

図 2. CIPO の病態

(中島淳, 2009<sup>1)</sup>より引用)

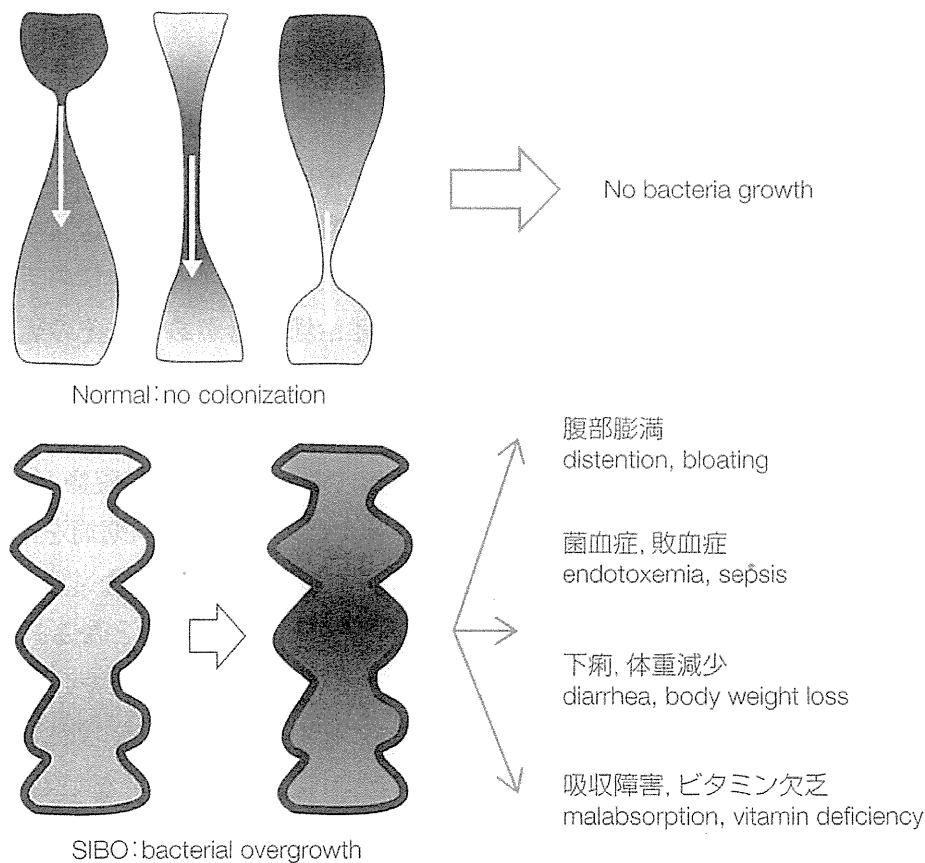


図 3. SIBO の病態

表 1. 2009 年度 CIPO 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ヵ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ヵ月以上)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, カハールの介在神経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認める
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ことがある

(中島淳, 2009<sup>1)</sup>より引用)

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者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。つぎの問題として、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むずか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(マノメトリー法)や消化管シンチグラフィーが一般におこなわれるがわが国ではおこなえる施設はまずないと思ってよい。したがって、CIPO の診断を容易に、専門医でなくとも実地診療で簡単におこなえるように厚生労働省研究班で表 1 の診断基準を作成した。

2) 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、ついで腹痛(67%)、悪心・嘔吐(51%)であった。病悩期間を半年以上、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わが

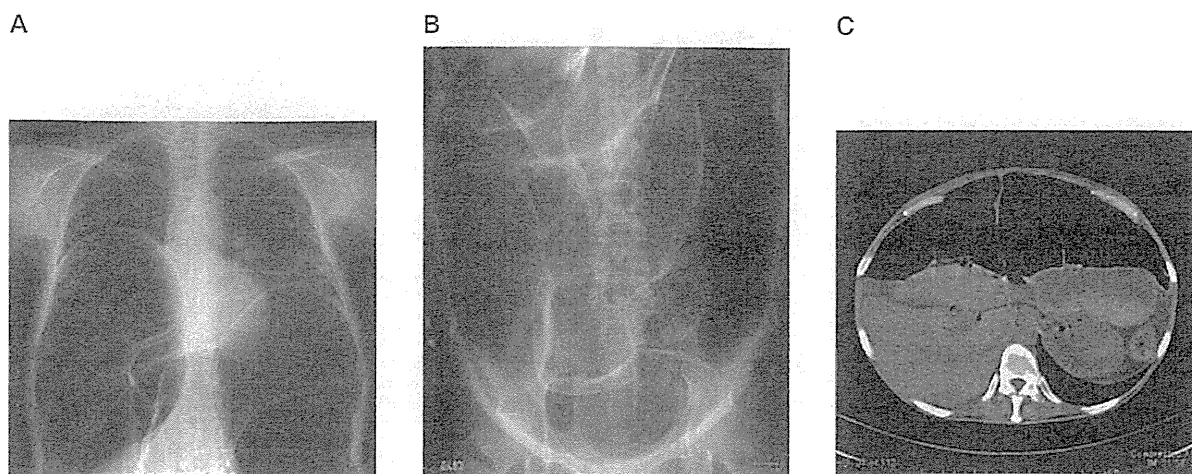


図 4. CIPO の画像所見例 (仰臥位正面)

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.

国でも確認されている。

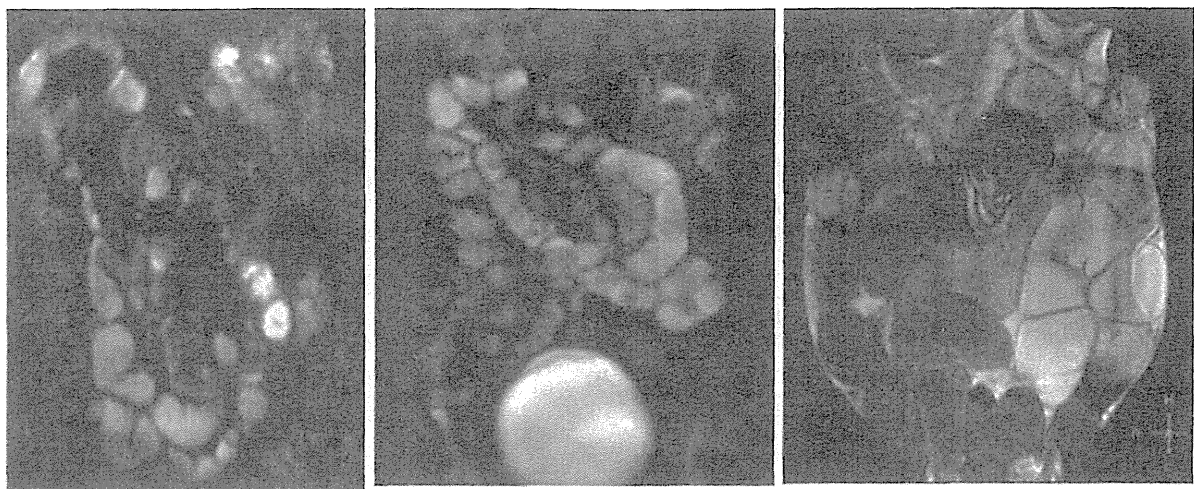
放射線検査による消化管拡張像であるが、最も一般的に使われるのは胸腹部単純 X 線(図 4A, B)である。この検査では拡張腸管は大腸なのか小腸なのかの鑑別などの細かい点は問わない。また単純 X 線では機械的閉塞の有無は判断できない。有意な所見としては消化管の明らかな拡張像か鏡面像があることで必要十分とする。CT での冠状断は単純 X 線にくらべ、より詳細に腸管拡張の程度および器質的疾患の有無までが把握できる(図 4C)。

器質的疾患の除外方法であるが、最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おこなうものである。急性増悪期などでこのような検査がおこなえないとき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)をおこなう。病変が十二指腸に存在するときには、胃排出遅延と関係しているとい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。

### 3) 診断基準の感度

厚生労働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。病悩期間は、167 例(89%)が 6 ヶ月以上の病悩期間という基準を満たしていた。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。以上より厚生労働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大腸限局型 CIPO であるが、大腸限局型 CIPO という概念はわが国でのみ使われ欧



健常者

IBS-C患者

小腸型CIPO

図 5. シネ MRI による典型画像

(Ohkubo H *et al.* 2013<sup>2)</sup>より引用)

米では巨大結腸症として取り扱われる。以上より本診断基準の感度は非常に高いものと考えられる。

#### 4) 診断確定へのアプローチ

##### A. 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おこなわれたならば施行すべきであると欧米ではいわれているが、わが国では実施が困難である。しかしながら近年わ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おこなうべき検査である。しかしながら、わ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。

##### B. 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、とく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

が非常に詳細にわかるようになってきた(図 5)<sup>2)</sup>。小腸シネ MRI は数分で検査を終えることができ被曝もない非常に低侵襲な検査法である。造影剤として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あいだ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)するものである。われわれ<sup>2)</sup>は、この方法を用いて CIPO 患者の腸管収縮率が健常者とくらべて著明に低下していることを証明した(図 6)。非侵襲的かつ簡便にくり返しおこなえるので(表 2)、外来でのフォローアップや治療効果の判定などにも期待される<sup>2)</sup>。

### 3 治療

治療の基本は栄養療法と腸管減圧療法である(図 7)。

#### 1) 腸管減圧療法

図 8 のように本疾患では代償期には拡張腸管内のガスや液体などの内容物の貯留があってもどうかして時間をかけながらも輸送をおこない代償をおこなっているが、非代償期に至ると内容物の

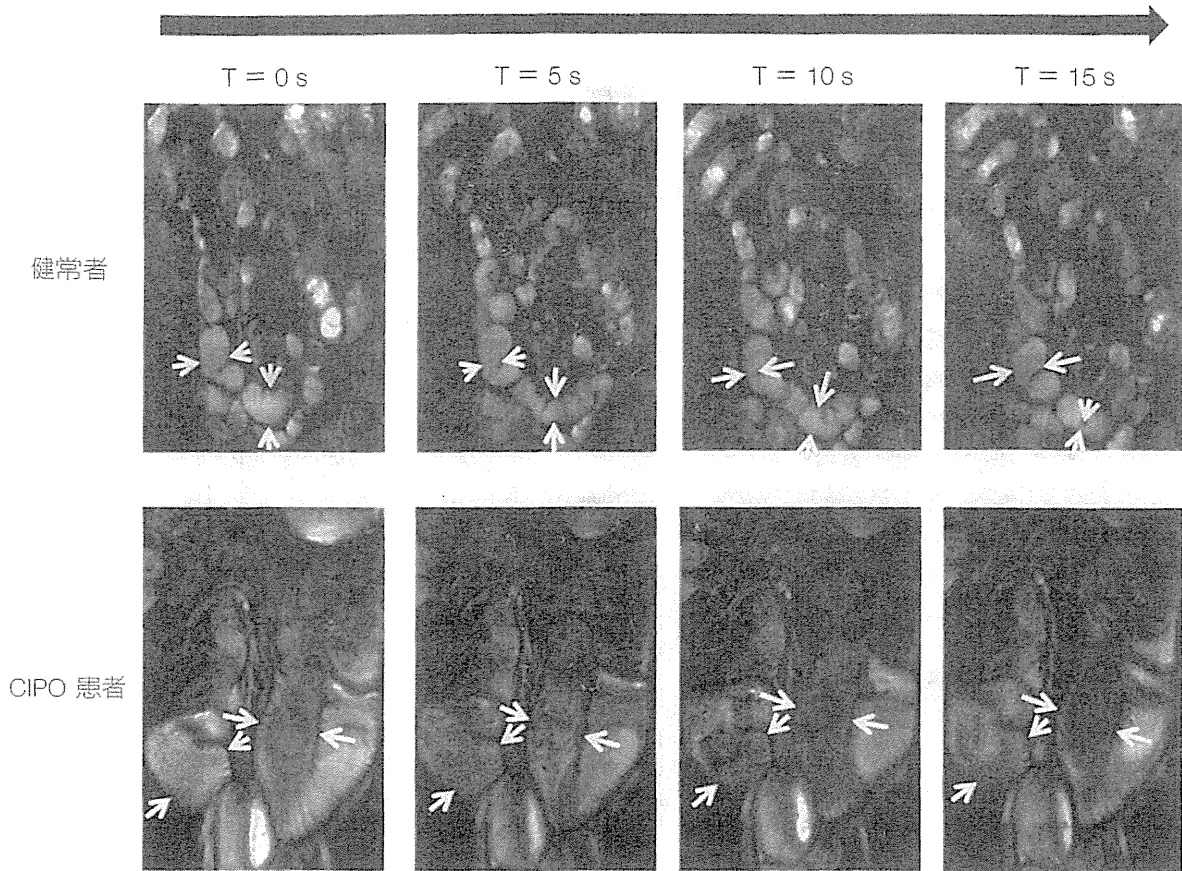


図 6. 健常者と CIPO 患者のシネ MRI 画像  
 5 秒刻みの代表的なコマを表す。健常者は腸管径がつねに変化していることがわかるが (矢印)、  
 CIPO 患者では蠕動が乏しく腸管径の経時の変化がほとんどみられない (矢印)。  
 (Ohkubo H *et al.*, 2013<sup>23</sup>より引用)

表 2. 各モダリティの比較

|           | CT, 単純 X 線検査 | マノメトリー      | シネ MRI  |
|-----------|--------------|-------------|---------|
| 侵襲性       | 非侵襲的         | 侵襲的         | 非侵襲的    |
| 簡便性       | 簡便           | 簡便でない       | 簡便      |
| 再現性       | 高い           | 低い          | 高い      |
| 放射線被曝     | (+)          | (-)         | (-)     |
| 蠕動評価      | 不可能          | かぎられたポイントのみ | 連続した全小腸 |
| 病型診断への有用性 | 有用でない        | 非常に有用       | ?       |
| 施行可能な施設   | ほぼ全施設        | ほとんど施行不可    | 徐々に増加   |

シネ MRI は、CIPO 患者の消化管蠕動低下を定量的に評価できる。CIPO の新たな診断モダリティとして今後の臨床応用が期待される。

輸送が十分にできない結果、拡張腸管の肛門側の非拡張腸管とに鋭角の屈曲ができてしまう。この屈曲のため、ある程度腸管の運動があったとして

も、もはや内容物を送れない悪循環がはじまってしまう。腸管の病的拡張は腸閉塞症状に加え、食事摂取ができなくなることで、イレウス管などの減

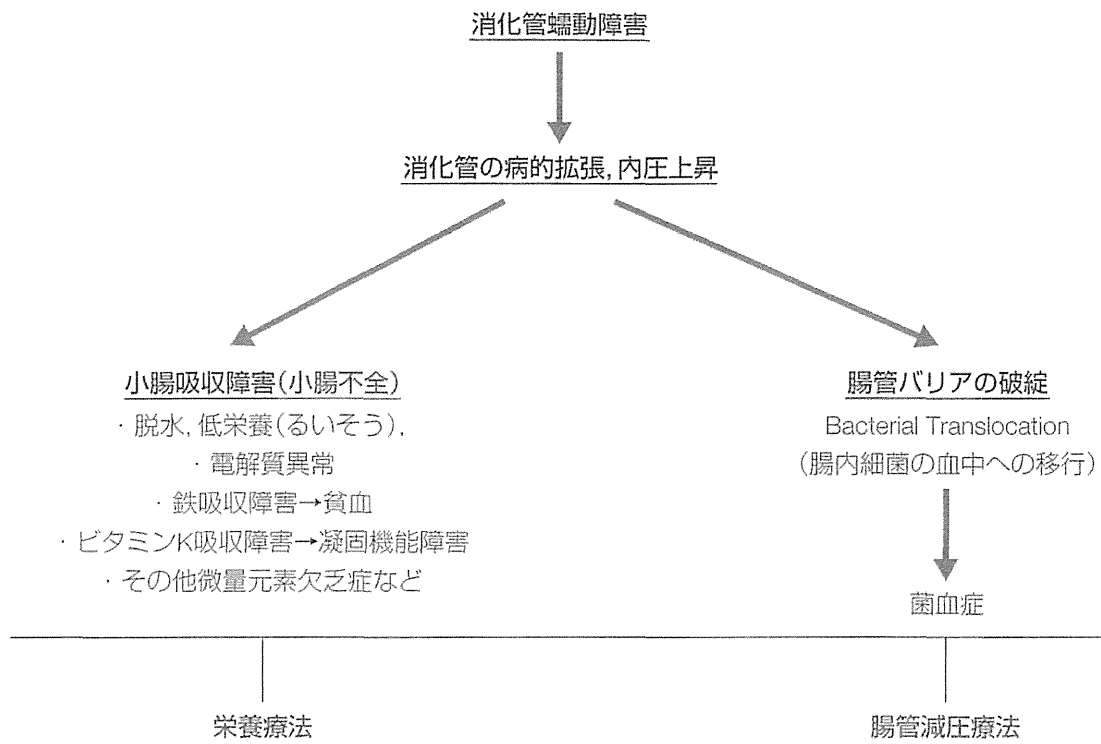


図 7. CIPO の病態と治療戦略

(中島淳, 2009<sup>1)</sup>より引用)

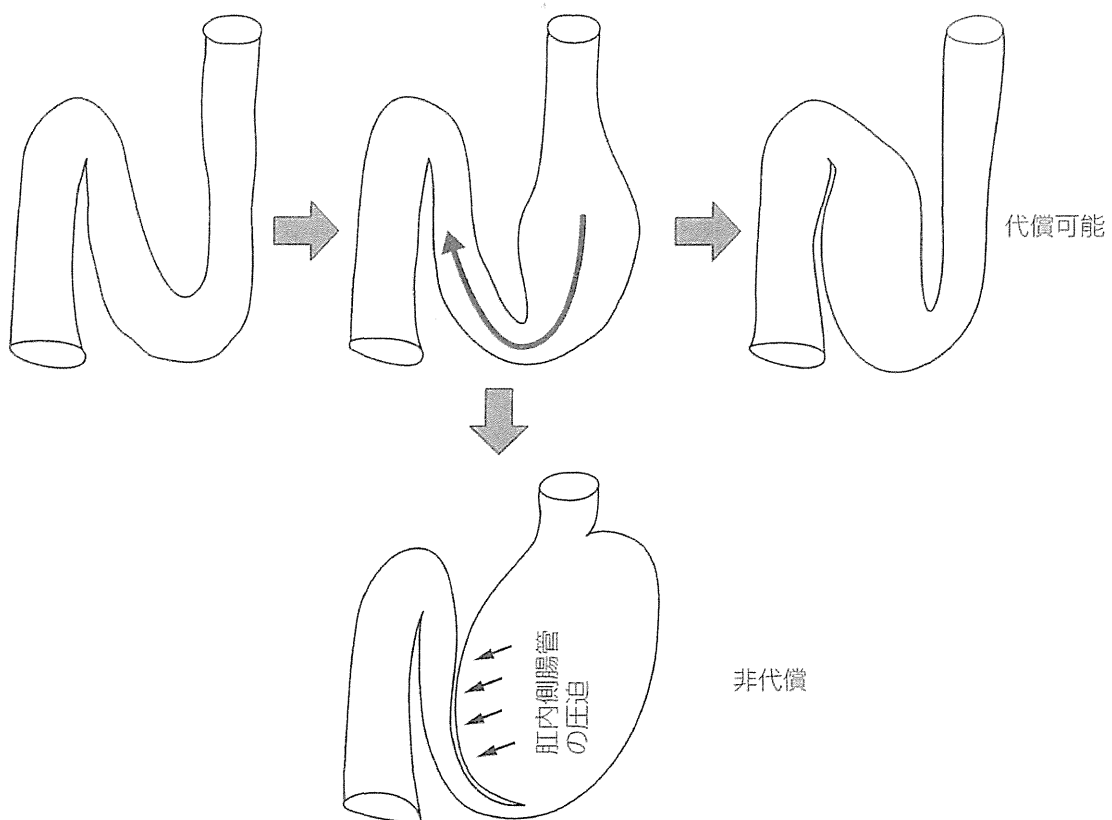


図 8. 代償期と非代償期での拡張腸管による通過障害形成の機序  
 拡張腸管が肛門側の正常腸管を圧排して通過障害をきたす。

圧治療のために入院をしなければならなくなる  
 こと、長期にわたると内圧亢進で腸管の運動能がさ  
 らに悪化する悪循環に加え、消化吸収機能の廃絶  
 が起きる。この悪循環を回避するためにも発症の  
 初期から積極的に減圧をおこなうことが望ましい  
 と考える。とくに小腸は1日腸管内に液体量とし  
 て約9リットルもの水分通過があるのでその停滞  
 は大変な問題である。

減圧は短期的には経鼻のイレウス管でもよい  
 が、診断が確定して1回以上腸閉塞で入院をして  
 イレウス管管理になった場合、再発と病態の悪循  
 環回避のため早期より積極的に内視鏡的胃瘻を作  
 成し胃瘻経由の空腸チューブ(PEG-J)を留置す  
 ることをおこなう。減圧は胃瘻だけでも効果が  
 高いことが多く、また胃瘻を作ることで入院頻度  
 が低下することも確認されている。患者は自宅で  
 自ら腸管内容物の廃液もおこなうことができる。ま  
 た増悪時の入院の際でも胃瘻からイレウス管を入  
 れることで患者の苦痛もかなり低減される。長期  
 留置での問題点は胃瘻挿入皮膚部の胃酸や腸液に  
 よる皮膚炎皮膚潰瘍である。

われわれの自験例でも食事ができずに TPN 管  
 理下の患者が PEG-J 挿入で症状が軽減して食事  
 摂取ができるようにまでなった例を経験してい  
 る。このように本疾患では早期の減圧治療が重要  
 な治療と位置づけられる。ちなみに PEG-J では  
 60~120 cm の長さの特注チューブで良好な結果  
 を得られている

小腸瘻は減圧のポイントが変更がむずかしいこ  
 と、場所によっては腸瘻からの排液が多く著明な  
 脱水になり、そのため大量の輸液が必要になるな  
 ど問題が多く第1選択にはならない。

## 2) 栄養療法

本疾患では腸閉塞症状による腹部症状により食  
 事摂取困難なことが多く、このため体重減少をき  
 たす。この回避のために体重減少を認めてきたら  
 早期より皮下ポートを作成して在宅での TPN を

おこない、栄養状態の管理をおこなう。感染を起  
 こすとルートがなくなるため、十分な感染対策を  
 とる必要がある一方、本疾患はカテ感染をきたし  
 やすいことも経験的に知られている。

## 3) 外科治療

絞扼や捻転では外科治療の絶対的適応になる  
 が、通常は腸閉塞の増悪時はできるだけ手術は避  
 ける。厚生労働省の研究班の国内調査でも手術に  
 よる腸管切除をおこなっても症状の寛解や再発予  
 防には寄与しないことがわかっている。本疾患で  
 はしばしば腸管気腫を通して腹腔内 Free air を  
 認めることがあるが炎症反応などの腹膜刺激症状  
 がないときは保存的にみられることが多い。

## 4) 薬物療法

多くの薬物療法は無効であるが便秘だけはコン  
 トロールしないと増悪する。刺激性下剤や proki-  
 netics、大建中湯などが用いられる。

## おわりに

本疾患は根治療法がない以上、現状では小腸機  
 能不全に陥ることの回避と QOL の向上が治療の  
 基本である。そのためにはできるだけ早く減圧療  
 法をおこなうこと、手術の回避ができ、入院をし  
 ないで在宅での治療ができるようにすることで  
 QOL も向上する。本疾患の患者を多くみていて  
 経験的だが、逆流性食道炎の外科治療後の発症や、  
 出産時の発症、直腸脱の外科治療後の増悪など、  
 患者の減圧への代償機構の破綻により本疾患の顕  
 在化をしばしば経験する。この意味でも早期より  
 の減圧をおこなうことは病態の進行を予防するう  
 えで重要と思われる。これまでは外科的な腸瘻が  
 主流であったが最近では内視鏡的に胃瘻経由の減  
 圧治療の有効性が確立されてきた。今後はさらに効  
 果的な非侵襲的治療法の開発が望まれる。

## 文 献

- 1) 中島淳：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, 2009
- 2) Ohkubo H, Kessoku T, Fuyuki A *et al* : Assessment of small bowel motility in patients with chronic intestinal pseudo-obstruction using cine-MRI. *Am J Gastroenterol* 108 : 1130-1139, 2013



