

慢性の便秘症を持つ 9 歳半の女児が非胆汁性の嘔吐を伴う腹痛で当院消化器内科を受診した。

患者は 4 歳までは健康であったが、その頃より時折腹痛を認めるようになった。これらの症状は年に数回認め、その間に症状を認めない期間があり、便秘や非出血性・非胆汁性の嘔吐を伴うことがあった。発熱や下痢は認めなかった。患者の両親はこの症状を病院と提携している保健センターに報告していた。便秘に対してポリエチレングリコールが処方され、改善傾向であった。

患者が 8 歳の時、頻脈と嘔気を伴った突然の左胸部の鋭い痛みを経験した。学校での診察で心拍数 150 台、ヘルスセンターでは体温や他の身体所見は正常であった。胸部レントゲンや心電図も正常であり、患者は帰宅となった。2 ヶ月後に帰ってきた心機能評価の結果も正常であった。

その後 18 ヶ月間、腹痛のエピソードはより頻回に起こるようになり（多い時で週に 3、4 回ほど）、週末自宅にいるときよりも学校にいるときの方が頻度が多かった。痛みは嘔吐を伴う典型的な上腹部痛であった。患者が 8 歳 7 ヶ月の時に検査した尿培養は陰性であり、ヘリコバクターピロリの血清学的な検査は陰性で、腹部 xp では閉塞を示す所見は得られなかった。

ポリエチレングリコールとオメプラゾールが処方され、定期的に内服することで一過性に便秘は解消した。

患者が 9 歳 4 ヶ月の時、患者は鋭い、痙攣性的上腹部痛に襲われ急病センターを受診した。診察上、体温は正常で、腹部にびまん性に圧痛を認め、便塊貯留として矛盾しない左下腹部の緊満感を認めた。反跳痛と筋性防御は認めなかった。便秘の治療が再開され、便秘の回数は減少していった。しかし、それ以降、嘔吐を伴い、それにより軽快する腹痛を間欠的に繰り返すようになった。1 ヶ月後、身体診察上異常は認めなくなった。CBC、白血球分画は正常で、電解質、カルシウム、血糖値、TP、アルブミン、グロブリン、甲状腺ホルモンと甲状腺刺激ホルモン、肝機能、腎機能も同様に正常であった。ヘリコバクターピロリ感染の検査とセリアック病の検査は陰性であった。腹部レントゲンが施行された。

腹部レントゲン (Figure1) では非閉塞性の腸管ガスの分布を示し、上行結腸に

優位な中等度～高度の結腸の便塊貯留を認めた。これらの所見はこれらの所見は便秘の病歴と矛盾しない。正常な腸管ガスの分布は認められたが腹部腫瘤影や腹腔内の石灰化は認めなかった。

オメプラゾールによる治療が開始された。患者は当院の小児消化器内科に紹介された。

患者やその家族はその鋭い、間欠的な痛みはしばしば非血性・非胆汁性の嘔吐で軽快し、排便とは関係なく、それで軽快するものではなかったと訴えた。患者は慢性の便秘症を持っており、その便は固く繋がった状態で排泄され、血便や粘液、脂肪便、渋り腹、発作的な腹痛や下痢を伴わないものであった。便秘はポリエチレングリコールやラクツロースの定期的な内服で改善し、上腹部痛はオメプラゾールによる治療により改善を示した。患者は喘息の既往があり、2 歳の時に肺炎を起こしたことがある。口内炎、熱、関節痛は認めなかった。発達歴は正常であった。アレルギーはなく、彼女の食生活は野菜や果物が少なく、比較的食物繊維の少ないものであった。両親と共に暮らし、学校での成績は優秀であった。彼女のは南米人の家系であり、8 歳の時に南米への渡航歴がある。父親に逆流性食道炎があり、妹が甲状腺機能亢進症、母方の祖母と叔母が偏頭痛を持っていたが、セリアック病やクローン病、潰瘍性大腸炎、過敏性腸炎の家族歴はなかった。

診察上、彼女は恥ずかしがり屋で、いくらか不安そうな様子であった。血圧は正常で、身長は 130.3cm、体重は 28.6kg であった。上腹部は軟で、筋性防御や反跳痛や便塊貯留の触知は認めなかった。その他の診察は正常であった。便中のヘリコバクターピロリ抗原は陰性であった。オメプラゾールの治療は 2 ヶ月後に終了となった。

初診から 6 週間後の消化器内科でのフォローアップの受診時に、患者とその家族オメプラゾールによる治療を受けているにも関わらず、ほぼ毎週上腹部痛を繰り返していること、それが嘔吐と関連しており、ストレスや排便とは関係のないことを訴えた。排便は 1 日に 1、2 回認め、血便ではなく粘液を伴うものであった。夜間の疼痛、頭痛、朝の吐き気は認めなかった。診察上、上腹部の圧痛は剣状突起のちょうど下の辺りに認めるが、腹部は軟で圧痛なく、左下腹部の便回貯留を疑わせる腫瘤の触知も認めなかった。その他の所見は正常であった。1 ヶ月後の腹部エコーは正常であった。食道胃十二指腸内視鏡検査が施行され、十二指腸炎は疑われたが、食道、胃、十二指腸の生検標本は正常であった。血

液検査上、電解質、血糖、カルシウム、TP、グロブリン、アミラーゼ、リパーゼ、肝機能、腎機能は正常であった。すべての投薬が中止された。腹性偏頭痛の診断が考慮され、神経内科に紹介され、4ヶ月後の診察が予定された。

その後2ヶ月の間、腹痛の頻度は増加していき、患者は学校でも家でも、顔面蒼白になり、汗をかきながら、床に座り込むといったことが増えていった。患者の腹痛はお腹を抱え込むように屈曲させると部分な寛解を認めた。オメプラゾールとポリエチレングリコールによる治療が再開され、アミトリプチリンによる治療が腹性偏頭痛に対して開始された。

9歳11ヶ月の時に左上下腹部より背部に広がっていく深刻な腹痛を認めた。3日目に患者はヘルスセンターの小児科医の元を受診した。腹部診察では軟で圧痛なしと正常であった。アミトリプチリンの最初投与量では反応がなく、投与量を増量した。患者は心療内科に紹介された。さらなる検査を両親が強く希望され、診断がなされた。

### 鑑別診断

私がこの患者の治療に関わった時に、患者の疾患の討議に参加しているすべての人が診断に気づいていた。この9歳の女の子の患者は、何度も急性発症の腹痛に襲われていた。小児における急性腹症の鑑別診断は多岐に渡るが、幾つかの注目すべき特徴が診断に寄与することとなった。

-プライマリーケアの立場から-

### 便秘

間欠的な彼女の症状と、たまの固い排便、食物繊維不足、浸透圧性の緩下薬による症状の改善といったヒストリーより、便秘という診断日当たり彼女の臨床経過と合っているように思える。しかし、十分な便秘の治療が行われたにも関わらず、彼女の急性の腹痛は再発を繰り返していた。

### 機能的腹痛

患者の腹痛は学校でより頻繁に起こっていた。このことは機能的腹痛を示唆し、一般小児科診療において、機能的腹痛はよく見る疾患である。ある研究の報告では、機能的腹痛は全体の19%に見られ、女兒に好発し、好発年齢は4歳~6歳である。この患者の幾つかの特徴は機能的腹痛を示唆するものも含まれているが、その痛みの深刻さ、性状、頻度の増加、上腹部痛という疼痛の場所といった特徴はその他の代替診断(table1)を示唆し、小児消化器内科医へのコンサ

ルトを必要とした。

-消化器内科の立場から-

小児の慢性の腹痛を診察するときは、幾つかの重要な警告症状を考慮しなければならない。それは体重減少、臍部から離れた場所の疼痛、痛みによる夜間覚醒、機能の喪失といったものを含んでいる。

### 便秘

患者は初め、たまに排泄される硬い便に関連して腹痛を起こしていた。確かに、便秘はこれらの症状の原因となる可能性は最も高く、ポリエチレングリコールによる改善が見られることはより一層そう思わせるものである。しかし、便秘の多くのケースでは浸透圧性の緩下薬で自然に軽快するものである。腹部症状が再燃した場合、患者の内服管理による可能性が出てくると同様に、便秘と同時にその他の腹痛の原因が隠れている可能性がある。警告症状のない患者であれば、便秘の投薬治療を注意深い観察の下に続けることは適切である。

### 胃食道逆流症

この患者は時に心窩部の腹痛を自覚しており、間欠的な嘔吐も認め、胸痛のエピソードもあった。消化管の損傷はこれらの症状を引き起こす可能性があり、多量の排便により増悪する。胃食道逆流症は典型的に胸焼けを引き起こすが、嘔吐と腹痛は小児で比較的多い。胃食道逆流症はしばしば臨床的に診断され、非典型的な症例では pH モニタリングが施行される。上部消化管内視鏡と生検はその他の、好酸球性食道炎、腹腔疾患、*H. pylori* と関連する胃潰瘍、炎症性腸疾患などの疾患を評価するために有益である。しかし上部消化管内視鏡で食道炎の所見が指摘できなくても、合併症のない胃食道逆流症を除外することはできない。この患者に処方されたように、PPI などの制酸剤による経験的治療が相応しい。

### *Helicobacter pylori* 感染

*H. pylori* に関連した疾患もしばしば腹痛の鑑別疾患に挙げられる。なぜならこの細菌感染症は胃または十二指腸の潰瘍を引き起こしうるからだ。しかし、*H. pylori* が小児の慢性腹痛の原因になるか否かは証明が困難だ。小児患者における *H. pylori* 一関連疾患のスクリーニングに関するガイドラインでは、難治性鉄欠乏性貧血、胃癌の家族歴、十二指腸潰瘍を有する患者の内視鏡検査に力を入れている。この患者はこれらの基準を満たさず、したがって *H. pylori* 一関連疾患とは診断されそうにない。

### 炎症性腸疾患

炎症性腸疾患は慢性間欠的な腹痛を引き起こす可能性があり、彼女が正常発達で、緩下治療により初期に状態改善を認めた点が炎症性腸疾患に反しているにもかかわらず、この患者に合致するように思われる。血算、血清 Alb 値、赤沈が正常である点も、この診断に反する。しかし炎症性腸疾患を有する小児の 9-19% では、初期の所見が似たような結果となる。この症例では、もし炎症性腸疾患の疑いが強ければ、便潜血や潜在性炎症マーカー(カルプロテクチンまたはラクトフェリン)が評価に寄与するだろう。

### Food-Specific Disorder

もまた腹痛や胃腸症状を引き起こすことがあり、この患者でも考慮すべきだ。これらの疾患は典型的にはアレルギー性、非アレルギー免疫関連性(セリアック病など)、食物不耐性に分類される。

#### —アレルギー性

食物に対する重篤なアレルギー反応は胃腸症状の原因となるが、腹痛や嘔吐が唯一の臨床症状であることはまれだ。好酸球性食道炎の患者は食事摂取困難や嚥下障害に加えて嘔吐と腹痛を呈することがある。好酸球性胃腸炎も腹痛を呈し得る疾患の一つで、消化管の層構造(粘膜、漿膜、筋)に基づく特徴的な臨床所見を伴う。粘膜性好酸球性胃腸炎はしばしば

下痢を引き起こし、内視鏡的生検によって診断される。漿膜性好酸球性胃腸炎は一般的に、好酸球性腹水によって明らかとなり、画像検査と穿刺により診断される。筋性好酸球性胃腸炎はしばしば閉塞症状を引き起こす。この患者は上部消化管内視鏡検査と腹部超音波検査で正常な結果であり、したがって好酸球性食道炎と粘膜性・漿膜性好酸球性胃腸炎は除外できる。筋性好酸球性胃腸炎はこの患者の症状とは合致しにくい、組織診断が困難であるため完全に除外することはできない。

#### —セリアック病

セリアック病の3徴は腹痛、下痢、体重減少である。この患者では、これらの症状全てが出現しているわけではないが、3徴はすべてのセリアック病患者で認められるわけではない。18%の患者では便秘を伴うので、小児慢性便秘症のガイドラインにはセリアック病の鑑別も含まれている。ガイドラインは警告症状のない場合にセリアック病のスクリーニングを行うことを否定しているが、この患者の慢性的で激しい症状は、セリアック病を評価する正当な理由となる。この患者では、感度 95%以上のセリアック病の血清学的検査は陰性であり、十二指腸生検標本の病理組織学的検査でもセリアック病を示唆する所見を認めなかった。

#### —食物不耐症

食物不耐症は腹痛の普遍的な原因であり、この患者で鑑別に挙げることも合理的だ。乳糖不耐症は異なった民族集団の間で広範囲に認められ、全世界人口の70%に存在する。ヒスパニック、アジア、アフリカ系民族では小児の5人に1人が5歳までに乳頭不耐症に苦しんでいる。経験的な乳糖制限が診断に寄与しうるが、呼気検査も同様に有用で信頼できる。乳糖不耐症患者では、標準量の乳糖摂取後に呼気中の水素濃度が上昇する。この所見は、吸収されない炭水化物が腸内細菌叢により発酵性に代謝されることを示唆する。乳糖制限への部分的な反応に対しては、セリアック病や炎症性腸疾患、その他の腸炎などに関連する、二次性の乳頭不耐症を考慮すべきである。最近、過敏性腸症候群の成人では発酵性の炭水化物が腹部症状の改善に影響することが示された。この小児の痙攣性腹痛は、乳糖または炭水化物不耐症で説明できるが、下痢がないことと、乳糖制限を行わずに無症状であった期間が長いことから、この診断は合致しない。

#### 非典型的な偏頭痛

腹性偏頭痛はしばしば臍周囲に生じ嘔気・嘔吐と関連する反復性腹痛の原因となる。周期性嘔吐症は腹性偏頭痛に類似した状態であるが、嘔吐がより特徴的である。腹性偏頭痛を発症する年齢にはばらつきがあるが、平均は7歳である。腹性偏頭痛の患者で頭痛が生じる確率は1年でわずか24%であるため、この患者で頭痛がないからといってこの診断を否定することはできず、更なる評価のため神経内科医へ適切にコンサルトされた。

### 胆道閉塞症

胆道閉塞は成人では 5-15%に認められ、就学年齢の小児での頻度ははるかに少ない。しかし、この患者では間欠的・反復性的上腹部痛のエピソードがあることから、本疾患を考慮する価値はある。特に健康な小児では、最も考えやすい胆石のタイプはコレステロール結石で、腹部右上象限の超音波検査で胆石が存在することによる診断の感度は 90%以上である。この患者の腹部超音波検査で胆石が観察されなかったことから、胆道閉塞症は否定的と判断できる。

### 腸軸捻転を伴う腸回転異常症

段階的に頻度と程度を増す症状、急性発症の腹痛と嘔吐から、外科的介入を要する先天的な疾患、たとえば腸軸捻転を伴う腸回転異常症の断続的な症状進行を想起する。腸回転異常症は胎児期の腸回転が不完全であることに起因し、1/200-6000 出生程度の頻度で発生すると推測されており、75%では出生から 1 年以内に発症する。腸の栄養血管を含む薄い腸間膜根部の周囲での軸捻転、または位置異常の盲腸と腹膜とに付着する Ladd 帯により、特に十二指腸が腹壁を横切る位置で圧迫され腸閉塞を生じることにより、腹痛や嘔吐が引き起こされる。腸回転異常症を有する小児の大半では、新生児を除き、診断までに 1 年以上にわたって症状が持続している。したがって、この患者における有症状期間は、この疾患に矛盾しない。

*Dr. Guglietta* : この患者において想定された他の鑑別診断のほとんどがプライマリーケアと消化器内科の検査において ruled out されていたため、この患者における鑑別としては機能的な腹痛か腹部偏頭痛のどちらかと考えられた。どちらも満足な治療を行うことのできない疾患であり、患者も医療者も当然の事ながらこどもの慢性的な苦痛を取り除くことができずフラストレーションを感じる。心身症の治療が子供における慢性的な腹痛と頭痛に対し効果があるという報告があり、この患者に対する次の治療として考慮された。

疼痛がより強く頻度が多くなったため私は彼女と家族に会う頻度を多くした。彼女の両親は腹部偏頭痛という診断はおかしいと考え、追加で検査を行って欲しいと要望した。この要望は筋が通っていると考え、腹部の CT を施行した。そしてこれによって最終的な診断を得ることができた。長いプライマリ・ケアの患者-医師の関係がこの患者における診断に導いた。

### 放射線学的考察

*Dr. Sagar* : 経静脈的・経口的な造影剤投与後に施行された腹部 CT では、左上象限、正常脾臓の前下方に、境界明瞭・均一で高吸収の円形腫瘤が指摘された。全体的な造影パターンは脾臓と類似しており、石灰化や脂肪に富む成分はなく、壊死を示唆するような低吸収域もま

ったく認めなかった。リンパ節腫大や初期の腹腔内腫瘍、転移性病変のような像とは思われず、むしろ、壊死や感染など合併症の形跡を伴わない、比較的大きな副脾として矛盾ない所見であった。

### DISCUSSION OF MANAGEMENT

*Dr. Daniel P. Ryan* : 副脾は複数認めることもありよく認めるものである。CT に関する報告の一つではおよそ 11%の人で副脾は認められ、検死の研究ではおよそ 30%で認められるとされている。正常な発生・発達において左大網にある間質系の細胞が脾臓と結合する。不十分な結合である場合に副脾となる。

多くの場合副脾は 2cm であるが、この患者においては 4.4cm と大きいものであった。副脾は通常脾門の周囲に認めることが多いが、脾腎ヒダに沿ってや、胃脾間膜、膵尾部などで認めることがある。異所性の脾組織の鑑別疾患としては一般的に外傷後に生じる脾症、多脾症などや、先天性心奇形と多数の小さい脾臓を合併する症候群などがある。

副脾の患者の多くは無症状であるが、この患者においてねじれることにより腹痛をきたしうるため、この患者の鑑別疾患となる。副脾の捻転の多くは一般的に小児で報告されるが、成人でも生じることがある。副脾の捻転が生じた場合、急性の腹痛で発症するだけでなく、間欠性や慢性の痛みとして現れることがある。そして、副脾の梗塞や破裂は大量出血を来しうる。副脾の切除で症状は改善するが、保存的治療の方が良い場合もある。

この患者に対しては腹腔鏡下での摘出術が施行された。術中 CT で確認されていた腫瘤は予想より小さく、血管はあまり持っておらず、梗塞している様子も認めなかった。副脾は分割してトロッカーから摘出した。周辺付属物も摘出された。手術中は問題なく経過し、術後経過も良好であった。

### PATHOLOGICAL DISCUSSION

*Dr. Amelia E. Huck* : 2つの切片を病理学的検査に提出した。一つは付属物で結果的には軽度の血管の拡張を伴った正常組織であった。もう一つは脾臓の組織の多数の断片からなる最大径が 3.2cm の組織だった。その組織は薄い赤色で薄い白色の被膜に覆われていた。それは副脾として矛盾ない見た目であった。被膜下に線維化・出血・血管新生を認める三角形の範囲があった。免疫染色では CD8 陽性の細胞が脾洞に認め、CD68 陽性の脾索にまばらに認めた。線維化している部分では CD8、CD68 陽性の細胞はともに減少していた。脾臓の組織のいたるところで内皮細胞の間に CD34 陽性細胞が浸潤していた。これの所見を合わせ、組織の出血・線維化に対し血管新生が生じ修復している過程と考えられた。

*Dr. Nancy L. Harris* : 彼女の現在の状況はどうですか？

*Dr. Guglietta* : 手術後は問題なく回復し、便秘症に対し下剤の使用はありますが以降 3 年間は腹痛の再発なく経過しています。

*Dr. Chadi El Saleeby* : あとから振り返ってエコーで副脾の所見はありましたか？

*Dr. Sagar* : エコーでは副脾は所見はありませんでした。腸管ガスにより鮮明に描出されなかつ

たか、位置が描出できない位置であったかが原因と考えられます。一般的に我々がルーチンで行うエコー検査は臓器を狙って描出するため、深いところまで描出しようと狙うことはしないのです。

#### **FINAL DIAGNOSIS**

副脾捻転に伴う間欠的な慢性の腹痛