

症例報告

軸捻転を合併した S 状結腸腸壁囊状気腫症の 1 例

本田 晴康¹⁾ 林 誠一²⁾ 塚 平俊久
関口 恭弘³⁾

要旨 : 80 歳女性. 腹部膨満と腹膜刺激症状あり. CT にて, S 状結腸拡張, 腸間膜捻転, free air と S 状結腸壁内の気腫を認めた. 緊急開腹術を施行し, S 状結腸の腸壁囊状気腫症 (PCI) と診断した. 囊胞の被覆細胞は免疫組織学的に D2-40 陽性で, 内腔には KP-1 陽性の組織球や異物巨細胞の付着あり. 本症例の PCI の病因としては, 軸捻転との関係で有力な機械説が否定され, 報告例の少ないリンパ管由来が推論された.

索引用語 : 腸壁囊状気腫症, 軸捻転, S 状結腸, リンパ管, D2-40

はじめに

腸壁囊状気腫症 (Pneumatosis Cystoides Intestinalis ; PCI) は, 腸管壁の粘膜下あるいは漿膜下に多数の含気性囊胞を生じ, 腸管内腔に多発性隆起性病変をきたす比較的古な疾患である. 今回われわれは S 状結腸軸捻転を合併した PCI 症例を経験したので, その病因と発生機序, および治療法の選択についての考察を報告する.

1 症 例

患者 : 80 歳, 女性.

主訴 : 腹痛, 腹部膨満感.

家族歴 : 特記すべきことなし.

既往歴 : 脳梗塞後遺症 (左片麻痺, 癲癇). 高血圧・高脂血症で内服治療中. 甲状腺・卵巣の手術歴あり (詳細不明).

現病歴 : 元来便秘傾向で緩下剤を適宜服用していたが, 前日より腹痛・嘔吐・腹部膨満感出現. 症状増悪したため, 当院に救急搬送された.

入院時現症 : 体温 38.5℃, 血圧 140/90mmHg, 脈拍 80 回/分. 腹部は全体に膨隆・緊満し, 左下

腹部に圧痛強く, 腹膜刺激症状あり.

血液検査成績 : 白血球 12080/ μ l, CRP 2.40mg/dl と炎症反応の上昇を認めた以外には異常なかった.

腹部 X 線所見 (Figure 1) : S 状結腸がコーヒー豆様に拡張し, 拡張した腸管壁には気腫が認められた.

腹部 CT 所見 (Figure 2) : S 状結腸の拡張と腸間膜の捻転・集束像が認められ, 拡張した腸管壁および腸間膜内に気腫が認められた. わずかながら肝周囲に free air が認められた.

以上の所見から S 状結腸軸捻転あるいは PCI による大腸穿孔と診断し, 緊急開腹術を施行した.

手術所見 : 開腹すると, 腸間膜を軸に 360 度時計方向に捻転し, 拡張した S 状結腸が認められた. 捻転部の腸管は暗赤色で浮腫状, 数 mm 大の気腫が S 状結腸および腸間膜にびまん性に認められた. 腹腔内には少量の漿液性腹水が認められたが, 腸穿孔はなかった. 捻転解除により虚血

1) 健和会病院外科

2) 健和会病院病理科

3) 健和会病院内科

Corresponding author : 本田 晴康 (happy3h@mis.janis.or.jp)

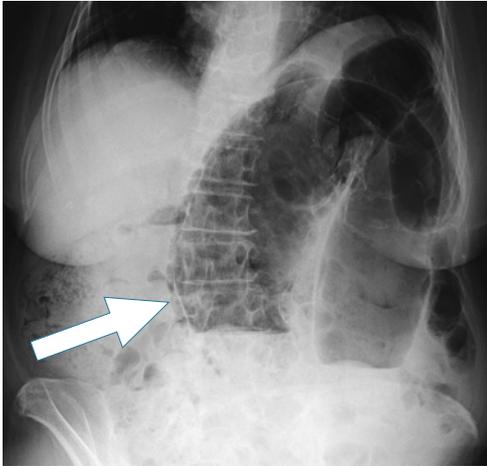


Figure 1. 腹部X線検査（座位）：S状結腸がコーヒー豆様に拡張し、拡張した腸管壁には気腫が認められた。

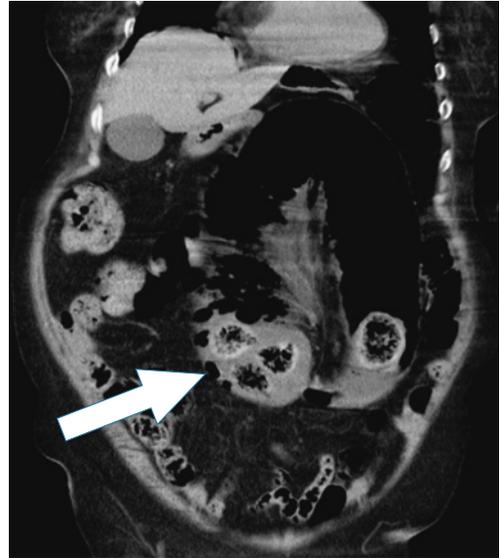


Figure 2. 腹部CT（冠状断）検査：S状結腸の拡張と腸間膜の捻転・集束像が認められ、拡張した腸管壁および腸間膜内に気腫が認められた。

性変化の改善が認められたが、弾力性のある腸管が拡張したままの状態であったので切除した。切除標本所見で肛門側切除断端まで粘膜下の気腫が及んでおり、吻合は危険と判断してHartmann手術を行った。

摘出標本所見（Figure 3）：粘膜は斑状・点状の暗赤色調で、粘膜下・漿膜下ともに5～10mm大の隆起性病変が集簇していた。剖面では気腫性嚢胞がびまん性に認められた。

病理組織学的所見（Figure 4）：粘膜下組織、固有筋層、漿膜下組織を主体に1～10mm前後までの大きささまざまの嚢胞がみられ、固有筋層では筋束を圧排し、漿膜下組織近くに達していた。嚢胞壁は薄く、すべての嚢胞被覆細胞は扁平ないし立方状で、免疫組織学的にD2-40陽性でリンパ管由来と考えられた。嚢胞の内腔面には、リンパ管内皮細胞を覆う形でKP-1陽性の組織球や異物巨細胞が附着していた。嚢胞周囲の間質には線維化が認められ、炎症細胞浸潤はごく軽度であった。嚢胞上部の粘膜固有層には散在性に腺管の変性、陰窩炎があり、上皮の脱落、拡張、異物巨細胞の出現、および中等度の小円形細胞浸潤を認めた。変性した腺管と接するように、異物巨細胞をともなう拡張したリンパ管が粘膜固有層から粘膜

下組織に伸展する部が数カ所みられた。

術後経過：術後経過は概ね良好で、術後82日目に人工肛門閉鎖術を施行した。人工肛門閉鎖時の直腸側切除標本には気腫は認められなかった。術後2年現在、PCIの再発は認められていない。

II 考 察

PCIは腸管壁の粘膜下あるいは漿膜下に多数の含気性嚢胞を生じ、腸管内腔に多発性隆起性病変をきたす比較的古い疾患である。

病因としては、従来より①機械説、②細菌説、③化学説、④肺原説など、諸説ある。有力とされる機械説は、腫瘍や狭窄などにより腸管内圧が上昇し、腸管粘膜の微小損傷部位より腸管内のガスが腸管壁に侵入して気腫を形成するというものである。細菌説は、クロストリジウム属などのガス産生菌が腸管粘膜を通過し、腸管壁内でガスを産生するとする説である。化学説では、トリクロロエチレン、ステロイド、免疫抑制剤、 α -グルコシダーゼ阻害剤の関与が指摘されている。肺原説は肺疾患により肺泡が損傷し、漏れた空気が縦隔・後腹膜を経由して腸間膜・腸管壁に達して小気泡を形成するという説である。ただし、単独の説で

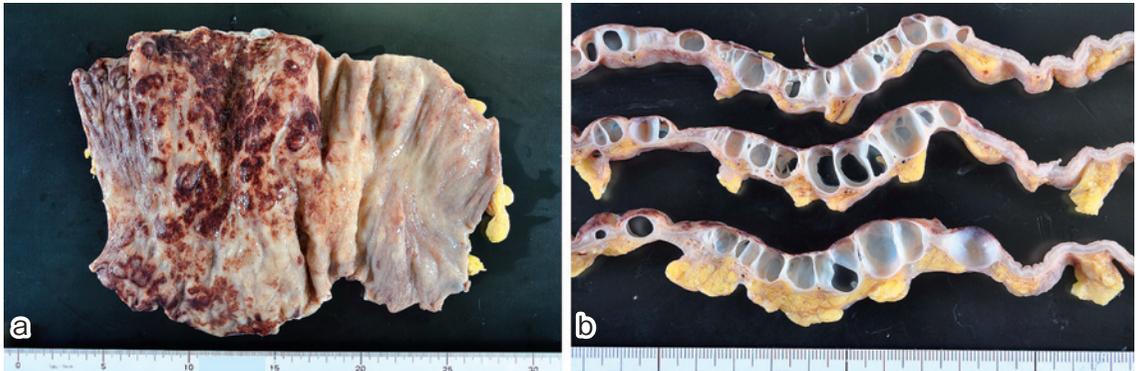


Figure 3. 摘出標本所見 a. 粘膜は斑状・点状の暗赤色調で、粘膜下・漿膜下ともに5～10mm大の隆起性病変が集簇していた。b. 断面では気腫性嚢胞がびまん性に認められた。

その病因を説明することは困難であり、機械説と細菌説の combined theory を唱える意見があるが¹⁾²⁾、その正確な病因は確立していないのが現状である³⁾。

PCIは単独に発症(特発性)することは少なく、多くは他疾患の合併症として二次的に発生(続発性)するとされている。自験例のPCIはS状結腸軸捻転を契機に指摘された。本邦におけるPCIとS状結腸軸捻転との合併症例は、医学中央雑誌で「腸壁嚢状気腫症」「S状結腸軸捻転」を keyword に検索したところ1980年から2016年までに7例が論文として、3例が会議録として報告されている。詳細な内容が記載された論文7例に自験例を加えた8例を表にまとめた^{4)~10)}(Table 1)。年齢は49歳から82歳で、男性6例、女性2例である。7例に手術が行われており、このうち緊急手術が4例、待機手術が3例である。また、1例は内視鏡的に捻転を解除し、PCIについては経過観察している⁹⁾。

PCI発生原因としての機械説に従えば、軸捻転が先行して、その後PCIが発症するということになるが、内視鏡検査で既にPCIが確認されていた腸管に軸捻転が発症した症例⁹⁾のように、臨床的にPCIが先行したとする症例が4例報告されている⁶⁾⁷⁾⁹⁾¹⁰⁾。川真田ら⁵⁾や前田ら⁶⁾は、PCIにより腸管が浮揚・過長になったことが軸捻転の原因になったと考察している。

しかし、自験例のように捻転発症時に初めてPCIが指摘された場合には、捻転によってPCIが発症したのか、捻転以前に既にPCIが存在していたのか、発症から24時間以内の緊急初診という臨床経過からは不明である。なお、自験例では病理組織学的に嚢胞の内腔面に組織球や異物巨細胞が付着し、嚢胞周囲には線維化がみられたことより、気腫は捻転により急激に生じた変化ではなく、ある程度時間の経過した変化と考えられた。したがって、PCIが軸捻転に先行していた可能性がある。

また、自験例では嚢胞の被覆細胞は免疫組織学的にD2-40陽性でリンパ管由来と考えられた。免疫抗体D2-40が市販されて約13年が経過しているが、「腸壁嚢状気腫症(pneumatosis cystoides intestinalis)」「D2-40」「lymphatic vessel」を keyword に検索したところ、1990年以降医学中央雑誌でもPubMedでもD2-40陽性との報告はなされていない。

PCIの病原論 pathogenesis として機械説・細菌説を問わず、ガスがリンパ管に侵入し拡張して気腫を形成するというリンパ管説があるが、その報告例は少ない。Sibbonsら¹¹⁾は子豚の腸間膜の動脈とリンパ管を結紮し重篤な虚血性変化をきたした腸管に気腫性嚢胞を認め、嫌気性細菌がリンパ管内でガスを産生し拡張したと報告した。Perisら¹²⁾は低栄養状態にした雌ウサギの腸管に気腫性

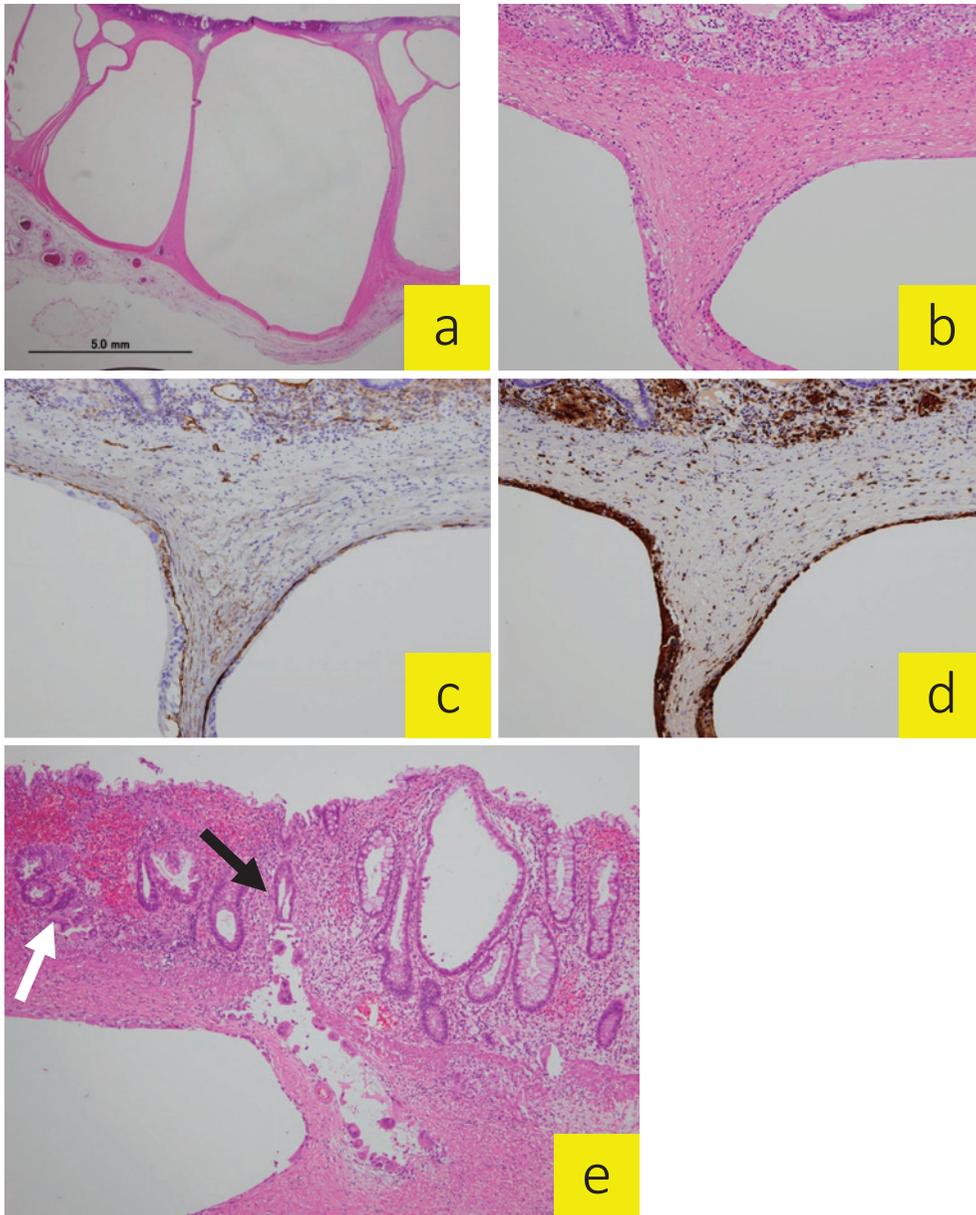


Figure 4. 病理組織学的所見 **a.** (ルーベ像) 粘膜下組織を主体に1~10mm 前後までの大きささまざまな嚢胞がみられ、大きな嚢胞は固有筋層を圧排し、漿膜下組織近くに達していた。 **b.** (HE ×20) 嚢胞壁は薄く、嚢胞内腔面には扁平ないしは立方状の細胞や異物巨細胞がみられた。嚢胞周囲の間質には線維化と極軽度の小円形細胞浸潤が認められた。 **c.** (D2-40 ×20) 嚢胞の被覆細胞はD2-40陽性でリンパ管由来と考えられた。リンパ管内皮細胞に組織球や異物巨細胞が付着していた。 **d.** (KP-1 ×20) **c**のリンパ管内皮細胞に付着した組織球や異物巨細胞はKP-1陽性であった。 **e.** (HE ×10) 変性した陰窩(黒矢印の箇所)と接する拡張したリンパ管が粘膜下組織に伸展し、内腔面には異物巨細胞がみられた。粘膜固有層の間質には中等度の小円形細胞浸潤、異物巨細胞(白矢印の箇所)、出血がみられた。

Table 1. 本邦における腸壁囊状気腫症 (PCI) と S 状結腸軸捻転との合併症例 (1980 ~ 2017 年, 会議録を除く)

報告者	報告年	症例	既往歴他	臨床経過・治療	病理学的背景・各著者による考察
新村 ⁴⁾	1980年	49歳 男性	特記事項なし	軸捻転の診断で緊急手術. 切除 標本で偶然 PCI と診断.	異物巨細胞, 組織球の浸潤をとも なった lymphangitis. 軸捻転により 腸管内圧上昇をきたし, PCI が発生.
川真田 ⁵⁾	1987年	64歳 男性	パーキンソン病	軸捻転および消化管穿孔と診断 し, 緊急手術. 術中に PCI と診断.	PCI が軸捻転の原因であると考察.
前田 ⁶⁾	1990年	82歳 男性	肺結核にともなう 閉塞性肺疾患	PCI で経過観察中に絞扼性イレ ウスを発症 (PCI が先行).	PCI により腸管が浮揚・過長となっ たことが軸捻転の原因と考察.
橋本 ⁷⁾	1995年	53歳 男性	特記事項なし	3年前の腸閉塞時に PCI と診断. 軸捻転を発症して PCI の増悪を 確認. 待機的手術施行.	PCI が先行したが, 軸捻転の原因と は考えにくい.
金子 ⁸⁾	1999年	63歳 男性	脳梗塞, 高血圧, ウェルニッケ脳症	軸捻転の内視鏡的整備後, 再燃 し septic shock に陥り, 緊急手 術施行.	捻転による機械的原因で PCI が発 生 (機械説).
須田 ⁹⁾	2010年	72歳 女性	慢性 C 型肝炎	大腸内視鏡検査で PCI と診断さ れていた症例 (PCI が先行) に 軸捻転が併発し, 内視鏡的に捻 転解除.	PCI が先行しており, 機械説を否定.
北原 ¹⁰⁾	2012年	70歳 男性	拡張型心筋症, 陈旧性心筋梗塞, うつ病	軸捻転の診断で内視鏡的整備を 施行した際に PCI と診断. その 後軸捻転を 4 回再発したため, 待機的手術施行.	経過からは特発性 PCI が原因で捻 転が生じたのか, 捻転が原因で続発 的に PCI が生じたのか不明.
自験例	2017年	80歳 女性	脳梗塞後遺症, 高血圧, 高脂血症	軸捻転による腸管壊死あるいは PCI による消化管穿孔の術前診 断で緊急手術施行.	PCI はリンパ管由来 (D2-40 染色). 病理組織学的検索で PCI が軸捻転 に先行していたと考察.

囊胞を認め, 粘膜面に生存するグラム陽性菌が産生したガスがリンパ管に侵入しリンパ管が拡張したと報告した. Haboubi ら¹³⁾は電子顕微鏡的に気腫を覆う細胞の微細構造はリンパ管内皮細胞に相当し, 侵入したガスの圧力により拡張したリンパ管が破裂し, リンパ液の漏出に対する反応として組織球や異物巨細胞が出現したと報告した.

Gui ら¹⁴⁾は, 気腫はガスの侵入により拡張したリンパ管が破裂したものであり, 気腫の内腔面にリンパ管内皮細胞マーカーである D2-40 陽性の線状構造や紡錘形細胞を認め, その上を被覆する立方状細胞や異物巨細胞は KP-1 陽性で組織球由来であると報告しており, 自験例での病理組織所見と一致するものであった. ただし, ガスがリンパ管に侵入するメカニズムについては不明であると述べている.

自験例は機械説に否定的であるが, 粘膜変化の原因は不明であり, さらにガスが一体どのようなメカニズムで侵入するのかも依然不明といわざるを得ない. 今後自験例のような症例が集積されてくれば, リンパ管にガスが侵入するメカニズムの

判明が期待される.

自験例における治療選択であるが, 発熱をともなう腹膜刺激症状が認められ, CT 検査でわずかながらも腹腔内遊離ガス像が認められたため, 腸管壊死あるいは穿孔を疑い, 内視鏡による捻転解除を行うことなく緊急開腹術を施行した. PCI は門脈ガスや腹腔内遊離ガスの有無にかかわらず, 通過障害, 大量出血, 壊死などが無い限り保存的治療が原則¹⁵⁾とされている. また, S 状結腸軸捻転は内視鏡的捻転解除が第 1 選択とされている. 実際に須田ら⁹⁾は, 大腸内視鏡による捻転解除で良好な経過を経た PCI との合併症例を報告している. 自験例においても結果的には内視鏡による捻転解除と PCI については経過観察できた可能性があるが, 強い腹痛と発熱, 腹膜刺激症状を認める緊急初診患者においては腸管壊死の有無の診断は困難なことがあり, 自験例での緊急開腹術は止むを得なかったと考える.

結 語

軸捻転を合併した S 状結腸腸壁囊胞状気腫症 (PCI) の 1 例を経験した. 病理組織学的検索で

はPCIは軸捻転に先行して発症していたと考えられる。免疫組織染色よりPCIはリンパ管由来であった。

なお、本論文の要旨は第71回日本大腸肛門病学会学術集会（2016年11月、伊勢市）で報告した。

本論文内容に関連する著者の利益相反

：なし

文 献

- 1) Gagliardi G, Thompson IW, Hershman MJ, et al: Pneumatosis coli: a proposed pathogenesis based on study of 25 cases and review of the literature. *Int J Colorectal Dis* 11; 111-118: 1996
- 2) Galandiuk S, Fazio VW: Pneumatosis cystoides intestinalis. A review of the literature. *Dis Colon Rectum* 29; 358-363: 1986
- 3) 斎藤大祐, 林田真理, 三浦みき, 他: 腸管嚢胞様気腫症の臨床的検討. *日本消化器病学会雑誌* 112; 494-499: 2015
- 4) 新村康二, 高島茂樹, 木南義男, 他: S状結腸軸捻転にみられたS状結腸嚢胞状気腫の1例. *臨床外科* 35; 115-118: 1980
- 5) 川真田修, 見市 昇, 大岩敏彦, 他: 遊離ガスを認めたS状結腸嚢腫様気腫の1例. *日本消化器外科学会雑誌* 20; 2793-2795: 1987
- 6) 前田光雄, 鈴木和文, 松田康平, 他: S状結腸捻転を起こし切除した腸管嚢胞状気腫症の1例. *胃と腸* 25; 473-477: 1990
- 7) 橋本琢生, 老子善康, 山田裕治, 他: 長期間の腸管嚢胞様気腫を伴ったS状結腸軸捻転の1例.

臨床外科 50; 105-109: 1995

- 8) 金子徹也, 池田光之, 三浦裕和, 他: 結腸腸管嚢胞様気腫症を合併したS状結腸軸捻転の1例. *鳥取医学雑誌* 27; 161-164: 1999
- 9) 須田浩晃, 飯野瑤子, 佐々木隼人, 他: 腸管気腫性嚢胞症にS状結腸捻転を合併した1例. *Progress of Digestive Endoscopy* 76; 98-99: 2010
- 10) 北原知洋, 畑 泰司, 三宅正和, 他: S状結腸捻転を繰り返した腸管嚢胞様気腫症に対して腹腔鏡補助下S状結腸切除を施行した1例. *日本内視鏡外科学会雑誌* 17; 341-345: 2012
- 11) Sibbons P, Spitz L, van Velzen D: The role of lymphatics in the pathogenesis of pneumatosis in experimental bowel ischemia. *J Pediatr Surg* 27; 339-342; discussion 342-343: 1992
- 12) Peris B, García V, Blas E, et al: Pneumatosis cystoides intestinalis in a rabbit doe (*Oryctolagus cuniculus*). *J Vet Diagn Invest* 17; 256-258: 2005
- 13) Haboubi NY, Honan RP, Hasleton PS, et al: Pneumatosis coli: a case report with ultrastructural study. *Histopathology* 8; 145-155: 1984
- 14) Gui X, Zhou Y, Eidus L, et al: Is pneumatosis cystoides intestinalis gas-distended and ruptured lymphatics? Reappraisal by immunohistochemistry. *Arch Pathol Lab Med* 138; 1059-1066: 2014
- 15) 山口恵実, 内田正昭, 山本佳生: 保存的治療にて軽快した腸管嚢胞状気腫症の6例. *日本大腸肛門病学会雑誌* 66; 522-528: 2013

〔論文受領, 2017年5月5日〕
〔受理, 2017年9月6日〕

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) with sigmoid volvulus : a case potentially associated with lymphatic vessels

Haruyasu HONDA¹⁾, Seiichi HAYASHI²⁾, Toshihisa TSUKADAIRA and Yasuhiro SEKIGUCHI³⁾

¹⁾ *Department of Surgery, Kenwakai Hospital*

²⁾ *Department of Pathology, Kenwakai Hospital*

³⁾ *Department of Internal Medicine, Kenwakai Hospital*

An 80-year-old woman was brought to our hospital in an ambulance because of signs of peritoneal irritation. Computed tomography revealed volvulus, sigmoid colon dilation, and free air and pneumatosis within the colonic and bowel wall. An emergency laparotomy was performed after the diagnosis of colonic perforation associated with volvulus or pneumatosis. Numerous gas-filled cysts, up to 10mm in diameter, were located in the resected bowel wall. The cells at the inner lining of the cysts tested positive for D2-40 immunoreactivity, seemingly originating from the lymphatic vessels. In many cysts, KP-1 positive small mononuclear cells and/or foreign-body-type giant cells adhered to the D2-40 positive cells were observed. Fibrosis and lymphoplasmacytic infiltration was observed around the cysts. Contrary to the influential mechanical cause theory, in the present case, pneumatosis may have preceded volvulus, occurring as an idiopathic disease. Therefore, the lymphatic vessels were hypothesized to be associated with the pathogenesis of PCI.
