

消化器疾患分野

単純性潰瘍/腸管ベーチェット/非特異性多発性小腸潰瘍症/ 顕微鏡的大腸炎/クローンカイト-カナダ症候群/セリアック病/蛋白漏出性胃腸症・吸収不良症候群/静脈硬化性大腸炎/腸管気腫症/ヘノッホ・シェーライン紫斑病

1. 概要

単純性潰瘍症/腸管ベーチェットは回盲部に難治性の潰瘍を形成する疾患である。ベーチェット症状を有するものを腸管ベーチェット、有さないものを単純性潰瘍と呼ぶ。非特異性多発性小腸潰瘍症は回腸に浅い多発性の潰瘍と潰瘍瘢痕の混在した病変を認め、潜在性出血による高度な貧血を特徴とする。顕微鏡的大腸炎は原因不明の慢性腸管炎症により、下痢を主徴とする消化管吸収機能異常を呈する。病理学的特徴により、膠原繊維の蓄積を特徴とする collagenous colitis と上皮への炎症細胞浸潤を特徴とする lymphocytic colitis に大別される。クローンカイト-カナダ症候群は、消化管ポリポーシスに皮膚色素沈着、爪甲萎縮、脱毛、味覚異常を伴う疾患で、ポリープは胃と大腸に好発する。セリアック病は、小麦などに含まれるタンパクの一種であるグルテンに対する免疫反応により小腸上皮障害が引き起こされる自己免疫疾患である。蛋白漏出性胃腸症は、消化管からタンパク質が異常漏出することによる低蛋白血症を主張とする症候群である。静脈硬化性大腸炎は、大腸の静脈に石灰化を来たことで生じる慢性虚血性疾患である。腸管気腫症は、腸管壁内に含気性気腫を形成する疾患である。ヘノッホ・シェーライン紫斑病は、アレルギー性機序により血管が障害を受け、四肢抹消の紫斑、腹痛、腎障害を引き起こす疾患である。

2. 疫学

単純性潰瘍は約 4000 名、非特異性多発性小腸潰瘍症は約 100 名、顕微鏡的大腸炎は約 10000 人と推定されているが、我が国における疫学調査資料は未だ存在しない。クローンカイト-カナダ症候群については正確な患者数は不明である。セリアック病は本邦には存在しないとされているが実態は不明である。蛋白漏出性胃腸症・吸収不良症候群、腸管気腫症、ヘノッホ・シェーライン紫斑病については正確な患者数は不明である。静脈硬化性大腸炎の報告例は本邦のみであり、これまでに 100 例弱の報告例がある。

3. 原因

単純性潰瘍症/腸管ベーチェットの病因は不明であるが、ベーチェット病の副症状である回盲部潰瘍に類似することから、血管因子の関与が示唆されている。非特異性多発性小腸潰瘍症の病因も同様に不明であるが、家族内発症の報告もあり何らかの遺伝的素因の関与が示唆されている。顕微鏡的大腸炎の原因も不明であるが、薬剤が原因となることが知られている。クローンカイト-カナダ症候群の病因も不明であるが、強いストレス後に発症することが知られている。セリアック病は、小麦などに含まれるタンパクの一種であるグルテンに対する異常な免疫反応が原因である。蛋白漏出性胃腸症・吸収不良症候群の原因は様々であり、胃粘膜巨大肥厚症・腸リンパ管拡張症、膠原病などに伴って起こる。静脈硬化性大腸炎は、右心不全や門脈圧亢進症などによる長期の静脈圧の亢進の結果石灰化を来たすと考えられているが、近年漢方薬の内服との関連が注目されている。腸管気腫症は、腸管内圧の上昇に伴って腸管内ガスが壁内に侵入する、ガス産生菌が腸管壁内に侵入するなどの説がある。また、トリクロロエチレンへの暴露で生じることも知られている。ヘノッホ・シェーライン紫斑病では、ウイルスや細菌感染が引き金となり、異常な免疫応答により IgA 抗体産生

が亢進、IgA 免疫複合体形成に伴う血管炎が原因と考えられている。

4. 症状

単純性潰瘍症/腸管ベーチェットは慢性に経過する腹痛、下血、下痢などが主な症状である。非特異性多発性小腸潰瘍症は高度な貧血・低蛋白血症を主症状とする。顕微鏡的大腸炎では、頻回の水様性下痢を主症状とし、再燃と寛解を繰り返す。重症例では脱水症状を呈することがある。クローンカイト-カナダ症候群では下痢、味覚異常、脱毛などが見られる。セリアック病では、下痢・貧血・栄養障害が引き起こされる。蛋白漏出性胃腸症や吸収不良症候群では、下痢、腹痛、低蛋白血症に伴う浮腫などが認められる。静脈硬化性大腸炎では、強い腹痛や下血を認めることが多い。腸管気腫症では、無症状のものから腹部膨満・腹痛を呈するものまで様々である。ヘノッホ・シェーライン紫斑病では、四肢抹消の紫斑、腹痛、関節炎を呈する。

5. 合併症

単純性潰瘍症/腸管ベーチェットでは消化管穿孔、大量下血などを合併することがある。非特異性多発性小腸潰瘍症では腸管病変からの出血に伴う高度な貧血、低蛋白血症を認めることが多い。クローンカイト-カナダ症候群は蛋白漏出性胃腸症を合併することが多い。悪性腫瘍を伴うことは稀である。セリアック病では、貧血・湿疹・成長障害などを伴う。ヘノッホ・シェーライン紫斑病では、腎炎を合併することがある。

6. 治療法

単純性潰瘍症/腸管ベーチェット、非特異性多発性小腸潰瘍症いずれも標準的治療は未確定である。クローン病や潰瘍性大腸炎に準じた治療法（サリチル酸製剤、ステロイド剤、免疫調整剤、栄養療法）が試みられているが、無効のことも多い。最近抗 TNF- α 抗体の有効性が注目されている。また、消化管穿孔や大量出血の合併には外科的手術が行なわれることがあるが、術後も再発を認めることが問題となる。顕微鏡的大腸炎では、原因薬剤の中止、止痢剤、陰イオン交換樹脂、副腎ステロイド剤、アミノサリチル酸などが効果を示すことがある。しかし、重症例では手術や高カロリー輸液および大量の輸液が必要となることもある。クローンカイト-カナダ症候群では、高カロリー輸液やステロイドなどが用いられているが、難治例では胃切除が必要となることもある。セリアック病に対しては、グルテンを含まない食事を摂取することが治療となる。蛋白漏出性胃腸症・吸収不良症候群では、原疾患に対する治療に加えて、中心静脈栄養などによる栄養管理を行う。静脈硬化性大腸炎では、手術が行われることも多い。腸管気腫症では、高圧酸素療法、栄養療法、抗生剤治療などが行われる。ヘノッホ・シェーライン紫斑病では、無治療で自然軽快するものから、ステロイド投与を要するものまで様々である。

7. 研究班

腸管希少難病群の疫学、病態、診断、治療の相同性と相違性から見た包括的研究