

症(例)報(告)

ホモシスチン尿症患者に見られた空腸狭窄の1例

宮崎 治, 野坂俊介, 遠藤育世, 宮坂実木子, 大沢文子, 白川久美子
中島康雄, 石川 徹, 滝 正志¹⁾, 小野朋洋¹⁾, 高桑俊文²⁾
聖マリアンナ医科大学 放射線医学教室, 同小児科学教室¹⁾, 同第2病理学教室²⁾

Jejunal Stenosis in a Patient with Homocystinuria; a Case Report.

Osamu Miyazaki, Shunsuke Nosaka, Ikuyo Endoh, Mikiko Miyasaka,
Ayako Osawa, Kumiko Shirakawa, Yasuo Nakajima, Tohru Ishikawa,
Masashi Taki¹⁾, Tomohiro Ono¹⁾ & Tosifumi Takakuwa²⁾

Department of Radiology, Department of Pediatrics¹⁾,
2nd Department of Pathology²⁾, St. Marianna University, School of Medicine

Abstract The clinical manifestations of homocystinuria are variable. Vascular thrombosis is one of serious complications of homocystinuria. However, to our knowledge there is no previous report of an intestinal problem secondary to vascular complication.

A twenty four-year-old man came to our hospital with acute left upper abdominal pain. Nearly complete obstruction of jejunum was identified on enteroclysis. Abdominal CT showed evidence of small bowel obstruction and transitional zone. Surgical treatment was given since conservative management with the decompression tube failed. Severe stricture of the jejunum was identified at 1m distal to the Treitz ligament. Histologically, small to medium sized vessels (vein and artery) showed intimal thickening and organized thrombi with a little recanalization.

Key words Homocystinuria, Small bowel, Vascular thrombosis

はじめに

ホモシスチン尿症は含硫アミノ酸メチオニンの代謝障害で、血中、尿中にメチオニン代謝の中間代謝物質であるホモシスチンが増加し症状を呈する疾患である¹⁾。臨床症状は多彩で水晶体脱臼等の眼症状、骨の異常、精神神経症状、脈管系の異常等を呈する。とくに脈管系の異常

による血栓症は脳梗塞や肺梗塞等の重篤な合併症を来すが、血栓症による腸管病変は文献上調べた限りまれと思われる。今回我々は、血栓症に起因すると思われる空腸狭窄を呈したホモシスチン尿症を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症例：24歳男性

主訴：腹痛

原稿受付日：1996年10月3日，最終受付日：1996年11月20日

別刷請求書：〒216 川崎市宮前区菅生2-16-1 聖マリアンナ医科大学 放射線医学教室 宮崎 治

家族歴：両親は尿検査上正常

既往歴：在胎中ならびに周産期には特記すべき異常なし。6歳時に両眼水晶体亜脱臼と診断され、水晶体摘出術を施行される。9歳時に精査目的にて入院し、その結果尿中シアナイド-ニトロプルシド反応陽性であり、水晶体脱臼、クモ膜、頬部紅潮、粗野な毛髪、ろうと胸の身体的所見や知能障害よりシスタチオン合成酵素欠損型のホモシスチン尿症（ビタミンB6依存型）と診断された。20歳時に頭部CT、MRIにて両側後頭葉および小脳半球に多発脳梗塞を認め、椎骨脳底動脈領域の脳血栓症と診断された。また23歳時に左上肢の末梢循環不全の既往がある。

現病歴：約2ヵ月前より反復する左上腹部痛があり、その後急激な腹痛、嘔吐が出現し急性

腹症にて他院を受診した。その後内科的な治療を行うも症状の改善が見られず、ホモシスチン尿症にて経過観察されていた聖マリアンナ医科大学病院小児科へ転院した。

入院時理学的所見：腹部膨満および触診上、左上腹部に圧痛があり、聴診上腸蠕動音亢進を認めた。

入院時血液検査：白血球 $10,600/\mu\text{l}$ 、CRP $3.7\text{mg}/\text{dl}$ と炎症所見があり、GOT $96\text{IU}/\text{l}$ 、GPT $88\text{IU}/\text{l}$ と軽度肝障害を認めた。

画像所見：来院時臥位腹部単純写真上、上腹部に拡張した腸管ガス像を認め空腸と考えた。遠位小腸の拡張は見られず、大腸ガスは正常範囲内であったため、機械的小腸閉塞が疑われイレウス管が挿入された。イレウス管より小腸造影が施行され、腸液と造影剤にて著明に拡張し

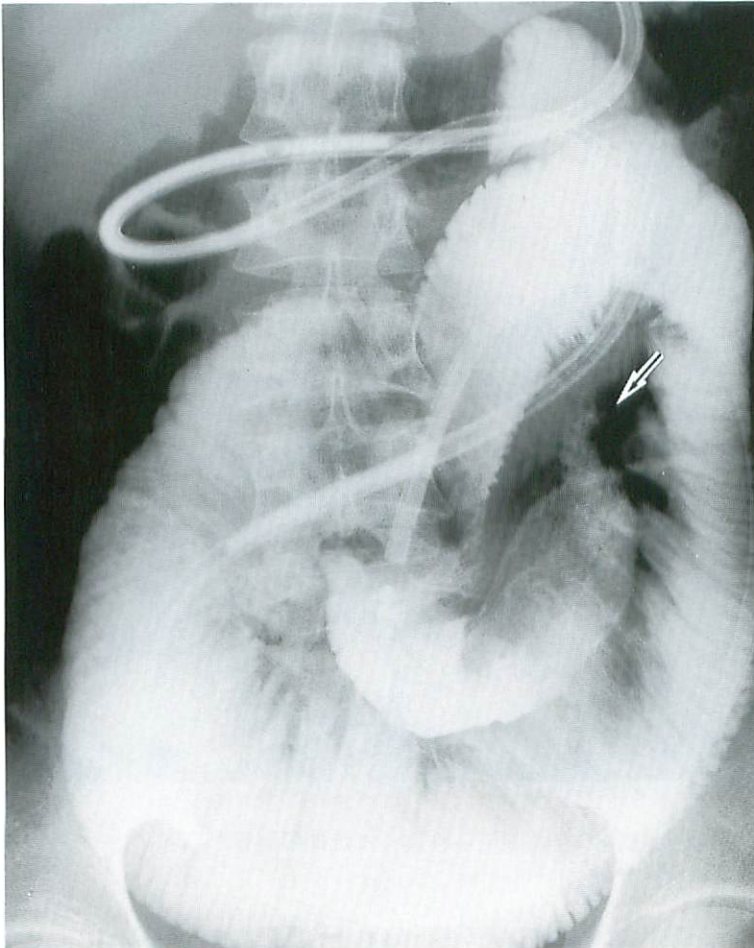


図1. イレウス管からの小腸造影

近位空腸は著明に拡張し、拡張腸管は左腸骨稜上方にてほぼ完全に閉塞している(→)。

た近位空腸を認めた。拡張腸管は左腸骨稜上方で先細りを認め、その遠位はほぼ完全に閉塞していた(図1)。同部周囲の器質的異常検索を目的としたCTが施行された。造影CT腎下極レベルではイレウス管が挿入された近位小腸は正常径を示したが、遠位小腸は拡張が著明で大腸の虚脱が見られた。またCTでも拡張腸管から虚脱腸管への移行部(閉塞部)が指摘でき、機械的小腸閉塞が示唆された(図2)。さらに肝門部レベルの断面では、門脈本幹の描出は不良で、発達した側副血行路が描出され門脈内血栓が疑われた(図3)。以上の画像所見および脳血栓症、前腕末梢循環障害の既往より、空腸狭窄も血栓症による腸管壁の循環障害の関与が示唆された。

臨床経過：イレウス管挿入後も腸閉塞症状は改善されず、入院20日後に開腹手術が施行された。

手術所見および治療：Treitz靭帯の約1m肛門側に狭窄を認め、同部空腸切除および腸管端々吻合が施行された。

病理所見：狭窄部は肉眼標本上暗赤色を呈し循環障害の存在が示唆された(図4)。Masson染色では動静脈の内腔に青染する膠原線維を認め、器質化した血栓と思われた。またその内部に内皮細胞で被われた細い管腔構造物を認め、組織学的にrecanalizationと診断された(図5)。これらの所見は非特異的ではあるが、ホモシスチン尿症に起因する変化として組織学的に矛盾はないものと思われた。

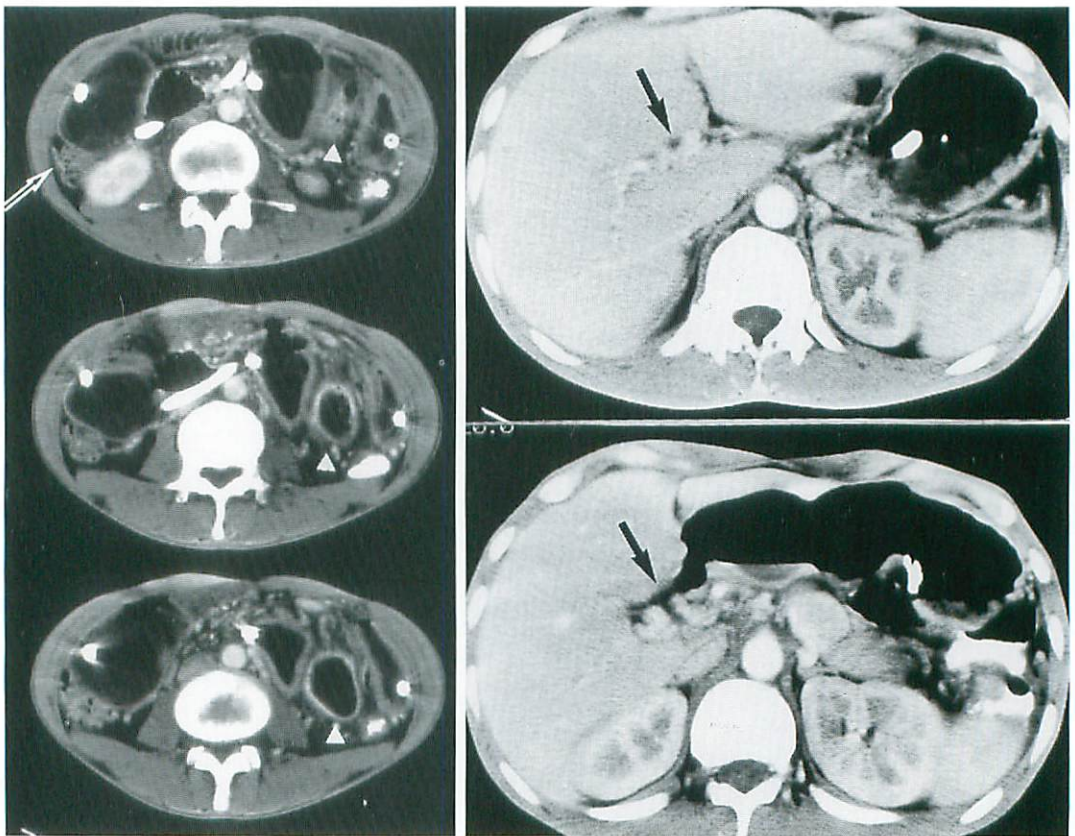


図2. 骨盤部造影CT

遠位小腸は拡張が著明だが上行結腸の虚脱が見られ(▷)また拡張腸管から虚脱腸管への移行部が認められる(→)。

図3. 肝門部造影CT

門脈本幹の描出は不良で、発達した側副血行路が描出され(→)門脈内血栓が疑われる。

図2 | 図3

考 察

Muddら³⁾の629例の検討によれば、ホモシスチン尿症における血栓症の合併頻度は全体の約40%と報告されている。その臓器別の内訳は末梢静脈血栓症が51%と最も多く、ついで本例にも見られた脳血管系が32%、末梢動脈系が11%、心筋梗塞が4%であり、腸管病変に関する記載はない。その他の文献上も我々が調べ得た範囲では腸管病変の報告はなされていない。一方Scholzら⁴⁾はHypercoagulable statesに起因する虚血性腸疾患の鑑別診断のなかにホモシスチン尿症を挙げている。

本症における易血栓形成性の原因として従来

より動脈の中膜の弾性線維の断裂、内膜の線維性肥厚、血液の凝固性の亢進等が挙げられてきたが⁵⁾、最近の研究では内皮細胞の有する抗血栓性の障害が主な原因と考えられている⁶⁾。

本例は急性腹症にて来院し、過去に脳血栓症、末梢循環不全の既往があったことより、来院当初は血栓による急性腸間膜動静脈閉塞症等の虚血性腸疾患が疑われた。しかし理学的所見や腹部単純写真は機械的小腸閉塞の所見を呈し、イレウス管挿入後の小腸造影および腹部CTにて空腸狭窄と診断された。小腸造影は古典的ながら閉塞部の直接所見が得られ、その診断能も高くCarolineら⁷⁾は小腸造影にて87.8%の閉塞部を診断している。

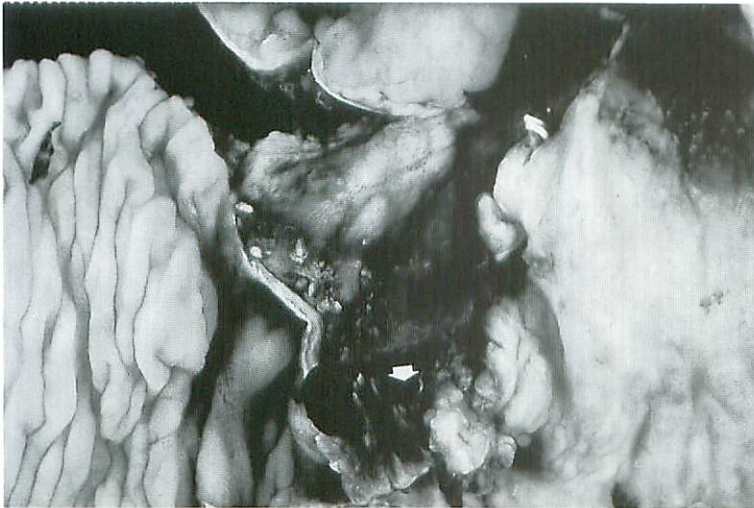


図4. 狭窄部肉眼固定標本
病変部は暗赤色を呈し、同部の循環障害が示唆される(⇒)。

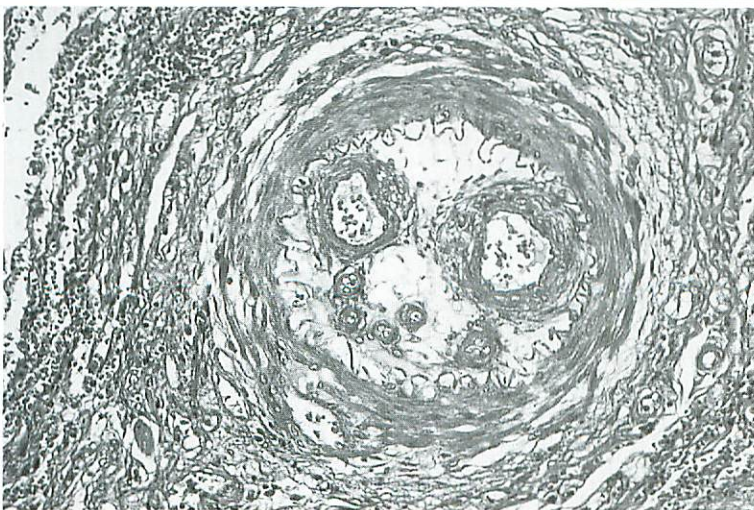


図5. 狭窄部病理標本

Masson染色にて動静脈の内腔に青染する膠原線維を認め、器質化した血栓と思われる。またrecanalizationも認められる。

一方CTについても臨床的に証明された機械的小腸閉塞61例の自験例の検討で55.7%で機械的閉塞部の指摘が可能であり⁹⁾、近年装置の普及とともに腸閉塞の診断に用いられるようになってきている¹⁰⁾。

本症は術後に致死的な血栓症が起こることが予想されたため内科的治療が行なわれていたが、画像所見が外科的治療を選択する根拠のひとつとなった。以上より画像診断は本例の治療方針決定に有用であったと思われた。

まとめ

ホモシスチン尿症患者にみられた空腸狭窄の1例を経験したので報告した。本症の血栓症の部位として空腸はまれであるが、病理学的にも矛盾のない所見と思われた。また本例の治療方針の決定に画像診断が有用と思われた。

本論文の要旨は第32回日本小児放射線学会(1996年6月、埼玉)において発表した。

●文献

- 1) 滝 正志：ホモシスチン尿症と血栓症. 血液, 腫瘍科 29 : 218-223, 1994.
- 2) Mudd SH, Skovby F, Levy HL, et al : The natural history of Homocystinuria due to cystathionine β -synthase deficiency. Am J Hum Genet 37 : 1-31, 1985.
- 3) Sholz FJ : Ischemic bowel disease. Radiol Clin North Am 31:1197-1218, 1993
- 4) Carson NAJ, Dent CE, Field CMB, et al : Homocystinuria, Clinical and pathological review of ten cases. J Pediatr 66 : 565-583, 1965.
- 5) 滝 正志：ホモシスチン尿症. 現代医療 24 : 3141-3145, 1992
- 6) Caroline DF, Herlinger H, Laufer I, et al : Small-bowel enema in the diagnosis of adhesive obstruction. AJR 142 : 1133-1139, 1984
- 7) 宮崎 治：腸閉塞における腹部単純写真とCTの有用性. 日医放誌 55 : 233-239, 1995.
- 8) Limjoco UR, Nelson LD : CT as the initial diagnostic tool for small-bowel obstruction. AJR 166 : 1277, 1996.