

辻川知之 安藤 朗 藤山佳秀	シンポジウム「希少または原因不明の小腸病変」;慢性貧血を呈する原因不明小腸潰瘍症例の検討	第48回小腸研究会	名古屋栄東急イン	2010.11.13
児堀綾子 辻川知之 馬場重樹 安藤 朗 佐々木雅也 斉藤康晴 藤山佳秀	悪性リンパ腫との鑑別が困難であった原因不明小腸潰瘍症の1例	第48回小腸研究会	名古屋栄東急イン	2010.11.13
児堀綾子 八木有紀 今枝広丞 伴 宏充 馬場重樹 斉藤康晴 藤山佳秀 安藤 朗	炎症性腸疾患におけるIL-33発現誘導機構の検討	第52回日本消化器病学会大会	パシフィコ横浜	2010.10.14
伴 宏充 安藤 朗 今枝広丞 児堀綾子 稲富 理 馬場重樹 辻川知之 佐々木雅也 斉藤康晴 藤山佳秀	Th1細胞分化に対するIL-17Aの効果の検討	第52回日本消化器病学会大会	パシフィコ横浜	2010.10.14
今枝広丞 安藤 朗 伴 宏充 児堀綾子 馬場重樹 辻川知之 藤山佳秀	HT29細胞におけるIL32新規variant強制発現による炎症性サイトカインの発現様式の変化について	第47回日本消化器免疫学会総会	大津プリンスホテル	2010.7.8
辻川知之 安藤 朗 佐々木雅也 藤山佳秀	高齢者におけるシングルバルーン小腸内視鏡検査の特徴と問題点	第52回日本老年医学会学術集会	神戸商工会議所	2010.6.25
辻川知之 馬場重樹 斉藤康晴 安藤 朗 藤本剛英 高橋憲一郎 望月洋介 西田淳史 塩谷 淳 西村貴士 小泉祐介 稲富 理 仲原民夫 佐々木雅也 藤山佳秀	バルーン小腸内視鏡時の酔アミラーゼ上昇の危険因子	第79回日本消化器内視鏡学会総会	グランドプリンスホテル高輪	2010.5.14

Watanabe M	Novel insight into the pathogenesis of inflammatory bowel disease.	International Symposium of Advances in Medical and Surgical Treatment of Colorectal disorders 10-13 de august 2010	Chile	2010.8.12
Watanabe M	Double balloon enteroscopy as superb diagnostic and research tool.	International Symposium of Advances in Medical and Surgical Treatment of Colorectal disorders 10-13 de august 2010	Chile	2010.8.12
渡辺 守	生体センサーとしての腸上皮	Bio Japan 2010	横浜	2010.9.3
Fukata N Uchida K Kusuda T Koyabu M Fukui T Matsushita M Nishio A Nakase H Chiba T Tabata Y Okazaki K	Development of oral drug delivery system with cyclosporine in experimental colitis.	Annual Meeting of American Gastroenterological Association	New Orleans, USA	2010.5.3
Omiya M Matsushita M Tanaka T Kawamata S Okazaki K	No deep ulcer predicts latent cytomegalovirus infection in ulcerative colitis with positive mucosal viral assay.	The 4th Korea-Japan IBD Symposium	Tokyo	2010.1.23
長沼 誠 今枝博之 日比紀文	バルーン小腸内視鏡による術後再燃の評価は治療方針の変更にも有用か？	第95回日本消化器病学会 パネルディスカッション	北海道	2009.5.8
高田康裕 久松理一 鎌田信彦 知念 寛 岡本 晋 日比紀文	MCP-1依存性腸管マクロファージサブセットの腸管免疫恒常性における役割	第95回日本消化器病学会	北海道	2009.5.8
高山哲朗 知念 寛 鎌田信彦 久松理一 北爪美奈 本田治樹 大嶋洋佑 高田康裕 斎藤理子 岡本 晋 金井隆典 日比紀文	腸管NK細胞は腸管マクロファージとのIL-23,CD48を介した相互作用により過剰なIFN- γ を産生する	第95回日本消化器病学会	北海道	2009.5.8
斎藤理子 久松理一 高山哲朗 鎌田信彦 日比紀文	胆汁酸によるIL-12低産生型樹状細胞の誘導機序	第95回日本消化器病学会	北海道	2009.5.8

細江直樹 緒方晴彦 日比紀文	カプセル内視鏡における全小腸観察に寄与する因子の検討	第77回日本消化器内視鏡学会総会 ワークショップ	名古屋	2009.5.22
Hisamastu T Hibi T	INTESTINAL MACROPHAGES AND NK CELLS PLAY A CRUCIAL ROLE FOR THE PATHOGENESIS OF CROHN'S DISEASE.	The 9th World Congress on Inflammation	東京	2009.7.9
斎藤理子 細江直樹 別所理恵子 井田陽介 長沼 誠 井上 詠 今枝博之 緒方晴彦 岩男 泰 日比紀文	原因不明消化管出血に対するカプセル内視鏡の有用性	第2回日本カプセル内視鏡研究会 総会・学術集会	東京	2009.7.59
成瀬浩史 久松理一 鎌田信彦 岡本 晋 井上 詠 金井隆典 日比紀文	IL-10KOマウスにおけるマクロファージからのIL-12過剰産生機序の解明	第46回日本消化器免疫学会総会	愛媛	2009.7.23
安藤 撰 鎌田信彦 久松理一 日比紀文	M-CSF誘導性マクロファージの抑制性機能獲得における分子メカニズムの解明～マクロファージの分化におけるSTAT3Serリン酸化の重要性～	第46回日本消化器免疫学会総会	愛媛	2009.7.23
細江直樹 今枝博之 日比紀文	NSAIDs内服症例におけるバルーン内視鏡、カプセル内視鏡所見の検討	第51回日本消化器病学会大会 シンポジウム	京都	2009.10.15
三上洋平 金井隆典 日比紀文	IL-10; Th1/Th17間で相互干渉する腸炎惹起性メモリーCD4 T細胞の生存を阻害する治療薬としての可能性	第51回日本消化器病学会大会 シンポジウム	京都	2009.10.16
中溝裕雅 今枝博之 日比紀文	当院における小腸内視鏡治療の検討	第78回日本消化器内視鏡学会総会 パネルディスカッション	京都	2009.10.14
Saito R Hisamatsu T Takayama T Kamada N Ando S Inoue N Okamoto S Kanai T Hibi T	胆汁酸はTGR5受容体を介してIL-12低産生型樹状細胞に分化誘導する/Bile acids generate IL-12 hypoproducing DCs via Tgr5 signaling pathway.	第39回日本免疫学会総会 ワークショップ	大阪	2009.12.2
細江直樹 今枝博之 別所理恵子 斎藤理子 井田陽介 中溝裕雅 長沼 誠 井上 詠 岩男 泰 緒方晴彦 日比紀文	NSAIDs使用例におけるカプセル内視鏡、バルーン内視鏡所見の検討	第47回小腸研究会 シンポジウム	福岡	2009.11.14

齊藤理子 長沼 誠 細江直樹 久松理一 岡本 晋 金井隆典 井上 詠 今枝博之 緒方晴彦 岩男 泰 日比紀文	カプセル内視鏡にて小腸病変の改善を確認し得たSchonlein-Henoch紫斑病の1例	第47回小腸研究会	福岡	2009.11.14
齊藤理子 細江直樹 別所理恵子 井田陽介 長沼 誠 井上 詠 今枝博之 岩男 泰 緒方晴彦 日比紀文	原因不明消化管出血に対するカプセル内視鏡の有用性	第27回日本大腸検査学会総会	東京	2009.11.29
Tsuchiya K Okamoto R Nakamura T Watanabe M	Colon carcinogenesis is divided into the undifferentiation and proliferation regulated by Atoh1 and Beta-Catenin on wnt signaling, respectively.	GASTRO 2009	London	2009.11.23
Nemoto Y Kanai T Matsumoto S Watanabe M	Long-lived colitogenic CD4+ Memory T cells can be maintained outside the intestine in the absence of commensal bacteria.	JUCC	Tokyo	2009.11.20
Tsuchiya K Okamoto R Nakamura T Watanabe M	GSK3 inhibitor induces the intestinal differentiation by the protein stabilization of Atoh1.	DDW2009	Chicago	2009.6.2
Okamoto R Watanabe M	Notch1 activation promotes goblet cell depletion and expression of PLA2G2A in the inflamed mucosa of ulcerative colitis.	DDW2009	Chicago	2009.6.1
	Pathogenesis of Inflammatory Bowel Disease: Current Understanding.	Asia Pacific Working Group Inaugural Meeting on IBD	China	2009.3.7
高山哲朗 久松理一 日比紀文	炎症性腸疾患におけるNotchシグナル異常と分子標的の可能性	第37回日本臨床免疫学会総会	東京	2009.11.14
鎌田信彦 日比紀文	炎症性腸疾患における上皮分化・増殖機構の解析と粘膜再生治療への応用	JDDW2009	京都	2009.10.16
根本泰宏 金井隆典 渡辺 守	腸内細菌から直接的自然免疫と抗原刺激を受ける炎症性腸疾患メモリーCD4+T細胞の維持機構	JDDW2009	京都	2009.10.15
長沼 誠 日比紀文	IBD診療のシンポと近未来像—治る時代へ—	第6回 市民公開講座— 炎症性腸疾患の治療をめぐる—	徳島	2009.5.17
Kamada N Hibi T	潰瘍性大腸炎の長期予後—重症潰瘍性大腸炎に対するサイクロスポリン持続静注療法の長期成績—	第95回日本消化器病学会総会	札幌	2009.5.7
Akiyama J Okamoto R Iwasaki M Zheng X Yui S Tsuchiya K Nakamura T Watanabe M	炎症性腸疾患と発癌	第106回日本内科学会総会 講演会	東京	2009.4.10

Okamoto R Tsuchiya K Nemoto Y Akiyama J Nakamura T Kanai T <u>Watanabe M</u>	DBEによる小腸の小病変の診断と治療	第77回日本消化器内 視鏡学会総会	名古屋	2009.5.21-23
Murayama M Okamoto R Tsuchiya K Akiyama J Nakamura T Sakamoto N Kanai T <u>Watanabe M</u>	The role of dendritic cell subsets in 2,4,6- trinitrobenzene sulfonic acid- induced ileitis.	第39回日本免疫学会 総会	大阪	2009.12.1

社会活動報告

社会活動に関する一覧表

活動者名(所属施設)	会の名称および講演演題等	会場および新聞名等	活動年月日
田中正則 (弘前市立病院)	第5回岡山IBDカンファレンス 「IBDのスコア化生検診断基準」	岡山コンベンションセンター(岡山)	2011年4月7日
田中正則 (弘前市立病院)	第9回IBDを学ぶ会 「IBDのスコア化生検診断基準」	久留米萃香園ホテル (久留米)	2011年6月3日
田中正則 (弘前市立病院)	第6回大久保消化器病理カンファレンス 「内視鏡医でもIBDとnon-IBDが鑑別できる病理組織の読み方」	国立国際医療研究センター(東京)	2011年7月12日
田中正則 (弘前市立病院)	第38回日本小児栄養消化器肝臓学会 「IBD病理組織の基礎」	ホテル紫苑(盛岡)	2011年10月7日～9日
田中正則 (弘前市立病院)	第99回福島大腸研究会 「IBDの生検診断」	福島ビューホテル(福島)	2011年11月11日
田中正則 (弘前市立病院)	第12回日本小児IBD研究会 「IBDの生検診断－アルゴリズムと診断基準－」	ベルサール八重洲(東京)	2012年2月12日
清水誠治(大阪鉄道病院)	第50回日本病理学会近畿支部学術集会「炎症性腸疾患(広義)の診断」	京都府立医科大学	2010年9月11日
清水誠治(大阪鉄道病院)	第24回日本消化器内視鏡学会近畿セミナー「炎症性腸疾患を中心とした内視鏡診断学」	大阪国際交流センター	2010年12月18日
田中正則 (弘前市立病院)	「臨床と病理の接点を考える会」で特別講演。 演題名「IBDの病理:IBDの病理所見がそろわない時の診断」	メトロポリタン盛岡(盛岡)	2010年4月3日
田中正則 (弘前市立病院)	「第4回大久保消化器病理カンファ」で特別講演。 演題名「ベーチェット病の病理」	国立国際医療センター(東京)	2010年12月7日
渡辺 守 (東京医科歯科大学)	炎症性腸疾患の治療をめぐって 「IBD診療の進歩と近未来像―治る時代へ―」 第25回長崎炎症性腸疾患研究会	長崎大学医学部良順会館ボードインホール	2009年9月26日
渡辺 守 (東京医科歯科大学)	第2の脳「腸」を知って病気を治す 第58回日本消化器病学会関東支部市民公開講座	霞ヶ浦観光ホテル	2009年9月19日
渡辺 守 (東京医科歯科大学)	IBD診療のシンポと近未来像―治る時代へ― 第6回市民公開講座 ―炎症性腸疾患の治療をめぐって―	徳島大学長井記念ホール	2009年5月17日
山本博徳 (自治医科大学)	Mexican Association of Gastrointestinal Endoscopy (AMEG) National Congress in Cancun.	Cancun, Mewico	2009年9月12-16日
山本博徳 (自治医科大学)	Gastro 2009 combined meeting BSG/UEGW/WCOG in London.	Exhibition Hall, London	2009年11月24日
山本博徳 佐藤博之 新畑博英 (自治医科大学)	しもつけIBD教室	自治医科大学地域医療研修センター	2010年3月13日
松本主之 (九州大学)	第47回小腸研究会 小腸小病変の診断	筑紫会館(福岡市)	2009年11月14日
松本主之 (九州大学)	第9回Small Bowel Club 小腸内視鏡検査の現状	ホテルグランピア大阪 (大阪市)	2009年11月26日

松本主之 (九州大学)	九州GI Forum 2010 小腸粘膜傷害の診断	ホテルニューオータニ 福岡(福岡市)	2010年1月16日
松本主之 (九州大学)	第23回IBD Club Hamamatsu 炎症性腸疾患の診断と治療	グランドホテル浜松(浜 松市)	2010年1月30日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	第276回兵庫消化管研究会 講演「感染性腸炎・診断へのヒント」	神戸	2009年6月18日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	第10回長野県大腸疾患研究会 講演「炎症性腸疾患の鑑別診断」	松本	2009年6月27日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	GIフロンティア 講演「虚血性大腸炎」	東京	2009年7月4日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	第15回消化器ざっばらんフォーラム 講演「腸の炎症10題」	京都	2009年7月18日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	ワンポイント・カンファレンス 講演「便秘異常の臨床」	大阪	2009年8月22日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	木曜会 講演「虚血性大腸炎とcollagenous colitis」	東京	2009年10月8日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	第89回大阪鉄道病院市民健康講座 「腸炎のいろいろ」	大阪	2009年11月24日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	神奈川炎症性腸疾患講演会 講演「炎症性腸疾患の鑑別診断」	横浜	2009年11月27日
清水誠治 (JR大阪鉄道病院)	横浜内視鏡医会第129回集談会 講演「腸疾患における診断のプロセス～症例を中心～」	横浜	2010年2月10日

添付資料

「原因不明小腸潰瘍症の実態把握、疾患概念、疫学、治療体系の確立に関する研究」班

非特異性多発性小腸潰瘍症コンセンサス・ステートメント

作成：非特異性多発性小腸潰瘍症コンセンサス・ステートメント開発パネル

長沼 誠（慶應義塾大学消化器内科）

渡辺憲治（大阪市立大学消化器内科）

松岡克善（慶應義塾大学消化器内科）

小林清典（北里大学東病院消化器内科）

辻川知之（滋賀医科大学総合内科学）

平井郁仁（福岡大学筑紫病院消化器内科）

中村志郎（兵庫医科大学下部消化管科）

松本主之（九州大学病態機能内科学）

新畑博英（自治医科大学消化器肝臓内科）

上野文昭（大船中央病院）

はじめに

非特異性多発性小腸潰瘍症は、1960年代に本邦で提唱された疾患である。本症は特徴的な臨床症状と経過を有し、他の小腸疾患とは明らかに異なった肉眼所見がみられる。しかしながら、その名称に“非特異性”という用語が用いられてきたため、組織学的に“非特異的”な種々の小腸潰瘍をきたす疾患と混同されてきた。加えて、本症は比較的稀な疾患であるため、概念が混乱したまま疾患の名称が先行してきたのが現状である。

小腸内視鏡検査の普及に伴い、小腸潰瘍に遭遇する機会が明らかに増加している。そこで、**非特異性多発性小腸潰瘍症の疾患概念を広く普及させる**ことを目的とし、本コンセンサス・ステートメントを作成し診断基準の確立を試みた。なお、疾患名として“慢性出血性小腸潰瘍”も用いられることもあるが、欧米文献で“非特異性多発性小腸潰瘍症”の英訳である“chronic nonspecific multiple ulcers of the small intestine”（CNSUと略す）が用いられているので、日本語名称は“非特異性多発性小腸潰瘍症”、本文中の記載はCNSUで統一する。

1. 小腸病変の特徴

1) 肉眼所見

CNSUの病変は、終末回腸以外の中部・下部回腸に多発する。罹患部位は種々の程度の狭窄を伴うものの、腸管肥厚は軽度であり、癒着や瘻孔形成はない。

病変が最も顕著な部位には、明瞭な境界を有する平坦な潰瘍がみられ、その一部は輪走、斜走、縦走しながら横軸方向に伸びだす（図1）。そのため隣接する潰瘍が融合や枝分かれした形態を呈することがある。小腸皺襞は潰瘍辺縁まで正常に保たれ、潰瘍は一見して粘膜剥離の様相を呈する。潰瘍周囲の正常粘膜部は偽憩室様の外観を呈することがある。ただし、炎症性ポリープや敷石像を伴うことはない。

2) 組織所見（図2）

潰瘍は粘膜層ないし粘膜下層に局限し（U1-I または II）、筋層に**およぶ**ことはない。形質細胞、リンパ球、好酸球を主体とする軽度の炎症細胞浸潤がみられ、時としてリンパ濾胞を伴うことがある。潰瘍辺縁のごく一部に再生粘膜がみられるのみで、急峻に正常上皮に移行する。線維化は潰瘍底およびその近傍に局限する。

生検組織所見も上記とほぼ同様であり、潰瘍辺縁の絨毛萎縮のないほぼ正常の小腸粘膜と、潰瘍底の軽度の炎症細胞浸潤および線維化がみられるのみである。

3) 中心静脈栄養療法による修飾

後述のように、CNSUの潰瘍を治癒に至らしめる治療法は中心静脈栄養療法のみである。本治療後の肉眼所見と病理所見は上述とは大きく異なる。すなわち、潰瘍は顕著な治癒傾向を示し多数の癒痕として認められるようになる（図3）。

2. 臨床像

1) 症状

女性に好発し、多くは幼・若年期に発症する。長期間におよぶ持続性潜性の消化管出血による高度の貧血および低蛋白血症に関連した症状が主症状である。すなわち、顔面蒼白、易疲労感、浮腫、第二性徴を含めた成長障害がみられ、女性では無月経が少なくない。確定診断までに長時間を要することが多いので、この間鉄剤投与、輸血などを繰り返し受けることになる。消化管の狭窄症状として腹痛を訴えることはあるが、下痢や肉眼的血便、発熱はない。

2) 家族歴

しばしば同胞発症を認める。しかしながら、親子発症例は皆無に等しい。一方、発症者の両親に血族結婚を認めることがあり、何らかの遺伝的素因が関与する可能性が否定できない。

3) 身体所見

眼瞼結膜に貧血がみられ、皮膚は蒼白である。機能性収縮期心雑音を聴取する。若年発症例では低身長・低体重が認められる。四肢や顔面に浮腫がみられ、さらに無恥毛を伴うこともある。腹部には異常所見を認めない。

4) 臨床検査所見

便は黄色軟便であり、便潜血検査は持続的に陽性を示す。末梢血には著明な小球性低色素性貧血が認められ、ヘモグロビン値は5-10g/dl程度である。血清鉄は低値を示す。白血球増多はない。高度の低蛋白血症と低アルブミン血症がみられ、血清総蛋白値は4-6g/dlを示す。C反応性蛋白は陰性ないし軽度の上昇にとどまる。貧血のため血沈は**亢進**することが多い。ツベルクリン反応や結核菌に対する**クオンティフェロン検査**は陰性である。その他、本症に特異的なバイオマーカーは同定されていない。

5) 合併症

長期例、中心静脈栄養療法施行例、手術例では狭窄を合併する。小腸外の病変として、十二指腸病変や大腸病変がみられることがある。その性状は癒痕化した小腸病変に類似し、偽憩室を伴うこともある。

全身合併症として、持続性低栄養状態に伴う骨粗鬆症や脂肪肝がみられる。

3. 小腸 X線・内視鏡所見

1) 小腸 X線所見

CNSUの小腸病変は、変形、バリウム斑、狭窄として描出される。

最も重要な所見は変形である。充満像が有用であり、近接多発する浅い潰瘍が辺縁硬化像、あるいは軽度の湾入像として描出される(図4)。癒合した幅広い潰瘍は側面像で幅広い硬化像として描出される。さらに、枝分かれした潰瘍が偽憩室様所見として描出され

ることもある。これらの変形・硬化所見は非対称性に観察される。

CNSU の潰瘍は浅く、バリウム斑として**描出**することは容易ではない。二重造影像（図5）よりも、むしろ丹念な圧迫像で明瞭に描出される（図6）。

2) 小腸内視鏡所見

経肛門的バルーン内視鏡を用いた回腸の内視鏡観察が本症の診断に極めて有用である。内視鏡検査により、潰瘍、狭窄、偽憩室形成が確認可能である。

典型的病変は、**境界が明瞭な**浅い粘膜欠損として観察され、潰瘍周囲に反応性隆起を伴うことはなく介在粘膜は正常である。白苔は薄く、容易に脱落し潰瘍底が露出する。これらの潰瘍は輪走（図7）、縦走（図8）、ないし斜走し（図9）、長期罹患例では管腔変形を伴うようになる。たとえ管腔の狭小化を伴っても、全周性狭窄部（図10）、ないし偽憩室部（図11）に開放性潰瘍を伴うことが多い。ただし、敷石像や炎症性ポリープを伴うことはない。

4. 鑑別診断

1) 腸結核

結核菌が証明されない腸結核疑診例と CNSU との鑑別が問題となる。しかし、病変分布と性状、および免疫学的マーカーを参照すれば鑑別可能である。

2) クロウン病

臨床像、消化管病変の性状、組織所見から小腸型クローン病との鑑別は可能である。

3) 腸管ベーチェット病／単純性潰瘍

全身症状、罹患部位と腸病変の性状から鑑別可能である。

4) 薬剤性腸炎

薬剤性腸炎のなかでも、非ステロイド性消炎鎮痛薬による小腸病変は CNSU に類似している。薬剤使用歴を含めた臨床経過から鑑別可能である。

5. 類縁疾患

CNSU との異同は明らかではないが、共通点を有する疾患として以下の報告がある。

1) Cryptogenic multifocal ulcerous enteritis (CMUSE)

空腸、回腸に境界明瞭な潰瘍と多発性再発性狭窄をきたす疾患として報告されている。臨床像は CNSU に類似するが、発症年齢、臨床経過、好発部位は異なっている。

2) Chronic ulcerous duodenojejunoileitis

基本的にはセリアック病を背景とし、慢性炎症と小腸潰瘍をきたす疾患である。CNSU とセリアック病は無関係であり、異なった疾患と考えられる。

3) 細胞質フォスホリパーゼ A2 (cPLA2) 欠乏症による腸病変

cPLA2 遺伝子のホモ変異による血小板機能異常により出血性小腸潰瘍を繰り返す疾患で

ある。肉眼的血便が主症状である。

6. 診断基準（表1）

以上のように、CNSUは慢性の臨床経過と特徴的小腸病変を有する疾患である。従って、臨床像と小腸X線・内視鏡所見あるいは小腸切除標本の病理所見を組み合わせることでCNSUを診断し、他疾患を除外することが肝要である。表1に本ステートメント・パネルが提案する診断基準を示す。なお、診断に際して臨床的事項である貧血・低蛋白血症の程度、および小腸病変の肉眼所見やX線・内視鏡所見には個体差があることに留意する必要がある。

7. 治療と予後

1) 治療

本症の小腸病変に対して有効な薬剤は確立されていない。副腎皮質ステロイド、アミノサリチル酸製剤、アザチオプリン、**インフリキシマブ**等はいずれも無効である。

中心静脈栄養療法は潰瘍を治癒に至らしめ、貧血と栄養状態も改善する。経腸栄養療法は貧血や低蛋白血症の再発予防効果を有する。しかし、経口摂取を再開すると再発する。従って、治療の中心は貧血と低栄養状態に対する鉄剤投与、輸血、栄養療法となる。

回腸病変を切除しても、術後早期に新生病変が発生する。従って、外科的治療はできるだけ回避すべきである。**狭窄に対しては内視鏡的バルーン拡張術が有効な場合がある。**

2) 予後

生涯にわたって貧血と低蛋白血症が持続する。また、狭窄のため手術に至る場合が多いが、術後再発をきたす。生命予後に関しては不明であるが、本症が直接の死因となることはない。

文献

1. 笹川力、木村明、大沢源吾、他. 原発性非特異性多発性小腸潰瘍. 胃と腸 2:1547-1551, 1967
2. 岡部治弥、崎村正弘. 仮称“非特異性多発性小腸潰瘍症”. 胃と腸 3:1539-1549, 1968
3. 崎村正弘. “非特異性多発性小腸潰瘍症”の臨床的研究—限局性腸炎との異同を中心として. 福岡医誌 61:318-340, 1970
4. 小山真、曾我淳、武藤輝一. 二組の姉妹にみられた非特異性原発性小腸潰瘍症の検討. 胃と腸 7:1643-1648, 1972
5. 三上素子、武富嘉亮、沖田肇、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の姉妹例. 広島医学 29:1247-1253, 1976
6. 八尾恒良. 非特性小腸潰瘍. 臨床科学 13:789-797, 1977
7. 大串秀明、八尾恒良、尾前照雄、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 胃と腸 12:393-398, 1977
8. 藤井輝美、日高覚、江村武志、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の一症例. 臨床と研究 55:1846-1849, 1978
9. 室豊吉、中田恵輔、河野健次、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の一例. 臨床と研究 58:1845-1848, 1981
10. 岡田光男、今村健三郎、瀧上忠彦、他. Saccharated ferric oxide の長期静脈投与によって骨軟化症を合併した非特異性多発性小腸潰瘍症の2例. 日内会誌 71:1566-1572, 1981
11. 増尾光樹、雷哲明、中村輝久、他. 姉妹にみられた非特異性多発性小腸潰瘍性の2手術例. 日消外会誌 18:2150-2163, 1985
12. 内藤滋人、高柳昇、高瀬真一、他. 貧血、浮腫、脾酒腫を呈した非特異性多発性小腸潰瘍症の1症例. 北関東医学 35:427-431, 1985
13. 河村英治、林正樹. 非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 小児科臨床 40:2171-2175, 1987
14. 押谷伸英、北野厚生、重本達弘、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 日消誌 85:272-275, 1988
15. 松井敏幸、飯田三雄、桑野恭行、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の長期経過. 胃と腸 24:1157-1169, 1989
16. 帆足俊男、松井敏幸、竹中国昭、他. 十二指腸第二部に潰瘍性病変を伴った非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 胃と腸 26:1407-1412, 1991
17. 小林清典、五十嵐正弘、勝又伴栄、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 胃と腸 29:868-870, 1994
18. 若林健司、勝又伴栄、吉澤繁、他. 長期間 HEN を施行中の非特異性多発性小腸潰瘍症の一例. JJPEN 21:651-653, 1999

19. 森山友章、星加和徳、井上滋夫、他. 栄養療法が有効であった非特異性多発性小腸潰瘍症の1例. 川崎医学会誌 25:307-312, 1999
20. 八尾恒良、飯田三雄、松本主之、他. 慢性出血性小腸潰瘍. いわゆる非特異性多発性小腸潰瘍症. 八尾恒良、飯田三雄 (編)、小腸疾患の臨床. 医学書院、東京、176-186, 2004
21. 松本主之、中村昌太郎、江崎幹宏、他. 非特異性多発性小腸潰瘍症の小腸内視鏡所見. 非ステロイド性抗炎症剤起因性小腸潰瘍症との比較. 胃と腸 41:1637-1648, 2006
22. 松本主之、江崎幹宏、矢田親一郎、他. NSAIDs 起因性小腸潰瘍と非特異性多発性小腸潰瘍症における小病変. 胃と腸 44:951-959, 2009
23. 山本博徳. 非特異性多発性小腸潰瘍症の画像診断 (X線、内視鏡). 厚生労働科学研究費補助金特定疾患対策研究. 原因不明小腸潰瘍症の実態把握、疾患概念、疫学、治療体系の確立に関する研究平成22年度分担研究報告書 pp34-35, 2011
24. Bayless TM, Kapelowitz RF, Shelley WM, et al. Intestinal ulceration. A complication of celiac disease. N Engl J Med 276:996-1002, 1967
25. Modigliani R, Poitras P, Galian A, et al. Chronic non-specific ulcerative duodenojejunoileitis. Report of four cases. Gut 20:318-328, 1979
26. Robertson DA, Dixon MF, Scott BB, et al. Small intestinal ulceration. Diagnostic difficulties in relation to coeliac disease. Gut 24:565-574, 1983
27. Bjarnason I, Zanelli G, Smith T, et al. Nonsteroidal anti-inflammatory drug-induced intestinal inflammation in humans. Gastroenterology 93:480-489, 1987
28. Perlemuter G, Chaussade S, Soubrane O, et al. Multifocal stenosing ulcerations of the small intestine revealing vasculitis associated with C2 deficiency. Gastroenterology 100:1628-1632, 1996
29. Biagi F, Lorenzini P, Corazza GR. Literature review on the clinical relationship between ulcerative jejunoileitis, coeliac disease, and enteropathy associated T-cell lymphoma. Scand J Gastroenterol 35:785-790, 2000
30. Santolaria S, Cabezali R, Ortego J, et al. Diaphragm disease of the small bowel. A case without apparent nonsteroidal anti-inflammatory drug use. J Clin Gastroenterol 32:344-6, 2001.
31. Perlemuter G, Guillevin L, Legman P, et al. Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis. An atypical type of vasculitis or a disease mimicking vasculitis. Gut 48:333-338, 2001
32. Spencer H, Kitsanta P, Riley S. Cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis. JR Soc Med 9:538-40, 2004

33. Yao T, Iida M, Matsumoto T, Yao T. Chronic hemorrhagic ulcers of the small intestine or chronic nonspecific multiple ulcers of the small intestine. In: Yao T, Iida M, eds, Diseases of the small intestine. Igaku-Shoin, Tokyo, p176-186, 2004
34. Matsumoto T, Iida M, Matsui T, et al. Nonspecific multiple ulcers of the small intestine unrelated to nonsteroidal anti-inflammatory drugs. *J Clin Pathol* 57:1145-1150, 2004
35. Matsumoto T, Nakamura S, Esaki M, et al. Enteroscopic features of chronic nonspecific multiple ulcers of the small intestine. Comparison with nonsteroidal anti-inflammatory drug-induced enteropathy. *Dig Dis Sci* 51:1357-1363, 2006
36. Matsumoto T, Iida M, Matsui T, Yao T. Chronic nonspecific multiple ulcers of the small intestine. A proposal from gastroenterologists to Western enteroscopists. *Gastrointest Endosc* 66:s99-s107, 2007
37. Adler DH, Cogan JD, Phillips JA, et al. Inherited human cPLA2a deficiency associated with impaired eicosanoid biosynthesis, small intestinal ulceration, and platelet dysfunction. *J Clin Invest* 118:2121-2131, 2008
38. Adler DH, Phillips JA 3rd, et al. The enteropathy of prostaglandin deficiency. *J Gastroenterol*. 44:s1-7, 2009
39. Ohmiya N, Arakawa D, Nakamura M, et al. Small-bowel obstruction. Diagnostic comparison between double-balloon endoscopy and fluoroscopic enteroclysis, and the outcome of enteroscopic treatment. *Gastrointest Endosc* 69:84-93, 2009
40. Tokuhara D, Watanabe K, Okano Y, et al. Wireless capsule endoscopy in pediatric patients. The first series from Japan. *J Gastroenterol* 45:683-691, 2010
41. Chen Y, Ma W, Chen JM, Cai JT. Multiple chronic non-specific ulcers of the small intestine characterized by anemia and hypoproteinemia. *World J Gastroenterol* 16:782-784, 2010
42. Matsumoto T, Kubokura N, Matsui T, et al. Chronic nonspecific multiple ulcer of the small intestine segregates in offspring from consanguinity. *J Crohns Colitis*. 5:559-65. 2011

表 1. 非特異性多発性小腸潰瘍症の診断基準 (案 1)

主要所見

A. 臨床的事項

- 1) 複数回の便潜血陽性
- 2) 長期にわたる小球性低色素性貧血と低蛋白血症

B. X線・内視鏡所見

- 1) 近接、多発する非対称性狭窄、変形 (X線所見)
- 2) 近接多発し、境界鮮鋭で浅く斜走、横走する地図状、テープ状潰瘍 (内視鏡所見)

C. 切除標本上の特徴的所見

- 1) 回腸に近接多発する境界鮮鋭で平坦な潰瘍またはその瘢痕
- 2) 潰瘍は地図状ないしテープ状で、横走、斜走する
- 2) すべて UL-II までにとどまる非特異性潰瘍

鑑別疾患

- 1) 腸結核 (疑診例を含む)
- 2) クロウン病
- 3) 腸管ベーチェット病 / 単純性潰瘍
- 4) 薬剤性腸炎

確診例：

1. 主要所見の A に加え、B の 1) あるいは 2) または C が認められるもの。
2. 十分に検索された標本上 C を満足するもの。

疑診例：主要所見 A が認められるが、B または C の所見が明確でないもの。

注) 確診例、疑診例いずれも鑑別疾患の除外が必須である。

图 1

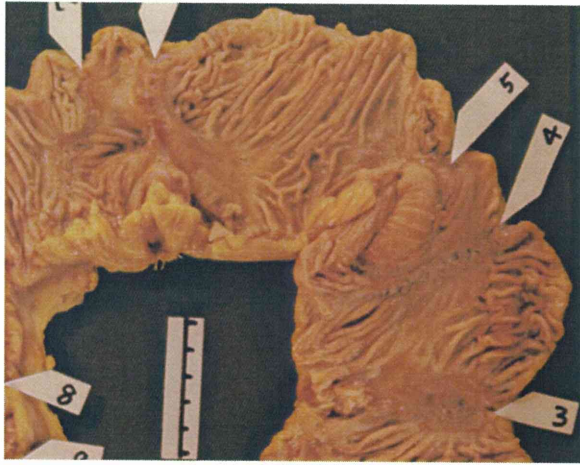


图 2

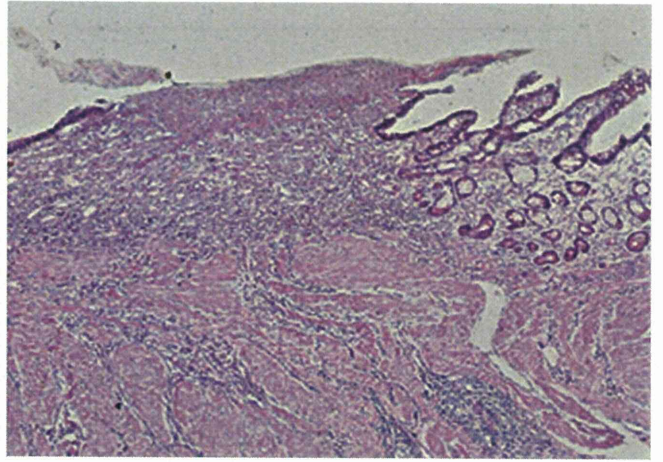


图 3



图 4

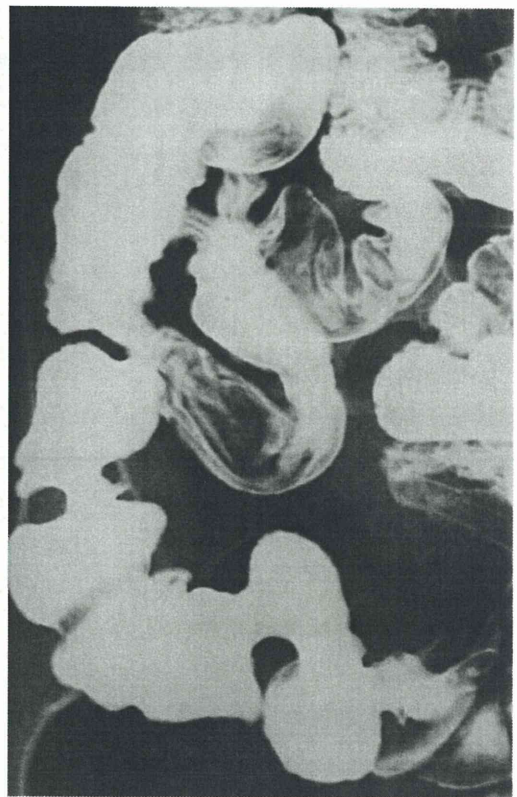


图 5

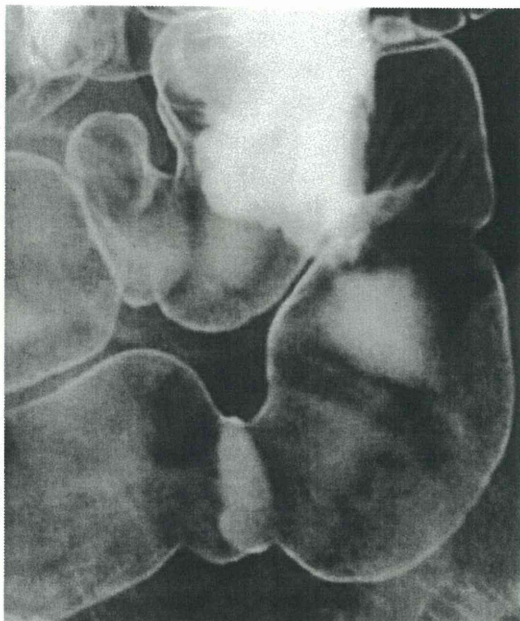


图 6

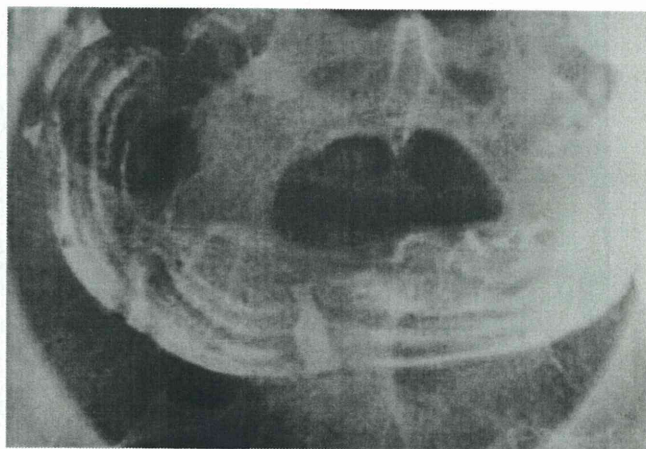


图 7

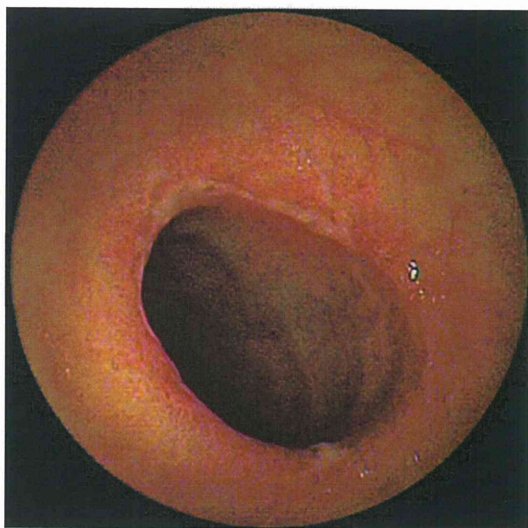


图 8

