

症例報告

腹膜透析に関連しない特発性被嚢性腹膜硬化症の1例

倉敷中央病院外科

板谷 喜朗 朴 泰範 河本 和幸
伊藤 雅 小笠原敬三

症例は79歳の男性で、呼吸困難、嘔気を主訴に救急外来へ来院した。来院時の胸腹部CTで胃十二指腸の著明な拡張を認めるも、明らかな閉塞機転なく、腸閉塞保存的加療目的で内科入院となった。胃管留置で一旦症状軽快するも、食事摂取開始後も嘔吐を繰り返したため、手術目的で外科紹介となった。腎機能は問題なく、腹膜透析の既往はなかったが、腹部CTで被嚢化され一塊となった小腸と腹水の貯留を認め、被嚢性腹膜硬化症を疑い手術を行った。開腹すると腹腔内臓器はすべて白色肥厚した被膜に覆われ、被嚢性腹膜硬化症の診断のもとに全小腸癒着剥離術を行った。術後イレウス症状は改善し、術前と同等の食事摂取が可能となった。被嚢性腹膜硬化症は腸閉塞症状を呈し、画像上肥厚した腹膜が一塊になって腸管を覆っている状態とされ、腹膜透析合併症として知られている。今回、我々は腹膜透析の既往のない被嚢性腹膜硬化症の1例を経験したので報告する。

はじめに

被嚢性腹膜硬化症 (encapsulating peritoneal sclerosis; 以下, EPS) は1980年にGandhiら¹⁾により報告された、腹膜透析 (continuous ambulatory peritoneal dialysis; 以下, CAPD) に合併する極めて予後不良な合併症である。今回、我々はCAPDの既往のないEPSの1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 79歳, 男性

主訴: 呼吸困難, 嘔気

既往歴: 18歳肺結核, 64歳胆石症(腹腔鏡下胆嚢摘出術), 喫煙20本/日×60年。

現病歴: 2007年3月, 呼吸困難, 嘔気を主訴に受診した。来院時食事摂取不良, 下腿浮腫著明で, 低Alb血症を認め, 胸部CTで両側下肺野の浸潤影を, 腹部CTで胃~十二指腸の著明な拡張, 腹水を認め, 誤嚥性肺炎, イレウスの診断で内科入院となった。胃管を留置し絶食補液, 肺炎に対しては抗生剤 (SBT/ABPC) 加療で軽快した。食事摂

取を開始するも嘔吐を繰り返し, 保存的治療に抵抗性であると考え, イレウス手術目的で外科転科となった。

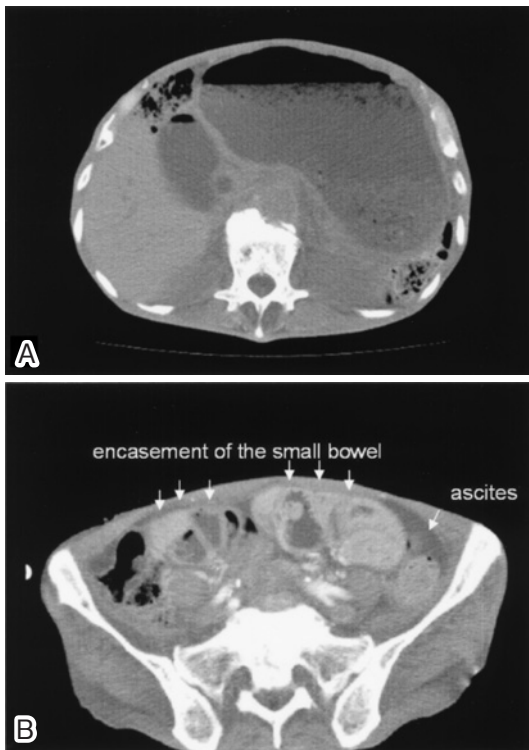
入院時現症: 腹部を含めて特記すべき異常所見なし。

入院時検査所見: 呼吸機能検査で一秒量0.86L, 一秒率63.7%, VC51.8%と混合型換気障害を認めた。血液検査では, CRP 0.76mg/dlと炎症反応軽度高値, 総蛋白5.7g/dl, アルブミン2.4g/dlと低栄養, ヘモグロビン8.9g/dlと貧血を認めた。

入院時画像検査所見: 腹部CTで胃十二指腸の著明な拡張, 被嚢化され一塊となった小腸, 腹水の貯留を認め, EPSの所見であった (Fig. 1)。明らかな閉塞機転は認めなかった。胃管からガストログラフィンを注入し消化管透視検査を施行した (Fig. 2)。造影剤は十二指腸下行脚に一旦停滞し, 体位変換によりしばらくしてからTreitz靱帯を超えて小腸へ流入した。Treitz靱帯を越えた造影剤はゆっくり骨盤部へ流れていくが, 一部の造影剤は十二指腸下行脚に停滞し, Treitz靱帯より先の蠕動障害を疑う所見であった。

手術: 以上より, EPSを疑い開腹手術を行っ

Fig. 1 Abdominal CT scan. Abdominal CT revealed marked gastroduodenal dilation (A), ascites, and encasement of the small bowel (B).



た. 開腹時漿液性の腹水を認めた. 腹膜は白色調を呈し著明に肥厚しており, 小腸全体が肥厚腹膜に一塊となって覆われていた (**Fig. 3**). Treitz から Bauhin までの全小腸と, 上行結腸の肥厚した腹膜を切除し癒着剥離術を行った. 腹膜剥離後に小腸が可動性を取り戻したことを確認し, small size の癒着防止吸収性バリア (セプラフィルム®) を, 小腸を肛門側から並べなおす際に, 折り重なる腸間膜の間に挟み込むように貼付し手術を終了した.

切除腹膜の病理組織学的検査所見: 腹膜中皮細胞の剥離消失と, フィブリンの著明沈着, 線維芽細胞が認められる (**Fig. 4a**). 同部位では細胞浸潤に乏しく, 腹膜全体が硝子化した膠原繊維増生を呈しており, EPS の所見であった. また, 別部位に腹膜中皮細胞の反応性の腫大, 線維芽細胞の増生に加え, リンパ球や形質細胞などの炎症細胞浸潤が認められた (**Fig. 4b**). このような, 活動性の高い部位でも granuloma の形成認められず, 結核性腹膜炎は否定的であった.

術後経過: 術後特記すべき合併症なく, 食事摂取量も術前同等となり退院した. 術後半年以上経過するが, 再発所見を認めない.

Fig. 2 Abdominal Fluoroscopy injecting gastrografin into the nasogastric tube. Fluoroscopy revealed that once gastrografin stayed at the descending part of duodenum (A), and after a while, passed the ligament of Treitz after changing position (B). It slowly moved to the pelvis, but some material stayed still at the descending part of duodenum.

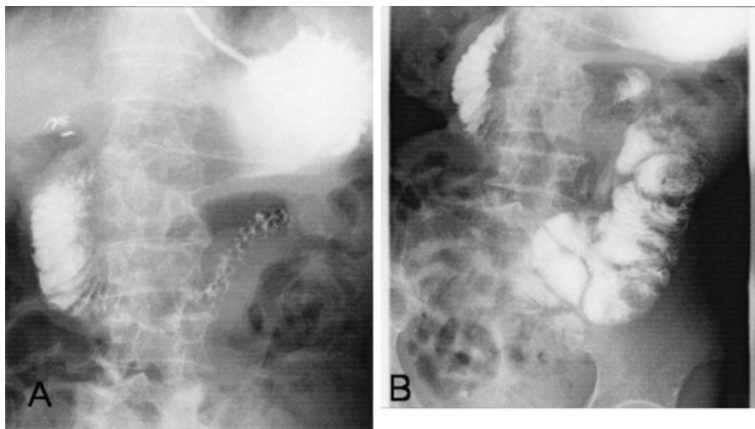
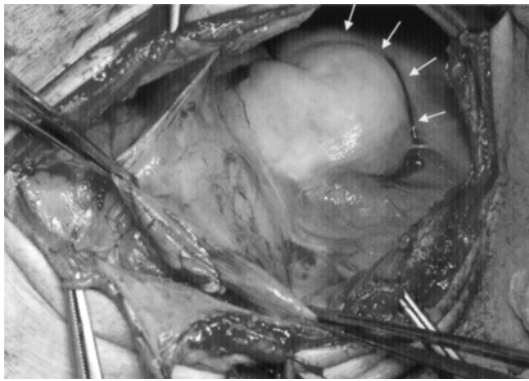


Fig. 3 Photograph during surgery. A hard white membrane covered the surface of the whole peritoneum (arrow).

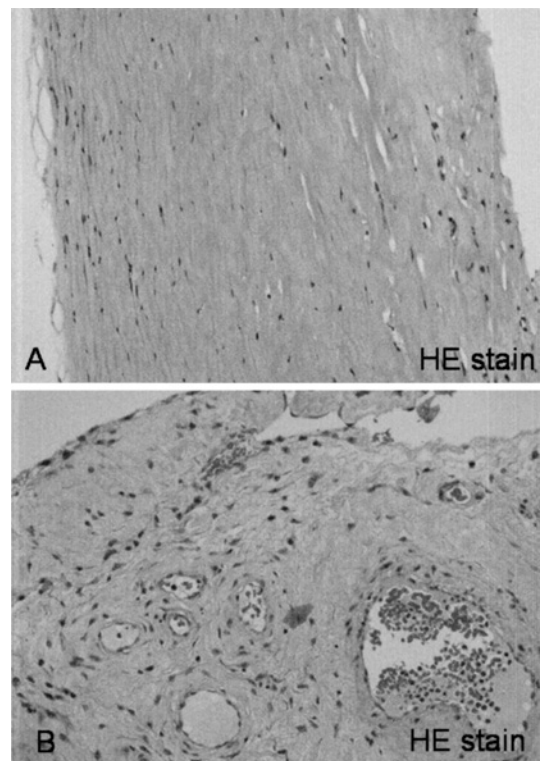


考 察

EPSの概念は、1977年にEltringhamら²⁾により sclerosing peritonitis としてβブロッカーの副作用で報告され、1978年にFooら³⁾により abdominal cocoon として熱帯や亜熱帯地域の若年女性に発症する腸閉塞で報告された。また、1980年に Gandhi ら¹⁾により報告されて以来、CAPDの合併症としてはしばしば報告されている。EPSは「びまん性に肥厚した腹膜の広範な癒着により、持続的、間欠的、あるいは反復性にイレウス症状を呈する症候群。形態学的には、腹膜の肥厚を生じ、病理組織学的には硬化性腹膜炎 (sclerosing peritonitis) の所見を認める」と定義される⁴⁾。CAPD患者におけるEPS発症率は1.7%と報告され、ひとたび発症した場合の生存率は2年で51%とされ⁵⁾、腸閉塞に起因する bacterial translocation や中心静脈カテーテル感染により敗血症となり死に至る⁶⁾予後不良な疾患である。

EPSの発症機序としては、長期間のCAPDにより腹膜が劣化し、腹膜へのフィブリン沈着を生じ、強固な被膜により腸管蠕動が阻害されることで腸閉塞症状を呈するとされる⁶⁾。しかし、EPSは必ずしもCAPDに特異的な合併症ではなく、腹腔内炎症やフィブリン析出の亢進などがあれば発症する⁷⁾。実際、CAPDの既往のない患者においても、肝硬変による特発性細菌性腹膜炎⁸⁾、peritoneo-

Fig. 4 Histological findings of the removed membrane (HE stain ×100). Histological examination revealed that peritoneal mesothelium cells exfoliate and disappear, fibrin deposits it remarkably, and fibroblasts are present. There are few cellular infiltration. The hyalinized tissue become hyperplastic at the whole peritoneum. These findings are compatible with EPS(A). At another part(B), the peritoneal mesothelium cells are enlarged reactively. In this part, fibroblasts become hyperplastic and inflammatory cells such as lymphocytes and phlogocytes infiltrate. In such an active part, there is not the formation of granuloma either, so the tuberculous peritonitis is negative.



venous shunt カテーテル⁹⁾、卵胞出血¹⁰⁾、β遮断薬プラクトロール内服¹⁾、systemic lupus erythematosus¹¹⁾、サルコイドーシス¹²⁾、アスベスト暴露¹³⁾、大網低形成や腸間膜血管奇形といった先天異常¹⁴⁾などが原因でEPSを発症したという報告がある。

EPSの診断は、まず腸閉塞症状(嘔気、嘔吐、腹痛)を呈することである¹⁾。加えて、画像診断により、CTでは腹膜の肥厚、石灰化、一塊となり被

膜に覆われた小腸像, 腹水貯留を認める¹⁵⁾. 病理組織学的には中皮細胞の剥離消失や, 漿膜下組織の肥厚が特徴とされるが⁴⁾, 診断のための病理組織学的診断は絶対的なものではなく¹⁶⁾, 画像検査所見や臨床症状と合わせて総合的に診断する必要がある¹⁷⁾.

治療法は, 中心静脈栄養による腸管安静のほかにも, 発症直後のステロイドの有効性はほぼ確立されている¹⁷⁾. しかし, 腸管安静やステロイドといった保存的治療に抵抗性の場合, 外科的治療(被膜と腸管癒着の剥離を行い, 腸管蠕動を回復させる)を考慮する¹⁸⁾.

本症例は腎不全やCAPDの既往はなかったが, 臨床症状と画像検査所見からEPSと診断し, 発症からしばらく経過し保存的治療に抵抗性であることから, 開腹手術に踏み切った. 腹腔鏡下胆嚢摘出術の既往があったが, その際は特に合併症なく術後早期に退院している. さらに, 医中誌 Web で, 「被嚢性腹膜硬化症」「腹腔鏡」「合併症」をキーワードに1983年から2007年12月までに検索し, また Pub Med で「encapsulating peritoneal sclerosis」「laparoscopic」「complication」をキーワードに2007年までの全年で検索しうるかぎり, 腹腔鏡下出術の合併症でEPSを呈したとの報告はみられない. また, 若年時に肺結核の既往があるが, 病理組織学的検査所見からEPS発症にいたる結核の関与は否定的であった. 腸結核により腸閉塞症状を呈することは知られており, CAPD患者で結核性腹膜炎からEPSに進展したとの報告¹⁹⁾はあるが, 非CAPD患者の結核性病変でEPSを呈した報告例はみられなかった(医中誌 Web で, 「被嚢性腹膜硬化症」「結核性腹膜炎」をキーワードに1983年から2007年12月までで検索し, Pub Med で「encapsulating peritoneal sclerosis」「tuberculosis」をキーワードに2007年までの全年で検索した).

本症例におけるEPS発症の正確な原因に関しては言及することはできないが, 上記のごとく腹腔鏡下胆嚢摘出術の合併症である可能性は低く, 結核性腹膜炎も否定的であった. さらに, β ブロッカー内服歴やアスベスト暴露歴もなく, サルコイ

ドーシスや自己免疫疾患といった併存症もなかったため, 特発性のEPSである可能性が高いと考えられた. 医中誌 Web で, 「被嚢性腹膜硬化症」と, 「原発性」または「特発性」をキーワードに1983年から2007年12月までで検索したところ, 会議録のみでわずか2件²⁰⁾²¹⁾, Pub Med で「encapsulating peritoneal sclerosis」「idiopathic」をキーワードに2007年までの全年で検索しわずか5件の報告例があるのみで, 非常にまれな病態であると考えられた.

特発性EPSの病因は, ウイルス感染の合併した逆行性月経³⁾や, 骨盤腹膜炎に細胞免疫による組織障害が生じたものなど²²⁾, さまざまに考察されてはいるが仮定の域は出ないようである. また, 特発性EPSをabdominal cocoonとして, 原因の明らかな続発性EPSと混合すべきではない²³⁾との文献もあるが, 多くの文献共通の認識ではなく, コンセンサスの得られたものではない.

当症例は, 非CAPD患者であったが, 臨床症状と画像検査所見からEPSを疑い開腹手術を行った. 手術では, 全小腸を覆う被膜を剥離切除し, 腸管蠕動の回復を確認し, さらに再発予防に癒着防止吸収性バリアを貼付することで良好な結果を得た. 術後半年以上経つが術前と同等の食事摂取ができており, 再発を認めない. 以上より, 非CAPD患者であっても, 臨床症状と画像検査からEPSを疑えば, 積極的に外科的治療を考慮すべきと考える.

本論文の要旨は第69回日本臨床外科学会総会(2007年12月, 横浜市)において報告した.

文 献

- 1) Gandhi VC, Humayun HM, Ing TS et al : Sclerotic thickening of the peritoneal membrane in maintenance peritoneal dialysis patient. Arch Intern Med 140 : 1201—1203, 1980
- 2) Eltringham WK, Espiner HJ, Windsor CW et al : Sclerosing peritonitis due to praxolol : a report on 9 cases and their surgical management. Br J Surg 64 : 229—235, 1977
- 3) Foo KT, Ng KC, Rauff A et al : Unusual small intestinal obstruction in adolescent girls : the abdominal cocoon. Br J Surg 65 : 427—430, 1978
- 4) 野本保夫, 川口良人, 酒井信治ほか : 硬化性被嚢性腹膜炎 (Sclerosing encapsulating peritonitis) 診

- 断・治療指針(案)—1997年における改定—。透析会誌 **31** : 303—311, 1998
- 5) Ragby RJ, Hawley CM : Sclerosing peritonitis : the experience in Australia. *Nephrol Dial Transplant* **13** : 154—159, 1998
 - 6) 川西秀樹 : CAPD療法の新たな展開, 被嚢性腹膜硬化症 (EPS) の予防対策と治療. *臨透析* **20** : 1471—1477, 2004
 - 7) 川西秀樹 : 被嚢性腹膜硬化症 (EPS) の病態と治療. 伊藤克己, 御手洗哲也, 秋沢忠男ほか編. *Annual Review 腎臓*. 中外医学社, 東京, 2005, p138—144
 - 8) 村田祐二郎, 坂東道哉, 服部正一ほか : 肝硬変に合併した硬化性被嚢性腹膜炎の1例. *日消外会誌* **38** : 1726—1731, 2005
 - 9) 多田正晴, 中山昇, 坂田晋吾ほか : Peritoneovenous shuntカテーテル挿入が原因と思われる被嚢性腹膜硬化症で絞扼性イレウスを来した1例. *日消外会誌* **40** : 325—330, 2007
 - 10) Frigerio L, Taccagni GL, Mariani A et al : Idiopathic sclerosing peritonitis associated with florid mesothelial hyperplasia, ovarian fibromatosis, and endometriosis : a new disorder of abdominal mass. *Am J Obstet Gynecol* **176** : 721—722, 1997
 - 11) Kaklamanis P, Vayopoulos G : Chronic lupus peritonitis with ascites. *Ann Rheum Dis* **50** : 176—177, 1991
 - 12) Ngo Y, Messing B, Marteau P et al : Peritoneal sarcoidosis : an unrecognised cause of sclerosing peritonitis. *Dig Dis Sci* **37** : 1776—1780, 1992
 - 13) Andrion A, Pira E, Mollo F : Peritoneal plaques and asbestos exposure. *Arch Pathol Lab Med* **107** : 609—610, 1983
 - 14) Xu R, Chen LH, U YM : Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon) : a report of 5 cases. *World J Gastroenterol* **13** : 3649—3651, 2007
 - 15) 渡辺浩志, 川西秀樹, 大下彰彦ほか : 被嚢性腹膜硬化症の画像診断. *臨透析* **20** : 1573—1576, 2004
 - 16) 本田一穂, 小田秀明 : 腹膜病理の問題点と標準化. *臨透析* **20** : 1371—1379, 2004
 - 17) 中元秀友 : 被嚢性腹膜硬化症 (EPS) の治療ガイド. *腎と透析* **62** : 646—654, 2007
 - 18) 川西秀樹 : 被嚢性腹膜硬化症に対する外科的治療. *腎と透析* **61** (別冊アクセス2006) : 26—29, 2006
 - 19) 渡辺浩志, 川西秀樹, 志々田将幸ほか : 結核性腹膜炎から被嚢性腹膜硬化症へと進展し手術を行った1例. *腎と透析* **53** (別冊腹膜透析2002) : 240—242, 2002
 - 20) 宮澤智徳, 大竹雅広, 小田幸夫ほか : 原発性被嚢性腹膜硬化症の1例. *日臨外会誌* **68** : 891, 2007
 - 21) 蒲原行雄, 川下雄丈, 岸川博紀ほか : 原発性硬化性腹膜炎の1例. *日消外会誌* **36** : 957, 2003
 - 22) Narayanan R, Bhargava BN, Kabra SG et al : Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. *Lancet* **2** : 127—129, 1989
 - 23) Devay AO, Gomceli I, Korukluoglu B et al : An unusual and difficult diagnosis of intestinal obstruction : the abdominal cocoon. Case report and review of literature. *World Journal of Emergency Surgery*. <http://www.wjes.org/content/1/1/8>. 2008-07-10

A Case of Idiopathic Encapsulating Peritoneal Sclerosis with an Unrecognized Cause

Yoshiro Itatani, Taebum Park, Kazuyuki Kawamoto,
Tadashi Ito and Keizo Ogasawara
Department of Surgery, Kurashiki Central Hospital

We report a very rare case of EPS in a patient with no history of CAPD. A 79-year-old man seen for dyspnea and nausea was found in abdominal computed tomography (CT) to have marked gastroduodenal dilation but no obvious obstruction in the gastrointestinal tract, so he was admitted for conservative management of ileus. Despite improvement with a nasogastric tube, he repeated vomiting after starting meals. Although he had no history of continuous ambulatory peritoneal dialysis (CAPD), his small bowel was encased by a soft-tissue density mantle in abdominal CT, so we conducted laparotomy on suspicion of encapsulating peritoneal sclerosis (EPS). A hard white membrane covered the surface of the peritoneum, so we diagnosed EPS and conducted adhesional lysis from the Treitz ligament to the ascending colon. After surgery, his ileus symptoms disappeared.

Key words : encapsulating peritoneal sclerosis (EPS), without continuous ambulatory peritoneal dialysis (CAPD)

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 42 : 311—316, 2009]

Reprint requests : Yoshiro Itatani Department of Surgery, Kurashiki Central Hospital
1-1-1 Miwa, Kurashiki, 710-8602 JAPAN

Accepted : September 24, 2008