

## 腸管型ベーチェット病の2例

川崎医科大学 消化器内科Ⅱ

内田 純一, 小塚 一史, 三宅 豊治  
長崎 貞臣, 藤村 宜憲, 宮島 宣夫  
島居 忠良, 加納 俊彦, 星加 和徳  
木原 疆

同 消化器外科

木元 正利, 堀谷 喜公, 佐野 開三

(昭和59年11月22日受付)

### Two Cases of Intestinal Behçet's Disease

Junichi Uchida, Kazushi Kozuka  
Toyoharu Miyake, Sadaomi Nagasaki  
Yoshinori Fujimura, Norio Miyashima  
Tadayoshi Shimazui, Toshihiko Kanou  
Kazunori Hoshika and Tsuyoshi Kihara  
Division of Gastroenterology (II), Department of  
Medicine, Kawasaki Medical School

Masatoshi Kimoto, Yoshihiro Horiya  
and Kaiso Sano

Division of Gastroenterological Surgery, Department  
of Surgery, Kawasaki Medical School

(Accepted on November 22, 1984)

右下腹部痛を主訴とする腸管型ベーチェット病の2例を報告した。

共に眼症状を欠く不全型のベーチェット病であった。消化管X線検査で多発性の回盲部潰瘍を認めた。第1例は61歳男性で多発性潰瘍を外科的に、第2例は51歳女性で内科的に治療した。共にステロイド投与がなされていたが、回盲部潰瘍は組織学的にあるいは文献的にステロイド潰瘍ではないと推論した。

腸管型ベーチェット病の治療として穿孔例では緊急手術が第一次的である。内科的治療としてはコルヒチン、サラゾスルファピリジンなどが有効であるとされているが、ステロイド投与の可否については賛否両論がある。

腸管型ベーチェット病は生命予後の点で重要である。

Two cases of intestinal Behçet's disease with a complaint of abdominal pain in the right lower quadrant were reported. Both belonged to the incomplete type of Behçet's disease classification without ocular involvement. Alimentary examinations revealed multiple ileo-cecal niches.

The first case, a 61-year-old male, received an ileocelectomy, while the second, a 51-year-old female, was treated with several medicines for multiple ileo-cecal ulcers.

Steroids had been administered for mucosal lesions in both cases before detection of ileo-cecal ulcers, but in view of histological findings and literature, these ulcers did not appear to have been induced by steroid.

If intestinal involvement is complicated by perforation or its danger, an emergency operation must be the first choice.

Drug therapy with colchicine, salazosulfapyridine and other drugs seems to be effective, but administration of steroids is controversial for intestinal lesions.

In the prognosis for life, quick treatment of intestinal Behçet's disease is important.

Key Words ① Intestinal Behçet's disease ② Behçet's disease  
③ Ileo-cecal ulcers

## はじめに

Behçet 病の患者が腹部症状を訴えた場合、我々は腸管型 Behçet 病の合併を疑って、消化管の検索を行う。今回、本院の口腔外科、産婦人科で Behçet 病と診断、治療中、腸管型 Behçet 病を合併した2例を経験したので報告する。

### 症例 1

〔患者1〕 横○博○, 61歳, 男

〔主訴〕 右下腹部痛

〔既往歴〕 昭和30年 流行性肝炎, 昭和30年・昭和50年 肺結核

〔現病歴〕 昭和55年11月下旬より舌・頬粘膜にアフタ性潰瘍。昭和56年4月左上腕, 肩関節痛, 5月陰囊右側にアフタ性潰瘍。7月から軟口蓋にも潰瘍, 本院の口腔外科に入院。主にベータメサゾンでコントロール。9月中旬より腹部不快, 下痢, 右下腹部痛あり。10月1日消化器内科に紹介。

〔個人歴〕 タバコ 30—40

本/日. 酒 0.5—1.0 合/日. アレルギー(—).

〔現症〕 162 cm, 45 kg, BP 116/80, P 80/分, 整, 口腔内, 舌にアフタ性潰瘍あり, 肝を右季肋下に 1.5 横指触知, 右下腹部に圧痛, 項部に紅斑あり。

### 〔検査所見〕 Table 1

〔経口的小腸造影〕 Figure 1 のごとく回腸末端で回盲弁より約 4—5 cm 口側の腸間膜附着側の対側に約 2.5×1.5 cm 大の大きな深い Profil-nische をみた。強い粘膜皺襞の集中を伴い潰瘍周辺で太まっているが、周堤はない。

Table 1. Clinical findings on admission.

ESR: 118/1h
CRP: 2.5mg/dl (<0.6)
Urine: Pro (—) Sug (—)
Stool: Occult blood (++) (Guaiac)
CBC: RBC 338×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup> Hb 9.7g/dl Ht 29.4%
WBC 6700 (NB 4 NS 53 Eo 2 Ba 1 Ly 36 Mo 4)
Chemistry: SP 6.4 BS 72 Bil. 0.4 AIP 51 (25—80)
Cho 175 γGTP 7 (0—30) LDH 68 (49—92)
Alb 3.4 G1b 3.0 ChE 314 (240—460)
GPT 11 (0—25) GOT 10 (0—20) Crn 0.7
BUN 12 UrA 6.2 Amy 469 (100—460)
RA test (—)
CH 50: 50 (30—45)
Protein fractions: Alb 53.5% G1b <sub>α</sub> 4.9 α <sub>2</sub> 12.5 β 12.2 γ 17.0%
Ophthalmology: Normal
Dermatology: Skin prick test (—)
Atypical erythema



**Fig. 1.** A large profile niche was obviously present with Cincersing folds in the terminal ileum on the barium meal method.

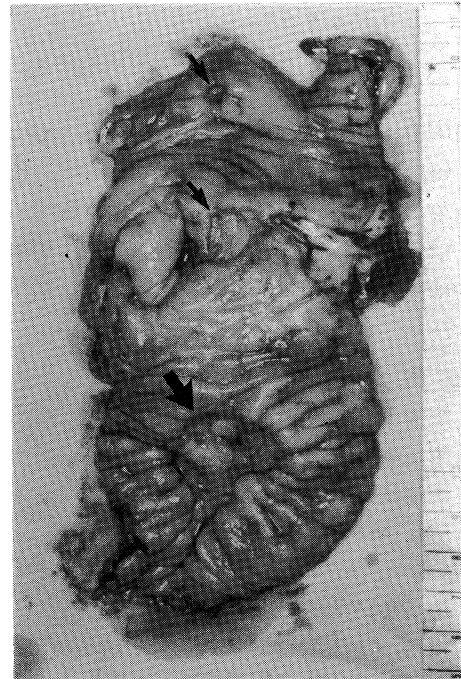


**Fig. 2.** The barium enema method revealed a barium fleck at the ileocecal valve.

〔注腸像〕 **Figure 2**のごとく回腸末端の潰瘍のほか回盲弁の位置に Enface-nische をみた。

〔入院経過〕 項部の紅斑は一旦脂漏性皮膚炎の疑いとされたが、後の検討で Behçet 病の皮膚所見の一つと診断された。病歴でもよく痤瘡様皮疹が顔に出現していた。よってこの症例は診断基準で、眼症状を欠く不全型になる。潰瘍がかなり大きくて深いこと、貧血、穿孔性腹膜炎の危険性もあり、同年10月28日外科にて回盲部切除（回盲弁より口側、肛門側約10 cm ずつ）を受けた。

〔切除標本像〕 腸間膜側で切開。回腸末端に3 cm 大の潰瘍、回盲弁に1.5 cm 大、さらに上行結腸に1.0×0.5 cm 大の潰瘍がある。盲腸に1～2個小さな潰瘍あり (**Fig. 3**)。



**Fig. 3.** Resected specimen showed three ulcers in the ileocecal region.

〔組織像〕 **Figure 4**のごとく下掘れの傾向あり。Ul. IV の潰瘍。強い肉芽組織と円形細胞浸潤があり、潰瘍周辺の粘膜下組織には小血管の拡張とその周囲のリンパ球の集簇をみる。漿膜側にも軽度の血管炎または血管周囲炎の像が認められた。組織学的には慢性単純性潰瘍（渡辺らのいう肉芽型）の像であった。以後2

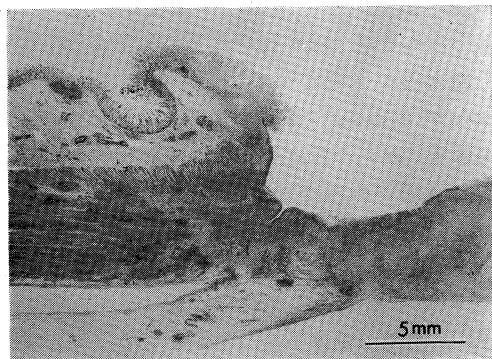


Fig. 4. Histological view showed undermined margin, chronic inflammation and mild vasculitis with ulceration (Ul. IV) in the terminal ileum. (H. E. stain)

年半，外科と口腔外科でフォローされているが小腸潰瘍の再発はない。

## 症例 2

〔患者 2〕 仁○幸○，51歳，女

〔主訴〕 右下腹部痛，右季肋部痛

〔既往歴〕 昭和53年，胆嚢結石で胆摘術，  
ヨード過敏症

〔現病歴〕 昭和55年から口腔内，舌にアフタ性潰瘍。昭和56年6月から外陰部潰瘍。近医（産婦人科）で Behçet 病と診断されて川大婦人科に紹介。以後プレドニゾロンでコントロール。昭和57年2月より腹痛あり。3月1日消化器内科へ紹介。最近両下腿，膝，脊柱の痛

みあり。

〔現症〕 145 cm, 47 kg, moon face, BP 126/66, P 72/分，整，口腔内，舌にアフタ性潰瘍あり。貧血，黄疸はない。上腹部正中と右季肋部に圧痛あり，婦人科的に外陰部潰瘍。

〔検査所見〕 Table 2 のごとく，肝胆道系の酵素の上昇があるが，これは胆摘後持続している。胆道エコーで胆石の残存なし。

〔消化管X線像〕 初診時，胃は特に異常なし。十二指腸球部の変形と小 Nische を認めた。回腸末端と盲腸に2-3の数 mm 大の Nische をみた。

〔病状経過〕 産婦人科よりプレドニン，内科より肝ひご剤と抗潰瘍剤を投与したが，口腔内アフタと外陰部潰瘍は増悪と寛快をくりかえした。途中，ステロイド中断後の昭和58年7月の増悪期には両下腿に1-2 mm 大の痒みを伴わない発赤が散在性に出現し，約3週間して消失（毛嚢炎）。同年8月より皮膚科にてコルヒチン1 mg/日，プレドニン15-5 mg/日が投与され始めたが，9月の胃 XP と注腸 XP では punched out 様の Nische が十二指腸球部と回腸末端にはっきりと認められ増悪していた（Figs. 5, 6）。しかし最近の胃 XP と注腸 XP では共に強い粘膜皸裂の集中を伴い癒痕化している。皮膚科でのコントロールで外陰部潰瘍は

Table 2. Clinical findings.

ESR: 20/1h 50/2h
CRP: 2.2mg/dl
Urine: Pro (-) Sug (+) Sediments WBC 8-10/HPF
Stool: OB (+) (G) <sub>4</sub>
CBC: RBC 422 × 10 <sup>4</sup> Hb 12.3 Ht 36 : 7
WBC 9600 (NB 16 NS 69 Ly 11 Mo 4)
Chemistry: SP 6.7 BS 98 Bil 0.4 Alp 194
Cho 270 γGTP 218 LDH 166 Alb 4.0 Glb 2.7
ChE 283 GPT 48 GOT 28 Crn 0.6 BUN 20 UrA 4.3 Amy 300
RA test (-)
Dermatology: Skin prick test (-)
Ophthalmology: Normal
Orthopedics: RA (-)

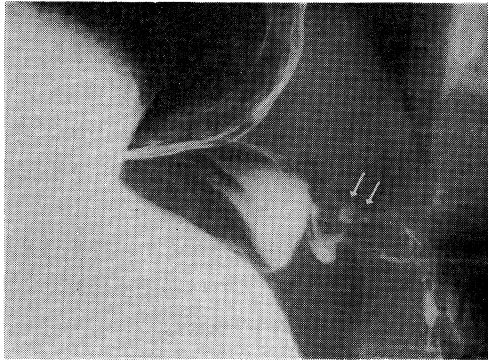


Fig. 5. A round sharp niche was detected on the anterior wall of deformed duodenal cap in the prone position. (On exacerbation stage)

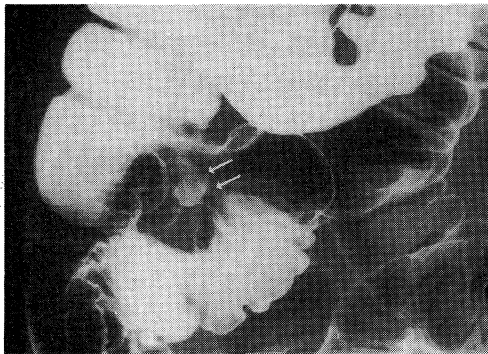


Fig. 6. The barium enema showed a punched-out niche in the terminal ileum. (On exacerbation stage)

ほとんど消失し、口腔内アフタの再発も軽減している。

## 考 察

Behçet 病の診断基準は1982年<sup>1)</sup>に改訂され、主症状を口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍、皮膚症状、眼症状、外陰部潰瘍の4症状、副症状は関節炎症状、消化器症状、副睾丸炎、血管系症状、精神神経症状のほかに、新たに呼吸器症状、泌尿器症状を追加して7症状とした。病型分類では「完全型」の診断基準はそのまま4主症状が同時または異時性に認められたもの、「不全型」と「疑い(以前の「疑わしい型」と「可能性のある型」をまとめて一つにした)」では今回副症状にも診断的価値を与え、かつ消

化器症状、血管系症状、中枢神経系症状が主座を占める場合はそれぞれ「特殊な病型」として独立並立させている。このことは主症状が Behçet 病の診断には必要があるとしても、生命的予後からみればこれらの副症状の方がはるかに重要だからである。<sup>2)</sup> かつ統計的には予後の悪い腸管型や神経型 Behçet 病では完全型よりも不全型の方が多いとされている。<sup>3)</sup>

Behçet 病患者で消化器症状(嘔気、嘔吐、腹痛、腹満、食欲不振など)を呈することは意外に多く、急性増悪期で約70%、緩解期でも約40%に合併するといわれている。<sup>4)</sup> 他の統計では約21.5%<sup>5)</sup>~25%<sup>6)</sup>とある。現在、腸管型 Behçet 病または Intestinal Behçet 病はX線像、内視鏡、手術あるいは剖検によって消化管(特に回盲部)に潰瘍病変が認められる例に呼称される。<sup>7)</sup> その潰瘍病変はクローン病と同じく口腔内、食道から肛門までどこにでも生じると言われている。<sup>8)</sup> 手術された腸管型 Behçet 病の総説は白鳥,<sup>9)</sup> 馬場<sup>10)</sup> らに詳しい。腸管型 Behçet 病<sup>11)</sup> は、型分類では「不全型」が過半数を占め「完全型」、「疑わしい型」「可能性のある型」の順に少なくなる。症状は一般に急激とされているが、我々の例では比較的慢性で特に強い腹痛はなかった。急性症状では虫垂炎との鑑別が、さらにステロイド投与例ではその副作用としての消化管潰瘍や、時には回盲部単純性潰瘍、クローン病との鑑別がある。緊急手術例では、多くは穿孔性腹膜炎の形で発症しており、ステロイド投与はその誘因とされる。一般にステロイド投与での胃・十二指腸の潰瘍・穿孔は有名であるが、腸にも発生しうるとされている。したがってステロイド使用例では、基礎疾患によるものというよりも副作用としてのステロイド潰瘍と診断される傾向にあるが、ステロイド非投与例でも典型的な回盲部潰瘍を合併している例があり、結局ステロイド投与は潰瘍の穿孔の誘因とはなっても、腸管型 Behçet 病の存在を否定するものではないとされている。<sup>12)</sup>

組織レベル<sup>7)</sup>では潰瘍は壊死型、肉芽型、混合型と分けられ、穿孔例では肉芽組織や再生上

皮形成のほとんどない壊死型にみられる。潰瘍形成の原因としては血管炎の存在が重要とされているが、それが原因で潰瘍が生じる<sup>14)</sup>のか、他の原因で潰瘍ができ、二次性に血管炎を合併しているのか<sup>7)</sup>定まっていない。

回盲部の単純性潰瘍は潰瘍の性状から、腸管型 Behçet 病のそれと同一と言ってよく、かつ単純性潰瘍例に口腔内アフタのみが合併している例もあり、類縁疾患と考えられている。

腸管型 Behçet 病では組織レベルで fissure がみられることがあるが、肉眼的にクローン病とは鑑別が可能である。

腸管潰瘍合併時には症状の悪化、増悪が考えられ、CRP、ESR、便潜血、 $\alpha_2$ グロブリンの悪化、CH<sub>50</sub>の上昇、針試験陽性などが認められる。

口腔内アフタや陰部潰瘍に対する治療として安易にステロイド剤の内服投与を行わず外用にとどめることとし、ステロイド投与前には、胃腸透視をしておく必要がある。

腸管型 Behçet 病に対する治療は、コルヒチ

ン(1.0 mg/日)、サラゾピリン<sup>®</sup>(3~6 T/日)、セトラキサート(ノイエル<sup>®</sup>)(3 K/日)などが効果的である。ステロイド剤内服はその有効性について賛否両論がある。<sup>15)</sup>

食道や胃・十二指腸にも Behçet 病の潰瘍は発生するとされており、本例2例目は単純な消化性十二指腸潰瘍またはステロイド潰瘍の可能性が大であるが、Behçet 病によるものも考慮され興味深い。

## おわりに

回盲部潰瘍を手術した61歳、男性と内科的に治療した51歳、女性の、共に眼症状を欠く不全型腸管型 Behçet 病の2例を報告した。

## 追記

第1例は最近、昭和59年10月、下血と穿孔性腹膜炎で緊急手術を受け吻合部付近に多発性の打ち抜き様潰瘍と一部の穿孔が発見された。

## 文 献

- 1) 厚生省特定疾患ペーチェット病調査研究班：ペーチェット病診断・治療の手引。2-8, 1982
- 2) 清水 保, 荻野鉄人：Behçet 病における腸管障害、とくに腸管型 Behçet 病 (Enterobehçet 病) の研究。胃と腸 10: 1593-1600, 1975
- 3) 清水 保：ペーチェット病の臨床。日本医事新報 2695: 3-11, 1975
- 4) 清水 保：Behçet 病。新内科学大系, 57B。東京, 中山書店。1975, pp. 161-198
- 5) 厚生省特定疾患疫学調査協議会：昭和47年度厚生省特定疾患全国疫学調査報告書(二次調査分), 1974
- 6) 荻野鉄人, 峰下 哲, 清水 保：Behçet 病の腸管潰瘍のX線像と内視鏡像。厚生省特定疾患ペーチェット病調査研究班, 昭和48年度研究業績集 213-215, 1970
- 7) 渡辺 勇, 岡田 基, 桑原紀之, 福田芳郎, 杉浦光雄：腸管型 Behçet 病といわゆる simple ulcer—組織学的診断における問題点—。病理と臨床 2: 233-244, 1984
- 8) 馬場正三：腸型 Behçet 病。総合臨床 32: 1989-1993, 1983
- 9) 白鳥常男, 稲次直樹：本邦における腸型 Behçet 病手術症例66例の文献的考察。外科治療 38: 129-139, 1978
- 10) 馬場正三：腸型 Behçet 病の臨床。胃と腸 14: 885-892, 1979
- 11) 馬場正三, 白鳥常男, 並木正義, 若狭治毅, 横田 暉, 荻野鉄人：腸型ペーチェット病分科会, 厚生省特定疾患特発性腸管障害研究班, 昭和53年度研究業績集 37-41, 1979
- 12) 宮永忠彦, 高野信夫, 仙石耕一, 木村信良, 古味信彦, 阿部恒男, 高山昇二郎：Behçet 症候群—特に消化管合併症について—。外科診療 10: 751-760, 1968
- 13) 福田芳郎, 渡辺 勇, 桑原紀之：腸ペーチェット病の病理学的研究。厚生省特定疾患ペーチェット病調査研究班, 昭和51年度研究業績集 13-22, 1977

- 14) 馬場正三, 丸田守人, 守藤幸史, 平松京一: Intestinal Behçet の4症例. 胃と腸 7: 1649—1657, 1972
- 15) 木村忠史, 築山順一, 正宗 研, 岩城一彦, 大柴三郎, 渡部重則: 腸型 Behçet 病の一例. Gastroenterol. Endosc. 23: 1424—1429, 1981