

総排泄腔遺残症と総排泄腔外反症

新潟大学大学院小児外科

窪田 正幸

総排泄腔遺残症 (Cloaca) と総排泄腔外反症 (Cloacal Exstrophy ; CE) は、小児外科疾患のなかで最も重症で稀少な泌尿生殖器疾患である。この2疾患は、直腸肛門奇形 (鎖肛) の他に泌尿生殖器異常を伴い、肛門形成の他に泌尿・生殖器の外科治療が必要となる。合併奇形が多く、治療をさらに複雑なものとしている。近年、小児慢性特定疾患と指定難病疾患の見直しが行われ、平成27年1月に医療費助成の制度改正により2疾患が小児慢性特定疾患にとりあげられ、重症例は指定難病にも認定された (cloaca : <http://www.nanbyou.or.jp/entry/4318>, CE; <http://www.nanbyou.or.jp/entry/4317>)。

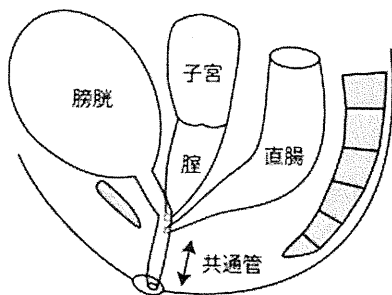
この2疾患は外観から診断することができる。Cloacaは、尿道、膣、直腸が総排泄腔に流入し、外陰部には総排泄腔1孔のみが会陰に開口する (Fig. 1A)。女兒にしか発生しない疾患で、外陰部は内陰唇や外陰唇を区別できない低形成の状態である。瘻孔造影や人工肛門からの造影、CT、MRIにより共通管 (総排泄腔遺残) が証明されれば診断が確定する。CEは、Fig. 1B に示すように、膀胱と直腸が外反した状態で下腹壁に露出している。腸管は外反組織の中央部に位置し、その外側に二分した膀胱が存在し、左右の尿管口を認める。中央に存在する腸管粘膜からは、遠位側の大腸が低形成で短いため、体外に翻転脱出していることが多い。臍帯ヘルニアを伴う下腹壁の広汎な形成障害である。

これら2疾患は胎生早期の発生異常が原因と考えられている。菱餅を2枚重ねたような平板な構造をしている胎生3週から、胎生4週の終わりにかけて外胚葉が臍帯に収束する様式で旺盛に發育し、体壁が形成される。同時期に内胚葉が体腔内

で腸管を形成し、いわゆるtube-in-tube planと呼ばれる体壁、腸管形成が行われる (Fig. 2A, B)。CEは、胎生4週の下腹壁形成過程が障害され (Fig. 2C)、同時に後腸の形成も障害され、総排泄腔の部分が体壁の裂隙より外反したと考えられている。一方、胎生4週に形成された総排泄腔は、総排泄腔上部に発生する尿直腸中隔により胎生9週までに前部と後部に分断され、前部が尿路系、後部が直腸・肛門に分化する (Fig. 2D)。この分離過程の障害がCloacaの発生原因と考えられている。

この2疾患に関しては、海外を含めて詳細な調査報告はなく、発生頻度や病態の詳細に関して不明な点が多く、平成26年度の厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業としてこの2疾患の網羅的調査を施行した¹⁾。疫学的な側面をまとめたものがTable 1である。Cloacaは466例、CEは229例で、Cloacaの発生数がCEのほぼ倍という結果であった。今回の網羅的な調査で、最も古い報告例はCloacaが1960年、CEは1969年で、これ以前の症例の報告はなかった。年度別発生数はTable 1に示す如くで、1990年以降はほぼ一定の発生数であった。出生何万あたり1例の発生が認められるかという頻度は、Cloacaが6万～10万の出生に1人、CEは15万～17万に1人であった。出生前診断例は、最近の5年間では両疾患とも半数以上であった。合併奇形に関しては、両疾患とも約8割に泌尿器疾患の合併があり、両疾患とも水腎症、低形成または異形成腎、腎欠損、巨大尿管の合併が多かった。その他の合併疾患では、CloacaではCEより心奇形の発生頻度が高く、CEでは脊髄髄膜瘤の発生がCloacaより10倍頻度が高く、中枢神経奇形は倍の頻度であった。CEの発生原因は胎生4週の体

A. 総排泄腔遺残症（縦断像）



B. 総排泄腔外反症（外観）

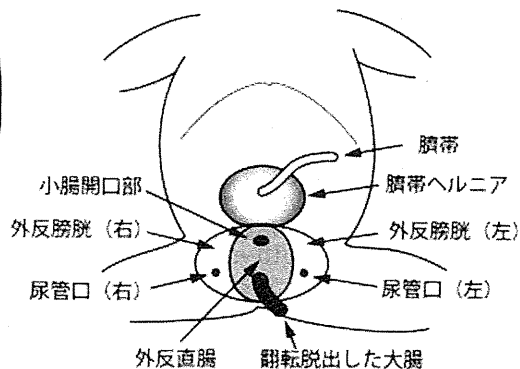
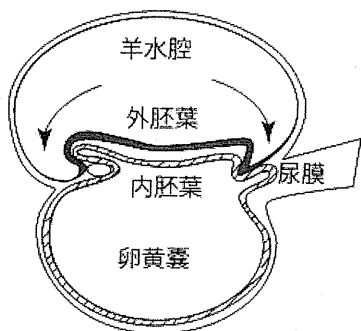
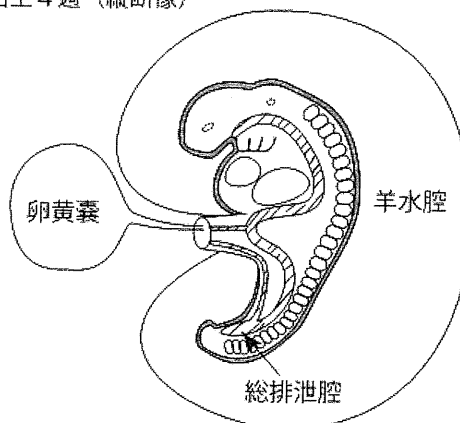


Fig. 1 疾患シェーマ

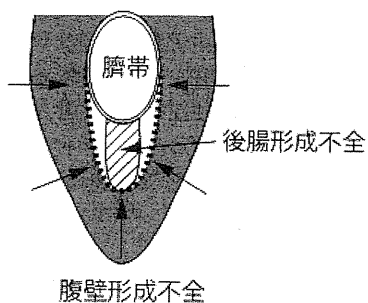
A. 胎生3週（縦断像）



B. 胎生4週（縦断像）



C. 胎生4週（下腹壁正面像）



D. 胎生5～9週（縦断像）総排泄腔の分化

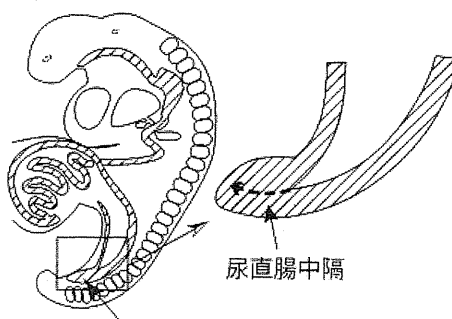


Fig. 2 体壁・腸管の発生と疾患

壁形成異常と考えられ、神経管の閉鎖時期のため、同時に異常が発生したものと考えられている。

2疾患に関しては、排便・排尿機能、生殖機能

獲得のために新生児期から多段階手術が施行される。Cloacaの予後に関しては、Warneらの報告¹⁾²⁾では、8割に尿禁制が保たれ、そのうち自然排尿

Table 1 平成26年全国調査まとめ

項目	Cloaca	Cloacal Exstrophy
登録症例数	466	229
発症症例数		
1980～1989	55	35
1990～1999	118	70
2000～2009	187	76
2010～2014	66	33
1990年以降の発症頻度		
1人を発生させる出生数	6万～10万	15万～17万
1990年以降の年平均発生数（人）	14.8	7.1
出生前診断率（2010～2014）	57.6%	77.4%
性別	女児	男児：女児＝1：1.3
合併奇形の頻度（%）		
尿路系	77.0	82.1
心奇形	18.2	8.3
染色体異常	4.7	3.5
中枢神経系	4.6	10
脊髄髄膜瘤	4.6	46.3
内性器異常	56.9	71.1*

*：女児における頻度

は2割が可能で、1割が間欠的導尿をうけ、半数が尿路再建術式をうけていた。便禁制は6割に保たれ、4割は便失禁があるか人工肛門造設がされている状態であった。腎機能低下は6割に認められ、2割が末期腎不全の状態で6%が腎移植をうけていた。生殖機能に関して、7割に子宮機能が認められ、3割は正常な生理を認めたが、3割に子宮留血症・腔留血症といった流血路障害が発生し、25%が一次性無月経であった。本邦の全国集計では、膀胱機能障害は3割に認められ、2割が間欠的導尿を受けていた。透析または腎移植は15例に施行されていた。排便状況は、3割が失禁や汚染のない良好な状況で、永久人工肛門が設置されていたのは7%であった。生殖機能に関しては月経を認めた症例の35%に月経異常、半数に月経血流出路障害が認められ、その半数に手術が施行されていた。CEの長期的予後に関しては文献に乏しく今回の集計結果では、膀胱機能低下が6割に認められ、間欠的導尿は3割に施行されていた。透析や腎移植も3例に施行されていた。排便は7割が永久人工肛門を設置された状態で、肛門形成を施行されたのは1割弱であった。月経が出現した症例のうち、月経異常を有するものは6割で、月経痛が4割に、月経血流出路障害が約半数に認められ、9割が外科治療を受けていた。

2疾患ともに新生児期から成人期にかけての継続した外科治療が必要で、外科治療分野も多岐にわたるため医療サイドがチーム医療を構築し、生涯にわたるスムーズな医療連携を心がける必要がある。特に思春期に入った女児に対しては、内性器の異常が無月経、生理痛、月経血流出路障害となって出現するため、思春期早期から婦人科との医療連携が必要となる。さらに、結婚や育児に対して、カウンセリングを含めた精神的支援も重要で、これら成長段階に応じた支援体制の構築が急務である。

文 献

- 1) 窪田正幸：厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）「先天性難治性稀少泌尿生殖器疾患群（総排泄腔遺残症、総排泄腔外反、MRKH症候群）におけるスムーズな成人期医療移行のためのガイドライン作成」（H26-難治等（難）-一般-082）平成26年度 総括研究報告書、平成27年5月
- 2) Warne SA, Wilcox DT, Creighton S, et al: Long-term gynecological outcome of patients with persistent cloaca. J Urol 170:1493-1496, 2003
- 3) Warne SA, Wilcox DT, Ledermann SE, et al: Renal outcome in patients with cloaca. J Urol 167:2548-2551; discussion 2551, 2002

症例報告

静脈栄養管理のみにて20年以上経過した 慢性特発性偽腸閉塞症例の治療関連合併症と外科治療

荒井 勇樹, 窪田 正幸, 奥山 直樹,
仲谷 健吾, 大山 俊之, 横田 直樹

要 旨

Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) 症例の長期生存例は少なく, 当科で20歳となったCIIP症例の治療関連合併症と外科治療の有用性に関して検討した. 症例は, 胎児期に異常を指摘されず, 低出生体重児のためNICU管理となるも, 特に消化器症状を認めなかった. 生後2か月時, 絞扼性腸閉塞にて小腸切除・人工肛門造設術が施行され, 人工肛門は閉鎖された. しかし, 腸閉塞症状を繰り返し, 症状増悪時の入院を繰り返した. 9歳時に当科転院し, 経鼻的イレウスチューブと空腸瘻とでは腸管減圧が十分でなく, 14歳時に70 cmの空腸を残して小腸切除, 右半結腸切除, 空腸横行結腸側々吻合, 単孔式空腸瘻を造設した. 術後腸管減圧が良好となった. 本症例において腸管短縮手術が, 腸管内ドレナージを有効とし, 静脈栄養関連合併症の発生予防にも有用と考えられた.

索引用語: Hirschsprung 病類縁疾患, chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP), 右半結腸切除, 腸管内ドレナージ, 腸管不全関連肝障害

I はじめに

Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP) に対する有効な治療法はなく, 繰り返す腸炎や腸閉塞症状を呈し, 長期の静脈栄養管理を要する¹⁾. Bueno らの報告では, CIIP を含む小腸機能不全で静脈栄養管理を要した症例の2年生存率は $40.4 \pm 4.4\%$ ²⁾とされ, Di Lorenzo らの報告では, 癌やAIDS罹患のない成人静脈栄養管理症例における8年生存率は $56 \pm 14\%$ と報告されている³⁾. 長期静脈栄養管理に伴う慢性胆汁うっ滞と進行性の肝機能障害が, 主な死亡原因となっている²⁾⁻⁴⁾.

今回我々は, CIIP 患児において長期静脈栄養管理を行うも, 重篤な腸管不全関連肝障害 (IFALD) を来すことなく, 20年を経過した症例を経験し, 経過中に発生したまれな合併症と外科的治療の有用性に関して文献的考察を加えて報告する.

II 症 例

症例は現在20歳の男性. 在胎37週0日, 出生体重2,058 g, 身長43.5 cm で骨盤位経膣分娩にて出生した. 低出生体重児のためNICUで管理され, 23生日に退院した. 退院後も経口摂取に問題なく, 自宅での哺乳も良好で, 自然排便も認められていた. 生後2か月頃に発熱と腹部膨満が出現し, 前施設に緊急入院した. 入院後保存的治療では軽快せず, 腸回転異常症による絞扼性腸閉塞が疑われ, 他院にて緊急開腹術を受けた. 腹部正中切開にて開腹すると直下に捻転した壊死腸管を認め, 回盲部より15 cmの部位から口側小腸75 cmが切除された. 壊死腸管にはMeckel憩室も認められたが, 明らかな腸回転異常はなく, 小腸捻転の原因は不明であった. 小腸瘻が造設され, 6か月時に小腸瘻閉鎖術が施行された. 初回の術後より筋緊張亢進が認められ, 頭部CTで軽度脳萎縮, 側脳室下角拡大が指摘され, その後, 精神発達遅滞が顕著となってきた. 生後10か月時に退院した. しかし, その後も原因不明の麻痺性イレウスで頻回の入院加療を要し, 外来通院となってもほぼ毎週救急外来を受診するなど, 治療に難渋し家族の負担も大きかった. さらに癒着性イレウスに対して3歳3か月時と6歳1か月

時に腸管癒着剥離術が施行された。そして9歳時、転居に伴い当科に紹介され入院した。

入院時、腸瘻やドレナージチューブの留置はなく、その後経鼻的イレウスチューブによる持続的腸管内容吸引を行い、プロビアクカテーテルを挿入し、静脈栄養管理を施行した(図1a)。直腸肛門内圧検査では、非典型的な直腸肛門反射を認め(図2)、直腸粘膜生検でも神経節細胞を認め病理学的に異常ないため、臨床所見と合わせてCIIPと診断した。10歳時、腸管内容吸引を容易にするために回腸瘻を造設したが、有効な減圧は得ら

れず、頻回のチューブ交換が必要であった(図1b)。13歳4か月時、経鼻的イレウスチューブ交換後に、発熱を伴う腹痛が出現し、血液検査で白血球増多(16,000~19,000/ μ l)と高アミラーゼ血症(300~700 U/l)、CTで脾周囲の嚢胞と腹腔内に多量の腹水を認めた。急性脾炎による汎発性腹膜炎として、緊急ドレナージ術を施行した。胃の下方に大網を含む巨大な脾仮性嚢胞を認め、内部には暗赤色の液体が貯留していた。嚢胞周囲のドレナージを施行したが不十分であり、その後も2度の腹腔内ドレナージが必要であった。ERPでは、主脾管が全

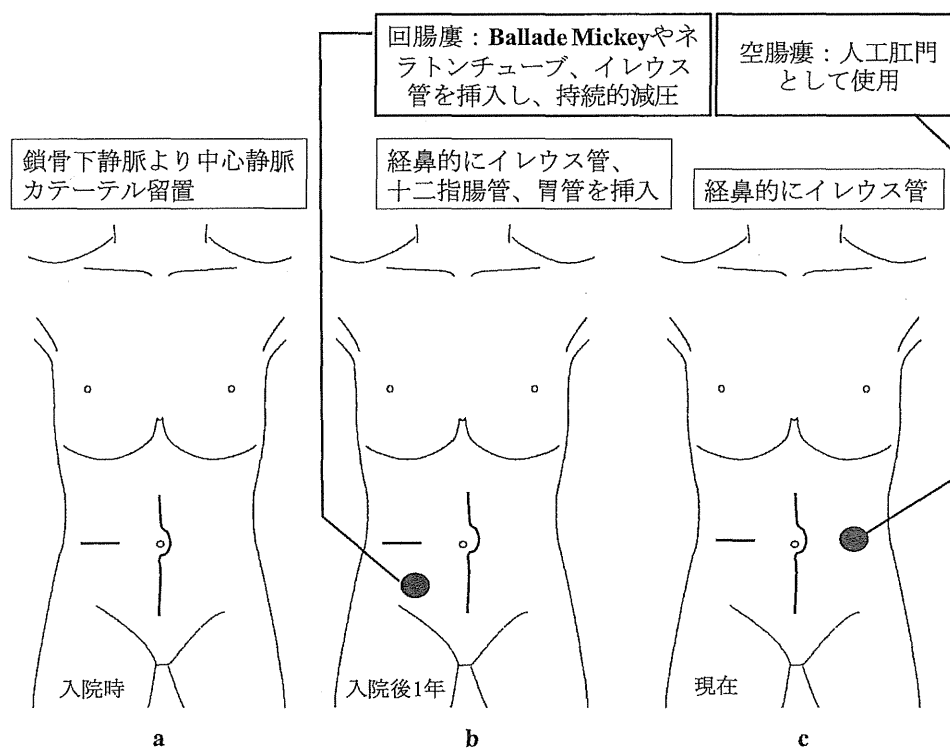


図1 身体所見

入院時から現在までの身体所見の変遷

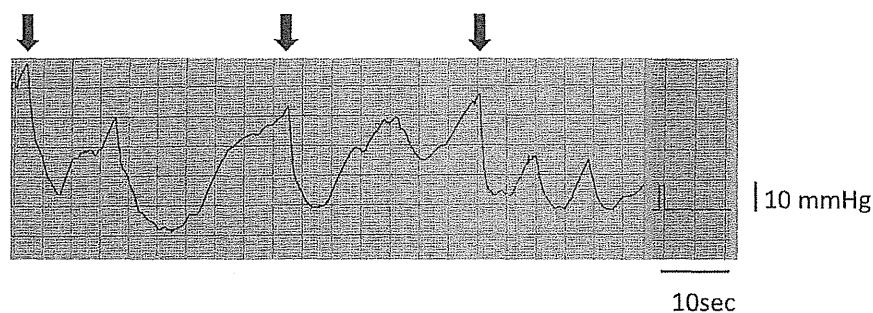


図2 直腸肛門内圧検査

バルーン拡張による直腸肛門刺激で正常な内肛門括約筋の弛緩が認められた(矢印)。

体的に拡張し臍仮性嚢胞に連続していたが、合流異常や腸管の奇形は認められなかった。

14歳時、有効な腸管減圧を目的として吉田らの方法を参考とし⁵⁾、回腸切除・右半結腸切除、空腸・横行結腸側々吻合、単孔式空腸瘻造設術を施行した。広範に腸管癒着を認めたが、剥離したところ全小腸長は140 cmであった。Treitz靱帯から70 cmの所で小腸を切離し、右半結腸切除後、15 cmの空腸・横行結腸側々吻合後、空腸断端を単孔式人工肛門として臍左側に造設した(図3)。切除標本の病理学的所見は、Meissner神経叢ならびにAuerbach神経叢を確認でき(図4-a)、明らかな神経節細胞の減少や幼若化は認めず(図4-b)、粘膜の杯細胞の軽度減少、部分的な陰窩の拡張や陰窩炎を認め、免疫

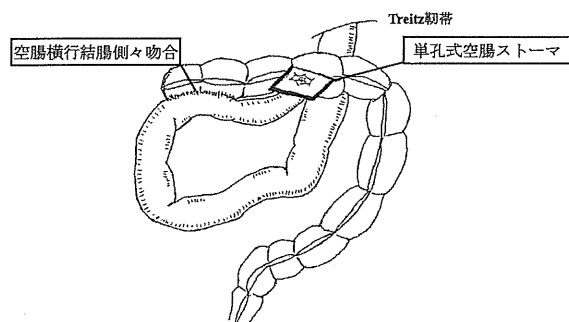


図3 手術所見

回腸切除・右半結腸切除、回腸横行結腸側々吻合、回腸ストーマ造設

染色で固有筋層間のCD117 (c-kit) 陽性細胞が減少していた(図4-c)。術後7病日に出血傾向とフサンの使用で発生した腹腔内出血と血腫感染に対して再開腹腹腔内ドレナージを施行した。さらに術後2か月時に、経鼻的イレウスチューブ挿入後に多量の下血を認め、緊急内視鏡にて十二指腸後壁にチューブ挿入時の損傷と考えられる粘膜損傷を認めた。保存的に軽快し、その後大きな合併症なく経過している。これまでに中心静脈カテーテル交換・挿入術を計9回施行し、現在留置している左鎖骨下静脈路以外の主要な血管路は、閉塞している状況である。最近では、血管路を温存する目的でfibrous sheathを用いたカテーテル交換も行い、さらにはカテーテル関連感染症に対してethanol lock therapy (ELT) も行っており、現在使用しているプロビアクカテーテルは、4年以上維持できている。輸液内容は、入院当初はアミノトリパ1,500 mlにエレメンミックと亜鉛とセレンを混注した内容であったが、入院5年後にはネオパレン2号液となり、現在は、エルネオパ1,500 mlに同様の混注を行い投与している。また、総カロリーは50~60 kcal/kg/dayで週1回の脂肪製剤投与し、重篤なIFALDを生じることなく経過している。年に2回の血液検査による栄養評価も行っているが、アミノ酸分析、脂肪酸分析、微量元素など著明な異常なく、ほぼ正常範囲内で経過している。静脈栄養管理であるが、嚥下機能は良好であるため、ゼリーなどを適宜経口摂取している状態である。

現在の腸管減圧の管理は、小腸結腸吻合部手前の拡張

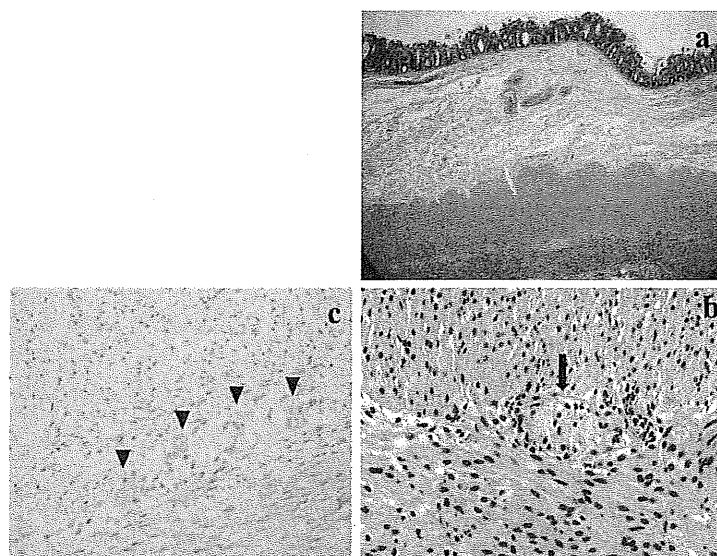


図4 病理組織所見

- a. Meissner神経叢、Auerbach神経叢に形態的異常なし。b. 明らかな神経節細胞の減少や幼若化は認めない(矢印)。c. 免疫染色で固有筋層間のCD117 (c-kit) 陽性細胞が減少している(矢頭)。

部に経鼻的イレウスチューブを留置し、持続腸管減圧を行い、さらに回腸瘻管理、肛門部からの連日の浣腸・洗腸により腹満なく経過している(図1-c)。レントゲン所見では、拡張腸管を認めるも、腹満なく腹部症状は安定している。経鼻的イレウスチューブが全小腸全域をカバーし、さらに人工肛門排泄と肛門からの排泄もあり、腸管減圧は良好で腸炎や腹部膨満の発生もなく、数時間の外出も可能となっている。

III 考 察

Hirschsprung 病 (HD) のように壁内神経節細胞の欠損はないものの、機能的イレウス症状を示す疾患を HD 類縁疾患と呼び、壁内神経系に組織学的異常を認める群と認めない群に大別され、後者は MMIHS と CIIP に分類されている⁶⁾。CIIP は、成人領域での慢性偽性腸閉塞 (CIPO) の概念に含まれ、その中で特発性のものを CIIP と定義している⁷⁾。本症は、生後2か月で発症し、組織学的には神経節細胞の異常がなく、CIIP と診断された。発症は、新生児期が半数以上そのうち1/3が生直後で、1歳までに70%以上が発症するという報告⁸⁾や新生児期が43%でこのうち半数が出生直後、1歳までに65%が発症と報告⁹⁾されており、乳児期までに発症するものが7割程度と考えられる。CIIP の定義は、生直後に発症したもので、生後2か月以上継続する症状、後天的発症であれば6か月以上継続する症状とされている⁷⁾¹⁰⁾。内服治療や手術を契機に発症することがあり¹¹⁾、本例も生後2か月時の小腸捻転術後の発症である。発症形式に関しては、外科的処置が必要な急性発症のものと、比較的緩徐に増悪と寛解を繰り返すものに分かれる。本症例は、当科受診前まで比較的緩徐な経過であり、在宅療法もなされていた時期もある(図5)。

CIIP は、病理学的にミオパシーとニューロパシーに大別され、CD117 の免疫染色がその病理学的診断に有用である可能性が示唆されている¹²⁾。本症でも神経節細胞の病理学的異常がなく、固有筋層間における CD117 の減少が認められていた。

CIIP の内科的治療薬として、制吐剤¹³⁾、ソマトスタチンアナログやエリスロマイシンなどが使用され⁷⁾¹⁴⁾、本例においても当初大建中湯やエリスロマイシンを使用した、著明な改善効果は認められなかった。

中心静脈栄養管理を受けている小児 CIIP 例においては、種々の合併症が報告されており、低ガンマグロブリン血症が78%と最多で、自律神経失調症(43%)、反復性低血糖(39%)、喘息(39%)、胆嚢炎(30%)、低カルニチン血症(26%)、排尿障害(26%)、脾炎(22%)、

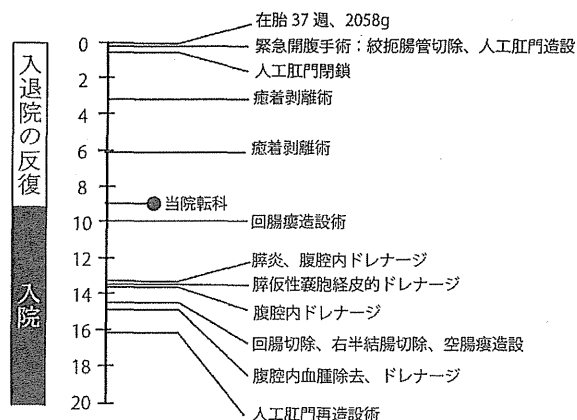


図5 治療経過

計8回の外科的治療を行った。14歳時の手術以降、腸管拡張などの腸閉塞症状は安定している。

行動障害(22%)、ミオパシー(9%)、特発性血小板減少(8%)、口蓋帆咽頭筋不全(4%)、眼皮膚白子症(4%)、Pierre-Robin 症候群(4%)といった合併症が報告されている¹⁵⁾。また、重度の精神運動発達遅延のため、経口摂取に関しては水分の嚥下は可能だが、固形物の咀嚼は困難で、ゼリーなどが嚥下できる程度である。本例も過去に一度脾炎を発症しているが、その原因に関しては、制吐剤による薬物治療と胆石の合併が原因として報告されている¹⁶⁾。しかし、腸管蠕動に影響を及ぼす薬剤の使用はなく、胆汁うっ滞を示す生化学的所見や胆嚢炎の既往もなく、CTでも胆石は指摘されなかった。脾炎発症時のERPで、脾管全体の拡張所見のみで、局所的な病変が発見されず、イレウスチューブ挿入による Vater 乳頭圧迫や十二指腸内圧が高まった結果、脾液の流出障害が発生したものと考えている。また、経鼻的イレウスチューブ交換時に十二指腸を損傷し、一過性の脾液通過障害が発生した可能性も否定できない。しかしその後は脾炎症状の再発なく経過している。近年、家族性ミトコンドリアDNA症とA3243G異常において、CIIPと脾炎の合併が報告されている¹⁷⁾が、本例で家族発症は認めていない。

本例における根本的外科治療は、腸管移植と考えられるが¹⁸⁾、HD 類縁疾患などの腸管不全における移植成績は未だ満足できるものではなく、現状では静脈栄養管理の方が長期的生存率が高いとされている報告もある¹⁹⁾。患者自身の全身状態が安定していること、患者家族の社会的背景や何より母親の移植治療への希望がないことを考慮すると移植の適応は、現時点ではないと考えている。緩和的外科治療として、人工肛門造設、経腸栄養形

成, 病的腸管切除などの種々の外科治療が試みられている。小児 105 例の検討では, 約 7 割の症例が外科的治療を受けており, 平均 3 回の多次手術を受けていたことが報告されている²⁰⁾。腹痛緩和目的に両側の交感神経切離といった治療も報告がある²¹⁾。小児における腸管再建手術としては, 大腸全摘 Duhamel 法再建の報告¹⁰⁾²²⁾や成人では小腸を 70 cm 未満とする広範小腸切除²³⁾, 特に拡張の顕著な腸管のみの切除²⁴⁾などが施行されている。大腸全摘が施行された小児例では, Goulet ら²²⁾は 6 例中 4 例が経口摂取可能となり, Kim ら¹⁰⁾は 7 例中 5 例に改善が認められたと報告している。本例に施行したのは, 吉田らの報告に準じたもので, この術式の利点は, ①拡張腸管を短縮することで bacterial translocation の素地を減少させ, 回避できる点, ②水分吸収能を温存するため, 左半結腸を残している点, ③空腸・横行結腸側々吻合を 7.5 cm と長くとり大腸への移動を潤滑にした点, ④空腸断端を単孔式腸瘻として途中に排泄路を作成した点 (reversed Bishop-Koop 型) である⁵⁾。腸管長を短縮したことで, 経鼻的イレウスチューブによる小腸全体の減圧が可能となり, 空腸瘻と肛門からの排泄もできるため, 腸管内容物の停滞を防止できている。しかし, 外科的治療は, その術後癒着性腸閉塞による症状増悪の可能性, 過大侵襲となる危険性なども考慮して, その合併症と治療効果とを比較検討した限定的なものとするべきである。

本例の様な小児期から成人期に移行した慢性期患者を支援する社会制度は乏しく, 各施設での長期入院管理となっている問題もある。またこのような患者において, その家族の治療への満足度も非常に重要となり, 現在の安定した症状と治療に関しては一定の満足を得られていると考えている。しかし, このような慢性期の患者を受け入れる体制や社会福祉の充実が必要と考えている。今後本症例の経過や予後を適切に評価しながら, 全身管理を行って行く予定である。

本論文において筆頭著者, 共著者いずれも申告すべき利益相反状態にはない。

文 献

- 1) Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, et al: Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children clinical characteristics and prognosis. *J Pediatr A*, 90: 584-589, 1977.
- 2) Bueno J, Ohwada S, Kocoshis S, et al: Factors impacting the survival of children with intestinal failure referred for intestinal transplantation. *J Pediatr Surg*, 34: 27-33, 1999.
- 3) Di Lorenzo C, Youssef NN: Diagnosis and management of intestinal motility disorders. *Semin Pediatr Surg*, 19: 50-58, 2010.
- 4) Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, et al: Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: A 20-year single-center experience in 302 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 44: 347-353, 2007.
- 5) 吉田繁行, 漆原直人, 小倉 薫, 他: ヒルシュスブルング病類縁疾患に対する新たな外科治療—小腸・右半結腸切除, 小腸横行結腸側々吻合付加空腸瘻 (functional enterostomy) —. *日小外会誌*, 42: 282-286, 2006.
- 6) 窪田正幸: Hirschsprung 病, Hirschsprung 病類縁疾患. 高松英夫, 福澤正洋, 上野滋 編: 標準小児外科学第 6 版. pp 190-200, 医学書院, 東京, 2012.
- 7) Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, et al: Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: Report of consensus workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 24: 102-112, 1997.
- 8) Heneyke S, Smith VV, Spitz L, et al: Chronic intestinal pseudo-obstruction: Treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child*, 81: 21-27, 1999.
- 9) Vargas JH, Sachs P, Ament ME: Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatrics. Result of a national survey by members of the North American Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 7: 323-332, 1988.
- 10) Kim HY, Kim JH, Jung SE, et al: Surgical treatment and prognosis of chronic intestinal pseudo-obstruction in children. *J Pediatr Surg*, 40: 1753-1759, 2005.
- 11) Young RP, Wu H: Intestinal pseudo-obstruction caused by diltiazem in a neuromyopathic patient. *Ann Pharmacother*, 39: 1749-1751, 2005.
- 12) Amiot A, Cazals-Hatem D, Joly F, et al: The role of immunohistochemistry in idiopathic chronic intestinal pseudoobstruction (CIPO): A case-control study. *Am J Surg Pathol*, 33: 749-758, 2009.
- 13) Lipton AB, Knauer CM: Pseudo-obstruction of the bowel. Therapeutic trial of metoclopramide. *Am J Dig Dis*, 22: 263-265, 1977.
- 14) Verne GN, Eaker EY, Hardy E, et al: Effect of octreotide and erythromycin on idiopathic and scleroderma-associated intestinal pseudoobstruction. *Dig Dis Sci*, 40: 1892-1901, 1995.

- 15) Forchielli ML, Young MC, Flores AF, et al: Immune deficiencies in chronic intestinal pseudo-obstruction. *Acta Paediatr*, 86: 1077-1081, 1997.
- 16) Heirlinger LA, McClung HJ, Murray RD, et al: Recurrent pancreatitis in three patients with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 13: 92-95, 1991.
- 17) Verny C, Amati-Bonneau P, Letournel F, et al: Mitochondrial DNA A3243G mutation involved in familial diabetes, chronic intestinal pseudo-obstruction and recurrent pancreatitis. *Diabetes Metab*, 34: 620-626, 2008.
- 18) Masetti M, Di Benedetto F, Gautero N, et al: Intestinal transplantation for chronic intestinal pseudo-obstruction in adult patients. *Am J Transplant*, 4: 826-829, 2004.
- 19) Pironi L, Forbes A, Joly F, et al: Treatment of intestinal failure: Transplantation or home parenteral nutrition? *Gastroenterology*, 135: 303-305, 2008.
- 20) Faure C, Goulet O, Ategbo S, et al: Chronic intestinal pseudoobstruction syndrome: Clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children. French-Speaking group of pediatric gastroenterology. *Dig Dis Sci*, 44: 953-959, 1999.
- 21) Khelif K, Scaillon M, Govaerts MJM, et al: Bilateral thoracoscopic splanchnicectomy in chronic intestinal pseudo-obstruction: Report of two paediatric cases. *Gut*, 55: 293-294, 2006.
- 22) Goulet O, Jobert-Giraud A, Michel JL, et al: Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatric patients. *Eur J Pediatr Surg*, 9: 83-89, 1999.
- 23) Lapointe R: Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction treated by near total small bowel resection: A 20-year experience. *J Gastrointest Surg*, 14: 1937-1942, 2010.
- 24) Nyci A, Avlan D, Polat A, et al: Treatment of intestinal pseudo obstruction by segmental resection. *Pediatr Surg Int*, 19: 44-46, 2003.

(2013年11月19日受付)

(2015年1月22日採用)

Treatment-related Complications in and Adequate Surgical Strategies for a Patient With Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Managed by Total Parenteral Nutrition for More Than 20 Years

Yuhki Arai, Masayuki Kubota, Naoki Okuyama, Kengo Nakaya, Toshiyuki Ohyama, and Naoki Yokota

Department of Pediatric Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Science

There are few long-term survivors of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP). Here, we report the case of a 20-year-old man with CIIP. He was born after 37 weeks of gestation and was hospitalized in the neonatal intensive care unit (NICU) owing to low birth weight. His bowel condition was normal at first; however, he developed strangulation ileus at two months of age and underwent partial

resection of the intestine following ileostomy. After the stoma closure, he started to exhibit the episode that repeat ileus symptoms. He was referred to our hospital at the age of nine, and he has been receiving nutrition parenterally. The excretion of bowel contents from the ileal stoma was insufficient, and bowel decompression using a long tube was also unsuccessful. At the age of 14, the right side of the colon and a major part of the small intestine were removed, leaving 70 cm of the oral jejunum; then, side-to-side jejunocolostomy with end-jejunostomy was performed. After the operation, his general condition improved markedly with efficient drainage from the ileus tube and jejunostomy. From our limited experience, shortening of the intestine might be an effective surgical strategy in CIIP patients for the adequate drainage of intestinal content and the prevention of TPN-related complications.

Key words: allied disorders of Hirschsprung disease, chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction, right hemicolectomy, drainage of intestinal content, intestinal-failure-associated liver disease

Correspondence to: Yuhki Arai, Department of Pediatric Surgery, Niigata University Graduate School of Medical and Dental Science, 1-757, Asahimachi, Chuo, Niigata City, Niigata, 951-8510 JAPAN

Congenital pouch colon の1男児例

前田 健一¹, 渡邊 稔彦¹, 藤野 明浩¹, 山田 耕嗣¹, 高橋 正貴¹,
大野 通暢¹, 佐藤かおり¹, 上野 滋², 渕本 康史¹, 金森 豊¹

要 旨

症例は在胎 38 週 4 日, 体重 2,755 g, 低置胎盤のため帝王切開にて出生した男児. 生後鎖肛を指摘され, 腹部単純 X 線にて巨大な腸管ガス像を認め, congenital pouch colon (以下, CPC) を疑われた. 日齢 1 に開腹手術を施行し, 嚢状に拡張した結腸と結腸膀胱瘻を認め, 拡張結腸を温存して結腸膀胱瘻を切離し, 断端で単孔式人工肛門を造設した. 術後は温存した拡張結腸に便が貯留し, 洗腸を要したものの体重増加は順調に得られた. 根治手術目的に当院紹介となり, 術前の注腸検査では拡張腸管の口側に上行・横行結腸を認め, Type 3 CPC と診断した. 11 か月時に腹仙骨会陰式直腸肛門形成術を施行した. 手術は拡張腸管を切除し, 口側断端の結腸を pull through した. 術後の経過はおおむね順調であったが, 排便機能に関してはこれまでの多くの報告と同様に良好とはいえず, 薬剤や洗腸による排便管理を継続中である.

索引用語: congenital pouch colon, 直腸肛門奇形, 鎖肛, 結腸膀胱瘻, 腹仙骨会陰式直腸肛門形成術

I はじめに

Congenital pouch colon (以下, CPC) は, 嚢状に拡張した結腸を特徴とする直腸肛門奇形の稀な亜型である. 世界的に見て, 報告例はインドおよびその周辺国に集中しており¹⁾⁻⁴⁾, 欧米および本邦においては近年報告例が散見されるものの⁵⁾⁻⁹⁾, なお極めて稀な疾患である. CPC は正常結腸の長さによる病型分類が提唱されており¹⁰⁾¹¹⁾, 近年, 病型に基づく治療方針も報告されている. 本邦では稀な CPC を経験し, 術後の排便機能についても検討したので報告する.

II 症 例

症例は在胎 38 週 4 日, 体重 2,755 g で, 低置胎盤のため帝王切開にて近医で出生した男児で, 生後鎖肛を指摘され前医に搬送された (図 1). 胎児期に異常は指摘されておらず, 羊水量も正常であった. 倒立位単純 X 線写真にて嚢状に拡張した腸管ガス像を認め, 盲端の位置より高位鎖肛と診断した (図 2). 日齢 1 に緊急手術を行い, 嚢状に拡張した結腸と結腸膀胱瘻を認めたため,

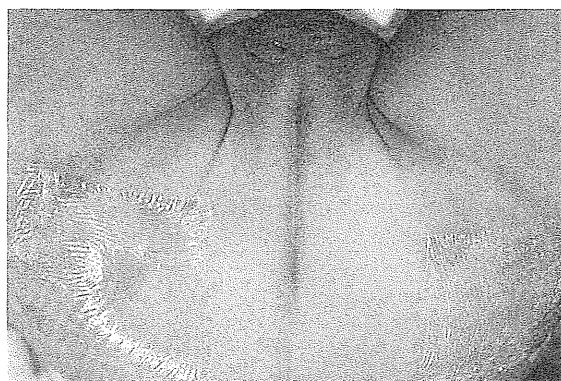


図 1 出生時会陰部外観

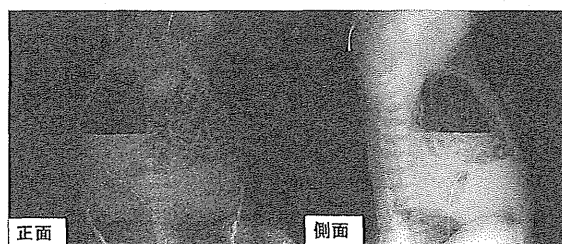


図 2 倒立位単純 X 線写真

左下腹部に拡張結腸を認め, 拡張結腸の盲端位置より高位鎖肛と診断された.

¹ 国立成育医療研究センター外科

² 東海大学医学部付属病院小児外科

代表者連絡先: 渡邊稔彦 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵 2 丁目 10 番 1 号 国立成育医療研究センター外科

拡張結腸を温存して結腸膀胱瘻を切離し、断端で単孔式人工肛門を造設した。この際、術前よりCPCも考慮し拡張腸管を温存するか切除するかについては検討したが、拡張腸管を温存し使用できるとの報告もあることから拡張腸管は温存した。術後人工肛門の陥凹を認めたためにチューブ皮膚瘻とし、術後1か月で退院となった。温存した拡張結腸内に便が貯留し1日3~4回の洗腸を要したが、体重増加は順調に得られた。

10か月時、根治手術目的に当院へ紹介となった。人工肛門からの注腸検査では、拡張結腸の口側に上行結腸から横行結腸と思われる結腸を認め(図3)、Type 3 CPCと診断した¹⁰⁾¹¹⁾。MRIでは肛門挙筋低形成・係留脊髓(円錐下端はL4/5レベル)・終糸脂肪腫(S1, 2レベル)・脊髓空洞症(Th9-L3レベル)を認めた。11か月時に、腹仙骨会陰式直腸肛門形成術を施行した。恥骨直腸筋を含めた肛門挙筋は低形成であった。拡張腸管を切除し(図4)、口側の横行結腸を筋群の切開はせずpull throughし、肛門を形成した。病理学的検査では、拡張腸管の粘膜は浮腫状で、軽度の炎症細胞浸潤が認められた。粘膜下層および筋層間には、正常な神経節細胞を伴った神経叢が存在した。

術後腸閉塞を合併したが、保存的に改善が得られ、術後39日目に退院となった。しかし、術後2か月に再び腸閉塞を発症し、イレウス管にて改善が得られず手術を要した。索状物・線維性癒着による腸閉塞で癒着剥離を施行した。また術後1年6か月に直腸脱に対して三輪-Gant手術を施行した。

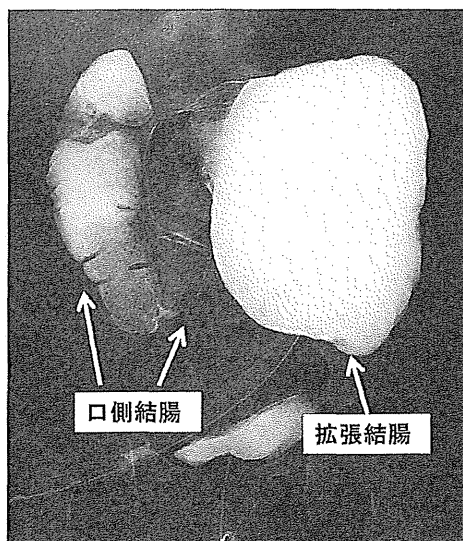


図3 人工肛門からの注腸検査

拡張結腸の口側には、上行結腸・横行結腸が認められた。

生後1年9か月時に、脳神経外科にて脊髓係留解除術・脊髓脂肪腫切除術を施行した。術後1年のMRIでは、円錐脊髓はL4レベルで著変はなく、脊髓空洞症は縮小傾向を認めた。

術後のMRIでは結腸・直腸は肛門挙筋のほぼ正中を通過していた(図5)。注腸検査では恥骨直腸筋による直腸会陰曲の形成を認めた(図6)。3歳6か月時点での排便機能は直腸肛門奇形研究会の臨床スコアでは2点、Kellyスコア¹²⁾では1点であった。排便回数は1日7~10回と多く、止痢剤や浣腸などによる排便管理を継続中である。

発育は3歳6か月で身長96.3 cm (± 0 SD)、体重14.1 kg (-0.2 SD)と良好である。

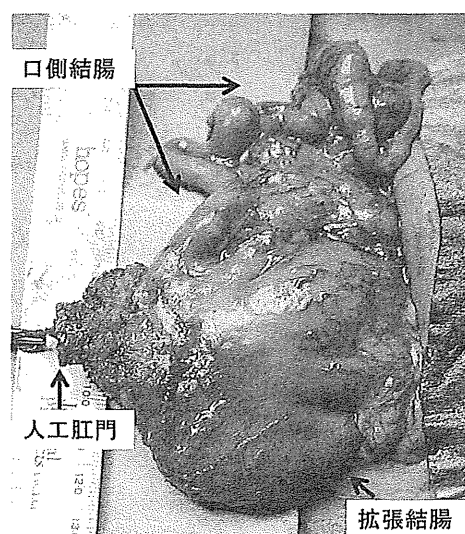


図4 腹仙骨会陰式肛門形成術時写真

口側の正常結腸(上行~横行結腸)から連続する拡張腸管、人工肛門、拡張腸管・人工肛門を切除し、横行結腸をpull throughした。

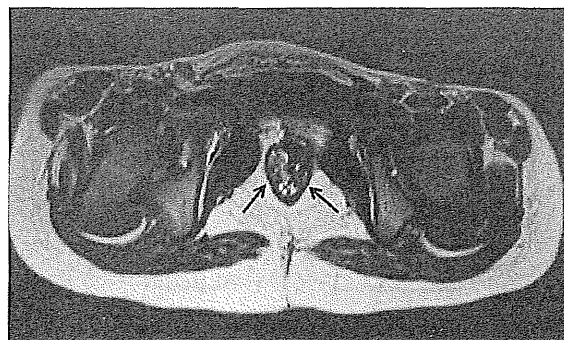


図5 術後MRI検査

直腸は肛門挙筋のほぼ正中を通過している。



図6 術後注腸検査
直腸会陰曲の形成を認める。

III 考 察

CPCは結腸の一部もしくは全結腸が、泌尿生殖器への瘻孔を有する嚢状に拡張した結腸に置換されている直腸肛門奇形の亜型である¹⁾。CPCは「congenital short colon」「pouch colon syndrome」とも呼ばれ²³⁾、その重症度は正常結腸が存在しないものから、正常な結腸がほとんど存在するものまで幅広い¹³⁾。CPCの特徴の一つとして、地域偏在性が認められ、報告例の大多数はインドおよびその周辺国に集中している¹⁷⁻⁴⁾。しかし、CPCは欧米および本邦においては、近年報告例が散見されるものの⁵⁾⁻⁹⁾、なお極めて稀な疾患である。インドおよびその周辺国では直腸肛門奇形の2~37%がCPCであると報告され¹¹⁾¹⁴⁾、男女比は3~7:1で男児に多いとされる¹¹⁾¹⁵⁾。本症例も男児であった。Mathurらによると致死率は27.5%と高率であり、その原因は敗血症性ショック、誤嚥性肺炎などと報告されている¹⁶⁾。

CPCは1984年のWingspread classificationでは言及されていなかったものの¹⁷⁾、2005年のNew International Classification of Anorectal malformationsではrare/regional variantsに記載され¹⁸⁾、認知度は近年さらに高まりつつある。

瘻孔位置は男児では結腸膀胱瘻が94.2%、結腸尿道瘻が3.8%であり、女児では結腸陰瘻が57.1%、結腸膈前庭瘻が21.4%、結腸膀胱瘻が10.7%、無瘻孔が3.6%との報告がある¹⁶⁾。本症例は男児の結腸膀胱瘻であり、CPCの中では最も頻度が高い瘻孔位置であった。

様々な分類法が報告されているが、Narasimharaoら

の分類¹¹⁾が広く汎用されている。その分類では下記5タイプに分類される。Type 1: 正常結腸が欠如し、回腸が拡張腸管に開口する。Type 2: 回腸は正常盲腸に開口し、盲腸が拡張結腸に開口する。Type 3: 正常上行結腸・横行結腸が拡張腸管に開口する。Type 4: 正常結腸が拡張した直腸S状部に開口する。Type 5: 2つの拡張腸管とその間に正常結腸が存在する。本症例はその分類に準じると、上行結腸・横行結腸が拡張結腸に開口するType 3と考えられた。

CPCの治療方針に関しては、Mathurらが治療アルゴリズムを提唱している¹⁶⁾。Mathurらは、正常結腸の長さによって拡張腸管の温存もしくは切除するかを選択することを推奨している。その治療アルゴリズムに従うと、本症例のような正常結腸を有するType 3の場合には、1期目に瘻孔を処理し、拡張腸管を切除、結腸の単孔式人工肛門を造設する。2期目に横行結腸もしくは下行結腸をpull throughし、この際にcovering ileostomyやcolostomyを作成した場合には、3期目に人工肛門閉鎖を行うこととなる。実際には、本症例では1期目の手術で結腸膀胱瘻を処理し、拡張腸管を温存して拡張腸管の肛門側で人工肛門を造設した。その結果、拡張腸管に便貯留をきたし根治術までの期間は洗腸を要した。上記の治療アルゴリズムに従って拡張結腸を切除する治療を選択した場合には、洗腸を要しなかった可能性も考えられる。CPCは生後間もなく緊急手術を要するため、術中に腹腔内状態を十分に観察することは困難であり、本邦ではCPCの治療経験が少ないことから、疾患概念や治療方針が周知されておらず治療選択に難渋している。今後、本邦でもCPCの認識が進み、病型に準じた治療方針を選択できるようになることが望まれる。

拡張結腸を温存するか切除するかに関しては、拡張結腸は組織学的に異常がなく、結腸の水分・電解質の吸収能を残すという点からは、正常結腸が存在しないもしくは短い場合には、拡張結腸を温存する術式が望ましいとの報告がある²⁾¹⁶⁾。しかし、一方でCPCの拡張腸管は粘膜層・粘膜下層の急性・慢性炎症、固有筋層の菲薄化に加え、神経細胞数の減少、神経叢の過剰発達を認めたとの報告もあり、このような病理学的検査所見から、拡張腸管を切除することを推奨する報告もある¹⁹⁾。CPCの病理学的検査に関しては十分な報告がなく今後も検討が必要と考えられる。

CPCの術後の排便機能に関しては、Puriらが根治手術を施行した22例に関して報告している。術後排便機能は、Kellyスコアによる評価で77.2%がpoor controlであり、正常結腸を有するType 2から4のCPCで、正

常結腸を pull through した5症例に限っても60%が poor control で、40%が fair control であった²⁰⁾。本症例は正常結腸を pull through し、術後のMRIでは直腸・肛門は肛門挙筋の中を通過し、注腸検査でも直腸会陰曲の形成を認めていたものの現時点で術後の排便機能は満足のいく結果ではなかった。しかし、本症例では潜在性二分脊椎を合併しているため、これらが排便機能に影響している可能性も否定できない。報告例や本症例の経験から、拡張腸管の温存や人工肛門管理の維持を含め、患児のQOLがより良好な術式、治療方針の検討が必要と考えられる。

本論文において申告すべき利益相反状態はありません。

文 献

- 1) Singh S, Pathak IC: Short colon associated with imperforate anus. *Surgery*, 71: 781-786, 1972.
- 2) Singh A, Singh R, Singh A: Short colon malformation with imperforate anus. *Acta Pediatr Scand*, 66: 589-594, 1977.
- 3) Wakhlu AK, Tandon RK, Kalra R: Short colon associated with anorectal malformations. *Indian J Surg*, 44: 621-629, 1982.
- 4) Parelkar S, Oak S, Mishra PK, et al: Congenital pouch colon with rectal atresia: A case report. *J Pediatr Surg*, 45: 639-641, 2010.
- 5) 千葉庸夫, 鈴木浩志, 葛西森夫, 他: 先天性短結腸症について。とくに結腸形成術を施行した2例を中心に。手術, 28: 1133-1140, 1974.
- 6) 佐々木文章, 長谷泰司, 徳永雄幸: 短結腸症を伴った直腸肛門奇形の1例。小児外科, 15: 1073-1077, 1983.
- 7) 植村貞繁, 河野澄男, 新井健男: 短結腸, 結腸拡張症を伴う直腸肛門奇形 自験2例の報告と文献的検討。日小外会誌, 29: 1175-1180, 1993.
- 8) 布山裕一, 川目 裕, 林 良寛, 他: 肺低形成を合併した congenital pouch colon associated with anorectal agenesis の1例。小児診療, 61: 1665-1668, 1998.
- 9) 魚谷千都絵, 石丸哲也, 小西健一郎, 他: Congenital pouch colon の1女児例。日小外会誌, 50: 808-813, 2014.
- 10) Saxena AK, Mathur P: Classification congenital pouch colon based on anatomic morphology. *Int J Colorectal Dis*, 23: 635-639, 2008.
- 11) Narasimharao KL, Yadav K, Mitra SK, et al: Congenital short colon with imperforate anus (pouch colon syndrome). *Ann Pediatr Surg*, 1: 159-167, 1984.
- 12) Kelly JH: The clinical and radiological assessment of anal continence in childhood. *Aust NZ J Surg*, 42: 62-63, 1972.
- 13) Wakhlu AK, Pandey A, Wakhlu A, et al: Coloplasty for congenital short colon. *J Pediatr Surg*, 31: 344-348, 1996.
- 14) Mathur P, Prabhu K, Jindal D: Unusual presentations of pouch colon. *J Pediatr Surg*, 37: 1351-1353, 2002.
- 15) Gangopadhyay AN, Gopal SC, Gupta DK, et al: Management of pouch colon with anorectal malformation. *J Indian Assoc Pediatr Surg*, 1: 55-59, 1996.
- 16) Mathur P, Saxena AK, Simlot A: Management of congenital pouch colon based on the Saxena-Mathur classification. *J Pediatr Surg*, 44: 962-966, 2009.
- 17) Stephens FD, Smith ED, Paoul NW: Anorectal malformations in children: Update 1988 March of Dimes Birth Defect Foundation original series, vol 24. New York, Alan R. Liss Inc, 1988.
- 18) Holschneider A, Huston J, Pena A, et al: Preliminary report on the international conference for the development of standards for the treatment of anorectal malformations. *J Pediatr Surg*, 40: 1521-1526, 2005.
- 19) Gangopadhyay AN, Patne SC, Pandey A, et al: Congenital pouch colon associated with anorectal malformation—histopathologic evaluation. *J Pediatr Surg*, 44: 600-606, 2009.
- 20) Puri A, Chadha R, Choudhury SR, et al: Congenital pouch colon: Follow-up and functional results after definitive surgery. *J Pediatr Surg*, 41: 1413-1419, 2006.

(2014年10月8日受付)

(2015年2月25日採用)

Male Case of Congenital Pouch Colon

Kenichi Maeda¹, Toshihiko Watanabe¹, Akihiro Fujino¹, Koji Yamada¹, Masataka Takahashi¹,
Michinobu Ohno¹, Kaori Sato¹, Shigeru Ueno², Yasushi Fuchimoto¹, and Yutaka Kanamori¹

¹ *Division of Surgery, Department of Surgical Specialties, National Center for Child Health and Development*

² *Department of Pediatric Surgery, Tokai University School of Medicine*

A male neonate, weighting 2,755 g and without anus formation, was born by cesarean section. Since abdominal X-ray imaging showed giant colonic gas, he was suspected of having a congenital pouch colon (CPC). On day 1, emergency laparotomy was performed. The pouch-shaped colon with a colovesical fistula was identified. After the fistula

was transected, a colostoma was formed on the pouch-shaped colon. Stasis of feces in the pouch-shaped colon was evident, requiring manual irrigation several times a day. Following his transfer to our hospital, contrast enema revealed the existence of transverse and ascending colon, suggesting CPC type 3 according to the literature. During sacroabdominoperineal anorectoplasty, pull through was carried out using the rest of the colon with the pouch-shaped colon excised. On postoperative year 3, the patient still had frequent bowel movements, requiring medication or enema. Here, we present a rare case of CPC focusing on postoperative function of defecation.

Key words: congenital pouch colon, anorectal malformation, anal atresia, colovesical fistula, sacroabdominoperineal anorectoplasty

Correspondence to: Toshihiko Watanabe, Division of Surgery, Department of Surgical Specialties, National Center for Child Health and Development, 2-10-1 Okura, Setagaya, Tokyo, 157-8535 JAPAN



〔腹部〕

腹部膨満

黒田達夫* 星野 健 藤野明浩 山田洋平 加藤源俊 藤村 匠
狩野元宏 清水隆弘 石濱秀雄 高橋信博 阿部陽友

I. 原因疾患 (表)

腹部膨満を呈する疾患や病態はきわめて多様である¹⁾。しかも一つの疾患が時間的経過に伴いさまざまな疾患, 病態へと変化していき, 時には致死的な病態に進む。たとえばメッケル憩室はそれ自体が憩室炎や大量出血の原因となるが, 先進部として腸重積症を併発することもある。腸重積は非還納性のまま経過すれば内筒の虚血から消化管の絞扼・穿孔を併発し, 汎発性腹膜炎, 敗血症から死にいたることもある。日常臨床では, 汎発性腹膜炎でショック状態の患児が突然搬送されてきて, そこから診断を進めていかなければならないこともある。このときに診断上問題になるのは原疾患のメッケル憩室ではなく, 生命を脅やかして

いる病態である。小児外科の立場からの腹部膨満の画像診断は, 病態評価を最優先するべきものとする。

II. 最初に行いたい画像検査

① 腹部単純X線撮影

② 超音波検査

モダリティの選択も, 病態の把握を優先する視点から考えたい。危急的状態でまず適用できるモダリティとしては単純X線写真と腹部超音波検査があり, 診断における有用性はそれぞれ優劣がつけがたい。

腹部単純X線検査は容易に施行しうるうえに腹部全体の所見を一度に見ることができるが, 情報としては腸管ガスなどコントラストの強い対象が

表 腹部膨満をきたす主な病態と疾患

病 態		臓器	疾 患
腸管通過障害	機械性	胃	胃軸捻転
		小腸	癒着性イレウス, 先天性小腸閉鎖, 腸回転異常症・中腸軸捻転, 内ヘルニア, 腸重積 など
		大腸	Hirschsprung 病, 先天性結腸閉鎖
腹膜炎	機能性		麻痺性イレウス, 腹膜炎, 吞気症 など
腹水貯留			汎発性腹膜炎, 急性虫垂炎 など
腫瘍			門脈圧亢進症, 腹膜炎 など
腹腔内嚢胞			肝芽腫, 神経芽細胞腫, Wilms 腫瘍, 胚細胞腫 など 腸管膜嚢胞, 大網嚢胞, 後腹膜リンパ管腫 など

KURODA Tatsuo HOSHINO Ken FUJINO Akihiro YAMADA Yohei KATO Mototoshi FUJIMURA Takumi

KANO Motohiro SHIMIZU Takahiro ISHIHAMA Hideo TAKAHASHI Nobuhiro ABE Kiyotomo

* 慶應義塾大学小児外科〔〒160-8582 東京都新宿区信濃町35〕

TEL 03-5363-2593 FAX 03-3353-1407 E-mail: kuroda-t@z8.keio.jp

中心である。超音波検査は基本的に密度の異なる境界での超音波の反射を画像化する原理であり、腹部膨満がガス貯留によるものであれば、ガスと組織の境界でほとんどの超音波が反射して深部の情報は得られない。一方でドップラーエコー検査では血流の評価が可能である。腹部膨満の画像診断ではまずこれらのモダリティを組み合わせることが好ましい。腹部単純X線写真は腸管ガスの分布から危険な病態の存在を一目で疑わせる可能性をもっており、本稿では腹部単純X線検査を第一に取り上げた。

III. 画像所見読影の注意点

腹部単純X線写真でまず認識すべきことは、撮影時の体位である。通常は胃泡の形で立位の画像か臥位の画像かを判断する。これにより遊離ガス像を探す場所も異なるし、腫瘍や嚢胞があれば可動性が評価できる。

ついでガスの分布に注意する。新生児や乳幼児では解剖学的な理由から単純X線写真で小腸ガス像と大腸ガス像を区別することは成人よりも難しい。大腸は成人のように発達した結腸紐による特徴的な形態を示さないために、腹腔内の位置によって判断するしかないが、盲腸の固定は小児では悪い。しかしながら、大腸にガスがあるか否かは、消化管の通過障害を評価するうえできわめて重要である。限局して拡張した小腸ガス像があり、大腸ガス像が乏しければ、小腸の拡張部の遠位部に機械的な通過障害を起こしている病変が存在することを示唆する。一方で限局性の乏しい小腸の拡張では腸管蠕動の麻痺が考えられ、絞扼や強い炎症など麻痺の原因となる危急的な病態が背景にあることを示唆する。俗にいう麻痺性イレウス像は、開腹手術直後など腸管蠕動を麻痺させる明らかな理由がないのであれば非常に危険な病態を示唆する所見である。

腸管ガスのない“無ガス野”の存在は、腸管を圧排する病変の存在を示唆する。全腹部で消化管ガス像のみられない画像は、腸管ガスが腸管内を進む時間も急速に腸管蠕動が停止したことを示唆し、絞扼などもっとも危険な病態を考えなければなら

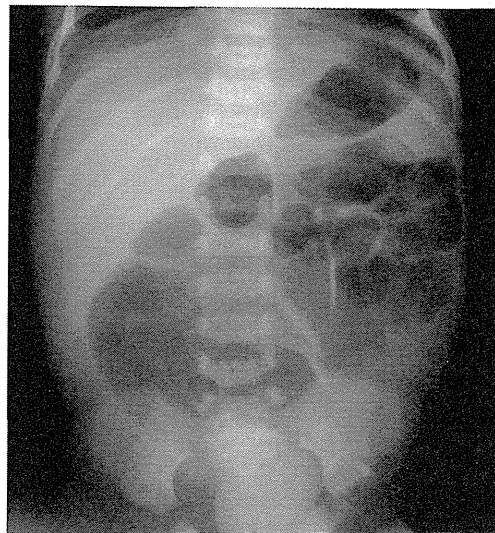


図 1 先天性小腸閉鎖症（腹部単純X線写真）

なければならない。

IV. 主な疾患の画像所見

1. 先天性腸閉鎖症

通常の呼吸下では生後12～16時間で嚥下した空気は直腸へ到達し、24時間以内に胎便排泄がみられる。HFO（high frequency oscillation）モードのような消化管にガスが入りにくい特殊な人工呼吸管理下にあるのでなければ、生後一定の時間が経過しても下部消化管ガス像が現れないのは異常である。図1の新生児腹部単純X線写真では著明に拡張した上部小腸ガス像がみられ、遠位小腸、大腸のガス像はみられないことから、先天性小腸閉鎖症が疑われる。鑑別診断としては、胎便による腸管閉塞（胎便栓症候群）、消化管蠕動異常による機能的な通過障害としてHirschsprung病・類縁疾患などが挙げられる。

2. Hirschsprung 病

Hirschsprung 病の約75%では無神経節部はS状結腸以遠に限局する。したがって多くの症例では図2のように著明に拡張した結腸がみられ、仙骨前の骨盤底部には直腸のガス像がみられない。仙骨前のガス像を評価するために側面像を撮影することもある。

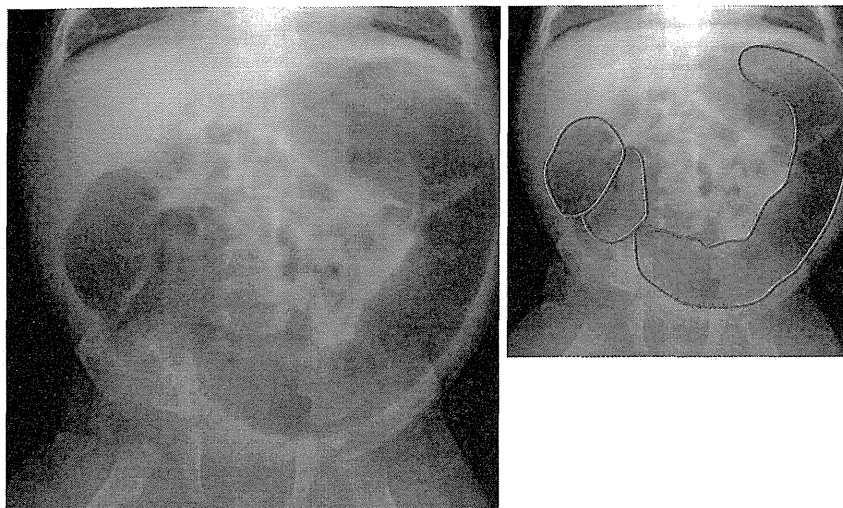


図 2 Hirschsprung 病 (腹部単純 X 線写真)

3. 開腹手術後イレウス

消化管の通過障害を評価するためには、大腸のガス像を探す。これが減少してくれば、腸管の閉塞がより進行していることを表し、逆に少しずつでも大腸ガス像が増加してくれば、腸管の閉塞は不完全であり、閉塞が解除しつつあることを示唆している。図 3 A は臥位の写真で左上腹部に顕著に拡張した小腸ループがいくつも見えるが、結腸

内には少量のガスが見えるのみであり、通過障害があることがわかる。イレウスの際の立位における鏡面像形成 (niveau 像：図 3 B) は有名であるが、鏡面像形成とは腸管内に液体とガスが併存していることを示唆するにすぎない。成人では小腸にガス像があれば異常であり、niveau 像は即イレウス所見と判断されるが、大量の空気を嚥下して正常でも小腸にガスが存在する小児では、単

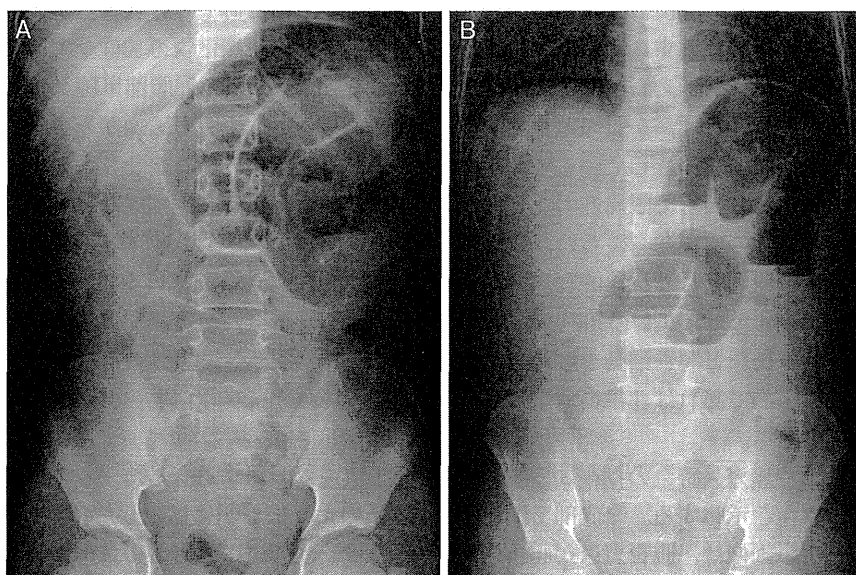


図 3 イレウス (腹部単純 X 線写真)
A：臥位, B：立位 鏡面形成 (niveau) 像

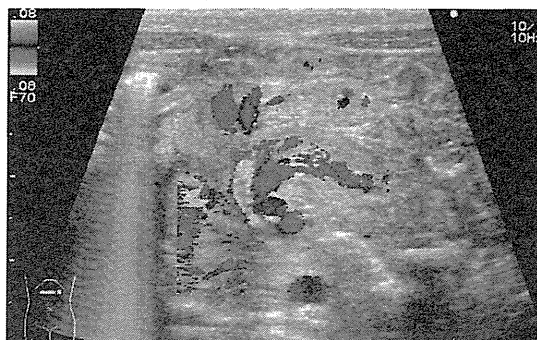


図 4 腸回転異常症、中腸軸捻転（超音波検査）
Whirlpool 所見

なる下痢でも小さな niveau 像がたくさんみられることがある。

4. 腸回転異常症・中腸軸捻転

腸回転異常症では腸間膜根部の幅が正常より狭く、上腸間膜動脈を軸に全腸間膜が捻転を起こしやすい。捻転した場合、十二指腸下部から上行結腸まで大量の腸管の絞扼・壊死が起こり、ただちに捻転の解除を行わなければ、救命しえても残存腸管で生存していくことは非常に難しい状態になる。絶対に見逃してはいけない疾患であるが、単純X線写真では特異的な所見に乏しい。臨床症状を併せてこの疾患を疑うことが重要であり、疑った場合には腹部超音波検査で血流ドップラーを見る。渦巻き状の特徴的な所見（whirlpool 所見：図 4）がみられる。

5. 汎発性腹膜炎

図 5 は急性虫垂炎から汎発性腹膜炎になって間もない時期の写真で、腸管全体にガスが増加して拡張がみられるが、前出の機械的なイレウスと異なり、限局したいくつかの腸管ループの拡張ではなく、すべての腸管ループが均等に拡張して見える。全体的に白っぽい印象は、腹水の貯留を示唆し、さらに腸管壁の肥厚は炎症による腸管浮腫を示唆する。結腸にも相当量のガスが流れ込んでおり、機械的な閉塞はない。

6. 肝芽腫

単純X線写真において腸管ガス像の圧排や偏在

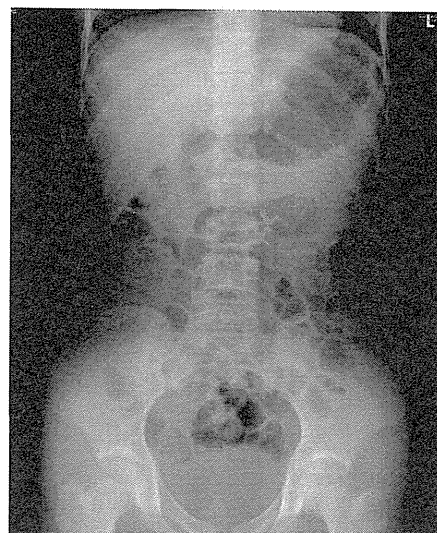


図 5 汎発性腹膜炎（腹部単純X線写真）

は腫瘍や嚢胞などの占居性病変の存在を示唆する。臓器のシルエットが異常に大きかったり、不自然に腸管ガスがみられない無ガス野がみられる場合は注意を要する。理学診察とともに同部の超音波検査で腫瘍、液体貯留などをチェックする。図 6 では肝右葉の下縁は骨盤腔に届いており、著明な肝腫大がある。超音波検査で巨大な肝腫瘍が診断された。

7. 腸間膜嚢胞

図 7 A では腸管ガス像の多くは右上腹部に寄って左下腹部はガス像がほとんどみられない。側面像（図 7 B）でも後腹膜と連続したガス像の乏しい部位がみられる。腫瘍性病変による無ガス野と類似するが、腸間膜嚢胞ではこの図 7 A, B のように嚢胞部の腸間膜の付着する腸管内のガス像が無ガス野を横断する像があり、それによって診断されることがある。超音波検査では、一部で腸間膜の両側に突出した嚢胞で腸管が包まれたような所見が描出された。

8. 腹水貯留

腹水貯留では、腹部単純X線写真で透過性の低下と、腹水に浮いた形の腸管ガス像の偏在の所見から示唆される。腹水に浮いた腸管は腹部のもっとも高い位置に集まるので、多くの場合、細かい

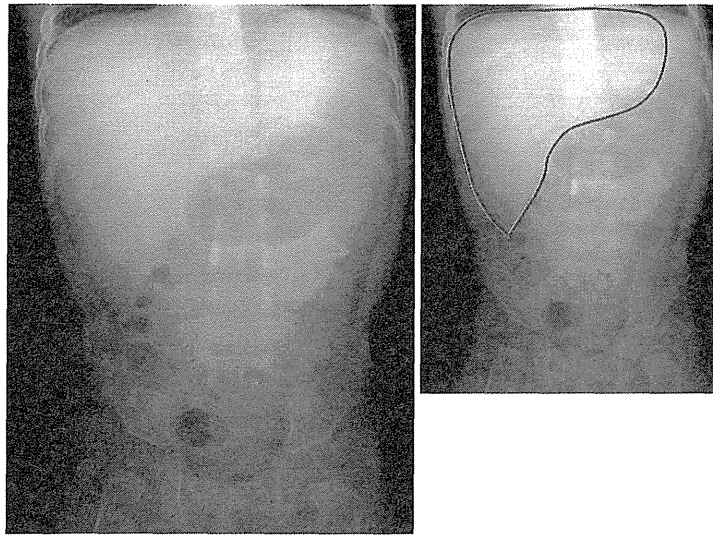


図 6 肝芽腫（腹部単純 X 線写真）

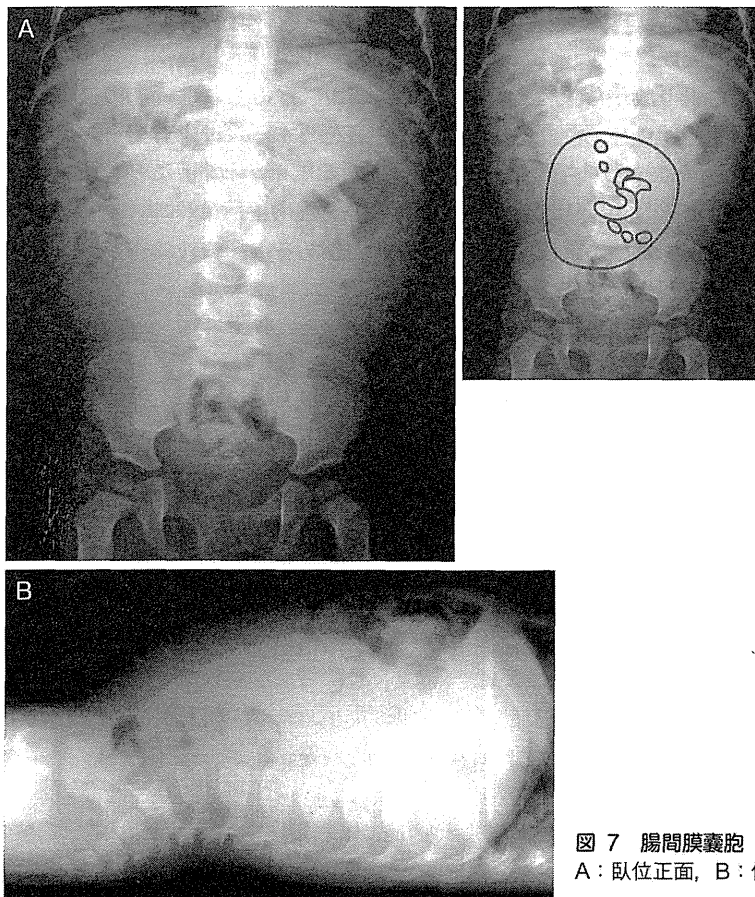


図 7 腸間膜嚢胞（腹部単純 X 線写真）
A：臥位正面，B：側面

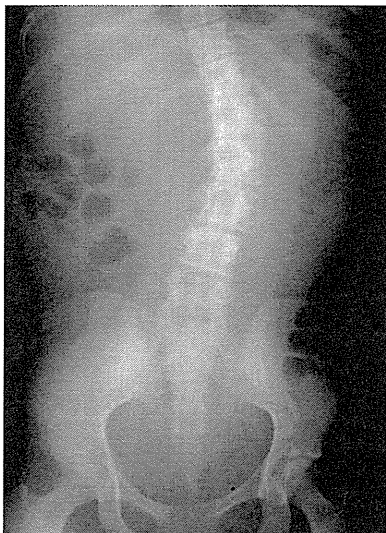


図 8 腹水貯留（腹部単純X線写真）

ガス像が腹部の中心に集中するが，図 8 では側彎のために右上腹部がもっとも高くなり，そこに腸管ガス像が集まっている。超音波検査では腹水貯留の描出とともに，門脈圧亢進症など腹水の原因を検索するために門脈系や脾臓の所見にも注意する。

V. 次に行いたいモダリティ，診断法

単純X線写真，超音波検査に続いて，血管の走

行や血流動態の評価も含めて多くの画像情報が期待できる検査は造影CT検査である²⁾。単純CT検査から得られる情報は造影CTよりも顕著に限定されるが，造影剤アレルギーの危険などにより造影CTが撮影できない場合もある。MRI検査も選択肢の一つになる。しかしながら本稿の冒頭に述べたように，腹部膨満はただちに治療を要する危急的病態を多く含んでおり，より精密なモダリティによる評価よりも，治療を優先させなければならない状況の判断を正しく行うことが重要である。

Key Points

- ① 原因疾患の診断よりも危急的な病態の評価を優先する。
- ② 第一に腹部単純X線写真と超音波検査を組み合わせる。
- ③ 腹部単純X線写真ではガスの分布から病態や原疾患を判断する。

文 献

- 1) 黒田達夫，藤野明浩：危険な急性腹症を見逃さない．小児外科 **46**：365-367，2014
- 2) 野坂俊介：急性腹症における緊急画像検査法の選択と展開．小児外科 **36**：351-362，2004

* * *