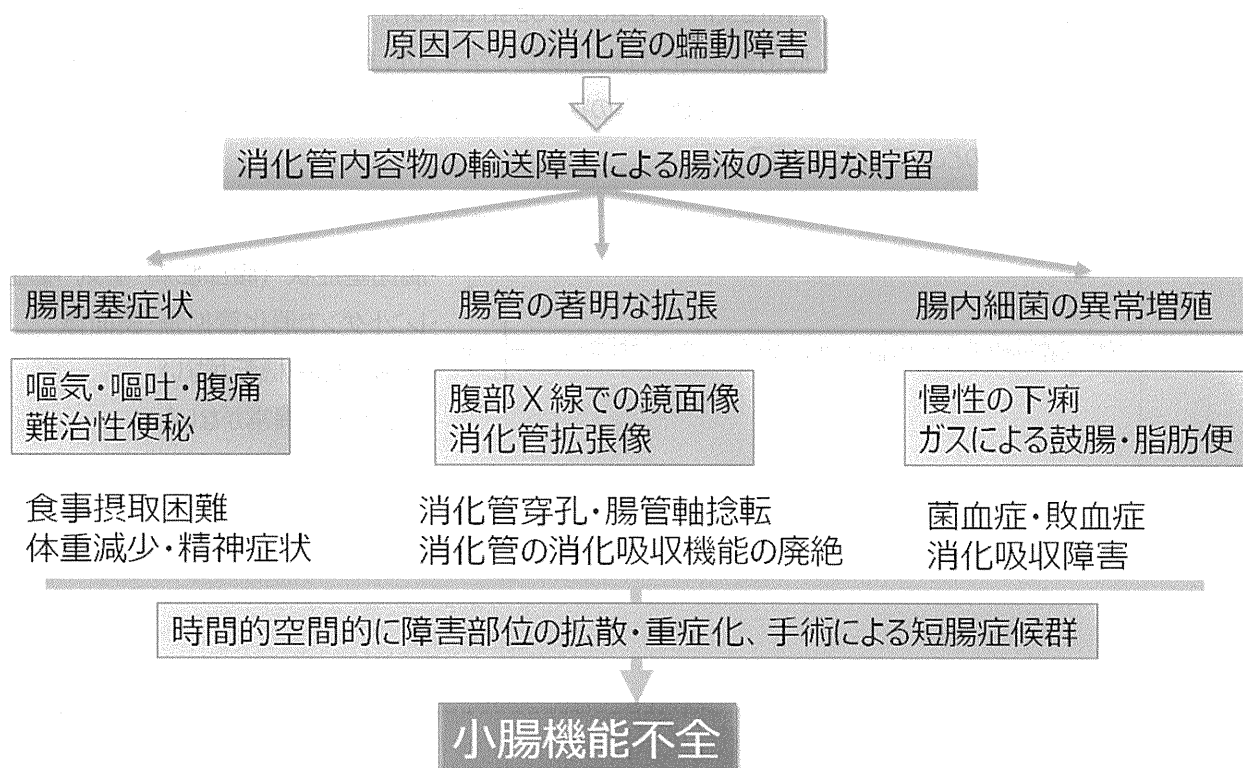
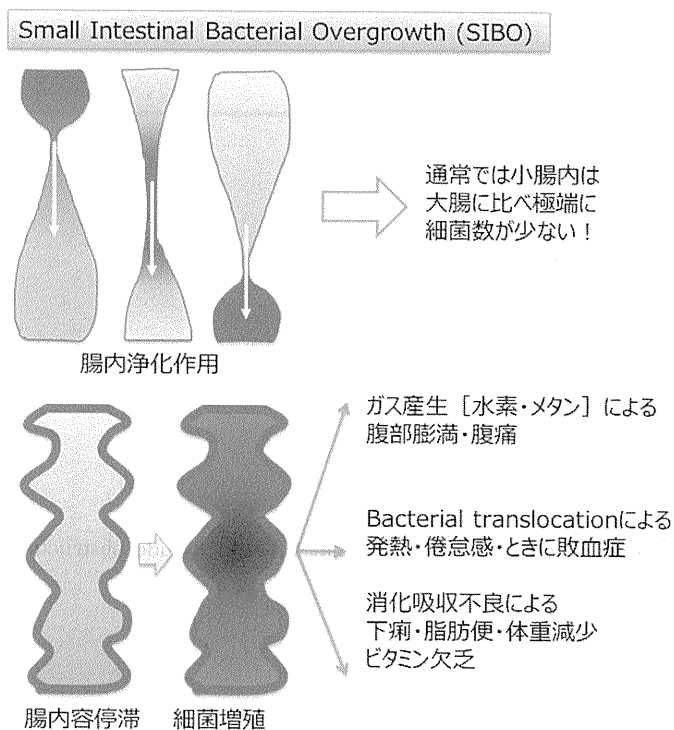


出産や手術（腹部とは限らない）などを契機にCIPOを発症することから、CIPOは遺伝的に腸管運動、特に蠕動の低下などを背景に持ち緩徐に進行する慢性疾患で、その初期には長期にわたり慢性便秘を呈するが生体の代償機構により日常生活上問題なく生活ができる時期（ハネムーン期、asymptomatic period）を経て、腸管に何らかのストレス負荷がかかることでその代償機構が破たんして症状が顕在化するものと考えられる。ひとたび症状の顕在化（= CIPO 発症）が起こると、腸管の拡張などでさらに蠕動低下や、消化管輸送能力の低下という悪循環に陥り疾患の進行とともに広範な消化管に機能異常（特に消化吸収障害）を起こすようになるものと考えられる。ひとたび本疾患が発症すると消化管内容物の輸送障害により、腸閉塞症状による苦痛、消化管の機能低下による消化吸収障害や時として圧負荷による消化管穿孔や軸捻転、それらによる手術による短腸症候群、腸管内細菌の異常増殖による Bacterial overgrowth による下痢や消化吸収障害、さらにはまれには敗血症などを呈し、長期間の中心静脈栄養管理に陥り最終的には小腸機能不全に至る。¹⁻⁶⁾



補足 Bacterial Overgrowth

小腸は大腸に比べると非常に速い速度で運動しており腸管内容物は蠕動による絞りだし運動で非常に効率よく輸送される。この輸送能力が停滞すると小腸内で細菌の増殖が起き図に示すようなガス産生、胆汁酸の脱抱合による脂肪消化障害に起因する脂肪便、下痢などの消化吸収障害などを呈する。時としてエンドトキシンによる敗血症を併発することもある。



3. 分類-----

偽性腸閉塞症は急性型と慢性型に分類される。急性型（特に急性大腸偽性腸閉塞症）は、Ogilvie 症候群とも呼ばれ、急性の機能的な大腸通過障害により大腸閉塞の症状を生ずる。大腸に分布する自律神経系の制御が崩れて発症すると推測されている。原因としては種々の疾患に続発するが、腹部手術術後発症の報告が多い⁷⁾。

慢性型は、腸管筋系や腸管神経系の異常による原発性のも（かつては特発性と呼ばれていた）、全身性硬化症（以下 SSc）、アミロイドーシス、パーキンソン病、筋ジストロフィーやミトコンドリア脳筋症等の基礎疾患に続発するもの⁸⁾、抗精神病薬や抗うつ剤などの薬物使用の影響による続発性のもに分類される。小腸と結腸が障害されている例が多いが、食道や胃、十二指腸、尿管、膀胱も侵される例もある。家族性発症の報告もみられる。慢性偽性腸閉塞症（CIPO）の分類を表 1⁹⁾に示す。

大きくは原発性（原因不明の特発性のもも含む）と続発性に分けられ、さらに病因として筋性、神経

性などが考えられている。一般に小腸が障害されている慢性偽性腸閉塞では外科的消化管切除が有効ではないことが知られている。原発性慢性偽性腸閉塞には障害消化管が大腸に限局した大腸限局型慢性偽性腸閉塞があり、大腸に限局する場合は外科的切除が有効であることが知られている。¹⁰⁾大腸限局型の亜病型が CIPO の範疇にはいるのか、それとも巨大結腸症の範疇にはいるのかの議論があり疾患概念の整理が必要であるが、少なくとも治療法に関しては大腸に限局した場合外科治療が奏功することは間違いないと思われる。

表 1 慢性偽性腸閉塞の分類

1. 慢性原発性偽性腸閉塞（慢性特発性偽性腸閉塞）

1) 筋性 Myopathy

（非家族性先天性、非家族性後天性、家族性遺伝性）

2) 神経性 Neuropathy

（非家族性先天性、非家族性後天性、家族性遺伝性）

3) 間葉系細胞の異常 Mesenchymopathy

（カハールの介在細胞の異常、炎症性など）

* 障害消化管が大腸にのみ限局する大腸限局型偽性腸閉塞症(Chronic Colonic Pseudo-obstruction) が提唱されている。

2. 続発性慢性偽性腸閉塞

以下の原疾患に続発するもの：

全身性硬化症、筋ジストロフィー、パーキンソン病、ミトコンドリア脳筋症、甲状腺機能低下症、Von-Recklinghausen 病、その他の膠原病や薬剤性など

(Rudolph ら、1997⁸⁾より改変)

4. 歴史的変遷-----

偽性腸閉塞 Pseudo-obstruction は、1958 年 Dudley によって報告された。反復性の腹部膨満、嘔気嘔吐、腹痛、などの腸閉塞にきわめて類似した症状を示し、腹部手術をしても明らかな機械的閉塞がなく、患者は頻回の開腹手術を余儀なくされた。その後本疾患は機能性胃腸異常症 Functional Gastrointestinal Disorder と呼ばれたり慢性腸閉塞 Chronic Ileus と呼ばれたりもした。時として拡張消化管の主座を指して巨大結腸症 megacolon、巨大十二指腸 Megaduodenum などと呼ばれ、疾患概念が不詳の故疾患名も混沌としてきた経過がある。

1970 年、Maldonado らは、反復性の腸閉塞、脂肪便、下痢、体重減少をきたし、ときには進行性

の衰弱や栄養失調により死亡する 5 症例を報告し、検索の結果病状をきたす基礎的疾患が見当たらないことから初めて慢性特発性偽性腸閉塞症 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPs) なる名称を用いた。本邦での報告は、1979 年の橋本らのものが最初とされている。1978 年、Christensen により慢性偽性腸閉塞症の疾患概念の提案と普及が行われ、今日では特発性と称することはなく慢性偽性腸閉塞 CIPO と記載するようになった。CIPO による罹患消化管は食道から直腸に至る全消化管が知られており、その異常も時間的空間的に発症時期・部位を異にして起こる。

5. ヒルシュスプルング類縁疾患との関連-----

小児科、特に小児外科において慢性偽性腸閉塞は Hirschsprung 類縁疾患の中に位置づけられている。小児発症では先天性が多く、難治例が多いことからその認知度は医師の間で高い、この点が成人と大きく異なる。

図では小児と成人の対応を試みた。小児では神経節の異常のある (→神経節の先天的欠損のため腸管蠕動不全を生じる) Hirschsprung 病と神経節の異常のない (→神経節は存在するが腸管蠕動不全をきたす) Hirschsprung 類縁疾患とに大きく分類する。Hirschsprung 類縁疾患はさらに神経節細胞の数の正常である群と数の減少する群に 2 つに分類される。神経節細胞の正常群には 3 つの疾患が知られており (1) 生後間もなく発症する慢性特発性偽性腸閉塞症 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction (CIIPs)、(2) 出生時より発症の重症型偽性腸閉塞症である Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHs)、(3) 罹患範囲も限局され手術により比較的予後良好な Segmental dilatation of intestine などがある。

小児での Hirschsprung 類縁疾患の中で CIIPs は成人の原発性慢性偽性腸閉塞(CIPO)と非常に疾患概念に近いものと考えが、病気の重症度や、病期の進行スピードなどで異なっている。小児では成人と比較すると病期の進展が早く重症である。また Hypoganglionosis や segmental dilatation (予後は手術により良好) は成人では存在しないと考えられるが、成人では大腸に限局する慢性大腸限局型偽性腸閉塞の疾患概念が独立して存在することが知られており、成人例での大腸限局型偽性腸閉塞と類似性が示唆される。問題は小児分類での ultra-short segment Hirschsprung 病である。この疾患は成人まで何事もなく過ごされる患者がまれている。患者は幼少期から頑固な便秘や時として浣腸を常用することもあるが、患者自身が便秘であることの自覚がない (この点は成人発症例と大きく異なる)。この疾患は成人型 Hirschsprung 病などとも呼ばれるが、症状や、画像上大腸限局型の偽性腸閉塞と酷似するので鑑別が必要である。注腸での Hirschsprung 病特有の Caliber Change や直腸生検でのアセチルコリン陽性細胞の異常、内圧の異常などで鑑別できる。

Motility. 19:440-452, 2007

6) 坂本康成、稲森正彦、飯田洋、中島淳 各論 便通の悩み (IBS から難病・偽性腸閉塞まで) 偽性腸閉塞 (急性を除く) の診断と治療の実際 診断と治療 vol.98 no.9 p.1461-1465 (2010) 診断と治療社 2010年9月1日発行

7) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIP) の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班 平成 21 年度総括・分担研究報告書 中島班 (研究代表者: 中島 淳)

8) 西野一三: 消化器症状を主徴とするミトコンドリア病 MNGIE. 医学のあゆみ 199:268-271,2001

9) Rudolph CD, et al.: Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: report of consensus workshop. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 24:102-112. 1997

10) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIP) の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班 平成 22 年度総括・分担研究報告書 中島班 (研究代表者: 中島 淳)

第2章 慢性特発性偽性腸閉塞症の疫学

サマリー

- ・CIPO は推定国内患者数 1240 人で原発性硬化性胆管炎患者より若干多い頻度である。
- ・医師の認知が低いことが問題で、また診断確定までに平均 2 年も要する。
- ・原発性 CIPO の生命予後は 10 年生存率 90%以上だが著明な QOL 低下を認める。

1. 文献的考察 -----

偽性腸閉塞の本邦での報告は、1979 年の橋本ら¹⁾のものが最初とされているが、1978 年の山崎ら²⁾のものも偽性腸閉塞と考えられる。医学中央雑誌で、慢性、偽性腸閉塞をキーワードとして全年（1983 年から 2009 年まで）検索すると 124 件であった。上記最初の報告である山崎らのものから 1982 年までの報告を加え、検討するに値するデータの得られる慢性偽性腸閉塞は 104 報、121 例であった。次に本邦例に対し、診断時の年齢、診断までの期間、性別、主要症状、消化管の罹患部位、合併症の有無、転帰などに関し、判明しているものについて検討した³⁾。

症例報告時の転帰について判明しているものは、113 例であった。そのうち死亡しているものは 8 例（7%）であった。死因について、症例報告で言及されているものは少ない。死亡例 8 例のうち、原疾患のアミロイドーシスの増悪により 3 例、Fridreich 型運動失調症の増悪により 1 例、ミトコンドリア脳筋症の増悪により 1 例であった^{4),5)}。

2. 全国疫学調査 -----

全国疫学調査の pilot study として 2009 年度に消化器内科、消化器外科へアンケートを行った。その結果を表 2 に示す。本疾患について『認知している』としたのは 93%であり、そのうち 48%が『症例経験あり』と回答した。『認知していない』と回答した施設で『症例経験あり』とした施設はなかった。消化器専門医のいる施設でも認知度は低かった^{4),5)}。

年齢、性差、症状は文献的考察とほぼ同じであった。受診後に選択された治療（複数回答可）は、全 213 例中、食餌療法が 118 例（55%）、薬物療法が 157 例（73%）、手術治療 38 例（17%）、その他 47 例（22%）であり、治療なしも 1 例みられた。薬物治療の内容はクエン酸モサプリド、乳酸菌製剤、大建中湯、酸化マグネシウムなどが多く、またプロトンポンプ阻害剤など制酸剤の投与をしている例もみられた。その他 47 例のうち、在宅中心静脈栄養法が 35 例（74%）で、他に内視鏡的減圧、イレウス管留置、浣腸などが少数みられた（表 3）。

	患者 (n=121)
年齢:中央値 (範囲) (歳)	47 (0-84)
性別: 女性 (%)	72 (59.5)
初発症状から診断までの期間: 中央値 (範囲) (年)	2 (0-60)
症状	
腹部膨満感 (%)	90 (81.0)
嘔吐 (%)	46 (41.4)
腹痛 (%)	38 (34.2)
便秘 (%)	30 (27.0)
下痢 (%)	29 (26.1)
罹患部位	
食道 (%)	14 (12.3)
胃 (%)	13 (11.5)
十二指腸 (%)	25 (22.1)
小腸 (%)	75 (66.3)
大腸 (%)	61 (53.9)
直腸 (%)	1 (0.8)
病因	
全身性硬化症 (%)	19 (16.6)
ミトコンドリア脳筋症 (%)	6 (5.2)
アミロイドーシス (%)	4 (3.5)
甲状腺機能低下症 (%)	3 (2.6)
von-Recklinghausen 病 (%)	2 (1.7)
筋強直性ジストロフィー (%)	2 (1.7)

表 1 偽性腸閉塞症の臨床的特徴

有効回答 (216/378施設 :57%)	CIP症例経験あり	103/216施設(48%)
	認知あり・症例経験なし	97/216施設(45%)
	認知なし	16/216施設(7%)

表 2 CIPO 認知度

治療方法	症例数	
食餌療法	118	
薬物療法	157	
手術療法	38	
その他	47	
治療なし	1	

「その他」内訳	
中心静脈栄養	35
内視鏡で減圧	4
イレウス管	2
浣腸	1

表3 CIPO 治療法

2010年に全国疫学調査（日本国内の全病院の消化器科、内科、外科を対象として、大学病院／一般病院の別、病院の病床数で層別化し層化無作為抽出による抽出調査）を実施した。結果を表4に示す。

第1次調査（有効回答率は46.3%）から、2010年の中断患者を含めた報告患者数は168人であった。それより推計される年間受療患者数は受診中断中患者を含めると1240（95%信頼区間627-1853）人と推計された。168名の平均年齢は57.7歳、40歳代にピークがあった。男女比は1:1.1でやや女性に多い傾向であった（表5）。通院中の患者の通院頻度は1.52/月であった。

今回の調査は我が国初の慢性偽性腸閉塞症に対する調査であり、世界でも前例のない慢性偽性腸閉塞症に対する疫学調査である。今回の調査で得られた慢性偽性腸閉塞症の年間受療患者数は、クローン病（2006年の特定疾患医療受給者証の交付件数では約25700人）に比較すると少ないが、PSC（2007年の疫学調査で約1200人）と同等であり、決して稀な疾患ではないと言える。2009年に行った消化器内科・外科系施設へのアンケートでも認知度が低く、症状がありながら診断確定に至っていない症例が相当数いると推定される。更なる疾患概念の啓蒙が必要である。

	対象機関数	抽出機関数	抽出率	有効回答機関数	有効回答率	報告患者数	推計患者数	標準誤差	患者数の95%信頼区間	
大学病院	100	100	100.0%	71	71.0%	35	49	5	40	58
特別病院	30	30	100.0%	29	96.7%	48	50	3	44	56
500床～	368	194	52.7%	58	29.9%	16	102	26	51	152
400～499床	349	183	52.4%	77	42.1%	10	45	14	17	73
300～399床	750	208	27.7%	76	36.5%	11	109	45	20	197
200～299床	1143	207	18.1%	88	42.5%	25	325	147	37	612
100～199床	2745	210	7.7%	78	37.1%	3	106	59	0	221
99床以下	3346	217	6.5%	147	67.7%	20	455	265	0	974
計	8831	1349	15.3%	624	46.3%	168	1240	313	627	1853

表4 慢性偽性腸閉塞症全国疫学調査結果 推計患者数

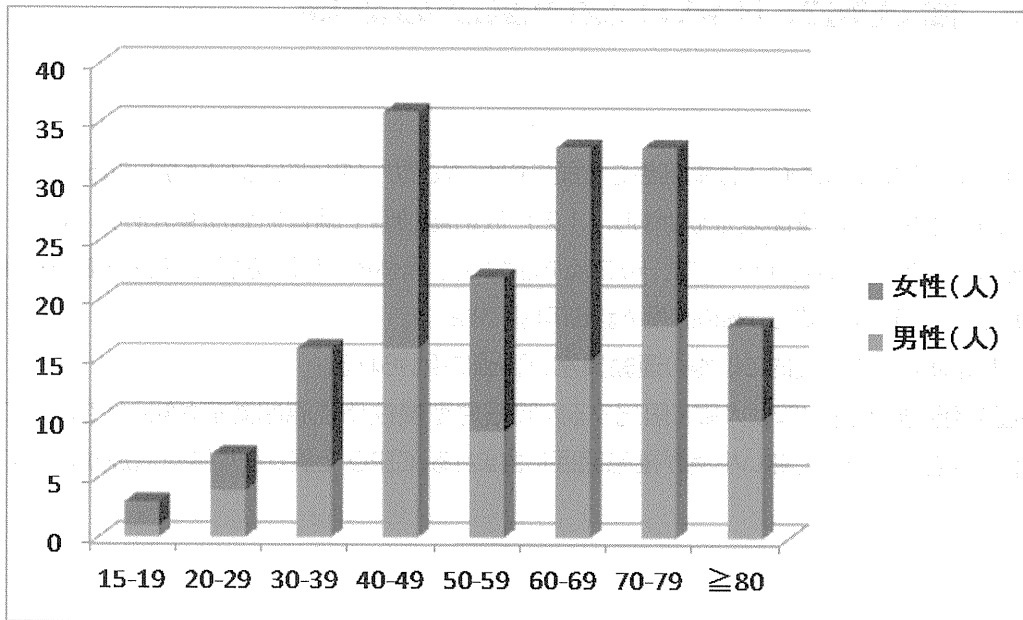


表 5 慢性偽性腸閉塞症 報告患者年齢分布

文献

- 1) 橋本剛太郎、大内善南、加我牧子、他：Idiopathic intestinal pseudo-obstruction の 1 例. 日小児会誌、83：522,1979
- 2) 山崎岐男、斎藤 明、佐藤俊郎、他：Idiopathic intestinal pseudo-obstruction について. 臨放、123：869,1978
- 3) 飯田洋、稲森正彦、坂本康成、大和滋、中島淳 総説 慢性偽性腸閉塞症のわが国の報告例のまとめと新たに提唱された診断基準案についての検討 診断と治療 vol.98 no.11 p.1879-1883 (2010) 診断と治療社 2010年11月1日発行
- 4) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIP) の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班 平成 21 年度総括・分担研究報告書 中島班 (研究代表者：中島 淳)
- 5) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIP) の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班 平成 22 年度総括・分担研究報告書 中島班 (研究代表者：中島 淳)

第3章 慢性特発性偽性腸閉塞症の診断

サマリー

- ・診断におけるもっとも重要なポイントは本疾患を念頭におけるかどうか（知っているかどうか）である。
- ・診断は（１）慢性の消化管閉塞症状があり、（２）放射線検査で腸管拡張所見があり、（３）消化管の器質的疾患が除外されていること、の３点でなされる。具体的には厚労省診断基準を用いれば特別な検査などを行わずに約 90%の感度で診断可能である。
- ・近年 MRI が簡便かつ非侵襲的に小腸の運動異常の評価に用いられる。
- ・CIPO の垂分類に障害消化管が大腸に限局する大腸限局型慢性偽性腸閉塞症が知られており、この疾患は外科的治療が有用で無い小腸が罹患範囲に含まれる CIPO と異なり外科的治療が著効する。

1. 慢性偽性腸閉塞（CIPO）の診断 -----

(a)診断基準

CIPO 診断の基本は（１）慢性の腸閉塞症状があるか、（２）放射線科検査（腹部単純 XP など）で腸管の拡張所見があるか、（３）大腸がんなどの消化管の器質的病変の除外をすること、以上の３点を行うことで診断できる。

CIPO の診断で最も重要な点は本疾患を念頭におけることができるか、極論するとこの病気を知っているかどうか非常に重要な点である。

平成 21 年度厚労省調査研究班の結果では我が国において CIPO の診断確定までには平均 2 年余りかかっており、なかには確定診断前に何十年もかかっていた例もあった。多くの患者は医療機関を転々としている実態がわかってきた。この原因の一つは医師がこの病気を知らないこと、つまり「疾病の認知」の欠如が問題としてあげられる。厚労省調査では消化器専門施設への郵送による調査で約 1 割の消化器専門施設でさえこの病気を知らないとの回答を得られている。

次の問題としてこの病気を知っていたとしてもどうやって診断すればいいのかが難しい問題となっている。消化管の運動異常であるので欧米では消化管内圧検査（マンメトリー法）や消化管シンチグラフィーが一般に行われるが我が国では行える施設はまずないと思ってよい。従って、CIPO の診断を容易に、専門医でなくとも実地診療で簡単に行えるように厚労省研究班で以下表 1 の診断基準を作成した。^{1),2)}

表 1 平成 22 年度 慢性偽性腸閉塞の改定診断基準（案）

疾患概念

消化管に器質的な狭窄・閉塞病変を認めないにもかかわらず腸管蠕動障害（腸管内容物の移送障害）を認めるもので、慢性の経過を経るもの

診断基準

6 か月以上前から腸閉塞症状があり、そのうち 12 週は腹部膨満を伴うこと

画像所見

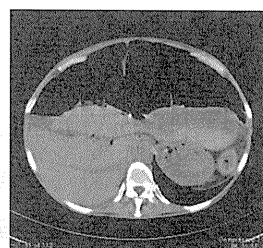
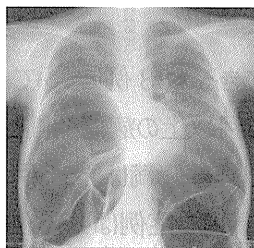
1. 腹部単純 X 線検査、超音波検査、CT で腸管拡張または鏡面像を認める
2. 消化管 X 線造影検査、内視鏡検査、CT で器質的狭窄、あるいは閉塞が除外できる

付記所見

1. 慢性の経過（6 ヶ月以上）で 15 歳以上の発症とする *先天性・小児は別途定める
2. 薬物性、腹部術後によるものは除く
3. 原発性と続発性に分け、原発性は病理学的に筋性、神経性、カハールの介在細胞の異常による間質性、混合型に分けられる。続発性は、全身性硬化症、パーキンソン症候群、ミトコンドリア異常症、2 型糖尿病などによるものがある
4. 家族歴のあることがある
5. 腸閉塞症状とは、腸管内容の通過障害に伴う腹痛（67%）、悪心・嘔吐（51%）、腹部膨満・腹部膨隆（96%）、排ガス・排便の減少を指す。食欲不振や体重減少、腸内細菌過剰増殖症による下痢・消化吸収障害などをみとめる。
6. 障害部位は小腸や大腸のみならず食道から直腸に至る全消化管に起こることが知られており、同一患者で複数の障害部位を認めたり、障害部位の増大を認めたりすることがある。また、神経障害（排尿障害など）、及び精神疾患を伴う事がある。

図（a～d）：慢性偽性腸閉塞症の画像所見例（仰臥位正面）

a.胸部単純 X 線写真、b.腹部単純 X 線写真、c.腹部単純 CT 写真での腸管拡張像（写真左、中、右の順に a、b、c、）



(b) 診断基準の使い方

診断基準は（１）慢性の消化管閉塞症状があり、（２）放射線検査で腸管拡張所見があり、（３）消化管の器質的疾患が除外されていること、の３点で構成されている。

まず慢性の消化管閉塞症状であるが、本疾患の多くは長期わたり自覚症状の乏しい慢性便秘ないしは難治性便秘があり、その延長線上に腸閉塞症状が出現することが多い。腸閉塞症状は国内の調査では最も頻度が高いのは腹部膨満・腹部膨隆（96%）であり、次いで腹痛（67%）、悪心・嘔吐

（51%）であった。脳病期間を半年以上、またこのような腸閉塞症状が少なくとも半年間に50%は認められることが条件となる。慢性便秘でも時として症状が悪化して腹痛や、腹部膨満をきたすが、そのような便秘の悪化症状が半年で半分以上の期間継続することはまずない。ここで補足であるが急性の偽性腸閉塞は一般に軽快すれば予後良好の疾患と考えられているが、時として急性の偽性腸閉塞から慢性化してCIPOになる症例が知られている、欧米では頻度が高いようであるが我が国でも確認されている。放射線検査による消化管拡張像であるが、もっとも一般的に使われるのは胸腹部単純X線である。この検査では拡張腸管は大腸なのか小腸なのかの細かい点は問わない。また単純X線では機械的閉塞の有無は判断できない。有意な所見としては消化管の明らかな拡張像か鏡面像があることで必要十分とする。CTでの冠状断は単純X線に比べより詳細に腸管拡張の程度及び器質的疾患の有無までが把握できる。

器質的疾患の除外方法であるが、もっともオーソドックスな方法は上部消化管内視鏡検査、下部消化管内視鏡検査（全結腸）の両方で異常がなければバリウムによる小腸造影を行うものである。急性増悪期などでこのような検査が行えない時は機械的閉塞の有無についての診断は、消化管穿孔を避けるため、水溶性造影剤であるアミドトリゾ酸ナトリウムメグルミン（ガストログラフィン[®]）を用いた消化管造影検査（あるいはイレウス管造影）を行う。病変が十二指腸に存在する時には、胃排出遅延と関係していると言われる巨大十二指腸症がみられることがある。しばしば空腸憩室がみられるが、CIPOとの因果関係は不明である。

その他 CIPO に特異的な血液検査異常はない。細菌の異常繁殖による吸収不良や、摂食不良による栄養障害により、貧血、低カルシウム血症、低コレステロール血症、葉酸欠乏、鉄欠乏、低アルブミン血症などがみられることがある。続発性の場合血清乳酸高値（ミトコンドリア脳筋症）、甲状腺ホルモンなどの異常、自己抗体の出現などがみられる。

(c) 診断基準の感度

厚生省調査研究班で調査依頼をした CIPO 患者 213 症例のうち詳細を判別できる 188 例について診断基準案との整合性について検討した。病期期間は、167 例（89%）が6ヶ月以上の病期期間という基準を満たしていた（表3）。受診時の症状は、腹痛は127例（67%）、腹部膨満は181例（96%）の症例で認められた。診断基準案で重視した、腹痛または腹部膨満を認めた症例は185例（98%）であった。画像所見では、181例（96%）の症例で拡張が認められ、診断基準案を満たし

ていた。以上より厚労省研究班の診断基準案を満たすものは 164 例であり、感度は 87.2%であった。本診断基準で偽陰性となる症例の多くは腸閉塞症状の軽微なことが多い後述する大腸限局型慢性偽性腸閉塞である。

(d)診断確定へのアプローチ

全層生検

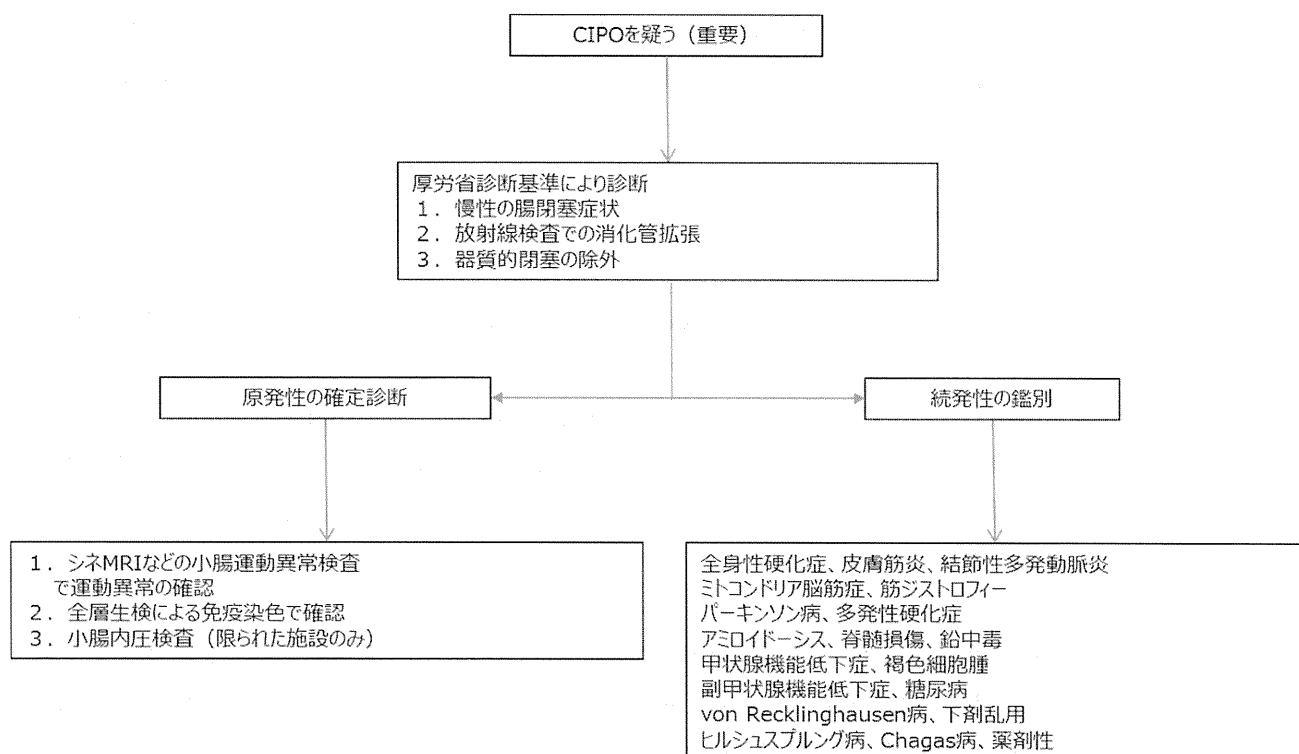
組織学的検索として、小腸全層生検は病態解明につながる可能性があり、外科手術が必要となり行われたならば施行すべきであると欧米では言われているが、本邦では実施が困難である。しかしながら近年我が国でも腹腔鏡下で全層生検を施行する施設が増えてきており、免疫染色での診断が可能な施設で外科的治療を考慮する場合、確定診断のためには行うべき検査である。(後述)しかしながら我が国における腹腔鏡下で全層生検の合併症などのリスクに関してはほとんど知られておらず、十分なインフォームドコンセントが必要である。

シネ MRI

近年 MRI の分野でシネ MRI 技術が非常に進歩してきており、このシネ MRI を腸管に応用することで、腸管の運動、特に小腸の蠕動運動や胃の運動、腸管の拡張程度、癒着、腸管内容物などが非常に詳細に分かるようになってきた。小腸シネ MRI は数分で検査を終えることができ被ばくもない非常に低侵襲な検査法である。造影剤は検査前に飲料水を飲んでもらうことできれいに小腸内の造影が可能である。16 秒の息止めを患者にさせていただきその間の腸管の運動を観察（小腸の蠕動、振子、分節運動は毎秒数 cm なので 16 秒で評価可能）するもので非侵襲的かつ簡便に繰り返し行えるので治療効果の判定などにも期待される。(後述)

2. 慢性偽性腸閉塞 (CIPO) の鑑別診断 -----

CIPO の診断のアルゴリズム (手順) を示す。何よりも本疾患を知っていて CIPO を疑わなければ診断に至らないので疾患の認知が、また疑診とすることが診断確定に向けた重要な一歩である。CIPO の治療において続発性の治療は原疾患の治療で軽快することがあるので続発性の鑑別は特に重要である。³⁾



3. 大腸限局型慢性偽性腸閉塞の診断 -----

大腸限局型慢性偽性腸閉塞症（慢性特発性大腸限局型偽性腸閉塞）は、大腸に限局した偽性腸閉塞で機械的閉塞機転が認められないのに大腸閉塞の症状を認める疾患群で他の続発性巨大結腸症などが除外されているものを言う。画像的に巨大結腸を認めることが多い。

病理組織は筋層の肥厚、変性、神経節の変性など様々な所見を呈する。慢性巨大結腸症 = 慢性大腸型偽性腸閉塞と考えられた時期もあり、疾患概念の混乱がある。現在では慢性巨大結腸症とは別個の疾患概念として取り扱われるが、いまだ疾患概念は非常に混乱している。しかしながら大腸限局型偽性腸閉塞であっても巨大結腸症であっても CIPO と鑑別されれば手術により症状緩和が期待できるので、確定診断や疾患概念の混乱に固執することなく、小腸が罹患範囲に入るかどうか重要な視点であると考えらる。

症状は腹部膨満や便秘、食後の腹痛で、消化管閉塞症状の悪化を繰り返し内視鏡的減圧が必要となることもある。小腸が障害され吸収不良症候群を呈する CIPO と異なり体重減少はあっても軽度である。Ogilvie 症候群から慢性偽性腸閉塞症に移行する症例がある。急性巨大結腸症と異なり穿孔はまれである。平成 21 年度の厚労省 CIPO 調査班の全国調査では、全国の外科系施設からの回答を解析したところ、大腸限局型慢性特発性偽性腸閉塞症では 91% に良好な外科的治療効果を認めた。これは外科的治療効果を認めない小腸を障害部位に含む CIPO とは対照的な結果である。従って、大腸限局型はその診断確定の臨床的意義は外科治療が奏功する点であるといっても過言でない。

したがって罹患小腸切除後も解剖学的に別の部位の小腸に再発する CIPO と異なり慢性特発性大腸

限局型偽性腸閉塞は腸管切除により寛解が期待される。従って CIPO との鑑別が非常に重要となる。

4)

S. Anuras らは以下の 4 項目を慢性特発性大腸限局型偽性腸閉塞の診断手順として提唱した

1. 結腸にのみ限局する腸管の拡張、air-fluid level。腹部単純 X 線では鑑別困難であるがマルチスライス CT での冠状断で大腸限局の鑑別が可能である。
2. 機械的閉塞の除外。これはマルチスライス CT さらには注腸・内視鏡で診断できる。
3. 薬剤の服薬歴の聴取や、全身疾患の除外など続発性の鑑別。
4. 大腸以外の腸管の拡張、motility 異常の除外。食道内圧測定で異常がないこと。マルチスライス CT や消化管造影検査で食道、胃、十二指腸、空腸、回腸の異常がないかを検索する。結腸以外の消化管の通過時間の異常がないことの確認は造影剤の follow through や最近ではカプセル内視鏡でも測定できる。可能であれば小腸マノメトリーでの小腸運動の異常の除外を行うが、近年は簡便に行えるシネ MRI などを施行するのがよいと思われる。

表 慢性特発性偽性腸閉塞症（CIPO）と慢性特発性大腸限局型偽性腸閉塞症の差異

	慢性特発性偽性腸閉塞症（CIPO）	慢性特発性大腸限局型偽性腸閉塞症
障害腸管範囲	小腸を含む全消化管	大腸のみ
症状	嘔気・嘔吐、腹部膨満などの腸閉塞症状	平素は腹部膨満、食後の腹痛が主であり、嘔気・嘔吐は少ない。
家族歴	あり	なし
消化管外合併症	泌尿器系異常、時として精神異常	なし
体重減少	進行例で必発	無いかあっても軽度
治療	治療のゴールは症状に対する対症療法とできるだけ手術を避けるための予防、吸収不良による体重減少を防止するための栄養サポート。海外では小腸移植が行われる。	対症療法が奏功しない時や繰り返す軸捻点などでは結腸亜全摘により長期寛解が期待できる。 一般に消化管蠕動促進薬は無効であることが多い。

4. その他の巨大結腸を呈する疾患の鑑別 -----

巨大結腸症は画像所見での疾患概念で様々な疾患の際に認められる。時として Pseudo-Hirschsprung's syndrome と呼ばれたことがある。

慢性大腸限局型偽性腸閉塞および成人型 Hirschsprung 病、特発性慢性巨大結腸症、続発性慢性巨大結腸症などが臨床的に重要である（表）。

表 慢性巨大結腸症の原因

特発性慢性巨大結腸症

続発性慢性巨大結腸症

Motility の異常疾患

慢性特発性大腸偽性腸閉塞症

神経系の異常によるもの

成人型 Hirschsprung 病 ((Ultra-) Short-segment Hirschsprung 病)

神経節細胞減少症 (Hypogangliosis, a gangliosis)

パーキンソン病

von Recklinghausen 病

Chagas 病、風疹感染 (?)

筋緊張性ジストロフィー

内分泌疾患

甲状腺機能低下症

糖尿病

褐色細胞腫

後腹膜悪性腫瘍

精神疾患

Cathartic 症候群 (下剤の乱用)

薬剤性 (クロニジン)

1. 成人型 Hirschsprung 病

本邦での過去の報告例では幼少期より高度の便秘が見られ、浣腸下剤などによりコントロールされている症例が多いことから、幼少期から持続する難治性の便秘と巨大結腸像を認める症例では成人型 Hirschsprung 病を鑑別しなければならない。しかしながら成人型 Hirschsprung 病では患者自身は幼少時よりの便秘に慣れ自分の便秘が病的との認識が欠如していることもある。

鑑別として虚血性腸炎や炎症性腸疾患が考えられ、過去の症例報告では実際に巨大結腸症による閉塞性腸炎であったのかかわらず炎症性腸疾患として切除術がおこなわれた報告がある。

成人型 Hirschsprung 病では ganglion の消失する narrow segment が一般に下部直腸に限局することから注腸造影検査では直腸側面での caliber change を認めることが多い。また直腸肛門管内圧検査で内括約筋弛緩反射の消失を認めることが特徴である。直腸の全層生検が施行できればアセチルコリンエステラーゼ陽性の神経線維の増加を認め神経節細胞の消失を認めることができる。⁵⁾

2. 特発性巨大結腸症

慢性の難治性便秘で結腸の拡張を伴い、腸閉塞症状などもなく他の疾患が鑑別されたもの。概念は定まったものではない。原因も不詳。病理では肥厚した腸管平滑筋層を認める。症状は慢性の便秘を認め (~3ヶ月に1回の排便)、腹部膨満を訴える、時として腹痛を訴えることがあるが嘔吐は認めない。

生理的解析ではバロスタットでの感受性閾値の上昇を認める。繰り返す結腸軸念転などは手術適応とされ結腸切除により寛解が得られ、予後は良好である。⁶⁾

文献

1. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIP) の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班 平成 22 年度総括・分担研究報告書 中島 班 (研究代表者: 中島 淳)
2. Iida H, Inamori M, Sekino Y, Sakamoto Y, Yamato S, Nakajima A: A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria. Clin J Gastroenterol. 2011;4:141-6
3. Di Lorenzo C: Pseudo-obstruction: current approaches. Gastroenterology. 1999;116:980-7
4. Sinn Annuras, Siroos S Shirazi. Colonic pseudoobstruction The American Journal of Gastroenterology. 1984; 79: 525-532
5. 谷脇 聡 ほか Hirschsprung 病成人例の 2 手術例 日消外会誌 2001 ; 34 : 1675-1679
6. JM Gattuso, MA Kamm. Clinical features of idiopathic megacolon and magarectum. Gut 1997; 41: 93-99

第4章 慢性特発性偽性腸閉塞症の画像診断

サマリー

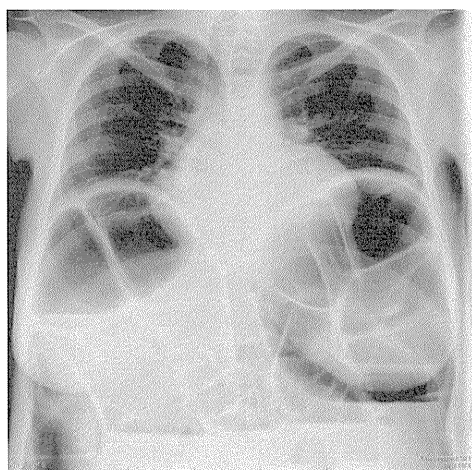
- ・診断には画像所見、特に腹部単純 XP と CT が必要不可欠である。特にマルチスライス CT (MDCT) は器質的疾患の除外に有用である。
- ・慢性便秘症など、ほかの Motility Disorder との鑑別が重要である。
- ・近年シネ MRI が非侵襲的検査として消化管蠕動評価に利用されるようになった。CIPO の診断、さらには現状評価、治療前後での腸管蠕動の比較など、さまざまな場面で今後の有用性が期待される。

1. 慢性偽性腸閉塞 (CIPO) の画像診断-----

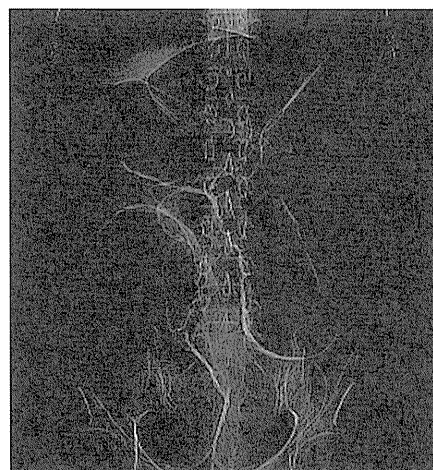
前章でも述べたとおり、CIPO の診断基準は症状と画像所見が全てである。(1) 慢性の消化管閉塞症状、(2) 放射線検査で腸管拡張もしくは鏡面像の形成、(3) 消化管器質疾患の除外、のすべてを満たすことで診断される。従って、診断には画像検査が不可欠である。

ここでの画像検査とは、腹部単純 XP と CT を指す。欧米では、腸管蠕動障害のパターンを調べるマノメトリーや、非侵襲的な消化管運動機能検査として、⁹⁹Tc 標識低脂肪食による胃シンチグラフィ検査を用いることが多いが、本邦ではこれらの検査を施行できる施設が限られている上に、再現性の低さなどの問題点があることから、本邦の診断基準には掲載していない。

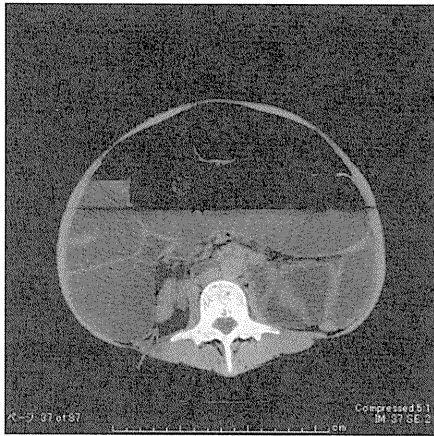
典型的な CIPO 患者の腹部単純 XP (図 a、b)、CT 画像を示す (図 c:水平断、図 d:冠状断)。



(図 a) 混合型 CIPO



(図 b) 小腸型 CIPO



(図 c) 小腸型 CIPO



(図 d) 小腸型 CIPO

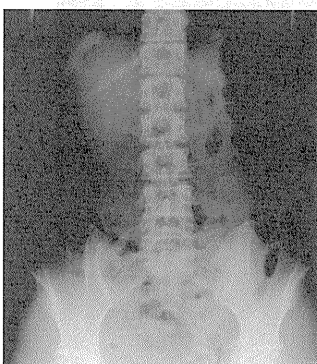
図 a は立位単純 XP である。横隔膜下に拡張した大腸が目立つが、正中部では一部拡張した小腸も認められ、さらに鏡面像を形成している。

図 b は典型的な小腸型 CIPO の画像である。小腸は広範にわたり著明に拡張している。

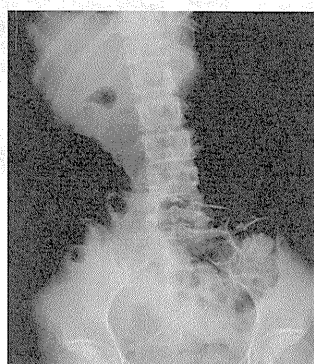
図 c は同症例の CT 画像である。鏡面像が認められ、さらに虚脱した大腸が認められる (矢印)。

図 d は冠状断である。X 線 CT、特にマルチスライス CT (MDCT) CT で得られるこの画像は、拡張腸管のより詳細な把握に加え、悪性腫瘍や他の器質的原因の除外にも有用である。

一方で、CIPO は他の Motility Disorder との鑑別が極めて重要である。マネジメントや QOL を含めた予後が全く異なるからである。図 e は健常者の腹部単純 XP、図 f は慢性便秘症患者の XP である。健常者は大腸内に多少のガス像を認めるのみであるが、慢性便秘症患者では大腸ガスが多く、鏡面像の形成はみられないものの腸管拡張を来している。ただし一般に CIPO のように小腸の著明拡張やガス貯留を来すことはほとんどないと考えられる。画像所見上、腸管拡張を認め、器質的疾患がない、という点では診断基準の一部を満たすが、慢性便秘症患者において、腹痛や腹部膨満などのいわゆる便秘の悪化症状が直近の 6 ヶ月間で半分以上 (12 週以上) の期間継続することは極めて少ない。このため厚労省の診断基準において慢性便秘患者が偽陽性として CIPO と診断される可能性は低いと考えられる。



(図 e) 健常者



(図 f) 慢性便秘症