

40 解答 c Hirschsprung 病

a×未熟児に少ない

b×直腸～S状結腸に多い。

c○

d×

e×S状結腸移行部に神経節細胞欠如部あり、下行結腸は二次性に拡張。

Hirschsprung 病

【病因】直腸下端から口側へ向かい、連続性に腸管壁内の筋層間神経叢の Auerbach 神経節細胞が欠如するため、腸蠕動が起こらず、腸閉塞ないし慢性便秘の症状を呈する機能的腸閉塞疾患。

消化管の壁内神経は、胎生 6 週頃食道に出現し、以後、消化管を下行し肛門管へ達する。その過程で何らかの障害が起こると、その障害部位より肛門側への神経節細胞欠如が起こる。(cranio-caudal migration theory) 神経節細胞欠如腸管より口側の腸管は、腸内容が停滞するため二次的に拡張肥大し、巨大結腸となる。発生頻度は約 5000 人に 1 例。

男：女 = 3-4：1 で男児に多い。未熟児に少ない。

【病型】直腸～S状結腸限局型は約 80%で大部分。

- ① short segment aganglionosis (下部直腸に限局するもの約 25%)
- ② recto-sigmoid aganglionosis (直腸 S状結腸に限局するもの約 55%)
- ③ long segment aganglionosis (下行結腸、横行結腸にまで及ぶもの約 11%)
- ④ entire colon aganglionosis (全結腸約 5.5%)
- ⑤ extensive aganglionosis (小腸に及ぶもの約 3.5%)

【症候】

生後早期から嘔吐、腹部膨満、胎便排泄遅延等のイレウス症状で発症。

適切な治療が行われないと本症の合併症である。腸炎を併発し、発熱、悪臭のある水溶性下痢を来し死亡することもある。

【診断】最終診断は生検。

- ① 注腸造影(側面)；caliber change の描出 (神経節細胞欠如した腸管と口側の拡張した腸管の移行帯)
- ② 臨床症状；直腸肛門反射なし
- ③ 生検；直腸粘膜固有層に、acetylcholine esterase 陽性神経線維の増生。歯状線より 2～3cm 以上口側の直腸後壁全層を採取し、筋層間に Auerbach 神経節細胞欠如を確認。

【治療】

保存的治療－浣腸または洗腸施行

新生児の多くは新生児期に人工肛門造設行い、6ヶ月以降二期的に、根治術を行う。

本邦では、Duhanmel 変法 (Z型吻合法) Soave 変法

41 解答 d 炎症性腹部大動脈瘤

a.×左尿管拡張を認め、左水腎症の可能性もある。

b.×描出内左半結腸に、有意所見なし。

c.×

d.○

e.× 保存的治療が第一選択

炎症性腹部大動脈瘤

腹部大動脈瘤の5%前後に見られ、通常の腹部大動脈瘤と異なって、瘤壁は肥厚し数 cm に達することもある。原因は明らかではないが、動脈硬化性 plaque に対する自己免疫機序の関与が疑われている。十二指腸含む動脈瘤周辺構造と種々の癒着を認める。ほとんどが紡錘状動脈瘤で、内腔面は粥状硬化性動脈瘤と変わらないが、瘤壁内には炎症性細胞浸潤を認めるのが特徴。血沈亢進、CRP 高値等炎症反応陽性。腹痛、背部痛、体重減少等を主訴とし、しばしば切迫破裂と誤診される。尿管を巻き込み、水腎症をきたすこともある。

【画像所見】

- ① 造影 CT において、造影される内腔、造影されない血栓像、造影される肥厚した瘤壁の3層構造を示し、mantle sign と表現
- ② mantle sign は、前壁、側壁に厚く、後壁で薄い傾向がある。大動脈周辺に限局し、大腰筋を越えてびまん性に広がることは少ない。
- ③ 超音波断層像では congenital な固有な瘤壁の外側に、sonolucent な halo として肥厚した瘤壁が観察される。
- ④ 排泄性腎盂造影で尿管の正中方向への偏位、尿管閉塞（狭窄）、水腎症を示すことがある

【治療】

- ① 内科的治療、ステロイド治療—動脈瘤が小さく症状が強い場合や水腎症は高度の場合、CT 上 mantle sign が著しく厚く、周囲構造との癒着が高度と想定され、手術操作に困難が想定される場合
- ② 外科的治療—破裂例や動脈瘤径が、mantle sign を含め5cm 以上の場合、尿管の正中偏位、狭窄が顕著の場合。ただし IVR の適応はない。

感染性大動脈瘤 (mycotic aneurysm)

一般細菌が血行性に動脈壁に感染し、発症する動脈瘤。感染性心内膜炎、敗血症等に続いて認められる。起原菌として、サルモネラ菌が最も多い。感染性動脈瘤は急速に増大し破裂する危険が高く、早期診断、早期出現必要。画像所見は、瘤は囊状のことが多く、仮性動脈瘤を形成する。造影 CT で内腔は不整で、大動脈壁は厚く造影される。手術は瘤壁及び感染組織の切除で、周囲組織の癒着が強く完全に切除できない場合は非解剖学的血行再建法が施行される。

42 解答 d PTCD—胆管空腸吻合術後閉塞性黄疸

a.○

b.○

c.○

d.× 右胆管も造影されているので。左右共にドレナージされている。

e.○

43 解答 e 肝細胞癌門脈塞栓

a.× 腫瘍の浸潤によって既存の動脈の狭小化、壁不整、蛇行、口径不同、閉塞を来すことを encasement

と言う。(壁不整を伴わない狭小化を smooth encasement という)

- b.× 骨肉腫や髄膜腫等の骨軟部腫瘍において、放射状の骨膜反応のことを言う。
- c.○ 肝細胞癌－腫瘍塞栓には、高頻度に AP シヤントを形成する。腫瘍塞栓の長軸方向に血洞が線状に分布することが多く、動脈造影で糸を束ねたような線状の造影剤の滞留がみられる。
- d.× 海綿状血管腫－動脈相早期より点状、斑状の pooling を認め、動脈相後期まで濃染が持続する。
- e.× 限局性結節性過形成 (focal nodular hyperplasia ; FNH) －中心から末梢に車軸状に広がる栄養動脈が特徴的。

44 解答 c 過形成結節 (AHN)

- a.×
- b.×
- c.○
- d.×
- e.×

dynamic 造影 CT で、動脈早期相から増強され、遅延相にて washout されている。被膜様構造を有し、被膜は遷延性に増強されている。脂肪抑制 T2 強調像では、不均一な低信号を示す結節性病変。

アルコール性肝硬変に見られる過形成結節 (AHN)

慢性アルコール多飲者の 10～20%にアルコール性肝硬変を生じるが、60 歳代以下の比較的若年者 (30～40 歳代) において大型の過形成結節 (AHN) がみられることがある。原因は不明だが、禁酒と AHN の発症時期とは相関があり、飲酒期間より禁酒期間に発症することが多いことから、禁酒に伴う残存正常肝組織の過度の再生過程に起因するのではないかと推測されている。発症後短時間に消失する症例も見られる。

画像所見

- 2cm 以下の辺縁明瞭な腫瘤
- 多発性のことが多い
- 結節周囲に線維性被膜を有する
- 多血性 (動脈血優位) 腫瘤 (結節内門脈血流は様々)

AHN には病理学的に鉄沈着が様々な程度で見られることが知られており、T2 (T2*) 強調像で、低～等信号を呈することが多い。ほぼ全例で T1 強調像で高信号 (一部等信号) を呈するが、これは細胞密度増加と鉄沈着の両方が関与している可能性がある。SPIO の取り込みは、認められることが多いが、もともと鉄沈着が多い症例では取り込みの評価は困難。

dynamic CT 所見からは多血性肝細胞癌との鑑別は困難であるが、MRI 所見は特徴的。

参考文献；腹部 MRI 第 2 版 P87-90

以上、解答 40～44 は久保 優子先生 (荏原病院)