

症例報告

## 腹膜炎症状を伴った小腸リンパ管拡張症の1例

東北大学大学院医学系研究科生体調節外科学分野, 東北労災病院外科\*

林 啓一 柴田 近 舟山 裕士\* 福島 浩平  
三浦 康 高橋 賢一\* 小川 仁 上野 達也  
木内 誠 佐々木 巖

症例は21歳の男性で、2002年、近医で急性虫垂炎に対し虫垂切除術を施行された。この際、回腸末端に炎症所見を認め精査目的に当院消化器内科へ紹介となった。小腸造影検査で回腸末端に結節性の病変を認めたが、その他の異常所見を認めず原因不明の腸炎として経過観察していた。2005年7月に下腹部痛、発熱を認め腹膜炎を疑い当院入院。保存的治療で症状は軽快したが診断に至らず、画像検査上、腸間膜腫瘍も否定できないため、開腹手術を施行した。術中所見ではBauhin弁の口側45cm~65cmの範囲の回腸壁の炎症と腸間膜内に1cm以下の嚢胞性病変が多発し、回腸部分切除術を施行した。標本の肉眼検査所見では正常粘膜との境界が明瞭な多発性嚢胞様病変を認めた。病理組織学的検査所見では小腸全層~腸間膜にかけての多発性の管腔形成性病変を認め、腸リンパ管拡張症と診断した。

### はじめに

腸リンパ管拡張症は蛋白漏出性胃腸症の原因として全身性浮腫、下痢、脂肪便、悪心・嘔吐、腹部膨満の症状などを呈する<sup>1)</sup>ことが一般に知られている。しかし、腹膜炎症状を伴うことは非常にまれである。今回、我々は診断に難渋し、腹膜炎症状を呈した小腸リンパ管拡張症の1例を経験したので報告する。

### 症 例

症例：21歳、男性

主訴：発熱、下腹部痛

既往歴：虫垂切除術（18歳時）。

現病歴：2002年10月に急性虫垂炎と診断され、近医で虫垂切除術を施行された。この際、手術時に回腸末端から口側50cmの部分に炎症所見を認めたため術後、精査目的に当院消化器内科へ紹介となった。小腸造影検査で回腸末端に顆粒状、結節性の粘膜を認めたが、その他の異常所見を認めず、原因不明の腸炎として特に症状なく外来で

経過観察されていた。2005年7月に発熱および下腹正中部の疼痛を訴え、当院消化器内科を受診した。

入院時現症：身長163.0cm、体重52.2kg、体温38.1℃、血圧123/82mmHg、脈拍数90回/分。意識清明。眼瞼結膜に貧血を認めず、眼球結膜に軽度黄疸を認めた。腹部聴診上、腸雑音はやや減弱していた。触診では下腹部に圧痛および反跳痛を認め、軽度の筋性防御を認めた。腫瘤は触知せず。表在リンパ節は触知せず。

入院時検査所見：白血球数12,900/ $\mu$ l、CRP 15.0mg/dlと著明な炎症所見を認め、T-Bilが2.2mg/dlと軽度上昇を認めた。その他、異常所見は認めなかった。

画像検査所見：腹部単純X線検査では、Niveau、free airなど異常所見は認めなかった。注腸造影検査では、回腸末端に多発する約1cm大の表面平滑な隆起性病変を認めた（Fig. 1）。大腸に異常所見は認めなかった。小腸造影X線検査では回腸末端に多発する約1cm大の表面平滑な隆起性病変を認めた。造影剤の通過は良好で明らかな狭窄、瘻孔や縦走潰瘍は認めなかった（Fig. 2）。腹

<2008年11月19日受理>別刷請求先：林 啓一  
〒980-8574 仙台市青葉区星陵町1-1 東北大学大学院医学系研究科生体調節外科

Fig. 1 Soluble contrast Enema showed nodular lesion of the terminal ileum (arrow).

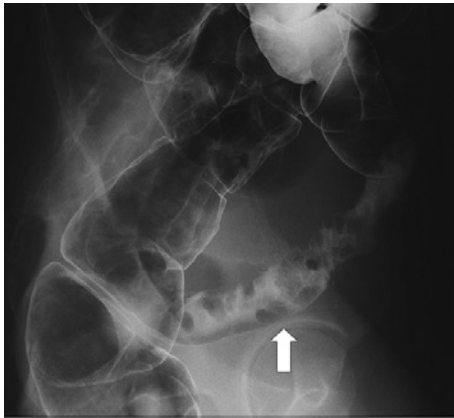
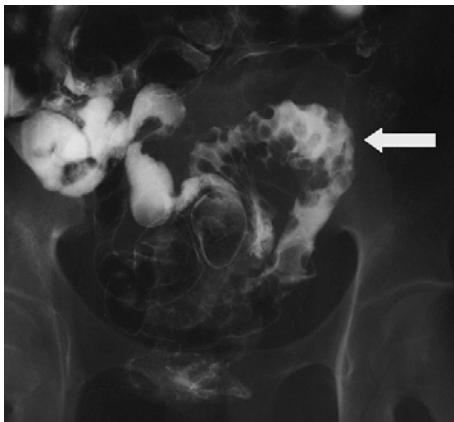


Fig. 2 The enterogram showed nodular lesion of the terminal ileum (arrow).

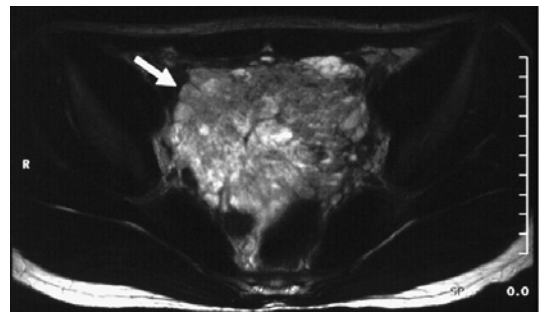


部CTでは、骨盤内の小腸間膜に約10cmの腫瘤像を認め、回腸壁の浮腫状肥厚も認めた。腹水を認め、腸管外にfluid-fluid levelを呈している部分を認めた(Fig. 3)。腹部MRI検査では、T2強調画像で骨盤内に一塊となった約10cm大の高信号の軟部組織構造を認め、腸間膜腫瘍も疑われた(Fig. 4)。Positron emission tomographyでは、骨盤内腫瘤に相当するFluoro-2-Deoxyglucoseの集積はSUVmax 1.4と低値であり、その他異常集積像は認めなかった。上腸間膜動脈造影検査では、腫瘍濃染像などの異常所見を認めなかった。

Fig. 3 Contrast-enhanced abdominal CT revealed wall thickness of the small intestine (black arrow), intra-pelvic mass and ascites which had fluid-fluid level (white arrow).

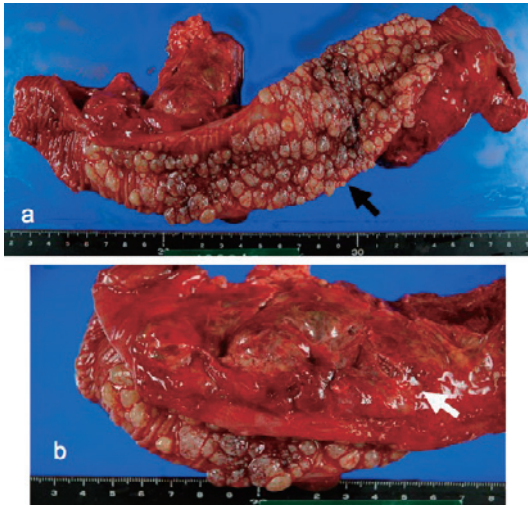


Fig. 4 T2-weighted magnetic resonance image (MRI) revealed intra-pelvic mass (arrow) with high intensity.



入院後経過：絶飲食，中心静脈栄養，抗生物質の投与により症状・検査所見は軽快した。入院時に認めた黄疸は、直接型ビリルビンを測定していなかったため、直接型優位か間接型優位かは不明だが、肝機能は正常であり体質性黄疸と考えられた。術前の腫瘍マーカーはCEA 3.10ng/ml, CA19-9 28.6U/ml, IL-2R 424U/mlと上昇は認めなかった。小腸造影検査の所見より、まずクローン病を考えるべきだが、小腸末端に縦走潰瘍、瘻孔は認めず、隆起性病変も典型的な数石像ではないためクローン病は否定的だった。また、悪性リンパ腫のような粘膜下腫瘍なども考慮する必要があるが、血液検査上IL-2Rは上昇していなかった

**Fig. 5** Macroscopic specimen revealed inflammation and cystic lesion was spread from ileal mucosa (a. black arrow) to serosa and mesentery (b. white arrow).



ため否定的であった。画像検査上、診断に至らず腸間膜腫瘍も否定できないため、開腹手術を施行した。

術中所見および手術術式：Bauhin 弁の口側 45 cm～65cm の回腸・腸間膜に境界明瞭な発赤を認め、粘膜下および腸間膜内に 1cm 以下の嚢胞性病変が多発していた (Fig. 5)。この範囲以外には異常所見を認めず、腹水も認めなかった。以上の所見より、病変部位を含む回腸約 30cm を部分切除し 1 期的に吻合した。

病理組織学的検査所見：小腸壁の全層から腸間膜にかけて拡張したリンパ管がびまん性に密に増生していた (Fig. 6)。免疫染色検査ではリンパ管内皮マーカー陽性である D2-40, Podoplanin が陽性であり、リンパ管拡張症と診断された。

術後経過：経過良好で第 10 病日に退院となった。現在、再発は認めていない。

**Fig. 6** Microscopic findings of intestinal wall revealed dilated lymphatic cannal (a :  $\times 40$ ) Endothelium of lymphatic cannal are immunoreactive for D2-40 (b :  $\times 100$ ) and podoplanin (c :  $\times 40$ ).

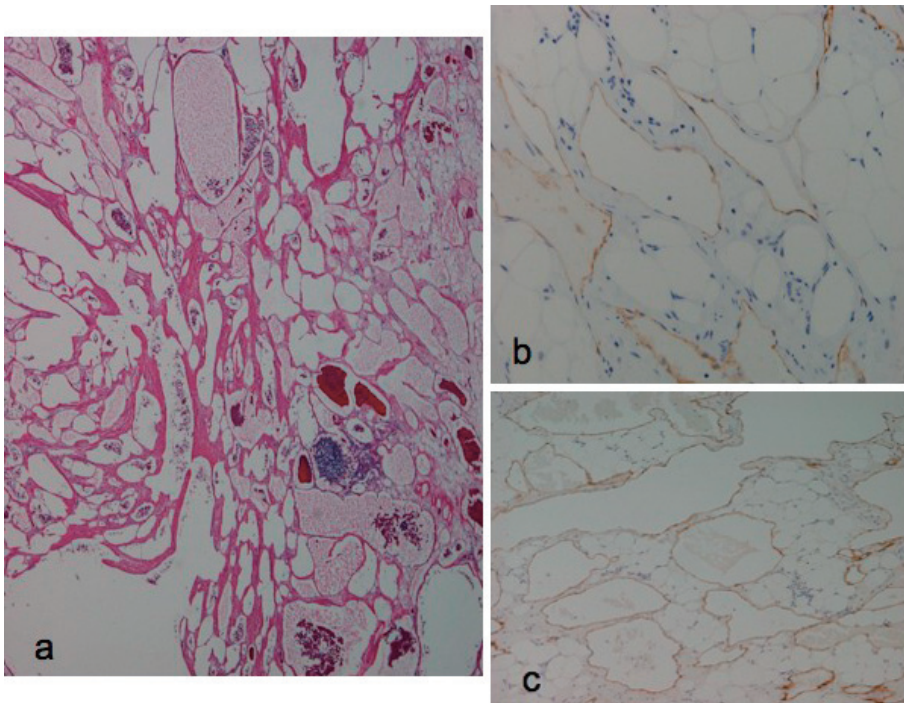


Table 1 Reported cases of the intestinal lymphangiectasia as acute abdomen

No	Author (year)	Sex	Age	Chief complaint	Indication for operation	Main lesion	Operation
1	Cuesta <sup>6)</sup> (1978)	F	—	—	ileus	ileum	partial resection
2	Cuesta <sup>6)</sup> (1978)	F	—	—	perforation	jejunum	partial resection
3	Deixonne <sup>5)</sup> (1985)	—	—	fever, abdominal pain	perforation	jejunum	partial resection
4	Lenzhofer <sup>8)</sup> (1993)	—	26	fever, abdominal distension	ileus	jejunum	partial resection
5	Jameson <sup>10)</sup> (1996)	M	38	fever, abdominal pain	abscess of Rt. iliac fossa	ileum	partial resection
6	Rust <sup>9)</sup> (1998)	F	37	abdominal pain and distension	ileus	small intestine	lysis of adhesion
7	Bantel <sup>7)</sup> (1999)	M	32	abdominal pain and distension	ileus	small intestine	partial resection
8	Uguralp <sup>11)</sup> (2001)	M	7	abdominal pain	for diagnosis	small intestine	partial resection
9	Soeno <sup>4)</sup> (2003)	F	1	fever, abdominal distension	—	ileum	—
10	Murata <sup>3)</sup> (2006)	F	18	fever, abdominal pain	abscess	intra lesser omentum	peritoneal drainage

## 考 察

腸リンパ管拡張症は、1961年に Waldmann ら<sup>2)</sup>によって初めて報告された。病因としては、先天的なリンパ管系の形成不全による原発性のものと、2次性のものである。2次性のものである。①リンパ管系の狭窄・閉塞（悪性腫瘍、サルコイドーシス、フィラリア症など）、②静脈圧の上昇（収縮性心外膜炎、心筋症、先天性心疾患、右心不全など）、③リンパ流うっ滞（肝硬変など）によるものがある。本症例は既往疾患および併存疾患がなく、ここにあげた原因は考えにくく、2次性よりも特発性が考えやすいと思われた。再発のリスクに関しては、原因が特定できればそれに対する治療が必要であるが、本症例では特発性であり、外来で経過観察を続ける予定である。

腸リンパ管拡張症の症状は、一般的に全身性浮腫、下痢や脂肪便、腹痛や悪心・嘔吐、腹部膨満が知られている。しかし、本症例のように腹膜炎症状を呈することは非常にまれである。

本邦での腹膜炎症状を伴った報告例は、1983年より2008年3月までの医学中央雑誌にて「腸リンパ管拡張症」「腹膜炎」「急性腹症」で検索の結果、小網内を中心に腹腔内膿瘍を形成した1例のみであった<sup>3)</sup>。また、急性腹症としての報告で、イレウス症状を繰り返した1歳女児の症例が1例あった<sup>4)</sup>。

海外での急性腹症としての報告は、1956年より2008年3月までのMEDLINEにて「lymphangiectasia」「acute abdomen」「peritonitis」「ileus」で検

索の結果、成人例では空腸穿孔が2例<sup>5)6)</sup>、イレウスが4例<sup>6)~9)</sup>あった。Rust ら<sup>9)</sup>のイレウス症例は腸リンパ管拡張症により2次的に形成された fibrotic entrapment が小腸を取り巻き、イレウスを起したと報告されている。また、Jameson は回腸末端のリンパ管拡張症で右腸骨窩に腫瘤、膿瘍を形成した例を報告している<sup>10)</sup>。小児でイレウスの報告が1例あった<sup>11)</sup>。これら10症例をまとめて Table 1 に示すが、本症例のように明らかな穿孔を伴わず、腹膜炎症状を呈する症例は非常にまれなことがわかる。

本症例の病変は約30cmの限局した部分であったため、浮腫や下痢、低蛋白血症といった一般的なリンパ管拡張症の全身症状が見られなかったと考えられる。本症例で呈した腹膜炎症状の原因は、腹部CTで見られた骨盤内の fluid- fluid level が出血もしくは蛋白性濃度が高い部分の混在を示すことから、腸間膜の嚢胞の一部が破裂し腹腔内に炎症を惹起したものと推測した。

腸リンパ管拡張症の画像診断は、内視鏡的検査所見として散在性白点、白色絨毛、カイロミクロン様物質の粘膜付着が特徴とされる<sup>12)</sup>。腹部単純X線検査上、特異的な所見はないがびまん性の腸管拡張やイレウス像を示すことがある<sup>4)</sup>。消化管造影検査では本症例のように、結節状の陰影を認めることがある。CTでは一般に小腸壁のびまん性の肥厚や<sup>13)</sup>、粘膜下層のリンパを反映する低吸収域が高吸収域の固有筋層・漿膜に囲まれた halo sign<sup>14)</sup>が報告されている。MRI検査では、T2強調



画像がCTで評価の難しい腸間膜の浮腫や腸間膜の脈管の検出に有効であるとされる<sup>15)</sup>。本症例のような非典型例では、術前診断が困難であると思われる。確定診断には内視鏡検査のような直接的な粘膜面の観察が必要であると思われる。

当院では行っていないが、近年、小腸検査としてカプセル内視鏡検査が行われるようになってきた。慢性の下痢、腹痛、出血源不明の消化管出血を有する215名の患者にカプセル内視鏡を行ったところ、5名(2.3%)の患者が腸管リンパ管拡張症であったとの報告もある<sup>16)</sup>。また、Fangら<sup>17)</sup>はカプセル内視鏡検査でリンパ管拡張症の診断に至り、手術で確定診断したケースを報告している。ダブルバルーンを用いた小腸内視鏡検査でも診断可能かもしれないが、本症例では腹膜炎症状を伴っていたため施行しなかった。

腸リンパ管拡張症の治療の基本は内科的治療であり、中でも必須の治療である食事療법은、①高蛋白食、②低脂肪食、③中鎖脂肪酸投与、④成分栄養剤などがある。薬物療法としては抗プラスミン製剤<sup>18)</sup>、副腎皮質ホルモン剤、DSCG<sup>19)</sup>の有効例などが散見される。また、ソマトスタチン誘導体により改善した報告<sup>20)</sup>もある。

外科的治療が対象となるのは、腸管粘膜・腸間膜の炎症が局限している場合や部分的なリンパ管狭窄病変によるリンパ流鬱滞が原因の場合などがある。また、イレウス症状を繰り返す例や本症例のような腹膜炎例も対象となり、病変部位の切除、腹腔ドレナージが基本となる。

## 文 献

- 1) Waldmann TA : Protein-losing enteropathy. *Gastroenterology* **50** : 422—443, 1966
- 2) Waldmann TA, Steinfeld JL, Dutcher TF et al : The role of the gastrointestinal system in "idiopathic hypoproteinemia". *Gastroenterology* **41** : 197—207, 1961
- 3) 村田泰洋, 五嶋博道, 加藤弘幸ほか : 急性腹症で発症した腹腔内リンパ管拡張症の1例. *日腹部救急医学会誌* **26** : 300, 2006
- 4) 添野愛基, 今井千速, 小林武弘ほか : イレウス症状を繰り返した腸リンパ管拡張症の1例. *小児臨* **56** : 1823—1827, 2003
- 5) Deixonne B, Pignodel C, Eledjam JJ et al : Localized intestinal lymphangiectases presenting as peritonitis. *Ann Gastroenterol Hepatol (Paris)* **21** : 41—43, 1985
- 6) Cuesta MA, Hausman R, de Jong D et al : Lymphangiectasia of the small intestine as an acute surgical problem. *Arch Chir Neerl* **30** : 177—183, 1978
- 7) Bantel H, Gregor M, Lamberts R : Initial manifestation of primary intestinal lymphangiectasis as acute abdomen. *Dtsch Med Wochenschr* **124** : 1301—1306, 1999
- 8) Lenzhofer R, Lindner M, Moser A et al : Acute jejunal ileus in intestinal lymphangiectasia. *Clin Investig* **71** : 568—571, 1993
- 9) Rust C, Pratschke E, Hartl W et al : Fibrotic entrapment of the small bowel in congenital intestinal lymphangiectasia. *Am J Gastroenterol* **93** : 1980—1983, 1998
- 10) Jameson JS, Boyle JR, Jones L et al : An unusual presentation of intestinal lymphangiectasia. *Int J Colorectal Dis* **11** : 198—199, 1996
- 11) Uguralp S, Mutus M, Kutlu O et al : Primary intestinal lymphangiectasia : a rare disease in the differential diagnosis of acute abdomen. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* **33** : 508—510, 2001
- 12) Asakura H, Miura S, Morishita T et al : Endoscopic and histopathological study on primary and secondary intestinal lymphangiectasia. *Dig Dis Sci* **26** : 312—320, 1981
- 13) Fakhri A, Fishman EK, Jones B et al : Primary intestinal lymphangiectasia : clinical and CT findings. *J Comput Assist Tomogr* **9** : 767—770, 1985
- 14) Stevens RL, Jones B, Fishman EK : The CT halo sign : a new finding in intestinal lymphangiectasia. *J Comput Assist Tomogr* **21** : 1005—1007, 1997
- 15) Holzknecht N, Helmberger T, Beuers U et al : Cross-sectional imaging findings in congenital intestinal lymphangiectasia. *J Comput Assist Tomogr* **26** : 526—528, 2002
- 16) Gupta R, Lakhtakia S, Tandan M et al : Capsule endoscopy in obscure gastrointestinal bleeding— an Indian experience. *Indian J Gastroenterol* **25** : 188—190, 2006
- 17) Fang YH, Zhang BL, Wu JG et al : A primary intestinal lymphangiectasia patient diagnosed by capsule endoscopy and confirmed at surgery : a case report. *World J Gastroenterol* **13** : 2263—2265, 2007
- 18) Joanna EM, Eyal C et al : Primary intestinal and thoracic lymphangiectasia : a response to antiplasmin. *Pediatrics* **109** : 1177—1180, 2002
- 19) 小川倫史, 川野 豊, 藤田由貴ほか : DSCG療法により症状回復と血清IgG値の正常化がみられた腸リンパ管拡張症の一男児例. *臨血* **47** : 1280 (会議録), 2006

- 20) Kuroiwa G, Takayama T, Sato Y et al : Primary intestinal lymphangiectasia successfully treated with octreotide. *J Gastroenterol* **36** : 129—132, 2001

### **A Case of Intestinal Lymphangiectasia complicating Peritonitis**

Keiichi Hayashi, Chikashi Shibata, Yuji Funayama\*, Kouhei Fukushima,  
Kou Miura, Kenichi Takahashi\*, Hitoshi Ogawa, Tatsuya Ueno,  
Makoto Kinouchi and Iwao Sasaki

Division of Biological Regulation and Oncology and Department of Surgery,  
Tohoku University Postgraduate School of Medicine  
Department of Surgery, Tohoku Rosai Hospital\*

A 21-year-old man undergoing appendectomy for acute appendicitis in 2002 was found to have inflammation of the terminal ileum and mesentery. Further fluoroscopy of the small intestine showed a nodular lesion at the terminal ileum, but no other abnormalities were seen. He was followed up without definitive diagnosis as an outpatient and admitted for acute abdomen presenting lower abdominal pain and high fever in 2005. Nil per os and antibiotics administration relieved symptoms, but a mesentery tumor was not ruled out in imaging modalities necessitating surgery. Cystic lesions at the terminal ileum and mesentery necessitated partial ileal resection. Pathologically, lymph ducts were dilated, yielding a definitive diagnosis of intestinal lymphangiectasia.

**Key words** : lymphangiectasia, acute abdomen, peritonitis

[*Jpn J Gastroenterol Surg* **42** : 540—545, 2009]

**Reprint requests** : Keiichi Hayashi Division of Biological Regulation and Oncology and Department of Surgery, Tohoku University Postgraduate School of Medicine  
1-1 Seiryu-machi, Aoba-ku, Sendai, 980-8574 JAPAN

**Accepted** : November 19, 2008