

筋緊張性ジストロフィーに併存した腸石イレウスの1例

国立療養所兵庫中央病院外科

山本英博 山本元

症例は54歳の女性で、筋緊張性ジストロフィー (myotonic dystrophy : 以下、MD と略) のため外来通院中であった。イレウスの診断で約3か月間神経内科にて保存的治療をうけたが、緩解と増悪を繰り返したため外科へ紹介された。開腹すると回腸内に鶏卵大の腸石1個がイレウスの原因となっており、小腸切開によりこの結石を摘出した。術後経過は良好であった。MDは骨格筋症状を始めとして内臓平滑筋運動障害や全身の臓器・組織の失調など多彩な症候を呈する全身性疾患である。また、腸石はこれまで、腸石の形成機序として機械的因子と化学的因子が指摘されており、憩室、盲嚢、狭窄などにより腸内容の停滞は機械的因子として報告されてきた。本症例では、MDによる小腸平滑筋の運動障害が直接腸内容の停滞の原因と考えられた。

以上、MDに併存した腸石イレウスの1手術例を報告し、若干の文献的考察を加えた。

Key words : myotonic dystrophy, enterolith, ileus

はじめに

筋緊張性ジストロフィー (myotonic dystrophy : 以下、MD と略) は常染色体優性遺伝を示しミオトニア、筋萎縮、筋力低下などの骨格筋症状を始めとして内臓平滑筋運動障害や全身の臓器・組織の失調など多彩な症候を呈する全身性疾患である。一方、腸石は真性と仮性に分けられるが仮性腸石の大部分は植物結石といわれている¹⁾。著者らは、植物結石と考えられる仮性腸石によるイレウスを呈したMDの1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 54歳, 女性

主訴 : 嘔吐

既往歴 : 昭和62年よりMDのため当院神経内科に通院中。

現病歴 : 平成2年7月上旬より嘔吐が出現し当院内科に受診した。イレウスと診断され、入院後ロングチューブなど保存的治療を受けたが、イレウス症状は緩解と増悪を繰り返したため、10月15日に外科へ紹介された。

身体所見 : 身長157cm, 体重54kg, 血圧106/62 mmHg, 脈拍82整, 胸部に理学的異常所見を認めなかった。腹部は軽度膨満しており臍右側に圧痛を認め

たが、腫瘤は触知しなかった。

入院時検査成績 : 血液検査では貧血はなく、血沈の亢進 CRP の増加など軽度の炎症反応がみられた。生化学検査では GOT, GPT, ALP, r-GTP, LAP, エラスターゼ1などの増加がみられ胆道疾患が疑われた。さらに、コレステロール、トリグリセライドの増加もみられた (Table 1)。

立位腹部単純 X 線検査 : 内科に入院時点の立位写真である。小腸の鏡面像と Kerkring sign を認めた (Fig. 1)。

腹部超音波検査 : 胆のう内に径14mm 大の胆石像を認めた。しかし、胆のう壁の肥厚や sonolucent area はなかった。しかし、臍右側の圧痛部分は小腸ガスのため検索はできなかった。

腹部 computed tomography (以下 CT と略す) 検査 : 直径14mm の胆石像がみられたが胆のうの壁の肥厚はなかった。肝全体は irregular low density area がみられ、肝の変性疾患が疑われた。拡張した腸管がみられたがイレウスの原因は不明であった (Fig. 2)。

イレウス管を用いた小腸造影 X 線検査 : イレウスロングチューブの移動がみられなくなったところで造影を行った。チューブの先端付近で充えい像に続いて陰影欠損がみられた。また、少量の造影剤の通過によりこの部位で caliber change が確認された (Fig. 3)。

以上の検査から、小腸の器質的な疾患が、イレウスの原因と考え開腹術を行った。さらに、胆嚢摘出術の

<1993年3月3日受理> 別刷請求先 : 山本 英博
〒669-13 兵庫県三田市大原1314 国立療養所兵庫中央病院外科

Table 1 Laboratory data on admission.

WBC	3.5×10 ³ /mm ³	AMY(B)	182 U/ℓ
RBC	379×10 ⁴ /mm ³	AMY(U)	555 U/ℓ
Hb	12.3 g/dℓ	FBS	112 mg/dℓ
Ht	40.4 %	CRP	5.0 mg/dℓ
Plt	27.2×10 ⁴ /mm ³	ESR	33(1H) 61(2H)
TP	5.9 g/dℓ	CEA	0.8 ng/ml
Alb	3.4 g/dℓ	αFP	2.6 ng/ml
T-Bil	1.3 mg/dℓ	CA19-9	9 U/ml
D-Bil	0.7 mg/dℓ	Erastase-1	1200 ng/dℓ ↑
GOT	41 U/ℓ ↑		
GPT	109 U/ℓ ↑	Spirometry	
AIP	470 U/ℓ ↑	VC	1.98 ℓ
γ-GTP	242 U/ℓ ↑	%VC	76.4 %
LAP	185 U/ℓ ↑	FEV ₁₀	1.26 ℓ
LDH	386 U/ℓ	FEV ₁₀ %	75.0 %
ChE	190 U/ℓ		
ZTT	2.0 U	Blood gas examination	
TTT	1.3 U	PH	7.371
CPK	150 U/ℓ	PCO ₂	46.1 mmHg
Total Cholesterol	384 mg/dℓ ↑	PO ₂	52.3 mmHg
Triglyceride	180 mg/dℓ ↑	HCO ₃	26.3 mEq/ℓ
NEFA	45 μEq/ℓ ↓	ABE	0.8 mEq/ℓ
β-Lipoprotein	647 mg/dℓ ↑	SatO ₂	85.5 %
HDL-C	23 mg/dℓ ↓		
BUN	37.4 mg/dℓ ↑	ECG	
Creatinine	1.2 mg/dℓ	HR	67 NSR
Na	133 mEq/ℓ	AXIS	+30°
K	3.2 mEq/ℓ		no cahnge of ST-T
Cl	83 mEq/ℓ		

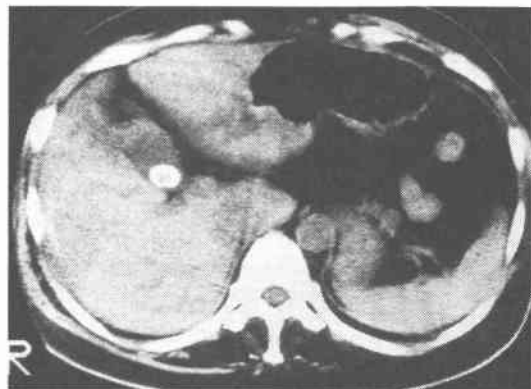
Fig. 1 Plain abdominal X-ray film (upright position) shows abnormal intestinal gas with Niveau and Kerckring sign.

追加を予定した。

手術所見：平成2年10月30日に全身麻酔下に開腹手

Fig. 2 Abdominal computed tomography (CT)

CT scan of the abdomen showed a gallstone with no findings of the wall thickening of the gallbladder. In addition, irregular low density area was revealed in liver.

**Fig. 3** Fluoroscopy using a long tube. Stenosis of the small intestine was observed near the tip of the tube and defects of the intestinal mucosa were found at this stenotic site. In addition, a caliber change was confirmed at this site by the fact that a small amount of contrastmedium passed the site.

術を行った。筋弛緩薬は非脱分極性の myoblock を用い、succinyl choline は使用しなかった²⁾。開腹すると肝表面にはび漫性に小結節がみられた。胆のうには示指頭大の胆石が1個存在した。また、Treitz 靱帯から

Fig. 4 During laparotomy, a caliber change was observed in the ileum 140cm distant from the Treitz ligament and a mobile, elastic hard mass about the size of a hen's egg was palpable in the intestinal tube.

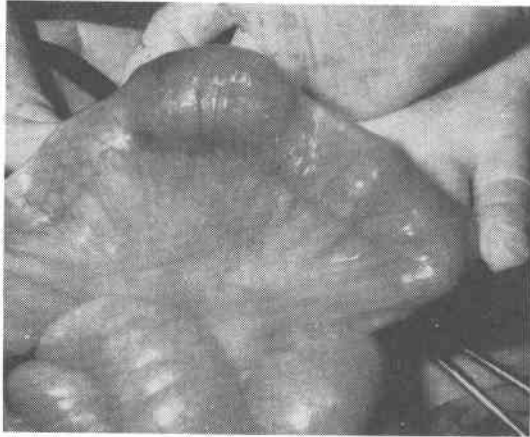


Fig. 5 Extirpated tissue and stone. No malignant findings were found in the extirpated gallbladder. The gallstone was a brown cholesterol stone, consisting of cholesterol (98%) and calcium carbonate (2%), 14×12×10mm in size. On the other hand, the intestinal stone was 50×35×32mm in size.



Fig. 6 The intestinal stone. It had a uniform internal structure with no nucleus-forming particles as shown in the split face.



140cmの回腸に caliber change が認められ、腸管内に可動性のある鶏卵大の弾性硬の異物を触知した (Fig. 4)。肛側の健常な腸管を切開したところ、腸石が存在しイレウスの原因と判明した。腸石は腸切開により腸石の摘出のみを行った。腸石の部分の小腸漿膜には軽度の発赤がみられたが、腸石の存在部位の小腸粘膜には縦走潰瘍やびらんはみられなかった。引き続き胆嚢摘出を行い、さらに肝生検を追加した。

摘出標本：摘出した胆のうは、壁の肥厚もなくまた悪性所見もなかった。胆石は大きさ14×12×10mmの褐色の結石であった (Fig. 5)。成分分析では、コレステロール98%・炭酸カルシウム2%のコレステリン結石であった。一方、腸石は50×35×32mmの大きさで、剖面からも内部構造は均一であり核になる異物は見出されなかった (Fig. 6)。腸石の成分分析では99%以上がタンパク質で少量のタンニン酸が含まれていた。肝生検の組織検査では severe fatty degeneration の結果が得られた。

術後経過：手術終了後、筋弛緩剤に対する拮抗薬は用いず自然覚醒を待った。意識の覚醒は良好であったが、術後の呼吸抑制がみられたため補助呼吸を行い、術後18時間後に抜管を行った。以後イレウスは消失し腹部症状は順調に回復したが、呼吸状態が術前に比べて増悪したため、呼吸リハビリテーションを行い呼吸機能の回復に努めた。他に合併症はなく、術後56病日に軽快退院した。

考 察

腸石は、真性腸石と仮性腸石に分類されている。真性腸石は通常の腸内容物の沈殿および貯留の結果として腸内で形成される結石と定義され成分分析により胆汁酸腸石、カルシウム塩腸石に分けられている³⁾。仮性腸石は不溶性物の塊あるいは腸内容物の単なる沈殿物と定義され毛髪塊石、植物繊維石、樹脂結石、糞石などが含まれる³⁾。これらの腸石の中で本邦で最も多いのは植物繊維石であり、柿胃石が下降胃石となり小腸内で発見される場合である¹⁾。植物胃石の生成機序については、転化糖、ペクチン、タンニン酸、膠質を多く含む植物は胃液分泌を促進し胃石形成を助長するとされている¹⁾。本症例の腸石は、タンニン酸が含まれており植物に由来するものと考えられた。とくにタンニンは柿の渋味の要素として知られ、本症例についても柿が関係していることが想定された。しかし、本症例の腸石の成分分析では植物繊維はみられず、タンパク

質が主体であり通常の柿胃石とは異なっていた。

一方、MDは常染色体性優性遺伝を示す遺伝子疾患であり、人口10万人当たり5~240人の有病率がある⁴⁾。本症は、ミオトニア、筋萎縮、筋力低下、などの骨格筋症状のみならず内臓平滑筋障害、骨異常、白内症、頭髪脱毛、性腺萎縮、内分泌障害、精神障害など多様な症状を示す全身疾患である⁵⁾。この疾患の本態は、いまだ明らかではないが最近では、遺伝子の局在が分かり形質膜のCa依存性K⁺チャンネル、ATPaseの異常が指摘されている⁴⁾。

MDにおける内臓機能障害では1950年代から報告されているが現在では平滑筋の障害と考えられている⁶⁾。Harveyら⁷⁾は9例の患者に胆嚢造影を行いcholecystokininの静注による影響を調べ1例は、著明な収縮遅延がみられ2例は収縮を生じなかったことから胆嚢平滑筋異常を推定している。また、Englertら⁸⁾は、MDの患者には25%の頻度で胆石が合併し、その原因は胆嚢の不十分な収縮のためであるとした。小腸については、Kaufmanら⁹⁾はMDの12例中4例にMalabsorptionをみとめ糖およびlysineの吸収が正常より遅延していることを観察し、腸粘膜組織に異常がなくlysineの吸収曲線が筋強直と一致することから小腸平滑筋の運動障害が吸収遅延の原因と報告した。山口ら¹⁰⁾によればMDの開腹術28例のうちイレウスが2例含まれておりその2例とも食物の不消化物が原因のイレウスであったと報告している。これとは別に綾部ら¹¹⁾は、MD患者に絞扼性イレウスの疑いで開腹術を行い小腸の拡張のみであったことから、本疾患をイレウスの鑑別疾患に入れる必要性を述べている。このような小腸平滑筋の運動障害の進行と消化・吸収の遅延に伴い、本症例では腸石が形成されイレウスに発展したと考えられる。

腸石はこれまで、腸石の形成機序として機械的因子と化学的因子が指摘されており、憩室、盲嚢、狭窄などにより腸内容の停滞が機械的因子として報告されてきた。本症例では憩室など前述の病変はなく、MDによる小腸平滑筋の運動障害が直接腸内容の停滞の原因と考えられた。さらに化学的因子として小腸内のpH、

沈殿物の溶解度、核になる物質の存在があげられているが、本症例では結石はタンニン酸が核になる物質と考えられ、消化されなかったタンパク質が加わったと考えられた。とくにMDの患者では蠕動の遅延に伴ったアミノ酸の吸収の障害があるため、上部小腸で吸収されなかったアミノ酸・タンパク質が不消化物として腸石を形成したものと思われた。

文 献

- 1) 牧野惟義, 木村幸三郎, 奈良英功ほか: 本邦における植物胃石の統計的観察, 外科診療 6: 645-657, 1964
- 2) 雄山瑞巖, 木村基信, 今井秀一: Priming principleを応用して気管内挿管した筋強直性ジストロフィー症患者の麻酔経験, 臨麻 6: 649-753, 1988
- 3) Grettve S: A contrivition to the know ledge of primary true concrements in the small bowel. Acta Chir Scand 95: 387-410, 1947
- 4) 清水輝夫: 筋緊張性ジストロフィーの分子遺伝学—最近の進歩—. 神経内科 29: 567-571, 1988
- 5) Pruzanski W: Myotonic dystrophy—a multisystem disease. Report of 67 cases and a review of the literature. Psy chiat. Neurol Basel 149: 302-332, 1965
- 6) 奥村利勝, 並木正義, 筋緊張性ジストロフィーの内臓平滑筋障害について, 神経内科 29: 582-588, 1988
- 7) Harvey JC, Sherbourne DH, Siegel CI: Smooth muscle involvement in myotonic dystrophy. Am J Med 39: 81, 1965
- 8) Englert E, Chiu VSW: Smooth muscle dysfunction in the ethiology of gall bladder disease in myotonia dystrophica. Gastroenterology 42: 752, 1962
- 9) Kaufman KK, Heckert EW: Dystrophia myotonica with associated sprue-like symptoms. Am J Med 16: 614, 1954
- 10) 山口敏之, 白井健二, 清水蔵一: 筋強直性ジストロフィー症患者2例の開腹手術経験, 臨外 45: 1281-1284, 1990
- 11) 綾部光秀, 小林良三, 池田浩三: イレウス症状にて臨床的に明らかになった筋緊張性ジストロフィー症, 臨神経 26: 1239, 1986

Enterolith Ileus in a Patient with Myotonic Dystrophy

Hidehiro Yamamoto and Hajime Yamamoto

Department of Surgery, National Sanatorium Hyogo Chuo Hospital

A 54-year-old female outpatient with myotonic dystrophy (MD) had received conservative treatment for ileus for three months: however, she alternately showed amelioration and deterioration. During laparotomy, an intestinal stone about the size of a hen's egg was found in the small intestine, causing enterolith ileus. The stone was extirpated by enterotomy and the postoperative course was good. MD is a systemic disease which causes myopathy of skeletal muscles, motor dysfunction of visceral smooth muscles and various symptoms in systemic organs and tissues. It has been pointed out that the formation of intestinal stones is caused by mechanical factors, such as stagnation of intestinal contents due to a diverticulum, blind pouch, stenosis, etc., as well as chemical factors. In the present case, motor dysfunction of the smooth muscles of the small intestine due to MD was considered to have caused stagnation of the intestinal contents, which led to the formation of the intestinal stone. Thus, we report here a case of surgically treated enterolith ileus that accompanied MD.

Reprint requests: Hidehiro Yamamoto Department of Surgery, National Sanatorium Hyogo Chuo Hospital
1314 Ohhara, Sanda, 669-13 JAPAN
