巨大結腸症を呈した慢性偽性腸閉塞症の1例

福島県立医科大学第1外科, いわき市立常磐病院外科*

斎藤 拓朗 江尻 友三* 石井 俊一
井上 仁 元木 良一

大腸壁在神経叢の萎縮と神経節細胞数の分節的減少が原因と考えられる巨大結腸症を呈した慢性偽性腸閉塞症の1例を経験したので報告する。

症例は57歳女性。幼少児からの排便異常はなし。腹部膨満と腹痛を主訴に来院し腸閉塞の診断で入院した。腹部は著明に膨隆し腹部単純X線像で上行結腸から横行結腸にかけて鏡面形成を伴う拡張を認め、注腸造影では口側結腸の拡張を伴う下行結腸の攣縮性狭小化を認めた。保存的治療に反応しないため拡張した横行結腸に人工肛門を造設し、2期的に人工肛門を含む横行結腸と狭小化した下行結腸を切除した。摘出標本に閉塞性病変はなく、病理組織学的検索で攣縮性狭小化を示した下行結腸に著明な腸管壁在神経叢の萎縮および神経節細胞数の減少が認められた。術後経過は良好で、術後10か月を経た現在も再発の兆候はない。

Key words: chronic intestinal pseudo-obstruction, megacolon, colonic oligoganglioneurosis

はじめに

壁在神経叢の萎縮および神経節細胞数の分節的減少が原因と考えられ、巨大結腸を呈した慢性偽性腸閉塞症 (chronic intestinal pseudo-obstruction) の1例を経験したので報告する。

症 例

症例: 57歳, 女性。

主訴: 腹部膨満感, 腹痛。

家族歴: 母が糖尿病。

既往歴: 特になし。中南米などへの海外旅行の経験もない。

現病歴: 生来健康であったが、昭和60年頃より毎年12月になると便秘気味 (下剤服用にて、10日に1度の排便) であった。平成元年10月頃から、便秘および腹部膨満感が増強したため平成2年2月当科に10日間入院したが、検査半ばで症状が改善したことで患者の家族が忙しいことを理由に退院した。その後も便秘を繰り返し、平成2年5月上旬から腹部膨満感が増強し腹痛を伴うため、同年5月15日、近医受診し腸閉塞の診断で同日当院紹介入院となった。

入院時現症: 身長146cm, 体重40kg。眼球結膜に貧血, 黄疸なし。胸部理学所見では右下肺野で呼吸音が

減弱していた。腹部は著明に膨隆し全体に圧痛あるも反跳痛や筋性防御は認められなかった。腸雑音は減弱していた。

入院時検査成績: 白血球数 $5,400/\text{mm}^3$, CRP (-) と炎症所見は無く、肝、腎、甲状腺機能も正常であった (Table 1)。

Table 1 Laboratory data on admission.

RBC	$437 \times 10^4/\text{mm}^3$	Na	142mEq/L
Hb	13.8g/dl	K	4.7mEq/L
Hct	42.0%	Cl	104mEq/L
WBC	$5400/\text{mm}^3$		
Plt	$31.1 \times 10^4/\text{mm}^3$	T.P	5.9g/dl
TB	0.5mg/dl	α_1	2.9%
GOT	22U/L	α_2	8.9%
GPT	13U/L	β	10.3%
LDH	466U/L	γ	12.9%
ALP	112U/L	Alb	65.0%
γ -GTP	17U/L		
TTT	1.1M-U	BUN	19.1mg/dl
ZTT	4.5K-U	CREA	0.8
CHE	2696U/L	UA	3.1
T.chol	160mg/dl	CRP	(-)
T.G.	96mg/dl		
		TSH	0.21 μ g/dl (0.46-4.98)
FBS	99mg/dl	T_3	1.1ng/dl (0.8-2.0)
		T_4	7.5 μ g/dl (4.5-2.0)

<1991年9月4日受理> 別刷請求先: 斎藤 拓朗

〒960-12 福島市光が丘1 福島県立医科大学第1外科

Fig. 1 Plain chest film on admission, showed atelectasis in the right lung field.

Fig. 2 Barium enema study showed a narrow segment in the region of descending colon with marked dilatation of its oral portion.

胸部単純 X 線像：右横隔膜が拡張した大腸によって挙上されており，右下肺野に無気肺を認めた (Fig. 1).

腹部単純 X 線像：上行結腸から横行結腸にかけて，著明に拡張し鏡面像を形成していたが，小腸および S 状結腸から直腸にかけてはガス像を認めなかった。

注腸造影：直腸から S 状結腸の太さは正常で伸展性も良好であったが，下行結腸は伸展性不良で同部に停滞する宿便があり，口側の横行結腸および上行結腸

Fig. 3 Operative photograph showing narrow segment of descending colon (a) and dilated transverse colon (b).

は著明に拡張していた。拡張部から拡張不良部の粘膜はほぼ正常に保たれ，明らかな潰瘍性病変や腫瘍性病変は認められなかった (Fig. 2)。

腹部血管造影：狭窄部拡張部ともに虚血性腸炎の所見はなく，不整な血管増生も認められなかった。

以上より宿便による単純性イレウスと診断し，イレウス管で口側腸管の減圧を図ったが，3日後の腹部写真でも上行結腸および横行結腸の拡張は改善しなかった。保存的治療に反応しないため，平成2年5月18日，人工肛門造設術を施行した。

術中所見：腹部正中切開で開腹すると，盲腸から横行結腸は径14cmと著明に拡張し，脾曲部から腹膜反転部より25cm口側の下行結腸は径1.5から3cmと攣縮性に狭小化し，宿便が充満していた。触診で，狭小部に腫瘍・潰瘍性狭窄を思わせる所見はなく，腸間膜動脈の血流も保たれていた。S状結腸から直腸にかけては径5cmと正常であった。結腸脾曲部を受動後，同部から10cm口側の拡張した横行結腸に人工肛門を造設し腸内容を排除した (Fig. 3)。

術後，人工肛門からの排便は良好で腹部は平坦とな

Fig. 4 Microscopically, there was thickening of submucosal layers in the narrow segment of resected specimen (a) (Hematoxylin-Eosin stain, $\times 40$). The Auerbach's and Meissner's plexus showed marked reduction in the number of ganglion cells at the narrow segment (b) (H-E stain, $\times 100$).

り、右下肺野の無気肺も改善した。巨大結腸を呈していた横行結腸の径が正常化するのを待って、平成2年6月22日、人工肛門部を含む横行結腸の一部および下行結腸切除を施行した。

術中所見：前回手術時に見られた盲腸・横行結腸の拡張はなく、径5cmと正常の太さであった。下行結腸は前回同様の部位が攣縮性に狭小化していた。腹腔内は癒着が著明で剝離に難渋したが、人工肛門部を含む横行結腸の一部および狭小化した下行結腸を切除し、横行結腸を正常の太さを示すS状結腸に端側吻合した。

切除標本：切除標本の長さは35cm。標本左端の横行結腸部に、人工肛門造設のための陥凹があるが、狭小化した下行結腸の粘膜面に潰瘍・腫瘍などの病変はなく、拡張部との移行も滑らかで肉眼的に拡張不良の原因は認められなかった。剖面では拡張部・拡張不良部とも粘膜下層と筋層が肥厚していた。

病理組織学的所見：粘膜下層にはcollagen線維の増生を認めた。MeissnerおよびAuerbach神経叢は萎縮しており神経節細胞数も減少していた。このような所見は拡張部、狭小部とも見られたが、特に狭小部で著明だった。他疾患で下行結腸を切除した標本の腸管一周あたりの筋間神経叢の神経節細胞数を比較すると、本症例の筋間神経節細胞数は拡張部で正常群の50%であり、非拡張部ではさらに4.6%に減少していた(Fig. 4)。

以上より本症例は、主として下行結腸の壁に神経叢の萎縮と神経節細胞数の減少により結腸に強い攣縮を生じ、それによる通過障害のために口側結腸が巨大結腸を呈した慢性偽性腸閉塞症と診断した。

考 察

巨大結腸症は、先天性と後天性に大別され、先天性巨大結腸症としてはHirschsprung病が有名である。後天性巨大結腸症は、他疾患に付随して起こる症候性巨大結腸症と原因が明らかでない特発性巨大結腸症にわけられる。成人にみられる巨大結腸症は、小児期に発見されなかったHirschsprung病もあるが、症候性および特発性のしめる割合が小児に比べて高いとされている¹⁾。症候性巨大結腸症を合併する疾患としては精神疾患、神経筋疾患、膠原病、代謝性疾患、機械的閉塞、中毒性巨大結腸症、Chagas病、下剤の乱用、大腸の慢性偽性腸閉塞症などがある¹⁾²⁾。

本症例は、罹患した部位および注腸X線所見が虚血性腸炎の急性期に、また病理学的所見がHirschsprung病に類似しており鑑別を要した。

虚血性腸炎は左側結腸から下行結腸に多くthumb printingやlinear ulcerによる腸管の変形を生じる³⁾。本症例は、宿便のため初回手術前に狭窄部の粘膜病変の検索が不十分であり、虚血性腸炎も疑われたが急性期に特徴的な症状である下血などはなく、血管造影でも虚血性腸炎の所見はなかった。また、摘出標本でも腸管粘膜に潰瘍形病変は認められなかった。

成人の Hirschsprung 病については Fairgrieve ら⁴⁾ が 7 例を報告し、本邦でも松末ら⁵⁾ が 5 例を報告している。これらは乳児期の状態の不明な松末らの 1 例を除いていずれも生下時あるいは乳幼児期からの発症であり、全例直腸までの short segment aganglionosis であった。本症例は乳幼児期の便秘異常の既往はなく、注腸 X 線上、narrow segment は主に下行結腸に分節状に存在し、病理組織像で病変部は oligoganglionosis を呈していたことから、craniocaudal migration 説¹²⁾ で説明される典型的な Hirschsprung 病とは異なる病態と考えられた。

慢性偽性腸閉塞症 (chronic intestinal pseudo-obstruction) とは、腸管の蠕動運動が効果的に生じないためにおこる症候群で、腸閉塞を思わせる臨床症状を呈しながら器質的閉塞を認めないことが特徴と定義されている⁶⁾。腸管神経叢の神経細胞の変性、減少などの異常を認める症例はまれであるが、このうち、注腸 X 線像で下行結腸を中心とする左側結腸の分節的で spastic な拡張不良および口側結腸の巨大化を特徴とし、病理組織学的所見で拡張不良部結腸の分節的 oligoganglionosis を呈する症例が、本邦の松井ら⁷⁾ 以来、3 例⁷⁻⁹⁾ 報告されている。本症例は、narrow segment 下端で切除したため、oligoganglionosis の範囲を組織学的に証明することは出来なかったが、注腸 X 線像と術中所見で、直腸と S 状結腸の拡張が良好であり、narrow segment が下行結腸に局限していたことから、慢性偽性腸閉塞症のうちの分節的 oligoganglionosis と考えられた。

分節的 oligoganglionosis の原因については、松井ら⁷⁾ が妊娠、風疹の罹患との関連性を示唆している以外、いずれの報告でも原因不明とされていた。本症例でも便秘に先立って感染症などの既往はなく、原因不明であり、典型的な Hirschsprung 病とは異なるものの先天性の要因も否定できなかった。

治療の原則は、病変部結腸の切除である。本症例では拡張した横行結腸に人工肛門を造設し、同部までの腸管運動がほぼ正常に保たれているのを確認した後、2 期的に病変部結腸を切除した。注腸造影所見から病変範囲を決定したが、前川ら⁹⁾ は術中結腸内圧モニターのメコリール負荷試験も有用であったとしている。巨大結腸症には腹部膨満から重篤な呼吸不全、循

環不全に陥った症例の報告¹⁰⁾があり、手術時期を逸しないことも重要と考えられた。

本例は術後 8 か月の現在便通も 1 日 1 回から 2 回あり経過良好である。しかし、1) 攣縮を示さない部位でも壁在神経叢の神経細胞数は正常に比べて減少していること、2) Hirschsprung 病で病変部の skip area を認めることがあること¹¹⁾、などから残存結腸の機能に注意するとともに上部消化管を含めた慎重な follow up を要すると考えられた。

文 献

- 1) 樫村博正, 福富久之: 大腸拡張性疾患. 日臨 20: 423-428, 1988
- 2) 山田 哲: 巨大結腸症. 山村雄一編. 新内科学大系(19A). 消化器疾患 VIa. 中山書店, 東京, 1978, p95-100
- 3) 飯田三雄, 村上 学, 岩下明德: 虚血性大腸炎 20 例の臨床像の経時的分析—X 線及び内視鏡像の推移を中心として—. 胃と腸 18: 311-323, 1983
- 4) Fairgrieve J: Hirschsprung's disease in adult. Br J Surg 50: 506-514, 1963
- 5) 松末 智, 柏原貞夫, 倉本信二ほか: 成人における Hirschsprung 病の 5 例—Swenson 変法とその術後成績—. 日消外会誌 20: 2662-2665, 1987
- 6) Schuffler D, Romann A, Chaffee G et al: Chronic intestinal pseudo-obstruction: A report of 27 cases and review of the literature. Medicine 60: 173-196, 1981
- 7) 松井敏幸, 飯田三雄, 岩下明德ほか: 大腸壁在神経叢の変性・脱落による慢性偽性腸閉塞症の 1 例. 胃と腸 20: 1131-1139, 1985
- 8) 城 卓志, 伊藤 誠, 勝美康平ほか: 成人発症した結腸 segmental oligoganglionosis の 1 例. 胃と腸 22: 1085-1090, 1987
- 9) 前川宗一郎, 矢野英治, 井上 寧ほか: 成人大腸における分節的 oligoganglionosis. 診断と治療 12: 3049-3051, 1989
- 10) 三島誠悟, 留守信典, 山岡久泰ほか: 重篤な呼吸, 循環不全をおこした成人の特発性巨大結腸癌の 1 例. ICU と CCU 6: 589-592, 1982
- 11) Spinz H, Cohen A, Heaton LD, et al: Hirschsprung's disease with skip area. Ann Surg 153: 143-148, 1961
- 12) Okamoto E, Ueda T: Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation to Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 2: 437-443, 1967

A Case of Chronic Intestinal Pseudo-obstruction with Megacolon

Takuro Saito, Tomozo Ejiri*, Shunichi Ishii, Hitoshi Inoue and Ryouichi Motoki

First Department of Surgery, Fukushima Medical College

*Department of Surgery, Iwaki Municipal Hospital

A case of chronic intestinal pseudo-obstruction with megacolon due to segmental colonic oligoganglionosis is reported. A 57-year-old woman with no known history of difficulty in defecation in her childhood was admitted to our hospital complaining of severe abdominal distension and periodic abdominal pain. Plain abdominal X-ray film showed marked dilatation of the ascending and transverse colon with fluid. Barium enema examination revealed the descending colon to be poorly distended with marked dilatation proximal to it. As ileus was not relieved by conservative therapy, transverse colostomy was performed, and a secondary, narrow part of the colon was resected. Histological examination revealed a marked decrease in the number of normal ganglion cells in both Auerbach's plexus and Meissner's plexus in the affected part of the resected specimen. At 10 months after surgery, her clinical course is good and she is alive.

Reprint requests: Takuro Saito First Department of Surgery, Fukushima Medical College
1 Hikarigaoka, Fukushima-shi, 960 JAPAN