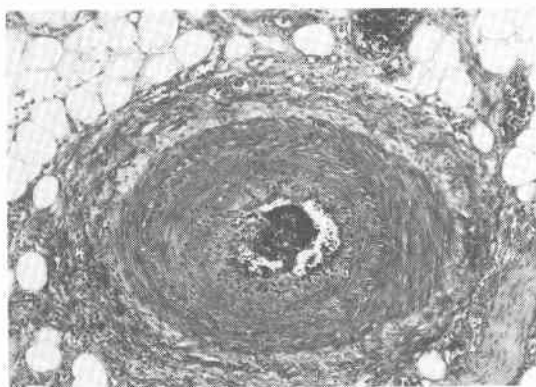
入院時現症：体温 36.2°C 。満月様顔貌，下腿の浮腫を認めた。腹部は全体に圧痛を認めたが Blumberg 徴候は陰性で，腫瘤は触知せず，腸雑音は聴取できなかった。

入院時検査成績：血清総蛋白 4.1g/dl と著明な低蛋白血症を認め，血沈は $78\text{mm}(60')$ と亢進していたが，白血球数は $5,000/\text{mm}^3$ であった。腹部超音波検査，腹部単純 X 線検査で，Kerckring 皺襞を伴う拡張した腸管を認めた。

手術所見：6月28日に手術を行った。腹腔内には悪臭を伴う膿性腹水を大量に認め，回盲弁から口側約20cmの部位から約100cmにわたって回腸が壊死に陥っていた。病変部より口・肛側15cm離れた肉眼的に健常と思われる部位で切除し端々吻合を行った (Fig. 3)。

病理所見：壊死・穿孔部近くの消化管の中小動脈では内膜の肥厚が著明で内腔の狭窄と新鮮な血栓が認められた (Fig. 4)。また内腔の完全閉塞，それに伴った再疎通像もあり (Fig. 5)，いわゆる内膜肥厚型の血管炎の像と思われた。

術後経過：術後急性期は IVH による全身管理を行

Fig. 3 Gross appearance of resected specimen.**Fig. 4** Histological appearance of an artery in the necrotic, perforated area (H.E. ×200). Obvious hypertrophy of tunica intima, stenosis of the lumen and thrombosis are observed.

い77日目に軽快退院となった。

III. 考 察

腹部の血管炎による腸管の壊死・穿孔は突然の激しい腹痛で始まり、時には shock 状態を呈することもある重篤な病態の1つである。臨床像として血管炎を呈する疾患は数多いが、膠原病に合併する血管炎もその1つで、主におかされるのは中小動脈といわれている⁴⁾。膠原病に消化器症状(腹痛、嘔吐、吐血、下血、悪心など)を合併する頻度は少なくなく、諸家の報告によればPNでは50%以上に²⁵⁾、SLEでもCondemi⁶⁾は68%に認めたと述べているが、その大部分は軽微な症状とされている。自験例のように消化管の壊死・穿孔を来したものは北村ら¹¹⁾の本邦例の集計によればわずか6例のみであった。また相川ら⁷⁾はRAに全身の血管炎を伴う malignant RA の場合も手術が必要とな

Fig. 5 Complete occlusion and recanalization of the lumen is seen (H.E. ×200).

るような腸梗塞を起こす頻度は約8%程度と報告している。膠原病に合併する腹部血管炎は回盲部に多いようである¹¹⁾²⁸⁾が、その理由はまだよく解っていないのが現状である。

本症の診断は前記のごとく膠原病患者において消化器症状をみることは必ずしもまれでなく、また steroid の大量投与が行われている例が多く、このために steroid 潰瘍と紛らわしくなったり、消化器症状が mask されて顕性化しないままに病変のみが進行してしまう場合もあり、Berg ら⁹⁾はこれを steroid masking と名付け注意が必要であると述べている。このように本疾患は早期診断の困難な病態であるため手術時期が遅れがちになることが予想され、たとえば早期手術が行われた場合でも、確定診断や予定手術術式が未定のまま急性腹症として緊急開腹術を受けたりすることが多い³⁾。したがって早期診断の可否は膠原病の経過中にこのような病態が起こりうることを担当医が認識しているかどうかによるのではないと思われる。

予後について、Zizic ら¹⁰⁾はSLE患者の腸穿孔例では5例中4例が死亡しており、もっとも危険な合併症であると述べている。本邦例でも瀬藤ら¹¹⁾の集計によればPNに消化管の壊死・穿孔を合併した20例のうち10例が死亡、北村ら¹¹⁾はSLEでは6例中2例が死亡したと報告している。

これら腹部血管炎による消化管の壊死・穿孔は膠原病における全身の血管炎の部分症状として出現したものである。それゆえに手術の際に切除範囲をどのように決定するかということが問題になる。術後の全身管理の面からはなるべく多くの腸管を残すのが望ましいが、肉眼的に健常と思われる腸管でも栄養血管に何ら

かの障害が存在するであろうと予想され切除範囲が不十分であれば、不良な全身状態、steroidの大量投与などの悪条件が重なり縫合不全、感染症などの術後合併症を起こす危険性が大きくなってしまふであろう。また全身性疾患の部分症状であるため残存腸管に壊死・穿孔の再発がみられることもまれではない上に全身状態も不良である症例が多く、IVH, steroid¹⁾や抗生物質の投与など術後の厳重な管理が必要であると考えられる。私達の施設では全身管理のほかに、手術時の腸間膜の切離の際、結紮をせずに切離していき正常と思われる動脈性出血が認められる部分は血行が保たれていると判断し、その部で吻合することとしている。しかしSLE症例は救命しえたもののPN症例は吻合部の縫合不全と壊死・穿孔の再発で、RA症例は心・肺合併症から多臓器障害に陥り術後短日中に死亡した。このような症例では一期的な吻合術では不十分であり、予防的に口側に人工肛門を併設したり、全身状態が許せば再開腹して吻合部の状態を観察するなどの手技も必要と考えられた。

文 献

- 1) 北村 薫, 中橋 恒, 朔 元則ほか: Systemic lupus erithematosus に合併した小腸多発穿孔の1治験例. 日消外会誌 22: 135-138, 1989
- 2) 林 祐史, 碓井公治, 阿多雄一ほか: 急性虫垂炎で発症した結節性動脈炎の1例. 鳥取医誌 13: 214-219, 1985
- 3) 木藤知佳志, 藤原隆一, 藤田博明ほか: 急性腹症で初発し, 多発性神経炎を合併したSLEの1例—急性腹症を呈し血管炎が証明されたSLE症例のまとめ—. 内科 53: 548-553, 1984
- 4) 塩川優一: 結合織疾患. 吉利 和, 山村雄一編. 新内科学体系, 追補第3巻, 中山書店, 東京, 1981, p219-240
- 5) Nightingale EJ: The gastroenterological aspects of periarteritis nodosa. Am J Gastroenterol 31: 152-165, 1959
- 6) Condemi JJ: Miscellaneous diseases with immunologic features. Edited by Salvim RG. Practice of Medicine. Harper Raw Publishers, Hagerstown Maryland, 1974, p1-42
- 7) 相川崇史, 吉沢久嘉: リウマトイド血管炎と悪性関節リウマチ. 日臨 43: 2065-2069, 1985
- 8) Pollark VE, Grove WJ, Kark RM et al: SLE stimulating acute surgical conditions of the abdomen. N Engl J Med 259: 258-266, 1958
- 9) Berg P, Postel AH, Lee SL et al: Perforation of the ileum in steroid treated SLE. Am J Dig Dis 5: 274-282, 1960
- 10) Zizic TM, Shulman LE, Stevens MB: Colonic perforations in SLE. Medicine 54: 411-426, 1974
- 11) 瀬藤晃一, 西尾幸男, 野村秀明ほか: 結節性動脈炎動脈周囲炎による多発性小腸穿孔及び大腸壊死の1例. 臨外 38: 1531-1536, 1983

Three Case Reports of Necrosis and Perforation of Intestine Due to Connective Tissue Disease

Hideki Idei, Tomoaki Urakawa, Mitsuharu Nakamoto, Toshimasa Yamaguchi, Yasutomo Azumi,
Hiroaki Tanaka, Atsunori Iso, Yukio Nishio, Teruo Ioroi,
Kiyoshi Uematsu, Kohichi Setoh and Tomohiko Kizaki*

Department of Surgery, Kobe Rosai Hospital of the Labour Welfare Corporation

*Second Department of Pathology, School of Medicine, Kobe University

We encountered three cases of necrosis and perforation of the intestinal wall due to abdominal angitis complicated with connective tissue disease. Case 1 was a 52-year-old male, case 2 was a 69-year-old female, and case 3 was a 46-year-old female. The underlying diseases were, respectively, periarteritis nodosa, rheumatoid arthritis, and systemic lupus erythematosus. All cases had severe abdominal pain and the site of necrosis and perforation was ileum. The surgery performed was resection of the lesion and direct anastomosis. Colostomy of the transverse colon was also performed in case 1. In the small arteries of the resected intestinal segments, hypertrophy of the tunica intima, stenosis of the lumen and fresh thrombus were observed. Complete occlusion and recanalization were also noted in some areas. After surgery, cases 1 and 2 died within 12 days and 2 days, respectively in one case due to recurrence of the necrosis and perforation and in the other due to multiple organ failure. Case 3 has survived 7 months at the present. Necrosis and perforation of the digestive tract due to abdominal angitis complicated with connective tissue disease appears as one of the symptoms of systemic angitis. Therefore, determination of the range of resection of the gastrointestinal tract is important at operation. In addition, careful systemic therapy after

operation by the use of intravenous hyperalimentation, steroids, and antibiotics is important.

Reprint requests: Hideki Idei Department of Surgery, Kobe Rosai Hospital of the Labour Welfare Corporation
2-140 Tomogaoka, Suma-ku, Kobe, 654 JAPAN
