

症 例

胎 便 性 イ レ ウ ス の 1 例

大阪市立大学医学部外科学教室（指導：白羽弥右衛門教授）

門 脇 宏・浜 中 良 郎・光 吉 聖
岩 本 洋 三・朝 倉 保

大阪市立大学大学院医学研究科外科学専攻（指導：白羽弥右衛門教授）

土 居 進

〔原稿受付 昭和38年3月18日〕

A CASE OF MECONIUM ILEUS

by

HIROSHI KADOWAKI YOSHIRO HAMANAKA
KIYOSHI MITSUYOSHI YOZO IWAMOTO
TAMOTSU ASAKURA

From the Department of Surgery, Osaka City University Medical School

and

SUSUMU DOI

From the Department of Surgery, Osaka City University Graduate School

P. T., a boy, 2 days of age, entered the hospital with main complaints of bile-stained vomiting, abdominal distention and absence of stool.

Plain abdominal x-ray film disclosed bead-like mottled shadow in the ileocecal region. A diagnosis of meconium ileus was made, and an emergency laparotomy was performed under general anesthesia.

The terminal ileum was filled with patty-like meconium and at the same time meconium-volvulus of the ileum in a counterclockwise fashion was revealed. A double ileostomy was performed, and pancreatic enzyme and hydrogen peroxide were instilled into the distal loop of the intestine through the ileostomy stoma postoperatively. But, the patient died of peritonitis on the 13th postoperative day.

Fibrocystic disease of the pancreas, meconium ileus and meconium plug syndrome are briefly discussed.

胎便性イレウスは、欧米においては、すでに新生児期における重要な外科的疾患の1つとして多くの症例がとり扱われている。しかし本邦においては、漸く近年

にいたつてこの疾患の重要性が世の関心を集めつつあるにすぎない。たまたま、われわれも本症の1例を経験し、不幸にして救命しえなかつたが、2,3の知見を

うることができたので、ここにその症例を報告し、文献的にも若干の考按を加えることにする。

症 例

患児は生後2日目の男児、嘔吐と腹部膨満を主訴として本学小児科に受診した。

家族歴：両親ともに健康である。昭和35年2月8日、第1子を分娩したが、生後3日目から嘔吐、腹部膨満をきたし、腸閉塞の病名のもとに生後間もなく死亡したという。患児は第2子である。

現病歴：満期正常分娩。生下時体重2,950g。母親は妊娠経過中に羊水過多症を指摘されている。患児は、生後2日を経過しても胎便を排泄せず、腹部が次第に膨満し、グリセリン浣腸を頻回実施されたが、やはり胎便を排泄せず、胆汁を混じた嘔吐を来すようになった。この間、発熱や痙攣発作はみられず、また哺乳力もほとんどなくなつたにかかわらず、その一般状態は比較的良好に保たれていた。

入院時所見：発育、栄養状態は中等度、顔貌はやや無力状、チアノーゼは認められない。脈搏は整、胸部には理学的に異常がみられず、腹部は全般に高度に膨満している。しかし、腹壁静脈は怒張せず、腸蠕動不穏も認められない。肝縁は3横指触知されるが、脾、両側腎は触れず、その他の腫瘍、硬結も触知されない。直腸内指診によつても胎便を証明しえなかつた。

腹部単純線線所見：拡張した胃泡と膨大した腸管係蹄をみるが、鏡面像は認められない。しかし廻盲部には、比較的濃い、連珠状の不均等な雲状の陰影が認められた。注腸検査を行つたところ、バリウムは直腸から横行結腸中央部まで容易に充盈し、横行結腸はその中央部で屈曲して、軽い抵抗を示した。さらに造影剤を注入すると、パウヒン弁までは充盈されるが、

廻腸は全く造影されず、廻腸終末部にはやはり数個の大豆大の陰影が連珠状に連なっているのがみられた。この廻腸終末部における特異な陰影からみて、胎便性イレウスを疑い、緊急開腹術を行なつた。

手術所見：気管内麻酔下で、右傍直腹筋切開で開腹すると、黄色透明な腹水約50ccが流出した。胃、上部小腸にはガスが貯溜して、中等度に膨満しており、下部小腸も著るしく膨大して、やや暗赤色を呈していた。小腸係蹄を口側より肛門側に向つて追求すると、廻腸終末部が約40～60cmの範囲にわたり直径約4cm大に膨大し、腸管壁は暗赤紫色となり、さらに時計方向に360°軸捻転をおこしていることがわかつた。しかもこの腸管内には、黒褐色の胎便塊が充滿しているのが透見され、また、これより肛門部の廻腸終末部には、小指頭大の胎便塊が連珠状に連なっているのが認められた。しかし、結腸は microcolon の状態にあつて内容をほとんどいれていなかった。そこで、胎便のために閉塞され、かつ軸捻転をおこしている廻腸係蹄約25cmをもちいて double ileostomy をつくつた。術後は、曠置された腸管からカテーテルを介してオキシフル、パングレアチンを腸管内に注入したところ術後2日目には、微弱ながら腸雑音が聴取され、曠置腸管内に挿入留置されているカテーテルから腸内容が排泄されるようになり、術後5病日には、体温も平温化して、全身状態はいちじるしく改善されてきた。第7病日から経口投与を開始、第11病日には曠置腸管分節を切断した。切断されたこの腸管内には、なお粘稠な胎便が充滿していた。そうして第12病日にいたり、体温上昇、腹部膨満、嘔吐があらわれ、第13病日には、不整脈、チアノーゼも出現し、ついに死亡した。

剖見したところ、腸造設部から腸内容が腹腔内に漏洩したため腹膜炎をおこし、これが死因になつたこ

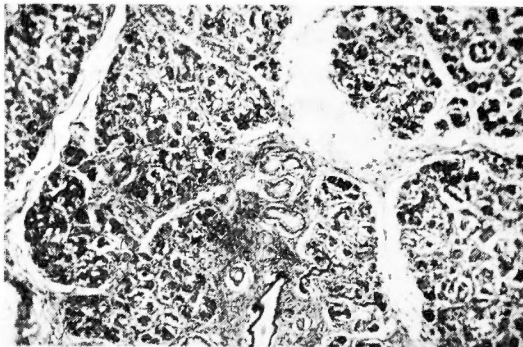


写真1 H. E. (×100)

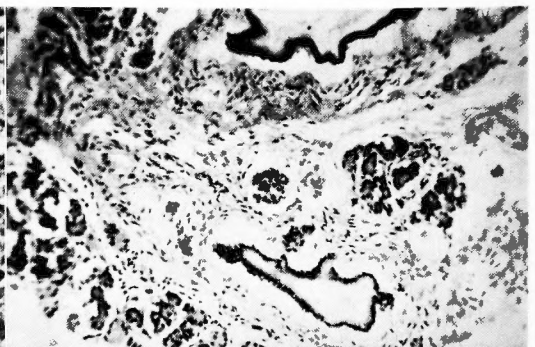


写真2 H. E. (×400)

とが確認された。

組織学的所見：

膵では腺腔および管腔が拡張して嚢胞化の傾向がみられ、間質の線維化および腺実質細胞の萎縮もみられる。(写真 1. 2.) 胃、十二指腸の粘液腺においても、PAS陽性物質がその管腔内に停滞している。しかし、肺、気管支には、著変が認められなかった。

考 按

胎便性イレウスの病態を理解するには、本症の本態をなしている fibrocystic disease of the pancreas に関する知見が必要である。この意味から、まず、fibrocystic disease of the pancreas について考察を加え、しかるのちに胎便性イレウスについても言及してみたいと考える。

I. Fibrocystic disease of the pancreas

Nelson によれば、本症は、古典的には pale bulky offensive stools, abdominal distention, wasting, stunting of growth, severe anemia, vitamin & mineral deficiencies などの症状を示す 1 群のいわゆる celiac syndrome と総称されていた疾患群のなかから、Andersen (1938) を主とする Columbia 学派により、1 つの独立疾患として分離されたものである。

Ahdersen が命名した fibrocystic disease of the pancreas なる名称は、今日でもひろく用いられ、親しまれているが、本症の病態生理が、その後次第に明らかにされるにしたがい、この名称は、本症の病態を表現するうえに余り適切ではないと考えられるようになってきた。古味らによれば、Farber (1942) は、本症の患者では膵のみならず全身の粘液分泌腺が分泌異常を示し、膵はその病変の一部にすぎないと考え、本症に対して mucoviscidosis なる呼称を与え、また Bodian (1953) も同様の見地から mucosis なる名称を本症に与えている。しかし、その後本症には、全身の粘液腺以外に、汗腺、涙腺、唾液腺などの外分泌腺にも異常のあることが確認されるにいたつた。そのため、本症の本態に立脚したかにみえた命名、mucosis あるいは mucoviscidosis も不適當であることがわかってきた。そこで、Kagen (1955) による Eccrinosis, また di Sant Agnese (1955) による generalized exocrinopathy という命名も提案されて、本症の名称はなお統一されず、はなはだ混乱している。

本症の発生病因については、膵管の狭窄ないし閉塞説、ビタミン A 欠乏説、自律神経異常説、ホルモン異

常説、炎症説などが挙げられていて、全く定説がみられない。しかし、本症が先天性系統性疾患で、しかも遺伝的要素が強く、すべての外分泌腺に異常の認められる点では、多くの意見が一致している。古味らによると米国では本症研究のために National Cystic Fibrosis Research Foundation が設けられ、ここから配布された小冊子には、本症は “a generalized disorder of unknown etiology affecting exocrine glands” と定義されているという。

本症の発生頻度は、人種によつて著しくこととなり、Nelson によれば、Caucasian に頻発し、Negro にはきわめてすくなく、Mongoloid には絶無であるという。しかし、渡辺らによれば本邦でもすでに本症の 7 例が報告されており、従来の定説は改められなければならないわけであるが、有色人種に本症の発生をみることのすくないのは事実であろう。

古味らによれば、本症が遺伝的傾向の強い疾患であることに着目したのは Andersen であつて、彼女は本症の 20 例の家系を調査し、Mendel の劣性遺伝の法則にしたがつて本症が遺伝することを明らかにした。

本症の出現頻度は、Andersen の調査では 1,000 回の正常分娩につき 1.73 回の割合であつたといい、Goodman らの調査では、1,000 回の出生につき 0.7~1.0 回の割合であつたという。近年、本症患者の汗中電解質濃度がきわめて高いことが注目され、これに関連して、本症患者を同胞にもつ健康児でも、その約 1/3 において、汗中 Na 濃度の異常に高いことが判明した。これら患者の同胞は、正常人としての生活を送り、次代に病的遺伝子を伝える carrier となる。現在、健康なアメリカ人 15~20 人毎に 1 人の割合で本症の carrier があるといわれる。また、本症患者の平均生存年が増加して、結婚年齢に達するものがあれば、従来は消滅していた遺伝子が次代にうけつがれることになる。この事実は、きわめて大きい社会問題である。それで本症は優生学的見地からみて処理されねばならぬとの悲観的見解もあつて、欧米においてはわれわれの場合にまさる関心事となつているようである。

Nelson, 山内, 古味らによれば、本症に特徴的な病理理解剖学的所見は、大略以下のようである。

1. 膵：濃厚粘稠な分泌物により、膵排泄管が閉塞されて膵の変化がはじまる。初期には腺小葉腔と排泄管が拡大し、ついで腺小葉が萎縮し、ついには結合織の増殖がおこってくる。これら病変の程度は、患児の年齢や疾患の程度により各種である。とくに古味らに

よると、膵の組織学的所見はつぎのように要約される。

- a. inspissation of secretion
- b. dilatation of the ducts
- c. atrophy of the acini
- d. interstitial fibrosis or lipomatosis
- e. intact Langerhans' islets

2. 膵：気管、細気管支は拡張し、細気管支壁の肥厚、bronchiolectatic abscess、気管支肺炎を認め、各所に気腫と無気肺部が混在する。また、長期生存例では肺線維症がみられる。

3. 肝：肝内胆管はエオジン好性物質のために閉鎖されて腫大し、20%において肝硬変による門脈圧亢進症がみられ、黄疸の合併も知られている。

4. 粘液腺：唾液腺、食道、十二指腸、空腸、胆嚢などの粘液腺は濃厚な物質のため閉塞され、腺小葉腔、排泄管の拡大がみられる。

5. 汗腺：汗は高濃度の Cl, Na, K を含み、唾液、涙にも高濃度の Cl, Na を含むが、K は正常である。

6. 心：右心は肥大し、cor pulmonale の形をとる。

7. 栄養障害があり、1/4 の症例においては、VA 欠乏症に特有な上皮細胞の角化変生が、膵、上気道、腎盂、唾液腺にみられる。骨粗鬆化もしばしばあるが、VK 欠乏症はふつうみられない。

8. 患者の十二指腸液に含まれている mucoprotein は、正常人のそれと、物理化学的に性状を異にしている。

9. 古味らによれば、本症には消化性潰瘍がしばしば合併する。すなわち、本症患者およびその家族には、消化性潰瘍、ことに十二指腸潰瘍罹患率が一般に比し10倍も高いという。このことは、最近、とくに注目されている Zollinger-Ellison syndrome が膵ときわめて深い関係をもっていることと考え合わせると、興味深い。

臨床症状

もつとも早期に発症したものは胎便性イレウスの病型をとる。しかし、これを初発症状とするものは、全症例の約10%にすぎない。大多数はつきにのべるような、消化器ならびに呼吸器症状を初発症状とするものである。

1 消化器症状

一言にしていうならば、achylia pancreatica の症状である。すなわち、生後間もなくから大量の脂肪便を

みるようになり、体重の増加が遅れ、腹部は膨満して、しばしば直腸脱を合併する。

2. 呼吸器症状

生後、間もなくから気道感染の症状が発生し、すでにのべたような病理解剖学的変化にしたがつて各種の病像を呈する。患者の予後を大きく左右するものは、この気道感染の程度であるといわれている。

3. 電解質喪失症状

汗中への電解質喪失が大きいために、患児は高温環境に弱く、発汗が著るしいばあいには heat prostration と呼ばれる症状を示す。すなわち、蒼白となり、冷汗を流し、嘔吐、発熱、意識障害を伴ってくる。欧米では、母親が good night kiss をするさいに、子供の汗の salty taste に気づいて本症が発見される例があるという。

診 断

古味らによれば di Sant' Agnese は、表1のごとき、4つの診断上の criteria をあげているが、このうちとくに sweat test が診断上重要視されている。

膵酵素欠如の証明には、十二指腸液を採取し trypsin lipase, amylase, carboxypeptidase を定量するわけであるが、本症では、これらすべての酵素が減少または欠如している。しかし、臨床的には trypsin の定量のみで充分あつて、この titer が低ければかなりの信頼度をもつて本症を考えることが出来る。簡便法として、Schwachman による roentgen film 法があり、screening test に用いられるが、細菌の tryptic action により false positive の結果が出ることもある点注意を要する。これらの膵酵素欠如の証明は、以前は本症の診断上もつとも重要視されていたが、今日ではもはやさほど重視されない。その理由の第1として、膵酵素の欠如は本症のみならず、先天性膵管閉塞症、先天性膵嚢胞症、先天性膵發育不全、先天性梅毒による膵先天性硬化症などにおいても同様にみられるからである。第2には、Schwachman によれば、本症患者の15%は正常の十二指腸液の組成をもっているので、sweat test による border line case に対してのみ補助的診断法として有効であるにすぎない。したがって、膵酵素検索による本症診断の確率は約80%といわれる。これに反して、sweat test によるばあいには99%程度の確率をもつて本症を診断出来るという。

Darling, di Sant' Agnese (1953) により、はじめて本症患者の汗の電解質異常が発見され、これが専ら診断に利用されているわけである。

Schwachman によれば、今日でも本症にみられる sweat gland defect の原因は全く不明であるが、この異常は、本症の98%に証明される。しかも、この異常は肺、肝、脾などにみられる病変が2次的病変であるのに反し、生後第1日に立証しうるものであり、このような異常を示すものは、allergic manifestation および健康な本症の同胞のみで他には類をみないという。

さて、正常人の汗の Chloride 濃度は平均59mEq/L であるが、本症患者ではこれが平均308mEq/L を示したといい、Chloride 60mEq/L, Sodium 70mEq/L 以上であれば、本症と診断しうるという。汗の電解質の測定方法としては、screening testに用いられる Knights の方法がある。これには silver chromate を塗布した赤い test paper を用意し、hand prints をとるもので、汗の Chloride の量に応じて test paper が白色にかわる。また、Schwachman らにより考案された plastic bag 法もあるが、本法では汗の採集に時間がかかり、時には heat stroke のため死亡した例もある。それで今日では、Gibson & Cooke の方法がもつとも安全で便利とされている。すなわち、iontophoresis により pilocarpine を皮膚に滲透せしめてその部に限局性の発汗をおこさせ、この汗を採集し、polarography などにより定量するものであるが、無痛下に行なうのが特徴である。

治 療

本症の原因が不明であり、根本的治療を行なうことはできない。しかし、本症の病態生理に立脚して、① achylia pancreatica, ②肺感染症、③電解質喪失の3者に対して、保存療法をつづけねばならない。保存療法の詳細は省略するが、古味らによれば、1962年現在における本症の平均生存年数は8才といわれ、将来は19才にまで延長しうると推定されている。

II. 胎便性イレウス：

吉岡によれば、本症は Landsteiner (1905) により、

Darmverschluss durch eingedicktes Meconium としてはじめて報告されたもので、fibrocystic disease of the pancreas の約10%に併発するといわれている。Landsteiner は、膵酵素の欠如による胎便の消化不良が本症の原因であると考え、はじめて本症を脾の形態学的変化に關聯づけた。その後、Glanzmann (1946) らのごとく、本症は膵酵素の欠如によるのではなく、腸管自身の粘液分泌の異常によるとの見解をとるものもあり、真の原因は不明である。

Schaffer によれば、本症は、欧米では新生児期における腸閉塞症の原因として、先天性腸閉塞症および、malrotation について多いものといわれ、Schwachman は、1945～1955年の間に Boston の小児病院で本症の65例を経験したが、これは、新生児腸閉塞症の15%を占めていたという。

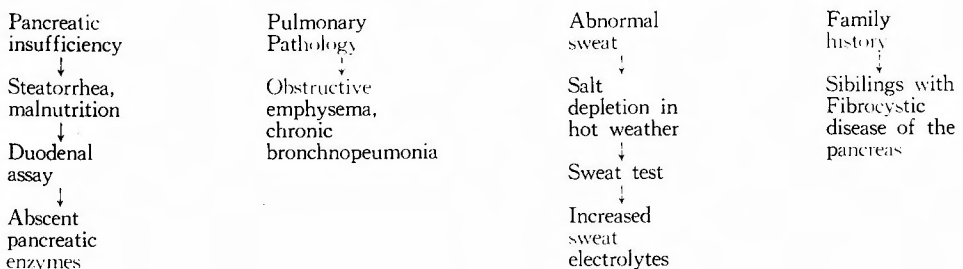
本症の発生機序にはなお不明の点があるとしても、腸閉塞症自体は、単なる腸管の機械的閉塞により発生するものである。通例、廻腸の中央部までの腸内容は流動性であるが、廻腸終末部では patty 様に粘稠な胎便がつまっている。この部の腸管は膨大、肥厚し、しばしば腸管係蹄が軸捻転して、壊死、穿孔をおこし、致死性腹膜炎を併発してくる。すでに、出生前に穿孔していることもあるが、この際には sterile peritonitis のために異物性腹膜炎がおこり、さらにのちには石灰化するので、生後腹部レ線検査の行なわれたさい、撒布性の石灰化像が見出されることがある。

症 状

家族歴中、同胞のなかに先天性腸閉塞または mucoviscidosis の患児がいなかったかどうかをきくことが非常に大切であり、これのみで、イレウス症状の出る前に、本症の発生する可能性を推定できる。

本症も他の先天性腸閉塞と同じく、生後1～2日を経て、腹部膨満と嘔吐とではじまる。膨満した腹部の触診により、右下腹部に firm mass を触れたばあいに

表 1 Diagnosis of "fibrocystic disease of the pancreas"



は、診断は殆んど確定的である。

レ線検査：本症のレ線所見の特徴として、膨大した腸管の口径が部位により不均一であること、および beadlike mottled, granular, or marble shadow と形容される radiopaque な陰影を右下腹部にみることがあげられている。後者は、粘稠な胎便のなかに air bubbles が圧入され、特異な陰影を形成するためにあらわれるといわれている。

治 療

本症の外科的治験例をはじめて報告したものは、Hiatt (1948) で、絶望的に考えられていた本症の治療に希望を与えた点で、その業績は高く評価されている。

手術々式としては、Hiatt によれば、つぎのごとき各種の方法が試みられている。

1) Ileostomy with irrigation

胎便による閉塞部の口側にカテーテルは挿入し、これを介して食塩水、過酸化水素水を注入、胎便を洗い流し、最後に pancreatin を注入する方法であるが、粘稠な胎便の除去法としては不十分である。

2) Resection of the obstructing segment of small bowel with primary anastomosis

胎便による閉塞部を切除し、両断端を1次的に吻合する術式であるが、切除範囲の過大、吻合部口径の不適合、腹腔の汚染、致死の縫合不全などのために、必ずしも成功するとはかぎらない。

3) Loop ileostomy with postoperative irrigation of the distal limb with pancreatic extracts

この staged operation では、腸を腹腔内で2次的に吻合すること自体が大きな risk となるものであるから、余りもちいられない。

4) Mikulicz type ileostomy

Gross は本法の利点として、第1に腹腔内で腸管を開くことなく無菌的に行ないうること、第2に腹腔閉鎖後、ただちに噴置腸管を切断し、口側端を immediate decompression に用い、肛門端は酵素の注入に利用、胎便の排出に役立てている。第3に、本法では腹壁のピランがおこらない。第4に、水分、電解質の喪失を恐れるものもあるが、これに対処することは容易である。数日後には、crushing clamp を用いて、腸液の喪失をすくなくすることができる。

5) Resection, Roux-en-Y anastomosis and ileostomy irrigation with pancreatic enzymes (Koop)

もつとも拡張した腸管分節を切除し、その口側端と

肛門側腸管とをY字型に端側吻合する。肛門側腸管の断端は廻腸瘻として腹壁に開口させる。健康人の十二指腸液をあらかじめ採取して冷凍保存しておき、これをこの瘻孔から注入する。また、直腸にも肛門から同じ液を注入する。24～48時間後、胎便が完全に排出されたならば、この瘻孔は自然に defunctionalize され、体液の喪失も減少する。したがって、後日適期をえらんで、この瘻孔を腹膜外、筋膜のレベルで閉鎖すればよい。

術 後 療 法

イレウス寛解後も長期にわたり、fibrocystic diseases of the pancreas に対する保存療法をつづけねばならない。

III. Meconium plug syndrome

胎便性イレウスと臨床上まぎらわしい疾患として、meconium plug syndrome なるものがある。この症候群は、fibrocystic disease of the pancreas あるいは neonatal Hirschsprung's disease とは無関係に、たんに胎便が異常に濃縮され、固くなるために、その排泄が障害され、その結果、腸閉塞症状をおこしてくるものである。Schaffer によれば、Clatworthy は、本症の9例を経験したが、いずれも生後第1日に嘔吐がおこり、胎便の排泄がなく、腹部は膨満し、腹部単純レ線像では、膨大化した腸管係蹄ををみとめ、3例には鏡面形成もみとめられたという。このうち4例は、直腸内指診を行っただけで、また他の2例は、診断の目的で行なつたバリウムの注腸にあつて、胎便を排出したが、2例では、過酸化水素水(3% H_2O_2)と生理的食塩水とを1:3の割合に混じたもの)の注腸が必要であつたといひ、1例では開腹して人工肛門を造設したが、全例が救命されたという。また、Schaffer の経験では、腸閉塞の原因は、胎便そのものによるのではなくして、3cmの長さにとまる柱状の粘液塊であつた症例があるといひ、また結腸に充満した固い胎便のために、横行結腸が圧迫壊死に陥り、穿孔性腹膜炎のため死亡した症例もあるという。

御校閲を賜つた白羽弥右衛門教授に深謝し、なお、多大の御協力をいただいた本学小児科学教室ならびに神部病理学教室の諸氏にも感謝の意を表する。

本論文の要旨は、昭和36年7月8日第137回大阪外科集談会で発表された。

文 献

- 1) Bishop, H. C., & Koop, C. E.: Management of

- mecohium ileus, resection, Roux-en Y anastomosis and ileostomy irrigation with pancreatic enzymes. *Ann. of Surg.* **145**, 410, 1957.
- 2) Gross, R. E. : The surgery of infancy and childhood. Philadelphia, W. B. Saunders Company. 1953.
 - 3) Gibson, L. E., & Cooke, R. E. : A test for concentration of electrolytes in sweat in cystic fibrosis of the pancreas utilizing pilocarpine by iontophoresis. *Pediatrics* **23**, 545, 1959.
 - 4) Hiatt, R. B., & Wilson, P. E. : Celiac syndrome VII. Therapy of meconium ileus. Report of eight cases with a review of the literature. *Surg. Gynec. & Obst.* **87**, 317, 1948.
 - 5) Koop, C. E. : Emergency surgery of the newborn. *Clinical symposia*, **11**, 35, 1959.
 - 6) 古味信彦, Snyder, W. H. : Fibrocystic disease of the pancreas. *医学のあゆみ* **43**, 401, 1962.
 - 7) 古味信彦, Snyder, W. H. : Fibrocystic disease of the pancreas. *医学のあゆみ* **43**, 447, 1962.
 - 8) 古味信彦, Snyder, W. H. : Fibrocystic disease of the pancreas. *医学のあゆみ* **43**, 439, 1962.
 - 9) Knight, E. M., et al. : Simplified screening test for cystic fibrosis of the pancreas. *J. A. M. A.* **169**, 1279, 1959.
 - 10) Mitchell & Nelson. : Textbook of pediatrics. W. B. Saunders company Philadelphia & London 1950.
 - 11) Snyder, W. H., & Cleland, R. S. : Stenosis of the pancreatic ducts in fibrocystic disease. A study of the ducts by vinyl acetate technique. *Pediatrics*. **29**, 636, 1962.
 - 12) Schaffer, A. J. : Diseases of the newborn. W. B. Saunders company Philadelphia & London 1960.
 - 13) Schwachman, H. : The sweat test. *Pediatrics*. **30**, 167, 1962.
 - 14) 渡辺三作他 : 胎便性イレウスの1例. *手術* **15**, 529, 1961.
 - 15) 山内逸郎 : 嚢胞性線維化症. *小児科診療* **24**, 120, 1961.
 - 16) 吉岡 一 : 脾臓外科現在の問題点. *外科* **23**, 1, 1961.