

A Newborn Boy with Vomiting Diarrhea and Abdominal Distention
(New England Journal of Medicine 2012;Case3-2012 Vol. 366(4))

新生児の敗血症に関して

患児は敗血症の症状で救急搬送された。

新生児入院における細菌感染症(尿路感染症、敗血症、中枢神経感染症など)の割合は 8.8~13.3% にもものぼると報告されている。新生児への細菌感染症の起炎菌としては GBS、E.coli、Listeria monocytogenes を考えるべきであり、症例の患児でもアンピシリン、ゲンタマイシンが選択された。患児では腹部膨隆、嘔吐、下痢・血便があり、消化管由来の敗血症であると考えられる。

鑑別疾患

○消化管回転異常 intestinal malrotation

症状としては、新生児における腹部膨隆、胆汁性嘔吐、下痢、血便であり、患児と一致する。早急に上部消化管造影を行い rule out する必要がある。

○壊死性腸炎 necrotizing enteritis

回腸末端に始まり、腸壁全層が壊死に至る腸炎。穿孔・腹膜炎・敗血症へと進行する。未熟児や病的新生児に発症し、超低出生体重児 (<1000g) では 1~2%に発症する。発症すると死亡率は 30~50%と高率である。腹部膨満、胆汁性嘔吐、下血などの臨床症状を呈する。

診断は腹部単純 X 線による腸管の拡張像・腸管壁の気腫像、エコーでの門脈内ガス像を認めることで行う。この症例の患児ではいずれの所見もなく、否定的である。

○Hirschsprung 病に伴う腸炎 enterocolitis associated with Hirschsprung's disease

Hirschsprung 病とは、直腸および結腸の先天的な壁内神経叢 (Auerbach 神経叢と Meissner 神経叢) の神経節細胞の欠如のため、その部分の蠕動運動が欠如するために通過障害を来とし、2 次的に口側の格調を来たす疾患。生後早期より腹部膨満、胆汁性嘔吐、胎便排泄の遅延を来たす。

cf. 健常な新生児での胎便排泄は 99%が 24 時間以内に、100%が 48 時間以内である。

Hirschsprung 病患児での胎便排泄は、24 時間以内が 6%、48 時間以内が 37~54%である。

画像上では、単純 X 線において下部消化管の狭窄と口側腸管の拡張像 (Figure1. A&B)、消化管造影において S 状結腸~直腸の狭窄と結腸の漏斗状拡張が認められており、Hirschsprung 病が最も考えられる。

腸炎は Hirschsprung 病の合併症としてもっとも重篤であり、かつ合併率も 12%と高い。致死率は 33%ほどであったが、現在では increased awareness, early diagnosis, and improved

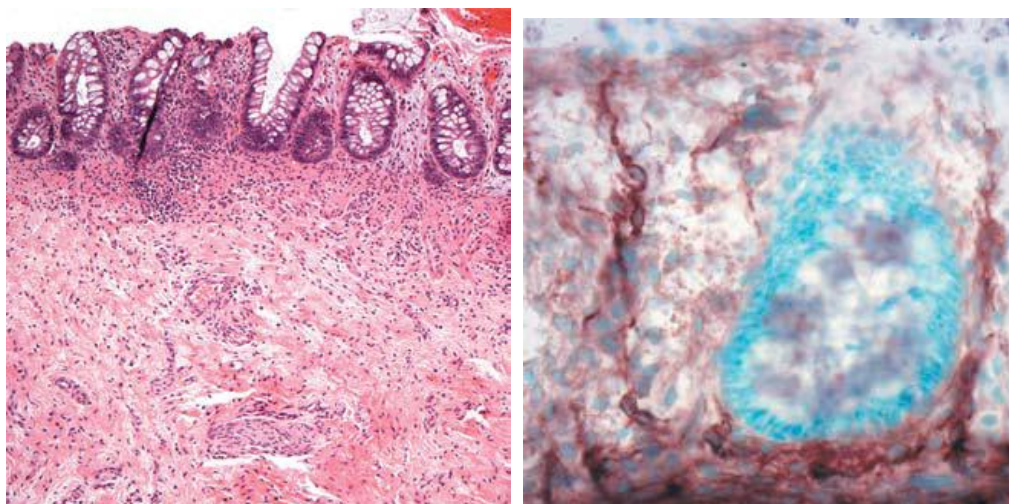
management により 1%程になっている。

○その他

アレルギー性疾患、代謝異常症なども鑑別には上がるが、まずは致死的な Hirschsprung 病に伴う腸炎、壊死性腸炎、消化管回転異常を考えるべきである。

臨床診断：Hirschsprung 病に伴う腸炎、敗血症

確定診断は生検にて腸管壁の神経節細胞の欠如を証明することによるが、腸管の炎症が落ち着くまでは行えず、臨床診断を行い治療を開始する必要がある。消化管の回転異常も r/o されていないが、14 日目の病理生検にて確定診断となった。



↑左：粘膜下層神経節細胞の欠如を認める。 右：AChE 染色陽性の神経線維の増生を認める。

その他、Hirschsprung 病患儿では直腸肛門反射（直腸が伸展されると内肛門括約筋が弛緩して肛門内圧が低下する反射）が消失している。また、直腸診で挿入した指を引き抜くと、多量のガスや水様便の噴出を見ることがある（explosive evacuation）。

Hirschsprung 病に伴う腸炎の management と外科的治療

基本的には抗菌薬の経静脈的投与を行い、その他全身状態を管理する。

Hirschsprung 病と診断されれば外科的治療が必要となる（軽症であればメトロニダゾールの経口投与のみで軽快することもある）。今日では腹腔鏡下に無神経節腸管を切除し、口側の正常腸管を引き下ろして肛門側に吻合する pull-through 法が標準となっている。無神経節腸管が長い場合は姑息的に人工肛門造設を行い、体重が 6~7 kg になってから根治術を行う。

おまけ

★Apgar score

1 分値は出生時の状態（6 点以下を新生児仮死と呼ぶ）、5 分値は児の神経学的予後を示唆する。20 分後の Apgar score が 8 点以下であれば NICU に入院させた方が良い。また血管拡張による血圧低下や肺血管抵抗の急変による肺出血の危険性があるため、出生 24 時間は沐浴を避ける。

Table 1 The APGAR score

SIGN	SCORE 0	SCORE 1	SCORE 2
Heart Rate	Absent	< 100/min	> 100/min
Respiration	Absent	Weak	Good Cry
Muscle Tone	Flaccid	Some Flexion	Well Flexed
Reflexes	No Response	Grimace	Cough/Sneeze
Colour	Pale/Blue	Blue Extremities	Completely Pink

★新生児の vital sign

心拍数：覚醒時 85~205/min, 睡眠時 80~160/min

呼吸数：30~60/min

血圧：60~80 mmHg

※小児の徐脈は emergency！気道確保しても遷延する徐脈は心静止とみなし CPR の適応！