

症例報告

## 慢性特発性偽性腸閉塞症に併発した腸管囊腫様気腫症の1例

石巻市立病院外科, みやぎ県南中核病院外科<sup>1)</sup>, 東北大学附属病院胃腸外科<sup>2)</sup>, 同 病理部<sup>3)</sup>

北山 卓 内山 哲之 阿部 友哉 上野 達也<sup>1)</sup>  
大沼 勝<sup>1)</sup> 柴田 近<sup>2)</sup> 伊勢 秀雄 渡辺 みか<sup>3)</sup>

症例は23歳の男性で、小学校低学年時に慢性特発性偽性腸閉塞症 (chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction; 以下, CIIP) の診断で近医に通院していた。2005年12月に腹部膨満と著明な体重減少を主訴に当院消化器科に入院し, 中心静脈栄養による保存的治療を受けていた。2006年8月に発熱と腹部膨満が増悪し急性腹膜炎を疑われ当科に転科した。腹部単純X線写真で拡張腸管と横隔膜下の遊離ガス像を認めた。しかし, 腹膜刺激症状はなく, 腹部の造影CTでは腸管壁の気腫性変化を認めるものの, 腹水貯留はなくCIIPの経過から生じた腸管囊腫様気腫症 (pneumatosis cystoides intestinalis; 以下, PCI) と判断した。Long tubeによる腸管内容の持続吸引開始後10日目の造影CTでPCIは消退し腹腔内の遊離ガス像も減少した。腹腔内遊離ガス像やPCIを合併した腸閉塞症では, 穿孔の危険から緊急手術の報告もあるが, 慎重な判断を要する。

### はじめに

腸管囊腫様気腫症 (pneumatosis cystoides intestinalis; 以下, PCI) は種々の原因<sup>1)~16)</sup>により腸管壁の含気性嚢胞を伴う比較的可成りまれな病態であるが, 急性の経過および高度の遊離ガス像が併存した場合には腸管穿孔との鑑別が問題となる。今回, 我々は多量の腹腔内遊離ガス像を認めながら保存的治療にて軽快し, 緊急開腹術を回避した例を経験したので報告する。

### 症 例

患者: 23歳, 男性

主訴: 腹痛, 発熱, 腹部膨満

家族歴: 特記すべき事項は認めなかった。

既往歴: 小学生低学年時に慢性特発性偽性腸閉塞症 (chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction; 以下, CIIP) と診断されていたが, 近医にて経過観察されていた。

現病歴: 2005年12月に腹部膨満と著明な体重減少を主訴に近医より紹介された。当院消化器科

に入院し中心静脈栄養 (total parenteral nutrition; 以下, TPN) を施行されつつ, クエン酸モサプリド, メトクロプラミド, 大建中湯の投与による蠕動賦活目的の保存的治療を受けていた。2006年8月に腹部膨満症状の増悪と同時に発熱が出現し当科に紹介された。

受診時身体所見: 腹部全体が膨隆し圧痛を認めたが, 反跳痛はなく局所に熱感はなかった。蠕動音は聴取されなかった。血圧144/66mmHg, 脈拍141回/分, 体温40.5度, 末梢血酸素飽和度は94%であった。

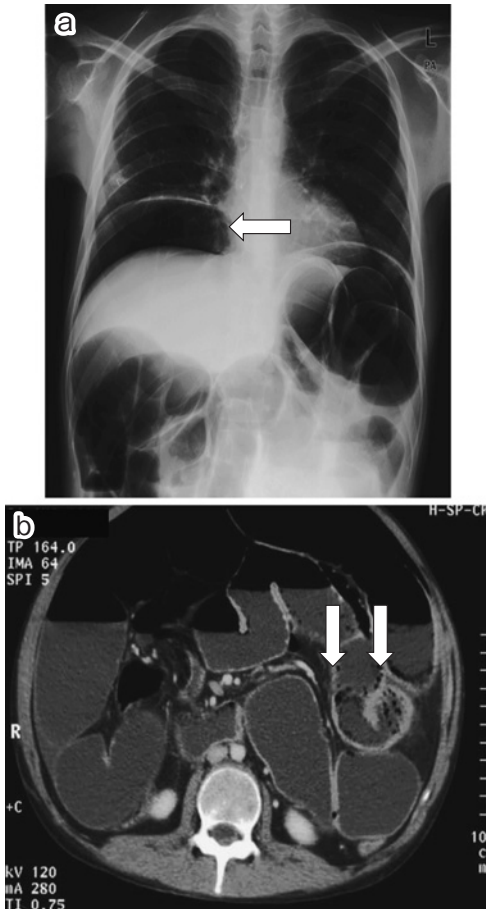
受診時検査所見: 白血球数4,900/mm<sup>3</sup>, CRP 0.3 mg/dLで炎症反応はなかった。長期のTPNによると思われるAST 70IU/L, ALT 85IU/L, LDH 350IU/dLと軽度の肝機能障害を認めたが, その他の異常所見はなかった。

胸腹部単純X線検査所見: 胸部写真で右横隔膜下に多量の遊離ガス像を認めた。また, 小腸を主体とした腸管が著明に拡張していた (Fig. 1a)。

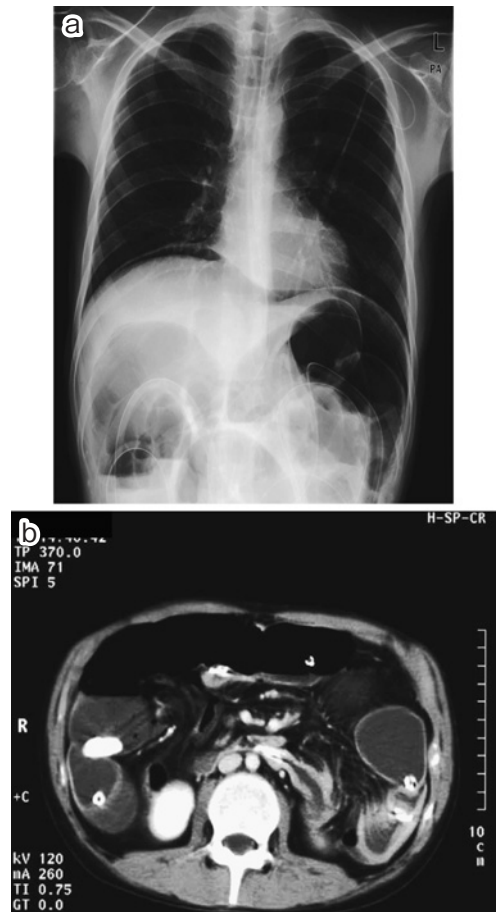
腹部CT所見: 小腸全体にわたる拡張像と一部の腸管壁にPCIが認められた。腹腔内には遊離ガス像と少量の腹水貯留がみられた (Fig. 1b)。

<2009年12月16日受理>別刷請求先: 内山 哲之  
〒986-0835 石巻市南浜町1丁目7-20 石巻市立病院外科

**Fig. 1** a : Plain chest X-ray showing bilateral diaphragms were elevated and there was massive free-air under right subphrenic space. b : Enhanced CT scan shows pneumocystic change in small intestinal wall (arrow) and ascites.



**Fig. 2** a : Plain chest X-ray shows reduced subphrenic free-air after suction from long-tube. b : Abdominal CT scan shows decompressed abdominal wall using long-tube.



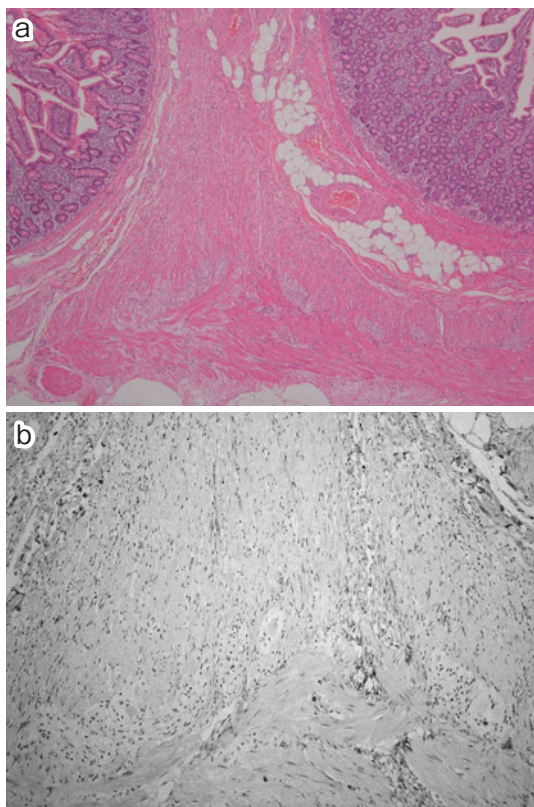
臨床経過：以上の所見から，中心静脈カテーテル経由感染による発熱を伴ったCIIPの増悪によるPCIと診断し，long tubeを留置して腸管内の持続的減圧を開始した．同時に感染源として疑われたカテーテルは抜去した．減圧開始後，腹部症状はすみやかに改善し，持続吸引7日目のCTでは小腸壁の気腫性変化は消失していた（Fig. 2）．PCI発症から約7週間後に全身状態は安定したが，腸管拡張が残存したため，long-tubeを抜去し患者の生活の質（quality of life；以下，QOL）を確保するために待機的手術を施行した．開腹時には腸間膜の血流不全や狭窄部位はなく，小腸の全

体が浮腫状に拡張していた．また，気腫性変化はみられなかった．Treitz 靭帯から約1mの空腸とBauhin 弁から約1mの回腸を温存して約3mの拡張小腸の切除，空腸一回腸端々吻合を施行した．同時に残存腸管の減圧を目的に，吻合部の口側にtube jejunostomyを作製した．

標本肉眼所見：粘膜面には腫瘤やポリープは認めず虚血性変化もみられなかった．

病理組織学的検査所見：切除標本の粘膜下層内には異物巨細胞が出現し，肥厚した神経線維束が局所的に認められた．筋層間では散在性に神経叢が大型化し，筋層間神経叢辺縁部で少数のKIT

Fig. 3 a : H-E staining shows mild inflammation ( $\times 20$ ). b : A few positive cells were revealed by CD34 immunohistochemistry ( $\times 40$ ).



あるいは CD34 陽性細胞が観察されたが、健常者の小腸に比べて減少していると考えられた。また、アミロイド沈着は認めなかった。以上から病理組織学的にも CIIP が推察される組織像と診断された (Fig. 3)。

術後経過：術後は経口摂取を少量再開して腹部膨満のないことを確認した。しかしながら、経口摂取単独での栄養管理は困難と考え、左鎖骨下静脈から中心静脈カテーテルポートを留置して在宅中心静脈栄養を導入後に退院した。手術施行後2年6か月を経た2009年5月現在も経口摂取を継続しつつ、腹部膨満に応じて適宜 jejunostomy からの減圧を自己管理し、外来で経過観察中である。

### 考 察

PCI は本邦では 1901 年に Miwa<sup>17)</sup> により剖検例

が報告され、画像診断の発達に伴い近年では種々の病態に併発した症例が報告されている。「腸管囊腫様気腫」を検索語として医学中央雑誌を 1983～2009 年で検索したところ、272 件の症例が報告されていた。そのうち特発性は 3 例<sup>18)～20)</sup>で、大部分は気管支喘息<sup>1)2)</sup>、肺癌<sup>3)4)</sup>などの呼吸器疾患や、大腸癌<sup>5)～7)</sup>、十二指腸潰瘍<sup>8)9)</sup>、消化管ペーチェット病<sup>10)</sup>や壊死性腸炎<sup>11)</sup>などの消化器疾患を背景疾患としていた。さらに、糖尿病に対する  $\alpha$  グルコシダーゼ阻害剤投与<sup>12)～14)</sup>や全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などに対するプレドニゾロンの投与<sup>15)16)</sup>時に認められた例も多く報告されており、PCI の成因については、今日まで確定したものはない。過去の報告では背景疾患に CIIP が存在し、臨床的に腹腔内遊離ガス像を認めた PCI は、1 例のみであった<sup>18)</sup>。自験例は CIIP の診断後 10 年以上経過しており経口摂取を可及的に維持する方針で、TPN 併用下に腸管蠕動促進剤の断続的投与が行われていたが、定期的な排便はなかった。その結果、腸管内容が停滞し腸内細菌叢の異常増殖がおきやすい環境が存在したと考えられた。また、腸内細菌由来のガスは腸管壁に浸透することで腸管壁に囊腫様気腫変化を発生させ、さらに漿膜下の含気性嚢胞からのガスが集積したために、自験例では腹腔内に多量の遊離ガスが形成されたと考えられた。

文献的には PCI の保存的治療として高圧酸素療法を含む酸素投与や抗生剤投与が有効と報告されている<sup>18)21)</sup>。しかし、本例では CIIP による全腸管の運動能低下が背景として存在しており、拡張が広範囲であることから経鼻カニューレやマスクなどによる気道内の酸素投与では腸管内酸素分圧の速やかな上昇は期待できないと考えられた。また、経口あるいは経静脈抗生剤投与も菌交代現象による二次性腸炎に陥る危険性が考えられた。

さらに本邦で腹腔内遊離ガス像を伴う PCI に対して 29 例で手術が施行されたが、機械的閉塞や壊死、穿孔を認めたのは 6 例<sup>5)7)11)22)～24)</sup>のみであり、多くは保存的治療が可能であったと思われる。自験例では拡張腸管の全切除は術後短腸症候群が不可避であり、初期治療は long tube で腸管内を減

押しつつ慎重な経過観察を行い腸管温存を優先した。最終的に臨床および画像所見の改善後に生活の質 QOL 維持を目的とした手術を施行した。

特に若年での発症が多い CIIP では、術後長期の QOL を考慮して治療することが重要である<sup>23)</sup>。一期的な切除範囲は、短腸症候群を回避するためにも拡張部に限り、静脈栄養を補助的に使用するなどの方法で管理したうえで将来的には広範囲切除や小腸移植などの適応を慎重に考慮するべきと思われる。

本論文の要旨は、第 43 回日本腹部救急医学会総会(2007 年 3 月、東京)において発表した。

### 文 献

- 1) 奥芝知郎, 川村 健, 中久保善敬ほか: 気管支喘息に合併した腸管囊腫様気腫症の 1 例. 日臨外会誌 65: 971—974, 2004
- 2) 上村真一郎: ステロイド内服中の気管支喘息患者に気腹で発症した腸管囊腫様気腫症の 1 例. 日腹部救急医学会誌 26: 789—792, 2006
- 3) 藤井 真, 吉川善子, 池田重雄ほか: 大腸癌・肺癌切除後に腸管囊腫様気腫症および門脈ガス血症を発症した 1 例. 手術 59: 2029—2032, 2005
- 4) 松田佳也, 吉田博希, 杉本泰一ほか: 緩和治療中に発症した腹腔内遊離ガス像を伴う腸管囊胞様気腫症の 1 例. 日臨外会誌 65: 3288—3292, 2004
- 5) 渡邊幸博, 三毛牧夫, 草薙 洋ほか: 大腸癌に併存した腸管囊腫様気腫症の 1 例. 臨外 63: 887—890, 2008
- 6) 水口昇三, 岩崎秀康, 横澤秀一ほか: 大腸癌による腸閉塞症に合併し, 穿孔性腹膜炎を併発した腸管囊腫様気腫の 1 例. 岩手病医学会誌 38: 67—71, 1998
- 7) 安村幹央, 飯田辰美, 後藤全宏ほか: 大腸癌に合併した腸管囊腫様気腫症の 1 例. 日消外会誌 35: 347—351, 2002
- 8) 柴田良仁, 梶原啓司, 清水輝久ほか: 腸管囊腫様気腫症を合併した十二指腸潰瘍穿孔の 1 例. 日臨外会誌 67: 1298—1301, 2006
- 9) 松本力雄, 黒田 徹, 徳島秀次ほか: 十二指腸潰瘍による幽門狭窄に合併した腸管囊腫様気腫症の 1 例. Gastroenterol Endosc 44: 661—666, 2002
- 10) 花田健治, 下屋正則, 藤岡高弘ほか: 消化管ペーチェット病の経過観察中に合併した腸管囊腫様気腫症の 1 例. Gastroenterol Endosc 44: 879—885, 2002
- 11) 富田 隆, 高橋宏明, 早川弘輝: 門脈ガス血症と腸管囊腫様気腫症を呈した壊死性腸炎の 1 例. 日臨外会誌 62: 1970—1974, 2001
- 12) 絹田俊爾, 輿石直樹, 兩宮秀武ほか:  $\alpha$ -グルコシダーゼ阻害剤が関与した腹腔内遊離ガス像を伴う腸管囊胞様気腫症の 1 例. 日臨外会誌 69: 2034—2037, 2008
- 13) 永原靖浩, 箱田知美, 今田貴之ほか: 腸管囊胞様気腫症の発症に  $\alpha$ -グルコシダーゼ阻害剤の関与が疑われた一例. Diabetes J 34: 104—107, 2006
- 14) 安岡利恵, 園山宜延, 藤木 博ほか:  $\alpha$ -グルコシダーゼ阻害剤が関与した気腹症を伴う腸管気腫症の 1 例. 日臨外会誌 68: 2014—2018, 2007
- 15) 平石宗之, 徳田道昭, 光中弘毅ほか: 全身性エリテマトーデスに無症候性の腸管囊腫様気腫を合併した 1 症例. リウマチ 39: 580—585, 1999
- 16) 白子順子, 吉川武志, 大西隆哉ほか: 麻痺性イレウスと腸管囊腫様気腫, 気腹を合併した Overlap 症候群(強皮症, 多発性筋炎)の 1 剖検例. 日消誌 97: 1031—1037, 2000
- 17) Miwa Y: Über einen Fall von Pneumatosis cystoides intestinorum hominis nach Prof. Dr. E. Hahn. Zentralbl Chir 16: 427—428, 1901
- 18) 飯村光年, 飯塚文瑛, 岸野真衣子ほか: 腸管囊腫様気腫症(PCI)と気腹を合併した特発性慢性偽性腸閉塞(CIIP)に高圧酸素療法(HBO)が著効した 1 例. 日消誌 97: 199—203, 2000
- 19) 正嶋和典, 水島恒和, 位藤俊一ほか: 保存的治療を施行した腹腔内遊離ガスを伴う特発性小腸腸管囊腫様気腫症の 1 例. 臨外 62: 1443—1445, 2007
- 20) 松田俊太郎, 佐藤勇一郎, 高屋 剛ほか: S 状結腸に認められた特発性腸管囊胞様気腫症の 1 例. 診断病理 25: 32—35, 2008
- 21) 吉澤 寿: 神経性食思不振症に合併し高圧酸素療法が奏効した腸管気腫性囊胞症の 1 例. 日保健科会誌 10: 116—121, 2007
- 22) 山崎誠司, 余喜多史郎: 腸軸捻転症による腹腔内遊離ガスを伴った腸管気腫症の 1 例. 手術 63: 263—265, 2009
- 23) 柴田伸弘, 島山俊夫, 高屋 剛ほか: 小腸軸捻転を契機に発症した気腹を伴った腸管気腫症の 1 例. 日腹部救急医学会誌 28: 105—108, 2008
- 24) 四万村司, 山田恭司, 五十嵐三知郎ほか: 小腸壊死を伴った腸管囊胞様気腫症の 1 例. 日臨外会誌 61: 2084—2088, 2000

## A Case of Pneumatosis Cystoides Intestinalis with Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction

Taku Kitayama, Tetsuyuki Uchiyama, Tomoya Abe, Tatsuya Ueno<sup>1)</sup>,  
Masaru Ohnuma<sup>1)</sup>, Chikashi Shibata<sup>2)</sup>, Hideo Ise and Mika Watanabe<sup>3)</sup>

Department of Surgery, Ishinomaki Municipal Hospital

Department of Surgery, Miyagi South Prefecture Central Hospital<sup>1)</sup>

Division of Biological Regulation and Oncology, Department of Surgery<sup>2)</sup> and

Department of Pathology<sup>3)</sup>, Tohoku University Hospital

A 23-years-old man diagnosed in childhood as having chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction (CIIP) and admitted for abdominal fullness and weight loss in December 2005. He underwent conservative therapy with total parenteral nutrition (TPN). In August 2006, his high fever and abdominal fullness became aggravated, suggesting acute peritonitis. Abdominal X ray imaging showed on enlarged intestine and subphrenic free air, but not peritonitis irritation. He was eventually diagnosed with pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) with CIIP. Abdominal contrast-enhanced computed tomography (CT) showed no ascites, but indicated a double-layered structure at the small intestinal wall. Ten days after long-tube suction, enhanced CT showed that free air had decreased and PCI had disappeared. Emergency surgery was previously recommended for intestinal obstruction accompanied by free air with PCI because of suspected intestinal perforation. Our case suggests that surgical decision-making be done more circumspectly.

**Key words** : diffuse peritonitis, CIIP, PCI

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 43 : 828—832, 2010]

**Reprint requests** : Tetsuyuki Uchiyama Department of Surgery, Ishinomaki Municipal Hospital  
1-7-20 Minamihama-machi, Ishinomaki, 986-0835 JAPAN

**Accepted** : December 16, 2009