腸管囊腫様気腫を合併した皮膚筋炎と強皮症のoverlap症候群の1例

杏林大学第一内科

軽部美穂 金田史香 中林公正 山田 明 長澤俊彦

【概要】症例は58歳、女性。3年前に皮膚筋炎と診断され、ステロイド治療中に下痢、筋力低下を認め入院。下痢は細菌性腸炎の治療で改善したが、40病日に腹部膨満、free airを認め、開腹手術を施行し腸管囊腫様気腫と判明した。イレウス管挿入し病状軽快するも、その後肺炎を併発し死亡した。臨床経過中の強皮症所見は少なかった。剖検にて皮膚筋炎が顕著で強皮症が不顕性のsclerodermatomyositis例に、腸管囊腫様気腫が合併した症例と考えられたので、文献的考察を含めて報告した。〔日内会誌 91:3278~3281, 2002〕

【Key words】pneumatosis cystoides intestinalis(PCI), dermatomyositis(PM), scleroderma, overlap syndrome

症 例

患者：58歳、女性。主訴：下痢、筋力低下、労作時息切れ。既往歴：1987年乳腺症。家族歴：膠原病疾患なし。現病歴：1996年1月、両手指の爪上皮出血点、Raynaud現象、腫脹、こわばりを自覚。続いて労作時息切れを認め、X-P所見より肺線維症と診断された。その頃に内視鏡検査にて食道下部蠕動低下を指摘されている。1998年10月、多関節痛、筋力低下、Gottron徴候、筋電図、筋生検にて皮膚筋炎と診断、プレドニゾロン治療（初期量40mg/日）にて症状安定していたが、1999年4月より下痢、筋力低下、労作時息切れを認め、同年6月精査加療目的にて入院。入院時現症：身長156cm、体重39kg、脈拍84/分整、血圧90/60mmHg、体温36.6℃。軽度仮面様顔貌を呈し、Gottron徴候、両指爪上皮延長、爪上皮出血点を認めた。指の明らかな浮腫や皮膚硬化は認められなかったが、全身の色素沈着がみられた。両胸部に乾性ラ音を聴取、腹

部は腸蠕動音亢進がみられ、四肢近位筋の著明な萎縮が目立った。入院時検査：WBC 7,200/ μ l, Hb 11.9g/dl, Plt 23.2×10^4 / μ l, BSR 30mm/hr, TP 6.5g/dl, ALB 2.9g/dl, GOT 203IU/l, GPT 175IU/l, CK 4,890IU/l, LDH 1,942IU/l, アルドラーゼ 16.7U/l, 抗核抗体 $320 \times$ nucleolar型, 抗Jo-1抗体, 抗Scl-70抗体, 抗セントロメア抗体は陰性, 便培でクレブシエラを検出した。

臨床経過

本例は、ステロイド治療を行っていた皮膚筋炎に、仮面様顔貌、指爪上皮延長、爪上皮出血点、全身色素沈着を認めた症例と考えられた。併発した腸炎症状の下痢に対してはカナマイシンの治療にて軽快。しかし8月3日（第40病日）より腹部膨満感が出現し、8月7日腹部単純X線にて腹腔内free air、小腸の拡張、Kerckring襞の著明化を認め（図A）、また腹部CTではfree airとともに小腸壁の肥厚も存在したことから（図B）、腸穿孔が疑われ緊急開腹術が施行された。

〔平成13年6月23日 第491回関東地方会推薦〕

Pneumatosis cystoides intestinalis in overlap syndrome manifested by dermatomyositis and scleroderma
Miho Karube, Fumika Kaneda, Kimimasa Nakabayashi, Akira Yamada and Toshihiko Nagasawa
The First Department of Internal Medicine, Kyorin University School of Medicine, Tokyo

図．A：腹部X線像，B：腹部CT像，C・D：剖検小腸組織像
 A：free airの存在と小腸の拡張を認めた．B：free airの存在，小腸の拡張，壁の肥厚を認めた．C・D：粘膜下層と漿膜下に著明な気腫の存在が認められた．粘膜固有筋層は萎縮し，膠原線維が増生していた．(HE染色，×200)

術中所見では，腸穿孔は認められず，十二指腸屈曲部から空腸にかけて約 100cmに渡り，小腸の拡張と腸間膜および漿膜下に多数の気腫が散在するのみであった．その結果，腸管囊腫様気腫(pneumatosis cystoides intestinalis；以下PCIと略す)と診断された．イレウス管挿入，酸素投与にて治療を行い，一時病状は軽快するも8月20日肺炎併発し死亡．剖検が施行された．

剖検の主要所見

(1) 全身の骨格筋は著明に萎縮していた．検鏡した大腿四頭筋，上腕二頭筋の筋束に，小径化と大小不同，空胞変性が認められた．炎症性細胞の浸潤は僅かであった．(2) 小腸では，粘膜下層および漿膜下に細かい気腫が散在性に認められ，かつ粘膜固有層は萎縮して膠原線維の増生が存在した(図C, D)．(3) 検鏡した腹壁皮

表. PCIを合併した膠原病の本邦報告例

No.		報告年	診断	発症年齢	性別	罹病期間	肺線維症	転帰
1	安藤ら	73	SSc	41歳	F	4	—	軽快
2	片岡ら	78	SSc	45歳	F	3	+	死亡
3	富田ら	78	SSc	50歳	F	?	?	死亡
4	阿知波ら	78	SSc	60歳	F	?	?	死亡
5	塙ら	82	PM	46歳	F	1	?	軽快
6	高畑ら	83	SSc+SLE	32歳	F	?	?	不明
7	松本ら	83	SSc+PM	42歳	F	3	+	軽快
8	朴ら	85	PM	?	F	1	+	軽快
9	米満ら	87	SSc	53歳	F	9	+	軽快
10	内藤ら	88	SSc	56歳	F	13	+	死亡
11	吉永ら	88	MCTD	50歳	F	19	+	軽快
12	野場ら	89	SSc	45歳	M	1	—	軽快
13	石川ら	89	SSc	57歳	F	3	+	軽快
14	清水ら	89	SSc+PM	43歳	F	3	—	軽快
15	大野ら	90	SSc	68歳	F	5	+	軽快
16	小松ら	91	SSc	52歳	M	5	—	軽快
17	伊藤ら	91	RA	65歳	F	11	—	軽快
18	近藤ら	91	SSc	61歳	F	4	+	軽快
19	高橋ら	92	SSc+PM	66歳	F	6	+	死亡
20	清水ら	92	MCTD	54歳	F	19	—	死亡
21	佐藤ら	95	SSc	35歳	F	5	—	軽快
22	梅野ら	95	SSc	70歳	F	6	+	軽快
23	青木ら	98	SSc	70歳	F	13	+	軽快
24	野中ら	98	SLE	51歳	F	23	—	軽快
25	石川ら	99	SSc	57歳	F	4	+	死亡
26		99	SSc	29歳	F	2	—	軽快
27	平石ら	99	SLE	13歳	F	1	—	軽快
28	白子ら	00	SSc+PM	60歳	F	2	+	死亡
29	自験例	00	SSc+PM	57歳	F	3	+	死亡

No. 1～21⁵⁾, 7⁶⁾, 14⁷⁾, 28⁸⁾

膚において、膠原線維の真皮内の軽度増生がみられ、かつ表皮に平行して走行している膠原線維の存在、汗腺の膠原線維内への埋没、毛囊根の萎縮化等を認めた。

考 察

本症例は、臨床所見、血液生化学および筋生検所見より皮膚筋炎が存在したことは確実である。さらに、軽度の仮面様顔貌、爪上皮延長、爪上皮出血点、全身色素沈着、食道下部蠕動低下、抗核抗体nucleolar型より不顕性の強皮症の存在も示唆された。このような症例に腹部膨満感が出現し、腹部単純X線、CT所見から腸穿孔が疑われ開腹術が施行された。しかし腸穿孔は

存在せずPCIと診断された。以後治療を行ったが肺炎を併発して死亡し、剖検が施行された。剖検成績は、(1)の所見より皮膚筋炎の診断が、(2)・(3)の所見より強皮症の診断が示唆された。ところでPCIは、腸管壁の漿膜下や、粘膜下組織に囊腫性気腫が形成される病変であり²⁾、膠原病との合併の報告はまだ少ない³⁾。なかでも強皮症でその合併が散見されるが、多発性筋炎・皮膚筋炎合併例は稀である^{4,5)}。実際に、本邦における、膠原病に合併したPCIの報告例は28例と少ない。その内訳は(表)、強皮症が16例と過半数を占め、皮膚筋炎・多発性筋炎2例、SLE 2例、皮膚筋炎と強皮症のoverlap症候群は本症例

を含め5例であった⁶⁻⁹⁾。ところで、本症例を皮膚筋炎のみの症例に生じたPCIと診断しなかった理由は、(1) 本症例が病歴、理学所見、検査成績、剖検所見から、強皮症を示唆する所見を有していたこと (2) 膠原病に併発するPCIの報告は、断然強皮症例に多いこと (3) 既報の皮膚筋炎・多発性筋炎の症例は^{4,5)}、膠原病からの十分な検討がなされておらず、強皮症の存在も示唆される、以上によった。従って著者らは、本症例を皮膚筋炎と強皮症のoverlap症例にPCIを合併した症例と診断した。一方、1980年にMaricqら¹⁾によって提唱されたscleroderma spectrum disorder (SSD) という概念がある。これは、強皮症の診断基準を満たさない不全例、およびその関連した病態を、連続したスペクトラムとして幅広く捉えるものであり、強皮症所見の乏しい本症例は、SSDのnon-definiteの範疇にはいるとも考えられる。いずれにしても、広義の強皮症は存在したと診断できる。本症例が既報告の多発性筋炎や皮膚筋炎のoverlap症候群の4例と相違した点は、皮膚筋炎が顕著で強皮症が不顕性であったという点である。以上のごとく、皮膚筋炎発症後3年の経過でPCIを発症したoverlap症候群の稀な1例を経験した。尚、本症例のPCIの発症機序としては、腸管細菌叢の異常増殖により腸管内圧亢進を来し、かつ腸管壁の脆弱性が存在し、腸内ガスが腸壁内に侵入、気腫を

形成したものと推定された。このような強皮症所見の乏しい症例ではPCIの診断が困難である。したがって、皮膚筋炎が主体の症例においても、腹腔内のfree airの存在やイレウス症状を呈した場合には、PCIを念頭において対処することが重要と思われる。

文 献

- 1) Maricq HR, et al: Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 23: 183-189, 1980.
- 2) Heng Y, et al: Pneumatosis intestinalis: A review. *Am J Gastroenterol* 90: 1747-1758, 1995.
- 3) Sequira W: Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic sclerosis and other disease. *Semin Arthritis Rheum* 19: 269-277, 1990.
- 4) Kuroda T, et al: Pneumatosis cystoides intestinalis in a patient with polymyositis. *Clin Rheumatol* 20: 49-52, 2001.
- 5) Pasquier E, et al: First case of pneumatosis cystoides intestinalis in adult dermatomyositis. *J Rheumatol* 20: 499-503, 1993.
- 6) 佐藤 彰, 他: 吸収不良症候群と腸管囊腫様気腫による気腹を伴った全身性強皮症の1治験例. *リウマチ* 35: 927-933, 1995.
- 7) 松本孝朗, 他: 腸管囊腫様気腫を併発した進行性全身性強皮症 (PSS) と多発性筋炎 (PM) のoverlap症候群の一例. *九州リウマチ* 3: 144-148, 1984.
- 8) 清水忠典, 他: Sclerodermatomyositisに併発した腸管囊腫様気腫の一例. *日消外会誌* 22: 1919-1921, 1989.
- 9) 白子順子, 他: 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.