

〈症例報告〉

Degos 病の関与が疑われた腸管気腫症の一例

石田 尚正¹⁾, 吉田 将和¹⁾, 櫻井 早也佳¹⁾, 湯川 拓郎¹⁾, 平林 葉子¹⁾,
高岡 宗徳¹⁾, 林 次郎¹⁾, 深澤 拓也¹⁾, 吉田 和弘¹⁾, 繁光 薫¹⁾, 山辻 知樹¹⁾,
中島 一毅¹⁾, 浦上 淳¹⁾, 森田 一郎¹⁾, 羽井佐 実¹⁾, 杭ノ瀬 昌彦¹⁾,
福原 由子²⁾, 加藤 勝也²⁾, 物部 泰昌³⁾, 猶本 良夫¹⁾

1) 川崎医科大学総合外科学, 〒700-8505 岡山市北区中山下2-1-80,

2) 同 放射線科学 (画像診断2), 3) 同 病理学1

抄録 症例は70歳代男性。既往に脳梗塞, パーキンソン病があり抗凝固薬を内服していた。デイサービス利用中に倦怠感および血圧低下を認め近医を受診し入院加療となった。入院2日目に40℃の熱発があり, 腹部造影CTを施行したところ free air を認め外科的治療目的に当院へ救急搬送された。造影CTでは肝彎曲部から脾彎曲部にかけての横行結腸に腸間膜気腫および腸管壁内ガスを認めた。明らかな腸間膜虚血および壊死を示唆する所見はなかった。消化管穿孔または腸管気腫症が考えられ緊急手術が検討されたが, 腹部症状に乏しく液体成分など腸管内容の流出を示唆する所見がないことから一旦保存的加療を行った。また, 体幹部を中心に小豆大までの皮膚潰瘍が多発していた。皮膚病理所見, 既往および今回の病態から Degos 病と診断された。入院6日目に注腸造影および腹部CTを施行したところ, free air はほぼ消失しており, 造影剤の腸管外漏出は認めず8日目に退院となった。Degos 病は皮膚の萎縮性丘疹を呈し, 消化管の多発性潰瘍や穿孔, 中枢神経系の出血や梗塞を特徴とし, 病態としては末梢の血栓性血管炎が主体と考えられている。今回我々は, Degos 病の関連が疑われた腸管気腫症の一例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

doi:10.11482/KMJ-J42(2)79 (平成28年6月6日受理)

キーワード: Degos 病, 腸管気腫症, 消化管穿孔

緒言

Degos 病 (悪性萎縮性丘疹症) は特徴的な皮疹を呈し, 脳血管障害および消化管穿孔を合併しやすいとされる比較的珍しい疾患である。今回, 我々は Degos 病の関連が疑われた腸管気腫症の1例を経験したので報告する。

症例

患者: 70歳代, 男性

主訴: 発熱, 腹痛

既往歴: 胆石症で開腹手術, 60歳代に脳梗塞, Parkinson 病

内服: 抗凝固剤, 降圧剤

現病歴: デイサービス利用中に倦怠感および血圧低下を認め, 近医を受診したところ脱水を疑われ, 精査のため入院加療の方針となった。入院2日目に40℃の熱発があり, 胸腹部 computed tomography (CT) を施行したところ上腹部中心

別刷請求先

猶本良夫

〒700-8505 岡山市北区中山下2-1-80

川崎医科大学総合外科学

電話: 086 (225) 2111

ファックス: 086 (232) 8343

Eメール: ynaomoto@med.kawasaki-m.ac.jp

に free air を認め、消化管穿孔が疑われたため外科的治療目的に当院へ救急搬送された。

入院時現症：身長 165 cm 体重 63 kg 血圧 135/80 mmHg。脈拍 70 回 / 分、整。腹部は平坦、軟で肝、脾および腫瘍は触知せず。上腹部正中に手術瘢痕あり。上腹部に軽度圧痛を認めたが、反跳痛などの腹膜刺激症状は認めなかった。また、体幹部を中心に小豆大までの皮膚潰瘍が多発していた。潰瘍辺縁は赤色調でいずれも搔痒感はなかった（図 1）。

血液生化学検査所見：CRP の上昇、肝胆道系



図 1 皮膚肉眼写真
体幹部を中心に小豆大までの皮膚潰瘍が多発していた。

酵素の軽度上昇を認めた。また、PR3-ANCA、MPO-ANCA は陰性であった（表 1）。

腹部造影 CT：上腹部中心に free air を認めた。肝彎曲部から脾彎曲部の横行結腸周囲に腸間膜気腫も見られた。横行結腸には腸管壁内ガスを認めたが、superior mesenteric artery（SMA）および inferior mesenteric artery（IMA）の明らかな血栓や門脈ガス等は指摘しえず、腸管壁の造影効果は保たれていた（図 2）。

上部消化管内視鏡：胃内から十二指腸にかけて穿孔を来すような器質的異常は認めなかった。

以上の検査から下部消化管穿孔または腸管気腫症が考えられ、緊急手術が検討されたが腹部症状に乏しく液体成分など腸管内容の流出なく free air のみであったため、一旦保存的に経過を見る方針となった。また、体幹部の皮膚病変より皮膚生検を行った。

皮膚病理所見：淡褐色調の病変で、真皮乳頭層に硝子化した結合組織の増生と好酸性の物質が沈着していた。一部で真皮浅層や深層には小血管壁周囲にリンパ球の浸潤が目立つ部分も認めた。瘢痕化した血管炎を疑う部分も存在し、Degos 病として相違ない所見であった（図 3）。

入院後経過：入院 6 日目に注腸造影および腹部 CT を施行したところ、腸管気腫は遺残していたが free air はほとんど消失しており、炎症所見の改善も認めた。また、造影剤の腸管外漏

表 1 血液生化学検査

【CBC】		【生化学】		【電解質】	
RBC	439 × 10 ⁴ / μl	TP	4.9 g/dl	Na	145 mEq/l
Hb	13.7 g/dl	Glu	118 mg/dl	K	4.3 mEq/l
WBC	5550 / μl	Alb	2.5 g/dl	Cl	110 mEq/l
Neu	50.60%	Glb	2.4 g/dl	【免疫系】	
Eos	0%	T.Bil	0.8 mg/dl	IgG	712 mg/dl
Baso	0%	AST	56 U/l	C3	123
Mono	1.0%	ALT	67 U/l	C4	33
Lymph	8.0%	LDH	193 U/l	CH50	55.3
Plt.	9.7 × 10 ⁴ / μl	ALP	399 U/l	抗核抗体	<5.0 (-)
【凝固系】		γ-GTP	73 U/l	PR3-ANCA	<1.0
PT-sec	11.7 sec	Cre	0.89 mg/dl	MPO-ANCA	<1.0
PT-INR	1.04	BUN	42 mg/dl		
PT活性	92.2 %	UA	5.1 mg/dl		
APTT	32.3 sec	ChE	90 U/l		
		Amy	31 U/l		
		CRP	11.24 mg/dl		
		CK	611 U/l		

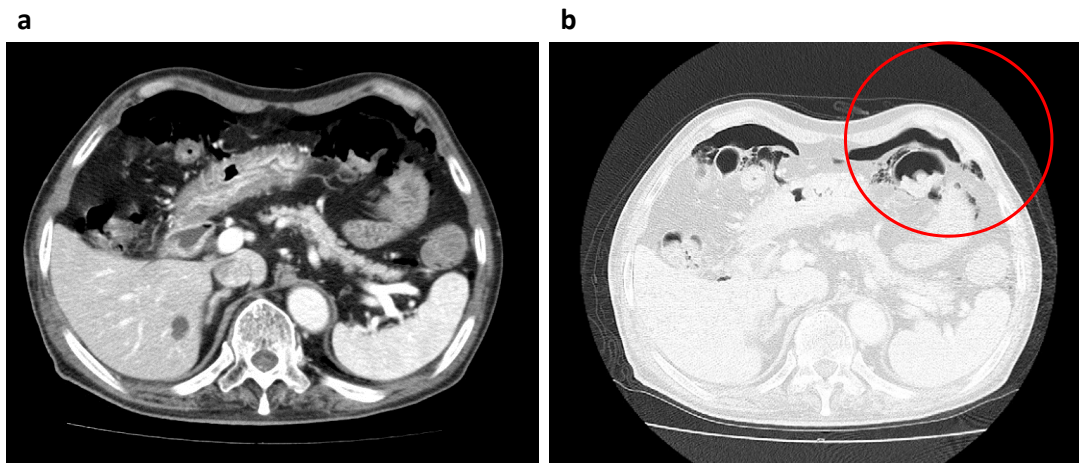


図2a: 腹部造影 CT b: 同スライスの肺野条件 free air および横行結腸に腸間膜気腫を認める.

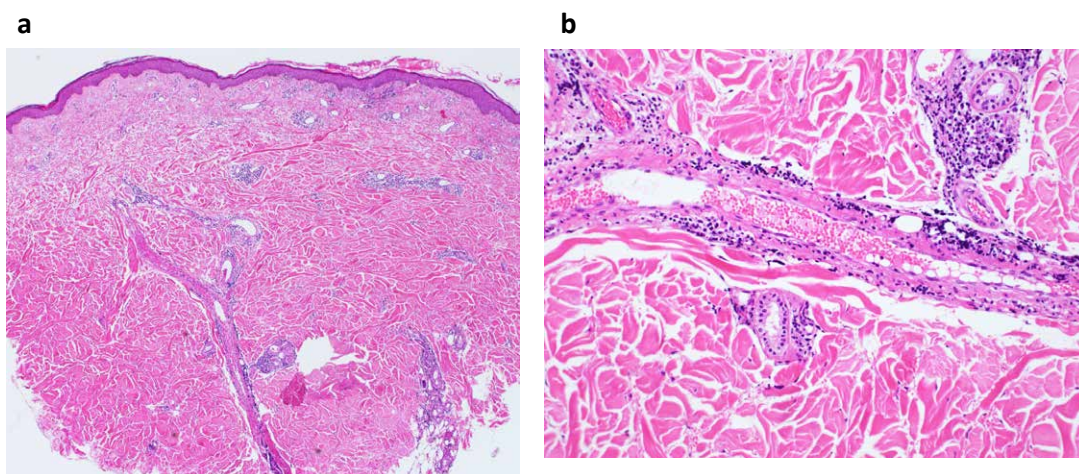


図3 皮膚病理画像 a: 弱拡大 (20倍) b: 強拡大 (200倍)
一部の血管に lymphocytic vasculitis の所見を認める.

出は認めなかった. 経口摂取開始したが問題なく経過し, 8日目に転院となった. 1ヵ月後 Parkinson 病の進行により他院に救急搬送され, その後入院加療中に死亡した.

考 察

Degos 病は悪性萎縮性丘疹症とも呼ばれ, 白色化した皮膚の萎縮性丘疹を呈し, しばしば消化管の多発性潰瘍や穿孔, 中枢神経系の出血や梗塞を伴う疾患である^{1, 2)}. 比較的珍しい

疾患とされ, 医中誌で検索したところ, 会議録を除き本邦では約40例が報告されているのみである. また, Pubmedで “Degos’ disease, pneumatosis” で検索したところ 1 例のみ報告があっただけであった³⁾. 本疾患の症状としては特徴的な皮疹が認められ, 病理結果を以て Degos 病と診断される. 中枢神経系の血管障害もしくは消化管穿孔を合併している例では予後が不良とされており, 死亡原因として消化管穿孔による腹膜炎や再穿孔によるものが報告され

表2 本邦における Degos 病の消化管穿孔例

	報告年	報告者	年齢	性別	皮疹の出現から 穿孔までの期間	穿孔部位	転帰
1	1967	野原ら ¹⁵⁾	17	女	5ヵ月	空腸	死亡
2	1972	山本ら ¹⁶⁾	30	男	8ヵ月	小腸	死亡
3	1978	橋詰 ¹⁷⁾	29	女	3年	空腸	死亡
4	1981	舛ら ¹⁹⁾	44	男	2年	小腸	死亡
5	1983	今野ら ¹⁴⁾	44	男	2年	空腸	生存
6	1988	高橋ら ¹²⁾	68	女	4年	胃	生存
7	1988	金井ら ¹³⁾	47	男	皮疹(-)	胃・回腸	生存
8	1991	稲田ら ²¹⁾	41	女	1年1ヵ月	胃	死亡
9	1992	佐久間ら ¹¹⁾	53	男	4年	回腸	生存
10	1993	伊東ら ²⁰⁾	27	男	約1年	小腸	生存
11	2000	佐藤ら ¹⁸⁾	44	男	6ヵ月	回腸	生存
12	2000	八木ら ⁹⁾	54	女	3年	回腸	死亡
13	2000	清水ら ¹⁰⁾	63	男	4ヵ月	回腸	死亡
14	2003	岩垣ら ⁶⁾	54	女	2年半	小腸	死亡
15	2004	佐藤ら ⁵⁾	65	男	不明	小腸	生存
16	2005	大森ら ⁸⁾	64	女	5ヵ月	小腸	死亡
17	2015	Umamuraら ⁷⁾	68	男	不明	空腸	死亡
18	2016	自験例	77	男	不明	結腸	死亡

ている^{4, 5)}。医中誌で検索しうる範囲で腸管穿孔を認めた Degos 病の報告例を検討した(表2)⁵⁻²¹⁾。消化管穿孔で一番多い部位は小腸で、肉眼的に穿孔部が分からない場合も報告されており、手術形式は腸切除、穿孔部縫合閉鎖、ドレナージのみなど多岐にわたっている。病態としては微小血管の血栓塞栓に伴う血管炎が考えられており、治療については抗血小板療法が多く報告されている^{22, 23)}。

一方、腸管気腫症は腸管囊腫様気腫症(Pneumatosis Cystoides Intestinalis: PCI)と呼ばれており、腸管壁の粘膜下層や漿膜下層を中心に大小不同の含気性囊胞が集簇して発生する病態である²⁴⁾。男性に多く、腹痛、腹部膨満感などの臨床症状を認めることもあるが無症状の場合もしばしば報告されている²⁵⁾。本邦では三輪ら²⁶⁾が1901年に初めて報告しており、特発性および続発性に分類されるが、前者は稀である。PCIの成因については機械的な腸管圧上昇や粘膜障害²⁷⁾、細菌によるガス産生²⁸⁾、慢性肺疾患²⁹⁾、化学物質によるものなど³⁰⁾が挙げられる。Yeungら³⁾の報告では Degos 病を原因とする末梢の閉塞性血管炎と腸管粘膜壊死から PCI が発症しうると考察しており、本症例も同様の機序により PCI を合併したと考えられた。入

院中に新たな皮疹の出現は認めず^{31, 32)}、保存的に軽快したが、Degos 病では皮疹出現から数年後に腸管穿孔を発症している報告もあり、長期にわたるフォローアップが必要と考えられた。また、特徴的な皮膚所見が本症の診断において重要であると認識させられた。

本症例では救急搬送先の他院で経過中に Parkinson 病の増悪と考えられる嚥下障害の進行から、肺炎と髄膜炎を合併し、当院より転院して2ヵ月後に死亡している。Degos 病と Parkinson 病との関連性について報告している論文は無く、死因と Degos 病の増悪に直接的な関連性は無いと考えている。

結 語

今回我々は比較的稀な Degos 病の関与が疑われた腸管気腫症の1例を経験し、報告した。

引用文献

- 1) Kohlmeier W: Multiple hautnekrosen bei thrombangiitis obliterans. Arch Dermat Syph 181: 783-792, 1941
- 2) Degos R, Delort J, Tricot R: Dermatite papuloso-queuse atrophiant. Bull Soc Franc Dermat 49: 148-150, 1942
- 3) Jessie TH Yeung, Johnny KF Ma, Alfred WT Yung: Degos' syndrome complicated by bowel perforation:

- focus on radiological findings: Hong Kong Med J 19: 174-177, 2013
- 4) 長尾宗紀, 舟山裕士, 内藤広郎, 福島浩平, 柴田近, 高橋賢一, 橋本明彦, 森谷卓也, 沼田透効, 佐々木巖: 消化管に肉眼的に明らかな穿孔部を認めなかった Degos 病の 1 手術例. 日消外会誌 37: 446-451, 2004
 - 5) 佐藤宏彦, 長堀順二, 木下貴史, 尾方信也, 日野弘之, 柏木豊: Degos 病の 1 例. 日臨外会誌 65: 1416-1420, 2004
 - 6) 岩垣正人, 平田靖彦, 佐藤宏彦: 陰茎に潰瘍を呈した悪性萎縮性丘疹症 (Degos 病). 臨床皮膚 57: 865-867, 2003
 - 7) Umemura M, Miwa Y, Yanai R, *et al.*: A case of Degos disease: demonstration of C5b-9-mediated vascular injury: Modern Rheumatology 25: 480-483, 2015
 - 8) 大森教成, 吉山繁幸, 濱口哲也, 荒木俊光, 小西尚巳, 三木智雄, 楠正人: 消化管に多発性潰瘍・穿孔をきたした Degos 病の 1 例: 三重医学 48: 73-76, 2005
 - 9) 八木草彦, 辻岡馨, 加藤博明, 他: 悪性萎縮性丘疹症 (Degos 病) の 1 例: 日赤和歌山医センター誌 18: 69-72, 2000
 - 10) 清水深, 渡辺和子, 森尚義, 渡辺峰守, 松本義也: 小腸多発性潰瘍・穿孔をきたし, 汎発性腹膜炎で死亡した Degos 病の 1 剖検例: 現代医学 47: 499-503, 2000
 - 11) 佐久間晃, 釧持俊明, 田辺淳: Degos 病の 1 例: 臨床外科 47: 657-661, 1992
 - 12) 高橋健造, 大桑隆: 悪性萎縮性丘疹症 (デゴス病) Malignant atrophic papulosis (Degos' disease): 皮紀要 83: 135-136, 1988
 - 13) 金井道夫, 近藤成彦, 栗木浩, 向山博夫, 森光平, 丹野俊男: 胃小腸多発穿孔を認めた不全型 Degos 病の 1 例. 日外会誌 89: 1127-1131, 1988
 - 14) 今野喜郎, 前田正光, 亀山仁一, 佐々木巖, 今村幹雄, 玉橋信彰, 長沼廣: Degos 病の 1 例 - 本邦 7 症例の集計を含めて 胃と腸 18: 507-510, 1983
 - 15) 野原望, 竹中守, 小長英二: Papulose atrophiant maligne について 皮膚臨床 9: 181-193, 1967
 - 16) 山本善護, 須貝哲郎, 笠井洋介: Malignant atrophic papulosis (Degos' syndrome) の 1 例: 皮紀要 67: 209-210, 1972
 - 17) 橋詰良夫: Malignant atrophic papulosis (Degos' disease) の 1 剖検例: 神経進歩 22: 568-569, 1978
 - 18) 佐藤克彦, 木ノ内基史, 高橋英俊, 山本明美, 橋本喜夫, 久保等, 岸山和敬, 飯塚一: 悪性萎縮性丘疹症 (Degos 病) の 1 例: 皮膚臨床 42: 993-996, 2000
 - 19) 舩真一, 五十嵐稔, 清寺真, 前田正光: 悪性萎縮性丘疹症の 1 例: 西日皮膚 43: 1019-1023, 1981
 - 20) 伊東文行, 義澤泉, 江川ゆり, 服部怜美, 石川威, 高橋修一, 韓秀炫: Degos 病の 1 例: 日皮会誌 103: 707, 1993
 - 21) 稲田修平, 松中成浩, 新谷千恵: 咳嗽と胸部圧迫感が主訴であった Degos 病の剖検例: 日皮会誌 101: 898, 1991
 - 22) 田中隆光, 納さつき, 神田奈緒子, 渡辺晋一: 悪性萎縮性丘疹症 (Degos' disease) の 1 例. 臨床皮膚 64: 822-826, 2010
 - 23) 新田悠紀子: 凝固系の異常を呈した悪性萎縮性丘疹 (Degos 病) の 1 例. 臨床皮膚 57: 965-968, 2003
 - 24) Du Vernoi GJ: Aer intestinorum tam ubextima quam intima tunica inclusus. Obseragationae Anatomica Acad Scient Imp Petropol 5: 213-215, 1730
 - 25) 黒河聖, 今村哲理: 非上皮性腫瘍と鑑別の必要な疾患 腸管囊胞様気腫症 早期大腸癌 12: 95-98, 2008.
 - 26) Miwa Y: Uber einen Fall von Pneumatosis cystoids intestinorum hominis. Zbl Chir 28: 427-428, 1901
 - 27) Meyers MA, Ghahremani GG, Clements JL Jr, Goodman K: Pneumatosis intestinalis. Gastrointest Radiol 2: 91-105, 1977
 - 28) Gillon J, Tadesse K, Logan RFA, Holt S, Sircus W: Breath hydrogen in pneumatosis cystoides intestinalis. Gut 20: 1008-1011, 1979
 - 29) Keyting WS, McCarver RR, Kovarik JL, Daywitt AL: Pneumatosis intestinalis: a new concept. Radiology 76: 733-741, 1961
 - 30) 山口孝太郎, 白井忠, 上野一也, 他: Trichloroethylene 使用の職業歴を有する大腸腸管囊腫様気腫の 2 例. 信州医誌 32: 579-587, 1984
 - 31) 佐藤宏彦, 長堀順二, 木下貴史, 尾方信也, 日野弘之, 柏木豊: Degos 病の 1 例. 日臨外会誌 65: 1416-1420, 2004
 - 32) 新井達, 高須博, 勝岡憲生, 太田幸則, 志賀剛: 内臓症状を伴わない悪性萎縮性丘疹症 - 本邦報告例の集計と考察を加えて - : 日皮会誌 113: 1423-1430, 2003

〈Case Report〉

A Case of Pneumatosis Cystoides Intestinalis Suspected Accounting for Degos' Disease

Naomasa ISHIDA¹⁾, Masakazu YOSHIDA¹⁾, Sayaka SAKURAI¹⁾,
Takuro YUKAWA¹⁾, Yoko HIRABAYASHI¹⁾, Munenori TAKAOKA¹⁾,
Jiro HAYASHI¹⁾, Takuya FUKAZAWA¹⁾, Kazuhiro YOSHIDA¹⁾,
Kaori SHIGEMITSU¹⁾, Tomoki YAMATSUJI¹⁾, Kazuki NAKASIMA¹⁾,
Atsushi URAKAMI¹⁾, Ichiro MORITA¹⁾, Minoru HAISA¹⁾, Akihiko KUINOSE¹⁾,
Yuko FUKUHARA²⁾, Katsuya KATO²⁾, Yasumasa MONOBE³⁾, Yoshio NAOMOTO¹⁾

1) Department of General Surgery, 2) Department of Diagnostic Radiology 2,

3) Department of Pathology 1,

Kawasaki Medical School, 2-1-80 Nakasange, Kita-ku, Okayama, 700-8505, Japan

ABSTRACT The patient was a 70 year-old-male. His past medical history was significant for cerebral infarction and Parkinson's disease. He presented with malaise and hypotension and had been admitted to a local hospital three days ago. After admission, he had a fever of 40°C and a computed tomography (CT) showed free air in the upper abdomen, he was referred to our hospital for an operation. A contrast-enhanced computed tomography also showed free air and pneumatosis intestinalis in transverse colon, with no evidence of mesenteric ischemia such as superior mesenteric artery occlusion (SMA) or non-occlusive mesenteric ischemia. Due to no abdominal pain and intraperitoneal fluid, we assessed that pneumatosis cystoides intestinalis was more probable than intestinal perforation. It was observed that the patient had many skin ulcers the size of red beans which were located around the chest and abdomen. A skin biopsy was performed, indicating Degos' disease by a pathological exam. On day 6 of admission, we performed a barium enema exam and plain abdomen computed tomography (CT), it was seen that the free air almost disappeared and there was no leakage of the contrast medium. He was discharged on day 8. Patients with Degos' disease present atrophic papula with perforation of intestinal or cerebral vascular accidents such as hemorrhage or infarction. This is considered a cause for bythrombotic angiitis of the peripheral vessels. We present a report with reference to the relevant literature.

(Accepted on June 6, 2016)

Key words : Intestinal perforation, Pneumatosis cystoides intestinalis, Degos' disease

Corresponding author

Yoshio Naomoto

Department of General Surgery, Kawasaki Medical
School, 2-1-80 Nakasange, Kita-ku, Okayama, 700-
8505, Japan

Phone : 81 86 225 2111

Fax : 81 86 232 8343

E-mail : ynaomoto@med.kawasaki-m.ac.jp