

## 仮性ヒルシュスプルング病と診断した2例

高岡 正明<sup>1)</sup> 松浦 里<sup>1)</sup> 東田 好広<sup>1)</sup> 漆原 真樹<sup>1)</sup>  
 阿部 孝典<sup>1)</sup> 中津 忠則<sup>1)</sup> 吉田 哲也<sup>1)</sup> 阪田 章聖<sup>2)</sup>

1) 徳島赤十字病院 小児科  
 2) 徳島赤十字病院 小児外科

## 要 旨

新生児期より嘔吐、腹部膨満がみられ、ヒルシュスプルング病（Hirschsprung 病、以下 H 病）が疑われたが、保存的治療により自然軽快した2症例を経験したので報告する。2症例とも入院時の腹部 X 線にて腸管ガス像が著明に増加していたため、注腸造影を施行したところ肛門近くの軽度の狭窄を認めたが caliber change は確認できなかった。また直腸肛門内圧検査は陽性であり、浣腸と腸洗浄による経過観察で症状は消失した。H 病に酷似した臨床症状、腹部 X 線所見を呈するも、予後良好な良性一過性新生児非器質性腸閉塞症（仮性 H 病）と考えられた。

キーワード：仮性ヒルシュスプルング病、良性一過性新生児非器質性腸閉塞症、直腸肛門内圧検査

## はじめに

ヒルシュスプルング病（Hirschsprung 病、以下 H 病）類縁疾患の中で良性一過性新生児非器質性腸閉塞症または仮性 H 病といわれる病態が報告されている<sup>1)2)</sup>。予後良好であるが、H 病との鑑別が問題となることがある。今回我々はこのような病態を呈する2症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

## 症 例 1

症例：日令12、女児  
 主訴：哺乳不良、吐乳、腹部膨満  
 母体妊娠経過：特記すべきことなし  
 家族歴：特記すべきことなし  
 現病歴：在胎39週1日、2886g、アプガースコアは1分9点、5分9点、正常分娩にて出生し、生後しばらくは哺乳力も体重増加も良好であった。日令8より哺乳不良、吐乳、腹部膨満が出現したため、日令10に当科外来を受診した。腹部 X 線にて腸管ガス像を著明に認め、浣腸施行後に大量の便とガスを排出した。その後も腹部膨満がみられ、日令12に当科外来を再診し、精査加療目的にて入院した。  
 入院時現症：体温 37.5度、体重 2845g（日令1よりの体重増加12g/日）、腹部膨満、軟、腸雑音聴取



図1

症例1の腹部 X 線像。全結腸から小腸に及ぶ著明な拡張を認める。

入院時検査成績：血算、生化学検査ともに特記すべき異常を認めなかった。

腹部 X 線：腸管ガス像が著明に増加していた（図1）。  
 注腸造影：caliber change はみられなかった（図2）。  
 入院後経過：H 病が疑われたが caliber change が認められなかったため、入院時より欠食とし、輸液を行いながら保存的に経過観察した。入院時は腹部膨満が強く、ブジー施行するも排便はみられなかったが、浣腸・腸洗浄をすることにより認められた。嘔吐が消失したため、翌日から少量の母乳を開始した。日令19より自排便がみられるようになり、腹部膨満も軽快し体重も増加してきたため日令22に退院した。以後の発育発達は良好で、1歳3ヶ月時の直腸肛門内圧検査では陽性であった。



図 2

症例 1 の注腸造影正面像（左）と側面像（右）。肛門近くの軽度の狭窄を認めるが、caliber change はみられない。



図 3

症例 2 の腹部 X 線像。全腸管の著明な拡張を認める。

## 症 例 2

症例：日令30，女児

主訴：腹部膨満，吐乳

母体妊娠経過：特記すべき異常なし

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：在胎39週4日，3162g，アプガースコアは1分9点，5分9点，吸引分娩にて出生した。日令10に哺乳後の嘔吐を繰り返したため，当科救急外来を受診した。腹部膨満があり，グリセリン浣腸を施行したところ，普通便を排出した。その後も1日数回の嘔吐が続いたものの，哺乳量，体重共に増加傾向を示し，1日1回の排便を認めていた。嘔吐や腹部膨満が軽快しないため1ヶ月健診時に腹部 X 線を施行したところ腸管内ガスが著明に増加していた。注腸造影で肛門近くの狭窄があり，H病疑いにて入院した。



図 4

症例 2 の注腸造影正面像。結腸は著明に拡張しているが，caliber change は認めなかった。

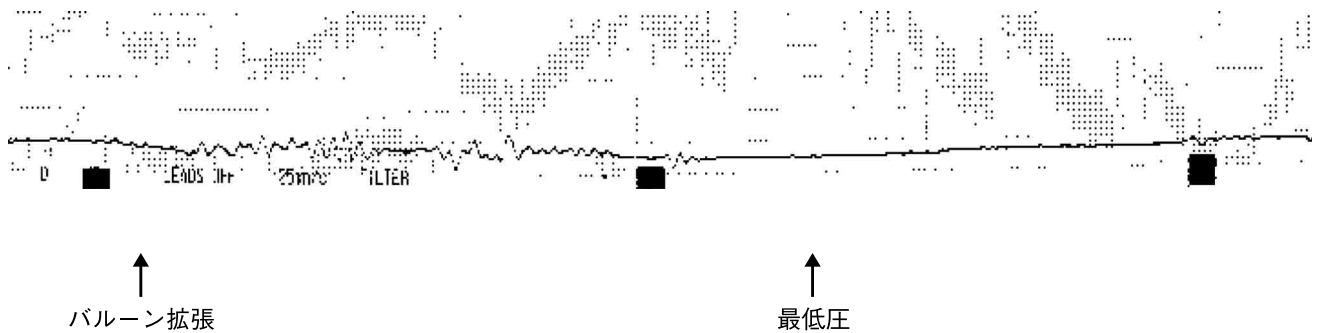


図 5

症例 2 の生後 3 ヶ月時の直腸肛門内圧検査。直腸の拡張より 1～2 秒後に内肛門括約筋の弛緩反射を認める。

入院時現症：体温 37.0度，体重 4165g（日令1よりの体重増加39g/日），腹部膨満，軟，腸雑音聴取  
入院時検査成績：血算，生化学検査ともに特記すべき異常を認めなかった。

腹部X線：腸管ガス像が著明に増加していた（図3）．  
注腸造影：caliber change はみられなかった（図4）．  
入院後経過：入院後は欠食とし，輸液による管理を行い，1日1回の浣腸を施行し排便と排ガスを促した．嘔吐が消失したため翌日より母乳を開始した．その後も嘔吐はなく，腹部膨満も軽快した．体重増加もみられ，入院後7日目に退院した．以後の発育発達は良好で，3ヶ月時の直腸肛門内圧検査では陽性であった．  
直腸肛門内圧検査：直腸の拡張より1～2秒遅れて圧下降が始まり，ゆるやかに上昇して基線に戻っていた（図5）．

## 考 察

新生児期に発症し，H病に類似した症状を呈するが，保存的治療により自然軽快する病態が存在する．予後が良好であるため，H病が否定され，臨床経過がよくなるとそのまま放置される場合が多いと思われる．このような病態に対して明確な定義や概念は存在せず，良性一過性新生児非器質性腸閉塞症または仮性H病とよばれている<sup>1)</sup>．

窪田らによる検討の結果以下のような特徴が挙げられる<sup>2)</sup>．(1) 本症は成熟児に発症する．(2) 主症状は正常に胎便排出を認めた後に発症する腹満である．発症時期は新生児全般であり排便障害，哺乳力低下，体重増加不良などは認められても軽度で，重症感を伴わない．(3) 腹部単純X線写真で結腸の著しい拡張を認める．注腸造影では caliber change を認めない．(4) 直腸肛門内圧検査では内肛門括約筋の弛緩反射を認める．(5) 直腸粘膜生検では acetylcholinesterase 染色で外来神経の増生を認めず，Meissner 神経節も正常である．(6) 保存的療法により速やかに腹満は消失し，生後2～4ヶ月で正常な自排便が得られるようになる．

今回の症例では自然軽快したこともあり，直腸粘膜生検は施行しなかったが上記の(5)以外の特徴を呈していた．

本症は Ultrashort H 病との鑑別が問題となること

がある．Ultrashort H 病は本症と同様に注腸造影で caliber change を認めないが，直腸肛門内圧検査により内肛門括約筋の弛緩反射を認めないという所見が診断に有用である<sup>3)</sup>．直腸肛門内圧検査は陽性適中率が75～95%であり，1ヶ月以下の児にはより精度が落ちるという問題もあるが<sup>4)5)</sup>，本症に特徴的な臨床経過と合わせて検討すれば Ultrashort H 病との鑑別は可能であると思われる．

本症は腸管運動の未熟性が関与していると推測されるが，現時点では病因は明らかにされていない．良性であるが頻度が高いため，今後は症例数を重ね病態を明確にしていく必要がある．

## ま と め

- 1) H 病類縁疾患のなかで予後良好な経過をとる，良性一過性新生児非器質性腸閉塞症または仮性H病と呼ばれる症例を経験した．
- 2) 臨床経過や直腸肛門内圧検査によりH病との鑑別は可能であるが，今後はその病態解明が必要であると考えられる．

## 文 献

- 1) 窪田昭男，米倉竹夫，保本昌徳，他：良性一過性新生児非器質性腸閉塞症．小児外科 28：1090－1095，1996
- 2) 窪田昭男，川原央好，奥山宏臣，他：新生児機能的腸閉塞症の病態解明と分類法の確立を目指して．大阪府立母子医療センター誌 17：22－30，2001
- 3) Neilson IR, Yazbeck S: Ultrashort Hirschsprung's disease: myth or reality. Journal of Pediatric Surgery 25：1135－1138，1990
- 4) Osatakul S, Patrapinyokul S, Osatakul N: The diagnostic value of anorectal manometry as a screening test for Hirschsprung's disease. J Med Assoc Thai 82：1100－1105，1999
- 5) Meunier P, Marechal JM, Mollard P: Accuracy of the manometric diagnosis of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 13：411－415，1978

---

## Two Cases of pseudo-Hirschsprung's Disease

Masaaki TAKAOKA<sup>1)</sup>, Sato MATSUURA<sup>1)</sup>, oshihiro TODA<sup>1)</sup>, Maki URUSHIHARA<sup>1)</sup>,  
Takanori ABE<sup>1)</sup>, Tadanori NAKATSU<sup>1)</sup>, Tetsuya YOSHIDA<sup>1)</sup>, Akihiro SAKATA<sup>2)</sup>

- 1) Division of Pediatrics, Tokushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Pediatric Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

We report two cases of infants with symptoms of vomiting and abdominal distention in the neonatal period. Abdominal radiography showed dilated bowel loops, suggesting Hirschsprung's disease. The gastrografen enema examination findings revealed the narrow rectum near the anus, but caliber change was not seen. And then, anorectal manometry showed relaxation of the internal anal sphincter with balloon rectal distention. Colonic savage and enema had ameliorated their symptoms. The most compatible diagnosis seems to be "benign transient non-organic ileus of neonatal" or "pseudo-Hirschsprung's disease", with the symptoms and plain X-ray findings on Hirschsprung's disease.

Key words: pseudo-Hirschsprung's disease, benign transient non-organic ileus of neonates, anorectal manometric study

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 10:51-54, 2005

---