

症 例 報 告

限局性S状結腸拡張症の1例

田中 彩, 土岐 彰, 千葉正博, 鈴木淳一, 杉山彰英, 菅沼理江
中山智理, 小瀧智美, 大澤俊亮, 渡井 有, 真田 裕, 小池能宣¹⁾

昭和大学医学部 外科学講座小児外科学部門
亀田総合病院 小児外科¹⁾

Case of segmental dilatation of the sigmoid colon

Aya Tanaka, Akira Toki, Masahiro Chiba, Junichi Suzuki, Akihide Sugiyama
Rie Suganuma, Noriyoshi Nakayama, Tomomi Kojima
Shunsuke Osawa, Yu Watarai, Yutaka Sanada, Yoshinobu Koike¹⁾

Division of Pediatric Surgery, Department of Surgery, Showa University School of Medicine
Department of Pediatric Surgery, Kameda General Hospital¹⁾

Abstract Segmental dilatation of the intestine (SD) is a rare abnormality. 50 cases of SD have been reported in the Japanese literature. We report a case of segmental dilatation of the sigmoid colon in an infant and review the previous literature. A 2-year-old boy presented with a history of constipation. A contrast enema showed a dilated loop of the sigmoid colon. At laparotomy, a dilated segment of the sigmoid colon was found, and resection of the dilated sigmoid colon was performed with end-to-end anastomosis. Microscopically, the ganglion cells of the dilated sigmoid colon were normal; however the size of the nerve plexus was small and thickening of the muscle layer was found. The patient's course was uneventful and he was discharged on the 12th postoperative day in a good condition. SD is recognized in all parts of the intestine and the symptoms are different in every part. The etiology of SD remains unknown and several possibilities have been suggested. The prognosis is most satisfactory by means of resection of the dilated segment.

Keywords Segmental dilatation, Sigmoid colon, Infant

はじめに

限局性腸管拡張症 (segmental dilatation of the intestine: 以下SD) は比較的稀な疾患とされ, 1959年Swenson¹⁾らにより初めて報告された疾患であ

る。病態や成因に関しては明確でない点が多い。今回, 限局性S状結腸拡張症の1例を経験したので本邦報告50例をもとに文献的考察を加え報告する。

原稿受付日: 2013年1月8日, 最終受付日: 2013年10月17日

別刷請求先: 〒761-0793 香川県木田郡三木町池戸1750-1 香川大学医学部附属病院 小児成育外科

症 例

症例：2歳，男児

周産期および発達歴：在胎39週2日，2,810gで出生した。右耳瘻孔，毛嚢洞などを認めたが特定の症候群には該当しなかった。染色体異常や精神運動発達遅滞はなかった。

現病歴：母は出生後から右腹部膨隆が気になっていたが様子をみていた。2歳時の腹部単純レントゲンで著明な便塊貯留がみられ，当院小児科より紹介となった。

身体所見：身長86.1cm，体重11.8kgで腹部は膨隆し，右上腹部に腫瘤を触知した。

腹部単純写真：右腹部の大部分を占める便塊を認めた (Fig.1)。

下部消化管造影：2歳1か月時に施行した下部消化管造影でS状結腸の著明な拡張を認め，ヒルシュスプルング病が疑われた。この時，S状結腸より口側腸管は描出不可能であった。ヒルシュスプルング病精査のため，肛門内圧検査および直腸粘膜生検を2回施行したが，直腸肛門反射は陽性，直腸粘膜生検ではアセチルコリンエステラーゼ染色で神経線維の増殖を認めず，神経節細胞が認められたためヒルシュスプルング病は否定された。

2歳6か月時に再度，下部消化管造影を行った

(Fig.2a, b)。今回は拡張部より口側を描出することが可能であった。拡張腸管はS状結腸に局限されており下行結腸より口側は正常径であった。

下部消化管造影でS状結腸に局限した拡張を認め，拡張部口側に明確な caliber change があり，肛門側に閉塞機転を認めなかったこと，直腸肛門反射は陽性で直腸粘膜生検で神経節細胞を認めたことより，限局性S状結腸拡張症と診断した。

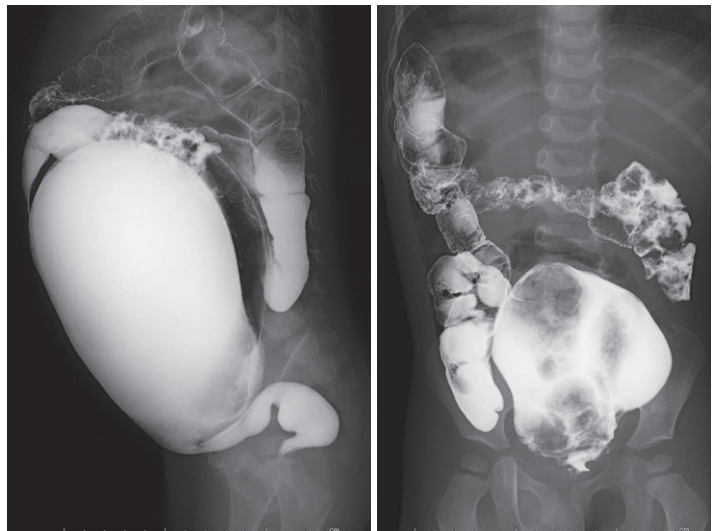
2歳8か月時，全身麻酔下に腹腔鏡補助下S状結腸切除術を施行した。S状結腸は10cmにわたって著明に拡張し，最大径は12cmであった。腹腔鏡下に腸間膜を処理し，小開腹で拡張部位を切除し，端々吻合を行った。拡張腸管内部には石のように固くなった便塊を認めた (Fig.3)。

病理学的所見：神経叢は切除腸管全体に分布し，欠損部位はみられなかった (Fig.4a)。S-100による免疫染色で，S-100陽性の神経叢が腸管全長の固有筋層間に分布していた (Fig.4b)。拡張部では神経叢がやや小さく，筋層はやや肥厚していた (Fig.5a, b)。

術後12日目に下部消化管造影を行ったが，結腸に狭窄や拡張を認めなかった。術後経過は良好で，術後12日目に退院となった。現在は緩下剤内服により自力排便がみられている。



Fig.1 腹部単純写真



a: 側面像

b: 背面像

Fig.2 下部消化管造影検査 (2歳6か月時)

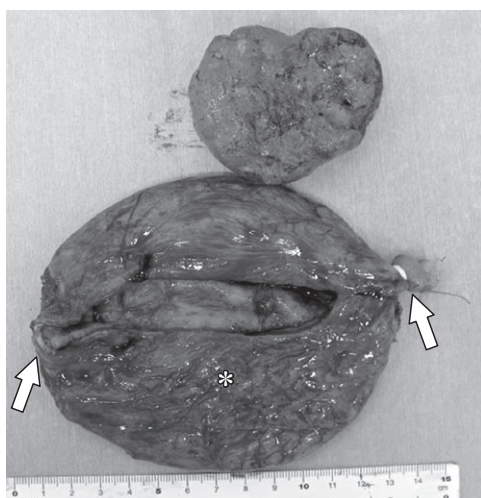


Fig.3 摘出標本
矢印は正常部, *は拡張部を示す

考 察

限局性腸管拡張症 (SD) はSwensonらにより報告された疾患で、遠位部に狭窄などの原因病変を伴わない境界明瞭な限局性の腸管拡張で、消化管壁内の神経節細胞に異常がみられないものと定義されている。文献的に検索しえた本邦での報告は50例で、比較的稀な疾患とされている。SDは十二指腸から直腸のどの部位でも発症し、臨床症状も多彩である。病態や成因は解明されていない点が多い。

本邦報告例の年齢分布をみると生後0日から65歳と幅広い年齢層に発症しているが、幼児期までに70%が発症している (Fig.6)。最近ではSDの認知度が高まったためか、胎児診断の報告例も増え

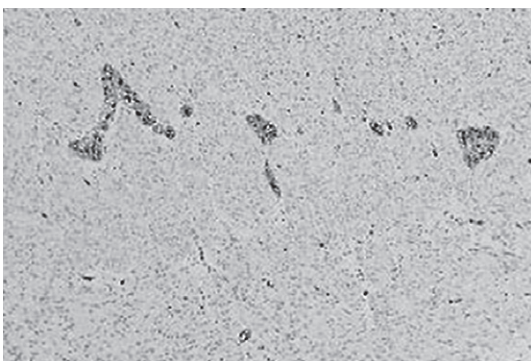
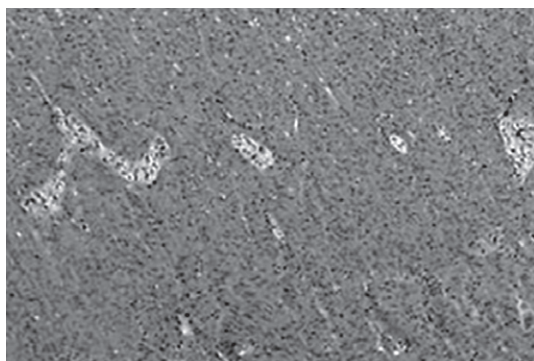


Fig.4 病理組織学的所見
a: 拡張部 HE 染色 40倍
b: 拡張部 S-100 染色

a | b

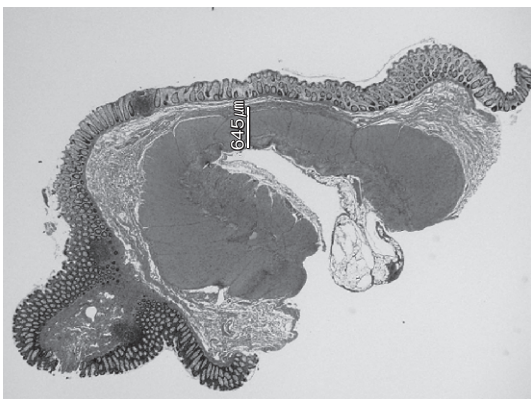
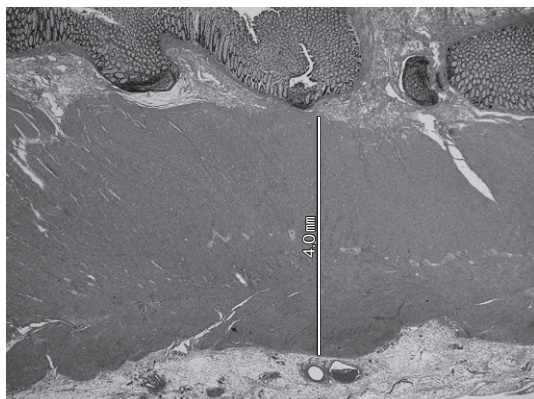


Fig.5 拡張部と正常部での筋層の比較
a: 拡張部 HE 染色 20倍
b: 正常部 HE 染色 20倍

a | b

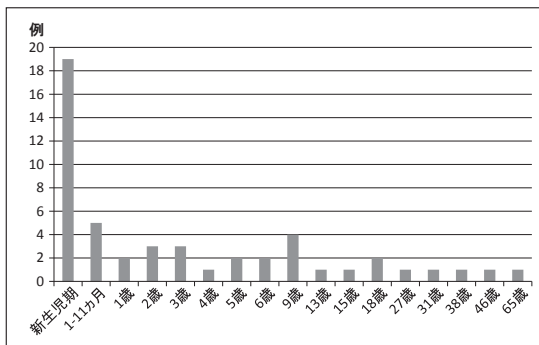


Fig.6 本症例の年齢分布

ている^{2,3)}。臨床症状は慢性便秘や腹部膨満などで、嘔吐などのイレウス症状を呈して緊急手術となることも少なくない。

病変は十二指腸から直腸のどの部位にもみられるが、十二指腸が4例(8%)、空腸が9例(18%)、回腸が24例(48%)、S状結腸が5例(10%)と、とくに回腸とS状結腸に多くみられている。年齢別病変部位をみると新生児期に発症したもののうち18例中17例で回腸に病変を認めた。病変が小腸の場合は、イレウス症状が強く急性に経過する傾向が強い。したがって胎児診断された症例は、出生後とくに注意が必要で、適切な時期に手術を行わなければならない。新生児期に発症するもので小腸に拡張がある場合には小腸閉鎖や狭窄との鑑別が必要になるが、SDでは造影検査で腸管の連続性・開存性が確認される。S状結腸に病変があるものは、本症例のように慢性便秘として発症することが多く、ヒルシュスプルング病との鑑別が必要となる。拡張部口側に明確な caliber change を認める点で、ヒルシュスプルング病との鑑別が可能である⁴⁾。本症例でも当初は拡張部より口側腸管が描出されず、造影検査からヒルシュスプルング病を疑ったが、直腸肛門内圧検査・直腸粘膜生検および造影検査を再施行することにより、SDの診断を得た。SDの臨床像は病変部位により異なるため、診断に苦慮する 경우가少なくない。腸閉塞症状を呈するものは術前診断が得られず緊急手術となることも多い。術前に画像診断を行うことで術式の決定が可能であり、術前診断をする意義がある。

治療はほとんどの症例で拡張部腸管切除、端々

吻合が行われており、経過は良好である。

SDの成因についてはまだ明らかになっていないが、病理組織所見や合併奇形が存在などから腸内神経節細胞の未熟性、胎生期の臍輪や異常血管による絞扼、筋層の形成不全、異所性組織の迷入、胎生期の脊索と神経腸管の発育分離障害などが考えられている^{5,6)}。

病理組織所見で神経節細胞が存在していることがSDの定義に入っている。報告例の中には筋層の菲薄化や肥厚、神経叢の減少・配列の乱れ、神経節細胞の未熟性や変性などがみられることがある^{5,7,8)}。また、異所性組織の迷入を認める症例も散見され、5例で異所性胃粘膜が⁴⁾、2例で異所性脾粘膜が報告されている。

本症例でも神経節細胞は存在したが神経叢のサイズが小さく筋層の肥厚があり、神経節細胞の未熟性や筋層の形成不全などが原因となった可能性が考えられる。

報告例50例中13例(26%)で消化器系の合併奇形が記載されていた。とくに直腸肛門奇形(3例)⁹⁾、腸回転異常(7例)¹⁰⁾、メッケル憩室(4例)^{2,11)}などが認められた。

本症は発生部位や臨床像、病理所見などが多彩なため、様々な成因が絡み合った腸管拡張症候群とも考えられる。

結 語

限局性S状結腸拡張症の幼児例を経験した。SDの本邦報告例を検討した。更なる症例の蓄積と検索によりSDの病態解明が必要であると考えた。

●文献

- 1) Swenson O, Rathaus F: Segmental dilatation of the colon: a new entity. Am J Surg 1959; 97: 734-738.
- 2) 上杉 達, 田尻達郎, 永田公二, 他: メッケル憩室を伴った新生児腸管部分拡張症の1例. 小児外科 2008; 40: 721-724.
- 3) 仲田惣一, 高田佳輝, 秋山卓士, 他: 新生児期に発症した回腸部分拡張症の2例. 日小外会誌 2009; 45: 215-219.
- 4) 本田晴康, 清水公男, 北原修一郎: 腸管部分拡張症—自験2例と報告例の分析—. 日小外会誌 1994; 30: 279-287.

- 5) 田口順教, 細野茂春, 田内守之, 他 : Segmental dilatation of the ileum の1極低出生体重児例. 日本新生児学会雑誌 1995 ; 31 : 447-451.
 - 6) Ben Brahim M, Belghith M, Mekki M, et al : Segmental dilatation of the intestine. J Pediatric Surgery 2006 ; 41 : 1130-1133.
 - 7) 照井慶太, 吉田英生, 松永正訓, 他 : 限局性腸管拡張症の2例. 日小外会誌 2002 ; 38 : 782-786.
 - 8) Mahadevaiah SA, Panjwani P, Kini U, et al : Segmental dilatation of sigmoid colon in a neonate : atypical presentation and histology. J Pediatric Surgery 2011 ; 46 : E1-E4.
 - 9) 川原央好, 岡田 正, 福沢正洋, 他 : 低位鎖肛に合併した Segmental Dilatation of the Colon の2例. 日小外会誌 1991 ; 27 : 299-305.
 - 10) 松田 健, 江上 格, 渡辺 章, 他 : Segmental Dilatation of the Intestine 一回腸部分拡張症の1治療例と文献的報告例の検討一. 日小外会誌 1993 ; 29 : 867-873.
 - 11) 黒田達夫, 佐伯守洋, 中野美和子, 他 : 消化管部分拡張症. 小児外科 2000 ; 32 : 1315-1319.
-