— 原 著 —

進行性全身性硬化症のX線学的研究

花輪 峰夫

日本医科大学放射線医学教室 (主任: 恵畑欣一教授)

A roentgenological study of progressive systemic sclerosis

Mineo Hanawa

Department of Radiology, Nippon Medical School

Progressive systemic sclerosis (P.S.S.) is one of the collagen diseases which involves not only the skins but also various organs e.g. bones, heart, lungs, gastro-intestinal tract and others. The present study was carried out for the further evaluation of the radiological changes on thirty-five patients which clinically diagnosed and histologically verified P.S.S. during the period of May, 1964 to May, 1982 at Nippon Medical School Hospitals and Chichibu Hospital. The frequency of various radiological changes in the hands, thoraces and gastro-intestinal tract were analysed and following results were obtained.

1) Bone atrophy and narrowing of the finger joints were more frequent, which was seen in 16/33 cases (48.4%) of these patients. The absorption of turfts of the terminal phalanges was noted in 11/33 cases (33.3%). Soft tissue calcifications were seen in 8/33 cases (22.8%).

2) Measurement of right 2nd fingertips revealed shortening of vertical length of terminal phalanges in 4/17 cases (23.5%).

3) Bilateral diffuse fibrosis especially in the lower lung fields, with or without small cystic change, was seen in 22/35 cases (62.0%).

4) Cardiomegaly was seen in 15/35 cases (42.8%), two of whom had pericardial effusion.

5) An upper gastro-intestinal study demonstrated diminished peristalsis of the esophagus in 21/35 cases (60.0%). Fourteen patients had air shadows in the plain chest films termed as "air esophagram".

6) The barium meal retention and dilatation in the duodenal loops was noted in 22/35 cases (62.8%).

7) Dilatation and diminished peristalsis of the small intestine were the most frequent and occurred in 25/35 cases (71.4%), these findings were more significantly noted in the jejunum than ileum. The widest diameter of the small bowel was measured and the diameter of the jejunum was over 30mm in 18/25 cases (72.0%), while in the ileum it was over 25mm in 14/25 cases (56.0%).

In conclusion, the present results suggest that awareness of roentgenological findings in these patients gives us greater opportunity for the correct diagnosis in everyday practice.

Key words: progressive systemic sclerosis (PSS), scleroderma, collagen disease

緒 言

進行性全身性硬化症の歴史は古く、すでに Hippocrates の著書のなかに記されているという。Sackner¹⁾によれば本症の最初の正確な記載は 1753 年 Curzio によって始めてなされ、同時に独立した単位疾患として認められたとされている。以後、多くの研究者によって本症が単に皮膚のみに限局する疾患ではないことがたびたび指摘されるようになった。しかしながら、本症がむしろ全身の結合組織に病変を来す系統的ないしは全身性疾患であることが明確にされたのは、1942 年 Klemperer²⁾の提唱した膠原病の概念の範中に含まれてからである。その後 Goetz³⁾は本症が内臓諸器官にもひろく病変が認められることを根拠として、Progressive systemic sclerosis (PSS) なる病名を提唱し、現在に至るようになった。

一般に膠原病と総称される疾患群においては、定形的な場合を除いて、心肺、消化器などの多彩な訴えがみられるなど、漠然とした臨床像を呈することが多い。また、検査所見にても確定診断に至る決め手を欠く症例が少なくない。さらに膠原病のなかのいずれの疾患であるかを明確に鑑別することが必ずしも容易ではないこともあまねく認められている。

進行性全身性硬化症における病変の主体が皮膚にあることはいうまでもない。しかし同時に消化管、肺、心、四肢の骨、関節および軟部組織などにも病変がみられることも多く、特に食道、胸部、手指については古くより特徴的な X 線所見を呈することが知られている。したがって、本症の X 線検査にはこのような個々の臓器における特異的所見が診断上きわめて重要であるのみならず、これらの所見を総合的に知ることによって本症の全体像を正確に把握できると言う意義がある。この意味において、さらに詳細な X 線学的研究を行うことは、病因において現在もおかつ不明な点の多い本症の解明に欠くことができないものと考えられる。

そこで著者は本研究において、全身性進行性硬化症の 35 例に関する手指、軟部、胸部、消化管の X 線像を詳細に観察し、異常所見の種類と、各々の出現率、およびそれぞれの本症における特異性について検討を行い、併せてそれらの臨床的意義について考察を加えた。

研究対象および方法

(1) 研究対象

対象は 1964 年～1982 年に至る 18 年間に日本医科大学付属病院、同付属第一病院、同付属第二病院および秩父病院の 4 施設にて X 線学的検討をなし、病理組織学的診断のえられた進行性全身性硬化症 35 例である。対象の内訳は女性のみ 35 例で年齢は 20～69 歳までに分布し、その平均年齢は 39 歳であった。

初発症状の主なものは、Raynaud 現象 17 例 (48.5%)、皮膚硬化 7 例 (20.0%)、顔面、四肢、軀幹の単独あるいは数部位の浮腫 6 例 (17.1%)、関節痛 6 例 (17.1%)、色素異常 2 例 (5.7%) であり、このほか全身倦怠感、易疲労、息切れ、動悸、咳嗽、食欲不振、嚥下障害、悪心嘔吐などの心肺、消化器症状も認められた。

皮膚症状は皮膚硬化と Raynaud 現象が全例に認められた。そのほか主な皮膚症状として色素沈着 25 例 (71.4%)、色素脱失 16 例 (45.7%)、皮膚潰瘍 14 例 (40.0%)、爪変形 8 例 (22.8%)、掻痒症 6 例 (17.1%)、毛髪変化 4 例 (11.4%)、毛細血管拡張 4 例 (11.4%)、石灰沈着 3 例 (8.5%) などの頻度であった。

皮膚症状のほかにみられた主な臨床所見としては、関節痛 24 例 (68.5%)、倦怠感 17 例 (48.5%)、るい瘦 12 例 (34.2%)、発熱 11 例 (31.4%)、嚥下困難 9 例 (25.7%)、咳嗽 6 例 (17.1%) などがあり、このほか筋肉痛、胸痛、頭痛、嘔気、便秘、食欲不振、呼吸促進、心悸亢進なども認められた。また合併疾患として精神病 2 例、橋本病、肝炎、腎炎、高血圧症各 1 例を認めた。なお対象における主な血液所見および理学的検査は Table 1, 2 に示すとおりである。

(2) 研究方法

1) 手指および軟部 X 線所見の検討

33 例について手指の正面 X 線写真像を検討した。また必要に応じて側方向、斜方向撮影も加え検討した。検討項目は関節裂隙の狭小、骨萎縮、末節骨骨溶解、骨囊腫様像、関節屈曲強直、脱臼および亜脱臼の有無である。

次いで 17 例につき右手第 II 指に関して正面 X 線像より Fig. 1 に示す A, B, C の測定を行い、手指末端の変化を検討した。A は末節骨の縦径、B は末節骨基部の横径、C は指先より末節骨先端までの長さである。

軟部の観察は石灰沈着の有無および部位を中心として行った。

Table 1 Clinical data

	No. of patients	normal	increased or abnormal	decreased or low
RBC	33	26		7
Ht.	33	26		7
WBC	26	14	4	8
neutro	26	15	8	3
lymph	26	15	8	3
eosino	26	23	3	
Colloid reaction	33	10	23	
T. chol	27	25	2	
Icterus index	20	18	2	
Al. p	27	24	3	
GOT, GPT	34	29	5	
TP	27	25	2	
Se-Creatine	26	19	7	
Se-Creatinine	24	21	3	
BUN	18	15	2	1
PSP	27	22		5
CRP	34	24	10	
ASLO	26	22	4	
Paul-Bunnell	18	18		
Plasma electrolyte				
Na	27	22		5
K	27	25		2
Cl	27	21	1	5
Ca	27	24	3	
P	27	25	1	1
Blood pressure	25	23	2	
Thorn's test	11	5	6	
B.M.R.	15	6	3	6
PBI	10	9	1	
17-KS	22	17		5
17-OHCS	21	10	10	1
Urine Creatine	23	8	1	14
Urine Creatinine	22	10	12	
Autonomic nervous exam.	16	12	4	
Pul. function test	24	13	11	
Eye exam.	18	13	5	

Table 2 Laboratory data

	positive/examined cases
RA	14/32 (44%)
LE cell	0/30 (0%)
Anti-Nuclear-Ab	9/16 (56%)
Tuber. R	11/19 (58%)
Wa-R	3/26 (12%)
Urine protein	7/32 (22%)
ESR ↑	23/25 (92%)

2) 胸部 X 線所見の検討

全例に立位の胸部 X 線正面後前方向撮影を行い、必要に応じて側面、斜方向を加えた。検討項目は肺線維

Fig. 1 Measurement of 2nd fingertip

症、肺気腫、肺門影の拡大、蜂窩状陰影、結節状陰影、心拡大、心嚢炎および胸膜炎の有無である。心拡大の判定には正面写真上、心胸廓比 (CTR) を測定した。また、28 例については深吸気、深呼気の単純 X 線写真を比較することにより横隔膜の呼吸性移動を観察した。1 例では胸部の CT 撮影にて横断面の検討を行いえた。

3) 消化管 X 線所見の検討

経口的なバリウム造影によって全例に食道、胃、小腸および大腸の検討を行った。このうち 5 例では注腸造影による観察も加えた。撮影体位および方法は通常の検査手順に準じて行い、食道の検討では背位も加え観察した。また必要に応じて重複撮影も加え検討した。えられた X 線所見については、蠕動の状態、拡張の有無、緊張の状態等を中心として各部位別に分類を行い、それらの頻度および程度を観察した。なお今回の検討に際しては緩解剤等は一切使用しなかった。また造影剤の排出遅延や通過遅延あるいは停滞の程度は経時的に観察した。さらに小腸については 25 例について空腸および回腸の内腔の最大径の計測を行い、渡辺の正常検討例⁴⁾と比較検討した。

結 果

1. 手指および軟部 X 線所見

手指の観察では X 線写真上、関節裂隙の狭小ならびに骨萎縮が 16 例 (48.4%) と最も多く認められ、次いで末節骨骨溶解が 11 例 (33.3%) と続き、以下 Table 3 に示すごとくであった。骨萎縮は関節に近い部位にみられ、高度になると囊腫様像を呈した。末節骨先端の骨溶解像は先端が円錐状、三角状または直線状となる特徴的な骨欠損像を呈した。なお Photo 1~4 に手指の X 線像を示す。

次に右第 II 指の計測では末節骨縦径 (A) の短縮が 4 例 (23.5%) に認められ、いずれも 12 mm 以下の値を

Table 3 Roentgenograms of finger

radiological changes	total 33 patients(%)
narrowing of joint	16 (48.4)
bone atrophy	16 (48.4)
absorption of terminal phalanges	11 (33.3)
cystic change	10 (30.3)
ankylosis	9 (27.2)
luxation, subluxation	3 (9.0)

Fig. 2 Measurement of 2nd fingertip arrow; same patient

示した。末節骨基部の横径(B)は全例とも8~12 mmの範囲であった。また指先より末節骨先端までの長さ(C)は16例が3~4 mmの範囲であり、1例のみ2 mmと低値を示した。計測の平均値はA:14.9 mm, B:9.4 mm, C:3.4 mmであった。さらに1年後に計測した2例, 2年後の2例, および11年後に計測した1例の計5症例について初回の計測と比較検討した結果では、11年後の1例にのみ変化が認められた。この

症例では、Aは16 mmから11 mmに、Bは10 mmから9 mmに、Cは3 mmから1.5 mmへといずれも減少していた (Fig. 2)。

軟部組織の観察では35例中8例(22.8%)に石灰沈着が認められた。部位別では指先が最も多く5例(14.2%), 次いでDIPおよびPIPの周囲3例(8.5%), 尺骨の辺縁2例(5.7%)であり、1例では指先、尺骨の辺縁、膝部、臀部の計4カ所に認められた。なおPhoto 5に軟部組織の石灰化像を示す。

2. 胸部 X 線所見

肺の所見では肺線維症が22例(62.8%)と最も多く、次いで肺気腫がこれに続き、以下Table 4に示す頻度を示していた。経過観察に伴う肺野の変化は特徴的であり、初期には下肺野、特に横隔膜の上部に斑点状、粒状または輪状陰影がみられ、病変の進行とともに多くは左右対称的に上肺野に広がる傾向がみられた。しかしながら病変が肺尖にまで波及することは少なかった。X線病態像としては、おおむね慢性間質性肺炎から間質性肺線維症へと進展する形であった。

心陰影の観察では心拡大を15例(42.8%)に、心嚢炎を2例(5.7%)に認めた。

胸膜炎は10例(28.5%)に認められ、そのほとんどは肋骨横隔膜角の鈍化であった。

28例に施行した深吸気、深呼気のX線写真の比較検討では11例(39.2%)に横隔膜の呼吸運動制限が認められ、また胸部のCTを施行した1例では肺の間質性変化、心拡大、心嚢炎が観察できた。なおPhoto 6~9に胸部のX線像を示す。

3. 消化管 X 線所見

(1) 食道 X 線像

蠕動低下が21例(60.0%)と最も多く、次いで拡張

Table 4 Roentgenograms of chest

radiological changes	total 35 patients(%)
pulmonary fibrosis	22 (62.8)
emphysema	14 (40.0)
hilar enlargement	13 (37.1)
honeycombing	11 (31.4)
parenchymal nodules	6 (17.1)
cardiac enlargement	15 (42.8)
pericardial effusion	2 (5.7)
pleural effusion	10 (28.5)

Table 5 Roentgenograms of esophagus

radiological changes	total 35 patients(%)
diminished peristalsis	21 (60.0)
dilatation	19 (54.2)
filling defect at 3rd normal constriction	18 (51.4)
air esophagram	14 (40.0)
wall stiffness	12 (34.2)
gastro-esophageal reflux	9 (25.7)
short esophagus	2 (5.7)
esophageal ulcer	1 (2.8)

Table 6 Roentgenograms of stomach

radiological changes	total 35 patients(%)
persistent barium residue	24 (68.5)
hypotonus	20 (57.1)
diminished peristalsis	19 (54.2)
wall stiffness	10 (28.5)

(特に下 2/3 の拡張) 19 例 (54.2%)、第 3 狭窄部の欠損像 18 例、(51.4%) と続き、以下 **Table 5** に示すとおりであった。蠕動低下を認めた症例の多くは以下の特徴的な所見を呈した。すなわち、立位での観察ではバリウム服用直後に拡張像がみられ、バリウムはゆっくりと通過し、通過後も食道は収縮せずに長時間にわたって拡張状態となり二重造影の像を呈した。この所見は第 1 斜方向像よりも正面像でよく観察できた。さらに背臥位での観察では服用したバリウムは食道内にとどまり、立位にして初めて重力で下へ落ちていくという現象がみられた。また、欠損像は背位でより著明に認められた。

(2) 胃 X 線像

排出遅延が 24 例 (68.5%) と最も多く、次いで緊張低下 20 例 (57.1%)、以下 **Table 6** に示すとおりであった。

(3) 十二指腸および小腸 X 線像

十二指腸の異常所見は主に下行脚、上行脚に認められ、**Table 7** に示すごとく、停滞および拡張が 22 例 (62.8%) に認められた。これらのうち内腔の最大径が 7.5 cm に達したものの 1 例、特別な操作を加えないにもかかわらず、低緊張性二重造影と同様の像を呈したものの 6 例 (17.1%)、バリウムが十二指腸係蹄に 4～5 時間にわたってとどまっていたもの 4 例 (11.4%)、また粘膜肥厚がみられ、液体の貯溜の認められたものを 3 例 (8.5%) に認めた。

Table 7 Roentgenograms of small intestine

radiological changes	total 35 patients(%)
duodenum	
retention	22 (62.8)
dilatation	22 (62.8)
jejunum and ileum	
dilatation	25 (71.4)
hypotonus	25 (71.4)
delayed transit time	16 (45.7)
resembling colonic haustra	12 (34.2)
sacculation	12 (34.2)
segmentation	9 (25.7)
flocculation	8 (22.8)

小腸においては、回腸に比べて空腸により多くの異常所見を認めた。一部小腸の膨隆拡張像および緊張運動の低下が 25 例 (71.4%) と最も多く、次いで通過遅延 16 例 (45.7%) と続き、以下 **Table 7** に示したごとく多彩な所見を呈した。また、25 例について行った小腸内腔の最大径の計測では、空腸においてその最大径が 30 mm 以上のものが 18 例 (72.0%)、回腸においては 25 mm 以上のものが 14 例 (56.0%) であった。

(4) 大腸 X 線像

運動低下を 13 例 (37.1%) に、嚢状像を 12 例 (34.2%) に認めた。

なお **Photo 10～20** に消化管の X 線像を示す。

考 察

1. 手指および軟部所見について

進行性全身性硬化症における骨および関節の変化は四肢、特に手の指に著明に現われる。Sackner¹⁾の著書によれば、すでに 1874 年に Lagrange が、また 1896 年に Dercum が四肢骨あるいは関節の変化について報告したと記載されている。これらの報告の主なものは手の関節の結合組織による癒合、関節軟骨の減少、結合組織内の石灰沈着あるいは末節骨の萎縮や手指屈曲拘縮などであり、このように本症に現われる手指の変化は歴史的にも古くより多くの研究者により指摘されていた。一方、本症による手指の変化が X 線学的に検討されたのは比較的最近のことであり、特に 1967 年の Schacherl ら⁵⁾および 1971 年の Schulte ら⁶⁾の報告が詳細である。骨萎縮について Schacherl ら、Schulte らはこれを 80% にみたと報告しており、また末節骨骨溶解は 20% (Schacherl ら)、20～50% (Schulte)、にそれぞれ伴うとしている。

今回の著者による手指の検索にても、手指の骨および関節の変化は関節裂隙の狭小と骨萎縮のそれぞれ16例(48.4%), 末節骨骨溶消11例(33.3%)をはじめとして以下Table 3に示すごとく高頻度に認められた。これらの所見はautoamputation, Zuckerstangendophalanxなどとも呼ばれ、本症に特徴的な所見の一つとして、特に手指に著明に認められるとされている⁷⁾。

骨溶消の原因としては血流量の低下と皮膚硬化による骨、血管圧迫などが考えられるがいまだ十分には解明されていない。恵畑ら⁸⁾は本症の4例に血管撮影を施行し、血管の狭窄や閉塞性的変化とともに血流量の減少が認められたと報告している。

手指末端の変化を正確に把握すべく行った右第II指の計測では、4例(23.5%)に末節骨縦径の短縮を、1例に手指先端軟部組織の萎縮を認め、11年の経過を観察できた1例では、骨、軟部を含む指先末端全体の著明な萎縮の進展がみられた。柏崎ら⁹⁾は同様の計測を行い、手指先末端の変化、特に先端軟部組織の萎縮は本症の症状進行程度の一指標となりうるとしている。

本症と石灰沈着との合併は、1911年ThibiergeとWeissenbach¹⁰⁾によって初めて報告されて以来、Thibierge-Weissenbach症候群として知られている。著者の検索では22.8%にこれを認めたが、Tuffanelliら¹¹⁾は8.9%, Gondos¹²⁾は17.4%, Schulteら⁹⁾は25%に認められたと報告している。石灰沈着の原因として、以前は副甲状腺機能亢進が考えられ、血清Ca値の上昇が目されたが、現在はこのような説は否定されるとともに、むしろ基本的な膠原線維の変化に基づく二次的な症状であるという考えが一般的となっている。

2. 胸部所見について

本症における肺病変についても古くより多くの報告がある。1877年Harleyは強皮症患者における肺の弾性の低下を指摘し、これが肺組織の線維性変性のためによるものであろうと報告している。一方、1899年Finlayは、胸壁周囲の皮膚が硬化するために胸廓の運動が妨げられる結果として呼吸困難を来すとの仮説、いわゆるpulmonary sclerodermaの病態を報告し、長い間多くの研究者によって支持されてきた。

本症における肺の変化の主体は、古くHarleyによって指摘されたように線維性変化であることは周知のとおりである。Garlandら¹³⁾は10%に、Tuffanelliら¹¹⁾は24.7%に、Leinwandら¹⁴⁾は50.9%

にこれを認めるとしている。さらにNiceら¹⁵⁾は、もし死亡時まで経過を追跡することができれば、80%以上に胸部変化をみるであろうとも述べている。

著者の検索にても、肺の変化は肺線維症(62.8%)を最高にTable 4に示すごとく多彩な異常所見を呈し、その経過に伴う変化も前述のごとく特徴的であった。Getzowa¹⁶⁾は本症における肺の変化を病理学的上二つの線維症の型に区別し、それぞれcystic pulmonary sclerosisとcompact pulmonary sclerosisと呼称した。cystsは肺胞壁の変性のために壁が薄くなり破裂して起こるものであるが、著者の検索では40%に肺気腫を認めている。Ashbeら¹⁷⁾は気管支造影にて円柱状気管支拡張症を認めるという。

心陰影の変化については、1943年Weissら¹⁸⁾が初めて三角形の心拡大像を報告し、強皮症の患者には高頻度に認められる特徴的な所見であると提唱した。しかしながら、その後の報告^{19,20)}によれば、本所見の頻度は決して高いものではなく、0~14%にこれを認められるに過ぎないとされている。Sackner¹¹⁾は本症に伴う心拡大に関して、著明な拡大はむしろ少なく、多くは中程度のものであるとし、むしろ心陰影の拡大に関連した肺性高血圧による肺動脈影の突出拡大に注目している。著者の検索では非特異的心拡大を42.8%に、心嚢炎を5.7%に認めている。

3. 消化管所見について

本症に現われる消化管の異常については、1903年Ehrman²¹⁾が初めて食道病変に言及して以来、そのX線像についても多くの報告がある。すでに1944年Haleら²²⁾は食道のX線学的異常所見とその臨床症状が必ずしも一致しないことを指摘し、食道に溜ったバリウムが重力の助けなしには下に落ちていかないという本症に特徴的な異常所見を報告している。

(1) 食道

本症の消化管病変の中で、最初に指摘され、最も著明かつ高率に異常が認められるのが食道である。Sackner¹¹⁾は80.6%に異常を認めたとし、Tuffanelliら¹¹⁾は42%が嚥下障害などの自覚症状をもち、X線検査では蠕動欠如、び慢性拡張が66.9%にみられたとしている。また、先のHaleら²²⁾の指摘のごとく、X線像では高度の異常があるにもかかわらず、自覚症状を欠くものも少なくない²³⁾。

食道病変は本症において最も早期に現われる所見の一つであり、また皮膚病変が明らかでない時期にも認

めることもあり、診断上たいへん有用な所見であるといえる^{12,24)}。著者の検索では **Table 5** に示したごとく、蠕動低下 (60%)、拡張 (54.2%) などの緊張低下所見が高率に認められた。

日本文献 213 例の集計²⁵⁾では、36 例に消化管 X 線検査がなされ、その内 61.1% に異常を認め、蠕動低下 10 例 (27.7%)、拡張 7 例 (19.4%)、緊張低下 4 例 (11.1%)、壁硬化 2 例 (5.5%) とまとめられた。バリウム通過後も食道は収縮せずに長時間にわたって拡張状態となり二重造影像を呈する所見は食道 X 線異常像として最も特徴的なものである。斎藤ら²⁶⁾はこれは老人性無緊張にはみられない所見であるとし、拡張は軽度であっても収縮不全像が認められるならば本症を疑ってよいとしている。

胸部単純写真で食道影像が確認できることがあるが、Dinsmore ら²⁷⁾は側面像でガス像によってその拡張が証明できるとし、これに air-esophagram と命名した。背位の観察では、前述のごとくバリウムの食道内長時間停滞という特徴的な所見がみられたが、Lorber ら²⁸⁾は正常では大体 10~15 秒で空になるものだと指摘し、強皮症では 60% に食道内停滞が認められると報告している。

その他の異常所見として、欠損像、壁硬化像、逆流現象、短食道、潰瘍がみられたが、これらは必ずしも本症に特異的なものとは言えず、むしろ胃内容の逆流に起因する食道炎の二次的所見と考えられる²⁹⁾。消化管壁の病理組織像については、Matsui³⁰⁾の報告以来、粘膜下層の結合組織増殖と固有筋の萎縮が論ぜられている。Sackner¹⁾の 121 文献からの 275 剖検例の検索では、食道の検索は 138 例になされ、113 例 (82%) に異常所見が認められ、主な所見は食道下部平滑筋の萎縮と膠原線維による置換だという。また本症にみられる食道の異常所見は自律神経異常によるとするものもある³¹⁾。

(2) 胃

病理組織学的には食道と同様の病変が認められるが、X 線異常所見の出現率は食道、小腸と比べると圧倒的に低いとされている^{11,12)}。Tuffanelli ら¹¹⁾は 421 例中 5 例 (1.2%) のみに拡張と胃アトニーを認めたとし、Sackner¹⁾によれば 41 例中 3 例 (7.3%) ときわめて低率である。日本文献 213 例の集計²⁵⁾では 36 例に胃の検査がなされ、7 例 (19.4%) に異常が認められたとしている。

著者の検索では、排出遅延 24 例 (68.5%) を最高に、

緊張低下 20 例 (57.1%)、蠕動低下 19 例 (54.2%)、壁硬化 10 例 (28.5%) と高率に異常所見を認めた。6 時間後の X 線写真で、先端は下行結腸に達しているのに大部分が胃に残留していた 1 例も経験したが、Peachey ら³²⁾は 10 例中 5 例は胃にバリウムが長時間残留し、1 例は 24 時間も残ったと述べ、幽門狭窄を呈した 1 例は病理学的に強皮症によるものであったと報告している。また、田中ら³³⁾は幽門輪の不全と粘膜皺襞の消失のみられる、いわゆる ironed out rugae を示し、胃壁の硬化は粘膜の萎縮と壁の線維化を示唆するとし、著しい変化は他の消化管よりも胃にあったという症例を報告している。

(3) 十二指腸および小腸

本症に現われる十二指腸の主な変化は、1924 年 Kraus³⁴⁾によりはじめて指摘されたごとく、脚部にみられる拡張および造影剤の停滞所見である。典型的な所見は下行、水平脚の著明な拡大と停滞がみられ、loop sign, Nachmagen と呼ばれている³⁵⁾が、この像は上腸間膜動脈性十二指腸狭窄に認められるものと非常に類似している。Sackner¹⁾は 41 例中 19 例 (46.3%) に異常所見が認められ、そのうち 14 例に loop sign がみられたとした。さらに上腸間膜動脈性十二指腸狭窄の所見との鑑別点は、本症では腸係蹄の運動が弱く、腹臥位にしても溜ったバリウムは空虚にならない点であると述べている。

著者の検索では拡張および停滞が 22 例 (62.8%) に認められたが、前述のごとく、最大径 7.5 cm と非常な拡張を示したものの、低緊張性二重造影像を示したものの、4~5 時間バリウムが十二指腸係蹄に停滞したもののなど著明な異常所見がみられた。Sommerville ら³⁶⁾は有効な蠕動運動を欠いた上部小腸へ急速に内容物が入るため拡張が起こるのであり、内容物がもっとゆっくりと入る下部小腸では著明な変化は起こらないと述べ、十二指腸に著明な X 線異常所見が出現する理由を説明している。

小腸では、回腸よりは空腸に著明な変化を認めることが多い^{12,37)}。本症における小腸の X 線学的異常を最初に指摘したのは Rake (1931 年)³⁸⁾であるが Sackner¹⁾は 46.3%、D'Angelo ら³⁹⁾は 72%、Poirer ら³⁷⁾は 41.7% に異常所見をみたと報告している。また、日本文献 213 例の集計²⁵⁾では 36 例中 10 例 (27.7%) に運動低下、拡張が認められたという。

著者の検索では、一部小腸の膨隆拡張像および緊張運動の低下が 25 例 (71.4%) と最も多く認められ、以

下 Table 7 に示すごとくであった。また、内腔の最大径の計測では渡辺⁴⁾のいう正常限界値、空腸 30 mm、回腸 25 mm と比較した結果、前述のごとく空腸で 18 例 (72.0%)、回腸で 14 例 (56.0%) にこれを越える結果を得た。Bluestone ら⁴⁰⁾は 21 例に同様の検索を行い、3 例以外はすべて正常限界を越えて拡張しており、4 例は著明に拡張していたと報告している。sacculation については、著者は 12 例 (34.2%) に認めたが、Queloz ら⁴¹⁾は sacculation は retrospective に観察すると 9 例中 7 例に認められ、本症に特徴的な所見であると述べ、今までに原著としての記載がないと指摘し、多くの著者は小腸所見として sacculation を含めていないと論じている。さらに Queloz らは sacculation は血管閉塞を伴った平滑筋の萎縮と線維性変化の結果起こるもので、真の憩室が小さい頸と小さい球形であることと比べると、大きく広い基部をもち、輪郭はいくらか四角であるとしている。haustra のように見え、小腸が大腸のごとくにみられる所見である。

小腸の病理学的変化もまた食道と同様であり、その主体は筋層の萎縮と変性、結合組織の置換であるという^{3,39)}。

(4) 大腸

大腸の X 線異常所見についての報告は食道、小腸に比べると非常に少なく、その出現率については Tuffanelli ら¹¹⁾ 4%、Sackner¹⁾ 52.2%、D'Angelo ら³⁹⁾ 39% と報告者によってまちまちであるが、これは注腸法による検査法と二重造影法が一般に行われていないからであろうといわれている³²⁾。しかしながら Poirer ら³⁷⁾は 45 例の注腸検査で 8% だけしか異常を見出せなかったと報告している。本症における大腸の主な X 線異常所見は、小腸で認める sacculation と同様の広い茎を有する嚢状像、腸管の拡大アトニー、haustra の消失、腸管の狭小化などで、横行結腸、下行結腸に多く認められる⁸⁾。著者は運動低下を 13 例 (37.1%) に、嚢状像を 12 例 (34.2%) に認めたが嚢状像は wide-necked pseudodiverticulum (Harper ら⁴²⁾)、sacculation (Hale ら²²⁾) と呼ばれ、大腸における最も著明な異常所見であるとされている。

結 論

進行性全身性硬化症 35 例につき、手指、軟部、胸部および消化管の X 線学的検討を行い、以下の結論を得た。

1) 手指の所見では関節裂隙の狭小と骨萎縮が

48.4%、末節骨骨溶解が 33.3%、骨嚢腫様像が 30.3%、関節屈曲強直が 27.2%、脱臼、亜脱臼が 9.0% に認められた。このうち末節骨先端の骨溶解像は先端が円錐状、三角状または直線状となる特徴的な所見を呈した。

2) 右第 II 指の計測の結果、末節骨縦径の短縮を 4 例 (23.5%) に、手指先端軟部組織の萎縮を 1 例 (5.8%) に認め、11 年の経過を観察できた 1 例では骨、軟部を含む指先末端全体の著明な萎縮の進展がみられた。

3) 軟部組織の観察では 22.8% に石灰沈着が認められた。

4) 肺の所見では肺線維症が 62.8%、肺気腫が 40%、肺門影拡大が 37.1%、蜂窩状陰影が 31.4%、結節状陰影が 17.1% に認められたが、経過に伴う肺野の変化は特徴的であり、び慢性間質性肺炎から間質性肺線維症へと進展する形をとった。

5) 心の所見では心拡大が 42.8% に、心嚢炎が 5.7% に認められた。

6) 胸膜炎は 28.5% に認められ、そのほとんどは肋骨横隔膜角の鈍化であった。

7) 深吸气、深呼気の X 線写真を比較検討した結果、39.2% に横隔膜の呼吸運動制限を認めた。

8) 胸部の CT を施行した 1 例では肺の間質性変化、心拡大、心嚢炎が確認できた。

9) 食道の所見では蠕動低下が 60.0%、拡張(特に下 2/3 の拡張)が 54.2%、第 3 狭窄部の欠損像が 51.4%、空気の恒存像が 40.0%、壁硬化が 34.2%、逆流現象が 25.7%、短食道が 5.7%、潰瘍が 2.8% に認められた。このうち蠕動低下を認めた症例の多くは特徴的な二重造影の像を呈した。

10) 胃の所見では排出遅延が 68.5%、緊張低下が 57.1%、蠕動低下が 54.2%、壁硬化が 28.5% に認められた。

11) 十二指腸の所見では停滞および拡張が 62.8% に認められた。

12) 小腸の所見では回腸に比べて空腸により多くの異常像を認め、膨隆拡張および緊張運動の低下が 71.4%、通過遅延が 45.7%、大腸様像および sacculation が 34.2%、segmentation が 25.7%、flocculation が 22.8% に認められた。

13) 小腸の内腔の最大径の計測では、空腸においてその最大径が 30 mm 以上のものは 72.0%、回腸において最大径が 25 mm 以上のものは 56.0% であった。

14) 大腸の所見では運動低下が 37.1%、嚢状像が 34.2% に認められた。

稿を終えるにあたり、御指導を戴きました日本医科大学放射線医学教室、隈崎達夫、渡部英之助教授、佐藤雅史講師に深甚なる感謝の意を表します。また本研究に御教示を戴きました日本医科大学皮膚科学教室本田光芳教授に感謝いたします。

本論文の内容の一部は第28回、第32回日本医学放射線学会総会(1969年4月、1973年5月)、第57回日本消化器病学会総会(1971年4月)、第7回日本結合織学会総会(1975年7月)において発表した。

文 献

- 1) Sackner, M.A.: Scleroderma. Grune & Stratton, New York, 1966.
- 2) Klemperer, P., Pollack, A. and Baehr, G.: Diffuse collagen disease. JAMA, 119, 331~332, 1942.
- 3) Goetz, R.H.: Pathology of progressive systemic sclerosis; With special reference to changes in viscera. Clin. Proc., 4, 337~392, 1945.
- 4) 渡辺庄造: 小腸薬理 X 線検査法の研究. 日医放誌, 29, 1173~1222, 1969.
- 5) Schacherl, M. und Holzmann, H.: Zur polyarthritits bei progressiver Sklerodermie. Fortschr. Röntgenstr. 107, 485~493, 1967.
- 6) Schulte-Brinkmann, W. und Pottgen, W.: Die Röntgen-symptomatik der P.S.S. Radiology, 11, 250~258, 1971.
- 7) 恵畑欣一: 膠原病, “放射線医学大系28巻”, p. 123~133, 中山書店, 東京, 1984.
- 8) 恵畑欣一, 宗像醇, 荻生真章, 山岸嘉彦, 渡辺庄造, 山中延元, 吉田裕三, 佐藤雅史, 森弘: 全身性疾患の X 線学的考察: 強皮症25例の X 線像から. 臨放線, 20, 1~16, 1975.
- 9) 柏崎禎夫, 保科博登: 全身性硬化症の手指末端病変に関する研究. 結合組織, 8, 37~46, 1976.
- 10) Thibierge, G. et Weissenbach, R.: Concretions calcaires souscutanées et sclerodermie. Ann. Dermat. Syph., 42, 129~155, 1911.
- 11) Tuffanelli, D.L. and Winkelmann, R.K.: Systemic scleroderma clinical study of 727 cases. Arch. Dermatol., 84, 359~371, 1961.
- 12) Gondos, B.: Roentgen manifestations in P.S.S.; Diffuse scleroderma. AJR, 84, 235~247, 1960.
- 13) Garland, L.H. and Sisson, M.A.: Roentgen findings in the collagen diseases. AJR, 71, 581~598, 1954.
- 14) Leinwand, I., Duryee, A. and Richter, M.: Scleroderma; Based on a study of over 150 cases. Ann. Intern. Med., 41, 1003~1041, 1954.
- 15) Nice, C.M., Menon, K. and Rigler, L.: Pulmonary manifestations in collagen diseases. AJR, 81, 264~279, 1959.
- 16) Getzowa, S.: Cystic and compact pulmonary sclerosis in progressive scleroderma. Arch. Path., 40, 99~106, 1945.
- 17) Ashbe, J.K. and Ghanem, M.H.: The lungs in P.S.S. Dis. Chest, 47, 52~64, 1965.
- 18) Weiss, S., Stead, E., Warren, J. and Bailey, O.: Scleroderma heart disease with a consideration of certain other visceral manifestations of scleroderma. Arch. Intern. Med., 71, 749~776, 1943.
- 19) Nagele, E.: Die viscerae Manifestation der progressiven Sklerodermie. Klin. Wochenschr., 37, 697~704, 1959.
- 20) Oram, S. and Stokes, W.: The heart in scleroderma. Br. Heart J., 23, 243~259, 1961.
- 21) Ehrman, S.: Ueber die Beziehung der Sklerodermie zu den Auto-toxischen Erythemen. Wien. Med. Wchnschr., 53, 1098~1102, 1903.
- 22) Hale, C.H. and Schatzki, R.: The roentgenological appearance of the gastrointestinal tract in scleroderma. AJR, 51, 407~420, 1944.
- 23) Bianchi, F.A., Bistue, A.R., Wendt, V.E. and Poro, H.E.: Analysis of 27 cases of progressive systemic sclerosis (including 2 with combined SLE) and a review of the literature. J. Chronic. Dis., 19, 953~977, 1966.
- 24) Lindsay, J.R., Templeton, F.E. and Rothman, S.: Lesions of esophagus in generalized progressive scleroderma. JAMA, 123, 745~750, 1943.
- 25) 宗像醇: 汎発性強皮症の臨床. 日医大誌, 39, 102~111, 1972.
- 26) 斎藤泰弘, 粒良邦彦: 膠原病と消化管. 臨免疫, 6, 593~616, 1974.
- 27) Dinsmore, R.E., Goodman, D. and Dryfuss, J.R.: The air esophagram; A sign of scleroderma involving the esophagus. Radiology, 87, 348~349, 1966.
- 28) Lorber, S. and Zarafonitis, C.: Esophageal transport studies in scleroderma. Am. J. Med. Sci., 245, 654~667, 1963.
- 29) Atkinson, M. and Summerling, M.D.: Esophageal changes in systemic sclerosis. Gut, 7, 402~408, 1966.
- 30) Matsui, S.: Ueber die Pathologie und Pathogenese von Sklerodermia universalis. Mitt. Med. Fak. Kais. Univ. Tokyo, 31, 55~116, 1924. (松井捨八郎: 全身強皮症の病理および病理解剖. 東京医学会雑誌, 37, 30~89, 1923).
- 31) 柏崎禎夫: 強皮症の消化器所見. Medicina, 9, 46~49, 1972.
- 32) Peachey, R.D.G., Creamer, B. and Pierce, J.: Scleroderma-tous involvement of the stomach and the small and large bowel. Gut, 10, 285~292, 1969.
- 33) 田中満, 大久保忠成, 西岡清春: 全身性疾患と消化器: Progressive systemic sclerosis. 臨放線, 18, 581~585, 1973.
- 34) Kraus, E.J.: Zur Pathogenese der diffusen Sklerodermie. Virchows Arch.[Pathol. Anat.], 253, 710~734, 1924.
- 35) Reinhardt, J.F. and Barry, W.F.: Scleroderma of the small bowel. AJR, 88, 687~692, 1962.
- 36) Sommerville, R.L. and Bagen, J.A.: Scleroderma of the small intestine. Postgrad. Med., 26, 356~364, 1959.
- 37) Poirier, T.J. and Bankin, G.B.: Gastrointestinal manifestations of P.S.S. based on a review of 364 cases. Am. J. Gastroenterol., 58, 30~44, 1972.
- 38) Rake, G.: On pathology and pathogenesis of scleroderma. Bull. Johns Hopkins Hosp., 48, 212~227, 1931.
- 39) D'Angelo, W.A., Fries, J.F. and Masi, A.T.: Pathologic observations in systemic sclerosis. Am. J. Med., 46, 428~440, 1969.
- 40) Bluestone, R., Macmahon, M. and Dawson, J.: Systemic sclerosis and small bowel involvement. Gut, 10, 185~193, 1969.
- 41) Queloz, J.M. and Wolosnin, H.J.: Sacculatation of the small intestine in scleroderma. Radiology, 105, 513~515, 1972.
- 42) Harper, R.A.K. and Jackson, D.C.: Progressive systemic sclerosis. Br. J. Radiol., 38, 825~834, 1965.

Legends

- Photo 1 44 y.o. female
Roentgenogram of the both hands showing destruction of the phalangeal joints and contracture deformities.
- Photo 2 42 y.o. female with Raynaud's syndrome
Roentgenogram of the hands demonstrating atrophy and dissolution of the terminal phalanges termed "autoamputation".
- Photo 3 37 y.o. female
The distal ends of the all terminal phalanges showing absorption of tufts termed "autoamputation".
- Photo 4 25 y.o. female with skin ulcerations at the fingertips
The distal ends of the terminal phalanges showing "cone-shaped" osteolyces.
- Photo 5 57 y.o. female
Roentgenogram of the left thigh demonstrates soft tissue calcifications adjacent to the femur. Patient also had intestinal involvement.
- Photo 6 50 y.o. female
Chest x-ray film showing diffuse interstitial changes with hazy cardiac shadow, also noted is air in the intrathoracic portion of the esophagus termed "air esophagram".
- Photo 7 37 y.o. female
Chest x-ray film showing generalized cardiomegaly with moderate amount of right pleural effusion indicating of pericarditis due to PSS.
- Photo 8 42 y.o. female
Diffuse interstitial pulmonary changes at the bilateral bases consistent with pulmonary fibrosis.
- Photo 9 57 y.o. female
Chest x-ray film showing diffuse interstitial pulmonary changes especially at the lower lung fields with small cystic spaces adjacent to the both hemidiaphragms.
- Photo 10 37 y.o. female
Abdominal scout views showing gas distended intestinal loops, resembling paralytic ileus in the upper abdomen and moderate amount of stool mass in the pelvis.
- Photo 11 36 y.o. female

- A : erect, B : supine
Roentgenograms taken one hour after barium meal showing retention of barium in the dilated and hypotonic esophagus.
- Photo 12 42 y.o. female
A : Immediately after barium meal study showing wide and atonic esophagus.
B : 5 minutes later there is still same amount of barium in the esophagus ; there is no evidence of peristaltic activity.
- Photo 13 29 y.o. female
A : erect, B : supine
Erect and supine roentgenograms taken one hour after barium meal showing hypotonic dilated duodenal loop and a sharp smooth shelf in the proximal portion of transverse duodenum.
- Photo 14 29 y.o. female
Barium meal study showing air filled hypotonic duodenal loop in prone position ("automatic" hypotonic duodenography).
- Photo 15 36 y.o. female
Small bowel meal revealing dilatation of the duodenum and the upper loops of jejunum.
- Photo 16 37 y.o. female
Two hours roentgenogram showing saccular dilatations with squared and broad bases on one wall of the dilated jejunum.
- Photo 17 42 y.o. female
Every 30 seconds spot views demonstrate a moderately dilated jejunal loop with significantly diminished peristalsis.
- Photo 18 57 y.o. female
Small bowel meal demonstrating dilatation of small bowel loops resembling colonic haustra.
- Photo 19 42 y.o. female
Small bowel meal showing a partial dilatation of intestinal loop suggesting of the intestinal stenosis which, however, was not confirmed at autopsy.
- Photo 20 31 y.o. female
Examination of the colon suggesting of hypotonic and poor peristaltic transverse colon.

(受付 : 1987 年 5 月 11 日)

Plate (1)

Plate (2)

Plate (3)

Plate (4)