小児緊急外科疾患とそのX線像

(7) Long segment aganglionosis

松山四郎, 長島起久雄, 鈴木則夫

群馬大学医学部第一外科学教室

(主任: 中村卓次教授)

松 島 正 規

群馬大学医学部小児科学教室

(主任: 松村竜雄教授)

(昭和49年2月1日 受付)

新生児期に発症してくる **Hirschsprung 病** (以下 **H 病**) には前前回のような **short segment aganglionosis** のものもあるが, それ以上に問題となるのは, **long segment aganglionosis**, **entire colon aganglionosis** および **extensive aganglionosis** である。H 病の病像は X 線所見を含めて, 随伴する腸炎などに修飾され, 非常に **variable** であり, 症状の程度が必ずしも **aganglionic segment** の長さとは平行しない。このあたりに H 病の診断の予想外の困難が生ずる原因があると思われる。H 病はその臨床経過から次の 5 つの型に別けられる (Cremin ら¹⁾)。

(1) 死亡するか, あるいは人工肛門を神経節細胞の存在する腸管に造設するまで腸閉塞症状が続くもの。

(2) 腸閉塞症状は浣腸, 洗腸により一時的に寛解するが, 結局は人工肛門を造らなければ腸閉塞症状の或る程度の持続的な寛解がえられず, 発育しえないもの。

(3) 腸閉塞症状は繰返しおこるが, その都度浣腸洗腸により症状は消失し, 体重も増加し, 一期的に根治手術ができるまで発育するもの。

(4) 便秘症といわれる程度で, 腸閉塞症状はあっても軽度で, **short segment aganglionosis** のものでは **classical** な H 病の形になる。Entire colon aganglionosis でもこのグループに入るものもあるので, 診断が難かしくなる。

(5) 腸炎で発症するもの, そのために 20-50% が死亡する。これらの 5 つの形である。

撮影の方法は前回と同様であるが, バリウムを注入していった, **caliber change** が見られたら, バリウムを注入しながら撮影し, さらに注入器を肛門から離し, 流出したバリウムを拭って "**early**" **delayed film** をとり, 12-24 時間後に腸内に残ったバリウムで "**late**" **delayed film** を撮る。Long segment aganglionosis ではバリウムの排泄が遅延していて **delayed film** で **narrow segment**, **caliber change**, **irregular bizarre contraction**, **parallel transverse fold**, **pseudopolypoid** 像など²⁾ が明らかとなり易い。X 線検査は浣腸をする前に行なう方が所見が明瞭にできるが, 患児の状態によっては "**late**" **delayed film** を撮るために, 浣腸や洗腸をしないで待つことは危険である。その点は症例により適宜判断を下さなければならないのは当然の事である。

鑑別すべきものとしては低出生時体重児にみられる **necrotizing enterocolitis** がある。その他は **short segment aganglionosis** の処で既に述べた。

症例 1. K.H. 1966 年 5 月 5 日生れ, 男, 生下時体重 3,150g. 5 月 9 日腹部膨満, 嘔吐があり, 高圧浣腸を受け, 排便があり, 嘔吐もおさまり, 哺乳状態も正常となり 20 日に退院した。しかしその後, 悪臭のある水様便, 発熱, 腹部膨満, 嘔吐がおこり,

図1 症例1の注腸造影。脾彎部に caliber change がある。

5月27日再入院した。5月29日体重2,365g。輸液、輸血、抗生剤の投与をうけたが腹部膨満はとれず、注腸造影では図1のように下行結腸におよぶ narrow segment は明瞭で、その口側は拡張して caliber change があり、narrow segment には irregular bizarre contraction がみられ、横行結腸には transverse fold がみられる。上行結腸の辺縁は鋸歯状で pseudopolypoid 像もみられ、典型的な long segment aganglionosis の像である。6月11日肛門から拡張した横行結腸までネラトンを挿入し、洗腸すると、ガスと水液便が多量に出て、哺乳力を回復し、7月11日第1外科入院時の体重は3.4kg。腹部膨満、静脈怒張、蠕動不穏がみられた。7月13日横行結腸に人工肛門を造設し、8月27日退院時体重は5,230g。その後も順調に發育していったが、約1年後、根治手術待機中に感冒様症状に始まる腸炎のため急に死亡した。人工肛門を造り、順調に体重が増加していても、腸炎の危険は決して去っていないし、根治手術後も決して油断は出来な

図2 症例2の注腸造影。横行結腸左半以下の aganglionic segment は細くない。

いのがH病の特徴と考えている。人工肛門、特にH病で人工肛門を造設してある子供が風邪を引いて下痢をしていたら、体液の急激な喪失により急に死ぬかもしれないと考えて欲しい。

症例2. Y.H. 1967年7月31日生。男。生下時体重2,800g。8月1日胎便の排泄がなく、嘔吐が始まった。洗腸により少量の排便があったが腹部膨満はとれず、翌日も同様な状態が続き、8月3日小児科入院、同日の注腸造影では図2のように narrow segment は症例1とは全く異なっているが横行結腸右半との間には caliber change があり、それは翌日のX-Pで (late delayed film) で更に明瞭である(図3)。Narrow segment が常に細いという頭で見るとH病の診断は出来ないが、narrow segment は必ずしも細くなく正常の太さであっても一向に差支はなく、口側腸管に比して細い、というように考えていれば良いと思う。8月5日開腹すると、横行結腸はガスを容れて拡張し、下行結腸は細く、術者は脾彎曲部に

図3 図2の翌日のX線像。バリウム注入前だが、結腸にバリウムが遺残し、一部は小腸に reflux している。横行結腸左半以下は細くはないが、横行結腸右半から口側は太く、 caliber change がある。

通過障害の原因があると考えて、横行結腸・S状結腸吻合を行なった。しかし術後も腸閉塞症状はとれず、小腸痙を併発、全身状態は悪化し、腸痙からの排便を期待したが、8月20日死亡。剖検で横行結腸中央部以下の aganglia が証明された。

症例1のような典型的な narrow segment がなくても、機質的な狭窄もないのに caliber change があり、その位置が何枚かの、特に時間を異にする写真で大体一定の部位にあれば、まずH病と考えて良いと思っている。機械的イレウス像で、原因が良く判らず診断が困難であったような症例の病理診断は、われわれの経験では大部分H病であった。

文 献

- 1) Cremin, B.J., Cywes, S. and Loux, J.H.: Radiological diagnosis of digestive tract disorders in the newborn, 1st ed., Butterworths, London, 1973, pp. 95.
- 2) 松山四郎, 他: 小児緊急外科疾患とそのX線像 (5) 新生児ヒルシュスプルング病, 北関東医学, 24: 43~46, 1974.

X-RAY FINDINGS IN THE PEDIATRIC SURGICAL EMERGENCIES (7) LONG SEGMENT AGANGLIONOSIS

SHIRO MATSUYAMA, KIKUO NAGASHIMA AND NORIO SUZUKI

Department of Surgery I, Gunma University, School of Medicine
(Director: Prof. Takuji Nakamura)

MASAMI MATSUSHIMA
Department of Pediatrics, Gunma University, School of Medicine
(Director: Prof. Tatsuo Matsumura)

Clinical course of Hirschsprung's disease (aganglionosis) is fairly variable depending upon its length of the aganglionic segment and accompanying enterocolitis. Cremin and co-workers subdivided it into five groups.

Case histories and x-ray findings of two cases of the long segment aganglionosis were presented. The first case showed rather typical x-ray findings and its diagnosis was readily established. A transverse colostomy was made successfully, but he died of a fulminant attack of enterocolitis about a year later. The second case had normal calibered aganglionic segment without showing irregular bizarre contraction. The site of caliber change was also not apparent, but there was a caliber difference between the ascending colon and the descending colon. The diagnosis was made as a stenosis in the splenic flexure and a side-to-side anastomosis between the dilated transverse colon and the collapsed sigmoid colon was carried out. His postoperative course was complicated with continuous vomiting, increasing abdominal distention, wound infection and entero-cutaneous fistulas. He succumbed on 15th postoperative day. Autopsy revealed the long segment aganglionosis extending to the left half of the transverse colon.