

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患克服研究事業）

分担研究報告書

小腸リハビリテーションとしての外科的治療（腸管延長術）

研究分担者 新開 真人 神奈川県立こども医療センター 外科 部長
望月 響子 神奈川県立こども医療センター 外科
武 浩志 神奈川県立こども医療センター 外科
北河 徳彦 神奈川県立こども医療センター 外科

【研究要旨】短腸症候群に対する静脈栄養は極めて有効であるが、無視できない合併症がありうるため、可及的に自己腸管の活用が望まれる。そのひとつの方法として腸管延長術がある。神奈川県立こども医療センターで腸管延長術を施行した3例について検討した。基礎疾患は先天性空腸閉鎖・回腸盲腸欠損 1例（14歳）、腸回転異常症・中腸軸捻転 1例（20歳）、総排泄腔外反・小腸閉鎖 1例（4ヶ月）でいずれも在宅中心静脈栄養に依存していた。いずれもSerial Transverse Enteroplasty (STEP)手術をおこなった。2例で有効であり、術後3ヶ月～2.5年に静脈栄養からの離脱が可能となった。一方、残存腸管がいわゆるultra-shortタイプの1例では無効であった。いずれも手術に伴う合併症は認めなかった。なお、離脱例の1例が術後6年目にビタミンB12欠乏症、脱水などの症状を呈した。

短腸症候群に対する腸管延長術、とくにSTEPは自己腸管がある程度残存している症例に対しては有効で、腸管栄養の増進、静脈栄養からの離脱やうつ滞性腸炎の予防などに効果を示した。しかし、消化吸収能には限界もあり、栄養学的には術後も長期的なモニタリングが必要である。

A．研究目的

短腸症候群に対して静脈栄養は極めて有効な治療法ではあるが、中心静脈内留置カテーテル感染症や静脈栄養関連ないし腸管不全関連肝障害（IFALD）などの合併症が無視できない。たとえばIFALDに対して 3 脂肪製剤が開発されているが、根本的には可及的な自己腸管活用が理想的な解決法である。これを旨とした外科的なアプローチとして腸管延長術がある。そのひとつ Serial Transverse Enteroplasty (STEP) の自験例をもとに腸管延長術の適応と限界について検討する。

B．研究方法

神奈川県立こども医療センターにて短腸症

候群に対して腸管延長術を施行した3例について、その適応、治療成績、術後経過を後方視的に検討する。

侵襲や介入のない観察研究である。

C．研究結果

症例1：胎児診断された先天性空腸閉鎖の男児。在胎36週、体重3008gにて出生。小腸の長さは24cmと短く、回盲部も失われていた。空腸結腸吻合をおこなった。中心静脈カテーテルを挿入し、経静脈栄養を開始した。静脈カテーテル感染や閉塞を繰り返し、頻回のカテーテル入れ替えを要した。徐々に静脈栄養からの離脱を試みたが、成長発育遅延（身長-

2.0 SD、体重-1.7 SD)や電解質異常をきたし、離脱は不成功であった。小腸は著しく拡張していたので、14歳10ヶ月にSTEP手術を施行した。腸管径は最大9cmであった。4cm間隔でEndo-GIAを13回用いて切離を行い、小腸の長さを67cmから119cmに延長させた。術後約3ヶ月で静脈栄養から離脱できた。その後、約6年経過したが、身長は-2SD、体重は-1SDを維持しているものの、Vit B12欠乏症による貧血や低カリウム、低リン血症、CK上昇(横紋筋融解)を認め、治療を要している。

症例2: 9歳時に腸回転異常症・中腸軸捻転、大量腸管壊死をきたしたため、他院で壊死腸管切除、十二指腸・結腸吻合が行われるとともに静脈栄養管理となった。20歳に腸管延長を目的に当科に紹介となり、STEPを施行された。ただし臍頭部下端から結腸吻合部まで約5cm程度しか残存しておらず、STEPによっても10cmまで延長するのが限界であった。術後も便量、便性に変化がなく静脈栄養からも離脱できていない。

症例3: 総排泄腔外反・小腸閉鎖の女兒。日齢0に臍帯ヘルニア根治術、回盲部腸管形成、小腸吻合、結腸人工肛門造設、外反膀胱修復術を施行した。小腸の長さは65cm、結腸10cmであった。術後に水様便が持続したため、静脈栄養の継続を余儀なくされた。4ヶ月時、腸管拡張・癒着性腸閉塞を発症時に開腹・癒着剥離術とともに拡張小腸部に対してSTEPを適用した。同部は約2倍に延長された。その後、徐々に静脈栄養を減量し、3歳時に離脱できた。その後は栄養学的に異常を認めず経過良好である。

D. 考察

自己腸管活用法として臨床応用された腸管延長術の最初は Bianchiらの longitudinal intestinal lengthening and tailoring

(LILT) であるが、確実に腸管長が2倍になるものの、腸間膜の操作が複雑であること、拡張腸管の長さや太さに必要条件がある(>20cm長、>3cm径)こと、縫合不全や瘻孔などの外科的な合併症の頻度が高いことなどから、広く行われる手技にはなっていない。一方、STEP手術は拡張腸管(>3cm径)があれば長さにかかわらず適用でき、腸間膜操作が容易で、後日繰り返して実施可能であることから、広く普及している手術である。国際的な症例登録事業がおこなわれており、2004年から2010年までの111例のうち、55%が静脈栄養から完全離脱、16%が経腸栄養の増加に成功した。術前の自己腸管の長さが離脱を規定する因子であった。最近、Cserniらは新しい腸管延長術としてSpiral intestinal lengthening and tailoring (SLIT)を報告している。腸管径を自由に調整でき、腸間膜の取り扱いが比較的容易で、消化管筋線維の走行変化が少ないとの特徴があるが、腸管内腔を全長にわたって開かなければならないこと、自動縫合器を使えないなどの不利な点もあり、報告例はまだ少ない。

当院の3例にはSTEP手術を適用したが、外科的な合併症はなく経過しており、安全な手術といえる。その治療効果は比較的腸管長が保たれていた2例では静脈栄養から離脱できたが、いわゆるultra-shortタイプの症例2では有効な腸管延長には至らず現在も全面的に静脈栄養に依存している。このような症例に対しては拡張した十二指腸にSTEPを適応して有効であったとの報告がある。報告数は少ないが考慮すべき方法であろう。一方、離脱した2例のうち短腸症候群の症例1は長期フォロー中にビタミンB12や電解質、脱水、低リン血症、あるいはカルニチンなどの欠乏と思われる症状を呈しており、静脈栄養離脱後も慎重なモニタリングが必要である。

別紙4-3

	症例1	症例2	症例3
手術時年齢	14歳10ヶ月	20歳9ヶ月	4ヶ月
残存小腸長	24 cm	0~5 cm	65 cm
回盲弁	なし	なし	あり?
結腸長	半分	半分	10 cm
シトルリン値	24.1	4.9	-
静脈栄養	離脱(3ヶ月)	離脱不可	離脱(2.5年)

E . 結論

短腸症候群にたいする腸管延長術、とくにSTEPは自己腸管がある程度残存している症例に対しては有効で、腸管栄養の増進、静脈栄養からの離脱やうっ滞性腸炎の予防などに効果を示した。しかし、消化吸収能には限界もあり、栄

養学的には術後も長期的なモニタリングが必要である。

F . 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G . 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし