

原著論文

全結腸型ヒルシュスプルング病における 術前注腸造影所見の検討

石井智浩^{1,2)}, 窪田昭男^{1,4)}, 平野勝久¹⁾, 梅田 聡¹⁾, 合田太郎¹⁾
谷 岳人¹⁾, 田附裕子¹⁾, 米田光宏¹⁾, 川原央好¹⁾, 西川正則³⁾
大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科¹⁾, 近畿大学医学部奈良病院 小児外科²⁾
大阪府立母子保健総合医療センター 放射線科³⁾, 和歌山県立医科大学 第二外科⁴⁾

Contrast enema findings of total colon aganglionosis

Tomohiro Ishii^{1,2)}, Akio Kubota^{1,4)}, Katsuhisa Hirano¹⁾, Satoshi Umeda¹⁾
Taro Goda¹⁾, Gakuto Tani¹⁾, Yuko Tazuke¹⁾, Akihiro Yoneda¹⁾
Hisayoshi Kawahara¹⁾, Masanori Nishikawa³⁾

Department of Pediatric Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute For Maternal and Child Health¹⁾

Department of Pediatric Surgery, Nara Hospital, Kinki University Faculty of Medicine²⁾

Department of Radiology, Osaka Medical Center and Research Institute For Maternal and Child Health³⁾

Second Department of Surgery, Wakayama Medical University⁴⁾

Abstract

Background: The usefulness of preoperative contrast enema (CE) as the initial diagnostic test for Hirschsprung disease has been well documented, with sensitivity and specificity of 70% and 83%, respectively. However, there are no specific radiological signs described in total colon aganglionosis (TCA) or extensive aganglionosis (EA), and the diagnosis might be suspected in only 20-30% of patients.

Objective: To determine the findings of preoperative CE in TCA.

Materials & Methods: Eleven patients (male:female=9:2) with TCA/EA diagnosed and treated in our institution and its related hospital between 1983 and 2012 were included. Preoperative CE of these 11 patients were retrospectively reviewed and defined findings that seemed characteristic for TCA/EA. The diagnosis of TCA/EA was confirmed with operative findings and histological studies.

Results: Normal colonic caliber was found in 9 (82%), and narrow colon in only 2 (18%) studies. Shortened colon (so-called question-mark sign) was found in 7 (64%). There were 2 types of colonic wall irregularity; 6 of 11 (55%) studies demonstrated lunar constriction when colon was filled with contrast medium. Serrate contour was found in 3 of 4 delayed films taken 12 to 26 hours after enema study. Three of the 4 delayed films demonstrated delayed evacuation of contrast medium. Caliber change in the ileum was found in 3 of 7 studies with the reflux of contrast medium into the ileum.

Conclusion: The diagnosis of TCA/EA is difficult to establish only by pre-operative CE. Narrow colon was not frequently found. Some findings such as question mark sign, colonic wall irregularity, and delayed evacuation of contrast medium in delayed film as well as clinical symptoms could prompt us to suspect the diagnosis of TCA/EA.

Keywords Hirschsprung disease, Total colon aganglionosis, Contrast enema study

はじめに

Hirschsprung病(以下H病)は腸管壁内神経節細胞が先天性に欠如し機能的腸閉塞症状を呈する疾患である。そして無神経節腸管は肛門から口側に連続していることがH病の特徴である。

H病の病型は、無神経節腸管の範囲により分類される。このうちS状結腸まで障害されたもの(classical type)が最も多く(78.6%)、無神経節腸管が結腸全体に及ぶもの(total colon aganglionosis, 以下TCA)あるいは小腸広範囲にまで及ぶもの(extensive aganglionosis, 以下EA)はそれぞれ5.3%, 3.8%と頻度は小さい¹⁾。

H病診断のための検査は、注腸造影(colonic enema, 以下CE)、直腸肛門内圧検査、直腸粘膜生検があるが、このうちCEは感度70%、特異度83%と報告されており²⁾、特にclassical typeのH病でCEは診断のための最初の検査として有用とされている。一方TCA, EAは術前診断がしばしば困難である。その理由として無神経節腸管の長さや腸閉塞症状の程度が必ずしも一致せず、また術前CEで特徴的な所見が得られにくいことが挙げられている³⁾。

そこでTCA, EAにおける術前CEの所見を検討し、診断的意義について考察した。

対象と方法

1983年から2012年まで当センターおよび関連施設で診断・治療したTCAまたはEA症例は11例あり、これらの症例を対象とした。そして11例の患者背景、臨床経過、術前に施行されたCE所見を後方視的に検討した。

術前CEの特徴的所見として過去の報告^{4,5)}を参考にして、①narrow colon(狭小化した結腸)(Fig.1-a)②充満像でのlunar contraction(三日月様くびれ)(Fig.1-b)③question mark sign(左右結腸彎の短縮)(Fig.1-c)、④caliber change(口径差)(Fig.1-d)の有無を検討した。またCE施行後delayed film検査(CE施行後12時間～1日後の腹

部単純レントゲン検査、以下DF)での⑤造影剤の残存(Fig.2-a)、⑥Serrate contour(鋸歯状辺縁)(Fig.2-b)を選択し、それぞれの出現率やCE施行時期による出現率の差を検討した。

なお、対象症例全例とも、最終的に手術所見ならびに腸管の病理学的評価でTCAあるいはEAの診断が得られていた。

結 果

対象症例11例の内訳は男児9例・女児2例で全例正期産(37～41週)、出生体重は2800～3630gで低出生体重児はいなかった。病型はTCAが10例、EAが1例であった。1例を除き新生児期に腹部膨満、排便障害で発症していた。初回CEは11例中7例で生後1週間以内に行われていたが、他の4例では、症状が強くない、あるいは排便があるなどの理由から新生児期以降に初回CEが施行されていた(Table 1)。

初回CEでの各所見の出現率は、narrow colonは2例(18%)に認めた。Lunar constrictionとquestion mark signはそれぞれ6例(55%)、7例(64%)で認められた。Caliber changeは11例中2例(18%)に認めたが、造影剤が回盲部を越えて注入された症例、すなわち実際のcaliber changeの部位に達したと考えられる7例に限るとcaliber change出現率は29%であった(Table 2)。

DFは11例中4例で撮影されており、造影剤の残存、serrate contourはそれぞれ3例(75%)、3例(75%)であった(Table 3)。

初回CEの施行日齢と特徴的所見出現率との関連をみるため、初回CEが新生児期に行われた前期群(n=7)と新生児期以降に行われた後期群(n=4)に分け、各所見の出現率を比較すると、narrow colonは前期群にのみ認められた(2/7, 29%)。Lunar constrictionは両群ともほぼ同様の割合(前期群; 4/7, 57%, 後期群; 2/4, 50%)で認められた。一方question mark sign(前期群; 3/7, 42%, 後期群; 4/4, 100%), caliber change(前期群; 0/7, 0%, 後期群; 2/4, 50%)はともに後期施行例

原稿受付日：2014年7月9日、最終受付日：2014年9月18日

別刷請求先：〒630-0293 生駒市乙田町1248-1 近畿大学医学部 奈良病院 小児外科



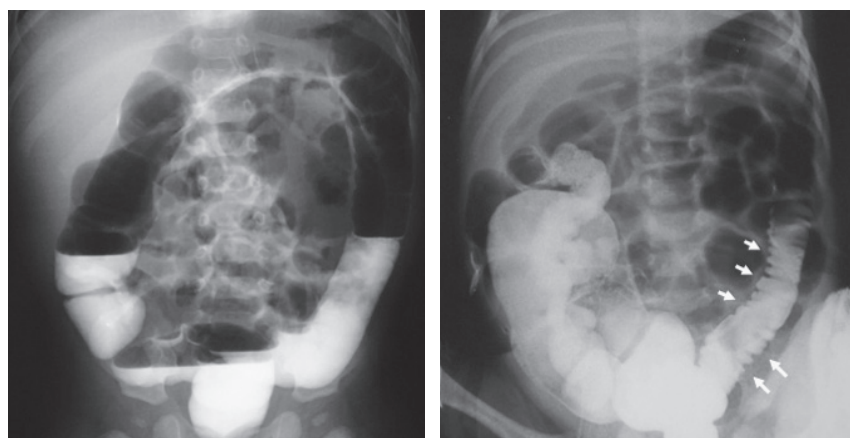
Fig.1 注腸造影所見

a : Narrow colon

b : Lunar constriction (三日月様くびれ)

c : Question mark sign (矢印は脾彎曲部の短縮)

d : Caliber change



a : 造影剤の残存

b : Serrate contour (鋸齒状辺縁)

Fig.2 Delayed film所見

Table 1 症例概要

症例	性別	在胎週数(週)	出生体重(g)	病型	発症日齢	CE施行日齢	造影剤の 回腸への流入
1	M	38	3294	TCA	1	3	あり
2	M	39	3414	TCA	1	2	あり
3	M	40	2906	TCA	7か月	257	あり
4	M	40	3630	TCA	0	148	なし
5	M	40	3158	TCA	10	29	あり
6	F	40	3075	TCA	1	75	あり
7	M	38	2970	EA	2	3	なし
8	M	41	3428	TCA	1	1	なし
9	F	40	3050	TCA	0	2	なし
10	M	37	2800	TCA	1	4	あり
11	M	38	3032	TCA	0	5	あり

TCA : total colon aganglionosis

EA : extensive aganglionosis

Table 2 CE所見(n=11)

所見	陽性件数 (%)
Narrow colon	2 (18%)
Lunar constriction	6 (55%)
Question mark sign	7 (64%)
Caliber change	2 (18%)

Table 3 Delayed film所見(n=4)

所見	陽性件数 (%)
造影剤残存	3 (75%)
Serrate contour	3 (75%)

Table 4 CE前期群と後期群の比較

所見	前期群(n=7)	後期群(n=4)
Narrow colon	2 (29%)	0 (0%)
Lunar constriction	4 (57%)	2 (50%)
Question mark sign	3 (42%)	4 (100%)
Caliber change	0 (0%)	2 (50%)

Table 5 Delayed film前期群と後期群の比較

所見	前期群(n=1)	後期群(n=3)
造影剤の残存	1 (100%)	2 (67%)
Serrate contour	1 (100%)	2 (67%)

で出現率が高い傾向にあり、特に question mark sign は後期群では100%の出現率だった (Table 4)。DFでの所見出現率は、症例が少なく比較は困難だったが前期・後期ともに高い頻度を示した (Table 5)。

考 察

今回の検討では術前CEのみでTCA, EAを強く疑うことは容易ではないが、比較的特徴的な所見やCE施行時期の違いによる所見出現率に差があることから、その診断の一助となる可能性が示

された。また classical type のH病でのCEとは異なり、結腸全体が無神経節であるTCA, EAにも関わらず狭小化した結腸を呈することは少ないことに留意すべきであることも明らかとなった。

Question mark sign は出現率64%、特に生後1か月以降に行われたCE検査では全例で認められ、TCA, EA症例で認めやすい所見であった。Question mark sign は通常みられる肝・脾彎曲部の redundancy の欠如により結腸長が短縮して見える所見で、これまでの報告での出現率は我々の検討ほど高くないがTCA, EAで見られるこ

とがあるとの点で一致した^{4,5)}。また今回の検討で新生児期以降にCEが行われた2例でいずれもquestion mark signを認め、CE施行時期が遅くなると陽性率が高くなる傾向を示した。Question mark signの出現の時期については、生直後には見られず所見が生じるまで数日から数週間かかる⁶⁾といった程度の記載にとどまっている。今回は少ない症例での検討ではあるが、TCA, EAでquestion mark sign出現の時期に特徴があり、CE施行時期によっては診断に有用である可能性が示された。なおこれまでquestion mark signが生じる機序について論じた報告はない。今後その機序が示されればCE施行時期とquestion mark sign陽性率の変化についての意義も明らかとなる可能性がある。

Question mark signに次いで陽性率が高かった所見は充満像でのlunar constrictionとDFにおけるserrate contourであり、これらの所見もTCA, EAの診断の一助となる可能性が考えられた。この2つの所見は無神経節腸管の異常収縮に起因する異常な結腸壁の形態であり、colonic wall irregularity (出現率46%,)⁴⁾あるいはirregular contour of the colon (出現率29%)⁵⁾として報告されているものと同質の所見と考えられる。TCA, EA以外のH病でのこれらの像に関する報告では、RosenfieldらはCE時とDFを含め“irregular contraction”をH病の26%に⁷⁾、O’ DonovanらはCE時の“irregular contraction”を22%に、DFでの“serration”を50%に認めたとしている¹³⁾。一方結腸壁異常形態所見の特異度はそれぞれ100%, 90%と報告している。従ってこれら結腸壁の異常収縮像が特にTCA, EAに特徴的とは言えないが、陽性例ではH病の存在を示唆しており、他にH病に特徴的な所見を認めない場合はむしろTCA, EAを鑑別疾患に挙げることにつながると考えられた。なおこの異常結腸壁像はDFでより明瞭であったと報告されており^{5,8)}、TCA, EAを疑う場合、DFは必ず確認すべきと考えられる。

DFにおける造影剤の残存は75%で認められたが、上述の結腸壁の異常収縮像同様、H病一般において陽性率が高いとされており⁷⁾、造影剤の残存所見のみでTCA, EAと診断するのは困難である。従ってDFで結腸壁の異常収縮像や造影剤の

残存がなければTCA, EAを含めH病の可能性が低いと判断するにとどめるべきである。

Caliber changeとnarrow colonの出現率はこれまでの報告^{4,5,9)}と同様に低かった。従って、これらの所見を認めないからといってTCA, EAを否定することはできないと考えられた。

CEでのcaliber changeについては、今回の検討ではcaliber changeの描出率そのものが低かったのみならず、回盲部を超えて造影剤が注入された症例、すなわち造影剤が病理学的移行帯(pathological transitional zone, 以下PTZ)に達したと考えられる7例に限っても2例(29%)に認めたのみであり、十分に造影剤の注入がなされたとしてもcaliber changeの出現率が高いとは言えない。H病患者のCEにおけるcaliber changeの出現率はRosenfieldらは69%⁷⁾、DeLorijnらは68%¹⁴⁾と報告しており、ある程度感度の高い検査と考えられる。しかしCEでのcaliber changeとPTZとの一致率については、無神経節腸管が短いH病では75%と高いが無神経節腸管が長くなればなるほどその一致率が低下するとされている¹⁰⁾。またTCA, EAにも関わらず47%の症例で結腸にcaliber change様所見を呈したとの報告⁵⁾もあることから、臨床的にTCA, EAが疑われる症例ではCEでのcaliber changeの所見の解釈には偽陽性、偽陰性のいずれもあり得ることに注意を要すると考えられる。

結腸の径については、TCA, EAで結腸径狭小化の出現率はむしろ低いことが明らかとなった。他の結腸径の狭小化像として先天性小腸閉鎖症におけるCEでしばしば認めるmicrocolonがあるが、これは腸管内容物が十分に結腸に流入しないことにより通常の結腸径までに成熟せず、結腸が細くて拡張しない像として描出されるものとされる¹¹⁾。一方TCA, EAでは無神経節腸管が長いにも関わらず便排出が認められることがまれではないため¹²⁾、無神経節腸管であってもmicrocolonと同様の機序は起こらず結腸径の狭小化も起こらないと推測できる。また今回の検討で症例数が少ないもののnarrow colonがCE施行後期群では認められなかったこともその傍証となり得る。一般に典型的なH病では無神経節結腸はnarrow segmentとして描出されるが、TCA, EAでは全

結腸が無神経節腸管でありながら narrow とはならず、結腸はむしろ正常径を示しやすいことには十分注意すべきである。

まとめ

Classical type の H 病と異なり、TCA, EA を術前 CE のみで診断することは困難であるが TCA, EA を示唆するいくつかの所見がある。従ってこれらの所見と TCA, EA の臨床症状の特徴を併せて疾患の存在を推測し、確定診断検査を行うことで早期診断につながるものと考えられた。また TCA, EA が疑われる症例では、narrow colon や caliber change の出現率が低いこと、また caliber change 所見が偽陽性である可能性があることも念頭において術前 CE 所見を解釈する必要がある。

●文献

- 1) Suita S, Taguchi T, Ieiri S, et al : Hirschsprung's disease in Japan : analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. J Pediatr Surg 2005 ; 40 : 197-202.
- 2) De Lorijn F, Kremer LCM, Reitsma JB, et al : Diagnostic tests in Hirschsprung disease : a systematic review. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2006 ; 42 : 496-505.
- 3) 窪田昭男, 米倉竹夫, 保木昌徳, 他 : 新生児ヒルシュスプルング病の画像診断－腹部単純 X 線および注腸造影の pitfalls－. 日新生児誌 1998 ; 34 : 108-116.
- 4) De Campo JF, Mayne V, Boldt DW, et al : Radiological findings in total aganglionosis coli. Pediatr Radiol 1984 ; 14 : 205-209.
- 5) Stranzinger E, DiPietro MA, Teitelbaum DH, et al : Imaging of total colonic Hirschsprung disease. Pediatr Radiol 2008 ; 38 : 1162-1170.
- 6) Leonidas JC, Berdon W : Hirschsprung disease. Caffey's Pediatric X-ray Diagnosis (9 ed), Ed by Silverman FC, Kuhn JP. St Luis, Mosby, 1993 ; p2074-2080.
- 7) Rosenfield NS, Ablow RC, Markowitz RI, et al : Hirschsprung disease : accuracy of the barium enema examination. Radiology 1984 ; 150 : 393-400.
- 8) Frech RS: Aganglionosis involving the entire colon and a variable length of small bowel. Radiology 1968 ; 90 : 249-257.
- 9) Sane SM, Girdany BR : Total aganglionosis coli. Pediatr Radiol 1973 ; 107 : 397-404.
- 10) Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, et al : Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease? Pediatr Radiol 2004 ; 34 : 811-815.
- 11) Bloom DA, Slovis TL : Congenital anomalies of the gastrointestinal tract. Caffey's pediatric diagnostic imaging (11 ed), Ed by Slovis TL. Philadelphia, Mosby , 2008 ; p188-236.
- 12) Moore SW : Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: shades of the same or different? Pediatr Surg Int 2009 ; 25 : 659-666.
- 13) O'Donovan AN, Habra G, Somers S, et al : Diagnosis of Hirschsprung's disease. Am J Radiol 1996 ; 167 : 517-520.
- 14) De Lorijn F, Reitsma JB, Voskuil WP, et al : Diagnosis of Hirschsprung's disease : a prospective, comparative accuracy study of common tests. J Pediatr 2005 ; 146 : 787-792.