腹膜透析中止後4年で発症した被嚢性腹膜硬化症の1例

加藤照季[1]　棚橋祐太[2]　宮城佳美[3]　田中敬雄[2]　嶋津啓二[2]

大阪府済生会中津病院　初期研修医[1]　腎臓内科[2]　病理診断科[3]

抄録

73歳男性。常染色体顕性（優性）多発性嚢胞腎に伴う慢性腎臓病で15年間腹膜透析（peritoneal dialysis ; PD）を施行後，腹膜炎を契機に血液透析（hemodialysis ; HD）へ移行した。その後腹水貯留を認め腹水濾過濃縮再静注法（cell-free and concentrated ascites reinfusion therapy ; CART）を繰り返し施行していた。HD移行4年後に腹痛・嘔吐が出現しその後も症状持続したため入院となった。入院後呼吸不全により心肺停止となり死亡した。病理解剖にて腸管間の癒着や脾臓と横隔膜の癒着，肝被膜の肥厚などの所見を認め，被嚢性腹膜硬化症（encapsulating peritoneal sclerosis ; EPS）の発症が示唆された。

Key word：被嚢性腹膜硬化症　腹膜炎　腹膜透析　病理解剖

緒　言

EPSは，PDの重篤な合併症の１つとして知られており，一旦発症すると時に生命に関わる合併症であり，２年生存率51％との報告もある[1)]。発症時期としては，通常はPD中またはPDカテーテル抜去後１年以内に発症することが多い。今回，HD移行４年後にEPSを発症し，病理解剖に至った症例を経験したため報告する。

症例提示

【症例】73歳男性

【主訴】嘔吐

【現病歴】常染色体顕性（優性）多発性嚢胞腎に伴う慢性腎臓病のため，X-19年11月にPDを導入された。その後，HDとのハイブリッド透析を経て，X-4年６月に腹膜炎を契機にPDカテーテルを抜去し，週３回のHDへ移行した。以後は近医透析クリニックに通院していた。

X-3年８月頃より腹水貯留を認め，症状および腹水量に応じて，当院にてCARTを繰り返し施行していた。腹水貯留に伴い，腹痛や嘔吐も反復して認められた。

X年５月頃より腹痛・嘔吐が出現し，その後も症状が持続したため，同年７月４日に当科を受診し，精査および加療目的で入院となった。

【既往歴】慢性腎臓病（CKDG5D），発作性心房細動，
常染色体顕性（優性）多発性嚢胞腎，
小脳梗塞冠動脈硬化症，脳動脈瘤，
下肢閉塞性動脈硬化症，高血圧症，
緑内障，白内障

【バイタルサイン・身体所見】身長：158.2cm　体重：32.8kg
意識：JCS1　体温：36.6℃
血圧：218/87mmHg　脈拍数：113回/分
呼吸数：18回/分　SpO2：95%（室内気）
頭頸部：眼瞼結膜蒼白なし，眼球結膜黄染なし
胸部：肺音清，心雑音なし
腹部：やや膨満・軟，右腹部および左下腹部に圧痛あり，筋性防御なし・反跳痛なし
四肢：冷感なし，両下腿浮腫なし
神経学的所見：特記所見なし

【検査所見】生化学検査：TP 5.9g/dL, Alb 2.7g/dL, CK 52U/L, AST 22U/L, ALT 10U/L, LD 246U/L, Amy 117 U/L, Cre 4.70mg/dL, UN 39.3mg/dL, Na 142mEq/L, K 4.8mEq/L, Cl 99mEq/L, T-Bil 0.4mg/dL, eGFR 10.4mL/min/1.73㎡, BNP 864.2pg/mL
血液学検査：WBC 4,100/μL, RBC 430×104/μL, Hb 12.9g/dL, Hct 42.0%, Plt 2.45×105/μL, MCV 97.7fL, MCHC 30.7%
免疫学的検査：CRP 1.95mg/dL

受付け：令和８年３月26日

胸部X線検査：心胸郭比 51%，胸水貯留あり，明らかな異常陰影を認めない（図１）。
心電図：心拍数 72/分，洞調律，明らかなST変化を認めない。
心エコー検査：左室駆出率 67%，明らかな壁運動異常を認めない。
腹部CT検査：明らかな腸閉塞所見はなく，多量腹水および両側胸水の貯留を認める。両腎に多数嚢胞，complicated cyst，石灰化を認める（図２）。



図１　胸部 X 線像

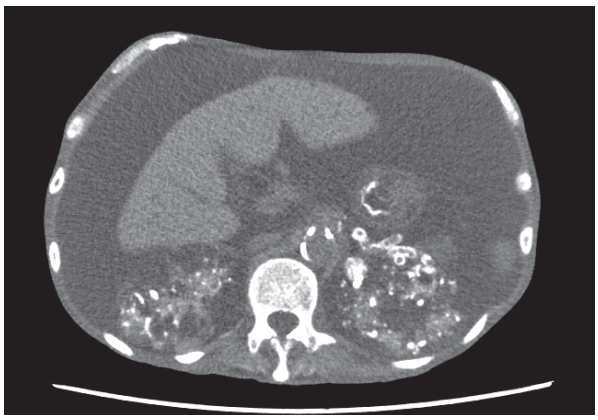


図２　腹部 CT 像

治療および経過

入院当日，腹水貯留による悪心・嘔吐を疑い腹腔穿刺を施行し腹水排液を行った。第２病日にCARTを施行したが，症状に大きな変化はなく，絶食下で経過観察とした。第４病日に酸素化が急激に低下し酸素投与を開始したが，状態改善せず，その後心肺停止となり死亡した。死後，剖検を施行した。

病理組織学的所見

両側腎は多数の嚢胞形成を認め，著明に重量が増加していた。組織学的には上皮成分の減少，甲状腺濾胞様構造，間質の繊維化を認め，これらは多発性嚢胞腎に加え，長期透析に伴う末期腎不全としての変化と解釈される（図３）。

大動脈には全長にわたり高度のアテローム硬化および石灰化を認める大動脈粥状硬化症の所見がみられ，慢性腎不全や長期透析との関与が示唆される。

心臓は冠動脈に閉塞性病変は認めず，心筋梗塞の所見もみられなかったが，全体的に萎縮しており，血管周囲に軽度な繊維化が認められた。この心臓の萎縮は，慢性腎不全や長期透析に関連する心筋障害として矛盾しないものと考えられる。

腹腔内では腸管間の癒着や脾臓と横隔膜の癒着，肝被膜の肥厚など被嚢性腹膜硬化症に合致する所見を認めた（図４）。これにより腸管通過障害をきたし，嘔吐を繰り返していたと考えられる。それに伴い，腹腔内には1100mLの腹水および両側胸腔内には各600mLの胸水貯留を認めた。

さらに肺には肺水腫の所見と肺胞内の組織球集簇を認めた（図５）。これらは慢性心不全に伴うものと考えられ，胸水・腹水貯留とあわせて呼吸不全をきたし，最終的な死因に至ったものと推定される。

以上より，本症例の死亡は，多発性嚢胞腎を基盤とした末期腎不全，慢性心不全，長期透析に伴うEPSによる腹水・胸水貯留や肺水腫を契機とした呼吸不全による，多因子性の死と結論づけられる。

考　察

EPSはPD患者の重篤な合併症として知られ，腹腔内の炎症に伴い腸管が癒着することで腸閉塞を来たすイレウス症候群である。EPS発症の危険因子としては長期PD，腹膜炎，若年，腎移植などが報告されている[2)]。2000年以前の酸性透析液使用下でのEPS発症率は2.5％であったが，中性透析液が導入された現在では発症率は1.0％と低下している[3)]。

本症例のPD期間は15年と長期であったが，当時の腹膜平衡試験ではLow Averageであり，腹膜機能は比較的保持されていた。しかしPD中止後も腹水貯留を繰り返しており，慢性的な炎症の存在により腹膜透過性が亢進し続け，４年という長期間経過後にEPS発症に至った可能性が示唆される。

したがって，PDを行ったことのある症例の急性腹症を診療するにあたってはEPSの可能性を常に念頭に入れる必要があると思われる。

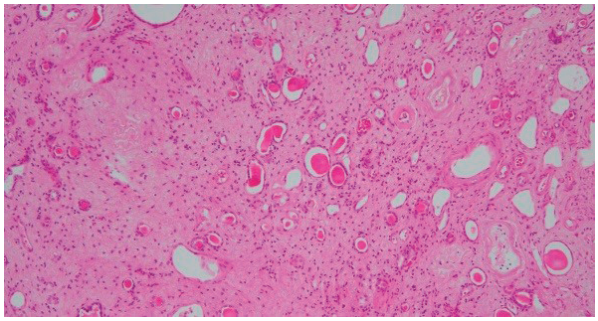


図３　腎臓の病理画像。上皮成分は減少し，間質の線維化が著明である。

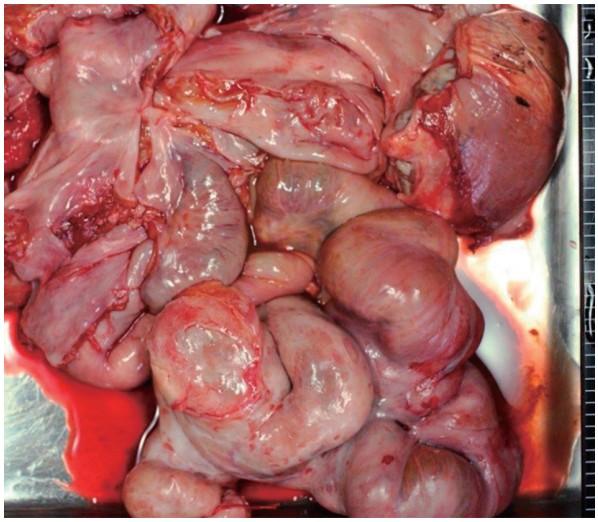


図４　腹腔内画像。腸管同士が高度に癒着しており，脾臓と横隔膜も癒着していた。

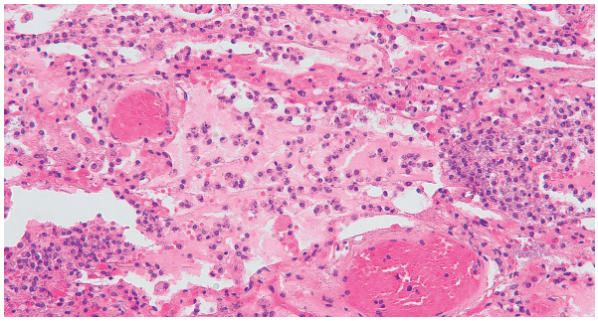


図５　肺胞内腔の病理画像。水腫液の貯留と炎症細胞の集族を認める。炎症細胞は組織球を主体としている。

結　論

本症例は，長期PD後に腹膜炎を契機としてHDへ移行した73歳男性において，HD移行４年後にEPSを発症し，病理解剖に至った稀な症例であった。EPSは通常ではPD中またはPDカテーテル抜去後１年以内に発症することが多いが，本症例ではHD移行後に発症しており，長期腹水貯留による慢性炎症がEPS発症に寄与した可能性が示唆される。長期PD患者や腹膜炎既往者では，HD移行後もEPS発症のリスクを考慮した経過観察が重要である。

参考文献

1)野本保夫, 川口良人, 酒井信治, 平野 宏, 久保 仁, 大平整爾, 本間寿美子, 山縣邦弘, 三浦靖彦, 木村靖夫, 栗原 哲, 原 茂子, 浜田千江子, 佐中 孜, 中尾俊之, 本田雅敬, 横田眞二, 須賀孝夫, 森 典子, 下村 旭, 金 昌雄, 今田聰雄, 田中良治, 川西秀樹, 枝国節雄, 福井博義, 中本雅彦, 黒川 清: 硬化性被嚢性腹膜炎（sclerosing encapsulating peritonitis, SEP）診断・治療指針（案）-1997年度における改訂-. 透析会誌 31: 303-311, 1998

2)Johnson DW, Cho Y, Livingston BE, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: incidence, predictors, and outcomes. Kidney Int. 2010. 77（10）904-12

3)Kawanishi H, Kawaguchi Y, Fukui H, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. Am J Kidney Dis. 2004. 44(4) 729-37

4)Nakayama M, Miyazaki M, Honda K, et al. Encapsulating peritoneal sclerosis in the era of a multi-disciplinary approach based on biocompatible solutions: the NEXT-PD study. Perit Dial Int. 2014. 34(7) 766-74