

JSPR

Vol.14 No.3 1998

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌



特集／胸部画像診断における異常所見の表現法
—私が使う表現法—

総説／第34回日本小児放射線学会より
教育講演

原著論文

症例報告

Pictorial Essay

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会



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 *How to describe the abnormal findings in chest imaging diagnosis*

Introduction.....	Kazuteru Kawasaki.....	3
1. Terms for the Expression of Chest Plain Films	Chuichi Kijimoto.....	4
2. Plain Chest Radiograph	Kuniaki Hayashi.....	9
3. CT	Ehiichi Kohda.....	14

States of the Arts

Imaging Features of Musculoskeletal Neoplasms in Children	Hirokazu Mizutani.....	21
Transcranial Neurosonography of Infantile Diseases	Reiichi Ishikura, et al.....	27

Original Article

Usefulness of Ultrasound in Pediatric Right Lower Abdominal Pain - Correlation between sonographic results and clinical findings -	Mikiko Miyasaka.....	36
--	----------------------	----

Case Report

Traumatic Bile Duct Stenosis Treated with IVR-A Case Report	Toyohiko Tanaka, et al.....	49
--	-----------------------------	----

Pictorial Essay

Brain MR findings in a patient with merosin-negative congenital muscular dystrophy	Tatsuo Kono, et al.....	53
---	-------------------------	----



特集 胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—

特集を企画するにあたって	川崎 一輝	3
1. 胸部単純X線写真の表現	雫本 忠市	4
2. 単純X線写真	林 邦昭	9
3. CT	甲田 英一	14

総説

第34回日本小児放射線学会

〈教育講演より〉

小児骨腫瘍の画像診断	水谷 弘和	21
新生児中枢神経疾患の超音波診断	石蔵 礼一, 他	27

原著論文

小児右下腹部痛に対する超音波検査の有用性 —超音波所見と臨床所見との比較—	宮坂実木子	36
--	-------	----

症例報告

IVRにより治療し得た外傷性胆管狭窄の1例	田中 豊彦, 他	49
-----------------------	----------	----

Pictorial Essay

Brain MR findings in a patient with merosin-negative congenital muscular dystrophy	Tatsuo Kono, et al.	53
---	---------------------	----

日本小児放射線学会規約	60
日本小児放射線学会細則	62
日本小児放射線学会雑誌投稿規定	63
編集後記	66

特集

胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—

How to describe the abnormal findings in chest imaging diagnosis

特集を企画するにあたって

川崎 一輝

国立小児病院呼吸器科

Kazuteru Kawasaki

Division of Respiratory Medicine, National Children's Hospital

最近の小児画像診断は、CTやMRIをはじめとする優れた検査法の開発・改良によって着実に進歩しつつあります。すなわち画像はより鮮明になり、しかも撮影後にある程度自由に加工でき、検査時間は著しく短縮され、被検児への侵襲性はより少なくなってきました。私たち小児科医は正確な理論はよくわからなくても、得られた画像のすばらしさにただただ感心させられることも少なくありません。

しかし、こうした技術面の著しい進歩がある一方で、画像診断には置き去りにされつつある（？）重大な一面もあります。それは画像所見の表現法です。

「肺野に影がある」、「肺野がきたない」、「肺野があかるい」、どんな陰影でもすべて「浸潤陰影」としてしまふ、安易に使ってしまう「間質性陰影」、などなど。ポリクリの学生やフレッシュマンならまだしも、臨床医になって何年にもなるというのに、画像所見を説明しようとするとき未だにもどかしく感じてしまうのは、きっと小生ばかりではないことでしょう。

そこで今回、胸部画像診断における異常所見の表現法というテーマで特集を企画致しました。最も身近な胸部の画像検査である単純X線

写真とCTを取り上げて、それらにしばしば認められる異常所見を、それぞれの専門医にご自身がふだんから使われていることばで表現していただくという企画です。もちろん、この特集で紹介された表現法をそのまま教科書にしてくださいという主旨ではありません。

今回のテーマは本学会においてどうしても避けることの出来ない基本的な問題です。「ことば」はそれを使う人すべてに共通でなければ意味がありません。残念ながら今はまだ「ことば」が確立されているとは言えません。表現は幼稚だがよく理解できる「ことば」もあれば、人によってまったく異なった意味に受け取られている「ことば」もあります。したがって、この特集をきっかけに今後画像所見の表現法についての活発な議論が展開されることを大いに期待しています。

専門医として三人の先生方にご執筆をお願い致しました。この厄介なテーマを快くお引き受けいただきましたことを、この場をお借りして心より感謝申し上げます。会員の方々には是非ご一読いただき、明日からの画像診断にお役立っていただきたいと思います。

特集 胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—

1. 胸部単純X線写真の表現

雫本忠市

365クリニック

How to describe the abnormal findings in chest imaging diagnosis 1. Terms for the Expression of Chest Plain Films

Chuichi Kijimoto

365 Clinic

Abstract

In this paper I show the terms with which I have expressed the signs and findings I found in chest plain films. To understand the roentgenologic findings correctly, the terms of the expression must be standardized and detected strictly. There are still many terms which have an ambiguous meaning and are used differently according to each person's opinion. I hope that JSPR will standardize the roentgenologic terms on the basis of the papers in this magazine as soon as possible.

Key Words : Roentgenologic terms, Chest plain film

はじめに

画像所見を表現する語が一致していなければ、他人の記述した所見を参考にすることができず、論文や報告での画像表現が事実上無意味となる。しかし現在のところ残念ながら統一された表現方法がなく、画像所見は個々の読影者の主観的な語で表現されているのが現状である。とくに微妙な所見の表現があいまいであり読影技術普及の妨げとなっている。早急に所見表現を統一することが必要であり、ここではそのたたき台として、著者が使用しているX線写真の表現用語を紹介する。単純X線写真の所見の日本語による表現用語のみに限定し、疾患名の表現には触れない。

撮影条件の表現用語

下記の諸表現の程度を表すためには「やや、

「軽度の」、「かなり」、「強い」などの形容詞をそれぞれの語の前につける。

①撮影時呼吸相：撮影時に吸気位で撮れてないと考えられる場合は全て「呼気位」という表現のみで表し、呼気の効果で生じる個々の所見（胸郭の三角形様変形、肺野白濁など）はいちいち表現しない。時に「啼泣」という語で極端な呼気位を表現することもある。

②体位：患者がカセットに向かって前に傾いたり、後ろに反ったりした効果によって生じる所見は「前傾」・「後反」という語で全て表す。身体の捻りによる効果によって生じる所見は「右前」、「左前」という語で表現する。カセットに身体の右側が密着、左側が離れたような状態で撮影された場合を「右前」、逆を「左前」とする。

③患者の体動：「動き」に「あり」あるいは「(+）」をつけて、身体の動きによるブレを表

現する。

④管球位置の不正：「管球下（上）すぎ」という語で管球の焦点が下すぎたり，上すぎたりした為に生じた所見を表現する。

⑤線量不適當：「線量過剰（多い）」あるいは「硬い」・「線量過少（少ない）」あるいは「柔らかい」という語でX線線量の多すぎ，少なすぎを表現する。

⑥その他のアーチファクト：それぞれ「ごみ」，「かび」，「静電気」，「現像液」などと原因と思われるものを記載し，「？」をつけたりして用いる。

胸郭・肺全体の表現

胸郭の形状：通常用いられる「樽状」の他に「ベル状」（すそ広がり形のもの），「右<左」などを使用する。

肋骨異常：「先端竦状」，「第○～第○間橋形成」，「形成不全」（細い／短いもの），「欠損」などを用いる。

肺容量異常：「肺容量↑・↓」あるいは「含気量↑・↓」で表す。後者は横隔膜平坦化，心陰影滴状化など肺容量増加以外に明らかに含気量の増加を示す所見を伴う場合に用いる。「部分的」あるいは肺区画名をつけて記載することも少なくない。全肺野の含気量低下は「呼吸位」，「涕泣」という語で代用することもある。

明るさ：「透亮度亢進（あるいは↑）」，「透亮度低下（あるいは↓）」で肺野の明るさを表現する。「硬い」，「柔らかい」という語をそれぞれ使用することもある。含気量増加の明らかな所見を伴う場合は上記の「含気量↑」で示すこともある。

陰影の表現

①存在：X線が透過しない影すなわちX線写真上白く見える部分を「陰影」という語で表現する。「白濁（部）」という語を用いることもあるが，この場合は単に「白い」という形容詞としても使用し，確実に存在する陰影ではなく呼吸位その他の効果で白く見えている可能性も考

えられる場合に用いる。X線写真の中で白くない所見を呈する部分は全て「像」と表現する（例：血管陰影⇔気管支像）。

②分布：陰影が肺区域に一致して存在する場合を「（肺）区域一致性」，一致していない場合を「（肺）区域不一致性」と表現する。全肺野に比較的密に散布している場合は「瀰漫性」，まばらである場合は「散在性」と表現する。その他は「上・中・下肺野」，「外側」・「内側」（正面写真の外がわ，内がわ），「腹側」（身体の前方で，横隔膜側ではない）・「背側」，「末梢」（胸壁隣接部分），「中枢」（肺門隣接部分）などあるいは各肺葉・肺区域の名前で場所を表現する。なお表現の中に左・右という語を用いる場合は必ず患者の左右をいうことは言うまでもない。

③境界：「明瞭」，「不明瞭」で陰影の境界の見え方を，「平滑」，「不整」，「凹凸」などの語で境界の形を表現する。もともと存在している器官の陰影（心臓，横隔膜，血管など）の境界（輪郭）不明瞭化は「シルエット」化という語で表現する。肺動脈陰影がシルエットされている場合は「気管支周囲陰影」が存在するという表現で代用することが多い。

④形：肺葉や肺区域の形を示さない陰影に対しては，大きさの順に小さい方から「粉状」，「粒状」（粟粒状，米粒状），「小結節状」，「結節状」，「塊状」，境界が不明瞭な陰影に対しては「斑状」，「雲状」，などの表現を用いる。雲状陰影は「不定形陰影」という語で表現することもある。粉状や粒状陰影は瀰漫性に多数存在しないと認識できない。その他，特殊な形として「球状」，「線状」，「棒状」，「索状」，「円盤状」，「帯状」など形そのものを表す語を用いる。中空の球状所見は「陰影」部が少ないので上記定義のように「囊胞像」と表現する。陰影の中に現れた球形の透亮像は，前もって壁の存在することが分かっているものでない限り，「空胞像」という語を用いて表現する。明らかに拡張した気管支の肥厚壁が認められる場合は「気管支拡張性変化（拡張像）」という語を用いる。

結核など長い経過を示している疾患で、所見が固定し明らかに瘢痕と考えられる陰影に対しては「瘢痕性陰影」・「瘢痕像」という語を用いることもある。

⑤容量：陰影部の肺の容量が減少しているかないかで「容量減少性」、「容量非減少性」という語を「陰影」の修飾語として用いる。「容量非減少性陰影」はconsolidationに相当し、「容量減少性陰影」はatelectasisに相当することが多い。完全な無気肺を表現する場合には「肺虚脱陰影」という語も稀にはあるが使用する。

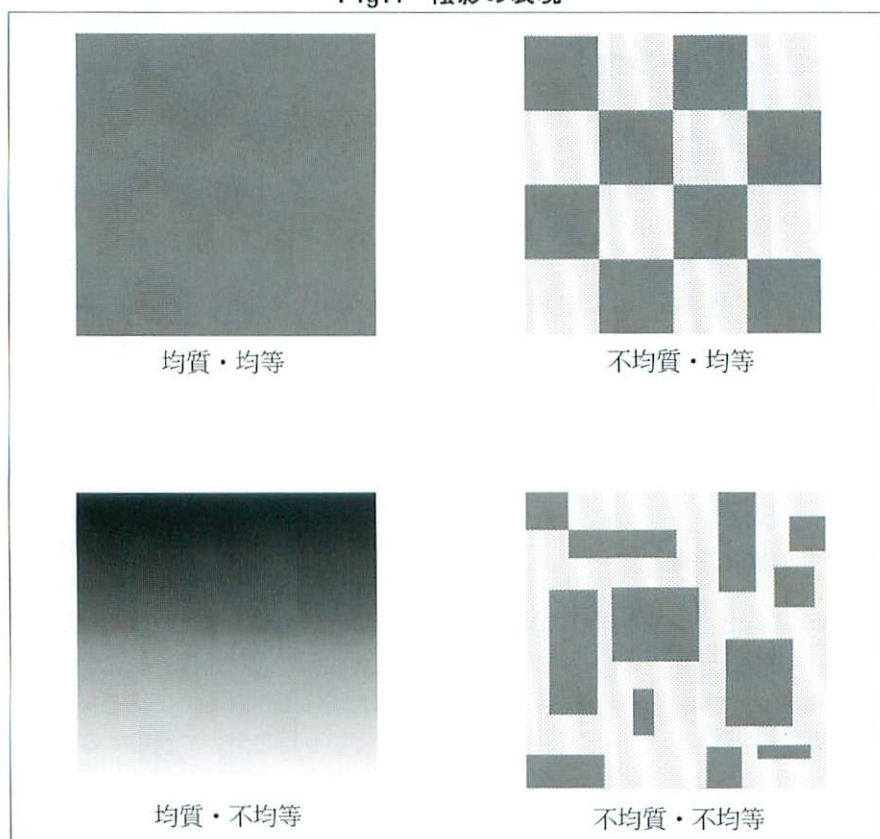
⑥性状：陰影を構成する粒子の分布が一定か不規則かで「均質」（むらのない陰影）、「不均質」（むらのある陰影）、その濃度（あるいは陰影構成因子の密度）が均等か否かで「均等」、「不均等」と表現する（Fig.1）。かつて著者は非均質という表現用語をこれらの他に用いていた

が不均質と紛らわしく理解しにくいと、現在は用いていない。

⑦瀰漫性陰影：ほぼ全肺野に瀰漫性に存在する陰影は粒状陰影を除いては最も表現しにくい。瀰漫性陰影の表現が診断に役立つ条件として、血管性（あるいは血管周囲）陰影、リンパ性陰影、細葉性・肺泡性陰影、肺泡隔壁陰影がある程度区別つくような描写でなくてはならない。そのため、著者は「血管走行に一致する瀰漫性陰影」、「カーリー様網状陰影」、「細葉陰影混在」、「肺実質部主体陰影」などの語を用い、これらに個々の陰影の実際の描写を付加して、できるだけ上記陰影のいずれが関係している可能性があるかが分かる表現を心がけている。しかし既存の用語では不十分であり、このあたりの適切な表現用語の設定を切に希望するものである。

⑧その他の英語表現に対する日本語

Fig.1 陰影の表現



- i) airbronchogram : 陰影内に認められる気管支の空気像は「気管支空気像」と表現している。
 - ii) pneumatocele : ブドウ球菌などの肺炎の陰影内に生じる嚢胞像をどうしても日本語で表現する場合は「気瘤」という語を用いる。
 - iii) consolidation : 肺容量の減少のない、通常は均質性の陰影を意味する語として「充実性陰影」という語で表す。
 - iv) herniation : 捻れて撮れていない真の正面写真で片側の肺が胸椎の中心を超えて対側にはみ出している場合、「肺ヘルニア」という語を用いて表現する（真のヘルニアではないが）。
 - v) pleural effusion : 「胸水貯留所見」。
- 体位変換などで変動しない固定性の肺の外側を取り巻く帯状の陰影は「胸膜肥厚陰影」と表現する。

まとめ

医学的所見を表現する用語というものは全て診断の役に立つものでなくてはならない。いいかえるとその表現によって、ある病態がある程度推定あるいは否定できるような語であることが必要である。このような語が表現用語としてよいものであるといえる。悪い表現用語とは、その表現が行われても診断上無意味であったり、逆に診断を混乱させるような語である。表現用語を整理統一するためには、まずこれら悪い表現用語を駆逐して、分かりやすいよい表現用語のみで表現することを義務付ける必要がある。そのためにはまず現在使用されている用語のうち意味が全くあいまいである語（逆に診断を混乱させるような語）については使用を禁止するか、明確に定義をしてそれ以外の用法を禁じるべきである。たとえば下記のような語である。

「肺門裡増強」：主観的な感じの表現でしかなく診断に全く役立たない語である。肺動脈怒張、肺門リンパ節腫脹、肺門露出、肺門陰影シ

ルエット化など具体的な変化を表現するべきである。

「網状顆粒状陰影」：この用語自体は具体的な所見の描写であり問題ないように思えるが、正確な定義がなされていないため読影者が各々の主観に頼って用いている。そのため多種多様の所見に使用されており、所見の比較や診断に全く役立っていない。たとえば特発性間質性肺炎、肺浮腫、カリニ肺炎初期、肺野型サルコイドーシス、ウイルス性肺炎、膠原病肺変化、瀰漫性陰影型肺ヘモジデローシスなどが全てこの表現で記述されている現状である。厳密な定義が必要である。

「間質性陰影」：この語も定義が明確でないため主観的表現にとどまり無用の語となっている。気管支（肺動脈）周囲（肺の間質）の陰影と瀰漫性間質性肺炎（肺の実質）の陰影の両方に使用されていることが最も問題である。後者はさらに「網状顆粒状陰影」と同じ使用のされ方をしている。厳密な定義が必要である。

このような「網状顆粒状陰影」あるいは「間質性陰影」などの表現を厳密に定義したり、新しいもっと適切な表現を設定するためには、これら瀰漫性の陰影を呈する疾患に対し、病理学所見と、CT所見やX-P所見を十分に比較検討して陰影を構成する病態を分析し、その病態に最も適した用語を選択設定しなくてはならない。

以上のことをまとめた結論として、本学会で表現用語に関して現在すぐ行わなければならないと思われる事を列記すると下記ようになる。

- ①所見表現用語委員会を設立し、この1年間くらいで表現用語統一の完了をめざす。
- ②単純X-Pの所見をCTその他の画像と対比するなどして、所見を形成する構成物・病態を正確に分析する。
- ③所見の構成物・病態を念頭において、その所見を表現する最も適当な語を検討する。同時に有害用語を指定し使用禁止も検討する。
- ④委員会でさらに語を推敲した上、評議員に全

ての語に関する意見を聞き，評議委員会，学会総会で統一用語を使用することの了承を得る。

- ⑤統一用語を小冊子にして学会会員に配布し，
今後は学会発表・学会誌論文はこの用語を用いないと受け付けないこととする。あいまいな用語の使用を禁止し，そのような語句が使

用されているものは嚴重に排除する。

- ⑥査読者・座長は発表論文の用語が不適切であつたら必ず訂正し，適切な表現の徹底を図る。
⑦成人を対象とした学会とも連絡をとり，全科的に統一していく。

特集 胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—

2. 単純X線写真

林 邦昭

長崎大学医学部放射線科

How to describe the abnormal findings in chest imaging diagnosis 2. Plain Chest Radiograph

Kuniaki Hayashi

Department of Radiology, Nagasaki University School of Medicine

Abstract

The author emphasized the importance of making an official report for every plain radiograph. The report can be written freely, but should be concise and clear. Some comments were made on terminology in chest radiology including infiltrate and ground glass opacity.

Key words : Radiographic report, Terminology in chest radiology

はじめに

胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—というテーマを、単純X線写真についていただいた。単純写真の所見をどう表現したらよいか、私自身いつも迷いつつ、正しく表現できないもどかしさを覚えながらレポートしているので困惑気味であるが、これを機会にX線写真のレポートニングに関して日頃思うことも含めて書いてみたい。私達の「胸部単純X線診断」¹⁾の用語の使い方にも記載したので重複することもあるがお許しいただきたい。

単純X線写真の所見のレポート

我が国では単純X線写真の所見のレポートを記載する習慣はいまだに広く定着しているわけではない。常勤の放射線科医のいない施設では、又、常勤の放射線科医がいても、単純X線写真は主治医によって読影され、カルテにごく簡単

に記載されていることが今でも多いのである。異常所見がないと判断された場合は、何の記載もされないことも少なくない。これは残念なことで、重要な所見の見逃しが起こる。逆に、正常像を異常と考えて、無駄なCT検査が数多く行われる原因となっている。

放射線科医が必ずしも常に正しく読影できるわけではないが、主治医とダブルチェックを行うのは決して無駄ではない。単純X線写真の質の向上の為に、正式のレポートを出す努力が必要である。

レポートの形式（和文か欧文か、手書きかタイプか、絵は？）

私は1971年から3年間、米国（オハイオ州クリブランドクリニック）でレジデントとして勤務していたが、その時は英語でテープに吹き込みそれをタイピストがタイプしてくれていた。大変効率がよく帰国後も何度かとり入れよ

うとしたがうまくいかなかった。専用のタイピストを得ることが我が国では大変困難なのである。ごく一部の施設でうまく軌道しているのを知っているが、英語のディクテーションを広めることは我が国では現実的とはいえない。

「和文か欧文か？」に対する答えは、所見が正しく伝わるのであればどちらでもよいのである。しかし、日本人が日本人へレポートするのであるから和文を使うのがよいに決まっている。

「手書きかタイプか？」これも、どちらでもよい。手書きの味も棄てられないし、絵を添えるのもすすめられてよいことである。タイプのよさは、文章の推敲ができること、読みやすいこと、症例の検索を行いやすいことである。従って、タイプするのであれば単にワープロで印刷するのではなく、コンピュータでデータベースを作るべきである。

私自身は、現在は多くの場合、手書きで欧文と和文を混ぜて、格調が高いとはいえないレポートを出している。稀に絵を添える。自分でキーボードを叩くのは2～3倍あるいはそれ以上手間がかかる。誰かがシャカステンにかけてくれたフィルムを母国語でディクテイトするやり方と、フィルムジャケットからの出し入れも自分でを行い、フィルムとキーボードの両方に気を配ってコンピュータでレポートするのでは、ほとんど10倍の能率の違いがある！

レポートは短く

内容が同じであれば、長いレポートより短いレポートが断然よい。ルチーンの単純写真が正常の場合など、「正常」、「異常なし」、「著変なし」、長くても「心拡大はなく肺野はclearである」くらいで十分である。ただし、依頼書に記載された疑問には丁寧に答えなければならない。基礎疾患がわかっている場合は、その疾患で予想される胸部の異常所見の有無を記載するのがよい。

「である」調がよいか 「です・ます」調がよいか？

これも、どちらでもよい。その時の気分で変えてよい。また、レポートを出す相手によって変えてもよい。私自身は、通常は「である」調を使い、ときどき「です・ます」調となる。前項に述べたように、簡潔を旨とするので、○○がある・ない、という表現に代えて○○（＋）・（－）で済ますこともある。それさえ省略して、例えば、「右上肺野に径3cmの結節影」と書くだけのこともある。誤解が生じなければ、また読みにくくなければ、できるだけ短くという原則を貫くのがよい。

簡潔に、しかし、わかりやすく

短い表現でよいが、こちらの言いたいことは十分に伝わる所見でなければならない。私はよく、「フィルムを見ていない人にもわかるような所見を書いているか？」、「あなたの所見が電話の向こうで絵になるか？」などと自分自身に問い、研修医に問う。仮にフィルムが紛失することがあっても、残されたレポートで大方のことがわからなければならない。

わかりやすい表現ということを重ねて多少は俗っぽい、或いは、通常は使用を控えたほうがよいと考えられている表現を用いることも少なくない。例えば、肺野が汚い、とか、撮影条件が不良で肺野が真っ黒です、肺紋理が目立つ……などである。これらの点については後でも述べる。

異常所見をどうレポートするか？

異常所見の報告は、刑事事件の報告や新聞記事と相通じるところがある。すなわち、陰影の場所、大きさ、性状（辺縁、濃さ、石灰化や空洞の有無）などを客観的に記載することが大切である。以前のフィルムがあるときは、比較して変化の有無を記入しなければならない。変化のないときは、「前回（或いは、○月○日……○／○と省略）のフィルムと比べて大差な

い” No interval change since the last exam.”などと記載する。ただし、No change No change を繰り返しているうちに少しずつ変化しているのを見逃すこともありうる。「前回とは大差ないが○／○と比べると結節影の増大が見られる」などと書く心構えを忘れてはならない。

浸潤影という用語について

浸潤とは、病理学的には何らかの物質が肺実質（肺胞腔や間質）に蓄積し、また広がることを意味する。X線学的には様々な用いられ方をされ混乱をきたしている。浸潤影という用語は「肺内の、肺構造の破壊を伴わない、境界不鮮明（胸膜に境される場合は境界鮮明）なすべての陰影」の意味で用いられることが多い。できればこの用語の使用をさせて、単に陰影opacityと呼びその場所、広がり及び性状を記載するのが望ましい。しかし浸潤影という用語はあまねく用いられ便利であり、上記のような意味で、結節影や腫瘤影と対比させて用いても悪くはない。この用語に炎症性の意味合いをこめたり、また肺胞性・間質性のどちらかに限定して用いてはならない。浸潤影はinfiltrate（またはinfiltration）の和訳であるがconsolidationの訳語とも言える。consolidationは一般に肺葉の容積減少を伴わないほぼ均等な陰影であり、肺胞内の空気が滲出物などによって置き換えられることによる。

以上は、胸部単純X線診断第13章（読影に用いられる用語およびX線サイン）から、秀潤社の許可を得て転載したものである。この本を出版して2年半になるが、考え方は変わっていない。ただし、レポートを読む側では、浸潤影という用語に炎症性のニュアンスを感じることが往々にしてあることは避けられないようである。この点注意が要る。

すりガラスという用語について

「スリガラス」よりも「すりガラス」と書く方がよいようだ。すりガラスを見たことのない

人が多くなったようで、すりガラスと表現された陰影が千差万別であるのに驚くことが多い。従って、すりガラス様陰影と言われても、実際のフィルムを見せてもらわないと、どんな陰影なのかよくわからない。肺野が霞がかかったような極めて淡い陰影で覆われており、よく見ると微細な顆粒状陰影とも呼べるようなものに限定した方がよい。すりガラス様陰影はFraser & Pareによって初期の間質性病変を示す所見として記載されたが、肺胞性病変との厳密な鑑別は困難なことも少なくない。これは、胸部X線診断の限界の一つと考えている。

結節影と腫瘤影の使い分け

結節影は、通常、径5～30mmの境界鮮明な円形に近い陰影に対して用いられる。径5mm以下の陰影は粒状影と呼ぶ。腫瘤影は径30mmより大きな充実性陰影を指し、より大きく辺縁のごつごつしたものは塊状影と呼ばれることもある。厳密な規則はないが、一般的な基準はこのようなものである。

空洞と囊胞

この両者も厳密な使い分けはない。空洞は、病変が壊死を来して気管支から咯出され、内容物が空気で置換されて生じたものである。従って、空洞は一般に後天的なものである。これに対して囊胞は、病理学的には上皮に覆われた、液体またはガスを含むスペースであり、先天的または後天的に生じる。ただし、単純X線上は壁が薄く内部にガスを含む空間を指し病理学的所見や原因を問わない。空洞は囊胞よりも壁が厚いニュアンスがある。しかし、壁の薄い空洞という表現もあり、厳密なものではない。ニューマトシール、ブラ、ブレブなどについては、文献1～3を参照していただきたい。

そもそも「陰影」とは何か？

英語では、shadowまたはopacity（最近ではopacityが多く用いられる）であるが、日本語で単に「影」でなく「陰影」という用語を誰が

いつ使いはじめたのか、明らかでない。異常であることが明白な場合は「陰影」の代わりに「異常像」または「病変」といってもよい。いつでもできるだけ正確にその部位、大きさ、形や濃度などについて説明する必要がある。濃度densityは陰影の濃さ（X線吸収の程度、白っぽさの程度）を指すものであり、densityを陰影の意味で用いるべきではない。なお、喘息や気管支異物などに伴うair trappingのため肺野の透過性が亢進して黒っぽく見えるときは「明るい」と表現し、逆に透過性が低下して白っぽいときは「暗い」と表現する。これらは誤解を生じやすい表現なので、それぞれ透過性の亢進・低下という方がよいようだ。

肺紋理の増強・減弱について

肺紋理の増強・減弱という表現は出来るだけ避けるべきである。特に、学生がこのような表現をしたときは、フィルムを見なくとも「それはnormalだよ」と言っておいて十中八九は間違いない。いわゆる肺紋理は、肺門部では主として肺動脈によって構成され、末梢肺野では肺

動脈と肺静脈が構成要素となる。気管支は正常では肺紋理の構成にわずかに参加するのみであるが、気管支壁の肥厚や周囲の病変（peribronchial infiltration）によって、肺紋理は増強し、肺野が汚いという印象が生じる。「肺野が汚い」という表現は、あまり薦められるものではないが前述のようにそれほど悪いものでもない。英語でもdirty lungという表現がある。

肺紋理を構成する解剖学的要素のどれが増強、あるいは減少しているのか判断して記載しなければならない。従って、肺血流の増大と肺うっ血とを区別出来ないような書き方は避けなければならない。

心大血管陰影の異常について

小児とくに乳幼児や新生児では心大血管陰影の異常の有無の判断はしばしば非常に困難であり、質的診断は勿論、正常か異常かの判断も困難なことが少なくない。心臓と胸腺とが重なるので、cardiothymic shadowという用語もある。心胸郭比cardiothoracic ratio (CTR)は乳幼児では0.55、ときには0.6くらいまで正常で

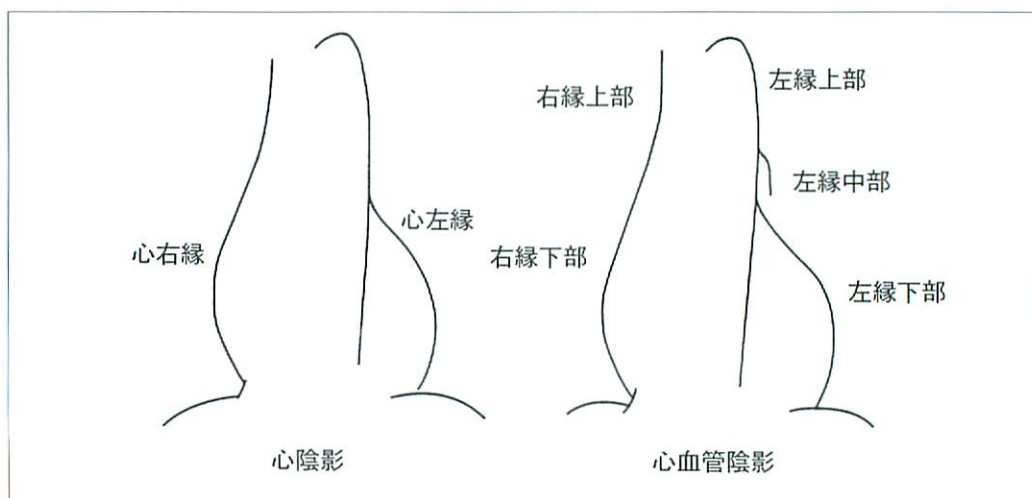


Fig.1 心陰影，心血管陰影辺縁の呼び方

心自体に関心のある場合は全体を「心陰影」、その右縁を心右縁、左縁を心左縁と呼ぶ。上方の大血管にも関心のある場合は全体を「心血管陰影」、その右縁を上方から心血管陰影の右縁上部、右縁下部、また左縁を上方から心血管陰影の左縁上部、左縁中部、左縁下部と呼ぶ。辺縁を構成するものが明らかな場合はその解剖名で呼んでよい。（文献1の図8-3を秀潤社の許可を得て再掲）

ある。CTR を計測すること自体、あまり意味のあることではないともいえる。ついでに、我が国で今でもよく使われる右を2弓、左を4弓に分ける読影法はすすめられない。単に心右縁、心左縁と呼ぶので十分なことが多い(Fig.1)。なお、肥大と拡張とは全く異なる病態であるので、大きな心陰影を短絡的に心肥大と呼ばないようにしたい。心肥大では心筋が厚くなり、内腔は却って小さくなることもある。拡張という用語は、内腔が大きいという確信がなければ使うべきではない。肥大と拡張の区別の困難なときや両者の合併があると思われるときは拡大という用語を用いる。

所見や診断のわからないときは レポートが長くなる

これは当然である。特に小児の胸部単純写真では、肺炎の有無がしばしば問題になり、所見に自信の持てないことも少なくない。このような場合は、所見に自信のないことを(自信を持って)書くべきである。すなわち、「淡い陰影の存在が疑われる」、「両肺に多数の微小な粒状影があるようだがはっきりしない」などである。特に、小児の肺炎の有無は1枚の単純写真で白黒をつけるべきものではないことが多い。小児の右下肺野は、肺炎の有無の判断が困難なことで有名であり、freshman's forestと呼ばれ

る。「症状や検査データを参考に経過を見て下さい」という所見にならざるをえないことも少なくない。

自己弁護もときには必要

このように所見に自信のないときは、それを正直に表現しておいた方がよい。このような場合、玉虫色の所見が出されることもやむを得ないことである。

おわりに

いろいろ述べてきたが、簡潔で正確な所見を！ ということに尽きる⁴⁾。その他は、書く人の個性に任される。

●文献

- 1) 林 邦昭, 中田 肇編著: 胸部単純X線診断—画像の成り立ちと読影の進め方—秀潤社, 東京, 1996
- 2) Glossary of terms for thoracic radiology: Recommendation of the nomenclature committee of the Fleischner Society. AJR 143: 509-517, 1984.
- 3) Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS and Genereux GP: Diagnosis of Diseases of the Chest. 3rd ed. vol.1 Glossary. WB Saunders, Philadelphia, 1988-1991.
- 4) 特集 もらって喜ばれる診断レポートの書き方. 臨放 42: No.9(p.975~1026), 1997.

特集 胸部画像診断における異常所見の表現法—私が使う表現法—

3. CT

甲田英一

慶應義塾大学医学部 放射線科学教室

How to describe the abnormal findings in chest imaging diagnosis 3. CT

Ehiichi Kohda

Department of Radiology, Keio University School of Medicine

Abstract

The purpose of this paper is to answer the question "How to describe the CT findings". First of all, we should report where they are and what they are. Define the medical term in describing the CT findings, such as "mass vs. nodule", "band vs. line", and "consolidation vs. ground glass appearance". The term "bronchovascular markings" is vague. The reason for this is that CT can delineate the air ways, pulmonary artery, and vein. The key finding for the patient should be documented at first. We must avoid long negative descriptions. A simple report is easy to read.

Key Words : CT, Pediatrics, Terminology

はじめに

画像所見の表現法に要求される基本は、『どこに、どのような病変がある』と記載する事と、私は考えている。その際に大切なことはその表現が、1) 誰にでもわかる表現であること、2) その表現を読んだ場合に、皆が同じ所見を想起出来る客観性と再現性があること、3) 公文書として許される表現であること、と考えている。最近では医療情報の開示という原則が確立されたので、1) の『誰にでも』という主体に、患者等の医療従事者以外の者も含まれてくる。従って、なるべく医用英語は使わないようにしているが、漢文の教養のない私では、どうしても英語表記してしまう場合がある。以下に私が基本としているCT所見の表現法を述べる。

『どこに』の表現

1. 単発性病変の場合

肺病変の占拠区域表現は、肺区域を肺癌取り扱い規約に則ったかたちで記載している。次にそれが気管、気管支、肺動脈、肺静脈とどのような関係にあるのかを記載することや、細葉や二次小葉構築とどのような関係にあるのかを記載することで、その病変の占拠部位と肺構造との関係を明確に表現できると考えている。

縦隔病変では胸部大動脈、肺動脈、大血管、心臓、食道、椎体等との関係を記載することでその占拠部位を表現できる。この際に、病変とこれらの正常構築との間に脂肪組織が介在しているか否かや、接している範囲、角度を表現することで、病変とこれらの臓器との間に癒着や浸潤があるかを推論する根拠としている。

2. 同じような病変が複数存在する場合

単発性病変同様、その占拠区域、気管、気管支、肺動脈、肺静脈との関係や、細葉、二次小葉構築とどのような関係にあるのかを記載する。この他に、鑑別診断のために、多く認められる部位が上葉か下葉か、肺外側部か内側部か、腹側か背側かの特徴があればそれも記載する。

『どのような』の表現

記載の基本は病巣辺縁の性状と内部構造の表現である。辺縁の記載は明瞭か不明瞭かを記載し、辺縁が明瞭であった場合にはさらに整か不整かを記載するようにしている。形の表現では瓢箪、野球のグローブ、綿花等、誰にでも想像できるものであれば、それを随時使用している。内部構造では空洞、石灰化、気管支の透亮像を示唆する所見があれば、画像所見ではなく、これらの病理所見名や解剖名をそのまま直接記載している。

以下に、私が記載表現として紛らわしいと考えているものに対する私見を列記する。

結節陰影と腫瘍陰影

結節陰影は最大径 3 cm 未満の円形ないし類円形陰影に対して用い、腫瘍という表現は 3 cm 以上のものに対して使用している。欧米では 4 cm で区切って記載しているものもある¹⁾。

線状陰影と索状陰影

線状陰影は最大径 1 mm 未満のものに対して、索状陰影はそれ以上のものに対して使用している。

硬化性陰影と肺炎、無気肺像、すりガラス状陰影

肺炎、無気肺を示唆するマクロ病理の表現法に、古くから consolidation という語がある。私はその訳として硬化性陰影という日本語表現を使用している。硬化性陰影は肺胞性病変を、すりガラス状陰影は間質性病変を示唆するといわれてきたが、現在ではすりガラス状陰影は肺胞性病変、間質性病変の両方で起きることがわかっている²⁾。CT上は硬化性陰影とすりガラス状陰影との間に明確な濃度上の区分はなく、連続した変化と考えている。どちらもある程度

の面積を占める、び漫性の濃度上昇域に使用している。air bronchogramをとまなう病変には、すりガラス状という言葉は用いていない。

肺紋理

CT上は気管支、肺動脈、肺静脈が明瞭に識別できるので肺紋理という言葉は使用していない。

CT検査報告書記載例

症例 1：2 歳女児、臨床診断；マイコプラズマ肺炎後無気肺

検査報告書記載：右中葉に区域性的 air bronchogram を伴う均一な濃度上昇域を認める。同区域の容積は減少している。無気肺又は肺炎を示唆する所見である。右 S⁶、S¹⁰には辺縁が明瞭な小結節陰影を認める。瘢痕性結節を見ているものと考える。

症例 2：17 歳女子、臨床診断；慢性移植片宿主相関病、肺炎

検査報告書記載：両肺に散在性に、すりガラス状～硬化性陰影を認める。病巣内気管支は一部円筒状に拡張している。胸膜下には正常肺が残存している部分がある。病巣肺と正常肺は二次小葉隔壁で一部明瞭に境界されている。

症例 3：1 歳男児、臨床診断；先天性嚢胞状腺様奇形

検査報告書記載：左 S¹⁻²を中心に多発性の嚢胞を認める。一部に充実性部分と液面形成像がある。S⁶との境界は病巣部で不明瞭で、分葉不全が示唆される。異常血管の併存は無い。

症例 4：28 歳女子、臨床診断；糖尿病性腎症、網膜症

検査報告書記載：右上葉に空洞を伴った硬化性陰影を認める。主病巣周囲には小葉～細葉を単位とする比較的濃度が高く、辺縁明瞭な小結節陰影が存在する。活動性結核と考える。

症例 5：3 歳男児、臨床診断；慢性肺疾患、MRSA 感染症

検査報告書記載：右上葉、両下葉に胸膜面を底辺として 3 角形の黒い部分（濃度低下部）を認め、肺過膨張が示唆される。気管支壁肥厚像は

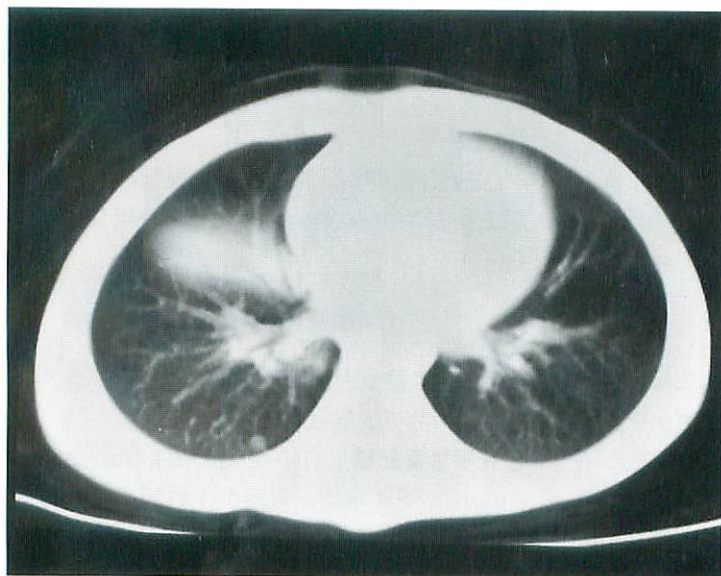
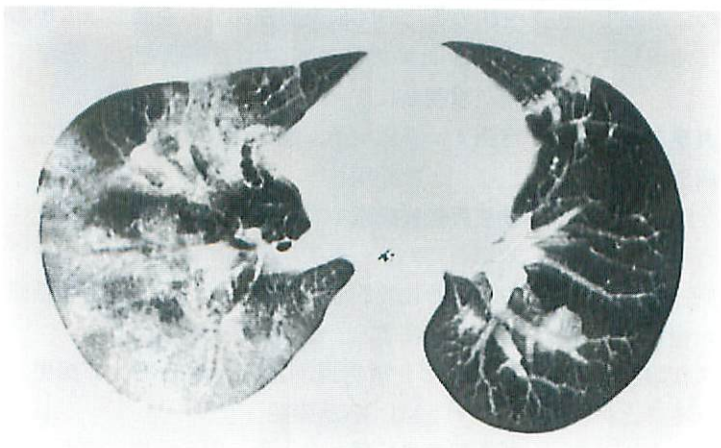


Fig.1
Case 1 : Post mycoplasmal
pneumonia in a 2-year-old
girl



$\frac{a}{b}$

Fig.2
Case 2 : Graft-Versus-Host
Reaction and pneumonia in a
17-year-old girl

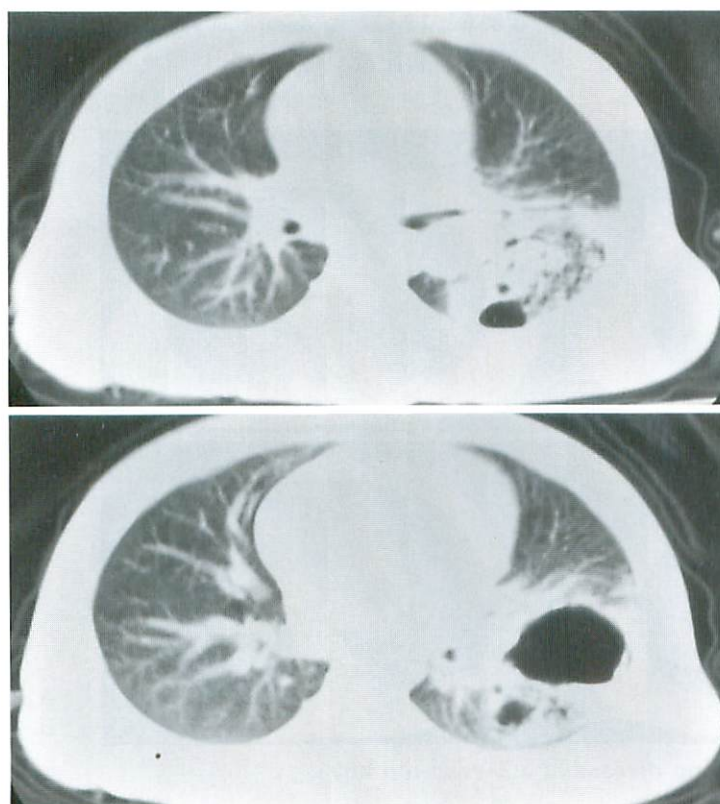


Fig.3
Case 3 : Congenital cystic
adenomatoid malformation
in a 1-year-old boy

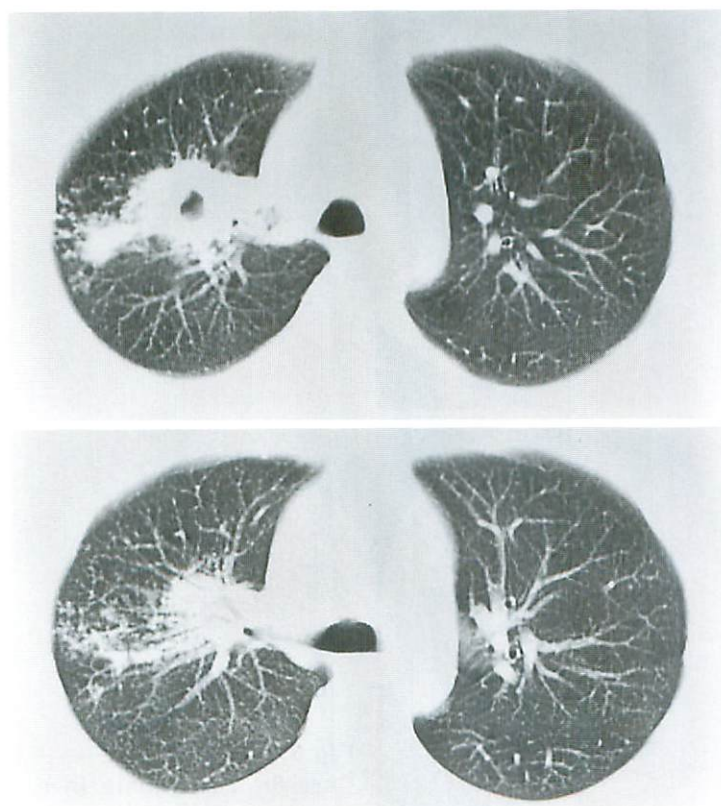


Fig.4
Case 4 : Diabetes Mellitus
and Tuberculosis in a 28-year-
old woman

認めるが、CTで描出されている気管支には狭窄性病変はない。体背部内側肺は容積が縮小し、一部すりガラス状を呈している。

症例 6 : 11歳女兒, 臨床診断 ; 肺炎 (治療後)
検査報告書記載 : 右 S³, S⁵に胸膜面に連続する索状陰影, 左 S⁴に同様の線状陰影を認める。

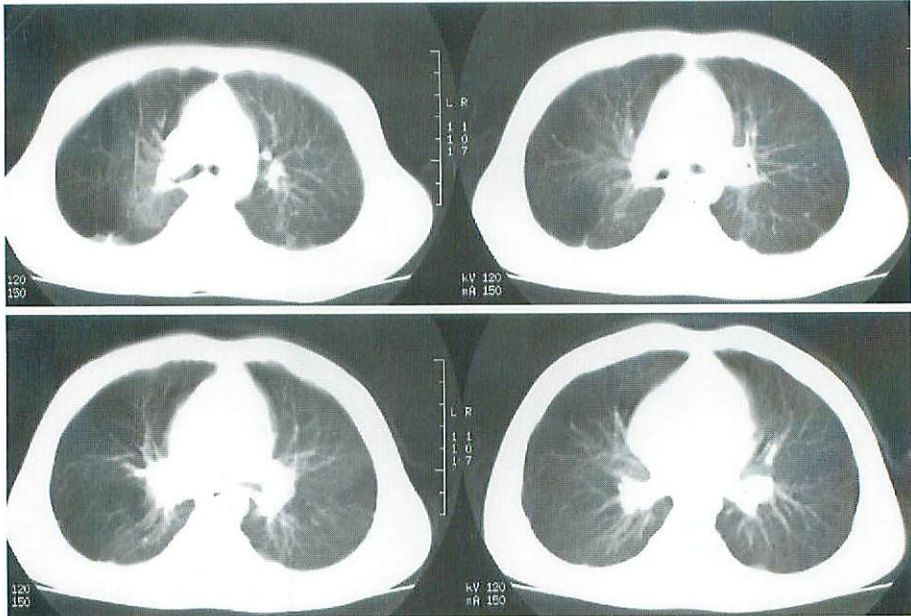
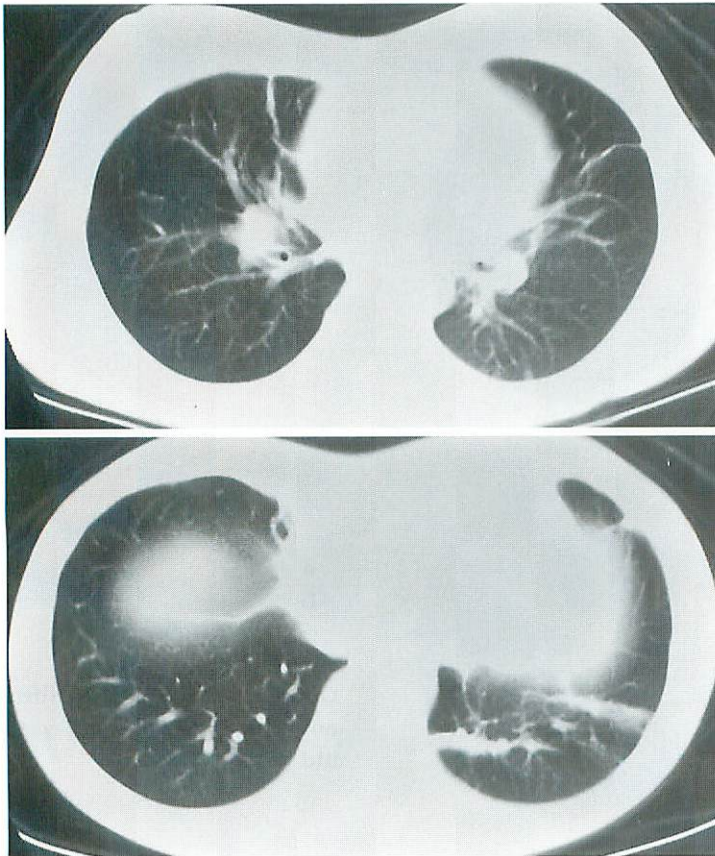


Fig.5 Case 5 : Chronic lung disease in a 3-year-old boy



a
b

Fig.6
 Case 6 : Pneumonia in a 11-year-old girl

肺硬化像はない。左下葉には胸膜面から内側に連続する帯状陰影が存在し、無気肺または器質化肺炎が疑われる。

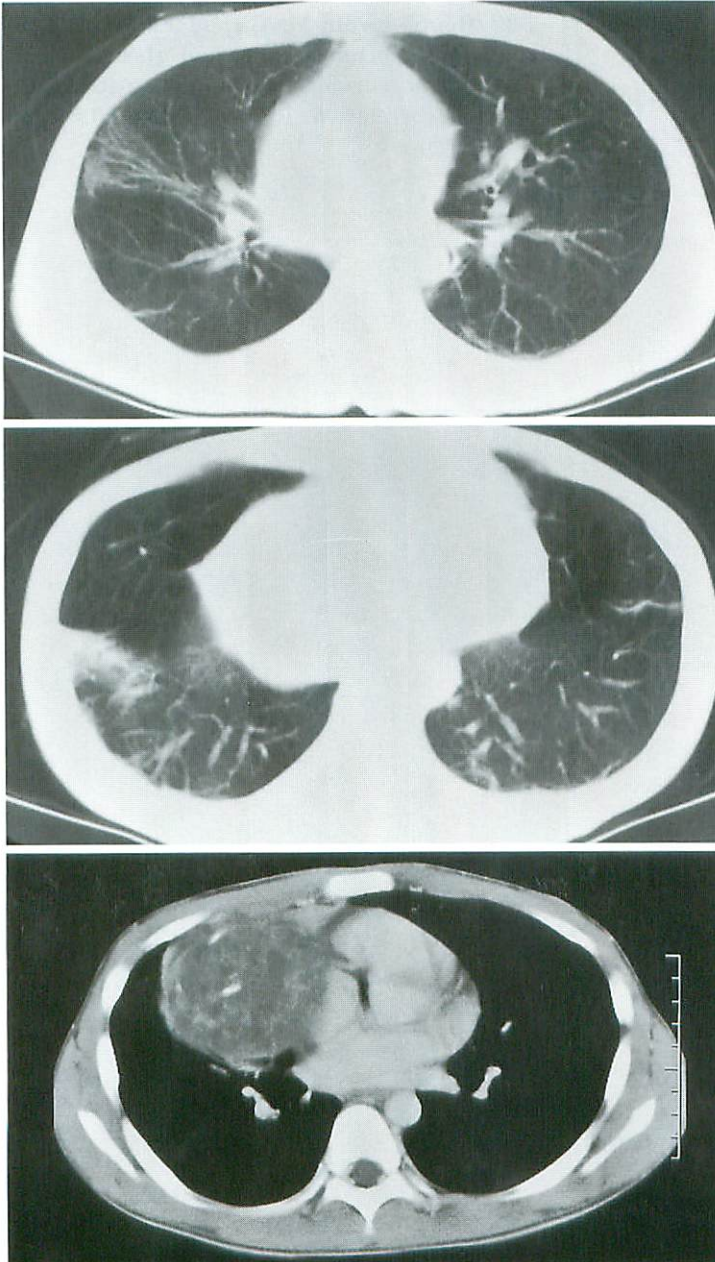
症例 7 : 25歳男子, 臨床診断; ウイリアム症候群

検査報告書記載 : 右S⁴は一部容積が減少し、すりガラス状の濃度を呈している。S⁸には胸膜面に接してair bronchogramを伴う、硬化像を認める。両側下葉には胸膜面に沿った弧状

の濃度上昇域と索状陰影が存在する。右下葉胸膜は肥厚している。肺炎および胸膜炎が疑われる。右中葉, 左舌区は全体的に濃度が低下している。air trappingが示唆される。

症例 8 : 10歳男児, 臨床診断; 未熟奇形腫

検査報告書記載 : 右前縦隔に最大径7 cmの腫瘤陰影を認める。内部に石灰化又は骨化陰影と脂肪密度部分を認める。奇形腫が疑われる。腫瘤陰影の内前方に胸腺と考えられる軟部組織陰影



a
b

Fig.7
Case 7 : William syndrome
in a 25-year-old man

Fig.8
Case 8 : Immatured teratoma
in a 10-year-old boy

がある。腫瘤は右房を圧迫し、腫瘤と右房との間に心嚢膜周囲の脂肪組織は同定できない。癒着性変化は疑われるが、右房内への突出像はなく、心臓への浸潤像は無いものとする。右中葉気管支は圧排偏位している。

おわりに

はじめにも述べたが、画像所見の表現は公文書の範囲内で必ずしも医学用語である必要はなく、皆にわかるものであればよいと考えている。文体も各個人の特徴が出たものでよいと思っているが、私はなるべく短い簡潔な記載を心がけている。所見の記載順も最も患者にとって重要

と考えられる陽性所見から記載し、陰性所見は鑑別診断に必要なもののみを記載するようにしている。

以上、胸部CTにおける異常所見の、私が使う表現法について述べた。

●文献

- 1) Reeder MR: Gamuts in Radiology (3rd ed), 377-378, Ed by Reeder MR, Springer-Verlag, 1993.
- 2) Remy-Jardin M, Giraud F, Remy J, et al: Importance of ground glass attenuation in chronic lung disease: pathologic-CT correlation. Radiology 1993 ; 189 : 693-698.

総説

第34回 日本小児放射線学会教育講演より

小児骨腫瘍の画像診断

水谷弘和

名古屋市立大学医学部 放射線科

Imaging Features of Musculoskeletal Neoplasms in Children

Hirokazu Mizutani

Department of Radiology, Nagoya City University

Abstract With the advent of MRI, the extent and some kind of component of musculoskeletal neoplasms are easily evaluated. Its superb sensitivity may lead to an overestimation of the extent and aggressiveness of some kind of benign lesions. However plain radiography still remains the initial tool to evaluate and differentiate musculoskeletal neoplasms in children because of easily accessible. When evaluating plain radiograph, another important thing is to know developmental anomalies, normal variants and pseudomass lesions due to projections.

Key words Bone tumor, Normal variants, Multi modality

はじめに

小児の骨領域の腫瘍性病変は比較的少ないように、遭遇する機会が少ない。骨病変は単純写真で診断が確定することが多く、小児の骨軟部の画像診断を主としていない人たちにとって、診断が困難なことがしばしばある。小児の骨軟部単純X線写真を読影するには、その年代に好発する疾患以外に、その年代に見られる骨の発育上の正常変異の知識が必要である。そこで、小児期の骨正常変異、腫瘍に類似する良性病変、および代表的な腫瘍性病変の単純X線像及びMRIについて述べる。

小児期の骨軟部腫瘍は、痛み、跛行、腫瘍、病的骨折で発見されることが多いが、たまたま別の原因で偶然X線写真により発見されることがある。

発見されたものが正常変異であることがあるので、最低限の知識だけは必要である。

正常変異

(1) 正常発達時の変化

a) 軟骨結合部の骨化の遅れによる変化

腫瘍状坐骨恥骨結合 pubis delayed ossification (Fig.1), これは良性腫瘍性病変と間違われることがある。骨発育期には坐骨恥骨軟骨結合部は透亮像としてみえる。しばしば非対称的でいずれかが骨化が遅れることがあり左右差を生じる。この透亮像は膨隆性で硬化縁をもち軟骨性腫瘍のように見える。両側性ならば問題ないが、片側性の場合には腫瘍と見間違ふことがある。

b) 二次骨化中心の骨化の遅れによる変化

二分膝蓋骨，膝蓋骨背側部欠損。これらは良性溶骨性骨腫瘍，骨折と間違われることがある。膝蓋骨背側部欠損は発生部位に特徴があり，外側上四分円に円形の硬化縁を持った溶骨性病変としてみえる。正常変異であるが，時に痛みを訴え外科的処置が必要となる¹⁾。

(2) 靱帯，腱付着部の変化

大腿骨遠位骨幹端部内側部のcortical irregularity of distal femur，大腿骨遠位骨幹端部内側後面腓腹筋付着部のpseudotumor，これらは悪性腫瘍性病変と間違われることがある。骨発育期には大腿骨遠位骨幹端部内側骨皮質に不整像がみられる。ここには大内転筋が付着する。ストレスのため付着に不正が生じる。また発育期には破骨細胞と骨芽細胞とのアンバランスのために不整像となる。大腿骨遠位骨幹端部内側後面は腓腹筋内側頭の付着部で正面像では橢円形の骨透亮像となる。辺縁は不整であることが多い。これは良性皮質欠損とよばれている。いずれも悪性腫瘍と間違えられやすい。

(3) 腫瘍ではあるが真の腫瘍ではないもの

非骨化性線維腫が代表的なもので，発見されればその時点で経過観察で十分である。骨化性線維腫は真の腫瘍ではなく，良性皮質欠損の大きくなったものであると考えられている²⁾。時に精神発育遅延や性機能障害，先天性心疾患を合併する，Jaffe Campanacci syndromeであったり，ビタミンD抵抗性くる病，骨軟化症

を合併することもあるが，これはまれである。

(4) 撮影体位による偽腫瘍

撮影体位により偽腫瘍が生まれる。代表的なものとして，橈骨結節による偽腫瘍がある (Fig.2)。

腫瘍に類似する良性病変

外傷性変化による腫瘍類似病変：坐骨，頸骨，大腿骨などの剥離外傷。これらは，悪性腫瘍と間違われることがある。現病歴の聴取時に運動歴の有無が大事である。ハムストリング付着部である坐骨結節にも変化が起きやすく，剥離骨折，剥離による変化は悪性腫瘍に間違えられやすい (Fig.3)。

骨 腫 瘍

- 1) 骨性骨腫瘍には，骨腫，類骨腫，骨芽細胞腫，骨肉腫が代表的なものである。このうち類骨腫はX線画像は特徴的であるが，MRIを行うと，腫瘍による周囲軟部組織の影響のために，一見悪性腫瘍のように見える (Fig.4)³⁾。
- 2) 軟骨性骨腫瘍には，内軟骨腫，骨膜性軟骨腫，骨軟骨腫，軟骨肉腫などの硝子軟骨を主体とする腫瘍と，軟骨芽細胞腫のように硝子軟骨を持たないものがあり，MRIで鑑別される。
- 3) 嚢胞性疾患としては，骨嚢腫，動脈瘤様骨



Fig.1
8-year-old boy, asymmetry in closure of the ishiopubic synchondrosis
Left ishiopubic synchondrosis shows delayed ossification, seeming to be an osteolytic change.

嚢腫が代表的なものである。

- 4) その他の骨腫瘍としては、骨化性線維腫、線維性骨異形成症、骨巨細胞腫、Langerhans cell histiocytosis、Ewing肉腫、骨転

移等がある。

骨破壊性病変の診断には単純写真は微細な骨梁、骨皮質の変化、軟部組織の石灰化の描出に優れgold standardであることにはかわりはな



a
b



Fig.2

7-year-old girl, radiolucency due to radial tuberosity

Radial tuberosity sometimes shows radiolucency on lateral projection (a), however, there is no radiolucency on frontal projection (b).



Fig.3

7-year-old girl, avulsive change at the insertion of the hamstring muscle

Avulsive change is seen in the ischial tuberosity. She has been doing a practice of baton twirler.

い。骨破壊性病変の診断プロトコールは確立されていて、辺縁、基質の石灰化、骨膜反応が3大要素であることは周知の事実である⁴⁾。腫瘍基質に石灰化が無い場合、MRIの出番となる。MRIは腫瘍の基質、進展範囲をよく描出するが、MRIが腫瘍特異性の所見を示すことはわずかである。

腫瘍の境界はMRIでは鮮明に描出される。悪性腫瘍、良性腫瘍とも辺縁は鮮明であるので、

従って、単純写真における辺縁の診断基準は使えない。腫瘍基質はその成分によって信号に変化があり、嚢胞、硝子軟骨、ヘモジデリン、出血(種々の段階の)、メラニン、fluid-fluid level (Fig.5) などはある程度特徴的の所見である。これらの所見は腫瘍特異的ではなく、病変の共通項の1つとしてとらえられる⁵⁾。一方、MRIは腫瘍周囲の変化を鋭敏にとらえるため、腫瘍から出る化学物質による変化が描出され、良性病変が悪性病変のように画像上で振る舞い、診断に誤りを犯すことがある。たとえば、類骨骨腫、軟骨芽細胞腫などはその良い例で、周囲軟部組織に浮腫状の変化をきたし、あたか

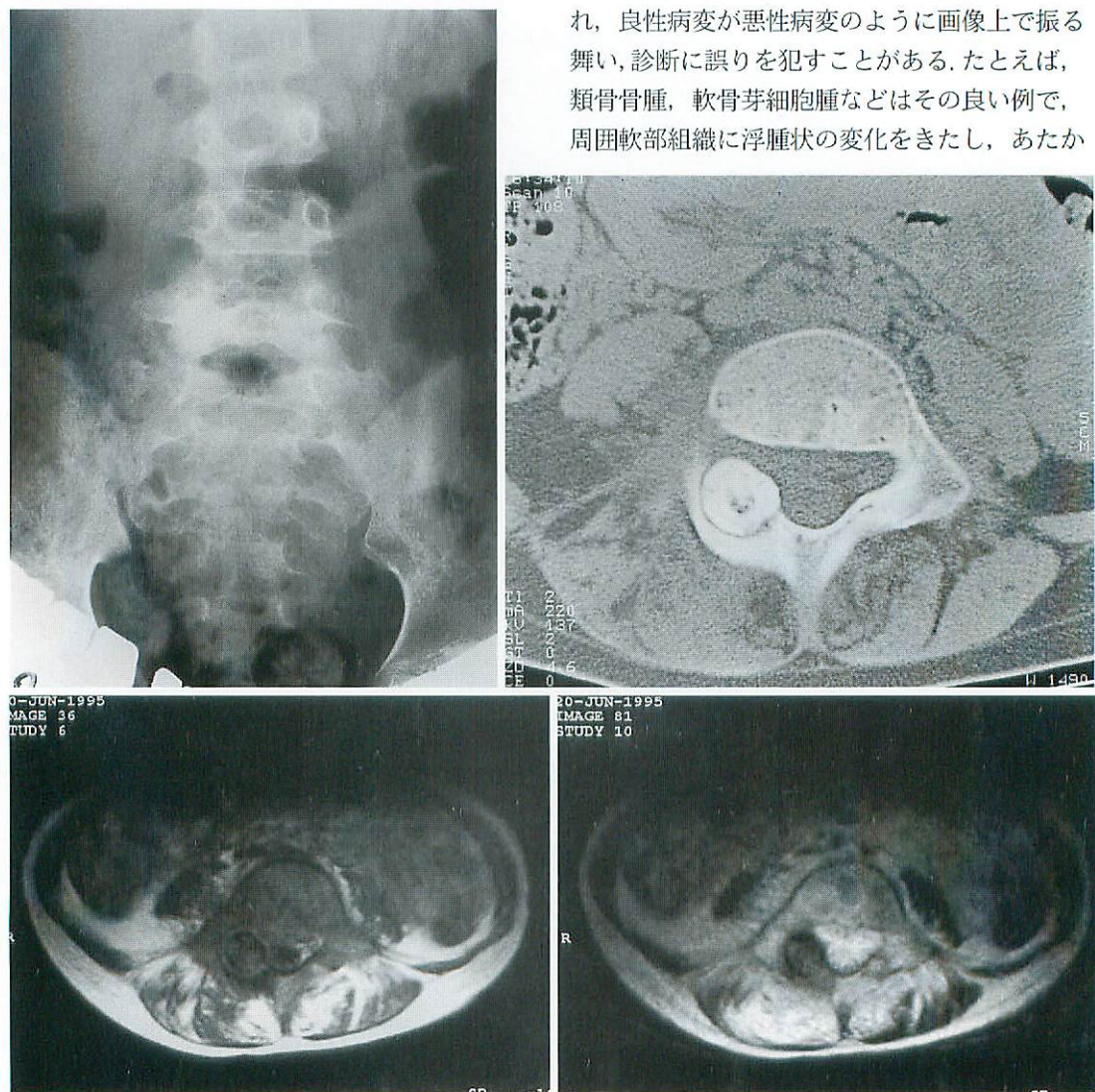


Fig.4 7-year-old boy, osteoid osteoma in the 4th lumbar vertebra arch

A sclerotic focus is seen in the right side of the 4th lumbar vertebra (a). A sclerotic nidus in the arch is clearly seen on CT and sclerotic change in the arch is also seen (b). MRI shows nidus and edema in bone marrow and surrounding muscle (c- T1 weighted image, d- T2 weighted image).

a	b
c	d

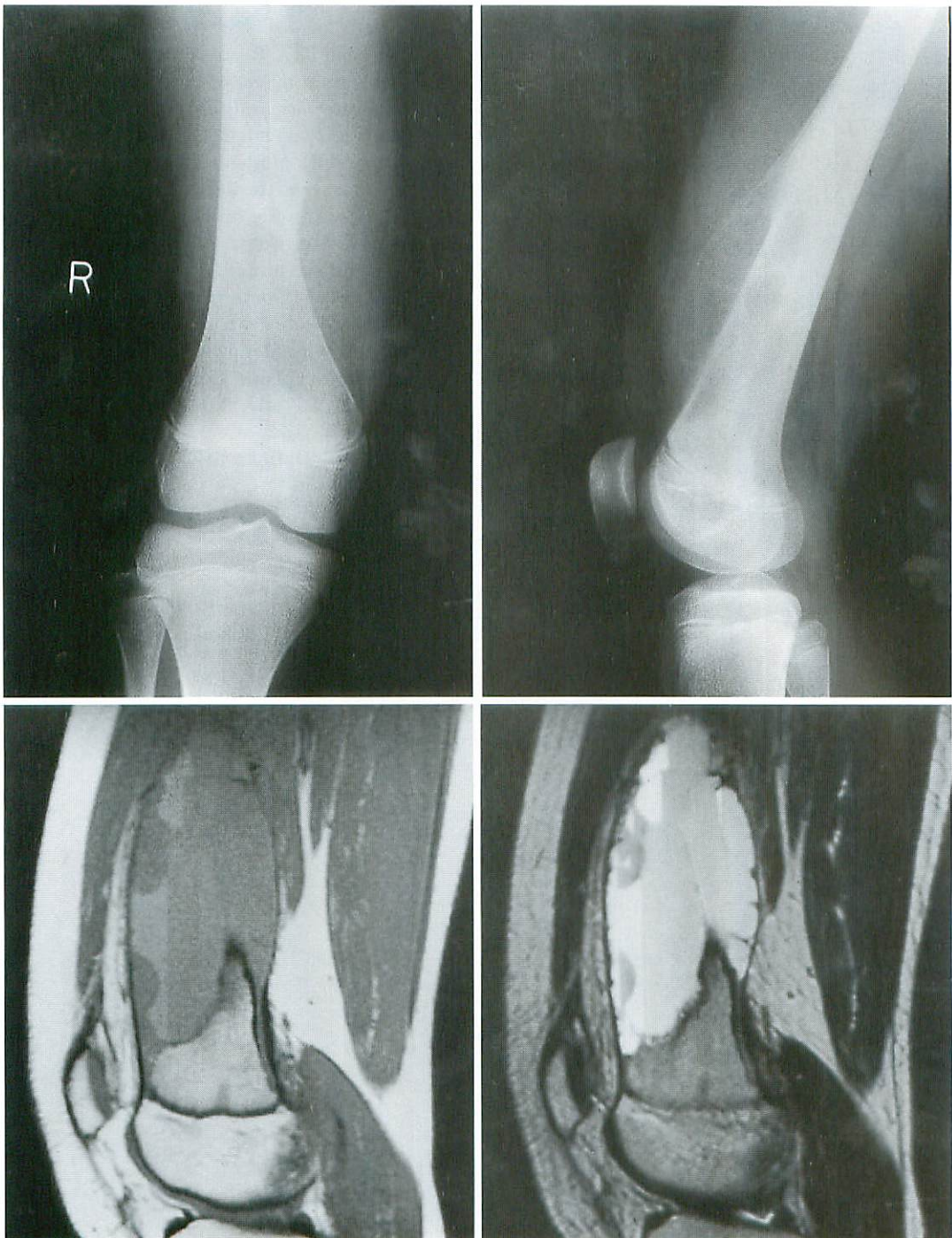


Fig.5 11-year-old girl, aneurysmal bone cyst

An expansile osteolytic lesion in the distal femur with eccentric location is seen on frontal(a) and lateral(b) radiograph. MRI well demonstrates component of the tumor. Many septae and fluid-fluid levels are seen both T1 weighted image(c) and T2 weighted image(d).

a	b
c	d

も周囲に浸潤したかのように見えることがある。また、外傷やストレスによる変化は、周囲軟部組織、骨髓に変化をもたらす、これも同様に悪性のように振る舞う。従って、MRIの適応には十分な配慮が必要で、単純写真の詳細な読影の上、MRIの読影が望まれる。

おわりに

骨腫瘍の診断モダリティには単純撮影、CT、MRI、核医学検査などがある。特にMRIはその組織コントラストの高さ、断面の任意性などにより有用性が高いのでよく利用されるが、MRIを行う事によって病変が過大評価されたり、診断が困難になることがある。小児の骨破壊性病変は正常変異や、発育途上における変化を理解した上で、成人と同じように単純写真を精細に読影することが肝要である。

●文献

- 1) Goergen TG, Resnick D, Greenway G, et al : Dorsal defect of the patella (DDP) : a characteristic radiographic lesion. *Radiology* 1979 ; 130 : 333-336.
- 2) Kumar R, Madewell JE, Lindell MM, et al : Fibrous lesions of bones. [Review] [33 refs]. *Radiographics* 1990 ; 10 : 237-256.
- 3) Hayes CW, Conway WF, Sundaram M : Misleading aggressive MR imaging appearance of some benign musculoskeletal lesions. *Radiographics* 1992; 12: 1119-1134.
- 4) Moser RP, Madewell JE : An approach to primary bone tumor. *The Radiologic Clinics of North America* 1987 ; 25 : 1049-1093.
- 5) Tsai JC, Dalinka MK, Fallon MD et al : Fluid-fluid level: a nonspecific finding in tumors of bone and soft tissue. *Radiology* 1990 ; 175 : 779-782.

総説

第34回 日本小児放射線学会教育講演より

新生児中枢神経疾患の超音波診断

石蔵礼一, 安藤久美子, 池田譲太, 富永 了, 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 Neurosonography of Infantile Diseases

Reiichi Ishikura, Kumiko Ando, Jouta Ikeda, Satoru Tominaga,
Norio Nakao, Tsutomu Morikawa¹⁾

Department of Radiology, Hyogo College of Medicine
Department of Radiology, Takaraduka Municipal Hospital¹⁾

Abstract Ultrasonography is one of the most useful diagnostic tool for infants because of its non-invasiveness and feasibility for repeated examination. During infancy we can use anterior fonticulus for acoustic window to examine intracranial diseases by ultrasonography. Sector type probe of 5.5MHz is favorable for screening examination. Although most pathologic lesions such as hematomas, ischemic lesions and tumors show hyperechogenicity on B-mode ultrasonography, diagnosis is usually easy because each disease occurs at specific location of specific aged infant. In this paper, we explain sonographic features of normal brain anatomy and common intracranial diseases of infants such as intraventricular hemorrhages, asphyxial-ischemic diseases, intracranial infectious diseases, hydrocephalus, and congenital brain tumors. We also present intracranial vascular imagings shown by power Doppler ultrasonography which is suggested to add some qualitative information to B-mode sonography.

Key words Ultrasonography, Transcranial, Infant, Brain Diseases

はじめに

新生児の中枢神経疾患はほとんどが出血または虚血性疾患であり、疾患の原因と患児の修正齢によって病変部位が特異的という特徴をもつ。またそれらの病変は繰り返しの経過観察が必要である。しかし、患児の多くは早期産児でありクベース内で集中治療を受けている。超音波検査は質的診断ではCT, MRIに劣るが存在診断には優れ、ベッドサイドで簡便検査を行え

る点で、新生児の検査法としては最も優れている。幸い新生児では大泉門をアコースティック・ウィンドウとして用いるため超音波による頭蓋内病変の検索が可能である。

本稿では、新生児中枢神経疾患の超音波診断について主な疾患のBモード像の特徴について概説するとともに、筆者らが検討を行っているパワードップラー法の有用性についても簡単にふれる。

検査手技と正常解剖

当施設では横河LOGIQ 500を使用し5.5 MHzのセクター型プローベを基本として、深部の観察には3.5MHz、硬膜下水腫などの表層の病変には7.5MHzのプローベを使用している¹⁾。

アコースティック・ウィンドウには基本的に大泉門を用いているが、後頭蓋窩の観察には小泉門、頭蓋底の観察には側頭部からのアプローチを適宜加えている。超音波画像は冠状断像、矢状断像を基本とする²⁾。標準設定断面は冠状断像は前頭葉から側脳室体部を確認し側脳室後方の頭頂葉白質までの6スキャン、矢状断像はシルビウス裂から側脳室後角レベル、正中構造レベルを含み両側で7スキャンを基本とする。

B-モード法にて、大脳実質に比べ脳溝はやや高輝度に、脳槽と脳室は低輝度に、脈絡叢は高輝度に描出される。また小脳半球は大脳実質に比べて高輝度をしめす²⁾。

胎生期後半は脳回の形成が進む時期である³⁾。このため在胎が短い症例では正期産児に比して脳回の形成が未熟である。胎齢30週以下の早期産児ではしばしば小脳低形成や滑脳症に似た所見が得られるが、週を重ねるにつれて正常脳回の形成を認める^{4,5)}。(Fig.1)

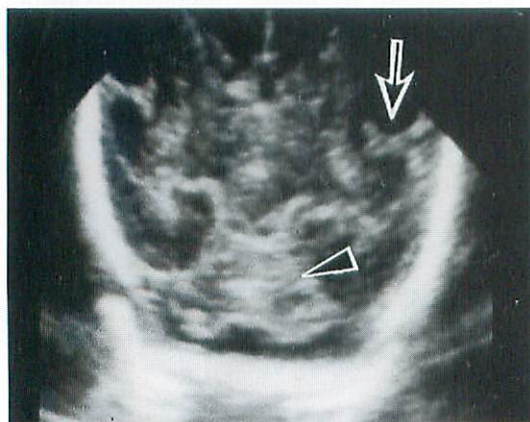


Fig.1 Normal coronal sonographic image of preterm infant (26th week of gestational age)

Sylvian fissures are shallow mimicking lissencephaly (arrow). Also note the small cerebellum (arrowhead).

B-モード法による疾患別超音波所見

1) 頭蓋内出血

頭蓋内出血は早期産児・正期産児ともにおこりうるが、早期産児の方が頻度が高く、原因は新生児仮死などの低酸素・虚血状態が多い⁶⁾。正期産児では出血素因・外傷・血管奇形・出血性梗塞などが原因となる。部位別にみると、早期産児では脳室上衣下出血、脳室内出血が多いのに対して、正期産児では皮質・皮質下出血・硬膜下水腫が多い^{7,8)}。

脳室上衣下出血は脳室上衣下胚層 (subependymal germinal matrix) からの出血である。germinal matrixは胎生初期に脳室周囲に見られ、尾状核頭部から視床で厚いが、胎齢が進むにつれ退縮し、正期産児では痕跡的となる⁹⁾。従って脳室上衣下出血は早期産児に多く、正期産児では少ない。脳室上衣下出血はしばしば脳室内への穿破を来し、脳室拡大の原因となる。臨床分類はPapileによってなされたものが一般に用いられている (Table 1)¹⁰⁾。

Grade Iの脳室上衣下出血は側脳室脈絡叢の前縁の前方に高輝度の腫瘍影として見られる。小さい出血は正常な脈絡叢との鑑別が困難である (Fig.2a)。慢性期にはしばしば嚢胞様変化を来して内部が低輝度領域を呈する。Grade IIでみられる脳室内出血は少量であることが多く、側脳室後角または三角部の脈絡叢に付着した血腫が見られる (Fig.2b)。Grade IIIでは、拡大した側脳室内に大量の血腫をみることが多い (Fig.2c)。なお正期産児の脳室内血腫は脈絡叢そのものからの出血であると考え

Table 1 Intracranial Hemorrhages of Infants (Modified from Papile¹⁰⁾)

Grade I	: Germinal matrix hemorrhages
Grade II	: Intraventricular hemorrhages without ventricular dilatations
Grade III	: Intraventricular hemorrhages with ventricular dilatations
Grade IV	: Intraventricular hemorrhages with periventricular hemorrhages

られている。GradeⅣでみられる脳内血腫は脳室周囲の白質に多い (Fig.2d)。periventricular echodensities (PVE) との鑑別が問題となるが、急性期では、著明な高輝度と内部の不均一さが、慢性期では壁の厚い嚢胞の形成が鑑別点となる¹¹⁾。

硬膜下血腫は分娩時外傷に伴うものが多い。

急性期は高輝度、慢性期は低輝度として描出される¹²⁾。穹隆部の硬膜下血腫は表面に近くエコーで診断しにくい部位であるが7.5MHz以上の高周波数プローブが有用である。また吸引分娩でしばしば後頭部に見られる硬膜下血腫は大泉門からは観察しにくい。このような場合小泉門アプローチが有用となる¹³⁾。

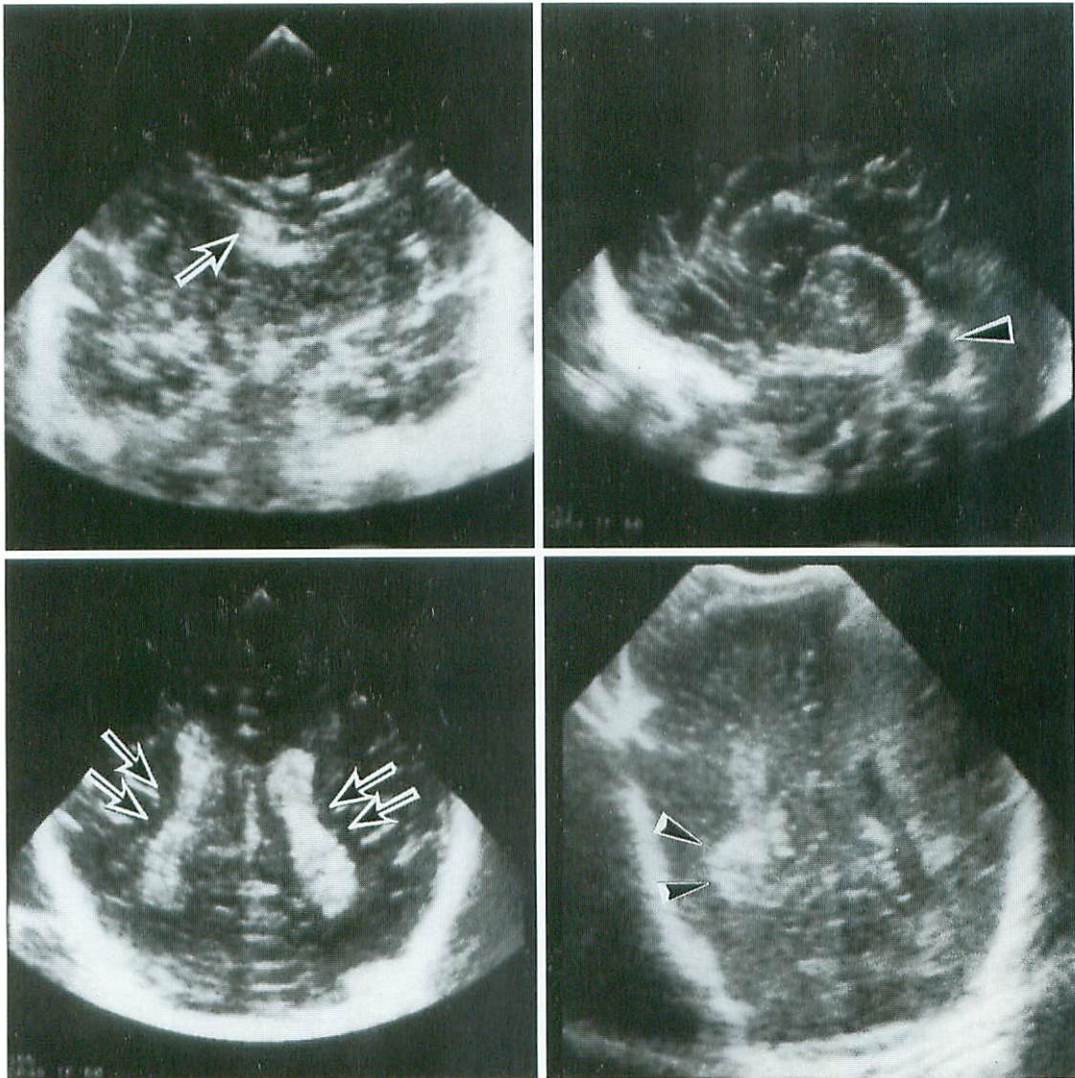


Fig.2 Intracranial hemorrhagic lesions

- a : Coronal image of grade I intracranial hemorrhage (Subepinedymal hemorrhage: arrow)
- b : Parasagittal image of grade II intracranial hemorrhage (Intraventricular hematoma of subacute phase without ventriculomegaly : arrowhead)
- c : Paraaxial image of grade III intracranial hemorrhage (Massive intraventricular hemorrhage with ventriculomegaly: arrows)
- d : Paraaxial image of grade IV intracranial hemorrhage (Intraparenchymal hemorrhage of acute phase : arrowheads)

a	b
c	d

クモ膜下出血は外傷、重症の低酸素脳症などに伴うが、超音波では脳槽内が正常でも高輝度として見えるため見逃しやすい。細菌性髄膜炎とも画像上、鑑別困難である¹⁴⁾。

2) 低酸素虚血性疾患

低酸素虚血性疾患も早期産児と正期産児で好発部位が異なっている。早期産児では、脳室周囲白質脳症が多いのに対して、正期産児では基底核や皮質下梗塞、広汎な脳虚血が多い¹⁵⁾。

脳室周囲白質軟化症(PVL)は脳室周囲白質に見られる多発性軟化巣である (Fig.2c)。こ

の部位は早期産児においては解剖学的に脳表から脳室方向に向かうventriculopedal arteryと脳室方向から脳表に向かうventriculofugal arteryの分水嶺領域となっているため仮死、低酸素血症、血圧低下、脳血管の攣縮などによる虚血性変化を来しやすい¹⁶⁾。好発部位は側脳室後角外側、放線冠、側脳室前角外側の脳室壁から3~10mmの白質で、両側性に出現する。

超音波では、急性期には高輝度領域としてみられるが、次第に低輝度な囊胞性病変となったあと、数ヵ月をかけて脳室拡大を残して吸収さ

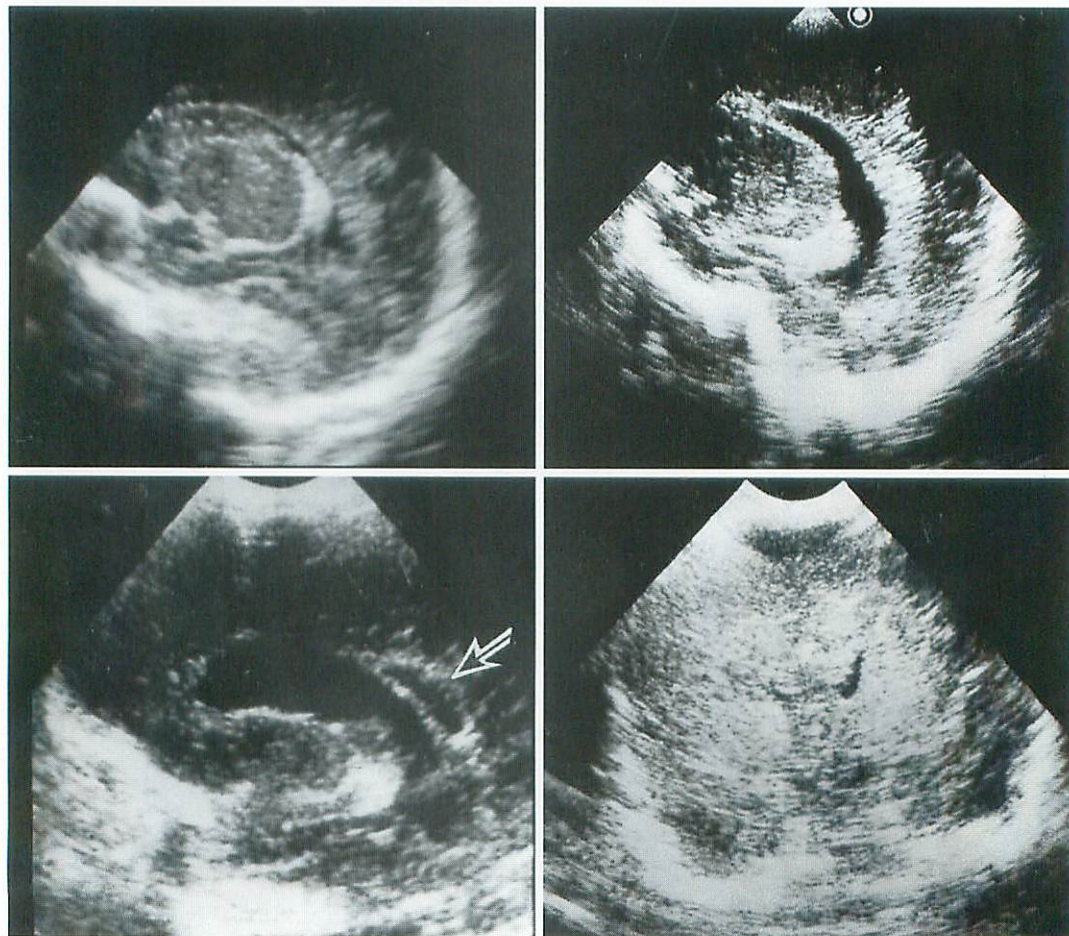


Fig.3 Hypoxic-ischemic lesions

- a : Parasagittal image of grade I periventricular hyperechoic lesion of normal preterm infant
- b : Parasagittal image of grade III periventricular hyperechoic lesion of preterm infant with asphyxia
- c : Parasagittal image of periventricular leukomalacia (arrow) of the same infant seen in the follow up study.
- d : Coronal image of brain edema and pan-cerebral hyperechoic area due to diffuse cerebral insults.

a	b
c	d

れる¹⁷⁾ (Fig.3a,b,c).

早期産児は正常例でも脳室後角周囲に軽度のPVEを伴っている。PVEの分類をTable 2に示す¹⁸⁾。PVE 1-2度の多くは成長とともに軽快するが、PVE 3度を示す変化はしばしばPVLに移行するため、厳密な経過観察が必要である。

正期産児の脳梗塞は重症仮死、髄膜炎に伴うことが多く、基底核や前・中・後大脳動脈の分水嶺領域に多い。PVLを伴っていることもある。超音波上は急性期には高輝度領域と周囲の低輝度領域としてみられ、慢性期には萎縮、孔脳症 (porencephaly) を来す。

広汎な脳虚血は著しい低酸素、低血糖状態を原因とし、正期産児に多い¹⁹⁾。急性期は脳浮腫により脳全体の輝度上昇を認め、脳溝が認めにくい (Fig.3d)。亜急性期には壊死によるSwiss cheese patternを示し、慢性期には脳萎縮を来す。

Table 2 Periventricular echodensities(PVE)
(Modified from Pedicick¹⁸⁾)

Grade 1 : Echodensities less echogenic than the choroid plexus
Grade 2 : Heterogenous periventricular echodensities equal in brightness to the choroid plexus
Grade 3 : Heterogenous echodensities brighter than the choroid plexus or extending into the brain for a distance at least twice the diameter of the ventricles

3) 頭蓋内感染症

新生児においては細菌性髄膜炎とそれに起因する脳室炎が多い。起炎菌は黄色ブドウ球菌、大腸菌、緑膿菌が多く、しばしば敗血症に続発する²⁰⁾。

初期の細菌性髄膜炎の超音波所見は、脳溝の輝度上昇、軽度の脳室拡大である。進行すると硬膜下の液体貯留、脳浮腫による脳実質の輝度

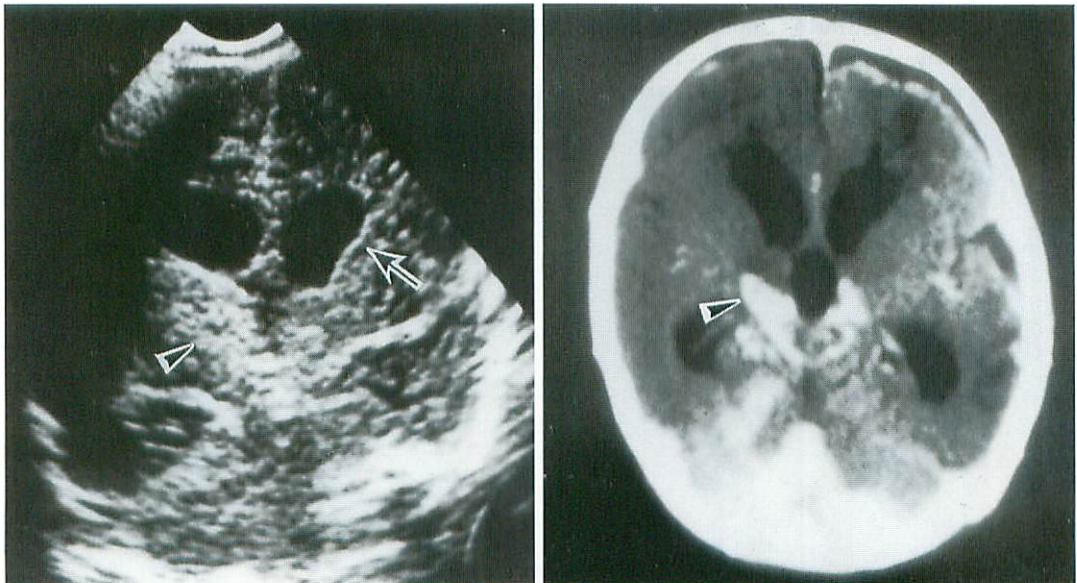


Fig.4 Bacterial meningitis with ventriculitis and thalamic abscess

a | b

a : Coronal echogram.

b : Contrast enhanced CT image. Ventricular wall shows hyper-echogenicity (arrow). Hyperechoic right thalamus (arrowhead) is enhanced by contrast medium on CT image and is suggested to be a brain abscess.

上昇，水頭症，脳膿瘍などを認める．脳室炎を来すと超音波上拡大した脳室内の高輝度浮遊物と，脳室壁の輝度上昇が見られる(Fig.4a,b)．脳膿瘍は新生児にはまれであるが，超音波では急性期には全体に高輝度領域としてみられ，次第に中心に低輝度域が現れる．壁が厚く不整なことを特徴とする²¹⁾．



Fig.5 Mid-sagittal echogram of obstructive hydrocephalus due to aqueduct stenosis (Stenotic aqueduct:arrow).



4) 水頭症

超音波検査は冠状断において，Monro孔，矢状断において第3脳室—中脳水道—第4脳室の観察が容易であり，非交通性水頭症と交通性水頭症の鑑別，原因の検索に有用である(Fig.5)．非交通性水頭症の原因としては中脳水道狭窄症，Chiari奇形などの先天奇形，出血，炎症，髄芽腫などの腫瘍，交通性水頭症の原因としては，脈絡叢乳頭腫などによる髄液産生過剰，くも膜下出血や髄膜炎後の髄液吸収不全が挙げられる²²⁾．

5) 脳腫瘍

生後1年以内に見られる脳腫瘍は先天性で発見時大きいことが多い．また1歳以降の小児と異なりテント上病変が多い^{23,24)}．組織学的には，テント上では視床下部の星細胞腫，奇形腫，脳室内の脈絡乳頭腫および乳頭癌，テント下では髄芽腫，脳室上衣腫などが見られる．多くが実質性成分を主とするため，超音波検査ではいずれも周囲組織よりも高輝度領域として描出される．輝度による鑑別診断は困難だが，腫瘍の存在部位と形態の把握は可能である(Fig.6a,b)．

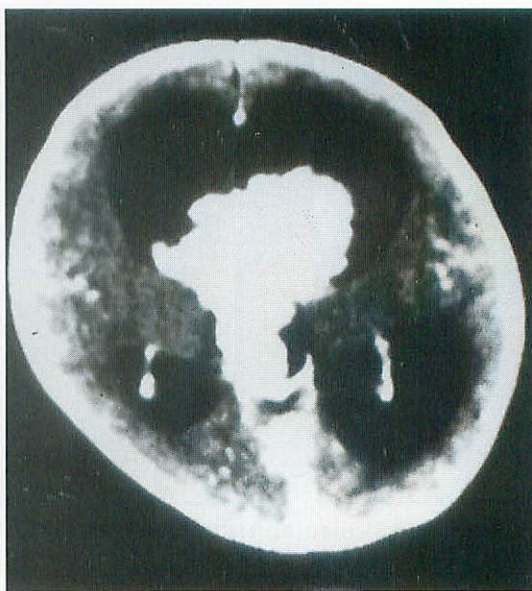


Fig.6 Choroid plexus papilloma of term infant

a : Coronal echogram

b : Contrast enhanced CT image. High echoic papillary tumor extended from IIIrd ventricle to lateral ventricle is clearly visualized by echogram and enhanced CT.

a | b

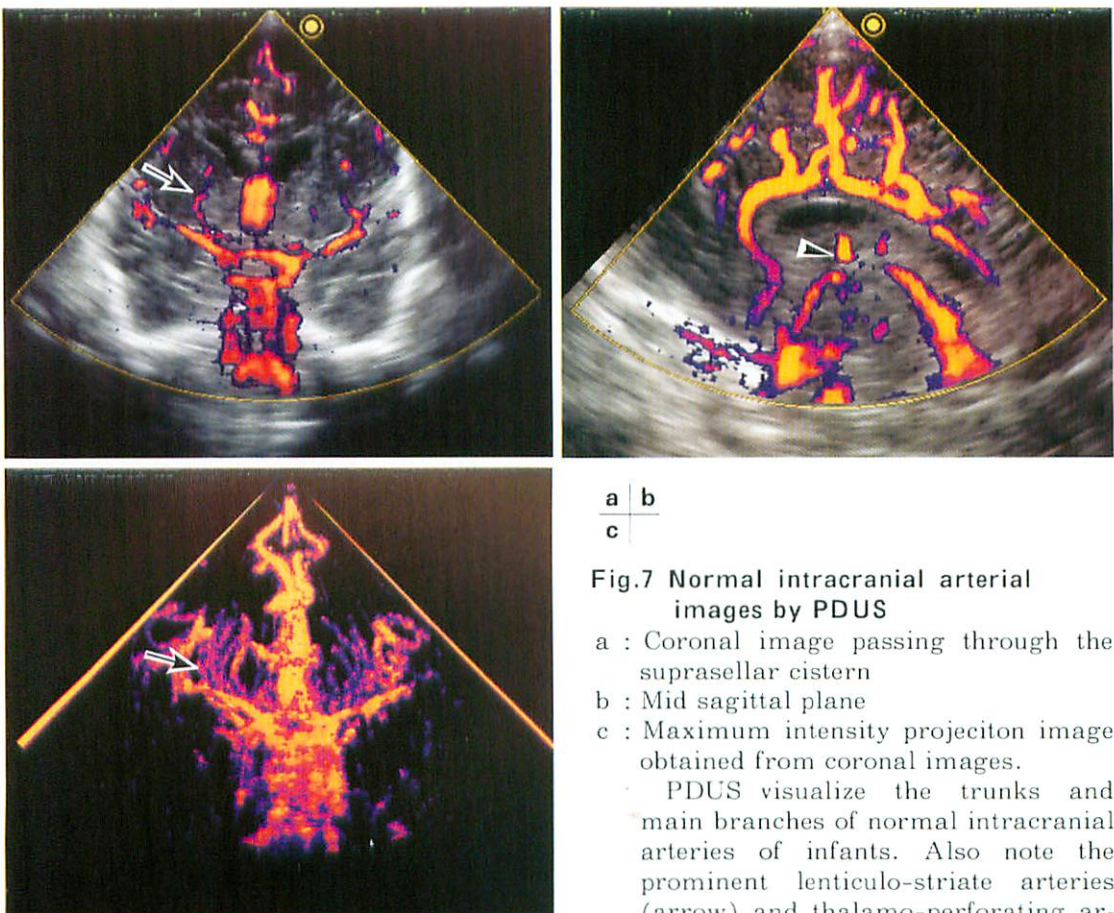
6) 脳形成異常

超音波は形態診断に優れ、また矢状断と冠状断による観察が可能のため、脳形成異常の診断に優れている。しかし、超音波はその減衰により観察できる範囲が限られている¹⁾。よってしばしば著明な頭囲拡大を来す全前脳胞症、Dandy-Walker症候群などでは十分な観察が困難となる場合がある。また、前述のごとく胎齢30週未満の早期産児では、脳回の形成が不十分なため、滑脳症や小脳低形成を疑わせる像を呈することがあり、症例の週齢も考慮して診断を進める必要がある^{4,5)}。

超音波パワードップラー法

パワードップラー法 (PDUS) は流れの方向の情報を犠牲にした代償に、角度依存性の減少・低速流の感度改善を可能にしたドップラー

法であり、屈曲蛇行した脳血管の描出には適していると考えられる²⁵⁾。筆者らの検討ではPDUSにより新生児脳の主幹動脈及びその主要分枝の描出が可能であるのみならず、外側線条体動脈、視床穿通動脈などの深部灰白質穿通動脈の観察が可能である (Fig.7a,b)。これら穿通枝や中大脳動脈の末梢は、一断面で観察が困難である場合もMIPによる3次元表示にすれば観察は容易となる (Fig.7c)^{26,27)}。臨床例においては両側レンズ核領域の虚血性病変を有した症例でPDUSにて両側外側線条体動脈が描出されなかった。大脳半球に広汎な脳虚血が見られた症例では、両側外側線条体動脈のみならず両側中大脳動脈も描出されず、PDUSにて脳の血流低下を判定できる可能性が示唆された。脳腫瘍例では、PDUSにて腫瘍による血管の圧排偏位が描出され、また腫瘍内のドップ



ラー信号の存在から腫瘍血管の多寡の判定が可能であった。脳形成異常例の検討では、MIP像から血管の走行異常は把握可能であった。

解決されるべき点は多くあるが、PDUSは、B-モード法に血流情報という質的情報を付加するものとして新生児頭蓋内疾患の診断に有用と考えられる。

おわりに

新生児頭部領域の超音波診断は施設により小児科医、脳外科医、放射線科医が検査を行っているが、専門に検査をしている場合が少なくと思われる。そこで、本稿では小児脳エコーのスクリーニング検査法と日常遭遇することが多い疾患を中心にその有用性を概説した。

検査数としては腹部領域に比べ多くはないが、患児を移動せずに検査可能な頭部領域の超音波検査はB-モード法の画質の改善やPDUSによる血管の情報の付加により、今後より発展するもの考える。

本稿が少しでも読者諸兄の日常診療に役立てば幸いである。

●文献

- 1) 内藤久美子, 伊藤勝陽: 装置の調整における注意点—カラードプラー法も含めて—. 画像診断 1996; 16: 596-603.
- 2) Fischer A, Maertens P: Neonatal neurosonography, Techniques and normal anatomy, Neurosonology, 289-304, Ed by Tegeler CH, et al., Mosby, 1995.
- 3) 奥寺利男, 中村康寛, Huang YP: 脳血管の発達 脳表面. 小児の頭部画像診断, 21-40, 竹下研三編, 南江堂, 1993.
- 4) Chi JG, Dooling EC, Gilles FN: Gyral development of the human brain. Ann Neurol 1997; 1: 86-93.
- 5) Huang CC, Lu C: The differences in growth of cerebellar vermis between appropriate-for age and small-for-gestational-age newborns. Early Hum Dev 1993; 33: 9-19.
- 6) Hambleton G, Wigglesworth JS: Origine of intraventricular hemorrhage in the preterm infant. Arch Dis Child 1976; 51: 651-659.
- 7) 高嶋幸生, 吉野邦男, 小栗良介, 他: 新生児頭蓋内出血の病理. 日本新生児学会雑誌 1981; 17: 106-114.
- 8) Bergman I, et al: Intracerebral hemorrhage in the full term neonatal infant. Pediatrics 1985; 75: 488-496.
- 9) Gressens P, Richelme C, Kadhim HJ, et al: The geminative zone produces the most cortical astrocytes after neuronal migration in the developing mammalian brain. Biol Neonate 1992; 61: 4-24.
- 10) Papile L, Burnstein J, Brunstein R, et al: Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage: A study of infants with birth weight less than 1,500 gm. J Pediatr 1978; 92: 529-534.
- 11) Grant EG, Borts F, Schellinger D, et al: Cerebral intra paraneural hemorrhage in neonates: sonographic appearance. AJNR 1981; 2: 129-132.
- 12) Huang CC, Shen EY: Tentorial subdural hemorrhage in term newborns: ultrasonographic diagnosis and clinical correlates. Pediatr Neurol 1991; 7: 171-177.
- 13) Maertens P: Imaging through the posterior fontanelle: J Child Neurol 1989; 4: 562-567.
- 14) Kazam E, Rudelli R, Monte W, et al: Sonographic diagnosis of cisternal subarachnoid hemorrhage in the premature infant. AJNR 1994; 15: 1009-1020.
- 15) Barkovich AJ: MR of perinatal asphyxia: Correlation of gestational age with pattern of damage. AJNR 1990; 11: 1087-1096.
- 16) Flodmark O, Lupton B, Li D, et al: MR imaging of periventricular leukomalacia in childhood. AJNR 1989; 10: 111-118.
- 17) 橋本和弘, 喜田義和, 竹内 豊: 脳室周囲高エコー域の予後—嚢胞状脳室周囲白質何かとの関係. 脳と発達 1993; 25: 412-416.
- 18) Pedcock FS, et al: Neurosonographic features of periventricular echodensities with cerebral palsy in preterm infants. J Pediatr 1990; 116: 417-422.
- 19) Barkovich AJ: MR and CT evaluation of profound neonatal and infantile asphyxia. AJNR 1992; 13: 959-972.
- 20) Han BK, Babcock DS, Mc Adams L: Bacterial meningitis in infants: sonographic findings. Radiology 1985; 154: 645-650.
- 21) Johnson SC, Kazzi NJ: Candida brain abscess: a sonographic mimic if in-

- tracranial hemorrhage. J Ultrasound Med 1993 ; 4 : 237-239.
- 22) Barkovich AJ : Hydrocephalus-Clinical aspects of hydrocephalus, Pediatric Neuroimaging, 440-441, Raven Press, 1995.
- 23) Radkowski MA, Nidich TP, Tomita T, et al : Neonatal brain tumors : CT and MR findings. J CAT 1988 ; 12 : 10-20.
- 24) Jooma R, Kendall BE : Intracranial tumors in the first year of life. Neuroradiology 1982 ; 23 : 267-274.
- 25) 東泉隆夫 : カラー Doppler の新技術. 臨床画像 11, 1995 ; 10-16.
- 26) 石蔵礼一, 安藤久美子, 富永 了, 他, 超音波パワード Doppler 法による新生児脳血管描出能の検討. 小児放射線学会誌 14, 1998 ; 114-119.
- 27) Berger G, Rosch P, Steffgen L : 3D-Rekonstruktion intrakranieller Gefasse mit Hilfe des Colour-Doppler : Energy (CDE)-Verfahrens-Erste Versuche. Ultraschall in der Medizin. 1996 ; 17 : 277-280.
-

原 著 論 文

小児右下腹部痛に対する超音波検査の有用性 －超音波所見と臨床所見との比較－

宮坂実木子

聖マリアンナ医科大学 放射線医学教室

Usefulness of Ultrasound in Pediatric Right Lower Abdominal Pain －Correlation between sonographic results and clinical findings－

Mikiko Miyasaka

Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine

Abstract The purpose of this study was to investigate the usefulness of sonographic diagnosis in children with right lower abdominal pain.

A consecutive series of 298 children with right lower abdominal pain underwent graded compression method. There were 153 boys and 145 girls with a mean age of 10 years. Materials were classified into four groups according to physical examination including tenderness(T), rebound tenderness(R) and muscle guarding(M). For each case, the sonographic diagnosis at the time of examination was compared with the clinical and/or surgical diagnoses.

In all 298 cases, sonographic diagnosis of acute appendicitis had a sensitivity of 86%, specificity of 96%, and accuracy of 91%. For each of the four groups, sensitivity, specificity and accuracy of ultrasound were 72%, 95%, and 89% in group T, 89%, 97%, and 92% in group TR, 89%, 100%, and 93% in group TM, and 89%, 100%, and 91% in group TRM, respectively.

Among these four groups, no statistical significant differences were found in the mean value of WBC counts and CRP, or mean duration of disease.

There were 22 false negative cases and 6 false positive cases according to the final diagnoses. Thirteen of 22 false negative cases were treated by surgical management, whereas all of 6 false positive cases were treated with conservative management. Among 63 of the 139 true negative cases, there was a variety of sonographic findings other than appendiceal abnormality, comprising intestinal and/or mesenteric, and ovarian abnormalities. Sonographic findings were well correlated with the final diagnoses. Fifty-nines of these 63 cases were able to avoid emergency laparotomy.

Ultrasound is thought to be a reliable diagnostic tool in children with right lower abdominal pain, not only to make diagnosis of appendicitis but also to make alternative diagnoses, regardless of the severity of the patient's symptoms or clinical signs.

Key words *Children, Right lower abdominal pain, Appendicitis, Ultrasound, Physical examination*

はじめに

右下腹部痛を主訴とする小児急性腹症の中で、急性虫垂炎は緊急手術を必要とする頻度の最も高い疾患である^{1,2)}。急性虫垂炎は何らかの原因による虫垂内腔の閉塞と腸内細菌による二次感染により起こると考えられている^{3,4)}。

急性虫垂炎の多くは比較的典型的な症状と診察所見を示し²⁻⁶⁾、自覚症状としては腹痛に食欲不振、嘔気、嘔吐および軽度の発熱などを伴う。腹痛は心窩部痛から右下腹部痛が一般的である^{3,7)}。急性虫垂炎の他覚的所見としては右下腹部の圧痛、反跳痛、筋性防御が診断に特異的とされ^{3,8)}、重要な所見である。しかし、時に非典型的な症状や所見を呈するため、診断に苦慮することがあり、そのような場合に超音波検査（以下USと略す）が有用といわれている^{2,5,6,9)}。

今回、著者は、自験小児右下腹部痛症例に対するUS所見と臨床所見を対比することにより、USの有用性をこれまでの報告と比較検討した。

対象と方法

1992年6月から1996年11月までの4年5ヵ月間に右下腹部痛を主訴に聖マリアンナ医科大学病院小児科、小児外科外来、夜間急患センター外来ないしは救命救急センターを受診し、USが施行された小児患者のうち、画像および診療録の検討が可能であった298例を対象とした。性別は男児153例、女児145例で、年齢は2歳から16歳、平均10歳である。対象を来院時の理学的所見の程度により、以下の4群に分類し比較検討した。すなわち、圧痛のみをT群、圧痛と反跳痛を認めたものをTR群、圧痛と筋性防御を認めたものをTM群、圧痛と反跳痛と筋性防御の3つの所見がそろったものをTRM群とした。4群のうちわけは、T群133例、TR群65

例、TM群15例、およびTRM群85例である。

各群別での平均年齢と男女比には有意差はなかった。

対象となった患児の診療にあたった担当医師は、小児科及び小児外科医で、経験年数は1年から33年である。また、実際USを施行した検者は、診療放射線技師および放射線科医師で、経験年数が2年から18年である。使用したUS装置は、東芝SSA-270AとAloka SSD-650である。

USの方法は、ほとんどが緊急症例であったため原則として前処置あるいは鎮静剤の投与は行わなかった。US検査はまず3.5または3.75 MHzコンベックス型探触子を用いて上下腹部全体のスクリーニング検査を施行した。その後5.0または7.5 MHzのリニア型探触子を用い、Puylaertの提唱したgraded compression method¹⁰⁾にて右下腹部を中心に精査した。USによる虫垂炎の診断基準は以下に示す5項目で過去の報告を参考にした¹¹⁻¹⁴⁾。すなわち、異常虫垂は①右下腹部圧痛点に一致、②盲端に終わる蠕動のない管腔構造物で、盲腸より連続し回腸末端部の下方に存在（多くの場合、腸骨動静脈の内側前方に存在し、③圧迫により形状不変で、④短軸径が6 mm以上であることとし、さらに、⑤虫垂結石の有無の以上の5項目で、①から④の項目が全て揃った場合に虫垂炎と診断した。⑤虫垂結石の有無は付随所見として参考にした。また、USで虫垂炎を疑った場合は、虫垂粘膜下高輝度の消失、虫垂周囲の腫瘍、腹腔内液体貯留などの有無についても精査し、穿孔の存在については過去の報告^{10,12,15,16)}を参考に評価した。一方、USで異常虫垂が認められない場合は、腸蠕動の有無、腸管壁肥厚の有無、液体貯留した腸管係蹄の有無、腸間膜リンパ節腫大の有無、あるいは泌尿生殖器異常の有無について注意し、精査した。

検討項目は、前記のT群、TR群、TM群お

原稿受付日：1998年9月16日、最終受付日：1998年10月25日

別刷請求先：〒216-8511 川崎市宮前区菅生2-16-1 聖マリアンナ医科大学放射線科 宮坂実木子

よびTRM群の4群に対する、1) USによる急性虫垂炎の診断能、2) 白血球数、CRPおよび病悩期間の平均値についての比較検討、3) 虫垂炎に対するUS偽陰性例の検討、4) 虫垂炎に対するUS偽陽性例の経過とその検討、および5) USによる虫垂炎以外の疾患に対する診断能と経過の以上5項目である。これらの5項目について手術あるいは経過観察による最終診断と比較検討した。USによる診断は施行時の所見に従い、最終診断は手術診断あるいは経過観察結果とした。また、手術診断は病理診断

を加味した。検討項目2)については、t検定を行い、各群別の有意差を比較検討した。t検定は、危険率1%未満で有意差ありと判定した。

結 果

1) USによる急性虫垂炎の診断能

今回経験した298例の右下腹部痛症例に対するUSによる急性虫垂炎の診断能は、Table 1に示すごとく、sensitivityが86%、specificityが96%、accuracyが91%であった(Fig.1, 2)。各群別のUSによる急性虫垂炎の診断能のうち

Table 1. Results of sonographic findings in diagnosis of appendicitis (n = 298)

		Evidence of appendicitis on surgery and/or follow up		
		positive	negative	total
Evidence of appendicitis on ultrasound	positive	131 cases	6 cases	137 cases
	negative	22	139 *	161
	total	153	145	298

*In 63 of 139 cases, ultrasound demonstrated a variety of abnormalities other than appendicitis

Table 2. Results of sonographic findings in diagnosis of appendicitis in each group (n = 298)

		Group	Evidence of appendicitis on surgery and/or follow up		total
			positive	negative	
Evidence of appendicitis on ultrasound	positive	T	23 cases	5 cases	28 cases
		TR	32	1	33
		TM	8	0	8
		TRM	68	0	68
	negative	T	9(3)	96(40)	105(43)
		TR	4(1)	28(14)	32(15)
		TM	1(1)	6(4)	7(5)
		TRM	8(3)	9(5)	17(8)
total		T	32(3)	101(40)	133(43)
		TR	36(1)	29(14)	65(15)
		TM	9(1)	6(4)	15(5)
		TRM	76(3)	9(5)	85(8)

Numbers in parenthesis are cases with abnormal sonographic findings other than appendicitis among true or false negative sonographic results.

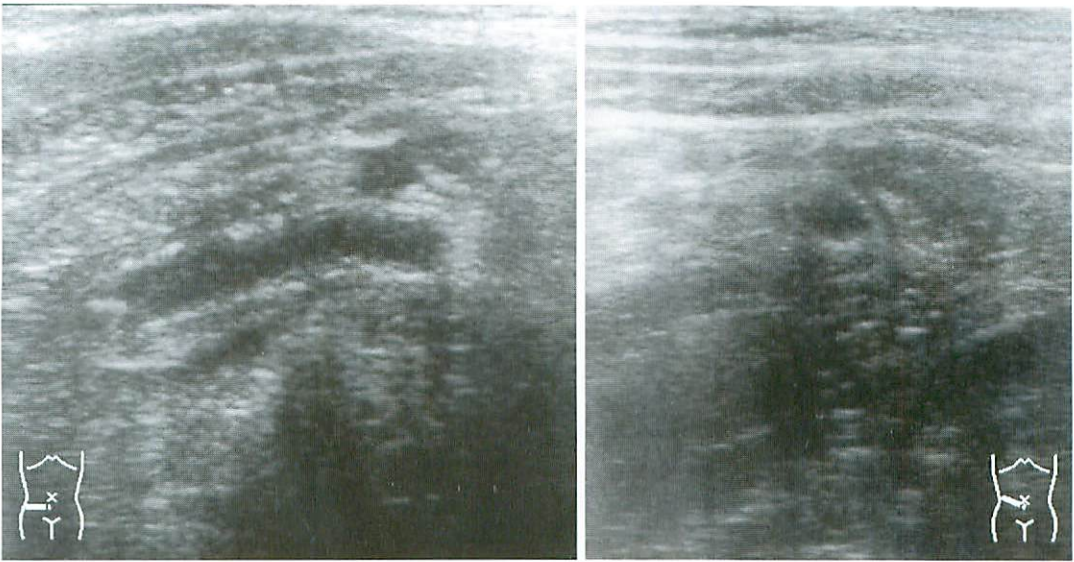
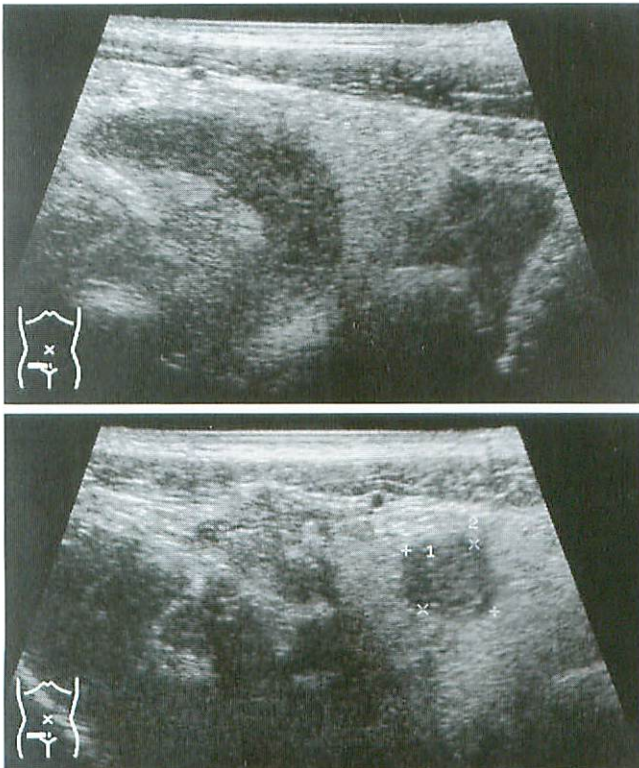


Fig. 1 Non-perforated appendicitis (phlegmonous appendicitis). 15-year-old boy presented with right lower abdominal pain. The patient was classified as group TR. WBC count and CRP were 12,400/ mm^3 and 5.0mg/dl respectively.

- a: Transverse scan of the right lower abdomen showed swollen appendix. Anechogenic submucosal layer was well maintained.
b: Another scan showed a target appearance with continuous echogenic submucosal layer.

a | b



a
b

Fig. 2

Perforated appendicitis. 8-year-old boy presented with right lower abdominal pain. The patient was classified as group TM. WBC count and CRP were 16,900 / mm^3 and 7.2 mg/dl respectively.

- a: Transverse scan of the right lower abdomen showed swollen appendix with indistinct echogenic submucosal layer.

- b: Another transverse scan showed a rounded, noncompressible appendix. Increased periappendiceal fat was noted.

わけを**Table 2**に示す。最終診断で虫垂炎と診断されたのは計153例で、各群における虫垂炎の占める頻度は、TRM群が89% (85例中76例)と最も高く、次いでTM群が60% (15例中9例)、TR群が55% (65例中36例)でT群は24% (133例中32例)と最も頻度が低かった。また、各群別の虫垂炎に対するUSの診断能は、T群のsensitivityが72%と低値であった他は、TR群、TM群、TRM群ともに89%で、specificityはT群95%、TR群97%、TM群100%、TRM群100%、accuracyはT群89%、TR群92%、TM群93%、TRM群91%であった。

2) 白血球数、CRPおよび病悩期間の平均値についての比較検討

各群別それぞれの白血球数、CRP、病悩期間の平均値についての検討結果は、**Table 3**に示すごとくで、各群いずれの間にも有意差は認めなかった。

3) 虫垂炎に対するUS偽陰性例の検討

US偽陰性は22例認め、各群別にみるとT群

に9例、TR群に4例、TM群に1例、TRM群に8例であった (**Table 2**)。偽陰性例の最終診断のうちわけは**Table 4**に示すとおりで、各群別に偽陰性例が占める頻度は、TRM群9.4% (85例中8例)が最も高く、ついでT群6.8% (133例中9例)、TM群6.7% (15例中1例)、TR群6.2% (65例中4例)の順であった。

偽陰性22例のうち13例は、理学的所見あるいは血液学的所見から手術が施行され、非手術例9例は臨床症状から経過観察され最終的に虫垂炎と診断された。偽陰性22例におけるUS所見の内容は、小腸壁肥厚などの付随所見を認めたため他疾患と誤判断した例が8例、USで正常と判断した例が14例あった。これら14例のうち3例は、虫垂径が6mm以下であったため正常虫垂と判断した症例である。各群別におけるUS所見の内容としては、小腸壁肥厚などの付随所見を認めた例がT群で4例、TR群で1例、TM群で1例およびTRM群で2例であった。一方USで正常と判断した例はT群5例、TR

Table 3. Mean value of WBC count, CRP and duration of disease in each group

		WBC (／mm ³)	CRP (mg／dl)	duration of disease (hours)
Group	T	11,518 ± 5,067	2.8 ± 4.0	62 ± 135
	TR	12,297 ± 931	2.7 ± 4.0	30 ± 23
	TD	13,480 ± 4,762	4.0 ± 3.8	32 ± 32
	TDR	15,962 ± 4,933	7.2 ± 7.4	37 ± 36

Data are means ± standard deviations

NS indicate no statistical significant difference (P>0.01).

Table 4. Final diagnosis of false negative cases (n=22)

Group	cases with operative management (n=13)				cases with non-operative management (n=9)	Total
	catarrharis	phlegmonous	gangrenous	perforated		
T	1 cases	0 cases	0 cases	1 cases	7 cases	9 cases
TR	0	1	2	0	1	4
TM	0	0	0	0	1	1
TRM	4	2	2	0	0	8
total	5	3	4	1	9	22

群 3 例, TM 群 0 例および TRM 群が 6 例であった。T 群の症例では非手術例が 7 例で保存的治療により改善した。TRM 群は全例手術が施行されたが、そのうち 4 例は、US では異常なしと診断し、手術でカタル性虫垂炎と診断された。偽陰性例は、虫垂炎の炎症の程度が軽い症例が多い傾向にあった。

また、手術所見の中には retrocecal appendix が 1 例存在していた。

4) 虫垂炎に対する US 偽陽性例の経過とその検討

US 偽陽性は Table 5 に示すごとくで、T 群 5 例と TR 群 1 例に認めた。偽陽性例は、前述した虫垂炎の診断基準に従い、虫垂径が 6 mm 以上であった症例である。偽陽性例の最終診断のうちわけは、腸間膜リンパ節炎 3 例、急性胃腸

炎 3 例であった。偽陽性例は、理学的所見の程度が軽度であったため臨床症状から経過観察となり、全例保存的治療のみで改善した。

5) US による虫垂炎以外の疾患に対する診断能と経過

虫垂炎が否定された真陰性 139 例のうち、76 例は US で異常を認めず、残る 63 例 (45%, 139 例のうち 63 例) に虫垂炎以外の異常所見を認めた。

虫垂炎以外の異常所見を認めた頻度が最も高かったのは、T 群の 30% (133 例中 40 例)、ついで TM 群、TR 群、TRM 群の順で、それぞれ、27% (15 例中 4 例)、22% (65 例中 14 例)、5.9% (85 例中 5 例) であった。虫垂炎以外の所見を認めた症例の最終診断のうちわけは、Table 6 に示すごとくで、これらの群いずれにおいても最も高頻度に認めたのは、腸間膜リンパ節炎及び

Table 5. Final diagnosis of false positive cases (n = 6)

Group	mesenteric adenitis	acute gastroenteritis	total
T	2 cases	3 cases	5 cases
TR	1	0	1
TM	0	0	0
TRM	0	0	0
total	3	3	6

Table 6. Final diagnosis in cases with true negative sonographic results (n = 139)

	Group				Total
	T (n = 96)	TR (n = 28)	TM (n = 6)	TRM (n = 9)	
No evidence of abnormality	56 cases	14 cases	2 cases	4 cases	76 cases
Mesenteric adenitis and terminal ileitis	23	11	3	2	39
Enterocolitis	9	1	0	2	12
Henoch-Schönlein purpura	3	0	0	0	3
Small bowel obstruction with various causes	1	1	1	0	3
Intussusception	1	1	0	0	2
Crohn's disease	1	0	0	0	1
Ovarian cyst	2	0	0	1	3
Total	96	28	6	9	139

回腸末端炎(Fig.3)で、ついで、急性胃腸炎が多かった。女児には、卵巣嚢腫をT群に2例とTRM群に1例認め、いずれも右側に存在した。その他、アレルギー性紫斑病(Fig.4)はT群のみに3例、腸重積はT群1例とTR群1例、イレウスはTRM群を除く各群に1例ずつ存在し、クローン病はT群に1例認めた。アレルギー性紫斑病の3例のうち2例は紫斑に先行して腹痛で発症した症例であった。腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎は各群いずれにも存在したが、T群に占める割合が多かった。USで異常を認めた真陰性症例63例のうち59例で緊急手術が回避された。

考 察

右下腹部の圧痛、筋性防御およびこれに伴う

反跳痛の3つの身体所見は、虫垂炎に特徴的な所見である^{3,4)}。反跳痛は炎症が前腹壁腹膜に及ぶと現れる症状で、病変の進行とともに出現する。筋性防御は、腹膜刺激症状の一つで炎症が虫垂の漿膜側より、壁側腹膜に及ぶと出現し、圧痛と反跳痛に平行して増強する所見である¹⁷⁾。筋性防御や反跳痛は腹腔内の炎症を示す客観的所見であり、蜂窩織炎性あるいは壊疽性虫垂炎の場合に認められ、手術適応の決定に重要である¹⁸⁾。しかし、実際に小児を診察する上で、筋性防御や反跳痛の有無の判断が困難な場合もあり、虫垂炎の診断に苦慮することがある^{2,3,8)}。一方、小児は成人に比べて、体が小さく、体脂肪も少なく、筋組織も薄いため、高周波探触子を用いたUSによる虫垂周囲の評価が可能である¹⁹⁾。

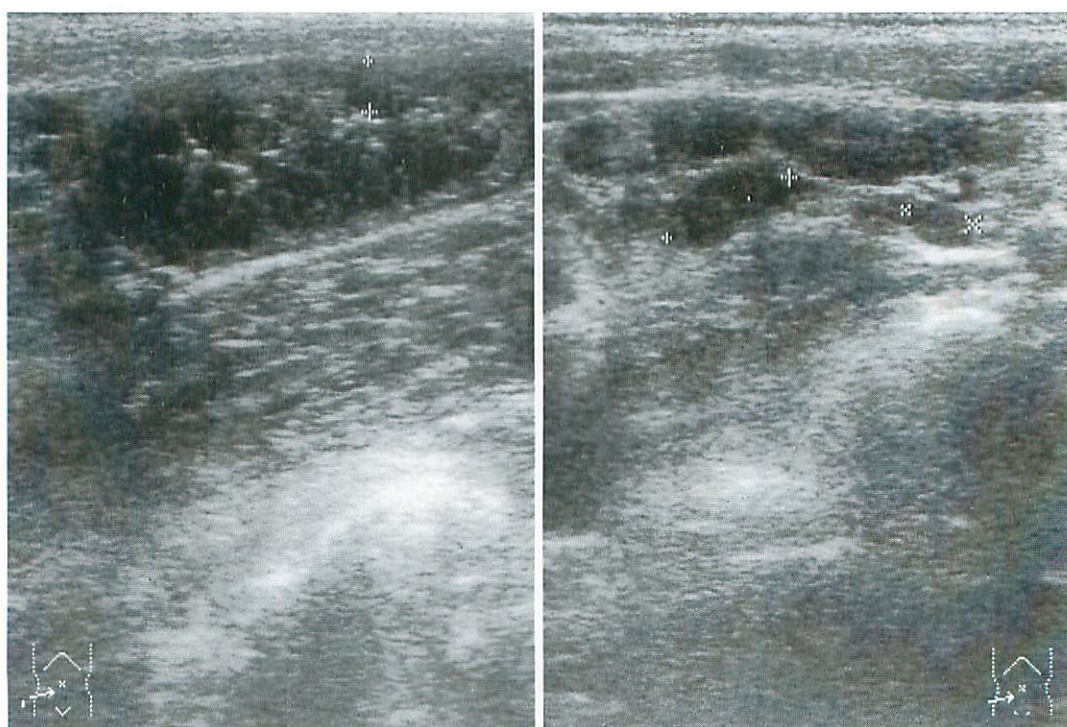


Fig. 3 Mesenteric adenitis with terminal ileitis.

11-year-old boy presented with right lower abdominal pain. The patient was classified as group TM. WBC count and CRP were 7,800/mm³ and 0.5mg/dL respectively.

a: Transverse scan of the right lower abdomen showed terminal ileal wall thickening.

b: Another transverse scan showed multiple swollen mesenteric lymph nodes as oval-shaped hypoechoic lesions.

今回の研究目的は、臨床所見別に分類することにより、自験小児右下腹部痛症例に対するUSを用いた虫垂炎の診断能およびUSによる虫垂炎以外の疾患の診断能について過去の報告と比較検討することである。

1) USによる急性虫垂炎の診断能

急性虫垂炎に対する診断能は、1986年に成人例を中心として、Puylaertにより、graded

compression method¹⁰⁾の有用性が報告されて以来、小児例について欧米を中心として多くの報告がなされている^{1,6,15,11,13,19~22)}。また、本邦でも小児急性虫垂炎に対するUSの有用性についての報告がいくつか散見される^{3,23)}。著者の施設における虫垂炎に対するUSの有用性については、以前に106例の検討として野坂らが報告している⁵⁾。Puylaertによるgraded com-

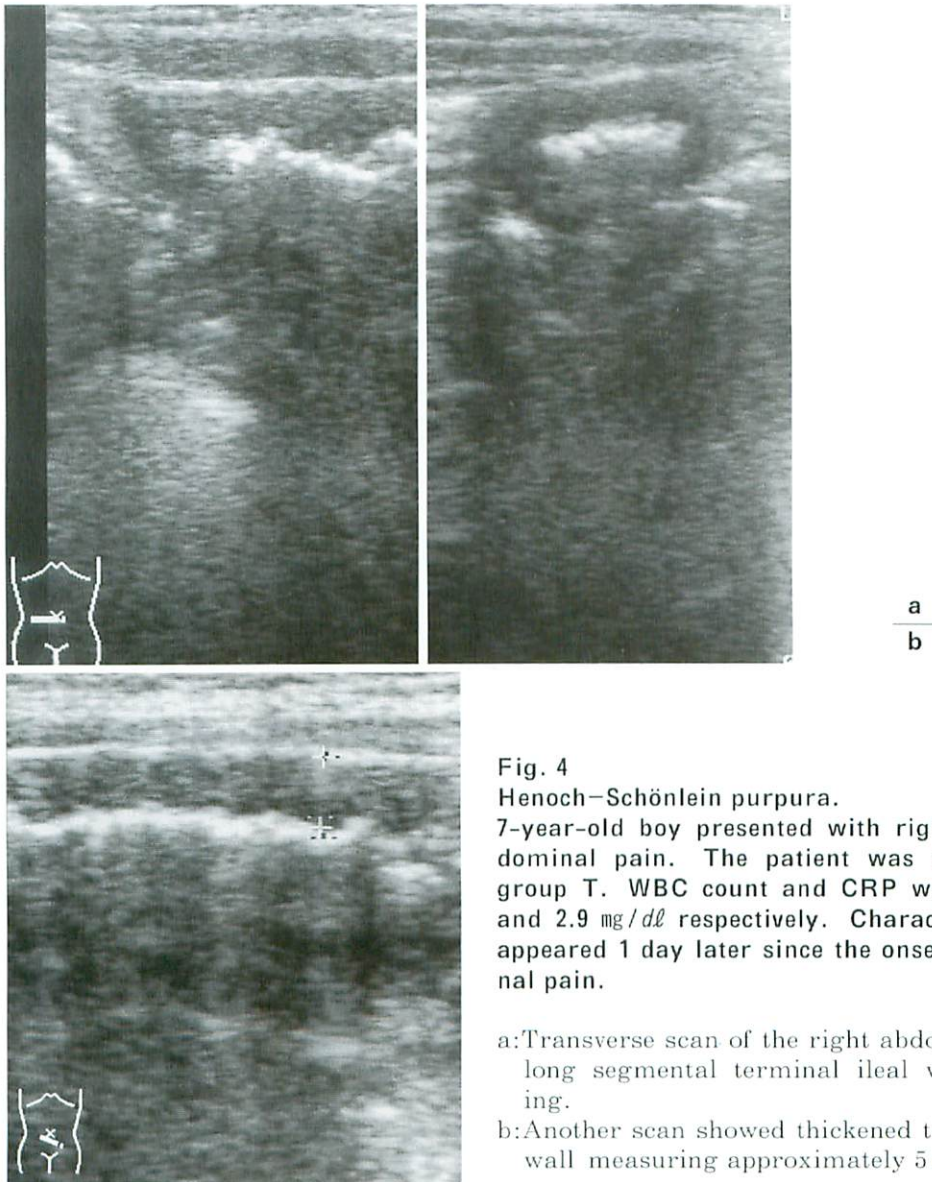


Fig. 4

Henoch-Schönlein purpura.

7-year-old boy presented with right lower abdominal pain. The patient was classified as group T. WBC count and CRP were 7,000 /mm³ and 2.9 mg/dl respectively. Characteristic rash appeared 1 day later since the onset of abdominal pain.

a: Transverse scan of the right abdomen showed long segmental terminal ileal wall thickening.

b: Another scan showed thickened terminal ileal wall measuring approximately 5 mm.

pression methodは、探触子を用いて前腹壁をゆっくりと圧迫することにより病変部と探触子の距離を短縮し、正常腸管を変位させ、腸管内ガスによるアーチファクトを減少させることができ、また、圧迫することで、圧痛点を正確に検索できるという利点がある¹³⁾。そのため、USによる虫垂炎の診断は各施設で施行され、小児例におけるその診断能の高さはすでに確立されている^{1, 6, 10, 11, 13, 19~22)}。どの報告でもsensitivity, specificity, accuracyいずれもが83%から97%と高く、今回の著者の検討でも、298例全体の診断能は、sensitivityが86%, specificityが96%, accuracyが91%で、過去の報告^{1, 6, 10, 11, 13, 19~22)}と同等であった。また、各群別の診断能もT群でsensitivityが72%と低値であった以外は、これまでの報告例^{1, 6, 10, 11, 13, 19~22)}とほぼ同等で、理学的所見の程度に関わらずUSは虫垂炎の診断において、十分信頼できる検査方法と考えられた。

T群でsensitivityが低値であった原因は、偽陰性例の占める割合が多いためと思われた。各群別で、虫垂炎の頻度が最も高かったのは、TRM群で、虫垂炎に特徴的所見がそろっている症例であった。一方、虫垂炎の頻度が最も低かったのはT群で、臨床的には、非特異的所見を呈している症例であった。Rubinらは、急性虫垂炎に対する入院時の臨床診断は、sensitivity49%, specificity95%で、US診断による虫垂炎の診断は、sensitivity89%, specificity92%であったと報告し、虫垂炎が疑われる症例に対してUSは重要な診断法であると報告している¹¹⁾。今回の著者の結果からもTRM群のような虫垂炎に特徴的とされる症例以外に非典型的所見を呈する症例が、真陽性例のうちの半数に認められ、このような場合にUSは有用であり、Rubinらの報告と同等な結果と思われた。最近では、カラードップラによる虫垂炎の診断能についても報告され、Quillinら^{24, 25)}はカラードップラによる虫垂炎の診断能は通常のUSに比べて同等ないしは高い成績であったとしている。今回、著者は、カラードップラによる

検討は行わなかったが、今後の検討課題の一つと考えている。

また、成人例を中心に虫垂炎の診断に対するCTの有用性についての報告^{26~31)}も散見され、最近ではヘリカルCTや、経口および経静脈性造影剤を用いた小児虫垂炎に対するCTの有用性を述べた報告がある^{26, 27)}。著者は、今回の検討で示されたとおり、経験年数の若い検者を含めた場合でも小児の腹痛疾患の診断に対し、USは十分な診断能力を持つ検査であると考え、そのため、現時点で急性腹症疾患に対するCTの適応は、USで虫垂炎と診断した症例で炎症の波及の程度を客観的に評価する場合、穿孔例のうち膿瘍の大きさを把握したい場合、USで解釈が困難な所見を認めた場合、およびUSが不十分な検査と判断された場合と考え、CTをUS前に先行して行っていない。

2) 白血球数, CRPおよび病悩期間の平均値についての比較検討

各群において、白血球数, CRPおよび病悩期間の平均値に有意差は認めず、臨床所見と必ずしも相関しなかった。これらの結果は過去の報告と同等であった^{3, 5, 32, 33)}。つまり、理学的所見または炎症所見、病悩期間に統計学的有意差はなく、虫垂炎あるいは、虫垂炎以外の疾患を診断するためには、USが補助的診断法の1つとして有用であることを示唆すると思われた。

3) 虫垂炎に対するUS偽陰性例の検討

各群別における偽陰性例の占める頻度は、TRM群で若干高かった他はほぼ同率であった。非手術例はいずれも合併症なく保存的に改善していることから臨床的にカタル性と判断された症例であると考えられる。そして、T群およびTRM群のうち手術にてカタル性と診断された症例は、繰りかえしUSを施行することにより緊急手術を回避できた可能性もあると思われた。

また、偽陰性例の中には小腸壁肥厚などの付随所見を認め、他疾患と誤判断した症例や正常虫垂と誤判断した症例が存在していることから、偽陰性例を減少させるために、注意深く観

察することや、経験症例を増やすことが重要と思われた。

Hahnら³⁴⁾の報告の中で、偽陰性は10%に認められ、その原因の多くが虫垂を描出することが不可能であったとしている。その他の報告^{1, 5, 11, 20, 21, 30, 35)}では、虫垂の位置異常、肥満、検査不十分、強度な圧痛がある患児および技術的問題などが偽陰性例の原因として挙げられている。今回の検討では、肥満のために十分な検査ができなかった症例は存在しなかった。

その他、US偽陰性の原因として指摘されているのは、限局性虫垂炎である^{19, 23, 31, 36, 37)}。今回の自験例の中で限局性虫垂炎の存在した頻度については検討していないが、Limら³⁶⁾は、虫垂炎443例中20例(4.5%)に存在したと報告している。このような限局性虫垂炎に対して正確にUS診断する方法として、虫垂全体を長軸で描出すること^{19, 33)}や、カラードブラの使用の報告^{20, 24, 35, 38)}がある。また、Balthazarら³²⁾やRao^{31, 37)}はCTの有用性を強調している。

4) 虫垂炎に対するUS偽陽性例の経過とその検討

US偽陽性6例は、前述した虫垂炎の診断基準に従い、USでいずれも6 mm以上の虫垂であったことからUSで腫大虫垂と診断したが、理学的所見および血液学的所見より経過観察となり、虫垂炎以外の疾患として最終診断された症例である。これら6例のうち1例を除いては虫垂結石や腹水、リンパ節腫大などの付随所見は認めず、US上でも比較的炎症が軽度な症例と予想された。これら偽陽性は、全例保存的治療で改善していることからUS診断の立場からは、カタル性虫垂炎であったと考えられる。現在カタル性虫垂炎は開腹の適応とならないことから、このような症例は、治療方針が臨床診断に依存している部分が多いと思われる。虫垂炎診断における偽陽性の出現率のCTとUSでの比較ではどちらも100例中2例で、Balthazarら³⁰⁾の報告に差はみられない。偽陽性例の原因としては、回腸末端部を炎症虫垂と誤判断した例、憩室炎による二次的炎症の波及で虫垂が腫

大していた例などが報告されている^{5, 11, 15, 20, 30)}。

しかし、偽陽性例は、保存的治療にて軽快しているものがほとんどで、重篤な合併症を伴った症例の報告はない^{5, 11, 19, 20, 30)}。今回の検討でもUS偽陽性例は、いずれも保存的療法のみで経過している。今後、このような症例に対しては、可能な限り繰り返しUSを行うことにより、偽陽性例を減少させることができ、また、偽陽性例のUS所見を再検討することでカタル性とその他の虫垂炎との鑑別点を明らかにできると考えられる。

5) USによる虫垂炎以外の疾患に対する診断能と経過

USにおける急性虫垂炎以外の所見の検出率は、成人例を含めたPuylaertら³⁹⁾の報告では8%とやや少ないが、過去の報告^{1, 5, 11, 12, 19, 21, 40, 41)}では24~49%で、著者の成績も真陰性例中45%であり、これまでの報告とほぼ同等の成績であった。各群別ではT群の占める頻度が高く、虫垂炎に対する臨床所見としては非典型的所見を呈する群であった。Siegelら²¹⁾の報告では、婦人科疾患が43%、消化管疾患が29%、腎尿路系異常が10%であるが、著者の検討結果では、腸間膜リンパ節炎及び回腸末端炎などの虫垂周囲の異常が最も多く認められた。腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎の原因の多くはYersinia enterocoliticaで、Puylaertら³⁹⁾はUS所見として、多発性の腸間膜リンパ節腫大、回腸末端壁の肥厚、回盲弁の肥厚が多く認められると報告し、著者もこの基準をもとに診断した。著者の検討では、腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎は13%(298例中39例)と過去の報告例³⁹⁾とほぼ同等であった。腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎は各群いずれにも存在し、かつ各群で最も高頻度に認めた。腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎と診断された症例のうちT群の占める頻度が高かったが、中にはTRM群のように虫垂炎に典型的な所見を呈する症例も存在することがわかり、USが有用であることが示唆された。著者の施設では、中田ら³²⁾が虫垂炎と腸間膜リンパ節炎について比較検討しているが、虫

垂炎と腸間膜リンパ節炎の間では、腸間膜リンパ節炎に消化器症状を伴う頻度が高い傾向がある以外はその他の所見に有意差はなかったと報告している。

Siegelらは右下腹部痛の症例のうち虫垂炎以外の報告のなかで婦人科疾患を多く認めているが²¹⁾、今回の検討では、卵巣嚢腫は3例と少なかった。この原因は、Siegelらの報告例は19歳までを対象としていることや、対象に女兒の占める割合が男児の約2倍と多いためと思われる。

USで異常を認めた真陰性症例63例のうち59例で緊急手術が回避され、合併症を伴うことなく改善した。急性虫垂炎は、しばしば非特異的な臨床所見を示すことや、虫垂周囲に生じる虫垂炎以外の疾患が虫垂炎に似た所見を呈することがあることから、USで虫垂炎以外の疾患を診断すること、あるいは虫垂炎を否定することはきわめて重要と考える。さらに、TR群やTM群の中には、US真陽性と真陰性がほぼ半数ずつ存在していることから、このような臨床所見を呈した症例については、US診断の果たす役割は特に大きいと思われる。また、真陰性例のうち、USで虫垂炎以外の異常所見を認めた症例の多くが緊急手術を回避できていることから、臨床所見の程度に関わらず、積極的にUSを施行することにより不必要な手術を回避でき、治療方針を選択するうえで非常に有用であると考える。

以上、右下腹部痛に対するUSは、過去の報告どおり理学的所見および血液学的所見の程度に関わらず、虫垂炎の診断及び除外に有用な検査であることが確認された。

結 語

1) 小児右下腹部痛298例について、腹部理学的所見の程度から4群(T群, TR群, TM群, TRM群)に分類し、各群における虫垂炎診断に対するUSの有用性を検討した。対象全体の虫垂炎に対するUSの診断能は、sensitivity 86%, specificity 96%, accuracy 91%で、各群におけるUSの診断能も

過去の報告例とほぼ同等の成績で、理学的所見の程度に関わらず、USは虫垂炎の診断および除外に有用な検査と考えられた。

- 2) 理学的所見の程度と白血球数, CRP, 病悩期間の平均値に有意差は認めなかった。
- 3) US偽陰性例は22例存在し、TRM群で高頻度に認め、偽陰性となった原因は小腸壁肥厚などの付随所見や検者の誤判断及び虫垂の位置異常であった。US検査に対する経験を増やすことと臨床所見およびUS所見が曖昧な症例については、US検査を繰り返し行う必要があると考えられた。
- 4) US偽陽性例はT群に5例、TR群に1例存在し、いずれも保存的治療にて改善した。これらの症例は、カタル性であった可能性もあり、今後、偽陽性例のUS所見を検討することでカタル性とその他の虫垂炎との鑑別点を明らかにすることができると考えられた。
- 5) US真陰性139例のうち63例に、虫垂炎以外の異常所見を認め、そのうちの59例で緊急手術が回避され、治療方針の選択に有用であった。US真陰性例の中ではT群の占める頻度が最も高く、ついでTM群, TR群, TRM群の順であった。虫垂炎以外の疾患としては、腸間膜リンパ節炎および回腸末端炎が最も多く認められた。

稿を終えるにあたり、貴重な症例を提供して頂いた第3外科学教室中田幸之介教授、小児科学教室 小坂橋 靖主任教授、救急医学教室 明石勝也主任教授に深謝します。また、超音波検査を行うにあたり、御協力下さいました超音波センター 桜井正児氏に感謝致します。御指導御校閲を賜りました石川 徹主任教授に深甚なる謝意を表するとともに、終始御指導、御鞭撻戴きました野坂俊介講師、今村恵子助教授に深謝いたします。

なお、本論文の一部は第57回日本医学放射線学会総会(神戸)において発表した。

●文献

- 1) Vignault F, Filiatrault D, Brandt ML, et al : Acute appendicitis in children : Evaluation with US. *Radiology* 1990 ; 176 : 501-504.
- 2) Franken EA Jr, Kao SCS, Smith WL, et al : Imaging of the acute abdomen in infants and children. *AJR* 1989 ; 153 : 921-928.
- 3) 川戸英彦 : 小児虫垂炎の診断. *小児外科* 1984 ; 16 : 535-539.
- 4) 松崎孝世, 橋本常世, 佐藤俊雄 : 幼少児における虫垂炎の検討. *小児科* 1969 ; 10 : 308-315.
- 5) 野坂俊介, 早川美奈子, 宮崎 治, 他 : 小児右下腹部痛に対する超音波診断—臨床・病理所見との対比—. *日本医放会誌* 1995 ; 55 : 855-860.
- 6) Abu-Yousef MM, Bleicher JJ, Maher JM, et al : High-resolution sonography of acute appendicitis. *AJR* 1987 ; 149 : 53-58.
- 7) Condon RE : Appendicitis. *Textbook of surgery* (13ed), 967-982, Ed by Sabiston DC, 1986.
- 8) 角田昭夫 : 小児虫垂炎. *小児内科* 1979 ; 11 : 635-640.
- 9) 戸倉康之, 山藤和夫, 服部裕昭, 他 : 急性虫垂炎. *臨外* 1996 ; 51 : 1153-1156
- 10) Puylaert JBCM : Acute Appendicitis : US evaluation using graded compression. *Radiology* 1986 ; 158 : 355-360.
- 11) Rubin SZ, Martin DJ : Ultrasonography in the management of possible appendicitis in Children. *J. Pediatr. Surg.* 1990 ; 25 : 737-740.
- 12) Sivit CJ : Diagnosis of acute appendicitis in children : Spectrum of sonographic findings. *AJR* 1993 ; 161 : 147-152.
- 13) Kao SCS, Smith WL, Abu-Yousef MM, et al : Acute appendicitis in children : Sonographic findings. *AJR* 1989 ; 153 : 375-379.
- 14) Jeffrey RB, Laing FC, Townsend RR : Acute appendicitis : Sonographic criteria based on 250 cases. *Radiology* 1988 ; 167 : 327-329.
- 15) Quillin SP, Siegel MJ, Coffin CM : Acute Appendicitis in Children: Value of Sonography in Detecting Perforation. *AJR* 1992 ; 159 : 1265-1268.
- 16) 相馬光宏, 太田知明, 武田章三, 他 : 急性虫垂炎の超音波診断の検討—特に穿孔例における虫垂像について—. *日超医論文集* 1990 ; 56 : 204 : 483-484.
- 17) 信田重光 : 虫垂炎. *標準外科学* (第6版), 515-523, 武藤輝一, 田辺達三編, 医学書院, 1991.
- 18) 溝手博義 : 虫垂炎. *標準小児外科学* (第3版), 140-142, 鈴木宏志, 横山稔太郎, 岡田正編, 医学書院, 1995.
- 19) Sivit CJ, Newman KD, Boenning DA, et al : Appendicitis : Usefulness of US in diagnosis in a pediatric population. *Radiology* 1992 ; 185 : 549-552.
- 20) Wong ML, Casey SO, Leonidas JC, et al : Sonographic diagnosis of acute appendicitis in children. *J. Pediatr. Surg.* 1994 ; 29 : 1356-1360.
- 21) Siegel MJ, Carel C, Surratt S : Ultrasonography of acute abdominal pain in children. *JAMA* 1991 ; 266 : 1987-1989.
- 22) Larson JM : The validity and Utility of Sonography in the diagnosis of Appendicitis in the Community Setting. *AJR* 1989 ; 153 : 687-691.
- 23) 栗山 裕, 川村健児, 幸地克憲, 他 : 小児急性虫垂炎の超音波診断. *日小外会誌* 1997 ; 33 : 990-995.
- 24) Quillin SP, Siegel MJ : Appendicitis in children : Color doppler Sonography. *Radiology* 1992 ; 184 : 745-747.
- 25) Quillin SP, Siegel MJ : Appendicitis : Efficacy of color doppler sonography. *Radiology* 1994 ; 191 : 557-560.
- 26) Jabra AA, Shalaby-Rana EI, Fishman EK : CT of appendicitis in children. *JCAT* 1997 ; 21 : 661-666.
- 27) Friedland JA, Siegel MJ : CT appearance of acute appendicitis in childhood. *AJR* 1997 ; 168 : 439-442.
- 28) Lane MJ, Katz DS, Ross BA, et al : Unenhanced helical CT for suspected, acute appendicitis. *AJR* 1997 ; 168 : 405-409.
- 29) Siewert B, Raptopoulos V, Mueller MF, et al : Impact of CT on diagnosis and management of acute abdomen in patients initially treated without surgery . *AJR* 1997 ; 168 : 173-178.
- 30) Balthazar EJ, Birbaum BA, Yee J, et al : Acute Appendicitis : CT and US correlation in 100 patients. *Radiology* 1994 ; 190 : 31-35.
- 31) Rao PM, Rhea JT, Novelline RA, et al : Helical CT technique for the diagnosis of appendicitis : Prospective evaluation of a focused appendix CT examination. *Radiology* 1997 ; 202 : 139-144.
- 32) 中田雅弘, 中田幸之介, 藤岡照裕, 他 : 腸間膜リンパ節炎の画像診断. *小児外科* 1995 ; 27 : 681-685.
- 33) Lewis FR, Holcroft JW, et al : Appendicitis—A critical review of diagnosis and

- treatment in 1,000 cases— Arch Surg 1975 ; 110 : 677–684.
- 34) Harn HB, Hoepner FU, Kalle TV, et al: Sonography of acute appendicitis in children : 7 years experience. *Pediatr Radiol* 1998 ; 28 : 147–151.
 - 35) Puylaert JBCM, Zant FM, Rijke AM : Sonography and the acute abdomen : Practical Considerations. *AJR* 1997 ; 168 : 179–186.
 - 36) Lim HK, Lee WJ, Lee S, et al : Focal appendicitis confined to the tip : Diagnosis at US. *Radiology* 1996 ; 200 : 799–801.
 - 37) Rao PM, Rhea JT, Novelline RA : Distal appendicitis : CT appearance and diagnosis. *Radiology* 1997 ; 204 : 709–712.
 - 38) Quillin SP, Siegel MJ : Diagnosis of Appendiceal Abscess in Children with Acute Appendicitis : Value of Color Doppler Sonography. *AJR* 1995 ; 164 : 1251–1254.
 - 39) Puylaert JBCM : Mesenteric adenitis and acute terminal ileitis : US evaluation using graded compression. *Radiology* 1986 ; 161 : 691–695.
 - 40) Gaensler EHL, Jeffrey, Jr. RB, Laing FC, et al: Sonography in patients with suspected acute appendicitis : Value in establishing alternative diagnoses. *AJR* 1989 ; 152 : 49–51.
 - 41) Nosaka S, Miyasaka M, Miyazaki O, et al: Ultrasound in pediatric patients with suspected acute appendicitis : Value in establishing alternative diagnoses. *Emergency Radiol* 1997 ; 4 : 207–211.

症 例 報 告

IVRにより治療し得た外傷性胆管狭窄の1例

田中豊彦*, 坂本 力, 小山敬己

公立甲賀病院 放射線科 (*現滋賀医科大学 放射線科)

Traumatic Bile Duct Stenosis Treated with IVR—A Case Report

Toyohiko Tanaka*, Tsutomu Sakamoto, Takashi Koyama

Department of Radiology, Kohga Public Hospital

(*Department of Radiology, Shiga University of Medical Sciences)

Abstract There are few reports on bile duct damage caused by blunt trauma, and the frequency is said to be 2~3% of total abdominal trauma. In case the damage of bile duct trauma is not quite serious, the damage is often discovered a few weeks later when jaundice is caused by bile duct stenosis. We have experienced 1 case that has developed obstructive jaundice of common bile duct 2 weeks after blunt trauma and that we have been able to treat with IVR procedure(Balloon dilatation). Although there are several points that require considerations when diagnosing and treating pediatric patient, the affects of stress and exposure to radiation are particularly important. Also when deciding the method of treatment, consideration on its long-term affect is important.

Key words Trauma, Bile duct stenosis, Balloon dilatation, MRCP

はじめに

鈍的腹部外傷による胆管損傷は報告例が少なく、このうち外傷性胆管狭窄を起こしたものは本邦において45例の報告があるのみである。受傷機転は交通外傷が最も多く80%を占める。胆管損傷の程度により症状は様々であるが、軽度損傷にすぎない場合には受傷数週間後に黄疸で発見されることもある。今回我々は受傷2週間後に総胆管狭窄により閉塞性黄疸を来した1症例を経験し、Interventional Radiology(IVR)

手技を用いて低侵襲的に治療し得たので報告する。

症 例

症例：8歳、男児

主訴：黄疸

家族歴：特記すべきものなし

既往歴：特記すべきものなし

現病歴：自転車に乗っていて転倒し、その時ハンドルで右肘肋部付近を打撲した。その後軽度の腹痛と食思低下が認められていた。受傷9

原稿受付日：10年6月5日、最終受付日：10年8月17日

別刷請求先：〒520-2192 滋賀県大津市瀬田月輪町 滋賀医科大学 放射線科 田中豊彦

日目より水様下痢便が出現したため当院小児科外来を受診し止痢剤の内服で経過観察されていたがその後徐々に黄疸が出現し、受傷16日後褐色尿を認めたため再受診した。

入院時理学的所見：皮膚、眼球結膜の黄染と右季肋部圧痛が認められたが肝脾腫等は認めら

れなかった。

入院時血液検査：GOT 293IU/ℓ, GPT 264IU/ℓ, T.Bil 11.2mg/dℓと肝機能異常、ビリルビン上昇を認めた。

画像所見：USおよびCTにて肝内胆管の軽度拡張とCTにて総胆管の拡張を認めた(Fig.1,2)。

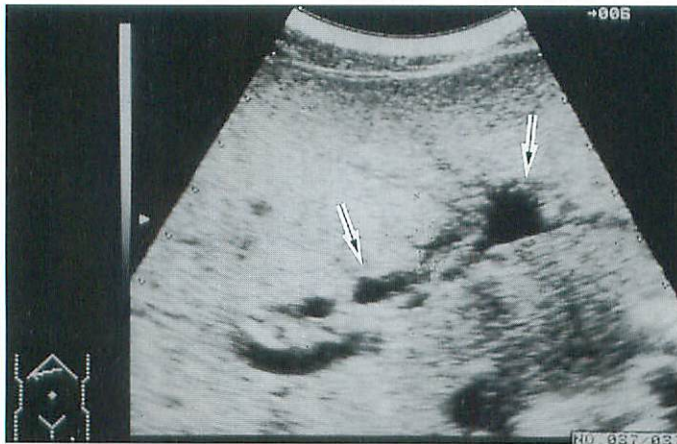


Fig.1 US
Dilatation of intrahepatic bile duct (arrows)

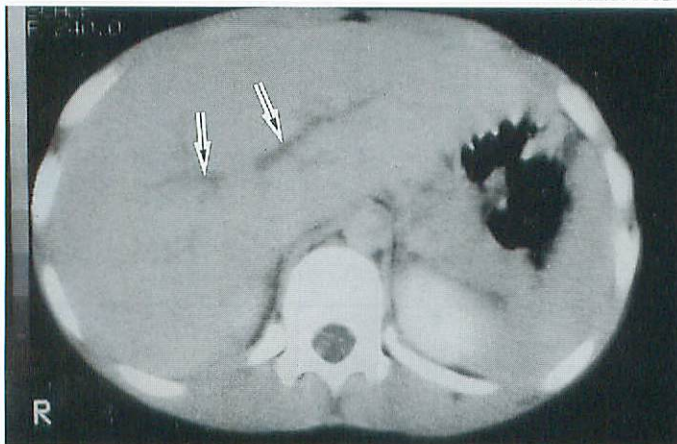


Fig.2 CT
Dilatation of intrahepatic bile duct (arrows)



Fig.3 MRCP
Stenosis of common bile duct (arrow)

Magnetic Resonance Cholangio Pancreatography (MRCP) にて総胆管の高度狭窄とその末梢側の胆管の著明な拡張が見られた (Fig. 3).

IVR治療: 全身麻酔下でEndoscopic Retrograde Cholangio Pancreatography (ERCP) を行い狭窄部の範囲や程度等につき詳細な評価を行った (Fig. 4). 続けて左葉肝内胆管にPercutaneous Transhepatic Cholangiography (PTC) を行った. その後, このルートよりバルーン拡張を試みたが挿入困難なため一旦, 胆嚢内にドレナージチューブを留置Percutaneous Transhepatic Gall Bladder Drainage (PTGBD) し減黄を行うこととした. 2週間後, ある程度減黄されたのを確認した後, 胆嚢から経胆嚢管的に径4mmのバルーンカテーテル (ULTRA-THIN DIAMOND, Medi-tech) を用い10気圧で総胆管狭窄部の拡張術を行った (Fig. 5). 術後7Fr.のチューブを留置したが1週間後に抜去した.



Fig.4 ERCP
Stenosis of common bile duct (arrow) and dilatation of the distal bile duct

術後経過: 特に大きな合併症もなく術後経過は良好であった. 術後2週間で黄疸は消失し退院となった.

考 察

腹部鈍的外傷後の合併症のひとつに外傷性総胆管狭窄がある. 頻度的には稀なものであるが, 外傷後無症状の期間を経て発症してくる疾患として脾臓の遅発性破裂, 十二指腸壁内血腫等とともに経過観察時に注意を要する疾患である.

本邦での外傷性胆管狭窄についての報告は調べ得た範囲では45例ある. その特徴をまとめると, 受傷機転は交通外傷が最も多く, 全体の80%を占める¹⁾. 狭窄部は総胆管, 中部胆管がほとんどでこれは胆管狭窄の起こる原因のひとつとして外力によって肝臓が頭側に圧排された時, その牽引力によって総胆管が後腹膜に固定される膵内胆管移行部で損傷を起こすためと報告されている^{2), 3)}. 症状としては黄疸を全ての症例に認め, その発症時期は受傷後1ヶ月以内のものがほとんどであった¹⁾. 治療は大半が外科的手術であるが, バルーン拡張術も5例報告されており, うち成人の2例はメタリックステ

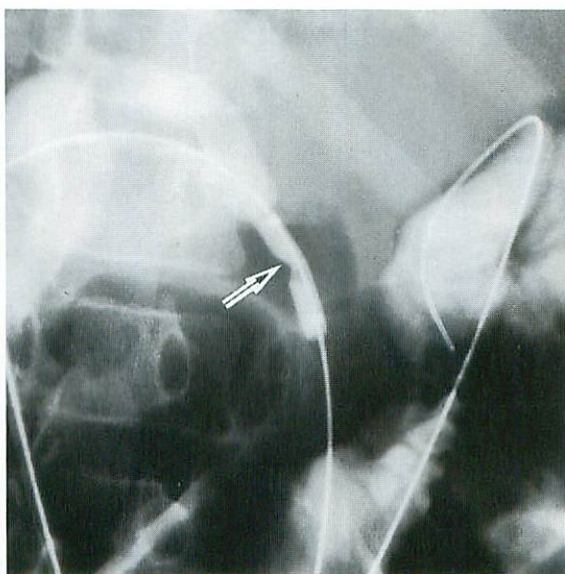


Fig.5
Balloon dilatation (arrow)

ントを使用している^{4),5)}。経路はPercutaneous Transhepatic Cholangial Drainage (PTCD)によるものが多いがERCPで経乳頭的に行われたものもある⁶⁾。手術切除例では胆管狭窄部に胆管周囲の線維化、血腫、浮腫などがみられたと報告されていることから受傷時は軽度の損傷がその修復過程で線維化をおこし狭窄を起こすものと考えられる⁷⁾。

我々は外傷性胆管狭窄に対しバルーン拡張術を行った。バルーンの圧は10気圧で、狭窄部を正常の約2/3程度に拡張し、これで十分な減黄効果が得られ、その後症状の再発は見られず、非常に有用な治療法と考える。

小児の疾患の診断、治療において成人以上に考慮が必要なものに侵襲性と放射線被曝がある。今回、総胆管狭窄の診断に用いたMRCPは診断に大きく寄与しただけでなく、低侵襲、無被曝で、造影剤を使う必要もない非常に優れた画像診断法であり、今後このような症例にはまず選択すべきものである。

また近年、小児の疾患に対しIVR手技を用いた侵襲の少ない治療が行われるようになってきており^{8),9)}、我々が行った経皮的バルーン拡張術は全身麻酔は必要とするものの外科的手術と比較し低侵襲であり簡便かつ安全な方法で特に小児では考慮すべき治療手段と考える¹⁰⁾。ただし、メタリックステントの使用は悪性疾患の姑息術や高齢者とは違って小児の良性疾患においてはその成長と長期予後を考慮し避けるべきである^{11),12)}。

今回我々が行ったPTGBDからの経胆嚢管ルートは少し手技が難しくなるがPTCDが困難な症例の時など有用と考える。

まとめ

腹部鈍的外傷により外傷性総胆管狭窄を起こした1例を経験した。小児の疾患では診断、治療を行う時、成人以上に低侵襲、低被曝を心掛ける必要がある。このため画像診断ではUSやMRI、治療ではIVR手技を用いた方法が重要となる。また、長期予後を考慮した治療方法を

選択すべきであることは言うまでもない。

本論文の要旨は第33回日本小児放射線学会(1997年5月、東京)において発表した。

●文献

- 1) 木村文夫, 諏訪敏一, 林田和也, 他: 外傷性胆道狭窄の1例. 胆道 1993; 7: 522-526.
- 2) Mohardt JH: Traumatic rupture of the common bile duct. Bull Northwest, Univ Med School 1956; 30: 16-20.
- 3) Skow JR, Longmire WPJ: Common duct stricture secondarg to blunt abdominal trauma. Am Surg 1984; 40: 576-578.
- 4) 阿波谷敏英, 森田莊二郎, 横田哲夫, 他: Expandable Metallic Stentを用いた外傷性胆道狭窄の1治療例. 胆と膵 臨時増刊 1992; 13: 471-475.
- 5) 大松正宏, 池内尚司, 桂田菊嗣, 他: 外傷性胆管狭窄に対するexpandable metallic stentの有用性. 日救急医学会誌 1994; 5: 51-55.
- 6) 増田 淳, 今 陽一, 吉浜 豊, 他: 内視鏡的胆管拡張術が有効であった交通外傷性胆管狭窄の1例. 消化器内視鏡の進歩 1989; 35: 377-380.
- 7) 西田博之, 津留照雄, 城谷徹朗, 他: 鈍的外傷による胆管狭窄3例の検討. 胆と膵 1991; 12: 1139-1144.
- 8) Eric van Sonnenberg, Gerhard R. Wittich, David K. Edwards, et al: Percutaneous Diagnostic and Therapeutic Interventional Radiologic Procedures in Children: Experience in 100 Patients. Radiology 1987; 162: 601-605.
- 9) Richard B. Towbin, et al: Pediatric Interventional Procedures in the 1980s. Radiology 1989; 170: 1081-1090.
- 10) Michael J. Lee, Peter R. Mueller, Sanjay Saini, et al: Percutaneous Dilatation of Benign Biliary Strictures: Single-Session Therapy with General Anesthesia AJR 1991; 157: 1263-1266.
- 11) Harold Coons: Metallic Stents for the Treatment of Biliary Obstruction: A Report of 100 cases. Cardiovasc Intervent Radiol 1992; 15: 367-374.
- 12) Klaus A. Hausegger, Christian Kugler, Martin Uggowitz, et al: Benign Biliary Obstruction: Is Treatment with the Wall-stent Advisable? Radiology 1996; 200: 437-441.

Pictorial Essay

Brain MR findings in a patient with merosin-negative congenital muscular dystrophy

Tatsuo Kono, Gen Nishimura, Fumitoshi Iimura,
Shigeko Kuwashima, Mutsuhisa Fujioka

Department of Radiology, Dokkyo University School of Medicine

Takuo Migita, Masahiro Ito, Ichiro Seki

Department of Pediatrics, Tokyo Metropolitan Bokuto General Hospital

Abstract We report a case of a Japanese patient with merosin-negative congenital muscular dystrophy (MNCMD), with a particular emphasis on the neuroradiologic findings. Brain MR at 4 years of age revealed diffuse T1 and T2 prolongation of the white matter, which was bilateral, symmetrical, and conspicuous in the anterior lobes. The internal and external capsules, basal ganglia, and corpus callosum were normal. There was no evidence of cerebral atrophy, ventricular dilatation, or abnormal cortical gyral formation. The cerebellum and brain stem were unremarkable. The extensive dysmyelination was incomparable to the neurologic symptoms. The pathogenesis of dysmyelination of the white matter has not yet been elucidated. Merosin is an important component of the laminin-glycoprotein complex-cytoskeletal linkage in the muscle, also expressed in Schwann cells. Merosin deficiency disrupts this linkage, resulting in muscle degeneration, and presumably, in dysmyelination of the white matter. Marked merosin reduction has been known in Fukuyama congenital muscular dystrophy (FCMD). The different amount of merosin expression between MNCMD and FCMD may account for the different evolution of the white matter changes between both entities.

Key words *Magnetic resonance, Merosin, White matter change, Leukodystrophy, Dystrophin-associated glycoprotein*

INTRODUCTION

Congenital muscular dystrophy (CMD) is a heterogeneous group of neuromuscular disorders inherited as an autosomal recessive trait. Muscle weakness, delayed

motor development, and joint contractures as a result of dystrophic muscular changes manifest in the neonatal period. CMD is divided into several forms, including Fukuyama-type CMD (FCMD), Walker-Warburg syndrome (WWS),

Address correspondence and reprint requests to Tatsuo Kono, MD,
Department of Radiology, Dokkyo University School of Medicine.
880 Kita-kobayashi, Mibu-machi, Shimotsuga-gun, TOCHIGI, JAPAN zip 321-0293
Business Telephone: +81-282-87-2171, FAX: +81-282-86-4940,
Business E-mail: t-kono@dokkyomed.ac.jp

muscle-eye-brain syndrome (MEB), pure or classical CMDs¹⁾, and miscellaneous undefined entities, such as CMD with mitochondrial structural abnormalities proposed by Nishino et al.²⁾. Although Duchenne-type muscular dystrophy (DMD), myotonic dystrophy, facioscapulohumeral muscular dystrophy, and adhalin-deficient muscular dystrophy occasionally presents clinical symptoms within the first few months after birth, these entities are distinguishable from CMD on the basis of their clinical and pathological features³⁾.

Pure CMD is divided into two groups, comprising merosin-negative CMD (MNCMD) and merosin-positive CMD (MPCMD). Merosin deficiency in pure CMD was first discovered by Tome et al. in 1994⁴⁾. Since then, it has been elucidated that MNCMD is responsible for approximately half cases of pure CMD in Western countries⁵⁾. In Japan, however, MNCMD is uncommon: Kobayashi et al. found only 3 cases with MNCMD in 53 cases with pure CMD based on an immunohistochemical technique⁶⁾. To date, 6 patients with MNCMD have been reported in Japan⁸⁻¹³⁾. Here, we report an additional case of a Japanese patient with MNCMD, with a particular emphasis on the neuroradiologic findings that helped to diagnose this rare disorder.

CASE REPORT

The patient was a Japanese girl, who was the first child of a consanguineous couple. The parents of the patient, the 30-year-old father and 24-year-old mother, were first-degree cousins. The family history was not noteworthy for neuromuscular diseases. Pregnancy was unremarkable except for mild toxemia that did not require particular medical intervention. The patient was delivered normally at 39 weeks of gestational age. Birth weight was 2,458g (-1.5 SD), and the Apgar score was 8 at 1 minute. For a while after birth, the patient was well with normal muscular tone. However, poor sucking and weakness of activity ensued soon after. At 12 days of age, muscle hypotonia became obvious without deep tendon reflexes. Laboratory findings are summarized in **Table 1**. Serum creatine kinase (CK) level and other muscle origin enzymes were significantly elevated. Chest radiographs and electrocardiogram (ECG) were normal. Electromyographic findings were consistent with active myopathy. Ophthalmological findings were unremarkable. Neither intracranial hemorrhage nor ventriculomegaly was noted on brain ultrasonography. Electroencephalo-

Table 1 Laboratory Findings at 1 day of age

WBC	18,800/mm ³	TP	6.9g/dℓ	CK	65,900IU/ℓ
RBC	602/mm ³	ALB	3.4g/dℓ	BB	0 %
Hb	21.6g/dℓ	BUN	17mg/dℓ	MB	4 %
Hct	64.7%	Cr	0.8mg/dℓ	MM	96%
PLT	28.6/mm ³	AST	488 IU/ℓ	LDH	3152 IU/ℓ
		ALT	116 IU/ℓ	Aldorase	342.3 IU/ℓ
CRP	4.2mg/dℓ	T-BIL	6.1mg/dℓ	Lactate	11.3mg/dℓ
IgM	29mg/dℓ	Na	139mEq/ℓ	Pyruvate	0.6mg/dℓ
Hapt	16.2mg/dℓ	K	3.9mEq/ℓ	Myoglobin	3610ng/ml
α1AG	8.5mg/dℓ	Cl	102mEq/ℓ		
pH	7.406	Ca	9.6mg/dℓ		
PCO ₂	44.6mmHg	Glu	79mg/dℓ		
HCO ₃	27.7mmHg	NH ₃	58	chromosome	46, XX

Serum creatine kinase (CK) level and other muscle origin enzymes were significantly elevated.

graphy (EEG) revealed no epileptic discharge or other abnormal findings. The patient underwent muscle biopsy of the right rectus femoris muscle at 22 days of age. Histologic findings comprised marked variation in muscle fiber size with numerous internal nuclei, focal increase of dense fibrous connective tissues, and admixture of necrotic with regenerating muscle fibers. Immunohistochemical analysis of the muscular specimens for merosin antibody revealed complete merosin deficiency, but that for dystrophin, dystrophin-associated glycoproteins(DAGs), and laminin alpha 1 and beta chains did not yield abnormal findings. The details of the muscle pathology were previously reported by S. Osari et al. (case 1)⁹. Chromosomal analysis by high resolution technique revealed a normal female karyotype without microdeletion including chromosome 6q. PCR-RFLP analysis of the LAMA2 gene showed homozygosity in the patient and heterozygosity in her parents and younger healthy brother. The clinical, laboratory, and pathological findings of the patient fulfilled the diagnostic criteria of MNCMD. The patient is currently 6 years of age with severe muscle weakness. However, she does not require ventilation support. She is able to sit unaided and is mentally normal. Despite physical disability, she has started school life. She has had no episode of seizure, and sequential EEG examinations have yielded normal findings.

BRAIN MR FINDINGS

The patient underwent brain MR at 4 years of age, using a 0.5 T superconductive equipment (Toshiba, Japan). MR revealed diffuse T1 and T2 prolongation of the white matter, which was bilateral, symmetrical, predominantly located in the periventricular region and centrum semiovale, and conspicuous in the anterior lobes. The internal and external capsules, basal ganglia, and corpus callosum

were normal. There was no evidence of cerebral atrophy, ventricular dilatation, nor abnormal cortical gyral formation. The cerebellum and brain stem were unremarkable (**Figure 1-a~e**).

DISCUSSION

Based on the current well-accepted classification of CMD that was proposed by Dubowitz et al.^{1,10} at the 22nd European Neuromuscular Consortium-Sponsored Workshop in 1993, CMDs comprise three common subtypes, type 1 without severe impairment of intellectual development, type 2 with severe impairment of intellectual development including FCMD, and type 3 including all "muscle-eye-brain syndromes", and a number of uncommon forms (e.g., congenital atonic-sclerotic or Ullrich disease).

Type 1 CMD is further subdivided into MNCMD and MPCMD, based on the absence or presence of merosin expression, respectively. The hallmarks of MNCMD include severe muscle weakness of early neonatal onset, normal or subnormal intellectual development, and white matter changes that are discernible on CT and MR. The definitive diagnosis rests on muscular merosin deficiency by immunohistochemical staining technique. The merosin gene has not been discovered, but the gene locus has been mapped to the region near the LAMA2 gene (6q22-23)¹⁵.

Brain MR findings of MNCMD have been reported to be bilateral, symmetrical, diffuse, and predominantly periventricular T1 and T2 prolongation of the white matter¹⁶⁻²¹. This white matter lesion is described by some to be more conspicuous in the anterior rather than the posterior lobes. Subcortical U fibers are less severely affected, and the internal capsule, external capsule, and the white matter of the cerebellum and brain stem are spared. Consequently, the present patient radiologically met the MR characteristics of MNCMD. Although unilateral

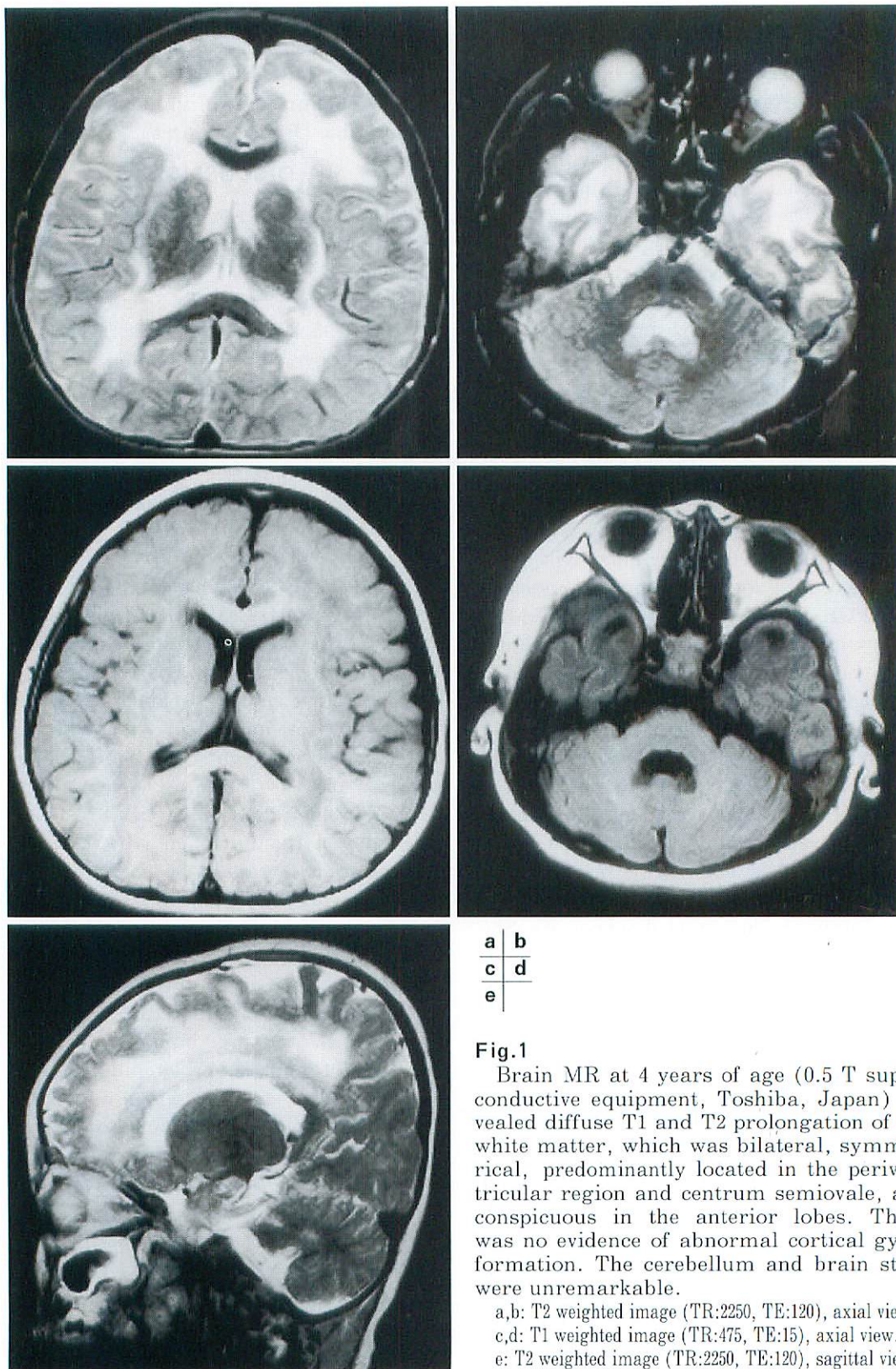


Fig.1

Brain MR at 4 years of age (0.5 T super-conductive equipment, Toshiba, Japan) revealed diffuse T1 and T2 prolongation of the white matter, which was bilateral, symmetrical, predominantly located in the periventricular region and centrum semiovale, and conspicuous in the anterior lobes. There was no evidence of abnormal cortical gyral formation. The cerebellum and brain stem were unremarkable.

a,b: T2 weighted image (TR:2250, TE:120), axial view.

c,d: T1 weighted image (TR:475, TE:15), axial view.

e: T2 weighted image (TR:2250, TE:120), sagittal view.

or bilateral ventricular enlargement and shrinkage of the corpus callosum are seldom found, these findings are attributable to brain atrophy secondary to general malaise or ischemic brain changes due to respiratory compromise. Abnormal cortical gyral formation is not generally considered to be a constituent of MNCMD, although three cases of MNCMD with brain malformations, including polymicrogyria, hamartomas, migration errors, and double cortex, have been reported^{5,22)}. Brain stem malformation such as pontine hypoplasia has rarely been observed²³⁾.

Differential diagnosis of white matter alteration of the children includes Pelizaeus-Merzbacher disease, Krabbe's disease, peroxisomal disorders, metachromatic leukodystrophy, phenylketonuria, maple syrup urine disease, Lowe's disease and other metabolic diseases. Analysis of the thalami and specific tracts (the corticospinal tracts, in particular) may contribute to the differentiation, however, diagnosis can be confirmed by the clinical manifestations in most cases.

Brain MR can play a substantial role in distinguishing MNCMD from MPCMD and other CMDs. MPCMD does not show white matter involvement²¹⁾. Types 2 and 3 CMD are commonly associated with migration anomalies, including polymicrogyria, pachygyria, lissencephalic findings, and heterotopia³⁾. White matter changes are common in FCMD. Thus, MNCMD is neuroradiologically distinguishable from MPCMD by the presence or absence of white matter involvement, and from types 2 and 3 CMDs by the migration pattern. Based on sequential MR studies by Mercuri et al., who proposed the failure in the physiological maturation process of myelination as the cause of the white matter aberration²³⁾, the white matter changes in FCMD are intriguingly less conspicuous with age²⁴⁾, while the white matter aberrations in MNCMD become evident at 6 months and

subsequently are invariable.

The pathogenesis of dysmyelination of the white matter in CMDs has not been elucidated, but a theoretical clue to the development of muscular dystrophy may be given by recent investigations on the relationship of dystrophin-associated glycoproteins (DAGs) and laminins. In Duchenne-type muscular dystrophy (DMD) and Becker-type muscular dystrophy (BMD), the lack of dystrophin disrupts the linkage between the extracellular matrix and cytoskeleton (laminin-glycoprotein complex-cytoskeletal linkage), resulting in muscular weakness and damage to the muscular fibers²⁵⁾. The laminin-glycoprotein complex-cytoskeletal linkage consists of laminin, DAGs, and dystrophin, from the outside to the inside of the sarcolemma in the muscle cells, and maintains the structural stability of the muscular unit; thus its disintegrity causes muscle degeneration.

Laminin is a diverse group of cell adhesion molecules, and merosin, previously termed laminin-M, is a subtype of the laminins²³⁾. Thus, merosin is also an important component of the laminin-glycoprotein complex-cytoskeletal linkage²⁵⁾. As in dystrophin deficiency, deficiency or severe reduction of merosin can give rise to muscle degeneration. Merosin is expressed not only in the striated muscle, but also in the placenta^{15, 26~27)}, thymus²⁸⁾ and, more noticeably, Schwann cells^{26, 29)}. Consequently, merosin deficiency can cause both muscle degeneration and abnormal myelination.

Marked merosin reduction has been known in FCMD³⁰⁾. However, the presence of severe brain malformations in FCMD indicates that the merosin reduction in FCMD represents a secondary consequence of a still undefined gene product. The different amount of merosin expression between MNCMD and FCMD may account for the different evolution of the white matter changes between both entities cited above.

Of interest is the fact that the extensive

dysmyelination in MNCMD is not comparable to the neurologic symptoms: most affected individuals do not have overt sensory disturbance or pathologic reflex, although Mercuri et al.³¹⁾ reported abnormal somatosensory evoked potential (SEP). Thus, the white matter changes do not aggravate neurologic symptoms of affected individuals. However, the question of whether or not the seriousness of the white matter changes is related to the severity of muscular dystrophy has now been raised. Further case documentation is required to resolve this issue.

ACKNOWLEDGEMENT

We wish to thank Dr. S. Osari, Dr. Y. Hayashi, and Dr. I. Nonaka, Department of Neuromuscular Research, National Institute of Neuroscience, National Center of Neurology and Psychiatry in Tokyo, for their generous support of pathological analysis of muscle tissue and linkage gene analysis.

●REFERENCES

- 1) Dubowitz V, Fardeau M: Workshop report: proceedings of the 27th European Neuromuscular Consortium-Sponsored workshop on congenital muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1995; 5: 253-258.
- 2) Nishino I, Kobayashi O, Goto Y, et al: A new congenital muscular dystrophy with mitochondrial structural abnormalities. *Muscle & Nerve* 1998; 21: 40-47.
- 3) Arahata K, Ishii H, Hayashi YK: Congenital muscular dystrophies. *Current Opinion in Neurology* 1995; 8: 385-390.
- 4) Tome FM, Evangelista T, Leclerc A, et al: Congenital muscular dystrophy with merosin deficiency. *Comptes Rendus de l'Academie des Sciences-Serie Iii, Sciences de la Vie* 1994; 317: 351-357.
- 5) Philpot J, Sewry C, Pennock J, et al: Clinical phenotype in congenital muscular dystrophy: correlation with expression of merosin in skeletal muscle. *Neuromuscular Disorders* 1995; 5: 301-305.
- 6) Kobayashi O, Hayashi Y, Arahata K, et al: Congenital muscular dystrophy: Clinical and pathologic study of 50 patients with the classical (Occidental) merosin-positive form. *Neurology* 1996; 46: 815-818.
- 7) Yamashita Y, Ohtaka E, Matsuishi T, et al: Merosin-negative non-Fukuyama-type congenital muscular dystrophy: a case report. *Brain & Development* 1996; 18: 131-134.
- 8) Osari S, Kobayashi O, Yamashita Y, et al: Basement membrane abnormality in merosin-negative congenital muscular dystrophy. *Acta Neuropathologica* 1996; 91: 332-336.
- 9) Hayashi YK, Koga R, Tsukahara T, et al: Deficiency of laminin alpha 2-chain mRNA in muscle in a patient with merosin-negative congenital muscular dystrophy. *Muscle & Nerve* 1995; 18: 1027-1030.
- 10) Korematsu S, Kobayashi O, Fukushima N, et al: Non-Fukuyama type merosin-positive congenital muscular dystrophy with delayed muscle fiber type differentiation: a case report [Japanese]. *No to Hattatsu [Brain & Development]* 1995; 27: 309-314.
- 11) 大谷宜伸, 吉岡 毅, 三池輝久, 他: メロシン (ラミニンM) 欠損症の同胞例. *脳と発達* 1995; 27: Supple S266.
- 12) 禹 満, 佐々木照子, 西田直樹, 他: 多数のネマリン小体を伴ったメロシン陰性先天性筋ジストロフィーの1例. *脳と発達* 1996; 28: Suppl S215.
- 13) 本間 彰, 石井玲子, 小林 治, 他: メロシン陰性先天性筋ジストロフィーの1例. *日本小児科学会誌* 1998; 102: 522.
- 14) Dubowitz V: Workshop report. 22nd European Neuromuscular Consortium-Sponsored workshop on congenital muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1994; 4: 75-81.
- 15) Vuolteenaho R, Nissinen M, Sainio K, et al: Human laminin M chain (merosin): complete primary structure, chromosomal assignment, and expression of the M and A chain in human fetal tissues. *Journal of Cell Biology* 1994; 124: 381-394.
- 16) Vainzof M, Marie SK, Reed UC, et al: Deficiency of merosin (laminin M or alpha 2) in congenital muscular dystrophy associated with cerebral white matter alterations. *Neuropediatrics* 1995; 26: 293-297.

- 17) Trevisan CP, Martinello F, Ferruzza E, et al: Brain alterations in the classical form of congenital muscular dystrophy. Clinical and neuroimaging follow-up of 12 cases and correlation with the expression of merosin in muscle. *Childs Nervous System* 1996; 12: 604-610.
- 18) van der Knaap MS, Smit LM, Barth PG, et al: Magnetic resonance imaging in classification of congenital muscular dystrophies with brain abnormalities. *Annals of Neurology* 1997; 42: 50-59.
- 19) Mercuri E, Dubowitz L, Berardinelli A, et al: Minor neurological and perceptuo-motor deficits in children with congenital muscular dystrophy: correlation with brain MRI changes. *Neuropediatrics* 1995; 26: 156-162.
- 20) Reed UC, Marie SK, Vainzof M, et al: Congenital muscular dystrophy with cerebral white matter hypodensity. Correlation of clinical features and merosin deficiency. *Brain & Development* 1996; 18: 53-58.
- 21) Lamer S, Carlier R, Pinard J, et al: Congenital muscular dystrophy: use of brain MR imaging findings to predict merosin deficiency. *Radiology* 1998; 206: 811-816.
- 22) Sunada Y, Edgar TS, Lotz BP, et al: Merosin-negative congenital muscular dystrophy associated with extensive brain abnormalities. *Neurology* 1995; 45: 2084-2089.
- 23) Mercuri E, Pennock J, Goodwin F, et al: Sequential study of central and peripheral nervous system involvement in an infant with merosin-deficient congenital muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders* 1996; 6: 425-429.
- 24) Yoshioka M, Okuno T, Honda Y, et al: Central nervous system involvement in progressive muscular dystrophy. *Arch Dis Child* 1980; 55: 589-594.
- 25) Ozawa E, Yoshida M, Suzuki A, et al: Dystrophin-associated glycoproteins in muscular dystrophy. *Hum Mol Genet* 1995; 4: 1711-1716.
- 26) Leivo I, Engvall E: Merosin, a protein specific for basement membranes of Schwann cells, striated muscle, and trophoblast, is expressed late in nerve and muscle development. *Proc Natl Acad Sci USA* 1988; 85: 1544-1548.
- 27) Leivo I, Laurila P, Wahlstrom T, et al: Expression of merosin, a tissue-specific basement membrane protein, in the intermediate trophoblast cells of choriocarcinoma and placenta. *Laboratory investigation* 1989; 60: 783-790.
- 28) Chang AC, Wadsworth S, Coligan JE: Expression of merosin in the thymus and its interaction with thymocytes. *J Immunology* 1993; 151: 1789-1801.
- 29) Leivo I, Engvall E, Laurila P, et al: Distribution of merosin, a laminin-related tissue-specific basement membrane protein, in human schwann cell neoplasms. *Laboratory Investigation* 1989; 61: 426-432.
- 30) Hayashi YK, Engvall E, Arikawa HE, et al: Abnormal localization of laminin subunits in muscular dystrophies. *J Neurol Sci* 1993; 119: 53-64.
- 31) Mercuri E, Muntoni F, Berardinelli A, et al: Somatosensory and visual evoked potentials in congenital muscular dystrophy: correlation with MRI changes and muscle merosin status. *Neuropediatrics* 1995; 26: 3-7.