

閉塞性大腸炎を合併した成人 Hirschsprung 病の 1 症例

防衛医科大学校第 1 外科

小澤広太郎 山本 哲久 柳生 利彦 上野 秀樹
木下 学 市倉 隆 望月 英隆

症例は28歳の女性。乳児期より便秘、腹部膨満を繰り返すものの、数回の入院のみで保存的に経過していた。平成9年10月、腹部膨満、嘔吐を主訴に近医入院し、注腸にて巨大結腸を指摘され、精査目的にて当科に紹介され入院となった。注腸造影所見では直腸の狭小と、部分的な分節状の狭窄を伴うS状結腸の拡張、さらに、口側結腸の拡張とを認めた。大腸内視鏡検査では、直腸の狭小化とS状結腸の拡張、また、その口側の狭小化と同部位に境界明瞭な地図状潰瘍を認めた。直腸狭小部と地図状潰瘍との間には正常粘膜が介在していた。直腸狭小部の生検では神経節細胞は認められず、アセチルコリンエステラーゼ染色にて AchE 陽性の太い神経線維の増生を認めた。以上より、閉塞性大腸炎を合併した成人 Hirschsprung 病と考えられた。本症例は、中心静脈栄養管理、下剤、浣腸にて腹痛・腹部膨満などの症状が軽快し現在は下剤を投与しながら嚴重に経過観察中である。

Key words : adult Hirschsprung's disease, acetylcholine esterase staining, obstructive colitis

はじめに

Hirschsprung 病は先天性に消化管壁内神経細胞が欠損することにより、消化管の蠕動の消失によって引き起こされる疾患で、新生児期から便秘、腹部膨満などの症状で発症し、外科治療の対象となる疾患である。今回乳児期より上記症状を繰り返すものの、数回の入院のみで保存的に経過していた成人 Hirschsprung 病に閉塞性大腸炎を合併した症例を経験したので、若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：28歳、女性

主訴：下腹部膨満

家族歴：特記すべき事項なし。

現病歴：生後1か月の時、近医にて亜腸閉塞を指摘されたことがある。1歳および2歳の時、便秘、下血にて入院し手術を勧められたが、下剤および浣腸にて症状軽快したため手術は行わなかった。この時は正確な病名は告げられなかった。

平成3年ごろから腹痛と血便を繰り返し、近医にて潰瘍性大腸炎と診断され、経過観察されていた。その後、糞便性イレウスの診断にて近医への入退院を数回にわたり繰り返していた。入院中は下剤を使用した

退院後は使用していなかった。

平成9年10月11日、腹部膨満、便秘、嘔吐にて近医入院し、注腸にて巨大結腸を指摘されたため、10月16日、精査目的にて当科に紹介され入院となった。

入院時現症：身長160cm、体重47kg。血圧120/70 mmHg、脈拍88/min、顔色不良で、眼瞼結膜に軽度の貧血を認めた。腹部所見としては、下腹部に膨満を認め、特に左側には硬い糞便と思われる小児頭大の腫瘤を触知し、軽い圧痛を認めた。腸蠕動音は正常であった。肛門指診では、直腸内はやや狭く、内部に硬い糞便を触知した。なお、最近の排便習慣は1日2回であったが、1回量は少なく、便柱も細かったということであった。

血液生化学所見：WBC 9,200/mm³、RBC 455万/mm³、HGB 10.2g/dl、Ht 32.6%、PLT 50.2万/mm³、neutro 64.6%、lymph 21.6%、CRP 1.5mg/dl、T-P 7.0 g/dl、ALB 3.7g/dl、AST 7IU/l、ALT 4IU/l、T-Bil 0.4mg/dl、Na 140mEq/l、K 3.9mEq/l、Cl 104mEq/l、TP 5.1g/dl、ALB 2.8g/dl

糞便培養：陰性

腹部単純 X-P：腹部単純 X 線撮影では鏡面像や小腸ガスは認めなかったが、下行結腸よりも下部の大腸に多量の糞便貯留像を認めた (Fig. 1)。

注腸造影：ガストログラフィン造影を施行。肛門縁から上部直腸までの狭小化とその部を境としてそれよ

Fig. 1 Abdominal plain X-ray film showed stool in the sigmoid colon.



り口側の S 状結腸に著明な拡張を認めた (caliber change) (Fig. 2a). 拡張した S 状結腸はその後再度狭小化し、さらに口側は拡張し、下行結腸にまで続いていた (Fig. 2b).

腹部 CT 像: S 状結腸と直腸の一部に著明な拡張があり、多量の糞便塊を認めた (Fig. 3).

直腸肛門内圧測定: 直腸伸展刺激を加えても直腸は弛緩せず、直腸肛門反射が欠如しているものと考えられた。

大腸内視鏡検査: 盲腸は正常であったが上行結腸および横行結腸中部から下行結腸までは血管透過性が低下し、粘膜は浮腫状であった。肛門縁から 25~20cm の S 状結腸に全周性の地図状潰瘍が認められ、白苔附着、管腔狭小化を認めた (Fig. 4)。肛門縁から 20~15cm の S 状結腸は粘膜面はやや浮腫状であるが潰瘍は認めず、内腔は強度に拡張していた。肛門縁から 15cm までの直腸は、粘膜は正常であったがヒダの消失を認め、空気を挿入しても腸管内腔は拡張しなかった。

病理組織学的検査: 上行結腸から 2 か所、S 状結腸の潰瘍部から 2 か所、拡張した S 状結腸から 2 か所生検を施行。また、肛門縁より約 10cm の直腸で EMR (Endoscopic mucosal resection) を施行した。病理組織学的には上行結腸と S 状結腸潰瘍部においては、非特異的炎症所見が認められるのみであった (Fig. 5)。神経節細胞については、肛門縁から約 20cm の拡張した S 状結腸には認められたが、肛門縁から 10cm の EMR を施行した直腸には認められなかった (Fig. 6)。

アセチルコリンエステラーゼ染色 (AchE 染色): 肛門縁より 10cm の直腸粘膜には粘膜固有層、粘膜筋板、粘膜下層に AchE 陽性の太い神経線維の増生を認めた。太い神経線維を認めるものの network の形成はないので池田ら¹⁾の Hirschsprung 病に伴う神経線維増生の判定基準の 1+ に相当した (Fig. 7)。

Fig. 2 Barium enema showed a narrow segment in the rectum, a caliber change (↑) and a huge sigmoid colon with a segmental stenosis (↑).

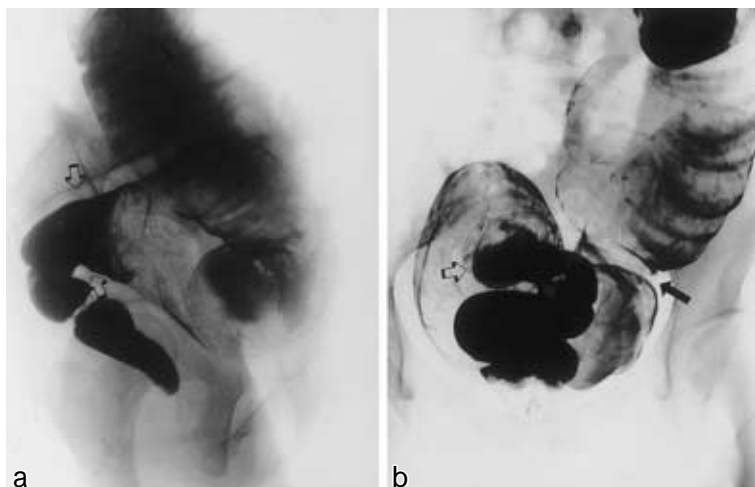


Fig. 3 Abdominal CT showed a huge stool mass in the colon.

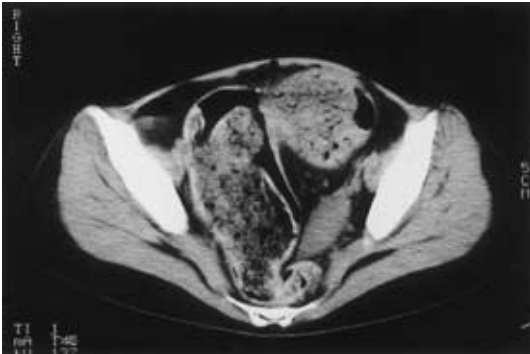
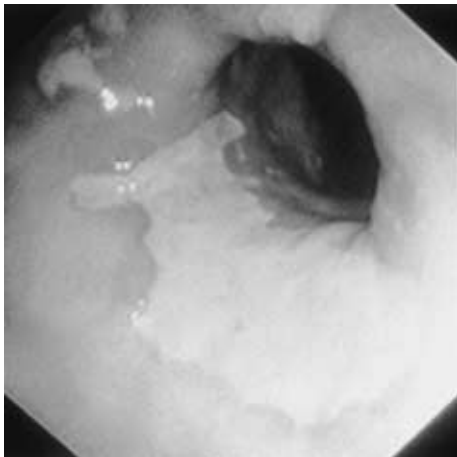


Fig. 4 Colonoscopy showed a map-like ulcer and a stenosis in the sigmoid colon.

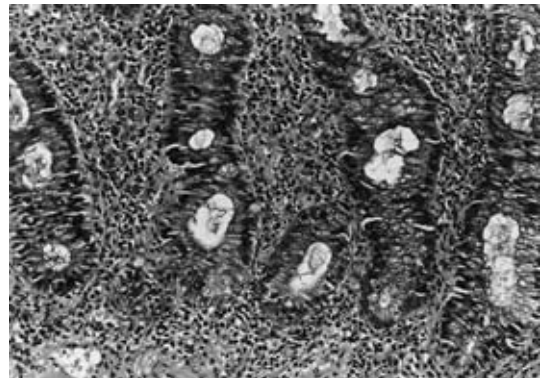


本症例は中心静脈栄養管理，下剤，浣腸（微温湯）にて腹痛・腹部膨満などの症状が軽快した．強く手術療法を勧めたが，本人の社会的活動の都合上，現時点での手術は希望しなかった為退院とし，現在は下剤を投与しながら嚴重に経過観察中であり，その後の経過としては外来通院中で特に症状の悪化などはおきていない．

考 察

Hirschsprung 病は Meissner 神経叢神経節細胞と Auerbach 神経叢神経節細胞の両者が，先天的に欠如する疾患であり，これにより腸管運動の欠如および内肛門括約筋の弛緩不全がその本体とされる．頻度は 5,000 出生に 1 例といわれ¹⁾，ほとんどの例は小児期に外科的治療が行われるが，下剤，浣腸などにより排便

Fig. 5 Microscopic findings of the map-like ulcer in the sigmoid colon showed a nonspecific inflammatory finding.



がコントロールされ成人に達してから初めて診断される例も報告されている．成人型の Hirschsprung 病は文献検索しえた限りでは本邦では現在まで自験例を含め 53 例の報告があった³⁾⁻¹⁰⁾．診断に際しては，慢性的な便秘，腹部膨満を訴える症例では，幼少時期の排便状況の聴取は重要とされている⁶⁾．今回経験した症例も幼少時より腹部膨満，腹痛があり，入退院を繰り返した症例であった．

この症例は注腸検査，大腸内視鏡検査にて肛門縁より 15cm までの直腸に管腔狭小，ヒダの消失を認めたことより，無神経節腸管が直腸に局限する short segment aganglionosis (短域無神経節症) と考えられた¹⁾．Hirschsprung 病の病理組織学的特徴としては無神経節領域の壁内神経叢の欠如とともに，粘膜固有層，粘膜筋板，粘膜下層に AchE 陽性線維が増殖している所見が報告されており，今回の症例も同様の所見が得られた¹⁾¹¹⁾．

今回の症例では直腸の狭小部 (narrow segment) より口側の拡張した S 状結腸が再度狭小化し，同部位に境界明瞭な地図状潰瘍が認められたが，これは Hirschsprung 病に 2 次的に発生したものと考えられた．すなわち潰瘍には非特異的な炎症が認められるのみであったこと，宿便が強度で S 状結腸内圧の上昇があったものと思われること，直腸の罹患部と潰瘍との間に正常粘膜が存在するという，閉塞性大腸炎に特徴的な所見を呈していたことから，Hirschsprung 病に起因した閉塞性大腸炎と考えられた．

成人してから認められた血便症状は，この潰瘍が原因と考えられた．ただし，閉塞性大腸炎での潰瘍の形

Fig. 6 Ganglion cell (arrow) was present in dilatated sigmoid colon (A) . Ganglion cell was absent in the rectal biopsy (B) .

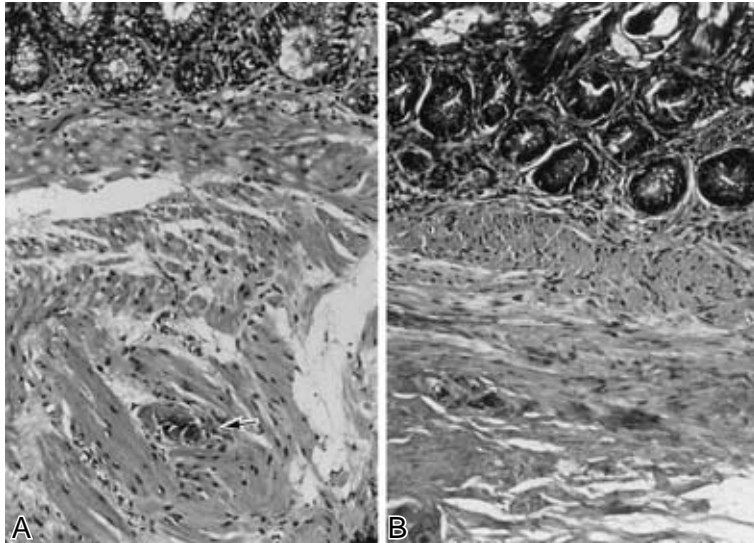
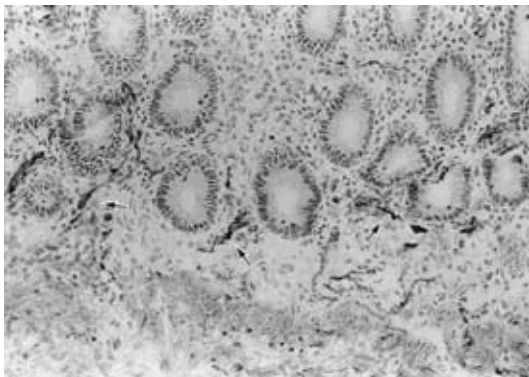


Fig. 7 Acetylcholine esterase staining of the rectal biopsy revealed the presence of hypertrophied nerve fibers (↑) .



態は、結腸ヒモに相当する部位に縦走して認められることが多いが、本症例では地図状を呈しており、岩浅ら¹²⁾が指摘する不整大潰瘍型の閉塞性大腸炎を合併したものと考えられた。

Hirschsprung 病に腸炎や潰瘍を合併した症例は報告¹³⁾されているが、我々が経験した成人 Hirschsprung 病は、症例数も少なく、それに閉塞性大腸炎を合併した報告は著者らが検索した限りでは Wang¹⁴⁾らの36歳男性の1症例のみであった。

本例において閉塞性大腸炎を合併した理由について

は、職業が自宅におけるデスクワークということもあり日常生活において排便を促すための適度な運動がなされていなかった可能性や下剤などの内服薬の不適用などにより排便コントロールがうまくいかず腸管内圧が上昇し腸管粘膜の虚血や細菌感染がおきて閉塞性大腸炎をおこした可能性が考えられた。

文 献

- 1) 池田恵一：Hirschsprung 病 . 出月康夫 , 川島康生 , 杉田圭蔵ほか編 . 新外科学大系 .30D 小児外科 IV . 中山書店 , 東京 , 1990, p63 108
- 2) 岡松孝男 , 八塚正四 , 五味 明ほか : 成人にみられたヒルシュスブルグ病 . 小児外科 29 : 656 660, 1997
- 3) 篠田昌孝 , 森瀬公友 , 楠神和男ほか : 成人 Hirschsprung 病の 1 例 . Gastroenterol Endosc 34 : 1945 1949, 1992
- 4) 岡空達夫 , 岡本英三 , 豊坂昭弘ほか : 成人で発見された Hirschsprung 病の 1 例 . 診断と治療 9 : 1943 1945, 1991
- 5) 吉村高尚 , 月岡一馬 : S 状結腸に30kg の便塊貯留を認めた成人 Hirschsprung 病の 1 例 . 日臨外医会誌 58 : 1070 1073, 1997
- 6) 江口武史 , 伊藤 寛 , 近藤 薫 : Hirschsprung 病成人例の 1 例 . 日臨外医会誌 53 : 132 135, 1992
- 7) 野見山保 , 皆川博美 , 後藤誠一ほか : 成人にみられた Aganglionosis と自験例と本邦に於ける手術症例の統計的観察 . 日臨外医会誌 40 : 657 664,

- 1979
- 8) 金光敬一郎, 大熊利忠, 大塚憲雄ほか: 成人 Hirschsprung 病の 1 例. 日消外会誌 19: 1001-1004, 1986
- 9) 松末 智, 柏原貞夫, 倉本信二ほか: 成人における Hirschsprung 病の 5 例. 日消外会誌 20: 2662-2665, 1987
- 10) 嵩原昌孝, 森瀬公友, 楠神和男ほか: 成人にみられた Hirschsprung 病の 1 例. 外科診療 9: 1123-1126, 1986
- 11) 堀江 弘: 消化管. 小林庸次, 秦 順一, 佐々木佳郎ほか編. 小児外科病理学. 7. 文光堂, 東京, 1995, p243-250
- 12) 岩浅武彦, 牧内正夫: 閉塞性大腸炎. 日本臨床 別冊 消化管症候群 (下巻) 6: 645-648, 1997
- 13) Berry CL: Persistent changes in the large bowel following in the enterocolitis associated with Hirschsprung's disease. J Pathol 97: 731-732, 1969
- 14) Wang-TY, Lin-TC, Hsu-H: Hirschsprung's disease manifested with obstructive colitis in adult. Chung Hua I Hsueh Tsa Chih (Taipei) 58: 444-447, 1996

A Case of Adult Hirschsprung's Disease with Obstructive Colitis

Kotaro Ozawa, Tetsuhisa Yamamoto, Toshihiko Yagyu, Hideki Ueno,
Manabu Kinoshita, Takashi Ichikura and Hidetaka Mochizuki
Department of Surgery I, National Defense Medical College

A case of adult Hirschsprung's disease with obstructive colitis is reported. A 28-year-old woman had been suffering from severe constipation and abdominal distension since childhood. Although constipation tendency continued, she was able to have a bowel movement without cathartics after several days. Recently constipation gradually worsened, and she was admitted to our hospital complaining of abdominal distension and vomiting. Barium enema examination revealed a typical change in caliber and dilatation of the sigmoid colon with partial stenosis. Colonoscopy revealed a narrowed rectum, a dilated sigmoid colon with segmental stenosis and a map-like ulcer, and normal mucosa lying between the narrow rectum and the ulcer. Manometry revealed loss of anorectal reflex. Microscopic findings of the map-like ulcer showed a nonspecific inflammation and ganglion cells were present in the dilated sigmoid colon, but absent in the rectum. In addition, acetylcholine esterase staining revealed the presence of hypertrophied nerve fibers in the rectal biopsy specimen.

Reprint requests: Kotaro Ozawa, Department of Surgery I, National Defense Medical College
2-3 Namiki, Tokorozawa, 359-8513 JAPAN