

Entire Colon Aganglionosis の診断と治療について

群馬大学医学部第1外科

松山 四郎 長嶋起久雄 鈴木 則夫
谷口 章 中村 卓次

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE INVOLVING THE ENTIRE COLON AND SMALL INTESTINE

Shiro MATSUYAMA, Kikuo NAGASHIMA, Norio SUZUKI,
Akira TANIGUCHI and Takuji NAKAMURA
Department of Surgery I, Gunma University School of Medicine

自験6例のECA, EAのうち4例が死亡したが、残存正常腸管が決定的に短かったからではなく、腸瘻造設部位不適切や術後の腸炎を適切に処置しえなかったためであった。今後死亡率を低下させるためには、生後間もなくから始まる器質的閉塞のない腸閉塞に対しては本症を念頭におき、術中生検により適切な部位に腸瘻を造設し、術後電解質失調、腸炎に備え、根治手術後状態が安定するまで入院管理し、退院後も腸炎発作に対応できるようにしておく必要がある。高カロリー輸液、Martin手術は有力な手段であるが、今後さらに術中診断法、根治手術法の開発、改良やH病に伴う腸炎の原因解明と根本的な治療法の開発が必要である。

索引用語：結腸症—巨大—先天性，新生児，Aganglionosis

緒 言

Hirschsprung病(以下H病)の中でも無神経節区域が回盲弁あるいはさらに回腸におよぶentire colon aganglionosis (ECA) や回盲弁より70cm以上口側に及ぶextensive aganglionosis (EA) の診断と治療は近年長足の進歩を遂げ、一応定型化しつつあるものの、無神経節区域がある程度以上広範な症例は現在でも救命は不可能、ないしきわめて困難である。実際の診断面では、新生児の器質的ならびに機能的腸閉塞症との鑑別、消化管穿孔合併例では胎便性イレウスや壊死性腸炎などによる穿孔との鑑別、術中では無神経節区域の範囲と腸瘻造設の至適部位の判定、およびそれと関連して術中生検・迅速診断の諸問題、腸瘻造設後では腸瘻の管理から始まって、腸炎、水様下痢に対する対策、栄養の諸問題、根治手術の時期、選択すべき術式、Martin手術の意義、根治手術後の管理の問題等、問題が山積されていて、そのうちのいくつかは未解決のまま残されている。しかしこれらの

問題や残存正常腸管の長さとは別に、例えば13歳になるまで便秘症として保存的に管理しえたECA例の報告¹⁾が示すようなH病の極めて多彩な病像が認識されよくていないために、現在の技術をもってすれば当然救命可能と考えられる症例が、診断されずに、あるいは根治手術待機中に、さらには根治手術後に死亡している。そこで教室で経験した6例のECA, EA症例の診断および治療上で、全く経験のなかったわれわれが直面した諸問題について反省を加えて述べる。

症 例

教室では1968年から1977年の10年間にH病を53例経験したが、うち6例がECAもしくはEAであった。性別は男5例、女1例で入院時年齢は生後1日から14日であった(表1)。

症例1(♂10,330)中○勝, 1970年8月7日生, 男児, 生下時体重3,700g, 主訴: 胆汁呕吐, 腹部膨満。現病歴: 生後1日から主訴が出現。8月14日注腸造影で横

表1 ECA, EA 自験例 (1968~1977)

症例	入院時 日 齢	性 別	胎便 排泄	無神経 節区域	注腸 所見	初回 手術	転 帰
1. M. N.	7	男	(+)	盲腸以上	横行結腸 口径変化	横行結腸瘻	腸瘻部位不 適切, 死亡
2. M. M.	14	女	(+)	回腸20cm	短 結 腸	回 腸 瘻	Martin手術 腸炎, 死亡
3. M. S.	3	男	(+)	回 腸 30cm以上	正 常	回 腸 瘻	腸炎, 死亡
4. M. H.	1	男	(+)	空 腸 70cm以下	正 常	回 腸 瘻	Martin手術 健 在
5. M. S.	3	男	(+)	回腸54cm	正 常	回腸切除 回腸瘻	Martin手術 健 在
6. T. T.	2	男	(-)	盲腸以上	マイクロロン (術後)	盲腸瘻	腸炎, 死亡

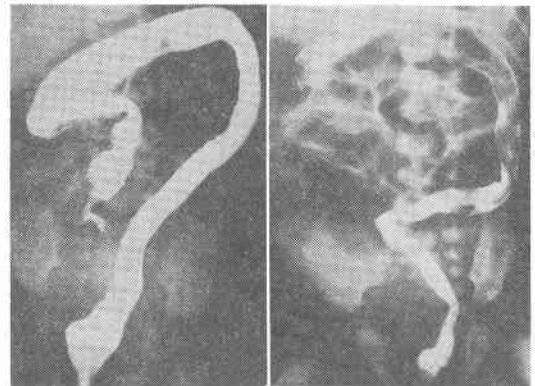
同期間のaganglioneosis 53例: short seg. 35 (66%), long seg.
12 (22.6%), ECA, EA. 6 (11.3%)

行結腸に caliber change を認め, long segment aganglioneosis の診断で横行結腸に人工肛門を造設した。しかし術後の組織診断では人工肛門部は aganglionic で, 排便は少量ずつあったが充分でなく腹満が持続し, 時に胆汁嘔吐があった。再度行ったX線検査では盲腸が拡張し肝彎曲部附近に caliber change がみられたので12月4日当科に転科, 盲腸瘻を造設した。しかし盲腸も aganglionic で一時盲腸瘻から排便があったが, 再び腸閉塞状態となり12月30日胃出血をおこして死亡した。剖検は許可されなかった。

本症例は横行結腸にみられた false transition に眩惑され術中生検を行わなかった点に失敗があった。X線所見が micro-colon でなかったことと, ECA であれば, 横行結腸瘻で3カ月半も経過することはないであろうと考えていたために, 同じ誤りを二度繰り返すこととなった。

症例2 (#72227), 松○美, 1972年7月3日生。女兒。生下時体重3,050g。主訴: 胆汁嘔吐, 腹部膨満。現病歴: 生後4日より主訴が出現。排便は少量ずつあり, 嘔吐しない日もあって, 体重は7月17日2,970g と横ばい状態であった。注腸所見は図1左のようにS状結腸や兩彎曲部にゆとりがなく盲腸は肝下に挙上されていて, いわゆる shortened, round colon 像を示し, 約72時間後でも図1右のようにバリウムが残存していた。回腸狭窄の診断で7月21日開腹, 術中生検で回腸末端におよぶECA と判明, 拡張した回腸を人工肛門とした。術後腸瘻からの排泄が多量で, 電解質失調, 腸炎, 腎盂腎炎に悩まされたが, 高カロリー輸液, 瘻療法などを行い, 1年5カ月体重7,600g で Martin 手術を行った。術後も

図1 症例2の注腸所見。shortened, round colon 像を示す。右は72時間後の delayed film。shortened colon 像は二次的变化で, 回腸瘻造設後には消失した。



腸炎発作があり, 肛門括約筋切開術を行ったが, 術後4カ月腸炎の発作から水中毒のような症状で死亡した。剖検では脳腫脹, 両側視床の黄染などがみられたが, 問題の無神経節結腸との吻合部は, 拡張した回腸の絨毛の肥大はあるが, 結腸・回腸共に炎症性変化が著しく, 結腸粘膜の代償性変化は明らかでなかった。

本症例では術前典型的な ECA のX線所見をみていながら, ECA では micro-colon を呈するという観念があったために術前診断を下すことが出来なかった。回腸瘻は回腸末端から20cm の処で神経節細胞がなかったので40cm の拡張した部分に造設したが, 根治術後の標本では人工肛門から5cm 肛門側の処に神経節細胞があった。術後の水様便は多量で80ml/3hr, 普通のミルクのみではCl が低下し, 80mEq/L 位に低下すると嘔吐が出現する

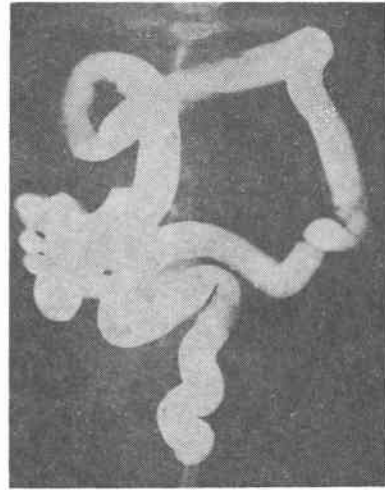
のでソリタ T₃ 顆粒を1日9g 投与する必要があった。根治術前体重は8kg を越すところまで行ったが、¹³¹I トリオレイン便中排泄率は78.5%と高く、トリオレイン負荷により激しい下痢となり体重は一挙に約600g 減少した。Martin 手術では下行結腸以下を残し、吻合は歯上線の直上で行った。死因となったのは腸炎による下痢発作で、反覆する発作に輸液をすれば回復するという安心感も手伝って大事に到ったが、夜間電解質、とくに Cl の緊急測定ができなかった点にも輸液が適切でなかった原因があると考えられる。

症例3 (#74167), 鈴○学, 1974年6月11日生, 男児, 生下時体重3,700g, 主訴: 胆汁嘔吐, 腹部膨満, 現病歴: 胎便は24時間以内に出たという。しかし生後24時間頃から主訴が出現。6月14日入院。注腸造影で結腸は太さ、長さともにほぼ正常で、術前診断は回腸狭窄。術中生検で回腸末端より27cm は aganglionic で約30cm の拡張した回腸を人工肛門とした。術後人工肛門部にも神経節細胞がないことがわかったが、腹満はなく排便も順調で下痢は著明でなく体重は増加した。7月30日体重4,410g で退院, 9月14日には5,190g であったが, 10月に下痢がおこり11月29日には体重は5,600g であった。その後外来を訪れなかったが1975年1月下痢・発熱について死亡したむね連絡があった。

本例では拡張していた回腸を人工肛門としたが神経節細胞はなかった。しかし術後の排便は順調で, 3ヵ月後には体重は5kg を越している。遠方の症例には待機中腸炎発作が起った際、適切な応急処置の行える病院を定めておく必要がある。Follow up はもっと綿密に行い, 下痢の起った時は入院させて管理すべきであった。待機の期間にも問題があった。

症例4 (#74362), 堀○誠, 1974年11月16日生, 男児, 生下時体重2,950g, 主訴: 胆汁嘔吐, 腹部膨満。現病歴: 生後16時間より主訴が出現し17日入院。注腸造影では(図2)結腸の太さはやや細く haustra がなく硬い感じはするが, microcolon でも short colon でもなく, 回腸閉鎖の診断で緊急手術した。術中回腸末端から70cm 以上口側の小腸は拡張していて50cm の処から生検, aganglionic で EA と判断。蠕動運動がみられた回腸末端より60cm の処を回腸瘻とした。しかしこの部分にも神経節細胞はなかった。術後回腸瘻からの排便があり, 腹満もとれて, 1975年1月18日体重3,420g で退院した。しかしその後の体重は1月27日3,500g, 2月10日3,600g と増加が少なく, 2月中旬から発熱, 下痢があ

図2 症例4の注腸所見。正常小腸70cm の EA 例であるが microcolon ではない。直腸は図1のように拡がっていない。



り, 体重が減少した。2月下旬胆汁嘔吐があり足利日赤病院に入院, 更に3月慶応大学外科に転院して, Martin 手術を受けたが, 残存腸管70cm という EA であった。1977年10月の予後調査時も慶応大学入院中であった。

症例5 (#75486), 清○秀, 1975年12月17日生, 男児, 生下時体重3,800g, 主訴: 胆汁嘔吐, 腹部膨満。現病歴: 胎便は24時間以内に出たというが, 生後約20時間から主訴が出現。12月20日当科入院。注腸造影では著変はなく回腸狭窄の術前診断で開腹, 腹腔にはガスや腹水はなかったが Treitz から約1m は拡張し, その肛門側は細く25cm にわたって5ヵ所穿孔があり, 硬い灰白色の胎便が出かかっていた。その肛門側回腸は約25cm あり, やや細く壁が肥厚していた。胎便栓による穿孔と考え穿孔部を切除し, 両端は吻合せず回腸瘻とした。術後直腸肛門反射および切除腸管の組織から aganglionosis であることがわかったが, 人工肛門部も aganglionic であった。血清ビリルビン値は19.8mg/dl に上昇し回腸瘻からの水様便排泄は第2例と同様に激しかったが, 体重は増加し1月24日体重4,865g で退院した。その後腸炎発作や人工肛門に関係したイレウスを経て, 1976年9月27日 Martin 手術を施行, 人工肛門部より4cm 口側に神経節細胞が認められたので, これを歯状線直上に吻合, 結腸は腹膜靱帯部から10cm 残した。術後高カロリー輸液を行い, 10月15日 Mg 欠乏による全身痙攣が出現したが, Mg 投与で痙攣はとれ, 12月18日体重9.6kg で退院した。その後外来, 家庭で肛門の拡張, 腸洗浄な

どを続け、術後1年6カ月の時点で体重11.5kg、一人歩きをしているが、便性は正常でなく時には水様である。

本症例は free perforation ではないが、多発性の穿孔が aganglionic な回腸にあった症例で、術後直腸肛門反射と組織から EA と診断された。残存小腸は新生児期には約100cmであったが、根治手術時には180cmと測定されている。本例も第2例同様肛門直腸は狭小で術後も拡張を要した。また手術前後の高カロリー輸液は小腸を広範に切除する症例には不可欠のものとする。

症例6 (#76109), 高〇務. 1976年3月20日生, 男児, 生下時体重2,800g, 在胎9カ月と3日. 主訴: 胆汁嘔吐, 腹部膨満. 現病歴: 20日夜から胆汁嘔吐があり, 胎便はほとんど出していない. 22日腹腔内遊離ガスを見出され当科に紹介された. 腸管穿孔の診断で開腹すると Treitz より50cm はガスを入れて拡張, その肛門側は一旦細くなり, 回腸末端より30cm 口側で10cm の範囲に再び拡張, 穿孔は盲腸の前壁にあった. 結腸は microcolon の状態で閉鎖, 狭窄は認められなかった. 胎便とガスが多量に腹腔にあったので, 組織診のため虫垂を切除し穿孔部を腸瘻とした. 虫垂には神経節細胞はなく, 注腸造影では microcolon で閉鎖や狭窄はなかった. 盲腸瘻からの排便は順調で4月10日体重2,910g で退院した. 以後外来で経過をみていたが, 体重は5月4,320g, 6月5,170g と順調に増加していた. しかし10月から体重の増加が少なくなり, 11月7,210g に達したが, 12月21日夜下痢, 嘔吐があり来院, 輸液を行って一旦帰宅させたが翌日チアノーゼを伴って来院, 蘇生を試みたが死亡した.

本例は腸炎に対する認識が不足で一旦帰宅させたために, 翌日は状態を回復させることが出来なかった. 腸炎発作の前に体重の増加が少なくなっている点がほかの症例と共通している. また穿孔が aganglionic な腸管に起っている点は第5例と一致している.

考 察

1) 術前診断: 主訴は全例胆汁嘔吐と腹部膨満であり, 6例中5例が生後24時間以内に発症している. しかし盲腸穿孔例以外は胎便や便が少量ずつ出ていて, 嘔吐しない日もあって体重は横這いといった症例もあった. EA や ECA なら排便は全くないであろうと考えていると診断がつかない. しかし delayed film でみるように排泄は不十分で, 浣腸で便が出ても腹満は容易にとれない.

単純X線像は下部小腸通過障害の像で, 結腸には糞便

の陰影はあっても, niveau を伴う拡張したガス像はみられなかった. 注腸所見で microcolon 像を呈したのは盲腸穿孔後の1例のみで, EA 例も microcolon ではなかった. 記載のある欧米の ECA 48例についてみると, 注腸所見正常とするものが30例で最も多く, microcolon 像を強調すると診断を誤る. shortened round colon は生後7日に撮影された1例にみられた. これは明らかに二次的变化で回腸瘻造設後には消失していた. そのほかの症例では正常またはやや細めの haustra の少ない硬い感じのする結腸で, 直腸は拡張している症例もあるが, 拡張していない症例もあった. 48~72時間後の delayed film ではバリウムの残留, 逆流があったが, 注腸中または delayed film で拡張した回腸までバリウムが入り caliber change を証明しえた症例はなかった. 現在われわれは delayed film にみられる腸内容の排泄障害が最も根本的な所見で²⁾, そのために生ずる口側腸管の拡張は恐らく子宮内から始まり, 早期からみられるが, microcolon などの所見は症例により, 注腸の時期により出現することも, しないこともありうると考えている. 念のため付け加えるが delayed film でバリウムが残っていれば ECA というのではない.

予裕のある場合, その疑さえもてば delayed film, 直腸肛門反射, 粘膜吸引生検などにより術前かなりの確実さをもって診断できると考えるが穿孔などのためその予裕のないこともある.

6例中2例に, 無神経節区域内の口側端に近い部分に穿孔があった. この穿孔は diastatic perforation でなく, 1例では多発穿孔で灰白色の胎便塊が穿孔部に嵌入し遊離ガスはみられず, 胎便による, あるいは炎症による穿孔と考えられたが, 術中所見から本症を疑うことが重要で, 穿孔部の閉鎖, 吻合は行わず, 外瘻とすべきである. 穿孔部が無神経節である可能性があることも念頭に置く必要がある.

2) 術中診断: 器質的狭窄・閉鎖がないことから術中 ECA を疑い生検を行ったものは4例である. しかし視診のみで適切な部位に腸瘻をおくことはきわめて難しく, 拡張していても, または蠕動がみられても神経節細胞があるとは限らないので術中生検が現時点では不可欠である. 生検の部位としては, まず最も口側にある Caliber change を中心に上下10cm 間隔で3カ所生検し, その結果によりさらに肛門側または口側を生検するが, 無神経節と有神経節の中間に腸瘻を造れば, 人工肛門部が無神経節でも, その区域は5cm 以下で, まず問

題はないと考える。問題は迅速診断ができるかどうか、誰が診断するかで、見なれた人が診断しないと誤診することがある。診断できない場合は生検のみ行い一旦閉腹するか、またはガスを入れて拡張した部分に腸瘻を造り、組織診断を急ぎ、再手術する。

3) 回腸瘻術後管理：回腸末端から30cm 以内の回腸瘻の管理は比較的楽であるが、それ以上口側では水様便が多量で、電解質とくに Cl, Na, 長期になると Mg が減少した。Cl の低下と呼応して嘔吐がみられた症例があり、Mg が減少すると痙攣・意識障害が出現したので、血清電解質を測定し、予防的に補正する必要がある。下痢は脂肪負荷で助長されるので MCT ミルクを用い、胃液酸度をしらべ、中和剤、止痢剤、消化剤などを用いた。Elementary diet は経験がないが試してみた。皮膚の糜爛には Trasyolol 軟膏が有効であった。

最も大切なのは腸瘻の部位が適切か否かの判断と腸炎対策で、腸瘻の部位が不適切で、体重増加が少なく、腹満、嘔吐がある場合は排便があっても状態が悪化しないうちに高カロリー輸液を行い再手術すべきである。人工肛門の狭窄も腸炎の原因となる。神経節細胞のある部分に腸瘻が造設されていても腸炎はおこる。われわれの経験では体重の増加が少なくなってくると腸炎が起っているので、体重増加が順調でなくなったら腸炎の前駆と考え入院・管理した方が良いと考える。

4) 根治手術：手術待機の期間が長いと管理が難しくなるので、時期は体重5kg³⁾ が良いと考える。自験例では体重増加が比較的順調な ECA では2～3カ月で5kg に達するので、入院のまま根治手術までもってゆけば、最も危険が少ない。

肛門・直腸は例外なく狭小となっているから、指を入れたりして肛門直腸の拡張に努めるべきである。術式としては Martin 法⁴⁾を採用しているが、便の貯蔵・排泄を主として司る、しかも狭小化した下行結腸以下に果してどの程度期待できるのか若干疑問を持っている。自験例では根治術後1年半以上経過しているが便性は期待

した程よくなっていない。

5) 術後管理：根治術に耐えても、腸炎などの危険が去ったわけでない。特に術後1年以内は腸炎発作なども頻発する。肛門が狭小で括約筋の緊張の強い症例ではブジー、洗腸、括約筋切開などを行い、瘢痕が柔らかくなるまで拡張を続け、指を入れて拡張することと、洗腸が自宅でも行えるようにしてから退院させることにしている。

自験例での死因は腸瘻の部位不適切と腸炎発作で、前者は術中組織を丹念に行うことにより避けられるが、更に簡便確実な術中診断法を開発する必要がある。後者は根治手術時期を早めて入院させたまま管理することなどは、H病に伴う腸炎の本態を解明することにより、より根本的な治療を行うことができると信ずる。

結 語

ECA, EA の自験例について報告し、診療上で当面した諸問題について述べた。

ECA, EA の診断、治療ではH病の示す多彩な病像を認識し、術中組織診断により適切な部位に腸瘻を造設し、術後に生ずる電解質失調、腸炎発作に対処し、長期入院管理することにより救命率を上昇させることが出来ると考える。高カロリー輸液、Martin 手術は有力な手段であるが、更に術中診断法、根治手術法、腸炎の原因解明など今後研究開発すべき点が残されている。

文 献

- 1) Gerald, B.: Aganglionosis of the colon and terminal ileum. *Am. J. Roentgenol.*, **95**: 230—234, 1965.
- 2) 松山四郎, ほか: Long segment aganglionosis, 特に entire colon aganglionosis の注腸所見について. *小児外科・内科*, **7**: 186—187, 1975.
- 3) 千葉庸夫, ほか: Entire colon aganglionosis および extensive aganglionosis について. *日小外誌*, **13**: 741—747, 1977.
- 4) Martin, L.W.: Surgical management of total colonic aganglionosis. *Ann. Surg.*, **176**: 343—346, 1972.