症 例

急性腹症で発症し小腸壊死をきたした結節性多発動脈炎の1例

京浜総合病院外科

福 田 直 人 館 花 明 彦 吉 良 邦 彦 秋 山 竹 松

症例は29歳、男性。腹痛・嘔吐を主訴に緊急入院となった。2日目より水様性下痢出現し、6日目に腹部CT上、高度の腹水・腸管浮腫・麻痺性イレウスを認めたため、急性腹膜炎の診断で緊急開腹術を行った。1,800mlの漿液性腹水と小腸の高度炎症がみられ、特に壊死性であった部分90cmを切除し、空腸瘻・回腸瘻を造設した。切除標本の組織検査でフィブリノイド壊死と好中球浸潤が粘膜下小動脈に認められ、結節性多発動脈炎と診断された。術後、腎不全を合併したが血液透析で回復した。また原疾患に対してはステロイド投与により治療を行った。小腸壊死を合併する結節性多発動脈炎例は比較的稀である。自験例を含めて本邦報告例を集計し、文献的考察を加えた。

索引用語：結節性多発動脈炎，小腸壊死，急性腹症

緒 言

結節性多発動脈炎（以下PN）は、全身の中・小筋型動脈にみられる系統的壊死性血管炎である。消化管の動脈に病変が及んだ場合は、腹痛などの消化器症状を伴うこともある。しかし急性腹症を呈する例は比較的稀である。最近われわれは、急性腹症で発症し小腸壊死をきたしたPN症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：29歳、男性。

主訴：上腹部痛。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成9年6月28日、上腹部痛にて発症。当院救急外来受診し、精査・加療目的に緊急入院となった。

入院時現症：身長168cm，体重59kg，血圧120/70 mmHg，体温35.8℃。結膜に貧血，黄疸を認めず。腹部の理学所見では上腹部に圧痛を認めたが，腹膜刺激症状はみられなかった。グル音はやや減弱していた。

入院時検査所見：血液生化学検査ではWBC 14,200/mm³，CRP 11.4mg/dlと炎症反応が亢進し，TP 6.1g/dlと軽度の低蛋白血症も認められた。BUN，クレアチニンは正常範囲内であった。また尿検査で蛋白（3+），潜血（3+）と高度の蛋白尿および血尿が認

められた。腹部単純X線検査では、この時点で有意な所見はみられなかった。

入院後経過：2日目（6/29）より嘔気・嘔吐，水様性下痢出現。感染性腸炎を疑い，輸液・抗生物質投与により保存的治療開始した。3日目（6/30）の上部消化管内視鏡検査で，十二指腸下行脚に非定型的な巨大潰瘍形成を認めた（図1）。抗潰瘍薬を追加投与して保存治療継続するも，症状軽減せず。7日目（7/4）には血液検査でWBC 22,600/mm³，CRP 17.6mg/dl，TP 4.4g/dlと炎症反応がさらに亢進し，低蛋白血症も増

図1 上部消化管内視鏡：十二指腸下行脚に非定型的な巨大潰瘍が認められた。

悪した。また BUN 42mg/dl, クレアチニン 3.3mg/dl と腎機能障害も出現した。腹部理学所見においては腹部全体的に膨隆強く、グル音は減弱し腹膜刺激症状も認められた。さらに腹部 CT 上、高度の腹水・腸管浮腫が認められた (図 2) ため、急性腹膜炎による麻痺性イレウス像と診断し緊急開腹術を施行した。

手術所見：腹腔内 1,800ml の漿液性腹水が貯留していた。小腸には出血斑・浮腫・壊死が非連続性に広範囲に認められた。特に炎症所見が強く、粘膜および筋層の壊死・脱落が認められたトライツ靱帯より 170cm から 260cm の部分を切除し、空腸瘻と回腸瘻を造設した。

病理所見：肉眼像では広範囲の粘膜の壊死を認めたが、穿孔はみられなかった (図 3)。組織学的には粘膜下の小動脈がフィブリノイド壊死に陥っており、好中球浸潤を伴い壊死性血管炎の像であった (図 4)。

図 2 腹部 CT 検査：a. 右横隔膜下およびモリスン窩に腹水の貯留が認められた (矢印)。b. 小腸は全体的に浮腫が強く拡張し、高度の炎症像を呈していた。

図 3 切除標本：小腸粘膜の壊死が非連続性に広範囲に認められた。

図 4 病理組織像：粘膜下の小動脈に好中球浸潤を伴うフィブリノイド壊死 (矢印) が認められ、壊死性血管炎の像であった (HE 染色, $\times 200$)。

術後経過：術後も腎機能障害続いたため、利尿薬を 10 日間継続投与した。その後、腎機能はやや改善するも、高度の蛋白尿・血尿は持続した。臨床的腎炎、小腸の梗塞性病変、病理所見より厚生省特定疾患の診断基準 (表 1) に基づき、結節性多発動脈炎と診断した。32 日目 (7/29) に上部消化管内視鏡再検したが、十二指腸潰瘍は治癒していた。病態の安定した 48 日目 (8/14) に空腸瘻・回腸瘻閉鎖術を施行した。しかし、その後腎機能悪化し腎不全状態に陥ったため、一時的に血液透析を実施した。また原疾患に対してはステロイド投与により治療を行った。その後の状態は安定しているが、術後 8 カ月を経過した現在 (平成 10 年 3 月) も入院加療中である。

表1 結節性多発動脈炎の診断基準(厚生省特定疾患調査研究班)

【主要症候】

1. 発熱(38°C以上, 4週以上特続)
2. 体重減少(6か月以内に6kg以上)
3. 関節: 多発関節痛
4. 筋: 多発筋痛, 筋力低下
5. 循環系: 高血圧
6. 腎: 急速進行性腎炎
7. 中枢神経: 脳出血, 脳梗塞など
8. 末梢神経: 多発単神経炎
9. 心臓: 虚血性心疾患, 心膜炎など
10. 肺: 胸膜炎, 肺出血, 間質性肺炎など
11. 消化管: 出血, 梗塞
12. 皮膚: 皮下結節, 紫斑, 潰瘍, 壊疽など

【組織所見】

筋型動脈の壊死性動脈炎の存在

【血管造影所見】

腹部大動脈分枝の多発小動脈瘤

【参考となる検査所見】

1. 白血球増加($10,000/\mu\text{l}$ 以上)
2. 血小板増加($400,000/\mu\text{l}$ 以上)
3. 赤沈亢進
4. CRP陽性

【除外疾患】

1. アレルギー性肉芽腫性血管炎
2. Wegener 肉芽腫症
3. 過敏性血管炎
4. 膠原病(SLE, RA など)
5. 川崎病

判定:

- ①主要症候2項目以上と組織所見のあるものは「確定的」
- ②主要症候1, 2とその他の症候が5項目以上あるものは「疑い」とする
- ③主要症候2項目以上と血管造影所見のあるものは「疑い」とする

考 察

結節性多発動脈炎は, 1866年に Kussmaul と Maier¹⁾によって初めて報告された原因不明の壊死性血管炎で, 全身の筋型中・小動脈が中膜より始まり全層性に侵されるのが特徴である。50歳代に好発し, 男女比は2:1と男性に多く認められる²⁾。頻度に関しては10万人に6人との報告³⁾があり, 比較的稀な疾患である。臓器別では腎臓が最も侵されやすく, その他の好発臓器としては心臓, 肺, 肝臓, 消化管, 脾臓などがあげられている²⁴⁾。腹部臓器に限定すると, 大藤ら⁵⁾の臨床病理学的検討では小腸が80%と最も頻度が高く, つづいて大腸67%, 肝60%, 脾60%, 胆嚢53%, 胃47%と報告されている。また欧米においても, 腹部

血管に病変が及ぶ(abdominal vasculitis)率は50%以上⁶⁾⁷⁾と報告されており, 腹部臓器の罹病頻度は高い。以上よりPNの消化管病変は決して稀ではないと考えられる。

PNの消化器症状としては腹痛, 下痢, 吐血が多い。また全身症状として発熱, 体重減少, 高血圧, 関節痛なども認められ, 症状はきわめて多彩である。PNの小腸病変に関しては, 中神ら⁸⁾が本邦の開腹症例27例をまとめて報告しているが, その他の1論文⁹⁾4学会抄録と自験例を含めると, 検索しえた限りでは本邦におけるPN小腸病変開腹術例は34例に達する。これらの平均年齢は54.9歳, 男女比は22:12と中高年の男性に比較的多い傾向が認められた。肉眼所見では小腸壊死が21例(61.8%)と過半数を占め, 次いで小腸潰瘍8例(23.5%), 虚血性小腸炎4例(11.8%), 小腸拡張1例(2.8%)の順であった。また他の消化管に病変を合併した例が7例(20.6%)存在し, 内訳は結腸4例(11.8%), 胃および十二指腸が2例(5.9%)ずつであった。手術術式は小腸切除が31例(91.2%)とほとんどであり, その他は人工肛門造設, 穿孔部縫合, 単開腹が1例(2.9%)ずつであった。さらに転帰は生存18例(52.9%), 死亡16例(47.1%)であったが, あくまでも文献によるデータなので長期予後に関しては不明である(表2)。これらの症例のうち, 術前にPNを疑った例はわずかに2例(5.9%)のみであり, 術前

表2 本邦におけるPN小腸病変開腹術例の集計

	総数	34例
平均年齢		54.9歳(5~81歳)
男女比		22:12
肉眼所見		
小腸壊死(穿孔)	21例	(61.8%)
小腸潰瘍	8例	(23.5%)
虚血性小腸炎	4例	(11.8%)
小腸拡張	1例	(2.9%)
他消化管病変合併	7例	(20.6%)
胃	2例	(5.9%)
十二指腸	2例	(5.9%)
結腸	4例	(11.8%)
手術術式		
小腸切除	31例	(91.2%)
人工肛門造設	1例	(2.9%)
穿孔部縫合	1例	(2.9%)
単開腹	1例	(2.9%)
予後		
生存	18例	(52.9%)
死亡	16例	(47.1%)

診断は困難であるといえる。この理由として、ほとんどの例において小腸病変による急性腹症がPNの初発症状であったためと考えられる。開腹術例の大部分は、急性腹症としての必要性から手術に至ったものであるが、PNによる腹部血管病変のすべてが急性腹症を呈するとは限らない。Tanasescu ら⁶⁾は、PN 18例のうち腹部血管病変を生じたのは11例(61.1%)であり、さらに急性腹症を呈したのは3例(16.7%)であったと報告している。またZizic ら¹⁰⁾は、PN 16例中5例(31.3%)に急性腹症を生じたと述べている。PNによる腹部血管病変のうち比較的軽症例では症状は可逆性であり、逆に重症例と考えられる急性腹症例では、しばしば病変は不可逆性となり、消化管出血・梗塞・穿孔などを合併する。したがってPNによる腹部血管病変で急性腹症を呈する例の予後は不良であり、その死亡率は75~100%と報告されている²⁾¹⁰⁾¹¹⁾。これに対して、本邦におけるPN小腸病変開腹術例の集計では、死亡率47.1%と比較的良好であった。しかし、これは文献上のデータであり、さらに術後短期間における転帰であるので、長期予後はさらに悪化するものと思われる。

PNの治療方針としては、大量のステロイドと免疫抑制剤(サイクロホスファミド)が有効であると考えられている²⁾。腹部血管病変においても同様であり、特に症状が可逆性である軽症例に対しては、内科的治療が主体となる。しかし本症例のように急性腹症で発症する重症例は、外科的治療が優先されるが、早期に診断してステロイドや免疫抑制剤を比較的早い段階で投与することが、予後の改善につながるものと考えられる。そのためには、血管病変が原因と考えられる急性腹症の場合は、常に本疾患を念頭に置く必要がある。

結 語

急性腹症で発症し小腸壊死をきたした結節性多発動脈炎の比較的稀な1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Kussmaul A, Maier R: Über eine bisher nicht

beschriebene eigenthümliche Arterienerkrankung. Deutch A. Klin Med 1: 484—517, 1866

- 2) Edwards WH, Martin RS, Mulherin JL: Surviving gastrointestinal infarction due to polyarteritis nodosa: A rare event. Am Surg 58: 167—172, 1992
- 3) Glickson M, Galun E, Schlesinger M, et al: Polyarteritis nodosa and familial mediterranean fever: A report of 2 cases and review of the literature. J Rheum 16: 536—539, 1989
- 4) Mowrey FH, Lundberg EA: The clinical manifestations of essential polyangitis with emphasis on the hepatic manifestations. Ann Int Med 40: 1145—1164, 1954
- 5) 大藤 眞, 倉田典之: Periarthritis Nodosaの臨床病理学的研究—消化器症状を中心として。厚生省特定疾患系統的血管病変に関する調査研究班1977年度研究報告書: 223—228, 1978
- 6) Tanasescu C, Baicus C: Acute abdomen in systemic vasculitides. Rom J Intern Med 31: 147—154, 1993
- 7) Karp DR, Kantor OS, Halverson JD, et al: Successful management of catastrophic gastrointestinal involvement in polyarteritis nodosa. Arthritis Rheum 31: 683—687, 1988
- 8) 中神克尚, 小堀哲雄, 大和田進他: 急性腹症を呈した結節性多発性動脈炎による小腸潰瘍の1例。日臨外医学会誌 55: 422—425, 1994
- 9) 藤咲 淳, 今野孝彦, 芝木秀俊他: HBウイルス初感染時に発症し、パルス療法が奏効した多発性動脈炎の1例。日内会誌 72: 1020—1025, 1983
- 10) Zizic TM, Classen JN, Stevens MB: Acute abdominal complications of systemic lupus erythematosus and polyarteritis nodosa. Am J Med 73: 525—531, 1982
- 11) Cohen RD, Conn DL, Ilstrup DM: Clinical features, prognosis, and response to treatment in polyarteritis. Mayo Clin Proc 55: 146—155, 1980

A CASE OF POLYARTERITIS NODOSA CAUSING SMALL INTESTINAL NECROSIS
WHICH PRESENTED ACUTE ABDOMEN

Naoto FUKUDA, Akihiko TACHIBANA, Kunihiro KIRA and Takematsu AKIYAMA

Department of Surgery, Keihin General Hospital

A 29-year-old man was urgently admitted to the hospital because of abdominal pain and vomiting. He developed watery diarrhea on the second day after admission. Moreover, an abdominal computed tomography showed massive ascites, intestinal edema and paralytic ileus on the sixth day. Emergency laparotomy was performed with a diagnosis of acute peritonitis. At operation, 1800 ml of serous ascites and severe inflammation of the small intestine were noted. Ninety centimeter of the necrotic small intestine was resected, followed by establishment of jejunostomy and ileostomy. Histological examination of the resected material revealed fibrinoid necrosis with neutrophil infiltration at submucosal small artery and the diagnosis of polyarteritis nodosa was made. The patient suffered from renal failure after the operation, but he recovered with hemodialysis. Steroid therapy was conducted as a treatment of primary disease. Polyarteritis nodosa with necrosis of the small intestine is relatively rare. All the cases reported in Japan are accumulated and some bibliographical notes are also presented.