●〈症例〉

大腸内視鏡施行後に結腸憩室穿孔を 来した Ehlers-Danlos症候群の 1 例

濱 公治¹⁾ 砂田圭二郎 山本博徳 中澤 克行
吉澤 充代 矢野 智則 宮田知彦 岩本美智子
新城 雅行 田口 宏樹 三浦義正 南 信弘
菅野健太郎 宇井 崇²⁾ 佐藤寛丈 永井 秀雄

¹⁾自治医科大学内科学講座／消化器内科学部門, ²⁾同／外科学講座
消化器外科学部門

〔Key Words〕結腸憩室穿孔, Ehlers-Danlos症候群

和文要旨

Ehlers-Danlos症候群(以下, EDS)のうち, 血管型は, 自然経過で腸管の穿孔を起こすことが報告されている。今回我々は, 血便精査で施行した大腸内視鏡検査(以下, CS)後に結腸穿孔をきたした症例を経験した。結腸穿孔の原因として, CS時の過送気が誘因である可能性が否定できない。今回の経験から, EDS(血管型)の患者に対するCSは, 穿孔の危険性が高く, その適応には慎重な判断を要すると考えられた。

症 例

患者: 26歳, 男性。

主訴: 血便。

既往歴: 出生時, 内反足等あり, Ehlers-Danlos症候群と臨床的に診断。3歳時, 内反足の手術。18歳, 頭部皮下血腫に対し, 血腫除去術。23歳, 憩室出血を保存的に治療。

家族歴: 父母, 兄弟にEhlers-Danlos症候群と診断されたものはなし。

現病歴: 2006年11月, 血便を主訴に当科入院となった。

入院時現症: 身長158cm, 体重50kg, 血圧130/94 mmHg, 脈拍94/整, 体温36.4度。結膜に黄疸, 貧血を認めず。腹部は平坦・軟で腫瘍は触知せず。皮膚伸展性の亢進, 関節可動域の異常拡大を認める。

入院時検査所見: Hb 14.6g/dlと貧血は認めなかった。

臨床経過: 第2病日の大腸内視鏡検査(以下, CS)では, 多数の憩室を認めたものの出血源は同定できず, 腸液も血性ではなかった。検査後, 自他覚所見に異常無く, 血便も認めなかった。第3病日の深夜, 再び大量の血便を認め, 入院後2回目のCSを試みるも, 内視鏡挿入困難によりS状結腸観察のみで終了となった。検査後, 血便を認めず, 自然止血したものと考えられた。第4病日の午後, 腹部膨満感を自覚するようになり, 腹部単純X線及びCTにてフリーエアーを認め, 消化管穿孔と診断し, 結腸全摘及び, 回腸人工肛門造設を行った。手術に際し, 結合組織の脆弱性を認めた。

第2病日の大腸内視鏡像: 挿入時にループを形成しやすく, やや挿入困難を認めたものの, 盲腸まで観察した。腸内容は血性ではなく, 結腸全体にわたり憩室の多発(Color 1)を認めたが, 出血源は認めなかった。

第3病日深夜の大腸内視鏡像: 腸管内に多量の血液

Fig. 1 Resected specimen of colon.

や凝血塊のため視野の確保が困難な上、S状結腸が過伸展し、ループを形成しやすく挿入困難であり、また内視鏡検査施行中に血圧低下を認めたため、S状結腸のみの観察で終了した。S状結腸に憩室を認めたものの、観察範囲からの出血は確認できなかった。

切除標本：パウヒン弁から40cm肛門側の横行結腸の腸間膜付着部位のすぐ脇に10×5 mm大の穿孔部位を認めた。上行結腸を中心に結腸全体に憩室の多発を認めた(**Fig. 1**)。

病理組織学的所見：穿孔部位には固有筋層を認めず、好中球浸潤を認め、穿孔部位が憩室であったと考えられた(**Color 2**)。憩室以外の腸管壁の病理組織学的所見においては、コントロール(正常大腸組織)と比較した場合、粘膜下膠原線維形成に疎な印象があり、固有筋層に脆弱な印象を受けた。

考 察

Ehlers-Danlos症候群(以下、EDS)は、皮膚過伸展性、組織脆弱性、関節過動性をその臨床的特徴とし、現在ではBeightonらのサブグループ分類、診断基準が引用されることが多い¹⁾。EDS全体としては、5,000人に1人の頻度との報告がある。サブグループの中では、血管型が予後不良といわれており、皮膚の脆弱、易出血性を特徴とし、原因としⅢ型プロコラーゲン遺伝子の異常が報告されている。Ⅲ型コラーゲンは、消化管、血管に多く存在し、EDSの血管型では、これらの結合組織が脆弱となり、動脈性出血、消化管出血・穿孔を起こすと考えられている。消化管出血・穿孔は結腸に多く、血便の原因としては憩室出血が多いとされ、保存的な治療にて止血する例がほとんどであるといわれている。さらには、診断的な注腸造影やCSは、穿孔を合併する危険性が高く、避けるべきであるとされている。自然に結腸穿孔した症例に関しては、結腸全摘術を施行されることが多い²⁾。

自験例は、出生時に認められた内反足、頭部皮下出血の既往や今回の消化管穿孔等からEhlers-Danlos症候群でも血管型が強く考えられる。そして、今回の憩室出血は2回とも自然止血したのと考えられる。患者の症状が大腸内視鏡施行後に生じており、また穿孔部位が大腸内視鏡到達部位より遠位であることから、CS施行時の送気が穿孔の誘因である可能性がある。

Ehlers-Danlos症候群・血管型の患者に対するCSは、穿孔の危険性が高く、その適応には慎重な判断を要し、診断的CSは慎むべきであると考えられた。

文 献

- 1) Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al: Ehlers-Danlos syndrome: revised nosology. Villefranche, 1997. Am J Med Genet 77: 31-37, 1998.
- 2) Baichi MM, Arifuddin RM, Mantry PS: Gastrointestinal bleeding in a patient with Ehlers-Danlos syndrome: An endoscopic dilemma. Dig Dis Sci 50, 1342-1343, 2005.
(カラーは8頁に掲載)

A case of colon diverticular perforation following colonoscopy associated with Ehlers-Danlos syndrome

Kouji Hama ¹⁾	Keijiro Sunada
Hironori Yamamoto	Katsuyuki Nakazawa
Mitsuyo Yoshizawa	Tomonori Yano
Tomohiko Miyata	Michiko Iwamoto
Masayuki Arashiro	Hiroki Taguchi
Yoshimasa Miura	Nobuhiro Minami
Kentaro Sugano	Takashi Ui ²⁾
Hirotake Sato	Hideo Nagai

¹⁾Department of Internal Medicine, Division of Gastroenterology.

²⁾Department of Surgery, Jichi Medical University.