食道潰瘍の大動脈穿孔にて死亡した 進行性全身性硬化症の 1 例

伊 藤 揚 荘・小 川 博 遊
山 内 康 平・恒松 徳五郎・原 田 孝 之*

Jpn. J. Clin. Immun., 11(4) : 417~421, 1988.

**A case of progressive systemic sclerosis died
from the perforation of an esophageal ulcer to the aorta**

Yozo Ito, Hiroyuki Ogawa,
Kohei Yamauchi, Tokugoro Tsunematsu and Takayuki Harada

*The Third Division of Internal Medicine and
The First Division of Pathology, Shimane Medical University

【Summary】

In this report, we described a patient with progressive systemic sclerosis (PSS) died from massive hematoemesis due to an aortoesophageal fistula.

This patient was a 71 years old woman. She had Raynaud's phenomenon since 20 years before and sclerodactyly and swallowing disturbance were gradually developed. She admitted to the hospital because of upper abdominal pain and loss of appetite. On the 10th hospital day, she fell into shock with severe back pain and died from the following massive hematoemesis. In the autopsy, an esophageal ulcer was present in the dilated lower esophagus and a hole of 1 mm in diameter reached to the aorta.

Aortoesophageal fistula from reflux esophagitis was extremely rare. In this case, it was seemed that fistula formation was caused by fibrosis in the subcutaneous tissue and muscle atrophy of lower esophagus.

Key words : 進行性全身性硬化症,
食道潰瘍,
食道大動脈瘻

【概 要】

著者らは、約 20 年の経過で食道病変が進行し、食道潰瘍から大動脈へ瘻孔を形成し、大量吐血により死亡した進行性全身性硬化症の 1 例を経験したので報告する。症例は、71 歳の女性で約 20 年前からレイノー現象と四肢遠位の皮膚硬化とがあり、徐々に嚥下障害が進行した。食事摂取不能と上腹部痛とを主訴として入院した。入院後、突然、背部痛に続きショック状態となり、大量吐血にて死亡した。剖検では下部食道の著明な拡張を認め、噴門より約 2.5 cm 上方に 3.5 cm×2.5 cm のだ円形の潰瘍があり、その中央部に米粒大の瘻孔があり大動脈と交通していた。食道潰瘍から大動脈への瘻孔形成は稀であり、本症例においては進行性全身性硬化症による粘膜下組織の線維化、筋層の萎縮が誘因と考えられた。

I. はじめに

進行性全身性硬化症 progressive systemic sclerosis (以下 PSS と略す) は、皮膚および内臓、特に食道、小腸、肺、心臓、腎臓の線維化と変性によって特徴づけられる。食道病変は PSS 患者の大多数に認められるが、肺、心臓、腎臓病変に比べ予後に影響することは少ない。我々は、約 20 年の約過で食道病変が進行し、食道潰瘍から大動脈に瘻孔を形成し、大量吐血により死亡した PSS の 1 例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

患 者：K.K., 71 歳，女性。

主 訴：上腹部痛，食欲不振。

家族歴：母，食道癌。

既往歴：昭和 40 年頃より幻覚と興奮状態とがあり、精神科を受診していた。昭和 55 年より高血圧症にて内服加療中であった。

現病歴：昭和 40 年頃よりレイノー現象が出現し、徐々に四肢の皮膚硬化が進行した。食物がつかえるようになり、昭和 48 年に上部消化管透視と内視鏡検査を受け食道癌が疑われたが、組織診断で否定された。以後約 10

表 1 Laboratory data on admission

blood		biochemistry		serological test	
WBC	7,900 / μ l	TP	6.8 g/dl	CRP	2(+)
bands	4 %	ALB	3.2 g/dl	RA	(-)
segs	79 %	T.Bil	0.5 mg/dl	ANA	20× speckled
eos	0 %	D.Bil	0.2 mg/dl	anti-ENA Ab	<40×
basos	1 %	GOT	20 IU/l	anti-Sm	(-)
lymphs	12 %	GPT	7 IU/l	anti-RNP	(-)
monos	4 %	LDH	357 IU/l	anti-SSA	(-)
RBC	341×10 ⁴ / μ l	ALP	40 IU/l	anti-SSB	(-)
Hb	6.3 g/dl	γ -GTP	14 IU/l	anti-Scl 70	(-)
Ht	20.3 %	ChE	671 IU/l	anti-DNA Ab	<80×
Plt	571×10 ³ / μ l	T.CHO	166 mg/dl	anti-mitochondria Ab	(-)
urine		BUN	33 mg/dl	anti-centromere Ab	(+)
pH	5.5	Crea	1.0 mg/dl	C3	72 mg/dl
glucose	(-)	Na	133 mEq/l	C4	33 mg/dl
protein	(-)	K	3.8 mEq/l	CH50	38 mg/dl
blood	(-)	Cl	95 mEq/l	IgG	1,467 mg/dl
sediment	n.p.	Fe	26 μ g/dl	IgA	173 mg/dl
stool		TIBC	395 μ g/dl	IgM	204 mg/dl
occult blood	(-)				
ESR	18 mm/hr

図 1 食道造影所見
下部食道の狭窄とその上部の
拡張を認める

図 2 胸部単純 CT 写真
胸部大動脈と食道との癒着を認める

年間、嚥下障害が徐々に進行したが放置していた。昭和 58 年 3 月、特に誘因なく左眼瞼下垂と複視とが出現し、左動眼神経麻痺と診断され¹⁾、プレドニゾロン 30 mg/日の投与が試みられたが症状は改善しなかった。昭和 59 年 4 月下旬より嚥下障害が増強し、ほとんど食事摂取不能となった。また、両側季肋部に肋骨下縁に沿った鈍痛が次第に増強するため入院した。

入院時身体所見：身長 143 cm、体重 33 kg、栄養状態不良、体温 36.0°C、脈拍 96/分整、血圧 120/80 mmHg。前腕、顔面、上腹部に皮膚硬化があり、口周囲には放射状の皺を認めた。眼瞼結膜に高度貧血があり、黄疸はなかった。眼瞼下垂は明らかでなかったが、左眼の上転障害があり、瞳孔は右 3 mm、左 5 mm と瞳孔不同を認めた。頬部に斑状の毛細血管拡張を認めた。舌小帯は短縮し線維化していた。開口制限を認めた。肺雑音は聴取せず。心尖部において Levine 2 度の収縮期雑音を聴取し

た。腹部においては、腫瘤、圧痛なく、肝脾も触知しなかった。

入院時検査所見（表 1）：血液一般検査にて、RBC $341 \times 10^4/\mu\text{l}$ 、Hb 6.3 g/dl と高度貧血が認められ、BUN 31 mg/dl と上昇していた。便潜血は陰性であった。免疫学的検査では、抗セントロメア抗体が陽性であった。上部消化管透視では、下部食道の狭窄とその上部に著明な拡張が認められ、蠕動は消失していた（図 1）。胃には潰瘍は認められなかった。胸部 CT にて、拡張した下部食道と大動脈との癒着が認められた（図 2）。

入院後経過：入院後 10 日目、突然、背部から腰部に放散する激痛を訴え、ショック状態となった。大量の輸血を行ったが、噴水状の吐血が続き死亡した。

病理解剖所見：胃・十二指腸に約 1 l の凝血塊を認めた。下部食道の噴門より口側約 2.5 cm の位置にだ円形潰瘍（3.5 cm×2.5 cm）があり、その中央部に大動脈腔

図 3 (a) 下部食道（噴門より口側約 2 cm）に認められた円形潰瘍（3.5 cm×2.5 cm）
 (b) ゾンデは食道潰瘍と大動脈とにできた瘻孔を示す

図 4 食道筋層の HE 染色標本
 小動脈の内膜に著明な肥厚を認める

に達するゾンデ径の穿孔を認め(図3), 同部よりの大量出血が死因と思われた。大動脈の動脈硬化性変化は軽度であり, 大動脈瘤も認められなかった。手指, 前腕, 上腹部の皮膚硬化性変化, 食道線維性硬化および拡張, 心筋の変性および軽度線維増生など, PSS による病変が認められた。皮膚, 消化管, 肝など全身諸臓器の中小動脈硬化性病変(壁肥厚および内膜変性)が認められた(図4)。

III. 考 案

食道病変は PSS 患者に最も多い内臓病変であり, X 線上の異常は PSS 患者の 75% 以上にみだされ, 食道蠕動機能低下, 食道下部の拡張が出現する。また, 逆流性食道炎による潰瘍や狭窄を合併する²⁾。

本例は約 20 年の長期にわたり, 比較的限局した皮膚病変と食道病変が徐々に進行した。肺, 心臓, 腎臓の剖検時における PSS による病変は比較的軽度であった。本例において CREST 症候群に高率にみだされる抗セントロメア抗体が陽性であったが, 皮下石灰化は認められず, 皮膚硬化は前腕にも及んでいた。PSS において原発性胆汁性肝硬変症の合併が報告されており, その際, 抗セントロメア抗体の陽性率が高いとされているが³⁾, 本例においてはその合併を示唆する所見は認められなかった。また, 乾燥性角結膜炎, 口腔乾燥症はなく, シェーグレン症候群の合併も認められなかった。

大動脈食道瘻孔の原因として最も頻度の多いものは胸部大動脈瘤⁴⁾であり, これに続くのが異物⁵⁾, 食道癌である。逆流性食道炎による食道潰瘍は一般にびまん性, 多発性の比較的浅い潰瘍が特徴的とされ, 大動脈への瘻孔形成は極めて稀で報告例の 0.5% 以下とされている⁶⁾。

本症例においては, 剖検所見にて胸部大動脈瘤は認められず, 動脈硬化性変化も軽度であった。図4に示すように, 下部食道筋層において中小動脈硬化性病変が著明であり, 粘膜下組織の線維化, 筋層の萎縮も高度であった。このような PSS による病変の存在が逆流性食道炎, 食道潰瘍から大動脈への瘻孔形成へと進行する誘因となったと考えられる。

大動脈食道瘻孔を診断することは困難であることが多い。臨床的には, 古典的な Chiari の triad として, 1) midthoracic pain, 2) sentinel (または“signal”) arterial hemorrhage, 3) final exsanguination が挙げられている⁷⁾。本症例では不定型上腹部痛があり, 上部消化管透視および胸部 CT にて食道と大動脈の癒着は認められていたが, 予兆的な吐血はなく, 大動脈食道瘻孔よりの致死的大出血に至ることを予想するのは困難であった。

これまで PSS における食道病変は頻度が多いにもかかわらず, 死因となることは稀であった。しかし, 本症例のように, 心臓, 肺, 腎臓に病変が軽度であり, 比較的予後良好と考えられる PSS において重症の食道病変を合併する症例の存在することを指摘したい。また, このような症例においては, 早期に外科的治療などその対策が考慮されるべきであると思われた。

IV. ま と め

食道潰瘍の大動脈穿孔にて死亡した PSS の 1 例を報告した。

(この報告の内容は第 51 回日本内科学会中国四国地方会で発表した。)

文 献

- 1) 村田昭博・山口修平・他 2 名: 動眼神経麻痺と脳波異常を伴った進行性全身性硬化症の 1 例。神経内科, 22 (3), 279~281, 1985.
- 2) LeRoy, E.C.: Scleroderma (systemic sclerosis), Textbook of Rheumatology. Edited by W.N. Kelley et al., Saunders Company, Philadelphia, pp. 1211~1230, 1981.
- 3) Tan, E.M., Rodnan, G.P., Garcia, I., Moroi, Y., Fritzler, M.J., Peebles, C.: Diversity of antinuclear antibodies in progressive systemic sclerosis. Anti-centromere antibody and its relationship to CREST syndrome. Arthritis Rheum., 23: 617~625, 1980.
- 4) 早川富博・宮治 真・他 7 名: 胸部大動脈瘤食道瘻孔の 1 例。臨床放射線医学, 26: 1401~1404, 1981.
- 5) 及川仁元・渡辺 坦・他 4 名: 魚骨誤飲により大動脈穿孔を来した食道瘻孔の 1 例。心臓, 16: 1207~1211, 1984.
- 6) Cronen, P., Snow, N. et al.: Aortoesophageal fistula secondary to reflux esophagitis. Ann. Thrac. Surg., 33: 78~80, 1982.
- 7) Carter, R.: Aortoesophageal fistula. Am. J. Surg., 136: 26~30, 1978.