症 例

小腸 Behçet 潰瘍が血管 Behçet 病変に穿破し、 大出血を来した 1 症例

京都第一赤十字病院外科

西 本 知 二 谷 向 茂 厚 天 池 寿 池 田 栄 人
武 藤 文 隆 橋 本 京 三 栗 岡 英 明 大 内 孝 雄
田 中 貫 一 原 田 善 弘 伊 志 嶺 玄 公

京都府立医科大学第 1 病理

土 橋 康 成

患者は Behçet 病の既往のある 61 歳の女性。多量の下血による出血性ショックにて緊急開腹術を施行した。小腸潰瘍の右外腸骨動脈への穿破による出血で、小腸切除および動脈形成術を施行し救命し得た。患者は、S46 年に某院に下血で入院し、同時に、口腔内アフタ、眼症状、陰部潰瘍、下肢の結節性紅斑を指摘され、Behçet 病と診断された。その後も、Behçet 主症状と共に、下血発作を数回繰り返していた。病理組織学的には小腸の潰瘍部は悪性所見を伴わない穿孔性潰瘍で右外腸骨動脈と瘻孔を形成していた。外腸骨動脈は壁の肥厚を伴い全層性の血管炎の所見を呈していた。以上の所見より、この症例は、腸管バーチエットと血管バーチエットが合併したまれな症例と考えられた。

索引用語：消化管出血、腸管バーチエット、血管バーチエット

はじめに

大量消化管出血を来した症例を救命した。既往歴、手術所見、病理組織所見より小腸 Behçet 潰瘍が血管 Behçet 病変に穿破したと考えられるため報告する。

症 例

患者：61 歳、女性、ウエイトレス。

主訴：下血、出血性ショック。

既往歴：昭和 46 年 4 月、下血、目のかすみを訴えて某院を受診し、同時に口腔内アフタ、陰部潰瘍、皮膚病変を指摘され、Behçet 病と診断された。出血源不明のまま、下血は消失した。

昭和 48 年 11 月膀胱脱を形成したため手術的に根治した。この時も同時に下血、膝関節炎、口腔アフタがあった。下血は、出血源不明のまま消失した。

昭和 62 年 1 月下血にて当院入院したが、胃カメラ、大腸ファイバーにて異常なく、自然に消失し、出血源不明のまま退院した。

家族歴：特記すべきものなし。

現症：昭和 63 年 2 月 12 日朝、中等量の下血を来し当

院受診。帰宅後再び下血したため緊急入院となった (Table 1)。下血は入院後も続き、次第に増加し、輸血を開始した。翌朝より下血量は急激に増加し、急速輸血にてもショックより離脱できず、血圧は 50 mmHg 前

Table 1 Laboratory data on admission

WBC	6.06 × 10 ³ / μl	Ch-E	0.3 mU/dl
RBC	3.54 × 10 ⁶ / μl	T. bil	0.3 mg/dl
Hb	10.6 g/dl	D. bil	0.1 mg/dl
Ht	32.5 %	BUN	15 mg/dl
PLT	264 × 10 ³ / μl	CRE	0.6 mg/dl
		UA	4.9 mg/dl
T.P.	7.4 g/dl	A/G	1.23
Alb	3.9 g/dl	FDP	L < 5.0 μg/ml
GOT	11 mU/ml	CRP	< 0.5 mg/dl
GPT	7 mU/ml	HBsAg	—
LDH	286 mU/ml	HBsAb	+
AIP	176 mU/ml		
LAP	39 mU/ml	CEA	0.6 ng/ml
γ-GTP	8 mU/ml	フェリチン	37 ng/ml

1989 年 3 月 9 日受付 1989 年 8 月 23 日採用

後であった。このため出血源不明のまま緊急開腹手術を施行した。術前の血圧は60/40mmHg, Ht 20%であった。入院から手術までの16時間に濃厚血液40単位を輸血した。推定出血量は約10,000mlであった。

Fig. 1 The resected specimen, showing perforated ulcer of ileum.

Fig. 2 Microscopic photograph shows necrotic tissue of perforated area, no neoplastic tissue was detected (H.E.).

Fig. 3 Medium sized vessels often showed obliterative change with leukocytic infiltration (H.E.).

手術所見：腹腔内には、少量の漿液性の腹水があり、胃、小腸、大腸内には多量の血液が貯溜し強度に膨満していた。トライツ靱帯より約200cmの部の小腸が右骨盤底部に固く癒着しておりその部を中心にその周囲は炎症性的変性組織となっていた。小腸を骨盤底より剝離したところ、動脈性の出血を認め、右外腸骨動脈壁よりの出血であった。小腸潰瘍が右外腸骨動脈に穿破し瘻孔を形成したための大量消化管出血であった。動脈壁の瘻孔の大きさは直径約2mmで、その前後、数cmの血管壁は強く肥厚していた。止血の為、血管壁を形成し gore tex patch を縫着した。小腸は潰瘍を中心に約40cm 切除し、端々に吻合した。手術時診断は小腸潰瘍の右外腸骨動脈への穿破であった。術後はほぼ順調に経過し、40日後に退院した。

切除標本肉眼所見 (Fig. 1)：回腸にほぼ全周性の下掘れの強い潰瘍を形成し穿孔していた。潰瘍の大きさは3.5×2.0cmで、潰瘍底は壊死組織で、周囲は発赤した粘膜で軽度に隆起していた。潰瘍の前後数cmにわ

Fig. 4 Same area by el. v.G. stein.

Fig. 5 Shows an inflamed necrotic wall of iliac artery (H.E.).

Fig. 6 Same area stained by el. V.G. method.
Internal and external elastic fiber degenerated
and duplicated.

た。縦走する粘膜のひきつれがあった。

病理組織学的所見：小腸潰瘍は悪性所見の見られない穿孔性潰瘍で、炎症性細胞浸潤を伴った肉芽組織が見られた (Fig. 2)。

潰瘍部の腸壁の血管は、内膜の増殖性肥厚による狭窄および閉塞が見られ、血管炎の所見を呈していた (Fig. 3, 4)。

右外腸骨動脈壁の所見は肉眼的には白く肥厚した均一な軟らかい線維性の組織であった。組織学的には、全層にわたる炎症性細胞浸潤と出血を伴った壊死性血管炎で、内膜、中膜、外膜はそれぞれフィブリノイド変性をして肥厚していた。特に外膜は著明な肥厚を呈しており、壁の大部分を占め、内弾性板および外弾性板は duplication を来しており所々断裂していた (Fig. 5, 6)。

考 察

Behçet 病は口腔アフタ、外陰部潰瘍、皮膚症状、眼症状を主症状とする疾患で、副症状として腸管病変、血管病変、関節症状等を伴うことがある原因不明の全身性疾患である¹⁾。Behçet 病に伴う腸管病変は腸型 Behçet とよばれ、多くは回盲部から結腸にかけて多発性、又は孤立性の潰瘍病変を形成する。潰瘍は下掘れ傾向の強い、深い潰瘍で punched out ulcer と表現されることが多い。病理組織学的には非特異的炎症で、特徴として細小静脈炎を伴うことが多く、その 2 次的循環障害が潰瘍の原因と考えるもの²⁾と、血管病変は二次的な変化と考えるものがあり³⁾、未だ結論が出ていない。本症例の潰瘍は、回腸中央部に発生しており、回盲部や回腸末端に多いとされるこれまでの報告とは

異なる。潰瘍は 3.5×2.0cm のほぼ全周性で下掘れ傾向の強い穿孔性の潰瘍であった。

本症例で特異なのは小腸潰瘍の穿通先が右外腸骨動脈で、瘻孔を形成しそこから大量の消化管出血を来した点である。動脈の穿孔部は直径 2mm でその部を中心に数 cm にわたって血管壁は肥厚していた。血管壁の病理所見はフィブリノイド変性を主体とした壊死性の血管炎であった。

血管 Behçet は Behçet 病における血管系病変、特に大動静脈系とその分枝の病変に基づく症状を主景とする病変で、Behçet 病患者の 4～8% で男に多いとされる⁴⁾。血管病変の内訳は静脈の血栓性閉塞が多く、次いで、動脈瘤形成、動脈閉塞とされる⁴⁾。病理組織学的には長尾らは、主として中膜から外膜にかけての fibrinoid necrosis と強い肉芽腫性炎症、外膜の強い線維性肥厚、弾性線維の断裂、崩壊を挙げている²⁾。福田らは、内膜、外膜の線維性肥厚、弾性線維の断裂、不規則な配列等を挙げているが、大動脈炎症候群例および梅毒性の大動脈炎例と基本的には差がないとしている⁵⁾。清水らは panangitis 像、すなわち著しい内膜の肥厚、中膜の荒廃肥厚、内外弾性板の断裂破壊と外膜の肥厚を挙げており⁴⁾、この症例での血管壁の所見とはほぼ一致している。このことより、この症例の血管病変は、Behçet 病に伴った変化と考えることができる。

おわりに

腸型 Behçet の小腸潰瘍が外腸骨動脈の血管 Behçet 病変に穿破したと考えられる症例を経験したので報告した。

参考文献

- 1) 水島 祐, 稲葉午朗, 三村康男他: 1987年度診断基準と治療の手びき, 最新医 43: 382—391, 1987
- 2) 長尾孝一, 松崎 理, 更科広見他: Intestinal Behçet 病の病理組織学的解析, 日本大腸肛門病会誌 29: 409—419, 1976
- 3) 福田芳朗, 渡辺 勇: 腸型ベーチェット病の病理組織学的研究—とくに血管病変について—, 厚生省特定疾患ベーチェット病昭和52年度研究業績集: 116—122, 1978
- 4) 清水 保, 橋本喬史, 松尾 孝他: Vasculo-Behçet 症候群の臨床病理学的研究, 日臨 36: 798—807, 1978
- 5) 福田芳朗: Behçet 病の血管病変, 脈管学 22: 357—363, 1982

MASSIVE INTESTINAL BLEEDING FROM AN INTESTINAL ULCER WHICH PERFORATED
THE ILIAC ARTERY IN A PATIENT WITH BEHÇET DISEASE
—REPORT OF A CASE—

Tomoji NISHIMOTO, Shigeatsu TANIMUKAI, Hisashi AMAIKE, Eito IKEDA, Kyohzoh HASHIMOTO,
Hideaki KURIOKA, Takao OHUCHI, Kannichi TANAKA,
Yoshihiro HARADA and Gennkoh ISHIMINE
Department of Surgery, Kyoto First Redcross Hospital
Yasunari TSUCHIHASHI
First Department of Pathology, Kyoto Prefectural University of Medicine

A 61-year-old woman, who had a past history of Behçet disease, underwent emergency laparotomy because of hemorrhagic shock due to massive intestinal bleeding from an intestinal ulcer which perforated the iliac artery, and her life could be saved.

In 1971 she had been admitted to another hospital complaining of melena and diagnosed as Behçet disease by aphtous stomatitis, genital ulceration, uveitis and nodular erythema, then had experienced three episodes of melena with Behçet symptoms which disappeared without treatment. Emergency laparotomy at our hospital revealed that the ileum adhered to the right external iliac artery; on ileal ulcer perforated the right external-iliac artery and formed a fistula between the ileum and the iliac artery; resulting in massive bleeding from iliac artery to the intestinal canal. Partial ileal resection and patching of the arterial wall were performed. The resected ileum exhibited non-specific penetrating ulcer (3.5 × 2.0 cm) without malignancy. The wall of the iliac artery was markedly thickened. Microscopically panangitis was noted. As mentioned above, this case is rare in the association of intestinal Behçet with angio-Behçet disease.