

Hirschsprung 病成人例の 2 手術例

名古屋市立城北病院外科, 名古屋市立東市民病院外科*

谷脇 聡 伊藤 寛 全並 秀司 山下 年成
寺下 幸夫 本多 弓尔 江口 武史*

Hirschsprung 病 (以下, 本症) は, ほとんど, 乳児期までに腹満, 高度の便秘を契機に診断され, 根治手術が施行される. 今回, 我々は本症成人例の 2 例を経験した. 症例 1 は 23 歳の男性. 便秘・腹満の増悪と腹痛により来院. 症例 2 は 47 歳の女性. 主訴は発熱, 下痢, 食欲不振. 体重減少 (9kg/2 か月) を伴い, 来院時, 貧血と, 糞便貯留による閉塞性腸炎の所見が著明で, 他の炎症性腸疾患との鑑別を要した. 2 例とも, 幼児期より高度の便秘がみられ, 浣腸, 下剤によりコントロールされていた. 注腸造影 X 線検査で直腸下部に caliber change を認め, 直腸肛門管内圧検査では内括約筋弛緩反射は見られなかった. 手術は, Duhamel 池田法を行い, 術後, 症状は著明に改善した. 小児外科が確立された現在, 成人まで本症と診断されない症例は稀であるが, 小児期から持続する難治性の便秘と巨大結腸像を認める症例では, 本症を念頭においた検索が重要であると考えられた.

はじめに

Hirschsprung 病 (以下, 本症と略) は, 通常, 新生児期に胎便の排泄遅延, 腹満をきたし診断され, 乳児期までに根治手術が施行される疾患であるが^{(1)~(3)}, まれに, 下部直腸無神経節症で, 浣腸や下剤による保存的療法により症状が軽快し, 成人になり, 診断, 根治手術が施行されることがある. 今回, 我々は本症成人例の 2 手術例を経験したので報告する.

症例 1: 23 歳, 男性

主訴: 便秘, 腹痛, 腹満

既往歴: 乳児期より高度の便秘が持続し, いくつかの病院を受診していた. 人工肛門の造設も勧められたが, 家人が希望せず, 10 歳頃まで洗腸により対処していた. 思春期以後, 下剤を使用せずに数日に 1 行の排便があった.

家族歴: 特記すべきことなし.

現病歴: 当院受診 5 か月前から便秘が増強し, 腹痛, 腹満を伴い, 勤務に支障をきたすようになった. 近医で注腸造影 X 線検査施行し, 異常を指摘され, 当科を紹介された.

初診時理学所見: 身長 165cm, 体重 52kg, 血圧 144/76mmHg, 脈拍 72 回/分, 整, 体格はやや小柄, 栄養状態は良好. 軽度の腹部膨満と, 腹部全体の圧痛があっ

た.

血液生化学検査: 異常所見は無かった.

入院後経過: 既往歴より本症を疑い 検査を行った. 注腸造影 X 線検査では, 下部直腸に caliber change を認め, 口側の S 状結腸には著明な拡張が見られた (Fig. 1). 直腸肛門管内圧検査では内肛門括約筋弛緩反射を認めなかった. 腰椎麻酔下に, 齒状線より 3cm 口側の部位で直腸全層生検を施行し, アセチルコリンエステラーゼ陽性の神経線維の増加が見られ, 神経節細胞を認めないことから, Hirschsprung 病成人例と診断した. 手術は GIA を使用した Duhamel 池田法により行った. 術後経過は順調で, 排便状況は, 普通便が 1 日 2~3 行となり, 以前の職場に復帰している.

症例 2: 47 歳, 女性

主訴: 発熱, 下痢, 食欲不振

既往歴: 幼児期から高度の便秘があり, 浣腸や下痢で排便が見られていた. 成人期以後は, 下剤服用により, 2 週間に 1 回程度の排便が見られるのみであったが, 特別に異常を指摘されたり, 治療を受けたことはなかった.

家族歴: 父は前立腺癌で, 母は子宮癌で死亡.

現病歴: 当院受診 2 か月前より, 発熱, 下痢, 食欲不振が出現した. 2 か月間に 9kg の体重減少を来とし, 貧血の増強を認めたことから, 近医より紹介され, 当院に入院した.

初診時理学所見: 身長 155cm, 体重 39kg, 血圧 96/69

<2001年 6月26日受理> 別刷請求先: 谷脇 聡
〒462 0033 名古屋市北区金田町2 15 名古屋市立
城北病院外科

mmHg, 脈拍90回/分, 整, 栄養状態は不良で, 発熱, 腹部全体の膨満と圧痛, 眼瞼結膜の貧血を認めた.

血液生化学所見: 血球計数は, 白血球数 $5480/\text{mm}^3$, 赤血球数 $351 \times 10^4/\text{mm}^3$, ヘモグロビン $7.4\text{g}/\text{dl}$, ヘマトクリット 26.5% , 血小板数 $65.8 \times 10^4/\text{mm}^3$ で, 生化学検査では, 総タンパク $5.6\text{g}/\text{dl}$, アルブミン $1.8\text{g}/\text{dl}$, A/G

比 0.47 , コリンエステラーゼ $0.13\Delta\text{PH}$, 総コレステロール $55\text{mg}/\text{dl}$, 血清鉄 $16\mu\text{g}/\text{dl}$ と, 鉄欠乏性貧血と低栄養状態を示した. また, C 反応性タンパクは $11.8\text{mg}/\text{dl}$ と高値を示した.

入院後経過: 初診時腹部単純 X 線検査で, 著明に拡張した S 状結腸を認めた. 入院後も, 38 程度の発熱持続しており, 絶食, IVH, 抗生剤の使用で解熱し, 徐々に, 全身状態の改善を認めた. 入院後 1 週間で施行した大腸内視鏡では, 拡張した S 状結腸に多発性の潰瘍と炎症性 polyp の混在を認めた. 内視鏡所見からは, クローン病, 潰瘍性大腸炎を含めた炎症性腸疾患の可能性も推測されたが, 幼年期よりの病歴と, 入院時腹部単純 X 線検査上の S 状結腸の著明な拡張から, 本症を疑い, 注腸造影 X 線検査を行った. 注腸造影 X 線検査では, 下部直腸に narrow segment および caliber change が見られ (Fig. 2), 直腸肛門管内圧検査で内括約筋弛緩反射は見られなかったことから, 本症成人例と診断した. 潰瘍性病変は, 下部直腸での機能的閉塞と糞便貯留に伴う 2 次性の閉塞性腸炎の所見と考えられた. 高度の炎症所見と低栄養状態の改善に, 約 2 か月間の保存的治療を要したが, その後, 症例 1 と同様に Duhamel 池田法により手術を施行した. 手術は,

Fig. 1 Barium enema of case 1 showed that a caliber change (arrow) was recognized in profile view.



Fig. 2 Barium enema of case 2 showed the secondary inflammatory change in the expanded sigmoid colon in frontal view (left). In profile, a caliber change was recognized at the arrow (right)

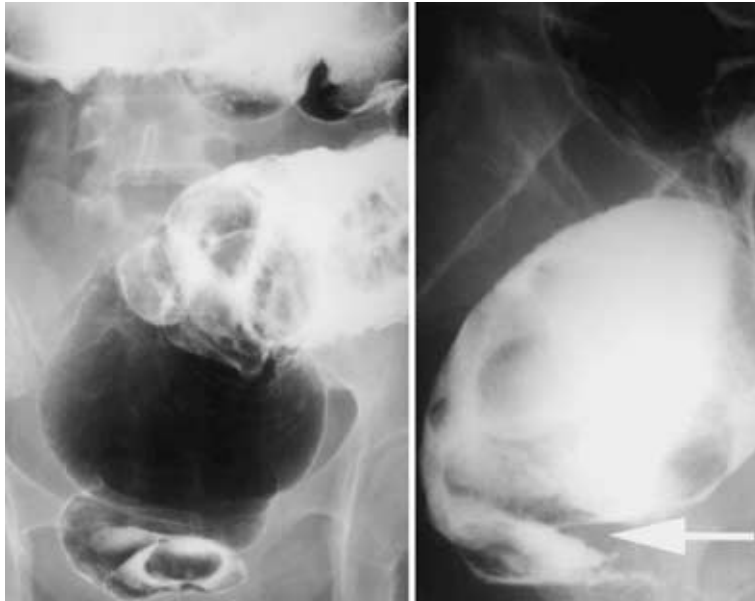
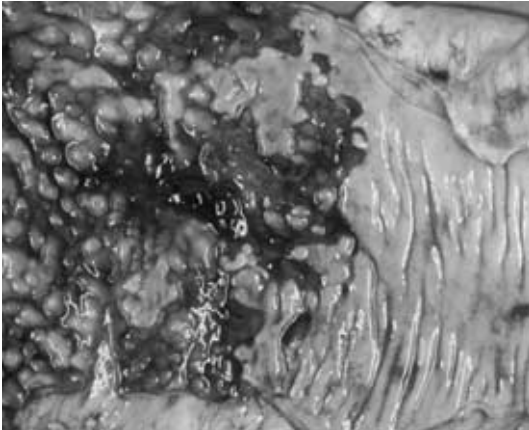


Fig. 3 Macroscopic findings of case 2 disclosed the irregular shaped ulcers and inflammatory pseudo-polyps due to the obstructive colitis, caused by persistence of retention of the feces in the long term. There was the normal mucosal region in the proximal side of the resected specimen.

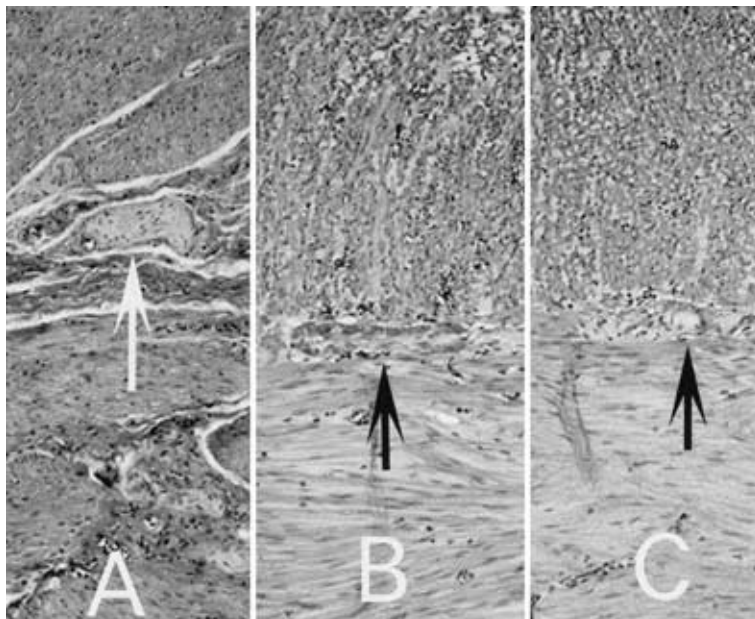


拡張したS状結腸から直腸腹膜翻転部までを切除し、この口側の正常部分を肛門歯状線まで引き下げ、GIAを用いて隔壁を切離した。切除標本の肉眼所見では、約2か月に及び保存的治療にもかかわらず、拡張したS状結腸には地図上の広範囲に及び潰瘍と、炎症性polypの集簇を認めた(Fig. 3)。直腸下端の隔壁から採取した切除標本では、神経線維の増生を認めるが、神経節細胞は認めず、本症と確定診断された(Fig. 4)。術後経過は順調で、排便状況は、1日3行程度となり、栄養状態は著明に改善され、術後12か月で、12kgの体重増加が見られた。

考 察

Hirschsprung病は、一般に、5,000人に約1例の割合で発症するとされており^{1)~4)}、小児外科領域では代表的な機能的腸閉塞症をきたす疾患である。小児外科の普及した現在では、その大多数の症例は、新生時期から遅くとも幼児期までに診断され、幼児期には根治術が施行されており、成人期に達し、診断治療される症例はまれである^{1)~8)}。しかし、近年、成人においても、本症を念頭においた検索がされるようになり、その報告は、若干、増加傾向を示しており^{5)~8)}、現在まで、2

Fig. 4 No ganglion cells and the hyperplasty of nerve fiber (white arrow) was recognized in the lesion of the lower rectum (A) On the other hand, ganglion cells (black arrow) were found not only in the normal mucosal region (C) but also in the ulcerative lesion (B)



自験例を含めて76例の本邦報告例がなされている^{2) 3) 7) 10)}。

このうち、自験例を含めて、年齢、性別、症状など、個々の比較的詳細な記載のあった57例についてみると、年齢は最長68歳という症例がみられたが、20代までの若年層で36例と約2/3を占めていた。性別は、男性29例、女性28例でほぼ同数であるが、小児期に発症する本症の男女比がほぼ4:1であることと比較すると、女性が増加する傾向がみられた。欧米の報告では、若年層に多いことは本邦と同じであるが、性別では成人例でも小児と同様、男性が女性のほぼ4倍とする報告が多く、若干、差が見られた^{3) 7) 8)}。

本症診断のきっかけとなる主症状は、小児期より長年にわたって続く、便秘、腹部膨満の増強が最も多く、本邦報告例でも、57例のうち39例(68%)を占める。しかし、自験例2のように、糞便貯留による閉塞性腸炎に起因する発熱、出血を呈する症例も7例(12%)見られ、また、結腸穿孔、toxic megacolonに伴うshockなど、緊急手術を要する急性腹症発症を契機に、初めて診断される重篤な症例も4例(7%)認められ、このような場合、他疾患と鑑別が困難なこともあり注意を要する^{3) 9) 12)}。自験例2においても、患者自身は幼児期からの長期間の便秘に慣れ、自分の便秘が病的という意識が薄れており、入院直後は、主症状や大腸内視鏡所見から、クローン病、潰瘍性大腸炎のような炎症性腸疾患が、まず第1に考えられている。

本症は診断が確定できれば、自験例のように、外科的治療により、著明な予後の改善が期待できる。本邦報告例のうち、根治手術が施行され、その術式について記載のあったのは、2自験例を含め51例で、術式としてはDuhamel(27例)、Swenson(10例)、Soave(5例)などの手術が、主に施行されており、予後の記載のある症例はいずれもほぼ良好のようである^{2) 4) 7) 8) 12)}。

本症の成人例ではganglionの消失するnarrow segmentが、一般に、下部直腸に局限することから、内括約筋層切開術が施行されることがあり、本邦でも4例の報告がみられる。このうち3例は予後についての記載がなく、本邦における成績は不明であるが、欧米の報告では、この手術の結果は必ずしも良好とは言えないようである^{4) 8) 13)}。我々は、小児例で診断と治療を兼ねて内括約筋切開術を行ったが、症状の改善がみられず、Duhamel変法を施行した症例を経験しており、また、本症成人例では長期間の便秘による腸管壁の肥厚、Auerbach神経節の2次的変性がみられることが

ら、内括約筋切開術のみの適応は少ないと考えている。

本症成人例は、まず、疑いを持ち、確実に診断することが重要である。本邦報告例のうち、少なくとも6例は、本症と診断される以前に、他疾患(イレウス、S状結腸過長症等)の診断で手術を施行された既往を有している。また、強固な便秘として扱われ、見逃されていた症例も多い。これらのことから考えると、便秘の患者の問診に際し、便秘が、小児期、特に、乳幼児期より継続してみられたか否かを聴取することが必要である。また、新生児、乳幼児期に重篤な腸閉塞症状を呈さずに成人に達した症例は、下部直腸無神経節症(short segment aganglionosis)例であることから、腹部単純X線で巨大結腸像を呈する症例の注腸造影X線検査では、直腸側面像でのcaliber changeの有無の判定が、本症の可能性を鑑別する上で有用であると考えている。

本論文要旨は第54回日本消防器外科学会総会(1999年7月、名古屋)において、発表した。

文 献

- 1) 櫻村博正, 中原 朗, 福富久之: Hirschsprung 病, 成人型 Hirschsprung 病, Hirschsprung 病類似疾患. 日本臨床(別冊) 6: 35-37, 1994
- 2) 篠田昌孝, 森瀬公友, 楠神和男ほか: 成人 Hirschsprung 病の 1 例. Gastroenterol Endosc 34: 1945-1951, 1992
- 3) Anuras S, Hade JE, Soffer E et al: Natural history of adult Hirschsprung's disease. J Clin Gastroenterol 6: 205-210, 1984
- 4) Wu JS, Schoetz DJ Jr, Collier JA et al: Treatment of Hirschsprung's disease in the adult. Report of five cases. Dis Colon Rectum 38: 655-659, 1995
- 5) Lesser PB: Adult-onset Hirschsprung's disease. JAMA 242: 747-748, 1979
- 6) 岡松孝男, 八塚正四, 五味 明ほか: 小児外科のキャリアオーバー診療 成人にみられたヒルシュスプルング病. 小児外科 29: 656-660, 1997
- 7) 関 正道, 宗像敬明, 森田 建ほか: 成人 Hirschsprung 病の 1 例. 日本大腸肛門病会誌 35: 606-616, 1982
- 8) Metzger PD: Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. Dis Colon Rectum 21: 113-117, 1978
- 9) 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
- 10) 小澤広太郎, 山本哲久, 柳生利彦ほか: 閉塞性大腸炎を合併した成人 Hirschsprung 病の 1 症例. 日消外会誌 32: 1037-1041, 1999

- 11) Bassotti G, Mortara G, Lazzaroni M et al : Adult Hirschsprung 's disease mimicking Crohn 's disease. *Hepatogastroenterology* 42 : 100-102, 1995
- 12) McGrity WC, Cody JE : Complication of Hirschsprung 's disease in the adult. *Am J Gastroenterol* 61 : 390-393, 1974
- 13) Moore BG, Singaram C, Eckhoff DE et al : Immunohistochemical evaluations of ultrashort-segment Hirschsprung 's disease. Report of three cases. *Dis Colon Rectum* 39 : 817-822, 1996

The Two Case Reports of Hirschsprung 's Disease in Adult

Satoshi Taniwaki, Hiroshi Ito, Hideji Zennami, Toshinari Yamashita,
Yukio Terashita, Kyuji Honda and Takeshi Eguchi*
Department of Surgery, Nagoya Manicipal Johoku Hospital
Department of Surgery*, Nagoya City Higashi General Hospital

Hirschsprung 's disease is characteristically presents in infancy or childhood, with symptoms of severe constipation and abdominal distension. Surgical treatment is almost always completed in childhood. We report 2 cases of Hirschsprug 's disease in adults. Case 1 : A 23-year-old man was referred to our hospital with worsened constipation and abdominal distension and abdominal pain. Case 2 : A 47-year-old woman consulted us about pyrexia, diarrhea, appetite loss, and weight loss of 9kg in 2 months. Secondary colitis mimicking inflammatory bowel disease such as Crohn 's disease or ulcerative colitis was obvious in case 2, associated with long-term massive feces retention. In both cases, severe constipation had been presented since childhood, but controllable with laxatives and enemas. Barium-enema showed caliber change in the lower rectum, and the rectoanal reflex was absent in the manometric study. The Duhamel-Ikeda procedure was conducted and the postoperative course was uneventful. Quality of life improved markedly in both cases. Pediatric surgery was recently instituted and Hirschsprung 's disease rarely remains undiagnosed until adulthood. It should, however, be considered in all adult patients who have had severe constipation since childhood involving the megacolon.

Key words : Hirschsprung 's disease, adult, obstructive colitis

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 34 : 1675-1679, 2001]

Reprint requests : Satoshi Taniwaki Department of Surgery, Nagoya Manicipal Johoku Hospital
2-15, Kanada-cho, Kita-ku, Nagoya, 462-0033 JAPAN