

僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例

和歌山県立医科大学消化器外科

道浦 準 勝見 正治 河野 暢之 青木 洋三
谷口 勝俊 坂口 雅宏 湯川 裕史 児玉 悦男
同 小児科
津 野 博

A CASE REPORT OF CHRONIC IDIOPATHIC INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUCTION SYNDROME WITH MITRAL VALVE PROLAPSE SYNDROME

Jun MICHIURA, Masaharu KATSUMI, Nobuji KONO,
Yozo AOKI, Katsutoshi TANIGUCHI, Masahiro SAKAGUCHI,
Hiroshi YUKAWA, Etsuo KODAMA and Hiroshi TSUNO*

Department of Gastroenterological Surgery, Wakayama Medical College

*Department of Pediatrics, Wakayama Medical College

索引用語：慢性特発性偽性腸閉塞症，心合併症

I. はじめに

慢性特発性偽性腸閉塞症 (chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome, 以下 CIIPS と略す) は本邦では比較のまれな疾患であったが，近年報告例も増加し，Hirschsprung 病類似疾患¹⁾として注目されつつある。病態生理，遺伝，病理組織学などについて検討されているが，いまだ原因は不明で治療法も一定していない。

今回われわれは僧帽弁逸脱症候群を伴った CIIPS の1症例を経験したので若干の文献の考察を加えて報告する。

II. 症 例

患者：16歳，男。

主訴：腹部膨満感および腹痛。

家族歴および既往歴：特に異常はなかったが，生下時より右眼瞼下垂を認めた。

現病歴：13歳時，腹部膨満と腹痛が出現し，某医にて約1カ月の保存的治療をうけた。その後もときどき同様の症状が出現したが，昭和60年8月16日イレウス症状が増悪し某医に入院した。減圧チューブ，輸液などの保存的治療をうけたが，症状が改善しないため回盲部切除術を施行された。手術所見では腸管に特に狭

窄を認めなかったが回腸末端が著明に拡張していたということであった。術後経口食開始と同時にイレウス症状が再び出現し，改善がみられないため当科に紹介され，入院となった。

入院時現症：体重37kg，身長162cm，栄養状態はやや不良であった。右眼瞼下垂があり，不整脈を認めた。胸部では心尖部を中心に Levine III 度の汎収縮期雑音を聴取した。腹部は著明に膨隆し，打診上鼓音を呈し，グル音は弱く振水音を聴取した。

入院時検査成績：一般検血，血液生化学および尿検査では異常所見は認められなかった。また各種ホルモン検査，自己免疫検査も正常であった(表1)。胸部 X 線写真では心胸郭比38%で肺野にも異常はなかった。腹部 X 線写真では著明に拡張した小腸と鏡面像を認

表1 入院時検査成績

RBC	432×10 ⁴ /mm ³	T ₃	1.05 ng/ml
Hb	12.6 g/dl	T ₄	7.6 μg/dl
WBC	4800 /mm ³	TSH	1.8 μU/ml
Plt	19.8×10 ⁴ /mm ³	Gastrin	77 pg/ml
TP	6.6 g/dl	Secretin	89 pg/ml
Alb	3.0 g/dl	VIP	12.6 pg/ml
GOT	24 U/l	PGE ₂	13 pg/ml
GPT	31 U/l	PGF _{2α}	84 pg/ml
LDH	243 U/l	CRP	(-)
ALP	207 U/l	抗核抗体	(-)
CPK	37 U/l	抗DNA抗体	(-)
Na	137 mEq/l	RA因子	(-)
K	4.6 mEq/l	抗平滑筋抗体	(-)
Cl	101 mEq/l	Ach receptor	(-)
BUN	7.0 mg/dl	Urinalysis	n.p.
Cr	0.3 mg/dl	便潜血	(-)

<1987年12月9日受理> 別刷請求先：道浦 準
〒648-02 和歌山県伊都郡高野町高野山631 高野山
病院外科

図1 腹部立位 X線写真。拡張した小腸および鏡面像を認めたが、一部では大腸ガスもみられた。

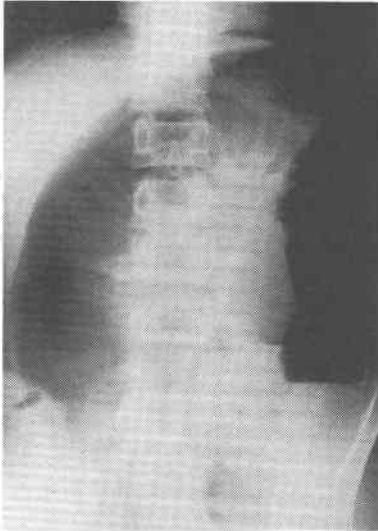


図2 上部消化管造影。十二指腸および空腸の拡張と蠕動の低下を認めたが、経時的に観察しても通過障害となる狭窄部位は認められなかった。

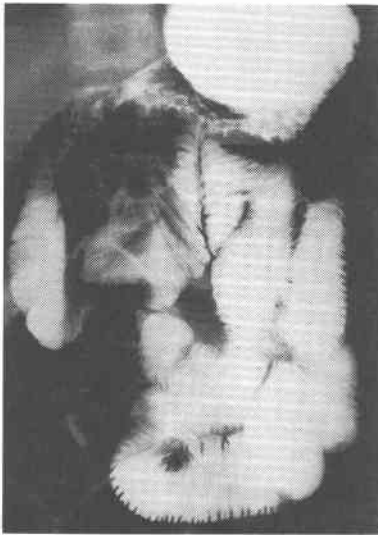


図3 心電図。上室性および心室性の期外収縮が多発していた。

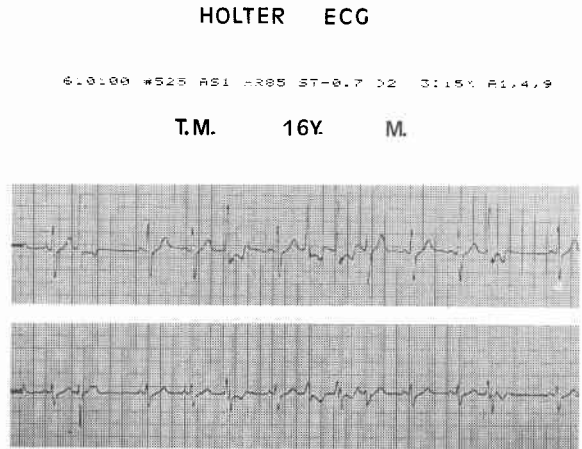
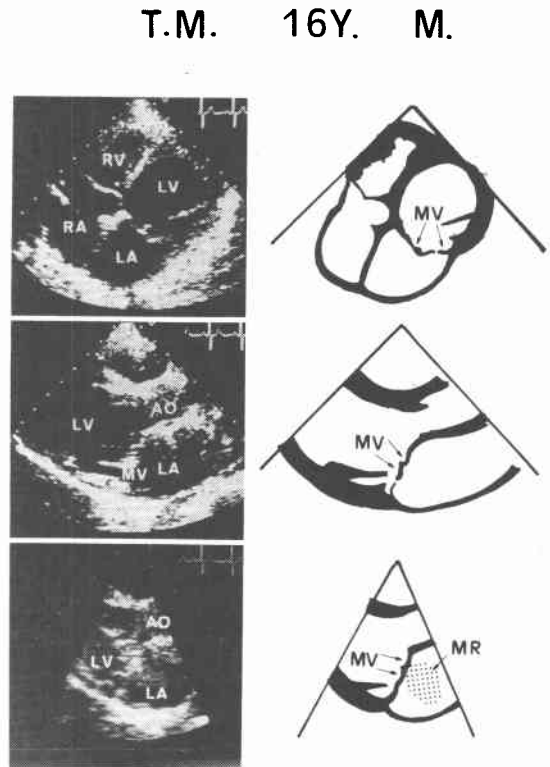


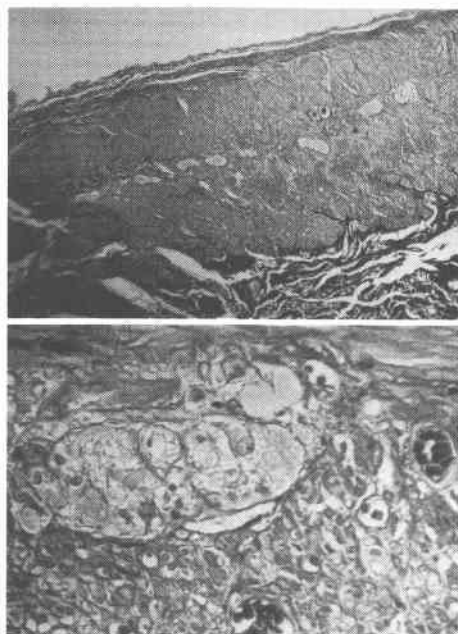
図4 心エコー図。拡大した左房と、僧帽弁の逸脱がみられ、血液の逆流を認めた。(RA:右房, LA:左房, RV:右室, LV:左室, AO:大動脈, MV:僧帽弁, MR:逆流)



めた(図1)。上部消化管造影では、食道、胃は正常であった。十二指腸と上部小腸の拡張と蠕動の低下を認めたが、通過障害はなかった(図2)。しかしバリウムの消化管通過時間は120時間と延長していた。注腸においても異常所見は認めなかった。直腸肛門内圧検査では反射が正常に認められた。膀胱機能検査では容量が約500mlと増大し、収縮力が低下し膀胱機能不全を認

めた。心電図では、上室性および心室性の期外収縮の群発を認めた(図3)。心超音波検査では、拡張した左

図5 盲腸の病理組織所見。神経細胞の数および形はほぼ正常であった。(上：鍍銀染色，下：マッソントリクロム染色)



房と、僧帽弁の左房への逸脱を認め僧帽弁閉鎖不全症の所見であった(図4)。

病理組織学的所見：盲腸の一部が脆薄化しているのみで、回腸を含め線維化、炎症、変性などの所見はほとんどみられず、神経節細胞の数も正常に保たれていた。強拡大像においても神経節細胞の異常は認めず、特異的な所見はみられなかった(図5)。

入院後経過：前医での total parenteral nutrition (以下 TPN と略す)を続行しイレウス管を挿入した。約6週間後、腹部症状の改善を認めたためイレウス管を抜去したが TPN を離脱することはできず、栄養管理として TPN 1,200kcal/日, elemental diet 600 kcal/日を行なった。入院中 cholinergic drug や prostaglandin $F_2\alpha$, また腸内細菌叢の変化を防ぐため metronidazole を使用したが、どれも満足のいく結果ではなかった。寛解と増悪を繰り返しながら約10カ月入院していたが、現在 home TPN を施行し、外来にて経過観察中である。

III. 考 察

1970年 Maldonado ら²⁾は、組織学的異常がなく原因不明の反復する腸閉塞症を CIIP(S: syndrome は付けず)と名付けた。その後の集計で1979年 Shaw ら³⁾は約75例、本邦では1986年木戸ら⁴⁾が21例の報告をしてい

る。家族内発生に関して1981年 Schuffler ら⁵⁾は約30%と報告しているが木戸ら⁴⁾の集計では21例中2組(4人)であり本邦では頻度が低いとされている。遺伝形式としては、常染色体優性遺伝、常染色体劣性遺伝が考えられているが、優性遺伝とする意見が多い^{6)~8)}。

主な症状としては腹痛、嘔吐、体重減少などがあるが、特徴的なものではなく確定診断は除外診断による。このため診断がつきにくく、開腹術をうける頻度が高くなっている。小沢ら⁹⁾の報告でも有効手術例(わずかも症状改善をみとめたもの)は9.4%で CIIPS に対しての外科的治療は一般に根治につながらず否定的である²⁾⁴⁾⁸⁾¹⁰⁾。

障害をうける臓器としては、食道、胃、十二指腸、小腸、大腸とすべての消化管が含まれるが、そのなかでも小腸、十二指腸の頻度が高く、胃は低いとされている。また消化管以外では膀胱が高頻度に障害され CIIPS の疑われる症例には膀胱機能検査が必要である。本症例のように多彩な不整脈、心合併症を示す症例の報告はわれわれの検索するかぎりないが、Anuras ら¹¹⁾の8例のうち2例はそれぞれ3年と4年の TPN の後に、突然死をきたしたと報告され、管理上注意を要する。Anuras らはこの原因は、長期 TPN による必須微量元素欠乏や電解質バランスのくずれであろうと述べている。最近、長期 TPN 施行時のセレン欠乏が注目され^{12)~14)}。セレン欠乏が心筋症の原因となり突然死につながる(克山病)¹⁵⁾¹⁶⁾との考えもあり、本症例と関連して興味深い。

健康な小児における僧帽弁逸脱症の頻度は1%~5%とされる^{17)~19)}。その多くは無症状で治療が必要なものは少なく、突然死はまれであるが、Marfan 症候群や筋ジストロフィーなどの基礎疾患に合併するものでは嚴重な注意を要する²⁰⁾。本症例においての心合併症は CIIPS を基礎疾患と考えてもよいのではあるまいか。また Shappell ら²¹⁾は僧帽弁逸脱症を認めた27歳の女性の突然死を経験し、家族歴を調べたところ母と母方祖母が突然死していることがわかった。さらに父、弟、妹、姪に聴診上異常を認め妹には超音波検査で僧帽弁逸脱を認めたと報告している。長谷川ら²²⁾も僧帽弁逸脱症、胸郭変形、突然死を認めた一家系の報告をし、僧帽弁逸脱症における家系調査をすすめている。Johnson ら²³⁾は43人の神経性食欲不振症または大食症(bulimia)の調査において16人(37%)に僧帽弁逸脱症を認め、そのうちの5人に多彩な不整脈も合併していたと報告し、食欲異常症と僧帽弁逸脱症の関係を指摘している。これらの報告は CIIPS に家族内発生があること、突然死があることなどと共通点を持ち、神経

性食欲不振症における食事の不規則性, 栄養状態の悪化, さらに死因としての突然死などは CIIPS とも共通であり37%という高頻度ではないにしても, CIIPS と僧帽弁逸脱症の合併が偶然ではないように思われる。今後症例の増加とともに全身疾患としての CIIPS が確立されるであろう。

病理組織像については Shaw ら³⁾は, 腸管の筋層に二次性的変化, すなわち間質の線維化と筋細胞の萎縮および空胞化がみられることもあるとしているが, 特徴的な所見はないとするのが一般的である。本症例においては神経節細胞に異常はみられず, 盲腸の筋層の一部に脆薄化がみられたが, これは二次的なものであると考えている。

治療法として現在のところ確立されたものはない。消化管運動機能促進剤, 腸内細菌の異常増殖を抑制するための抗生物質等も決定的なものではない。多くは長期 TPN あるいは home TPN にて対症療法を行っているのが現状である。予後に関して, 新生児期に発症したものは一般に予後不良とされるが, 症状の程度もさまざまであり一概には言えないようである。やはり栄養不良や感染による死亡が多いのは当然であろう。

IV. おわりに

僧帽弁逸脱症候群, 多発性期外収縮を合併した CIIPS の1例を報告した。今までに心合併症を示す CIIPS の報告はなく, 全身疾患としての CIIPS を考える上で興味ある1例と思われたので報告した。

なお本論文の要旨は, 第24回日本小児外科学会総会(神戸, 1987)にて示説発表した。

文 献

- 1) 池田恵一, 後藤誠一: Hirschspung 病類似疾患. 消外セミナー 6: 213-239, 1985
- 2) Maldonado JE, Gregg JA, Green PA et al: Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. Am J Med 49: 203-212, 1970
- 3) Shaw A, Shaffer H, Teja K et al: A perspective for pediatric surgeons: Chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction. J Pediatr Surg 14: 719-727, 1979
- 4) 木戸訓一, 藤井千穂, 徳田剛爾ほか: 家族内発生を示した慢性特発性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例の検討. 日外会誌 87: 1569-1575, 1986
- 5) Schuffler MD: Chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes. Med Clin North Am 65: 1331-1358, 1981
- 6) Schuffler MD, Pope CE: Studies of idiopathic intestinal pseudo-obstruction II. Hereditary hollow visceral myopathy: family studies. Gastroenterology 73: 339-344, 1977
- 7) Faulk DL, Anuras S, Gardner GD et al: A familial visceral myopathy. Ann Intern Med 89: 600-606, 1978
- 8) Byrne WJ, Cipel L, Euler AR et al: Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children—clinical characteristics and prognosis. J Pediatr 90: 585-589, 1977
- 9) 小沢正幸, 山田亮二, 大浜用克ほか: CIIPS の2例. 小児外科 15: 1139-1146, 1983
- 10) Golladay ES, Byrne WJ: Intestinal pseudo-obstruction. Surg Gynecol Obstet 153: 257-273, 1981
- 11) Anuras S, Mitros FA, Soper RT et al: Chronic intestinal pseudoobstruction in young children. Gastroenterology 91: 62-70, 1986
- 12) van Rij AM, Thomson CD, McKenzie JM et al: Selenium deficiency in total parenteral nutrition. Am J Clin Nutr 32: 2076-2085, 1979
- 13) 根津理一郎, 高木洋治, 岡田 正: 高カロリー輸液による微量元素欠乏. 医薬ジャーナル 22: 329-335, 1986
- 14) 高木洋治, 岡田 正, 根津理一郎ほか: セレンと臨床. Pharma Med 4: 57-66, 1986
- 15) 李 芳生: 克山病とセレン栄養. 臨科学 22: 76-83, 1986
- 16) 和田 攻, 石川晋介, 真鍋重夫: 克山病. 臨床医 11(増刊): 1794-1795, 1985
- 17) Wann LS, Grove JR, Hess TR et al: Prevalence of mitral prolapse by two dimensional echocardiography in healthy young women. Br Heart J 49: 334-340, 1983
- 18) Greenwood RD: Mitral valve prolapse: incidence and clinical course in a pediatric population. Clin Pediatr 23: 318-320, 1984
- 19) Warth DC, King ME, Cohen JM et al: Prevalence of mitral valve prolapse in normal children. J Am Coll Cardiol 5: 1173-1177, 1985
- 20) Greenwood RD: Mitral valve prolapse in children. Postgrad Med 80: 257-264, 1986
- 21) Shappell SD, Marshall CE, Brown RE et al: Sudden death and familial occurrence of mid-systolic click, late systolic murmur syndrome. Circulation 48: 1128-1134, 1973
- 22) 長谷川浩一, 沢山俊民, 鼠尾祥三ほか: 僧帽弁逸脱症における経過観察・家系内検索の臨床的意義—僧帽弁閉鎖不全, 突然死, 胸郭変形を認めた一家系の呈示と考察—。呼吸と循環 33: 1025-1031, 1985
- 23) Johnson GL, Humphries LL, Shirley PB et al: Mitral valve prolapse in patients with anorexia nervosa and bulimia. Arch Intern Med 146: 1525-1529, 1986