症 例

新生児回腸部分拡張症の 1 治験例

石川県立中央病院小児外科

大 浜 和 憲 住 田 亮 浅 野 周 二

SEGMENTAL DILATATION OF THE ILEUM IN THE NEONATE

Kazunori OHAMA, Ryo SUMITA and Shuji ASANO

Department of Pediatric Surgery, Ishikawa Prefectural Central Hospital

腸管部分拡張症は非常にまれな疾患であり、1959年 Swenson の報告以来、わずか48例を文献から集めることができるのみである。今回私達は新生児期にイレウス症状で発症した回腸部分拡張症を経験した。患児は生後2日の男児で、腹部膨満・嘔吐を主訴として来院した。ヒルシュスプルング病を疑い、生後3日手術を施行した。開腹すると回腸末端より25cm 中樞側回腸に23cm にわたる紡錘形の拡張を認め、この拡張部を切除し回腸瘻を造設した。拡張部筋層は肥厚し、筋間神経叢および神経節細胞に異常なく、異所性組織は認められなかった。また肛門内圧検査で直腸肛門反射は陽性であり、回腸部分拡張症と診断され、生後21日回腸瘻閉鎖・回腸端々吻合を行い、治癒した。

自験例を含む48例の腸管部分拡張症を検討した結果、次のようなことが判明した。

- ① 新生児期に発見されやすく、異所性組織の迷入・合併奇形を伴うことが多く、本疾患は先天性のものであると考えられる。
- ② 性差はなく、発生部位は小腸36例、結腸12例である。
- ③ 拡張部の筋層の配列、神経節細胞にはほとんど異常が認められないが、発見が遅れるほど、また消化管通過障害の強いほど壁の肥厚が目立ち、これは労作性肥大と考えられる。
- ④ 必ずしも消化管通過障害をひき起こさない症例もあり、拡張部腸管の蠕動障害は形態学的異常により二次的に生ずるものと推測される。しかしその病因は未だ解明されていない。
- ⑤ 鑑別診断としてはヒルシュスプルング病が最も重要であり、治療法としては拡張部腸管の切除・前後腸管の端々吻合が推奨される。

索引用語：腸管部分拡張症、新生児イレウス

はじめに

腸管部分拡張症は非常にまれな疾患であり、1959年 Swenson¹⁾が3例の結腸における部分拡張症を報告して以来、わずか48例を文献から集めることができるのみである。今回私達は新生児期にイレウス症状で発症した回腸部分拡張症を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：生後2日、男児。

主訴：腹部膨満、嘔吐。

家族歴：特記すべきことなし。

妊娠分娩歴：1983年1月17日前置胎盤のため、在胎35週帝王切開で出生。出生体重2,520gで羊水過多はなく、Apgar scoreは10点であった。

現病歴：生後6時間、羊水様のものを嘔吐し、チアノーゼも認められた。チアノーゼは酸素投与により改善した。生後1日、糖水哺乳を試みたが嘔気・嘔吐があり、絶食とし輸液を開始した。生後2日より腹部膨満も認められるようになり、当科紹介され入院となった。この間胎便は少量ずつながらも排出されていた。

入院時所見：入院時体重2,668g で活動力良好，皮膚 turgor 良好で，大泉門の陥凹はない．呼吸音，心音に異常はなかった．腹部膨満著明で，腫瘤は触知しない．腸雑音は弱く，時折金属音を聴取した．臍帯，会陰部は正常であった．胃チューブ挿入により黄緑色の胃液少量を吸引した．血液検査は赤血球数403万/mm³，白血球数9,900/mm³，Hb 14.1g/dl，Ht 41%，血清 Na 125mEq/L，K 4.1mEq/L，Cl 100mEq/L，総蛋白3.8g/dl，BUN 10mg/dl，総ビリルビン8.6mg/dl，CRP（－）で，尿検査は正常であった．腹部単純レントゲン写真で右側腹部に著明に拡張した腸管ガス像が認められ，他の腸管も軽度拡張していた（図1）．

注腸造影で結腸はやや細い感じがするが，microcolon ではなく，走行には異常は認められなかった．しかし，回腸に caliber change が描出され，造影剤は拡張した部分へ抵抗なく流入した（図2）．

以上よりヒルシュスプルング病（total colon aganglionosis）を疑い，生後3日緊急手術を施行した．

手術所見：開腹すると回腸末端より25cm 中枢側回腸に23cm にわたる紡錘形の拡張を認めた．メッケル憩室はなく，異常血管も存在しなかった．この拡張した部分を切除し，回腸瘻を造設した．切除した中枢側断端は1.0cm，末梢側断端は1.8cm の大きさの径を有し，最大径は4.0cm であった（図3）．

拡張部腸管の内容液はバリウムを混じた胎便であり，粘膜面のすう壁は粗大で浮腫様であった．

顕微鏡所見：拡張部筋層の肥厚が著明であり，特に内輪筋は外縦筋の約4倍の厚さであった．粘膜下組織の浮腫も壁肥厚の一因と考えられた．筋間神経叢およ

図1 入院時の腹部単純レントゲン写真：右側部に著明に拡張したガス像を認める．

び神経節細胞は配列・数ともに正常であり，拡張部前後の腸管にも正常に存在していた．異所性組織は認められなかった（図4）．

術後経過：術後，腸瘻よりの便排出は良好で，腹部膨満も認められなくなり，術後4日目より経口摂取を開始し，順調に経過した．術後行われた肛門内圧検査で15回/分の肛門管律動波が認められ，直腸肛門反射は

図2 注腸造影，（左）正面，（右）側面：結腸はやや細いが，走行は正常である．回腸に Caliber change を認め，限局性に拡張している．

図3 拡張部腸管の摘出標本：写真右が中枢側，下が末梢側。

図4 拡張部腸管の病理組織像：筋間神経叢および神経節細胞に異常なく，内輪筋の肥厚が著明である。

陽性であった（図5）。

切除標本の組織学的所見，肛門内圧検査よりヒルシュスプルング病は完全に否定され，新生児回腸部分拡張症と診断された。このため生後21日，回腸瘻閉鎖術および回腸端々吻合術が行われた。再手術後の経過も順調で，排便障害もなく，生後55日全治退院した。現在生後1歳3カ月で正常に発育している。

考 察

Swenson¹⁾は1959年新しい疾患として結腸における部分拡張症3例を報告し，その病態を次のように述べている。拡張部腸管の運動障害により臨床的には消化管閉塞症状を示す。そして拡張部前後の腸管には異常がないため，拡張部を切除することにより治癒するものである。病理組織所見では筋層の配列は正常で，神経線維や神経叢の数・分布状態にもさしたる変化はみられず，なんらかの神経原性の因子が拡張部腸管の運動障害に関与しているのではないかと予測している。

図5 肛門内圧検査：10mlの直腸風船刺激で肛門管圧の下降を認める。

鑑別疾患としては腸重複症，憩室，ヒルシュスプルング病をあげている。

Swenson以後，今までに自験例を含め48例の腸管部分拡張症が報告されている。このうち新生児期に発見されたもの（早期群）は18例で（表1）^{2)~14)}，新生児期以降に発見されたもの（晩期群）は30例となっている。以下早期群と晩期群を比較検討しながら考察を試みたい。早期群では男10例，女8例，晩期群では男14例，女16例と性差は認められない。発生部位は早期群では空腸4例，回腸12例，結腸2例となっている。一方晩期群では空腸3例，回腸16例，空腸から回腸へおよぶもの1例，結腸10例であり，両群とも回腸が最も多い。晩期群では結腸での増加が目立つが，結腸の場合には慢性便秘をひきおこし発見が遅れるためであろう。発見の誘因となった主要症状は両群とも腸閉塞や慢性便秘などの消化管の通過障害が最も多い。早期群では他の合併奇形に対する手術の際，偶然発見された症例が5例（臍帯ヘルニア4例，輪状臍1例）あり，また晩期群では貧血を主訴としたものが5例^{15)~17)}あるのが特徴である。この晩期群の5例のうち3例は成人例であり，本症が必ずしも臨床的に消化管の通過障害をひきおこすものではないことがわかる。Leinster¹⁶⁾は腸管拡張部に腸液が滞留し，単純性潰瘍を形成し，消化管出血により貧血をきたしたものであろうと推論している。

病理組織所見では拡張部腸管壁に肥厚が認められているのは早期群では自験例の1例のみで，6例がひ薄化，11例が正常と報告されている。それに対し晩期群では14例に壁の肥厚が認められている。14例中ほとんどに消化管通過障害が認められ，通過障害のない症例では晩期群であっても壁は肥厚していないことから，壁の肥厚は労作性肥大によるものであろうと推測される。早期群中，筋層の離断が1例に，腸内神経叢の異

表 1 新生児期腸管部分拡張症の文献報告例。

	報 告 者	日 齢	性	出生 体重(g)	発生部位	肉 眼 所 見	顕 微 鏡 所 見	合 併 奇 形	その他
1.	Marsden ²⁾	6 時間	女		回 腸	9×8cm, 臍帯ヘルニアのうに癒着	異所性組織(胃粘膜, 脾, 扁平上皮), 肺組織を含むポリープ	臍帯ヘルニア, 膀胱外反症	
2.	Aterman ³⁾	20 日	男	2,722	盲腸～横行結腸	15×9cm, のう状拡張	回腸末端および盲腸に異所性組織(胃および食道粘膜)	膀胱外反症, 低位直腸肛門奇形, 椎体異常	
3.	Komi ⁴⁾	3 日	女	2,950	空 腸	7×5cm, のう状拡張 異常血管		腸回転異常	
4.	Wallon ⁵⁾	4 日	男	1,870	回 腸	15×5cm	壁ひ薄, 潰瘍限局性壊死性腸炎		
5.	Chiba ⁶⁾	9 日	女	2,980	横行結腸	4cm の大きさ, 紡錘形拡張			核黄疸で死亡
6.	Rehbein ⁷⁾	1 日	女		回 腸	のう状拡張, 臍帯ヘルニアのうに癒着		臍帯ヘルニア	
7.	Irving ⁸⁾	1 日	男	1,750	回 腸	6×5cm, のう状拡張	壁ひ薄		
8.	Irving ⁸⁾	3 日	男	2,270	回 腸	11×2.5cm, 紡錘形拡張	壁ひ薄, 粘膜のうっ血		
9.	Irving ⁸⁾	2 日	女	3,500	回 腸	10×7.5cm, のう状拡張	壁ひ薄, 異所性組織(横紋筋, 軟骨, 重層扁平上皮)	脊髄髄膜瘤, 水頭症, 椎体異常	
10.	Babut ⁹⁾	1 日	女	3,300	空 腸	10×7cm, ポリープ形成 異常血管(accessory portal vein)		短小腸, 腸回転異常	
11.	伊 藤 ¹⁰⁾	4 日	男	3,150	回 腸	6cm の大きさ, 腸管破裂			
12.	三 好 ¹¹⁾	5 日	女	2,370	空 腸	5×3cm, のう状拡張 異常血管	異所性組織(肝), 同部で筋層離断・Auerbach 神経消失	輪状脾, 腸回転異常	
13.	平 中 ¹²⁾	4 日	男	3,150	空 腸	約50cm の長さ	神経節細胞の未熟性		
14.	Hemet ¹³⁾	4 日	男	1,900	回 腸	15×4.5cm	壁ひ薄, うっ血, 粘膜下浮腫		
15.	Hemet ¹³⁾	7 日	男	1,900	回 腸	12×4cm	壁ひ薄, 潰瘍		
16.	Waag ¹⁴⁾	1 時間	女		回 腸	鶏卵大, のう状拡張	異常性組織(結腸粘膜)	染色体異常, 横隔膜ヘルニア, 臍帯ヘルニア, その他	
17.	Waag ¹⁴⁾	5 日	男		回 腸	7×4cm	異所性組織(脾)	臍帯ヘルニア, メッケル憩室	
18.	自験例	2 日	男	2,520	回 腸	23×4cm, 紡錘形拡張	壁肥厚, 粘膜下浮腫		

常が 2 例に認められている。異所性組織の迷入は早期群で 6 例, 晚期群で 2 例¹⁸⁾¹⁹⁾に認められ, 胃粘膜, 脾, 扁平上皮などが多い。このような異所性組織はメッケル憩室や腸重複症でよくみられるように, 消化管の奇形に伴う二次的な分化異常によって発生するものである²⁰⁾。

合併奇形は早期群, 晚期群とも半数に認められている。早期群では重篤な奇形が多く, 腹壁形成異常が最も多い(臍帯ヘルニア 4, 膀胱外反症 2)。消化器系で

は腸回転異常, 輪状脾, メッケル憩室, 直腸肛門奇形などがある。その他, 染色体異常, 横隔膜ヘルニア, 中枢神経系の奇形, 椎体の異常などが報告されている。一方晚期群では重篤な奇形は少なく, ほとんどが消化管の異常である。腸回転異常が 7 例で最も多く, メッケル憩室が 6 例でそれに次いでいる。興味深いのは鑑別疾患として重要なヒルシュスプルング病を合併した症例も存在していることである¹⁹⁾。両群にみられるこれらの合併奇形はいずれも胎生 12 週以内に形成される

ものであり、泌尿器系や心血管系の合併奇形が少ないのが特徴である。また異所性組織の認められた8例はいずれも重篤な奇形を合併している。

以上述べたように、新生児期に発見される場合が多く(37.5%)、新生児期以降に発見される場合でも、腸閉塞症状は比較的早期より始まっている症例が多いこと、異所性組織が高頻度に(早期群33%、晚期群7%)認められること、合併奇形の多いこと(両群とも50%)などから腸管部分拡張症は先天性で、しかも胎生早期に形成されるものと考えられる。

本症の成因に関して、胎生期の臍輪や異常血管による圧迫説、筋層の欠損説、腸内神経節細胞の未熟性、異所性組織の迷入説などがあげられている。しかし異所性組織の迷入は成因としてよりも、むしろ結果、即ち二次性変化と考えられ、他の説もそれを裏づける症例があまりに少ない。また本疾患の提唱者であるSwenson¹⁾が予測した神経原性の因子も今まで立証された症例は皆無である。さてここで、前述した消化管閉塞症状を示さない症例に目をむけてみよう。このような症例の存在が本症の成因を解明する糸口となるのではないだろうか？拡張部腸管の運動障害の程度は拡張部の形態上の差異—発生部位、拡張の程度—に依存していることは十分に考えられるところである。言い換えれば拡張部腸管の運動障害は形態学的異常により二次的に生ずるものと推測される。このため腸閉塞症状の強い症例もあれば、無症状のまま経過する場合もあるのであろう。

鑑別疾患で最も注意を要するのはヒルシュスプルング病である。というのはヒルシュスプルング病では病変部が拡張した腸管の肛門側にあり、治療法も腸管部分拡張症とは異なるためである。術前に肛門内圧検査を行ったり、術中に病理迅速診断を行うことによりヒルシュスプルング病を除外診断しなくてはならない。巨大メッケル憩室²¹⁾²²⁾やpseudo-Hirschsprung病²³⁾と報告されているもののなかにも本症と類似した症例が散見されるが、治療上差異がないのでそれほど問題とならない。Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction²⁴⁾も本症と間違われやすい疾患であるが、本症では泌尿器系の合併奇形が少なく、治療によく反応することが鑑別点となるであろう。

治療は拡張部腸管を切除し、前後の腸管を端々吻合することにつぎ。予後はきわめて良好である。Usselman¹⁷⁾はなんら臨床症状のない症例に対し、手術侵襲を加えることなく10年間にわたって経過観察して

いる。このように無症状の場合には放置してもさしつかえないのかもしれない。腸瘻造設術を行うことはいたずらに手術回数を増すだけで意味がないが、ヒルシュスプルング病が除外できなければやむをえない処置であろう。自験例ではヒルシュスプルング病を疑っていたため2回の手術を必要とし反省している。

ま と め

1. 私達は新生児回腸部分拡張症を経験し(1)拡張腸管の切除・回腸瘻造設および(2)回腸瘻閉鎖・回腸端々吻合の分割手術により治癒した。

2. 本症は今まで自験例を含め48例報告されており、このうち18例が新生児期に発見されている。性差はなく、発生部位は空腸7例、回腸28例、空腸～回腸1例、結腸12例である。異所性組織の迷入が8例に、合併奇形は24例に認められている。

3. 鑑別診断としてはヒルシュスプルング病が最も重要であり、治療法としては拡張部腸管の切除・前後腸管の端々吻合が推奨され、予後は良好である。

4. 本症の成因は未だ解明されておらず、生化学的検索などを用いての今後の研究が期待される。

本論文の要旨は、第45回日本臨床外科医学会総会で発表した。

文 献

- 1) Swenson, O. and Rathauer, F.: Segmental dilatation of the colon. *Am. J. Surg.*, 97: 734—738, 1959.
- 2) Marsden, H.B. and Gilchrist, W.: Pulmonary heteroplasia in the terminal ileum. *J. Path. Bact.*, 86: 532—534, 1963.
- 3) Aterman, K. and Abaci, F.: Heterotopic gastric and esophageal tissue in the colon. *Amer. J. Dis. Child.*, 113: 552—559, 1967.
- 4) Komi, N. and Kohyama, Y.: Congenital segmental dilatation of the Jejunum. *J. Pediatr. Surg.*, 9: 409—410, 1974.
- 5) Wallon, P., Mitrofanoff, P. and Borde, J.: Une forme rare d'occlusion néo-natale par dilatation segmentaire du grêle. *Ann. Chir. Infant.*, 16: 181—188, 1975.
- 6) Chiba, T. and Kokubo, T.: Congenital segmental dilatation of the colon. *Arch. Jap. Chir.*, 45: 45—47, 1976.
- 7) Rehbein, F.: *Kinderchirurgische Operationen*, Hippokrates Verlag Stuttgart, 1976.
- 8) Irving, I.M. and Lister, J.: *Segmental dilata-*

- tion of the ileum. *J. Pediatr. Surg.*, 12 : 103—112, 1977.
- 9) Babut, J.M., Bracq, H., Ricour, C., et al. : Les dilatations segmentaires congénitales de l'intestin. *Ann. Chir. Infant.*, 18 : 11—19, 1977.
- 10) 伊藤新一郎, 中田俊則, 内田象之 他 : 小腸の segmental dilatation 穿孔例について(会), 日小外会誌, 14 : 485—486, 1978.
- 11) 三好新一郎, 坂口寛正, 山下 裕他 : 輪状臍及び異所性肝組織迷入を伴った Segmental Dilatation of Jejunum の 1 治験例, 日小外会誌, 15 : 127—131, 1979.
- 12) 平中俊行, 大谷正勝, 田村謙二 他 : 新生児空腸 Segmental Dilatation の一治験例(会), 日小外会誌, 15 : 357, 1979.
- 13) Hemet, J., Fouin-Fortunet, H., Fessard, J., et al. : Dilatation segmentaire néonatale de l'intestin grêle. *Ann. Anat. Pathol.*, 24 : 161—170, 1979.
- 14) Waag, K.L. and Joppich, I. : Beitrag zur Kon genitalen segmentalen Darmdilatation. *Z. Kinderchir.*, 36 : 34—36, 1982.
- 15) Sjölin, S. and Thorén, L. : Segmental dilatation of the small intestine. *Arch. Dis. Childh.*, 37 : 422—424, 1962.
- 16) Leinster, S.J. and Hughes, L.E. : Segmental mega-ileum presenting as anaemia. *Br. J. Surg.*, 68 : 417—419, 1981.
- 17) Usselman, J.A., Ghahremani, G.G., Bordin, G. M., et al. : Idiopathic localized dilatation of the ileum in adults. *Gastrointest. Radiol.*, 6 : 313—317, 1981.
- 18) 石原通臣, 田中述彦, 岡部郁夫 他 : Segmental Dilatation を伴った小腸重積症, 小児外科, 13 : 889—893, 1981.
- 19) 草場盛雄, 中條俊夫, 秋山 洋 他 : Segmental Dilatation of Intestine—自験例 6 例について—, 日小外会誌, 19 : 1115—1123, 1983.
- 20) Gray, S.W. and Skandalakis, J.E. : *Embryology for Surgeons*, W.B. Saunders Co., 1972.
- 21) Graft, A.W., Watson, A.J. and Scott, J.E.S. : “Giant Meckel's diverticulum” causing intestinal obstruction in the newborn. *J. Pediatr. Surg.*, 11 : 1037—1038, 1976.
- 22) Valdes-Dapena, M.A., Marchildon, M.B. and Poole, C.A. : A congenital abnormality in the arrangement of muscle bundles in a segment of the distal ileum, producing obstruction : A variant of the so-called “Giant Meckel's diverticulum”. *Anat. Rec.*, 201 : 83—89, 1981.
- 23) Bill, A.H., Creighton, S.A. and Stevenson, J.K. : The selection of infants and children for the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surg. Gynec. Obstet.*, 104 : 151—156, 1957.
- 24) 野沢博正, 堀 隆, 久保幸一郎 他 : 慢性便秘を呈した年長児 CIIP の 1 例—診断の問題点, 小児外科, 15 : 1135—1138, 1983.