

A 腸と脳の発生

▶ぶっちゃけて言えばこう！

外科的疾患理解のための直腸肛門部の発生

●鎖肛

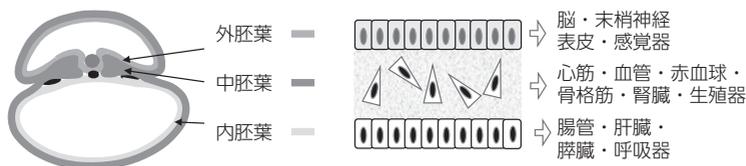
在胎4～6週ころに排泄腔に尿直腸中隔が入り込んできて、9週ころ肛門膜が穿破されます(図表2)。これがうまくいかないと鎖肛や肛門狭窄になります。鎖肛は恥骨直腸筋と盲端部の位置関係で分類されますが、盲端が恥骨直腸筋の上の方で終わってしまう高位型では、排便機能に重要な恥骨直腸筋が直腸に関わらなくなってしまうために、将来の排便機能の獲得に苦労することになります(図表3)。

●ヒルシュスプルング(Hirschsprung)病

腸管神経システム(Enteric nervous system: ENS)のもととなる迷走神経堤細胞は、発生初期に上部消化管に侵入し、在胎6～10週にかけて腸管壁内を肛門側に遊走していきます。これが途中で止まってしまうと、その先は腸管神経システムが形成されず、腸運動がコントロールできなくなります。これがヒルシュスプルング病です(図表5)。

子どもの便秘のうち、見逃してはいけない「基礎疾患を持つ便秘」の理解には解剖と発生の理解が欠かせません。ごく簡単にお話しします。

まず、在胎3週ころに受精卵から内胚葉、中胚葉、外胚葉が分化します。外胚葉からは脳や表皮が、中胚葉からは心筋や赤血球、骨格筋が、内胚葉から腸管、膵臓などが形成されてきます(図表1)。



図表1 ■腸と脳の発生

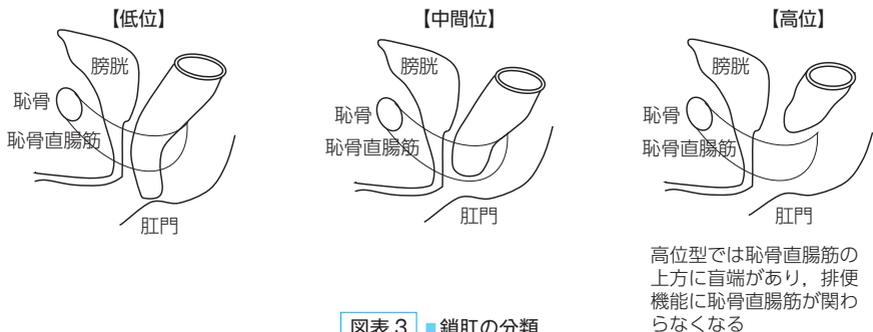
直腸肛門部の発生は、在胎4～6週ころに排泄腔に尿直腸中隔が入り込んできて、7週ころに尿生殖洞と直腸肛門管に分離します。このころはまだこの部分に肛門膜が残っていますが、9週ころにかけて肛門膜が穿破され、外界と通じるようになります(図表2)。



図表2 ■ 尿生殖膜と肛門直腸の分離

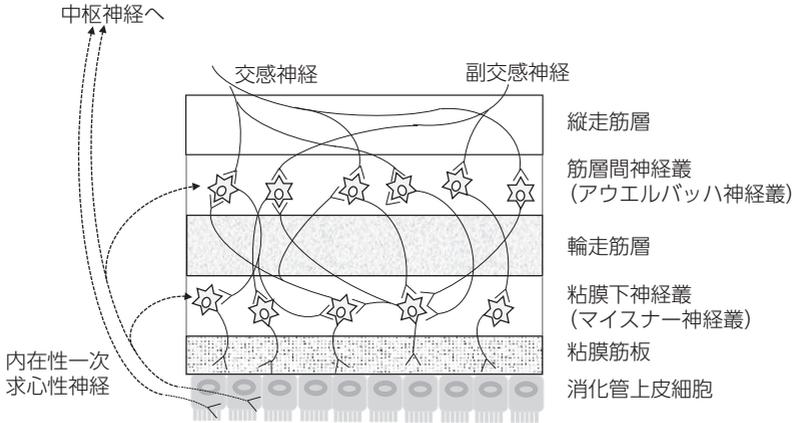
これがうまくいかないと鎖肛や肛門狭窄をきたします。鎖肛は図表3のように恥骨直腸筋との位置関係から「低位」, 「中間位」, 「高位」に分けられますが、この分類のメルクマールとなっている恥骨直腸筋は、将来の排便機能に大きく関係します。直腸盲端の位置が高い「高位型」であるほど、恥骨直腸筋が排便に関与できなくなり、この近辺の肛門括約筋や直腸壁の便意のセンサーの形成も悪くなりますので、術後も排便機能の獲得に苦労することになります。

腸管神経システム (Enteric nervous system: ENS) は、神経固有筋層の輪走筋と縦走筋の間に存在するアウエルバッハ神経叢 (Auerbach's plexus: 筋層間神経叢) と、粘膜下層に存在するマイスナー神経叢 (Meissner's plexus: 粘膜下神経叢) から成り立っています。アウエルバッハ神経叢は腸管の運動を制御し、マイスナー神



図表3 ■ 鎖肛の分類

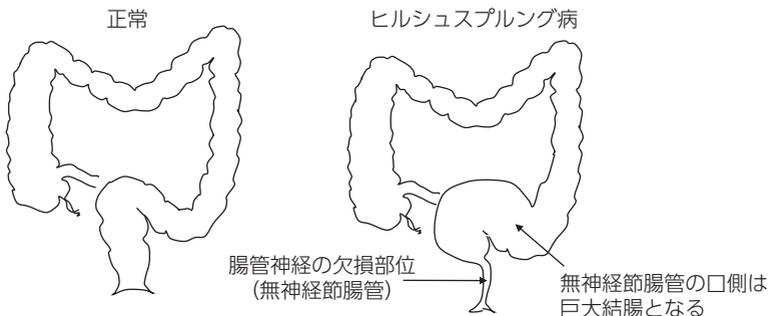
高位型では恥骨直腸筋の上方に盲端があり、排便機能に恥骨直腸筋が関わらなくなる



図表 4 ■ 腸管の神経システム

経叢は腸管の分泌や吸収にかかわっています (図表 4)。

この腸管神経システムは、ともに迷走神経堤細胞に由来します。迷走神経堤細胞は発生初期に咽頭や食道の壁に侵入し、在胎 6～10 週にかけて腸管壁内を肛門側に遊走していきます。10～12 週でアウエルバッハ神経叢とマイスナー神経叢も出現しますが、この遊走が途中で止まってしまうと、肛門側の腸管には神経節細胞の存在しない部位 (無神経節腸管) が作られてしまうわけで、これがヒルシュスプルング (Hirschsprung) 病です (図表 5)。また、ヒルシュスプルング病の一部には、大腸末端と、ずっと口側の腸管にだけ神経叢が存在し、その中間の神経叢が抜けている skip area のあるものもあり、迷走神経堤細胞の遊走ルートは腸管壁内に沿ったものばかりでなく、腹腔内を遊走するものもあると考えられています。



図表 5 ■ ヒルシュスプルング (Hirschsprung) 病の発生

▶ぶっちゃけて言えよう！

○直腸指診は大事。子どもが嫌がったら後日に回しても構いませんが、肛門病変のチェックのために一度は行っておきます。

○画像検査**① 腹部 X 線単純撮影**

結腸内の貯留便の状態を保護者にみせることで、納得も得やすいのですが、放射線被ばくの問題があります。

② 腹部超音波断層撮影

便秘診療の必須ツールで、直腸の描出も容易、かつ非侵襲的なので、慣れれば小さな子どもでもおとなしくやらせてくれます。しかし、結果の解釈には注意が必要です。直腸は管腔臓器なので、便の貯留状態によって径が大きく変化します。正常排便児では、排便後3時間以上たてば、ある程度一定の値をとり、基準値も報告されています。この基準値の上限とは、「正常排便の児だったら、直腸は生理的な状態で最大どのくらい広がるのか」といった意味になります。

便秘の子どもと正常排便の子どもの直腸径から感度特異度曲線を描出して、便秘のカットオフ値を求める報告もありますが、ワンポイントで測定された直腸径を絶対値として扱うのは危険です。数十回にわたって測定しても、正常の直腸径基準値（1歳以上では38.2mm未満）を超えない場合には、「直腸拡大がない」可能性があり、この時点ではじめて通過遅延型便秘を考慮しますが、まれな病態です。

この直腸拡大が治癒には関係しないことは「第2章 便秘のメカニズム」に述べたとおりです。コントロール良好で治癒に近づいた児では直腸径が短縮してきますが、便が貯留していないので縮まっているに過ぎません。直腸コンプライアンスは変わっていませんので、便を貯留させれば元の姿を現して思いっきり広がります。

腹部超音波断層像の臨床的意義は、診察時に直腸内の便の性状と便の貯留状態を判断することと、頻回に計測しても直腸拡大がなく通過遅延型便秘を疑う

場合に限られます。

③ 大腸ガストログラフィン造影

大腸ガストログラフィン造影は診断というより、むしろ治療 (Disimpaction) 目的に用いられます。ガストログラフィンの浸透圧効果で便を軟化させて排出させます。通常はX線透視装置がないとできませんが、単純撮影装置だけでも施行可能です。左側臥位にして慎重にカテーテルを挿入し、その際には絶対に乱暴な操作をしないこと、造影剤注入前にテスト造影することの2点に留意します。撮影はテスト造影と注入5分後の2枚だけです。

○より専門的な検査

主に大腸通過正常型便秘，大腸通過遅延型便秘，便排出障害型便秘のサブタイプ分類のための検査です。排便協調運動の評価はバルーン排出試験 (Balloon Expulsion Test: BET)，直腸肛門マンメトリー検査 (Anorectal Manometry: ARM) の二者で、バイオフィードバック療法の適応を探るために行われます。結腸運動については腸管通過時間測定 (Colonic Transit Test: CTT) で評価します。

BETは25～50mLのバルーンを直腸内に入れて2分以内に排出できるかどうかをみるもので、スクリーニングに用いられます。より詳細にはARMを用いて、いきんだ際の直腸と肛門部の内圧変化から排便時の協調運動を評価します。

小児では排便がまんに端を発した排便協調運動不全がまだ完成されていないためか、バイオフィードバック療法の有効性は証明されていません。また、児の協力も得られにくいため、BET、ARMのいずれも一般には行われていません。稀ではありますが、STCの診断のために腸管通過時間の測定が必要になる場合があります。

腸管通過時間の測定には、X線不透過マーカー (SITZMARKS[®]) による方法と、RIシンチグラフィーによる方法があります。X線不透過マーカーは、個人輸入になります。RIシンチグラフィー法は¹¹¹In、^{99m}Tc、あるいは⁶⁷Gaのアイソトープを含んだミルクを飲ませて一定時間後に撮影するものですが、放射線被ばくの問題と撮影に4日間かかること、保険適応がないといった問題があります。そのため、検査の適応基準は厳しく、数年間にわたって維持療法を続けても極めて難治性で、常に直腸拡大がみられないケースに限る必要があります。被ばく線量自体は通常の腹部単純撮影の2枚分に過ぎませんが、RIを内

服することの保護者の精神的なハードルは高く、十分な説明が必要です。

慢性便秘の診断にあたって最も重要なことは、ROME IV 基準に従って便秘をきちんと診断すること、しかし基準にとらわれすぎず、それらしいケースでは早期治療を心がけることです。慢性便秘の治療は著しく長くかかります。特にまだ排便トレーニングができない年齢の児は、最終的に緩下剤を中止して卒業するまでに数年かかることも稀ではありません。長期の治療期間を納得して行うには、保護者にも医療の側にも確固たる診断と、お互いの信頼関係がなければなりません。

ROME III から IV の改訂にあたって年長児の基準を発症から 2 か月としていたものが 1 か月に改められました。これはまさしく早期治療の必要性からに他なりません。一方で、ROME IV 基準は便秘研究の目的もありますので、「誰がみても便秘だよね」というケースに絞り込まれるように作られており、初期段階の軽症な便秘は除外されるようになっていきます。ですから、基準にこだわりすぎるべきではありません。保護者が子どもの排便状態を心配して受診した動機にはそれなりのものがあるはずで、基準に該当しなかったものを「便秘ではない」として放置すれば、せっかくの発見のきっかけを失うことになります。特に硬い便が出ているものでは、慢性便秘のきっかけとなる排便がまんにつながることも多く、慎重に経過をみる必要があります。

つまり、治療が長期にわたることを考えると ROME IV 基準を満たした方が望ましい、しかし、早期発見・早期治療の観点からは、それにとらわれず臨機応変な対応が求められるということです。

A 理学所見

慢性便秘の児の多くは、これまでに浣腸や肛門処置を繰り返されているためか、肛門の診察を極端に嫌がります。無理強いしないことが大切です。しかし、慢性便秘の診断にあたって、器質的疾患は必ず否定しておかなければなりません。腹部触診で便塊の貯留を確認した後、児の納得のもとに肛門の診察に移ります。

ここでは、肛門の位置に異常がないかどうか（[図表 30](#)）、肛門に亀裂や見張りいぼ（skin tag: スキンタグ）がないかどうか、また、遺糞やネグレクトに伴う肛門周囲の汚れをみます。見張りいぼは、慢性の裂肛（成人でいう「切れ痔」）のサインで、

裂肛の際にできた傷が便で汚染されて慢性炎症を起こしたために、肛門部の皮膚がいぼ状の突起になったものです。裂肛の方向を示しているの見張りいぼといわれますが、成人の「いぼ痔」とは異なるものなので、こちらを治療することには意味がありません。また、裂肛そのものがあれば軟膏処置もしますが、いずれも原因となっている便秘の治療がなされない限り、再発を繰り返します。

直腸指診については、北米小児消化器肝臓栄養学会（North American Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition: NASPGHAN）/ヨーロッパ小児消化器肝臓栄養学会（European Society of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition: ESPGHAN）のガイドラインでは、慢性便秘の診断において必須のものではなく、ROME IV 基準が一つしか該当しない場合に行うとしています。この目的は直腸内の便を確認するためということですが、これだけなら腹部超音波検査でも、直腸内の便のサイズから硬さまですべてわかります。むしろ、直腸指診は肛門部の状態を確認する目的に行い、器質的疾患の否定には必須のものと考えています。児の拒否感が強く、直腸内の便貯留の状態が腹部超音波で確認できれば、直腸指診は後日に回しても構いません。しかし、原則として全例に行うべきと思います。

少し昔の話になりますが、ゴールデンウィーク中に里帰りしてきたご家族がいました。子どもが慢性便秘症ということでラキソベロンを処方されていましたが、忘れてきてしまったので処方してもらいたいとのことでした。処方箋だけ書くわけにもいきませんから、とりあえず診察しましょうということで直腸指診も行いました。肛門で示指が締め付けられる感覚がありました。ラキソベロンを処方した後に、お母さんに「ちょっと肛門部に病変があるかもしれないので、一度向こうの先生にお話してください」とお伝えしました。結局、この児はヒルシュスプルング病でした。

このようなケースがありますから、直腸指診は原則全例に行います。特に高度な便秘や発症時期が早いといったアラームサインがあるものでは、なるべく早い時期に行っておく必要があります。

B 血液生化学検査

甲状腺機能低下症、高カルシウム血症、高カリウム血症、糖尿病、尿崩症、セリアック病、牛乳アレルギーによって便秘は起こりますが、いずれも稀なものです。