II. 診療の進歩

9. 臨床で遭遇するその他の小腸疾患

清水 誠治

要 旨

他項で取り上げられた小腸疾患以外で、臨床で遭遇する疾患はまれであるが多彩な疾患が含まれる。その内、とくに重要と考えられる小腸疾患を取り上げた。膠原病と類縁疾患に関する小腸病変として、全身性硬化症、SLE、Henoch-Schönlein紫斑病、Churg-Strauss症候群の小腸病変、それ以外では好酸球性胃腸炎、放射線性小腸炎、リンパ管拡張症、アミロイドーシス、慢性偽性腸閉塞症、腸管子宮内膜症の疾患概念、診断、治療について概説した。

〔日内会誌 100 : 119~125, 2011〕

Key words 小腸疾患, 画像診断, 鑑別診断

1. 膠原病と類縁疾患に関連する小腸病変

1) 全身性硬化症

皮膚の線維性硬化を特徴とする全身性疾患で初期にはRaynaud現象が高率にみられる。消化管病変は食道で最も高率であるが、小腸でも約半数でみられる。消化管における組織学的変化は粘膜下層の線維性硬化と固有筋層の平滑筋萎縮と線維増生が主で、粘膜の変化はみられない。蠕動運動が高度になれば慢性偽性腸閉塞症や腸内容の停滞、細菌増殖に伴う吸収不良症候群をきたす。腸管嚢胞様気腫症や気腹を合併することもある。

消化管造影検査で十二指腸から上部空腸の拡張、蠕動低下、造影剤の停滞がみられる¹⁾。内輪

筋優位に平滑筋の萎縮が生じることからKerckring皺襞が密集し、腸管の口径が拡大するために襞が相対的に痩せてみえる。この所見は充満像ではhidebound appearance、二重造影像ではcoiled-spring appearance(図1)と呼ばれる。

治療は後述する慢性偽性腸閉塞症と同様である。

2) 全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus : SLE)

SLEでは消化器症状が高頻度にみられるが、SLE自体に起因する消化管病変は比較的まれである。飯田ら²⁾はSLEにみられる腸管病変を虚血性腸炎型、蛋白漏出性腸症型、大腸多発潰瘍型に分類している。腸管病変の多くはSLE自体の活動性が高い時期にみられるが、まれに消化器症状が先行する。

大阪鉄道病院消化器内科

Other important small intestinal disorders.

Seiji Shimizu : Department of Gastroenterology, Osaka Railway Hospital, Japan.

トピックス

図 1. 全身性硬化症の小腸病変. 小腸造影像 (coiled-spring appearance)

最も頻度の高い虚血性腸炎型は急性に腹痛、嘔吐、下痢で発症し、小腸に広範な浮腫性の皺襞腫大と伸展不良をきたすが、粘膜面のびらんは見られない。粘膜下層や漿膜下層の血管炎によるものとされ、ループス腸炎とはほぼ同義に用いられている。同時に腹水を認めることが多く、ループス腹膜炎としての報告も散見される。小腸造影では拇指圧痕像や鋸歯状の輪郭を伴う腸管の狭小化がみられるが、粘膜面には病変がみられないのが特徴である (図 2-A)。CT (computed tomography) では小腸壁の浮腫性肥厚、ループの拡大、腹水などがみられる (図 2-B)。副腎皮質ホルモンの投与で改善することが多い。

蛋白漏出性腸症型では緩徐に発症し低蛋白血症が持続するまれな病態である。病変は上部小腸にみられ、X線では多発小結節状陰影、わずかな皺襞の腫大が、内視鏡では散在する発赤斑がみられる程度であるが、生検でリンパ管拡張がみられることがある。

多発潰瘍型は大腸、とくに直腸からS状結腸に打ち抜き様の潰瘍を形成するが小腸にもみられることがあり、ステロイド療法への反応が一定せず、穿孔の危険性が高い。

3) Henoch-Schönlein紫斑病

Henoch-Schönlein紫斑病は毛細血管から細動静脈の急性アレルギー性血管炎で、皮膚、消化管、関節、腎に病変を形成する。小児に多く成人では比較的まれである。約半数で上気道炎が先行するが、薬剤や食餌アレルギーも誘因となる。皮疹は下腿前面、大腿後面に左右対称性にみられる紫斑、紅斑である。消化管病変は70～80%にみられ、症状は腹痛(時に激痛)、下痢である。まれに腸穿孔や腸重積をきたす。典型的な症候が揃えば診断は容易であるが、10～20%で消化器症状が先行する。

病変部位は十二指腸を含む小腸が最も高率で、大腸病変がこれに次ぐ。とくに十二指腸下行脚が好発部位で上部消化管内視鏡が診断上有用である。急性期には浮腫、粘膜内・粘膜下出血をきたし、小腸造影では拇指圧痕像、攣縮、びらん・潰瘍、狭小化など、内視鏡では浮腫、出血、発赤、びらん、血豆様所見 (hemorrhagic bleb) などがみられる³⁾。

軽症では対症療法のみで十分であるが、腹部症状が強い場合や腎障害がみられる場合には副腎皮質ホルモンの投与が必要である。

4) Churg-Strauss症候群

Churg-Strauss症候群は先行するアレルギー性疾患(多くが気管支喘息)、好酸球増加、血管炎症状を三徴とする疾患であり、病理学的には中・小動脈レベルのアレルギー性肉芽腫性血管炎である。血管炎症状では多発性単神経炎、皮膚病変(紫斑、皮下出血)が多い。約半数に消化器症状(腹痛、下痢、消化管出血)がみられる。IgEも高値で、P-ANCA (perinuclear anti-neutrophil cytoplasmic antibody) は約70%で陽性である。

胃から大腸まで広範囲に病変を形成する。病変は多発する境界明瞭な不整形潰瘍で紅暈が強いのが特徴である⁴⁾。介在粘膜にも浮腫やびらんがみられることが多い。時に穿孔をきたすこと

図 2. SLEの小腸病変（虚血性腸炎型またはループス腸炎）。A. 小腸造影像。B. CT像（造影）。

があり、穿孔例は予後不良である。生検で好酸球浸潤がみられることがあるが、肉芽腫性血管炎の証明は困難である。

治療には主に副腎皮質ホルモンを用いるが、免疫抑制薬を併用する場合もある。

2. 好酸球性胃腸炎

好酸球性胃腸炎は消化管壁への好酸球浸潤により様々な消化器症状がみられる疾患である⁵⁾。アレルギー性疾患が約半数に合併し、特定の食品摂取や薬剤服用後に発症することもある。好発部位は胃と小腸であるが、食道や大腸に病変がみられることもある。Tallyら⁶⁾の診断基準によると、①消化管症状が存在すること、②消化管の1カ所以上に生検で好酸球浸潤が証明されるか、または末梢血好酸球増加と特徴的なX線所見がみられること、③寄生虫など好酸球増加を示す他疾患が除外できること、の3項目を満たすことと規定されている。症状は腹痛、悪心嘔吐、下痢などである。

小腸造影（図3-A）では空腸を主体として広範囲の小腸にKerckring皺襞の浮腫性肥厚と密度上昇、結節状の膨隆、伸展不良、蠕動・分泌亢

進などを認めるが、びらんや潰瘍はみられない。内視鏡では、粘膜面の変化に乏しく、浮腫、発赤、皺襞の密度上昇がみられる程度である。CT（図3-B）や腹部超音波検査ではKerckring皺襞の密度上昇や腫脹、腸管壁の肥厚、通過障害に伴う病変部口側腸管の拡張、腸間膜リンパ節腫大、腹水などの所見が捉えられる。生検による好酸球浸潤は60%程度である。同様に好酸球増加や消化管に好酸球浸潤をきたす疾患としては、様々な寄生虫（蠕虫）感染症、hypereosinophilic syndrome、Churg-Strauss症候群がある。画像上鑑別を要する疾患はSLE、アニサキス症、旋尾線虫typeX幼虫移行症、虚血性小腸炎、Crohn病、アミロイドーシス、リンパ腫、Henoch-Schönlein紫斑病などである。

治療は副腎皮質ホルモンの投与と対症療法が主体であり、治療によく反応するが再発が多い。保存的治療に反応しない狭窄や穿孔を認める場合は外科的治療が必要である。他に種々の抗アレルギー薬も治療に用いられる。

3. 放射線性小腸炎

放射線照射に続発する腸管障害は早期障害と

トピックス

図 3. 好酸球性胃腸炎の小腸病変。A. 小腸造影像。B. CT像（造影）。（文献5より引用）

晩期障害に分けられる。小腸は放射線に対する感受性が消化管の中で最も高く、潰瘍、穿孔、線維化、閉塞などの器質的障害が起こる割合は、4,500 radsの照射で1～5%、6,000 radsでは25～50%とされている。臨床問題となる晩期障害は動脈内膜炎、血栓による循環障害とされ、難治性である。通常、照射後6カ月以上経過して発症するが、10年以上を経過して発症することもある。直腸に好発するが、照射野に含まれば大腸の他部位や小腸にも発生する。血便、狭窄による腹痛や便通異常、腸閉塞、腸管穿孔、瘻孔形成などの症状や合併症がみられるが、小腸病変では殆どが狭窄による腹痛や腸閉塞である。

大腸でみられる晩期障害の内視鏡所見は、活動期には発赤、毛細血管拡張、易出血性、潰瘍、狭窄、瘻孔など、炎症が消退した時期には血管透視の消失、白色調粘膜、狭窄などである。小腸病変でも同様と考えられるが記載が少ない。小腸造影では照射野に一致して管腔狭小化、辺縁不整、Kerckring皺襞の腫大や消失、粘膜の粗糙、びらん、潰瘍がみられる（図4）。病理学的には粘膜下層を中心とした線維増生、異常核を有する奇怪な線維芽細胞の出現、小動脈壁のフィブリノイド変性、硝子化、泡沫細胞などが特徴

的である。

治療は保存的には対症療法、栄養療法や中心静脈栄養による腸管安静が行われるが、狭窄が高度な場合には手術が必要である。

4. リンパ管拡張症

リンパ還流障害によりリンパ管の拡張と蛋白を含むリンパ液の漏出をきたす疾患であり、蛋白漏出性胃腸症の主要な原因の一つである。先天的異常、感染、炎症、腫瘍、放射線照射、後腹膜線維症、門脈または肝静脈還流障害など、様々な機序のリンパ還流障害が本症の発生に関与する。リンパ球も漏出するため末梢血中リンパ球の減少、低 γ -グロブリン血症をきたし免疫能が低下することがある。

小腸造影ではKerckring皺襞の肥厚、過分泌による造影不良、多発する柔らかい透亮像などがみられる。内視鏡所見としては、白色絨毛、散布性白斑、白色小隆起、粘膜下腫瘍様隆起が記載されている。内視鏡でリンパ管拡張症の所見がみられることは、必ずしも蛋白漏出を意味するわけではなく、蛋白漏出の定量的評価には α 1-アンチトリプシンクリアランス試験が、漏出部位の検出には蛋白漏出シンチグラムが用いられ

図 4. 放射線性小腸炎の小腸造影像。

図 5. アミロイドーシス（AA型）の小腸病変。小腸造影像。

る。

治療は低脂肪、とくに長鎖脂肪酸の摂取を制限する食事療法が基本で栄養療法も有効である。薬物療法としては抗プラスミン薬、副腎皮質ホルモン、octreotideなどが用いられている。

5. アミロイドーシス

アミロイドーシスは線維性蛋白であるアミロイド物質が細胞外に沈着し臓器の障害をきたす疾患である。沈着は全身性にみられるが、心臓、腎臓に次いで消化管に起こりやすく、中でも小腸は侵されやすい。従来アミロイドーシスは原発性、続発性、家族性などに分類されてきたが、最近では沈着物質の種類によって分類されている。免疫グロブリンL鎖の沈着によるAL型、アミロイドA蛋白の沈着によるAA型、透析患者にみられるAβ2M型、transthyretin沈着によるTTR型の4種類があるが、AL型とAA型が殆どである。従来原発性と呼ばれていたものの多く、多発性骨髄腫に伴うものはAL型であり、慢性炎症性疾患に続発するものはAA型である。家族性アミロイドポリニューロパチーや老人性全身性アミロイドーシスはTTR型である。

沈着するアミロイドの種類により画像所見が異なる⁷⁾。AL型ではアミロイド蛋白が粘膜筋板、粘膜下層、固有筋層に塊状に沈着する傾向があり、多発する黄白色の粘膜下腫瘍様隆起や皺襞の肥厚がみられる。沈着が進行すると慢性偽性腸閉塞症をきたすことがある。AA型ではアミロイド蛋白が粘膜固有層や粘膜下層の血管壁に沈着し、Kerckring皺襞の消失、粘膜の粗糙や微細顆粒状変化(図5)、びらん、出血、易出血性などがみられる。沈着が進行すると虚血による浮腫、潰瘍がみられるようになる。ランブル鞭毛虫症、糞線虫症、イソスポーラ症などの原虫感染、immunoproliferative small intestinal disease (IPSD)が鑑別疾患として重要である。いずれのタイプのアミロイド物質も十二指腸、小腸に高頻度に沈着し、十二指腸からの生検で診断されることが多い。

治療として、AA型では原疾患の治療が優先されるが、中心静脈栄養による腸管安静も有効とされる。最近ではIL-6 (interleukin-6) 阻害薬の有効性が期待されている。AL型ではメルファラン、副腎皮質ホルモンが用いられるが、自己末梢血幹細胞移植も行われる。沈着したアミロイ

トピックス

ドを除去する目的でdimethyl sulfoxide (DMSO) が用いられることがあるが効果は一定しない。

6. 慢性偽性腸閉塞症

慢性偽性腸閉塞症は腸管の器質的閉塞がないにもかかわらず、腸管拡張や腸閉塞症状をきたす症候群である。小腸が主体であることが多いが、消化管全体に及ぶ場合や一部の消化管に限局する場合もある。特発性と続発性に分けられ、続発性の場合の原疾患には、自己免疫疾患（全身性硬化症、皮膚筋炎）、代謝内分泌疾患（アミロイドーシス、甲状腺機能低下症、副甲状腺機能低下症、糖尿病、褐色細胞腫）、神経疾患（Parkinson病、筋ジストロフィー、多発性硬化症、脊髄損傷）、薬剤性（向精神薬、オピオイド）などがあるが、頻度が高いのは全身性硬化症とアミロイドーシスである。特発性の場合、病理学的には神経組織の変性がみられるニューロパチー型、筋組織の変性がみられるミオパチー型、いずれもみられないものに分けられる。症状は嘔吐、腹痛、腹部膨満、便秘などである。

腹部単純X線で胃から大腸まで拡張したガス像がみられることが多い。診断には消化管の造影検査で器質的狭窄をきたす病変がないことを確認する必要がある。

治療は対症療法が主体となる。軽症では消化管運動促進薬、緩下薬がある程度有効である。motilin様作用のあるマクロライド系薬剤やoctreotideなども用いられるが、特に有効とは言えず、栄養療法の有効性も低い。イレウスをきたした場合には、絶食、輸液、イレウス管挿入など腸閉塞に準じた治療を行う。長期間経口摂取ができない場合には中心静脈栄養を考慮する。保存的に対処困難な場合に、原因腸管が限局していれば外科的手術を考慮するが、消化管の広範囲に病変が及んでいる場合には禁忌である。

7. 腸管子宮内膜症

子宮内膜症は子宮内膜組織が異所性に増殖する疾患であり、病変が腸管に存在する場合に腸管子宮内膜症とよぶ。30代から40代の性成熟期女性に好発する。子宮内膜症の12～37%に腸管子宮内膜症が合併するとされる。病変の主座は漿膜から固有筋層であり、漿膜側では線維化を形成し周辺臓器と癒着する。また固有筋層では外縦筋を主体として高度な肥厚をきたし腫瘤を形成し、腸管狭窄をきたす。病変部位は直腸・S状結腸（70～90%）に好発するが、小腸（7～10%）にもみられ、小腸病変の殆どが回腸遠位部に発生する。症状は腹痛、腹満、下痢、嘔吐、発熱などで血便がみられることは少ない。有症状例は半数以下であるが腸閉塞をきたすことが多く、まれに腸重積をきたすこともある。月経周期に一致して症状の増悪がみられる場合には特徴的であるが必ずしも関連がない。

術前の画像診断としてはCTやMRI (magnetic resonance imaging) のみで、小腸造影や内視鏡所見についての記載は非常に少ない⁸⁾。内視鏡による観察は狭窄の辺縁部に留まり、粘膜下腫瘍様所見、圧排様所見、粘膜面の軽度の凹凸がみられる程度である。小腸造影では偏側性の陰影欠損、粘膜下腫瘍様所見に加えて癒着が存在すれば周囲腸管の屈曲や伸展不良がみられる。画像上、本症と鑑別を要する疾患は、カルチノイド、悪性リンパ腫、Crohn病、転移性大腸癌などである。

高度の腸管狭窄を伴う場合には手術の適応である。症状が軽度の場合にはホルモン療法が選択され、経口避妊薬の連続投与による偽妊娠療法や合成アンドロゲン製剤であるdanazolやゴナドトロピン放出ホルモンのアナログであるnefarelinの持続投与による偽閉経療法が行われる。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) 川久保啓司, 他：進行性全身性硬化症 (PSS) の消化管病変—小腸病変を中心に, 胃と腸 26:1223-1233, 1991.
- 2) 飯田三雄, 他：全身性エリテマトーデス患者にみられた腸病変, 胃と腸 26:1235-1246, 1991.
- 3) 大川清孝, 他：Shönlein-Henoch紫斑病と消化管疾患, 臨床消化器内科 24:140-146, 2009.
- 4) 青柳邦彦, 他：Churg-Strauss症候群, 胃と腸 38:567-572, 2003.
- 5) 清水誠治：好酸球性胃腸炎, 胃と腸 43:629-634, 2008.
- 6) Tally NJ, et al: Eosinophilic gastroenteritis: a clinicopathological study of patients with disease of the mucosa, muscle layer, and subserosal tissues, Gut 31:54-58, 1990.
- 7) 多田修治：消化管アミロイドーシス, 小腸疾患の臨床, 八尾恒良, 他編, 医学書院, 東京, 2004, 275-283.
- 8) 廣田千治, 他：回盲部腸管子宮内膜症の1例, 胃と腸 33:1375-1380, 1998.