

Q&A

顔面および皮膚の浮腫をともなう反復する腹痛

解答：

クインケ浮腫性胃腸炎

解説：

本症例は、病歴と、便培養陰性、抗核抗体陰性、PR3-ANCA 陰性、MPO-ANCA 陰性であるなど、炎症性腸疾患や感染性腸炎、および血管炎、膠原病などの全身性疾患も否定的であった。前駆症状としてクインケ浮腫に特徴的な皮膚所見を認め、腹部 CT では胃体部～前庭部および空腸の一部の消化管壁が浮腫状に肥厚し、少量の腹水があった (Figure 2)。さらに病歴を詳しく聴取した結果、過去の腹痛発作時にも前駆症状として口唇、舌などにクインケ浮腫を認めており (Figure 3)、腹痛発作時の CT 過去画像を入手し確認すると、それぞれ異なる箇所での腸管壁の浮腫性肥厚を認めていた (Figure 4)。以上の所見より、今回およびこれまでの一連の腹痛発作は、クインケ浮腫性の胃腸炎によるものと診断した。

クインケ浮腫は、血管性浮腫とも呼ばれ、微小血管の血管透過性亢進にともなう浮腫性変化を認める疾患群で、皮膚や皮下組織、喉咽頭、および腸管壁など全身のあらゆる部位におこり得る¹⁾。クインケ浮腫症例の約 30% で腹部症状をともなうとされ、腸管壁の一過性浮腫が特徴的で、浮腫による腸管の閉塞から腹痛、嘔気・嘔吐を呈するこ

とが多く、まれに下痢をともなう。クインケ浮腫は原因不明の特発性のものが 46% と最も多いが、食物や機械的刺激によるものが 24%、ACE 阻害薬、NSAIDs、ペニシリン、経口避妊薬などによる薬剤性のものが 8% に認められる²⁾。また、C4 の低下や、C1 インヒビターの欠損または活性低下による遺伝性のもも 15% に認め、腹痛をともなうものに比較的多いが、本症例の補体は正常であり、また C1 インヒビター活性は 148% であったことから遺伝性血管性浮腫は除外された。

治療としては、軽症例では保存的治療も可能であるが³⁾、ヒスタミン H1 受容体拮抗薬およびヒスタミン H2 受容体拮抗薬が有効である。重症例ではステロイドやエピネフリンが必要となることもあり、喉頭浮腫を生じた場合は致命的となり得るため注意を要する。一方、遺伝性血管性浮腫では、C1 インヒビターの補充以外は無効とされる⁴⁾。本症例では、入院後ヒスタミン H1 受容体拮抗薬およびヒスタミン H2 受容体拮抗薬により治療を開始したところ、皮膚症状および腹部症状は速やかに改善し、第 5 病日に撮影した腹部 CT でも胃・小腸の浮腫性肥厚の改善を認めた。

本症例は、原因不明の腹痛を繰り返す患者であったが、詳細な問診および全身皮膚の観察により診断を確定し得た。クインケ浮腫性胃腸炎はまれな疾患ではあるが、特徴的な皮膚所見から診断



Figure 3. 過去の発作時の口唇と舌の所見：浮腫を認めていた。

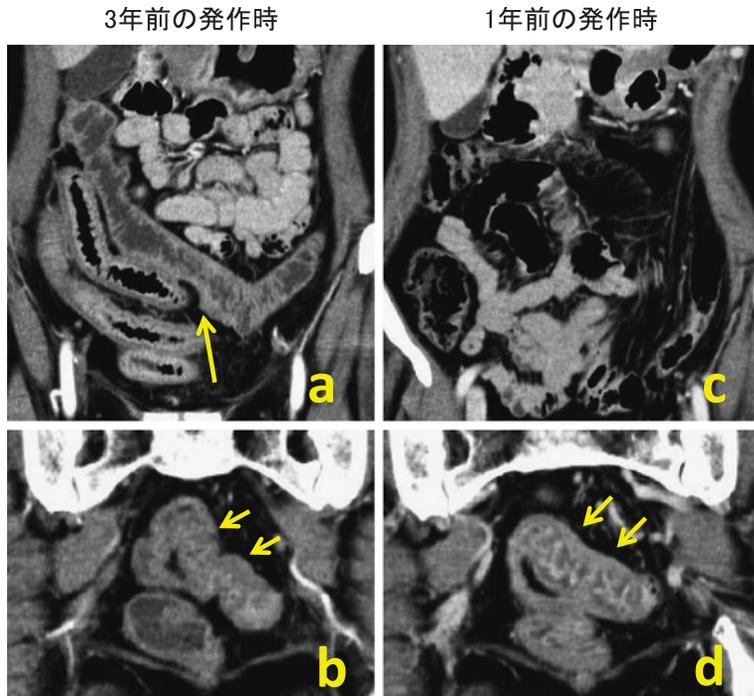


Figure 4. 過去の発作時のCT所見：3年前の発作時は遠位回腸とS状結腸に浮腫を認めたが (a, b), 1年前の発作時はS状結腸に浮腫を認め (c), 遠位回腸には認めなかった (d).

可能であり、本疾患を念頭においた詳細な病歴の聴取と全身の観察が重要である。

参考文献：

- 1) Wu MA, Perego F, Zanichelli A, et al : Angioedema Phenotypes : Disease Expression and Classification. Clin Rev Allergy Immunol 51 ; 162-169 : 2016
- 2) 岩本和真, 三原祥嗣, 池澤善郎, 他 : 遺伝性血管性浮腫の全国実態調査. アレルギー 60 ; 26-32 : 2011
- 3) Cicardi M, Suffritti C, Perego F, et al : Novelities in the Diagnosis and Treatment of Angio-

edema. J Investig Allergol Clin Immunol 26 ; 212-221 ; quiz two pages after page 221 : 2016

- 4) 堀内孝彦, 大澤 勲, 岡田秀親, 他 : 遺伝性血管性浮腫 (HAE) ガイドライン 改訂 2014 年度版. 補体 1 ; 24-30 : 2014

本論文内容に関連する著者の利益相反

：朝比奈靖浩 (東レ株式会社, ギリアド・サイエンシズ株式会社, アツヴィ合同会社, MSD株式会社, 中外製薬株式会社)

出題：朝比奈靖浩 (東京医科歯科大学消化器内科)
持田 知洋 ()