ISSN : 0918-8487

JSPR

Vol.14 No.2 1998

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌

特集／新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

原著論文

Pictorial Essay

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会

Journal of Japanese Society of Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.14 NO.2
1998

Edited by
Ehiichi Kohda, M.D. Takao Fujimoto, M.D.
Toshio Fujiwara, M.D. Kazuteru Kawasaki, M.D.
Hiroyuki Mochizuki, M.D. Shunsuke Nosaka, M.D.

CONTENTS

Special Articles *Pitfalls of Interpreting Neonatal Lung Imaging Studies*

Introduction ……Takao Fujimoto…… 3

Air leak ……Mutsuhisa Fujioka…… 4

Chronic Lung Disease (CLD) ……Yunosuke Ogawa……11

Meconium Aspiration Syndrome ……Satoshi Ibara,et al.……18

Pitfalls of Diagnostic Imaging of the Congenital Abnormality of the Lung in Neonates……Kosaku Maeda,et al.……24

Original Articles

Transcranial Power Doppler Imaging of Infants: Visualization of Normal Intracranial Arteries ……Reiichi Ishikura, et al.……34

Pictorial Essay

A Case of Mondini Anomaly Associated with Recurrent Meningitis ……Takeshi Shiojima, et al.……40

日本小児放射線学会雑誌

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.14 NO.2
1998

特集 新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

特集を企画するにあたって……藤本　隆夫……3

Air leak ……藤岡　睦久……4

慢性肺疾患……小川雄之亮……11

胎便吸引症候群……茨　　聡，他……18

肺の先天奇形について……前田　貢作，他……24

原著論文

超音波パワードップラー法による新生児脳血管描出能の検討
……石藏　礼一，他……34

Pictorial Essay

反復性髄膜炎の原因となった内耳奇形の1例……塩島　　健，他……40

日本小児放射線学会平成10年度総会議事録 ……45
日本小児放射線学会規約 ……49
日本小児放射線学会細則 ……51
日本小児放射線学会雑誌投稿規定 ……52
編集後記……55

特集

新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

Pitfalls of Interpreting Neonatal Lung Imaging Studies

特集を企画するにあたって

藤本 隆夫
順天堂大学小児外科

Takao Fujimoto
Department of Pediatric Surgery, Juntendo University

本学会誌の新しい企画として，各編集委員の責任で特集を組むこととなり，その第1回特集として前号では甲田英一先生により『小児の被曝線量低減の試み』が組まれました．

今回は小児外科医である私の当番になりました．本来特集とは“最先端の知見”あるいは“基本的な知識の整理”のいずれかでなければならないと思っております．今回私は後者を選択させて頂きました．その中でも日常診療にすぐに生かせる特集と考え，私たちが毎日診療の現場で撮影している胸部レントゲン写真，特に多彩な病変と経過を示す新生児の胸部レントゲン写真に着目致しました．

新生児にみられる呼吸器疾患の多くは呼吸窮迫を示す緊急性の高いものが多く，そのほとんどが臨床的な所見に加え，1枚の胸部単純レントゲン写真により診断が可能となります．1枚の胸部単純レントゲン写真の誤診が患児の予後を左右するといっても過言ではありません．

そこで今回は『新生児肺疾患の画像診断上のPitfall』を企画し，新生児の様々な肺疾患の病態を胸部レントゲン画像から捕らえ，その読影上のポイントをご専門の先生方に解説していただくことと致しました．Air leakについては獨協医科大学教授　藤岡先生に，Chronic Lung Diseaseについては埼玉医科大学総合医療センター教授　小川先生，Meconium aspiration syndromeを鹿児島市立病院周産期センター部長　茨先生，外科の分野から肺の先天奇形を高槻病院小児外科　前田先生に執筆をお願い致しました．

臨床の現場ですぐに役に立つ企画だと自負しております．

特集 新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

Air leak

藤岡睦久
獨協医科大学　放射線科

Air leak

Mutsuhisa Fujioka
Department of Radiology, Dokkyo University School of Medicine

Abstract

Correct diagnosis of air leak is very important for the adequate management of newborn infants especially under positive pressure assisted ventilation.

According to the location of the gas, it is called variously pulmonary interstitial emphysema(PIE), pneumothorax, pneumomediastinum, pneumoperitoneum and retroperitoneal emphysema, etc.

They show characteristic radiographic findings for each situation which includes early phase of PIE, later phase of PIE, tension PIE, anterior pneumothorax, medial pneumothorax, angel wing sign of pneumomediastinum, retrocardiac pneumomediastinum and extrapleural air sign.

There are several diagnostic pitfalls for differentiating these lesions so that the pattern recognition of these characteristic findings is important for correct interpretation in such patients.

Key words : Neonatal chest X-ray, Air leak, Pneumothorax, Pneumomediastinum, Pulmonary interstitial emphysema(PIE)

はじめに

新生児のair leakは胸部単純写真で特徴的な所見を呈し，そのパターンに熟知していれば診断は比較的容易であるが，それを知らないと大きな間違いをおかす可能性のある疾患である．air leakの写真上のパターンを理解するためには，air leakの機序と胸腔内の解剖学的構造に対する十分な理解が求められる．

Air leakの機序

末梢気道に非常に高い陽圧がかかると終末気管支や肺胞などが拡張し，遂には破裂してair leakが生ずる．新生児では，患児自体の最初の努力呼吸，陽圧呼吸管理，救命手技や種々のair trappingを生じ得る局所的もしくはびまん性の肺疾患などがその原因となる．

ひとたび終末気管支もしくは肺胞が破裂すると，ガスは間質に移行し細動脈と細気管支の周

別刷請求先：〒321-0207　栃木県下都賀郡壬生町北小林880　獨協医科大学　放射線科

囲組織内を伸展する．この空隙についてはリンパ管との区別がつかず，組織学的にはリンパ管拡張を呈することも知られている[1]．

このガスは末梢方向へ伸展すると肺の表面でブラを形成し，破裂すると胸膜腔に漏れて気胸となる．ガスが肺門方向に伸展すると肺門部を通過して縦隔内に伸展し気縦隔となる．気縦隔が横隔膜とその壁側胸膜の間に伸展したものは特にextrapleural pneumothoraxと呼ぶことがある．さらに食道裂孔などの交通路を経て腹腔内や後腹膜腔内にも伸展することがある．

X線所見とそのPitfall

間質性肺気腫（PIE）

間質性肺気腫はX線写真上肺門から末梢方向に放散する直径2～3㎜のうねった透亮像として見られる．肺野の濃度が高くない場合にはその発見は非常に困難である．時間が経つに連れてうねりが減少し，より大きくなって嚢胞状となる（Fig. 1）．他の小嚢胞性疾患との鑑別が難しいが，Swischukは，新生児の肺の写真上の小嚢胞性疾患として，呼吸窮迫症候群（RDS）による変化をTypeⅠ，PIEによるものをTypeⅡ，気管支肺異形成症（BPD）によるものをTypeⅢと分類し鑑別点を述べている[2]．RDSの変化とPIEを間違えることはほとんどないが，生後数日から変化の現れるWilson-Mikity症候群との鑑別は時に困難である．PIEの特長は経時的に急速に所見が変化することである．PIEの可能性が疑われたときには，その後に発生するかもしれない気胸などによる呼吸障害に備えるためにも，追跡写真を時間単位で頻回に撮影する必要がある．特に血液ガスが急速に変化した場合にはただちに写真を撮る必要がある．

まれにPIEの一つが大きくなって嚢胞を形成し，air trappingを生ずることで緊張性嚢胞を形成することがある．tension PIE（severe localized pulmonary interstitial emphysema）と呼ばれるが，胸腔ドレナージが有効なことがあるので試してみる価値がある（Fig. 2 a, b）[3]．

気胸（pneumothorax）

新生児の気胸は特有のX線所見を呈することが多く，それを知っているかどうかが診断の鍵となる．年長児の場合には成人と同様，肺と胸

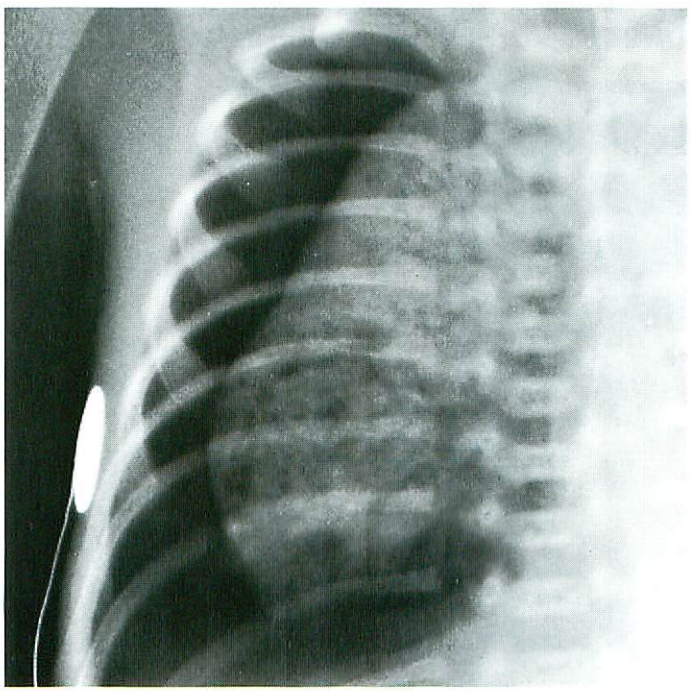
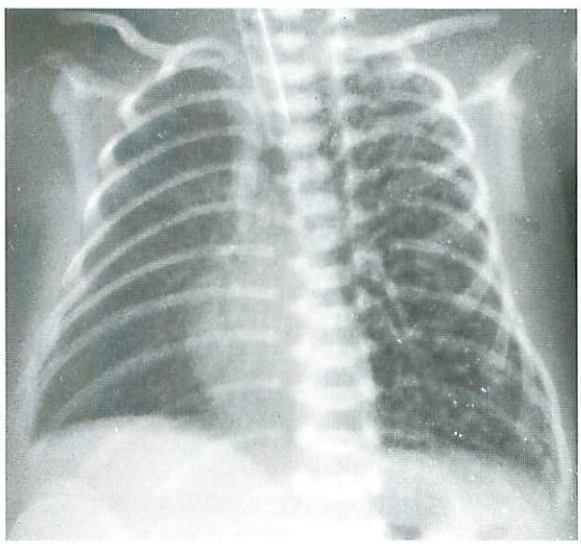


Fig.1 Pulmonary interstitial emphysema(PIE) with pneumothorax

Tortuous branching or round cystic hyperlucent structures demonstrated within the dense lung due to presence of pneumothorax.

壁の内縁との間に隙間が出来ることが診断の決め手となる．新生児でもその所見が見られれば問題はない（Fig. 1）．新生児の気胸が特有な所見を呈する理由は，胸部写真が仰臥位で撮影されることにある．仰臥位で撮影するとガスは患児の胸腔内の前方に位置することになる．また新生児の肺は水分の含有量が多く，胸腔内圧が減少しても肺がそれほど縮まないという特性があることもその理由の一つである．仰臥位の状態では，水分を含んだ肺は肺門を中心に外後



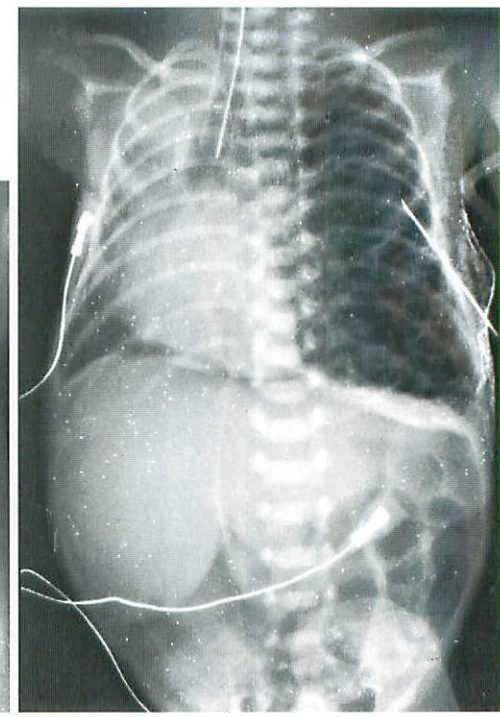


Fig.2　Tension PIE(Pulmonary Interstitial Emphysema)　a | b

Diffuse distribution of tortuous hyperlucencent structures in the entire left lung due to presence of PIE(a). Increased volume of the left lung due to a large cyst formation from tension PIE in the left lower lung(b) decompressed by a dranage tube insersion.

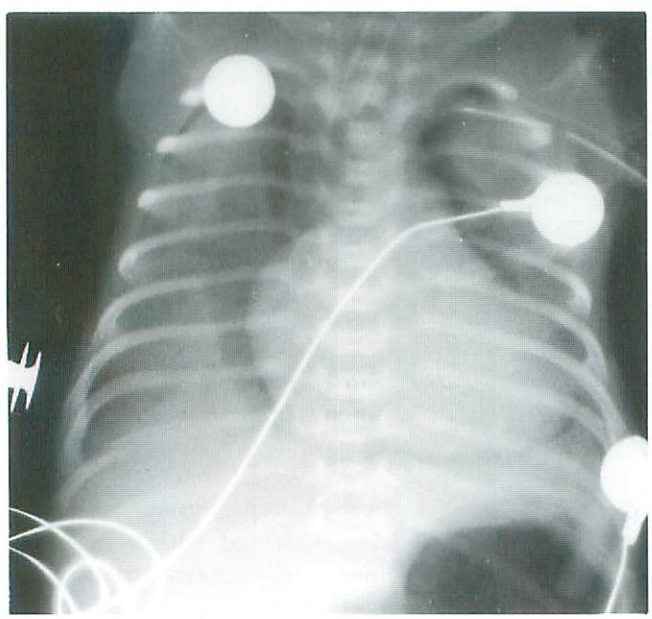


Fig.3　Medial pneumothorax

Hyperlucent bands along the margins of the mediastinum due to presence of gas between the mediastinum and partially collapsed and dence lungs.

方に回転しようとする力が働く．その時に気胸があるとガスは縦隔に沿って貯留するため，帯状の透亮像として描出され，medial pneumothoraxと呼ばれる（Fig. 3）．ガスの量が多いと肺の前面をガスが覆うことになる．この状態をanterior pneumothoraxと呼び，X線所見としては，片側性の場合は，片側肺野の透過性の亢進，病側の縦隔辺縁の鮮鋭化，胸腺が圧迫されるために生ずる偽腫瘤の形成が特長とされている．両側性の場合は縦隔の幅の狭小化が特徴的である．いずれの場合も仰臥位での側方向撮影が鑑別診断に有用であり，anterior pneumothoraxとして胸郭前方に透亮像が見られるが，後述する気縦隔との鑑別が重要となる（Fig. 4 b）．

気縦隔（pneumomediastinum）

縦隔は左右の胸郭の内側の壁側胸膜に囲まれた空間であり，上部は胸郭入口部（thoracic inlet）を通して皮下組織に連続しているため，年長児の特に喘息発作に伴う気縦隔では，頚部の皮下組織や頚椎前縁に沿った線状のガス像が皮下気腫としてみられるのが特徴である．新生児では胸郭入口部が胸腺で塞がれているために，気縦隔が発生すると胸腺の左右の葉が上に持ち上げられて胸郭入口部を塞ぎ頚部への伸展を阻害するため頚部の皮下気腫がみられることはほとんどない．胸腺の左右の葉が持ち上げられると両側の肺尖を塞ぎ天使の羽が広がっている形に似ているとして，angel wing signと名付けられている（Fig. 4 a, b）．またこの形状がヨットの前帆にあたるspinnaker sailに似ているとして，spinnaker sail signとも呼ばれる[4]．また特に胸腺が強く押しつぶされるとRocker-bottomの形状を呈するということから，Rocker-bottom thymus signとして見られることもある[5]．いずれにしても正面像では持ち上げられた胸腺の下で，縦隔を横切るように透亮像が見えることが特徴的であるが，年長児や成人の縦隔気腫の特徴的な所見である縦隔に沿ったすじ状の陰影として見られることは少なく，むしろ前述のmedial pneumothoraxの方がそれに近いためよく間違われる．また心陰

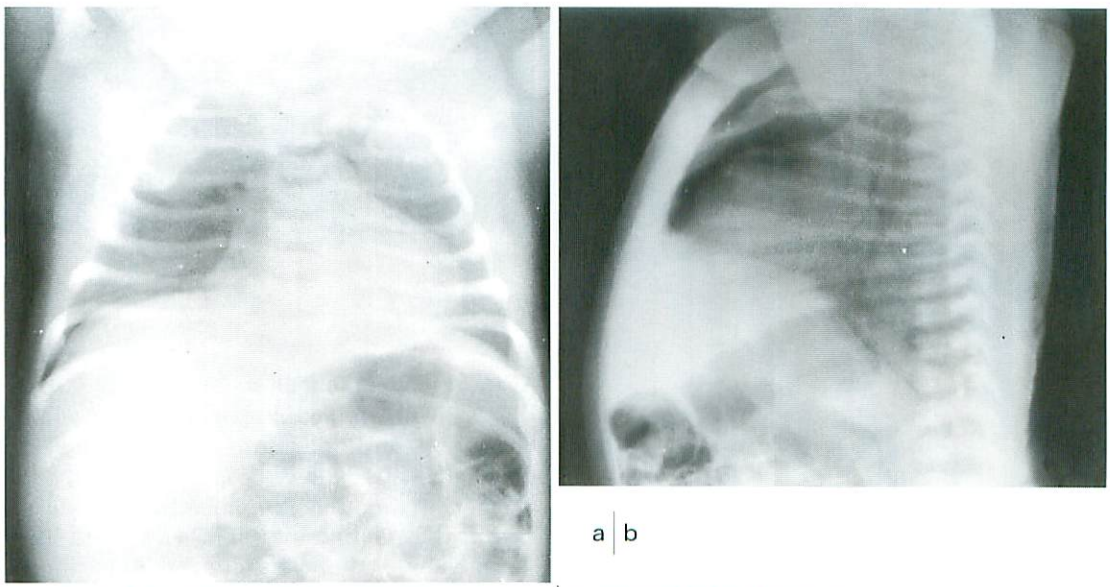


Fig.4 Angel wing sign(Spinnaker sail sign) of pneumomediastinum
Supero-lateral displacement of the both lobes of the thymus into the both upper lung zones simulating the angel wings or spinnaker sail(a). Hyperlucent zone accross the upper mediastinum just below the thymus rather than that along the lateral margin of the mediastinum(medial pneumothorax). A wedge shaped thymic shadow highlighted by surrounding gas on the lateral view(b).

影の底部を横切るガス像は心嚢気腫の特徴とされているが，縦隔気腫でも横隔膜と壁側胸膜の間にガスが入り，あたかも左右の横隔膜が連続しているように見えることがあり，continuous diaphragmatic signと呼ばれ，これはむしろ気縦隔の特徴とされている．

横隔膜と壁側胸膜の間が剝がれて大量のガスが入り込むと嚢胞状の透亮像を示す．この状態をextrapleural pneumothoraxと呼ぶことがあり，その所見をextrapleural air signと呼ぶ[6]（Fig. 5 a, b, c）．気胸が肺底部に貯留したものはinfrapulmonary pneumothoraxと呼ばれ，胸腔ドレナージで容易に脱気可能であるが，extrapleural pneumothoraxの場合にはその部位を直接穿刺しないと脱気出来ないため，正確な診断が重要である．

縦隔気腫は縦隔内のどの部位にも貯留するため奇妙な透亮像が見られた場合には常に縦隔気腫の可能性を疑う必要がある．特に解剖学的に貯留しやすい部位があり，その部位により命名されているものがある．inferior pulmonary ligamentに挟まれた部位に貯留すると心陰影に重なる透亮像として見られる（Fig. 6）[7]．正常の食道内のガスもしくは縦隔内に入り込んだintrathoracic stomach内のガスとの鑑別は重要である．造影検査などをする前に鼻胃管と

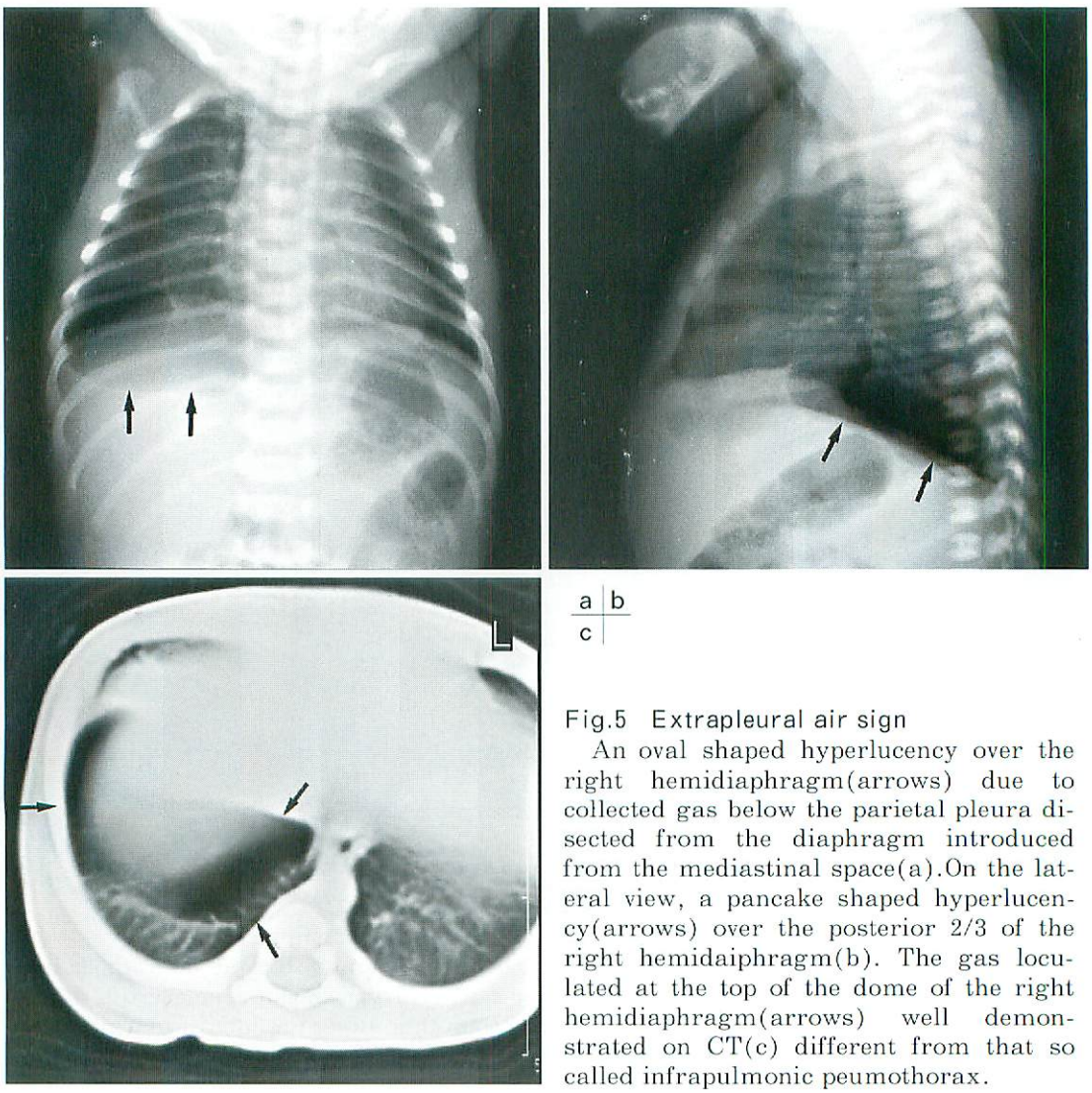


Fig.5　Extrapleural air sign
An oval shaped hyperlucency over the right hemidiaphragm(arrows) due to collected gas below the parietal pleura dissected from the diaphragm introduced from the mediastinal space(a).On the lateral view, a pancake shaped hyperlucency(arrows) over the posterior 2/3 of the right hemidaiphragm(b). The gas loculated at the top of the dome of the right hemidiaphragm(arrows) well demonstrated on CT(c) different from that so called infrapulmonic peumothorax.

の位置関係を必ず正側二方向で検討すべきである.

気腹（pneumoperitoneum）もしくは後腹膜気腫（pneumoretroperitoneum）

人工換気を受けている新生児で，消化管の破裂が無いのに明らかな気腹を生ずることがある（Fig. 7）[8]．消化管の破裂と間違えて開腹し，結局破裂部を発見できずに手術を終了していた時期もあったようであるが，現在はその可能性を早期から考えるためそのような手術が行われることは少なくなった．人工換気中の新生児で，縦隔気腫が明らかに存在し，胃が十分に膨れて

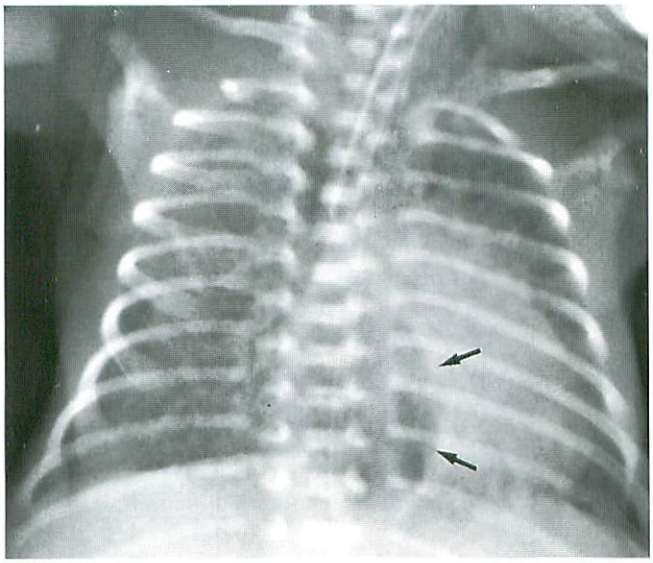


Fig.6 Retrocardiac pneumomediastinum

A round hyperlucency over the lower thoracic spine(arrows) due to loculated gas below the infra-azygos ligament within the mediastinum anterior to the esophagus.

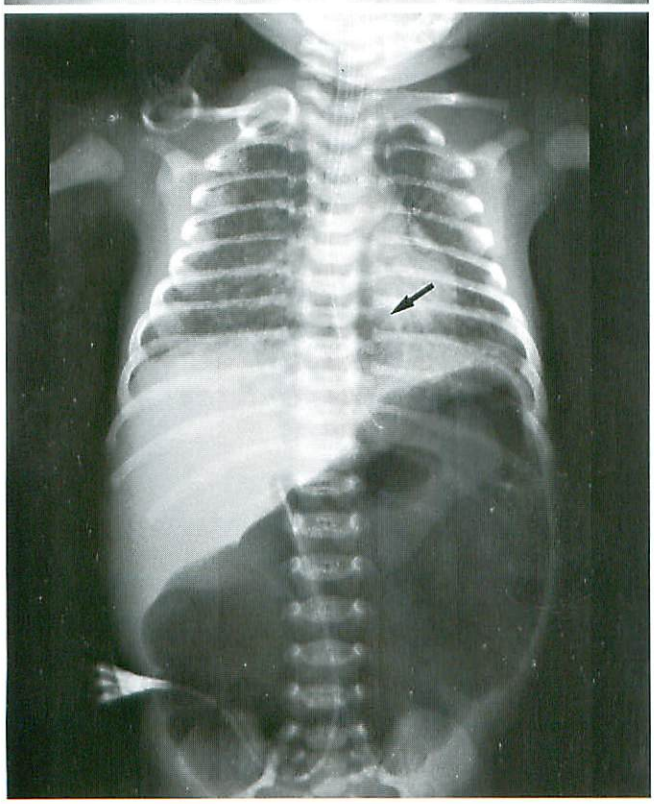


Fig.7 Pneumoperitoneum from pneumomediastinum following air leak

Hyperlucency below the liver within the peritoneal cavity introduced from the mediastinal space demonstrated as an area of hyperlucency(arrow) near the base of the medistinum.

いる場合には，まず縦隔気腫からの伸展を考えるべきではあるが，消化管穿孔の見逃しは絶対に避けなければならず，充分な除外診断が必要である．人工換気の場合酸素分圧が高く且つかなりの陽圧が掛かっているため大量のガスとなり，圧を下げるとすぐに吸収されることも特徴的である．新生児の場合穿孔があっても緊急開腹とはならないので，性急な判定を下さないことが重要である．

後腹膜気腫はX線写真上多様な形状の透亮像としてみられるが，筋状の変化が最も多い．胸腔から伸展した場合には，腎筋膜は上部で閉じているため，腎筋膜の外側に分布し腎周囲腔にまで入り込むことは少ないが，時間が経つと下側の開口部から伸展することもあるので，必ずしも腎周囲腔に後腹膜気腫が存在することをもって，その伸展部位が胸腔からであることを否定する材料にはならない．

おわりに

新生児の気道経由のair leakは，単純X線写真による診断の絶対的適応であり，特に典型的なものについては，そのパターンをしっかりと理解していれば見逃すことは少なく，またそれだけで正確な診断も可能なものでもある．しかしながら臨床の現場ではまだ少なからぬ混乱があるのも事実であり，すべての新生児を扱う施設で標準的な指標の元に高いレベルでの正確な診断が行われることを願うものである．

●文献

1）Leonidas JC, et al: Persistent localized pulmonary interstitial emphysema and lumphagniectasis: a causal relationship? Pediatrics 1979 ; 64: 165−171.
2）Swischuk LE: Imaging of the Newborn, Infant, and Young Child (4th ed), 31, Wiliams and Wilkins, 1997.
3）藤岡睦久編著：症例に学ぶ新生児X線診断．80，メディカ出版，1995.
4）Moseley JE: Loculated pneumomediastinum in the newborn : thymic "spinnaker sail" sign. Radiology 1960 ; 75: 788−790.
5）Kogutt MS: "Rocker-bottom thymus" A new sign of pneumomediastinum in the neonate J.A.M.A. 1981 ; 246: 770−771.
6）Lillard RL, Allen RP : The extrapleural air sign in pneumomediastinum. Radiology 1965 ; 85: 1093−1098.
7）Volberg FM et al: Radiographic features of inferior pulmonary ligament air collection. Radiology 1979 ; 130: 357−360.
8）Leonidas JC, et al : Pneumoperitoneum in ventilated newborns Am J Dis Child 1974 ; 128: 677−680.

特集 新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

慢性肺疾患

小川雄之亮
埼玉医科大学総合医療センター 小児科

Chronic Lung Disease (CLD)

Yunosuke Ogawa
Department of Pediatrics, Saitama Medical Center, Saitama Medical School

Abstract

The common pathophysiology of chronic lung disease (CLD) is inflammation leading to lung tissue damage followed by abnormal healing due to immaturity. Different etiologic insults produce different spectra of the disease and it can be classified into 7 types according to the preceding illnesses and chest X-ray findings. Typical X-ray findings imply the appearance of round radiolucent areas alternating with thinner strands or radiodensity. However, not a few infants show an atypical X-ray finding described as a diffuse hazy appearance but not progressing into bubbly one.

Bubbly lungs of CLD should be differentiated from other disorders such as congenital adenomatoid malformation of the lung (CCAM), congenital diaphragmatic hernia (CDH) and pulmonary interstitial emphysema (PIE). The greatest pitfall lies in the modification of the chest X-ray appearance by the application of new drug therapy and artificial respiratory support.

For the proper evaluation of chest X-ray appearance, pictures should be taken under the common condition such as at the inspiratory phase of spontaneous respiration with continuous positive airway pressure or positive end-expiratory pressure at approximately 3 cm H_2O.

Key words : Preterm infant, Bubbly lung, Hazy lung, Bronchopulmonary displasia, Wilson-Mikity syndrome

はじめに

慢性肺疾患(chronic lung disease : CLD)は極低出生体重児に多発する，予後不良の疾患である．極低出生体重児の救命率は年々改善されているものの，本疾患の発症率は明らかな改善が見られず，残念ながら予防・治療法も未だ確立されていない．現在，脳室周囲白質軟化症(periventricular leukomalacia : PVL)とともに解決を渇望されている代表疾患である．

別刷請求先：〒350-8550 川越市鴨田辻道町1981 埼玉医科大学総合医療センター 小児科
TEL 0492－25－7811（8月1日より28－3435）

CLDの定義と分類

1979年のTooleyの提唱[1]以来，呼吸窮迫症候群(respiratory distress syndrome：RDS)で人工呼吸を行った患児に続発する気管支肺異形成(bronchopulmonary dysplasia：BPD)[2]も，RDSの既往や人工呼吸の既往が無い例でも出生後1～2週の間に徐々に呼吸窮迫症状が発現し慢性呼吸不全に移行するWilson-Mikity症候群[3]も，その病態の中心は肺の炎症とそれに伴う組織障害と，それに続いて未熟性故に異常な治癒過程をとって化生や異形成を生じるものであるところから，新生児期に呼吸障害がはじまり長期にわたって続くものを全て包含して，CLDと呼ぶようになった．しかしながら，その定義は曖昧で，施設によっても報告者によっても意味するところが微妙に異なっている．そこでわが国では，Table 1の如く定義を設定し，同時に先行疾患の違い，すなわち炎症の要因の違いと要因が加わる時期の違い，さらには胸部X線所見の違いによりTable 2の如く病型分類を行っている[4,5]．

Table 1．慢性肺障害・肺疾患の診断基準と病型分類

新生児慢性肺障害

先天奇形を除く肺の異常により酸素投与を必要とするような呼吸窮迫症状が新生児期に始まり日齢28を越えて続くもの．

新生児慢性肺疾患

(Chronic Lung Disease in the Newborn)

Ⅰ．新生児の呼吸窮迫症候群（RDS）が先行する新生児慢性肺障害で，生後28日を越えて胸部X線上びまん性の泡沫状陰影もしくは不規則索状，気腫状陰影を呈するもの

Ⅱ．RDSが先行する新生児慢性肺障害で，生後28日を越えて胸部X線上びまん性の不透亮像を呈するも泡沫状陰影もしくは不規則索状，気腫状陰影には至らないもの

Ⅲ．RDSが先行しない新生児慢性肺障害で，臍帯血のIgM高値，胎盤炎，臍帯炎など出生前感染の疑いが濃厚であり，かつ，生後28日を越えてX線上びまん性泡沫状陰影もしくは不規則索状，気腫状陰影を呈するもの

Ⅳ．RDSが先行しない新生児慢性肺障害で，出生前感染に関しては不明であるが，生後28日を越えて胸部X線上びまん性泡沫状陰影もしくは不規則索状，気腫状陰影を呈するもの

Ⅴ．RDSが先行しない新生児慢性肺障害で，生後28日を越えて胸部X線上びまん性の不透亮像を呈するも泡沫状陰影もしくは不規則索状，気腫状陰影には至らないもの

Ⅵ．上記Ⅰ～Ⅴのいずれにも分類されないもの

(厚生省研究班，1991/2/25)

Table 2．慢性肺疾患の改訂分類[5]

先行疾患	胸部X線所見	病型
RDS（＋）	典型的，気腫と線維化	Ⅰ型
RDS（＋）	非典型，不透亮像のみ	Ⅱ型
RDS（－）子宮内感染（＋）	典型的，気腫と線維化	Ⅲ型
RDS（－）子宮内感染（＋）	非典型，不透亮像のみ	Ⅲ′型
RDS（－）子宮内感染（－）	典型的，気種と線維化	Ⅳ型
RDS（－）子宮内感染（－）	非典型，不透亮像のみ	Ⅴ型
分類不能例		Ⅵ型

すなわち，Ⅰ型はNorthwayらの報告したBPDの典型例であり，Ⅱ型は胸部X線所見のみび漫性不透亮肺（hazy lung）に留まり気泡状肺（bubbly lung）に至らない非典型例である．人工肺サーファクタント補充療法の導入以来，Ⅰ型が減りⅡ型が増加してきたことは極めて興味深い．Ⅲ型は子宮内感染を伴ったWilson-Mikity症候群の典型例で，Ⅲ′型はⅡ型と同様胸部X線所見が非典型例である．Ⅳ型とⅤ型はRDSも先行せず，また子宮内感染の証拠も認められないグループで，Ⅳ型が胸部X線写真で気泡状肺を呈するもの，Ⅴ型は非典型例である．Ⅵ型は分類不能群で，最近報告されている肺サーファクタント蛋白B（SP－B）欠損を伴う先天性肺胞蛋白症[6]などがこの型に分類されよう．

CLDの肺内病態

CLDの発症には児の未熟性はもちろん，種々の因子が関与するが，その病態は「炎症による組織障害と異常修復」にまとめられる（Fig. 1）[5]．これは主として気道吸引液を用いた分析により，気道における炎症性サイトカイン，顆粒球酵素，化学伝達物質などの消長パターンにより証明される[7~11]．

例えば，CLDⅠ，Ⅱ型では出生直後は低値であった気道吸引液中のインターロイキン－8（IL－8）や顆粒球エラスターゼが，出生後48時間を過ぎると急上昇するが，この上昇は出生後早期の投与酸素濃度に相関する[12]．すなわち，RDSの急性期に続いて発症するCLDは，出生後早期の高酸素や人工呼吸器による圧損傷が気道炎症の要因となり，顆粒球酵素や活性酸素，腫瘍壊死因子（tumor necrosis factor－α：TNF－α）などの化学伝達物質による肺組織障害が起こるものと考えられる．

一方，CLDⅢ，Ⅲ′型では出生時のIgM高値や組織学的な絨毛羊膜炎の所見がある場合に診断されるが，実際に気道吸引液中のIL－8や顆粒球エラスターゼは出生後まもなくの時点ですでに高値を示しており，病変は子宮内で始まっているものと解釈される[13,14]．肺間質は出生時すでに障害されており，従って人工呼吸はもちろん，自発呼吸ですら，その圧変化で容易に気腫状変化がもたらされるものと考えられる[5]．

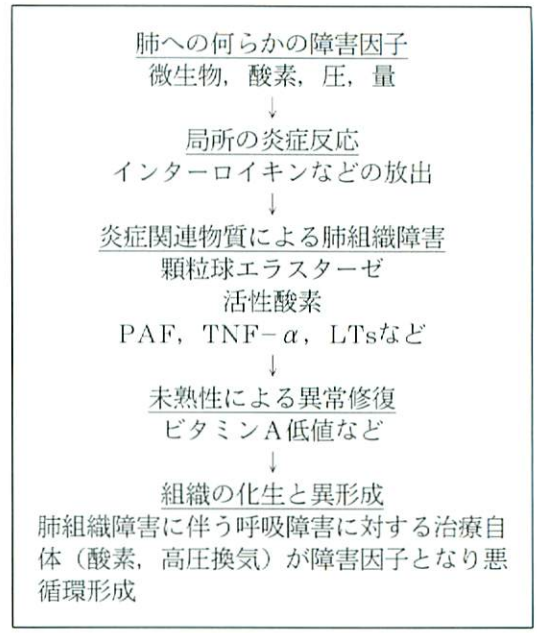


Fig. 1　慢性肺疾患の病態生理[5]

RDSや子宮内感染の既往なくして発症するCLD Ⅳ，Ⅴ型の場合は，気道吸引液中のIL－8や顆粒球エラスターゼの上昇パターンが出生後種々の時期に見られる[15]．症候性動脈管開存症（patent ductus arteriosus：PDA）や敗血症などの重症感染症に伴う場合が多く，実際にTNF－αや血小板活性化因子（platelet activating factor：PAF）などの化学伝達物質の上昇が認められる[8,9,11]．

これらの所見はわが国で用いられているCLDの病型分類の妥当性を支持するものである．

CLDの胸部X線所見

Northwayら[2]は，RDSの急性期に引き続いて発症するCLDの胸部X線所見をTable 3に示す如く時期を追って記述した．Hodgmanら[15]もWilson-Mikity症候群の臨床像，胸部X線変化と肺の組織学的所見の対比をTable 4

の如くに示している．いずれにしても肺病変が完成した際のX線像の中心は気泡状肺で，これに不規則索状影が加わって典型像に至る．

注目すべきは典型的な気泡状肺を呈することなく，NorthwayらのいうⅡ期の所見，すなわち全肺野のび漫性不透亮像が持続し，かすかな不規則レース状陰影を残すのみであるにもかかわらず，慢性の呼吸障害が持続する例が少なからず認められることで，厚生省研究班の分類ではこれらの非典型的な胸部X線像を呈するグループはそれぞれⅡ型，Ⅲ′型，Ⅴ型に分類さ

Table 5．慢性肺疾患例の病型分類別頻度と死亡率[5]

病型	例数	%	死亡例	%
Ⅰ	288	29.4	27	9.4
Ⅱ	312	31.8	14	4.5
Ⅲ	142	14.5	15	10.6
Ⅳ	118	12.0	3	2.5
Ⅴ	121	12.3	6	5.0
計	981	100.0	65	6.6

（厚生省心身障害研究班，1993年再調査成績）

Table 3．Bronchopulmonary Dysplasiaの胸部X線および病理学的所見（文献2から改変）

	X線所見	病理学的所見
Ⅰ期（生後2～3日） RDS急性期	・RDS急性期の所見 ・細網顆粒状陰影 ・気管支透亮像	・肺拡張不全 ・肺硝子膜症 ・リンパ管の拡張
Ⅱ期（生後4～10日） 再生期	・全肺野のびまん性不透明陰影（white out）	・遺残性肺硝子膜 ・肺胞上皮の壊死と修復像（食細胞，フィブリン，液体の肺胞内漏出），間質の浮腫
Ⅲ期（生後10～20日） 移行期	・小円形気腫像と不規則レース状陰影	・肺胞壁の融合，線維化 ・肺拡張不全と過膨張 ・細気管支粘膜の肥厚と異形成
Ⅳ期（生後1ヵ月以上） 慢性期	・気腫陰影の拡大 ・肺含気量増加 ・巣状陰影の持続 ・心拡大	・肺拡張不全と過膨張 ・気管周囲筋層の肥厚 ・細小動脈内側の肥厚 ・間質の浮腫，線維化

Table 4．Wilson－Mikity症候群の臨床症状，胸部X線所見，病理所見の対比（文献16から改変）

時期	出生～6日	第1期前期（6～30日）	第1期後期（30日～4ヵ月）	第2期（1～5.5ヵ月）	回復期（3ヵ月～2年）
臨床症状	特異的症状はない	頻数呼吸，陥没呼吸，一過性チアノーゼ	高度の頻数呼吸，陥没呼吸，酸素依存性，無呼吸，胸部ラ音	臨床症状軽快，胸部ラ音消失，頻数呼吸・陥没呼吸は徐々に消失	異常なし
胸部X線像	異常なし	びまん性の間質性浸潤像，1～4㎜の小円形透亮像	両肺に粗大な線状影，大きく境界明瞭な透亮像	上葉に著明な線状影，肺基部の含気増加と横隔膜平坦化	異常なし
病理	－	未熟肺	肺気腫と無気肺の混在	びまん性肺気腫	－

れる[4,5]．臨床症状は胸部X線写真上の変化が典型的な群の方が非典型群に比べてやや軽い傾向は認められるものの，Table 5に示す如く死亡に至る例もあるので注意を要する．

なお，逆に生後1ヵ月の時点で極低出生体重児全例の胸部X線撮影を行い，変化の有無を見た過去の成績では，いわゆるレース状陰影はかなりの例に認められるものの，全く呼吸障害の症状を呈さない例も少なからず存在することが明らかになっている[17,18]．これらの出生後1ヵ月のころに出現する胸部X線像の変化は，未熟な肺では酸素投与や人工呼吸の有無にかかわらず，炎症性の肺損傷と異常修復過程が存在するものと考えられる．

X線診断のPitfall

前述の如く，CLDの胸部X線像の中心は気泡状肺であり，診断確立には気泡状肺を呈する疾患を鑑別する必要がある．気泡状肺はSwischukが3型に分類しており，Ⅰ型がRDSで見られる肺胞管の拡張，Ⅱ型が間質性肺気腫（pulmonary interstitial emphysema：PIE），Ⅲ型がCLDの気腫状肺である[19]．SwischukⅠ型のRDS時の肺胞管の拡張に伴うものは同時に気管支透亮像（air bronchogram）を伴い，bubble sizeが極めて小さい網状細顆粒状陰影であり，診断は容易である．人工呼吸器の加圧をとり，呼気時に撮影すればスリガラス状となって消失する．また，肺サーファクタント補充療法によく反応し，肺コンプライアンスの改善とともに消失する．SwischukⅡ型の気泡肺であるPIEは，RDSなどの低コンプライアンス肺において，主としてリンパ管内に漏出した空気で拡張したリンパ管が気泡状を呈するもので，小円形よりも虫食い状に見えるのが特徴である．PIEは肺胞外のガス像であるので呼気相の写真でも変化せず認められる特徴がある．一般には低コンプライアンスの肺に対して人工呼吸で圧を負荷した際に発症するので，早発型のCLDⅢ型との鑑別を必要とすることがある．かつてのWilson-Mikity症候群典型例は，生後1週ころまでは呼吸障害の症状を呈さず，徐々に呼吸障害症状が出現したので，発症時期からPIEとの鑑別が容易であったが，最近では生後1週以内に発症するCLDⅢ型も多く，かつPIEからCLDに移行する例もあるので，鑑別が困難な場合がある．Swischukの気泡状肺Ⅲ型がCLDに見られる気腫であり，初期は小円形レース状であったものが病勢の進行とともに不規則大型化し，索状陰影を伴うようになる．

片側性の大小不同の気泡状肺は先天性嚢胞性腺腫様奇形（congenital cystic adenomatoid malformation of the lung：CCAM）や，大葉性肺気腫，気管支原性嚢胞，横隔膜ヘルニアなどの先天奇形で認められる．CCAMは最近では胎児超音波検査のルーチン化により，出生前に診断されることも多くなってきている．出生後はCT像が特異的で確定診断に役立つ[20]．横隔膜ヘルニアの気泡状肺は胸腔内に脱出した腸管ガス像によるものであるが，早産極低出生体重児に合併した場合には時としてCLDと誤診する可能性もある．

気泡状肺を呈するその他の疾患として，肺炎がある．ウイルス性肺炎は一般に間質性肺炎の形を呈し，細菌性肺炎は肺胞炎の形をとりやすい．しかしいずれの場合も小嚢胞性変化を示す例も多く，時としてCLDとの鑑別を要することがある．人工呼吸を始めると水平感染として，サイトメガロウイルス感染やpneumocystis carinii感染，あるいはブドウ球菌感染の危険が高く，したがってCLD例に感染を合併した場合は鑑別が極めて難しい．

一方，非典型例に分類されるCLDⅡ型，Ⅲ′型およびⅤ型ではび漫性不透亮像の鑑別が問題となる．び漫性の不透亮像は間質の浮腫と肺胞腔への液体の漏出によるものが大半であり，多くは肺胞虚脱を伴っている．この変化は炎症に伴う変化であると考えられる．一方，出生直後のび慢性不透亮像は肺液の吸収不全によることが多いが，出血性肺水腫（hemorrhagic lung edema）の場合もある．少し時間が経つと

PDAの顕性化に伴う肺鬱血によるものも多い．PDAはCLD発症の危険因子の一つに挙げられているが，実際にPDAが顕性化するとともに気道吸引液中のTNF－αやPAFは顕著に増加することが認められており，PDAにあってもこの時点で肺に炎症がもたらされ肺組織が障害されるものと考えられる[8,9]．肺胞腔への血液成分の漏出は肺サーファクタントの機能を抑制し，肺サーファクタントの機能的欠如の状態を惹起するので，肺コンプライアンスは低下し，肺胞虚脱を起こしやすくなるところから[5]，び漫性の不透亮像の重要性がクローズアップされよう．

ところで，胸部X線写真での気泡状肺やび慢性不透亮肺の所見の評価に際しては，撮影時の患児の換気状態を考慮に入れる必要がある．例えば高頻度振動換気（high frequency oscillatory ventilation：HFOV）による人工換気で低コンプライアンス肺に対して高い平均気道内圧を用いる場合（high MAP strategy），本来はび慢性不透亮像を呈するものが，高い気道内圧のために消失して見えることがある．あるいは一般に用いられている間欠的強制換気は大容量高圧換気であるために気泡状肺が増強して見える場合がある．いずれにせよ機械的人工呼吸療法中のX線撮影時には気道に加えられている圧の高低により胸部X線像は大きく修飾されるので，注意して評価することが必要であろう．胸部X線像でCLDの重症度や経過を正しく判定評価するためには，絶えず同じ条件で撮影された写真を用いるべきであり，CLD時の読影に際して最大のpitfallとなろう．したがって，一定の条件として，人工呼吸中であっても，患児に自発呼吸がある限り，3 ㎝H_2O程度の持続陽圧（continuous positive airway pressure：CPAP）もしくは終末呼気陽圧（positive end-expiratory pressure：PEEP）のみを付加して，患児の自発呼吸の吸気相での写真撮影を行うことも奨められよう．なお，この3 ㎝H_2O程度の終末呼気陽圧を付加する理由は，気管内挿管により本来の生理的気道抵抗を取り去るからである．

CLDの経過と胸部X線所見の消長

CLDに罹患した超低出生体重児ではその経過が極めて長期にわたる．感染を繰り返しやすく，そのため浸潤像や無気肺像の合併が認められやすい．同時に右心負荷が問題となり，心拡大も認めることが多い．従って胸部単純X線写真によるフォローアップが必要である．しかし胸部単純X線写真像のみから肺高血圧の進行を判定することが不可能であるので，同時に肺高血圧のモニタリングを超音波断層検査で定期的に行うことが奨められる．超音波断層検査は肺気腫が強いと施行し難いが，AT／ET，RVAW／LVAW（D），RVAW／LV／PW（S），AV／PV，TV／MVなどからなる肺高血圧スコアの定期的計測が肺高血圧，右室負荷の程度の判定に有用である．

おわりに

CLDの病態，定義，分類を踏まえて胸部X線像の所見について略述した．胸部X線写真はCLDの診断，分類，経過の観察に極めて重要な位置を占めている．一方，新しい治療法や機器の開発，導入とともに本来のX線所見が大きく修飾される場合があることに十分留意する必要がある．従って，撮影条件を出来るだけ統一した写真での比較，評価がこれまで以上に望まれる．

●文献

1）Tooley WH：Epidemiology of bronchopulmonary dysplasia. J Pediatr 1979；95：851−855.
2）Northway WH, Rosan RC, Porter DY：Pulmonary disaese following respirator therapy of hyaline membrane disease. N Engl J Med 1967；276：1379−1383.
3）Wilson MG, Mikity VG：A new form of respiratory disease in premature infants. Am J Dis Child 1960；99：489−499.
4）Ogawa Y, Fujimura M, Goto A, et al：Epidemiology of neonatal chronic lung

disease in Japan. Acta Paediatr Jpn 1992 ; 34 : 663−667.
5) 小川雄之亮：新生児慢性肺疾患予防の戦略. 新生児誌 1997 ; 33 : 421−428.
6) Hamvas A, Nogee LM, deMello DE, Cole FS : Pathophysiology and treatment of surfactant protein−B deficiency. Biol Neonate 1995 ; 87(Suppl.1) : 13−18.
7) 神谷賢二，金子広司，板倉敬乃，他：慢性肺疾患とケミカルメディエーター−生化学的アプローチ. 未熟児新生児誌 1990 ; 2 : 90−95.
8) 神谷賢二，小川雄之亮，小山典久，他：症候性動脈管開存症児における顆粒球エラスターゼと腫瘍壊死因子の慢性肺疾患への関与. 新生児誌 1991 ; 27 : 558−562.
9) Koyama N, Ogawa Y, Kamiya K, et al : Increased platelet activating factor in the tracheal aspirates from neonates with patent ductus arteriosus. Clin Chim Acta 1993 ; 215 : 73−79.
10) 田中太平：新生児の各種呼吸障害における気管支洗浄液中のロイコトリエンに関する研究. 埼玉医大誌 1993 ; 20 : 23−34.
11) 小山典久，中村利彦，大浜洋一，他：出生後因子からみた慢性肺疾患の病因と病態. 未熟児新生児誌 1994 ; 6 : 62−68.
12) Takasaki J, Ogawa Y : Interleukin 8 and granulocyte elastase α 1 proteinase inhibitor complex in the tracheobronchial aspirate of infants with chronic lung disease following respiratory distress syndrome. Acta Paediatr Jpn 1996 ; 38 : 434−439.
13) Fujimura M, Kitajima H, Nakayama M : Increased leukocyte elastase of the tracheal aspirate at birth and neonatal pulmonary emphysema. Pediatrics 1993 ; 92 : 564−569.
14) Takasaki J, Ogawa Y : Interleukin 8 and granulocyte elastase α 1 proteinase inhibitor complex in the tracheobronchial aspirate of infants with chronic lung disease following intrauterine infection. Acta Paediatr Jpn 1996 ; 38 : 132−136.
15) Takasaki J, Ogawa Y : Interleukin 8 and granulocyte elastase in the tracheobronchial aspirate of infants without respiratory distress syndrome or intrauterine infection and development of chronic lung disease. Acta Paediatr Jpn 1997 ; 39 : 437−441.
16) Hodgman JE, Mikity VG, Tatter D, et al : Chronic respiratory distress in the premature infant : Wilson-Mikity syndrome. Pediatrics 1969 ; 44 : 179−195.
17) 小川雄之亮，神原賢吉：極小未熟児における慢性肺障害についての検討−とくにBronchopulmonary Dysplasiaとその類似疾患の胸部X線所見を中心に−. 小児科臨床 1978 ; 31 : 301−306.
18) 戸苅 創，小川雄之亮，三河 誠，他：極小未熟児における慢性肺障害(Chronic lung disorders, CLD) の臨床的検討，第1編：CLDの発症状況について. 日児誌 1981 ; 85 : 1178−1181.
19) Swischuk LE : Bubbles in hyaline membrane disease. Differentiation of three types. Radiol 1977 ; 122 : 417−426.
20) 川瀬 淳，松本延男，川口洋子，他：Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lungの1例. 日児誌 1982 ; 18 : 497−506.

特集 新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

胎便吸引症候群

茨　聡，浅野　仁
鹿児島市立病院周産期医療センター

Meconium aspiration syndrome

Satoshi Ibara, Hitoshi Asano
Perinatal Medical Center, Kagoshima City Hospital

Abstract

Meconium aspiration syndrome (MAS) creates mechanical airway obstruction with air trapping and atelectasis. The pathophysiology of atelectasis in MAS seems to be due to both mechanical obstruction of small airways and displacement of surfactant from the alveolar surface by free fatty acid of meconium. The chest X-ray findings of MAS include patchy infiltrates, reticular granular infiltrates, atelectasis, and air leak such as pneumothorax, pneumomediastinum, and pneumopericardium. Tracheobronchial saline lavage to dislodge meconium may precipitate respiratory distress, a wet lung appearance, and respiratory failure. Now new approaches to the treatment of MAS such as artificial surfactant replacement after tracheobronchial lavage and extracorporeal membrane oxygenation(ECMO) have been adopted.

Key words : **Meconium aspiration syndrome(MAS), Air leak**

はじめに

胎便吸引症候群（meconium aspiration syndrome:以下MAS）は，胎児低酸素症に伴う胎便の羊水中への排泄（羊水混濁）と胎児アシドーシスに伴う胎児あえぎ呼吸による胎便の気道内への吸引により生ずる重症の新生児疾患である．その病態は，根底にある胎児低酸素症による多臓器不全と高度の呼吸不全と胎児循環遺残症（PFC)などの循環不全からなり，その治療には苦慮することが多い．本稿では，胎便吸引症候群の病態生理とその画像診断上の特徴について解説する．

胎便吸引症候群の病態生理

仮死は分娩前，陣痛，あるいは出生の過程での胎児への酸素供給の減少により発生し，胎児及び新生児の心拍数減少の原因となる．結果として酸素及び二酸化炭素のガス交換の障害，組織及び重要臓器への循環不全を引き起こす．新

別刷請求先：〒892-0846　鹿児島市加治屋町20－17　鹿児島市立病院周産期医療センター

生児仮死に伴う呼吸障害としては，胎便吸引症候群，急速遂娩による気胸がある．胎便吸引症候群は，低酸素症による迷走神経反射や抗利尿ホルモン（AVP）分泌で胎便を胎児が排泄し（羊水混濁），低酸素症が持続すると，代謝性アシドーシスが進行し，あえぎ呼吸を生じ，あえぎ呼吸により，羊水中に浮遊する胎便を気管に吸引することにより発生すると考えられている．出生直後に気道内の胎便を吸引し，発症を未然に防ぐことが重要である（Fig. 1）．

胎便吸引症候群では，気道が胎便により完全に閉塞されれば，無気肺となり，部分的に閉塞された場合は，エアートラップ（チェックバルブ機構）により肺気腫となり，それが進行すると，エアーリーク症（気胸，気縦隔，心嚢気腫など）をきたす．また，胎便中の不飽和脂肪酸は，肺サーファクタントの活性を阻害する[1]．また，胎便はアルカリ性なので，その作用による化学性肺炎を惹起し，引き続き細菌性肺炎を発症することが多い．また，低酸素症，アシドーシスによる肺血管の収縮や胎便中の血管収縮物質に起因する肺高血圧症を呈することが多く，動脈管や卵円孔における右ー左短絡（胎児循環遺残症）により，さらに低酸素症をきたす（Fig. 2）．

胎便吸引症候群の診断と画像診断

胎便吸引症候群の診断は，1）羊水混濁の存在，2）出生時における気管内胎便の存在，3）呼吸障害を伴う胸部X線写真における異常陰影によりなされることが多い．

胎便吸引症候群におけるX線写真は，病態生理の項で述べた様に，気管支が完全閉塞すれば，その先は無気肺となり，それらが孤立性に存在する場合は，patchy infiltrates（Fig. 3）を呈することが多く，比較的軽症な症例に認められる所見である．また，完全閉塞した気管支がびまん性に存在する重症例では，reticular nodular infiltrates（Fig. 4）を呈したり，全肺野におよぶatelectasis（Fig. 5）を認める．atelectasisの原因としては，胎便による気道閉塞以外に，胎便に含まれる不飽和脂肪酸による肺サーファクタント活性阻害による，呼吸窮

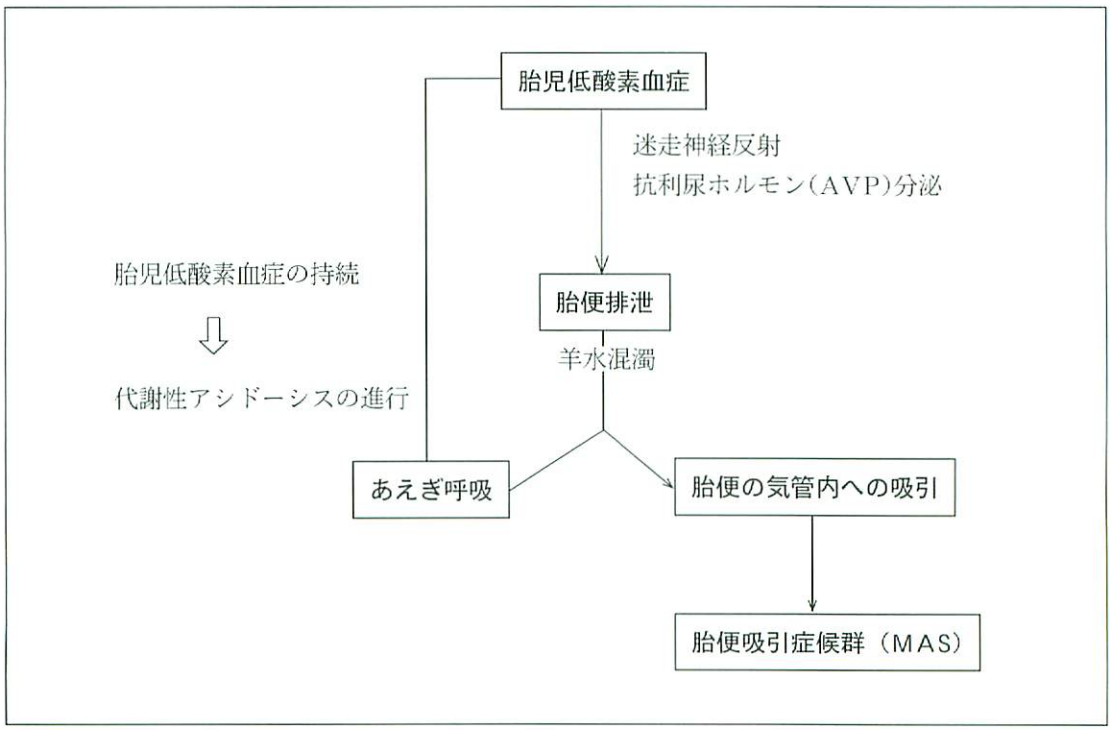


Fig. 1

迫症候群(Respiratory distress syndrome; RDS)のような肺胞虚脱も病態として考えられている．また，気管支が部分閉塞された場合は，チェックバルブ機構により肺気腫となり，それが進行すると，多彩なエアーリーク症（気胸，気縦隔，心嚢気腫など）をきたす（Fig. 6）．

胎便吸引症候群に対する新しい治療の試み

重症MAS症例における呼吸障害の病態は，胎便による気道の機械的閉塞により特徴づけられる．生理食塩水による気管内洗浄は気道から胎便を除去する方法として期待できるし，これまでも行われてきた．しかしながら，1回あたり2～5 mℓの生理食塩水による気管内洗浄により呼吸状態の悪化や，胸部X線写真上Wet Lungを呈する場合を経験してきた[2]．小量の生理食塩水による中途半端な気管内洗浄は，かえって胎便を末梢気道へ押し込む危険がある．また，胎便中の遊離脂肪酸は内因性肺サーファクタントの活性を阻害すると報告されており[1]，気管内洗浄による呼吸状態の悪化の原因として，このような病態が考えられる．また，膜型人工肺を用いた体外循環による呼吸循環補助(extra-corporeal membrane oxygenation：以下ECMO)[3~5]から離脱できない胎便吸引症候群の患児に対し，体重1 kgあたり10mℓの生理食塩水を用いた気管内洗浄を施行し，無事ECMOより離脱したという報告がある[6]．しかし，体重1 kgあたり10mℓの生理食塩水を用いた気管内洗浄は，気道内の胎便をかなり除去できると考えられるが，同時に患児自身の内因性肺サーファクタントを洗い流す可能性がある．

そこで我々は，ECMOの適応と考えられた重症MAS症例に対し，両親の承諾を得て，1回の気管内洗浄に10mℓ／kgの温生食を用いた積極的気管内洗浄を行い，その後に人工肺サーファクタント（S-TA）補充療法をおこなうlavage+S-TA療法(Fig. 7)を取り入れた[7]．Fig. 8にその治療前後の胸部X線写真の所見を示す．入院時のAaDO2が300㎜Hg以上の重

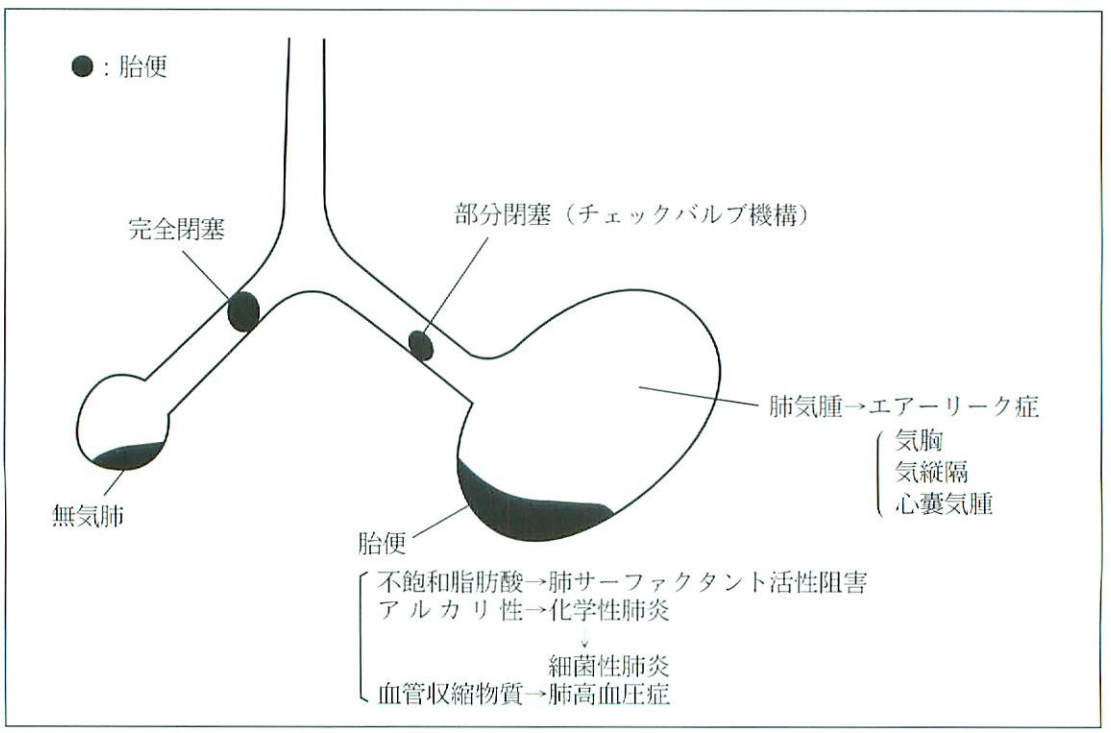


Fig. 2　胎便吸引症候群における呼吸障害

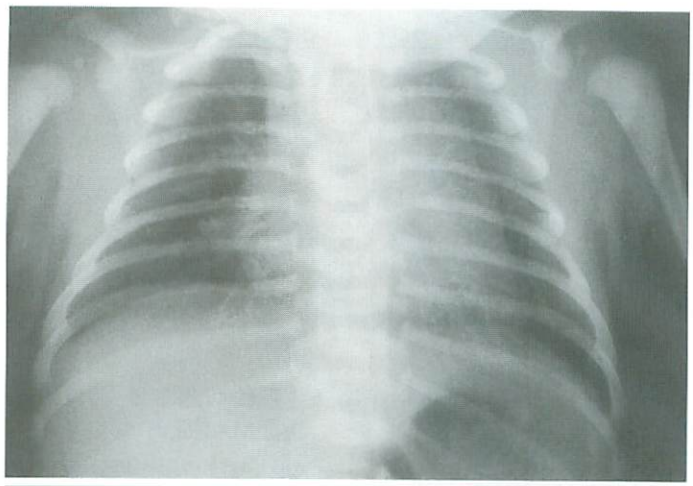


Fig. 3　在胎40週 4 日，3,840 g，軽症MAS症例
patchy infiltrates と minor fissure の液体貯留を認める.

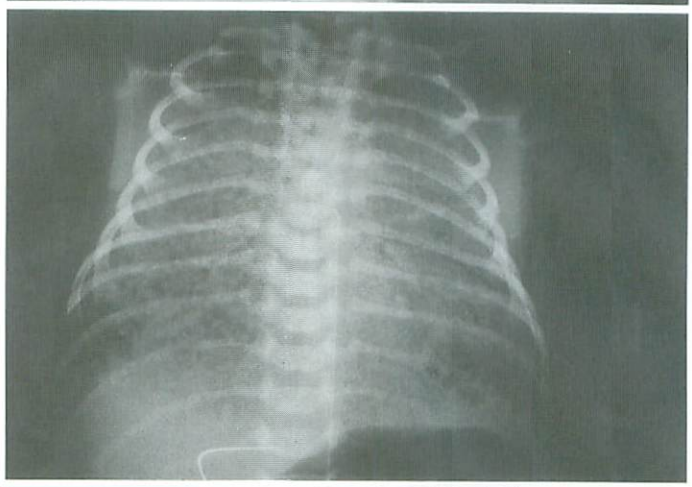


Fig. 4　在胎41週 0 日，3,180 g，重症MAS症例（ECMO施行例）
両肺野に reticular nodular infiltrates を認める.

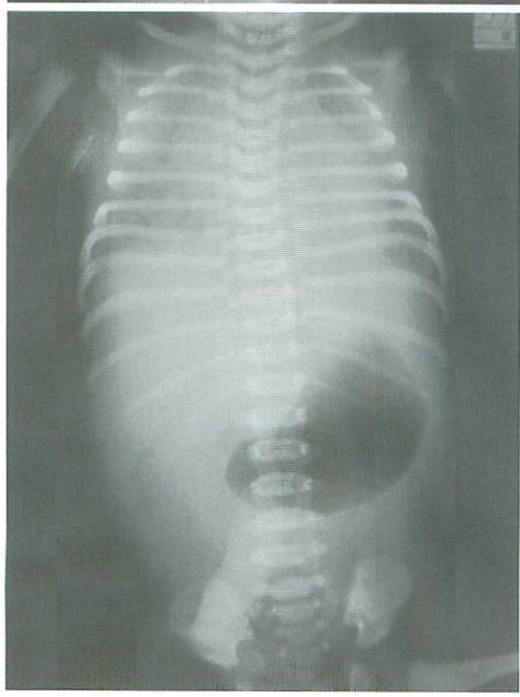


Fig. 5　在胎40週 1 日，4,060 g，重症MAS症例
両側肺のatelectasisを認める.

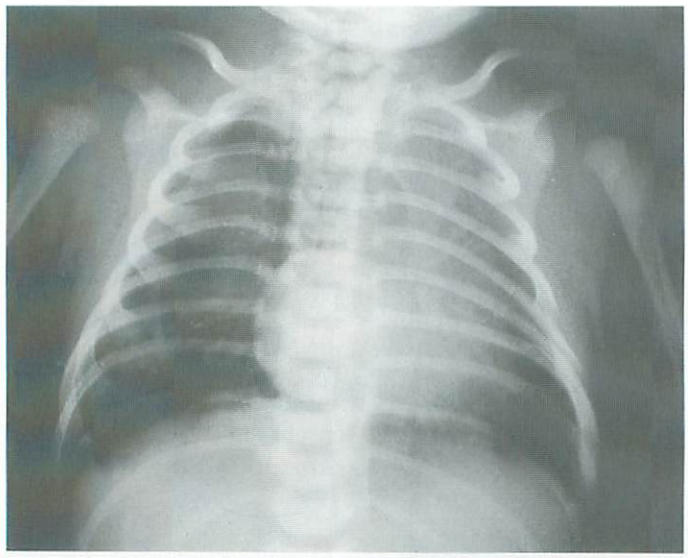


Fig. 6　在胎40週 3 日，3,150 g
重症MAS症例
tention pneumothorax(右肺)とinfrapulmonary pneumothorax(左肺)を認める.

Fig. 7　Lavage＋S-TA療法

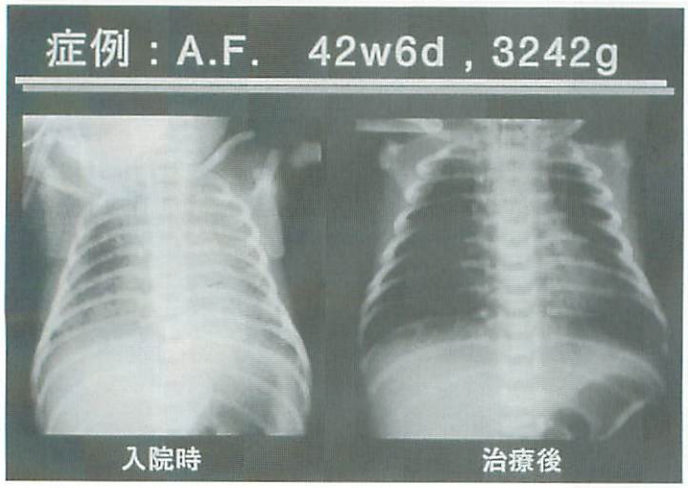


Fig. 8　Lavage＋S-TA療法前後における胸部X線所見の変化

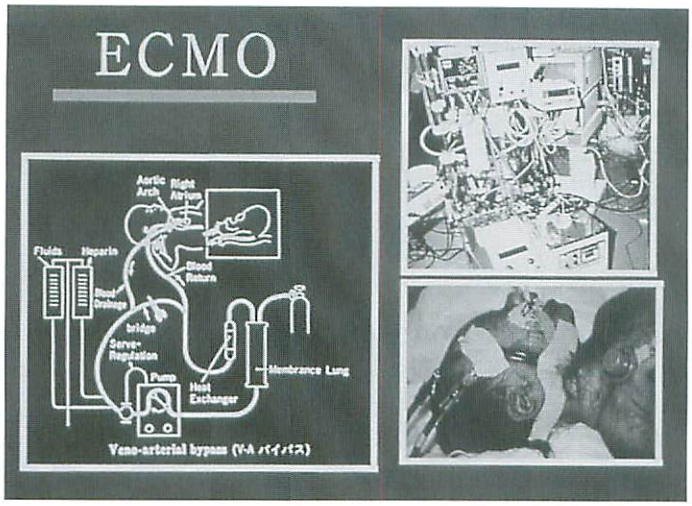


Fig. 9　ECMO (extracorporeal membrane oxygenation)

症MAS症例の約80%が，この方法で救命できているが，肺出血および血液凝固異常を合併する重症MASに対する反応は十分でなく，ECMO（Fig. 9）の適応となっている[8]．

おわりに

胎児低酸素症の早期発見と出生直後の適切な気道内吸引により，胎便吸引症候群の発症は，ある程度予防できると考えられるが，臨床においては，まだまだ多数の症例に遭遇する．前述の如く，胎便吸引症候群の臨床像は多彩であり，また，その治療法も多岐にわたることが多い．その画像診断も，重症度や治療により，いろいろと変化することが多く，注意を要する．今後，胎便吸引症候群に対する予防や治療が進歩して，一人でも不運な赤ちゃんが減ることを願うものである．

●文献

1）Clark DA, Nieman GF, Thompson JE, et al : Surfactant displacement by meconium free fatty acids: an alternative explanation for atelectasis in meconium aspiration syndrome. J Pediatr 1987 ; 110 : 765−770.

2）Carson BS, Losely RW, Bowes WA Jr, et al : Combined obstetric and approach to prevent meconium aspiration syndrome. Am J Obstet Gynecol 1976 ; 126 : 712−715.

3）Bartlett RH, Andrews AF, Toomasian JM, et al : Extracorporeal membrane oxygenation for newborn respiratory failure:Forty−five cases. Surgery 1982 ; 92 : 425−430.

4）茨　聡：ECMOの適応とその臨床．日本未熟児新生児学会雑誌 1992 ; 4 : 68−80 .

5）茨　聡，前田康貴，他：重症胎便吸引症候群に対する二重管カテーテルを用いたV−VECMOの経験．第29回日本新生児学会総会抄録集，p234, 1993.

6）Frattallone JM, Fuhrman BP, Kochanek PM, et al : Management of pulm onary barotrauma by extracorporeal membrane oxygenation, apnea, and lung rest. J Pediatr 1988 ; 112 : 787−789.

7）Ibara S, Ikenoue T, Murata Y, et al: Management of meconium aspiration syndrome by tracheobronchial lavage and replacement of Surfactant-TA. Acta Paediatrica Japonica 1995 ; 37 : 64−67.

8）茨　聡，丸山英樹：胎便吸引症候群のNOとサーフアクタントによる治療．小児科 1997 ; 38 : 1075−1086.

特集 新生児肺疾患の画像診断上のPitfall

肺の先天奇形について

前田貢作，山本哲郎
高槻病院　小児外科

Pitfalls of Diagnostic Imaging of the Congenital Abnormality of the Lung in Neonates

Kosaku Maeda, Tetsuo Yamamoto
Department of Pediatric Surgery, Takatsuki General Hospital

Abstract

Congenital abnormalities of the lung are uncommon in the newborn period. We reviewed our cases of these conditions from the point of view of diagnostic imaging. Congenital cystic adenomatoid malformation is most common in this period. Bronchopulmonary foregut malformation and pulmonary sequestration are also important. The imaging of these diseases is discussed in each case.

Key words : Cystic adenomatoid malformation,
Bronchopulmonary foregut malformation,
Pulmonary sequestration

はじめに

新生児期に呼吸障害にて発見される肺疾患のうち，先天性の奇形の範疇に含まれるものはそれほど多くはない．我々が経験した外科的治療の対象となる疾患では，そのほとんどが嚢胞性肺疾患（Cystic disease of the lung）であった．しかしながら，それ以外にも重篤な呼吸症状を呈し，早期に診断し治療を行わなければ致命的となる疾患群も含まれる．本稿では，我々が経験した先天性肺疾患の中で，興味深い経過をとった症例や，画像診断上問題のあった症例を中心に紹介し，診断，治療について概説する．以下症例を供覧する．

症　例

症例1（Fig.1a－e）：在胎41週，体重3405gにて出生した男児．生下時より多呼吸を認め呼吸障害が強くなるため，当院NICU入院．入院時の胸部X線写真で右肺に陰影を認め肺炎が疑われた．酸素投与にて次第に症状軽快し，翌日にとられた胸部立位正面像にて液面形成を伴う嚢胞が認められたため，小児外科転科となった．胸部CTにて右上葉に大きな嚢胞を認め，その上方に複数の小さな嚢胞を確認し，Congenital Cystic Adenomatoid Malformation（CCAM）（Stocker Ⅰ型）と診断した．治療に先立ち嚢胞の局在を診断するために気管

別刷請求先：〒569-1192 大阪府高槻市古曽部町1－3－13　高槻病院　小児外科

支造影及び血管造影を行い，S3領域の病変と診断した．その後も呼吸状態の増悪は認められず，生後1ヵ月目に右肺上葉切除を行った．

症例2（Fig.2a－d）：在胎27週，1220gにて出生した女児．生直後より呼吸障害あり人工換気が開始された．出生直後の胸部X線写真を示す．18日間の人工換気が続けられ，以後も呼吸状態に変化は認めなかった．また，3ヵ月後にNICUを退院するまで嚢胞像には変化が無かった．外来にて経過観察を続けたが，胸部単純写真では次第に嚢胞像の縮小を認め，自然退縮が期待されたが，胸部CTでは嚢胞が残存するため，生後6ヵ月時に手術施行．右下葉に多発性の嚢胞を認め，下葉切除を行った．CCAM（Ⅱ型）と診断した．

症例3（Fig.3a－c）：在胎40週，3250gにて出生．出生直後は特に症状を認めず．生後3ヵ月頃より哺乳力の低下と軽度の陥没呼吸が出現した．生後4ヵ月時に突然呼吸困難が出現し，近医受診．このときの胸部X線写真にて右気胸と診断され胸腔ドレナージを施行された．しかしながらドレーンからの排気が止まらず，胸部X線写真にて嚢胞像が認められたため当科に紹介された．胸部CTでは嚢胞内にドレナージチューブが挿入されており，また，大きな嚢胞の周囲にいくつかの小さな嚢胞が認められ，CCAM（Ⅰ型）と診断した．右下葉S8の領域で，嚢胞のみの切除が可能であった．

症例4（Fig.4a，b）：在胎32週，1614gにて出生．生後1ヵ月目に呼吸困難，チアノーゼ出現．右気胸が疑われ胸腔穿刺，脱気が施行された．症状の改善を認めたが，胸部X線写真上右下葉に大きな嚢胞を認めたため当科に紹介となった．大きな嚢胞の周囲にいくつかの小さな嚢胞が認められた．手術はS5領域の嚢胞をふくめ肺部分切除を行った．本症例では気管支と明らかな交通が認められた．

症例5（Fig.5a，b）：在胎37週，体重2495gにて出生した女児．生下時より呼吸障害を認め当科に緊急搬送された，先天性声門下腔狭窄症，鎖肛，ファロー四徴症，脊椎奇形，耳介欠損などの多発奇形を認めた．声門下腔狭窄症に対して輪状軟骨前方切開術を行い至適サイズの気管内チューブを留置し呼吸管理を開始したところ，右中下葉の気腫が出現し，人工呼吸管理が困難となった．気管支造影を行ったところ，右中下葉支が起始部で高度の狭窄を呈しており，これが原因で中下葉の気腫を呈していることが判明した．中下葉切除にて呼吸症状は改善した．

症例6（Fig.6a－c）：在胎38週，体重2342gにて出生した男児．鎖肛，左耳介形成異常，左顔面神経麻痺を認めたため当科に紹介された．生後2日目に人工肛門を造設したが，術後に頻回に肺炎症状をくりかえし，右横隔膜の挙上が疑われた．超音波検査にて横隔膜上に腫瘤像が認められ，内部に気管支様構造が認められた．胸部CTでこれはより明らかで，食道との交通が示唆された．食道造影により下部食道から腫瘤内に気管支が造影されBPFM（Bronchopulmonary Foregut Malformation）と診断した．開胸手術を施行したところ，右肺は1葉で低形成を示し，食道と交通した分画肺は健常肺と容易に分離できた．動静脈は健常肺より分布していることが確認された．

症例7（Fig.7a－c）：在胎35週，2851g帝王切開にて出生した男児．在胎35週の胎児エコーにて胎児水腫，両側の胸水および左胸腔内の異常陰影を指摘されて母体搬送された．羊水過多が進行するため小児外科医待機のもとで帝王切開にて娩出された．出生直後に啼泣無く直ちに気管内挿管し，超音波ガイド下に両側胸腔穿刺を行い，多量の胸水を吸引した．この後も呼吸障害が強くNICUに収容し人工換気を開始した．胸水穿刺吸引後も左肺の拡張は不良で，また横隔膜直上に腫瘤像が認められた．超音波検査及び胸部CTで，大動脈と交通が認められる異常動脈が描出され，内部構造より肺分画症と診断した．呼吸状態が安定した生後2日目に開胸手術施行したところ，横隔膜直上に含気のない肺葉外肺分画症が確認された．異常動脈は横隔膜を貫いて分画肺に流入しておりこれを結紮処理することにより，容易に摘出することが

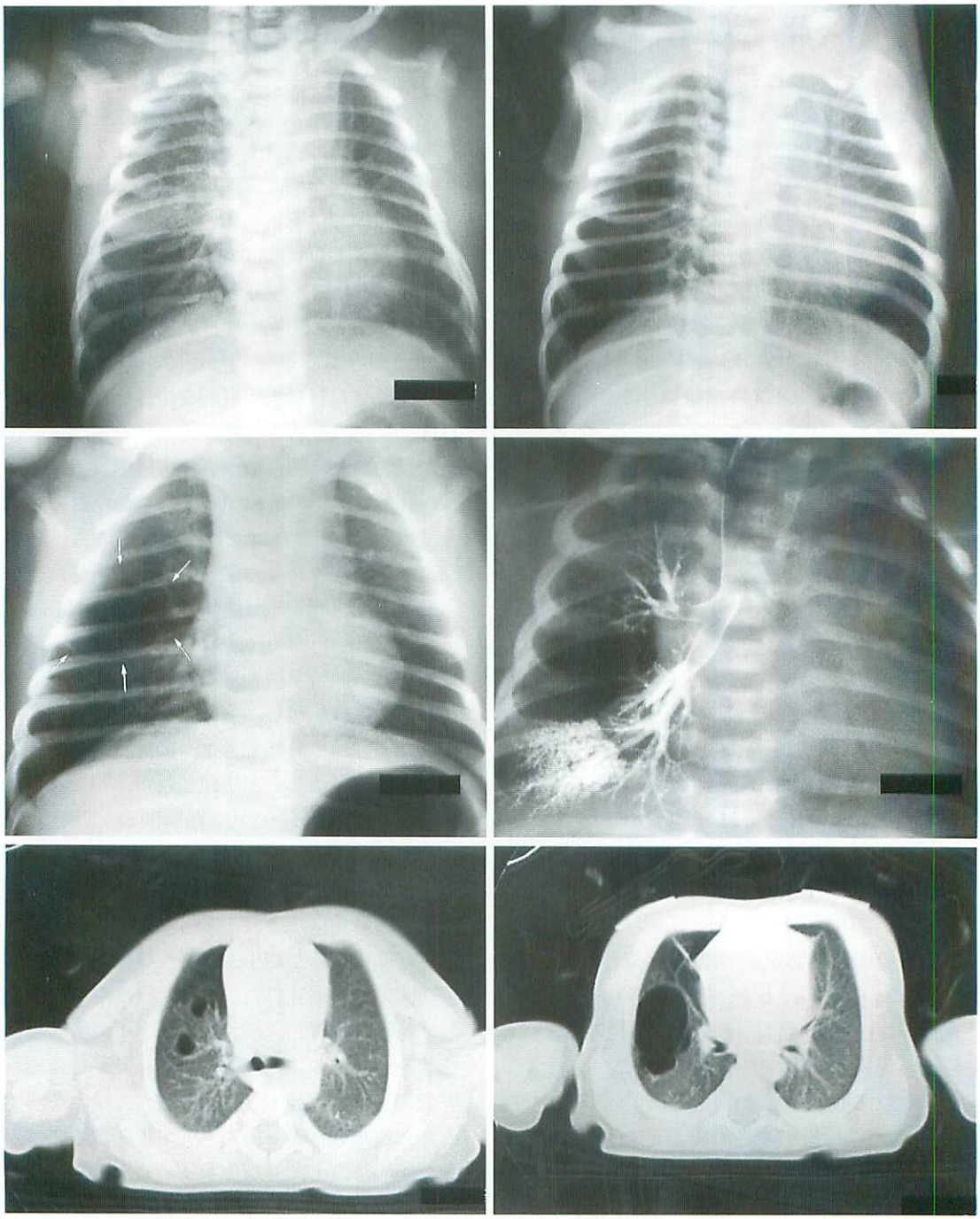


Fig. 1

a | b
c | d
e

a : Case 1 (CCAM : Type Ⅰ) at birth.
b : Air replaces the fluid in the cyst.
c : Note the large cyst.
d : Bronchography showing the shift of lower lobe bronchus by the cyst.
e : CT scan demonstrated a large cyst with multiple small cysts.

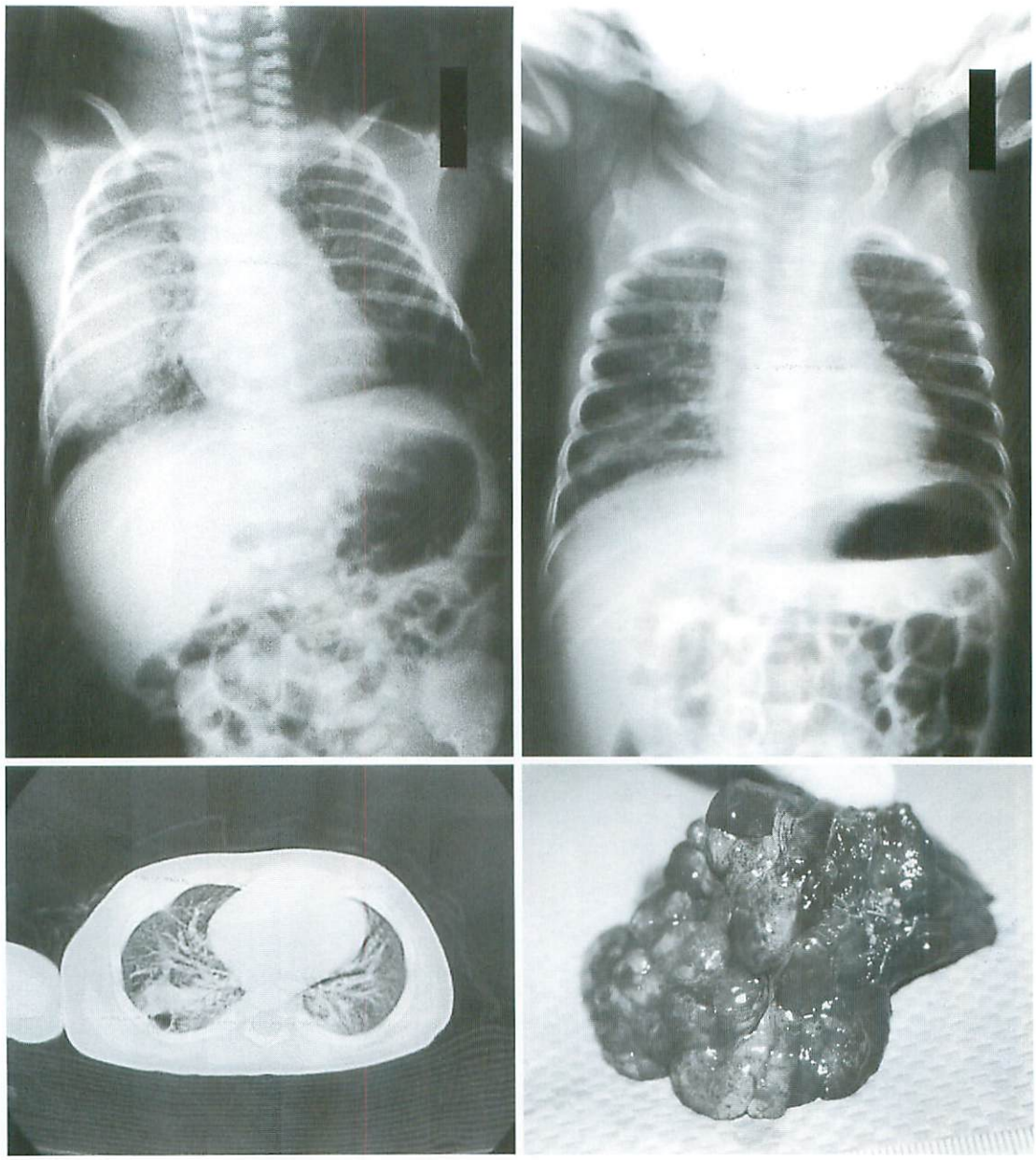


Fig. 2
a : Case 2 (CCAM : Type Ⅱ) at birth.
b : Chest X-ray of Case 2 at three months old.
c : CT scan at three months old.
d : Multiple cysts was surgically resected at six months old.

a	b
c	d

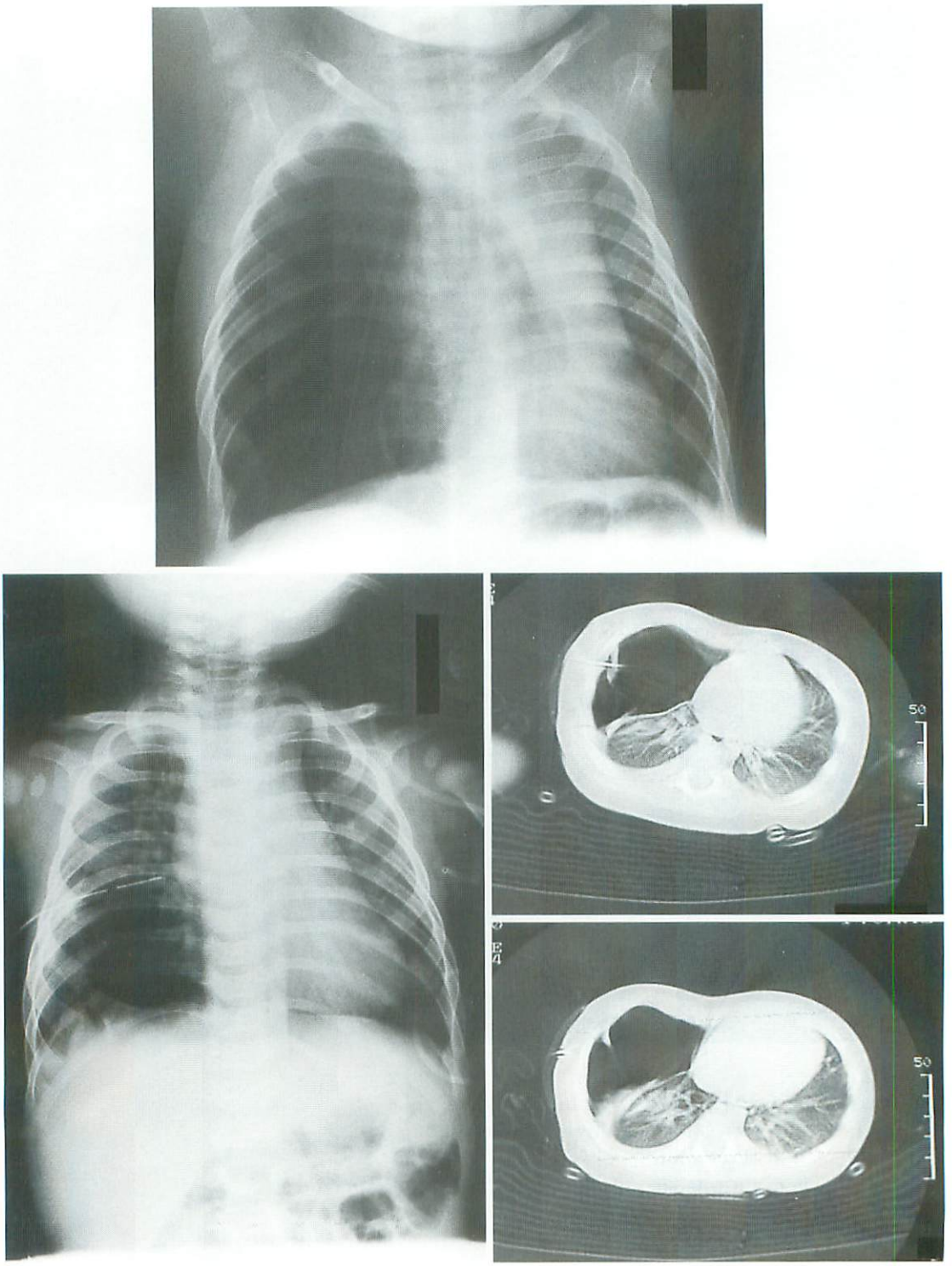
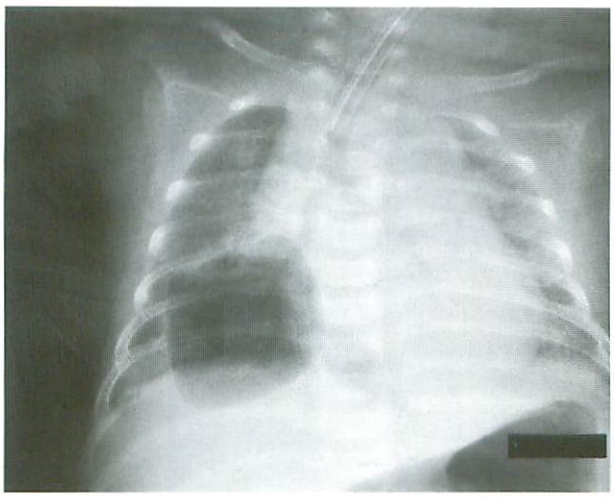
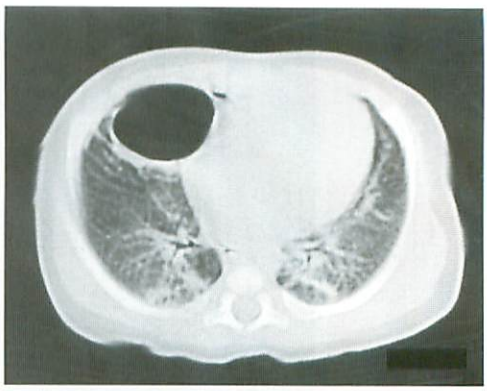


Fig. 3

a
b | c

a : Case 3 (CCAM : Type Ⅰ)
Pneumothorax
b : Chest tube was inserted in the cyst.
c : CT scan showing the large cyst with chest tube.





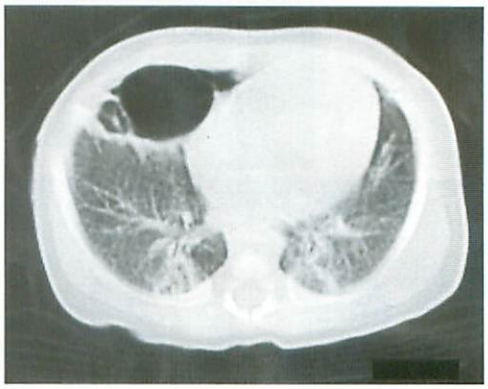
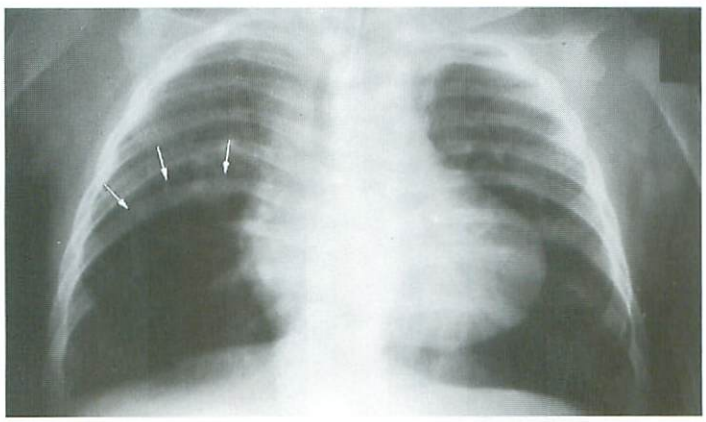


Fig. 4
a : Case 4 (Congenital lung cyst)
b : CT scan demonstrating a peripheral large cyst.

a | b



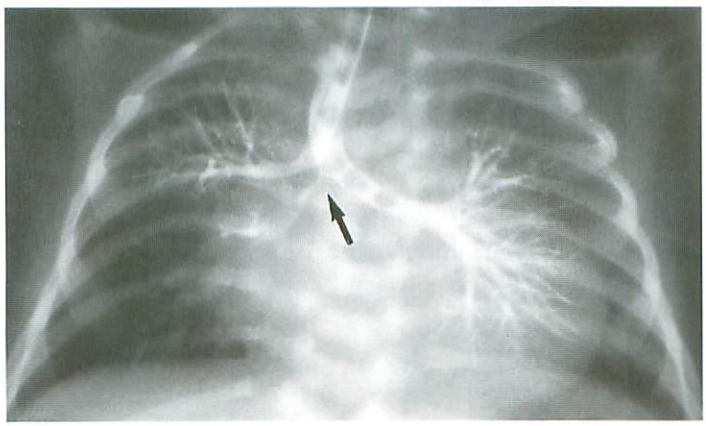


Fig. 5
a : Case 5 (Congenital Lobal Emphysema : white arrow)

b : Bronchography showing a severe stenosis of bronchus : arrow.

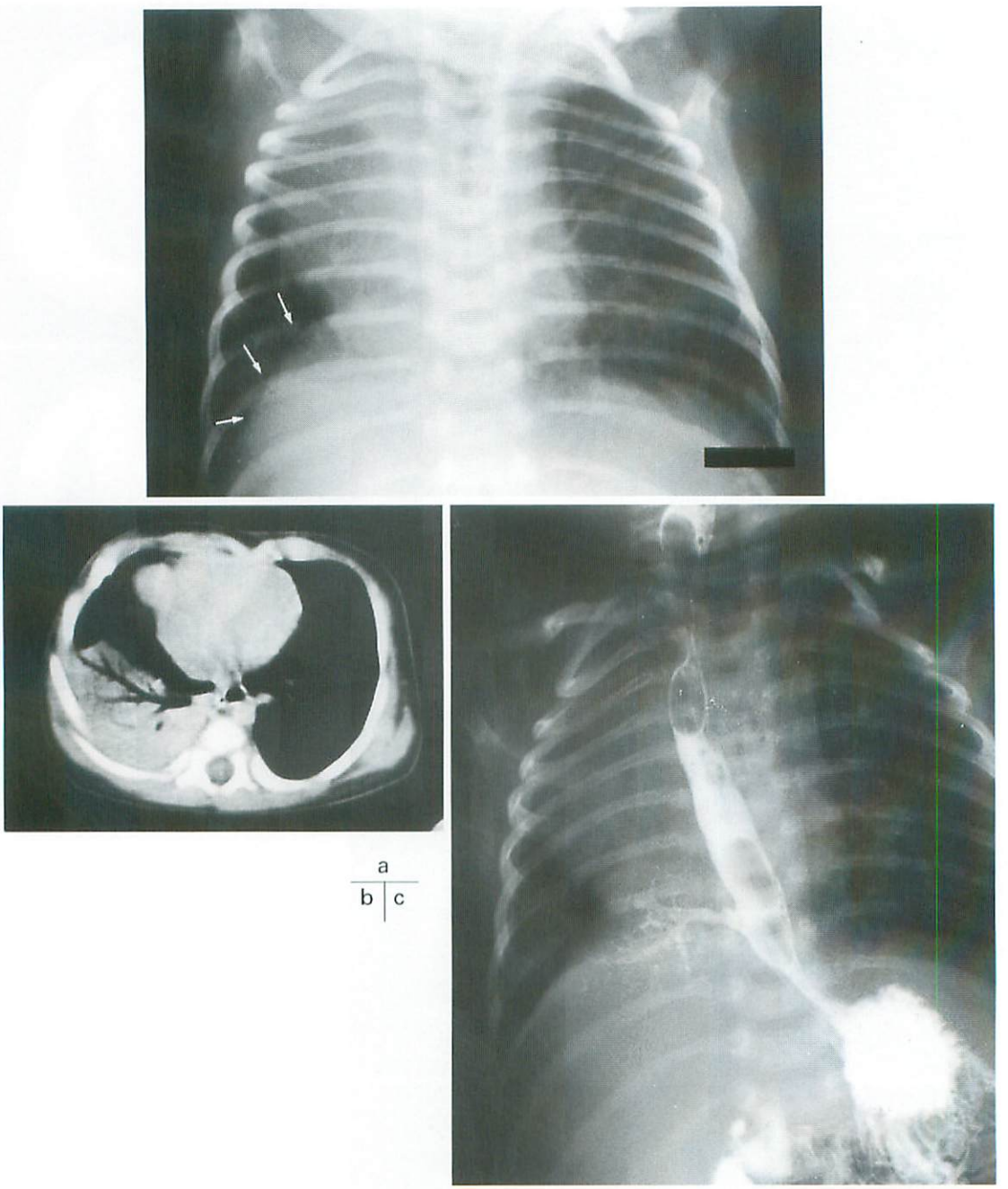


Fig. 6
a : Case 6 (Bronchopulmonary foregut malformation)
Hypoplasia of the right lung with the mass on the right diaphragm : arrow.
b : CT scan shows sequestration of the lung communicating with esophagus.
c : Esophagogram demonstrating communication between the esophagus and malformation.

出来た．術後も左肺の低形成が残るため長期間の人工換気が必要であったが，以後は順調に経過した．

症例 8（Fig.8 a，b）：在胎39週，3508 g にて出生．出生直後より呼吸障害，心雑音を認め，胸部X線写真では右無気肺，右胸心を認めた．生後５日目の血管造影で右肺に流入する異常血管が描出され，肺分画症の疑いにて生後24日目に当科紹介された．人工換気にても呼吸管理が困難なため，分画肺の摘出を目的に開胸したところ，分画肺は不明で，肺の分葉も不明な低形成肺を認めるのみであった．また横隔膜を貫い

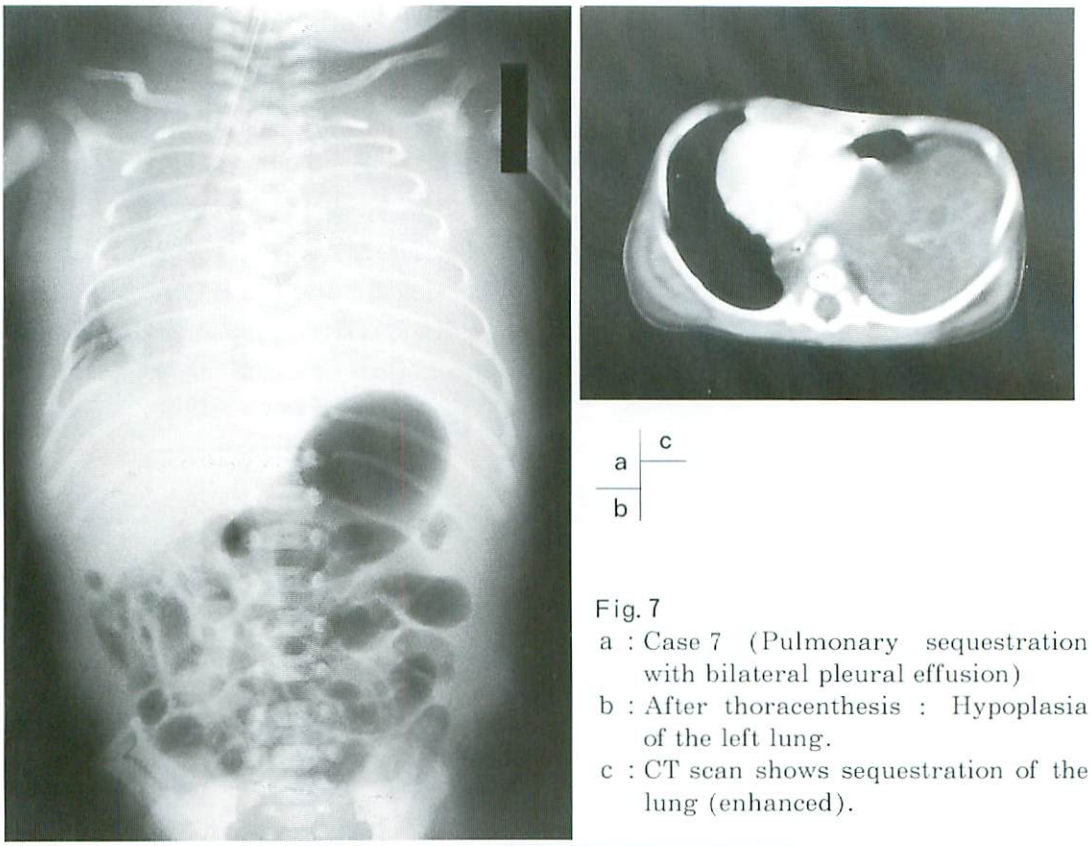
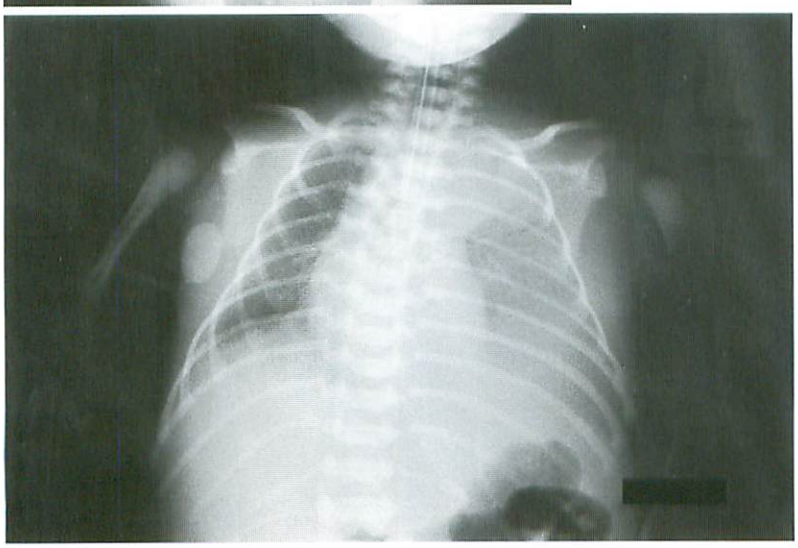


Fig. 7
a : Case 7 (Pulmonary sequestration with bilateral pleural effusion)
b : After thoracenthesis : Hypoplasia of the left lung.
c : CT scan shows sequestration of the lung (enhanced).



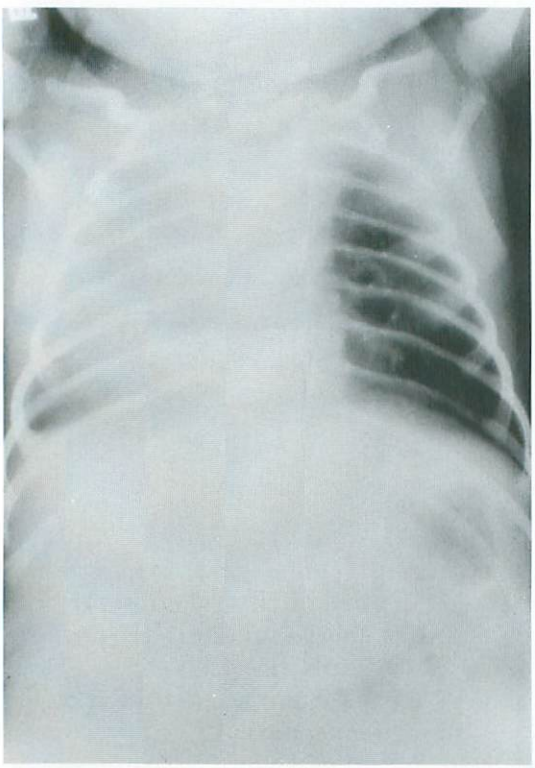
て肺に流入する5本の異常血管を認めた．肺低形成を伴うPseudosequestrationと診断した．

考　察

以上紹介した先天性の肺疾患では，嚢胞性肺疾患と広義のBronchopulmonary foregut malformationに含まれる疾患群の2つに大きく分けられる．以下，これらを大別して解説していきたい．

1）嚢胞性肺疾患

新生児期に発見される嚢胞性肺疾患は比較的稀であるが，その中で最も頻度の高いものはCCAM（Congenital Cystic Adenomatoid Malformation）である．Stockerにより3型に分類され，我々が経験した症例では大きな嚢胞とこれに伴う散在した小嚢胞からなる，I型症例が最も多かった．症例1が比較的典型的な経過を呈しており，出生直後より時間が経つにつれて嚢胞内の成分が排出されて空気に置き変わり，液面像を形成する．新生児期では出生直後より呼吸障害の強いものや嚢胞がBallooningを来し呼吸管理が出来ないものが緊急手術の適応となる．最近ではこのような症例でもHFO（高頻度換気療法）を使用することによ



a

b

Fig. 8
a : Case 8 (Psuedo sequestration: association with hypoplasia of the right lung)
b : Aortogram showing aberrant systemic artery.

り，比較的安全に管理できるようになった．また，症例1のように感染を来さない例では，新生児期を越えて待機的に手術することも可能である．出生前診断された例では，胎児水腫を伴って出生直後より人工換気を要する例も多い．また，自然退縮する例も報告されてきているので，どの時期に手術を行うのが適当なのかはまだコンセンサスが得られていない．現時点では感染を起こさない比較的早期に行うのが一般的である．

症例3，4のように末梢肺に発生した嚢胞では，気胸を起こしたり，また気胸と誤診される例も少なくない．ただ，病歴を詳細に検討すれば，呼吸障害が次第に進行している例も多く，注意を要する．症例4はCCAMⅠ型としてよいのか議論が分かれる所であるが，Stockerは0型 Ⅳ型を追加し，このような末梢の嚢胞例をも含む新分類を提唱している．このような分類に照らし合わせるなら，以前より言われている気管支嚢胞，気管支原性嚢胞などもすべてCCAMに含まれることになり，興味深い．今後の検討が期待される．

症例5では先天性肺葉性気腫例を供覧した．この症例のように先天性の気管支狭窄を証明できる例は少なく，手術時の摘出標本でも原因が明らかな症例は多くないようである．小児の気管，気管支の狭窄を的確に診断するには気管支造影は重要であるが，現在適当な造影剤が存在しないことが大きな問題となっている．

2）Broncho-pulmonary Foregut Malformation

近年，肺分画症および分画肺と消化管の交通を認めるBPFMは発生学的に同じスペクトラムの疾患であろうとの考え方が優勢になってきている．狭義のBPFMは症例6に示したように消化管（特に食道）と分画肺との間に交通を認める奇形で，その発生頻度は極めて低い稀な疾患である．肺分画症はこれよりも多く認められ，一般的には下葉に多く位置し，気管支系との交通は無く，動脈は大動脈より栄養されているとされる．静脈系は肺静脈，大静脈いずれに還流してもよい．また，左側に多く認められる．大動脈造影による異常血管の描出は必ずしも必須ではなく，超音波検査やMRIによっても異常血管が適確にとらえられることが多い．最近では症例7のように胎児水腫や胸水貯留に伴って胎児診断される例の報告も増加してきている．この場合出生直後の呼吸管理が生死を決定する場合も多く，周産期の管理が重要な役割を占める．最後にPseudosequestrationは比較的稀な疾患であるが，一般的には異常血管と肺静脈の交通を認め，明らかな分画肺の無いものと定義されている．いずれにせよ肺分画症の一亜型としてとらえられており，症例8のように右肺低形成と合併するものが多いようである．

以上，新生児期に認められる肺の先天奇形につき画像診断を中心に概説した．いずれも外科治療の対象となる疾患であり，新生児期に発症する例では症状も重篤で，早期診断早期治療が必要となる．新生児の呼吸障害の中にこのような疾患が含まれることを念頭におき，今回の報告が今後の診断治療の参考にしていただければ幸いである．

●文献

1）Stocker JT, Madewell JE, Drake RM : Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977 ; 8 : 155-171.

2）Neilson IR, Russo P, Laberge JM : Congenital adenomatoid malformation of the lung : Current management and prognosis. J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 975-981.

3）Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic N : Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 1993 ; 28 : 36-41.

4）前田貢作，山本哲郎：X線検査：気管気管支．新生児医療の臨床手技，藤村正哲編，メディカ出版，1995.

5）西島栄治，東本恭幸，連 利博：Broncho-pulmonary-foregut malformationの発生機構とその臨床．小児外科 1993 ; 25 : 1253-1260.

6）Evans MG : Hydrops fetalis and pulmonary sequestration. J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 761-764.

原著論文

超音波パワードップラー法による新生児脳血管描出能の検討

石藏礼一，安藤久美子，冨永　了，楢崎勝弘
高安幸生，中尾宣夫，森川　努[1)]
兵庫医科大学　放射線医学教室，宝塚市立病院　放射線科[1)]

Transcranial Power Doppler Imaging of Infants: Visualization of Normal Intracranial Arteries

Reiichi Ishikura, Kumiko Ando, Satoru Tominaga, Katuhiro Narasaki, Yukio Takayasu, Norio Nakao, Tsutomu Morikawa[1)]
Department of Radiology, Hyogo College of Medicine,
Department of Radiology, Takaradzuka Municipal Hospital[1)]

Abstract Twenty-five infants underwent Power Doppler Ultrasonography (PDUS) on day 1 to day 31 after birth. Anterior fontanelles were used as acoustic windows. PDUS clearly visualized intracranial segments of the internal carotid arteries in 100% of cases, and M1−M2 portions of the middle cerebral arteries in 80%. Acoustic windows of fourteen cases were small because of small anterior fontanelles. In these cases the M3-M4 portions of the middle cerebral arteries were out of the field of view (FOV). A1-A4 portions of the anterior cerebral arteries were visualised in 100% of cases, although in all the cases there were fused A2 portions. In the posterior circulation, PDUS visualized the P1−P3 portions of the posterior cerebral arteries in 100%of cases, and basilar arteries in 100%. Multiple prominent lenticulo-striate arteries and thalamo-striate arteries were identified in 88% and 75% of cases, respectively. PDUS is a non-invasive examination for infants and can visualize the trunks and main branches of normal intracranial arteries of infants.

Key words Power Doppler, Intracranial arteriogram, Infant

はじめに

超音波パワードップラー法は，流れの方向の情報を代償にする一方で角度依存による信号減少や低速流の感度改善を目的としたドップラーイメージ法である[1,2]．パワードップラー法ではカラードップラー法と違い，血流がある血管はその血流の方向に関係なく連続した血管像と

原稿受付日：1997年10月23日，最終受付日：1997年12月27日
別刷請求先：〒663-8501 西宮市武庫川町1－1　兵庫医科大学　放射線医学教室

して描出できる．このため血管が脳表に沿って蛇行して走行する脳血管の描出に適すると考えられる[3]．しかし超音波パワードップラー法による脳血管の描出を検討した報告は少ない[4]．

新生児においては，大泉門をacoustic windowとしてもちいることができるため，成人に比して広範囲に頭蓋内の観察が可能である．今回筆者らはパワードップラーによる新生児頭蓋内主幹動脈とその分枝の描出能について検討したので報告する．

対象・方法

対象は，生後1ヵ月以内の新生児25例で，男児16例，女児9例．修正在胎週数は28～44週（中央値36週）．いずれもNICUにて加療中に，頭蓋内実質性病変を疑われて超音波検査が行われた症例である．

超音波断層装置は横河社製LOGIQ 500を使用．プローブは，初期の7例に対してはセクター型3.5MHzを，後期の18例に対してはセクター型5.5MHzを用いた．

全症例とも，経大泉門アプローチにてBモードで頭蓋内実質性病変の検索を行った後，パワーモードで頭蓋内血管の検索を行った．全検査内容をビデオに収録し，その画像を放射線科専門医の資格を持つ放射線科医2名が別々に評価した．2名の間で評価が一致しなかった場合は，経験年数の多い放射線科医が再度検討し評価を決定した．

検討項目は，頭蓋内主幹動脈である内頸動脈・前大脳動脈・中大脳動脈・脳底動脈・後大脳動脈，およびその分枝の描出能である．以上の各血管について，血管の描出が明らかであるものを描出可能とし，描出が不明瞭であったり，描出されていても血管の走行の同定が困難である場合を描出不可能とした．

結　果

1．頭蓋内合併病変

Bモードによる頭蓋内検索にて，periventricular hyperechogenisity（以下PVE）Ⅰ度を6例に，PVEⅡ度を12例に，脳室上衣下出血を5例に，脳室内出血を6例に認めた．

また脳室内出血に起因すると思われる著明な水頭症を3例に認めた．periventricular leukomalacia（以下PVL）または脳内出血・梗塞の所見を認めた症例は含まれていない．

2．頭蓋内血管の描出

冠状断像は25例全例で，矢状断像は前・中頭蓋窩が18例，後頭蓋窩が16例で得られた．

1）内頸動脈の描出（Fig.1a, b）

内頸動脈は海綿静脈洞部から前大脳動脈・中大脳動脈分岐部（C4～C1）までが，冠状断像で25例中25例，矢状断像で18例中18例と，ともに全例で描出された．海綿静脈洞部（C4～C3）の走行の把握は矢状断像の方が容易であった．頸動脈管部（C5）より中枢側が描出されたのは25例中4例，16%のみであった．

2）前大脳動脈の描出（Fig.2a, b）

冠状断像では起始部から脳梁膝周囲（A1～3）までが25例中25例の全例で描出された．しかし冠状断像では左右前大脳動脈の分離が困難で，25例中24例，96%の症例で1本の血管として描出された．前大脳動脈の全体の走行の観察には矢状断像がよく，起始部から脳梁幹周囲を走行する部分（A1～4）までの連続した血管像が18例中18例と全例で得られた．

3）中大脳動脈（Fig.3）

中大脳動脈の観察には冠状断像が有用であり，起始部から水平部（M1）は25例中25例と全例で描出された．島部（M2）は25例中20例，80%で描出された．弁蓋部から末梢（M3～M4）はシルビウス裂内を側方を走行する．大泉門が小さかった14症例では，同部が観察範囲の外にでてしまい観察できなかった．観察範囲内にシルビウス裂から外側の側頭葉・頭頂葉が十分含まれていた11例では全例で弁蓋部から末梢（M3～M4）の描出可能であった．

中大脳動脈からの穿通枝である外側線条体動脈の描出率は，25例中22例，88%であった．外側線条体動脈が全く描出されなかった3例は，いずれも検査時に脳室内出血による高度

の水頭症を合併していた．

22例では外側線条体動脈はいずれも複数本見られ，1側の大脳半球について2～4本で平均2.6本描出された．また，血管径は実際の血管径よりも太く描出された．

4）脳底動脈・後大脳動脈（Fig.4）

脳底動脈は冠状断像で25例中25例，矢状断像では16例中16例と，ともに全例で描出可能であった．後大脳動脈は，冠状断像において起始部（P1）が23例中23例全例で描出された．より末梢の観察には矢状断像が適しており，脳幹を回り皮質動脈を分岐する部分（P2～P4）が16例中15例，93%で描出された．

視床穿通動脈は，矢状断像で16例中12例で

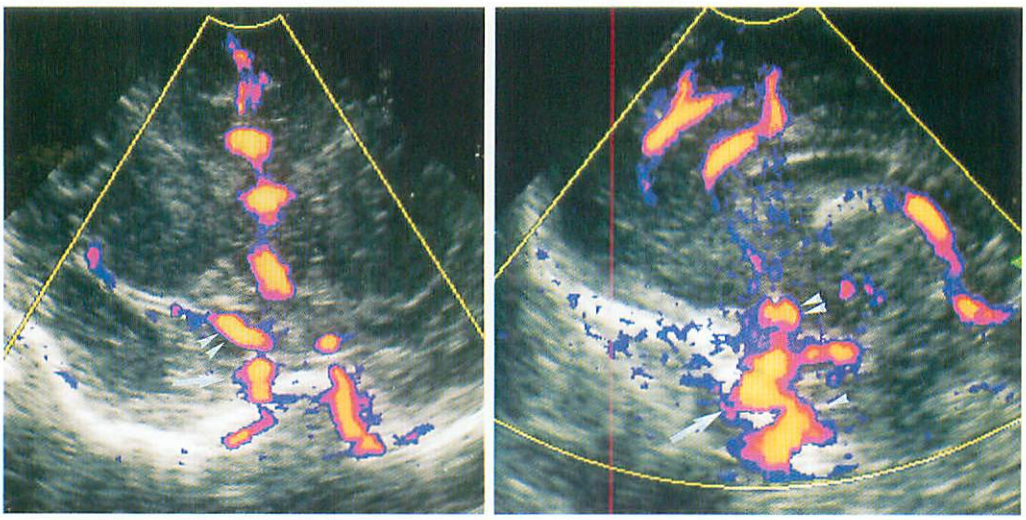


Fig. 1　a）Coronal view passing through the pituitary fossa　b）Parasaggital view
Coronal and parasaggital views of PDUS show cavernous portion (△), anterior knee (⇧) and cisternal portion (△△)of internal carotid artery.

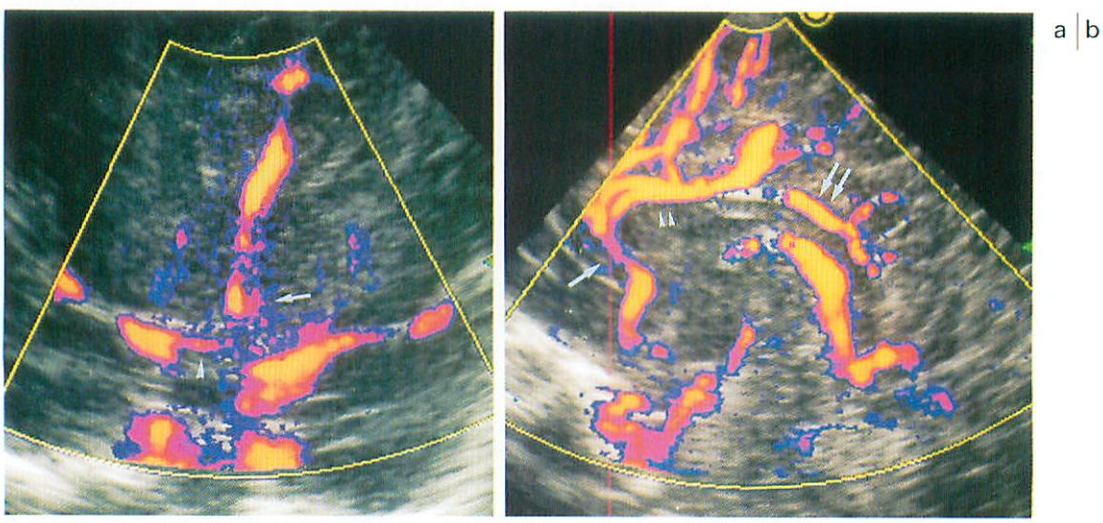


Fig. 2　a）Coronal view passing through the frontal lobe　b）Midsaggital view
In this coronal view, PDUS shows A1(△) and A2 (⇧) portion of ACA. Note the fused A2 portion of ACA. In the saggital view, pericallosal artery and callosomarginal artery are also visualized. (△△=A3, ⇧⇧=A4)

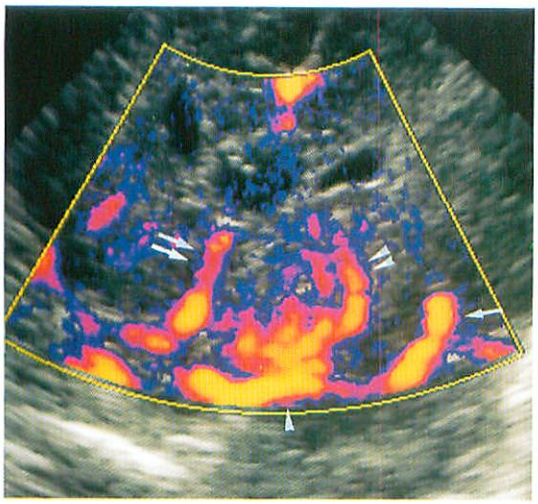


Fig. 3 Coronal view passing through the frontal lobe
In this plane, PDUS shows horizontal segment(△) and insular segment (⇧) of MCA. Also note the prominent lenticulo-striate arteries(△△). (ACA＝⇧⇧)

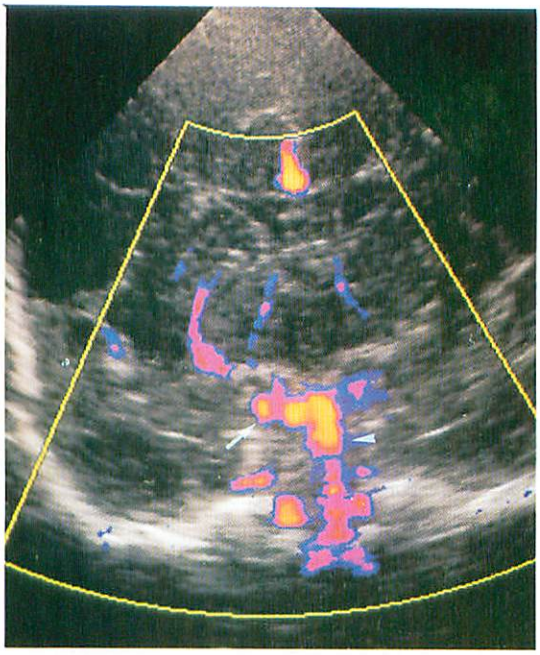


Fig. 4 Coronal view passing through the temporal parietal lobe
PDUS shows basilar artery (△) and cisternal segment of PCA (⇧) in this plane.

描出され描出率は75%であった.

考　察

近年CT, MRIを用いて血管像を得る方法が開発され, 従来のカテーテルによる脳血管撮影法に比べて低侵襲性に脳血管像を得られるようになった. しかしいずれも, 新生児においては, 患児の検査室への移動や麻酔を要する点で侵襲が大きい.

超音波ドプラー法を用いての新生児血管描出では患児の移動や麻酔を要さず, プローブを大泉門にあてるだけでリアルタイムに脳血管を描出可能である. 今回の検討例はいずれもNICUに入院している症例であったが, 検査はクベース内で施行できた. また患児に大きな状態の変化を認めず安全に施行しえた.

従来より超音波による血流の描出法としてカラードップラー法があったが, 超音波カラードップラー法では流れの方向によりカラー表示が変化するため, 同一の血管でもプローブに近づいてくる血流と遠ざかる血流は別々の色に表示されてしまう. また流れがプローブと垂直になる部分はカラー表示がされないという欠点があった. これに対し, パワードップラー法は動きのある赤血球の量自体を表示するため, 流れの方向・角度への依存性が少なく, 流れのある血管は同一のカラーで連続して表示される. 蛇行した走行を示す脳血管像の把握にはパワードップラー法がカラードップラー法よりも適していると考えられる[2].

パワードップラー法にて, 内頸動脈の海綿静脈洞部より末梢（C4～1）は冠状断, 矢状断像ともに全例で描出された. しかし頸動脈管部（C5）の描出能は14%と著しく劣っていた.

これは頸動脈管部が骨内を走行するためと, 頸動脈管部より中枢側は血管とプローブからの距離が大きくなるため, 超音波の減衰が大きくなることによると考えられる.

深部の描出は周波数の低いプローブを用いることで可能となるが, 同時に空間分解能が犠牲

となると報告されている[5]．今回我々はセクター型3.5 MHz, 5.5MHzの2種類のプローブを使用した．内頸動脈がC5まで描出された4例はすべて3.5MHzのプローブを用いた症例であった．しかし3.5MHzのプローブを用いた超音波像では，血管の辺縁が不整となる印象があった．一方，5.5MHZの用いた場合はプローブに近い部位での血管像は明瞭であるが，深部の描出能は低下した．目的とする血管の深さによってプローブを選択する必要があると考える．

前大脳動脈は内頸動脈同様に冠状断，矢状断ともに描出は良好で，特に矢状断像は，脳梁に沿って走る前大脳動脈の走行が一断面内にとらえられ全体像を把握しやすかった．冠状断像では左右の前大脳動脈の分離が困難であった．

MRIやCTは装置側でスライス厚を調節出来るが，エコーはスライス厚の調節は技術的に困難で焦点以外の部分のスライス厚は厚くなる．前大脳動脈の左右分離が冠状断像で困難であったのはスライスが厚いことによるpartial volum effect（部分容積効果）の影響と考えられる[6]．

中大脳動脈描出については起始部から島部（M1～M2）では走行の連続性が追える冠状断像が有用であったが．弁蓋部から末梢（M3～M4）はシルビウス裂に沿って蛇行して走るため，冠状断，矢状断ともに血管の連続性が把握しにくかった．

Berger等はパワードップラー断層像をコンピュータ処理により，3D表示することで，CTやMRIによる血管像に匹敵する情報が得られると報告している[7,8]．当院でも97年5月から，複数の超音波断層像を再構成して3D表示を得るソフトが導入された．3Dによる検討を行った症例数はまだ多くはないが，特に中大脳動脈末梢の走行の把握には，3D表示が有用という印象をもっている．

脳底動脈または後大脳動脈の観察では，内大脳静脈，ガレン大静脈などの深部静脈が同じ断面内に入ってくる場合があった．パワードップラー法では，カラードップラー法と異なり流れの方向の情報はない[1,2]．動脈と静脈の分離は血管走行で判定するか，症例によってはカラードップラー法に切り替えて判断することが必要である．

穿通枝動脈は，外側線条体動脈が冠状断像で88%において描出され，いずれも複数本認めていた．また視床穿通動脈は75%において描出された．しかし，外側線条体動脈及び視床穿通動脈はいずれも血管が実際よりも太く描出された．

血管径が太く描出される傾向は内頸動脈を含め全ての血管に認められたが，特に末梢の小血管で著しかった．これは，“はみ出し現象”によるものと言われるもので，装置の感度，音線密度，表示ピクセルの粗さ，血管の位置によって変化する．パワードップラー法は血管径の評価に関しては信頼性に欠けると考えられる[6]．

外側線条体動脈が描出されなかった症例は3例であり，いずれも低酸素脳症後の脳室内出血によると思われる高度の水頭症が見られた症例であった．パワードップラー法にて，外側線条体動脈が欠損してみられることは，強い頭蓋内圧亢進を示している可能性があると考えられる[9]．

パワードップラー法による脳血管の描出では装置側の要因の他に，患児側の要因として大泉門の大きさがある．骨重合などで大泉門が小さいと，観察範囲が限られてしまう．今回の検査は全て経大泉門でおこなったが，大泉門が小さい場合には経側頭骨・経小泉門のアプローチを試みることで，描出能の向上が期待される．

今回の報告の問題点として，対象がいずれも未熟児または生下時になんらかのリスクファクターがあった症例であることが挙げられる．

胎児の脳血管は胎生4ヵ月ごろに主要分枝の形成がみられ，その後は脳溝の発達に伴って彎曲していくとされている[10]．今回の対象は在胎週数28週～44週であり，検査時には対象症例の主要分枝は形成されていたと考えられる．しかし，その走行は成熟児と違いがあり，血管の彎

曲の少ない症例が含まれていたと考えられる.

また，今回の対象にはPVE，脳室上衣下出血または脳室内出血を伴う症例を含んでいる．しかし，超音波B-モードスキャンによる検索にて，対象症例にはPVLや，脳実質内の出血，梗塞は認めなかった．対象において頭蓋内動脈の主要分枝レベルでの閉塞性病変は存在しなかったものと考えられる.

以上より我々は，今回の結果は即ち正常成熟児におけるパワードップラー法の血管描出能とはいえないが，それを反映するものと考えている.

超音波パワードップラー法により，新生児脳血管脳血管の主幹動脈とその主要分枝の描出が可能である.

現地点では，超音波パワードップラー法は，CT，MRI，DSAなどのモダリティーに比較すると，末梢血管の描出能や，"血管造影像を得る"という点において劣るが，侵襲が少なく，簡便に繰り返し施行可能であること，ベッドサイドでリアルタイムに画像を得られることは超音波検査ならではの利点である.

超音波パワードップラー法は，arteriovenous malformation（以下AVM）などの血管奇形，血管閉塞性病変などの新生児頭蓋内血管病変のスクリーニング検査として適応可能と考えられる．3D表示もふくめて検討を重ねていく方針である.

また，現在は正常な脈絡叢の血流・脳室周囲白質の血流は描出困難であるが，今後装置自体の感度の向上，現在成人例にて治験が進められている静注の超音波造影剤の応用等によりこれら末梢血流が検出可能となれば，新生児に多い脳室内出血，脳室周囲白質軟化症の診断にもパワードップラー法の応用範囲は広がると期待している.

結　語

1．超音波パワードップラー法にてベッドサイドで非浸襲的かつ簡便に脳血管像を得られる.

2．新生児においては脳血管の主幹動脈・主要分枝の描出が可能である．より末梢の血管描出能の向上が望まれる.

●文献

1）Rubin JM, Bude RO, Carson PL, et al : Power Doppler US : a potentially useful alternative to mean frequency-based color Doppler US. Radiology 1994 ; 190 : 853-856.

2）東泉隆夫：カラードップラーの新技術．臨床画像 1995 ; 11 : 10-16.

3）Kenton AR, Martin PJ, Evans DH : Power Doppler : an advance over colour Doppler for transcranial imaging? Ultrasound in Medicine & Biology. 1996 ; 22 : 313-317.

4）林　隆，市山高志，金子淳子他：新生児頭部超音波検査におけるパワードプラ法の有用性の検討．Neurosonology. 1997 ; 10 supple. : 64.

5）内藤久美子，伊藤勝陽：装置の調整における注意点－カラードプラ法も含めてー．画像診断 1996 ; 16 : 596-603.

6）東泉隆夫：超音波カラードップラの基礎．北村次男　編著：カラードプラを活用した腹部超音波診断，1－24，1995，診断と治療社，東京

7）Berger G, Rosch P, Steffgen L : 3D-Rekonstruktion intrakranieller Gefasse mit Hilfe des Colour-Doppler=Energy (CDE) - Verfahrens - Ereste Versuche. Ultraschall in der Medizin. 1996 ; 17 : 277-280.

8）地挽隆夫：超音波画像の高速3D表示．映像情報MEDICAL 1997 ; 29 :573-576.

9）Wang HS, Kuo MF,Chang TC : Sonographic lenticulostriate vasculopathy in infants : some associations and a hypothesis. AJNR 1995 ; 16 : 97-102.

10）奥寺利男，中村康寛，Peng Y：脳血管の発達脳表面．竹下研三編：小児の頭部画像診断，21-40，南江堂，東京 1993.

Pictorial Essay

反復性髄膜炎の原因となった内耳奇形の1例

塩島　健，茂木洋一，荒川浩一，加藤政彦，
望月博之，徳山研一，森川昭廣
群馬大学医学部　小児科

A Case of Mondini Anomaly Associated with Recurrent Meningitis

Takeshi Shiojima, Youichi Motegi, Hirokazu Arakawa,
Masahiko Kato, Hiroyuki Mochizuki,
Kenichi Tokuyama, Akihiro Morikawa
Department of Pediatrics, Gunma University School of Medicine

Abstract We report a case of recurrent meningitis due to the presence of a congenital communication between the CSF and the middle ear, which was related to Mondini anomaly of the inner ear. The patient was a 12-year-old girl, who suffered bacterial meningitis at 3 years, 5 years, and 12 years of age. Otologic examination revealed total hearing loss of the right ear. Imaging examinations demonstrated the typical appearance of Mondini anomaly, including the absence of normal cochlear turns, dilated vestible, and malformed oval window. A surgical measure eventually prevented further recurrence of meningitis. Mondini anomaly should be emphasized as a common cause of recurrent meningitis.

Key words Recurrent meningitis, Temporal bone CT, Mondini dysplasia

はじめに

髄膜炎は小児科領域でしばしば経験し，大部分は適切な治療により治癒し得る疾患である．しかし，髄膜炎を反復する症例のなかには，内耳奇形を伴い外科的処置を必要とする疾患が存在することを認識することが重要である．今回我々は，化膿性髄膜炎を反復した患児に側頭骨CTを施行し，Mondini奇形という先天性の内耳奇形と診断した1例を経験したので報告する．

症例：12歳，女児

主訴：発熱・頭痛・嘔吐

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：1986年11月（3歳）化膿性髄膜炎（肺炎球菌）にて当科に入院．この時，右乳突洞炎を指摘された．1988年3月（5歳）ウイルス性髄膜炎，7月に化膿性髄膜炎（起炎菌不明）にて近医に入院．また同年12月学校検診にて難聴を指摘されたため当院耳鼻科を受診し，右乳突洞

原稿受付日：1998年4月20日，最終受付日：1998年5月19日
別刷請求先：〒371－8511　群馬県前橋市昭和町3－39－15　群馬大学医学部　小児科

炎を認めた．1989年9月，1991年2月，5月，1992年5月には肺炎にて入院加療を受けた．

現病歴：1995年6月26日の朝より頭痛・嘔気・嘔吐がみられ，夕より発熱し，意識レベルも低下した．翌27日に近医を受診し，WBC 31,100／μℓ，CRP 23.4mg／dℓであり化膿性髄膜炎を疑われ入院となった．CPR（Cefpirome）の静注を行うも改善傾向なく，29日に某病院に転院．CTRX(Ceftriaxone)の静注を開始し，12日後にCRPの陰性化を認め14日間の治療にて終了した．しかし，1週間後の7月20日より再び発熱・頭痛・嘔吐がみられ，WBC 21,600／μℓ，CRP 12.8mg／dℓ，髄液所見で細胞数1,604／3（N：L＝1342：262），蛋白1,858mg／dℓ，糖58mg／dℓで化膿性髄膜炎の再燃と診断し，CTRXによる治療を再開した．15日後にCRPが陰性化し，さらに10日間治療を継続し終了した．しかし，治療中止4日後の8月19日，三度目の発熱・頭痛・嘔吐が出現し，WBC 13,400／μℓ，CRP 10.3mg／dℓであり髄膜炎の2度目の再燃と診断し，PAPM／BP（Panipenem／Betamipron）にて治療を開始．症状および検査値は改善したが，9月5日，化膿性髄膜炎を反復する原因の検索目的にて当科に転院となった．

入院時現症：発熱はなく，意識は清明．全身状態は良好で，胸腹部は異常なし．髄膜刺激症状は認めなかったが，深部腱反射は上下肢ともに亢進していた．

入院時検査および免疫学的検査（Table 1）：血算，生化学，CRPは正常であった．1988年に施行した免疫グロブリン分画，血清補体価およびリンパ球サブセット・リンパ球幼若化試験には異常所見なく，入院時の好中球殺菌能・貪食能は正常範囲であった．

入院後の検査および治療経過（Fig.1）：髄膜炎に対しPAPM／BPによる治療を継続したが，9月11日に白血球減少を認めたため，抗生剤をCTX（Cefotaxime）に変更し，9月14日に中止した．その後全身状態は良好であったが，9月27日の夕より発熱・頭痛・嘔吐が出現し，翌28日の髄液所見で細胞数4690／3，蛋白746

Table 1. Laboratory data and immunologic test

WBC	6,900／μℓ	TP	7.8g／ℓ	ALP	402IU／ℓ
Hb	12.7g／dℓ	T-Bil	0.4mg／dℓ	LDH	360IU／ℓ
Plt	36.6×104／μℓ	GOT	14IU／ℓ	BUN	10mg／dℓ
CRP	0.2mg／dℓ	GPT	19IU／ℓ	Cr	0.5mg／dℓ
Humoral immunity(1988)	IgG 1550mg／dℓ IgA 323mg／dℓ IgM 354mg／dℓ IgE 718IU／mℓ IgG subclass W.N.L. CH_{50} 46.4U／mℓ				
Cellular immunity(1986)	T-cell 79.2% B-cell 17.7% CD4 27.9% CD8 22.7%				
(1989)	Lymphocyte transformation test W.N.L.				
Neutrophilic function	phagocytic ability 93.8% disinfectious ability 80.0%				

mg／dℓ，糖75mg／dℓであり，化膿性髄膜炎の再燃と診断し，CPRを開始．10月1日に解熱した．同時に奇形を含む局所的な異常につき検討した．腰部MRIでは異常なく，頭部MRIでは，T 2 強調画像で右乳突洞にhigh intensity areaを認め，右乳突洞炎と診断された(Fig.2)．白血球炎症シンチ・骨シンチでは，右側頭骨に集積を認めた．耳鼻科にてオージオグラムを行い，右の全聾と診断された．また，通常の頭部CTでは異常を認めなかったが，側頭骨CTを施行したところ，右の蝸牛は回転を認めず，低形成で単一空洞であり，アブミ骨周辺の肥厚を認め，Mondini奇形と診断された．右乳突洞はWater densityで髄液瘻と考えられた（Fig.3）．11月29日，内耳充填術の目的にて耳鼻科に転科．12月8日，右内耳充填術を施行され，術後経過は良好で，現在のところ髄膜炎の再燃は認めていない．

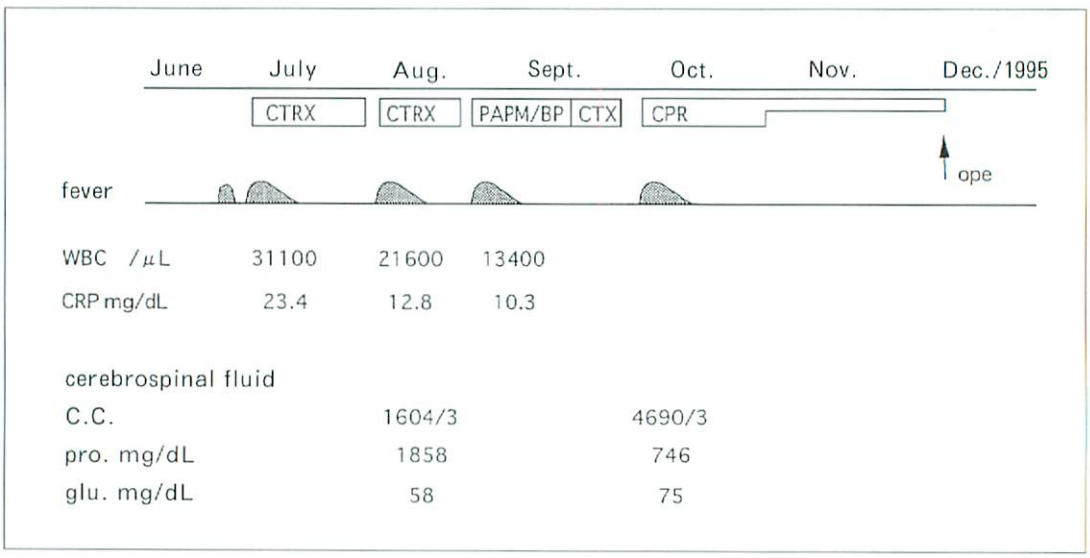


Fig.1 Clinical course

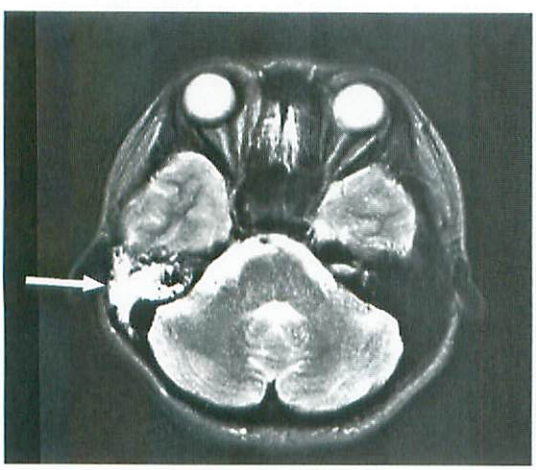


Fig. 2 Brain MRI
High intensity area is found in right mastoidal region

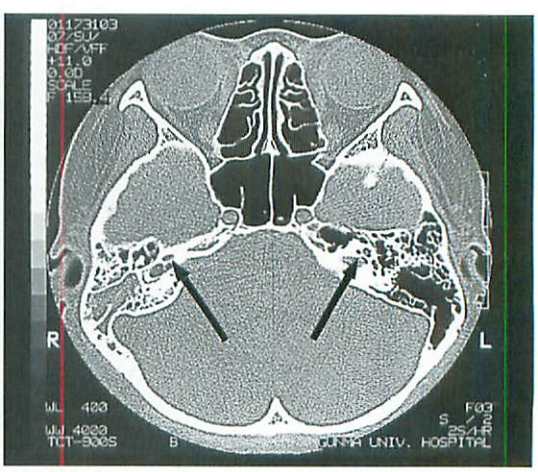


Fig. 3 Thin slice temporal bone CT
Left choclea is normal with 3 cavities, right choclea is hypoplastic with only one cavity

考　察

反復性髄膜炎の原因としては，1）髄液瘻の存在，2）髄膜周辺化膿巣からの波及，3）免疫異常が挙げられ，髄液瘻によるものが最も多い．Markらは47例の反復性細菌性髄膜炎の症例中，髄液瘻によるものが34例，免疫不全が10例，原因不明が3例であったと報告している[1]．本症例はMondini奇形を原因とした反復性の髄膜炎であった．Mondini奇形とは，1791年にCarlo Mondini[2]が，先天性難聴を呈した8歳男児の剖検例において，拡張した前庭と，通常2.5回転が1.5回転にとどまっている蝸牛を見いだしたのが最初である．これは，胎生7～8週頃の蝸牛の回転異常によって迷路骨様部および膜様部の両者を侵す先天性の内耳奇形であり，蝸牛の低形成に加え，アブミ骨底板の欠損や前庭周辺の形態異常を伴うことが多い[3][4]．単独で出現することもあれば，21 trisomyに合併したり，サリドマイドなどの催奇性薬物の副作用として出現することもある[5]．また，内耳での髄液瘻を原因とした髄膜炎の症例報告については，1982年にParkら[6]がまとめ，1）10歳以下での初発，2）髄膜炎の発症前に両側か片側の難聴を指摘されている，3）症状として多量の髄液瘻を認めたものがない，4）髄膜炎の起炎菌として肺炎球菌が多い，5）Mondini奇形を有する例が多い，の5点を臨床的特徴として指摘している．我々の症例もほぼ全てを満たしている．本邦における反復性髄膜炎を合併したMondini型内耳奇形の報告例は，1983年の高橋ら[7]の報告を始めとして，20例ほど報告され，多くは15歳以下で，5歳前後に髄膜炎を初発している．

本例のごとく内耳奇形があり，内耳が髄液瘻の経路となるために特発性髄液瘻を引き起こす疾患には，Mondini奇形のほかに耳硬化症や先天性アブミ骨固着症などがあるが，髄液瘻を早期に診断し，速やかに根治術を施行することが髄膜炎の反復を防ぐという意味で重要である[4][8]．

髄膜炎の経過を追うのにはMRIが適しているが，内耳奇形の有無を検索するにはthin sliceの側頭骨CTが有用であり[9]，本症例も側頭骨CTにより診断された．また，髄液瘻の確定診断法としてmetrizamideによるCT cisternography，air CT，髄腔内色素注入法，RI cisternographyなどがあり，CT cisternographyが安全かつ有用であったという報告がある[10]．

根治療法は内耳充填術であるが[11]，術後に30％程度の再発を認める[4]．運動や髄液圧の上昇，あるいは恒常的な頭蓋内圧亢進が認められなくとも，生理的変動により，閉鎖部位は容易に破綻することが考えられる．従って，術後に脳圧を管理して閉鎖部位を安静に保つ方法は有効であると思われる[3]．本症例でも術後にリザーバーを留置し，脳圧の管理を行い，経過は良好であった．そのうえで，定期的に慎重な経過観察を行うことが重要である．

内耳奇形を原因とする反復性髄膜炎では，耳漏・耳痛はほとんど見られず，多くは一側の難聴があってもそれには無自覚な小児であるため，耳に関する症状が把握できず診断の困難な場合が少なくない．したがって，幼少時から反復する髄膜炎を認めるときには，側頭骨CTを積極的に施行し，Mondini型内耳奇形を早期に鑑別する必要があると思われる．

結　語

細菌性髄膜炎を反復した12歳女児に側頭骨CTを施行し，Mondini奇形と診断することができた．小児の反復する髄膜炎の症例では，難聴と髄液瘻の検索をし，本疾患を鑑別する必要があると思われた．

●文献

1）Mark, et al : Review of recurrent bacterial meningitis. Pediatr Infect Dis J 1989 ; 8 : 630.
2）Mondini C : Anatomica surdi natisectio. De Bononiensi scientarum et artium in-

stitute atque academia commentarii. Bononiae 1791 ; 7 : 419.
3）加藤正哉，関　博文，鈴木晋介，他：内耳奇形による髄液漏の1治療例．脳神経外科 1988 ; 16 : 1395−1398.
4）Ohlms LA, Edwards MS, Mason-EO, et al : recurrent meningitis and Mondini dysplasia. Arch- Otolaryngol- Head- Neck-Surg 1990 ; 116 : 608−612.
5）望月昭英，他：髄液鼻漏を呈し，反復性の髄膜炎を伴ったMondini型内耳奇形．神経内科 1994 ; 41 : 68−70.
6）Park TS et al. : Neurosurgery 1982 ; 11 : 356−362.
7）高橋文夫，切替一郎：反復性髄膜炎を伴った内耳奇形（MichelとMondini型）の2症例．臨床耳科 1983 ; 10 : 36.
8）Wilson JT, Leivy SW, Sofferman RA, et al : Mondini dysplasia : spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. New perspective in management. Pediatr Neuro surg 1990−91, 16 : 260−264.
9）Yune HY, Miyamoto RT, Yune ME : Medical imaging in cochlear implant candidates. Am J Otol 1991 ; 12 : 11−21.
10）坂田　宏，他：内耳奇形を伴った反復性細菌性髄膜炎の1例．小児科診療 51 : 125−128
11）Wetmore SJ, Herrmann P, Fisch U : Spontaneous cerebrospinal fluid otorrhea. Am J Oto 1987 ; 8 : 96−102.