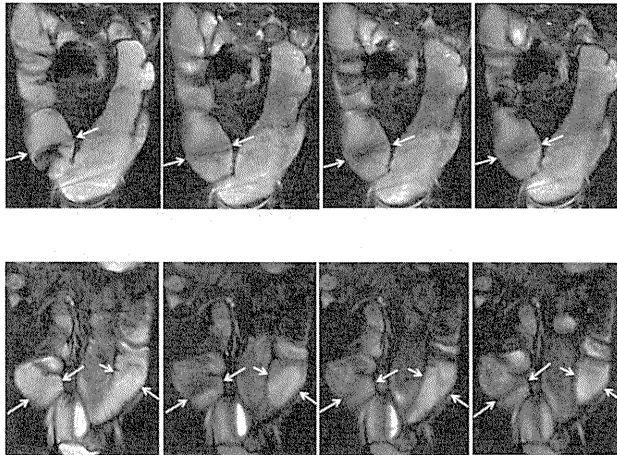


上段は全体像、下段は拡大写真である。特に下段の拡大写真では、良好な腸管蠕動の様子が容易に観察可能であった（矢印）。

一方、以下は慢性特発性偽性腸閉塞患者のものである。

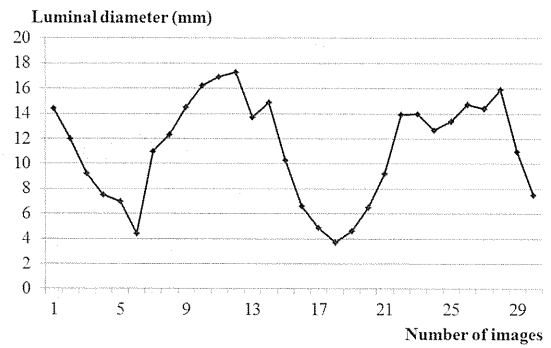


健常者のものと比較し、腸管径は著明に拡大し、また経時的な腸管蠕動の欠落が一目瞭然であった。

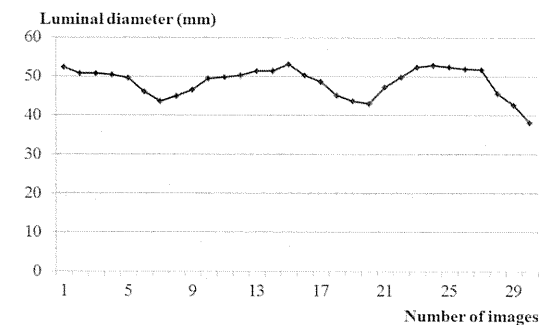
ここで定量的解析として、平均腸管径・蠕動周期・収縮率を2群間で統計学的に比較した。

患者群は健常者群と比較して有意に平均腸管径が大きく ($44.1 \pm 17.1 \text{ mm}$ vs $11.4 \pm 4.4 \text{ mm}$, $p < 0.001$)、逆に有意に収縮率が低かった ($18.7 \pm 20.9 \%$ vs $69.1 \pm 19.8 \%$, $p < 0.001$)。一方、蠕動周期に有意差は見られなかった ($7.54 \pm 2.57 \text{ s}$ vs $7.45 \pm 1.58 \text{ s}$, $p = 0.85$)。これは、収縮運動自体は健常者と同様な頻度で発生するが、拡張した腸管径に対して微弱な収縮にすぎず、腸管内容物を先進させるという有効な蠕動ではないことを示している。

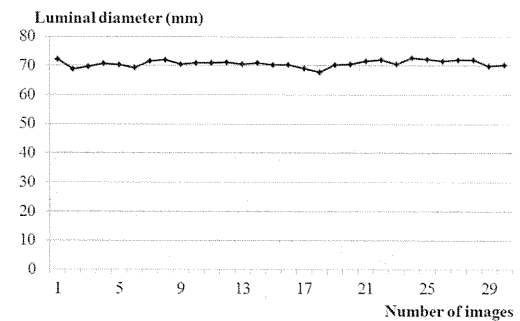
一方、以下の図A~Dは腸管径の経時変化をグラフ化したものである。図Aは健常者、図B~Dが慢性特発性偽性腸閉塞患者のものである。



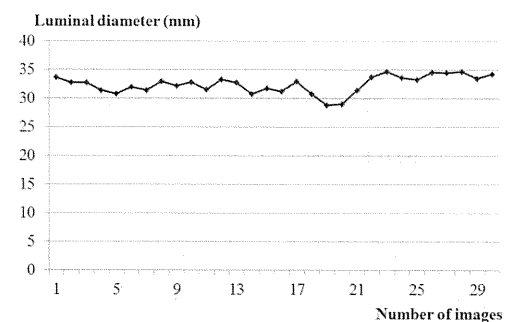
(図 A)



(図 B)



(図 C)



(図 D)

これを見ると、慢性特発性偽性腸閉塞患者の中でも、比較的蠕動が保たれているタイプ（図 B）、ほとんど蠕動の消失したタイプ（図 C）、「細動」のような蠕動を示すタイプ（図 D）など、様々な蠕動パターンが存在することが分かり、シネ MRI は腸管蠕動の定量的評価のみならず定性的評価も可能であった。

D. 考察

慢性特発性偽性腸閉塞症の診断には画像所見が必須である。現時点では腹部単純 X 線検査と CT がその主なモダリティであるが、シネ MRI は高い時間的・空間的分解能を有し、腸管の拡張のみならず、従来のモダリティでは指摘しえなかった蠕動低下を描出することが可能であった。また、数か所のポイントのみの評価であるマノメトリーと比較し、シネ MRI はほぼ全小腸の連続的評価が可能であった。さらに低侵襲であり、放射線被曝を伴わず、本邦では多くの施設で施行可能である。シネ MRI で腸管蠕動低下を認めるだけでは慢性特発性偽性腸閉塞の診断は下せないが、逆に一度診断が下された患者にシネ MRI で腸管蠕動低下

を認めた場合、診断はより確定的となる。慢性偽性腸閉塞患者に対する現状評価、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。

E. 結論

慢性特発性偽性腸閉塞症の現状評価や診断に対する新たなモダリティとして、シネ MRI は、低侵襲で放射線被曝を伴わず、非常に有効である。

F. 健康危惧情報

なし

G. 研究発表

5. 論文発表

6. 学会発表

H. 知的財産権の出願・登録状況

7. 特許取得

なし

8. 実用新案登録

なし

9. その他

なし

5. 慢性特発性偽性腸閉塞症の病理学的検討

分担研究者 中島 淳（横浜市立大学医学部消化器内科 教授）

研究協力者 大倉康男（杏林大学医学部病理学 教授）

研究協力者 大久保秀則（横浜市立大学医学部消化器内科）

研究要旨：本疾患の病理に関してはいまだ未解明な部分も多い。全層生検は病態解明に貢献する可能性を秘めており、治療のため外科的手術が必要である症例に関しては、全層生検を術前に施行すべきである。本年度は、これまで外科治療を施行した計 33 例の手術標本を用いて免疫染色を行い、本疾患を病理学的側面から検討した。

A. 研究目的

慢性特発性偽性腸閉塞患者の消化管全層生検に関しては、これまで手技自体での症状悪化の危険性から慎重な意見も多かった。そもそも健常者の全層生検例がこれまで少なく、当該患者の全層生検に関してはさらに未解明な部分が多かった。これ自体がこの疾患を混沌とさせている一因でもある。しかし、全層生検は病態解明に貢献する可能性を秘めており、治療のため外科的手術が必要である症例に関しては、全層生検を術前に施行すべきである、との考え方が欧米を中心に現在主流となっている。本邦では実施可能な施設が少ないのが現状であるが、近年腹腔鏡下で全層生検を施行する施設が徐々に増加している。本研究班の提唱する診断基準では、臨床症状と画像所見が必須条件とされており、病理学的所見については含まれていないが、免疫染色での診断が可能な施設で外科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。現時点では、病理組織学的に本疾患は a) 神経原性 Neuropathy、b) カハール介在細胞性 Mesenchymopathy、c) 筋原性 Myopathy、の 3 つに大別されることが分かっている。本年度は、これまで外科治療を施行した計 33 例の手術標本を用いて免疫染色を行い、本疾患を

病理学的側面から検討、さらには病型診断の病理診断のためのアルゴリズム（案）を作成した。

B. 研究方法

偽性腸閉塞患者 33 例の手術検体を用いて全層標本の薄切切片を作製し、これに対して HE 染色、HuC/D 染色、CD117 染色を行って、病理学的に解析した。HE 染色では主に固有筋層の萎縮、線維化、空泡化の評価、HuC/D 染色では神経節及び神経節細胞数の評価、CD117 染色ではカハール介在細胞の有無を評価した。

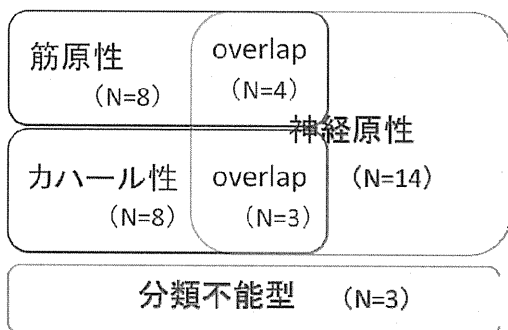
C. 研究結果

まず HuC/D 染色を行い、標本 1cm あたりの神経節細胞数をカウントすると、明らかに神経節細胞数が減少しているもの (N=14) と既報論文の正常者の数とほぼ変わらないもの (N=16) に大別された。明らかに神経節細胞数が減少している 14 例を神経原性とした (cut-off 値は未解析)。

次に、非神経原性症例に対して CD117 染色を行うと、カハール介在細胞 (ICC) が明らかに減少しているもの (N=8) と正常発現しているもの (N=8) とに大別された。ICC 減少を認めた 8 例は HE 染色では明らかな固有筋層の異常はなく、逆に ICC 正常発現例では HE 染色で全症例筋層内の空泡化などの特徴的な筋障害の所見が認められ

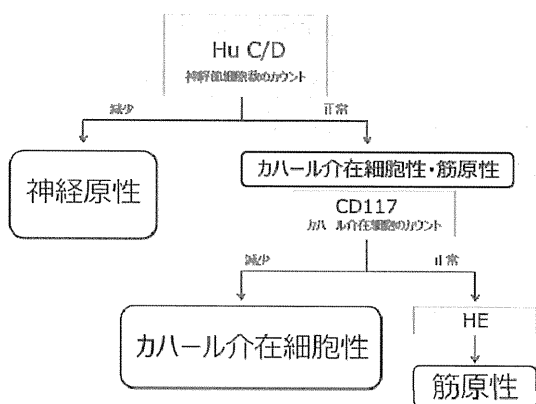
た。したがって、まず特異性の高い免疫染色、特に HuC/D を行い、まず神経原性を診断し、次に CD117 でカハール介在細胞性を決めれば残るは筋原性ということになる。HE は最終的な筋原性の確認としての意味合いが強い。

14 例の神経原性の中には 4 例で筋原性、3 例でカハール介在細胞性との overlap が認められたが、カハール介在細胞性と筋原性の overlap は 1 例も見られなかった。なお、3 例はいずれの病型にも分類できない分類不能型であった。



以上の結果から、慢性偽性腸閉塞症の病型の病理診断の手順として、HuC/D 抗体染色で神経原性を診断し、これで異常がなければ次は CD117 染色を行ってカハール介在細胞性を診断し、最後に HE 染色を用いて筋原性であることを確認する、という手順を推奨したいと考える。

以下、病型診断のアルゴリズム (案) を示す。



以下、具体的事例を用いて、実際の病理学的診断アプローチを提示する。

<症例> 36 歳女性

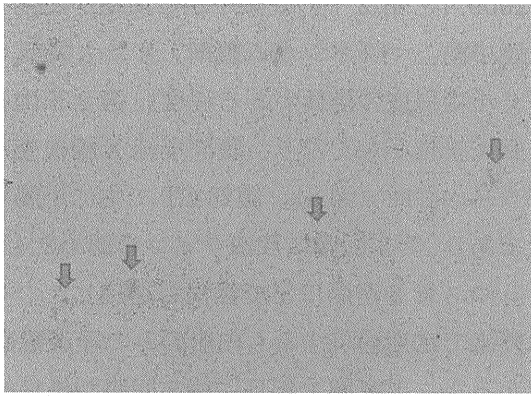
20 歳頃 (1995 年頃) から便秘気味であった。33

歳時 (2009 年) 第 2 子の妊娠中から便秘が悪化した (大建中湯、マグネシウム製剤、センナ製剤でようやく小指程度の排便がある程度)。第 2 子出産後 7 日目で排便がなくなり、腹部単純 X 線検査にてイレウスの診断 (図 a)。腹部 CT で主に小腸イレウスであり、終末回腸に残渣サインを認めた (図 b)。イレウス管 3 週間ほどで軽快し退院した。その後は外来で定期通院するも内服のみで経過観察可能であった。出産後 1 年目に終末回腸評価目的にバリウム注腸を施行。終末回腸は polypoid lesion が多発、また約 3cm の長さにわたり内腔径 7mm 程度と軽度の狭窄が疑われた。後日大腸内視鏡を試みたが、前処置の下剤で再度イレウス発症 (2 回目)。その後イレウス管挿入、1 日で改善した。その後イレウスを計 4 回反復し、回盲弁拡張障害、炎症性腸疾患 (IBD)、潰瘍瘢痕など器質的な原因の可能性を考え、腹腔鏡補助下回盲部切除が施行された。

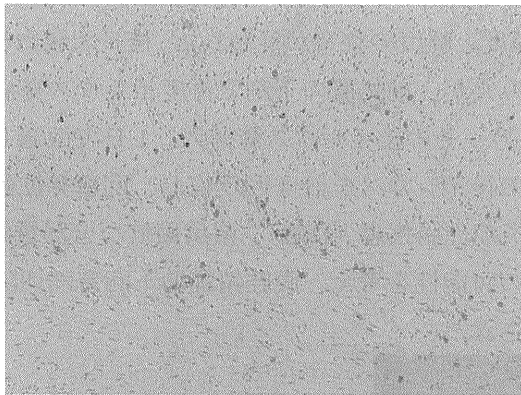


a) 腹部単純 Xp (図 b) 腹部 CT

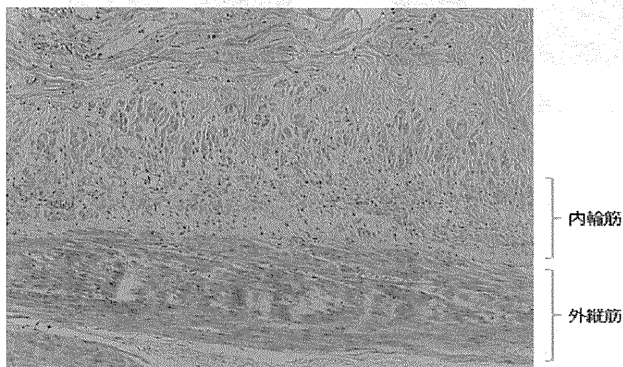
術中所見では終末回腸に有形便が停滞しており、この口側小腸の拡張が認められたが、回盲弁拡張障害、IBD、潰瘍瘢痕など器質的な原因は認めなかった。術後も小腸イレウスを反復し、臨床経過より慢性特発性偽性腸閉塞が疑われた。以下は術中に施行された全層生検標本である (図 c~e)。



(図 c) Hu C/D 抗体染色



(図 d) CD117 抗体染色



内輪筋の著しい萎縮が認められる

(図 e) HE 染色

まず Hu C/D 抗体染色を行うと神経節細胞は比較的明瞭に染色された。次に CD117 抗体染色を施行したが、筋層内に広く ICC が染色されている様子が窺える。最終的に HE 染色の所見で固有筋層、特に内輪筋の著明な萎縮が認められ、本症例は筋原性慢性特発性偽性腸閉塞と考えられた。

D. 考察

全層生検標本は、HE 染色のみならず免疫染色を併用することでより正確な病型診断が可能となる。現時点でこのアルゴリズムはまだ確立されたものではない。この疾患のさらなる認知とともに病理標本を増やすことが病態解明へ大きく貢献するものと考えられる。

E. 結論

外科治療を施行した本邦 33 症例の手術標本を対象として、HE 染色・免疫染色を行い、本疾患を病理学的側面から検討、さらには病型診断のアルゴリズム（案）を作成した。診断基準では、臨床症状と画像所見が必須条件とされており、病理学的所見については含まれていないが、免疫染色での診断が可能な施設で外科治療を考慮する場合、全層生検は確定診断のためには行うべき検査である。

F. 健康危惧情報

なし

G. 研究発表

7. 論文発表

Masaki T, Sugihara K, Nakajima A, Muto T.
Nationwide survey on adult type chronic
intestinal pseudo-obstruction in surgical
institutions in Japan. Surg Today.
2012 ;42(3):264-71.

8. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

10. 特許取得

なし

11. 実用新案登録

なし
12. その他

なし

6. 続発性慢性偽性腸閉塞症

分担研究者 松橋 信行（NTT 東日本関東病院消化器内科 部長）

研究要旨：慢性偽性腸閉塞症にはその病因により、明らかな原因が特定できない原発性と、基礎疾患や使用薬剤による続発性のものに分類される。続発性慢性偽性腸閉塞症の原因疾患としては、本邦では全身性硬化症が最も高頻度に報告されており、ほかに、ミトコンドリア脳筋症や甲状腺機能低下症、糖尿病性神経症などが挙げられる。

続発性慢性偽性腸閉塞症は特発性のものと比較して、基礎疾患の治療により症状の改善が期待できるものもあり、その鑑別・診断が重要である。

A. 背景

慢性偽性腸閉塞（CIPO）は、1958年にDudleyにより初めて報告された、比較的稀な消化管運動機能の障害である。偽性腸閉塞症は発症形式ではOgilvie症候群として知られる急性発症型と、CIPOという慢性・再発性に二分されるが、病因に着目すると原因要素が特定できない原発性と、基礎疾患によって引き起こされるものや薬物起因性を含む続発性に分類される。

B. 続発性 CIPO の原因

1) 基礎疾患について

続発性 CIPO の原因は多岐にわたる。具体的には結合組織関連疾患（皮膚筋炎、SLE、全身性硬化症など）、浸潤性疾患（アミロイドーシスなど）やミトコンドリア脳筋症、糖尿病性神経症、甲状腺機能異常などの内分泌疾患、電解質異常などのほか、抗うつ薬・抗不安薬や抗精神病薬、オピオイドなどの薬剤起因性のものなど、偽性腸閉塞症状を引き起こす原因には様々な要因が報告されている。また、これらの疾患・原因はしばしば重複していることもあり、CIPO 診療が複雑である理由の一つとされている。

2) 文献からの調査

我々の検討では、医学中央雑誌で検索された、本邦で検討しうるCIPO 121例の中で背景疾患としては、全身性硬化症が16%と最も頻度が高く、続いてミトコンドリア脳筋症5.2%、アミロイドーシス3.5%、甲状腺機能低下症2.6%、Von-Recklinghausen病1.7%、筋強直性ジストロフィ1.7%であった。

3) 疫学調査

我々が本邦での疫学調査として、平成21年12月から平成22年2月にかけて、日本消化器病学会に所属する全国378施設を対象としたアンケート調査の結果、患者情報の詳細を検討しうるCIPO患者は188例のうち、原発性が132例、続発性は52例、不明が5例であった。続発性CIPOの中で背景疾患としては、全身性硬化症が23例（44%）と最も頻度が高く、続いて皮膚筋炎4例（7%）、MCTD3例（5%）、Sjogren症候群1例などの膠原病が目立ち、ほかにアミロイドーシス2例が認められた。本邦で外科的治療を行った82例に関する検討では、原発性72例、続発性8例、不明1例、続発性では全身性硬化症が2例のほか、アミロイドーシス、糖尿病、パーキンソン病、その他膠原病などが報告された。

C. 続発性 CIPO の診断と鑑別

CIPOの診断基準を満たした患者に対しては、耐糖能異常の検索、結合組織関連疾患の鑑別のために抗核抗体や血清CK値の測定、甲状腺機能異常の鑑別が必要である。また、Hirschprung's病やセリアック病の鑑別には内視鏡的病理組織検査が有用である。

前述の疫学調査で続発性CIPOの背景疾患として報告頻度の高かった全身性硬化症、ミトコンドリア脳筋症、アミロイドーシスのCIPO合併について概説する。

1) 全身性硬化症

全身性硬化症患者における消化管障害の合併については、胃食道逆流症の発症が最も良く知られているが、胃、小腸や結腸などの障害も報告されており、平滑筋の萎縮および線維化が主たる病態とされている。

Nishimagiらは、302人の日本人の全身性硬化症患者に関する検討で、全身性硬化症発症2年以内にCIPOを含めた消化管運動異常を認めた群14例と認めなかった群の比較により、早期の消化管運動異常発症群ではdiffuse cutaneous typeが多く、GERDやmyosisの頻度が有意に高いことを報告した。一方、検査項目としては抗核抗体に関して、nucleolar型の頻度が高く、抗U1RNP抗体、抗U3RNP抗体、抗Ku抗体、抗signal recognition particle抗体などの筋炎関連自己抗体が早期消化管発症群の57%に認められたと報告されている。

2) ミトコンドリア病

ミトコンドリア病は細胞核内DNAあるいはミトコンドリアDNAの変異や欠失に関連したATP産生能の低下によって引き起こされる疾患群の総称である。ミトコンドリア病による機能障害は、エネルギー需要の大きい筋肉、脳、心臓が最も頻度が高いと報告されているが、近年では消化管機能異常に関する報告も散見される。Amiotによると80人のCIPO患者の内の19%にミトコンドリア遺伝子異常を認

め、ミトコンドリア遺伝子異常を認めるCIPO患者では全例に消化管外症状を認め、予後不良の予測因子として報告されている。また、Chinneyの報告では15%以上のミトコンドリア病患者が嚥下障害や便秘などの症状を有し、便秘症例の一部が偽性腸閉塞に至るとされている。

CIPO症例全例に対してミトコンドリア病の検索を行うべきである。具体的には、耐糖能異常、けいれん、難聴、筋力低下の他、心伝導障害、脳症などの合併、空腹時血中あるいは髄液中乳酸値・ピルビン酸値上昇の検索や好気性運動負荷試験が有用である。ミトコンドリア病が疑われる場合、筋生検でのragged-red fiberの有無のチェックやミトコンドリア遺伝子異常の検索による確定診断の後、心電図、心臓超音波検査、脳MRI、脳波検査による合併症の評価が必要となる。

3) アミロイドーシス

アミロイドーシスによる消化管運動障害は、アミロイドの消化管固有筋層への沈着によるものや、自律神経障害を介してのものと考えられている。消化管アミロイドーシスでは、小腸や直腸などの消化管粘膜の採取検体をCongo red染色、偏光顕微鏡検査を用いて調べ、小血管壁のアミロイド沈着の有無を判定することで診断する。TadaらはCIPOを発症した16人のアミロイドーシス患者に対する検討を行い、AA型13名、AL型2名、AH型1名を同定した。AA12名は比較的治療に反応を示したものの、AL型の2名と1名のAA患者では経静脈栄養を含めた治療にも抵抗性を示したと報告している。

アミロイドーシス患者の診療において、特にAL型やAH型アミロイドーシスにおいては消化管運動異常の合併について慎重な検索が望ましいと言える。

D. おわりに

続発性慢性偽性腸閉塞症は特発性のものと比較して、基礎疾患の治療により症状の改善が期待できるものもあり、その鑑別・診断が重要である。ま

た、早期診断に基づく栄養療法の導入により、QOLの維持が期待される。

E. 参考文献

- 1) Dudley HA, et al. Intestinal pseudo-obstruction. J R CollSurgEdinb. 1958 Mar;3(3):206-17.
- 2) 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.
- 3) Iida H, et al. 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) 4:141-146.
- 4) 厚労省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) Nishimagi E, et al. Characteristics of patients with early systemic sclerosis and severe gastrointestinal tract involvement. J Rheumatol. 2007 Oct;34(10):2050-5.
- 6) Amiot A, et al. Frequency of mitochondrial defects in patients with chronic intestinal

pseudo-obstruction. Gastroenterology. 2009 Jul;137(1):101-9.

7) Chinnery PF, et al. Mitochondrial medicine. QJM. 1997 Nov;90(11):657-67.

8) Liapis K, et al. Intestinal pseudo-obstruction associated with amyloidosis. Amyloid. 2011 Jun;18(2):76-8. Epub 2011 Jan 19.

9) Tada S, et al. Intestinal pseudo-obstruction in patients with amyloidosis: clinicopathologic differences between

F. 健康危険情報 なし

G. 研究発表 1. 論文発表 なし 2. 学会発表 なし

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。) 1. 特許取得 なし 2. 実用新案登録 なし 3. その他 なし

7. 慢性偽性腸閉塞症の本邦における患者及び医療者への発信

分担研究者 大和 滋（国立精神神経センター国府台病院 消化器内科 部長）

研究協力者 関野 雄典（横浜市立大学消化器内科）

研究要旨：慢性偽性腸閉塞は、腸管に機械的な閉塞機転がないにもかかわらず、腸管蠕動運動の低下による腸閉塞症状を引き起こす比較的稀な疾患である。実地臨床に当たる医師の診療経験あるいは認知度も未だ十分でなく、実際に症状を有しながらも偽性腸閉塞症の診断がなされていない患者も少なくないと考えられる。医師および患者を含めた一般市民への疾患概念の普及と情報の発信が重要であり、平成21年度より研究成果をインターネット上に公開して発信を行い、平成23年度には大幅改定を行い患者及び医療者向けに分別した。またホームページより平成23年度作成の診療の手引をダウンロードできるようにした。

A. 研究目的

慢性偽性腸閉塞症（Chronic Intestinal Pseudoobstruction, CIP）は、腸管に機械的な閉塞機転がないにもかかわらず、腸管蠕動運動の低下による腸閉塞症状を引き起こす比較的稀な疾患である。その病態は不明な点が多く、稀少疾患であるためにこれまで系統的な調査・報告が少なかった。実地臨床に当たる医師の診療経験あるいは認知度も未だ十分でなく、実際に症状を有しながらもCIPの診断がなされていない患者も少なくないと考えられる。

H22年度の本報告書において、ホームページを用いたCIP疾患概念の医師・研究者および一般市民への普及活動と、それに対する他医療施設からの紹介、患者自身の直接来院について報告した。当該疾患の潜在的な患者の掘り起しと早期介入のためにも、実地臨床に当たる医師への疾患概念普及と一般市民への啓蒙活動の継続が必要である。今年度も更に内容の更新改良の上で、医師、一般市民、患者への情報発信を行った。

B. 研究方法

平成21年作成のホームページを平成22年度に大幅に改定を行った。横浜市立大学消化器内科の

ホームページにて慢性偽性腸閉塞症の専用のページにて一般市民、患者および医師・研究者への周知を行った。

[\(http://www-user.yokohama-cu.ac.jp/~cipo/\)](http://www-user.yokohama-cu.ac.jp/~cipo/)

C. 研究結果及び考察

2010年6月1日から2011年2月末日までの集計では、横浜市立大学附属病院への電話での問い合わせ多数あり、消化器内科へのメールでの問い合わせも多数あった。他院からの当該疾患の紹介は2名、当該疾患疑いの紹介2名であった。また、ホームページをみて当該疾患ではないかと疑って直接来院した患者10名であった。

直接来院した患者10名の主訴は、便秘および下痢が多かったが、研究班が提唱する診断基準に該当する者は0名であった。

2011年4月1日から2011年2月末日までの集計では、横浜市立大学附属病院への電話での問い合わせ多数あり、窓口とした横浜市大内視鏡センター長、中島 淳へのメールでの問い合わせも多数あった。

他院からの当該疾患の紹介は10名、当該疾患疑いの紹介6名であった。また、ホームページをみ

て当該疾患ではないかと疑って直接来院した患者4名であった。

直接来院した患者4名のうち、研究班が提唱する診断基準に該当する者は1名であった。患者への疾患概念の普及は十分ではないことが現状であり、医師への疾患概念も普及と同時に、一般市民への啓蒙活動は重要である。

また、本研究班においては研究成果を実地臨床の現場で簡便に使えるようにすることを目指して「慢性偽性腸閉塞症の診療ガイド」を作成し、平成24年3月に発刊と同時にホームページ上からダウンロードできるようにした。

D. 健康危険情報

なし

E. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

F. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

慢性偽性腸閉塞症 Chronic Intestinal Pseudo-obstruction (CIPO)

慢性特発性偽性腸閉塞症 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction (CIIPs)

厚生労働省 科学研究補助金 難治性疾患克服研究事業「我が国における慢性特発性偽性腸閉塞症の疫学・診断・治療の実態調査研究」

☛ Top page

慢性偽性腸閉塞
(CIPO)とは？

治療法

リンク

慢性便秘と巨大結腸症

疫学

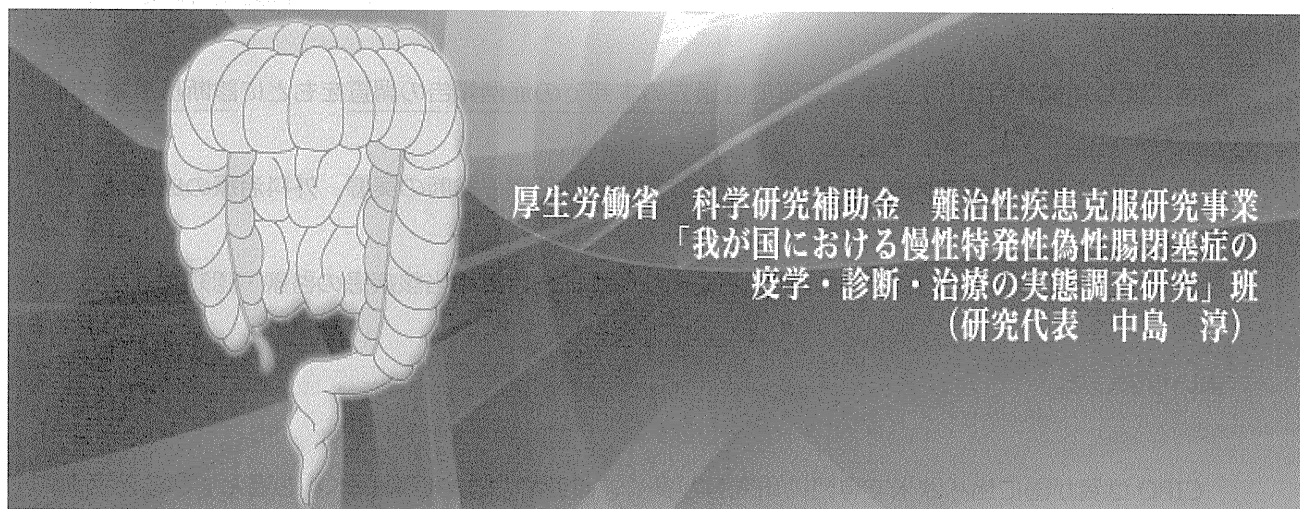
患者さん向けページ

研究代表者より

診断

厚労省研究班

小児症例に関して



ようこそ慢性偽性腸閉塞症(CIPO)のホームページへ

このホームページは医師・研究者及び患者さんへ向けての慢性偽性腸閉塞症・慢性特発性偽性腸閉塞症の疫学や診断治療、さらには新規治療法や病態解明などの調査研究成果発信のためのホームページです。

慢性偽性腸閉塞症 (CIPO) は機械的な閉塞などの消化管の通過障害がないにもかかわらず嘔気・嘔吐・腹部膨満・腹痛などの消化管閉塞症状（腸閉塞症状、イレウス症状）を呈し、レントゲン上では腸閉塞を示唆する鏡面像や消化管拡張を認め、慢性の経過をたどる原因不明な希な難治性疾患です。医療機関では腸閉塞〔イレウス〕として手術が行われることも多々あり、手術後切除した腸管に閉塞等の異常がなく初めてこの疾患であることが分かることも多いようです。この病気のことを知っている医師も決して多くはなく、知っているも診たことがない方も多く、患者さんは複数回の手術を受けたり、医療機関を転々として、長い経過ののち診断がつくこともあります。医学の教科書などにも記載が少なく、患者数が非常に少ないためにこれまで国による系統的に調査研究がされてきませんでした。平成21年度より我が国で初めて当該疾患の国内の調査研究班が厚生労働省により組織されました。本研究班では過去の本邦での症例報告の調査をもとに診断基準案を策定し、国内の実態調査を内科系、外科系に分けて行い、疫学、診断の実態、外科治療の成績などを調査してまいりました。また邦文雑誌などにより医師に向けての当該疾患の啓蒙・認知をはかってまいりました。

CIPO は我が国に比べ欧米で専門の研究者が多く、診断や治療の医療レベルも進んでいると考えられ、このような海外の知見も紹介することも責務と考え積極的に行ってまいりました。厚労省の本邦診断基準案は海外の当該疾患の専門家に多くのご批判をいただき改定を重ねてまいっております。CIPO の我が国における診断・治療などの研究はまさに始まったばかりです。今後必ずや、この病気で悩む患者さんのためにより良い診断・治療法の開発や画期的根治療法が開発されるよう願ってやみません。

厚生労働省研究班 研究代表 中島 淳

〒220-8502 神奈川県横浜市金沢区福浦

連絡先 神奈川県横浜市金沢区福浦 横浜市立大学附属病院 消化器内科・内視鏡センター

中島 淳 nakajima-ky@umin.ac.jp TEL 045-787-2800 FAX 045-787-8988

患者さん向けページ

慢性偽性腸閉塞で治療中の患者様へ

お知らせ

診断や治療での相談は主治医の先生を経由してか、直接、nakajima-tky@umin.ac.jp までメール

いただければ相談に応じます。

病気の話し

慢性偽性腸閉塞症 CIPO は大きく分けて小児期発症の病気と大人になってからの発症の2つの種類があるようです。このコーナーでは成人発症の CIPO についての解説を患者さん向けに話をいたします。理解しやすくするために多少証拠に基づいてない点もあると思いますがご了承ください。

以下質問形式でお話いたします。

Q1. 慢性偽性腸閉塞 CIPO とは簡単に言ってどのような病気ですか？

A1. CIPO は一言で述べると腸の動きが悪くなり、食べたものが腸の中で停滞して進んでいかないようになる病気です。腸管の輸送機能が低下する病気です。腸は蠕動運動という周期的な運動をして腸の中の食事を消化しながら押しつぶしたりして運んで行きます。しかし、腸の動きが悪くなると、この運搬能力が落ちてきて、どこにも通りが悪いところや塞がっている所や捻じれている所が無いのに、食べたものがたまってきてついには腸が張ってきて腸念転（正式には腸閉塞と言います）のような症状になります。その結果、便秘に加え、おなかの張り、膨満感、吐き気、実際に吐いたりすることもあります。腸の動きが悪い個所はいろんなところが時として悪くなり、悪いところを手術できたらからといって完治するわけではありません。病

気が進行してくると腸が膨らんで圧迫され、そのうち腸の働きとしての栄養の吸収ができないようになってきます。結果、体重が減ったりします。腫れた腸は時としてお腹の中で捻じれて、腸に血液が行かなくなりそのため手術をせざるを得ないこともあります。食事をとると、おなかが張ったり、痛くなったり、吐いたり、十分に食事が取れないときは栄養をチューブや点滴でとるようになることもあります。何回も手術を受けたりされる方がおります、重症例では小腸移植がおこなわれることもあります。

Q2. この病気はどのような方に起こるのでしょうか？何か前兆みたいなものはありますか？

A2. この病気は強皮症（全身性硬化症）、ミトコンドリア脳筋症、筋ジストロフィー、甲状腺機能低下症などなどの種々の全身疾患をもとに発症してくる《続発性》と、そのような原因が無くおこってくる原発性（特発性ともいいます）の2つがあります。続発性の患者さんはもともとそのような全身疾患をお持ちですので、主治医が予測を立てられます。また治療に関してもそのような原疾患の治療を行うことになります。一方原発性の CIPO はどうして起こるのかが分かりません。ただ血の繋がっている親御さんに同じ病気の方がいるときにおこることが知られており、遺伝性があるようです。このような方は元来頑固な便秘症で暮らしておられることが多いようです。このような遺伝素因つまり体質のようなものを生まれながらに持っている方で、頑固な便秘の方が何らかのきっかけ、たとえば出産などをきっかけとして CIPO を発症するようです。

Q3. どうやって診断すればわかりますか？

A3. この病気を知らない医師がかなり多いことが問題です。一番重要なことは繰り返す嘔吐や嘔気、頑固な便秘、腹部膨満などの腸閉塞症状を長いこと繰り返しており、病院でいろいろ検査をしたり、手術をしても癌などの腸の通りをふさぐような異常がない時にこの病気の可能性を考えます。医師がこの病気を念頭に置ければ、あとは厚労省の診断基準やシネ MRIなどで検査をすればこの病気であることが分かります（診断できます）。

Q4. 巨大結腸症といわれて頑固な便秘で苦しんでいます。CIPOとは違うのでしょうか？

A4. 巨大結腸症とはレントゲン上結腸（大腸）が拡張している状態を指します、もちろん慢性の便秘症の方でこのようになる方もおりますし、CIPOの方もおります、また成人型 Hirschsprung 病（Short-segment Hirschsprung 病）や、下剤の乱用、などいろいろな病気で起こる状態です。便秘の症状がございましたらまずは CIPO でないかを調べてみてはいかがでしょうか？

Q5. 腸閉塞【イレウス】と言われ何回も手術を受けましたがよくなりません、実は私は CIPO ではないのでしょうか？

A5. 腸閉塞で何回も手術をされる方は決してまれではありません。むしろ CIPO のほうがまれな疾患であると思います。しかし、手術をしてもよくなる、切った腸には異常があまりなかった、症状が変わらな
いか悪化している、異常な腸の場所がいつも違っている、などあるときはもともと CIPO であったのではとも考えられます。CIPO であることが分からず原因不明で複数回手術をすることもあります。

Q6. 治療はどうするのでしょうか？

A6. 治療に関して専門の医師に相談なされるのがいいと思います。

Q7. この病気でつらいので早く手術をして楽にしてもらいたいと思っておりますが、手術をすれば治るのでしょうか？

A7. 厚生労働省の調査や、国内外の研究では腸の異常が大腸に限局するタイプでは手術によって症状がよくなり再発もしないよう成績がよろしいようです。しかし、動きの悪い腸に大腸のみならず小腸が含まれる時は手術でも症状が緩和されることは期待できないようです。

Q8. 私は CIPO と言われているのですが便秘でなくしょっちゅう下痢をします。実は違う病気ではないでしょうか？

A8. 多くの患者さんが同じ疑問をお持ちのようです。一般には腸内細菌は大腸にたくさんいて小腸にはあまりおりません、それは小腸は蠕動で内容物を大腸に速やかに送り込むから小腸の中は掃除されてあまり細菌が多くいないのです。CIPO では小腸の動きが悪くなり、小腸で細菌が繁殖してその刺激で下痢になることが多いようです。下痢の状態は CIPO にとっては腸の中身が出ていくので症状がとっても楽になります、しかし他方、細菌増殖と下痢によるビタミン不足や栄養障害が生じることもあり注意が必要です。下痢の後便秘になることが多く、治療を間違えるととんでもない腸閉塞の悪化をきたしますので主治医の先生によく相談して下痢の治療をするべきと思います。

Q9. 私はおなかの手術後にこの病気になりました、厚生労働省の診断基準では『手術後は除く』と記載してありますので私の病気は CIPO でなく手術のせいではと思っておりますが。

A9. もともと CIPO の患者さんが診断が難しいために CIPO と分からずに腸閉塞として手術されることがあり、手術後、切り取った腸を調べたり、ほかの検査でこの病気であったと初めてわかることは結構多いようです。一方厚労省の診断基準では手術後は除くとしておりますが、それはこの病気に似た腸閉塞症状が手術後の癒着などで生じるので、そのような場合を除くとしております。

Q10. 長年この病気で苦しんでいます、何か患者友の会みたいなものはありますか？

A10. 今のところ患者さん同士の連絡の組織は聞いたことがございません。

Q11. この病気は腸が動かなくなる病気と説明を受けました、今私の腸でどこが動いてどこが動かないかを調べる方法はありませんでしょうか？

A11. シネ MRI という検査をすればおなかの中の腸の動きが分かります。MRI はたいていの病院にありますが、小腸の検査ができる病院や、放射線技師さんが熟知している病院はそう多くはないようです。かかりつけの病院でできないようでしたらご連絡いただければ紹介します。

あとは、小腸マノメトリー（腸管内圧検査）というものがありますが、この検査ができる病院も非常に少ないようです。

Q12. この病気は徐々に悪化してくると伺いましたが、そのスピードを遅らせる方法などありませんでしょうか？

A12. 現時点で模範解答はありません。しかし、腸閉塞症状の悪化から来る手術を避けることは重要ではと思います。また、腸管からの消化吸収障害が来ないように、また吸収不良症状があっても体重減少などの合併症をきたさないようにすることが病気の状態をよくすることは間違いないと思います。従って、できるだけ腸を動かす薬を根気よく継続し、食事は症状が悪化するようならきわめて少なく、小分けにして、場合によってはエレンタールなどの成分栄養をできるだけ早く使用したほうがよいかもしれません。さらに症状が悪化するなら早めに在宅 IVH などを行うほうが QOL はよろしいかと思えます。

Q13. 先生は食事やエレンタールはできるだけ小分けにしてとるようにと言いますがどうしてですか？

A13. CIPO は食事を腸の中で運ぶ速度がゆっくりになる病気で、運べる速度、量以上に食事や成分栄養剤をとると腸の中に以下のようなたまりができて食事が詰まってしまい腸閉塞症状が悪化します。従ってできるだけ少量を、特にカスになりにくい食事をとることが肝心です。成分栄養としてエレンタールなどを内服している場合も同じでできるだけ少量小分けにして長時間かけて服用することです。