

## 症例報告

## 腹腔内出血をきたした Churg-Strauss 症候群の 1 例

川本 泰之\* 江藤 和範\* 中積 宏之\*  
 小川 浩司\* 山本 文泰\* 畑中 一映\*  
 山本 義也\* 片桐 雅樹\* 成瀬 宏仁\*  
 遠山 茂\*\* 小椋 庸隆\*\*\* 工藤 和洋\*\*\*\*

## Churg-Strauss syndrome with intra-abdominal bleeding

Yasuyuki KAWAMOTO, Kazunori ETOH, Hiroshi NAKATSUMI  
 Kouji OGAWA, Fumiyasu YAMAMOTO, Kazuteru HATANAKA  
 Yoshiya YAMAMOTO, Masaki KATAGIRI, Hirohito NARUSE  
 Shigeru TOHYAMA, Nobutaka OGURA, Kazuhiro KUDOH

**Key words :** Churg-Strauss syndrome — intra-abdominal bleeding-asthma

## はじめに

Churg-Strauss 症候群は、気管支喘息、好酸球増多、血管炎症候群を 3 主徴とする症候群で比較的まれな疾患である。病理組織学的には壊死性血管炎のほかに、肉芽腫性血管炎および血管外肉芽腫が認められることが特徴で、1951年に Churg と Strauss が結節性多発動脈炎から本症を独立させた<sup>1)~4)</sup>。肉芽腫性病変は全身に出現し、皮膚症状として紫斑、皮下出血など、循環器症状として心不全、心筋梗塞など、呼吸器症状として間質性肺炎、胸膜炎など、その他、筋炎、関節炎など症状は多彩である。消化器症状としては穿孔、出血、腹膜炎があり、これらを合併したときは予後不良と報告されている<sup>5)6)</sup>。

今回我々は、腹腔内出血をきたした Churg-Strauss 症候群の 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

症 例：23歳，男性

主 訴：腹痛

現病歴：平成17年3月にびまん性肺胞出血をきたし、精査の結果、Churg-Strauss 症候群と診断された。ステロイドパルス療法で改善し、以後ステロイド内服療法を

継続していた。平成18年3月に腹痛にて当科初診し、無石胆囊炎の診断と十二指腸の多発びらんを認め保存的治療で経過観察していた。同年5月に急激な腹痛・タール便が出現し当科再診となった。

既往歴：平成16年から気管支喘息と診断されていた。

受診時現症：身長176.1cm，体重45.2kg，体温37.2℃，脈拍150bpm，血圧110/60mmHg，眼瞼結膜貧血あり，心窩部圧痛あり

受診時検査所見（表1）：正球性貧血を認めた。好酸球数およびMPO-ANCAは概ねcontrolされていた。また、胆囊炎によるALP，γ-GTPの上昇を認めた。

経 過：タール便および貧血の進行を認めたため、上部消化管内視鏡検査を施行した。胃・食道には出血性病変を認めず、十二指腸には粘膜びらんと色調不良および滲出性の出血を認めたが、明らかな活動性の出血病変はなく、抗潰瘍剤投与・MAP血輸血で対応した（図1）。

翌日も腹痛が持続し、37.8℃の発熱、血液検査で炎症反応増強、凝固時間延長、肝機能・腎機能障害が進行し急激な増悪を認め、多臓器不全への移行が示唆された（表2）。

緊急腹部CT検査を施行したところ、肝脾周囲から骨盤腔内におよぶややdensityの高い腹水を認めた。胃・十二指腸の拡張を認め、Treitz靱帯を超えた上部空腸では著明な腸管壁肥厚を疑う所見であった。胆嚢も腫大・緊満を認めた（図2）。

腹水の性状診断のため、エコーガイド下穿刺を施行し

\*市立函館病院 消化器病センター 消化器科

\*\*市立函館病院 消化器病センター 外科

\*\*\*市立函館病院 リウマチ科

\*\*\*\*市立函館病院 病理検査部

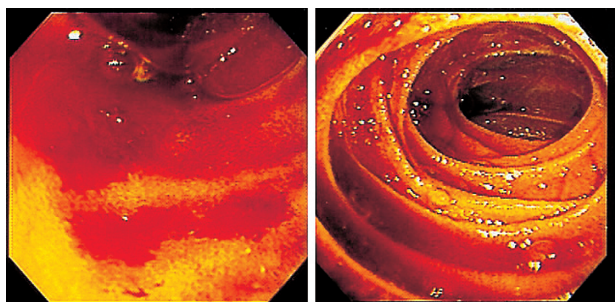


図1 十二指腸球部および下行部

表1 受診時血液検査所見

Peripheral blood		Biochemistry	
WBC	12700 / $\mu$ l	T.bil	0.8 mg/dl
Neutro.	87 %	TP	5.4 g/dl
Eosino.	1 %	Alb	3.4 g/dl
Mono.	5 %	AST	23 IU/l
Lympho.	7 %	ALT	47 IU/l
RBC	251 $\times$ 10000/ $\mu$ l	LDH	189 IU/l
Hb	6.6 g/dl	ALP	364 IU/l
Ht	20.5 %	$\gamma$ -GTP	120 IU/l
Plt	16.3 $\times$ 10000/ $\mu$ l	AMY	125 IU/l
MCV	81.7 fl	CPK	34 IU/l
MCH	26.3 pg	BUN	14 mg/dl
MCHC	32.3 %	Cre	0.5 mg/dl
Coagulation		Na	135 mEq/l
		K	2.9 mEq/l
		Cl	94 mEq/l
		FBS	80 mg/dl
PT	12.3 s	Serology	
APTT	33.3 s		
fibrinogen	259 mg/dl		
FDP	7 $\mu$ g/ml		
		CRP	0.8 mg/dl
		P-ANCA	27 EU
		C-ANCA	<10 EU

表2 翌日血液検査所見

Peripheral blood		Biochemistry	
WBC	29200 / $\mu$ l	T.bil	0.9 mg/dl
RBC	259 $\times$ 10000/ $\mu$ l	AST	1606 IU/l
Hb	7.1 g/dl	ALT	1851 IU/l
Ht	22 %	LDH	1669 IU/l
Plt	12.9 $\times$ 10000/ $\mu$ l	ALP	314 IU/l
Coagulation		$\gamma$ -GTP	91 IU/l
		AMY	136 IU/l
		CPK	73 IU/l
		BUN	24 mg/dl
PT	17.1 s	Cre	1.2 mg/dl
APTT	36.2 s	Na	135 mEq/l
fibrinogen	237 mg/dl	K	3.1 mEq/l
FDP	17 $\mu$ g/ml	Cl	93 mEq/l
Serology			
		CRP	2.8 mg/dl

たところ血性腹水が吸引されたため、腹腔内出血疑いで当院外科にて、緊急開腹術が施行された。

術中所見では、Treitz 靭帯から10cm 程の部位の空腸漿膜下の血腫が破綻して腹腔内出血をきたしていた。胃から直腸まで消化管近傍の動脈がほぼすべて結節を形成しており、小腸および大腸は不連続的に血行不良で色調不良を呈し、腸管内容が透見できる程、壁が脆弱化していた。出血部位の空腸部分切除術および胆嚢摘出術が施行された(図3)。

切除標本では、病変の漿膜側では破綻した血腫の部位を認めた。近傍の動脈もほぼすべて結節を形成していた。病変の粘膜面では穿孔は認めなかったが、多数のびらん・出血を認めた(図4)。

切除病変の病理組織学所見では、肉眼的に漿膜面に結節を有する部位は、ルーベ像でも肥厚した血管を確認することができた。拡大像では粘膜下層や筋層直下に炎症細胞浸潤により壁が著しく肥厚した中膜のフィブリノイド壊死を伴う血管を認めた。著明な好酸球浸潤を伴う壊死性血管炎の所見であり、Churg-Strauss 症候群の急性期血管病変と一致する所見であった。胆嚢も同様の血管炎の所見を認めた(図5)。

術後、一時病状はコントロールされていたが再増悪を認め、ステロイドパルス療法、シクロホスファミドパルス療法が施行された。手術2ヶ月後に再度下血をきた

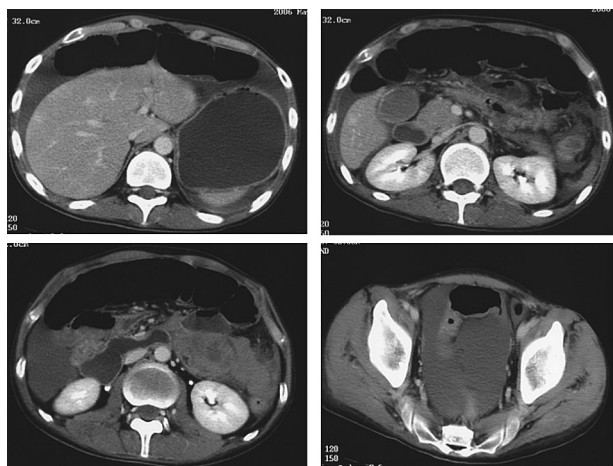


図2 腹部CT

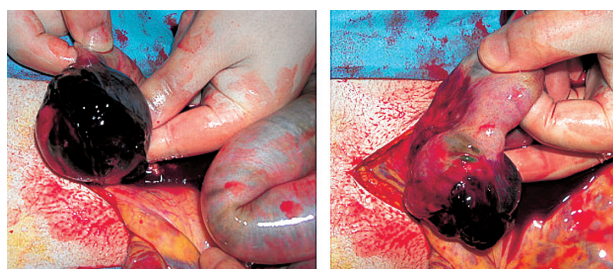


図3 術中所見



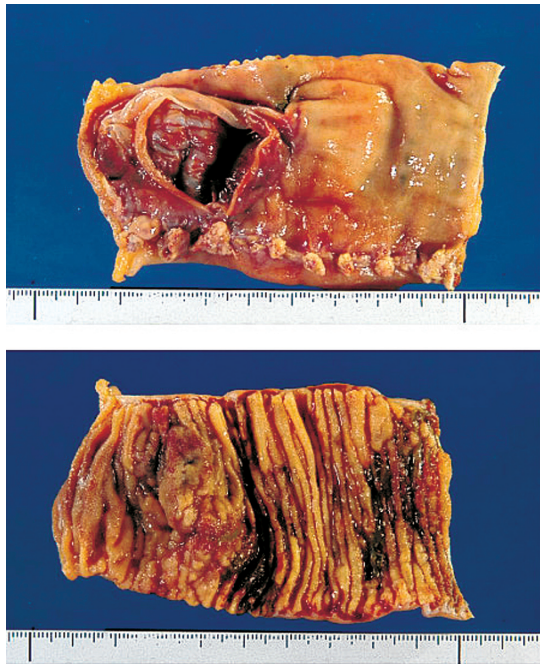


図4 切除標本

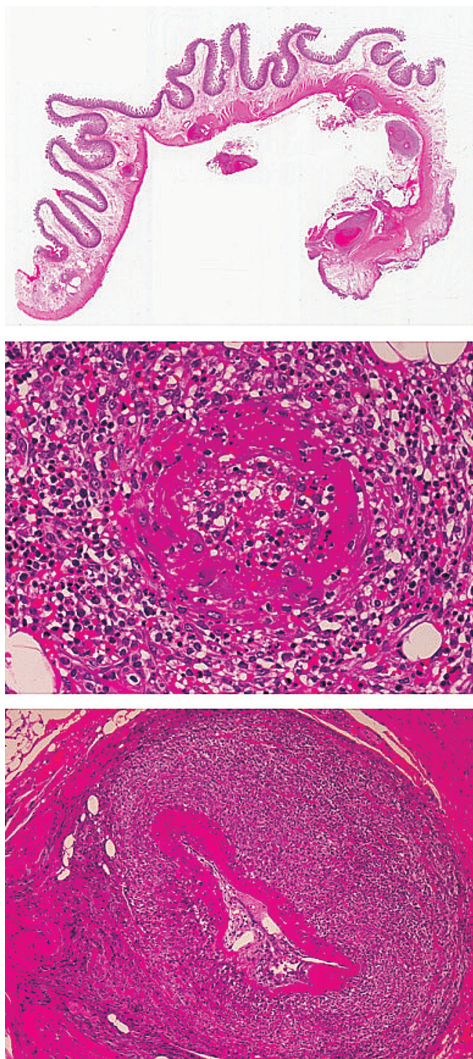


図5 病理組織学的所見

し、大腸内視鏡検査を施行したところ虚血性腸炎を認め、その後、腹部レントゲンで free air を認め、消化管穿孔と診断されたが、全身状態から再手術は不可能と判断された。全身状態が悪化し穿孔から約1ヶ月後に多臓器不全で死亡した。

考 察

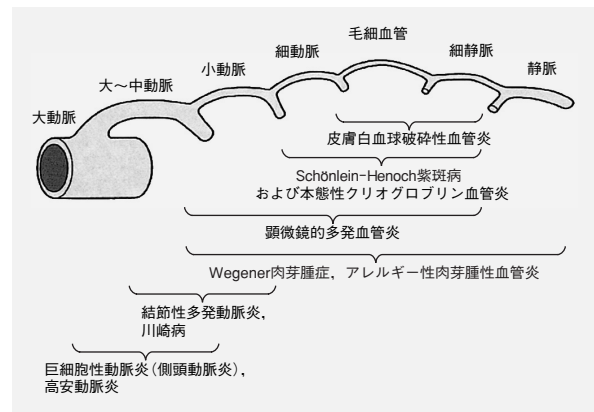
血管炎症候群の分類を示す(図6)。Churg-Strauss 症候群とアレルギー性肉芽腫性血管炎は同一疾患であるが、臨床経過から診断したものを Churg-Strauss 症候群、生検の組織診断結果から診断したものをアレルギー性肉芽腫性血管炎と診断する。全身の中小血管から静脈まで広範に血管炎をきたす疾患である。

Churg-Strauss 症候群の診断基準を示す(表3)<sup>6)</sup>。本症例では20歳時に気管支喘息と診断され、2年後に好酸球増加、全身筋肉痛やびまん性肺胞出血といった血管炎症状を発症し、Churg-Strauss 症候群と診断された。今回の切除標本により病理組織学的にアレルギー性肉芽腫性血管炎であることが確認された。

治療はステロイド投与が基本であるが、再発例・ステロイド治療抵抗例に対し免疫抑制剤としてシクロホスファミドを併用する。病態に応じて、ステロイドパルス療法やシクロホスファミドの間欠大量静注療法、血漿交換療法、 $\gamma$ -グロブリン療法などを併用することがある<sup>6)</sup>。

Churg-Strauss 症候群はその他の血管炎症候群と比較すると予後良好といわれているが、潰瘍・びらん・浮腫などの消化管病変を呈するものは50%程度の頻度で、一般に予後不良とされている。消化管穿孔を合併した症例では死亡率は50%を越えるとされており極めて予後不良である<sup>4)</sup>。

消化管の潰瘍は、肉芽腫による小血管の狭窄や閉塞、また血管炎に凝固系が関与し、虚血が生じ二次的に多発性の潰瘍が発生すると報告されている<sup>8)9)</sup>。



Chapel Hill Consensus Conference, 1994

図6 血管炎症候群の分類

表3 Churg-Strauss 症候群の診断基準 (厚生省難治性血管炎分科会 1998年)

<p>&lt;診断基準&gt;</p> <p>1. 主要臨床所見</p> <p>1) 気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎</p> <p>2) 好酸球増加</p> <p>3) 血管炎による症状〔発熱 (38℃以上, 2週以上), 体重減少 (6か月以内に6kg以上), 多発単神経炎, 消化管出血, 紫斑, 多関節痛 (炎), 筋肉痛, 筋力低下〕</p> <p>2. 臨床経過の特徴</p> <p>主要所見1), 2) が先行し, 3) が発症する。</p> <p>3. 主要組織所見</p> <p>1) 周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性, またはフィブリノイド壊死性血管炎の存在</p> <p>2) 血管外肉芽腫の存在</p> <p>4. 判定</p> <p>1) 確実 (definite)</p> <p>a) 主要臨床所見のうち気管支喘息あるいはアレルギー性鼻炎, 好酸球増加および血管炎による症状のそれぞれ一つ以上を示し同時に, 主要組織所見の1項目を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎)</p> <p>b) 主要臨床所見3項目を満たし, 臨床経過の特徴を示した場合 (Churg-Strauss 症候群)</p> <p>2) 疑い (propable)</p> <p>a) 主要臨床所見1項目および主要組織所見の1項目を満たす場合 (アレルギー性肉芽腫性血管炎)</p> <p>b) 主要臨床所見3項目を満たすが, 臨床経過の特徴を示さない場合 (Churg-Strauss 症候群)</p> <p>5. 参考となる検査所見</p> <p>1) 白血球増加 (1万/μl)</p> <p>2) 血小板数増加 (40万/μl)</p> <p>3) 血清IgE増加 (600U/ml以上)</p> <p>4) MPO-ANCA陽性</p> <p>5) リウマトイド因子陽性</p> <p>6) 肺浸潤陰影</p> <p>(これら検査所見はすべての例に認められるとは限らない)</p>
--

消化管穿孔をきたしたChurg-Strauss症候群の症例は医学中央雑誌で検索し得た範囲では現在まで30例程度と散見されるが, 腹腔内出血を認めた症例は本症例を含めて1例のみと極めて稀であった<sup>10)</sup>。

ま と め

腹腔内出血を伴ったChurg-Strauss症候群の1例を経験した。本症例では, 血管が破綻して漿膜下に形成された血腫が破裂し, 腹腔内出血をきたしたと考えられた。

文 献

1) Churg J, Strauss L: Allergic granulomatosis, allergic angitis and periarteritis nodosa. Am J Pathol, 1951; 27: 277-301.

2) Zeek PM: Periarteritis nodosa-A critical review. Am J Clin pathol, 1952; 22: 777-790.

3) 津坂憲政: アレルギー性肉芽腫性血管炎. 厚生科学研究特定疾患対策研究事業 難治性血管炎に関する調査研究班. 難治性血管炎の診療マニュアル. 2002; 27-29.

4) 長沢俊彦, 吉田雅治: アレルギー性肉芽腫性血管炎の本邦症例の臨床像と臨床診断基準の提唱. 日内会誌, 1989; 78: 352-356.

5) 森岡伸浩, 秋山芳伸, 島田 敦ほか: 小腸穿孔を合併したアレルギー性肉芽腫性血管炎の一例. 日臨外医学会誌, 1997; 58: 322.

6) 長沢俊彦: アレルギー性肉芽腫性血管炎. アレルギー, 1991; 40: 1-7.

7) 近藤秀樹, 青柳邦彦, 矢田親一朗ほか: 消化管穿孔を来したChurg-Strauss症候群(アレルギー性肉芽腫性血管炎)の1例. 胃と腸, 1997; 32: 1257-1264.

8) 田上洋一, 多田修治, 藤本貴久ほか: 大腸に多発潰瘍を認めたChurg-Strauss症候群の一例. Gastroenterol Endosc, 1995; 37: 1455-1459.

9) Shimamoto C, Hirata I, Ohshiba S, et al: Churg-Strauss Syndrome(Allergic Granulomatous Angiitis) with Peculiar Multiple Ulcer. Am J Gastroenterol, 1990; 85: 316-319.

10) 石沢武彰, 山本哲久, 関川敬義ほか: 腹腔内出血をきたしたChurg-Strauss症候群の1例. 日本腹部救急学会誌, 2005; 25: 91-94.