症例報告

激しい下痢を呈した家族性アミロイドポリニューロパシー (FAP) 患者に対する人工肛門の効果

堂坂 朗弘* 安東由喜雄 田島 和周
田中 由也 坂下 直実 内野 誠
安藤 正幸

▶ **Key words** : 家族性アミロイドポリニューロパシー (familial amyloidotic polyneuropathy), 人工肛門 (intestinal stoma), 下痢 (diarrhea)

リハ医学 32 : 193-195, 1995

はじめに

家族性アミロイドポリニューロパシー (FAP) タイプ I 患者は感覚優位のポリニューロパシーに加え、種々の自律神経障害を呈する¹⁻⁴⁾。とりわけ、発病初期からみられる水様性の激しい下痢は本症患者の日常生活に多大な制約を強い、るいそうの原因ともなる^{5,6)}。FAP 患者にみられる下痢は種々の薬剤投与では対処しがたいことも多いことから⁴⁾、FAP 患者の多いスウェーデン⁷⁾では人工肛門を造設し対応してきている。大腸の悪性腫瘍に伴う人工肛門の造設は、著しい技術的進歩がみられるが^{8,9)}、脊髄損傷患者の褥瘡の管理目的や激しい自律神経障害による下痢等を呈する場合に人工肛門は一般化には至っていないのが現状である。われわれは激しい下痢を繰返し、日中活動時や夜間就寝時に便失禁をきたしていた 38 歳、男性の FAP 患者に人工肛門造設を試みた。

症 例

38 歳、男性。高校卒業後、会社事務をしていたが、26 歳頃より下痢、食欲不振、陰萎が出現。29 歳時、神経生検にて FAP と診断された。33 歳頃より、尿失禁が頻発するため、膀胱内カテーテルを留置した。1993

年 1 月 26 日、歩行障害、四肢筋力低下に対するリハビリテーションを施行し、高カロリー輸液などの栄養管理目的にて当科に入院した。退院時、体重は約 2 kg 増加するとともに本疾患に伴う進行性の筋力低下、筋萎縮の増悪はみられなかった。また、本リハビリテーションにより退院後日常生活の活動性の上昇がみられた。退院後は生活保護を受け、一人暮らしのまま荒尾市民病院、国立福岡中央病院外来にて経過観察されていた。同年、6 月頃より下痢がひどくなり、夜間就寝中に便失禁をするようになったため、本人に人工肛門の造設術について説明したところ、本人の希望が強く、1994 年 1 月 19 日、人工肛門造設術目的にて当科 2 回目の入院となった。入院時の理学的および神経学的所見を表に示す。既往歴に特記すべきことなく、家族歴としては母が FAP で死亡している。

1994 年 2 月 17 日に二孔式にて人工肛門造設術を施行した。術後の経過は尿路感染症を起こしたほかはほぼ順調であり、1994 年 3 月 19 日退院となった。患者は依然一人暮らしであったが、外出も可能となり日常生活の行動範囲が広がった。また、下痢による寝具の汚染を心配することなく、夜間の良眠が得られるようになった。

1994 年 4 月 11 日受付, 11 月 25 日受理

*熊本大学医学部第一内科/〒 860 熊本県熊本市本荘 1-1-1

表 入院時現症

1) 理学所見

脈拍：72/分，整，血圧：160/110 mmHg（臥位）→124/84 mmHg（立位），体温：36.1℃，身長：173 cm，体重：45 kg，標準体重：31.5%のやせ
腹部：ぜん動音の亢進

2) 神経学的所見

意識：清明，高次脳機能：正常

(A) 脳神経：

III：瞳孔：脱円（楕円形）左右とも直径 3 mm
対光反射：直接，間接ともに（-）
輻輳反射：正常

III，IV，VI：正常

V：咬筋：（rt.）5（lt.）5，顔面感覚：n. p.

VII：眼輪筋：（rt.）4-（lt.）4-
口輪筋：（rt.）5-（lt.）5-

VIII：Weber test：midline

Rinne test：左右とも（+）

IX，X，XII：正常

XI：胸鎖乳突筋：（rt.）5-（lt.）5-

僧帽筋：（rt.）5（lt.）5

(B) 頸部：後屈にて運動痛（+）

(C) 運動神経系：上肢で筋トーヌス低下，MMT→図
遠位筋優位に筋萎縮を認める

(D) Coordination：筋力低下のため slow
decomposition（-）
dysmetria（-）

(E) 感覚神経系：頸以下に温覚の低下，肋骨弓下の痛
覚の低下，腸骨稜以下の触覚の低下

(F) 起立：不可

(G) 深部腱反射：→図，病的反射なし

(H) 自律神経系：膀胱内カテーテル留置
便失禁（+）
起立性低血圧（+）

筋力（右）	筋 肉	筋力（左）
4 +	大胸筋	4 +
5	三角筋	5
5 -	二頭筋	5 -
5 -	三頭筋	5 -
3 -	手根伸	3 -
3 +	手根屈	3 +
2 +	指 伸	2 +
2 -	指 屈	3 -
1	骨間筋	1
3 +	腸腰筋	3 +
3 +	股関節内転	3 +
4 -	股関節外転	4 -
3 +	大腿四頭筋	3 +
3 +	大腿屈筋	3 +
2 -	前脛骨筋	2 -
2 +	下腿三頭筋	2 +

考 察

本患者は術前，激しい下痢が日常生活に制約を与え，食物摂取不良からくる栄養状態の悪化も招いていた。今回，人工肛門造設術により，自覚的に①トイレに長時間座ってなくて済む，②夜間の便失禁に対して気を使わなくて済む，③行動範囲がかなり広くなった，④食物摂取にある程度制約を加えなくて済む，などの利点を得られた。患者の握力が低下していたことから汚物処理が問題となったが，タッパウェア式の人工肛門を用いることで解決した。FAPに対する人工肛門造

設術は，本邦においては未だ報告がないが，本患者の術後の経過は極めて順調であり，術後の尿路感染症を除くと極めて有効な下痢に対する対症療法であったと考えられる。今後 FAP に限らず，激しい下痢をきたす内科的疾患においても本処置は一考するに値すると考えられる。

人工肛門造設術の乱用は慎むべきであるが，悪性腫瘍や腸管の器質的障害に伴う必然的人工肛門の造設時^{7,8)}と違い，手術手技も簡単であり時間も短い。ある程度進行した FAP 患者に対してこのような新しい治療を取り入れていくことは，患者の QOL を向上するうえで極めて重要であると考えられた。

文 献

- 1) 荒木淑郎：アミロイドーシスとアミロイドニューロパシー. 星和書店, 東京, 1985.
- 2) Araki S : Type I familial amyloidotic polyneuropathy (Japanese type). *Brain Dev* **6** : 128-133, 1984.
- 3) 荒木淑郎：教育講演：家族性アミロイドニューロパシーの臨床と deoxyribonucleic acid (DNA) 診断法. *日内会誌* **76** : 998-1002, 1987.
- 4) Ando Y, Shimoda O, Kano T, Araki S : Role of autonomic nerve functions in patients with familial amyloidotic polyneuropathy as analyzed by laser Doppler flowmetry, capsule hydrograph and cardiographic R-R interval. *Muscle Nerve* **15** : 507-512, 1992.
- 5) Ando Y, Nakagawa T, Ikegawa S, Hirota M, et al : Disturbed metabolism of glucose and related hormones in familial amyloidotic polyneuropathy : hypersensitivities of the autonomic nervous system and therapeutic prevention. *J Auto Nerv Syst* **35** : 63-70, 1991.
- 6) 安東由喜雄, 荒木淑郎, 安藤正幸 : Transthyretin と家族性アミロイドポリニューロパシー (FAP). *日内会誌* **82** : 1420-1423, 1993.
- 7) Hofer P-A, Andersson R : Postmortem findings in primary familial amyloidosis with polyneuropathy. *Acta Path Microbiol Scand* **83** : 309-322, 1975.
- 8) Herschorn S, Thijssen AJ, Radomski SB : Experience with the hemi-Kock ileocystoplasty with a continent abdominal stoma. *J Urol* **149** : 998-1001, 1993.
- 9) Burgers JK, Quinlan DM, Brendler CB : Improved technique for creation of ideal conduit stoma. *J Urol* **144** : 1188-1190, 1990.

*

*

Intestinal Stoma for a Patient with Familial Amyloidotic Polyneuropathy Showing Severe Diarrhea

by

Akihiro DOSAKA, M.D., Yukio ANDO, M.D., Kazuhiro TASHIMA, M.D.,
Yoshiya TANAKA, M. D., Naomi SAKASHITA, M. D., Makoto UCHINO, M.D.
and Masayuki ANDO, M.D.

from

The First Department of Internal Medicine, Kumamoto University School of Medicine
(*Jpn J Rehabil Med* **32** : 193-195, 1995)

A 38-year-old male patient with familial amyloidotic polyneuropathy underwent the operation for making the intestinal stoma because of his severe watery diarrhea. After the operation, his new colon function was normal without any particular troubles. He did not have to pay much attention for the diarrhea especially at night. This therapy may be very beneficial for him because he had been restricted his daily life by severe diarrhea.