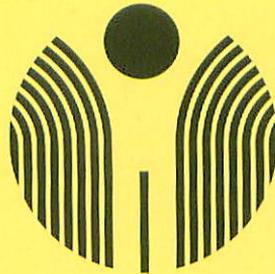


JSPR

Vol.15 No.1 1999

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌



特集／小児領域における非血管系
Interventional Radiology 最近の進歩

総説／第34回日本小児放射線学会より
シンポジウム
「小児領域でのらせんCT」
教育講演

原著論文

Pictorial Essays

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 *Recent Advances in Pediatric Non-vascular Interventional Radiology*

- Introduction Shunsuke Nosaka 3
1. (Mostly) Non-Vascular Intervention in Children:
An overview Richard B. Towbin 4
 2. Experience of Using Balloon-Expandable Metallic
Stent for Pediatric Airway Problems Masao Yasufuku, et al. 20
 3. OK-432 Therapy for Lymphangiomas Shuhei Ogita 25
 4. Balloon Dilatation of Esophageal Stricture in Children
..... Fumio Kawaguchi, et al. 32
 5. Percutaneous Drainage and its Related
Therapeutic Procedures Shunsuke Nosaka, et al. 38

States of the Arts

- Helical CT in Pediatric Patients – Head and Neck Region –
..... Osamu Sakai 45
- Role of Helical CT in Thoracic Diseases of Children
– Diagnosis of Tracheobronchial Malacia – Akio Kubota, et al. 53
- Helical CT of the Pediatric Musculoskeletal System Satoshi Tatsuno, et al. 60
- Pseudo-Hirschsprung's Disease – The pathophysiology,
diagnosis and treatment – Akihiro Toyosaka 67

Original Articles

- Clinical Evaluation of Indices and Indications for
Surgical Treatment of Funnel Chest Koichi Ohno, et al. 79
- Diagnosis and Screening of Congenital (or Developmental)
Hip Joint Dislocation – Radiography vs Ultrasonography –
..... Fumio Tatekawa, et al. 85
- Bubbles on Chest Roentgenogram in Neonatal Patients
..... Shintaro Hashira, et al. 89
- MR Imaging of Bone Marrow Metastasis in Patients
with Neuroblastoma: Comparison between mass-screened
cases and clinically detected cases Kimio Kanegawa, et al. 98

Pictorial Essays

- Interesting Imaging Finding in Congenital Colonic
Atresia and Colonic Stenosis Shigeki Takahashi, et al. 105
- Acute Necrotizing Encephalopathy : A Case Report Hiro Kiyosue, et al. 109
- Two Cases of Malignant Lymphoma in Children Forming Bilateral
Solid Multifocal Intrarenal Lesions Hiroya Yamazaki, et al. 115



目 次

特集 小児領域における非血管系Interventional Radiology最近の進歩

- 特集を企画するにあたって……………野坂 俊介…… 3
1. (Mostly) Non-Vascular Intervention in Children:
An overview ……………Richard B. Towbin…… 4
2. 小児気道狭窄に対する金属ステント留置の経験……………安福 正男, 他……20
3. リンパ管腫に対する硬化療法: OK-432局注療法について ……………荻田 修平……25
4. 小児食道狭窄に対する食道バルーン拡張術……………川口 文夫, 他……32
5. 経皮的ドレナージおよびこれに関連した治療法……………野坂 俊介, 他……38

総 説

第34回 日本小児放射線学会シンポジウム

「小児領域でのらせんCT」より

- 頭頸部……………酒井 修……45
- 小児の胸部外科疾患における三次元表示らせんCTの有用性
—気管・気管支軟化症の診断を中心に—……………窪田 昭男, 他……53
- 骨軟部……………辰野 聡, 他……60

第34回 日本小児放射線学会

「教育講演」より

- Hirschsprung病類縁疾患の病態と診断・治療……………豊坂 昭弘……67

原 著 論 文

- 漏斗胸の計測による重症度判定法と手術適応の検討……………大野 耕一, 他……79
- 超音波法による先天性股関節脱臼の診断と検診……………建川 文雄, 他……85
- NICUにおける気泡状胸部X線像の検討……………柱 新太郎, 他……89
- 神経芽腫骨髄転移のMRI: マスクリーニング発見例と
非マスクリーニング発見例との比較……………金川 公夫, 他……98

Pictorial Essays

- 結腸閉鎖症および結腸狭窄症の興味ある画像所見……………高橋 茂樹, 他… 105
- 急性壊死性脳症の1例……………清末 一路, 他… 109
- 両側腎に多発性結節状腫瘤を形成した悪性リンパ腫の2例……………山崎 裕哉, 他… 115

- 日本小児放射線学会規約 ……………120
- 日本小児放射線学会細則 ……………122
- 日本小児放射線学会雑誌投稿規定 ……………123
- 編集後記 ……………126

特集

小児領域における非血管系Interventional Radiology最近の進歩 Recent Advances in Pediatric Non-vascular Interventional Radiology

特集を企画するにあたって

野坂俊介

聖マリアンナ医科大学 放射線医学教室

Shunsuke Nosaka

Department of Radiology, St Marianna University School of Medicine

Interventional Radiologyとは、各種の画像診断検査法を用いて経皮的あるいは経口的に病変部に接近あるいは到達し、診断を目的とした組織の採取や病変に対する治療を行うという手技の総称で、大きく血管系および非血管系に分けることができます。最近ではInterventional Radiologyは、Minimally Invasive Therapyのひとつとして成人領域においては、第一選択の治療法となっている疾患も多々あります。一方、我が国においては小児領域のInterventional Radiologyは欧米に比較してまとまった報告が無いのが現状です。

そこで今回の特集では、小児領域の非血管系Interventional Radiologyに的を絞り、気道系のステント、リンパ管腫に対する硬化療法、食道バルーン拡張術および経皮的ドレナージ療法を取り上げることにしました。各領域についてそれぞれの適応および実際に手技を行う上で工夫、さらには現時点における問題点につい

て解説していただくことにしました。いずれの先生方も日常臨床の場で実際に手技を行われている先生方であり、きっと読者の先生方のお役に立つ内容だと思います。さらに、今回は小児領域のInterventionalistとしてすべての領域に精通されているピッツバーグ小児病院放射線科Towbin先生に非血管系Interventional Radiology全般に関するOverviewを担当していただくことができました。このOverviewは、米国では広く普及している経皮的胃瘻造設術をはじめ、osteoid osteomaの経皮的治療など最近新しく導入された領域も含まれており興味深い内容となっています。

ご多忙にもかかわらず執筆していただいた先生方にはこの場をお借りして心より感謝申し上げます。

これを機会に、一人でも多くの会員の方々にご一読いただき、明日からの診療にお役立ていただきたいと思ひます。

特集 小児領域における非血管系 *Interventional Radiology* 最近の進歩

1. (Mostly) Non-Vascular Intervention in Children: *An overview*

Richard B. Towbin, M.D., F.A.A.P., F.A.C.R.

Department of Radiology, Children's Hospital of Pittsburgh

Abstract

The 1970's and 1980's were a period of rapid development and growth of interventional radiology in the pediatric population. During this time the types and numbers of procedures grew and the pediatric interventionalist became an active member of the physician team actively caring for children. Many new procedures were introduced and equipment developed and was modified for use in children of all ages and sizes. As a result of these advances in the 1970's and 1980's the case load increased dramatically. Since 1990 this trend has intensified and the case load has increased again by approximately threefold and we are now performing almost 3000 procedures per year. This increased demand has also been accompanied by an increasing case complexity e.g. biliary drainage and dilatation. The result is that the pediatric interventionalist is now involved in caring for extremely ill children with complex medical and surgical problems. In addition to the growth in inpatient procedures there has been a simultaneous and dramatic increase in the number of procedures performed in the outpatient setting.

It has become clear that the increasing utilization of the pediatric interventional services and angiography/interventional suite has several advantages including: shorter hospital stays, lower intensity post procedural nursing care, and less post procedural discomfort and problems when compared to comparable open surgical procedures. In addition to these advantages to the child there is a lower financial cost to the institution. Thus, it is likely that this trend towards interventional (minimally invasive) therapy will continue and intensify in the future. The purpose of this review is to present and overview of some of the newer and important non-vascular interventions and selected vascular interventions being performed in the pediatric population.

Key words : Interventional procedures, Infants and children,
Gastrointestinal tract

Percutaneous feeding techniques

Adequate nutrition is essential for normal growth and development. In children with chronic illnesses or those unwilling or unable to take in adequate calories and/or other essential food stuffs e.g. malabsorption, short gut syndrome, growth will stop or proceed at an abnormal rate. In order for these children to thrive, nutri-

tional supplementation is necessary. In children with normal digestive function it is preferable to utilize the gastrointestinal (GI) track for feeding to avoid hyperalimentation and its complications. To accomplish the goal of maintaining normal nutritional status in the face of short term or long term nutritional deprivation, several strategies may be enlisted and tailored to the individual's need. In our practice chil-

dren who are expected to require short term nutritional support (for approximately 6 weeks or less) are advised to get their nutrition by either peripheral intravenous alimentation, nasogastric (NG) tube, nasojejunal (NJ) tube feeding or combinations of these techniques. However, when longer periods of nutritional support are anticipated percutaneous gastrostomy (PG) or percutaneous gastrojejunostomy (PGJ) is recommended.

In 1837 Egeberg¹⁷ first proposed the operative gastrostomy. However, it was not until 1876 that Verneuil performed the first successful surgical gastrostomy (SG) in a human²¹. Since then a number of surgical techniques have been described. In 1897 the surgical technique was modified by Stamm³⁷. It is this technique that has become today's standard. The indications for SG have progressively increased. As a result the SG has become one of the most commonly performed operations in the pediatric population and is central to the care of critically ill and nutritionally deprived children of all ages⁴⁻⁶³.

An alternative to SG did not appear until 1979, over 100 years after the initial

operation performed by Verneuil. In 1979 Sacks and Glotzer⁷⁷ introduced the idea for percutaneous gastrostomy (PG) with the publication of two cases of fluoroscopically guided placement of a gastric feeding tube through a healed SG site. Shortly thereafter, Gauderer, Ponsky, and Izant⁸³ described and popularized the percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). In the short time since the introduction of the PEG it has become a popular and successful alternative to the SG. In 1981 Preshaw³³ followed by Sacks and colleagues in 1983¹³³ modified the PEG technique so that a PG could be inserted under fluoroscopic guidance (FPG). Over the next few years a plethora of reports appeared that documented successful endoscopic¹¹⁻¹⁶³ and fluoroscopically¹⁷⁻²²³ guided placement of gastrostomy tubes in adults. However, little had been written about the safety and efficacy of the percutaneous technique in children until 1986 when Keller and associates²³³ reported PG insertion in a single child. In 1988 Towbin and colleagues²⁴³ described the antegrade approach for PG and PGJ insertion and reported the first large series of children receiving these de-

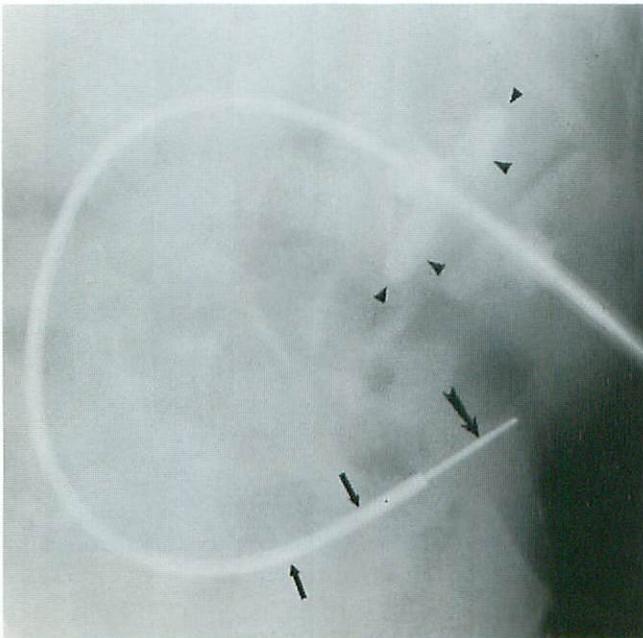


Fig.1

Percutaneous gastrojejunostomy tube: a 14F antegrade gastrostomy tube with a triangular retention disc (Ross) is within the stomach (arrowheads). A modified 8F jejunostomy (arrows) (Frederick Miller, Cook Inc.) is inserted coaxially over a guidewire (large arrow).

vices (Fig.1). Since that time numerous reports have been published confirming the safety and utility of the antegrade and retrograde PG and PGJ in children²⁵⁻²⁹⁾. Regardless of the route of insertion selected the percutaneous approach is highly successful and well suited to large segments of the pediatric population.

The percutaneous techniques have demonstrated numerous advantages over the operative approach for gastrostomy tube insertion. In most instances a PG can be inserted under local anesthesia and intravenous sedation avoiding general anesthesia, decreasing overall procedure time, resulting in a shorter hospital stay. Also, a PG is more flexible allowing for easier conversion to a gastrojejunostomy, has a lower complication rate, and is less expensive. As a result of these numerous advantages the percutaneous approach has become the preferred method for tube placement in many situations. Whether the ret-

rograde or antegrade route is chosen, the high likelihood of success (84~100%) and low rate of major (2~5%) and minor (12~16%) complications compares favorably with the operative approach³⁰⁻³¹⁾.

In 1984, Gauderer, Picha, and Izant reported the initial experience with the gastrostomy button (GB)³²⁾. The GB is a simple, skin level, non-refluxing gastrostomy device and is a substitute for conventional gastrostomy tubes. The intended use was for replacement of gastrostomy tubes in patients with established tracks which had been inserted surgically or endoscopically. Shortly after its introduction, other reports appeared supporting the use of the GB and stressing the positive features of the device and the high level of patient satisfaction⁵⁵⁻⁵⁹⁾. Since that time, the use of GBs for long term nutritional support has grown tremendously and the GB is now an important device for individuals who require prolonged

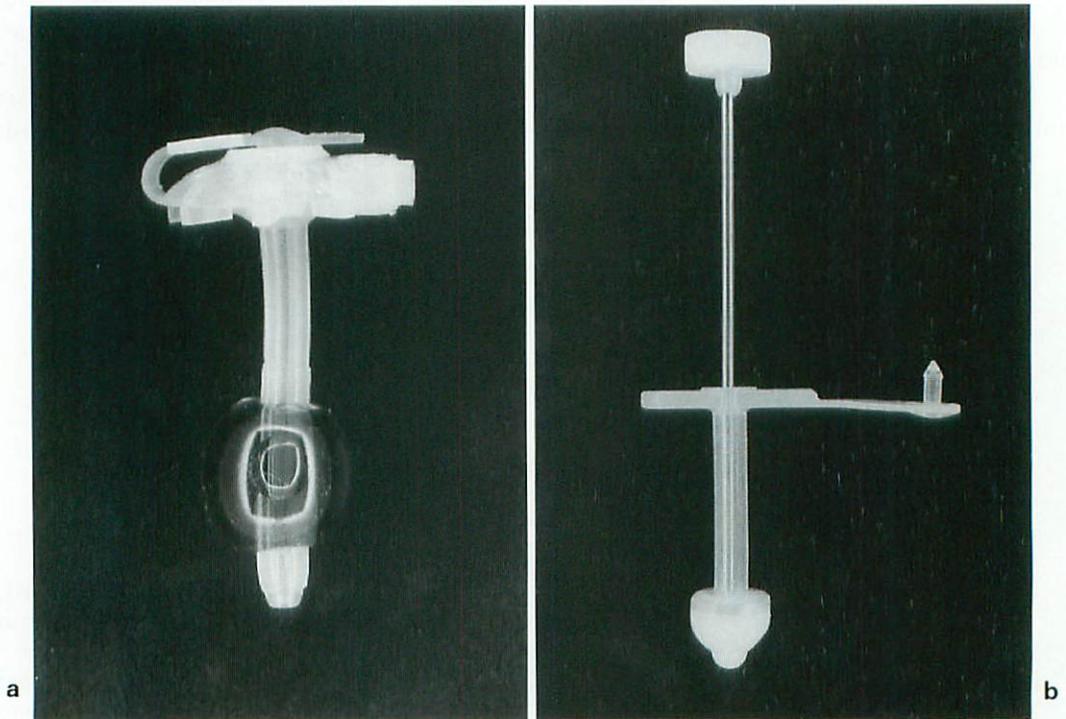


Fig.2 Gastrostomy buttons, The two types of buttons are shown.

a: Balloon retention.

b: Mushroom tip with stylet. Balloon type easier to insert/remove.

Mushroom type more stable.

gastrostomy feeding but who do not require jejunostomy feeding (**Fig.2**). This subgroup of children are not candidates for GBs.

It is likely that the area of percutaneous feeding will continue to evolve with minimally invasive techniques replacing open surgery in most cases.

Percutaneous cecostomy

Fecal incontinence is estimated to effect at least 3 million people in the United States. However, most forms of therapy have been unsatisfactory. Dietary modification, the use of suppositories, small volume enemas, and biofeedback techniques have all shown limited results. In children fecal incontinence is a condition encountered in all age groups but is often the result of spinal dysraphism. Other etiologies including trauma, colorectal or spinal surgery may also lead to fecal soiling. To date, the most effective and predictable method for management of these children is using a large volume enema. This allows for complete emptying of the colon minimalizing the possibility of unpredicted and humiliating bowel evacuation³⁵⁾. Although effective, large volume enemas do not always result in control of fecal incontinence due to the lack of patient compliance. In addition, children with paresis or paralysis of limbs and/or trunk are unable to perform the procedure without aid. As a result of these problems Malone and colleagues devised an operation, the appendicocostomy to ease the performance and increase the effectiveness of an antegrade enema³⁷⁾. Since then other operative approaches have been developed. However, the complication rate and the need for an opened procedure has limited the acceptance of this approach.

In 1996 Shandling, Chait, and Richards reported a pilot study using percutaneous cecostomy for treatment of children with fecal incontinence³⁸⁾. This interventional method is a creative modification of other percutaneous methods developed in the

1980's for the insertion of a percutaneous techniques. A subsequent report by Chait and colleagues gives us the first look at midterm results of this treatment method, its complications, safety and effectiveness³⁹⁾. It now appears that a percutaneous cecostomy is an effective way to deliver an antegrade enema for the purpose of achieving fecal continence and independent living.

Hepatobiliary techniques

Ultrasound, computed tomography, MRI, and nuclear medicine studies are sensitive modalities for the detection of biliary dilatation and can demonstrate hepatobiliary pathology. To date, the standard for imaging ductal anatomy has been percutaneous transhepatic cholangiography(PTC) although in the near future MRCP(magnetic resonance cholangiopancreatography) may replace diagnostic PTC in the pediatric population. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) is used when imaging of both the biliary and pancreatic ducts is needed. However, ERCP has only a 70~90% success rate in demonstrating the intrahepatic bile ducts^{40~43)} as compared to PTC. Also, PTC is successful in determining the site of obstruction in 95~100% of cases and the etiology of the obstruction in 90~96% of patients with dilated intrahepatic bile ducts^{43~45)}. In contrast, ERCP is more technically difficult to perform in children, is not available in all hospitals, and is up to four times as expensive as PTC. Thus, fine-needle PTC is the safest and most accurate test to differentiate intrahepatic from extrahepatic cholestasis. In combination with percutaneous biliary dilatation and external stenting these techniques have enabled minimally invasive therapies to be applied to children with complex biliary pathology, especially in post operative patients with hepatic transplants. These techniques are well described in both adults and children. Therefore,

attention will be given in the following paragraphs to newer hepatobiliary interventions.

Transhepatic central line placement

Since its introduction in 1989 the safety and efficacy of percutaneous central line placement in adult and pediatric patients by interventional radiologists using image-guided techniques has been well documented⁽⁴⁵⁻⁵⁰⁾. The advantages of the percutaneous technique include a high success rate because of the ability to use imaging guidance for needle and guidewire placement, prompt recognition of catheter malposition with the ability to easily reposition the catheter properly, relatively instantaneous identification of complications, lower costs relative to surgically-placed central lines, and the ability to provide viable alternatives for placement of central lines in patients in whom standard routes are no longer available. In 1991, Kaufman, et al, reported insertion of a central catheter via the transhepatic approach⁽⁵¹⁾. We have adapted this technique for insertion of central venous catheters and placement of large-bore dialysis

catheters⁽⁵²⁾.

Vascular access into the inferior vena cava is accomplished using either general anesthesia, intubation with subsequent paralysis and sedation, or intravenous sedation and local anesthesia. The latter is preferred whenever possible. Hepatic vein access is accomplished using real-time ultrasound guidance. A biopsy guide is fitted to the ultrasound transducer and a Chiba needle or sheathed needle is guided into the most vertical (usually right) hepatic vein. With the needle in place a guidewire (usually a glidewire) is maneuvered into the right atrium and the track is dilated so that a peel-away sheath can be inserted. After the catheter length is measured using a guidewire a double lumen 5~7F tunneled catheter or port is inserted (**Fig.3**). If phoresis or dialysis is necessary a large bore(7~11.5F) catheter is substituted for the central line using the same technique.

We have found this approach to be life saving in many situations. The technique is safe even in children who are coagulopathic. In all cases when the central catheter or large bore catheter is removed the

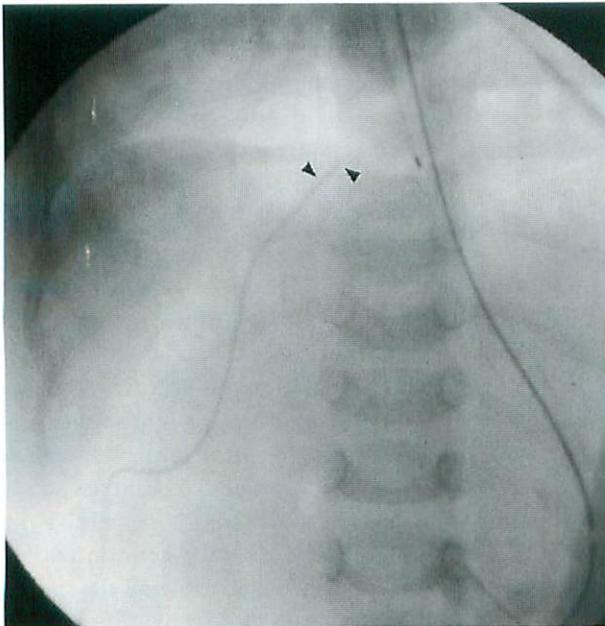


Fig.3

Child with biliary atresia with occluded central veins. Venous access achieved by transhepatic puncture of hepatic vein under US guidance. C-line tip at base of right atrium (arrowhead).

track is embolized with gelfoam pledgets or coils in order to achieve hemostasis.

Transjugular liver biopsy

The importance of diagnostic liver biopsy in the management of pediatric patients with severe liver disease or liver transplants is well-recognized⁵³⁾. Unfortunately, subgroups of children are at risk for serious bleeding and are not candidates for the conventional transhepatic biopsies. The first transjugular liver biopsy was performed in a human patient in 1967 by Weiner et al⁵⁴⁾. Several large series have since been reported which confirm the safety and usefulness of the transjugular approach in the adult population⁵⁵⁻⁵⁶⁾. The theory behind this technique is that any bleeding associated with the biopsy will be directly into the vascular space and cause no hemodynamic problems. In 1992, Furuya et al. demonstrated that the transjugular was safe and effective in children⁵⁷⁾. This was confirmed by Bergey and colleagues in 1998.

In patients with severe coagulopathy and/or massive ascites and possibly chil-

dren with segmental liver transplants the standard transcutaneous approach is contraindicated. Depending on operator preference two approaches may be considered: the transjugular and the transhepatic with post-procedural track embolization. In our practice the transhepatic route with subsequent track embolization is chosen when the child has a near normal or partially correctable coagulopathy with the PT, PTT, and platelet values near normal. In children with significant uncorrectable coagulopathies or platelet level below 30,000 the transjugular route is preferred (**Fig.4**). Despite the disadvantages of increased procedure time, smaller and/or fragmented core biopsy samples, higher cost, and the need for more highly trained personnel when compared to percutaneous liver biopsy, transvenous (transjugular or transfemoral) liver biopsy offers an effective and safe technique to obtain liver tissue for diagnostic purposes in this high-risk patient population. The transjugular approach may also be useful in this same group of patients when there is a need to measure

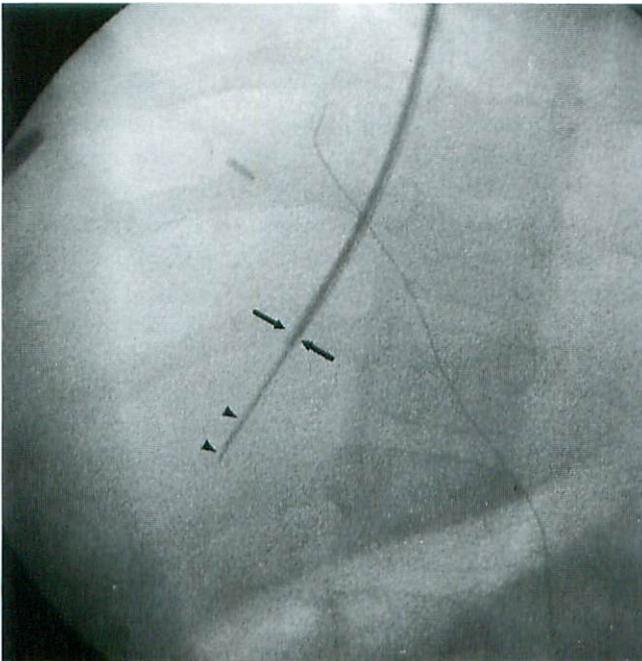


Fig.4

10-year-old female status post liver transplantation with an uncorrectable coagulopathy and abnormal liver function tests. Transjugular liver biopsy using a Quick-Core transjugular biopsy needle (Cook, Inc., Bloomington, IN). Guide sheath in proximal middle hepatic vein (arrows) with biopsy needle deployed. (arrowhead)

hepatic vein wedge pressures and/or perform an hepatic venogram for diagnostic purposes. Other less common reasons to use the transjugular approach include failed conventional percutaneous liver biopsy, massive obesity, small, cirrhotic liver and situations in which excessive bleeding may occur as a result of percutaneous biopsy, such as suspected vascular tumor.

One of the main contraindications to transjugular biopsy is a medically unstable child. Another significant contraindication is occlusion of any of the veins which need to be traversed in order to perform the biopsy, such as the internal jugular veins, SVC or hepatic veins in the case of the transjugular approach, or the femoral veins, IVC or hepatic veins in the case of the transfemoral approach. Careful ultrasound examination of these patients is obviously mandatory.

Prior to the procedure PT, PTT, Hgb, Hct and platelets values are routinely obtained. If necessary, blood products are administered either prior to or during the procedure. One or two units of PRBC's are ordered in the event of a serious bleeding complication. Since infectious complications are very rare, prophylactic antibiotics are not routinely given.

In most cases general anesthesia is selected because of the need for the patient to remain motionless and maintain a relatively uncomfortable position for 1~2 hours. Ultrasound examination of the liver is performed to evaluate the IVC, hepatic veins, and overall hepatic size and thickness. The right internal jugular vein is the preferred entry site. If the right internal jugular vein is occluded or otherwise not suitable for access, the left internal jugular vein or a femoral vein may be used. These alternative sites make the procedure more complicated technically. Using real-time US guidance, an 18 gauge needle is inserted into the jugular vein using Seldinger technique. The needle is exchanged for a 5F JB-1 catheter

over a guidewire. Under fluoroscopic guidance the wire and catheter are manipulated into the right hepatic vein. The JB-1 catheter is then exchanged for a long 7F or 9F vascular sheath. The sheath is advanced 3 or 4 cm into the right hepatic vein which keeps it in a relatively posterior position, hopefully with enough intervening hepatic parenchyma to be a safe distance from the anterior liver capsule. An hepatic venogram is then performed. Following the venogram the wire is removed and a 7F Colapinto metal sheath is placed into the hepatic vein via the vascular sheath already in position. The Colapinto sheath is advanced so that the tip is protruding from the distal end of the vascular sheath by approximately 1 cm. An 18 gauge Cook Quick-core biopsy needle is advanced until the tip of the needle is at the end of the sheath. The sheath is then rotated anteriorly and the biopsy needle advanced so that the tip protrudes from the end of the sheath by approximately 0.5 cm. A biopsy is then taken. A maximum of three passes are made to minimize the potential of post operative complications. Once the biopsy has been obtained the Colapinto sheath is removed. Prior to removing the sheath a post-biopsy contrast injection is done to check for capsular perforation, which occurs in approximately 3.5% of cases⁵³, although clinically significant bleeding has been reported in only 0.35 % of cases. If extravasation is identified the needle track may be embolized with Gelfoam (Upjohn Co., Kalamazoo, MI) or metal coils. Transjugular biopsy successfully obtains adequate liver tissue in greater than 95% of patients^{52, 58}. Failed attempts at transjugular biopsy are uncommon, but when they do occur they are usually related to difficult anatomy preventing puncture of the internal jugular vein, preventing cannulation of the hepatic veins, or retrieval of an adequate volume liver tissue^{55, 58}. In patients with small, hard, cirrhotic livers not only is

there a lower success rate in obtaining adequate liver tissue, but the risk of perforating the liver capsule with its attendant bleeding complications is higher. A routine post-biopsy chest Xray is taken in all children to access for complications.

New procedures

Osteoid osteoma was initially described by Jaffe in 1935⁵⁶⁾. This benign bone tumor is the third most common primary benign bone tumor in children behind osteochondroma and non-ossifying fibroma in frequency. It is found in 11% of cases and occurs 2~3 times more frequently in males. The lesion is most often diagnosed in patients ranging from 5~24 years of age. Interestingly, it is uncommon in the preschool age group accounting for only 3% of all osteoid osteoma cases⁶⁰⁾. Although the long bones are the most common site of involvement, any bone can be effected. The most commonly involved bones include the femur, tibia, humerus, and lumbar spine. In most patients pain is the initial symptom which is often more intense at night. In 30~75% of cases the discomfort is relieved by salicylates, however, both tylenol and ibuprophen may be effective. Local tenderness is also usually present upon palpation.

Plain skeletal radiographs usually reveal a small, sharply defined, eccentric, round to oval lytic lesion with reactive bone. Its characteristic feature is a hyperdense nidus made up of spongy hypervascular focus up to 1.5 cm in diameter. In 80~90% of cases the lesion is located within the cortex. Generally there is thick laminar periosteal new bone formation adjacent to the lesion. Interestingly, periosteal reaction is often minimal or absent when lesions are located in the metaphysis especially in the femoral neck. In young children (<5 years) and those with atypical symptoms other diagnoses may be considered clinically including; osteomyelitis, neuromuscular disease, and Legg-

Calve-Perthes disease to name a few.

Although in a small number of cases the symptoms may gradually disappear over long period of time, the only curative approach is complete operative removal. Traditionally, a wide surgical excision is necessary to remove the lesion and reduce the potential for recurrence. This approach has been required because of the inability to directly visualize the tumor nidus at the time of surgery. More recently CT guided insertion of a Kirschner wire into the lesion has also shown to be effective for accurate intraoperative localization. Unfortunately, these methods are imperfect and incomplete resection still occurs.

For years CT scans have been utilized to diagnose a wide variety of benign and malignant bone tumors and to plan and guide percutaneous bone biopsy and surgical procedures. Thus, it is logical to use CT to identify the nidus of an osteoid osteoma, identify a safe route for its treatment, and to guide REMOVAL using a precision technique. Additionally, CT has the advantage over surgical removal of being able to accurately guide the tumor removal in real-time with interval imaging and immediately know if the lesion has been completely removed.

In 1989, Doyle and King described 2 patients in whom osteoid osteomas were removed percutaneously⁶¹⁾. In 1990, Voto and colleagues using a freehand technique successfully excised 7 of 9 lesions using CT guidance⁶²⁾. In 1995, Towbin and associates reported a coaxial approach for CT guided removal⁶³⁾. These authors stressed that this method enhanced precision and flexibility in route planning. Since that time Rosenthal and colleagues have reported ablation of the nidus using a radio frequency coagulation technique⁶⁴⁾. There have now been several reports validating this approach towards removal of these benign bone tumors and it appears that CT guided removal may be the preferred

approach in many instances.

No special patient preparation is required. The procedure is performed as an outpatient whenever possible. The child is kept NPO as per hospital policy prior to the procedure. All children are begun on antibiotics and maintained on the drug the drugs for at least 3 days after the osteoid osteoma is removed. It is our preference to perform all CT guided removals under general anesthesia. Children with osteoid osteomas less than 2 cms in length and in an readily accessible location are scheduled for approximately 2 hours. Patients with large tumors, multiple lesions, and/or those in unusual or difficult locations require more time to remove. We have found that the use of power tools will shorten the procedural time as much a 50% and is especially useful for removal of larger lesions and those with marked periosteal thickening.

If a prior CT is not available or has not been performed it is important to obtain a high quality examination to confirmation the diagnosis, measure the size of the lesion, and plan the safest and easiest route to approach the lesion. On the day of percutaneous removal a limited CT is performed through the region of interest and the skin entry site is marked with indelible ink. Care is taken to avoid the vicinity of a nerve or vascular structure. Skin preparation is accomplished using a combination of betadine solution and alcohol. A small (approximately 5mm) incision is made using a #11 scalpel blade and the incision is bluntly dissected to the bony surface. A pin or K-wire is inserted via the skin incision and directed towards the center of the lesion. Once the pin/wire is centered over the lesion and confirmed by it is hammered into the bone with a metal mallet until the pin/K-wire leading edge is adjacent or through the lesion. A core of bone including the lesion is then removed using a trephine of appropriate size. In order to remove the osteoid osteo-

ma completely the track should pass through the back wall for a distance approximately 1.5 times the diameter of the lesion. When the track is of desired length both the pin/wire and trephine may be removed within bloc. The specimen is then removed from the needle and sent to pathology for review (Fig.5).

After the lesion is removed another limited CT is performed to confirm the total removal. Regardless of whether or not some sclerotic margins of the wall remain the track and tumor cavity is aggressively scrapped using angled curettes. After recovery from anesthesia the child is discharged to home with the instructions for non weight bearing for about 6 weeks. The patient is asked to return for examination in about two weeks and is actively followed for 6 to 8 weeks. It is gratifying to know that in most instances the child is pain free immediately after completion of the procedure and has limited post procedural discomfort.

In most cases minor analgesia with tylenol, ibuprophen or aspirin is all that is necessary. Occasionally, a narcotic analgesic is needed for a few days but this is the exception to the rule. The antibiotic coverage is maintained for a total of 5 days and discontinued unless an infectious complication arises.

Tracheal stenting

Stenting of the tracheobronchial tree is now feasible for the treatment of strictures involving the pediatric airway. In 1974, Montgomery reported the use of silicone stents⁶⁵. Since that time several types of plastic stents have been used for the treatment of tracheobronchial stenoses⁶⁶. Metallic stents were developed for treatment of vascular stenoses. However, it quickly has become evident that these devices could be used to treat strictures involving other sites. In 1986, Wallace and colleagues reported the usefulness of expandable metal stents for treatment of

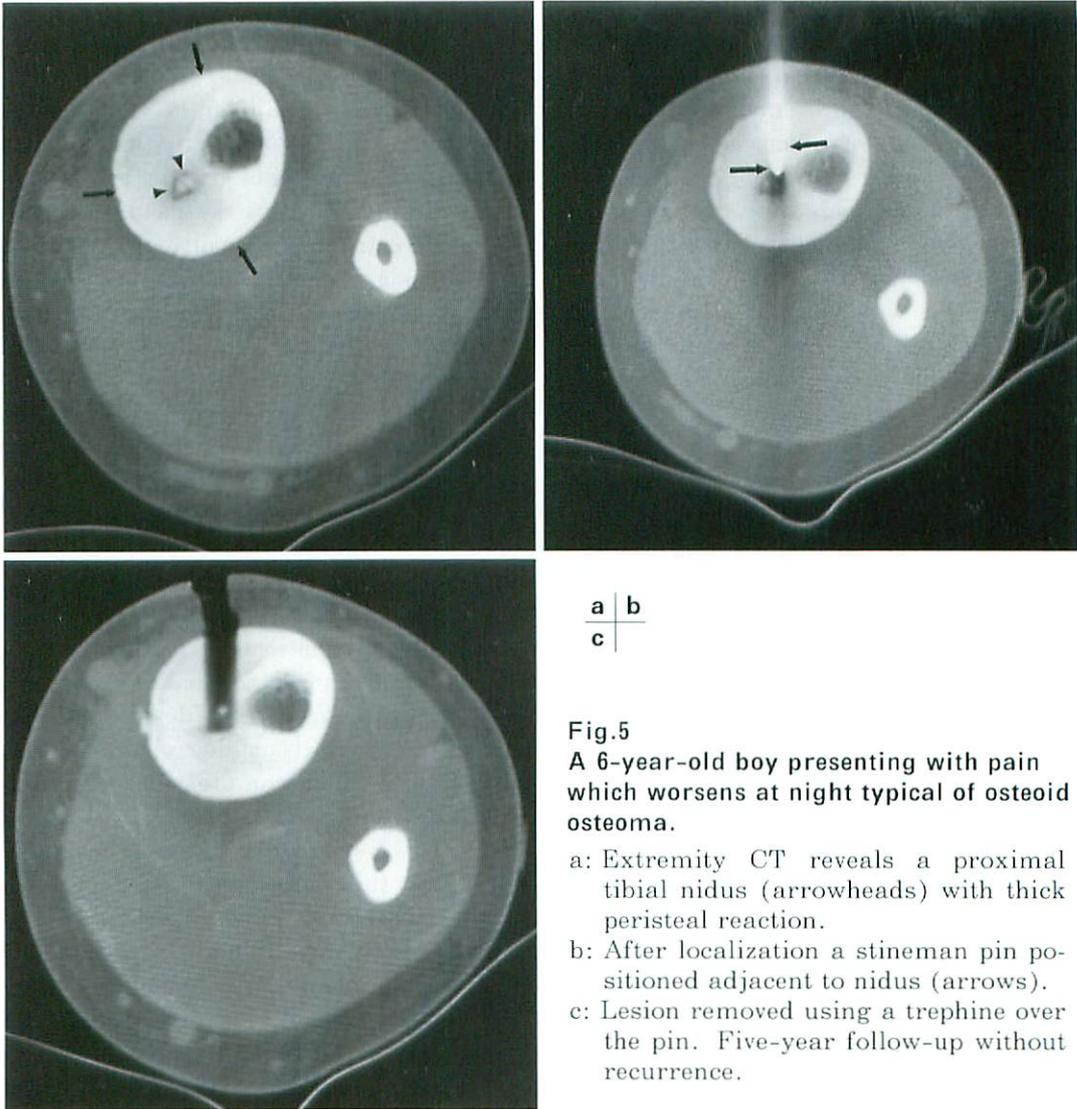


Fig.5

A 6-year-old boy presenting with pain which worsens at night typical of osteoid osteoma.

- a: Extremity CT reveals a proximal tibial nidus (arrowheads) with thick peristernal reaction.
- b: After localization a Steinman pin positioned adjacent to nidus (arrows).
- c: Lesion removed using a trephine over the pin. Five-year follow-up without recurrence.

stenoses following tracheobronchial reconstruction⁶⁷⁾. Since then, several groups have described the successful placement of metallic stents for treatment of a variety of conditions. When an airway stenosis is identified there are a variety of therapeutic options available for their treatment. Bronchoscopy with dilation, laser therapy, endobronchial resection, fluoroscopically guided balloon dilation, and stenting all may be helpful depending on the clinical setting. The relative indications for each therapeutic approach

changes with technical advances. At the current time surgical resection of an airway stricture is recommended whenever possible. However, surgery is not always feasible because of; the location of the stenosis, post operative recurrence(s), and a child who is not a surgical candidate due to the severity of underlying disease, or an uncorrectable coagulopathy. Thus, in these settings balloon dilatation with or without stenting may be a life saving procedure. The risks and technical limitations of surgical resection and tracheo-

bronchial reconstruction make the use of stents and other techniques appealing for management of these difficult patients. The use of stents represents an advance in the management of otherwise inoperable patients.

Silicone stents were initially designed for use as T-tubes and were modified for use in other areas. Today the Dumon stent is most widely used silicone endoprosthesis⁶⁷. Silicone stents were first to be used in the airway and offer several advantages. Silicone stents are easily inserted and can be modified into a variety of shapes and lengths and are generally well tolerated. They are efficacious for treatment of inflammatory and malignant strictures. The plastic prevents ingrowth of granulation tissue and tumor into the tracheal or bronchial lumen although there is tissue growth between the stent and airway wall. Perhaps the biggest advantage of this material is its ease of removal. Unfortunately, disadvantages also exist and tend to outweigh the advantages. Silicone stents are a non-tapered, high-friction material. Its construction makes it difficult to position in individuals with tight strictures. In addition, plastic stents are prone to displacement and expulsion from the airway and must be carefully sutured in place. In addition, the stents have relatively thick wall and narrow lumens and are apt to obstruct with mucus and other secretions. This is especially problematic in children with smaller airways. Since these stents are solid they interfere with normal mucociliary action and clearance of secretions and require constant pulmonary toilet. Also, because of its construction the silicone stent cannot be used if a lesion crosses a bronchial orifice since it would result in obstruction of a lung segment. Thus, when used silicone stents tend to be a short term solution.

Metallic stents have several advantages over silicone stents especially their low

profile, expandability, flexibility, and the ability to be covered via epithelialization. Regardless of type metal stents have thinner walls with significantly larger inner diameters than equivalent sized silicone stents. Metallic stents are low profile and easily inserted across a stricture without significant trauma. Because of their open mesh design metal stents can be placed across a brachial origin without obstructing it. Finally, metallic stents are more stable and are less likely to dislodge. These physical characteristics reduce the amount of specialized care required after stent placement.

In spite of the positive features of metal stents disadvantages do exist. In general, metal stents can be deployed accurately. However, on occasion they may be inadvertently malpositioned. If this occurs, repositioning may be difficult or impossible. Also, the open mesh design does not protect against tissue ingrowth into the lumen and stent compression. Perhaps covered stents will help in some situations, however, no experience is available to answer this question. In the long term if the stent is no longer needed or it is causing problems, it may be difficult or impossible to remove. Although stent removal is not recommended, Filler and colleagues have removed 11 of 30 stents in a pediatric population⁶⁸. They report that removal using a twisting and withdrawal can be accomplished in less than 30 seconds so that significant airway obstruction does not occur. A small amount of mucosal bleeding is noted in all cases which stopped spontaneously in a few minutes. These authors did note that one child died at attempted stent removal because it was welded into the tracheal wall by fibrous reaction. Nashef and associates describe removal of Gianturco stents as a process similar to rolling spaghetti on a fork, but much more difficult and time consuming⁶⁹. Others have removed Palmaz and wallstents by cutting them

with lasers to affect removal. Thus, although some stents have been removed it is clear that the current generation of stents are intended to be permanent. Therefore, it may be the best strategy to avoid removal whenever possible.

Airway obstruction unresponsive to medical or surgical therapy is the indication for stent placement in childhood (Fig.6). The most common conditions requiring stent insertion are malacia, stric-

ture, and airway compression. The list of indications for which placement of a stent may be efficacious in the pediatric population seems to be growing. In general, in spite of the allure of this therapeutic option, the long term effect of stenting an airway in a growing child is still unknown. Thus at this time, it is my feeling that stent placement should be reserved for treatment of conditions that are not responding to conventional forms of management.

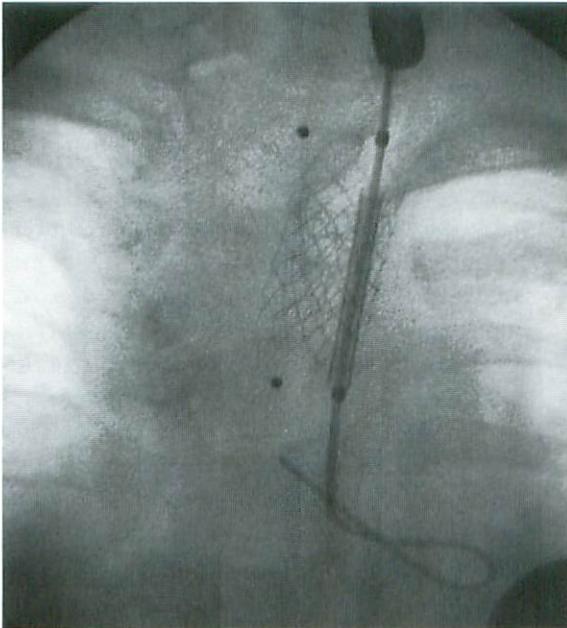
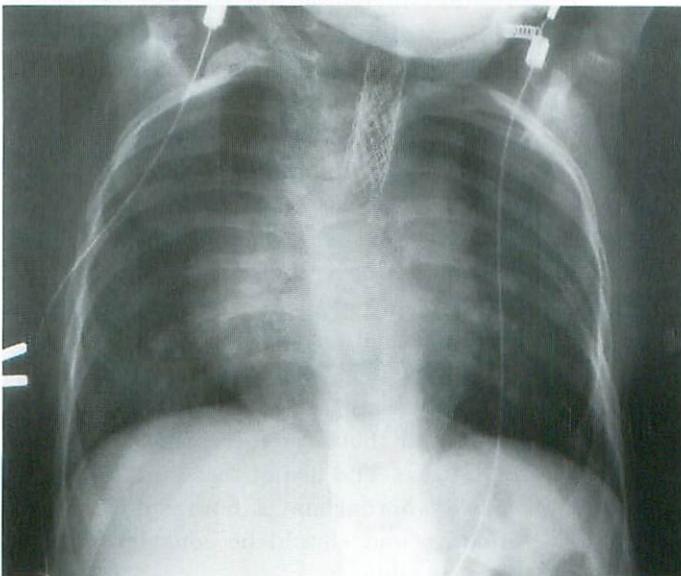


Fig.6

2-year-old male with congenital heart disease and severe tracheomalacia secondary to extrinsic compression from high aortic arch.

Failed aortopexy. Ventilator dependent until stent inserted. A second Palmaz stent being positioned (a). Both stents in position (b).

a



b

Although in time it may be shown that stenting of a child's airway is safe, effective, and the approach of choice it is probably wise at this time to take a conservative view until more information becomes available. Having said this, it has already become obvious that tracheobronchial stenting may be life saving in certain situations and may be offered to patients whose conditions are not amenable to surgery.

The preliminary results of tracheobronchial stenting^{58,69)} suggests the long term results of airway stenting depends upon the underlying etiology of the stricture. In patients with narrowing secondary to fibrosis, those with tracheobronchomalacia or extrinsic compression stenting is an excellent therapeutic option. However, children with fibroinflammatory disease with active inflammation and proliferation of granulation tissue usually have poor results. These patients have a high incidence of restenosis which may necessitate stent removal. In these individuals it is may be best to delay insertion of a metallic stent until the inflammation subsides if possible. If stenting is necessary during this acute phase a silicone stent could be initially placed until the inflammation subsides since this type of stent does not allow ingrowth of granulation tissue. Later a metallic stent can be inserted if needed. It appears that placement of a metal stent for treatment of an airway stricture can be accomplished safely and effectively in the vast majority of cases.

Contraindications to the placement of a stent in the airway of a child are difficult to elucidate at this time due to the lack of experience with this technique. However, patients with a breach in the integrity of an airway wall may be more prone to stent erosion and secondary complications. Children with the combination of a mucosal proliferative process and a tracheobronchial stricture have a high risk

of recurrent strictures. Thus, in these children placement of a metallic stent may be a relative contraindication. In this subgroup medical therapy, a silicone or covered metal stent may be preferable.

Serious complications from stents have been reported including massive fatal hemoptysis resulting from penetration of a Gianturco Z stent into a pulmonary artery and development of a brachiocephalic-tracheal fistula⁷⁰⁾. In my opinion, Gianturco Z stents with hooks should be used with extreme caution in the tracheobronchial tree of children.

Today one of the most difficult questions to answer is whether to use a stent in a growing airway. There are no long term studies in children available to assess the effect of a stent on the circumferential and longitudinal growth of the airway. Thus, it seems prudent to avoid stent insertion especially those devices that might be more likely to tether or injure a growing tracheobronchial tree. It is currently our practice to select only those children who have severe symptoms and who have failed conventional therapy before considering insertion of a metallic stent. In these severely affected children with tracheobronchial strictures balloon dilation is the initial therapy of choice. Balloon dilation will be repeated if restenosis occurs as long as PTA relieves the child's symptoms. Stenting is utilized if PTA is unsuccessful in alleviating symptoms or symptomatic restenosis occurs rapidly. In the rare child with tracheomalacia who is ventilator dependant primary stenting is the procedure of choice.

Interventional procedures appears to have application in virtually all areas of the body. The pediatric interventionalist now plays an important role in the diagnosis and therapy of children of all ages and sizes. The use of these minimally invasive approaches is both safe and cost effective and should be considered whenever possible.

Acknowledgement: The author would like to thank Deborah Priatko for her assistance.

●References

- 1) Walker LG Jr : L. L. Staton, and the first successful gastrostomy in America. *Surg Gyn and Obst* 1984 ; 158 : 387-388.
- 2) Verneuil A : Observation de gastrostomie pratiquée avec succès pour un retrecissement icatriciel infranchissable de l'oesophage. *Bulletin Acad Med Paris*, 1976 ; 25 : 1023-1038.
- 3) Ashcroft and Holder : Chapter 24-Lesions of the stomach. *Pediatric Surgery* (2ed) 289-304, Ed by Dudgeon, DL, W.B. Saunders Company, 1983.
- 4) Gauderer MWL : Gastrostomy techniques and devices. *Surg Clin North Amer* 1992 ; 72 : 1285-1299.
- 5) Flake AW, Shopene C, Ziegler MM : Antireflux gastrointestinal surgery in the neurologically handicapped child. *Pediatr Surg Int* 1991 ; 6 : 92-94.
- 6) Torosian MH, Rombeau JL : Feeding by tube enterostomy. *Surg Gynecol Obstet* 1980 ; 150 : 918-927.
- 7) Sacks BA, Glotzer DJ : Percutaneous reestablishment of feeding gastrostomies. *Surgery* 1979 ; 85 : 575-576.
- 8) Gauderer MWL, Ponsky JL, Izant RJ Jr : Gastrostomy without laparotomy : A percutaneous endoscopic technique. *J Ped Surg* 1980 ; 15 : 872-875.
- 9) Preshaw RM : A percutaneous method for inserting a feeding gastrostomy tube. *Surg Gyn and Obst* 1981 ; 152 : 659-660.
- 10) Sacks BA, Vines HS, Palestrant AM, et al : A non-operative technique for establishment of a gastrostomy in the dog. *Invest Radiol* 1983 ; 18 : 485-487.
- 11) Stellato JA, Gauderer MWL : Percutaneous endoscopic gastrostomy in the cancer patient. *The American Surg* 1988 ; 54 : 419-422.
- 12) Ponsky JL, Gauderer MWL, Stellato JA : Percutaneous endoscopic gastrostomy. *Arch Surg* 1983 ; 118 : 913-914.
- 13) Kirby DF, Craig RM, Tsang TK, et al : Percutaneous endoscopic gastrostomies : A prospective evaluation and review of the literature. *JPEN* 1986 ; 10 : 155-159.
- 14) Cappell MS, Godil A : A multicenter case controlled study of percutaneous endoscopic gastrostomy in HIV-seropositive patients. *Am J Gastroenterol* 1993 ; 88 : 2059-2066.
- 15) Hull MA, Rowlings J, Murray FE, et al : Audit of long-term enteral nutrition by percutaneous endoscopic gastrostomy. *Lancet* 1993, 341 : 869-871.
- 16) Wollman BS, D'Agostino HB, Nalus-Wigle JR, et al : Radiologic, endoscopic and surgical gastrostomy : An institutional evaluation and meta-analysis of the literature. *Radiology* 1995 ; 97 : 699-704.
- 17) Will JS, Oglesby JT : Percutaneous gastrostomy. *Radiology* 1983 ; 149 : 449-453.
- 18) Ho CS, Gray RR, Goldfinger M, et al : Percutaneous gastrostomy for enteral feeding. *Radiology* 1985 ; 156 : 349-351.
- 19) Gray RR, St Louis EL, Grosman H : Percutaneous gastrostomy and gastrojejunostomy. *Brit J Radiol* 1987 ; 60 : 1067-1070.
- 20) VanSonnenberg E, Wittich GR, Cabrera OR, et al : Percutaneous gastrostomy and gastroenterostomy : 2. Clinical experience. *AJR* 1986 : 581-586.
- 21) O'Keeffe F, Carrasco CH, Charnsangavej C, et al : Percutaneous drainage and feeding gastrostomies in 100 patients. *Radiology* 1989 ; 172 : 341-343.
- 22) Hicks ME, Surratt RS, Picus D, et al : Fluoroscopically guided gastrostomy and gastroenterostomy analysis of 158 consecutive cases. *AJR* 1990 ; 154 : 725-728.
- 23) Keller MS, Lai S, Wagner DK : Percutaneous gastrostomy in a child. *Radiology* 1986 ; 160 : 261-262.
- 24) Towbin RB, Ball WS Jr, Bisset GA III : Percutaneous gastrostomy and gastrojejunostomy in children : Antegrade approach. *Radiology* 1988 ; 168 : 473-476.
- 25) Garel L : Pediatric gastrostomy and gastrojejunostomy. *Semin Interv Radiol* 1991 ; 8 : 210-213.
- 26) Cory DA, Fitzgerald JF, Cohen MD : Percutaneous non-endoscopic gastrostomy in children. *AJR* 1988 ; 151 : 995-997.
- 27) Malden ES, Hicks ME, Picus D, et al : Fluoroscopically guided percutaneous gastrostomy in children. *JVIR* 1992 ; 3 : 673-677.

- 28) King SJ, Chait PG, Daneman A, et al : Retrograde percutaneous gastrostomy : A prospective study in 57 children. *Pediatr Radiol* 1993 ; 23 : 23-25.
- 29) Towbin RB, Chait P : Percutaneous Feeding Techniques. *Semin Intervent Radiol* 1991 ; 8 : 214-216.
- 30) Galat SA, Gerig KD, Porter JA, et al : Management of premature removal of the percutaneous gastrostomy. *Ann Surg* 1990 ; 56 : 733-736.
- 31) Shallman RW, Norfuet RG, Hardache JM : Percutaneous endoscopic gastrostomy feeding tube migration in the abdominal wall, *Gastrointest Endosc* 1988 ; 34 : 367-368.
- 32) Gauderer MWL, Picha GH, Izant RJ Jr : The gastrostomy "button" : A simple, skin level, non-refluxing device for long-term enteral feedings. *J Pediatr Surg* 1984 ; 19 : 803-805.
- 33) Gauderer ML, Olsen MM, Stellato TA, et al : Feeding gastrostomy buttons : Experience and recommendations. *J Pediatr Surg* 1988 ; 23 : 24-28.
- 34) Foutch PG, Talbert GA, Gaines JA, et al : The gastrostomy button : A prospective assessment of the safety, success and spectrum of use. *Gastrointest Endosc* 1989 ; 35 : 41-44.
- 35) Al-Malki T, Langer JC, Thompson V, et al : A prospective evaluation of the button gastrostomy in children. *CJS* 1991 ; 34 : 247-250.
- 36) Blair GK, Djonlic K, Fraser GC, et al : The bowel management tube : An effective means for controlling fecal incontinence. *J Pediatr Surg* 1992 ; 27 : 1269-1272.
- 37) Malone PS, Ransley PG, Kiely EM : Preliminary report : The antegrade continence enema. *Lancet* 1990 ; 336 : 1217-1218.
- 38) Shandling B, Chait PG, Richards HF : Percutaneous cecostomy : A new technique in the management of fecal incontinence. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 534-537.
- 39) Chait PG, Shandling B, Richards H, et al : Percutaneous cecostomy : A prospective study of the treatment of fecal incontinence in children : *Radiol* 1997 ; 203 : 621-624.
- 40) Kullman E, Borch K, Tarpila E, et al : Endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) in patients with jaundice and suspected biliary obstruction. *ACTA Chir Scand* 1984 ; 150 : 657-663.
- 41) Tobin RS, Vogelzang RL, Gore RM, et al : A comparative study of computed tomography and ERCP in pancreaticobiliary disease. *CT : The Journal of Computed Tomography* 1987 ; 11 : 261-266.
- 42) Jander HP, Galbraith J, Aldrete JS : Percutaneous transhepatic cholangiography using the Chiba needle : Comparison with retrograde pancreatocholangiography. *Southern Medical Journal* 1980 ; 73(4) : 415-421.
- 43) Juttijudata P, Palavatana C, Chiemchaisri C, et al : The accuracy of percutaneous transhepatic cholangiography (P.T.C.) Using the Chiba needle in the diagnosis of level and cause of cholestasis. *Australasian Radiology* 1986 ; Vol. XXX(1).
- 44) Cronan JJ : The imaging of biliary obstruction. *Seminars in Ultrasound, CT, and MR* 1984 ; 5(4) : 376-398.
- 45) Juttijudata P, Palavatana C, Chiemchaisri C, et al : Percutaneous transhepatic cholangiography with the Chiba needle in patients with biliary calculi. *Radiology* 1983 ; 146 : 643-645.
- 46) Johnson LJ, Mauro MA, Jaques PF : Radiologic placement of Hickman catheters. *Radiol* 1980 ; 170 : 1007-1009.
- 47) Hull JE, Hunter CS, Luiken GA : The Groshong catheter : Initial experience and early results of image-guided placement. *Radiol* 1992 ; 85 : 803-807.
- 48) Fernando C, Jurarsky L, Yedlicka J, et al : Subclavian central venous catheter insertion : Angiointerventional technique. *Semin in Intervent Radiol* 1991 ; 8 : 78-81.
- 49) Cockburn JF, Eynon CA, Virji N, et al : Insertion of Hickman central venous catheters by using angiographic techniques in patients with hematologic disorders. *AJR* 1992 ; 159 : 121-124.
- 50) Goutail-Flaud MF, Sfez M, Berg A, et al : Central venous catheter-related complications in newborns and infants : A 587-case survey. *J Pediatr Surg* 1991 ; 26 : 645-650.
- 51) Kaufman JA, Greenfield AJ, Fitzpatrick GF : Transhepatic cannulation of the in-

- ferior vena cava. *JVIR* 1991 ; 2 : 331-334.
- 52) Bergey E, Sane S, Kaye , et al : Pediatric transvenous liver biopsy. *JVIR* 1998 ; 9 : 829-832.
- 53) Walker WA, Krivit W, Sharp HL : Needle biopsy of the liver in infancy and childhood. *Pediatr* 1967 ; 40 : 946-950.
- 54) Weiner M, Hanafee WN : A review of transjugular cholangiography. *Radiol Clin North Am* 1970 ; 8 : 53-68.
- 55) Lebrece D, Goldfarb G, Degott C, et al : Transvenous liver biopsy : An experience based on 1000 hepatic tissue sampling with this procedure. *Gastroenterology* 1982 ; 82 : 338-340.
- 56) Little AF, Zajko AB, Orons PD : Transjugular liver biopsy : A prospective study in 43 patients with the quick-core biopsy needle. *J Vasc Interv Radiol* 1996 ; 7 : 127-131.
- 57) Furuya KN, Burrows PE, Phillips MJ, et al : Transjugular liver biopsy in children. *Hepatology* 1992 ; 15 : 1036-1042.
- 58) McAfee JH, Keffe EB, Lee RG, et al : Transjugular liver biopsy. *Hepatology* 1992 ; 15 : 726-732.
- 59) Jaffe HL : Osteoid osteoma : A benign osteoblastic tumor composed of osteoid and atypical bone. *Arch Surg* 1935 ; 31 : 709-728.
- 60) Kawebblum M, Lehman WB, Bash J, et al : Grant AD. *Clin Orthop and Related Research* 1993 ; 296 : 218-224.
- 61) Doyle T, King K : Percutaneous removal of osteoid osteoma using CT control. *Clin Radiol* 1989 ; 40 : 514-517.
- 62) Voto SJ, Cook AJ, Weiner DS, et al : Treatment of osteoid osteoma by computed tomography by guided excision in the pediatric patient. *J Pediatr Orthop* 1990 ; 10 : 510-513.
- 63) Towbin R, Kaye R, Meza MP, et al : Osteoid osteoma : Percutaneous Excision using a CT-guided coaxial technique. *AJR* 1995 ; 164 : 945-949.
- 64) Rosenthal D, Hornicek F, Wolfe M, et al : Percutaneous radiofrequency coagulation of osteoid osteoma compared with operative treatment. *J Bone and Joint Surg* 1998 ; 80-A(6) : 815-821.
- 65) Montgomery WW : Silicone tracheal T-tube. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1974 ; 83 : 71-75.
- 66) Dumon JF : A dedicated tracheobronchial stent. *Chest* 1990 ; 97 : 328-332.
- 67) Wallace MJ, Charnsangavej C, Ogawa K, et al : Tracheobronchial tree : Expandable metallic stents used in experimental and clinical application. *Radiology* 1986 ; 158 : 309-312.
- 68) Filler RM, Forte V, Chait P : Tracheobronchial stenting for the treatment of airway obstruction. *J Pediatr Surg* 1998 ; 33 : 304-311.
- 69) Nashef SAM, Dromer C, Velly J, et al : Expanding wire stents in benign tracheobronchial disease : Indications and complications. *Ann Thorac Surg* 1992 ; 54 : 937-940.
- 70) Maynar M, Lopez L, Gorriz E, et al : Massive brachiocephalic artery bleeding due to Gianturco tracheal stent. *JVIR* 1993 ; 4 : 289-291.

特集 小児領域における非血管系 *Interventional Radiology* 最近の進歩

2. 小児気道狭窄に対する金属ステント留置の経験

安福正男, 前田貢作, 西川宏信, 山本哲郎
高槻病院 小児外科

Experience of Using Balloon-Expandable Metallic Stent for Pediatric Airway Problems

Masao Yasufuku, Hironobu Nishikawa, Kosaku Maeda,
Tetsuo Yamamoto

Department of Pediatric Surgery, Takatsuki General Hospital

Abstract

Balloon-expandable metallic angioplasty stents (Palmaz stent) have been implanted in the trachea and bronchus. One infant had left bronchomalacia and the other had congenital tracheal stenosis. The age at stenting was 3 and 2 months. Balloon expandable stent was inserted into the bronchus or trachea through a bronchoscope under fluoroscopic control. One infant was cured and was discharged from the hospital. The other infant died 1 year later.

This experience showed that expandable metallic stent was feasible in the treatment of trachea and bronchus.

Key Words : Balloon-expandable metallic stent, Bronchomalacia,
Congenital tracheal stenosis

はじめに

近年, 小児外科領域において気道病変の認識が高まり, 診断治療される症例が次第に増加してきた。さらに小児用気管支鏡などの診断機器の発達に伴って, 内視鏡下手術の機会が増加してきている。今回, われわれは気道ステント (Balloon-Expandable Stent) を留置する機会を得たので, その概略について報告する。

対象と方法

1997年以降に当科で経験した気道ステント留置例は気管支軟化症の1例と先天性気管狭窄症の4例であった¹⁾。

使用したステントはPalmaz Balloon-Ex-

pandable Stent (Cordis社製) で, 拡張時の径が6mmから8mmで, 長さは10mmから40mmであった (Fig. 1)。外径2.1mmのPTA用バルーンカテーテルにマウントし使用した。気管支軟化症の1例は体重1,800gで, 気管支は細いため, 外径1.0mmのPTCA用バルーンカテーテルにステントをマウントし直して使用した。ステントは全身麻酔下に施行した。ステント留置に先立ち, 全例に気管気管支造影を行い病変の位置や範囲を決定した。続いて気管支鏡にてカテーテルを誘導し, 透視下に狭窄の位置や範囲を確認の上, バルーン拡張をしてステントを狭窄部に留置した。直後より抜管し, 自発呼吸下に管理した。術後抗生剤とステロイド剤を併用した。以下実際の症例を呈示する。

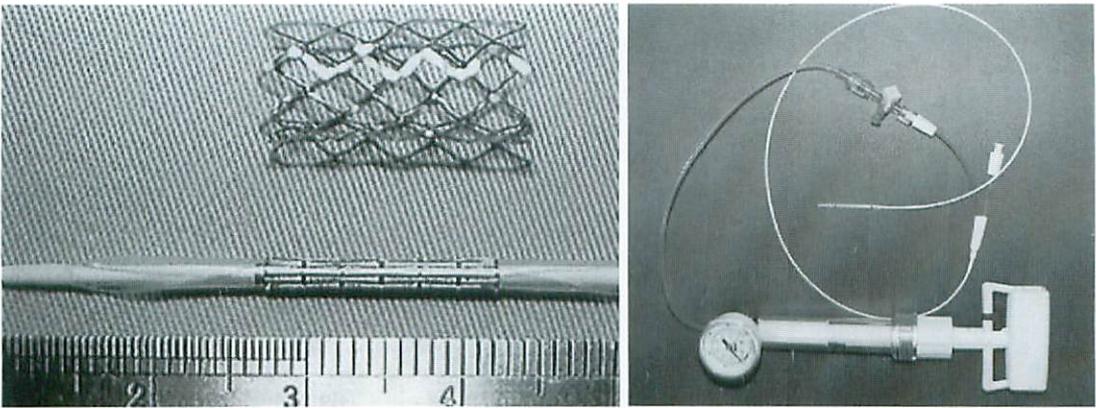


Fig.1 Palmaz Balloon-Expandable stent(a) and balloon-catheter(b)

a | b

症例 1

3 ヶ月男児，左気管支軟化症。

臍帯ヘルニアにて手術後，左肺が虚脱し長期間人工呼吸器より離脱できないため内視鏡検査を行い，左主気管支軟化症と診断した。気管支造影を行い，左気管支が約1 cmにわたって閉塞していることが判明した(Fig. 2)。左肺の虚脱を改善させる目的で左主気管に金属ステントの留置を試みた。体重1,800 gで，気管支は細く，通常の2.1mm径のカテーテルに挿入できないため，外径1.0mmのバルーンカテーテルにステントをマウントし直して使用した。まず，バルーンカテーテルにて左主気管支を拡張しうることを内視鏡下に確認したのち，内径3 mm×長さ10mmのステントを留置した。内視鏡にて左主気管支を確認し，透視下にステントをマウントしたカテーテルを誘導し，位置を確認しながらバルーンをふくらませた(Fig. 3)。

術直後より虚脱肺の再膨張が得られた。本症例では気管分岐部に発生した肉芽がコントロールできず，肺炎により生後1年で死亡した。

症例 2

2 ヶ月男児，先天性気管狭窄症。

40週2,670 gで出生。生下時より喘鳴があったが，生後2 ヶ月気道感染後に急激な呼吸困難に陥り当科に緊急入院となった。気管内視鏡検

査にて気管中央部に高度の狭窄と肉芽による閉塞を認めた(Fig. 4a)。内視鏡下に肉芽を切除後，バルーン拡張術を行い，3.0mmの気管チューブを狭窄部を越えて留置することにより，気道を確保できた。気管支造影では他医にて挿管が試みられた部分に気管裂傷を認めた(Fig. 4b)。バルーン拡張した気管内腔の再狭窄を予防する目的で気管内にステント留置を試みた。本症例には，内径7 mm×40mmのステントを留置することとした(Fig. 5)。ステント下端は気管分岐部直上となったため，左右の主気管支内に2本のバルーンカテーテルを挿入し同時に拡張させる，Kissing Balloon Techniqueを用いて，下端を袴状に拡張させ，壁に密着させることに成功した。術直後より抜管でき，呼吸困難は消失した。しかしながら，1 ヶ月を過ぎた頃より喘鳴が出現してきたため，内視鏡検査を施行したところ，ステント内に肉芽形成を認めた。内視鏡下にステント内でバルーン拡張し，肉芽を切除したところ，呼吸状態は改善した。その後は順調に経過し，8 ヶ月で退院となった。

考 察

小児の気管気管支の狭窄や閉塞は先天性のものや，炎症，腫瘍，外傷などによって生じる。近年，これらの気道病変に対して，気管気管支の直達手術を始め，内視鏡下のバルーン拡張，レーザー，ステント留置など多くの治療法が開

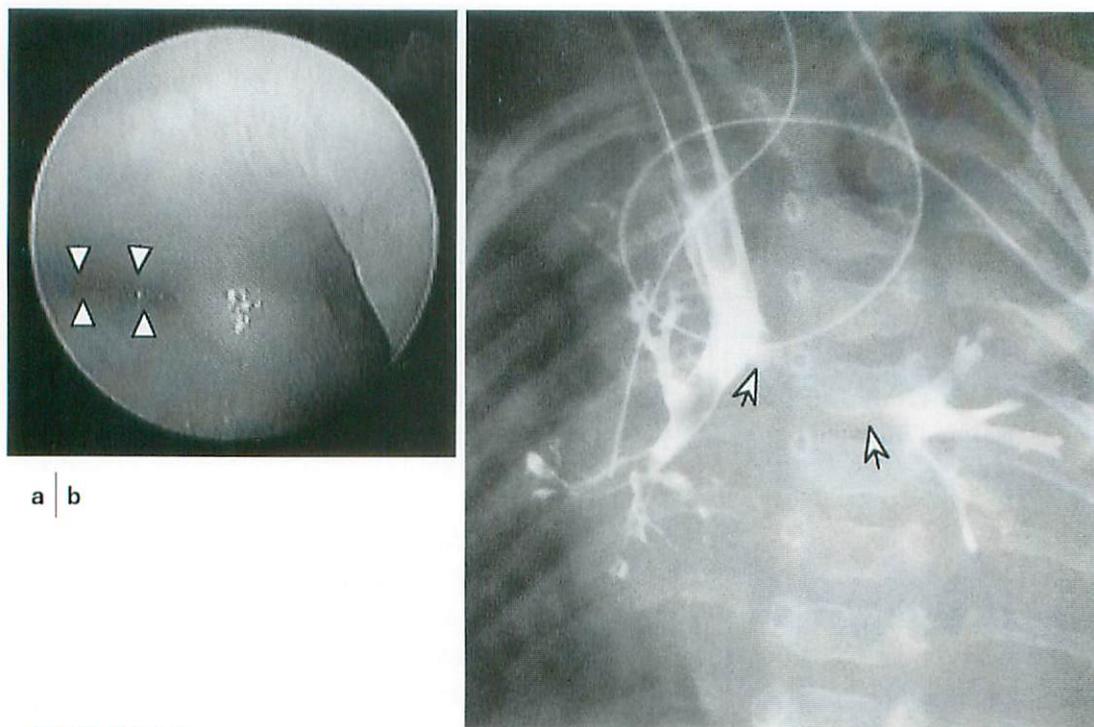


Fig.2 Case 1

a : Bronchoscope shows left bronchomalacia (arrowheads).

b : Bronchography showing a long stenosis (arrows) of left main bronchus.

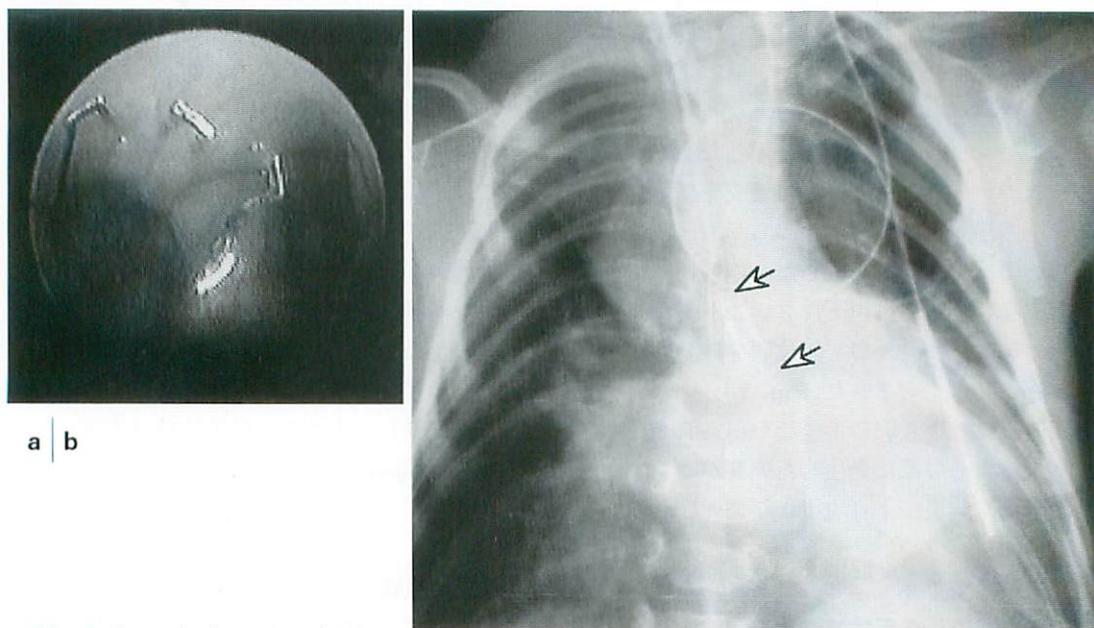


Fig.3 Case 1 after stenting

a : Bronchoscope shows a metallic stent expanding in left main bronchus.

b : Chest x-ray showing a metallic stent (arrows) in left main bronchus.

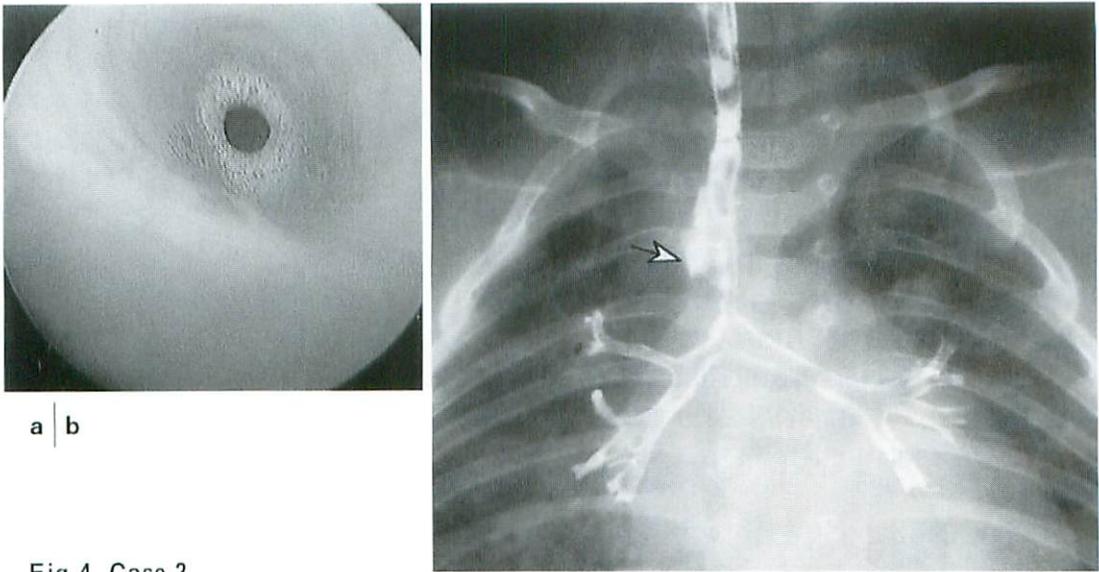


Fig.4 Case 2

a : Bronchoscope shows a severe stenosis of the trachea.

b : Bronchography showing a stenosis and a laceration (arrow) of the trachea.

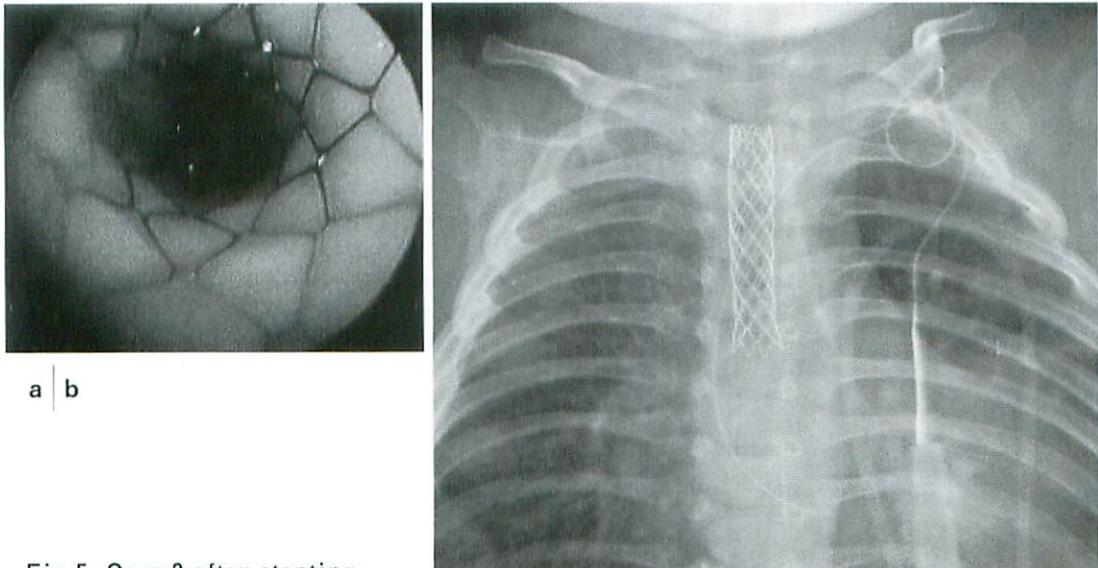


Fig.5 Case 2 after stenting

a : Bronchoscope shows a metallic stent expanding in the trachea.

b : Chest x-ray showing a metallic stent in the trachea.

発されてきた。なかでも、近年気道ステントが、小児においても試みられるようになってきた。従来成人に使用されていた、シリコン製の気道ステントは気道粘膜の繊毛運動によるクリアランスを阻害し、位置がずれやすいという欠点があり、小児にはほとんど利用されていなかった。

また自己拡張型(self-expandable)の金属ステントはあらかじめ決められた内径まで広がるので気道内壁に過剰な内圧がかかり、小児の柔らかい気道では潰瘍やびらんが生じ、使用しにくい欠点があった。バルーンを用いて拡張する金属ステントはこれらの欠点を補うものとして期

待される。今回経験したPalmazステントは、血管外科で開発されたバルーン拡張型 (balloon-expandable) のステントであるが、これを気道に応用したものである²⁾。

Palmazステントを小児気道狭窄に使用した報告は少ないが、Fillerら³⁾が気管狭窄症の気管形成術後の気道狭窄や気管気管支軟化症による気道狭窄の7例に内ステント術としてPalmazステントを留置して有効なことを報告した。7例のうち4例は重篤な気道症状が消失し、残りの1例は1ヵ月後に再狭窄を来して再ステントを行い、1例は1年後に死亡し、1例は心奇形の治療を行った。

また、Santoroら⁴⁾は血管輪症や肺動脈リングなどの心血管奇形の修復後に人工呼吸器から離脱できず、気管気管支軟化症を呈する3例に対してPalmazステントを留置し、3例とも呼吸器より離脱し、抜管できたことを報告した。このうち2例は2～3週後に敗血症にて死亡した。

今回当院で経験した左気管支軟化症の1例は1,800gと低出生体重児であったが、使用するバルーンカテーテルやマウントを工夫することによって、Palmazステント留置は可能であり、劇的に左肺の虚脱は改善した。

先天性気管狭窄症では、狭窄部気管には膜様部がなく、気管壁の全周に軟骨が認められる全気管輪を呈している。Cantrell⁵⁾の手術成功以来、限局性の狭窄に対しては狭窄部切除端々吻合にて安定した成績が得られるようになってきた。しかし、広範囲狭窄に対してはいまだに確立された治療法はない。我々は以前より本症に対して内視鏡下にバルーン拡張術⁶⁾を行ってきた。しかしながら、バルーン拡張術のみでは再狭窄が問題となるため、気道ステントの留置を組み合わせることにより、この問題の解決を試みた。

気道内ステントの留置で問題となるのは、ステント内腔やステントの端に生じる肉芽である。現時点では内視鏡下にステント内で再度バルーンを拡張し、肉芽を圧迫除去している。今

回呈示した気管狭窄症例はバルーン拡張を用いた肉芽の除去により気道ステント内の肉芽形成による狭窄をコントロールできた。このような重症例が内視鏡手術後気道ステント留置により、気管チューブの抜管を導き、退院できたことは十分に評価しうるものと考えられる。

また、気管狭窄症に合併する血管輪症や肺動脈リングによる狭窄症状に対して、気道ステントによる治療が試みられている。しかしながら、これらの疾患においては、ステントが壁を穿孔し大出血を起こしたとの報告⁷⁾もあり、使用については慎重でなければならない。

以上、現在われわれが行っている小児気道狭窄に対する金属ステント留置について手技を中心に報告した。

●文献

- 1) 前田貢作, 松本文子, 江村隆起, 他: 小児気道狭窄症に対する金属ステントの治療経験, 第33回日本小児外科学会総会(口述発表), 1998.
- 2) Tsakayannis DE, Siddiqui AM, Koza-kewich H: The use of expandable metallic stents for acute tracheal stenosis in the growing lamb. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1038-1042.
- 3) Filler RM, Forte V, Fraga JC: The use of expandable metallic airway stents for tracheobronchial obstruction in children. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1050-1056.
- 4) Santoro G, Picardo S, Testa G: Balloon-expandable metallic stent in the management of tracheomalacia in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 110: 1145-1148.
- 5) Cantrell JR, Guild HG: Congenital stenosis of the trachea. *Am J Surg* 1964; 108: 297-305.
- 6) 家永徹也, 前田貢作, 山本哲郎: 小児気管狭窄症に対する内視鏡下バルーン拡張術. *小児外科* 1993; 25: 955-959.
- 7) Cook CH, Bhattacharyya N, King DR: Aortobronchial fistula after expandable metal stent insertion for pediatric bronchomalacia. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1306-1308.

特集 小児領域における非血管系 *Interventional Radiology* 最近の進歩

3. リンパ管腫に対する硬化療法： OK-432局注療法について

荻田修平

京都府立医科大学附属小児疾患研究施設 外科第1部門

OK-432 Therapy for Lymphangiomas

Shuhei Ogita

*Division of Surgery, Children's Research Hospital,
Kyoto Prefectural University of Medicine*

Abstract

Intralesional injection of OK-432 (lyophilized incubation mixture of group A *Streptococcus pyogenes* of human origin) was found to lead total shrinkage of lymphangiomas with no serious side effects or cosmetic problems. Favorable result of OK-432 therapy was noted in more than 90 per cent of cystic lymphangiomas and in around 50 per cent of cavernous lymphangiomas, respectively. The side effects of OK-432 therapy are fever for 2 to 4 days and a local inflammatory reaction lasting 3 to 10 days. The local inflammation did not cause any damage to the overlaying skin and did not lead to scar formation. OK-432 therapy is thought to be the treatment of first choice for lymphangiomas.

Key Words : Lymphangioma, OK-432, Sclerosing therapy

はじめに

リンパ管腫(Lymphangioma)はリンパ管の先天的な形成異常とされている。組織学的には、一層の内皮細胞で覆われた拡張したリンパ管腔(毛管～巨大嚢胞まで種々)とこれを満たすリンパ液(時に血液を混じる)、および拡張したリンパ管腔間を満たす間質組織より構成されている。

リンパ管腔の拡張の程度により、嚢胞状リンパ管腫(Cystic lymphangioma, Cystic hygroma, or Hygroma)、海綿状リンパ管腫(Cavernous lymphangioma)、単純性リンパ管腫(Lymphangioma simplex)の3つに

大別されている¹⁾。しかし、これらを区別する明確な診断基準は認められない。

嚢胞状リンパ管腫は頸部(75%)や腋窩(20%)に好発し、海綿状リンパ管腫は舌、頬部、胸郭、四肢、後腹膜腔等に好発する。リンパ管腫の65%は出生時に、90%は3歳までに認められている²⁾。

リンパ管腫に伴う症状には、周辺臓器への圧迫症状、感染に伴う症状、罹患臓器の機能障害、美容上の問題、等がある^{2,3)}。時には、圧迫による気道閉塞や⁴⁾、頸部の脈管の絞扼による上大静脈症候群、骨浸潤による骨融解等を生じ死亡例の報告も認める(Fig.1)⁵⁾。

従来の治療法

リンパ管腫の第一選択の治療法は外科切除とされていた²⁾。しかし、リンパ管腫は組織学的には良性であるが、しばしば周囲組織へ浸潤性に発育し、境界不明瞭であることが多く、リンパ管腫のみを完全摘除するのが困難である。さらに、リンパ管腫周辺の神経や血管は腫瘤に圧排されるのではなく腫瘤内に取り込まれていることが多い。腫瘤内を走行する神経の剥離は極めて困難あるいは不可能である。手術に際し、顔面神経下顎枝、頸部交感神経、舌下神経、反回神経、上喉頭神経、副神経、横隔膜神経などが損傷されやすい⁹⁾。術後神経麻痺による死亡例の報告も散見される。完全摘除をめざすと侵襲が過大となり重篤な合併症を生じる可能性が高くなり、不完全摘除では再発の可能性が高くなる。また、舌、口唇、口腔底に発生した場合には腫瘤の完全摘除はこれら重要臓器の摘出を意味し、完全摘除は不可能である。

外科治療に伴う侵襲・合併症を避けるために種々の保存療法が試みられたがいずれも満足すべき結果を得ることが出来なかった。硬化療法剤も種々試みられたが、リンパ管腫に対する効

果と周囲正常組織を障害する程度が平行し、満足すべきものでなかった。リンパ管腫に対する効果と周囲正常組織に対する作用の相反する薬剤が望まれていた。Bleomycinは有用な最初の硬化剤であったが⁷⁾、肺線維症の重篤な合併症のために死亡例も報告され⁸⁾、使用には十分な注意が必要であった。その後、OK-432局注療法が、侵襲が軽微で、正常組織を障害せずにリンパ管腫を治癒に導く安全な治療法として開発された^{3,9,10)}。

OK-432局注療法

OK-432局注療法とは、A群3型溶連菌Su株の凍結乾燥製剤で、免疫賦活剤として日常診療でroutineに投与されている薬剤OK-432¹¹⁾ (Picibanil: 中外製薬)をリンパ管腫内に局所注射してリンパ管腫の縮小・消退を得る治療法である。1987年に最初の成功例が報告された (Fig.2)⁹⁾。その後症例数の増加を認め、OK-432局注療法はminimal invasiveで、治癒率が高く、副作用も軽微で、治療部位に何ら障害を残さず美容的にも極めて優れた治療法であることが確認された^{4,10,12-14)}。

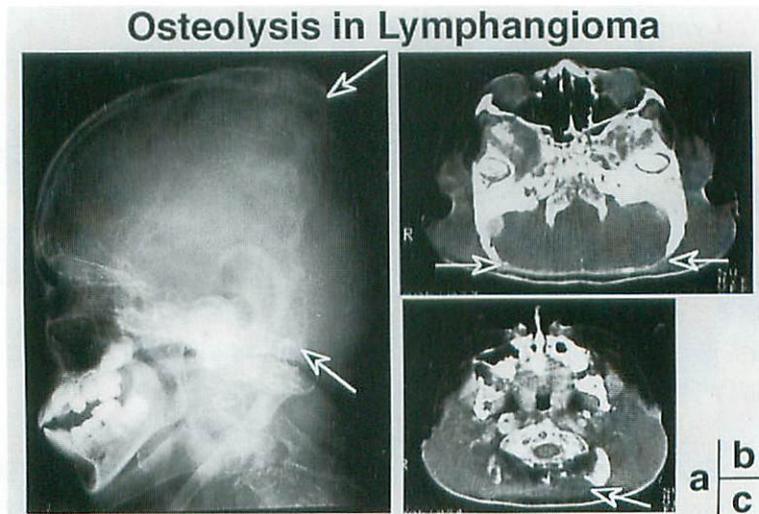


Fig.1 (female, 9-year-old); showing disappearance of the posterior half of the occipital bone due to infiltration of lymphangioma in the nuchal and occipital regions (a : X-ray, b & c : CT). The patient died of progressive osteolysis.(S.Ogita, et al⁹⁾)

1) 適応

発生部位：外科切除困難な部位（縦隔，深頸部，口腔底，耳下腺領域，等）に発生したリンパ管腫が最も良い適応であるが⁴⁾，特に適応外とする部位はない。但し，治療に伴うリンパ管

腫の一過性の腫脹により圧迫症状を一時的に悪化する危険性のある場所に発生したリンパ管腫の治療には注意が必要である。すなわち，眼窩内発生 of リンパ管腫は視神経を圧迫し，両側頸部発生 of リンパ管腫は上大静脈症候群を惹起・

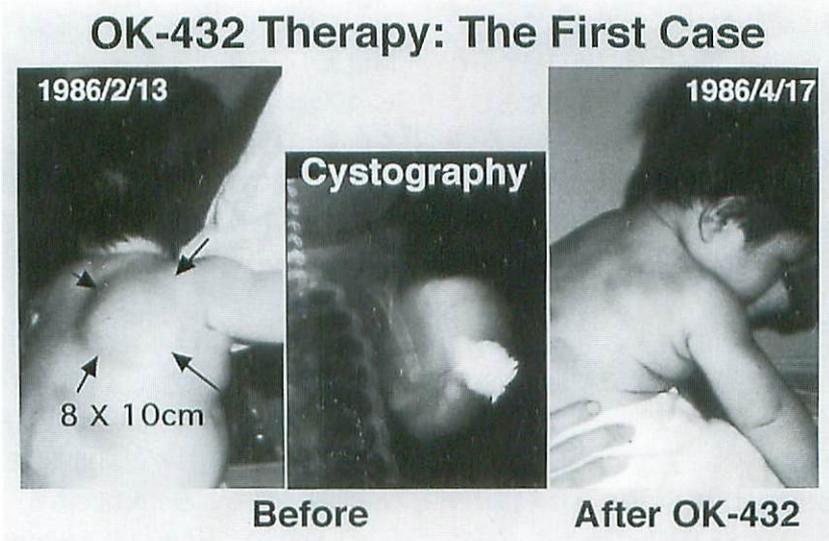


Fig.2 (female, 4-month-old); showing subcutaneous mass at the right scapula, 8×10cm in size (left). Injected contrast material diffuses well through the whole lesion, showing macrocysts separated by septum and attached microcysts(center). After the OK-432 therapy, lesions completely disappeared and the overlaying skin shows normal skin appearance(right).(S.Ogita, et al⁹⁾)

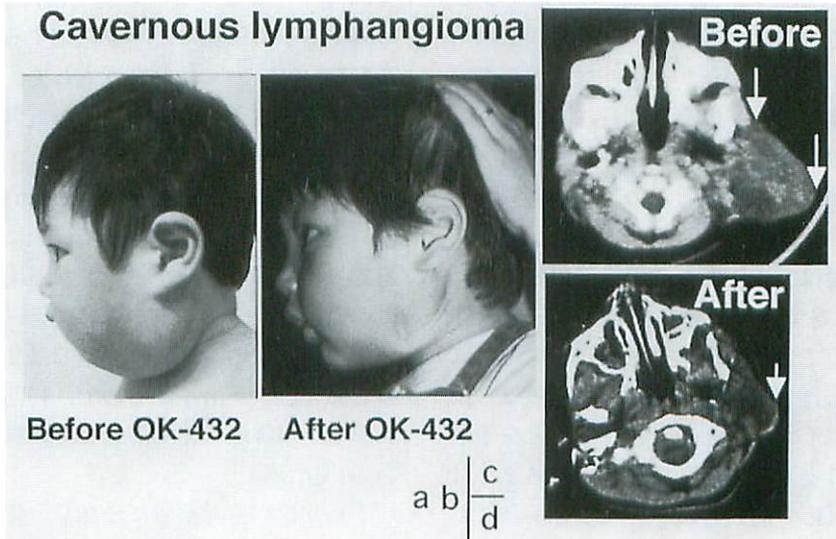


Fig.3 (male, 9-month-old); showing cavernous lymphangioma around the left juxta parotid gland (a & c). After the OK-432 therapy, photos (b & d) show nearly total shrinkage of the lesions.(S.Ogita, et al⁹⁾)

増悪させ、気管近傍では気道圧迫による呼吸障害を生じる、等の危険性がある。

組織型：嚢胞状リンパ管腫が最も良い適応で、次いで海綿状リンパ管腫が適応である (Fig.3)⁹⁾。四肢や体幹にび漫性に拡がる単純性リンパ管腫には適応がない。

年齢：年齢に制限はない。胎児にも施行可能である¹⁵⁾。ただ、新生児等では待機可能であれば、生後6ヵ月頃まで待機することを常としている。

その他：リンパ管腫切除後の再発例では再発腫瘤内にcystic spaceがある場合に適応となる。また、リンパ管腫切除後のリンパ漏に対しても有用性がある。

禁忌：OK-432はpenicillin Gを含むため、ペニシリンアレルギーの患児には禁忌である。

2) 手技の実際¹⁰⁾

a) OK-432溶液は、1KEのOK-432を10mlの生理食塩水に溶解(1KE/10ml)したものを基本とする。

b) 局注方法は、穿刺部位をイソジン消毒し、局所麻酔を施行する。嚢胞状リンパ管腫では、嚢胞を穿刺し、内容液(通常リンパ液)を十分吸引した後、吸引した内容液と略同等量のOK-432溶液で置換する。海綿状リンパ管腫では、内容液の穿刺吸引が困難か不可能なことが多いので、通常腫瘤の中心部を穿刺し、腫瘤が軽度膨隆する程度までOK-432溶液を局注する。舌への局注は局注時の疼痛のため、全身麻酔が必要である。

c) 投与量は、1回あたりの投与量の上限は2KE(20ml)を原則とする。投与後5~6週間後の効果判定で十分な縮小を認めない場合には追加投与を施行する。従って、投与間隔は6週間毎あるいはそれ以上間隔をあけることを原則とする。例外として、初回投与後に発熱または局所の炎症反応の何れも認められない場合においては、1週間後に再投与する。年齢、体重による投与量の補正は行わない。ただし、新生児では予定投与量の半量より開始するのを原則と

する。

3) 手技の工夫

a) リンパ管腫は多房性である。しかし、拡張したリンパ管腔は互いに交通性を有するので、一つのcystへOK-432溶液を局注すればリンパ管腫全体へ拡散する。従って、個々のcystそれぞれにOK-432を局注する必要性はない。海綿状リンパ管腫はmicrocysticなのでcyst内への穿刺の確認が困難である。そこで、穿刺針を前後に移動しながら溶液を注入し、比較的楽に注入可能な部位を見つけ、その部で腫瘤が軽度膨隆する程度まで局注することで治療効果を得ることが出来る。

b) OK-432局注療法が効果を発現するのは局注後約1ヵ月頃より後なので、OK-432の投与間隔がこれより短いと、腫瘤縮小開始前に追加投与を施行し、効果発現を妨げる結果となる。従って、投与間隔は6週間間隔あるいはそれ以上の間隔を取ることが大切である。

c) OK-432局注療法の手技は比較的簡単であるが、手技に不慣れな場合は、超音波ガイド下に穿刺することで一層確実に穿刺・局注が可能となる(超音波ガイド下穿刺法)。

d) 縦隔リンパ管腫や後腹膜リンパ管腫等の深部に存在するリンパ管腫では、OK-432溶液の嚢胞内への確実な投与を確認するため溶液に造影剤(イオパミロン)を混入して、X線透視下に局注することで確実な注入の有無を視覚化することが出来る(透視下穿刺法)。

e) 胎児のリンパ管腫が気管の近傍に存在し、出生後の治療ではリンパ管腫腫大による気道圧迫で呼吸状態の悪化が予測される場合には、胎児治療が有用である。羊水穿刺術に準じて局注療法を施行する。通常嚢胞型では2回以内の治療で90%以上が治癒するので、初回治療は胎生28週頃か以降遅くても37週までの施行が好ましい(胎児治療)。

f) リンパ管腫が骨に浸潤し、骨融解を生じている場合には、罹患骨の骨膜周辺のリンパ管腫にOK-432を局注する。胸水貯溜を伴ったGorham-Stout syndromeでは、胸水とOK-

432溶液を置換する。現在、OK-432の動脈内投与と骨髄内投与については安全性が確立されていない。

g) リンパ管腫の画像診断ではMRI、特にT2強調画像が有用である。後に述べる作用機序からみて、OK-432療法では拡張したリンパ管腔内の内容物が排除され、このスペースが縮小・閉鎖することで、リンパ管腫の縮小・消退を生じている¹⁵⁾。従って、海綿状リンパ管腫では、拡張したリンパ管腔内の内容物が排除されても（OK-432の効果があっても）間質組織は遺残するので、全体として著明な縮小が得られない場合がある。MRIのT2強調画像は、この内容物の減少・消退の描出に優れるので、OK-432療法の継続の適否（あるいは打ち切り）の判断に有用な情報を提供する。

4) OK-432療法の治療経過

OK-432局注後約6時間頃より発熱を認め、38～39℃台が2～4日続く。発熱は解熱剤に良く反応する。腫瘍の発赤・腫脹・疼痛は投与翌日頃より生じ、疼痛は圧迫すると痛い程度で、自発痛は訴えない。これら局所の炎症所見は部位により異なるが3～10日間位続く。その後、投与前の大きさを約1ヵ月間持続し、ある日を境に急速に縮小するのが一般的である。

舌リンパ管腫では、投与直後より舌表面のリンパ管腫は暗赤色に変色する。舌の腫大は他の部位より永く持続し、数週間に及ぶことが多い。この間、舌表面のリンパ管腫よりの出血や痂皮、舌苔等の付着を認める。

5) OK-432療法の効果

治療効果の判定は前回治療の約6週間後に施行する。効果判定は、著効（腫瘍がほぼ完全に縮小し、美容的にも優れたもの）、有効（腫瘍が50%以上縮小し、美容的にも優れたもの）、縮小（腫瘍の縮小が50%以下のもの）、無効（腫瘍の縮小が認められなかったもの）の4群で施行する。

OK-432療法の最初の成功例は1986年4月17

日に認められた⁹⁾。1987年のpreliminary reportでは、嚢胞状リンパ管腫9例中8例が著効例であった¹⁰⁾。1994年の報告では¹²⁾、嚢胞状リンパ管腫24例中、著効19例、有効3例で、92%に有用であった。投与回数は1回～7回で、平均1.8回であった。嚢胞状リンパ管腫に対する高い有用性が確認された。一方、海綿状リンパ管腫18例では、投与回数は1～18回で、平均6.2回であり、著効3例、有効5例で、44%に有用であった。

1995年のリンパ管腫研究会の臨床治験の報告では、嚢胞状リンパ管腫を対象に、0.5～1KE/10mlのOK-432溶液を2回のみ局注し、2ヵ月後および6ヵ月後にそれぞれ判定した結果が報告された¹³⁾。31例中、2ヵ月後の判定では著効11例、有効14例、縮小1例、無効5例で、81%に有用であった。6ヵ月後では、30例中著効24例、有効3例、縮小2例、無効1例で、90%に有用であった。6ヵ月後に著効例の増加していることが注目された¹³⁾。

6) 副作用^{13,14)}

発熱と局所の炎症所見が一般的な副作用である。ほぼ全例に38～39℃台の発熱（2～4日間）と局所の腫脹・発赤・圧痛等の炎症所見（3～10日間）を認める。特殊なものとして、舌リンパ管腫では舌苔や痂皮形成を生じ、時に出血を認める。気管近傍のリンパ管腫では、腫瘍の一過性の腫脹により気道を圧迫し、呼吸障害を生じる危険性がある。頸部の両側に発生し、両側の頸動静脈を巻き込む場合には呼吸障害と共に上大静脈症候群を生じる危険性がある。

7) OK-432療法の作用機序 (Fig.4¹⁶⁾)

リンパ管腫は感染を契機に希に自然に治癒することが知られていた。感染によりリンパ管腫の嚢胞壁の内皮細胞が破壊され、その結果、嚢胞壁の癒着が起り、結果として嚢胞内腔が消失し、腫瘍の縮小を生じると説明されている（硬化療法のBack grounds）。

OK-432のリンパ管腫内への局注により、拡

OK-432 THERAPY: RESULTS & SPECULATION

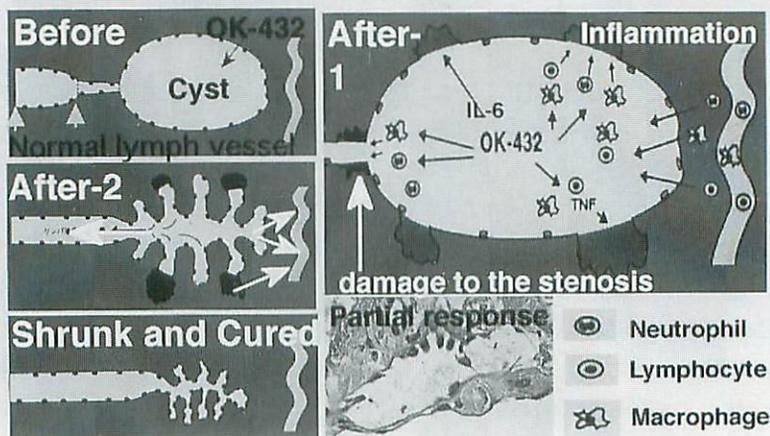


Fig.4 White cells induced and activated by OK-432, and cytokines produced by these cells worked on the endothelium to increase endothelial permeability, so that accelerated lymph drainage and increased lymph flow led to the shrinkage of the cystic spaces.(S.Ogita, et al¹⁶⁾)

張したリンパ管腔内に炎症が惹起され、Neutrophil, Lymphocyte, Macrophage等が誘導される。そして、NK activityが活性化され、helperおよびkiller T細胞の増加が生じる。さらに、TNFやIL-6等のサイトカインが産生される。これらの細胞性・液性成分の作用により、拡張したリンパ管腔壁の内皮細胞の破壊や壁の透過性の変化が生じ、内容物の排出が促進され、拡張したリンパ管腔が縮小するものと推察されている¹⁵⁾。

8) 現時点における問題点

作用機序の項で述べた如く、OK-432局注療法では拡張したリンパ管腔内の内容物の貯溜を阻害することで、この貯溜液のスペースが縮小し、リンパ管腫の縮小・消退を生じる。しかし、リンパ管腔間の間質組織に対しては作用しない。従って、リンパ管腫全体に占める拡大したリンパ管腔の割合の大きな嚢胞状リンパ管腫では著明な縮小効果を得ることが出来るが、間質組織の割合の大きい海綿状リンパ管腫では治療効果に限界がある。そこで、この間質組織の割合の大きい海綿状リンパ管腫に対する効果的な治療法の開発が現在の治療上の問題点である。

まとめ

OK-432局注療法は、手技が平易で、重篤な副作用もなく高い治療効果を有し、しかも治療部位に何ら障害を残さず、美容的にも極めて優れていることから、リンパ管腫の第一選択の治療法として施行されている。

●文献

- 1) Landing B H, Farber S : Tumors of the cardiovascular system, in Atlas of Tumor Pathology. Armed Forces Institute of Pathology, 1956.
- 2) Ravitch MM, Rush BF Jr : Cystic hygroma. Pediatric Surgery (4ed), Year Book Medical Publishers, Chicago, 1986. p533-539.
- 3) 荻田修平, 岩井直躬 : リンパ管腫. 小児外科 1993 ; 25 : 631-635.
- 4) Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, et al : OK-432 therapy for unresectable lymphangiomas in children. J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 263-270.
- 5) Ogita, S, Deguchi E, Tokiwa K, et al : Ongoing osteolysis in patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 1998 ; 33 : 45-48.

- 6) 秋山 洋：嚢胞状リンパ管腫の治療における合併症. 小児外科 1985 ; 17 : 483-487.
- 7) 由良二郎, 橋本 俊, 水野 孝, 他：小児の頸部腫瘍, 特に嚢胞状リンパ管腫とBleomycinの効果について. 小児外科・内科 1976 ; 8 : 279-285.
- 8) 中條俊夫, 佐伯守洋, 小方 卓, 他：嚢胞状リンパ管腫の治療とその成績-273例の分析に基づいた治療方針-. 小児外科 1984 ; 16 : 931-938.
- 9) 荻田修平, 伝 俊秋, 高橋俊雄：OK-432の局所注入による小児嚢胞状リンパ管腫の治療経験. 外科 1987 ; 49 : 421-3.
- 10) Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K, et al : Intracystic injection of OK-432 : A new sclerosing therapy for cystic hygroma in Children. Br J Surg 1987 ; 74 : 690-691.
- 11) Ishida N, Hoshino T : A Streptococcal Preparation as a Potent Biological Response Modifier OK-432 (2ed), Amsterdam, The Netherlands, Excerpta Medica, 1985.
- 12) Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, et al : OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 1994 ; 29 : 784-785.
- 13) 小児リンパ管腫研究会：OK-432の小児リンパ管腫に対する臨床第Ⅲ相試験. 日小児外会誌 1995 ; 31 : 29-36.
- 14) 荻田修平：頸部リンパ管腫におけるOK-432局注療法. 新外科学体系追補4, 小児外科, 形成外科〔幕内雅敏, 他, 編〕, 95-103, 中山書店, 東京.
- 15) 武内 務, 都甲明子, 萩谷奈津子, 他：妊娠中期に胎内治療を試みたFetal cystic hygroma coliの一例. 日産婦東京会誌 1993 ; 42 : 338-341.
- 16) Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, et al : OK-432 therapy for lymphangioma in children : Why and How does it work? J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 477-480.

特集 小児領域における非血管系 *Interventional Radiology* 最近の進歩

4. 小児食道狭窄に対する食道バルーン拡張術

川口文夫, 野坂俊介¹⁾, 宮崎 治¹⁾, 佐藤百合子²⁾, 北川博昭²⁾, 中田幸之介²⁾
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院 小児外科, 聖マリアンナ医科大学 放射線科¹⁾, 同小児外科²⁾

Balloon Dilatation of Esophageal Stricture in Children

Fumio Kawaguchi

Division of Pediatric Surgery, St. Marianna University, Yokohama City Seibu Hospital

Shunsuke Nosaka, Osamu Miyazaki, Yuriko Sato¹⁾,
Hiroaki Kitagawa¹⁾, Koonosuke Nakada¹⁾

*Department of Radiology and Division of Pediatric Surgery¹⁾,
St. Marianna University School of Medicine*

Abstract

We performed esophageal balloon dilatation under fluoroscopic guidance or endoscopically in 18 dilatations with esophageal stricture, including strictures at the site of anastomosis following surgery for congenital esophageal atresia, congenital esophageal stenosis, and stricture due to GER. Satisfactory results were obtained in 16 of the 18 cases. Balloon dilation can be performed more safely and less invasively than bougienage or endoscopic incision, and we consider it an effective method for dilatation of such severe constricted esophageal segments.

Key words : Esophageal stricture, Balloon dilatation, Children,
Interventional procedure

はじめに

小児の先天性あるいは後天性の食道狭窄に対する非観血的治療法には硬性のブジーを用いた拡張術を主に種々の試みがなされてきたが¹⁻³⁾, 必ずしも満足な結果が得られたわけではない。最近透視下あるいは内視鏡下で行うバルーンを用いた拡張法が報告されており⁴⁾, 小児においてもこの方法が普及してきた⁵⁻⁸⁾。今回与えられたテーマは, interventional radiologyとしての食道狭窄のバルーンを用いた狭窄部拡張術 (balloon dilatation: バルーン拡張術)

であるので, 筆者らの行っている方法を呈示し, 手技上の要点と実施上の問題点について述べる。

対象と方法

筆者らの施設でバルーン拡張術を行った食道狭窄症は18例で, 先天性食道閉鎖症術後吻合部狭窄13例, 胃食道逆流症による炎症性食道狭窄2例, 先天性食道狭窄症2例, 食道静脈瘤硬化療法後の狭窄1例であった (Table 1)。年齢は2ヵ月から17歳で, 男児13例, 女児5例であった。

適応: 嘔吐の持続, 嚥下障害および体重増加

Table 1 Underlying Cause of Esophageal Stricture

| Cause | No. of Patients |
|--|-----------------|
| Reflux esophagitis | 2 |
| Esophageal atresia with postoperative stenosis | 13 |
| Post esophageal sclerotherapy | 1 |
| Congenital esophageal stenosis | 2 |
| Total | 18 |

不良などの食道狭窄症状を認め、食道造影、内視鏡により狭窄所見が明らかであった症例を適応とした。

手技：バルーン拡張術にはMeditech社製血管拡張用balloon dilatorを使用した。サイズは患児の体格、狭窄程度に合わせ5mmから10mmを選択して用いた。バルーン拡張術を初回に行う際は、全身麻酔下で内視鏡下に狭窄部を観察し、まずガイドワイヤーを狭窄部を通過させてからこれをカイドとしてballoon本体を狭窄部に進入させた。次にballoon中央部が最狭窄部に位置するように先端を狭窄部を越えて胃側に進め、蒸留水を徐々に手動で注入してballoonを膨張させた。初回は最小径のballoonから開始し、狭窄の程度により段階的にサイズを大きくし、1回の拡張時間を3分とし、4～5分間隔で効果を認めるまで3～4回繰り返した。10mm径以上のサイズを必要とする場合には、必要サイズのballoon 2本を同時に挿入した(Fig.1)。年長児では、Rigiflex 18mm径のballoon dilatorを用いた。2回目以降の拡張は透視下に行った。すなわち初回の拡張術である程度の拡張が得られたものではballoon内に希釈した水溶性造影剤を徐々に注入し、balloonの中央部に狭窄によるくびれが生ずるように位置を定めた上で拡張を行った。施行間隔は1～2週間隔とした。最近の再狭窄例については、内視鏡下にsteroid剤(リン酸ベタメサゾンナトリウム)を0.1～0.2mlずつ、食道静脈瘤硬化療法用針を用い、瘢痕化した食道壁に局所注入した。

効果の判定は、拡張術施行後1週間程度で食

道造影を行い、臨床的な狭窄症状の所見と合わせ、施行前に比べ改善した場合を有効とした。

結 果

18例中16例で有効と判定できた。9例はバルーン拡張のみで効果を得た。他の9例はsteroid剤局注を併用したもので、7例に拡張効果が得られた。有効と判定できなかった症例は、1例はC型食道閉鎖症術後吻合部狭窄例で、

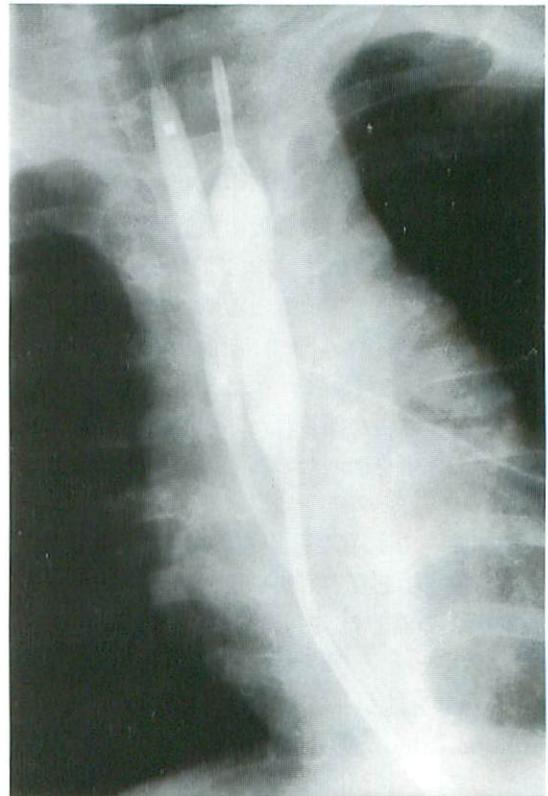


Fig.1 Esophageal dilatation performed with double balloon(size of 5 and 8mm).

気管食道瘻再開通のためバルーン拡張術を中止し、手術治療となった。他の1例は、B型食道閉鎖症根治術時に施行した3カ所のLivaditis法延長術後に生じた下部食道の狭窄に対し、5回のバルーン拡張術を行ったが、再狭窄を来した。以下に症例を供覧する。

症 例

症例1：6ヵ月男児。在胎34週2,250gで出生。Gross C型食道閉鎖症に対し生後11日に、気管食道瘻切離、食道食道吻合術を施行した。縫合不全は認めなかったが、根治術後1ヵ月の造影所見で明らかな吻合部狭窄を認めた(Fig.2a)。まず糸状ブジーで拡張を開始し、更にバルーン拡張術を週に2～3回施行したが、改善は認めなかった。そこでバルーン拡張後のステロイド局注を2回、および透視下バルーン拡張術を5回施行した(Fig.2b,c)。治療終了後の食道造影では、上部食道に憩室様拡張が残存しているが、通過は良好で狭窄は著しく改善された(Fig.2d)。施行後の離乳食の摂取が可能となり、バルーン拡張術開始後5ヵ月で退院となった。

症例2：2ヵ月男児。新生児期に嘔吐、発熱で発症し、生後10日で強度の食道狭窄をきたした(Fig.3a)。食道造影および24時間PHモニタリングでは胃食道逆流症と診断された。逆流防止術に先立ちバルーン拡張術が行われた(Fig.3b)。透視下に行った1回のバルーン拡張が有効で拡張が得られた。逆流防止術後、更に1回の拡張を加えたのみで以後経過良好である。

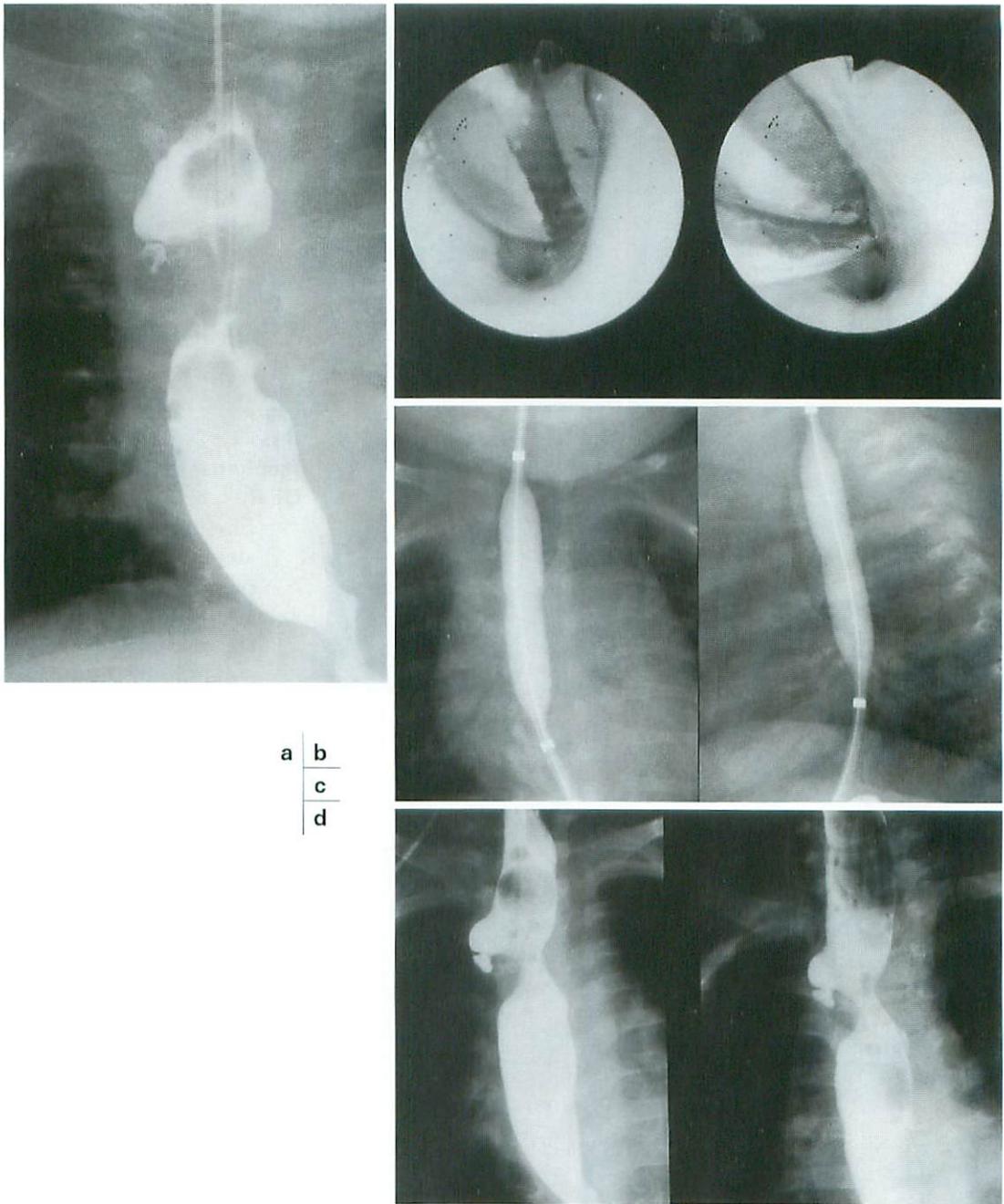
症例3：10ヵ月男児。発育不良を主訴に来院。食道造影で中部食道に狭窄を認め、先天性食道狭窄症と診断した(Fig.4a)。まず全身麻酔下に内視鏡を行い、5mmのballoon dilatorを用いバルーン拡張術を行った。その後10mmのballoon dilatorにサイズを上げた。拡張術後の造影では、狭窄はなく経口摂取は離乳食から普通幼児食へ移行可能となった(Fig.4b)。

考 案

小児の食道狭窄症に対する治療として、従来より硬性のChivalier-jackson型ブジーや、Tuckerブジーを用いた拡張法を主とし、内視鏡的切開を併用するなど、様々な試みがなされてきた¹⁻³⁾。しかしTucker法に代表されるブジー法は手技が盲目的であることに加え、狭窄部に加わる力が縦軸方向のみであるため穿孔の危険があると言われている^{2,10)}。これに比べ、バルーン拡張術は成人においては手技が比較的容易で安全性が高く、きわめて効果的であるとして、食道吻合部狭窄や食道静脈瘤硬化療法後の狭窄に汎用されている⁹⁾。

その特徴と利点は；1)透視下、内視鏡下に狭窄部を観察できる、2)拡張度を確認しながら施行できる、3)食道粘膜の損傷が起こりにくく、粘膜表層の瘢痕形成が少ない、4)狭窄部に対して放射状に伸展圧がかかることで食道壁全周に拡張力を有効に伝え、瘢痕組織を伸展あるいは破壊して十分な拡張が可能となる、などである。そのため最近では小児の食道狭窄症に対してもブジーに代わりバルーン拡張術の報告が増加した^{2,5-9)}。当施設でも1992年以降はバルーン拡張術を導入したが、それまで施行してきたブジー法に比べるとほぼ満足できる結果を得た。

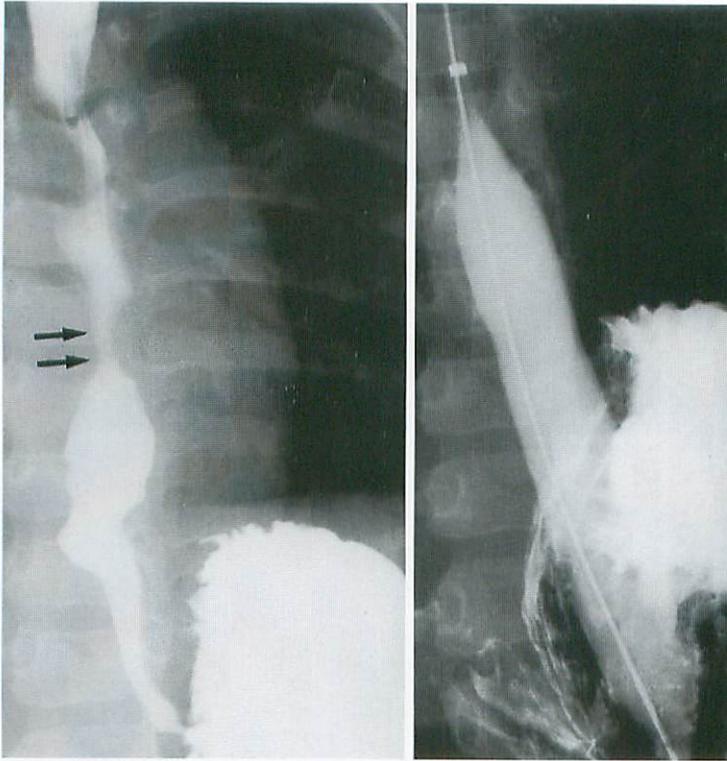
バルーン拡張による合併症としては、まれではあるが拡張後の穿孔が報告されている^{11,12)}。バルーン拡張術による穿孔の頻度は0～1.8%と報告されているが^{5,13)}、Kimら¹¹⁾は穿孔例は拡張術の施行時期が、吻合術後3週間以内であったことから、術後早期の拡張が原因であったとしている。バルーン拡張の適応を決定する際には、拡張術施行時期を発症時期から少なくとも3週以降に考慮することが必要であろう。また高度の狭窄例では、無理な拡張を慎み、数回に分け徐々に拡張していくことが合併症を予防すると考える。バルーン拡張の利点である放射状の拡張力を有効且つ安全に加えるためには、確実にバルーンを位置させることが必要で



| | |
|---|---|
| a | b |
| | c |
| | d |

Fig.2 Case 1 : 6-month-old boy, who was surgically treated during neonatal period for congenital esophageal atresia.

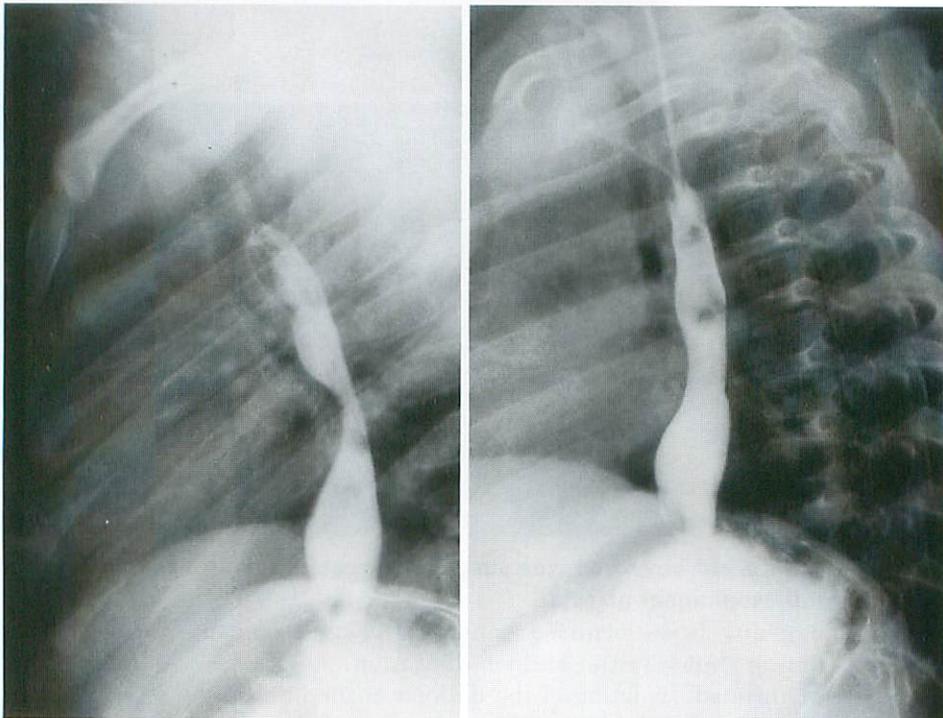
- a : Barium esophagram shows localized stenosis after anastomosis.
- b : Endoscopic finding shows initial balloon dilatation.
- c : Balloon dilator inflated, waisting of the balloon at the level of the stricture.
- d : Follow up esophagram after balloon dilatation.



a | b

Fig.3
Case 2 : 2-month-old boy,
esophageal stricture due to
GER.

a : Barium study shows a
stenosis at the mid esophagus(arrows).
b : 10mm balloon dilator in-
flated shows persistent
waisting at the stenosis.



a | b

Fig.4 Case 3 : 10-month-old boy, congenital esophageal stenosis with malnutrition.

a : Esophagram shows a localized narrowing at the mid esophagus.
b : Post dilatation lateral esophagram shows reduction of the stenosis.

あり、ガイドワイヤーの使用が推奨される。狭窄部付近の食道の軸が変形している場合には、過度の拡張を行わないよう注意を要する^{12,13)}。これらの点で、現在使用されている各種の balloon dilator は小児用の食道拡張用として開発されているわけではなく、今後有効性、安全性の向上のためには、細径のバルーンからサイズが豊富で、拡張圧を一定に保つことが可能な器材の開発が待たれる¹⁴⁾。

またバルーン拡張術は原理としては狭窄部を一定の力で器械的に拡張するものであり、再癒痕を如何に防ぐかが問題となる。この点を考慮し、拡張後の癒痕性狭窄の再発を最小限にするため、steroid 剤の局注療法が行われている³⁾。筆者らも、症例 1 に示した通り、有用と考えられる症例を経験した。

小児におけるバルーン拡張術の適応は、食道閉鎖症術後の吻合部狭窄などを含めた後天性狭窄が最も多い。先天性食道狭窄症に対する適応に関しては、議論のあるところであるが、有効であったとする報告もあり¹⁵⁾、先ず試みてみる方法と考える。自験例もバルーン拡張術により狭窄の解除が可能で、手術治療を要さなかった。

おわりに

小児の食道狭窄症 18 例にバルーン拡張術を行い、満足できる結果を得た。バルーン拡張術は、侵襲が少なく、安全に施行できる方法であり、効果的な拡張が得られると考える。

●文献

- 1) 山本 弘, 山田亮二, 西 寿治, 他: 食道閉鎖症術後の吻合部狭窄とその治療. 小児外科 1985; 17: 831-837.
- 2) 住田 亮, 南部 澄, 北谷秀樹, 他: 小児食道狭窄症の非観血的治療法. 日小外会誌 1986; 22: 723-730.

- 3) 北谷秀樹, 河野美幸, 梶本照穂: 小児の治療的内視鏡に対する最近の取り組み. 小児外科 1988; 20: 91-98.
- 4) 山中英治, 中根恭司, 川口雄才, 他: 上部消化管吻合部狭窄に対するバルーン拡張術の有用性. 日臨外会誌 1993; 54: 891-894.
- 5) Sato Y, Frey EE, Smith WL, et al: Balloon dilatation of oesophageal strictures in children. AJR 1988; 150: 639-642.
- 6) Mayner M, Guerra C, Reyes R, et al: Esophageal strictures: Balloon dilatation. Radiology 1988; 189: 703-706.
- 7) 後藤 真, 遠藤尚文, 曾 尚文, 他: 小児食道狭窄症に対する内視鏡下バルーン拡張術. 小児外科 1993; 25: 961-969.
- 8) 土岡 丘, 藤原利男, 小川富雄, 他: 小児食道狭窄に対する内視鏡下バルーン拡張術の検討. 日小外会誌 1991; 27: 76-82.
- 9) Sandgren K, Malmfors G: Balloon Dilatation of Oesophageal Strictures in Children. Eur.J. Pediatr Surg 1998; 8: 9-11.
- 10) Allsager CM, Banerjee AR, Bolia A, et al: Oesophageal Strictures in Children: Balloon or Bougie Dilatation? J.Laryngo Otol 1996; 110: 683-684.
- 11) Kim IO, Yeon KM, Kim WS, et al: Perforation complicating Balloon dilatation of esophageal strictures in infants and children. Radiol 1993; 189: 741-744.
- 12) 岩川真由美, 池袋健一, 東本恭幸, 他: A 型食道閉鎖症の 1 例. 日小外会誌 1995; 31: 93-98.
- 13) de Lange EE, Shaffer HA: Anastomotic Strictures of the upper Gastrointestinal tract: results of balloon dilatation. Radiology 1988; 167: 45-50.
- 14) 大島雅之, 東本恭幸, 毛利成昭, 他: 小児消化管狭窄に対する PET balloon dilator を用いた内視鏡的バルーン拡張術の有用性. 日小外会誌 1996; 32: 1078-1083.
- 15) Garau P, Orenstein SR: Congenital Esophageal Stenosis Treated by Balloon dilatation. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1993; 16: 98-101.

特集 小児領域における非血管系 *Interventional Radiology* 最近の進歩

5. 経皮的ドレナージおよびこれに関連した治療法

野坂俊介, 若林雅人, 宮坂実木子, 宮崎 治, 石川 徹,
脇坂宗親¹⁾, 中田雅弘¹⁾, 川口文夫¹⁾, 北川博昭¹⁾, 中田幸之介¹⁾
聖マリアンナ医科大学 放射線医学教室, 同第三外科学教室 (小児外科)¹⁾

Percutaneous Drainage and its Related Therapeutic Procedures

Shunsuke Nosaka, Masato Wakabayashi, Mikiko Miyasaka,
Osamu Miyazaki, Tohru Ishikawa, Munechika Wakisaka,
Masahiro Nakada¹⁾, Fumio Kawaguchi¹⁾,
Hiroaki Kitagawa¹⁾, Koonosuke Nakada¹⁾

*Department of Radiology and Surgery III (Division of Pediatric Surgery)¹⁾,
St. Marianna University School of Medicine*

Abstract

This article described recent advances in pediatric non-vascular interventional procedures with focusing on the technical aspect of percutaneous drainage and its related procedures.

In drainage procedures, Chiba needle has been used for puncture. We recently introduced 20G elaster needle for puncture. It has several advantages over Chiba needle. A 20G elaster needle has elastic clear outer sheath. Therefore, 0.035 inch hydrophilic guidewire is able to be introduced through outer sheath. Additionally, outer sheath of the elaster needle is able to be advanced over the guidewire.

Percutaneous drainage procedures have several additional therapeutic options including balloon dilatation for stricture and lithotripsy for either biliary or renal calculi. We recently introduced fine caliber cholangioscopy to assist biliary lithotripsy.

A case of percutaneous biliary lithotripsy was presented as example of therapeutic procedures related to percutaneous drainage.

We emphasized that establish clinical care team including pediatrician, pediatric surgeon, anesthesiologist, radiologist (interventionalist), nurse and radiation technologist is important to achieve successful results of pediatric non-vascular interventional procedures.

Key words : Children, Interventional radiology, Non-vascular intervention, Percutaneous drainage

はじめに

小児領域の Non-vascular Interventional Radiology (IVR) は大きく経皮的アプローチ

による方法と経口的アプローチによる方法がある (Table 1). 経皮的アプローチによる IVR のうち, ドレナージに含まれるのは, 経皮経肝胆道ドレナージ, 腎瘻造設術, 膿瘍ドレナージ,

Table1 Pediatric non-vascular interventional procedures(modified from reference⁶⁾)

| | |
|--|--|
| Biopsy | |
| Aspiration: | abscess, fluid collection |
| Drainage: | abscess, fluid collection |
| Gastrointestinal and hepatobiliary procedures: | |
| | Balloon extraction (coin) |
| | Percutaneous biliary drainage |
| | Biliary stone removal |
| | Balloon dilatation (esophagus, bile duct) |
| | Percutaneous gastrostomy/gastrojejunostomy |
| Genitourinary procedures: | |
| | Percutaneous nephrostomy |
| | Balloon dilatation (ureter) |
| | Percutaneous pyeloplasty |
| | Stone removal |
| Others: | |
| | Percutaneous transgastric drainage for pancreatic pseudocyst |
| | Sclerotherapy for lymphangioma |

あるいは臍仮性嚢胞に対するドレナージなどである。さらに、これらの経皮的ドレナージ術に関連した手技として、経皮経肝胆道ドレナージのトラクトや胆道系の手術時に設置された腸瘻からの胆道鏡を用いた胆道結石除去術、胆道狭窄に対するバルーン拡張術、腎瘻からの尿路結石除去術および尿管狭窄に対するバルーン拡張術などがある。

本稿では、小児腹部領域の経皮的ドレナージおよびこれに関連した手技の適応、実際に手技を行う際の工夫、および現時点における問題点について解説する。

適 応

小児腹部領域におけるnon-vascular IVRの一般的な適応をTable 1に示した。non-vascular IVRの多くは経皮的あるいは経口的に行われるが、時に外科的におかれた瘻孔を介して胆道系に到達しIVRを行うこともある。

手技の実際

1. 鎮静および麻酔

小児領域の経皮的ドレナージおよびこれに続く手技を安全かつ確実にこなすためには、患

児の鎮静あるいは麻酔はきわめて重要である。鎮静や麻酔の方法については施設によって様々な方法が選択されているが、筆者らの施設では、10歳以下の場合には全身麻酔を基本としている^{1,2)}。全身麻酔の利点は、痛みのコントロールに加えて呼吸を完全にコントロールすることにより経皮経肝胆道ドレナージや腎瘻造設時にUSガイド下に確実に胆管や腎杯を穿刺できることである。欧米を中心とした報告ではほとんどの場合で全身麻酔は必要ないといわれている³⁻⁵⁾が、時間を要する複雑な手技の場合や鎮静剤のみでコントロールできない場合は全身麻酔が必要となる⁴⁻⁶⁾。いずれにしても、最終的には患児の重症度および手技に対する理解の程度により、個々の施設の事情に応じて担当医および麻酔科医と討議した上で決定することが望ましい。

2. 手技の工夫

経皮的ドレナージは、穿刺方法の決定、穿刺部位の決定、穿刺、ガイドワイヤーの挿入、トラクトの拡張、カテーテルの選択、カテーテル挿入、カテーテルの留置・固定の順で行われる。さらに、付加的に行われる手技としては狭窄部

のバルーン拡張術や結石除去術がある。これらのうち、手技の工夫として特に強調したいのは以前から著者らの施設で使用している穿刺針である^{1,2)}。

穿刺針は多くの施設でChiba針をはじめとする金属針が用いられている³⁾が、我々は以前より積極的に20Gテフロン針(メディキット)を用いている(Fig.1a,b)^{1,2)}。テフロン針の利点は、外筒が柔軟であるため外筒先端の呼吸性移動による逸脱が少なく、外筒が透明であるため排泄・吸引される液体の性状を確認することが容易であり、また外筒の内腔が広く通常用いる0.035inchのガイドワイヤーの挿入が可能であることなどである^{1,2)}。特に最近では非血管系のIVRにおいてもラジフォーカス(テルモ)をはじめとする親水性ワイヤーが汎用されており、テフロン針の外筒は親水性ワイヤーを挿入しても親水性コーティングが剥離する危険もない^{1,2)}。さらに、テフロン針の外筒は、挿入されているガイドワイヤーに沿ってそのまま進めることも可能であり^{1,2)}、各種の経皮的ドレナージを施行する上で極めて有用である。

ガイドワイヤーは前述のごとく、non-vascular IVRにおいてもラジフォーカス(テルモ)をはじめとする親水性ガイドワイヤーが普及している。親水性ガイドワイヤーの欠点としてはガイドワイヤーが逸脱しやすい(抜けやすい)ことがあげられる。ガイドワイヤーを用い

て狭窄部を通過させる際には、ワイヤーをゆっくりと回転させ、徐々に進めることが有用である。親水性ガイドワイヤーは、同じサイズの金属ワイヤーに比べると柔軟であるため、最終的にカテーテルを進める際には、いったんアンブラックスーパースティッフガイドワイヤー(メディテック、ポストンサイエンティフィック)などの硬いガイドワイヤーに交換すると手技が極めて容易になる。

適切なドレナージカテーテルの選択はドレナージを成功させるために極めて重要であり、患児の大きさ、液体貯留の場所、および液体の性状に応じて5~10Frのカテーテルを選択する^{4,7,8)}。患児が小さい場合は血管造影用のカテーテル(5Fr)に側孔をあけて用いる場合もある^{1,2)}。

カテーテル留置後、症例に応じてトラクトを介して狭窄部のバルーン拡張術や結石に対する経皮的治療を行う。バルーン拡張術は血管拡張用バルーンカテーテルを用いる場合が多い。特に胆道結石に対する治療は透視下に行う場合と胆道鏡および透視の併用で行う場合がある。胆道鏡は8.4Frの細径胆道鏡(メディカルサイエンス社)が開発され、経皮的ドレナージのトラクトをわずかに拡張するのみで使用可能である。細径胆道鏡にはワーキングチャンネルがあり、これを介して視野を確保する目的に生食水を注入するとともに体内式電気水圧衝撃波

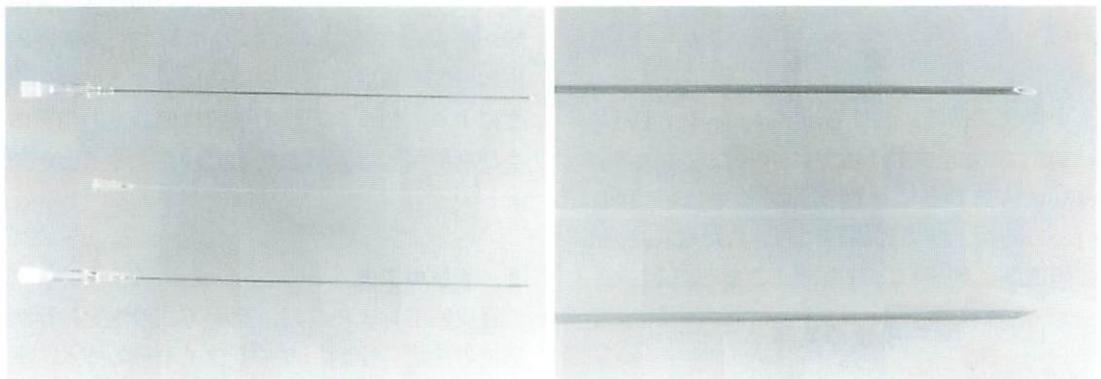


Fig.1 Elaster needle

a : Elaster needle has thin outer sheath and core needle.
b : Magnified view of the tip of the elaster needle.

a | b

(EHL) (Northgate社) を用いた結石破碎用の1.9Frブローベを挿入することができる。細径胆道鏡を使用する際にはあらかじめ9Frのシースを挿入しておくとしースを介して注入された生食水や胆汁を排液として回収することができ、胆道内圧の上昇を防ぐことができる。破碎された結石は、ガイドワイヤーを介して経皮的あるいは外科的におかれた瘻孔から血管閉塞用バルーンカテーテル(クリニカルサプライ)を用いて腸管へ排石することができる。筆者らの施設では、すでに前述した方法を用いた胆嚢結石の十二指腸排石術の1成人例を報告している³⁾。この方法は症例に応じた工夫を加えれば小児例にも十分応用可能と考えられる。

3. 現時点での問題点

我が国における経皮的ドレナージおよびこれに関連した治療法に関する現時点での問題点としては、小児領域での経験が少数であるため確

立された治療法として定着していない点があげられる。欧米で小児領域のIVRは確立された治療法として普及しているが、我が国の医療事情を考えると必ずしもそれらの全てを導入することは困難であることも事実である。今後は、関連する小児科医、小児外科医、麻酔科医、および放射線科医が一つのチームとして患児に対する最良の治療方法について討議し、可能な限り侵襲が少なく有効な治療法を選択すべきと思われる。

症例呈示

前述した手技の工夫の実際について、最近経験した先天性胆道拡張症術後にみられた胆道結石に対する経皮的結石除去術を例に解説する。症例は、19歳女性で、4歳時に先天性胆道拡張症で手術を受けている。長期経過観察中に腹部CTにおいて胆道結石を認めた(Fig.2)。経皮的な結石治療を目的に、US下に経皮経肝胆道

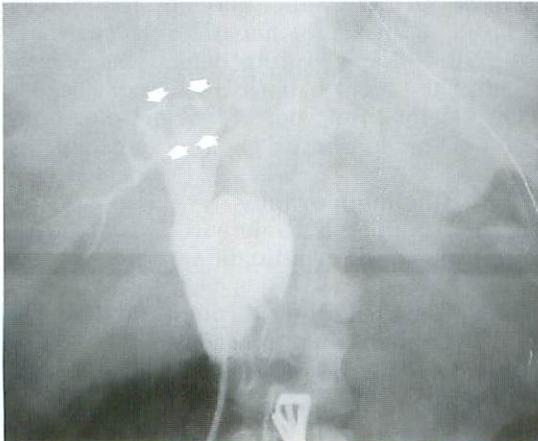
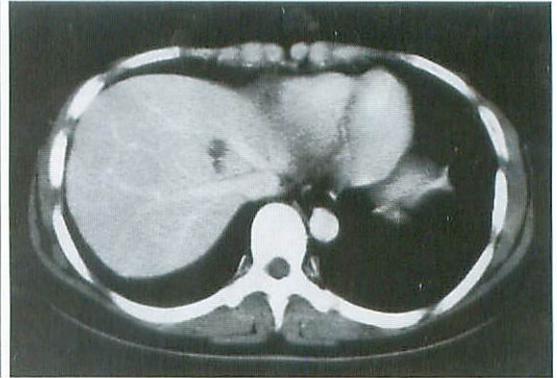
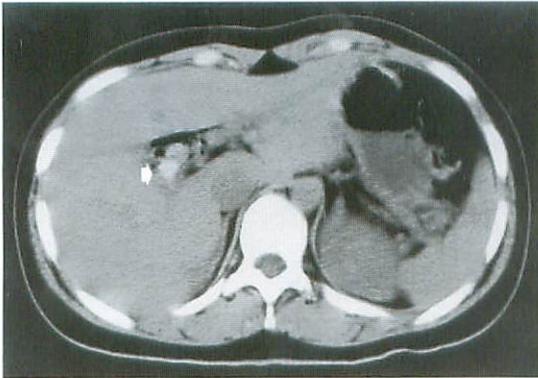


Fig.2 | Fig.3
Fig.4 |

Fig.2 Abdominal CT

Calcified stone was identified in the right hepatic duct (arrow).

Fig.3 Abdominal CT with intravenous contrast administration

CT image revealed lobulated low density area in the anterior segment of the right lobe of the liver suggestive of an abscess.

Fig.4 Intraoperative cholangiography

A large contrast filling defect was recognized in the right hepatic duct (arrows). Intraoperative stone extraction was performed.

ドレナージを試みたが、胆道拡張がなかったため不成功に終わった。その後、熱発したため再度腹部造影CTを行ったところ、肝膿瘍を認めた(Fig.3)。胆道結石にともなう胆管炎および肝膿瘍と診断し、肝内結石除去を目的に、開腹

し術中結石除去が行われた。その際に前回の手術時につり上げた空腸に腸瘻が作成された。術中の腸瘻からの造影では肝内結石を示す陰影欠損を認めた(Fig.4)。手術から3週間後から腸瘻を介して細径胆道鏡および透視下にEHLを

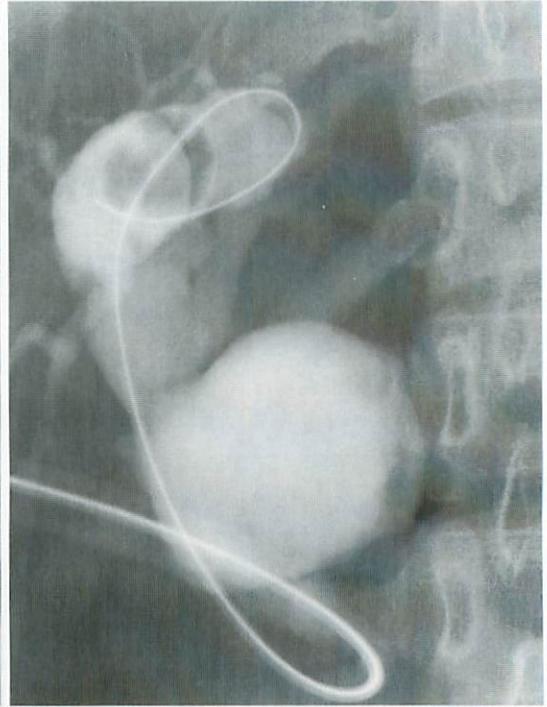
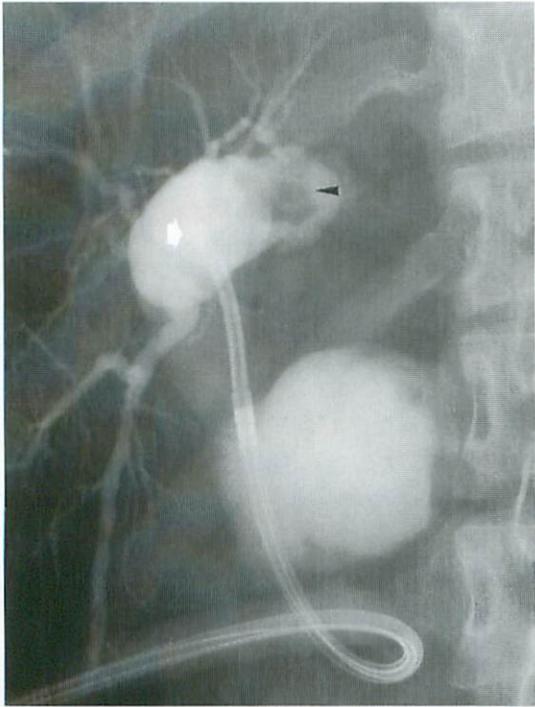


Fig.5 | Fig.6
Fig.7 |

Fig.5 Cholangiography and fine caliber cholangioscopy

Tip of the fine caliber cholangioscopy was placed in the right hepatic duct (arrow). A round shaped filling defect was identified in the right hepatic duct (arrowhead). The size of filling defect was smaller than that of intraoperative cholangiography.

Fig.6 Cholangiography

Image revealed a guide wire in place with tip in the right hepatic duct.

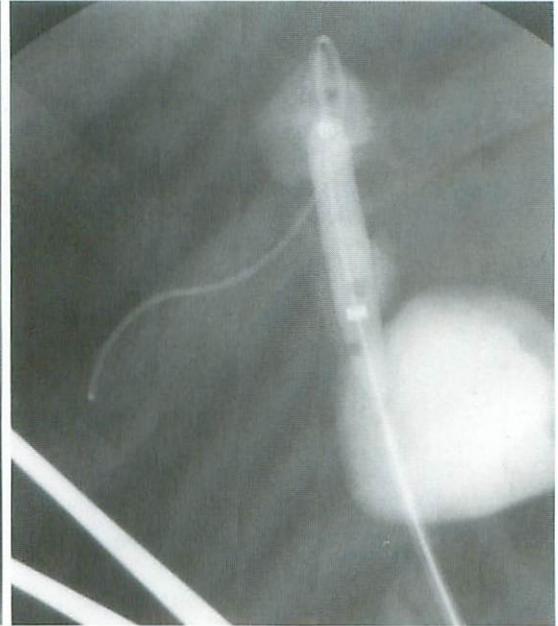
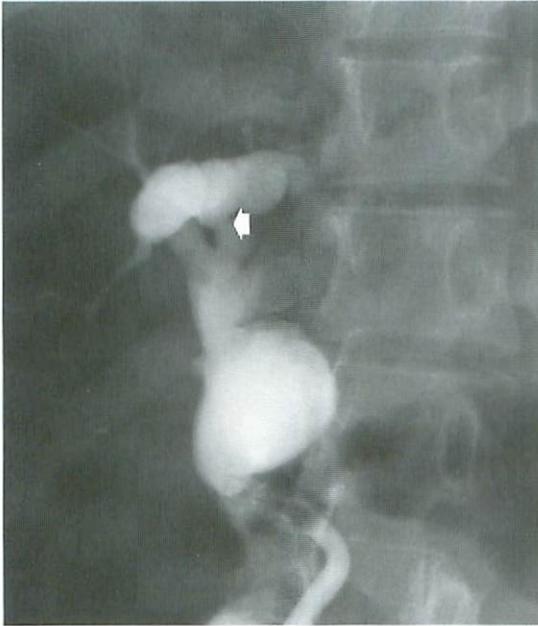
Fig.7 Contrast study through the fine caliber cholangioscopy

Image revealed interval decrease in size of the stone.

用いて結石破碎を行った(Fig.5~7)。最終的には肝内胆管に狭窄が認められたためバルーン拡張を付加した(Fig.8, 9)。その後の造影では肝内胆管の拡張は改善していることが確認され(Fig.10)、腸瘻を閉鎖した。経過観察時の腹部CTでは結石の再発は認められていない(未提示)。

まとめ

小児領域のnon-vascular IVRのうち、経皮的ドレナージおよびこれに関連した手技について適応、実際に行う上での手技の工夫、および現時点における問題点を解説した。



| | |
|--------|-------|
| Fig.8 | Fig.9 |
| Fig.10 | |

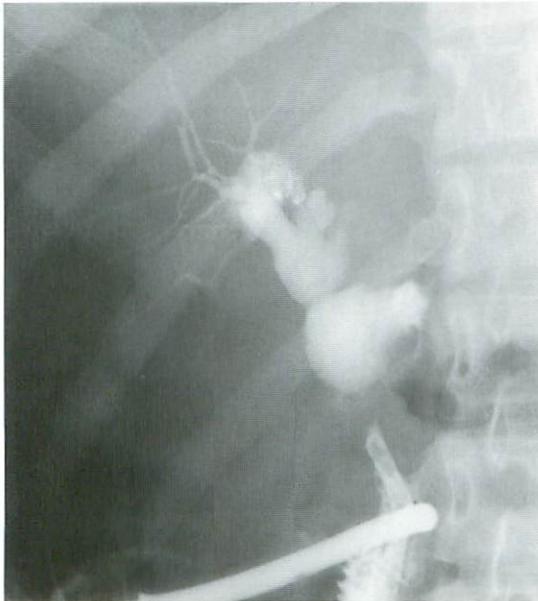


Fig.8 Cholangiography through the jejunostomy

Focal stenotic change was identified in the right hepatic duct (arrow).

Fig.9 Balloon dilatation

PTA balloon catheter was inflated with manual injection.

Fig.10 Cholangiography

Focal stenotic change of the right hepatic duct seemed to be improved.

●文献

- 1) 野坂俊介, 若林雅人, 宮崎 治, 他 : 小児領域におけるIVRの経験—特に経皮的な非血管系IVRを中心に. 日小放誌 1997 ; 13 : 114-123.
- 2) 若林雅人, 野坂俊介, 宮崎 治, 他 : 画像診断の治療への応用 腹部領域のinterventional radiology (IVR) — 血管系・非血管系IVR—. 小児科診療 1999 ; 113-122.
- 3) vanSonnenberg E, Wittich GR, Edwards DK, et al : Percutaneous diagnostic and therapeutic interventional radiologic procedures in children: experiences in 100 patients. Radiology 1987 ; 162 : 601-605.
- 4) Towbin RB, Ball WS : Pediatric interventional radiology. Radiol Clin North Am 1988 ; 26 : 419-438.
- 5) Hubbard AM, Fellows KE : Pediatric interventional radiology: current practice and innovations. Cardiovasc Intervent Radiol 1993 ; 16 : 267-274.
- 6) Chung T, Kirks DR: Techniques. Practical pediatric imaging : diagnostic radiology of infants and children (3rd ed), 1-63, Ed by Kirks DR, Lippincott-Raven Publishers, 1998.
- 7) Hoffer FA : Interventional radiology in the acute pediatric abdomen. Radiol Clin North Am 1997 ; 38 : 977-987.
- 8) Towbin RB : Pediatric interventional procedures in the 1980s: a period of development, growth, and acceptance. Radiology 1989 ; 170 : 1081-1090.
- 9) 野坂俊介, 蘆田 浩, 青山辰夫, 他 : 経皮経胆嚢的な胆嚢結石の十二指腸排石術の1例. IVR会誌 1995 ; 10 : 201-206.

総説**第34回 日本小児放射線学会シンポジウム
「小児領域でのらせんCT」より****頭頸部**

酒井 修

自治医科大学 放射線科

**Helical CT in Pediatric Patients
— Head and Neck Region —**

Osamu Sakai

Department of Radiology, Jichi Medical School and Hospital

Abstract In the era of the clinical introduction of helical CT, it had been recognized as a special technique. Recently, helical CT is widely available and used routinely for head and neck imaging in children and recognized as a standard technique. Unlike conventional CT, various parameter-setting and post-processing are available for users in helical CT, and the CT examination becomes much more user-selectable and user-dependent. It is important to understand its basic principles and available applications to obtain maximal clinical information in the CT study. In this article, recommended helical CT protocols for specific regions of the head and neck in children are described. Image changes by various parameter-setting and post-processing, pit-falls in diagnosis and recently available new applications are also discussed.

Key words *Helical CT, Pediatric, Head and neck, Image processing*

はじめに

ヘリカルCTは当初は“特殊な”検査法として認識されてきた感があるが、最近では頭頸部領域でも“スタンダードな”検査となってきた。一方、従来のCTと比べ、検査時のパラメータ設定および後処理の幅が広がっており、より低侵襲で、より多くの情報を得るには、検査目的に合ったデータ収集および後処理が必須で、ヘリカルCTの利点と欠点、使用可能なアプリケーションについての理解が必要である。ヘリカルCT=3Dというイメージが強いかもしれな

いがヘリカルCTの利点は3D画像だけではなく、日常検査の多くで最も診断的価値の高い画像はこれまでと同様、横断像と思われる。ここでは小児頭頸部におけるルーチン検査でのヘリカルCTの利用法、パラメータの変更に伴う画像の変化、診断における留意点、そして最近可能となってきた新しい画像再構成法につき述べる。

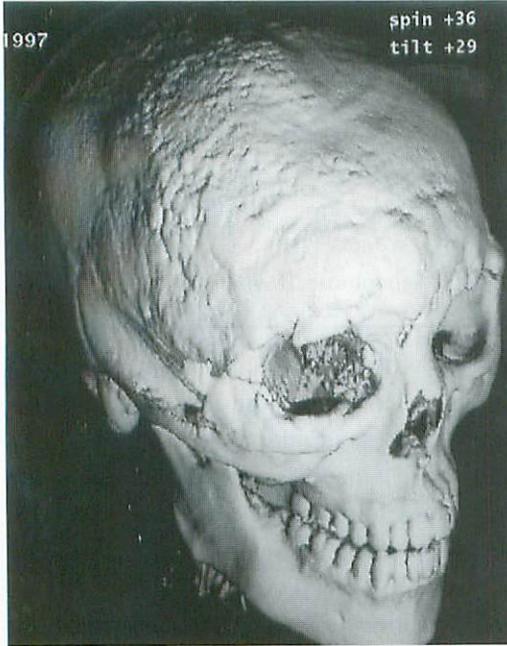
検査目的と撮像条件

ヘリカルCTの有用性で大きなものは短時間

で検査が終了できることと、連続データが得られることである¹⁻³⁾。短時間でスキャンが終了できることにより、体動や呼吸によるズレの少ない画像が得られる。検査時間の短縮は小児の検査においては特に有用である。一方、連続データが得られることから、スライス厚よりも細か

い画像再構成が可能で、従来に比し、高画質の様々な画像再構成が可能となった (Fig.1)。

従来、我々が変更可能な撮影条件は管電圧、管電流、スライス厚およびスライス間隔だったが、ヘリカルCTではスライス間隔はテーブル移動速度あるいはhelical pitch (管球が360度



| | |
|---|---|
| a | b |
| c | |

Fig.1 Fibrous dysplasia

a : Shaded surface display of the entire facial bone shows thickening and irregularity of the right frontomaxillar region. The patient had previous surgeries and is re-examined for re-shaping surgery.

b, c : Sagittal (b) and coronal (c) reconstructed images clearly show thickening and ground-glass appearance of the right frontal, zygomatic and parietal bones. Also, the coronal image demonstrates subtle changes in the right mandible and left frontal bone.

回転する間のテーブル移動距離をスライス厚で除した値)となり、任意の速度が選択でき、また任意の間隔で再構成画像が得られるようになった¹⁻³⁾。テーブル移動速度を上げる(helical pitchを大きくする)ことによって、短時間で広範な撮像が可能となり、また、被曝線量の低下が得られる。この場合、実効スライス幅の増加、縦軸分解能の低下がその犠牲となるが³⁾、何を優先するかは検査担当医の判断による。

小児頭頸部におけるヘリカルCTの実際

1) 小児頭頸部ルーチン検査

小児頭頸部画像診断では、成人以上に単純写真、超音波検査の役割が大きい。検査にあたっては従来のCTと同様、その目的、適応の有無を十分に検討することが必要である。腫瘍性病変の診断には造影することを基本としている。造影の主目的は脈管を病変および他の正常構造物から区別する、脈管とリンパ節を区別することであり、全ての動静脈が十分に濃染された相での撮像が必要である⁴⁾。ルーチン検査では年少児では3 mm厚、3 mm/s、年長児では5 mm厚、5 mm/sのヘリカルスキャンを基本としている。造影剤は240mgI/mlを2 ml/kg、年長児では自動注入器を用い、1.2~1.5ml/sで注入。注入開始から40秒後からスキャンを開始している。年少児では手押し注入(hand injection)を基本とし、全量の60~80%注入時にスキャンを開始している。従来は造影剤は300mgI/ml製剤を用いていたが、成人での検討で240mgI/ml製剤で十分な脈管の増強効果が得られたため、細いアクセスルートでも容易に注入できる、浸透圧がほぼ1であり、患者の負担が少なく、血管外漏出時の副作用が少ない、コストが軽減される、などの点から、造影の主目的が脈管の増強効果である頭頸部領域では240mgI/ml製剤が推奨される。小児での頻度は高くないが、造影早期には正常でも内頸静脈が左右非対称、不均一に濃染されることがあり、読影時には血栓あるいは病変による圧迫/閉塞と間違わないことが重要である⁵⁾。ヘリカルCTの問題点として、

縦軸方向分解能の低下、S/Nの低下が挙げられるが^{6,7)}、3~5 mm厚、helical pitch: 1のスキャンでは腫瘍性病変の診断上大きな問題とはならない。

2) 小児頭頸部領域でのCT angiography (CTA)

頭頸部でのCTAではこれまで成人での頸動脈分岐部の動脈硬化性病変の評価を中心に有用性が報告されてきている^{8,9)}。CTAは従来の血管造影に比し、非侵襲的であり、多方向からの観察が可能な点で優れており、また、内腔表示や内視鏡表示といったCTAでしかできない観察方法もある。小児でのCTAの適応は必ずしも多くはないが、動静脈奇形では病変の全体像の把握、経過観察にも有用である(Fig.2)。頭頸部では、対象となる脈管の径が小さい、動静脈が隣接して走行する、椎体および頭蓋骨と近い、造影剤注入と撮影のタイミングによる動静脈の分離描出が難しい、などから、CTAには他の部位に比べ、困難を要する^{12,13)}。主なCTAの方法には、surface rendering法とmaximum-intensity projection(MIP)法がある。Surface rendering法は1枚の画像で立体的把握が容易であり、後処理時間が短く、簡便な方法である。しかし、表面のみの表示であり、内部の情報は得られず、画像作成において多くの情報が失われる。また、造影剤注入量および率、あるいは撮像のタイミングといったスキャンコンディション、さらに設定された閾値の違いによる画像の変化が大きい。一方、MIP法はsurface rendering法に比べ、明瞭な脈管表示が可能で、二次元画像であるが、回転表示により立体的把握が容易となる。スキャンコンディションによる画質のばらつきも少ない。しかし、隣接する骨からの高信号により、観察困難なことが多く、十分な骨削除が必要で、後処理に時間がかかる⁹⁻¹¹⁾。読影には横断像との対比が必要である。これを怠ると腫瘍と血管との関係を誤ることがある。またCTAは撮像時点でのCT値を元に作成され、血管造影でい

う動脈相と静脈相の合成像となる。血流方向、流速は反映されていないことを忘れてはならない。

CTAでは通常、右肘部静脈より300mgI/mlの非イオン性ヨード性造影剤 2 ml/kgを毎秒2.0~2.5ml/sで注入開始後、20~25秒後より、尾側から頭側へ、2~3mm厚、3mm/sでスキャン、これを1~1.5mm間隔で再構成し、surface rendering法、MIP法およびvolume rendering法で脈管表示画像を作成している。腫瘍性病変では連続して再度のヘリカルスキャン

を行い、造影後期相での観察も行っている。成人では造影剤を左側上肢から静注した場合、内頸静脈あるいは頸部静脈叢への逆流が起こることが少なくなく⁹⁾、造影剤の静注は右上肢から行うことが望ましいが、小児ではあまり問題とはならない。

3) 副鼻腔

副鼻腔のCTは横断像と冠状断像の撮像、また繰り返し検査が施行されることが多く、撮像

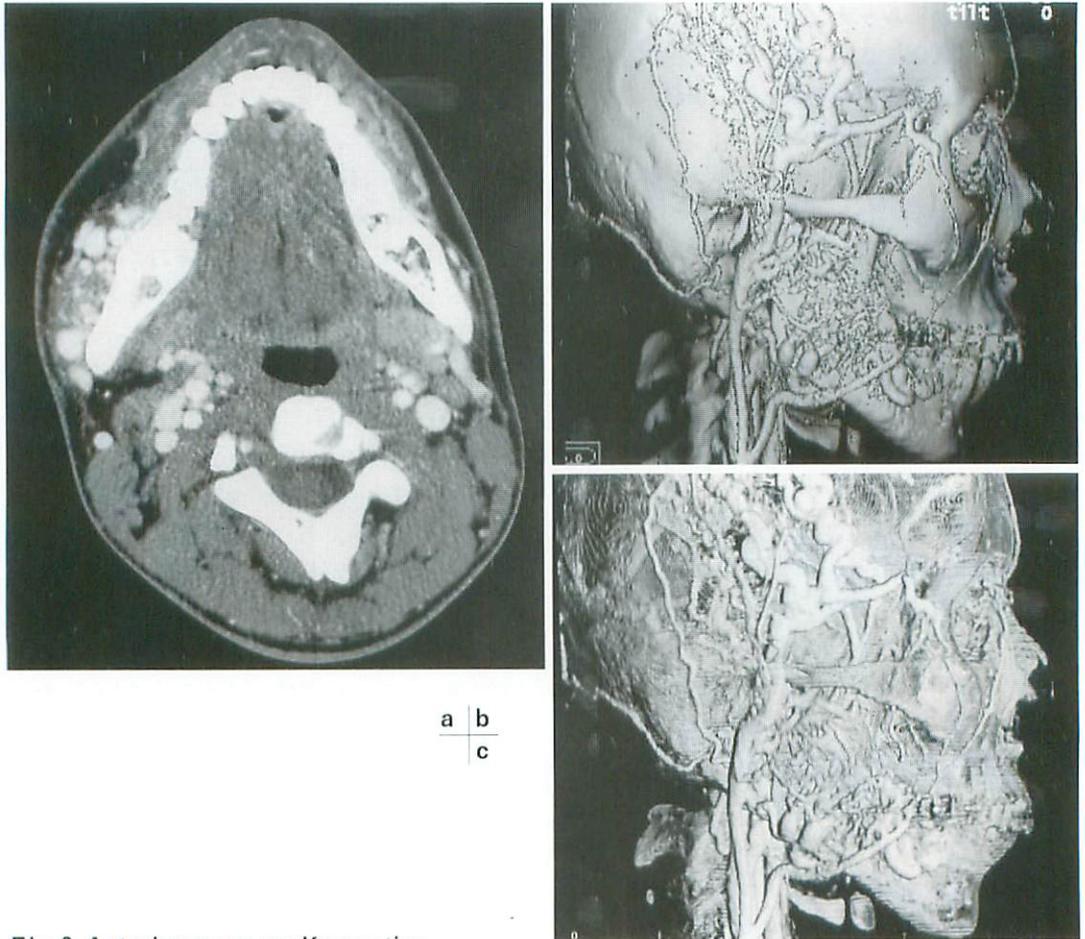


Fig.2 Arteriovenous malformation

- a : Axial contrast-enhanced CT shows significantly dilated and tortuous anomalous vessels in and around the right masseter muscle. Abnormal high density is also noted in the bone marrow of the right mandibular angle, which reflect involvement of abnormal vessels.
- b, c : Surface(b)and volume rendering(c)CT angiography images show both feeding arteries and draining veins clearly. Extent of the anomalous vessels are well understood.

範囲に水晶体が含まれていることから、できるだけ被曝線量が低いことが望ましい。その際、管電流を下げることに加え、前述したように helical pitch を大きくすることによって、被曝線量の低下が得られる³⁾。例えば、3 mm厚、3 mm/s のスキャンに比べ、3 mm厚、5 mm/s で行うことにより、被曝線量は約60%と軽減される。実効スライス幅の増加、S/N比の低下が起こるが、高縦軸分解能が要求されるこの領域で何を優先するかは検査担当医の判断による。スキャン時間の変更も可能な装置では、同一の管電圧、管電流で通常1秒スキャンで行っていたものを0.75秒スキャンで行えば、被曝線量は約75%になる。直接冠状断の撮像の際に歯の充填物による金属アーチファクトが問題となるとき、あるいは患児が直接冠状断の体位をとることができない場合には、1~2 mm厚、helical pitch : 1~2 でのスキャンからMPR (multiplaner reformation)法で冠状断あるいは矢状断像を作成することにより、比較的十分な情報が得られる。腫瘍性病変が疑われる場合には造影を施行している。

4) 側頭骨

側頭骨でのヘリカルCTの有用性については、耳小骨の評価を中心に最近報告されている。耳小骨奇形あるいは外傷による耳小骨離断の際には横断像とともに、MPR法あるいはsurface rendering法での三次元表示は有用である。特に、矢状断像は通常は直接は得られず、再構成画像の有用性は大きい。Surface rendering法での再構成においては閾値の設定により画像が大きく変化し、後処理および読影には注意を要する。通常のスキャンと比較し、S/Nの低下、また実効スライス厚の増加を生じるが、S/Nの改善にはoverlapped scan (helical pitch < 1) が有用である¹²⁾。

5) 顔面外傷

診断の基本は横断像だが、三次元再構成画像では全体像の把握が容易であり、手術計画、術

後の経過観察に有用である。多くの場合、2~3 mm厚、helical pitch : 1~1.5でスキャンを行っている。冠状断あるいは矢状断再構成画像により、横走する構造物の評価が容易となる。眼窩吹き抜け骨折などでは視神経に沿った斜矢状断の再構成像は下直筋と骨折部の評価に有用である。診断には、軟部条件と骨条件の横断像が必須である。微細な骨折、損傷が疑われ、患者の体位変換が可能な場合には直接冠状断も行っている。術後、plate-and-screwで固定された場合、surface rendering法では金属と骨との関係がややわかりにくい、MIP法では両者を明瞭に区別できる。

6) 頭蓋骨早期癒合症

頭蓋骨早期癒合症では術前評価、手術計画および術後の評価に三次元表示が有用である。2~3 mm厚、helical pitch : 1~1.5のデータをもとにsurface rendering法で三次元画像を作成している。骨表示に加え、軟部組織の表面表示により全体像の把握が容易となる (Fig.3)。

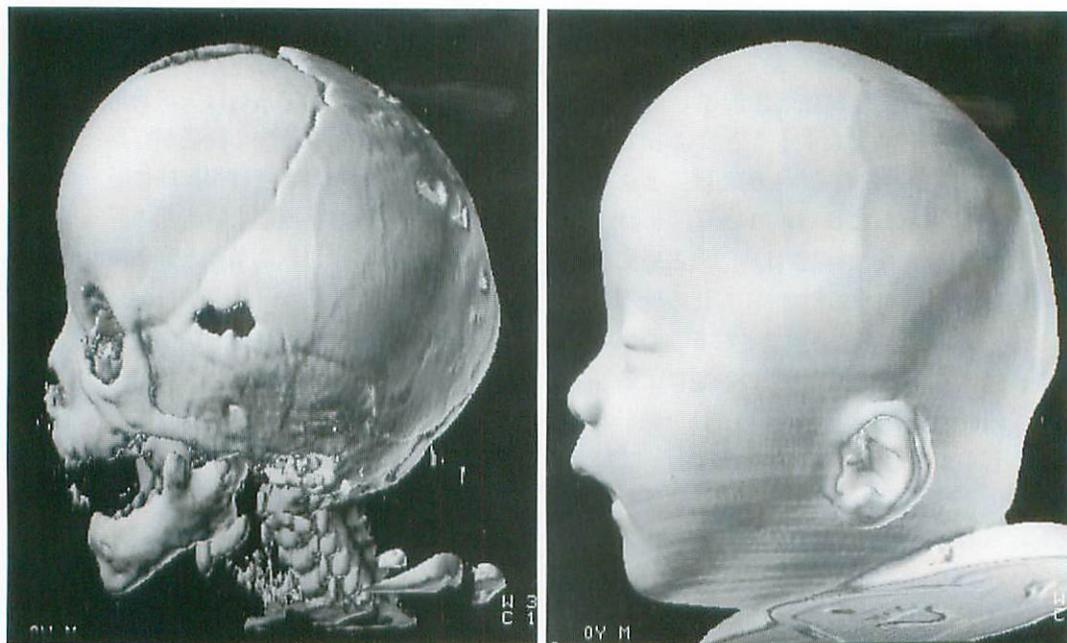
新しい話題

1) 後処理による縦軸方向分解能の改善

高い縦軸方向分解能を得るには、薄いスライス厚と遅いテーブル移動速度が必要であり、撮像範囲が制限される。通常、再構成間隔を小さくしても、縦軸方向の分解能は変わらないが、deblurring (“ボケ取り”)処理により、縦軸方向分解能を改善し、実際のスライス厚よりも薄いスライスが再構成でき、これはMPR法、surface rendering法やCTAに応用可能である^{13~16)}。再構成画像では辺縁の明瞭さ、横走する構造物の描出能が増し、CTAでは末梢血管の描出能の改善が得られる^{15,16)}。

2) 新しいアルゴリズムによるhelical artifactの改善

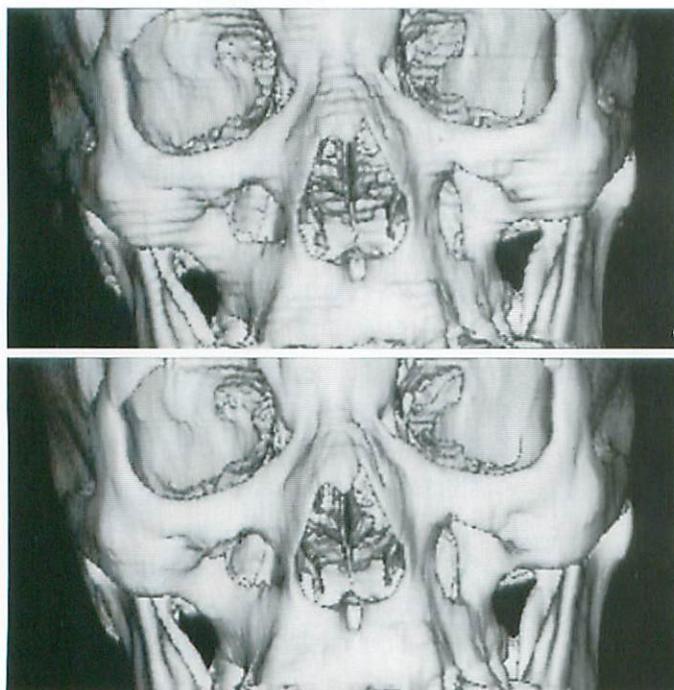
ヘリカルCTでの再構成画像では特有の階段状のアーチファクト¹⁷⁾を生じ、画質の低下につ



a | b

Fig.3 Craniosynostosis

- a : Shaded surface display for the bone shows the entire craniofacial bone. Scaphocephalic change is well demonstrated. Three-dimensional image is useful for the preoperative evaluation for plastic surgery.
- b : Shaded surface display for the soft tissue shows the surface anatomy. Soft tissue deformity is assessed as well as bony change.



a
b

Fig.4
Reduction of helical artifact using a new algorithm, SmartHelical Algorithm, surface rendering 3D image of the facial bone.

- a : Coronal reformation from the original data shows significant stair-step artifact.
- b : Coronal reformation from the data obtained by Smart-Helical Algorithm shows significantly decreased stair-step artifact. Image quality of the reconstructed image is improved.



Fig.5 Display of the airway using surface rendering.

The relationship between the airway and tracheostomy tube is well assessed.

ながら、これは従来ヘリカルCTでは避けられないものであったが、適切な補間アルゴリズムの使用により、わずかな縦軸分解能の低下の犠牲のもとに著明に減少できる¹⁸⁻²⁰⁾ (Fig.4)。また、S/N比の向上、管電流の軽減が得られ、画質改善、患者の被曝軽減、撮像時間の延長、撮像範囲の拡大、管球負荷の軽減が可能となり、臨床的意義は大きい¹⁸⁻²⁰⁾。

3) 頭頸部領域での内視鏡モード

頭頸部領域でも副鼻腔あるいは咽頭、喉頭で気道表示 (Fig.5)、内視鏡様画像、いわゆる virtual endoscopy (VE) が応用されてきている。内視鏡的鼻内手術が主流である最近では解剖の理解の一助とともに、手術のシュミレーション/ナビゲーションへ応用されてきている。VEでは実際の内視鏡では到達できない部位、あるいは方向からの観察が可能である。この領域でのVEでは一般的には空気と粘膜面の境界を表示することになり、粘液貯留例では正確な診断が困難となる。

おわりに

装置の普及に伴いヘリカルCTはより一般的な検査となってきた。その一方、従来のCTと比べ、検査時に我々が変更可能なパラメーターの幅が広がり、また後処理においても様々な方法が可能となり、複雑化している。これはCT検査がより user-selectable, user dependent となってきたことを示しており、検査担当医の重要性は増している。CT検査で、より低侵襲で、より多くの情報を得るには、ヘリカルCTの利点と欠点、そして現在可能なアプリケーションについての十分な理解が必要と考える。

●文献

- 1) Kalender WA, Polacin A : Physical performance characteristics of spiral CT scanning. *Med Phys* 1991 ; 18 : 910-915.
- 2) Kalender WA, Seissler W, Klotz E, et al : Spiral volumetric CT with single-breath hold technique, continuous transport, and continuous scanner rotation. *Radiology* 1990 ; 176 : 181-183.
- 3) Brink JA, Heiken JP, Wan G, et al : Helical CT : principles and technical considerations. *RadioGraphics* 1994 ; 14 : 887-893.
- 4) 酒井 修 : ルーチンとしてのヘリカルCTと最近の話題。頭頸部。臨床画像 1997 ; 13 : 1278-1288.
- 5) Sakai O, Nakashima N, Shibayama C, et al : Asymmetrical or heterogeneous enhancement of the internal jugular veins in contrast enhanced CT of the head and neck. *Neuroradiol* 1997 ; 39 : 292-295.
- 6) Brink JA, Heiken JP, Balfe DM, et al : Spiral CT : decreased spatial resolution in vivo due to broadening of section sensitivity profile. *Radiology* 185 : 469-474, 1992.
- 7) Polacin A, Kalender WA, Marchal G : Evaluation of section sensitivity profiles and image noise in spiral CT. *Radiology* 1992 ; 185 : 29-35.
- 8) Schwartz RB, Jones KM, Chernoff DM, et al : Common carotid artery bifurcation : evaluation with spiral CT. *Radiology* 1992 ; 185 : 513-519.

- 9) Napel S, Marks MP, Rubin GD, et al : CT angiography with spiral CT and maximum intensity projection. *Radiology* 1992 ; 185 : 607-610.
- 10) Sakai O, Shen Y, Nakashima N, et al : Use of maximum-intensity-projection CT angiography for evaluating head and neck tumors. *Radiology* 193(P):155, 1994.
- 11) 酒井 修, 沈 雲, 中嶋紀子, 他 : 頭頸部腫瘍におけるmaximum-intensity-projection CT angiography - 螺旋CTの使用および自動骨削除法の有用性について - . *日本医放会誌* 1994 ; 54 : 1421-1423.
- 12) Kasales CJ, Hopper KD, Ariola DN, et al : Reconstructed helical CT scans : improvement in z-axis resolution compared with overlapped conventional CT scans. *AJR* 1995 ; 164 : 1281-1284.
- 13) Schlueter FJ, Wan G, Hsieh PS, et al : Longitudinal image deblurring in spiral CT. *Radiology* 1994 ; 193 : 413-418.
- 14) Sakai O, Shen Y, Shibayama C, et al : Application of improved longitudinal resolution in helical CT for the head and neck region. *Radiology* 1995 ; 197(P): 486.
- 15) 酒井 修, 沈 雲, 木村文子, 他 : 頭頸部領域におけるヘリカルCTでのdeblurring法による縦軸方向分解能の改善. *日本医放会誌* 1997 ; 57 : 211-214.
- 16) Sakai O, Shen Y, Takata Y, et al : The use of deblurring technique for improving the longitudinal resolution in helical CT of the head and neck region. *Comput Med Imag Graph* 1997 ; 21 : 153-164.
- 17) Wang G, Vannier MW. Stair-step artifacts in three-dimensional helical CT : An experimental study. *Radiology* 1994 ; 191 : 79-83.
- 18) Hu H, Shen Y : Helical reconstruction algorithm with user-selectable section profiles. *Med Phys* 1998 ; 25 : 2130-2138.
- 19) Sakai O, Shen Y, Hu H, et al : Reduction of helical artifacts by longitudinal filtering algorithm in the head and neck; combined with digital deconvolution and various helical pitch scans. *Radiology* 1997 ; 205(P) : 599.
- 20) 酒井 修, 沈 雲, Hui Hu, 他 : Smart-Helicalアルゴリズムによるhelical artifactの軽減. *日本医放会誌* 58 : 527-530, 1998.

総説

第34回 日本小児放射線学会シンポジウム
「小児領域でのらせんCT」より

小児の胸部外科疾患における三次元表示らせんCTの有用性 — 気管・気管支軟化症の診断を中心に —

窪田昭男, 米倉竹夫, 保木昌徳, 広岡慎治
小角卓也, 山内勝治, 大柳治正
近畿大学医学部 第二外科

Role of Helical CT in Thoracic Diseases of Children
—Diagnosis of Tracheobronchial Malacia—

Akio Kubota, Takeo Yonekura, Masanori Hoki, Shinji Hirooka
Takuya Kosumi, Katsuji Yamauchi, Harumasa Oyanagi

Department of Surgery II, Kinki University

Abstract Helical CT with 3-dimensional reconstruction image (3D-HCT) can delineate major thoracic organs, great vessels and tracheobronchial systems clearly. Therefore, it is very useful for diagnosis of those diseases where great vessels, trachea and bronchi are involved, especially tracheobronchial malacia. In this article, we present 3 cases of tracheobronchial malacia with unusual anatomical arrangements, and an extremely rare case of diaphragmatic hernia, and describe how radiological imaging can contribute to selection of operative procedures. Case 1 (11-month-old boy) with postoperative Bochdalek hernia had a marked mediastinal displacement due to a hyperexpanded right lung and an immature left lung. He had been suffering from severe tracheomalacia. 3D-HCT demonstrated the stretched innominate artery compressing the trachea attributable to the malacia. Case 2 (1-year-old girl) with ECD had pulmonary hypertension after pulmonary arterial banding. She could not be weaned off ventilator because of tracheobronchomalacia. 3D-HCT revealed a markedly dilated right pulmonary artery compressing the trachea and bilateral stem bronchi with aorta. Case 3 (20-year-old man) had spastic quadriplegia and suffered from intractable tracheomalacia. 3D-HCT revealed a narrow thoracic inlet with tracheal compression by innominate artery between the sternum and a vertebra. In these cases 3D-HCT suggested the appropriate operation procedures. Case 4 (9-month-old boy) presented Budd-Chiari syndrome caused by an anteromedial diaphragmatic hernia bordering on IVC. 3D-HCT demonstrated IVC obstruction with collateral circulation. A thoracic approach failed to repair the hernia. If 3D image was reconstructed in more detail, transabdominal approach could be selected. The importance of radiologic imaging in selection of operative procedures was reevaluated.

Key words *Children, helical(spiral) CT, Tracheomalacia, Bronchomalacia, Diaphragmatic hernia*

はじめに

胸腔内の主要臓器である大血管および気管・気管支はCT値の差が大きいので、両者は適当な閾値設定によりそれぞれ鮮明に描出される。従って、らせんCT（以下、HCT）撮影を行い三次元画像（3D-HCT）を再構築すれば、大血管と気管気管支の立体的位置関係を明瞭に描画することができ、両者が関与する疾患を診断する上で極めて有用である。一方、縦隔臓器の偏位など解剖学的異常に起因する気管・気管支軟化症においては外因性因子を正しく把握することは治療法を選択する上で重要である。

われわれは縦隔臓器の著しい偏位を伴い、3D-HCTがその診断に有用であった気管・気管支軟化症の3例および興味ある画像を呈した稀な病型を示す横隔膜ヘルニア症例を経験したので、画像を中心に報告すると共に、小児外科

医の立場より、画像診断が術式選択に如何に関与しているかについて述べる。

方法および対象

1. HCT撮像法

機種は東芝X-Vigor TSX-012A（症例1は東芝Superhelix TCT-900S）を用いた。slice幅は3～5mm（同2mm）、テーブル速度は3～5mm/秒（同2mm/1秒）である。造影剤はオプトレイ320（同イオパミロン-300）2ml/kgを用い、静注直後に撮像した。撮像時の鎮静はトリクロリール1ml/kg経口投与によって行った。撮像は、気管内挿管していた症例1～3は呼吸を停止させて行い、気管内挿管されていなかった症例4では自発呼吸のままで行った。三次元画像の再構築はボリュームレンダリング法によって行った。ワークステーションは東芝X-tensionを用いた。

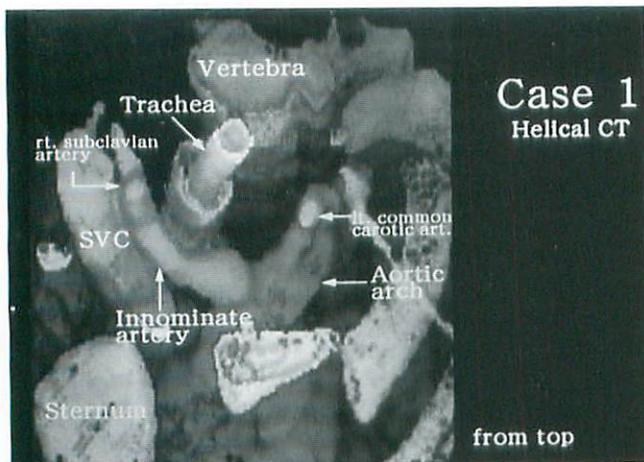


Fig.1 3D-HCT of Case 1

The mediastinum is markedly deviated leftward and the stretched innominate artery compresses the trachea.

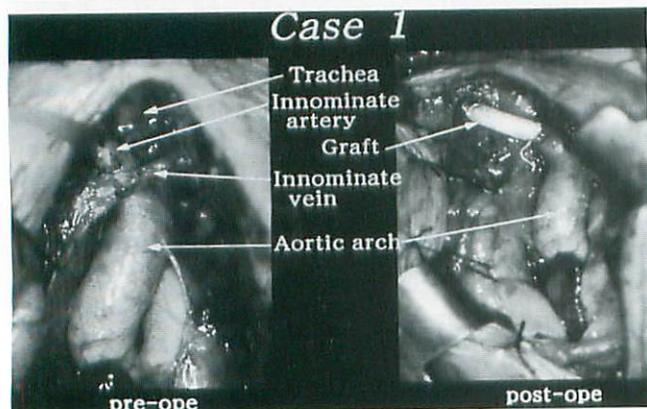


Fig.2 Case 1

The aortic arch with innominate artery deviates leftward compressing the trachea. The artery is elongated with graft, and the anterior mediastinum is septated by suturing the pericardium to the sternum.

2. 対象

対象症例は気管・気管支軟化症3例(11ヵ月～20歳)とBudd-Chiari症候群を呈した極めて稀な前内側横隔膜ヘルニア1例(9ヵ月)である。

症例およびHCT所見

【症例1¹⁾】11ヵ月，男児。

原疾患：Bochdalekヘルニア。

主訴および病態：呼吸性呼吸障害。患側肺の低形成および健側肺の過膨張(bronchopulmonary dysplasia)とそれによる縦隔の左方偏位を伴う。

気管支鏡(BF)所見：拍動性の壁外性圧迫を伴う気管軟化症を認めた。

3D-HCT所見(Fig.1)：縦隔の著しい左方への偏位に伴い，大動脈弓も左方に偏位したために伸展した無名動脈が気管を前方より圧迫していた。

3D-HCT所見からの術式選択：小児外科領域で最もしばしば遭遇する気管軟化症は食道閉鎖症術後によるものであるが，解剖学的位置関係に大きな異常を認めないために標準術式として一般に大動脈胸骨固定術が行われている。本症例では3D-HCT像より，著しい縦隔の左方偏位に伴い大動脈弓が解剖学的位置異常をきたしており，気管軟化症の外因性因子が無名動脈であることが明らかとなった。従って，大動脈胸骨固定術は根治術式にはなり得ず，無名動脈による圧迫解除が必要となる。また，縦隔偏位

の修正が患側肺の圧迫を解除し含気を増加させる上でも有効であると考えられた。

手術(Fig.2)および術後経過：Gore-Texグラフトを用いて無名動脈を延長して気管への圧迫を解除した。また，心嚢を胸骨に縫着して前縦隔に隔壁を形成した。術後，気管軟化症は軽減し，weaningへと向かった。

【症例2²⁾】1歳，女児。

原疾患：完全型心内膜床欠損，ダウン症。

主訴および病態：肺高血圧症，抜管困難症(4ヵ月時の肺動脈絞扼術以降)。

B F所見：気管支分岐部から両側主気管支に亘って壁外性の圧迫を認め，内腔は呼吸時にはほぼ完全な閉塞した。気管・気管支軟化症と診断した。

3D-HCT所見(Fig.3)：左右の肺動脈が著明に拡張しており，右肺動脈が気管を前方より圧迫している。大動脈は肺動脈の前面にあり，肺動脈を介して気管を圧迫している。

3D-HCT所見からの術式選択：気管への外因性圧迫を解除するためには，その前方に存在する右肺動脈と同時に大動脈を吊り上げる必要があると考えられる。

手術及び術後経過：右肺動脈にテープを掛け，これを大動脈に縫着し，更に大動脈を通常の方法で胸骨に固定した。内視鏡下に気管気管支が拡張したのを確認したが，肺動脈流量あるいは肺動脈圧をモニターしなかったため，肺動脈挙上による狭窄をきたし肺血流量は低下し

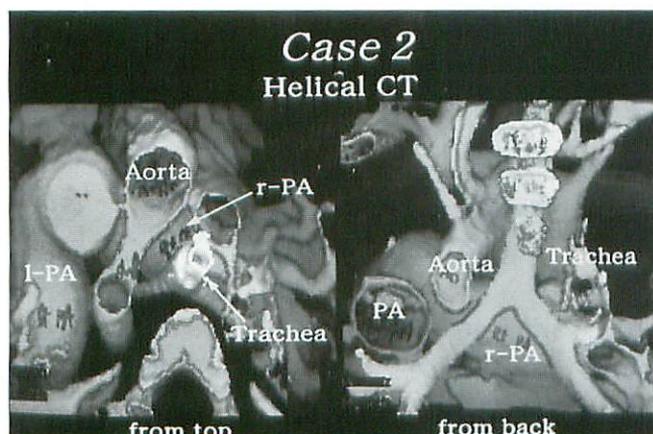


Fig.3 3D-HCT of Case 2

Both pulmonary arteries are markedly dilated and compress the trachea. The aorta is located in front of the right pulmonary artery and compresses the trachea indirectly.

た。術後の低酸素血症と非可逆的な肺高血圧のため、手術によって症状の改善はえられなかった。

【症例3】 20歳，男子。

原疾患：痙直性四肢麻痺を伴う脳性麻痺。胸郭の扁平化を認める。

主訴および病態：呼吸性呼吸障害。気道感染を機に挿管したが、抜去不可能となった。

BF所見：気管分岐部より4 cm近位側に拍動性の壁外性圧迫を認め、気管軟化症と診断した。

3D-HCT所見 (Fig.4)：胸郭の扁平化により胸郭入口部は著しく狭く、この部で前後に並んだ気管および無名動脈は胸骨柄と椎体の間で強く圧迫されている。

3D-HCT所見からの術式選択：無名動脈による気管の圧迫の原因が胸郭の変形であることより、胸郭の形成術が第一選択と考えられた。しかし、手術侵襲が大きすぎるとの理由で家族の承諾が得られなかった。次善の策として内ステントの留置を試みたが、胸郭の変形に伴う気管支分岐角度の異常のために失敗した。次に気管切開し、狭窄部を越えて気管カニューレを留置した。しかし、カニューレにより後方から圧迫された無名動脈が壊死をきたし気管に穿通した。無名動脈を結紮切除して一命を取り留めた。3D-HCT画像を見直せば、胸郭を形成するか無名動脈を切離するしか気管への圧迫を解除する方法はないことがわかる。

手術：無名動脈切離後、右上肢の血流障害等

認めていない。現在、呼吸は気管切開孔から自発呼吸を行っている。

【症例4²⁾】 9ヵ月，男児。

原疾患：前内側型横隔膜ヘルニア。

主訴：発作性の呼吸窮迫，肝機能異常。

胸部単純X線写真およびMRI (Fig.5)：呼吸窮迫に対するscreening studyとして撮影した胸部X線写真およびMRIで内側前方の横隔膜ヘルニアと診断した。

下大静脈造影 (Fig.6)：呼吸窮迫症状に一致して肝機能異常を認めたことより、横隔膜ヘルニアへの肝の嵌入が肝静脈あるいはinferior venacava (IVC) の閉塞をきたしている可能性を考え、IVC造影を行った。IVCは吸気時に横隔膜のレベルで遮断され、血流は短肝静脈を介する側副路に流れ、いわゆるBudd-Chiari症候群をきたしていた。

3D-HCT所見 (Fig.7)：前方に偏位したIVCが遮断され、血流は肝の表面あるいは肝内を走る側副血行を通してIVCあるいは右心房に還流していると読影した。

3D-HCT所見からの術式選択：経腹的アプローチでは横隔膜ヘルニアの前方でこの側副血行が視野を遮ると考え、右開胸による横隔膜修復術を行った。しかし、横隔膜欠損部は右胸腔よりむしろ前縦隔にあり、右胸腔からの修復は不十分であった。IVCがヘルニアへの肝の嵌入により遮断されていることから、ヘルニア門が主に前縦隔にあることを認識していれば経腹

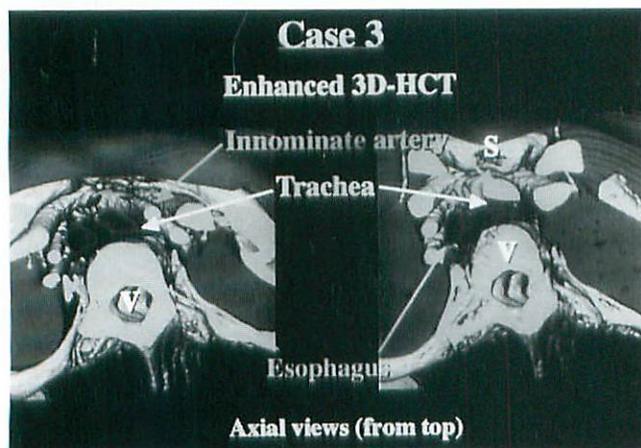


Fig.4 3D-HCT of Case 3

The thorax is flattened accompanied by narrowed thoracic inlet, where the trachea and innominate artery are compressed between the sternum and a vertebral body.

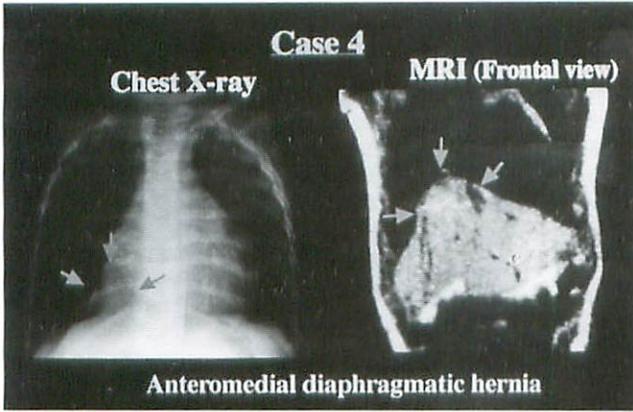


Fig.5 Chest X-ray and MRI of Case 4

An anteromedial diaphragmatic hernia is shown.

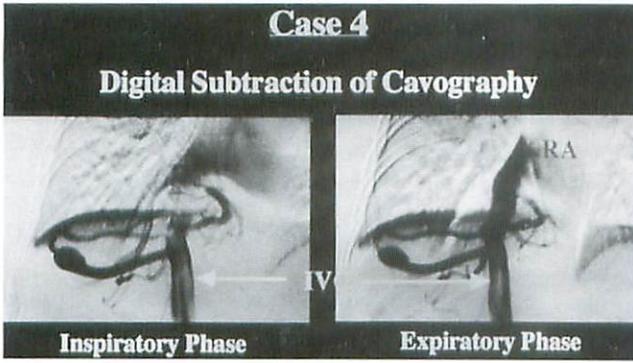


Fig.6 IVC-graphy of Case 4

IVC is obstructed intermittently at the level of diaphragm and blood flow goes to collateral veins via short hepatic veins.

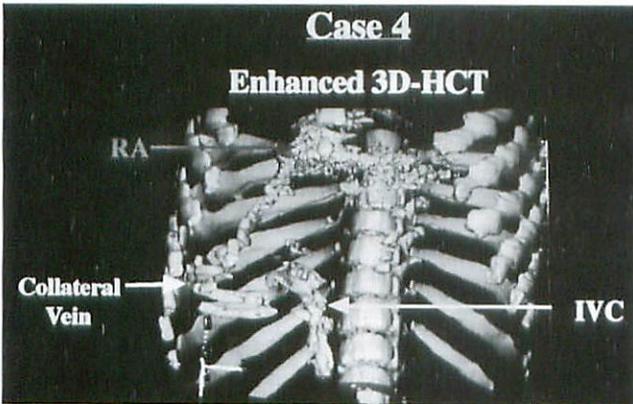


Fig.7 3D-HCT of Case 4

Anteriorly deviated IVC is obstructed and blood flow runs via collateral veins on or in the liver into the IVC or the right atrium directly.

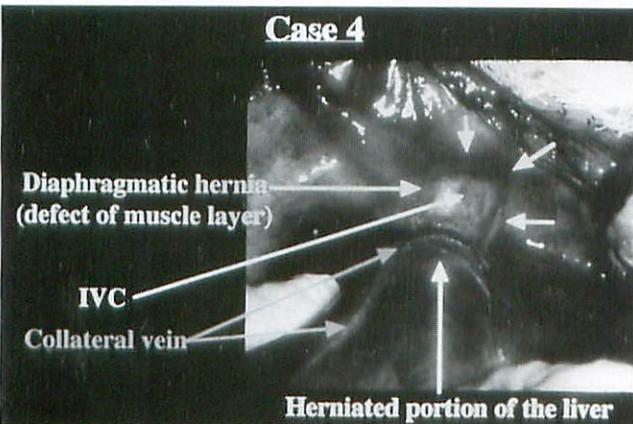


Fig.8 Case 4

A defect of the diaphragm is located bordering on IVC. The collateral veins run on the liver surface until draining into the IVC.

的アプローチが選択されたと思われる。

手術 (Fig.8) : 経腹的に手術を行った。側副血行はIVCに流入するまで肝の表面を走っており、肝と横隔膜あるいは右心房との間に血流はなく、横隔膜欠損部へのアプローチは極めて容易であった。前方に偏位したIVCに接してその前方に横隔膜の欠損を認めた。欠損部に一致して肝の突出を認めた。欠損部を一次的に閉鎖した。術後IVCの遮断は認められなくなり、肝機能異常の再燃もない。

3D-HCT画像で肝実質と側副血行路および側副血行路とIVCあるいは右心房との位置関係が描出できておれば、不要な手術は避けられたものと反省させられた。

考 察

小児の胸部疾患におけるHCTの適応は、前述の如く気管・気管支軟化症における外因性因子の評価以外に、気管気管支の形態異常の診断、転移性肺病変の検出、血管異常、肺分画症の診断などである。以下、これらについて概説する。

気管・気管支軟化症 : 本症は呼気時に胸腔内圧上昇に伴って脆弱な気管気管支が狭窄ないし閉塞するものであるが、その病因は気管気管支自体の先天的な形成異常と外因性の圧迫とに分けられる。先天性形成異常は稀であり、大多数では食道閉鎖症、血管輪あるいは腫瘍など外因性因子が関与している³⁾。本症の確定診断およびその程度の評価は気管支ファイバーによってなされている³⁻⁵⁾。しかし、内視鏡検査は侵襲的であるために種々の非侵襲的検査法が開発されてきた。われわれは食道閉鎖症術後の気管軟化症の診断に気管側面の単純シネグラフィーを行ってきたが、これは非侵襲的に呼吸相による気管幅の変動を定量化でき、本症の診断および手術適応の決定を行う上で有用である⁶⁻⁸⁾。また、近年のシネCTの発達により本症に対する非侵襲的且つ定量的な診断が可能になった^{9,10)}。単純シネグラフィーは簡便であるが、周辺臓器の解剖学的位置異常が存在する場合には外因性因子の評価は不可能である。シネCT

は気管の動的変化を描出できると同時に周辺臓器の描出も可能であるが、立体的位置関係を明確にし、手術術式選択に寄与できるかという点においては3D-HCTに劣る。3D-HCTは任意の方向、任意の断面における三次元画像を再構築できるので、周辺臓器との位置関係の診断、すなわち気管・気管支軟化症においては外因性因子の評価にとって最も有用な方法と考えられる。

気管・気管支の形態異常 : モーションアーチファクトが無視できる程度の大きさの形態異常であればHCTあるいはその3D-HCTが適応となる。成人においては、気管気管支壁と内腔とのCT値の違いを利用したHCTによる三次元気管内視法が可能となった^{11,12)}。小児でも呼吸運動に対応できるようになれば、侵襲の大きな気管支内視鏡検査に取って代わられるものと思われる。

肺転移巣の検出 : HCTは体軸方向に連続した情報が得られているため、理論上スライス幅より小さな転移巣でも検出可能である。従来のCTで描出されない微小病変が描出できたとの報告がある¹³⁾。呼吸停止のできない小児においては呼吸運動とCT台の移動方向が反対の場合には相対的にCT台の移動速度は速くなり、逆に同じ向きの場合には相対的速度は遅くなり、分解能あるいは検出能の低下をきたすものと考えられる¹⁴⁾。呼吸運動を減らすことにより検出率はある程度向上するが、呼吸運動に同期してCT台を移動させる方法の開発が望まれる。

血管の異常 : 大血管の走行異常、形態異常はHCTの3D-HCTあるいはmaximum intensity projection (MIP) によって良好な画像が得られる。特にMIPは血管の連続性の評価に優れている。これらの画像表示は侵襲の大きな血管造影にとって代われつつある。

肺分画症 : 肺分画症は正常気管支分布がないこと、および大動脈から直接の動脈支配があることによって診断されるが、3D-HCTでは1回の検査で気管支像、肺血管像および大動脈からの異常動脈と周囲の下大静脈、椎体や門脈と

の空間的位置関係が明瞭に描出できるので、肺分画症の診断が容易にでき、侵襲の大きい気管支造影や血管造影を不要なものとする¹⁵⁾。

【提示した症例1,2は本誌12巻1号に既に報告していることをお断り致します】

●文献

- 1) 窪田昭男, 米倉竹夫, 野瀬恵介, 他: 気管気管支軟化症におけるヘリカルCT像—外因性圧迫の診断に有用であった2症例. 日小放誌 1996 ; 12 : 68-73.
- 2) Yonekura T, Kubota A, Hoki M, et al : Intermittent obstruction of the inferior vena cava by congenital anteromedial diaphragmatic hernia : An extremely rare case of Budd-Chiari syndrome in an infant. Surgery 1998 ; 124 : 109-111.
- 3) Filler RM : Tracheomalacia. Pediatric Thoracic Surgery, 163-169, Ed by Fallis JC et al, Elsevier, 1991.
- 4) Blair GK, Cohen R, Filler RM : Treatment of tracheomalacia : Eight years' experience. J Pediatr Surg 1986 ; 21 : 781-785.
- 5) 津川 力, 連 利博, 西島榮治, 他: 気管気管支軟化症: 診断と治療方針. 小児外科 1990 ; 22 : 87-92.
- 6) 中井澄雄, 井村賢治, 長谷川利路, 他: シネグラフィーによる幼若乳児の機能的気管狭窄の評価の試み. 臨床小児放射線研究会雑誌 1985 ; 1 : 220-221.
- 7) 窪田昭男, 岡田 正, 川原央好, 他: 食道閉鎖症根治術後における再手術—再発および合併症に対する手術. 小児外科 1987 ; 19 : 731-740.
- 8) 安永国広, 川東憲治, 横井章容, 他: 乳幼児の呼吸困難に対する動的検査としての気管単純シネグラフィーの有用性について. 大阪府立母子保健総合医療センター雑誌 1991 ; 7 : 174-178.
- 9) Frey EE, Smith WL, Grandgeorge S, et al : Chronic airway obstruction in children; Evaluation with cine CT. Am J Radiol 1987 ; 148 : 347-352.
- 10) Kimura K, Soper RT, Kao SCS, et al : Aortopexy for tracheomalacia following repair of esophageal atresia : evaluation by cine-CT and technical refinement. J Pediatr Surg 1990 ; 25 : 769-772.
- 11) 原 眞咲, 荻原浩幸, 石川浩太, 他: らせんCT (スパイラルCT) を用いた3DCTによる気道病変の診断. 臨床放射線 1995 ; 40 : 803-813.
- 12) 田村研治, 梁 尚志, 楠 洋子, 他: 肺の中樞気道の病変における3次元CTの有用性について. 臨床放射線 1995 ; 40 : 31-37.
- 13) Costello P, Anderson W, Blume D : Pulmonary nodule : evaluation with spiral volumetric CT. Radiology 1991 ; 179 : 875-876.
- 14) 西川正則: 小児疾患におけるらせんCTの適応. 日小放誌 1994 ; 10 : 32-46.
- 15) 青木克彦: 小児疾患におけるらせんCT. 日小放誌 1996 ; 12 : 131-136.

総説

第34回 日本小児放射線学会シンポジウム
「小児領域でのらせんCT」より

骨軟部

辰野 聡, 西岡真樹子, 青柳 裕, 福田国彦¹⁾, 多田信平¹⁾
東京歯科大学市川総合病院 放射線科, 東京慈恵会医科大学 放射線科¹⁾

Helical CT of the Pediatric Musculoskeletal System

Satoshi Tatsuno, Makiko Nishioka, Yutaka Aoyagi,
Kunihiko Fukuda¹⁾, Shimpei Tada¹⁾

Department of Radiology, Ichikawa General Hospital, Tokyo Dental College,
Department of Radiology, Jikei University School of Medicine¹⁾

Abstract The use of helical CT in the evaluation of the pediatric musculoskeletal system is discussed in this article. By acquiring a volumetric data set helical CT has the advantage of shorter examination time, capability for retrospective image reformation, and improved multiplanar reconstruction. The faster scan time decreases motion artifact even in infants and young children and minimizes their discomfort. The high-quality 2-D and 3-D reconstructions obtained by helical CT are useful for diagnosis of skeletal orthopedic problems (eg.:developmental dysplasia of hip, tarsal coalition), trauma, infection and osseous neoplasm. Helical CT has the potential to become the preferred method of CT imaging in children with musculoskeletal disorders because of its advantages over conventional CT.

Key words *Helical CT, Tomography, X-ray computed, Bone diseases, Musculoskeletal system, Pediatrics*

はじめに

寝台を定速移動させつつ連続的にスキャンを行い、短時間でボリュームデータを得るという新しい発想のもとに開発された高速らせんCT（以下ヘリカルCT）によって、従来のCTでは解決できなかった呼吸による撮像断面のずれが克服され、任意のレベルとスライス厚の横断面を抽出することが可能となり、精細な冠状断面、矢状断面などの多断面画像（multiplanar reconstruction imaging：以下MPR）および三次元画像（以下3D-CT）の作成が容易になっ

た。また、ヘリカルCTは寝台の停止と移動の繰り返しによる被験者への振動、衝撃が少ないので、鎮静が必要な小児に適した検査法といえる。すでに小児の胸腹部の検査にヘリカルCTが広く応用されていることは、本誌に掲載されている総説で詳述されているが、骨軟部領域でも、単純X線撮影とMRIを補完する検査法として用いられてきた従来のCT検査の一部はヘリカルCTで置換されつつある^{1),2)}。本稿ではこの領域におけるヘリカルCTの撮像法、適応と臨床応用の実際について概説する。

撮像法

骨関節病変のヘリカルCTは、原則的にMPRまたは3D-CTを作成することを前提に撮像すべきであり、単純X線像などを参考に最適な画像を作成することが大切である。四肢の病変を対象とする場合、最終的なMPR、3D-CTで最適な画像が得られるよう、あらかじめ撮像断面と患児の肢位を調節しておく。

ヘリカルCTの撮像パラメータとして、寝台移動速度、実効スライス厚、撮像再構成間隔、撮像領域、補間計算法、管電流、経静脈性造影剤使用の有無と造影剤の量および撮像タイミングがあり、これらを検査時に設定する必要がある。Table 1に撮像パラメータの例を示した。以下、具体的な撮像法について述べる。

骨軟部領域でも、スライスプロファイルが悪化させないため、実効スライス厚と寝台移動速度を等しくする(1:1 pitch)ことがのぞましい。ただし、高コントラスト領域で頭尾方向に長い長管骨骨折の診断などでは寝台速度をスライス厚の2倍まで大きくすることも可能である。

実際には、精細なMPRや3D-CTを得るため、肩関節や骨盤、腰椎のように比較的大きな撮像対象には寝台移動速度4~5mm/秒、肘、手、足関節(Fig. 1)、頭蓋脊椎移行部(Fig. 6)では2mm/秒で撮像する。われわれは再構成間隔を1~2mmとしてMPRまたは3D-CTを作

成しているが、症例と使用する機種によって適宜変更する必要がある。肘の離断性関節炎(Fig. 2)の診断には、撮像領域を上腕骨小頭と橈骨頭の関節面に絞り実効スライス厚、寝台移動速度をそれぞれ1mm、1mm/秒としてボリュームデータを得ている。

初期のヘリカルCTで使用されていた360度補間はスライスプロファイルが広がるため、臓器の辺縁がぼけて、部分体積効果が増す点が問題であった。現在では、求める断面位置の前後180度分のデータを用いる補間法(180度補間)が使用されることが多い。180度補間ではピクセルノイズが増加し、実際の撮像では線量の制限が加わるため、同一対象の横断像を比較した場合、ヘリカルCTの画質は従来のCTに及ばない³⁾。したがって、横断像のみで診断が可能な骨軟部病変にヘリカルCTを用いる意義は乏しいと思われる。

臨床応用

(1) 先天性、後天性疾患

骨関節疾患、特に臼蓋低形成の診断には超音波断層法が第一に行われるべき検査であるが、3D-CT上、臼蓋の被覆の程度、大腿骨頭の部位と形態の異常が明瞭かつ客観的に診断でき(Fig. 3)、その術前術後評価に有用とされている⁴⁾。撮像条件はスライス厚、寝台移動速度を4mm、再構成間隔を2mmとし、撮像領域の頭

Table 1 Sample helical CT scanning parameters

| Indication | Pelvis/ Shoulder | Carpals/ Tarsals/ | Soft tissue Pathology |
|--------------------------|---------------------|----------------------|--------------------------|
| Spiral duration | 30~40sec. | 30~40sec. | 20~40sec. |
| Pitch | 1 | 1 or < 1 | 1 |
| Slice thickness | 4 mm | 2 or 3 mm | 4 to 8 mm |
| Table speed | 4 mm/sec. | 2 or 3 mm | 4 to 8 mm |
| Reconstruction | 2 or 3 mm | 1 or 2 mm | half of slice thickness |
| Reconstruction algorithm | bone | bone | soft tissue |
| Intavenous contrast | no | no | yes |

側は臼蓋の上縁，尾側は大腿骨頸部に制限することで，放射線被曝を低減させ得る²²。

小児の癭直性扁平足の原因として，足根骨癒合症は頻度の高い疾患であり，以前からCTの良い適応とされてきた⁵¹。ヘリカルCTの横断像から踵骨・舟状骨癒合が，MPR冠状断像から距骨・踵骨癒合が描出される。線維性あるいは軟骨性癒合では健側との比較が必要であること，足根骨癒合症は両側性に生じ得ることから，正しく左右対称にポジショニングされた両側足根骨を同時にスキャンすることが大切である。

このほか，疼痛，機能障害の原因となる足部副骨（Fig. 4）の描出にもヘリカルCTは有用と思われる。



(2) 外傷

小児の骨関節外傷の多くは単純X線撮影のみで診断が可能であるが，臼蓋⁶⁾や足関節⁷⁾などの複雑な骨折⁵⁾の診断にはMPRや3D-CTが有用なことがある。また，小児に特有の骨折である骨端軟骨板損傷における骨折片の偏位の評価にMPRは有用性が高い（Fig. 5）。V型骨折の重篤な合併症である骨橋形成と成長障害の観察にもMPRは適する。しかし，微細な骨端軟骨板損傷の観察にはMRI，特にT2強調像あるいはT2*強調像が有用との報告もあり⁵⁾，鎮静が不要な年長児ではMRIも選択肢になり得る。いずれにしても，ヘリカルCTによるMPRは，従来の断層撮影に比べ，短時間で，障害陰影がない断層画像を提供できる。したがって，短時間にMPRを作成可能な施設では，長時間冷たい撮影台の上に小児を仰臥させる必要のある断層撮影を完全に置き換えることが可能と思われる。

Fig.1 Osteochondrosis dissecans of talus

A small, discrete segment of bone surrounded by a radiolucent area can be seen at the articular surface of the talus on the reformatted coronal and sagittal images.



Fig.2 Osteochondrosis dissecans of humeral capitellum

The reformatted oblique image shows that contrast material fills an osteochondral defect of humeral capitellum (arrow-head).



Fig.3 Subluxation and developing osteoarthritis of the hip

3D-CT demonstrates clearly steep acetabulum, coxa valga, and cranial subluxation of femoral head on left.



Fig.4 Os trigonum
The reformatted sagittal images of hindfoot shows fragmentation of os trigonum (arrow).

a



b

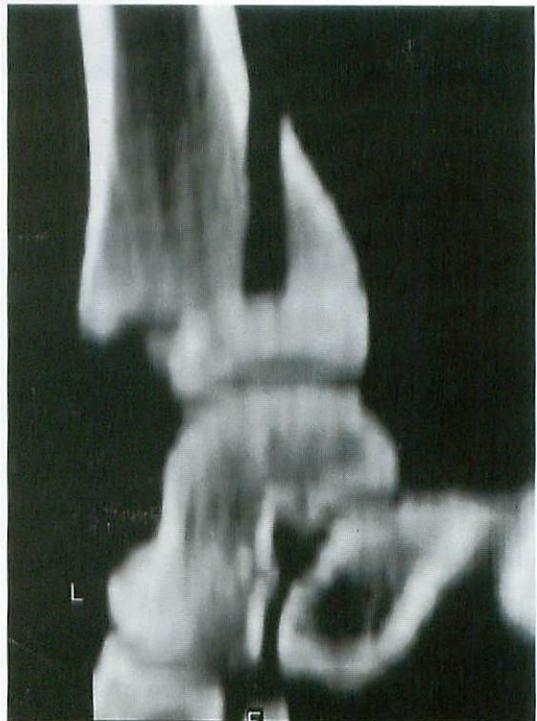


Fig.5 Salter-Harris Type 2 fracture of distal tibia
The metaphyseal component is ventrad shifted. The finding is more clearly seen on the reformatted sagittal image(b) than on the lateral radiograph(a).

a | b

小児の脊髄損傷は脊椎骨折を伴わずに発生することがあり、MRIは必須の検査である。しかし、ヘリカルCTから作成されたMPR、3D-CTは脊椎の三次元的観察に適しており、癒合していないsynchondrosis、椎弓欠損などの先天異常、斜頸の原因検索の診断に有用と思われる。特に、ほとんどの例で自然治癒する環軸関節回転性脱臼atlaonoaxial rotatory fixation¹⁰⁾ (Fig. 6) と治療が困難な完全脱臼の鑑別にヘリカルCTの有用性は高い。

(3) 感染症、腫瘍

骨の感染症と原発性、二次性腫瘍の診断は単純X線像、軟部腫瘍は超音波断層法が第一に選択されるべき検査であり、それに引き続いてMRIが施行される症例が多い。ただし、骨髄炎例におけるガス産生、皮質骨破壊、腐骨形成の診断にはCTが適しており、骨端軟骨の破壊による成長障害の診断にもMPRが役立つことがある²⁾。

骨、軟骨形成性腫瘍の骨基質の評価にもCT

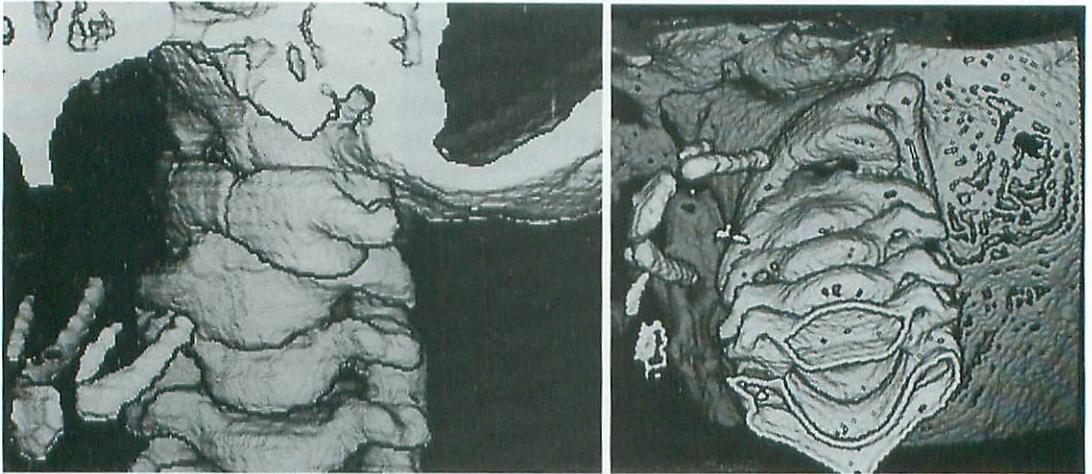


Fig.6 Atlanoaxial rotatory fixation

3D-CT from “anterior”(a) and “look-up”(b) perspective demonstrates marked but symmetrical rotation of atlas on axis without loss of contact of their articular surfaces.

a | b

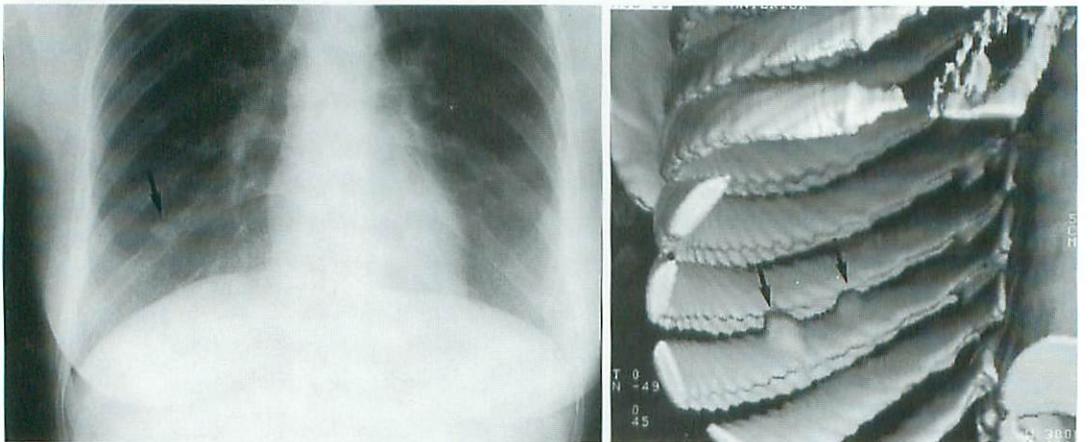
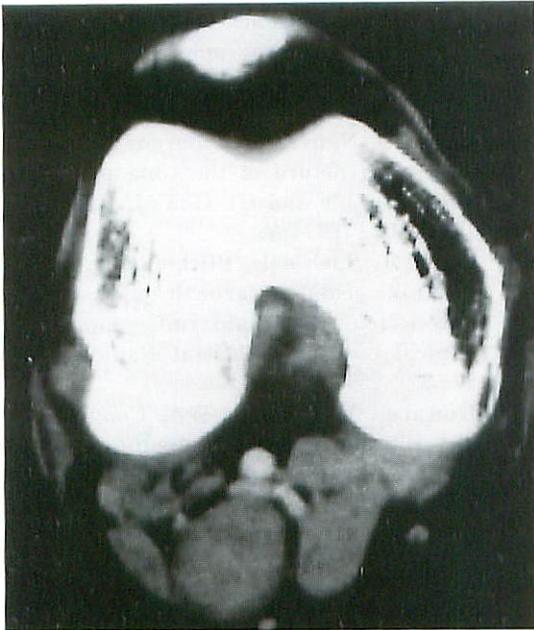


Fig.7 Multiple osteomas of rib in patient with Gardner's syndrome

Roundish osteomas (arrows) are observed in the ribs. The smaller osteoma cannot be depicted on the P-A radiograph (a).

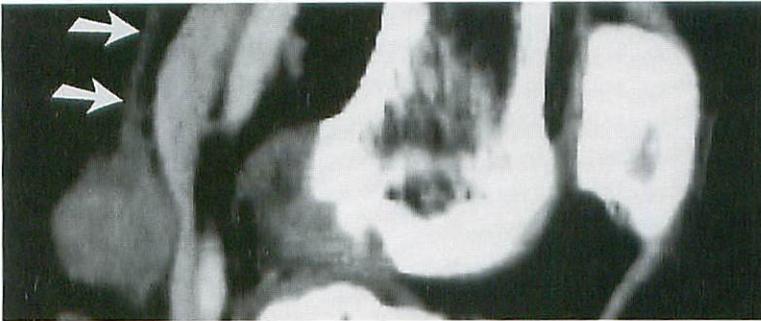
a | b



a

Fig.8 Schwannoma of tibial nerve

The relationship between a soft tissue tumor and tibial nerve (b:arrows) is obviously documented on the transaxial image(a)and reformatted sagittal image(b).



b

が有用な情報を提供するが、この場合は画質に優れる従来のCTを行うのがよい。骨腫瘍の全体像の把握が必要な例では3D-CTが有用な場合もある (Fig. 7)。

軟部腫瘍で、ヘリカルCTがMPRに優る例は少ないが、任意の断面像を再構成できるヘリカルCTの利点を活用して、軟部腫瘍と周囲血管、神経との関係を客観的に描出することができる (Fig. 8)。

まとめ

1. ヘリカルCTの小児骨軟部領域への応用について概説した。
2. ヘリカルCTの対象が骨関節の先天性、後天性疾患、外傷、骨腫瘍である場合、MPRあるいは3D-CTの作成を前提に撮像パラ

メータを設定する必要がある。

3. ヘリカルCTのボリュームデータから作成されるMPRや3D-CTは、従来の断層撮影を置き換えつつある。
4. 問題点として、内在するスライスプロフィールの不良と不十分な管電流による画質の劣化、画像再構成に要する人的物的資源の制限が解決すべき問題点として挙げられる。

●文献

- 1) White KS : Invited article: helical/spiral CT scanning: a pediatric radiology perspective. *Pediatr Radiol* 1996 ; 26 : 5-14.
- 2) Siegel MJ, Luker GD : Pediatric applications of helical (spiral) CT. *Radiol Clin North Am* 1995 ; 33 : 997-1022.
- 3) McEnery KW, Wilson AJ, Murphy WA

- Jr : Comparison of spiral computed tomography versus conventional computed tomography multiplanar reconstructions of a fracture displacement phantom. *Invest Radiol* 1994 ; 29 : 665-670.
- 4) Lee DY, Choi IH, Lee CK, et al. : Assessment of complex hip deformity using three-dimensional CT image. *J Pediatr Orthopedics* 1991 ; 11 : 13-19.
 - 5) Adler SJ, Vannier MW, Gilula LA, et al : Three-dimensional computed tomography of the foot: optimizing the image. *Comput Med Imaging Graph* 1988 ; 12 : 59-66.
 - 6) White MS : Three-dimensional computed tomography in the assessment of fractures of the acetabulum. *Injury* 1991 ; 22 : 13-19.
 - 7) Sartoris DJ, Resnick D: Pictorial analysis-computed tomography of trauma to the ankle and hindfoot. *J Foot Surg* 1988 ; 27 : 80-91.
 - 8) Cone RO, Nguyen V, Flournoy JG, et al : Triplane fracture of the tibia epiphysis: Radiographic and CT studies. *Radiology* 1984 ; 153 : 763-767.
 - 9) Carey J, Spence L, Blickman H, et al : MRI of pediatric growth plate injury: correlation with plain radiographs and clinical outcome. *Skeletal Radiol* 1988 ; 27 : 250-255.
 - 10) Kowalski HM, Cohen WA, Cooper P, et al : Pitfalls in the CT diagnosis of atlanoaxial rotary subluxation. *AJR* 1987 ; 149 : 595-600.
-

総説

第34回 日本小児放射線学会
「教育講演」より

Hirschsprung病類縁疾患の病態と診断・治療

豊坂昭弘

兵庫医科大学 第一外科

Pseudo-Hirschsprung's Disease
—The pathophysiology, diagnosis and treatment—

Akihiro Toyosaka

1st Department of Surgery, Hyogo College of Medicine

Abstract Pseudo-Hirschsprung's disease is defined as congenital motor dysfunction of the intestinal tract resembling Hirschsprung's disease, but harbouring intramural ganglion cells as far as the terminal rectum.

Symptoms of this disease are mainly related to non-mechanical ileus and manifested in the neonatal period.

The patients were divided into two groups based on the presence of histologic abnormalities in the intramural ganglia. The group with morphologic abnormalities was divided into three groups: that is 1) hypoganglionosis or oligoganglionosis (a reduction in the number of ganglion cells), 2) immature ganglionosis (a reduction in size of ganglion cells), and 3) others (intestinal neuronal dysplasia etc.). In the groups without morphologic abnormalities there were CIIPS and MMIHS.

This disease was clinicopathologically investigated concerning age at onset, symptoms, barium enema findings, rectoanal reflex, Ach-E activity, pathology of intramural ganglia, operative procedures, prognosis and nutritional status. In the groups with morphologic abnormalities, most cases had meconium disease-like appearances in the operative findings. The morphologic abnormalities such as hypoganglionosis or immaturity of the myenteric plexus in the intestine seems to be the main etiologic factor in meconium ileus without mucoviscidosis. In most cases impaired intestine extended proximally beyond the colon for a variable distance, and none had an abnormality of a short segment or segmental abnormality. These findings indicate that pseudo-Hirschsprung's disease remains a serious disease of childhood, but immature ganglionosis has a good prognosis due to maturation of the ganglion cells.

Our results indicate that Hirschsprung's disease and pseudo-Hirschsprung's disease with and without morphologic abnormalities of the intramural nervous system can be separated on the basis of Ach-E activity rectoanal reflex, and barium enemias findings.

The detection of c-kit/SCF system and cathepsin D in the gastrointestinal tract may be useful in the diagnosis of pseudo-Hirschsprung's disease.

Key words *Pseudo-Hirschsprung's disease, Hypoganglionosis, Immature ganglionosis, Meconium disease*

はじめに

壁内神経細胞は直腸末端までみられるが、Hirschsprung病（H病）類似のイレウス症状を示し、先天的な主として下部消化管の運動機能異常を示す疾患に対し、H病類縁疾患または類似疾患pseudo-Hirschsprung's diseaseとして漠然と呼称され、またHirschsprung's disease and related disorders, Hirschsprung's disease and allied disordersとしてH病との関連の中で報告されてきた¹⁻⁵⁾。明確に定義されているわけではなく、種々の病因のものが含まれている疾患群として考えられている。その病因・病態に関しては不明の点が多く、分類・名称に関しても一定の統一されたものはない。

我々は以前に全国アンケート調査⁶⁾を行い、また平成3年～5年に文部省の研究班を組織し、本疾患群に対する調査・研究を行った⁷⁾。本稿では自験例とこれらに基づいてH病類縁疾患の定義・分類・名称、および診断・治療について述べる。

歴史的事項

1958年、Ravitch¹⁾はH病と異なるが、原因不明のH病と類似した機能性腸閉塞疾患群をpseudo-Hirschsprung's diseaseと呼称した。1965年、英国小児外科学会(BAPS)と米国小児外科学会外科部門の合同セミナー(1966)において、pseudo-Hirschsprung's diseaseが採り上げられ、本疾患群の存在が注目されるようになった。その際、Ehrenpreis²⁾はH病類縁疾患を壁内神経細胞の異常のある群、異常のない群、および原因が他に明確な二次的な腸閉塞の3つに分類している。壁内神経細胞に異常のある群に関しては、Bentley³⁾が神経細胞の少ないものをhypoganglionosis、Spencer⁴⁾が神経細胞の未熟性のあるものをimmaturity of ganglion cellsとして報告している。しかし、BentleyおよびSpencerの報告とも新生児の機能性の腸閉塞疾患に対し、直腸生検やrectal

myectomyから診断した直腸に局限するshort segmentの症例である。内括約筋部の少しの組織所見からの診断で、また部位的にもその質的または量的診断が困難な部位であり、その診断は極めて疑わしい。現在、後述する理由からsigmoid colon以下rectumに局限するようなshort segmentのhypoganglionosisやimmaturity of ganglion cellsの存在の報告には大いに疑問に思っている。

hypoganglionosisに関しては、H病解明の当初から、aganglionic segmentの口側には正常腸管との間に移行帯が存在し、hypoganglionicを呈することが知られていた。1970年、Meier-Ruge⁸⁾はhypoganglionosisを“Hypoganglionare Megakolon”として報告し“Morbus Hirschsprung”病として報告している。この報告もaganglionosisの口側に続くhypoganglionic segmentを強調した報告で、hypoganglionosis単独の症例ではない。

純粋なhypoganglionosisの報告は、1964年の石田ら⁹⁾の報告が最初と思われる。壁内神経細胞の広範囲の著しい減少例で、先天性壁内神経欠乏症congenital oligoganglionosis of the intestineの名称で報告されている。岡本はH病の病因の研究から、小児の機能性腸閉塞疾患のなかに、広範囲に壁内神経系に未熟性の存在するものがあることを認め、immaturity of gangliaとした。

宗像¹⁰⁾は壁内神経細胞が広範囲に減少を示すものを壁内神経低形成hypogenesis of gangliaとし、大腸下部で限局したshort segmentの神経細胞の減少を見るものをhypoganglionosisとして異なった定義で報告している。

1987年、第24回日本小児外科学会(岡本会長)でH病類縁疾患が初めてメインテーマとして採り上げられ、その際、我々は全国アンケート調査を行い¹¹⁾、学会での発表内容をまとめて後に単行本として出版した⁶⁾。その中で、我々は壁内神経細胞の数はあるが著しい未熟性のみを呈

するimmaturity of gangliaが存在することを報告し、これはRickhamやClatworthyのいうmeconium disease、またはmeconium-ileus without mucoviscidosisと同一の疾患で、両者はほぼ表裏一体の関係にあることを報告した¹²⁾。

一方近年、ヨーロッパ学派からは逆に神経系の増生例の報告があり、intestinal neuronal dysplasia(IND)が報告されている¹³⁾。

定義・分類

H病類縁疾患とは前述した如く aganglionosis ではないが小児の先天的な主として下部消化管の運動機能異常、すなわち機能的腸閉塞症状を呈する疾患に対し、漠然と言及されてきたようである¹⁻⁴⁾。

我々はH病類縁疾患の定義としては、以下のようを考えて、分類している。

- 定義：1. 壁内神経細胞は直腸末端まで存在する
2. 先天性のH病に類似した主として下部消化管の運動機能異常、即ち機能的腸閉塞症状を呈する疾患

として、他に原因が明確な2次的に発症する腸閉塞疾患や単なる慢性便秘症は除外している。

H病類縁疾患の分類に関しては種々の病因のものが含まれていると考えられるが、壁内神経細胞は存在しても、(A)壁内神経系に病理形態的に異常を認める群と、(B)壁内神経系には通常の検索では異常の認められない群、の2つに大きく分類している。このなかで、壁内神経系に形態的異常を認める群をH病類縁疾患とするのがH病の病態から考えて自然な分類のように考えられ、壁内神経系に異常のみられない群は成人でもみられ、H病類縁疾患に加えることには異論があろう。しかし両群とも臨床症状は極めて類似し、鑑別診断上も極めて重要であるので、壁内神経系に異常のない群をも広義のH病類縁疾患に含めて分類している^{6,7)}。

壁内神経系の異常群では、壁内神経細胞減少症(神経細胞の数の減少をみるもの)hypo-

ganglionosis (oligoganglionosis) (Fig.1)、壁内神経未熟症(壁内神経細胞の未熟性を示すもの)immature ganglionosis (Fig.2)、およびその他の3つに分類している。壁内神経細胞の減少と未熟性の両方をもつ壁内神経叢の低形成¹⁰⁾ hypogenesis of gangliaについては、減少症の新生児期での一病態を示すもので、我々は減少症と同一の病態と考えている。すなわち、減少例では新生児期での検索例では全例神経細胞は未熟性を呈し、また神経細胞が減少すれば神経叢は低形成を示すのは当然で、低形成のない減少症は存在しないと考えられる。それ故、低形成hypogenesisという言葉は病態としては理解されるが、別個に分類する必要はないと考えている。壁内神経系の形態的(-)群については、慢性特発性偽性腸閉塞症chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIPS)¹⁴⁾と巨大膀胱・狭小大腸・腸管蠕動不全症候群(MMIHS)¹⁵⁾が代表である。

以上の分類についてはTable 1に、班会議での本疾患の集積症例をTable 2に示す。

病因・病態および病理

H病類縁疾患の中で、壁内神経細胞の著しい未熟性を示すものを壁内神経未熟症immature ganglionosisとし、この疾患はRickhamやClatworthyのいうmeconium diseaseまたはmeconium ileus without mucoviscidosisと同一の疾患で、両者はほぼ表裏一体の関係にあることを当初報告した^{6,12)} (Fig.3)。その後、壁内神経減少症hypoganglionosisでもmeconium disease様所見を高率にみることから、meconium disease様所見は胎生期の腸管の広範囲の運動機能障害に起因するH病類縁疾患の普遍的な肉眼所見ではないかと考えている⁷⁾。

すなわち、この病態は小腸に及ぶ広範囲の壁内神経細胞の未熟、または著しい減少等により腸管全体の蠕動機能が弱く、このため流動的な腸管内容は小腸下部近くまで通過しうが、腸管内の通過時間が長く、このため小腸での水分

の吸収が多くなり、胎便の固形化が小腸内で起こり、下部小腸ではこの先進部が粘着・固形化し、胎便の栓塞が惹起されるものと考えている。すなわち、本症の弱い腸管の蠕動力では、回腸で固形化した胎便を回盲弁のbarrierを越えて大腸へ移送する蠕動力がないため、回腸に胎便の栓塞を生ずるとするのが本症の病態で、本症

で通常の腸閉塞と異なり、鏡面像を呈しにくいのは腸管の吸収力が維持されているためと考えている (Fig.3, 4).

胎便による腸閉塞は、meconium wormやmeconium plug syndromeのように結腸でもみられる。これは、神経細胞のimmaturityの程度の軽いものでは回盲弁を越えて結腸までの

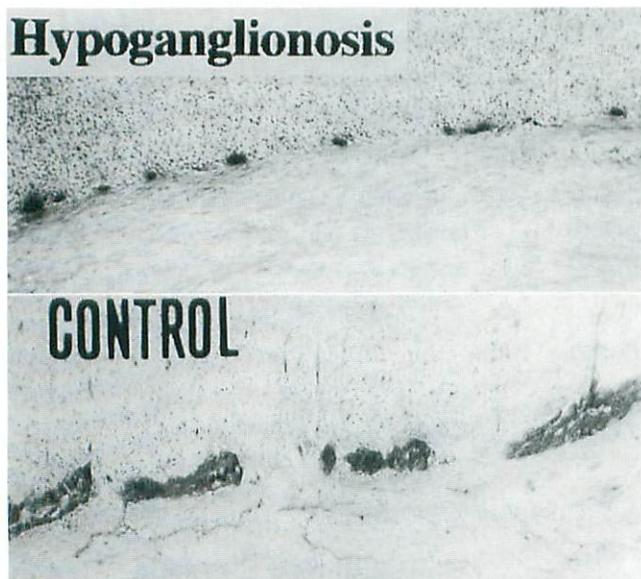


Fig.1
Comparison of the histology of Auerbach's plexus in the ileum of a patient with hypoganglionosis and a newborn control. The area of Auerbach's plexus is very small compared with newborn control.
(Ach-E stain, original magnification $\times 40$)

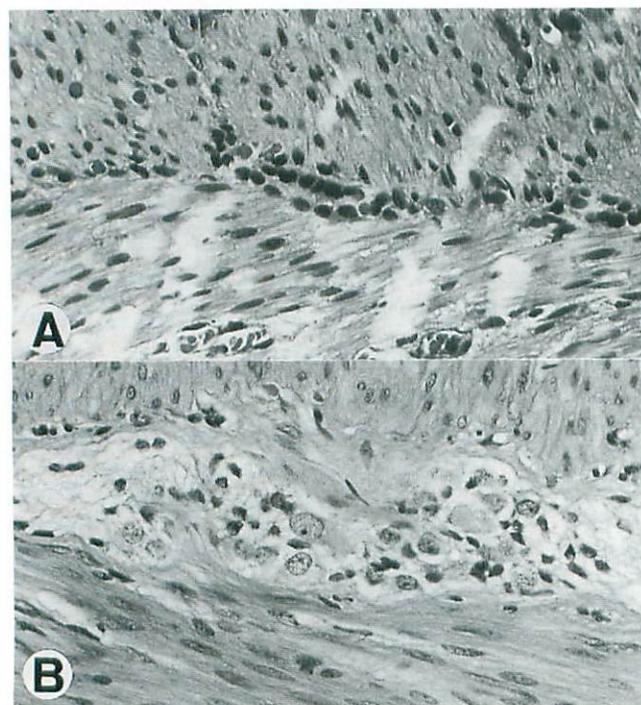


Fig.2
Comparison of the histology of Auerbach's plexus in the ileum of a patient with immature gangliosis(A) and a newborn control (B). The number of ganglion cells is sufficiently seen, but the size of ganglion cells is very small compared with newborn controls.
(H&E stain, original magnification $\times 200$)

胎便の通過があってもよい。小腸または結腸での胎便による腸閉塞の病態の差異は神経細胞のimmaturityの程度によるものではないかと推測している。

新生児期に一過性の腸閉塞症がある。このような疾患の中にはshort症例の未熟症の報告があるが、これに関しては、直腸等に局限するのではなく、下部消化管のかなりの範囲に壁内神経系の未熟症があり、これにより消化管の運動機能異常を惹起する可能性はある。しかしこの場合、meconium diseaseやmeconium plug syndromeに比し、神経細胞の未熟性の程度が更に軽いものではないかと考えている。

未熟群や減少群に班内症例で少数直腸等に限

局するshortの症例がみられた。shortの症例はすべてrectal biopsyからの所見で、他の未熟群や減少群と病態がかなり異なっており、short症例で真にH病類縁疾患が惹起するのかわりに疑問があり、今後更に検討していく問題であろう。

欧米に多くみられるmeconium ileus with mucoviscidosisでのmeconium ileusの病因については、cystic fibrosisに起因する胎便の粘着性から説明されている。しかし、胎便による閉塞の病態が真に胎便の粘稠性によるかどうかは必ずしも明確ではない。“without mucoviscidosis”の例でも著しく胎便は粘稠である。meconium ileus with mucoviscidosisも、

Table 1 The classification of pseudo-Hirschsprung's disease

| | |
|--|--|
| A. Intramural nervous system morphologic abnormality (+) group | |
| 1. a reduction in the number of ganglion cells |hypoganglionosis (oligoganglionosis) |
| 2. a reduction in the size of ganglion cells |immature ganglionosis |
| 3. others |intestinal neuronal dysplasia (IND) segmental abnormality etc. |
| B. Intramural nervous system morphologic abnormality (-) group | |
| 1. chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIPS) | |
| 2. megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) | |
| 3. others | |

Table 2 Results of Pseudo-Hirschsprung's Disease Study Group in Japan*

| | |
|--|----------|
| No. of institution : 37 institutions | |
| Total no. of cases : 130 cases | |
| Intramural nervous system morphologic abnormality (+) group : 75 cases | |
| Immature ganglionosis | 26 |
| Hypoganglionosis | 25 |
| Immature ganglionosis + Hypoganglionosis | 19 |
| IND | 5 |
| Intramural nervous system morphologic abnormality (-) group : 38 cases | |
| CIIP | 24 |
| MMIHS | 9 |
| Others | 5 |
| Unknown (meconium disease) | 6 cases |
| Others | 11 cases |

* Co-operative Research (A)(No.03304037) Ministry of Education, Science and Culture of Japan (1991-1993)

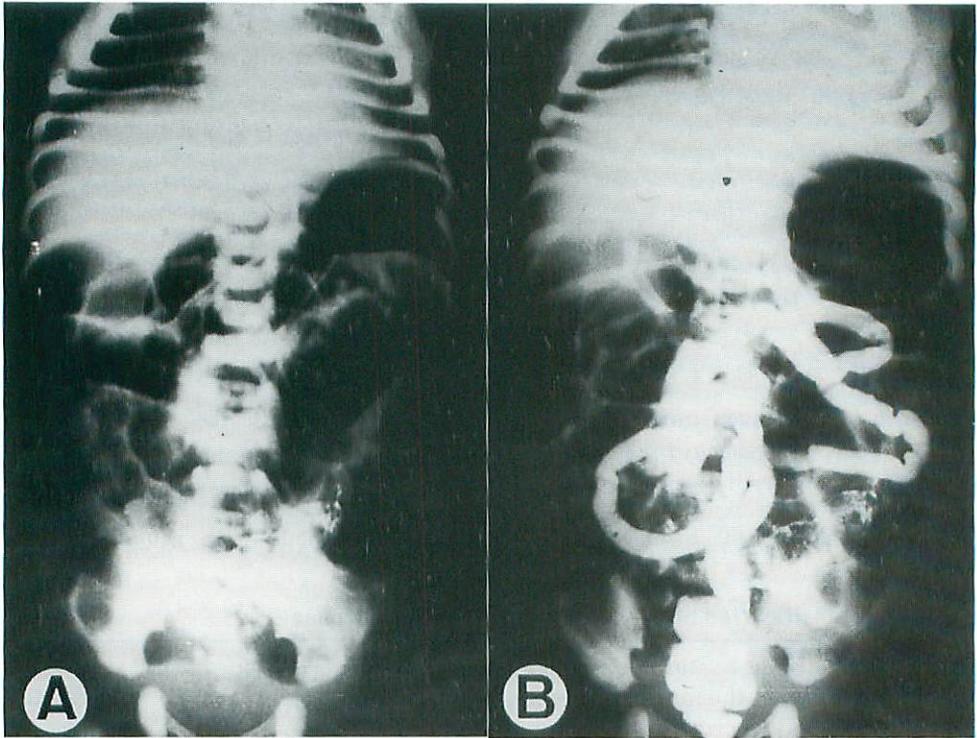


Fig.3 Radiographic findings of a patient with meconium disease.
 The pathology of this meconium disease showed immature ganglioneurosis.
 The plain X-ray (A) shows a large amount of gas in the small intestine with no mirror image.
 The enema finding shows a microcolon (B).

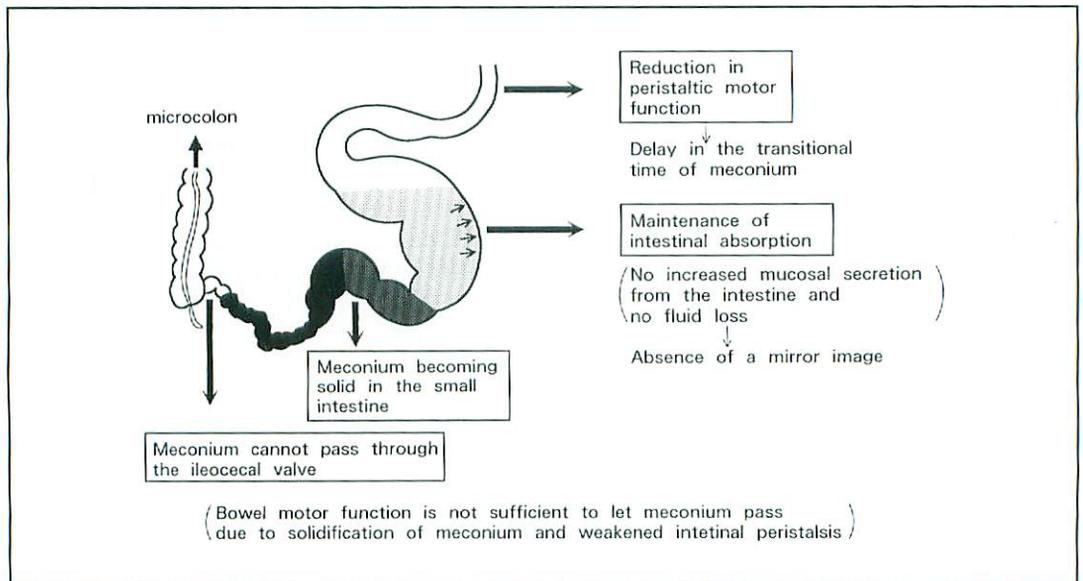


Fig.4 Schema showing the pathophysiology of meconium disease.
 The primary pathology is immaturity of intramural ganglia or hypoganglioneurosis.

壁内神経系の異常に起因する可能性は否定しえない。本邦では極めてまれであり、検索する機会がほとんどなく欧米で研究するしかないが、“without mucoviscidosis”の症例の壁内神経系の検索は是非したいものだと思っている。

H病類縁疾患の病因に関しては不明の点が多い。H病の病因が最近 Ret遺伝子¹⁷⁾やEndothelin receptor遺伝子¹⁸⁾のノックアウトマウスにより無神経節腸管が発生することから、これらの遺伝子が神経細胞の発生、分化・遊走に重要な役割をもつことが報告された。H病類縁疾患の壁内神経系の形態的異常群でも同様の遺伝子異常の可能性が考えられる。一方、壁内神経系に異常のみられないCIIPSやMMIHS等の病因は全く不明のままであった。最近、腸管の蠕動運動にはAuerbach神経叢周囲に存在するc-kit陽性のCajalのinterstitial cellが腸管蠕動のpace makerの働きがあるとの報告¹⁹⁾があり、CIIPS等ではこのCajalのinterstitial cellの減少や分布異常があるとの報告²⁰⁾があり、注目されている。

1. 壁内神経系形態的異常群 (+)

1) 壁内神経細胞減少症

新生児期に検索された本症の腸管では神経細胞は著しく減少すると共に未熟性も示すため、神経叢の形成は著しく不良で低形成hypogenesisを示し、当初はaganglionosisと診断されることも少なくない。しかし1歳以上になると、神経細胞では数の増加がみられないが、成熟化がみられ、神経細胞の減少のみの形態を示し、hypoganglionosisの像を示す。すなわち、hypoganglionosisとhypogenesisは壁内神経減少症における検索時期の病態の差異に過ぎないと考えられる。

この神経細胞減少群の病変範囲であるが、研究班症例では大部分は広範囲の例であり、また自験例ではすべて全結腸以上で、大部分は小腸の広範囲に及んでおり、大腸下部に限局するようなshort segmentの例はみえていない。

班会議や全国アンケート調査^{5,7)}ではshort

segmentの報告がある。しかしこれらの報告は直腸生検からの報告で、病理学的に量的・質的な診断には不適な部位であり、その診断は極めて疑わしい。予後も通常の減少症と大きく異なっている。

また減少の程度であるが、自験例では全例班会議の例でも大部分は1/5以下の著しい減少で、一般的には1/10程度の著しい減少程度を示した。即ち、本症では病変の程度と病変の範囲が両方もが著しく、これによりはじめて症状が発現すると思われ、少々の減少(1/3以下程度)では症状を示さないと考えられる。以上からshort segmentの限局したhypoganglionosisの存在には大いに疑問である。

班会議症例でも、減少群と減少+未熟群は減少群の中のshortの症例を除くと両者は極めて類似した病態を示したことから、両者は同じcategoryに分類するのが妥当と考えられた。種々の神経組織の免疫染色での発現は低く、Auerbach神経叢およびその周囲のc-kit免疫染色での発現も低い(Fig.5)。

2) 壁内神経細胞未熟群

Rickham やClatworthyのいう、いわゆる予後良好なmeconium ileus without mucoviscidosis, meconium diseaseの病因は、神経細胞の著しい未熟性に起因することを我々は報告してきた^{13,14)}。今回の班研究の調査成績でもこれを十分裏づける結果であった。

本症におけるこの壁内神経の未熟性は、切除腸管からの検索では狭小部腸管のみならず口側の拡張腸管にも及んでおり、本症の病態は小腸の広範囲に及ぶ壁内神経細胞の未熟性に起因することが示唆された。Auerbach神経叢において、減少症と比し、c-kit/SCF(stem cell factor)の免疫染色の十分な発現がみられる(Fig.6)。神経細胞でのCathepsin Dの発現は低い、成熟化すると十分な発現がみられる(Fig.7)。

壁内神経細胞の未熟性のみを示し、数は十分ある本症では、時間の経過とともに神経細胞の成熟化を示し、臨床的にも蠕動機能の正常化が

みられ、予後は良好であった。

3) その他

形態的異常群で、壁内神経系の増生、過形成または異形成をみるという報告があり、これを neuronal intestinal dysplasia (NID), intestinal neuronal dysplasia (IND), hyperganglioneosis 等と呼称されている¹⁵⁾。壁内神経叢の神経線維の肥大や神経細胞の巨大化や異所性の神経細胞の存在等が述べられている。本邦でも報告があるが、明確な病理所見を示す論文はみない。NIDに関してはどの部位に、どの程度の範囲で、どのような病変があるかかなり不明確で、疑問点が多く今後更に検討されるべきであろう。また、segmentalに壁内神経細胞の減少例や欠如例の存在の報告が稀にされているが、明確な病理の報告はみられず、研究班では成人例で二次的な病因によると思われる例が報告されたが、小児例での報告はなかった。

2. 壁内神経系の形態的異常 (一) 群

CIIPSとMMIHSの比較では、CIIPSは乳児期以降成人でも発症例が多いが、MMIHSでは新生児に多く、出生早期から発症し、早期に死亡する例が多く予後は著しく不良である。CIIPSでも巨大膀胱を示す例も少なくなく、またCIIPSでも新生児期ではmicrocolonを呈することが多く、またMMIHSでも新生児期以降のものではmegacolonを示すことが多い。CIIPSとMMIHSは単に時期の差異に過ぎないとの意見があったが、本研究からは、両者には運動機能異常の程度の差によるのではないかと示唆された。すなわち、MMIHSの方が程度が強く、このため新生児期早期から発症し、両者の病態の差異が生ずるのではないかと考えられ、両者は同一の疾患の可能性がある。

CIIPSでc-kit陽性のCajalの細胞の減少が言及されている²⁰⁾が、我々の検索ではc-kit及び

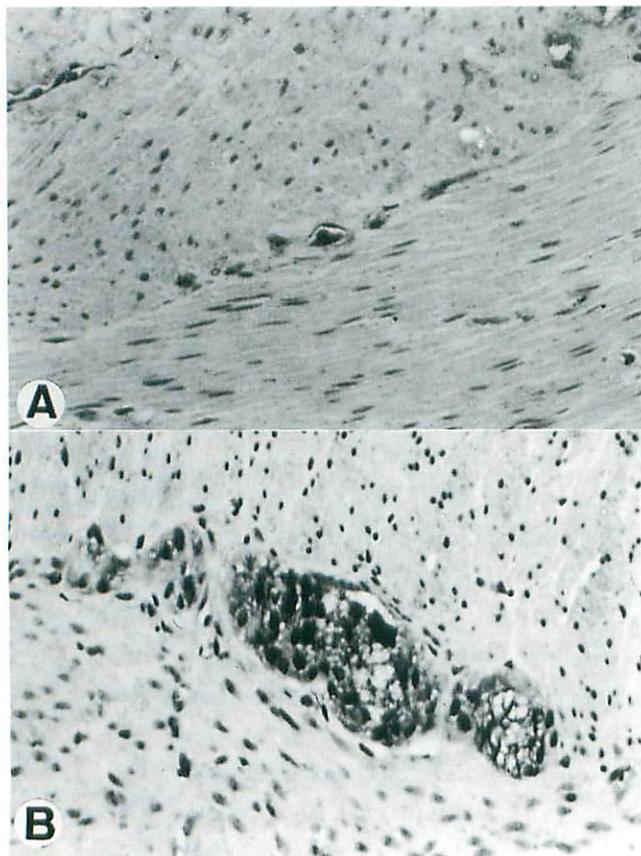


Fig.5

Photomicrographs of ileum from hypoganglionosis stained with c-kit antibodies.

Expression of c-kit in the intramuscular area is remarkably reduced in the hypoganglionosis(A) compared with newborn control (B). The differentiation and development of intramural ganglia may be in harmony with that of c-kit positive interstitial cells of Cajal. (original magnification $\times 400$)

NO産生に関しては異常を認めていない(Fig.8).

診 断

前項の班会議集積症例、以前の全国調査及び自験例からH病類縁疾患群の診断についてH病と比較し、腸切除前の鑑別診断を一応まとめた。これらの診断については注腸透視、直腸

肛門反射、直腸粘膜のAch-E活性から大略の鑑別は可能と考えられる。

まずAch-E活性で、その活性が増強がみられたらH病で、H病類縁疾患群、即ち壁内神経(+)群では増強例は一応ないと考えている。H病類縁疾患で増強例の報告が少数報告があるが、それらの標本を観察しえた限りでは、H病

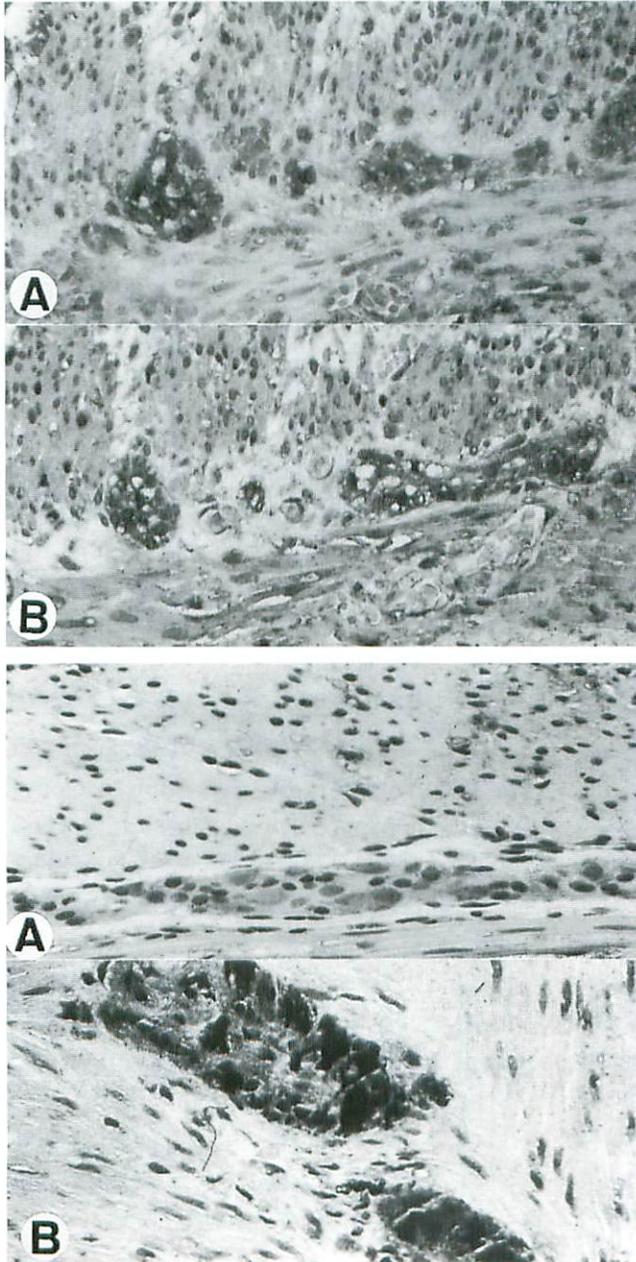


Fig.6

Micrographs of serial sections ileum from immature ganglioneuroblastoma stained with c-kit antibodies (A), and stained with SCF antibodies(B).

Note intensive activity of both the c-kit and SCF positive cells in the myenteric plexus. This indicate a possibility of c-kit/SCF interaction system.

(original magnification $\times 400$)

Fig.7

Photomicrographs of Auerbach's plexus in the ileum of the newborn(A) and 4 months of age after the initial operation from(B) immature ganglioneuroblastoma stained with cathepsin D.

Expression of cathepsin D is remarkably increased in the older age period (B) compared with the newborn period (A).

(original magnification $\times 400$)

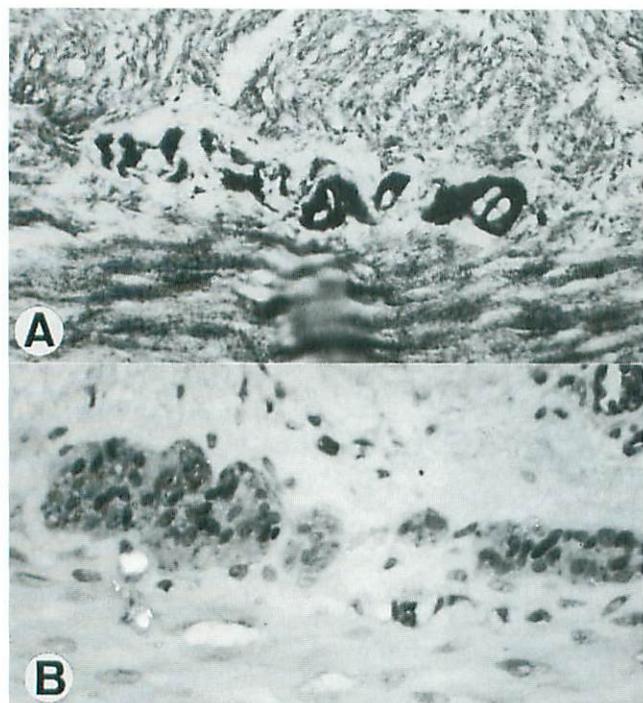


Fig.8

Photomicrographs of Auerbach's plexus in the ileum from CIIPS stained with NADPH dehydrogenase(A) and c-kit antibodies(B). In this case NO production is sufficiently observed in Auerbach's plexus and immunoreactive expression of c-kit is normally noted. (original magnification $\times 400$)

の増強とは異なり、すべて正常範囲内であり、我々はH病類縁疾患では増強例をみていない。

直腸肛門反射であるが、壁内神経細胞の異常群のうち、未熟症では新生児期では陰性や非定型patternをみることが多いが、経時的に陽性化し、数カ月後には全例陽性化する。一方減少症では大部分は陰性であり、経時的にみても陽性化することは少なく、あっても非定型的なことが多い。この点は未熟症とかなり異なっている。壁内神経系に異常のないものでは、一応反射は陽性と考えてよい。陰性のものが少数あるが、これは新生児期に測定されて判定しにくかった面が考えられる。

次に注腸造影であるが、一般に新生児期と乳児期以降では変化がみられる。壁内神経系の異常群の中で、減少症と未熟症は共に新生児期ではmicrocolon～small colonを呈しているが、腸痙作成にもよるが、経時的に変化し、減少症では乳児期以降では一般にmegacolonを呈し、未熟症ではnormo-sized colonを呈する。一方、壁内神経系に異常のない群のCIIPS、

MMIHSでも新生児期では、microcolon～small colonを呈し、CIIPSでは乳児期以降では、一般にmegacolonに変化している。MMIHSでは早期に死亡する例が多く、乳児期以降の例での報告は少ないが、報告された例ではmegacolonに変化しているようである。

以上H病類縁疾患の病態像をまとめると、一般的には新生児期から機能性腸閉塞症を示すことが多く、新生児期の注腸でmicrocolon～small colonを示し、Ach-E活性に増強はみられない。直腸肛門反射の有無や、その経時的変化、更に臨床経過から疾患群間の大略の鑑別が可能である (Table 3)。

以上の臨床診断に加え、最終的には分類の項で述べているような病理学的所見から診断される。正確な病理診断には、2 cm以上の腸管の標本は必要である。

以上述べた診断については、我々の主観も入っており、必ずしも確定されたものではない。今後、NIDも含め更なる検討が必要である。

Table 3 Differential diagnosis of congenital intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease)

| | Hirschsprung's disease | Pseudo-Hirschsprung's diseases | | | | |
|--|--|--|---|-------------------------------|--|---|
| | | Morphologic abnormalities of intramural ganglia (+) | | | Morphologic abnormalities (-) | |
| | | Reduced number | Reduced size | Hyperplasia? | CIIPS | MMIHS |
| Enhanced Ach-E activity on rectal biopsy | (+) | (-) | (-) | (-) | (-) | (-) |
| Rectoanal reflex | (-) | (-)~atypical | Newborn: (-)~(+) Infant: (+) | (+) | (+) | (+) |
| Barium enema | Megacolon with narrow segment of anal side | New-: Microcolon, born small colon Infant: Megacolon | New-: Microcolon, born small colon Infant: Normo-sized colon | Megacolon? | New-: Microcolon born Infant: Megacolon | New-: Microcolon born Infant: Megacolon? |
| Aetiology/pathology | Aganglionosis in anal side intestines | Hypoganglionosis (oligoganglionosis) | Immature ganglionosis (immaturity of ganglia) | Neuronal intestinal dysplasia | Unknown | |
| Abnormal segment | Short in most cases | Long in most cases (often extending proximally beyond colon) | | Short segment? | Unknown | |

Ach-E, acetylcholine esterase.

治 療

H病類縁疾患群の病態及び診断が少しは明らかとなってきたが、未だ不明の点も多く、治療に至っては一層不明のことが多いが、一応これまでの知見から治療方針の概略をまとめてみた。

1. 壁内神経細胞未熟症

新生児期の機能性腸閉塞で、注腸で microcolon~small colonを呈しAch-E活性は増強なくメコニウム排泄がなければ本症が疑われる。ガストログラフィンによる注腸で、メコニウムの排泄が無く、イレウスが改善しなければ開腹する。本症ではmeconium disease様形態を呈しており、拡張した回腸に2連続式回腸瘻を造設するのがbetterと思われる。回腸瘻造設の際、十分な組織標本を切除し、病理学的に診断を確定する。本症なら経時的に回腸瘻からの排便が良好となり経口摂取も十分となり、通常2~3ヵ月後には腸瘻を閉鎖する。

2. 壁内神経細胞減少症

当初の病態は未熟症と類似している。開腹して拡張した小腸に腸瘻を造設する。その際の病理標本で診断を確定する。本症では、通常小腸瘻を造設しても排便状態が不良なことが多く、経口摂取も不能なことが多い。

本症はH病類縁疾患の中核となる疾患で、治療は極めて困難を極める。基本的には

- 1) まず十分排便が得られる部位に小腸瘻を作成する。これには病理所見と腸透視所見や肉眼形態を参考にする。
- 2) すぐには腸切除や根治的切除は行わず、1歳以上は腸運動機能を十分に観察すべきである。
- 3) 本症にはMartin法や木村氏法の小腸と結腸との側々吻合術式は慎重でありたい。むしろ腸瘻からの排出が良ければ下位の腸に腸瘻を移し変える方がbetterである。
- 4) 人工肛門や回腸瘻の下位の腸瘻で排便状態が良好で、かつ経口摂取が十分なら、根治的手術が可能と思われるが、本症に根治的手術ができる症例は少ない。

3. 壁内神経系に異常の認められない群

CIIPSやMMIHSに対しては外科的な根治的治療はない。本疾患群に対しては手術はできるだけ避け、保存的治療で観察すべきと言われる。一度手術すると手術による癒着で腸閉塞を悪化させる危険が大きいからである。イレウスが強い時や、または経腸栄養のために胃瘻、小腸瘻や人工肛門が造設されることがある。

以上、壁内神経細胞減少群、壁内神経に異常のみられないCIIPS、MMIHSの治療は今後の大きな課題である。

おわりに

H病類縁疾患の定義・分類、病態および診断

・治療について述べた。

本症は診断上の問題点として日病の如く単に神経細胞の有無だけでは判定できず、壁内神経系の異常を量的・質的な尺度で判定する必要がある。形態的異常があってもその程度によっては機能的には異常を示さないものもあり、今後どの程度の形態的異常があれば機能的異常を惹起するか明確にしていく必要がある。

本症の壁内神経系の異常に関しては、今後神経細胞の胎生期での発生・分化機構の解明が必要である。最近、neural crestの分化、発達、遊走にはRet遺伝子やEndothelin B-receptor遺伝子やc-kit遺伝子の関与が指摘されており、この面からの追求にも興味たれる。

●文献

- 1) Ravitch MM : Pseudo-Hirschsprung's disease. *Ann. Surg.* 1958 ; 147 : 781 .
- 2) Ehrenpreis T : Some newer aspects on Hirschsprung's disease and allied disorders. *J. Pediatr. Surg.* 1966 ; 1 : 329-337 .
- 3) Bentley JFR : Seminar on pseudo-Hirschsprung's disease and related disorders. Posterior excisional anorectal myectomy in management of chronic accumulation. *Arch. Dis. Childh* 1966 ; 41 : 144-149 .
- 4) Spencer B : Problems in rectal biopsy due to immaturity of ganglion cells, in seminar on Pseudo-Hirschsprung's disease. *Arch. Dis. Child* 1966 ; 41 : 143 .
- 5) Smith B : Pre and postnatal development of the ganglion cells of the rectum and its surgical implications. *J. Pediatr. Surg* 1968 ; 3 : 386-391 .
- 6) 岡本英三 : Hirschsprung病類縁疾患. pp.1-196, (岡本英三監修, 鈴木宏志・豊坂昭弘編集) 祥文社, 神戸. 1988.
- 7) 岡本英三監, 豊坂昭弘編 : Hirschsprung病類縁疾患-病態解明と診断・治療の研究. pp. 1-226, 永井書店. 1996.
- 8) Meier-Ruge W, Morger, R & Rehbein F : Das Hypoganglionare Megacolonals Begleitkrankheit bei Morbus Hirschsprung. *Z. Kinderchir.* Band 8, Heft 1970 ; 8 : 254-264 .
- 9) 石田正統, 斎藤純夫, 沢口重徳, 他 : 先天性腸管神経節細胞欠乏症. *手術* 1964 ; 18 : 536-540 .
- 10) 宗像敬明, 菊岡 理, 東 義治, 他 : 腸管内神経節細胞異常の病理と臨床. *小児外科* 1977 ; 9 : 917-932 .
- 11) Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, et al : Clinical laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease). *Clinical Autonomic Research* 1993 ; 3 : 243-248 .
- 12) Toyosaka A, Tomimoto Y, Nose K, et al : Immaturity of the myenteric plexus is the aetiology of meconium ileus without mucoviscidosis : A histopathologic study. *Clinical Autonomic Research* 1994 ; 4 : 175-184 .
- 13) Puri P, Lake BD, Nixon HH, et al : Neuronal colonic dysplasia : an unusual association of Hirschsprung's disease. *J. Pediatr. Surg.* 1977 ; 12 : 681-685 .
- 14) Maldonado JE, Gregg JA, Green PA, et al : Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *Am. J. Med.* 1970 ; 49 : 203-212 .
- 15) Puri P, Lake BD, Gorman F, et al : Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome : a visceral myopathy. *J. Pediatr. Surg.* 1983 ; 18 : 64-69 .
- 16) Berdon WE, Barker DH, Blanc WA, et al : Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome : a few causes of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. *AJR* 1976 ; 126 : 957-964 .
- 17) Schuchardt A, D'Agati V, Larsson-Blomberg L, et al : Defects in the kidney and enteric nervous system of mice lacking the tyrosine kinase receptor Ret. *Nature* 1994 ; 267 : 380-383 .
- 18) Hosoda K, Hammer RE, Richardson JA : Targeted and natural (piebald-lethal) mutations of endothelin-B receptor gene produce megacolon associated with spotted coat color in mice. *Cell* 1994 ; 79 : 1267-1276 .
- 19) Romert P, Mikkelsen HB : C-kit immunoreactive interstitial cells of Cajal in the human small and large intestine. *Histochem. Cell Biol.* 1998 ; 109 : 195-202 .
- 20) Isozaki K, Hirota S, Miyagawa J, et al : Deficiency of c-kit cell in patients with a myopathic form of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *Am. J. Gastroenterol* 1997 ; 92 : 332-334 .

原 著 論 文

漏斗胸の計測による重症度判定法と手術適応の検討

大野耕一, 塩川智司¹⁾, 中岡達雄, 木下博明
 大阪市立大学医学部 第2外科, 淀川キリスト教病院 小児外科²⁾

Clinical Evaluation of Indices and Indications for Surgical Treatment of Funnel Chest

Koichi Ohno, Chizuka Shiokawa¹⁾, Tatsuo Nakaoka,
 Hiroaki Kinoshita

Second Department of Surgery, Osaka City University Medical School
 Department of Pediatric Surgery, Yodogawa Christian Hospital²⁾

Abstract Fifty-two children with funnel chest were examined to determine representative indices of funnel chest. Patients were evaluated using seven indices including F1I, F2I, vertebral index (VI), frontosagittal index, CT-scan funnel index, depression rate, and deformation rate. Since the deformation rate correlated with five other indices, and VI, which can be used to evaluate normal children, correlated with four other indices, the deformation rate and VI were regarded as representative indices. The VI of 210 normal children gradually increased with age. The VI of normal children less than 3 years of age was 16.5 ± 1.7 (n=60), while that of normal children more than 3 years of age was 20.0 ± 2.4 (n=150) ($p < 0.0001$). The VI of patients, which was 32.5 ± 7.8 (n=24), was significantly larger than that of normal children ($p < 0.0001$). We conclude that VI less than 22 is normal while VI more than 25 is an indication for surgical treatment.

Key words *Funnel chest, Pectus excavatum, Sternal elevation, Vertebral index*

緒 言

これまでに漏斗胸の胸郭形態を客観的に表現する判定法とそれに基づく手術適応が多数報告されている¹⁾。そこで当科で経験した漏斗胸患児(以下患児)を複数の判定法で評価し、代表する胸郭形態の判定法を検討した。さらにその判定法を用いて正常対照児と患児を比較し、重症度と手術適応について考察した。

対象と方法

1967年から1997年までに当科で胸骨挙上術を行った漏斗胸患児58例と手術待機中1例の計59例のうち、術前に複数の判定法で評価し得た52例を対象とした。患児と家族に当科で行っている胸骨挙上術と全身麻酔の効果および合併症について説明したうえで、変形の程度によらず肉体的、美容的、精神的理由で手術を希望した患

原稿受付日: 1998年9月11日, 最終受付日: 1998年11月21日

別刷請求先: 〒545-8585 大阪市阿部野区旭町1-4-3 大阪市立大学医学部第2外科

児に手術を行った。対象の性別は男児45例，女児7例，手術時年齢は1歳8ヵ月から17歳5ヵ月，平均5歳8ヵ月であった。胸郭形態の判定法は体表計測法としてF1IとF2I²⁾ (Fig.1)，胸部単純X線写真を用いた判定法としてVertebral Index(以下VI)とFrontosagittal Index(以下FSI)³⁾ (Fig.2)，胸部CT検査を用いた判定法としてCTによるFunnel Index(以下CT-FI)⁴⁾，陥凹率(Depression rate)と変形率(Deformation rate)⁵⁾ (Fig.3)の7種の判定法を用いた。また1歳未満，1歳から3歳未満，3歳から6歳未満，6歳から9歳未満，9歳から12歳未満，12歳から15歳未満，15歳以上の年齢層で胸郭に変形のない各30例(計210例)を正常対照とした。判定法の検討では患児の術前の胸郭形態を複数の判定法を用いて評価し，各判定法間の相関関係を求め， $p < 0.01$ かつ $r > 0.7$ を「強い相関」， $p < 0.01$ かつ $0.7 > r > 0.5$ を「相関」とし，より多くの判定法と相関を認めた判定法を「代表的判定法」とした。つぎに「代表的判定法」のうち正常対照児でも計測可能な判定法を用いて患児と比較し，重症度と手術適応を検討した。群間の検定にはunpaired student t-test, FisherのPLSDを用い $p < 0.01$ を「有意差あり」とした。

結 果

1. 判定法の検討

検討した7種の判定法のうち変形率は他の判定法と最も多く相関し，F2I, CT-FI, 陥凹率と「強い相関」，VI, FSIと「相関」を認めた。つぎにVIはFSIと「強い相関」，

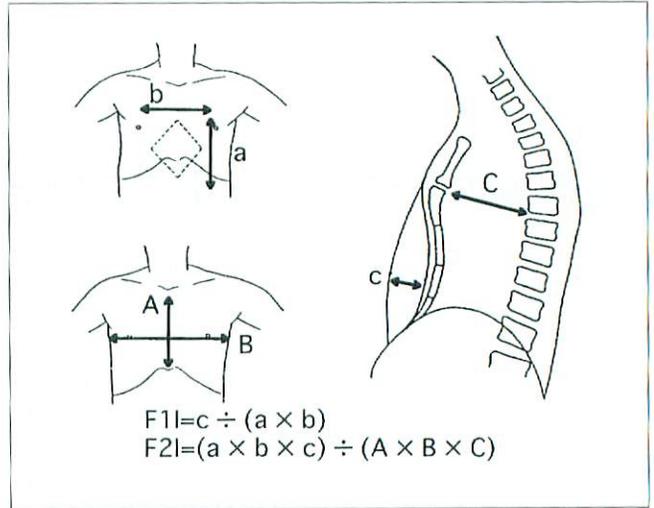


Fig.1 Indices by body measurement²⁾

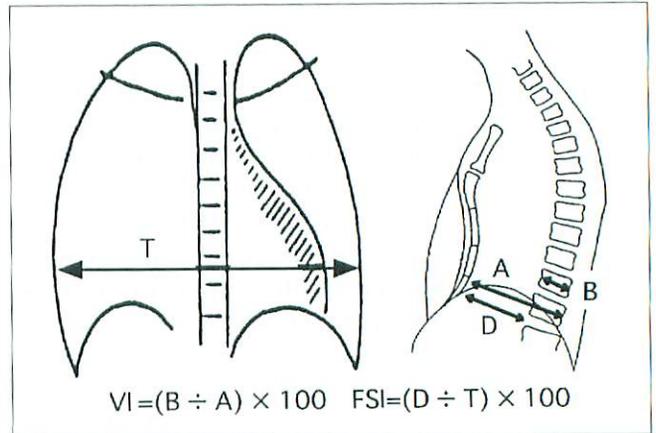


Fig.2 Indices by X-ray³⁾

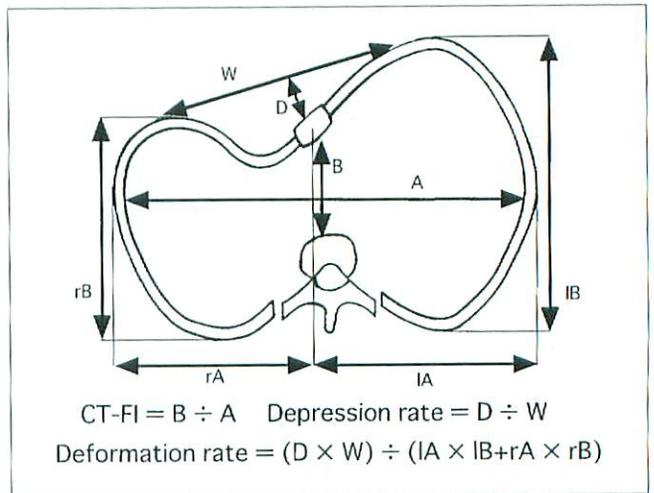


Fig.3 Indices by CT scan^{4, 5)}

CT-FI, 陥凹率, 変形率と「相関」を認めた。その他のFSI, CT-FI, 陥凹率は各々3種の判定法と, F2Iは2種の判定法と「強い相関」または「相関」がみられたが, F1Iは他のどの判定法とも相関はみられなかった (Table)。以上の結果より, 変形率とVIを「代表的判定法」とした。

2. 重症度判定

正常対照児でも計測が可能なVIを用いて重症度判定を行った。まず正常対照児の各年齢層におけるVIは1歳未満 15.9 ± 1.9 , 3歳未満 17.2 ± 1.3 , 6歳未満 18.9 ± 2.0 , 9歳未満 20.1 ± 1.7 , 12歳未満 19.6 ± 2.6 , 15歳未満 20.7 ± 2.9 , 15歳以上 20.9 ± 2.1 と年齢とともに増加する傾向があった (Fig.4)。特に3歳前後で差

Table Correlation between funnel Indices

| | F1I | F2I | VI | FSI | CT-FI | Depression rate | Deformation rate |
|------------------|-----------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|-----------------------------------|----------------------------------|-----------------------------------|
| F1I | | n=48 p=0.455 r=-0.11 | n=23 p=0.831 r=-0.048 | n=23 p=0.986 r=0.004 | n=27 p=0.624 r=0.100 | n=25 p=0.685 r=0.086 | n=25 p=0.575 r=0.119 |
| F2I | n=48 p=0.455 r=-0.11 | | n=21 p=0.029 r=0.475 | n=21 p=0.018 r=-0.505 | n=24 p=0.015 r=0.486 | n=22 p=0.007 r=0.548 ○ | n=22 p=0.0001 r=0.703 ◎ |
| VI | n=23 p=0.831 r=-0.048 | n=21 p=0.029 r=0.475 | | n=24 p<0.0001 r=-0.935 ◎ | n=23 p=0.0003 r=-0.668 ○ | n=23 p=0.005 r=0.559 ○ | n=23 p=0.002 r=0.592 ○ |
| FSI | n=23 p=0.986 r=0.004 | n=21 p=0.018 r=-0.505 | n=24 p<0.0001 r=-0.935 ◎ | | n=23 p=0.0004 r=0.657 ○ | n=23 p=0.044 r=-0.423 ○ | n=23 p=0.005 r=-0.557 ○ |
| CT-FI | n=27 p=0.624 r=0.100 | n=24 p=0.015 r=0.486 | n=23 p=0.0003 r=-0.668 ○ | n=23 p=0.0004 r=0.657 ○ | | n=24 p=0.025 r=-0.454 ○ | n=24 p<0.0001 r=-0.739 ◎ |
| Depression rate | n=25 p=0.685 r=0.086 | n=22 p=0.007 r=0.548 ○ | n=23 p=0.005 r=0.559 ○ | n=23 p=0.044 r=-0.423 ○ | n=24 p=0.025 r=-0.454 ○ | | n=25 p<0.0001 r=0.793 ◎ |
| Deformation rate | n=25 p=0.575 r=0.119 | n=22 p=0.0001 r=0.703 ◎ | n=23 p=0.002 r=0.592 ○ | n=23 p=0.005 r=-0.557 ○ | n=24 p<0.0001 r=-0.739 ◎ | n=25 p<0.0001 r=0.793 ◎ | |

◎ high correlation
($p < 0.01$ and $r > 0.7$)

○ correlation
($p < 0.01$ and $0.7 > r > 0.5$)

が大きく、3歳未満の60例と3歳以上の150例を比較すると 16.5 ± 1.7 と 20.0 ± 2.4 であり有意差を認めた ($p < 0.0001$)。また患児の術前のVIは 32.5 ± 7.8 ($n = 24$)で正常対照児と有意差を認めた ($p < 0.0001$) (Fig. 5)。

また最も多くの判定法と相関がみられた変形率を用いると、患児の術前の値は 0.103 ± 0.039 ($n = 25$)であった。しかし変形率では正常対照児との比較は不可能であった。

考 察

漏斗胸は小児の約0.06~0.3%にみられる比較的多い胸郭異常であり⁶⁾、これまでに心肺機能、胸郭形態の観点から数多くの重症度判定法が報告されてきた⁷⁾。患児の心肺機能に関する報告では術後に改善したとの報告がみられるが^{7,8)}、多くの患児では正常範囲内にあるため日常生活に支障はない^{9,10)}。しかし心肺機能が正常であっても胸郭の変形は「いじめ」や内向

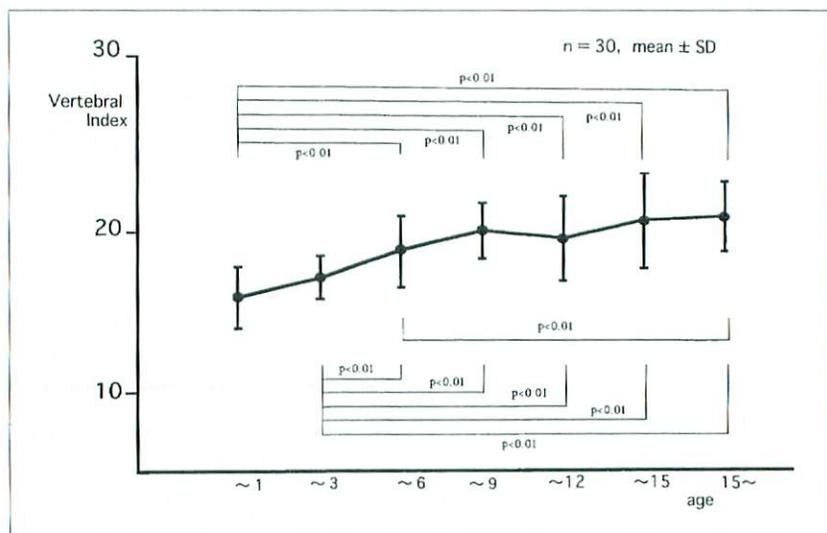


Fig.4 Changes of the VI of normal children with age

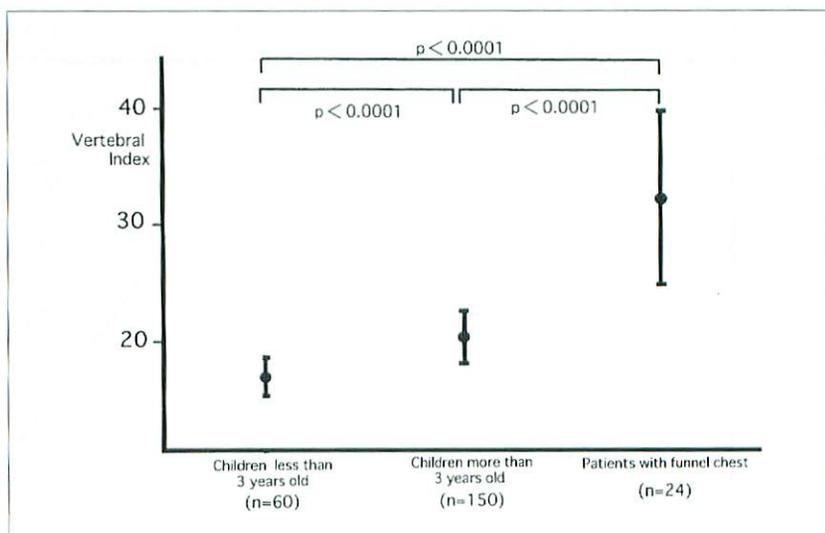


Fig.5 The VI of normal children and patients

の性格など社会生活や精神発達に悪影響をおよぼす可能性があり⁹⁾、性格異常にまで発展する患児もある¹⁰⁾。そこで胸部変形の重症度を客観的に評価し、さらに手術適応について患児と家族に情報を提供することは重要なことと考える。

これまでに漏斗胸の胸部形態の判定法が数多く報告され、報告者によって評価方法が異なるため、患児の術前の重症度や術後成績を比較検討することが困難であった。また同一の患児を複数の判定法で評価すると、しばしば判定法によって重症度が異なることもある。そこで当科で胸骨挙上術を行った患児と手術待機中の患児を対象に複数の判定法で評価し、各判定法間の相関を検討した。そしてより多くの判定法と相関する判定法は他の判定法の重症度をも反映し得ると考え、これを「代表的判定法」とした。

今回の検討に用いた判定法の特徴をみると、F1Iと陥凹率は陥凹部の面積または横径と深さとの比率を求める判定法であり、外観上からうける「深さ」を表現しているが、胸部全体と陥凹部の比率は考慮されていない。これに対してF2I、VI、FSI、CT-FI、変形率は容積、距離、面積を計測することによって胸部全体と陥凹部の比率を表現した判定法である。これらのうち体表計測法であるF1I、F2Iはあまり他の判定法と相関がみられなかったが、これは計測者や呼吸運動によって誤差を生じやすいためと思われた¹¹⁾。また外観上の「深さ」を表現しているF1Iと陥凹率との間にも相関がみられなかったことから、体表計測法は再現性と客観性に問題があると考えられた。これに対して胸部単純X線写真と胸部CT検査を用いた判定法は互いに相関がみられた。特に変形率はF1Iを除く5種の判定法と相関が認められ、VIは体表計測法を除く4種の判定法と相関がみられた。以上の検討から変形率とVIを「代表的判定法」とした。

正常対照児と患児を比較し重症度と手術適応を考える場合、陥凹部の「深さ」を計測する判定法では正常対照児の計測が不可能である。そ

こでVIを用いて重症度判定を試みた。VIは胸部CT検査を用いる判定法に比べて被曝量が少ないうえ乳幼児でも鎮静の必要がなく、外来で簡便に行える利点もある。まず正常対照児のVIをみると3歳前後で大きく変化し、3歳以上ではほぼ一定であった。これは3歳頃を境に胸部の前後径が相対的に小さくなり、成人の胸部形態に近づくためと推察される。そこで3歳以上の正常対照児の $\text{mean} + \text{SD} (= 22.4)$ よりVIが22以下を正常とし、3歳以上の正常対照児の $\text{mean} + 2\text{SD} (= 24.8)$ および当科で手術を行った患児の術前の $\text{mean} - \text{SD} (= 24.7)$ よりVIが25以上を手術適応とした。そしてその間の22から25を要観察群と考えた。Bacherら³⁾は正常児のVIは5～6歳まで年齢とともに漸増し、以後は一定の幅にあることを報告した。そして6歳以上の正常児の95%以上が含まれる値として $\text{VI} < 27$ を示している。その他VIを用いた重症度判定としてGoertzenら¹²⁾はVIが30以下をnormal、30～36をintermediate deformity、36以上をserious deformityに分類し、intermediate deformityが手術の相対適応、serious deformityが絶対適応としている¹⁾。しかしGoertzenら¹²⁾の基準は正常対照との比較や重症度判定の根拠は解説されておらず、対象患児の手術時年齢は9歳から19歳であり幼児は含まれていない。よって本邦の患児にこの重症度判定を適応するには問題があると考ええる。また著者らの重症度判定ではVIが22から25を要観察群とした。漏斗胸は一般に進行性の疾患と考えられているが¹³⁾、軽症の患児では陥凹が浅くなる可能性もあり¹⁴⁾、要観察群の症例では陥凹の程度とVIを嚴重に追跡する必要がある。

漏斗胸では心肺機能が正常な患児が多いため、手術適応は美容上の問題と患児の精神発達に対する悪影響を考慮して決められることが多い。よって陥凹の程度や判定法の重症度がたとえ加齢とともに変化しなくても、社会環境や心理状態に変化がみられ、幼児期には気にならなかった胸部の変形が加齢とともに大きな精神的

苦痛となることもある。その結果、手術に否定的であった患児や家族が年長児になって手術を希望するようになることもしばしば経験される。よって胸郭形態を客観的に評価しその情報を患児と家族に提供すると同時に、患児の年齢、社会環境、精神的影響などを十分に考慮して手術の適応を決定すべきである。

結 語

漏斗胸に対する胸郭形態の判定法のなかで変形率、つぎにVIが「代表的判定法」と考えられた。VIを用いた重症度判定ではVIが22以下を正常、22から25を要観察群、25以上を手術適応とした。漏斗胸の手術適応を決定するにあたって、胸郭形態を客観的に評価するとともに患児の年齢、社会環境、精神的影響を十分に考慮することが重要である。

●文献

- 1) 水田祥代, 田口智章, 中尾 真, 他: 漏斗胸の診断方法と手術適応について. 小児外科 1996; 28: 1419-1427.
- 2) 和田寿郎, 金子正光: 第1章 胸壁, 第1節 胸壁の奇形. 臨床小児外科全書 第2巻, 139-157, 葛西森夫編, 金原出版, 1970.
- 3) Bacher OG, Brunner S, Larsen V: Radiologic evaluation of funnel chest. Acta Radiol 1960; 55: 249-256.
- 4) 伊藤健二: II肺, 縦隔, 横隔膜, 胸壁疾患3, 漏斗胸. 基本小児外科学, 81-88, 日本小児外科学会教育委員会編, 金原出版, 1989.
- 5) 小林 徹: 漏斗胸患者における変形の評価と術前および術後換気機能. 名市大医誌 1989; 40: 801-814.
- 6) 平山 峻, 若松信吾: 私の漏斗胸手術法. 日外会誌 1991; 92: 901-906.
- 7) 中村孝文, 池田天史, 千田治道, 他: U字型ロッドを用いた漏斗胸の観血的治療. 臨整外 1995; 30: 801-805.
- 8) Quigley PM, Haller Jr JA, Jelus KL, et al: Cardiorespiratory function before and after corrective surgery in pectus excavatum. J Pediatr 1996; 128: 638-643.
- 9) 青木 稔, 人見滋樹, 水野 浩, 他: 漏斗胸手術後10年以上経過例のアンケート調査による遠隔成績. 臨床胸部外科 1992; 12: 456-459.
- 10) 田中文啓, 北野司久, 神頭 徹, 他: 漏斗胸矯正術後の肺機能の推移. 日胸外会誌 1993; 41: 2161-2165.
- 11) 横山正義: 軽度の漏斗胸. 小児科 1992; 33: 1316-1318.
- 12) Goertzen M, Baltzer A, Schulitz KP: Long-term result after operation for funnel chest. Arch Orthop Trauma 1993; 112: 289-291.
- 13) 吉川哲哉, 星 栄一, 宮嶋 哲, 他: 放置された漏斗胸変形の経時的変化. 形成外科1996; 39: 561-569.
- 14) 江口武史, 佐々木信義, 原普二夫, 他: 漏斗胸における胸郭変形の自然経過. 小児科1993; 34: 61-65.

原 著 論 文

超音波法による先天性股関節脱臼の診断と検診

建川文雄, 呉 文華¹⁾, 岡本卓也¹⁾, 福永 訓¹⁾, 円尾宗司¹⁾
 誠仁会協和病院 整形外科, 兵庫医科大学 整形外科¹⁾

Diagnosis and Screening of Congenital (or Developmental)
 Hip Joint Dislocation
 -Radiography vs Ultrasonography-

Fumio Tatekawa

Department of Orthop. Surg., Kobe Kyowa Hospital

Wen-Hua Wu, Takuya Okamoto, Satoshi Fukunaga, Souji Maruo

Department of Orthop. Surg., Hyogo College of Medicine

Abstract More than 4,000 newborn hips were screened for congenital (or developmental) dislocation of hip joint (CDH or DDH) used Graf's ultrasonographic method. Two hips were misdiagnosed due to failure of scanning technique (resulting in the sensitivity of more than 99%). Compared with the X-ray method it is accurate, speedy, handy and reproducible. The result of examination can be realtimely demonstrated and ionizing irradiation absolutely avoided. We recommend therefore Graf's method for the diagnosis and screening of CDH (or DDH).

Key words CDH, Diagnosis, Screening, Ultrasonography, Radiography

はじめに

我々はGrafの乳児股関節超音波検査法¹⁾(以下超音波法)を導入以来、既に10年以上の経験を重ねてきた。超音波法が新生児、乳児先天性股関節脱臼(以下先天股脱)の診断及び検診に、X線法より適しているか否かを検討した。

対象と方法

検診対象となったのは最近5年間、兵庫医科大学病院出生新生児(生後1週以内)2048人の

4096関節である。Grafの検査法に従い子供を側臥位にして、被検側股関節の大転子部位に探触子を当てて走査を行った(Fig.)。

病的関節と診断されたものは、即時治療され、2~4週の間隔で治療終了まで再検が繰り返された。一方、正常と判定された関節に対しては、満3ヵ月時点でもう一度超音波法による最終検査を行ったが、X線法は原則として超音波による検査、診断が困難な場合以外は用いなかった。

原稿受付日: 1998年8月24日, 最終受付日: 1999年1月20日

別刷請求先: 〒651-2211 兵庫県神戸市西区押部谷町栄191-1 誠仁会協和病院整形外科

結 果

Tableは検診結果である。Grafの股関節分類に従うと、正常関節のタイプI a, I b及び生理的未熟関節II aは合わせて97.7%, 臼蓋形成不全のタイプII cが1.5%, 亜脱臼²⁾(Grafの分類には亜脱臼の表現を用いないが, Type D, III aとType III bの諸関節は求心性の失われているものの, 骨頭は臼蓋との接触がまだ一部保たれていると考えられ, 従来分類の亜脱臼に相当するので, 敢えて亜脱臼とした。)タイプD, 及びIII aが計0.8%であった。予後の悪い亜脱臼のタイプIII b, 完全脱臼のタイプIVは一例も見当たらなかった。

タイプII c以降の病的関節に対し即時治療を行った結果, 殆どの症例は1ヵ月, 遅くて3ヵ月以内で治癒に至った。

考 察

1897年, ZenkerとHoffa³⁾が最初にX線装置を用いて先天股脱の検査を行ったとされている。以来約100年間, X線法は先天股脱診断の主流であったが, 様々な工夫と苦勞にも関わらず, 検査による放射線被曝を完全に回避するのは不可能であるので, 日本では生後3~4ヵ月時に初めて視診触診を含めた徒手検査法に加え, 家族歴, 骨盤位等危険要素を持つ子供にのみX線検査を行うのがまだ一般的である。これはX線精査の必要な子供の数を最小限度に減らすことと, 診断に欠かせない関節の骨化部分が新生児, 早期乳児にはまだ十分出現していないからである⁴⁾。しかし, この検査, 検診法では先天股脱を見逃す危険性があり, 見逃された場合の結果が悲惨であるので, WHOの勧告⁵⁾を

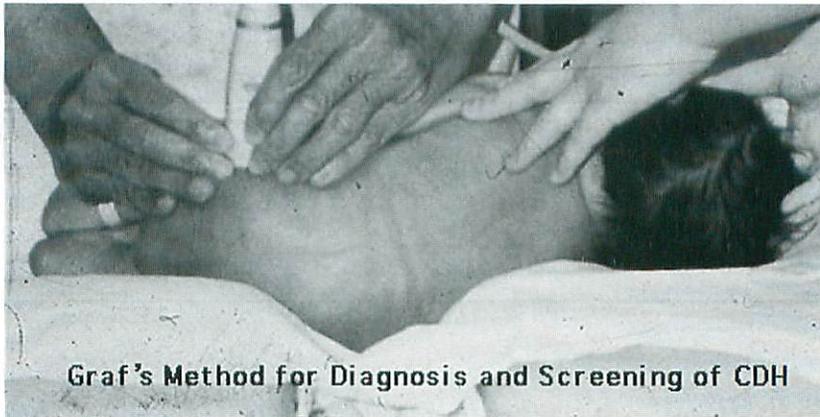


Fig.

Graf's Method for Diagnosis and Screening of CDH

Table The result of CDH(or DDH)screening with Graf's method
(4,096 hips of 2,048 newborns examined within 7 days after birth from 1993 to 1997)

| | Normal | | Immature | Dysplasia | | Subluxation | | | Luxation |
|-----------|--------|-------|----------|-----------|------|-------------|-------|-------|----------|
| Type : | I a | I b* | II a | II b | II c | D | III a | III b | IV |
| N | 1,255 | 2,018 | 667 | 0 | 62 | 15 | 16 | 0 | 0 |
| % | 31.7 | 49.8 | 16.2 | 0 | 1.5 | 0.4 | 0.4 | 0 | 0 |
| Total : N | 4,003 | | | | | 93 | | | |
| | | | 4,096 | | | | | | |
| % | 97.7 | | | | | 2.3 | | | |
| | | | 100 | | | | | | |

* 2 hips showed to be III a in age of 3 month.

無視して検診対象になる乳児全員にX線検査を実施している施設がまだ存在する。超音波法を用いない理由は：1) X線写真に比べ超音波画像は不鮮明である。2) 正確で診断に有用な超音波画像を得るには、走査手技の習得が必要である他、画像判読力が身に付くまで時間がかかる。3) 検診のように短時間で多数例の検査を行うマスキングにはX線法が適している等⁶⁾としている。X線法と超音波法について両者の現時点での利点、欠点を以下の項目につき比較する。

安全性：超音波法で日常診断に用いられる5MHz.または7.5MHz.探触子からのエネルギーは、人体に悪影響を及ぼさず、安全性には問題なく⁷⁾、放射線被曝のあるX線法より優っている。

画質、鮮明度と解像度：骨性部分に関しては、超音波法では骨組織外側の輪郭（シルエット）のみしか描出されず、骨組織後方の音波陰影内に入る解剖学的構造は画像に写らない。一方、X線法では骨組織の画質、鮮明度、解像度共に優れている他、両側の股関節が同時に写し出され左右の比較ができることもX線法の利点である。これに対し超音波法は関節を個別に片方ずつしか描出できないことは欠点といえよう。

しかし、超音波画像でみられる軟骨性関節臼蓋先端の繊維軟骨臼蓋嘴（Labrum）、軟骨膜（Perichondrium）、及びその周辺の靭帯、筋、腱膜等の組織⁸⁾は単純X線写真には写らない。解像度の高い超音波装置ではこれら組織の判別が十分可能であり、骨化組織のまだ少ない新生児、乳児股関節の診断に重要であるより多くの情報は超音波法でなければ得られない。

撮影時の肢位姿勢：X線写真は投影法で写し出されたもので、診断に欠かせない臼蓋の骨性部分と一部骨化した骨頭核は、肢位姿勢の影響を受け画像の歪み、角度、距離の計測等に誤差⁹⁾が生じ易く、誤診に導くことも少なくない。一方、超音波法は被射体からの直接反射音波により画像が構成されるため、肢位姿勢による影響が殆どなく¹⁰⁾、標準断面を正確に描出すれば

臼蓋形成不全はもとより、求心性が失われて標準断面が得られ難い関節でも、臼蓋軟骨膜の走行、臼蓋硝子軟骨の音波反射輝度の変化（軟骨の退行性変化）等から亜脱臼、又は脱臼まで鑑別診断が可能である¹¹⁾。

関節の分類：X線法は骨性部分のみを頼りに正常、臼蓋形成不全、亜脱臼、軽度または高度脱臼の5つのタイプ¹²⁾に分類されているが、これは寛骨の骨化がある程度進まないとは分別判定が困難であることが少なくない。従って重度脱臼を除けば、一般に3ヵ月未満の単純X線写真は診断価値が低いとされている¹³⁾。超音波法による分類では骨性部分のみでなく、軟骨性臼蓋の形態と角度、および両者の組み合わせの如何により、正常から脱臼まで、脱臼誘発テストを含め、少なくとも9つのタイプ¹⁴⁾に分類され、出生直後にでも解剖学的診断が正確に可能であるのみならず、そのタイプに対応して適切な超早期治療が可能である。X線診断により先天股脱の範疇に入る全ての関節を、取り敢えず先ず無差別にリーメンビュウゲル（Riemenbuegel=Pavlik harness）で試みる従来の治療法¹⁵⁾より治療期間の短縮、解剖学的治癒率の向上が認められている¹⁶⁾。

マスキング：検査に当たって、X線法では放射線技師、親、またはその他の関係者の介助が必要とされるばかりでなく、放射線防護板付き固定装置の装着等、判定に使える写真ができ上がるまでに繁雑な手間がかかり、時間的及び人的負担が大きく、また被検者以外にまで放射線被曝が及ぶことがある。これに対し超音波検査では、熟練した医師一人に父母のどちらかの介助のみで、短時間内に正常異常を的確に判断が可能である他、モニターの前で同時に親に説明できる利点もある。

方法の精度：初回の検査で正常と判定された4003関節のうち、2関節(0.05%)に誤診があった。そのうち1関節は生後2ヵ月半にクリック音が出現、即時超音波再検の結果タイプⅢaの亜脱臼と判明した。本症例には新生児検査に適用ではない5MHzの探触子を用いたため、得

られた画像が小さかった上、解像力も劣っていたことが誤診に導いたと思われる。他の1関節は生後満3ヵ月の再検時点で股関節の開排制限と屈曲拘縮がみられ、前例と同様タイプⅢaの亜脱臼であった。低体重出生児であるこの症例は、大転子周辺の皮下脂肪組織が未発達で、走査時探触子と被検部皮膚との接触が不十分であったため、腸骨下端の描出が不良にも関わらず、無理に正常と判断したのが誤診につながった原因ではないかと考えられる。

以上超音波法の早期検診とそれに続く随所におけるX線法に対する優越性は明らかであり、この方法による先天股脱診断、検診の全国的普及を推奨したい。X線法と異なり、超音波法は医師自身が検者として診断に困らない良質かつ判断に有用な画像を得ることが最も重要であり、それには使用装置の適切な調整、正確な走査手技、画像の判読能力、経験等が不可欠である。本法を身につけるには少々時間を要するが、習得する価値が十分であると確信する。

超音波法導入当初、放射線被曝の憂慮がないことが本法最大のメリットとの認識であったが、現在本法はX線法よりも正確で、より多くの情報提供を可能にした優れた検査法として再評価され、放射線被曝に関しては次要の問題となっていることも強調したい。

結 語

- 1) 先天股脱の診断及び検診にX線法とエコー法、どちらが正確で適しているか、10年以上の超音波法経験を基に検討を行った。
- 2) 超音波画像はX線写真に比べ不鮮明であるものの、骨性のみでなく、軟骨性白蓋についても多くの情報を提供し、X線法より正確であり、放射線被曝の心配もない。
- 3) 超音波法は撮影時肢位姿勢の影響を受けず、診断に有用な画像が迅速かつ実時的(real time)に得られることから、集団検診にX線法より適しており、特に新生児早期の検診を全国に推奨したい。

●文献

- 1) Graf R : Guide to Sonography of the Infant Hip, 31-75, Thieme Medical Publisher, Inc., New York, 1987.
- 2) Graf R : Guide to Sonography of the Infant Hip, 3, Thieme Medical Publisher, Inc., New York, 1987.
- 3) 赤星義彦 : 先天股脱保存的治療の歴史の変遷. 整形外科MOOK 25 : 1-13, 赤星義彦編, 金原出版, 東京, 京都, 1983.
- 4) 篠原寛休 : X線検診. 図説整形外科診断治療講座18, 2 : 先天性股関節脱臼の診断. 58-63, 船山完一編, メジカルビュー社, 東京 1991.
- 5) Gladel W : Luxationshufte und Vorsorgeuntersuchung. Z Orthop 1983 ; 121 : 613-618.
- 6) 坂巻豊教 : 小児科医にもここまでできる境界領域先天性股関節脱臼. 小児科, 1997 ; 38 : 643-648.
- 7) Graf R : Guide to sonography of the Infant Hip : 10, Thieme Medical Publisher, Inc., New York, 1987.
- 8) Graf R, Fronhoefer G : Neudefinition des proximalen Perichondriums und des Perichondriumloches im Hufteultrasonogramm. Orthopaede 1997 : 1057-1061.
- 9) Toennis D : Die angeborene Hufteultrasonographie und Hufteultraxation, 116-118, Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, 1984.
- 10) Graf R : Sonographie der Sauglingshufte und therapeutische Konsequenzen. 91-96, Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart, 1993.
- 11) グラフ, ラインハルト : 乳児股関節エコーと先天股脱の治療 (扇谷浩文, 建川文雄共訳), 42-45, メディカ出版, 1997.
- 12) Toennis D : Die angeborene Hufteultrasonographie und Hufteultraxation. 112-116, Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, 1984.
- 13) Casser HR : Sonographiegesteuerte Behandlung der dysplastischen Sauglingshufte, 3, Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart, 1992.
- 14) グラフ, ラインハルト : 乳児股関節エコーと先天股脱の治療 (扇谷浩文, 建川文雄共訳), 63-73, メディカ出版, 1997.
- 15) 坂口 亮 : 徒手整復と装具療法, 整形外科Mook, 25 : 82-91, 赤星義彦編, 金原出版, 東京, 京都, 1983.
- 16) Casser HR : Sonographiegesteuerte Behandlung der dysplastischen Sauglingshufte, 88, Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart 1992.

原 著 論 文

NICUにおける気泡状胸部X線像の検討

柱 新太郎, 金子衣野
帝京大学医学部 小児科

Bubbles on Chest Roentgenogram in Neonatal Patients

Shintaro Hashira, Sono Kaneko

Department of Pediatrics, Teikyo University School of Medicine

Abstract The aim of this study was to elucidate the prevalence and diagnostic approach to bubbles on chest roentgenogram in our neonatal intensive care unit (NICU). The results were as follows:

1. The prevalence of bubbles on chest roentgenogram in our NICU was 13.5% of patients who had abnormal findings on chest roentgenogram, during the 15-year period from January 1980 to December 1994.
2. The most prevalent disease presenting bubbles on chest roentgenogram was chronic lung disease. The other diseases included pulmonary interstitial emphysema, aspiration syndrome, pneumonia, transient tachypnea of the newborn, respiratory distress syndrome(RDS), pneumatocele, diaphragmatic hernia, pulmonary hemorrhage, pulmonary sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, left diaphragmatic eventration and extrapleural pneumothorax.
3. The following information was useful in differentiating the diseases presenting bubbles on chest roentgenogram:
 - (1) imaging characteristics of the bubbles as to size, number, distribution and onset.
 - (2) clinical settings such as preterm delivery, intrauterine infection, meconium stained amniotic fluid, cesarean section, preceding RDS, very low birth weight infant, mechanical ventilation and microbiologically positive results.

It might aid in the management of diseases in NICU to understand the diagnostic approach to bubbles on chest roentgenogram.

Key words Neonatal intensive care unit, Bubbles, Chest roentgenogram

はじめに

新生児の単純胸部X線写真で肺野が気泡状に見えるのは、しばしば遭遇する特徴的な所見と

いわれる¹⁾。しかし、呼吸窮迫症候群の経過中に出現する気泡状陰影に限定したSwischukの報告はみられるものの²⁾、新生児集中治療室(neonatal intensive care unit: NICU)に

原稿受付日: 1998年9月10日, 最終受付日: 1998年10月24日

別刷請求先: 〒173-0003 東京都板橋区加賀2-11-1 帝京大学医学部小児科

入院した患者全体についての検討は見当たらない。そこで、正面胸部X線写真で気泡状陰影を呈するNICU入院患者の頻度、疾患・病態の種類、鑑別診断へのアプローチを明らかにする目的で臨床と画像の両面より検討した。

対象・方法

1980年1月～1994年12月の15年間に当院小児科NICUに入院した1778例を対象とした。胸部X線写真の読影は新生児科医の筆頭著者が行い、疑問のある症例に関しては院外での新生児フィルムカンファランスで小児放射線科医と共に検討した。入院中に撮影した正面胸部X線写真で胸部に境界の鮮明な円形、楕円形あるいはその類似形の透亮像を認めた場合を気泡状陰影と判定した。気泡状陰影の大きさ、数、分布、出現時期について以下の如く便宜的に分類した。すなわち、大きさでは半径あるいは最長径について微小： < 2 mm，小： $2 \sim < 5$ mm，中： $5 \sim 20$ mm，大： > 20 mm，数では少数： < 5 個，中間： $5 \sim 10$ 個，多数： > 10 個，分布では両側一片側，遍在-局在，出現時期では早期：生後0～3日，中期：生後4～27日，晚期：生後28

日以降とした。Fig.1～5に本検討で高頻度あるいは鑑別上重要であった疾患について、気泡状胸部X線像の分類型を例示した。さらに、気泡状胸部X線像を呈した疾患・病態では、在胎期間、妊娠・分娩経過、先行疾患・病態、人工換気の有無、微生物学的検査について検討した。画像と臨床的側面の特徴より、気泡状胸部X線像を示す疾患・病態の鑑別診断へのアプローチを試みた。

結 果

NICU入院患者1778例のうち623例(35.0%)が、入院中に正面胸部X線写真で胸部に異常所見を示した。異常所見を示した者の中で気泡状陰影を呈したのは84例(13.5%)であった。気泡状陰影を呈した疾患・病態の内訳をTable 1に示す。慢性肺疾患が最も多く、これに間質性肺気腫、吸引症候群、肺炎を合わせると気泡状陰影を呈する疾患の80%を占めた。なお、新生児の慢性肺疾患の診断は、「先天性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」という厚生省研究班の定義に従った。

Table 1 Summary of cases with bubble like appearance on chest roentgenogram

| Diagnosis | Number of cases |
|--|-----------------|
| chronic lung disease | 31 |
| pulmonary interstitial emphysema | 17 |
| aspiration syndrome | 12 |
| pneumonia | 8 |
| pneumatocele | 6 |
| diaphragmatic hernia | 4 |
| transient tachypnea of the newborn | 3 |
| respiratory distress syndrome | 3 |
| pulmonary hemorrhage | 1 |
| pulmonary sequestration | 1 |
| congenital cystic adenomatoid malformation | 1 |
| diaphragmatic eventration (left) | 1 |
| extrapleural pneumothorax | 1 |

(NICU, Teikyo University School of Medicine, 1980～1994)

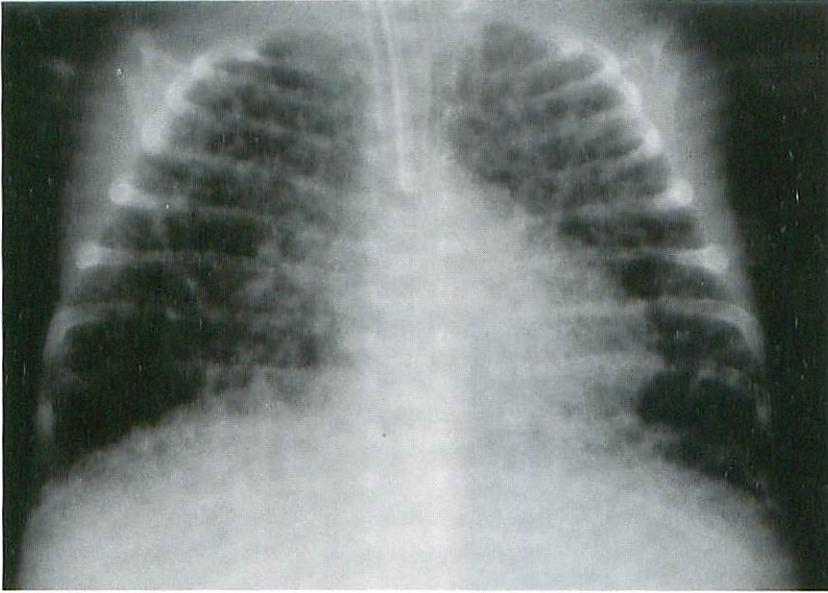


Fig.1 Chronic lung disease(at 4 days of age. gestational age : 24 weeks. birth weight : 684g). Film demonstrates diffuse reticularity and bubble formation throughout both lungs. The bubbles on chest roentgenogram—size : microcystic or small. number : numerous. distribution : bilateral, general.

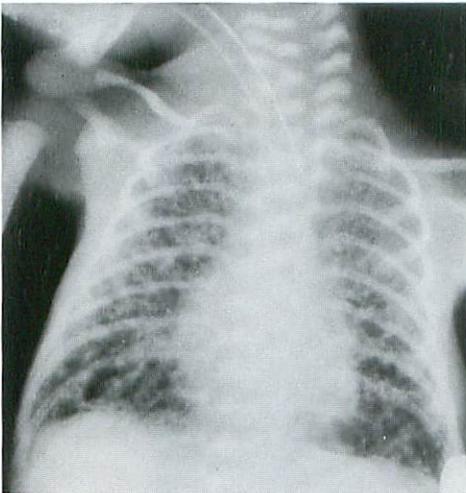


Fig.2 Pulmonary interstitial emphysema(at 4 days of age. gestational age : 24 weeks. birth weight : 677g). There is the interstitial air in both lungs. The bubbles on chest roentgenogram—size : microcystic or small. number : numerous. distribution : bilateral, local.

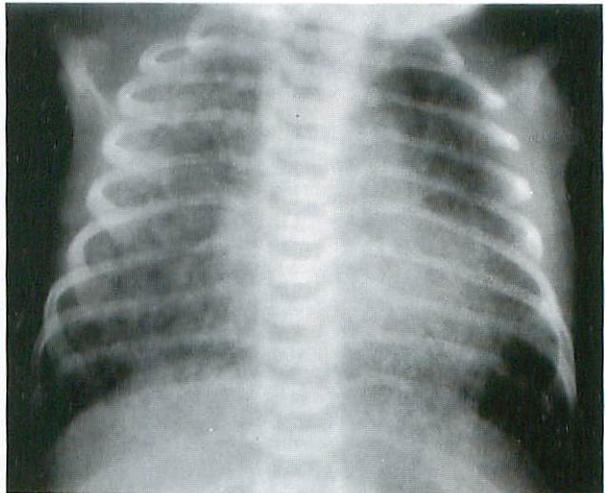


Fig.3 Meconium aspiration syndrome(at birth. gestational age : 37 weeks. birth weight : 3124 g). Bubbles are present mainly in both lower lungs. The bubbles on chest roentgenogram—size : microcystic or small. number : numerous. distribution : bilateral, local.

当院NICUでは、検討期間のほぼ中間に当たる1987年12月より呼吸窮迫症候群に対して人工肺サーファクタントの使用を開始している。人工肺サーファクタント導入以前の慢性肺疾患は13例で、間質性肺気腫は14例であった。一方、人工肺サーファクタント導入以降の慢性肺疾患は18例で、間質性肺気腫は3例であった。ちな

みに、人工肺サーファクタント導入以前と以後の人工換気施行例はそれぞれ122例、146例である。吸引症候群の内訳は胎便あるいは羊水の吸引が10例、ミルクの吸引が2例であった。肺炎の病因微生物はB群溶血連鎖球菌3例、メチシリン耐性黄色ブドウ球菌2例、クラミジア・トラコマチス1例、サイトメガロウイルス1例、

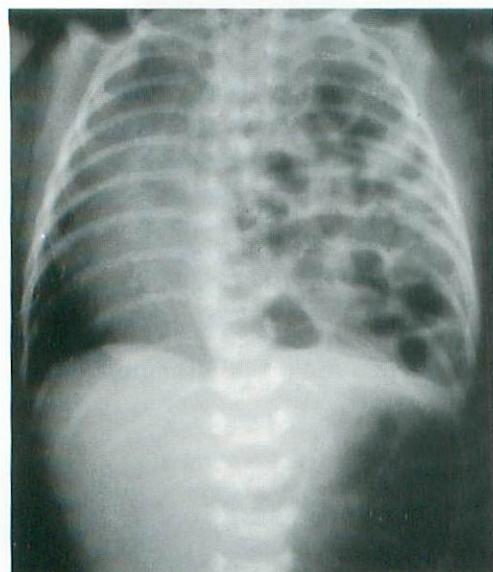


Fig.4 Left diaphragmatic hernia (at birth, gestational age : 34 weeks, birth weight : 1576 g).

There are air-filled loops of intestine in the left hemithorax. The bubbles on chest roentgenogram—size : intermediate, number : numerous, distribution : unilateral, general.

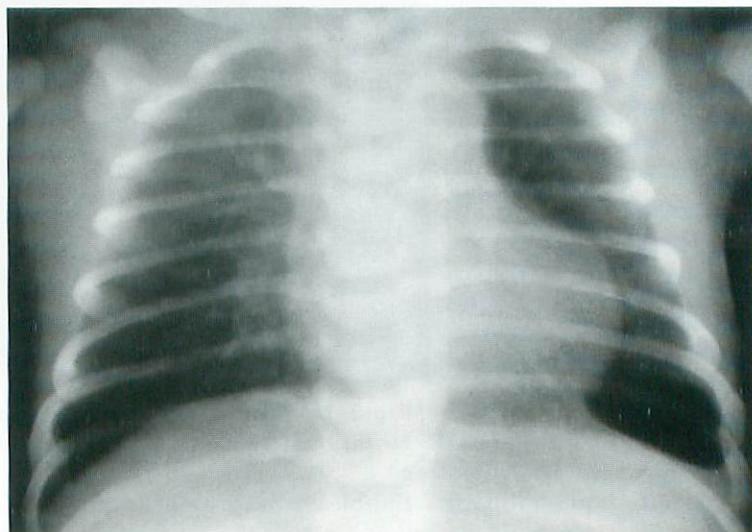


Fig.5 Left extrapleural pneumothorax (at birth, gestational age : 39 weeks, birth weight : 2090g).

There is the large hyperlucent oval lesion in the base of the left lung. The bubble on chest roentgenogram—size : large, number : few, distribution : unilateral, local.

不明1例であった。

気泡状陰影の画像的特徴をTable 2に示す。

Table 2では複数例ある疾患については、気泡状陰影の各分類型の出現頻度を付記した。大きさについてみると吸引症候群、新生児一過性多呼吸、呼吸窮迫症候群の全例が微小、慢性肺疾患、間質性肺気腫の全例と肺炎の71.4%が微小～小、横隔膜ヘルニアの全例と気嚢腫の60%が

中、横隔膜ヘルニアの75%と気嚢腫の60%、1例ずつの左横隔膜挙上症と胸膜外気胸が大の気泡状陰影を示した。数についてみると、慢性肺疾患、横隔膜ヘルニア、新生児一過性多呼吸、呼吸窮迫症候群の全例と間質性肺気腫の92.3%、肺炎の85.7%が多数、気嚢腫の80%、左横隔膜挙上症、胸膜外気胸が少数の気泡状陰影を示した。分布の両側一片側についてみると、

Table 2 Imaging characteristics of bubbles on chest roentgenogram

| Diagnosis | Bubbles | | | |
|--|--------------------------------------|---------------------------|--------------------------------------|------------------------------|
| | Size | Number | Distribution | Onset |
| chronic lung disease | M(100)*, S(100) I(17.9), L(3.6) | N(100)* | B(100)*, G(85.7) L(14.3) | E(51.7)*, I(27.6) L(20.7) |
| pulmonary interstitial emphysema | M(100), S(100) I(15.4) | I(7.8), N(92.3) | U(41.2), B(58.8) L(37.5), G(62.5) | E(100) |
| aspiration syndrome | M(100), S(50) I(8.3), L(8.3) | F(16.7), I(50) N(33.3) | U(66.7), B(33.3) L(100) | E(72.7), I(27.3) |
| pneumonia | M(71.4), S(71.4) I(14.3), L(14.3) | I(14.3), N(85.7) | U(28.6), B(71.4) L(57.1), G(42.9) | E(57.1), I(28.6) L(14.3) |
| pneumatocele | I(60), L(60) S(20) | F(80), I(20) | U(100), L(80) G(20) | I(100) |
| diaphragmatic hernia | I(100), L(75) | N(100) | U(75), B(25) L(25), G(75) | E(100) |
| transient tachypnea of the newborn | M(100) | N(100) | U(66.7), B(33.3) L(66.7), G(33.3) | E(100) |
| respiratory distress syndrome | M(100) | N(100) | U(33.3), B(66.7) L(66.7), G(33.3) | E(100) |
| pulmonary hemorrhage | M | I | U, L | E |
| pulmonary sequestration | M | F | U, L | E |
| congenital cystic adenomatoid malformation | M | N | U, L | E |
| diaphragmatic eventration(left) | L | F | U, L | I |
| extrapleural pneumothorax | L | F | U, L | E |

(NICU, Teikyo University School of Medicine, 1980~1994)

Size M: microcystic (<2mm) S: small (2~<5mm)

I: intermediate (5~20mm) L: large (>20mm)

Number F: few (<5) I: intermediate (5~10) N: numerous (>10)

Distribution B: bilateral U: unilateral G: general L: local

Onset E: early (0~3rd day) I: intermediate (4~27th day) L: late (28th day~)

* Parenthesis indicates the frequency(%) of imaging characteristics.

慢性肺疾患の全例と肺炎の71.4%, 間質性肺気腫の58.8%が両側, 気嚢腫の全例と横隔膜ヘルニアの75%, 吸引症候群と新生児一過性多呼吸の66.7%が片側であった. 分布の遍在-局在についてみると, 慢性肺疾患の85.7%, 横隔膜へ

ルニアの75%, 間質性肺気腫の62.5%が遍在, 吸引症候群の全例と気嚢腫の80%, 新生児一過性多呼吸と呼吸窮迫症候群の66.7%, 肺炎の57.1%が局在であった. 出現時期についてみると, 間質性肺気腫, 横隔膜ヘルニア, 一過性多

Table 3 Clinical settings of cases with bubbles on chest roentgenogram

| Diagnosis | Gestational age(weeks) | Episodes in gestation or delivery | Preceding state | Mechanical ventilation | Cultured micro-organism |
|--|------------------------|--|--|------------------------|-------------------------|
| chronic lung disease | 24~33 | asphyxia(61.3)* intrauterine infection(32.3) | VLBWI(90.3)* RDS(51.6) | +(87.1)* | - |
| pulmonary interstitial emphysema | 24~35 | asphyxia(58.8) | VLBWI(94.1) RDS(100) | +(100) | - |
| aspiration syndrome | 28~42 | toxemia(25) asphyxia(58.3) meconium stained amniotic fluid(41.7) | | +(41.7) | - |
| pneumonia | 25~40 | asphyxia(50) | LBWI(75) | +(87.5) | +(87.5)* |
| pneumatocele | 26~40 | | pneumonia(20) CLD(40) aspiration(40) | +(33.3) | +(16.7) |
| diaphragmatic hernia | 34~40 | asphyxia(100) | | +(75) | - |
| transient tachypnea of the newborn | 33~37 | C/S(100) | LBWI(100) | - | - |
| respiratory distress syndrome | 25~32 | C/S(66.7) | LBWI(100) | +(100) | - |
| pulmonary hemorrhage | 37 | | HDN | + | - |
| pulmonary sequestration | 38 | | | - | - |
| congenital cystic adenomatoid malformation | 36 | hydroamnios | | - | - |
| diaphragmatic eventration(left) | 32 | | RDS | + | - |
| extrapleural pneumothorax | 39 | | TTN | - | - |

(NICU, Teikyo University School of Medicine, 1980~1994)

VLBWI : very low birth weight infant
RDS : respiratory distress syndrome
CLD : chronic lung disease
C/S : cesarean section

LBWI : low birth weight infant
HDN : hemorrhagic disease of the newborn
TTN : transient tachypnea of the newborn
* Parenthesis indicates the frequency (%) of clinical settings.

呼吸、呼吸窮迫症候群の全例と吸引症候群の72.7%、肺炎の57.1%、慢性肺疾患の51.7%が早期に、気嚢腫の全例が中期に出現した。

気泡状胸部X線像を呈した疾患・病態の臨床的背景をTable 3に示す。Table 3では気泡状陰影を呈した時点での診断名を左端に列記し、複数例ある疾患については、臨床的背景の各項目の出現頻度を付記した。慢性肺疾患例の83.9%は在胎30週未満に、間質性肺気腫例の82.4%は在胎31週未満に、吸引症候群例の83.3%は在胎36週以降に出生していた。また新生児一過性多呼吸の全例が帝王切開で出生しており、横隔膜ヘルニアの全例が仮死を伴っていた。先行疾患・病態についてみると、慢性肺疾患、間質性肺気腫は極低出生体重児、呼吸窮迫症候群の先行した症例に、新生児一過性多呼吸、呼吸窮迫症候群は低出生体重児に見られ、気嚢腫は肺炎、慢性肺疾患、吸引症候群に続発した。左横隔膜挙上症に先行した呼吸窮迫症候群は偶発合併症であろう。胸膜外気胸ではその誘因になったと思われる新生児一過性多呼吸が先行していた。機械的人工換気は間質性肺気腫と呼吸窮迫症候群の全例に、また慢性肺疾患の87.1%、肺炎の87.5%に施行されていた。気嚢腫で微生物学的検査が陽性となっているのは、黄色ブドウ球菌による肺炎が先行した例である。

考 察

当院小児科のNICU入院患者について気泡状胸部X線像の検討を行った結果、単純胸部X線写真で異常所見を示した623例中84例(13.5%)と少なからぬ頻度で気泡状陰影を認めた。本邦における多施設共同比較対照試験の成績によると、人工肺サーファクタントの使用により慢性肺疾患の有意の減少はみられないものの間質性肺気腫、気胸の有意の減少が報告されている³⁾。本検討でも人工肺サーファクタントの導入により間質性肺気腫は著減しており従来の報告と一致した。慢性肺疾患の気泡状陰影の出現時期が早期から晩期に分布しているが、先行疾患が呼吸窮迫症候群の場合(厚生省研究班の新生児慢

性肺疾患の分類でタイプI)、大部分が中期と晩期に分布しているのに対して、出生前感染の疑いが濃厚な場合(厚生省研究班の分類でタイプIII)、大部分が早期に分布しているためである。この2つのタイプは画像的に類似の所見を呈しても、病態形成の開始時期がタイプIでは出生後であるのに対してタイプIIIでは出生前であることに対応すると思われる。

Swischukは呼吸窮迫症候群に伴ってみられる気泡状陰影をタイプI～IIIに分類している²⁾。すなわち、タイプIは呼吸窮迫症候群にみられるもので終末細気管支と肺胞管の拡張を示し呼気時に気泡は虚脱する。タイプIIは間質性肺気腫にみられるもので、肺間質あるいは拡張した肺間質リンパ管にガスが貯留した状態を示し呼気時に虚脱しない。タイプIIIは気管支肺異形成にみられるもので、肺胞群の過膨張の状態を示し呼気時に虚脱する。これらの3つのタイプの気泡状陰影を理解することは、呼吸窮迫症候群の管理に当たって有用であると述べている。このSwischukの分類に準じて今回検討した気泡状胸部X線像を、ガスの貯留する臓器あるいは組織別に分類することは気泡状陰影を呈する患者の管理という視点から有用と思われる。肺以外にガスの貯留を示すものは横隔膜ヘルニア(胃腸管)、左横隔膜挙上症(胃腸管)、胸膜外気胸(壁側胸膜と横隔膜との間)である。また、特殊なものとして奇形組織へのガス貯留を示す肺分画症、先天性嚢胞性腺腫様奇形がある。SwischukによるタイプIに相当するものとしては、呼吸窮迫症候群の他に新生児一過性多呼吸、肺出血がある。新生児一過性多呼吸、肺出血の場合は呼吸窮迫症候群と異なり肺胞は虚脱しないものの、肺胞液あるいは血液で充満しているために終末細気管支や肺胞管の過膨張が生じると考えられる。タイプIIに相当する肺間質へのガス貯留を示すものには、間質性肺気腫の他にそれがさらに進行して生じた肺偽嚢胞がある⁴⁾。この場合は肺間質リンパ管内のガス貯留が主体であろう⁵⁾。タイプIIIに相当する肺胞群の過膨張を示すものには慢性肺疾患の他

に、肺炎、吸引症候群、あるいはこれらより生じた気嚢腫がある。この場合は、炎症産物あるいは吸引物によるチェックバルブ形成によるものと考えられる。

気泡状胸部X線像を大きさ、数、分布、出現時期について検討した結果、特徴的な分類型の組み合わせを有する疾患・病態が示された。また気泡状胸部X線像の臨床的背景を検討した結果、特徴的な背景を有する疾患・病態も示された。これらの画像的、臨床的特徴を参考にして、Table 4 に気泡状胸部X線像の鑑別診断へのアプローチを示した。Swischukの著書では、新

生児期の気泡状胸部X線像の分類がその大きさと分布（両側-片側）より総説的に記述されているが⁸⁹、極めて簡単で疾患・病態の種類も少ない。それに対して、我々は気泡状陰影の画像分類ではその数、分布（遍在-局在）、出現時期を新たに加えた。さらに臨床的背景の特徴も考え合わせて包括的に気泡状胸部X線像の鑑別診断を検討し、Swischukの知見を敷衍した。今回の検討例に他の報告例も加えて^{7,85}、NICUにおける気泡状胸部X線像の鑑別疾患をTable 5 に要約した。

以上のように、NICU入院患者の胸部X線写

Table 4 Diagnostic approach from imaging and clinical characteristics of bubbles on chest roentgenogram

| Bubbles | | | | Clinical settings | Differential diagnosis |
|---------|--------|--------------|-------|---|---|
| Size | Number | Distribution | Onset | | |
| M | N | U,B,L,G | E | C/S, LBWI | TTN, RDS |
| M,S | N | U,B,L,G | E | GA < 31 weeks, VLBWI, MV preceding RDS | pulmonary interstitial emphysema |
| M,S | N | B,G | E,I,L | GA < 30 weeks intrauterine infection preceding RDS, VLBWI, MV | CLD |
| M,S | I,N | U,B,L | E,I | GA > 36 weeks, asphyxia meconium stained amniotic fluid | aspiration syndrome |
| M,S | N | U,B,L,G | E,I | LBWI, MV, microbiologically positive results | pneumonia |
| I,L | N | U,B,L,G | E | asphyxia | diaphragmatic hernia |
| I,L | F | U,L | I | preceding pneumonia CLD, aspiration | pneumatocele |
| L | F | U,L | E,I | | diaphragmatic eventration(left) extrapleural pneumothorax |

Size M : microcystic (<2mm) S : small (2~<5mm) I : intermediate (5~20mm)
 L : large (>20mm)
 Number F : few (<5) I : intermediate (5~10) N : numerous (>10)
 Distribution B : bilateral U : unilateral G : general L : local
 Onset E : early (0~3rd day) I : intermediate (4~27th day) L : late (28th day~)

TTN : transient tachypnea of the newborn RDS : respiratory distress syndrome
 LBWI : low birth weight infant VLBWI : very low birth weight infant
 C/S : cesarean section CLD : chronic lung disease
 MV : mechanical ventilation GA : gestational age

Table 5 Differential diagnosis of bubbles on chest roentgenogram in NICU

| | |
|------------------------------------|---|
| chronic lung disease | pulmonary hemorrhage |
| pulmonary interstitial emphysema | pulmonary sequestration |
| aspiration syndrome | congenital lung cyst |
| pneumonia | congenital cystic adenomatoid malformation |
| pneumatocele | posterior herniation of the right lung with congenital left pulmonary agenesis |
| transient tachypnea of the newborn | pulmonary lymphangiectasia |
| respiratory distress syndrome | extrapleural pneumothorax |
| lung abscess | diaphragmatic hernia |
| rachitic lung | left diaphragmatic eventration |

真で異常所見を示す者のうち気泡状陰影を呈する者は少なくなく、その多様な疾患・病態と鑑別診断へのアプローチを念頭におくことは患者の適切な治療と管理に有用と考えられる。

結 語

1. 1980～1994年の当科NICU入院患者で正面胸部X線写真上、異常所見を呈した者のうち、13.5%に気泡状陰影を認めた。
2. 気泡状胸部X線像を呈した疾患・病態の中では慢性肺疾患が最も多かった。その他として、間質性肺気腫、吸引症候群、肺炎、新生児一過性多呼吸、呼吸窮迫症候群、気嚢腫、横隔膜ヘルニア、肺出血、肺葉内肺分画症、先天性嚢胞性腺腫様奇形、左横隔膜挙上症、胸膜外気胸など多岐にわたった。
3. 気泡状胸部X線像を呈する疾患・病態の診断的アプローチには以下の情報が有用である。すなわち、臨床では早産・子宮内感染・帝王切開・羊水混濁・極低出生体重児・呼吸窮迫症候群・人工換気の有無、微生物学的検査の結果、画像では気泡状陰影の大きさ、数、分布、出現時期である。

(本論文の要旨は第32回日本小児放射線学会にて報告した)

●文献

- 1) 藤岡睦久：気泡状肺。症例に学ぶ新生児X線診断，63，藤岡睦久編，メディカ出版，1995。
- 2) Swischuk LE：Bubbles in hyaline membrane disease. *Radiology* 1977；122：417-426。
- 3) 藤原哲郎，小西峯生，南部春生，他：新生児呼吸窮迫症候群（RDS）に対するSurfactant補充療法－多施設共同比較対照試験の成績－。小児科臨床 1987；40：95-114。
- 4) Williams DW, Merten DF, Effmann EL, et al：Ventilator-induced pulmonary pseudocysts in preterm neonates. *AJR* 1988；150：885-887。
- 5) Leonidas JC, Bhan I, Mc Cauley RGK：Persistent localized pulmonary interstitial emphysema and lymphangiectasia：A causal relationship? *Pediatrics* 1979；64：165-171。
- 6) Swischuk LE：Roentgenographic patterns in neonatal pulmonary disease. *Imaging of the newborn, infant, and young child* (3ed), 157-160, Ed by Grayson T, Williams & Wilkins pbl, 1989。
- 7) 高田佳輝：新生児期肺嚢胞性疾患とその鑑別疾患。小児外科 1979；11：291-301。
- 8) 梅田 陽，鈴鹿隆久，奥山和男：未熟児クル病と慢性肺疾患。小児科 1986；27：1295-1302。

原 著 論 文

神経芽腫骨髓転移のMRI：マススクリーニング 発見例と非マススクリーニング発見例との比較

金川公夫, 赤坂好宣, 川崎竜太, 西山章次, 馬淵 理¹⁾, 連 利博²⁾
兵庫県立こども病院 放射線科, 血液腫瘍科¹⁾, 外科²⁾

MR Imaging of Bone Marrow Metastasis
in Patients with Neuroblastoma :
Comparison between mass-screened
cases and clinically detected cases

Kimio Kanegawa, Yoshinori Akasaka, Ryuta Kawasaki,
Shoji Nishiyama, Osamu Mabuchi¹⁾, Toshihiro Muraji²⁾

Departments of Radiology, Pediatric Oncology¹⁾ and Pediatric Surgery²⁾,
Kobe Children's Hospital

Abstract Seventy-six patients with neuroblastoma who underwent bone marrow MRI were divided into two groups-the first group consisted of patients detected by mass screening (M group, n=55), the second group of patients detected clinically (non-M group, n=21). Bone marrow metastasis was morphologically classified into two types-nodular type and diffuse type. We studied the incidence of bone marrow metastasis, relationship between the patterns of bone marrow metastasis and the presence of bone metastasis, and morphological changes of bone marrow metastasis after chemotherapy.

In M group, the incidence of bone marrow metastasis was 7.3% (4 patients) and the patterns of bone marrow metastases were all nodular type not accompanied with bone metastasis and disappeared after chemotherapy. In non-M group, the incidence of bone marrow metastasis was 52.4% (11 patients). Bone marrow metastases had both patterns of metastasis. Forty-five per cent of diffuse type of bone marrow metastasis were accompanied with bone metastasis. All bone marrow metastases disappeared after chemotherapy, but in one of 11, there was recurrence of bone marrow metastasis.

Key words Neuroblastoma, Bone marrow metastasis, MRI, Mass screening

原稿受付日：1998年6月22日，最終受付日：1999年2月5日

別刷請求先：〒654-0081 兵庫県神戸市須磨区高倉台1-1-1 兵庫県立こども病院放射線科

はじめに

神経芽腫は本邦ではマスキリングで発見される例(以下マス群)が多く、マスキリング以外での発見例(以下非マス群、特に1歳以上での発見例)との間に予後の差が認められる^{1,2)}。今回、われわれは予後を決定する因子のひとつと考えられる骨髄転移について、両群間で比較検討したので報告する。

対象および方法

1990年6月より1996年12月までに神経芽腫骨髄転移検索目的でMRIを施行した76症例、計146回のMRIを対象とした。全例、原発巣の手術または生検にて病理診断されており、神経芽腫72例、神経節芽腫4例であった。症例中2例のみ患児の状態不良のため、化学療法を1回施行後にMRIを行っているが、他は治療前にMRIを施行した。年齢は1日から7歳4ヵ月、平均1歳4ヵ月で、男児35名、女児41名であった。マス群は55例、年齢は6ヵ月から1歳2ヵ月、平均7ヵ月、男児28名、女児27名で、非マス群は21例、年齢は1日から7歳4ヵ月、平均3歳4ヵ月、男児7名、女児14名であった。対象とした部位は大腿骨、脛骨の骨髄である。使用したMRI装置はピッカー社製0.5Tまたはシーメンス社製1.0T超電導装置であり、パルス系列は1994年10月以前はスピネコー法T1強調像(TR/TE/NEX=400-500/20/2)、T2強調像(1500-2000/80-100/2)を、それ以降はスピネコー法T1強調像(400-500/20/2)、ターボスピネコー法T2強調像(TR/TE/NEX/ET=3000, 3600/90/3/7)を使用した。また、6例にはGd-DTPA(0.1mmol/kg)静注後に造影T1強調像を撮像した。大腿骨、脛骨の骨髄はともに冠状断像で評価した。なお、骨・骨髄転移の診断は単純X線写真、骨シンチグラフィ、MRIなどの総合画像診断、臨床所見、治療に対する反応などを考慮して行った。

化学療法は主としてシスプラチン、シクロフォスファミド、アドリアシン、エトポシドま

たはシスプラチンをカルボプラチンに変更した4剤併用で行い、病期、予後因子などにより回数を決めた。また、年齢に応じて投与量の減量も行った。

検討項目

- 1) 両群の骨髄転移率
- 2) 両群の骨髄転移の形態と骨転移との関係
骨髄転移の形態をびまん性と結節性に分類し³⁾、ひとつの骨髄に両者が混在するときはびまん性に含めた。骨転移は同時期(2週間以内)に施行した骨単純写真または骨シンチグラフィと比較した。
- 3) 経過観察できた症例の化学療法中または後の変化

結 果

- 1) 両群の骨髄転移率
マス群は55例中4例(7.3%) (大腿骨5骨、脛骨2骨)、非マス群は21例中11例(52.4%) (大腿骨19骨、脛骨15骨)に転移を認めた。
- 2) 両群の骨髄転移の形態と骨転移との関係
マス群は大腿骨5骨、脛骨2骨のいずれも結節性の形態を示した(Fig.1)。非マス群は大腿骨3骨、脛骨9骨が結節性、大腿骨16骨、脛骨6骨がびまん性の形態を示した(Fig.2)。なお、1例、大腿骨2骨に両形態が認められたため、びまん性に含めた。骨転移は結節状形態を示した骨髄転移には認められず(Fig.3)、びまん性形態を呈した大腿骨10骨にのみ認められた(Fig.4)。
- 3) 経過観察できた症例の化学療法中または後の変化

15症例全例1回以上MRIでの経過観察を行っているが、現在、化学療法中の3例は検討から除外した。残り12症例のうち、3例は化学療法中に原発巣または転移巣が再発したが、それ以前に骨髄転移が消失したため、化学療法中のMRIと比較した。また、1例は家族の希望にて化学療法を途中で終了しているが、その時点で骨髄転移が消失していたため検討に含め



Fig.1 A 7-month-old girl with neuroblastoma detected by mass-screening. Nodular abnormal intensity area (arrows) at the proximal metaphyseal bone marrow of the bilateral femurs is apparent; low intensity on T1 weighted image (lt.) and high intensity on T2 weighted image (rt.).

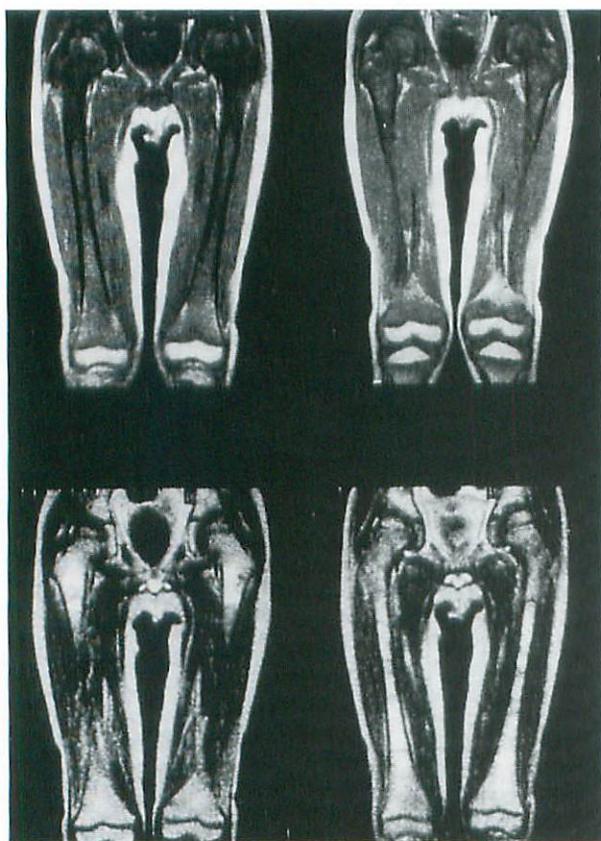


Fig.2 A 4-year-old boy with neuroblastoma detected clinically.

MR imaging shows diffuse abnormal intensity area at the bone marrow of the bilateral femurs ; low intensity on T1 weighted image (upper) and high intensity on T2 weighted image (lower).

た。上記4例はいずれも非マス群であった。評価は上記4例以外は化学療法終了後のMRIで行った。観察期間は再発の有無の確認のために化学療法終了後もMRIで経過観察している例があり、4ヵ月から6年5ヵ月、平均2年7ヵ月となっている。

化学療法中または後の骨髄の形態は正常骨髄

像となる例とT1強調像、T2強調像ともに低信号、または高信号を示す小結節が集簇した形態を示す顆粒状像の二つに分類された⁹⁾。

マス群は4例(大腿骨5骨、脛骨2骨)全例が正常像になった(Fig.5)。非マス群では顆粒状形態が大腿骨8骨(いずれもびまん性転移形態を示した)(Fig.6)、正常像になった例が大



Fig.3 Same case as fig.1.
Bone X-ray shows no abnormality.

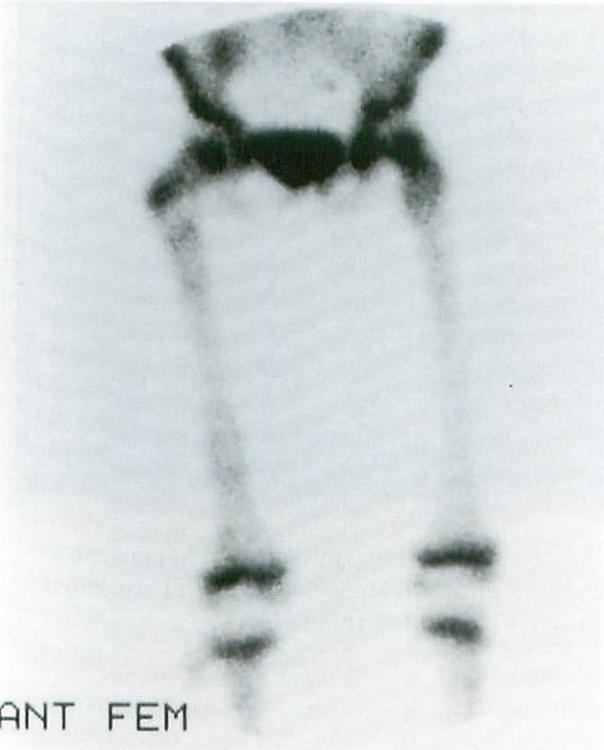


Fig.4 Same case as fig.2.
Abnormal accumulations are detected at the proximal metaphysis of the bilateral femur and the distal metaphysis and the diaphysis of the right femur.



Fig.5 Same case as fig.1.

Follow up MR imaging taken 2 months after chemotherapy shows disappearance of nodular abnormal intensity area on both T1 weighted image (lt.) and T2 weighted image(rt.).



Fig.6 Same case as fig.2.

Follow up MR imaging taken 20 months after chemotherapy shows disappearance of diffuse abnormal intensity area and shows granular appearance on T1 weighted image (lt.) but no enhancement on enhanced T1 weighted image (rt.).

腿骨4骨, 脛骨11骨であった。顆粒状形態を示した大腿骨4骨(2例)は化学療法中の例である。なお, 化学療法中に骨髄に再発した例が1例(大腿骨2骨, 脛骨2骨)認められ, いずれもびまん性転移であった。

考 察

本邦でマススクリーニングが全国で施行されるようになった1985年以降, 神経芽腫の発見例は増加し, 1995年5月までの集計でマススクリーニング発見例は1156例, さらに1976年以降の地域的に行われていたマススクリーニング発見例も含めると1207例である。そのうち, I, II, IVs 期が全体の74.2%を占め, 早い病期で発見されているといえる。また, IV期例も5.5%含まれるが, 調査時点での生存率は98.6%と非常に良好である¹⁾。しかし, マススクリーニング以外で発見された神経芽腫(特に1歳以上の発見例)の予後は不良で²⁾, マス群と非マス群とは明かな予後の差が認められる。今回, われわれは6年7ヵ月間に経験した神経芽腫76例に骨髄転移検索目的で施行したMRIをマス群, 非マス群に分け, 両群の骨髄転移率や骨髄転移形態に明かな差があるかどうかについて検討した。

神経芽腫骨髄転移のMRI像についてはすでに多くの報告がなされており, なかには生検にて確証を得ている報告も認められる³⁻¹⁰⁾。それらによると, 神経芽腫骨髄転移像はT1強調像で低信号, T2強調像で高信号を呈すると報告されているので, 病理学的に原発巣が神経芽腫または神経節芽腫と診断された症例の骨髄に同様な異常を認めた場合に転移と診断している。他に, 化学療法にて縮小するなどの変化も考慮している。また, 骨転移は骨髄転移が結節性からびまん性へと骨髄腔に広範に進展し, 骨皮質に及んだ場合に生ずることが動物実験で示されており¹¹⁾, 他の報告³⁾や今回の検討でもびまん性形態にのみ骨転移を認めたことから同様のことが言える。このことは, 骨転移と骨髄転移

は一連の現象であり, 進行度の違いを示唆していると考えられる^{3,11)}。骨転移の発生メカニズムについて骨髄転移を挙げている報告もあり¹²⁾, 妥当な考え方と思われる。今回の検討では骨髄転移の進行度を上述のように考えて行った。

今回の検討ではマス群は4例(7.3%)にしかな骨髄転移が認められず, 全例少数回の化学療法で正常になっており, また再発を認めていない。形態的にも結節型で, 骨髄転移の中でも進行していない例と考えられ, 骨転移もなく, 化学療法にも良く反応したものと思われる。この結果から, マス群は骨髄転移が少なく, あっても進行していない比較的早い病期の発見例が多いことが示唆される。これに対して, 非マス群は11例(52.4%)に骨髄転移が認められ, 病変骨髄の約61%が形態的にもびまん性で, 進行している例が多い。また骨転移もびまん性骨髄転移の約45%に認められ, 発見時にすでに病期が進行した例が多いことが示唆される。化学療法中または後はいずれも顆粒状の形態を残すかどうかは別にして転移巣は消失している。しかし, 1例では原発巣の再発なしに, 新たな骨転移やびまん性形態を示した骨髄転移の再発を認めている。骨髄転移は全例一度は消失しているが, 消失までにかかなりの回数の化学療法を要しており, マス群と比較すると多いようである。

神経芽腫において骨髄転移を把握することは, 治療戦略において重要であり, MRIが登場して以来, 容易に検索可能となっている。また, 従来の骨・骨髄転移の考え方も変化しており, 両者は一連のもので, 単に進行度が違うだけと考えられる^{3,11)}。このような考え方に基づいた今回の検討では, マス群は骨髄転移は少なく, 形態的にも結節型で早期の転移であるのに対し, 非マス群は発見時には骨転移や進行したびまん性の骨髄転移を有する例が多く, 発見時すでに進行していることが示され, これらは従来から報告されている両群の予後の違いの一因と考えられた。

●文献

- 1) 家原知子, 澤田 淳, 永原 遼, 他: 神経芽腫マス・スクリーニング発見例における治療法の変遷と予後. *小児がん* 1997; 34: 228-232.
- 2) 池田 均, 松山四郎: 神経芽腫マススクリーニング陽性例の予後因子; 非切除経過観察の適応症例の選択は可能か. *小児がん* 1996; 33: 155-160.
- 3) Tanabe M, Ohnuma N, Iwai J, et al: Bone marrow metastasis of neuroblastoma analyzed by MRI and its influence on prognosis. *Medical and Pediatric Oncol* 1995; 24: 292-299.
- 4) 田辺政裕, 高橋英世, 大沼直躬, 他: 神経芽腫骨髄転移におけるMRIの有用性; 組織所見との対比から. *小児がん* 1992; 29: 53-59.
- 5) Cohen MD, Klatte EC, Baehner RC, et al: Magnetic resonance imaging of bone marrow disease in children. *Radiology* 1984; 151: 715-718.
- 6) Counet D, Geoffray A, Hartmann O, et al: Bone marrow metastases in children's neuroblastoma studied by magnetic resonance imaging. *Advances in Neuroblastoma Research 2 Alan R Liss New York*: 547-555, 1988.
- 7) Ruzal-Shapiro C, Berden WE, Cohen MD, et al: MR imaging of diffuse bone marrow replacement in pediatric patients with cancer. *Radiology* 1991; 181: 587-589.
- 8) Corbette R, Olliff J, Fairley N, et al: A prospective comparison between magnetic resonance imaging, meta-iodobenzylguanidine scintigraphy and marrow histology/cytology in neuroblastoma. *Eur J Cancer* 1991; 27: 1560-1564.
- 9) Hanna SL, Fletcher BD, Fairclough DL, et al: Magnetic resonance imaging of disseminated bone marrow disease in patients treated for malignancy. *Skeletal Radiol* 1991; 20: 79-84.
- 10) Tanabe M, Takahashi H, Ohnuma N et al: Evaluation of bone marrow metastasis of neuroblastoma and changes after chemotherapy by MRI. *Medical and Pediatric Oncol* 1993; 21: 54-59.
- 11) Yoshino K, Tanabe M, Ohnuma N, et al: Histopathologic analysis of bone marrow and bone metastasis in murine neuroblastoma. *Clin exp metastasis* 1996; 14: 459-465.
- 12) Thrall JH, Ellis BI: Skeletal metastases. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 1155-1170.

結腸閉鎖症および結腸狭窄症の 興味ある画像所見

高橋茂樹, 里見 昭, 村井秀昭, 川瀬弘一,
谷水長丸, 米川浩伸, 高橋浩司, 檜 顕成
埼玉医科大学 小児外科

Interesting Imaging Finding in Congenital Colonic Atresia and Colonic Stenosis

Shigeki Takahashi, Akira Satomi, Hideaki Murai,
Hirokazu Kawase, Takemaru Tanimizu, Hironobu Yonekawa,
Hirosi Takahashi, Akinari Hinoki

Department of Pediatric Surgery, Saitama Medical School

Abstract Congenital colonic atresia and stenosis is a relatively rare disease. We have encountered one each of colonic atresia and stenosis in the past three years. Typical simple abdominal X-ray findings of these diseases are that the colon is markedly swollen due to prevention of regurgitation by the ileocecal valve while the small intestine is not markedly dilated, unlike ileal atresia which induces gas retention over the entire small intestinal tract. The hook sign, reported by Selke et al. for type III colonic atresia, and the windsock sign, reported by Blank et al. for type I colonic atresia, are known as irrigoradioscopic findings. Our atretic case showed typical simple abdominal X-ray findings without the hook sign, and the stenotic case had a similar image showing a huge colon due to gas retention.

Key words *Congenital colonic atresia, Congenital colonic stenosis,
Hook sign, Windsock sign, Simple abdominal X-ray findings*

はじめに

結腸閉鎖症ないし狭窄症は比較的まれな疾患であり、頻度は先天性腸閉鎖症の1.8%~15%¹⁻³⁾と報告されている。われわれは結腸閉鎖症と結腸狭窄症を各1例経験したので、画像所見を中心に報告する。

症 例

症例1 (結腸閉鎖症症例) 生後1日, 男. 在胎40週, 自然分娩にて出生. Apgar Score 1分7点, 5分9点, 出生時体重3,274gであった.

現病歴: 生後15時間でミルクを開始したが、腹部膨満が著明となり、哺乳力も弱く、嘔吐が

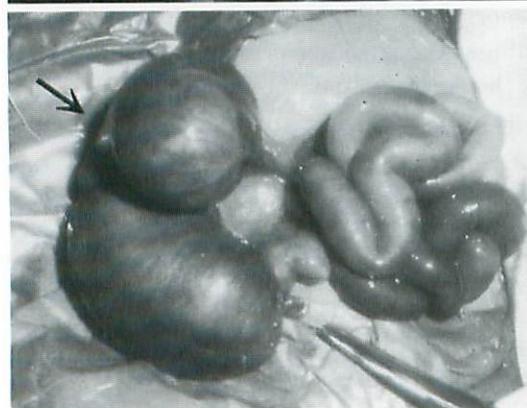
原稿受付日: 1998年10月16日, 最終受付日: 1998年11月26日

別刷請求先: 〒350-0495 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷38 埼玉医科大学小児外科

見られたため当科紹介となった。

入院時所見：腹部膨満著明で活動性も低下し、啼泣は微弱で、皮膚は乾燥していた。血液検査ではHb 21.1 g/dl, Ht 63.2%と血液の濃縮を認めたが、他に異常は無かった。

入院時腹部単純X線写真：右下腹部に腸管内のものと思われる屈曲した巨大なガス像を認めたが、その他の腸管ガス像の拡張は軽度であっ



た (Fig.1).

注腸検査：下部大腸は著しく細くなっており、典型的なmicro colonの像を示した (Fig.2)。圧をかけても盲端まで造影剤が達しなかったため、Hook signは確認できなかった。

手術所見：離断部より口側の結腸は径5 cmと著明に拡張しているが、小腸の拡張は軽度 (Fig.3)。結腸は脾湾曲部で完全に離断し、腸間膜に欠損を認めた。離断部より肛門側の結腸は径7 mmと著しく狭小化し後腹膜に強く癒着していた。肛門側結腸の口側盲端は下行結腸の中間にあった。下腸間膜動脈は同定できていない。また、後腹膜に癒着していたため、Hook sign様の屈曲は見られなかった。口側と肛門側の盲端を人工肛門とし、手術を終了した。

Fig.1 | Fig.2
Fig.3



Fig.1 Atretic case, simple abdominal X-ray film findings.

A huge intestinal tract with gas retention is observed in the right lower abdomen. The other parts of the intestinal tract are not markedly dilated.

Fig.2 Atretic case, irrigoradioscopic findings.

Typical microcolon is observed.

Fig.3 Atretic case, intraoperative findings.

Type III colonic atresia is found. The ascending colon and transverse colon (arrow) were markedly dilated.

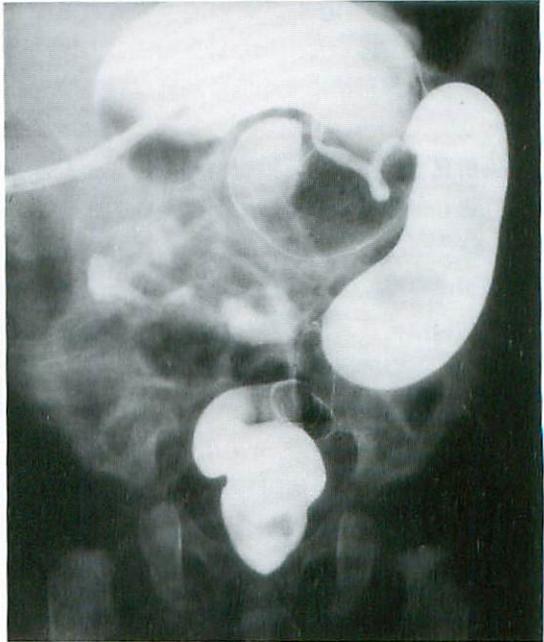
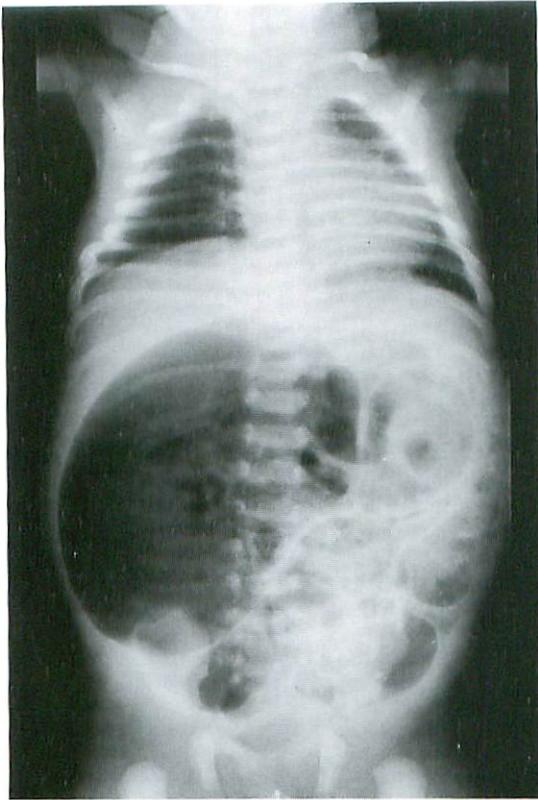


Fig.4

Fig.5

Fig.6

Fig.7

Fig.4 Stenotic case, simple abdominal X-ray film findings.

A huge intestinal tract with gas retention is observed in the right upper abdomen. The other parts of the intestinal tract are not markedly dilated.

Fig.5 Stenotic case, intraoperative findings.

The ascending colon and transverse colon (arrow) were markedly dilated (largest diameter of about 6 cm) while the succeeding splenic flexure was markedly stenosed to a diameter of about 5 mm over about 8 cm in length.

Fig.6 Stenotic case, intraoperative findings.

The descending colon was again dilated to a diameter of 4 cm. The sigmoid colon (arrow) was stenosed to a diameter of about 7 mm over 5 cm in length. The upper portion of the rectum was slightly dilated.

Fig.7 Stenotic case, findings with an enema from the stoma.

Stenosed lesions were observed in the splenic flexure and the sigmoid colon. The rectum was slightly dilated, and a filling defect thought to be meconium was noted within the lumen.

症例 2 (結腸狭窄症症例) 生後 1 日, 女. 在胎 40 週, 自然分娩にて出生. Apgar Score 1 分 10 点, 5 分 10 点, 出生時体重 2,800 g であった.

現病歴: 生後 20 時間より腹部膨満が増強. 嘔吐を認めたため, 胃内容を吸引. 浣腸を行おうとして肛門の無いのに気づき当科紹介となった.

入院時所見: 腹部膨満は著明で肛門が欠損していた. 血液学的には異常所見はなかった.

入院時腹部単純 X 線写真: 右上腹部に巨大なガス像を認めた (Fig. 4). その他の腸管ガス像の拡張は軽度であった. また骨盤腔内にもガスがあり, 倒立撮影法にて中間位鎖肛 (無瘻孔) と診断した.

手術所見: 上行結腸, 横行結腸は径 6 cm と著明に拡張し, 連続する脾彎曲部は長さ約 8 cm にわたり径 5 mm と著しく狭窄していた (Fig. 5, 6). 下行結腸は再び拡張し径は 4 cm であった. さらに S 状結腸は約 5 cm にわたり直径 7 mm と狭窄していたが, 直腸は通常の径であった. 腸管内容を送ると通過性は保たれていた. ヒルシュスブルグ病類縁疾患も考え, 4 カ所で生検を行い, 横行結腸に人工肛門を造設した. 生検の結果は神経細胞に肥大がみられたが分布は正常であった.

注腸造影: 人工肛門から行った注腸造影では手術時の所見と同様, 上行結腸, 横行結腸は著明に拡張し, 連続する脾彎曲部は著しく狭窄していた (Fig. 7). 下行結腸は拡張し, S 状結腸は中等度に狭窄していたが, 直腸は通常の拡張を示した.

考 察

結腸閉鎖症ないし狭窄症の診断には注腸造影が重要であるが, 回腸閉鎖症との鑑別には, 腹部単純 X 線写真の結腸の巨大なガス像が極めて重要と考えられた. すなわち回腸閉鎖症は全体的に拡張した小腸ガス像を示すのに対し, 結腸閉鎖症ないし狭窄症は回盲弁が逆流を防止するために結腸は著明に拡張するが, 小腸の拡張は強くないのが特徴的である^{3,4)}. また, 注腸造影所見としては Selke ら⁵⁾ が報告している III 型結腸閉鎖症の Hook sign と Blank ら⁶⁾ が報告し

ている I 型結腸閉鎖症の Windssock sign が知られている. Hook sign は腸間膜欠損を伴った III 型閉鎖症では下部結腸盲端が屈曲するというサインであり, Windssock sign は胎便により押し伸ばされた膜を造影剤により逆方向に押し上げるため, 閉鎖部断端が balloon 状に膨らむというサインで理論的にも納得がいく. しかし, 症例 1 のように III 型閉鎖症でも腸間膜の状態や後腹膜への癒着の程度によっては必ずしも Hook sign を示すとはかぎらず, 逆に口側の拡張腸管が Hook sign 様に屈曲する場合もあると考えられた. また, 小笠原ら⁷⁾ は I 型閉鎖症でも口側腸管が著しく拡張するため肛門側腸管が屈曲し Hook sign 様に見られたと報告している. 以上のように例外はあるが, Hook sign や Windssock sign は結腸閉鎖症の重要な所見であることには異論はない. 結腸閉鎖症, 狭窄症は宮野ら³⁾ が指摘しているように回盲弁がチェックバルブとして働くため, 結腸が急激に拡張し, 他の消化管閉鎖に比べて破裂し易いため, 早期の診断と適切な処置が必要となる. 従って腹部単純 X 線写真の典型的な所見を認識しておくことは臨床極めて重要であると考えられる. 今回提示した 2 症例はいずれも典型的な所見を示していた.

●文献

- 1) Freeman NV : Congenital atresia and stenosis of the colon. Brit J Surg 1966 ; 53 : 595-599.
- 2) Benson CD, Lotfi MW, Brough AJ : congenital atresia and stenosis of the colon. J Pediatr Surg 1968 ; 3 : 253-257.
- 3) 宮野 武, 駿河敬次郎, 長島金二 : 先天性結腸閉鎖ならびに狭窄症. 小児外科・内科 1973 ; 5 : 413-419.
- 4) Lee SS, Kim KY, Hong PW : Congenital atresia of the colon. JAMA 1967 ; 202 : 1148-1150.
- 5) Selke AC, Jona JZ : The hook sign type 3 congenital colonic atresia. Am J Roentgenol 1978 ; 131 : 350-351.
- 6) Blank E, Afshani E, Gildany BR : Windssock sign of congenital membranous atresia of the colon. Am J Roentgenol 1974 ; 120 : 330-332.
- 7) 小笠原忠彦, 長島金二, 土屋博之, 他 : 先天性結腸閉鎖症の 3 自験例 - 本邦報告例 53 例の検討 - 埼玉県医学会誌 1985 ; 20 : 535-539.

急性壊死性脳症の1例

清末一路, 松本俊郎, 岡原美香, 三宅秀敏, 堀 雄三,
田上秀一, 森 宣, 綾部信彦¹⁾, 泉 達郎¹⁾
大分医科大学 放射線科, 同小児科¹⁾

Acute Necrotizing Encephalopathy: A Case Report

Hiro Kiyosue, Shunro Matsumoto, Mika Okahara,
Hidetoshi Miyake, Yuzo Hori, Shuichi Tanoue,
Hiromu Mori, Nobuhiko Ayabe¹⁾, Tatsuro Izumi¹⁾

Departments of Radiology, and Pediatrics¹⁾, Oita Medical University

Abstract Acute necrotizing encephalopathy (ANE) is a new type of acute encephalopathy which affects predominantly Oriental children following viral infection. ANE shows characteristic symmetric distribution of the lesions including bilateral thalamus, brainstem tegmentum, periventricular white matter and cerebellum. We present a case of acute necrotizing encephalopathy with emphasis on the radiological presentation. A 10-month-old girl had common cold-like symptoms for two days followed by status epilepticus and coma. Brain CT on admission showed symmetrical low density areas in the thalami, periventricular white matter of the cerebrum, and tegmentum of the pons and midbrain. These lesions were not enhanced on postcontrast CT. On MRI obtained at the 10th day of illness, most of these lesions had inhomogeneous high signal intensity on T2-weighted image (WI) and low signal intensity on T1-WI. The thalamic lesions showed high signal intensity on both T1-and T2-WI, suggesting hemorrhagic change. All lesions were markedly enhanced on postcontrast T1-WI. Intravascular thrombosis was not demonstrated on either CT nor MRI. Brain atrophy and cystic change of the periventricular lesions were seen on MRI two months after admission. The patient was discharged 4 months after admission with residual spastic quadriparalysis, abducens nerve palsy and mental retardation.

Key words Acute encephalopathy, CT, MRI

はじめに

急性脳症の亜型としてはReye症候群, 溶血性尿毒症症候群に伴う急性脳症, 出血性ショック

クおよび脳症症候群が知られているが, 近年, 新しい亜型として水口らにより急性壊死性脳症が提唱されている^{1,2)}. 今回, 急性壊死性脳症の1例を経験したのでCT, MRIの画像を中心

原稿受付日: 1998年9月4日, 最終受付日: 1998年12月17日

別刷請求先: 〒879-5593 大分県大分郡狭間町医大が丘1-1 大分医科大学放射線科

に若干の文献的考察を加えて報告する。

症例呈示

症例：10ヵ月女児。正常分娩にて出生、発達歴に異常なし。

家族歴、既往歴：特記事項なし。

主訴：発熱、意識障害。

現病歴：発熱、下痢にて発症、翌日近医にて抗生剤および解熱鎮痛剤を投与される。2日後より嘔吐、強直性痙攣が出現。輸液、抗生剤の投与を受けるも傾眠、昏睡に移行したため、翌日当院小児科に紹介入院となる。

入院時現症：体温38.9℃、脈拍164/min、血圧105/65mmHg、意識レベル200~300JCS、筋緊張亢進、腱反射亢進、除脳姿勢がみられた。また瞳孔は縮瞳し、内下方偏視が見られた。一般身体所見は異常なく、肝臓は触知しなかった。

入院時検査所見：WBC 5800/mm³、RBC 438万/mm³、Hb 12.3mg/dl、Plt12.2万/mm³、と血算は正常であった。生化学所見ではGOT 2923 IU/l、GPT 1427 IU/l、LDH 6150 IU/lと高値を示した。CRPは3.43mg/dlと軽度炎症反応がみられた。血中アンモニアおよび電解質、アミノ酸は正常値を示した。髄液検査では細胞数、蛋白、糖に異常はなく、乳酸、ピルビン酸値も正常であった。また血液・髄液中ウイルス抗体価の有意な上昇は見られなかった。脳波はびまん性の徐波を示した。

入院当日の頭部CT (Fig.1) では、橋から中脳背側、両側視床および側脳室周囲白質に低吸収域を認めた。造影CTでは病変部に明らかな増強効果はみられなかった。また脳底動脈や内大脳静脈や直静脈洞等の深部静脈系に血栓を疑わせる造影欠損像は認めなかった。

経過：入院後すぐに呼吸状態が悪化したため、挿管、呼吸管理下に降圧剤、ステロイド投与等の加療が行われた。意識レベルは徐々に改善し1週間後に抜管可能となり、肝機能も約1週間後には正常化した。

10日後の頭部MRI (Fig.2) ではCTで認められた病変部はT2強調像で不均一な高信号

を、T1強調像にて視床病変の一部高信号域を除き低信号を呈した。深部静脈系に関してはflow voidは良好に保たれていた。また、造影後のT1強調像では病変部は著明な増強効果を示し、視床および橋病変はリング状に造影された。2ヵ月後のMRI (Fig.3) では側脳室周囲白質の嚢胞状変化、大脳半球および橋中脳の萎縮がみられたが、橋および視床病変はT1およびT2強調像にてほぼ消失し、造影効果はみられなかった。3ヵ月後傾眠、痙攣性四肢麻痺が残存し、リハビリ目的にて他院に転院となった。

考 察

従来より、CTなどの画像上両側視床に左右対称性低吸収域を呈する急性脳症症例が報告され新しい亜型である可能性が示唆されてきたが、Reye症候群との異同等が問題になっていた³⁻⁹⁾。近年、水口らは急性脳症のうち、乳幼児に好発し、多発性の浮腫性壊死性病変が視床を含む特定の領域に左右対称性に生じるタイプを急性脳症の新しい1亜型である急性壊死性脳症と提唱し、確立されつつある^{1,2,7-9)}。本疾患は、発熱を伴う上気道感染を先行病変とし、痙攣または意識障害にて発症する。多くの症例では急速な転帰をたどり予後不良とされる。血清トランスアミラーゼ、LDHの上昇はほとんどの症例で見られるが、Reye症候群と異なり高アンモニア血症を来すことは稀である。また肝生検では61%に肝細胞内に脂肪沈着を認めるが、Reye症候群に比してミトコンドリアの形態異常は軽度であり、明らかに異なるとされる^{1,2)}。

画像所見は特徴的であり、CTやMRIなどで視床を中心としテント上下にまたがる左右対称性病変が見られた場合は本症を強く疑う必要がある。これらの病変は昏睡後24時間以内に出現するとされ、造影剤による増強効果は約30%に見られるとされる¹⁾。自験例においても、入院時のCTにて特徴的な病変分布を示し、また初期には病変部に造影効果は見られなかったが、10日後のMRIではリング状の造影効果が見ら

れた。この造影効果の変化は脳梗塞における経時的変化に類似しており、初期には浮腫性変化を、10日後では壊死巣の吸収機転に伴い生じる新生幼若血管からの造影剤の漏出を反映しているものと推測される。MRIのT1強調像における視床の高信号域は多くの症例でみられ、神経

病理学的には点状出血を反映するとされている。

画像上の鑑別疾患としては、深部静脈血栓症や急性散在性脳脊髄炎、ウイルス性脳炎、Leigh脳症、橋中心髄鞘崩壊症、神経膠腫などがあげられる¹⁰⁻¹²⁾。深部静脈血栓症との鑑別には造影CTやMRIが有用であり、本例の如く深

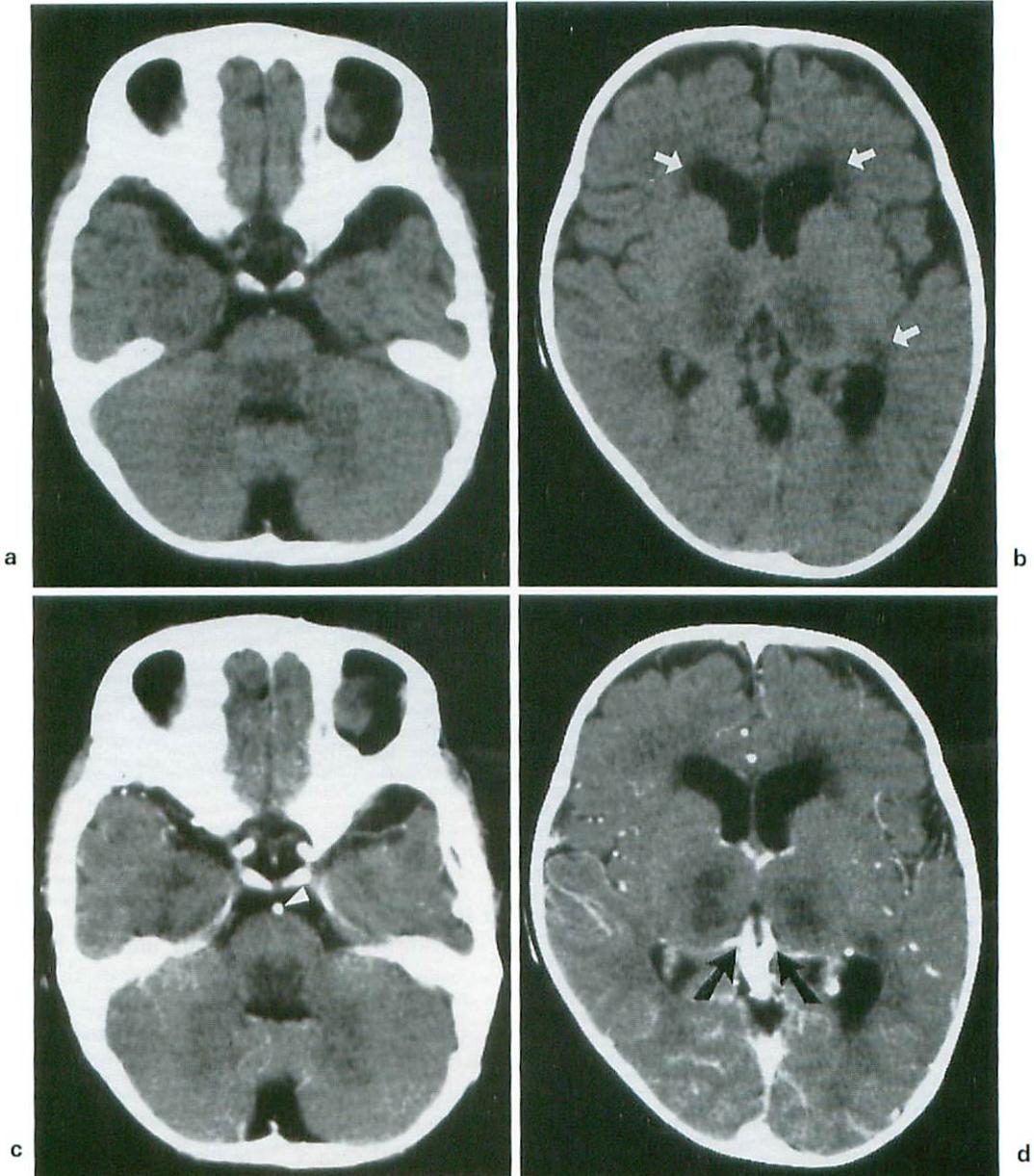


Fig.1 CT images on admission

Symmetric low density areas are seen in the pons, bilateral thalamus and periventricular white matter(white arrows) on precontrast CT (a,b). These lesions are not enhanced on postcontrast CT (c,d). There is no filling defect suggesting thrombosis in basilar artery(white arrowhead) and internal cerebral veins(arrows).

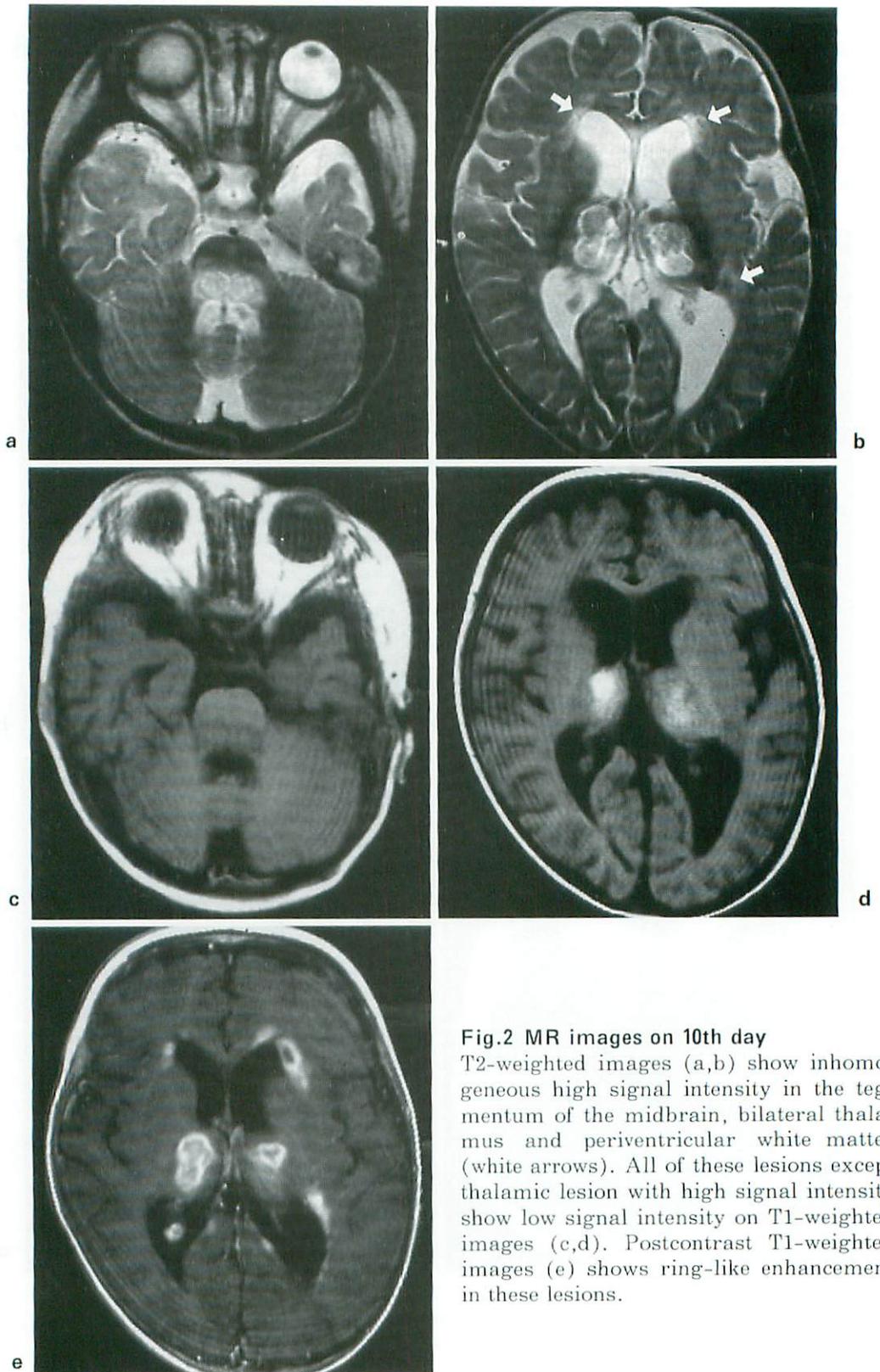


Fig.2 MR images on 10th day
T2-weighted images (a,b) show inhomogeneous high signal intensity in the tegmentum of the midbrain, bilateral thalamus and periventricular white matter (white arrows). All of these lesions except thalamic lesion with high signal intensity show low signal intensity on T1-weighted images (c,d). Postcontrast T1-weighted images (e) shows ring-like enhancement in these lesions.

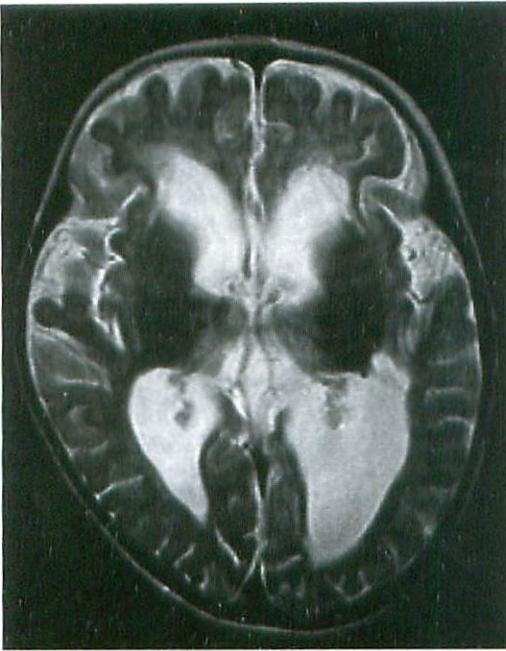


Fig.3

T2-weighted MR image 2 months after admission shows brain atrophy and cystic change in the periventricular white matter.

部静脈系の増強効果やflow voidが見られた場合には否定できる。急性散在性脳脊髄炎では約17%に視床病変がみられ、時に対称性に視床を侵す場合があるが、白質病変が主体であることから通常は容易に鑑別される¹¹⁾。ウイルス性脳炎では通常は病変部に造影効果はみられず、造影効果の有無が鑑別の一助となる¹²⁻¹³⁾。Leigh脳症の場合にも視床病変を呈することがあるが、主体は基底核の病変であることから鑑別される¹⁴⁾。橋中心髄鞘崩壊症においても脳幹および視床に病変がみられることがあるが、橋病変は橋底部を中心に、視床病変は視床外側部を中心に存在することが一般的で本症とは病変の存在部位が異なる¹⁵⁾。神経膠腫においても稀に両側視床に対称的に存在するbithalamic gliomaの報告がみられる¹⁶⁾。視床から脳幹部に病変が局限する場合には画像上鑑別が問題となるが、急性壊死性脳症では通常小脳や側脳室周囲白質にも病変が存在することが多くそれらが鑑別点となる。画像上の代表的な鑑別疾患を前述したが、最も重要な点は、乳幼児において先行感染の後に、比較的早期に発症し、視床および脳幹被蓋部の対称性病変を認めた場合には、まず本

疾患を考えるということである。

本疾患は比較的稀であり、かつ一般的に予後不良ではあるが、最近では軽症例の報告も見られており^{8,17)}、出来るだけ早期に診断治療を行うことが重要である。その点において小児領域の画像診断の際に念頭に置くべき疾患であると思われる。

●文献

- 1) Mizuguchi M, Abe J, Mikkaichi K, et al : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a new syndrome presenting with multifocal, symmetric brain lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995 ; 58 : 555-561.
- 2) Mizuguchi M : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a novel form of acute encephalopathy prevalent in Japan and Taiwan. *Brain Dev* 1997 ; 19 : 81-92.
- 3) 井合瑞江, 田辺雄三, 後藤実千代 : CT上視床に対称性低吸収域を呈する急性脳症の一例. *脳と発達* 1992 ; 24 : 370-374.
- 4) Nakano I, Otsuki N, Hasegawa A : Acute stage neuropathology of a case of infantile acute encephalopathy with thalamic

- involvement : widespread symmetrical fresh necrosis of the brain. *Neuropathol* 1993 ; 13 : 315-325.
- 5) Nagai T, Yagishita A, Tsuchiya Y, et al : Symmetrical thalamic lesions on CT in influenza A virus infection presenting with or without Reye syndrome. *Brain Dev* 1993 ; 15 : 67-74.
 - 6) Yagishita A, Nakano I, Ushioda T, et al : Acute encephalopathy with bilateral thalamotegmental involvement in infants and children : imaging and pathology findings. *AJNR* 1995 ; 16 : 439-447.
 - 7) Oki J, Yoshida H, Tokumitsu A, et al : Serial neuroimages of acute necrotizing encephalopathy associated with human herpesvirus 6 infection. *Brain Dev* 1995 ; 17 : 356-359.
 - 8) Matsushita E, Takita K, Shimada A : Suspected acute encephalopathy with symmetrical abnormal signal areas in the basal ganglia, thalamus, midbrain and pons diagnosed by magnetic resonance imaging. *Acta Paediatr Jap* 1997 ; 39 : 454-458.
 - 9) 倉地由季子, 河原秀俊, 畠山邦也, 他 : 水平性注視麻痺を呈した急性壊死性脳症の1例. *脳神経* 1997 ; 49 : 753-758.
 - 10) Eick JJ, Miller KD, Bell KA : Computed tomography of deep venous thrombosis in children. *Radiology* 1981 ; 140 : 399-402.
 - 11) Caldemeyer KS, Smith RR, Harris TM, et al : MRI in acute disseminated encephalomyelitis. *Neuroradiol* 1994 ; 36 : 216-220.
 - 12) Kimura S, Kobayashi T, Osaka H, et al : Serial magnetic resonance imaging in post-infectious focal encephalitis due to influenza virus. *J Neurol Sci* 1995 ; 131 : 74-77.
 - 13) Barkovich AJ : Infections of the nervous system. *Pediatric neuroimaging (2nd)*, 593-599, Ed by Barkovich AJ, Lippincott-Raven pbl, 1996.
 - 14) Greebberg SB, Faerber EN, Riviello JJ, et al : Subacute necrotizing encephalomyelopathy (Leigh disease): CT and MRI appearances. *Pediatr Radiol* 1990 ; 21 : 5-8.
 - 15) Moriwaka F, Tashiro K, Maruo Y, et al : MR imaging of pontine and extrapontine myelinolysis. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 446-449
 - 16) Partlow GD, Donovan RCO, Melanson D, et al : Bilateral thalamic glioma : Review of eight cases with personality change and mental deterioration. *AJNR* 1992 ; 13 : 1225-1230.
 - 17) 木村清次, 渡辺 徹 : 「急性壊死性脳症」の用語は適切か? *脳と発達* 1997 ; 29 : 331-333.

両側腎に多発性結節状腫瘤を形成した 悪性リンパ腫の2例

山崎裕哉, 甲田英一, 鹿島恭子, 久住浩美,
岡田良行, 平松京一, 正木英一¹⁾, 佐伯守洋²⁾

慶應義塾大学医学部 放射線診断科, 国立小児病院 放射線科¹⁾, 同小児外科科²⁾

Two Cases of Malignant Lymphoma in Children Forming Bilateral Solid Multifocal Intrarenal Lesions

Hiroya Yamazaki, Ehiichi Kohda, Kyoko Kashima,
Hiromi Hisazumi, Yoshiyuki Okada, Kyoichi Hiramatsu
Hidekazu Masaki¹⁾, Morihiro Saeki²⁾

Department of Diagnostic Radiology, Keio University School of Medicine
Departments of Radiology¹⁾ and Pediatric surgery²⁾, National Children's Hospital

Abstract We report two cases of malignant lymphoma in children forming bilateral solid multifocal intrarenal lesions. Plain CT showed the lesion was isodense to the normal renal parenchyma. After contrast enhancement, all lesions appeared as hypodense masses. MR imaging demonstrated hypointense masses both on T1- and T2-weighted images as compared with the signal intensity of the renal cortex. There was no abnormality in the kidneys on gallium scan. Differential diagnoses are leukemia, renal metastases, and multifocal nephroblastomatosis. Multifocal renal lymphoma cannot be diagnosed by the radiological appearance alone, but it may be easy to differentiate these diseases with clinical information.

Key words Malignant lymphoma, Kidney, US, CT, MRI imaging

はじめに

悪性リンパ腫は、剖検上およそ3分の1に腎病変が存在すると報告されている。しかしその一方で、臨床上、腎病変が初発時の画像所見として認められることは比較的少なく、本邦での報告も限られている。今回我々は小児の両側腎

に多発性の結節状腫瘤を形成した悪性リンパ腫の2例を経験したので、文献的考察を含めて報告する。

症 例

〔症例1〕4歳、女児。

現病歴：1995年10月ころから関節痛と、それ

原稿受付日：1998年11月5日、最終受付日：1998年12月23日

別刷請求先：〒160-8582 東京都新宿区信濃町35 慶應義塾大学医学部放射線診断科

に伴う跛行が認められたが放置され、翌年2月に発熱、腹痛、下痢が認められ、近医を受診した。診察にて、左側腹部に腫瘤が触知されたため、精査、加療目的にて当院小児科を受診し入院となった。なお入院時検査で、LDH、尿中VMA、HVAは正常範囲内、骨髄穿刺にて異常所見は認められなかった。

既往歴：1歳時に熱性けいれん。

家族歴：特記事項なし。

画像所見：超音波検査(Fig.1)では、両腎に腎実質とほぼ等しいエコーレベルを示す結節状腫瘤が認められた。単純CT(Fig.2)では、両腎は腫大して認められ、腫瘤は腎実質とほぼ等吸収を示している。造影CTでは、病変は多結節状の低吸収域として描出されている。MRIのT1強調像(Fig.3)、およびT2強調像(Fig.4)では、CTで認められた腫瘤は、共に腎皮質に比し低信号域に描出された。全身骨の単純X線写真で、右大腿骨遠位端、右脛骨近位端、左鎖骨、両側腸骨に虫くい状の透亮像が認められた。骨シンチグラム(Fig.5)では、右肩関節、左上腕骨、右大腿骨遠位端、および右脛骨近位端に異常集積が認められ、Gaシンチグラム(Fig.6)でも骨シンチグラムの集積部位に一致して淡い異常集積が認められた。これらの病変は、関節痛や跛行の原因として矛盾せず、その後臨床 lymphomaの骨病変と考えられた。なお両腎にはGaの異常集積は認められなかった。

病理学的所見：1996年2月に、左腎のOpen biopsyの結果non-Hodgkin's lymphoma B-cell type(lymphoblastic type, medium size)と判明した。

〔症例2〕4歳、男児。

現病歴：1997年12月より黄疸を認めたため、近医を受診した。CT検査にて臍頭部および両腎に腫瘤形成が認められたため、精査、加療目的にて国立小児病院に入院となる。なお入院時血液検査でLDHは786 IU/ℓと高値を示した。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：母親が大腸癌にて36歳で死亡。

画像所見：超音波検査では両腎に腎実質よりやや低いエコーレベルを示す結節状腫瘤が認められた。CT(Fig.7)では造影後、両腎に多結節状の低吸収域が認められた。またGaシンチグラムでは、腹部を含め異常集積を認めなかった。

病理学的所見：1997年12月に臍頭部および右腎のOpen biopsyが施行された。臍、腎のいずれの検体にも、リンパ芽球様細胞の浸潤増殖が認められ、腎ではその浸潤が尿細管、糸球体を取り巻くように広汎に認められた。これらの芽球様細胞は免疫染色にて、未分化Bリンパ球に相当するものと考えられた。以上の所見より malignant lymphoma B-cell lymphoblastic typeと診断された(Fig.8)。

考 察

腎臓は悪性リンパ腫の末期に罹患されやすく、その発生頻度は、過去の剖検例に基づく報告では約3分の1とされ、転移性腎腫瘍としても、肺癌、乳癌に次いで多いとされている。また非ホジキンリンパ腫に限ると、剖検例の約半数に腎病変が確認され、両腎の病変が70%以上と報告されている¹⁾。その後の画像検査の発達により、近年では悪性リンパ腫患者の約5%にCTで腎病変が認められるとされている²⁾。

悪性リンパ腫による腎病変は、その発生転起から3つのタイプに分類されている。

第1は腎にのみリンパ腫が存在する、いわゆる腎原発型だが、腎臓はリンパ装置を持たないため、腎原発の悪性リンパ腫の報告は極めて稀となっている²⁾。

第2は、他の原発巣からの血行性播種による転移型で、腎病変は単発性あるいは多発性の結節性病変を呈し、画像上最も多く認められるものである。

第3は、腎周辺の後腹膜リンパ節病変からの直接進展により発生する浸潤型である。

今回の2症例は、いずれも臍や骨など他の臓器に病変が存在しており、臨床的にも画像所見にも、転移型に相当するものと考えられる。

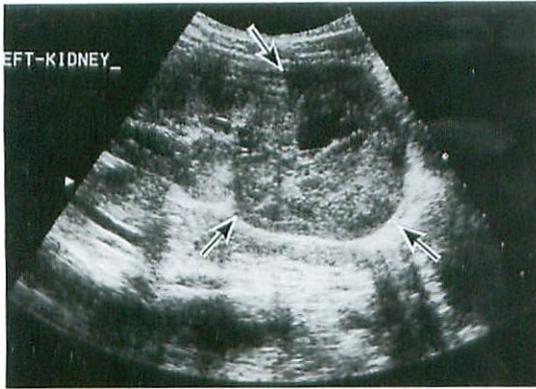


Fig.1 Case 1 US
US demonstrated isoechoic mass as compared with normal renal parenchyma.



Fig.2 Case 1 Plain CT
Plain CT demonstrated isodensity mass as compared with normal renal parenchyma.

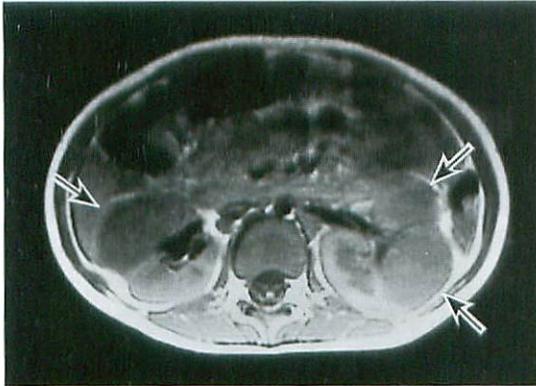


Fig.3 Case 1 T1-weighted MR image

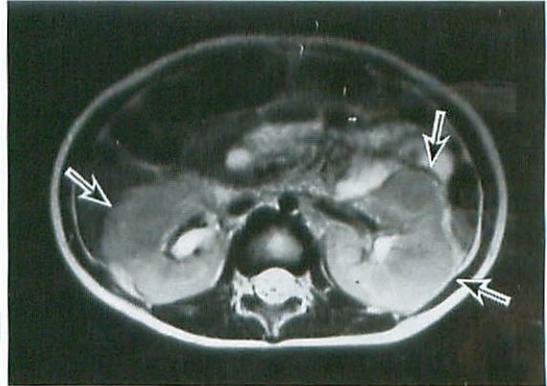


Fig.4 Case 1 T2-weighted MR image
T1-and T2-weighted MR images showed low signal intensity masses comparing to the renal cortex.

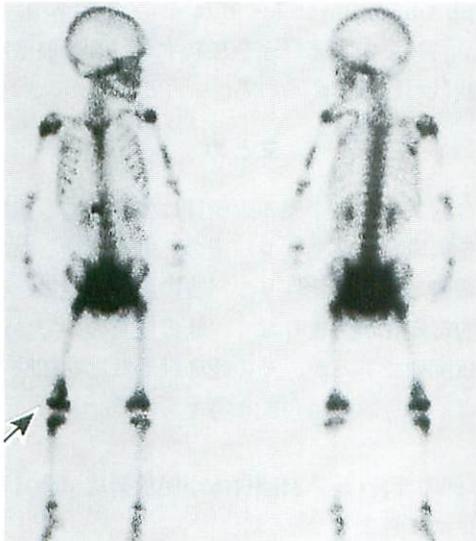


Fig.5 Case 1 ^{99m}Tc-MDP bone scintigram

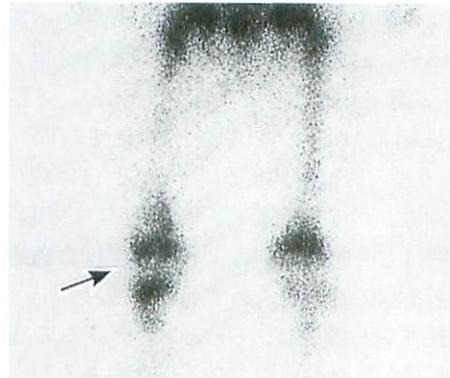


Fig.6 Case 1 Gallium scan
There were hot areas in femur and tibia on bone scintigram and gallium scan study.

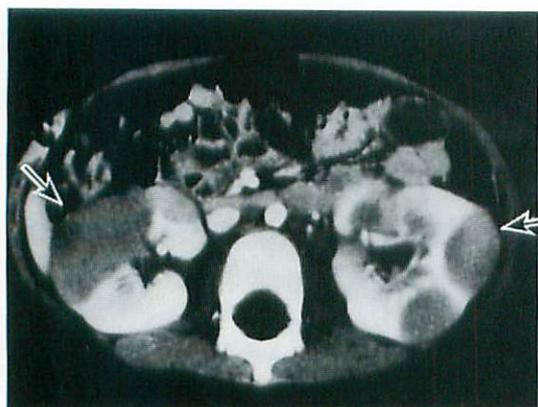


Fig.7 Case 2 Contrast enhanced CT
Contrast enhanced CT revealed multiple low density masses in both kidneys.

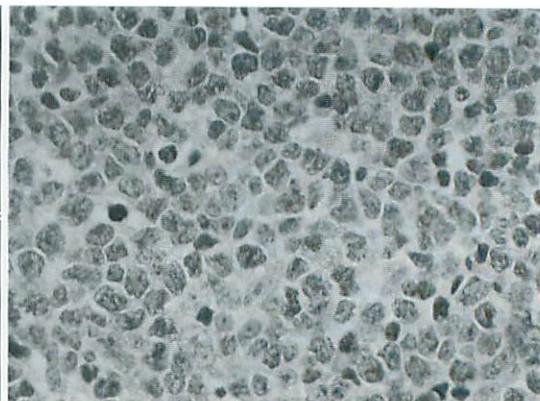


Fig.8 Case 2 Histological findings
Histological section of a kidney biopsy demonstrated diffuse infiltration of the tissue by atypical lymphoblastic cells.

今回の2症例の画像所見をまとめると以下のとおりである。超音波検査では、多結節状の腫瘍のエコーレベルは腎実質とほぼ同じか、やや低く認められた。単純CTでは両腎の腫大が認められ、病変は腎実質とほぼ等吸収に描出され、造影CTでは、病変は結節状の低吸収域として描出された。MRIではT1強調像、T2強調像ともに、腎皮質より低信号の腫瘍として描出された。このように今回の、超音波、CT、MRIの画像所見は、過去の文献的報告にほぼ沿ったものであった³⁻⁶⁾。

また腎病変の形態や占拠部位により、文献的に6つのタイプに分類され、その頻度が示されている^{1,5)}。1型—びまん性腎実質内浸潤(6%)、2型—塊状の巨大腫瘍(6%)、3型—孤立性結節(6%)、4型—多発性結節(61%)、5型—後腹膜病変からの侵襲(11%)、6型—顕微レベルの病変(7%)、となっており、文献的にも今回の症例のような多発性の結節型が最も多くの割合を占めている。

悪性リンパ腫では、Gaシンチグラムの異常集積所見が診断の根拠となる場合もあるが、今回のように腎への明らかな異常集積が認められないこともあり、他の疾患との鑑別には注意を要する。

小児において、腎に多発性結節状腫瘍を認めた場合に鑑別が問題となる疾患には、悪性リンパ腫、白血病、転移性腎腫瘍、multifocal nephroblastomatosisなどがあげられる。今回示した2症例のように、腎の悪性リンパ腫では、超音波、CT、MRI所見に特異的な変化が認められず、そのため画像検査のみでの他の疾患との鑑別は比較的困難と思われる。しかし、白血病では骨髓穿刺検査、転移性腎腫瘍では既往歴や他臓器の転移所見の有無、multifocal nephroblastomatosisではその発症年齢など、各疾患の臨床経過を加味すれば、その鑑別診断は可能と考えられる。

まとめ

今回我々は、小児の両側腎に多発性結節状腫瘍を形成した悪性リンパ腫の2例を経験したので報告した。腎悪性リンパ腫の画像所見は、特徴的な変化があまりなく、画像検査のみでの鑑別は困難であるが、その臨床経過などを加味すれば、鑑別診断は可能と考えられる。

{本例の要旨は、第34回日本小児放射線学会(神戸)にて発表した}

●文献

- 1) Richmond J, Sherman RS, Diamond HD, et al : Renal lesions associated with malignant lymphomas. *Am J Med* 1962 ; 32 : 184-207.
 - 2) Heiken JP, McClennan BL, Gold RP, et al : Renal lymphoma. *Semin Ultrasound CT MR* 1986 ; 7 : 58-66.
 - 3) 今井 豊, 曾根脩輔, 芹沢信一郎, 他 : 腎臓の非ホジキンリンパ腫のCTおよびMR imaging所見. *日医放誌* 1995 ; 55 : 562-568.
 - 4) 松岡勇二郎, 八代直文, 大友 邦, 他 : 腎の悪性リンパ腫. *臨放* 1990 ; 35 : 615-618.
 - 5) Cohan RH, Dunnick NR, Leder RA, et al : Computed tomography of renal lymphoma. *J Comput Assist Tomogr* 1990 ; 14 : 933-938.
 - 6) Hauser M, Krestin GP, Hagspiel KD, et al : Bilateral Solid Multifocal Intrarenal and Perirenal Lesions : Differentiation with Ultrasonography, Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging. *Clin-Radiol* 1995 ; 50 : 288-294.
-