



Journal of Japanese Society of Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.23 NO.1
2007

Edited by

Kimio Kanegawa, M.D. Hitoshi Yoda, M.D.
Masato Hara, M.D. Osamu Miyazaki, M.D.
Tadaharu Okazaki, M.D. Teruyoshi Amagai, M.D.

CONTENTS

Special Articles

1. Diffusion Weighted Imaging for the Central Nervous System Kei Yamada, et al.3
2. Flat Panel Detector Hideyuki Takano6

General Remark

- Diagnostic Imaging of Congenital Malformations of the Inner Ear
~ These malformations are not so rare ~ Kazutoshi Fujita11

State of the Arts

- Assessment of the Normal Gastrointestinal Tract of Fetal MRI Using 3D-Gradient
Echo Sequence : A Preliminary Study Hiroaki Sato, et al.19
- Sedation for Imaging Procedures in Pediatric Patients, Current Status and Problems in Japan :
The Second Report, Based on the Responses from Pediatricians and Pediatric Surgeons
..... Kazutoshi Fujita, et al.25

Case Reports

- Retrocecal Abscess Caused by Residual Appendix and Remains of Appendicolithiasis after
Laparoscopic Appendectomy ; Case Report of a Child Takehito Oshio, et al.33
- Preoperative Chemotherapy and Radiological Findings in a Patient with Huge Bilateral
Nephroblastoma Masahiro Hatanaka, et al.39
- A Case of Alport-leiomyomatosis Syndrome Presenting with Leiomyoma of the Esophagus
and the Rectum Norihiko Kitagawa, et al.45
- A Case of Secondary Duodenal Stenosis in a Child Associated with Partial Pancreatomegaly
Similar to Groove Pancreatitis Shuichi Takano, et al.50



目 次

特集 第42回日本小児放射線学会シンポジウムより 画像診断法最新の進歩とその臨床応用

1. 頭部における拡散強調画像山田 恵, 他3
2. Flat Panel Detector高野英行6

総 説

- 第42回日本小児放射線学会：教育講演より
じつはそれほど‘まれ’ではない内耳奇形の画像診断藤田和俊11

原 著 論 文

- 3D-グラディエントエコー法を用いた胎児MRIによる腸管評価：
正常腸管描出における初期検討佐藤宏朗, 他19
- 小児画像診断における鎮静 本邦での現状と問題点：
続報 小児科医，小児外科医へのアンケート結果から藤田和俊, 他25

症 例 報 告

- 腹腔鏡下虫垂切除術により虫垂および虫垂結石を遺残し後腹膜膿瘍を形成した小児例
.....大塩猛人, 他33
- 両側性巨大腎芽腫における術前化学療法と画像所見畑中政博, 他39
- 食道および直腸に病変を認めたAlport-leiomyomatosis syndromeの1例
.....北河徳彦, 他45
- 十二指腸癒痕狭窄にGroove Pancreatitis様の画像所見を伴った小児例の経験
.....高野周一, 他50

日本小児放射線学会規約	57
日本小児放射線学会細則	59
日本小児放射線学会雑誌投稿規定	62

1. 頭部における拡散強調画像

山田 恵, 西村恒彦

京都府立医科大学 放射線学教室

Diffusion Weighted Imaging for the Central Nervous System

Kei Yamada, Tsunehiko Nishimura

Department of Radiology, Graduate School of Medical Science, Kyoto Prefectural University of Medicine

Abstract

Diffusion tensor imaging (DTI) tractography to elucidate the course of the pyramidal and sensory tracts has recently become feasible for routine clinical practice. Typical imaging time for DTI in our institute is usually within ten minutes, and postprocessing of the acquired data to generate preliminary results for presurgical planning takes only 15 to 20 minutes. This brief review will describe DTI methodology, optimization of the image quality and data post-processing, and utilization of the data for patient care.

Keywords : Diffusion-weighted imaging, Diffusion tensor imaging, Fiber tracking, Tractography

DWI と DTI

拡散強調画像(diffusion-weighted imaging ; DWI)は磁気共鳴画像(magnetic resonance imaging ; MRI)を用いて脳内の水分子の拡散能を評価するのに使用される手法である。この撮像法は水分子の拡散のし易さだけではなく、拡散の方向性にも強い影響を受けることが臨床応用早期から知られていた¹⁾。これは神経線維が特定の方向へ束となって走行するためである。白質における軸索の細胞膜やミエリン鞘は神経線維束に直行する方向の拡散を妨げる作用を持ち、これにより水分子の拡散等方性(isotropy)が失われる。このような状態を“拡散異方性(anisotropy)”があると表現する。拡散異方性の情報を選択的に記録することを目的としたのがdiffusion tensor imaging (DTI)である。

DTIで得られる情報には拡散異方性の強さとベクトル情報の二者がある。拡散異方性の強さを示

す係数としてはfractional anisotropy (FA)の他にrelative anisotropyやvolume ratio²⁾が知られているが、これらの中でFAが最もノイズに強くよく用いられる。FAは0から1の間の数値をとり、1に近いほど強いanisotropyを持った状態を表し、0は完全なisotropic(異方性がない)の状態を示す(Fig.1)。

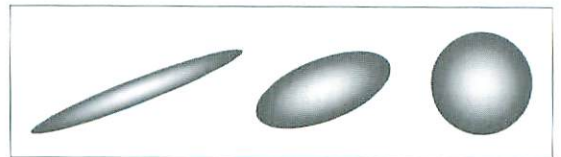


Fig.1 The figure illustrates diffusion ellipsoids of different shapes. The tensor for a pixel with high anisotropy will have a pointed appearance as shown on the left, while the tensor for a pixel with low anisotropy will become closer to a spherical shape.

Fiber trackingを行なうのに 望ましいDTIの条件

良質の画像のポイントとしては以下の3項目に大別され、1. 通常より薄いスライス厚(2~3mm程度でギャップレス撮影)、2. 高いsignal-to-noise ratio (SNR)、そして3. 歪みが少ない画像である。特に画像の歪みは算定されるFAやベクトルに強い影響を与え得るため、parallel imagingの手法であるSensitivity Encoding (SENSE)^{3,4)}を用いたMR撮像は必須の技術といえる。Single-shot echo planar imaging (EPI) を用いる場合が多いため、SENSEによる歪み抑制は重要である。さらに拡散強調の傾斜磁場をかける方向を6軸より増やすことで精度の向上が可能である。当施設におけるルーチンの撮像条件は1.5 teslaの全身用MR装置 (Philips Medical Systems, Gyroscan Intera) を用いたsingle-shot EPIでTR = 6000, TE = 88, flip angle = 90°, diffusion sensitizing gradient (DSG)は15方向、b-valueは1000sec/mm²で加算回数は2回である。Parallel imagingの一方法であるSENSEを使用し128×53の分解能で撮像を行なう。SENSEのreduction factorは2を使用するので再構成画像は128×106の分解能を持つ。最終的にはzero-fillingで128×128の解像度の画像を構築し、これをfiber trackingの元画像とする。スライス厚は3mmでスライス間のギャップをゼロとして撮像をしている。Field of view (FOV)は230×230mmのため1個1個のピクセルサイズは1.8×1.8×3mmである。撮像時間は4分程度である。脳腫瘍の術前の場合はこの3倍程度の時間をかけて撮像しており、画像のゆがみ補正も合わせて施行している。

Fiber tracking法

原理

DTIで得られる情報をもとにして隣接するピクセル同士に異方性のベクトルに連続性があるか否かを検討することで、巨視的な神経線維の走行を想定するのがfiber trackingの簡単な概念である^{5,6)}。対象とする神経線維路を描出するには、その通過点と想定される解剖学的部位に関心領域 (region of interest ; ROI) を設置し、同部位を通過する線維をプログラムに抽出させることになる。Fiber

trackingの手法として現在最も普及しているものの一つは、Moriらにより提唱された方法でfiber assignment with continuous tracking (FACT) 法と呼ばれる⁵⁾。

関心領域 (ROI) の設定

ROIは1個ないし複数個設置する。ROIを1個のみ設置するよりは複数個設置した方が、より特異性の高い画像を得ることができる。ROIの設定にあたっては正確な解剖学的知識をもって行なう必要があるのは言うまでも無いことであるが、得られた画像に関しても、それが解剖と合致するものか否かを毎回確認しながら解析を進める必要がある。すなわち本手法はあくまでも神経線維束の間接的な確認の方法であり、gold standardは過去に蓄積された解剖学的知識である。

Stop criteria

ベクトルの連続性を追跡するに際して、プログラムがあるcriteriaに達した時にはその追跡を停止してやる必要がある。これをstop criterionと呼び、FACTプログラムではこれが2種類存在する。この2種の因子とはFAとvectorの内積 (inner product) である (Fig.2)。両者を調整することによりトラッキングの精度や感度に変化が起り得るので、描出された神経線維路の結果を見て折り合いの良い条件を探してやる必要がある。

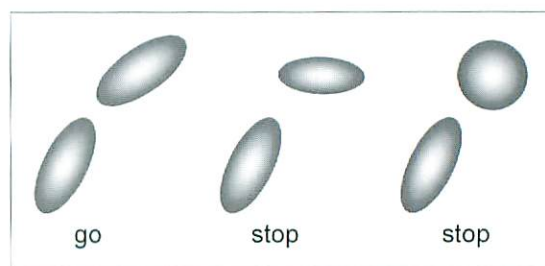


Fig.2 Stop criteria are illustrated in this figure. When two adjacent pixels are aligned within the predetermined angle, the tracking will continue. It will stop when this predetermined angle it exceeds. The tracking also stops when it encounters a pixel with low anisotropy.

Fiber trackingの臨床応用の現状

Fiber tracking法の臨床応用には多大な期待が寄せられており、特に脳腫瘍の術前検査として皮質脊髓路を含む重要な神経線維路の位置を推定できる点は有用性の高い分野の一つと考えられる⁷⁾。また脳梗塞においても臨床応用は進んでおり、特に予後との関連に関する研究は臨床的意義が深い可能性がある⁸⁾。さらに小児神経領域ではperiventricular leukomalaciaの予後予測への期待が寄せられている他、正常のデータベースの作成も進んでいる⁹⁾。これを利用すれば将来的には小児の神経発達を拡散強調画像にてモニタリングすることが可能となるかもしれない。

●文献

- 1) Moseley ME, Cohen Y, Kucharczyk J, et al : Diffusion-weighted MR imaging of anisotropic water diffusion in cat central nervous system. *Radiology* 1990 ; 176 : 439-445.
- 2) Sorensen AG, Wu O, Copen WA, et al : Human acute cerebral ischemia : detection of changes in water diffusion anisotropy by using MR imaging. *Radiology* 1999 ; 212 : 785-792.
- 3) Golay X, Pruessmann KP, Weiger M, et al : PRESTO SENSE : an ultrafast whole-brain fMRI technique. *Magn Reson Med* 2000 ; 43 : 779-786.
- 4) van den Brink JS, Watanabe Y, Kuhl CK, et al : Implications of SENSE MR in routine clinical practice. *Eur J Radiol* 2003 ; 45 (in press).
- 5) Mori S, Crain BJ, Chacko VP, et al : Three-dimensional tracking of axonal projections in the brain by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1999 ; 45 : 265-269.
- 6) Conturo TE, Lori NF, Cull TS, et al : Tracking neuronal fiber pathways in the living human brain. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999 ; 96 : 10422-10427.
- 7) Yamada K, Kizu O, Mori S, et al : Clinically feasible diffusion-tensor imaging for fiber tracking. *Radiology* 2003 ; 227 : 295-301.
- 8) Konishi J, Yamada K, Kizu O, et al : MR tractography for the evaluation of functional recovery from lenticulostriate infarcts. *Neurology* 2005 ; 64 : 108-113.
- 9) Hermoye L, Saint-Martin C, Cosnard G, et al : Pediatric diffusion tensor imaging : normal database and observation of the white matter maturation in early childhood. *Neuroimage* 2006 ; 29 : 493-504.

特集 画像診断法最新の進歩とその臨床応用

2. Flat Panel Detector

高野英行

千葉県がんセンター 画像診断部

Flat Panel Detector

Hideyuki Takano

Division of Diagnostic Imaging, Chiba Cancer Center

Abstract

The Flat panel detector (FPD) or Flat detector (FD) is an advanced X-ray detector system, which can provide fast development of wide dynamic range X-ray images without distortion. FPD can show high spatial resolution and visibility of low contrast objects with less exposure. Two major types of FPD are direct conversion and indirect conversion. There is no clinical significance between them. Using FPD, the X-ray system is smaller and gives a wide working space which provides easy access to patients on a table. Digital radiography (DR) is usually used for fluoro. DR with FPD can show excellent static images such as Computed Radiography (CR). FPD can also provide high quality digital images which can be used for 3D reconstructions such as Flat-detector Angiographic CT (FACT). FACT delivers soft tissue images in the angio suite like the Angio-CT system. Fact provides fine and wide dynamic range data and small cubic voxels. These data enable us to visualize fine vasculature in 3D, not only by arterial injection but also by intravenous injection (Volume IntraVenous Injection DSA). These innovations change the workflow of the radiology department.

Keywords : Flat panel detector, Flat-detector Angiographic CT, 3D-DSA

Flat panel detector, Flat detectorとは

Flat panel detector (FPD) または、Flat detector (FD) は、透視や撮影に使われる Computed radiography (CR) やイメージインテンシファイアー (II) に代わって、X線を画像化する装置であり、コンピューターなどの液晶モニターのような形状をしている。その中には、液晶ディスプレイに利用されている Thin Film Transistor liquid crystal (TFT : 薄層トランジスタ) 技術を利用し、平面状で薄く、従来型のX線検出器を大幅に上回る検出能を持つ。従来のフィルムの欠点である、長い現像時間、デジタル化すると画像が劣化するなどの問題や、II

の欠点である大きな容量、視野が丸いこと、解像度が低い、そして画像がゆがむことなどが大幅に改善されている。CRと比べると、マンモグラフィーでの空間分解能が低いことなどがあるが、この分野でもFPD装置の進歩が続いている。また、CRと比べると画像描出までの時間が短いので、患者さんのスルーット時間が短縮し、効率化に貢献するといわれている。

FPDの変換方式

FPDには直接変換方式と間接変換方式がある¹⁾。「直接変換方式」では、X線の強さをX線変換膜 (X-ray photoconductor) により直接変換する方式であ

る。一方「間接変換方式」では、入射されたX線の強さに応じて光に変化させるシンチレータと光を電気信号に変えるフォトダイオードと、電気信号を受け取る薄膜トランジスタ(TFT)により構成されている。

「直接変換方式」のメリットは、フォトダイオードによる層が不用で、信号劣化やノイズ混入が少ないと言われているが、1mm前後のセレン膜を均一にし、X線を電気信号に変換するために、10KVの高電圧をかける必要があるため、その状態を維持させることは難しいといわれている。「間接変換方式」のメリットは、フォトダイオードによる優れた光検出能である。しかし、光散乱などによる空間的なボケの問題もあると言われているが、臨床上、問題となっていない。

「間接変換方式」にはノイズが多いといわれるが、ノイズが多いことが、認識能を下げるわけではなく、軽度のノイズがあったほうが、認識能が上がるという視覚の認識特性がある。グレーや中間色の濃淡を、乱数的に発生させたドットで表現するディザリングにより対象物の認識能が上がるということが知られている²⁾。

FPDの汎用性

FPDの画像は、Digital radiography (DR) 装置においてもCRと同等の画像を撮影することが可能ということである。このことを利用して、我々の施設では、DR装置をIVPなどの撮影に用いている。広い撮影範囲により、腎臓上縁から恥骨までをカバーでき、造影剤の排泄が遅い場合に、透視による観察により、無駄な撮影を回避できる。中心静脈カテーテルの挿入、位置確認、気胸の有無の確認もできる(Fig.1)。また、機器を兼用できるため、効率の良い検査が可能で、機器の集約化も可能である。我々の施設では3台の検査機器を2台に集約することができ、高性能機器の導入ができ、放射線技師の仕事の効率も上昇した。また、余った検査室をCTのための点滴確保に使うなど、メリットが多い。

我々の用いているFPDは、単純X線、透視、血管造影とも間接方式で、ILIと比較するとFPDはダイナミックレンジが広く、コントラストが良好である。我々の用いている血管造影装置では濃度分解能は14bitのデータ深度を持っている。そのた

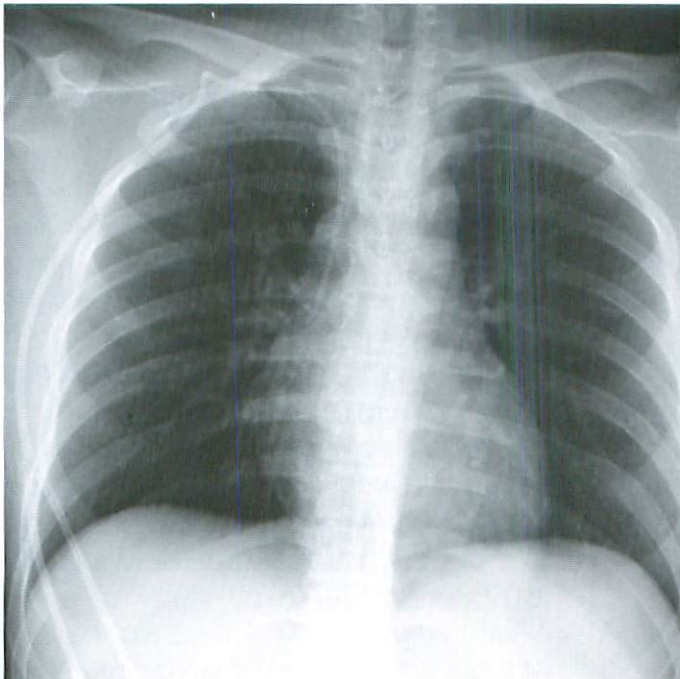


Fig.1

A chest x-ray taken by FD fluoroscopy
This x-ray was taken after insertion of a central venous catheter. Pulmonary vasculature is clearly seen, as well as the tip of the catheter. We were therefore convinced that there was no apparent pneumothorax.

め、四肢の経静脈性のDSAにおいて経動脈性と同等の画質が確保できる (Fig.2)。また、透視、血管造影ともディテクターとしての形が長方形であるので、通常の血管造影においては、肝臓から脾臓がカバーできる。長方形であることは、cone-beam CTによる再構成を行う場合も、truncationとなる領域が少ないために、アーチファクトが出にくい。画像のゆがみが少なく、cone-beam CT再構成に

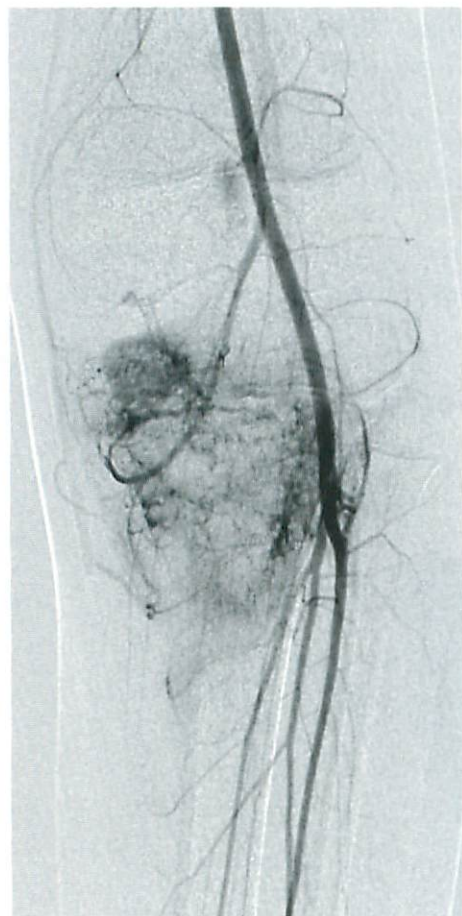


Fig.2 Intravenous injection DSA (IVDSA) for evaluation of perfusion of an osteosarcoma
The image quality of this IVDSA is as that of good as Intra-arterial injection DSA (IADSA) in visualization of fine vasculature and stains around the knee.

優位に働く。通常のI.I.は地磁気などの磁場影響などがあるが、FPDにはないので、マグネチックナビゲーションなどと併用も可能である。

FPD画像の再構成

FPDの有用性としてデジタル画像を生かして、画像再構成を行うことができる。DSAや周波数強調などでは、I.I.においても行われてきた。肝臓がんの多いわが国では、肝臓のインターベンションにおいて、腫瘍の染まり、門脈血流の欠損、塞栓後のリビオドールの集積の確認等において、アンジオCTとしてCTを使うことが多い。しかしながら、1つの室内にCTとアンジオ装置がある場合、コスト、設置場所の大きさ、利用頻度の低さが問題となっていた。そこで臨床用に開発されたのが、FPDによるcone-beam CTである。Cone-beam CT自体は20年以上前から研究されており³⁾、その技術をIVR-CTに応用したものである。そのcone-beam CT技術は、低コントラスト分解能が低いため、また高濃度な造影剤による高コントラストな構造物として描出される中程度までの血管を描出できたため、3D-DSAとして、主に脳血管領域、ウィリス輪近くの脳動脈瘤の治療の際のナビゲーションに用いられた⁴⁾。問題として、一部の脳血管は描出されるが、I.I.の画像のゆがみもあり、動脈の太さは正確ではなかった。

FACT (Flat-detector Angiographic CT ; DynaCT)

FDはゆがみがなく、広いダイナミックレンジ、高い空間分解能を持っている。FDを用いたcone-beam CTが、アンジオ室におけるCTとして期待され、各メーカーが研究開発を行っていた。2004年11月より、我々はこのFDのcone-beam CTのプロトタイプを共同開発してきた。Siemens社は同年のRSNAにて、Angiographic CT (商品名DynaCT) として発表した。2005年の我々の成果をRSNAに発表した。日本においてはAngio-CTという言葉がIVR-CTとして使用され、Angiographic CTと区別しにくい。FACT (Flat-detector Angiographic CT) という言葉を用いた⁵⁾。

FACTの解像度は、メーカーごとに異なるが、通常の再構成されたスライス画像は、20 cm程度の

FOVの範囲を512matrixにて再構成するため、約400 μ mの大きさのmatrixとなり、体軸方向も同じ長さとなるため、約400 μ mのvoxelにより構成されている。このvoxelの大きさを小さくすることにより100 μ m前後まで縮小することができる。骨梁の描出においては16列MDCTを上回る繊細さがある。

FACTを含めたcone-beam CTでは、全ての辺の長さを同じにして画像再構成するため、voxelの一辺の大きさは同じで、立方体(cube)をしているため、Cubic voxel imagingと言える。MDCTのiso-tropic imagingは、日常臨床では全ての方向の辺の長さは同じでなく、near iso-tropicとなる。DynaCTを含めたFACTのCubic voxel imagingはMDCT以上の特性と言える。

透視用FDは、造影剤の認識が良好になるように製作されている。そのため、ダイナミックレンジが広く、骨や造影剤の濃度を分離できる濃度分解能を有する。DynaCTに用いられるFPDでは14bitのダイナミックレンジを持つ。CTの検出器は、低コントラスト分解能が高くなるように作られている。そのため、高濃度領域のダイナミックレンジは狭く、骨と造影剤など高濃度の物質は、分離が難しい。DynaCTによる3次元血管像はCTアンジ

オによる3次元血管像よりも優れている。

DynaCTは、低コントラスト分解能では、MDCTには劣るが、小さいvoxelサイズ、cubic voxel、そして、細かく広いダイナミックレンジにおいて、MDCTよりも優れており⁵⁾、動脈の3次元構造を画像化することにおいては、MDCTを超えていると考えられる。

Volume IntraVenous Injection DSA (VIVID)

四肢のIVDSAにて動脈造影と同等の画像が得られることに注目し、我々は、肘静脈からの造影剤注入によるVolume angiographyである、Volume IntraVenous Injection DSA (VIVID)を行っている⁵⁾。特に、脳血管造影や四肢の血管造影を立体画像として描出可能である。スライス厚を変えて、立体を切り込むことにより、血管の連続性や存在部位を認識でき、左右の動脈の区別や動脈と静脈の区別が可能であった。この方法は、小児においても施行可能である(Fig.3, 4)。VIVIDは、診断的な頭部CAGの一部が不要なほどの精度を持つ。欠点としては、患者さんの動きが、サブトラクションのアーチファクトとして描出されることである。

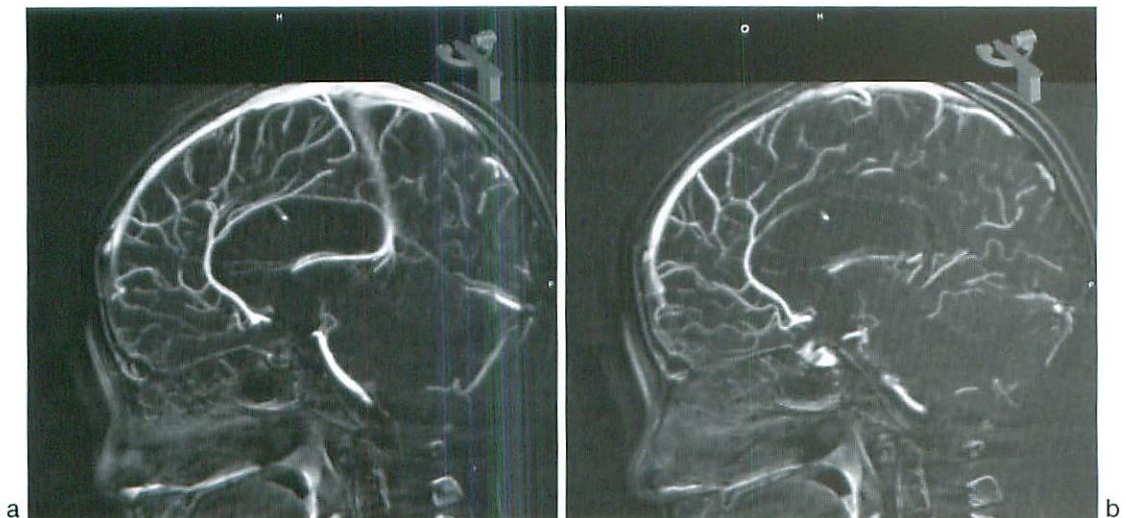


Fig.3 A case of Volume Intra-Venous Injection DSA (VIVID) in children. Parasagittal sequential slab MIP

a, b: In a cerebral angiogram, the orbitofrontal arteries are clearly visualized in the frontal fossa. Sequential slab display on a workstation demonstrates the spatial relationships of these arteries. The both sides are displayed without superimpose of the contralateral side.

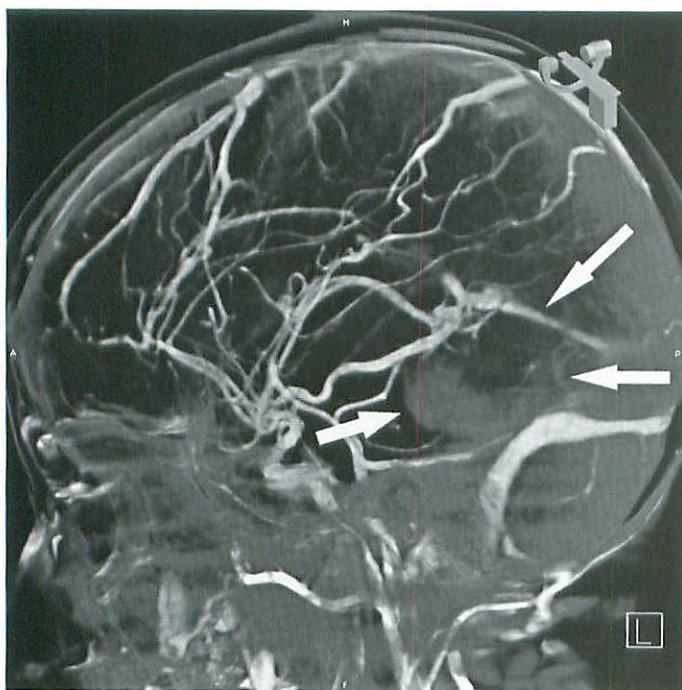


Fig.4

A case with brain metastasis from a renal cell carcinoma in a child evaluated with VIVID

Using the volume rendering method, tumor stain (arrows), arteries and veins are visualized. We can differentiate arteries from veins because of the continuity of these vessels with larger vessels.

DynaCTなどのFACTは、アンジオCTの多くの部分を置換でき将来的には、MDCTなどの改良で培われた様々な補正技術が投入され、アンジオCTに取って代わる存在になる可能性がある。

まとめ

FDの技術の確立は、PACSを含めた画像のデジタル化に寄与する。また、デジタル画像であるので、再構成も容易であり、IVDSAやFACTへの応用は、小児の画像診断にも大きく貢献すると思われる。

●文献

- 1) 高野英行：インターベンショナル・ラジオロジーの新しい波. 新医療 2005 ; 32 : 112-114.
- 2) Enrico S, Massimo R, Charles S, et al : Visual Perception of Stochastic Resonance. Physical review letters 1997 ; 78 : 10-10.
- 3) Feldkamp LA, Davis LC, Kress JW : Practical cone-beam algorithm. J Opt Soc Am 1984 ; 1 : 612-619.
- 4) Hirai T, Korogi Y, Suginoara K, et al : Clinical usefulness of unsubtracted 3D digital angiography compared with rotational digital angiography in the pretreatment evaluation of intracranial aneurysms. Am J Neuroradiol 2003 ; 24 : 1067-1074.
- 5) 高野英行：Flat-detector angiographic CT (FACT) による3D angiography. 臨床放射線 2006 ; 51 : 1067-1074.

じつはそれほど‘まれ’ではない内耳奇形の画像診断

藤田和俊

神奈川県立こども医療センター 放射線科

Diagnostic Imaging of Congenital Malformations of the Inner Ear ～ These malformations are not so rare ～

Kazutoshi Fujita

Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract Most causes of congenital sensorineural hearing loss are membranous malformations in which the bony architecture of the inner ear is normal. About 20% of patients with congenital sensorineural hearing loss have bony inner ear malformations, which are recognized by radiological imaging. The classification of bony inner ear malformations proposed by Jackler et al in 1987 has been accepted and widely used. According to the development of radiological imaging modalities and cochlear implantations, Sennaroglu et al proposed a new classification for inner ear malformations in 2002. This paper summarizes the differences of each classification and outlines of the new classification. Although the new classification did not include the large vestibular aqueduct syndrome or semicircular canal dysplasia, these abnormalities are also explained in this paper.

Keywords Diagnostic imaging, Inner ear, Congenital abnormalities

はじめに

先天性難聴は出生1000～2000人に1人の割合で見られ、先天性疾患の中で頻度の高い疾患の一つである。先天性感音性難聴は多くの場合、膜迷路の発生異常であり、画像診断では異常を発見できないことが多い。しかし、約20%の症例に画像上異常が認められ、この画像所見および発生学をふまえて、1987年に提唱されたJacklerらの内耳奇形の分類が広く用いられてきた¹⁾。このJacklerらの分類は、断層写真(polytomography)を主体とした画像所見をふまえたものであり、近年の画像診断の進歩から断層写真はCT、MRIに置き換えられ、より詳細な所見が得られるようになった。また、人工内耳の進歩と適応の拡大から、2002年にSennarogluらにより内耳の蝸牛前庭の奇形について新しい分

類が提唱された²⁾。本稿ではまずJacklerらの分類について記載し、Sennarogluらの蝸牛前庭部奇形の新しい分類における変更点をふまえて内耳奇形について解説していく。

内耳の発達³⁾

耳の発達は胎生約3週の胚子で、菱脳の両側に体表外胚葉の肥厚として認められる。この部分の肥厚が耳板という。この耳板が胎生4週頃に急速に陥入して耳胞となる。この耳胞が第5週に①球形嚢と蝸牛管を生じる腹側要素、②卵形嚢と半規管および内リンパ管を形成する背側要素に分かれる。胎生5～6週に球形嚢の下極から管状の突出物が生じる。この管状の構造物が蝸牛管である。蝸牛管が発達し2.5回転となるのは胎生8週末頃である。卵形嚢部からは胎生6週頃に半規管が扁平

な突出として出現する。半規管の形成は3つ同時ではなく、上半規管、後半規管、外側半規管の順に形成されていく。

膜迷路と骨迷路⁴⁾

前述した発達の過程で生じる上皮性の構造を膜迷路といい、内リンパという水溶液を含む。この内リンパの成分は骨迷路のなかにある外リンパとは異なっている。また、卵形嚢と球形嚢は互いに連嚢管でつながり骨迷路の前庭のなかにあり、3つの膜半規管は骨半規管の中にある。そして、膜迷路の蝸牛管構造は骨迷路の蝸牛内にある。CTで描出される内耳奇形は骨性内耳すなわち骨迷路の異常であり、その内部の膜迷路の異常については評価できないことがわかる。

蝸牛前庭の奇形

Jacklerらの分類において、内耳奇形はTable 1に示すように大きく、蝸牛の無形成ないしは形成異常を伴う群と蝸牛に異常を伴わない群に分けている。このJacklerらの分類では蝸牛形成異常を伴う群(Table 1. A)を5種類(1. Michel deformity, 2. Common cavity deformity, 3. Cochlear aplasia, 4. Cochlear hypoplasia, 5. Incomplete partition = Mondini deformity)に分けている。前述した内耳の発達の経過をふまえると胎生3週に耳板が形成されるときに発達が障害された場合、Michel deformityとなる。胎生4週に耳胞が形成された後に発達が障害された場合はcommon cavity deformityとなる。胎生5週頃より耳胞から球形嚢と蝸牛管を生じる

腹側要素と卵形嚢と半規管が生じる背側要素に分かれる。その後球形嚢から蝸牛管が生じるが、この時期に蝸牛管の発達が障害された場合はcochlear aplasiaとなる。蝸牛管は球形嚢から生じ、発達を続け胎生8週末に最終的に2.5回転となる。この時期に蝸牛管の発達が障害されると、さまざまな程度のcochlear hypoplasiaとなる。胎生7週には蝸牛管の回転は1～1.5回転程度になっているが、この時期に発達が障害された場合はincomplete partition、いわゆるclassical Mondini deformityとなるとJacklerらは推察している。

Sennarogluらが提唱した新しい分類をTable 2に示す。新しい分類での変更点は、①cochlear aplasiaがcommon cavity deformityよりも前段階の発達の障害による奇形としたことと、②incomplete partitionを2つに分けたことである。

Cochlear aplasiaがcommon cavity deformityよりも前段階の発達の障害(胎生3週後期)によるものとした理由は、Grahamらの報告でcommon cavity deformityの聴覚障害よりcochlear aplasiaの聴覚障害がより重度であること、人工内耳を適用した場合、cochlear aplasiaがcommon cavity deformityより聴力の改善が不良であり、発達の程度がcommon cavity deformityよりも低いと考えざるを得ないことを挙げている⁵⁾。

次にincomplete partition、すなわちMondini deformityを、①incomplete partition type I (cystic cochleovestibular malformation)と②incomplete partition type II (classical Mondini deformity)に分けたことである。まず、incomplete partition type I

Table 1 Classification of congenital malformations of the inner ear

A. With absent or malformed cochlea

1. Complete labyrinthine aplasia (Michel deformity): no inner ear development
2. Cochlear aplasia: no cochlea, normal or malformed vestibule and semicircular canals
3. Cochlear hypoplasia: small cochlea bud, normal or malformed vestibule and semicircular canals
4. Incomplete partition (Mondini deformity): small cochlea with incomplete or no interscalar septum, normal or malformed vestibule and semicircular canals
5. Common cavity deformity: cochlea and vestibule form a common cavity without internal architecture, with normal or malformed semicircular canals

B. With a normal cochlea

1. Vestibule-lateral semicircular canal dysplasia
2. Enlarged vestibular aqueduct

では、蝸牛および前庭は正常に比して大きい。蝸牛は内部構造がない嚢胞構造として認められ、それに付随した前庭も嚢胞状に拡大している状態を指す。それに対して、incomplete partition type II では、蝸牛頂回転と中回転部の内部構造はなく嚢胞状であるが、基部では1.5回転しており蝸牛基底回転は確認できる。また、前庭の大きさも正常範囲になっているものと定義している。新しい分類で古い分類のincomplete partitionを2つに分けた理由として、type I の嚢胞状に拡張した内部構造がない蝸牛内では神経細胞は認められないのに対し、type II では蝸牛の回転は1.5回転しており、この回転した蝸牛部分には神経細胞の分布が認められる⁶⁾。つまり、type II はtype I よりも神経細胞の分布においても発達が進んでおり、人工内耳を使用した場合の聴力改善効果が両者で異なることを理由に挙げている。

以下、Table 2 のSennarogluらの分類に沿って症例を提示しながら各奇形について解説する。

Table 2 New classification for cochleovestibular malformations

1. Michel deformity
2. Cochlear aplasia
3. Common cavity deformity
4. Incomplete partition type I
5. Cochlear hypoplasia
6. Incomplete partition type II

1. Michel deformity : Complete labyrinthine aplasia⁷⁾ (Fig.1)

この奇形は、蝸牛前庭構造の全てが欠損している状態を指す。胎生3週早期に内耳の原器である耳板の形成障害によると考えられている。画像所見は蝸牛・前庭が認められず、内耳道は低形成から無形成を示す。また、顔面神経管の形成も障害される。中耳、外耳はアブミ骨以外保たれている。

2. Cochlear aplasia⁸⁾

蝸牛は無形成であり、低形成から拡張している様々な状態の前庭を伴う。顔面神経管迷路部は前方に偏移し、正常蝸牛が存在する部位を走行する。

また、蝸牛が存在しないことにより、蝸牛基底回転によって生じる隆起(蝸牛岬角)の消失も認められる。前述した理由から胎生3週後期での内耳発達の障害による奇形とSennarogluらは考えている。

3. Common cavity deformity (Fig.2)

新しい分類ではcochlear aplasiaより一段階発達が進んだ状態で、胎生4週での内耳発達の障害による異常としている。画像所見では蝸牛、前庭、半規管は単一の腔として認められる。ときに正常ないしは異形成の半規管を認めることもある。内耳道が正常の場合は少ない。Common cavityが大きい場合内耳道は太く、小さい場合は細いことが多い。

4. Incomplete partition type I :

Cystic cochleovestibular malformation (Fig.3)

Incomplete partition type I は、前庭と蝸牛はそれぞれ分化しているが、蝸牛内の構造は欠損した状態で認められ、それに拡張ないしは嚢胞状の前庭が付随している状態を指す。CTやMRIでは蝸牛と前庭は内部構造がない‘8の字’の形に見える。内耳道は多くの場合、正常の大きさと報告されている。胎生5週での内耳発達の障害によるとしている。

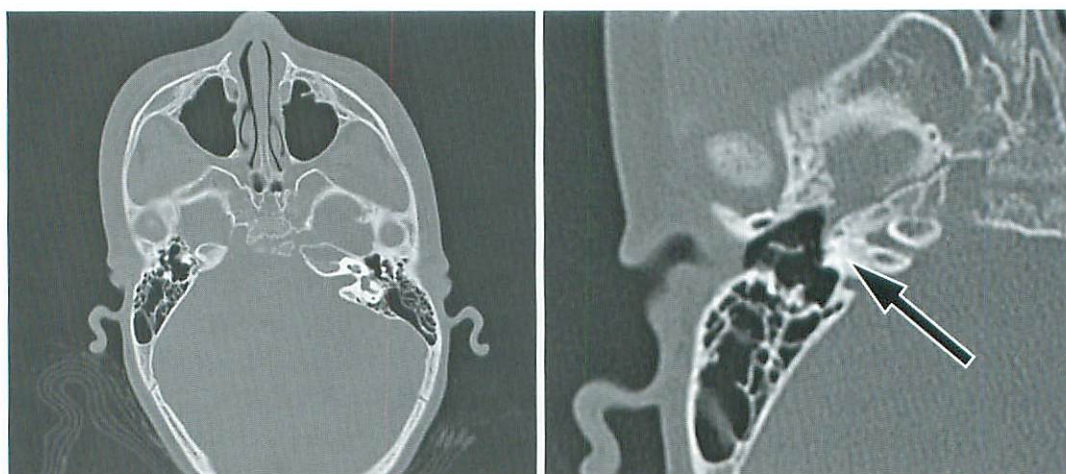
5. Cochlear hypoplasia (Fig.4)

蝸牛は低形成であり全体に小さく認められる。前庭の奇形は伴わないか、または低形成を示す。胎生6週頃に蝸牛の発達が障害されたと考えられている。

6. Incomplete partition type II :

Classical Mondini deformity (Fig.5)

Incomplete partition type II は蝸牛、前庭の大きさはほぼ正常であり、蝸牛の基部の回転は確認できる。そのためtype I よりもより発達が進んだ段階である胎生7週頃での内耳発達の障害のよるものとしている。前述した通り蝸牛は1.5回転しており、そのため蝸牛内での神経細胞の分布も進んでおり、type I に比して人工内耳後の聴覚の獲得の成績が良いのではないかと考えられている。また、type I と異なりtype II では内リンパ管・嚢拡張症(=前庭水管拡張症)を伴うことがある(後述)。



a b
c

Fig.1

3-year-old girl with profound right sensorineural hearing loss

a-c : Axial CT scan shows absence of inner ear structure. The medial wall of the middle ear is flattened (arrow). Coronal CT scan shows normal differentiation of the incus. (Courtesy of Dr. K. Nozawa, Department of Radiology, Saitama children's medical center, Saitama, Japan)

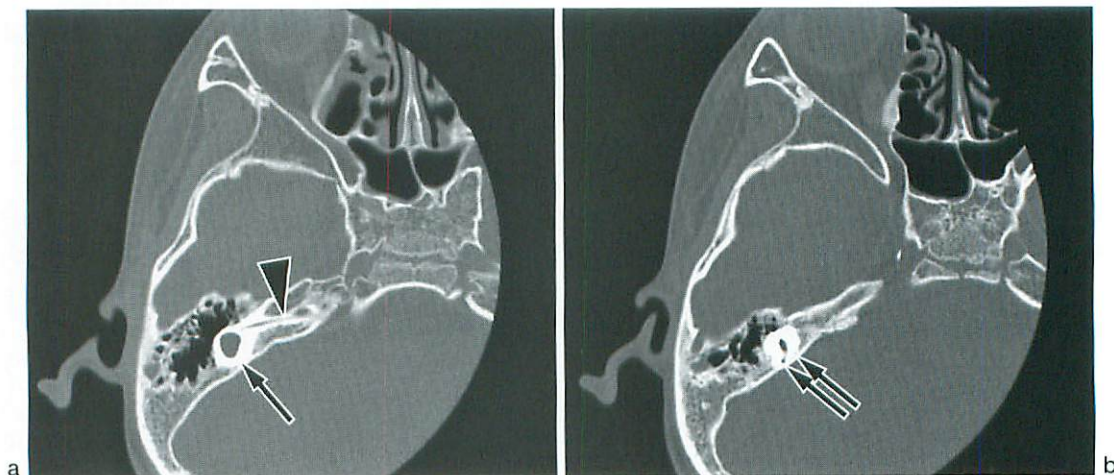


Fig.2 7-year-old girl with profound right sensorineural hearing loss

a, b : Axial CT scans show cochlea and vestibule as a common featureless cavity without differentiation (arrow). Posterior semicircular canal is hypoplastic (double-arrows). Right inner ear canal is small (arrowhead).

半規管の奇形

Sennarogluらの論文では半規管の奇形について新しい分類の提唱はなかったため、Jacklerらの分類(Table 1, B-1)をふまえて説明する。

三半規管は、上半規管、後半規管、外半規管の順に発達する。そのため、半規管の奇形は外半規管に多い。半規管の奇形で一番多い奇形は、Vestibule-

semicircular canal dysplasiaであり、これは外半規管と前庭が分離せず、1つの腔になっているものである。近年ではこの奇形を含めて半規管の奇形を semicircular canal dysplasiaと表記することが多い。

半規管の奇形は、上記の Vestibule-semicircular canal dysplasiaが最も多く、ついでCHARGE連合に伴う semicircular canal dysplasiaと報告されている。



Fig.3 2-year-old girl with profound bilateral sensorineural hearing loss
A axial CT scans show "figure 8" appearance of incomplete partition type I (arrow). Appearance is due to dilated but separate cochlea and vestibule (arrowhead). Axial CT scan shows bilateral incomplete partition type I.

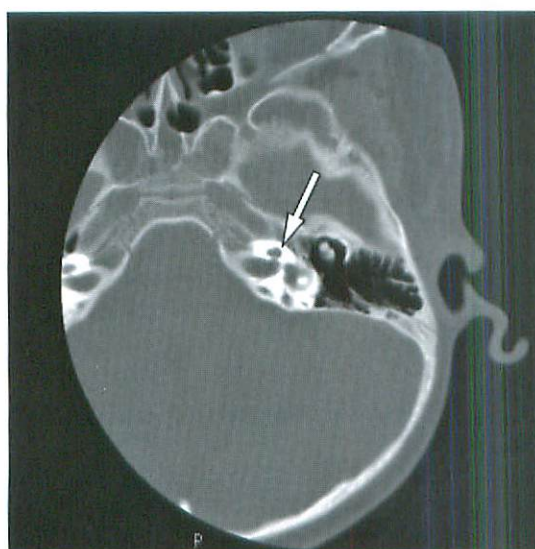


Fig.4
4-year-old boy with profound left sensorineural hearing loss
A axial CT scan shows small cochlea without internal structure (arrow). Vestibule is of almost normal size.

Vestibule-lateral semicircular canal dysplasia^{9,10)} (Fig.6)

前述した様に半規管の奇形のなかで最も多く、外側半規管と前庭が1つの腔を形成しているものである。残り2つの半規管は正常の場合が多いが、拡張ないしは低形成の場合もある。蝸牛は画像上正常に認められるが、感音性難聴を示すことがある。この奇形ではときに伝音性難聴の合併を示す。これはアブミ骨底板が付着する卵円窓が骨化し、閉鎖している場合や耳小骨奇形を合併することがあるからである。

内リンパ管・囊拡張症 (=前庭水管拡張症¹¹⁾)(Fig.7)

前庭水管は膜迷路である卵形囊と球形囊の間を

結ぶ連囊管から伸びる内リンパ管が通る骨管である。内リンパ管は前庭水管を通して後頭蓋窩に開口し、内リンパ囊に終わる。正常ではきわめて細く外口は1.5mm以下である。この前庭水管が拡張している場合、ここを通る内リンパ管が拡張していることがあり、内リンパ管・囊拡張症の可能性がある。

内リンパ管・囊拡張症は内耳奇形の一つであり、若年性の進行性感音性難聴の原因の最も多くを占める。単独で見られることが多いが、ときに Incomplete partition type II (= classical Mondini malformation) などの蝸牛の異常に合併する場合がある。

内リンパ囊拡張のみの場合はCTによる診断は難しく、その場合MRI検査が有用である。

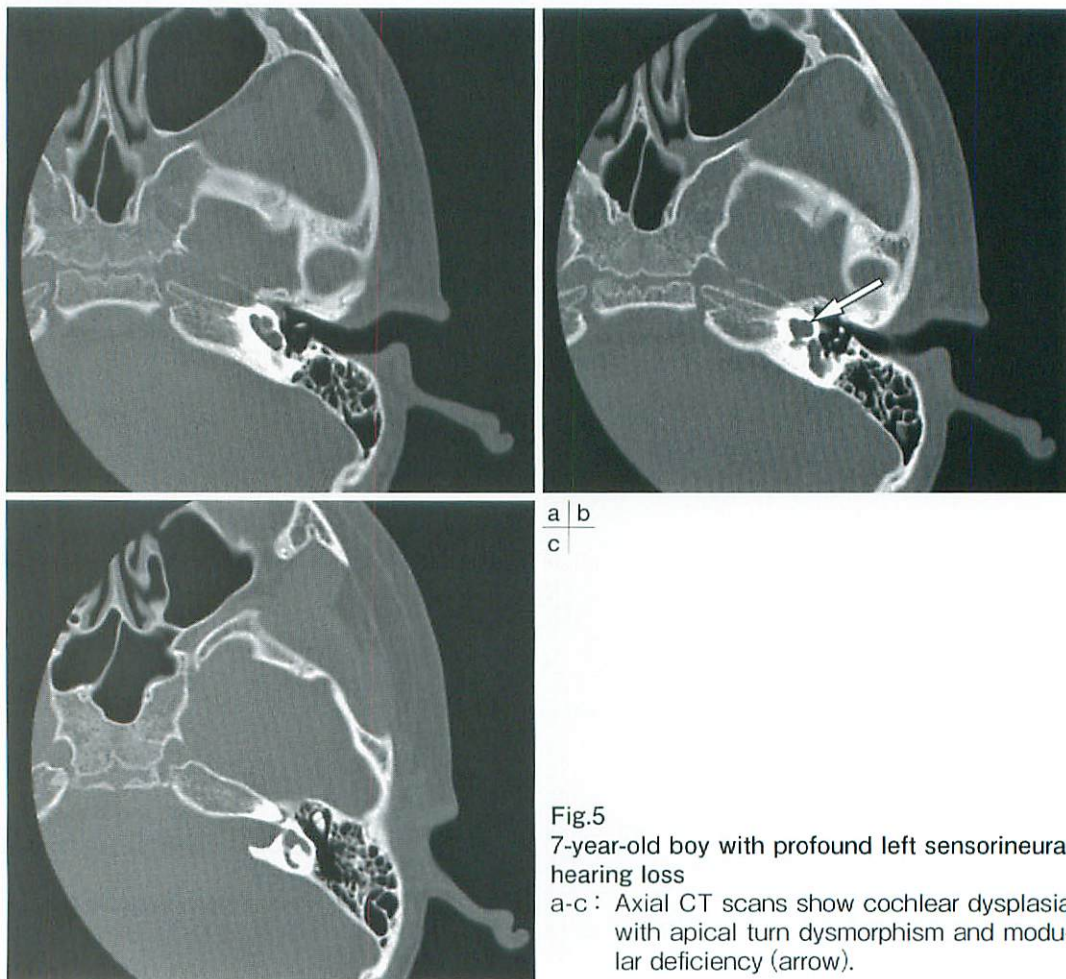


Fig.5
7-year-old boy with profound left sensorineural hearing loss
a-c : Axial CT scans show cochlear dysplasia with apical turn dysmorphism and modular deficiency (arrow).



Fig.6 1-year-old boy with right mixed hearing loss

a-c : Axial CT scans show dilated vestibule fused to lateral semicircular canal (arrow). Superior and posterior semicircular canals are normal. A coronal CT scan shows bone covering oval window (arrowhead).

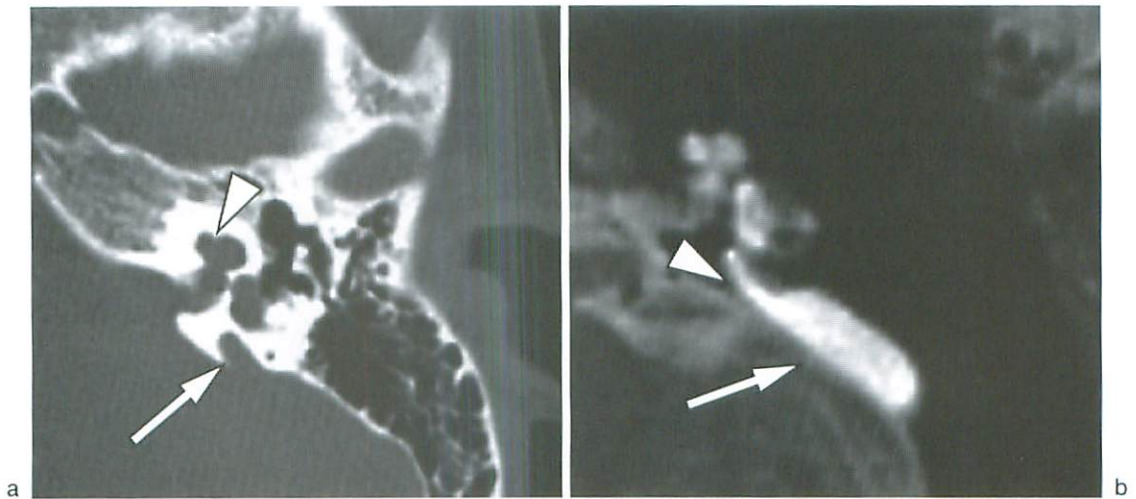


Fig.7 4-year-old boy with progressive sensorineural hearing loss

a : An axial CT scan shows enlarged vestibular aqueduct (arrow) and modular deficiency (arrowhead).
b : An axial T2-weighted image shows the large endolymphatic sac with intradural (arrow) and intraosseous components (arrowhead).

まとめ

以上、新しく提唱された Sennaroglu らの分類に基づいて蝸牛前庭奇形を中心に解説を行った。先天性難聴は先天性疾患の中で頻度が高い疾患の一つであり、画像検査の高性能化、高速化により小児期に画像検査を行う機会が増加している。内耳奇形は高度難聴の原因の一つであり、新しい内耳奇形の分類に基づいた画像診断を行う必要があると考える。

謝 辞

最後に日頃から、ご指導頂いている当科 相田典子先生、貴重な症例をご提供頂いた埼玉県立小児医療センター放射線科 野澤久美子先生およびいつ動くかわからない患児を上手にボディショニングし、適切な CT 画像を撮影して下さる遠藤和男技師、井手紳介技師、佐藤貴文技師をはじめ当科放射線技師に深謝いたします。

●文献

- 1) Jackler RK, Luxford WM, House WF : Congenital malformation of the inner ear : a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987 ; 97 (Suppl 40) : 2-14.
- 2) Sennaroglu L, Saatci I : A new classification for cochleovestibular malformations. *Laryngoscope* 2002 ; 112 : 2230-2241.

- 3) Sadler TW : 平衡聴覚器. ラングマン人体発生学, 第6版, 沢野十蔵訳. 東京, 医歯薬出版社, 1991, p297-305.
- 4) Moore KL, Agur AMR : 頭部. ムーア臨床解剖学, 第2版, 坂井建雄訳. 東京, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 2004, p459-543.
- 5) Graham JM, Phelps PD, Micheals L : Congenital malformation of the ear and cochlear implantation in children : review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol* 2000 ; 114 (Suppl 25) : 1-14.
- 6) Slattery WH 3rd, Luxford WM : Cochlear implantation in the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995 ; 105 : 1184-1187.
- 7) Marsot Dupuch K, Dominguez Brito A, Ghasli K, et al : CT and MR findings of Michel anomaly : inner ear aplasia. *AJNR* 1999 ; 20 : 281-284.
- 8) Romo LV, Curtin HD : Anomalous facial nerve canal with cochlear malformations. *AJNR* 2001 ; 22 : 838-844.
- 9) Hudgins PA : Temporal bone, Diagnostic imaging Head and Neck, first edition, Harnsberger HR, Canada, Amirsys, 2004, pl-2-2-1-2-215.
- 10) Swarts JD, Harnsberger HR : The otic capsule and otodystrophies, Imaging of the temporal bone, third edition, Swarts JD, USA, Thieme, 1998, p240-317.
- 11) Dahlen RT, Harnsberger HR, Gray SD, et al : Overlapping thin-section fast spin-echo MR of the large vestibular aqueduct syndrome. *AJNR* 1997 ; 18 : 67-75.

原著論文

3D-グラディエントエコー法を用いた胎児MRI
による腸管評価：正常腸管描出における初期検討

佐藤宏朗, 稲岡 努, 高橋康二, 山田有則, 長沢研一, 平沼初音, 八巻利弘
杉森博行¹⁾, 佐々木禎仁²⁾, 中村英記³⁾, 油野民雄

旭川医科大学 放射線科, 同 放射線部¹⁾, 同 産婦人科²⁾, 同 周産母子センター³⁾

Assessment of the Normal Gastrointestinal Tract of Fetal MRI Using
3D-Gradient Echo Sequence : A Preliminary Study

Hiroaki Sato, Tsutomu Inaoka, Koji Takahashi, Tomonori Yamada
Kenichi Nagasawa, Hatsune Hiranuma, Toshihiro Yamaki, Hiroyuki Sugimori¹⁾
Yoshihito Sasaki²⁾, Eiki Nakamura³⁾, Tamio Aburano

Department of Radiology, Section of Radiology¹⁾, Obstetrics and Gynecology²⁾

Center for Maternity and Infant Care³⁾, Asahikawa Medical College

Abstract Fetal magnetic resonance (MR) imaging of normal gastrointestinal (GI) tract was evaluated using fat-suppressed T1-weighted images (FS-T1WI) with volumetric interpolated breath-hold examination sequence (VIBE), which is a kind of fast low-angle shot (FLASH) contained in 3D-GRE. VIBE provides many imaging slices in a shorter time, higher spacial resolution, and better T1 contrast than conventional 3D sequences. In addition, it allows us to make high quality three-dimensional images. Compared to 2D-GRE in previous reports, 3D-GRE (VIBE) more consistently visualizes GI tract by high signal meconium. We believe that 3D-GRE is useful in depicting the fetal GI tract.

Keywords Fetal MRI, Gastrointestinal tract, T1-weighted imaging, 3D-gradient echo sequence, MR colonography

はじめに

胎児MRI T1強調画像(以下T1WI)において胎便 は著明な高信号を呈するため同定が容易であり, 腸管脱出や腸管閉鎖の部位診断に役立つといわれている¹⁻⁵⁾. 胎児の腸管は通常2D-グラディエントエコー法(以下GRE法)を用いて評価されることが多かったが, 近年においては, 高速撮像法の進歩

に伴い, 3D-GRE法の利用が検討されている^{5, 6)}.

3D-GRE法の中でもvolumetric interpolated breath-hold examination sequence(以下VIBE法)は高速撮像法であるFLASH法の一つであるが, 通常の3Dシークエンスよりも, さらに短時間で多スライスを撮像し, 高い空間分解能, 良好なT1コントラストを得ることができる. またmaximum intensity projection(以下MIP)等の3次元画像の作成も可

原稿受付日: 2006年9月28日, 最終受付日: 2007年1月11日

別刷請求先: 〒210-0013 川崎市川崎区新川通12-1 川崎市立川崎病院 放射線診断科 佐藤宏朗

能となる。そのため現在は、ガドリニウム造影剤を用いたMR angiographyや腹部領域のdynamic MRIなどに汎用されている。上腹部領域においては、2D-GRE法と比較して、3D-GRE法(VIBE法)の方が高いクオリティーの画像が得られると報告されているが^{7,8)}、胎児腸管MRIや胎便を用いて2D-GRE法と3D-GRE法とを比較検討した英文もしくは邦文による報告は、検索し得た範囲において認められない。

われわれは胎児MRI検査において3D-GRE法(VIBE法)を用いた脂肪抑制T1WI(以下FS-T1WI)を撮像し、胎便による胎児腸管の描出率を胎児週数、腸管領域別に調べた。さらに2D-GRE法での過去の報告¹⁾と比較し、その有用性について検討した。腸管領域の決定には、3D再構成画像であるmeconium-based three-dimensional MR colonography(以下3D-MMRC)を元画像と併せて利用した。

対象と方法

基礎実験では、まず満期で出生した正常新生児の胎便を入手し、その胎便10gと生理食塩水を用いて、希釈胎便を作成した。希釈には乳鉢、乳棒を用い、濃度10～100%の希釈胎便を試料として作成した。試料は底面積 $\pi \times 1 \times 1$ cmの円柱型プラスチック容器に注入後、蓋をして密閉状態とした。撮像は2D-GRE法(2D-FLASH法)と3D-GRE法(VIBE法)でのおおの3回ずつ行い、SNR(signal to noise ratio)の平均値を算出した。SNRは胎便

の信号強度をバックグラウンドの標準偏差で割った値とした。なお胎便の利用に際しては、新生児の家族にインフォームドコンセントを得て実験を行った。

臨床例の検討では、2004年1月から2006年2月の26ヵ月間に施行した胎児MRI 40症例のうち、3D-GRE法によるFS-T1WIを撮像し、MRI所見にて①消化管(口腔～直腸)に閉鎖、狭窄や腫瘍といった異常がない、②腹壁破裂や横隔膜ヘルニアでみられるような腸管の腹腔外への脱出がない、③水腎症等の腹部腫瘍が腸管を圧排していない、以上3項目を満たし、かつ生後に正常腸管と判断された25症例を対象とした。胎児週数は19週4日から40週5日(平均32週4日)であった。なお胎児MRI 40症例における最終診断の内訳は、正常児6例、中枢神経系異常11例(キアリⅡ型奇形4例、全前脳胞症2例、水無脳症2例、孔脳症1例、脳梁形成不全症1例、Galen静脈瘤1例)、尿路奇形3例(両側性水腎症1例、片側性水腎症2例)、消化管奇形7例(食道閉鎖(VACTERL連合)1例、十二指腸閉鎖/狭窄4例、回腸閉鎖1例、総排泄腔奇形1例)、腹壁異常4例(腹壁破裂3例、膀胱外反症1例)、先天性横隔膜ヘルニア2例、皮下腫瘍(血管腫/リンパ管腫)3例、骨形成不全症1例、原因不明の胎児水腫1例、子宮内胎児死亡2例(無脾症1例、原因不明1例)であった(Table 1)。

使用MR装置はSiemens社製Magnetom Sonata 1.5Tを使用し、撮像シーケンスおよび条件は以下の通りである。まず基礎実験で用いた2D-FLASH

Table 1 Clinical diagnosis of 40 cases in fetal MR examination

Central nervous system		Abdominal wall	
Chiari type II malformation	4	gastroschisis	3
holoprosencephaly	2	bladder extrophy	1
hydroanencephaly	2	Diaphragmatic wall	
porencephaly	1	congenital diaphragmatic herniation	2
agenesis of the corpus callosum	1	Soft tissue	
vein of Galen aneurysm	1	hemangioma/lymphangioma	3
Genitourinary system		Others	
hydronephrosis	3	osteogenesis imperfecta	1
Gastrointestinal system		fetal hydrops	1
esophageal atresia (VACTERL association)	1	Intrauterine fetal death	
duodenal atresia/stenosis	4	asplenia	1
ileal atresia	1	etiology unknown	1
cloacal malformation	1		
		Normal case	6

法は、TR/TE：16.1/4.75msec、フリップ角：90°、スライス厚：5.0mm、gap：0.5mm、matrix：256 (ZIP使用)、バンド幅：350Hz/pixel、加算回数：1回であり、3D-FLASH法 (VIBE法) は臨床例での条件を利用した。次に臨床例で用いた3D-FLASH法 (VIBE法) は、TR/TE：4.45/1.34msec、フリップ角：15°、スライス厚：3.0mm、スラブ厚：120mm、FOV：400mm、matrix：256 (ZIP使用)、バンド幅：490Hz/pixel、加算回数：1回であった。撮像時間は25secであり、母体の呼吸停止下に撮像を行った。撮像断面は原則的に胎児冠状断とした。胎児の鎮静法は、検査直前の母体の食止めと10分の歩行運動であり、鎮静剤および造影剤は使用しなかった。

画像評価は、対象となったFS-T1WIにおける腸管の高信号域を、1名の放射線科医が視覚的にを行い、胎児週数別に腸管各領域の描出率を算出し

た。3D-MMRCはMIPを用いて作成し、元画像と併せて視覚的評価に利用した。

結 果

基礎実験では胎便濃度20%以上において3D-GRE法 (VIBE法) のSNRが2D-GRE法に比べ、高値を示した (Fig.1)。胎便濃度10%ではSNRは同等の値であった。

臨床例の検討では、下行結腸から直腸は週数に関係なく100%の描出が認められ、横行結腸より近位側では週数が満期に近くなるほど近位側の腸管の描出率が低下する傾向があった (Table 2)。週数毎の代表的な3D-MMRCをFig.2に示す。

考 察

胎児MRIに関する報告は1980年代からみら

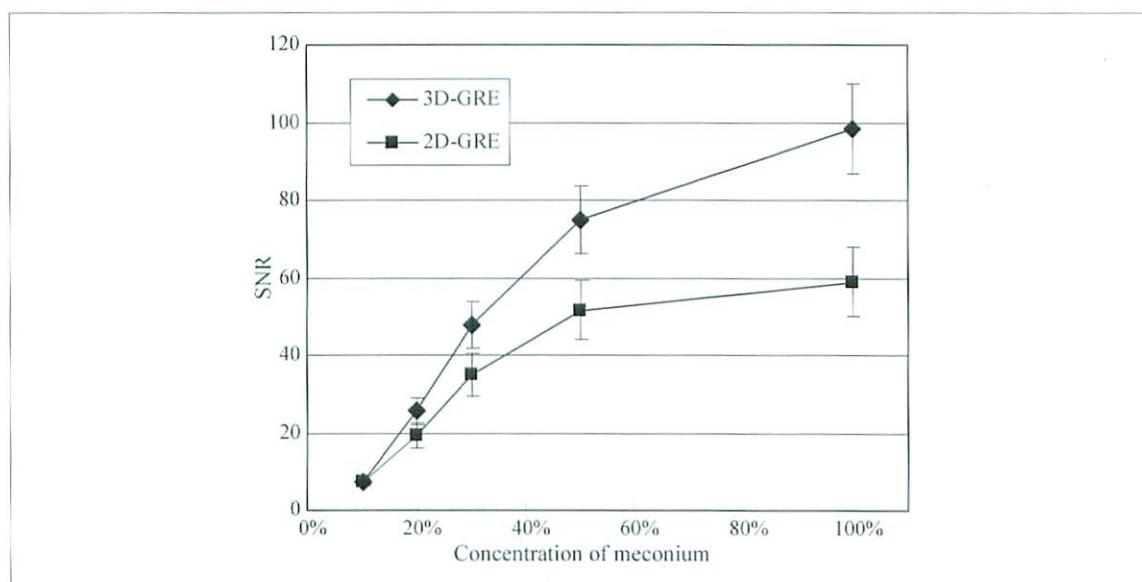


Fig.1 Relationship between SNR and the concentration of the meconium using 2D-GRE (2D-FLASH, TR/TE/FA=16.1/4.75/90) and 3D-GRE (VIBE, TR/TE/FA=4.45/1.34/15)

Table 2 The rate of recognition in the normal gastrointestinal (GI) tract at different gestational ages in fetuses using 3D-GRE (VIBE, TR/TE/FA=4.45/1.34/15)

Weeks of gestation (n=25)	Rectum	Sigmoid colon	Descending colon	Transverse colon	Ascending colon	Distal ileum	Proximal ileum	Jejunum
19-24w (2)	100%	100%	100%	100%	100%	100%	100%	50%
25-31w (7)	100%	100%	100%	100%	100%	86%	71%	43%
32-40w (16)	100%	100%	100%	91%	81%	69%	44%	0%

Table 3 The rate of recognition in the normal gastrointestinal (GI) tract at different gestational ages in fetuses using 2D-GRE (FLASH, TR/TE/FA=137/40/90) reported by Saguintaah et al.¹³⁾

Weeks of gestation (n=36)	Rectum	Sigmoid colon	Descending colon	Transverse colon	Ascending colon	Distal ileum	Proximal ileum	Jejunum
19-24w	100 %	100 %	25 %	0 %	0 %	58.6 %	55.1 %	34.4 %
25-31w	100 %	100 %	76.1 %	57.1 %	57.1 %			
32-40w	100 %	100 %	100 %	96 %	90 %	40 %	40 %	0 %



Fig.2 Normal appearance of meconium-based three-dimensional MR colonography (3D-MMRC) in fetuses at 28(a), 33(b), 36(c), and 40(d) weeks gestational age.

- a : Meconium-like high signal intensity is distributed over the entire bowel from the jejunum to the rectum.
 - b : High signal intensity in the small intestine has decreased. That in the colon has increased, but a little in the rectum. Note the high signal in the umbilical vein due to in-flow effect (arrow).
 - c : Meconium accumulates chiefly in the entire colon and rectum. Small areas of meconium in the distal ileum are visible superimposed on the ascending colon.
 - d : The diameter of the colon has increased. Meconium accumulates in the left colon and the rectum.
- Note that the liver shows faint signal intensity in all images.

れ^{9~11)}、高速撮像法の発展と積極的な臨床応用に伴って、90年代後半から急速に増えてきている。対象とされる臓器は中枢神経系が主であったが、徐々に胸部や腹部といった他領域へと拡大している^{2, 12)}。撮像シーケンスでは、T2WI系列の高速撮像法から、ここ数年はT1WI、fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) 画像、拡散強調画像といったT2WI系列以外のシーケンスへと広がっている^{13, 14)}。

胎児腸管のMRI診断についても報告が増えており、T2WIで高信号を呈する腸管内容(主に嚥下された羊水)とT1WIで高信号を呈する胎便の両者を併せて評価することが重要といわれている^{1, 3, 5, 15, 16)}。胎便がT1WIにて高信号を呈する理由としては、その高蛋白濃度や含有する常磁性体金属(鉄、銅、マンガン)によるともいわれているが¹⁾、正確なところは現在も不明である⁴⁾。

胎児腸管MRIの正常像を理解するには、胎児腸管の発達に伴う生理学的な知識が必要である。胎生初期(1~13週)に胎児腸管は形態的な発達があり、次いで、蠕動運動、吸収・分泌といった機能的な発達が胎生中期(14~26週)にみられる¹⁾。胎便は13週を過ぎると腸管内に認められるようになり、小腸から結腸、直腸へとゆっくり移動が始まる¹⁾。20週になると、肛門括約筋が収縮し、肛門管が閉じるため、胎便が大腸内に蓄積されていく¹⁾。小腸は当初胎便を含んでいるが、嚥下した羊水によって次第に満たされていく¹⁾。このように、胎便の分布は胎児週数によって変化することがいわれており、Saguintaahらは胎児MRI T2WI、T1WIそれぞれで週数別に腸管内容の信号強度を評価している¹⁾。Saguintaahらの報告した2D-GRE法での描出率(Table 3)とわれわれの3D-GRE法(VIBE法)の結果(Table 2)を比較すると、①直腸およびS状結腸では、両者とも描出率は100%であり、同等であった。②下行結腸、横行結腸および上行結腸では、週数の早い19~24週および25~31週において3D-GRE法の方が描出率が高値であった。逆に32~40週では2D-GRE法の方が描出率はやや高値か、ほぼ同等であった。③遠位回腸、近位回腸および空腸での描出率は、同等か3D-GRE法の方が高値であった。特に19~24週および25~31週での遠位回腸および近位回腸において差が

みられた。

以上の比較検討により、われわれの3D-GRE法(VIBE法)を用いた胎児腸管の描出は、2D-GRE法による過去の報告と比較し、良好である可能性が推測された。その原因のひとつとして、まず高いSNRが考えられる。特に32週前の下行結腸から上行結腸において描出率の差が認められたが、これは胎便の濃度が比較的低いためではないかと推論している。Saguintaahらは早い週数では胎便が結腸内に十分蓄積されていないために描出率が低くなると推測しているが¹⁾、このような状況でも3D-GRE法では高いSNRにより、良好な描出率が得られたと推察される。今回の基礎実験においても、胎便濃度20%以上においては、3D-GRE法の方が2D-GRE法に比してSNRは高く、この推察を支持する結果と思われる。もうひとつの原因としては、優れた空間分解能が挙げられる。32週前の胎児においては、小腸の径が非常に細く、その認識は結腸に比べると容易ではないことも多いが、3D-GRE法で得られる高分解能画像では比較的認識しやすく、かつ3D-MMRCも併用すると、より腸管の分布が把握しやすい。以上をまとめると、3D-GRE法(VIBE法)は2D-GRE法と比較し、SNRが高く、かつ空間分解能も高いために、良好な腸管描出能が得られると考えることができる。

胎児MRI T1WIの3D-GRE法での撮像に関しては、Sasakiらが報告している¹⁷⁾。3Dシーケンスは、2Dシーケンスに比べて空間分解能の高い画像が得られ、スライス間のgapがないため、良好な再構成画像が作成できる。一般に3Dシーケンスは撮像時間およびスライス枚数に制限があるが、VIBE法はthree-dimensional spoiled gradient-echo法を改良し、zero fillingおよび脂肪抑制法の高速化により高速撮像を可能にしたパルスシーケンスであり、空間分解能を低下させずに撮像時間を短縮することが可能となる。TRを非常に短く設定するため、T1値が非常に短いものの描出は良好であるが、T1値が比較的長いものは信号が十分に得られない。そのため、上腹部、乳腺、子宮等のガドリニウム造影ダイナミック検査や造影MR angiographyといった造影MRI検査に適しており、現在汎用されている。Rofskyら、およびKimらは上腹部領域において2D-GRE法と3D-GRE法

●文献

(VIBE法)とを比較検討し、3D-GRE法の方が高いSNR、CNR(contrast to noise ratio)が得られると報告している^{7,8)}。本検討においても、基礎実験、臨床例ともに3D-GRE法(VIBE法)の高い描出能が推測され、過去の報告に一致する結果が得られた。また胎便のT1値は十分に短いと推定されるが、胎便の濃度が20%以下に低下すると、2D-GRE法とのSNRの差がなくなった。これはT1値が長くなり、縦磁化の回復が遅くなるためと思われる。

3D-MMRC (Fig.2) は胎児腸管全体を3次元的に把握するのに有用であり、胎便の分布領域が容易に認識される。胎児の正常腹部FS-T1WIにおいて高信号を呈するのは胎便のみであるため、3次元画像の作成は比較的容易で、日常検査でMRIを撮像する放射線技師の負担も少ない。また右上腹部に肝臓が淡く描出されるため、位置関係を理解する目印となる。現時点では、胎児MRI T1WIを用いた3D colonographyについては、SasakiらとBruggerら(meconium-based colonography)の報告のみである^{5,17)}。

今後の展望としては、さらなるSNRおよび描出率の向上を目指して、撮像条件の改良を試みたい。さらに、腸管脱出や腸管閉鎖といった胎児異常腸管の診断においては、胎便を基にしたMRI T1WIとくに3D-GRE法を胎児MRI検査に組み込むことにより、よりの確な腸管評価が行えるようになると期待される。3D-MMRCに関しては、T2WIを基にした上部消化管の3次元画像と併せて表示することにより、胎児腸管全域の3次元的な評価に、また水腎水尿管症がある場合には、3D-MRUrographyとの重ね合わせ表示により、総排泄腔奇形等の診断に応用できるかもしれない。いずれにおいても、胎児超音波検査に付加する情報が得られる可能性があり、今後、症例の蓄積が望まれる。

結 論

3D-GRE法(VIBE法)による胎児正常腸管の描出能は、2D-GRE法と比較し、小腸、結腸ともに良好であり、胎児腸管を評価する際のMRI撮像法として有用性が示唆された。

本論文の要旨は第42回日本医学小児放射線学会(2006、東京)で発表した。

- 1) Saguintaah M, Couture A, Veyrac C, et al : MRI of the fetal gastrointestinal tract. *Pediatr Radiol* 2002 ; 32 : 395-404.
- 2) Shinmoto H, Kashima K, Yuasa Y, et al : MR imaging of non-CNS fetal abnormalities : a pictorial essay. *Radiographics* 2000 ; 20 : 1227-1243.
- 3) Veyrac C, Couture A, Saguintaah M, et al : MRI of fetal GI tract abnormalities. *Abdom Imaging* 2004 ; 29 : 411-420.
- 4) Dialani V, Mehta T, Levine D : MR imaging of the fetal abdomen and pelvis. In : Levine D, ed. *Atlas of fetal MRI*. Florida, FL : Taylor & Francis, 2005, p113-138.
- 5) Brugger PC, Prayer D : Fetal abdominal magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol* 2006 ; 57 : 278-293.
- 6) Prayer D, Brugger PC, Prayer L : Fetal MRI : techniques and protocols. *Pediatr Radiol* 2004 ; 34 : 685-693.
- 7) Rofsky NM, Lee VS, Laub G, et al : Abdominal MR imaging with a volumetric interpolated breath-hold examination. *Radiology* 1999 ; 212 : 876-884.
- 8) Kim MJ, Mitchell DG, Ito K, et al : Hepatic MR imaging : comparison of 2D and 3D gradient echo techniques. *Abdom Imaging* 2001 ; 26 : 269-276.
- 9) Smith FW, MacLennan F, Abramovich DR, et al : NMR imaging in human pregnancy : a preliminary study. *Magn Reson Imaging* 1984 ; 2 : 57-64.
- 10) Weinreb JC, Lowe TW, Santos-Ramos R, et al : Magnetic resonance imaging in obstetric diagnosis. *Radiology* 1985 ; 154 : 157-161.
- 11) Weinreb JC, Lowe T, Cohen JM, et al : Human fetal anatomy : MR imaging. *Radiology* 1985 ; 157 : 715-720.
- 12) Coakley FV, Lopoo JB, Lu Y, et al : Normal and hypoplastic fetal lungs : volumetric assessment with prenatal single-shot rapid acquisition with relaxation enhancement MR imaging. *Radiology* 2000 ; 216 : 107-111.
- 13) Zizka J, Elias P, Hodik K, et al : Liver, meconium, haemorrhage : the value of T1-weighted images in fetal MRI. *Pediatr Radiol* 2006 ; 36 : 792-801.
- 14) Brugger PC, Stühr F, Lindner C, et al : Methods of fetal MR : beyond T2-weighted imaging. *Eur J Radiol* 2006 ; 57 : 172-181.
- 15) Farhataziz N, Engels JE, Ramus RM, et al : Fetal MRI of urine and meconium by gestational age for the diagnosis of genitourinary and gastrointestinal abnormalities. *AJR Am J Roentgenol* 2005 ; 184 : 1891-1897.
- 16) Shinmoto H, Kuribayashi S : MRI of fetal abdominal abnormalities. *Abdom Imaging* 2003 ; 28 : 877-886.
- 17) Sasaki Y, Miyamoto T, Hidaka Y, et al : Three-dimensional magnetic resonance imaging after ultrasonography for assessment of fetal gastrochisis. *Magn Reson Imaging* 2006 ; 24 : 201-203.

原著論文

小児画像診断における鎮静 本邦での現状と問題点： 続報 小児科医，小児外科医へのアンケート結果から

藤田和俊，相田典子，藤井裕太，丹羽 徹

神奈川県立こども医療センター 放射線科

Sedation for Imaging Procedures in Pediatric Patients, Current Status and Problems in Japan : The Second Report, Based on the Responses from Pediatricians and Pediatric Surgeons

Kazutoshi Fujita, Noriko Aida, Yuta Fujii, Tetsu Niwa

Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract Background : Sedation is important in order to perform good diagnostic imaging in infants and children. It was reported that sedation was performed mainly by pediatricians and pediatric surgeons in Japan.

Object : To clarify the current status and problems of pediatric sedation for imaging examinations.

Materials and methods : We sent out a questionnaire to 483 institutes qualified to train pediatricians by the Japan Pediatric Society and 129 institutes qualified to train pediatric surgeons by the Japanese Society of Pediatric Surgeons.

Results : A total of 351 questionnaires were returned and the results were as follows. In less than 50% of these institutes, systematic education of trainees about sedation for infants and children was not performed. A variety of drugs were used, depending on the institutes or doctors. Safety management including preparation, observation and monitoring was not adequate in many institutions. The Guidelines for sedation of pediatric patients which the American Academy of Pediatrics and American Society of Anesthesiologists propose were not well known to Japanese pediatricians and pediatric surgeons.

Conclusion : We found many problems in the management of sedated pediatric patients who underwent received imaging examinations. We also found the current medical insurance system to be inadequate for pediatric patients who required sedation for there examinations. The cooperation of radiologists, pediatricians, pediatric surgeons and anesthesiologists is necessary for safety the management of sedated pediatric patients.

Keywords Conscious sedation, Diagnostic imaging, Pediatric patients

原稿受付日：2006年10月5日，最終受付日：2006年11月13日

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ツ川2-138-4

神奈川県立こども医療センター 放射線科 藤田和俊

背景と目的

画像診断装置の高速化、高性能化に伴い小児領域においても画像検査の頻度が増加している。検査中安静保持が難しい小児の場合、検査時に鎮静が必要となる。我々は小児画像検査時の鎮静の現状について、日本医学放射線学会専門医研修認定施設に対するアンケートから問題点を含めて報告した^{1,2)}。この報告で日本では小児科医を主体とした主治医によって行われていることが多いことが明らかになり、検査を担当する放射線科医は鎮静の実態を把握していない施設も見られることもわかった。しかし、実際に鎮静を行う小児科医を主体とする鎮静施行医側の現状についての報告はない。

そこで、今回は日本小児科学会専門医研修施設および日本小児外科学会認定施設にアンケートを行い、小児画像検査時の鎮静と安全確保に関する鎮静施行医側の実情を把握することを目的とした。

方 法

2005年1月末に日本小児科学会専門医研修483施設ならびに、2006年1月末に日本小児外科学会認定129施設に以下のFig.1に示すアンケートを送付し、それぞれ2005年3月中旬、2006年3月中旬までに得られた回答を集計した。

結 果

回収率

アンケートを発送した日本小児科学会専門医研修483施設、日本小児外科学会認定129施設からそれぞれ261施設262部門、89施設89部門より回答を得た。回収率は54.0%および68.9%である。

鎮静方法を研修で指導しているか

指導の有無をTable 1に示す。日本小児科学会専門医研修施設(以下小児科)、日本小児外科学会認定施設(以下小児外科)のいずれにおいても指導は半数以下であり、系統的教育体制に組み込まれていない。

研修施設で使用している薬剤

小児科、小児外科いずれも薬事と投与のプロト

コールは多岐にわたった(Table 2, Table 3)。回答の中ではトリクロホスホナトリウム(トリクロロール[®]シロップ)、抱水クロラル(エスケレ[®]座薬)の使用がもっとも多く、日本小児科学会専門医研修施設でそれぞれ96.7%、83.5%、日本小児外科認定施設で90.0%、71.7%の部門で使用されていた。経静脈系鎮静薬の中でもっとも使用頻度が高かったのは小児科ではミドゾラム注射液(ドルミカム[®]注射液)であり、小児外科ではジアゼパム注射薬(セルシン[®]注射薬)、静注用塩酸ケタミン製剤(ケタラール[®]静注用)であった。ただ、いずれも使用されている静注薬は多彩で方法も多岐にわたっていた。

鎮静をどこで行っているか?

“鎮静剤を投与し入眠を待つ場所”としては、依頼科外来と入院病棟が最も多く、次いで放射線部門、その両者の併用が多く見られた。

説明と同意

“鎮静を行う前にその内容および副作用について説明を行い、同意書を得ているか”の質問について、“説明は行っているが同意書はとっていない”が小児科および小児外科ともに最も多くそれぞれ228部門(88.0%)、73部門(83.9%)であり、次いで“説明を行い、同意書を得る”が35部門(13.5%)、16部門(18.4%)であった。合計が100%を超えているのは、“静脈薬を使用して鎮静する場合は同意書をとるが静脈薬を使用しない場合は説明を行うが同意書はとらない”など、使用薬剤での対応が異なる施設があるためである。ただ、いずれの場合も鎮静を行う前に説明を行っていない施設は認められない結果であった。

鎮静患児の観察

“鎮静剤を投与された患児の観察を誰が行っているか”の内訳をTable 4に、“血中酸素飽和度や脈波などの何らかのモニタリングを使用しているかどうか”をTable 5に示す。

鎮静剤を投与された患児の観察では、“医師、看護師”がもっとも多く担当していた。“医療行為を行えない親や技師のみ”、あるいは“観察者がいない部門”はあわせて、小児科で33部門(12.8%)、

Fig.1 Questionnaires

小児患者の画像検査時鎮静に関するアンケート

下記の質問に関し、当てはまるものに丸(または印)をつけて下さい。複数回答可能です。自由記入欄には関連することなど何でもご自由にお書き下さい。

1. 鎮静しないと検査出来ない小児に対する鎮静を、貴科での研修ではどのように指導していますか？

以下の項目に関して指導内容を教えてください

①小児画像検査時における鎮静を研修プログラムで指導していますか。

- ・指導している
- ・特に指導していない

■以下指導されている具体的な内容に関して教えてください。
(特に指導をされていない場合、設問2へお進み下さい)

②鎮静のプロトコルはありますか。使用している薬剤に丸をつけて下さい。

またその使用方法を具体的に教えてください

トリクロリールシロップ	エスクレ(抱水クロラール)坐薬	
抱水クロラールシロップ	アタラックスP(経口)	
セルシン(経口)		
ネンブタール(静注)	アタラックスP(静注)	セルシン(静注)
ソセゴン/ペンタジン静注	ラボナール	ケタラル
ドルミカム	アイオナール	イソゾール
その他()		

・プロトコル(使用頻度や最大投与量なども教えてください)

③鎮静前の飲食制限に関して指導していますか

- ・制限するように指導している
 - 飲水制限(具体的な内容を教えてください))
 - 食事制限(具体的な内容を教えてください))
- ・制限していない)
- ・そのほか()

④外来患児の場合、帰宅させる基準をどのように指導していますか

- ・そのまますぐに帰宅させるよう指導している
- ・注意点を説明し帰宅させるよう指導している(説明者: 医師 看護婦 技師)
- ・一定の時間観察してから帰宅させるよう指導している
 - (帰宅させる具体的な目安))
- ・覚醒してから帰宅させるよう指導している)
- ・そのほか()

⑤鎮静中、患児の観察についてはどのように指導していますか

⑥そのほかの項目(モニタリングや帰宅指針)のプロトコルがありますか

2. 現在行われている画像検査時の鎮静に関して具体的に教えてください

①実際に鎮静を指示あるいは施行するのは誰ですか？ 複数回答の場合はその分担割合も教えてください

主治医	主治医以外の担当科医師	麻酔科医
放射線科医	そのほか()	
分担割合		

②鎮静剤使用から覚醒までの観察はどうしていますか

- ・観察者が観察している(複数回答可)
 - 医師 看護師 親 技師 そのほか()
- ・特に観察者はいない

③鎮静の必要性和副作用の説明を行っていますか

- ・保護者に対し説明し同意書をとる
- ・保護者に対し説明するが同意書はとっていない
- ・鎮静に関する説明は行っていない
- ・そのほか()

ご協力ありがとうございました。心より感謝いたします。
本アンケートは、小児がよりよい画像検査を受けられるような方向性を検討するために用いられます。このアンケート結果の集計をふまえて、さらに調査をお願いする場合があります。その場合にはまたよろしくお願いいたします。

小児外科で6部門(6.7%)で、医療職が監視していない施設が少なからずあった。

モニタリングに関しては、“必要時に応じて”、あるいは“静脈注射を行う場合のみ用いる”等の臨機応変な対応という答えも散見されたが、結果

的には“モニタリングをしない”部門が小児科で31.8%、小児外科で16.7%とかなりの頻度で認められた。

副作用の経験

Table 6に副作用の経験の有無について示す。

Table 1 Do you have any training programs in sedation techniques for pediatric patients undergoing diagnostic procedures?

	Institutes qualified to train pediatricians by the Japan Pediatric Society (Pediatricians)	Institutes qualified to train pediatric surgeons by the Japanese Society of Pediatric Surgeons (Pediatric surgeons)
Yes	110 (43.5%)	41 (48.2%)
No	143 (56.5%)	44 (51.8%)
(Numbers of valid respondents)	253	85

Table 2

What kind of medicine except phlebotomy do you give to pediatric patients when you perform sedation?

A. Pediatricians

Tricloryl syrup	176
Escre suppositories	152
Atarax-P (p.o.)	21
Chloral hydrate syrup	11
Diapp suppositories	8
Ravnona	5
Cerine	4
Ravonal enema	2
Atarax-P (i.m.)	2
Wakobital suppositories	2
Pyrethia	1
Lupial suppositories	1
Chloral hydrate enema	1
Insumin	1

(Approval for multiple respondents, p.o. = per oral, i.m. = intramuscular injection)

B. Pediatric surgeons

Tricloryl syrup	54
Escre suppositories	43
Chloral hydrate syrup	7
Atarax-P (p.o.)	4
Cerine (p.o.)	2
Atropine sulfate (i.m.)	2
Chloral hydrate jelly	1

(Approval for multiple respondents, p.o. = per oral, i.m. = intramuscular injection)

Table 3

What kind of medicine do you use for intravenous sedation?

A. Pediatricians

Dormicum	76
Cerine	63
Ravonal	55
Atarax-P	52
Ketalar	51
Isozol	19
Sosegon/Pentagin	16
Nembutal	14
Ional sodium	9
Diprivan	2
Hirnamin	1

(Approval for multiple respondents)

B. Pediatric surgeons

Cerine	21
Ketalar	21
Dormicum	19
Ravonal	12
Sosegon/Pentagin	8
Atarax-P	7
Ional sodium	5
Nembutal	3
Anexate	1
Pethilorfan	1

(Approval for multiple respondents)

Table 4 Who is the observer for the sedated patients?

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Doctor	161	61
Nurse	211	75
Family	168	49
Radiologic technologist	55	10
No observer	9	1

(Approval for multiple respondents)

“鎮静中に患児の具合が悪くなったことがある”と答えた部門が小児科で146部門(57.9%)、小児外科で48部門(55.8%)であり、高い頻度で認められた。呼吸抑制が最も多い結果であったが、呼吸停止や血圧低下などの重篤な副作用も見られた。

鎮静前後の対応

飲食制限の有無ならびに鎮静後の外来患児帰宅基準を Table 7, Table 8 に示す。

米国のガイドラインのいずれでも推奨されている“飲食制限をしている施設”が小児科43.8%、小児外科80%であった。小児外科が小児科と比較すると飲食制限が高率に施行されていたが、それでも20%で“飲食制限なしのまま鎮静”が施行されていた。検査後では“覚醒してから帰宅させる”部門が最も多く小児科で99(55.9%)、小児外科で47(73.4%)であった。“説明なくそのまま帰宅させる”部門が小児科で6(3.4%)、小児外科で1(1.6%)認められた。

米国ガイドライン

“米国小児科学会、米国麻酔科学会の小児鎮静ガイドラインについて知らない”と答えた部門が小児科、小児外科共にもっとも多くいずれも過半数を超えていた (Table 9)。

その他

“鎮静に関して困っている”こととして、多くの施設が“人手不足と鎮静がうまくいかない”ことを挙げていた。小児鎮静を主に担当している小児科医や小児外科医は、“その仕事量に比して人手が足りず、鎮静に十分な人員と時間を割くことがで

Table 5 Do you use monitoring equipment during sedation?

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Yes	167 (68.2%)	70 (83.3%)
No	78 (31.8%)	14 (16.7%)

Table 6 Do you have any experiences of side effects during sedation?

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Yes	146 (57.9%)	48 (55.8%)
No	106 (42.1%)	38 (44.2%)

きない”ことと、その結果として“鎮静がうまくいかない”ことを伺わせる結果であった。

検査時の鎮静に関して“薬剤料以外の保険点数が認められていない”ことについて、“知らない”と答えた施設が小児科43.2%、小児外科40.2%と4割近く見られた。また、“薬剤料以外の保険点数が認められない”ことに関して、“技術料を認めて欲しい”との声が多く認められた。

考 察

安静保持が難しい小児の場合、画像検査の実施には鎮静が重要な役割を果たす³⁾。相田らは、わが国の小児画像検査における鎮静は、ほとんどが小児科医および外科、脳外科などの主治医に依存していると報告している^{1,2)}。これら小児科医を主とする主治医または鎮静担当医が、どのような方法で患児を入眠させるかについては、わが国における臨床現場での鎮静は科学的根拠や教育に基づいて行われるのではなく、施設や個人あるいは指導医の経験により行われているのが現状と判断される今回のアンケート結果であった。また患児の副作用の経験頻度が高いという結果にかかわらず、患児の鎮静前後の処置、鎮静中のモニタリングや観察という安全確保面の配慮が不十分であることを示すアンケート結果であった。

米国小児科学会 (American Academy of Pediatrics: AAP)、米国麻酔科学会 (American Society of Anesthesiologists: ASA)、米国放射線科専門医会 (American College of Radiology: ACR) は小児鎮静に関するガイドラインで、鎮静前の食事制限、鎮静中の観察、

Table 7 Are sedated children fasted before sedation?

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Yes	74 (43.8%)	48 (80.0%)
No	95 (56.2%)	12 (20.0%)
(The numbers of valid respondents)	169	60

Table 8 Discharge criteria for outpatients

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Immediately without explanation about care for sedative children	6	1
Immediately with explanation about care for sedative children	85	14
After observation for enough intervals	32	10
After awakening	99	47
(The numbers of valid respondents, Approval for multiple respondents)	177	64

Table 9 Do you know the guidelines for pediatric sedation in the United States?

1. Guideline of American Academy of Pediatrics

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Yes, I refer to the guideline	15	4
Yes, but I don't refer to the guideline.	98	26
No, I don't	147	57

2. Guideline of American Society of Anesthesiologists

	Pediatricians	Pediatric surgeons
Yes, I refer to the guideline	10	1
Yes, but I don't refer to the guideline.	44	24
No, I don't	200	64

記録, モニタリングについて定めている^{4,5,6)}。以下にその要約を記載する。

- ①対象を健康なものと軽度の全身疾患を伴うものに限定する。
- ②検査前の経口摂取制限（年齢、月例別に定められている）などの注意点を説明し、鎮静の承諾書を取る。
- ③検査や処置の実施者とは別に PALS (Pediatric Advanced Life Support) の資格をもつ医療従事者が検査の間、患児の監視と記録のみに専念すること。
- ④患児監視装置と蘇生器具の準備を行い、患児急変時の緊急支援体制を確立しておくこと。

このガイドラインの基準をわが国にそのまま適応するのは難しいが、今回のアンケートから見られるわが国の現状は、説明、鎮静前食事制限、監視者、監視装置など各面にわたり十分とはいえず、この勧告からほど遠い現状であると考えられる。また、前出の報告では画像検査および診断を担当する放射線科診断医が鎮静方法やモニタリング、飲食制限、検査後の対応に関して把握していない施設が多い事実と合わせると、鎮静、管理をする主治医側と画像検査、診断を担当する放射線科部門ともに鎮静を受ける患児を安全な体制下に置いているとはとても言えない状態である。この様な背景には、系統だった鎮静の教育が行われず、施設や指導医に基づいた鎮静で検査が施行されてい

ることと、成人検査に比して何倍も手間がかかる小児画像検査に、保険点数を含めた経済面の配慮がほとんどないことがある。現状では鎮静を必要とする小児画像検査では、鎮静に付随する副作用のリスクのみを負い、鎮静施行医、放射線部門、病院の三者にメリットがない状況にある。その結果、鎮静およびその安全管理体制が未整備なのはやむを得ない部分もあると推察される。

しかし、患児の安全および適切な画像検査施行のためには鎮静およびその管理体制の整備は急務であり、わが国の実情を踏まえた鎮静時の安全管理のための指針を、鎮静を担当する側の小児科、小児外科系医師、麻酔鎮静の専門家である麻酔科医と画像検査・診断を担当する放射線科医師が連携して作成する必要がある。

結 論

小児科医、小児外科医へのアンケートから、わが国の鎮静は主に主治医によって科学的根拠ではなく経験に基づいて施行されており、半数では研修プログラムにも入っていないほど、臨床教育の場で軽視されている実状が明らかになった。患児の監視システムなどの安全確保の点も十分とは言えない。患児の安全とよりよい画像検査のために、米小児科学会、米麻酔科学会のガイドラインのような小児鎮静およびその管理の標準化への試みが必要である。

謝 辞

アンケートにご協力頂いた皆様にこの場をお借りして深謝申し上げます。

この研究は平成15年度から17年度の成育医療委託研究「小児放射線診療の標準化」（主任研究者 正木英一）の分担研究「小児放射線検査における鎮静に関する研究」（分担研究者 相田典子）として助成金を得て行われた。

●文献

- 1) 相田典子, 藤井裕太, 藤田和俊:【小児画像診断の最前線】小児画像診断における鎮静 本邦での現状と問題点, 日獨医報 2005; 49: 551-558.
- 2) 藤井裕太, 相田典子, 藤田和俊, 他:放射線部門の視点から見た小児画像検査における鎮静の現状と問題点, 日本医放会誌 2005; 65: S362.
- 3) 相田典子:小児での検査・処置等の鎮静・麻酔と安全確保 小児放射線科医の立場から, 日小児麻酔会誌 2002; 8: 184-187.
- 4) American Academy of Pediatrics Committee on Drugs: Guidelines for monitoring and management of pediatric patients during and after sedation for diagnostic and therapeutic procedures. Pediatrics 1992; 89: 1110-1115.
- 5) Practice guidelines for sedation and analgesia by non-anesthesiologists. Anesthesiology 2002; 96: 1004-1017.
- 6) American College of Radiology, ACR practice guideline for pediatric sedation/analgesia ACR practice guideline 2002; 301.

症 例 報 告

腹腔鏡下虫垂切除術により虫垂および虫垂結石を
遺残し後腹膜膿瘍を形成した小児例

大塩猛人, 石橋広樹, 高野周一

独立行政法人国立病院機構 香川小児病院 小児外科

Retrocecal Abscess Caused by Residual Appendix and Remains of
Appendicolithiasis after Laparoscopic Appendectomy ;
Case Report of a Child

Takehito Oshio, Hiroki Ishibashi, Shuichi Takano

Department of Pediatric Surgery, National Kagawa Children's Hospital

Abstract A fifteen-year-old boy was referred to our institute because of severe abdominal pain in the right lower quadrant. He had undergone a laparoscopic appendectomy 8 days before his arrival. Findings of plain abdominal X-ray films before appendectomy and on admission to our institute, and of the CT-scan done after operation, revealed a fecalith from the appendix. He was diagnosed as having a retrocecal abscess caused by residual appendicolithiasis. An emergency laparotomy was performed. The appendicolithiasis together with the ligature for the appendicular stump were removed from the abscess. The abscess was drained for 22 days. Five months later, a residual appendix of 3.5cm length was diagnosed by a contrast enema. Ten months after the first operation, an interval appendectomy was performed to avoid a stump appendicitis. The postoperative course was uneventful.

In conclusion, an appendicular fecalith showing on X-ray films should be carefully considered in the treatment of acute appendicitis. If it remains in the abdomen, an abscess will form and will be difficult to cure except by removal.

Keywords Stump appendicitis, Laparoscopic appendectomy, Abscess, Fecalith, Appendicolithiasis

はじめに

腹腔鏡下虫垂切除後虫垂結石遺残により早期に後腹膜膿瘍を形成し、切開ドレナージおよび結石除去を施行した症例を経験した。膿瘍治癒後注腸造影で虫垂遺残を認め間欠期遺残虫垂切除を施行した。本症例では術前のX線検査で虫垂結石が認

められており、X線検査の重要性について検討し報告する。

症 例

症 例：15歳，男児

主 訴：腹痛

既往歴：特記すべきことなし

原稿受付日：2006年10月2日，最終受付日：2006年11月22日

別刷請求先：〒765-8501 善通寺市善通寺町2603 国立病院機構香川小児病院 小児外科 大塩猛人

現病歴：嘔吐，腹痛，WBC 14,870/mm³，CRP 5.2 mg/dlにて，某医で急性虫垂炎と診断され腹腔鏡下虫垂切除術が施行された．蜂窩織炎性虫垂炎で虫垂周囲に膿性腹水を認め洗浄した．ドレーンは留置しなかった．4日目から経口摂取が開始された．この頃より，再び右下腹部痛が出現し発熱が持続した．8日目，CT検査で膿瘍形成を認めた．同医にて腹腔鏡下再手術を勧められたが，家族の希

望にて当科を受診した．

現 症：身長154 cm，体重39 kg，血圧110/60 mmHg，体温37.5℃，腹部は平坦で臍部，左側腹部，下腹部中央に腹腔鏡手術創痕を認めた．右下腹部に自発痛があり，筋性防御およびBlumberg sign陽性であった．

検査所見：WBC 21,110/mm³，CRP 24.7 mg/dlであり炎症所見を認めた以外に異常はなかった．

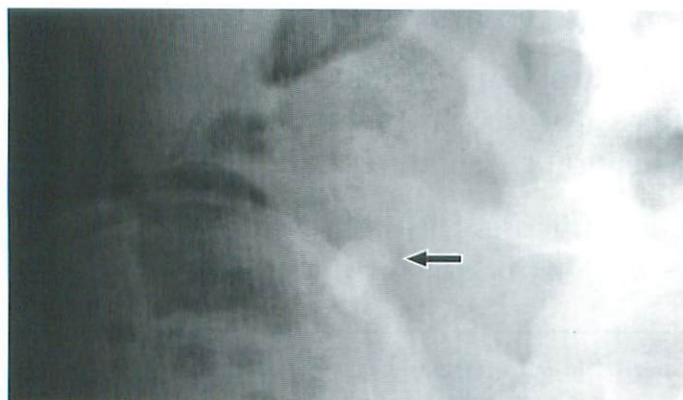


Fig.1
Plain abdominal radiography before operation
Plain radiography reveals calcified material, which is thought to be a fecalith, in the right lower quadrant of the abdomen (arrow).



Fig.2
CT finding in abdomen
Abdominal CT scanning with contrast enhancement shows calcified material in the abdominal cavity.

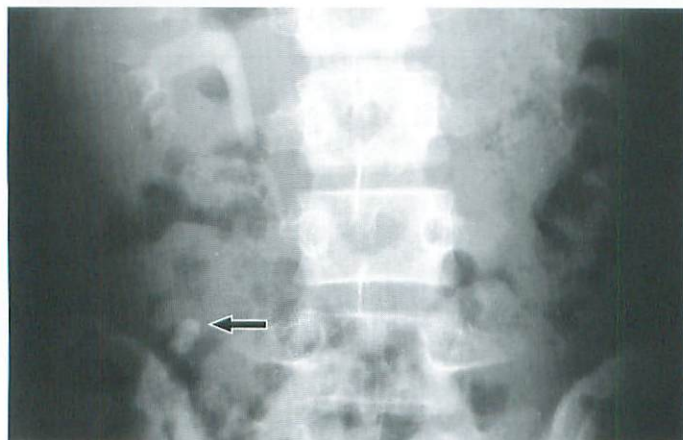


Fig.3
Plain abdominal radiography on admission
Plain radiography reveals calcified material in the right lower quadrant of the abdomen and stagnation of the right pelvis renalis (arrow).

画像検査所見：術前腹部単純X線写真 (Fig.1)、当科紹介前腹部造影CT検査 (Fig.2)、当科受診時腹部単純X線写真 (Fig.3)にて、右下腹部に石灰化像を認めた。また、当科受診時の腹部単純X線写真にて、右腎盂尿管造影剤排泄遅延および軽度拡大像を認めた。当科の超音波検査で右下腹部に結石と膿瘍形成像を認めた。

診断：虫垂結石遺残による膿瘍形成および膿瘍圧迫による右尿管通過障害と診断した。

治療方針：腹腔内膿瘍切開ドレナージおよび結石除去を行う方針とした。



Fig.4 Removed fecalith

The fecalith measured 10×5×5mm in size. A sharply cut defect is noted at one corner of the fecalith.

手術所見：即日 (術後8日目)、全麻下右下腹部傍腹直筋切開で開腹した。腹水なし。膿瘍は盲腸および上行結腸の背側に形成されていた。盲腸後方を鈍的に剥離し多量の排膿をみた。膿汁培養で、Enterobacter cloacae および Enterococcus faecalis が検出された。遺残した結石の摘出は、術中超音波検査およびX線透視を駆使して、存在位置を確かめ摘出した。同時に膿瘍内より虫垂結紮糸が摘出された。腹腔内洗浄後、ドレーンを挿入し開腹創を各層毎に縫合閉鎖した。

摘出した結石 (Fig.4) は、10×5×5mm大で一部が鋭的に破損していた。成分分析では、リン酸カルシウム (55%)、脂肪酸カルシウム (26%)、炭酸カルシウム (19%) であった。

術後経過：早期に右腎盂拡大は消失した。4日目から経口摂取を開始した。発熱は持続し12日目になって解熱した。ドレーンは糞瘻となることなく22日目に抜去した。その後、退院し外来通院とした。

その後の経過：結石が腹部に遺残していたことより虫垂の遺残を危惧し、5ヵ月後に注腸造影を施行し遺残虫垂が3.5cm描出された (Fig.5)。超音波検査で末梢側は嚢胞様であった。遺残虫垂は比較的長く、また将来遺残虫垂炎の発生の可能性もあり、家族の希望により10ヵ月後の間欠期に遺残虫垂切除を施行した。

再手術所見：全麻下に前回の開腹創に一致して開腹した。回盲部の癒着は軽度であった。遺残虫垂は盲腸の背側に埋没して存在し、虫垂先端は頭側へ向かっていた。虫垂根部にて虫垂切除を行い断端をタバコ縫合で埋没した。切除した虫垂は約

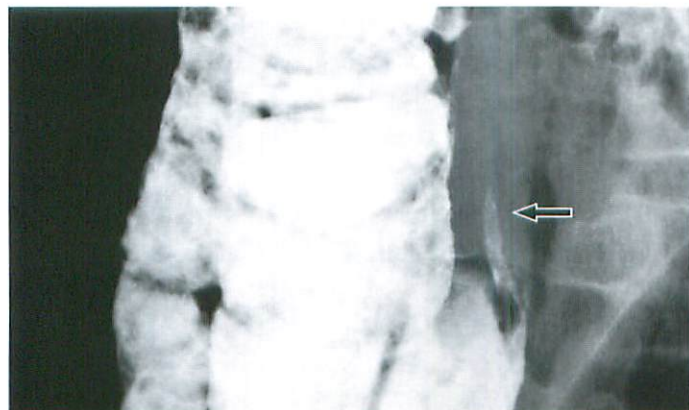


Fig.5

Findings of contrast enema

A contrast enema reveals a residual appendix, 3.5 cm in length, 5 months after the operation (arrow).

4 cmであり、末梢側3 cmの部位に狭窄を認め、その末端は嚢胞状であった。なお、狭窄部の内腔は開通し連続していた。病理検査にて狭窄部に線維性の癒痕を認めた。

最終診断：腹腔鏡下虫垂切除術後虫垂および虫垂結石遺残による後腹膜膿瘍形成。

再手術後経過：良好であり1年以上を経過するが腹部症状を訴えたことはない。

考 察

虫垂炎症例で腹部単純X線写真に石灰化像を認める際には虫垂結石と呼ばれる。虫垂結石は塩崎らによれば虫垂内に存在し、指圧にて容易に壊れない程度の硬度、形態が整い、X線で鮮明な輪状構造、無機物を主体とするものとされている¹⁾。虫垂の内腔に存在する有形物は結石の他に、糞塊、糞石などに分類されている。一般には、単純X線撮影にて鮮明な像が得られる程度に無機物を含んでいるものを虫垂結石としている²⁾。CT検査ではわずかな石灰化でも比較的鋭敏に描出しうることから、CT検査の石灰化像には結石の他に糞石、糞塊なども含んでいる²⁾。われわれは25年間1,104例の15歳以下の虫垂手術症例において、62例(5.6%)に腹部単純X線写真にて石灰化像を認めた²⁾。

虫垂結石を含む異物を腹腔内に遺残させると、腹腔内膿瘍や腹膜炎の原因となり治療に難渋する³⁾。遺残した異物による腹腔内膿瘍の報告は欧米にて11例、本邦にて3例みられ、うち2例は腹腔鏡下手術例であった⁴⁾。蛭川らは13歳の男児で術前CT検査にて石灰化像を認めたが腹腔内に遺残して膿瘍を形成し治療に難渋し、4ヵ月後小腸部分切除および10×8 mm大の石灰化物を摘出した症例を報告した⁴⁾。虫垂内有形物を腹腔内に落下させると腹腔鏡下でも探すのは困難である⁴⁾。術前のX線写真で虫垂結石の存在をみた症例では、手術時にその行方を追求しなければならない^{2,3)}。

虫垂切除術で虫垂が根部で切除されなければ遺残する。虫垂が遺残した場合、必ずしも遺残虫垂炎(stump appendicitis)を起こすことはないが危険性が残る。伊東らは遺残虫垂炎の報告例を海外で26例、本邦で8例集計している⁵⁾。Liangらは36例を集計している⁶⁾。遺残虫垂炎は好ましくない術後合併症でもあり報告される症例は少ない可能性

がある。加藤らは21年間に1,365例の虫垂切除例中2例(0.147%)の遺残虫垂炎の発生であった⁷⁾。われわれの施設では遺残虫垂は31年間に15歳以下の小児虫垂炎1,265手術症例において、本症例を含め2例(0.158%)の経験であった。当科の別の症例は、4歳2ヵ月の男児で某医にて開腹で虫垂切除を受けたが、1年9ヵ月後に蜂窩織炎性虫垂炎となり遺残虫垂を切除した。

遺残虫垂炎の発症年齢は、11～78歳⁸⁾で多くは成人症例であり、初回虫垂切除術施行から遺残虫垂炎の発症までの期間は2ヵ月～52年である⁸⁾。伊東らはその平均期間は28.4年であるという⁵⁾。再手術時、遺残した虫垂の長さは0.5～5.1 cmである^{8,9)}。小児期に虫垂切除が施行され、その後に遺残虫垂炎を発症した報告がある。鯉坂らは初回手術が8歳で34年後に⁹⁾、藤本らは1歳で37年後に¹⁰⁾、塚田らは2歳で67年後に¹¹⁾、相沢らは10歳で43年後に⁸⁾、松田らは11歳で51年後に¹²⁾、遺残虫垂炎を手術した。Baldissarottoらは13歳で2ヵ月後に¹³⁾、Nahonらは15歳で18年後に¹⁴⁾、Burtらは小児期で27歳時に¹⁵⁾、Aschkenasyらは乳児期で27年後に¹⁶⁾、stump appendicitisにて再手術した。

近年、腹腔鏡下虫垂切除が広く行われている。この術式では拡大視による良好な視野のもとに手術が行えることが利点の一つとされている¹⁷⁾。しかし、腹腔鏡下手術では、あらゆる方向からの術野の全体像を得られにくい場合があることや虫垂を触診で確認できないことなどから不十分な虫垂切除となる可能性がある¹⁸⁾。その結果、腹腔鏡下虫垂切除が行われた症例において、遺残した断端に炎症を生じるstump appendicitisの増加が問題視されている^{4, 8～10, 14, 15, 18)}。

本症例の臨床経過を検討すると、以下のように考えられる(Fig.6)。虫垂は盲腸背側を上行し埋没していた。虫垂結石を含む虫垂内腔が閉塞して炎症が存在した。腹腔に露出した虫垂が剥離牽引され、虫垂結石の一部を含む末梢側で虫垂が結紮された。虫垂切断の際に結石の一部が鋭的に切断された。遺残した虫垂および結石は盲腸の背側へ戻った。その後、炎症が進行して早期に結紮糸が脱落し虫垂端は開放され、盲腸後部に多量の膿瘍が形成された。遺残虫垂端が盲腸の背側に存在したために汎発性腹膜炎とならず、また虫垂は炎症性に閉

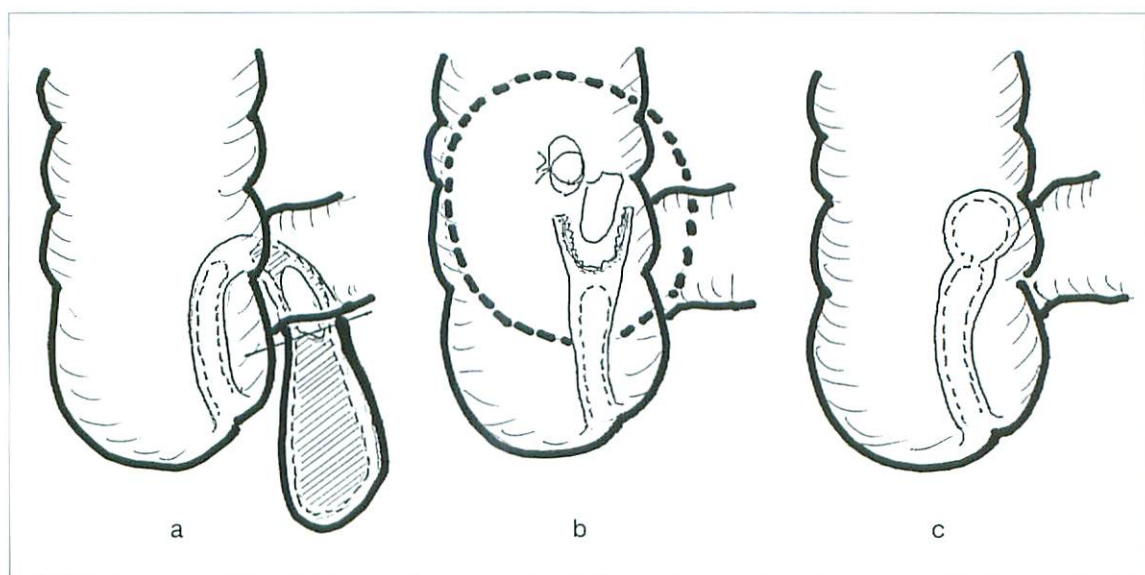


Fig.6 Schema of appendix

a : Partial amputation of appendix and remaining appendicolithiasis.

b : Dislocation of ligature for appendix and formation of abscess.

c : Residual appendix with stenosis.

塞していたので再手術の際のドレーン挿入後にも
 膿瘍には進展しなかった。初回手術中に虫垂結石
 を腹腔内に落下させた可能性は否定的である。

本症例では、初回鏡視下手術時に虫垂根部を確
 認し切除し、またX線写真に描出された結石の摘
 出を確認しておけば、術後の膿瘍形成、さらに虫
 垂遺残を回避できたと思われる。術前に撮影され
 た腹部単純X線写真にて虫垂結石が描出された症
 例では、手術の際に摘出した虫垂内に結石の確認
 を行い、不明であればX線撮影を行うなど結石に
 よる合併症の発生を未然に防止するように慎重に
 対処すべきである。なお、本症例では注腸造影に
 て長い虫垂の遺残とその位置関係より、遺残虫垂
 炎の診断の困難性と治療の遅れを危惧して間欠期
 に遺残虫垂を切除した。

結 語

腹腔鏡下手術にて虫垂および虫垂結石を遺残し
 たために、後腹膜膿瘍をきたした15歳男児例を
 経験し報告した。本症例では、初回術前腹部単純
 X線写真にて虫垂結石が認められており、臨床
 上その所見の対応の重要性について述べた。

(本論文の要旨は第42回本学会で発表した。)

●文献

- 1) 塩崎 梓, 和田伸弘, 榎本光伸, 他: 虫垂結石, 外科診療 1973; 15: 1101-1106.
- 2) 大塩猛人, 日野昌雄, 大下正晃, 他: 小児虫垂炎手術例の術前腹部単純X線写真における虫垂結石について, 日小放会誌 2002; 18: 29-34.
- 3) 高野周一, 大塩猛人, 中溝博隆, 他: 術前X線写真では虫垂結石と考えられた消化管内結石を伴う小児虫垂炎の2例, 小児外科 2006; 38: 120-124.
- 4) 蛭川浩史, 遠藤和彦, 渡辺直純, 他: 虫垂炎術後の遺残糞石による小児腹腔内膿瘍の1例, 日臨外会誌 2001; 62: 1672-1676.
- 5) 伊東英輔, 長谷川小百合, 石津孝文, 他: 大腸内視鏡検査にて術前診断し腹腔鏡下切除術を施行した遺残虫垂炎の1例, 日内視鏡外科会誌 2005; 10: 229-232.
- 6) Liang MK, Lo HG, Marks JL: Stump appendicitis: A comprehensive review of literature. Am Surg 2006; 72: 162-166.
- 7) 加藤洋介: 遺残虫垂炎の2例, 北陸外科会誌 2002; 21: 106-107.
- 8) 相沢俊二, 諸橋 一, 三ツ井敏仁, 他: 遺残虫垂炎の1例, 手術 2003; 57: 1435-1438.
- 9) 鯉坂秀之, 坂東悦郎, 安居利晃, 他: 虫垂切除後遺残虫垂炎の4例, 日小外会誌 2002; 35: 189-193.

- 10) 藤本博人, 稲葉行男, 櫻庭弘康, 他: 術前に診断しえた虫垂切除後の遺残虫垂炎の1例. 山形県病医会誌 2004 ; 38 : 129-132.
- 11) 塚田勝彦, 福島晴夫, 宮崎達也, 他: 遺残虫垂が原因となった腸腰筋膿瘍の1例. 日腹部救急医会誌 2004 ; 24 : 829-832.
- 12) 松田光正, 三浦正明, 伊藤浩子, 他: 腹腔鏡下虫垂切除術の術後に背部痛と項部硬直を呈した症例. 臨床麻酔 2005 ; 29 : 1829-1830.
- 13) Baldisserotto M, Cavazzola S, Cavazzola LT, et al : Acute edematous stump appendicitis diagnosed preoperatively on sonography. AJR Am J Roentgenol 2000 ; 175 : 503-504.
- 14) Nahon P, Nahon S, Hoang J, et al : Stump appendicitis diagnosed by colonoscopy. Am J Gastroenterol 2002 ; 97 : 1564-1565.
- 15) Burt BM, Javid PJ, Ferzoco SJ : Stump appendicitis in a patient with prior appendectomy. Dig Dis Sci 2005 ; 50 : 2163-2164.
- 16) Aschkenasy MT, Rybicki FJ : Acute appendicitis of the appendiceal stump. J Emerg Med 2005 ; 28 : 41-43.
- 17) 加納宣康, 山川達郎: 腹腔鏡下虫垂切除術. 消外 1996 ; 19 : 455-464.
- 18) Walsh DC, Roediger WE : Stump appendicitis a potential problem after laparoscopic appendectomy. Surg Laparosc Endosc 1997 ; 7 : 357-358.

症 例 報 告

両側性巨大腎芽腫における術前化学療法と画像所見

畑中政博, 山岸純子, 石丸由紀, 田原和典
大谷祐之, 中井秀郎¹⁾, 野崎美和子²⁾, 池田 均
獨協医科大学越谷病院 小児外科, 同 泌尿器科¹⁾, 同 放射線科²⁾

Preoperative Chemotherapy and Radiological Findings in a Patient with Huge Bilateral Nephroblastoma

Masahiro Hatanaka, Junko Yamagishi, Yuki Ishimaru, Kazunori Tahara
Yushi Otani, Hideo Nakai¹⁾, Miwako Nozaki²⁾, Hitoshi Ikeda

Departments of Pediatric Surgery, Urology¹⁾, and Radiology²⁾, Dokkyo Medical School Koshigaya Hospital

Abstract We present a patient with synchronous huge bilateral nephroblastoma, in whom treatment was begun with preoperative chemotherapy and followed by delayed tumor enucleation to preserve functioning renal tissue. During the preoperative chemotherapy, tumor response was observed by repeated CT and MRI. Radiological findings of the tumor were retrospectively examined and included changes in volume and images and the relationship with the renal parenchyma and the vessels in the hilum. The macroscopic and histologic findings of the excised tumors were also examined and compared with the radiological findings. We conclude that following a patient with radiological examinations is extremely important in determining the effectiveness of preoperative chemotherapy and the timing of delayed surgery.

Keywords Nephroblastoma, Wilms' tumor, Bilateral tumor, Preoperative chemotherapy

はじめに

腎芽腫では同時性両側性の症例を除き、治療開始時に患側腎の摘出を行い、その後、進行度に応じた化学療法、放射線療法を行う治療が一般的である。わが国では腎芽腫に対する術前化学療法の経験が乏しく、治療に対する反応の予測が困難で、手術の可否や時期の判断は決して容易とは言えない。今回、同時性両側性巨大腎芽腫に対し術前化学療法を行い、腫瘍の縮小後に腫瘍のみを摘

出する腎温存腫瘍核出術を施行したので、術前化学療法にともなう腫瘍の画像所見の変化について検討した。

症 例

症例は1歳、男児。当院の泌尿器科で尿道下裂形成術を施行され、術後の通院時に腹部膨隆、血尿を契機に左右両側腹部の腫瘍を発見された (Fig.1)。造影CTでは左右の腫瘍ともに一部、不均一に造影される充実性の腫瘍で、右側腫瘍は腎実質を内側

原稿受付日：2006年10月10日，最終受付日：2006年11月27日

別刷請求先：〒343-8555 越谷市南越谷2-10-50 獨協医科大学越谷病院 小児外科 畑中政博

で腹側と背側へ二分するように腎門部に達し、左側腫瘍は腎実質を背側へ圧排していた(Fig.2). MRI



Fig.1 The abdomen was distended and tumors were palpated in the right and the left abdomen.

intensity, T2強調画像で不均一なhigh intensityを示した. 造影T1強調画像では腫瘍内部にT2強調画像のhigh intensityと一致した非造影部分を認め、

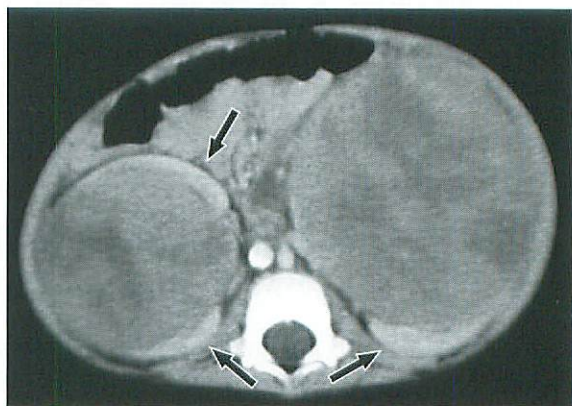
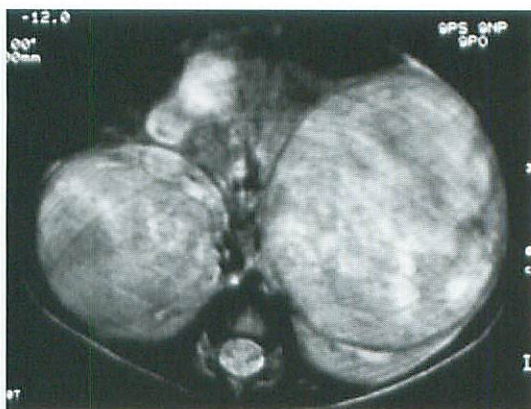


Fig.2 Enhanced CT at admission showed heterogeneously enhanced tumors. Arrows indicate compressed renal parenchyma.



a	b
c	

Fig.3 MRI on admission

a : T1WI

b : T2WI

c : Enhanced MRI (T1WI) showed non-enhanced areas of the tumors compatible with necrosis.

広汎な壊死が存在すると思われた。また、一部腫瘍内にT1強調画像T2強調画像ともにhigh intensityであり出血巣が存在すると思われた(Fig.3)。腫瘍に圧排された正常腎実質が明瞭に描出され、腎機能は良好であると考えられた。以上より、両側腎腫瘍と診断し、開腹生検を施行した。腫瘍の病理組織型は両側とも腎芽型の腎芽腫、favorable histologyで、病期はstage Vと診断された。

治療経過と画像所見の変化

日本ウィルムス腫瘍スタディグループ(JWiTS)の治療プロトコル regimen DD-4A (actinomycin D, vincristine, THP-adriamycin) に従い治療を開始した。化学療法開始直後に腫瘍は左右ともに理学所見上、一時的な縮小傾向を示したが、治療開始3週後のCTでは腫瘍体積の縮小傾向は明らかでなくなり、左側腫瘍はむしろ増大傾向を示した(Fig.4)。このため化学療法を regimen RTK (carboplatin, etoposide, cyclophosphamide) に変更した。Regimen RTKに変更後、再度、腫瘍の縮小傾向を認めたが効果は持続せず、特に左側腫瘍は再び、増大傾向を示した。画像上で計測した腫瘍径から相対的な腫瘍体積比を計算すると、右側腫瘍では治療開始前に比し76%の腫瘍縮小効果を

認めたが、左側では2.3倍に腫瘍体積が増大した。

腫瘍内部の性状を画像所見からみると、Regimen DD-4Aを開始3週後の造影CTでは両側とも非造影領域が増大し、腫瘍内部に壊死領域が広がっており、右腎では高吸収域の部分が単純と造影で一致してみられ出血巣と思われた(Fig.5)。Regimen RTKに変更し5週を経過すると、MRIにおいて腫瘍の内部にT1強調画像でlow intensity, T2強調画像でhigh intensityの境界明瞭な多数の嚢胞が出現しているのが認められ、腫瘍中心部にはT1強調画像、T2強調画像ともにhigh intensityを示す領域が認められ腫瘍内出血と考えられた(Fig.6)。腫瘍と正常腎組織との関係をみると、腫瘍は左右ともに腎門部すなわち腎血管から遊離したことが確認された。さらに5週後のRegimen RTK 10週目においてMRIによる評価を行った。腫瘍内部の所見は5週前とほぼ同様であったが、左側腫瘍の腹側への増大が顕著であった(Fig.7)。

以上の臨床経過と画像所見の経時的変化から、化学療法によるこれ以上の腫瘍の縮小効果は期待しがたいこと、さらに腫瘍は左右ともに腎門部から遊離したと判断できたことから、治療開始18週目に正常腎を残して左腎腫瘍核出術を施行した。さらに4週後、同様に右腎腫瘍核出術を施行した。

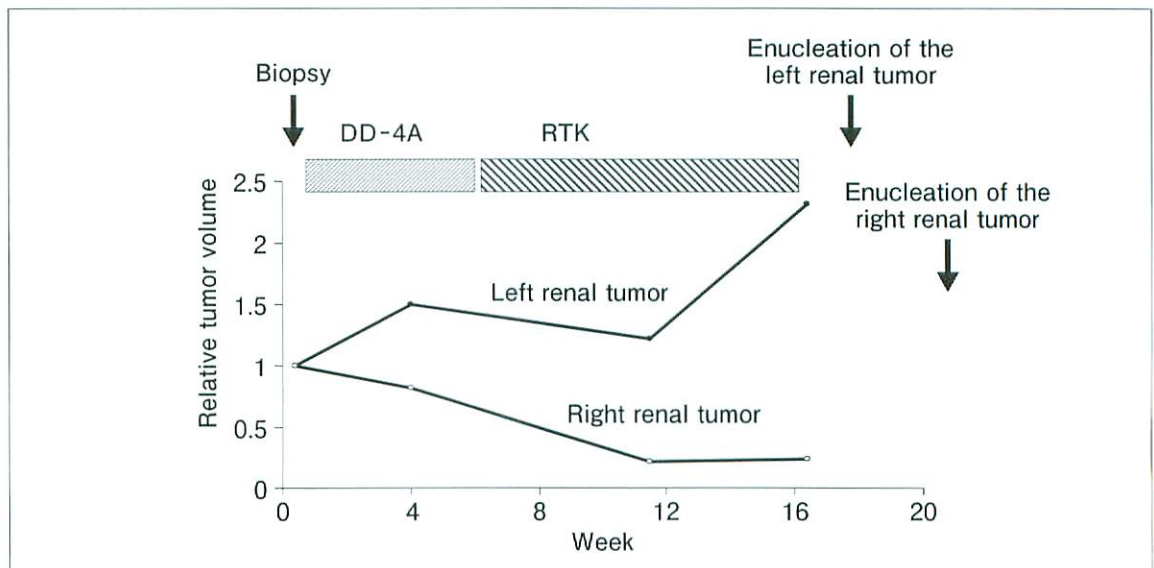
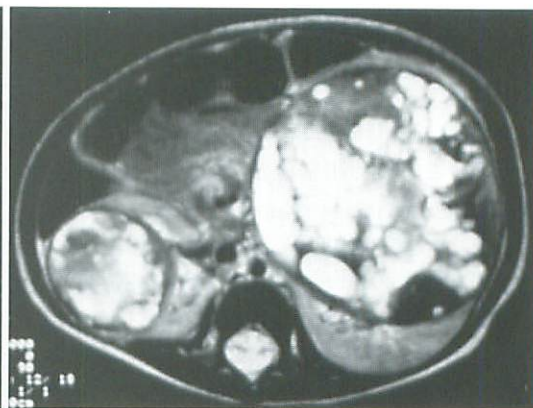
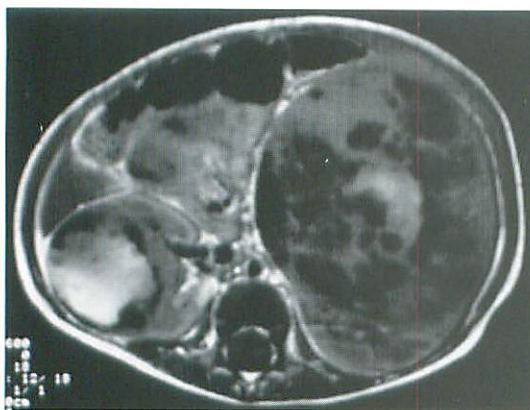


Fig.4 The relative volume was calculated from the diameters measured on CT or MRI images. The right tumor showed a 76% reduction in volume, but there was a 2.3 times increase in the left.



Fig.5 Enhanced CT at Week 3 of regimen DD-4A showed large non-enhanced areas compatible with necrosis.



a	b
c	

Fig.6 MRI at Week 5 of regimen RTK showed multiple cysts within the tumors.

a : T1WI

b : T2WI

c : T2WI. The tumors were separated from the renal hila (arrows) .

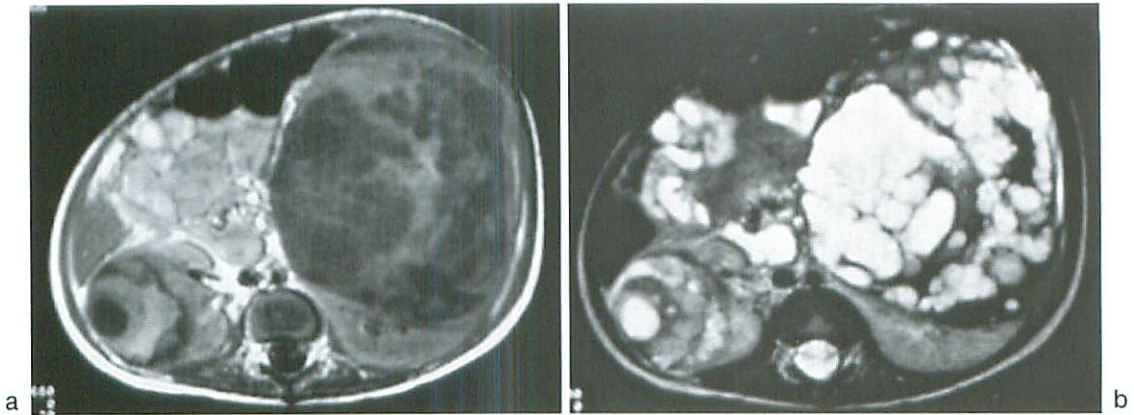


Fig.7 MRI at Week 10 of regimen RTK showed findings similar to those at Week 5 except for a marked increase in size of the left tumor in a ventral direction.

左腎腫瘍は $14 \times 10 \times 9$ cm, 重量は915 g, 右腎腫瘍は $5 \times 5 \times 4.5$ cm, 重量は70 gで、断面はいずれも乳白色で大小の嚢胞と充実性部分が混在していた (Fig.8). 組織学的には両側ともに大部分が分化した横紋筋組織や膠原線維で占められており、一部に上皮性の腎芽腫組織が残存していた。

考 察

一般に片側の腎芽腫では治療開始時に患側腎の摘出を行い、その後、進行度に応じた化学療法や放射線療法が行われる。一方、同時性両側性の腎芽腫に対しては、腎機能を温存することを第一義的な目的とし当初から腫瘍切除を行うことは避け、両側腫瘍の生検後に化学療法を施行し腫瘍の縮小後に腫瘍切除を行う、より保存的な治療法が選択される^{1,2)}。

両側性腎芽腫の頻度は腎芽腫全体の5.6～6%であり^{2,3)}、わが国における腎芽腫の発生頻度が年間数十例程度であることを考えると、わが国における両側性腎芽腫の症例は1年間にわずか2～3例程度に過ぎない。したがって腎芽腫に対する術前化学療法の経験が少なく、腫瘍の化学療法に対する反応の予測や手術時期の決定などは決して容易でないことも事実である。

今回の症例では初回の術前化学療法はactinomycin D, vincristine, THP-adriamycinの3剤からなるregimen DD-4Aを用いた。開腹生検時の病期診断で尿管浸潤により右腎腫瘍が病期Ⅲ相当と判断されたためである。Regimen DD-4A開始直後、左



Fig.8 Cut surface of the left tumor
Multiple cysts of various sizes are seen within the solid areas of the tumor.

右の腫瘍ともに理学所見上、縮小傾向を示したが、効果は一時的で特に左側の腫瘍はその後、増大した。Carboplatin, etoposide, cyclophosphamideからなるregimen RTKに変更した後は、両側の腫瘍ともに再度、縮小を認め、結果的に右側腫瘍では76%の縮小効果を得た。しかし、左側腫瘍はregimen RTKの後半に増大に転じ、最終的に腫瘍体積は2.3倍に増加した。腫瘍内部の性状は画像上、両側とも同様の変化を示したが、特に左側の腫瘍では多数の嚢胞が出現した。おそらくこのため左側では化学療法による腫瘍縮小効果が得られず、嚢胞内への液体貯留などによって腫瘍体積が増大したものとも考えられた。Shambergerらは術前化学療法に不応性の腎芽腫の病理組織所見を解析し、分化した横紋筋組織や間質により腫瘍が

置換されている場合には化学療法に抵抗性で、化学療法を継続しても合併症の危険を増大させるのみであると警告している³⁾。今回の症例でも摘出腫瘍の大部分は分化した横紋筋組織や膠原線維で占められており、すでに化学療法に対する反応は限界にあったものと考えられる。

手術に関しては、上記のごとく腫瘍の縮小効果に限界を認めたこと、さらに画像上、腫瘍が腎門部から遊離したと判断されたことからその時期を決定した。しかし、結果的にはregimen RTKの後半には治療効果がほとんど認められず、より早い段階で腫瘍の摘出術を行い得たと考えている。International Society of Pediatric Oncologyの片側腎芽腫に対する術前化学療法の検討では、投与期間4週間と8週間の間に生存率等の差はなく、化学療法の期間を延長することの利点はないとしている⁴⁾。しかし、4週投与例よりも8週投与例において腫瘍の縮小効果が得られていることも事実で、今後、術前化学療法の期間に関してはさらなる検討が必要であろう。

今回、自験例において腎芽腫の術前化学療法に対する反応を画像により追跡し、また画像所見を摘出腫瘍の病理所見と比較する機会を得た。その結果、腎芽腫は術前化学療法に反応するものの、化学療法により嚢胞性変化の強い症例や、腫瘍が分化した横紋筋組織や線維組織に置換された症例では腫瘍全体の縮小効果が得にくい可能性も示唆された。これまで腎芽腫においては両側例を除き、術前に化学療法が施行されることはほとんどなく、化学療法による画像所見の変化に関する知見は乏しい。従って画像所見の変化と化学療法の効果や組織学的変化との関連に関しては、今後の症例を重ねた検討が必要であると考えている。いずれに

しても術前化学療法の効果と手術時期の判断には画像所見の詳細な検討が重要であり、腫瘍体積の変化は勿論、内部性状の変化、腫瘍と腎実質との関係、腫瘍と腎門血管との関係などを細かく解析し、術前化学療法の有効性や手術の可否、その時期の判断などを行うべきと考えられた。

まとめ

両側性巨大腎芽腫の1例において術前化学療法を施行し、腫瘍の縮小後に腫瘍のみを摘出する腎温存腫瘍核出術を施行した。術前化学療法にともなう腫瘍の画像所見の変化と摘出腫瘍の病理所見から、腎芽腫の術前化学療法に対する反応と手術時期の判断に関し考察した。

●文献

- 1) Montgomery BT, Kelalis PP, Blute ML, et al : Extended followup of bilateral Wilms tumor : Results of the National Wilms Tumor Study. J Urol 1991 ; 146 : 514-518.
- 2) Kumar R, Fitzgerald R, Breatnach F : Conservative surgical management of bilateral Wilms tumor : Results of the United Kingdom Children's Cancer Study Group. J Urol 1998 ; 160 : 1450-1453.
- 3) Shamberger RC, Haase GM, Argani P, et al : Bilateral Wilms' tumors with progressive or nonresponsive disease. J Pediatr Surg 2006 ; 41 : 652-657.
- 4) Tournade MF, Com-Nougué C, de Kraker J, et al : Optimal duration of preoperative therapy in unilateral and nonmetastatic Wilms' tumor in children older than 6 months : Results of the ninth International Society of Pediatric Oncology Wilms' Tumor trial and study. J Clin Oncol 2001 ; 19 : 488-500.

症 例 報 告

食道および直腸に病変を認めた Alport-leiomyomatosis syndrome の1例

北河徳彦¹⁾, 相田典子¹⁾, 藤田和俊¹⁾, 大浜用克

神奈川県立こども医療センター 外科, 同 放射線科¹⁾

A Case of Alport-leiomyomatosis Syndrome Presenting with Leiomyoma of the Esophagus and the Rectum

Norihiko Kitagawa, Noriko Aida¹⁾, Kazutoshi Fujita¹⁾, Youkatsu Ohhama

Department of Surgery and Radiology¹⁾, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract Five percent of cases of Alport syndrome have associated leiomyomatosis of the viscera, called Alport-leiomyomatosis syndrome (A-LS). Usually, leiomyomatosis presents in the esophagus, stomach, genital tract or tracheobronchial tract. Here we report a case of a 6-year-old girl presenting with leiomyomatosis not only in the esophagus but also in the rectum. MRI clearly showed thickening of the esophageal wall and the rectal wall. A renal biopsy revealed a partial defect of the alpha-5 chain in the glomerular basement membrane, suggesting A-LS. No surgical treatment has been required because dysphagia and constipation have been mild. Long and frequent follow-up will be needed.

Keywords Alport syndrome, Leiomyomatosis, Esophagus, Rectum, MRI

はじめに

食道および直腸平滑筋の著しい肥厚に加え、腎炎の所見を伴った小児のAlport-leiomyomatosis症候群を経験したので報告する。

症 例

患者：6歳、女児

主訴：嘔吐、便秘

既往歴：1歳時に血尿と蛋白尿を認め、以後慢性腎炎として経過観察

家族歴：特記事項なし

現病歴：生後5ヵ月から哺乳後の嘔吐が出現し、近医を受診したが発育に問題ないため経過観察としていた。1歳時に当科にて上部消化管造影および24時間食道pHモニタリングを施行し、胃食道逆流現象を認めたため、シサプリドの投与を開始した。以後軽度の嘔吐は持続したものの、発育に問題はなく、シサプリドの投与を継続した。6歳になり、嘔吐回数が増加したため精査目的で当科入院。

入院時現症：身長、体重ともに標準値を超えており、発育異常は認めない。血液データ上、異常所見なし。尿検査上、潜血と、沈渣での尿細管上

原稿受付日：2006年10月4日、最終受付日：2006年12月4日

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ッ川2-138-4

神奈川県立こども医療センター 外科 北河徳彦

皮を認める。オージオグラムでは難聴を認めない。

上部消化管造影 (Fig.1) : 中部食道の右側への偏位と肥厚した食道壁の輪郭を認めるが、明らかな狭窄部位は認めない。中部食道まで逆流する胃食道逆流現象を認めるが、透視での逆流頻度は少ない。食道裂孔ヘルニアは認めない。



Fig.1 Barium esophagogram shows irregularity of the esophageal wall and wide His angle, but passage of the contrast medium is not disturbed.

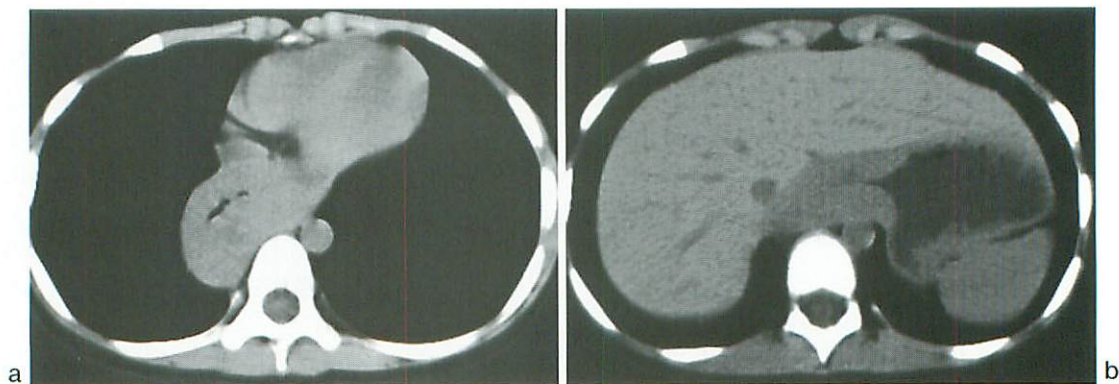


Fig.2 Axial plain CT scan

a : Upper slice shows circular thickening of the lower esophageal wall.

b : Lower slice (2.5cm below upper slice) shows thickening at the esophago-gastric junction, whereas the gastric wall is not thickened.

CT : 腹部単純CTにおいて、下部食道壁の全周性の著明な肥厚を認める (Fig.2a)。食道・胃接合部近くまで達するが、胃壁の肥厚は認めない (Fig.2b)。他、子宮など他臓器の肥大所見は認めない。

MRI : ほぼ全食道の壁が全周性、均一に肥厚している。中部食道では内腔の拡張が見られるが、ここでも壁は肥厚している。その信号はT2強調画像 (Fig. 3a, 3c) において筋肉よりやや高信号を示すが、腫瘍形成はない。T1強調造影像では正常の一層の粘膜が内腔で造影され (Fig. 3b)、肥厚部はほぼ均一に軽度の増強効果を示す。

食道内視鏡、生検 : 内視鏡像は下部食道粘膜の発赤があり、食道炎の所見である。粘膜下層の組織を生検するため、鉗子で同一箇所を複数回掘るようにして検体采取了が、病理組織学的には粘膜病変としての食道炎の所見しか得られなかった。

診断 : 画像上、食道所見は平滑筋症と考えて矛盾せず、腎炎を併発していることから、Alport-

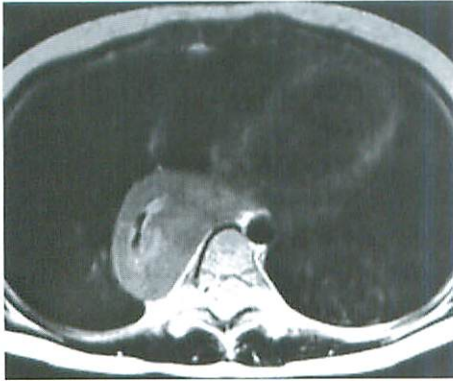


Fig.3

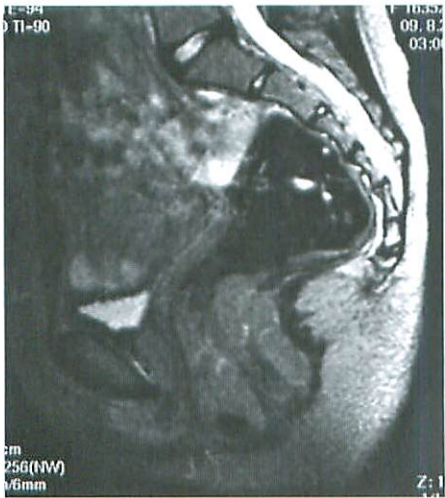
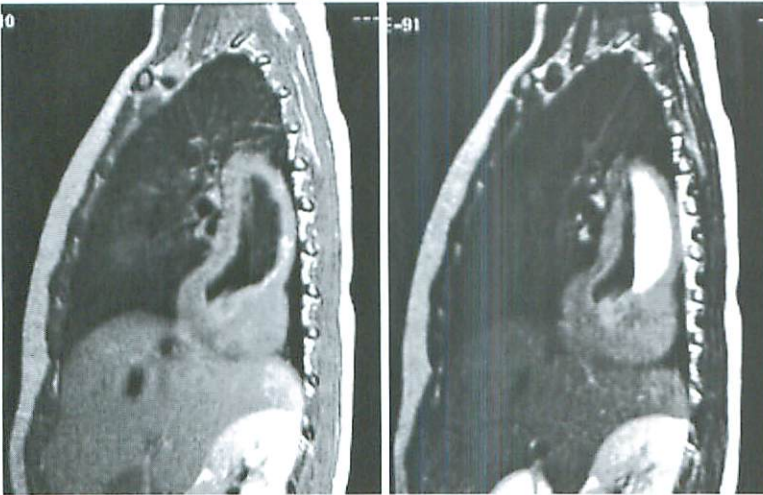
a : T2 weighted axial image

b : Enhanced T1-weighted sagittal image

c : T2-weighted sagittal image.

Thickening of the esophageal wall with slightly higher intensity than that of skeletal muscle is demonstrated in T2-weighted images. Esophageal mucosa is demonstrated as a layer with good enhancement in T1-weighted image.

a	
b	c



a	b
---	---

Fig.4 T2-weighted MRI

a : Sagittal image shows thickening of the lower rectal wall with the same intensity as that of the esophagus.

b : Axial image shows circular thickness of the lower rectal wall.

leiomyomatosis syndrome (以下 A-LS) を疑った。

経過：発育障害を認めず、嘔吐は胃食道逆流現象の症状と考えられるため、食道平滑筋症そのものに対する手術適応は無いと考えた。嘔吐の頻度も月に1回程度と許容範囲内であったため、経過観察とした。便秘は酸化マグネシウムの投与のみでコントロール可能であった。11歳時のMRIで、下部直腸に食道と同様の全周性の肥厚した平滑筋層を認め (Fig.4a, 4b)、直腸平滑筋症と診断した。便秘がコントロール可能なため、これについても経過観察の方針とした。直後に経皮的腎生検を施行した。免疫組織学的検索の結果、腎糸球体基底膜 $\alpha 5$ 鎖の部分欠損が認められ、A-LSが確定した。

考 察

Alport症候群は、1927年にAlportにより難聴を伴う遺伝性進行性腎疾患として記載された。1/5000の発生頻度で見られ、小児の慢性腎不全の約5%を占める¹⁾。血尿・蛋白尿の腎炎所見に加え、本邦では約40%に感音性難聴を呈する。さらに約15%に円錐角膜や白内障などの眼症状も伴う。

一方、平滑筋症は食道・気道・生殖器などの平滑筋がびまん性に肥厚する疾患である。頻度は低く、全年齢で食道に発生する腫瘍中の0.4%と報告されている²⁾。小児の平滑筋症も稀に見られるが、全年齢の2.6%に過ぎず、極めて稀である³⁾。発生部位は食道が多く、本症例のように直腸病変の報告は過去3例のみである⁴⁻⁶⁾。

上記2つの病態が合併する症例が以前より報告されており、1988年にCochatがA-LSとしてまとめた⁷⁾。現在はAlport症候群の1亜型と考えられている。Alport症候群自体は3種類の遺伝形式をとるが、A-LSの報告例は全てX染色体優性遺伝の形式をとっている。ヨーロッパ12カ国での調査で、Alport症候群176家系のうちleiomyomatosis患者は9家系(5%)に認めたという報告がある⁸⁾。逆にBourqueの報告では、諸臓器の平滑筋症にAlport症候群を合併する頻度は22%であったという⁹⁾。A-LSの報告例は全て若年発症である。

このように両症候群が合併することの理論的背景として、遺伝子レベルでの興味あるメカニズムが注目されている。それはコラーゲン生成に関する遺伝子COL4Aの変異である。IV型コラーゲンの

サブユニットをコードする遺伝子であるCOL4A5は、腎糸球体基底膜の生成に関与し、この遺伝子異常がAlport症候群の腎病変の原因であるとされている。X染色体上でその隣に存在するのがCOL4A6遺伝子である。この遺伝子の欠失パターンの解析から、平滑筋症での筋線維の増殖が本遺伝子の異常によるものであることが疑われている。これらは連続して存在していることから、何らかの変異が2つの遺伝子の機能異常を来とし、A-LSの成立に寄与しているものと考えられる。Uekiらは、A-LS患者において、COL4A5とCOL4A6にまたがる17 kbの欠失を報告している¹⁰⁾。ヨーロッパのスタディでも様々な遺伝子変異の報告があり⁸⁾、hot spotは認められていない。そのため解析は簡単ではないが、今後は遺伝子診断が一般化していくものと思われる。

本症例の診断は、食道造影により胃食道逆流の所見しか得られないまま長期間が経過した後、CTにより食道壁の肥厚を認め、MRIによりleiomyomatosisの診断が得られた。腎炎の臨床所見と組み合わせることでA-LSを疑い、腎糸球体基底膜の免疫組織学的検索により確定した。内視鏡下生検は、かなり深く採取したつもりでも筋層までは取れず、診断には寄与しなかった。食道の再生検は本症例では難しく、不要と考えるが、直腸病変はA-LSでは稀であり、今後、組織学的診断は必要と考えている。

本症例のフォローアップは、Alport症候群に関連した眼症状、難聴が今後発症する可能性があるため、各科での継続した診療が必要である。腎炎は男児では小学校高学年、女児ではそれより遅れて尿蛋白所見が出現してくるとされており¹¹⁾、そのフォローも重要である。一方、leiomyomatosisへの対応としては、気道や生殖器系にも発生するため、定期的な画像診断は不可欠である。

消化管の通過障害が問題となる場合は手術の適応である。筋層切開は効果がなく、病変臓器の摘出、再建が必要である¹²⁾。しかし小児の場合、食道の摘出・再建に伴う合併症は、胃の縮小に伴う成長障害など成人よりも問題が多く、狭窄による成長障害がない限りは積極的な手術の適応とはならないと考えている。本症例は著しい食道壁肥厚がありながら、食道通過障害がないため通常の食

●文献

- 1) 幸嶋真如, 仲里仁史 : 遺伝性腎炎. 小児内科 2001 ; 33 : 484-487.
- 2) Levine MS, Buck JL, Pantongrag-Brown L, et al : Esophageal leiomyomatosis. Radiology 1996 ; 199 : 533-536.
- 3) Rabushka LS, Fishman EK, Kuhlman JE, et al : Diffuse esophageal leiomyomatosis in a patient with Alport syndrome : CT demonstration. Radiology 1991 ; 177 : 176-178.
- 4) Guillem P, Delcambre F, Cohen-Solal L, et al : Diffuse esophageal leiomyomatosis with perirectal involvement mimicking Hirschsprung disease. Gastroenterology 2001 ; 120 : 216-220.
- 5) Sell HW Jr, Cocco A : Diffuse leiomyomatosis of the gastrointestinal tract in a single patient-esophagus to rectum : case report. Surgery 1997 ; 122 : 637-640.
- 6) Lerone M, Doderio P, Romeo G, et al : Leiomyomatosis of oesophagus, congenital cataracts and hematuria. Report of a case with rectal involvement. Pediatr Radiol 1991 ; 21 : 578-579.
- 7) Cochat P, Guibaud P, Garcia Torres R, et al : Diffuse leiomyomatosis in Alport syndrome. J Pediatr 1988 ; 113 : 339-343.
- 8) Jais JP, Knebelmann B, Giatras I, et al : X-linked Alport syndrome : natural history in 195 families and genotype - phenotype correlations in males. J Am Soc Nephrol 2000 ; 11 : 649-657.
- 9) Bourque MD, Spigland N, Bensoussan AL, et al : Esophageal leiomyoma in children : two case reports and review of the literature. J Pediatr Surg 1989 ; 24 : 1103-1107.
- 10) Ueki Y, Naito I, Oohashi T, et al : Topoisomerase I and II consensus sequences in a 17-kb deletion junction of the COL 4 A 5 and COL 4 A 6 genes and immunohistochemical analysis of esophageal leiomyomatosis associated with Alport syndrome. Am J Hum Genet 1998 ; 62 : 253-261.
- 11) 高橋昌里 : 遺伝性腎炎 (Alport 症候群). 小児内科 2001 ; 33 : 598-599.
- 12) Fernandes JP, Mascarenhas MJ, Costa CD, et al : Diffuse leiomyomatosis of the esophagus : a case report and review of the literature. Am J Dig Dis 1975 ; 20 : 684-690.

生活を送っている。直腸狭窄については報告症例が少ないが, Guillemらは通過障害の急性期に一時的に人工肛門を造設し, 後に病変部の切除なく閉鎖している⁴⁾。このように, 手術を要するような通過障害は必ずしも早期からは出現しない。本症例についても, 排便障害が進行した場合は何らかの外科的対応を考慮すべきであると思われるが, それまでは保存的に対処する方針である。

最後に遺伝学的問題を考えると, 本症例では問診上, 当該家系内に有症状者は認めなかった。しかしその遺伝形式を考慮すると, 無症候患者が存在し, さらにこの先, 保因者が出生する可能性が高い。X連鎖性Alport症候群については男性患者の90%, 女性患者の12%が40歳までに末期腎不全になるとされ¹⁾, 男性患者が重症化する傾向がある。遺伝コンサルティングを行うべきであり⁴⁾, そのためには信頼性の高い診断が必要である。COL4A5の変異に伴う $\alpha 5$ 鎖欠失を免疫組織学的に証明できればよく, 男性では全欠失, 女性では部分欠失が認められる。本症例も同法によってAlport症候群を確定した。腎障害の程度も評価するため腎検体を採取したが, 皮膚の免疫組織学的検索でも $\alpha 5$ 鎖の欠失の診断は可能である¹⁾。

結 語

女兒のAlport-leiomyomatosis症候群を経験した。平滑筋の肥厚は食道のみならず, 極めて稀な発生部位である直腸にも異時性に認めた。診断にはMRIおよび腎糸球体基底膜の免疫組織学的検索が有用であった。食道壁および直腸壁の高度な肥厚にもかかわらず通過障害は軽度であり, 診断後5年を経て手術は必要とせず, 正常の身体発達が得られている。

症 例 報 告

十二指腸癒痕狭窄に Groove Pancreatitis 様の画像所見を伴った小児例の経験

高野周一, 大塩猛人, 石橋広樹, 緒方宏美

独立行政法人国立病院機構 香川小児病院 小児外科

A Case of Secondary Duodenal Stenosis in a Child Associated with Partial Pancreatomegaly Similar to Groove Pancreatitis

Shuichi Takano, Takehito Oshio, Hiroki Ishibashi, Hiromi Ogata

Department of Pediatric Surgery, National Kagawa Children's Hospital

Abstract Duodenal stenosis is well known as a complication of peptic ulcer. It sometimes occurs associated with "groove pancreatitis" in adults. We treated such a case in a child, with findings resembling those of groove pancreatitis.

A 6-year-old boy was admitted having experienced recurrent vomiting and stomachache over at least three years. His fluororontgenography revealed a gastrectasia and a stenosis of the duodenal cap. We found endoscopically that he had a duodenal ulcer. We examined him with US, CT and MRI, which showed marked swelling in the head of the pancreas. A palliative gastroduodenostomy was performed, and no mass lesion was found in the pancreas during the operation. His postoperative course has been uneventful for six months.

Postoperatively, disappearance of the abnormal swelling of the pancreas was confirmed by using US and CT. We finally diagnosed him as having duodenal stenosis due to duodenal ulcer associated with some kind of pancreatitis such as groove pancreatitis.

Keywords Children, Duodenal Stenosis, Peptic Ulcer, Pancreatomegaly, Groove Pancreatitis

はじめに

われわれは幼児期発症の十二指腸潰瘍で積極的に診断・治療が行われないまま長期経過したと思われる症例を経験した。本症例では、十二指腸の癒痕狭窄による通過障害に加えて成人でみられる Groove pancreatitis 様の画像所見を呈したため、両者の関連性について考察し報告する。

症 例

症例：6歳、男児

主訴：反復性嘔吐、腹痛

家族歴：特記事項なし。

既往歴：周産期に特記事項なし。薬剤多用歴なし。生後5ヵ月で食物アレルギー（牛乳、卵）あり。生後10ヵ月でサルモネラ腸炎にて入院歴あり。

原稿受付日：2006年10月18日、最終受付日：2006年12月6日

別刷請求先：〒765-8501 善通寺市善通寺町2603 国立病院機構 香川小児病院 小児外科 高野周一

現病歴：2歳時に母親が次子を妊娠し悪阻が増強していた時期に、祖母の死去に直接立ち会う機会が重なるという精神的ストレスを窺わせるエピソードがあった。それ以降、腹痛、嘔吐を反復するようになり、1ヵ月に1回以上の嘔吐を認めていた。近医に通院したが経過せず症状が遷延するため、4歳時に当科を紹介され受診した。上部消化管造影で十二指腸球部の通過障害を指摘され、

内視鏡検査を勧めたが、一時的に症状が軽快したことと、全身麻酔下の内視鏡検査に対する抵抗感を理由に通院を中断した。その後も症状が反復し、5歳時には3日に1回嘔吐するようになった。幼稚園への通園にも支障を来とし、この頃から成長障害も指摘されるようになった。6歳時に、ほぼ毎日嘔吐するようになり他院を介して当科を再受診した。

現症：身長104 cm、体重14.0 kg（いずれも標準値の-2SD）。上腹部に著明な膨満を認め、その右寄りに軽度の自発痛、圧痛を認めた。腫瘍の有無については触診困難であった。腹膜刺激徴候はなかった。

血液検査所見：好酸球分画の上昇を伴う白血球数の軽度上昇を認めた。血清アミラーゼ値、CRP値の軽度上昇も認めた。また、総コレステロール、血清鉄の値は軽度低下していた（Table）。

上部消化管造影所見：著明な胃拡張を認めた。内容物を可及的に除去した後に造影し、幽門輪付近の狭窄と十二指腸球部肛側でのより強い狭窄を認めた（Fig.1）。

US検査所見：胃幽門前庭から肛側に向かって壁肥厚を認めた。十二指腸球部と推定される腸管

Table Laboratory data

WBC	101.2 $\times 10^2/\text{mm}^3$	Neut.	52.0 %
RBC	496 $\times 10^4/\text{mm}^3$	Lymph.	38.0 %
Hgb	12.5 g/dl	Mono.	2.0 %
Hct	37.6 %	Eo.	7.0 %
Plt	51.8 $\times 10^4/\text{mm}^3$	Baso.	1.0 %
AST	26 IU/l	Amy.	200 IU/l
ALT	10 IU/l	lipase	22 IU/l
LDH	180 IU/l	Na	141 mEq/l
ALP	283 IU/l	K	3.7 mEq/l
T.Bil.	0.40 mg/dl	Cl	101 mEq/l
TP	6.7 g/dl	Ca	8.7 mg/dl
Alb.	3.9 g/dl	Glu.	77 mg/dl
BUN	13.8 mg/dl	T.Chol.	118 mg/dl
Crn.	0.23 mg/dl	Fe	43 $\mu\text{g}/\text{dl}$
		CRP	0.59 mg/dl

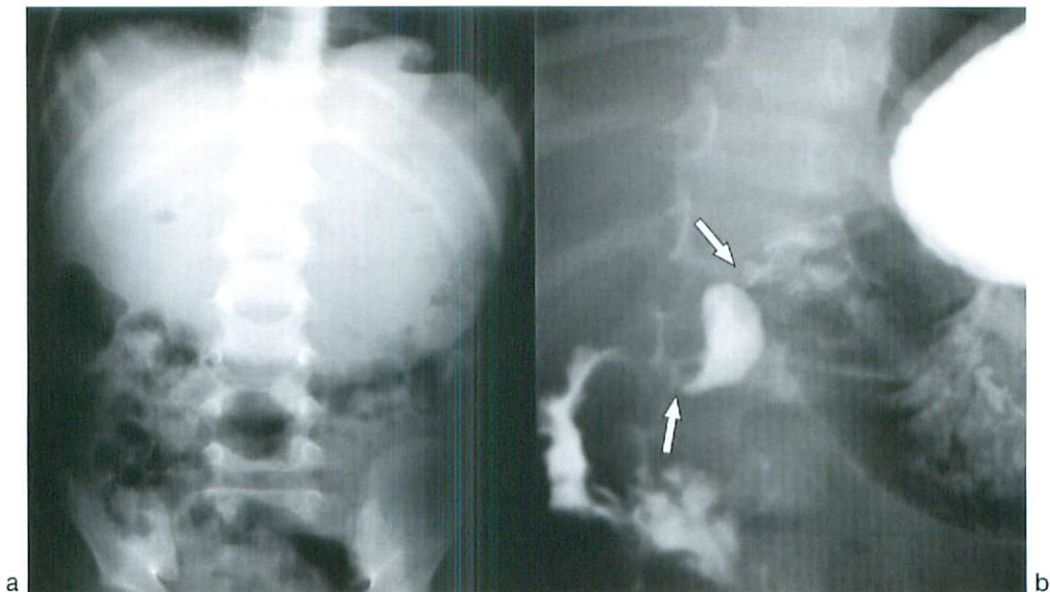


Fig.1 Upper Gastrointestinal Series

a : Gross dilatation of the stomach is observed before the drainage.

b : There appear two areas of marked stenosis in the duodenal ampulla.

壁に著明な肥厚を認めた。臍頭部の著明な腫瘤様病変を認め、十二指腸との境界は不鮮明であった。なお、臍体尾部には腫大がなく、臍管拡張も認めなかった (Fig.2)。

造影CT検査所見：臍頭部および十二指腸球部付近が混然とし、 $4 \times 3 \times 6$ cmの腫瘤像を認めた。

その内部は結節状に high attenuation な部分と、間隙を埋める low attenuation な部分が混在したモザイク状の像を呈し、臍体尾部に比較し僅かに造影効果を認めた (Fig.3)。

MRI 検査所見：腫瘤様病変は臍体尾部と比べ、T1 強調画像で low intensity, T2 強調画像 (脂肪抑

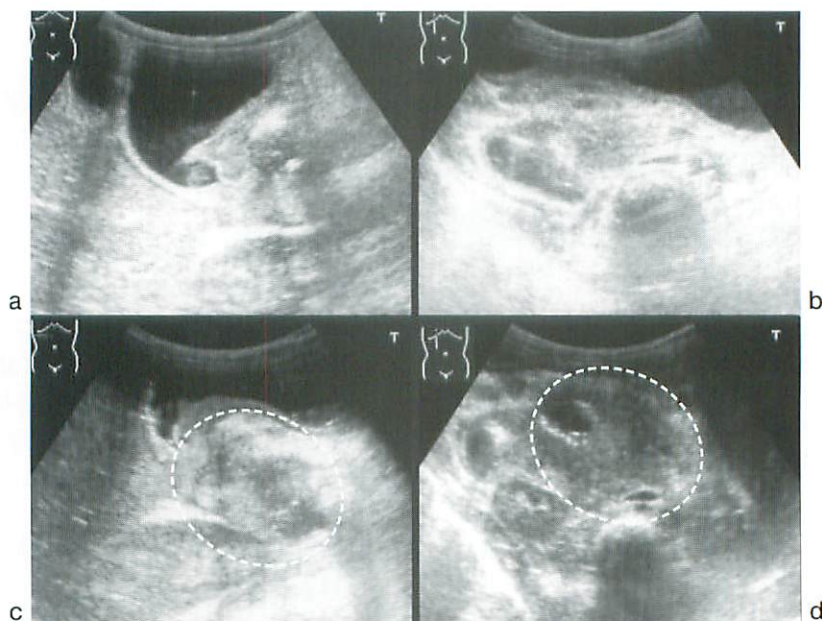


Fig.2 Ultrasonography of Abdomen

- a : The wall of the stomach is thickened at the pyloric antrum.
- b : The pancreas looks normal in the body and the tail. The pancreatic duct is not dilated.
- c : A mass-like lesion appears behind the duodenum.
- d : The wall of the duodenum is also thickened and its margin is obscure.

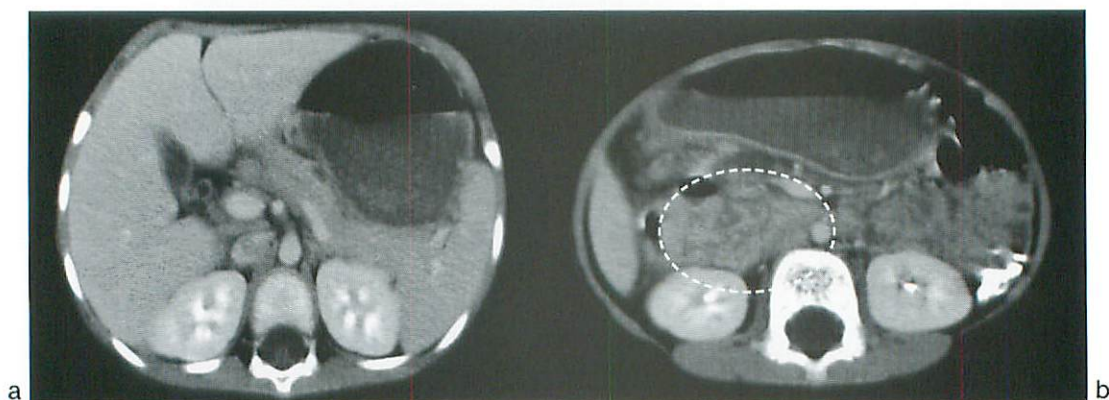


Fig.3 Enhanced CT of the Abdomen

- a : The body of the pancreas looks normal and no dilatation is seen in the pancreatic duct.
- b : A mottled mass-like lesion is seen in the head of the pancreas. The division between the duodenum and pancreas is unclear.

制条件)でややhigh intensityを呈した(Fig.4).

上部消化管内視鏡所見：幽門前庭に壁外からの圧排が見られた。幽門輪が腫脹しており内視鏡の挿入が困難であった。観察し得た範囲では十二指腸球部に、発赤、びらん、白苔付着、治癒瘢痕など、新旧の潰瘍性病変が混在した塑造な粘膜面を認めた。球部より肛側にさらに強い狭窄があり、それ以上の内視鏡挿入は不可能であった。

入院後経過：プロトンポンプ阻害薬を投与しながら絶食で経過を見たが、胃の拡張傾向が持続した。原因検索として血清ガストリン値、抗H.Pylori抗体値を測定し、内視鏡検査の際に十二指腸球部の潰瘍辺縁と幽門前庭大弯側の非病変部との2カ所で粘膜生検も行ったが、特記すべき所見を認めなかった。十二指腸の狭窄病変は長期的に形成されたものと推測し、保存的治療での治癒は困難と考えて開腹手術の方針とした。膵頭部腫大につい

ては腫瘍性疾患の可能性も疑ったが腫瘍マーカー(AFP, CA19-9, NSEなど)は正常範囲であった。小児では報告はないが、画像所見が類似していたことからGroove pancreatitisのような腫瘍形成性の慢性膵炎の可能性も疑った。膵頭部腫大についてもまた術中に確認することとした。

手術所見：上腹部正中切開にて開腹した。幽門前庭部から十二指腸下行脚にかけて、腸管壁は浮腫性に肥厚していた。その付近では大網、間膜組織も肥厚し、病変部に向って牽引されていた。狭窄は球部下行脚移行部で最も強く、固い線維化組織で巻き込まれていた(Fig.5)。膵頭部はその背側に幼児手拳大に触れたが、術中US検査では占拠性病変を疑う異常影は観察されなかった。肉眼的に十二指腸と膵の境界は明瞭であった。十二指腸狭窄に対してはJaboulay法に準じた胃十二指腸吻合術を施行した。十二指腸内に胆汁排泄を認めた

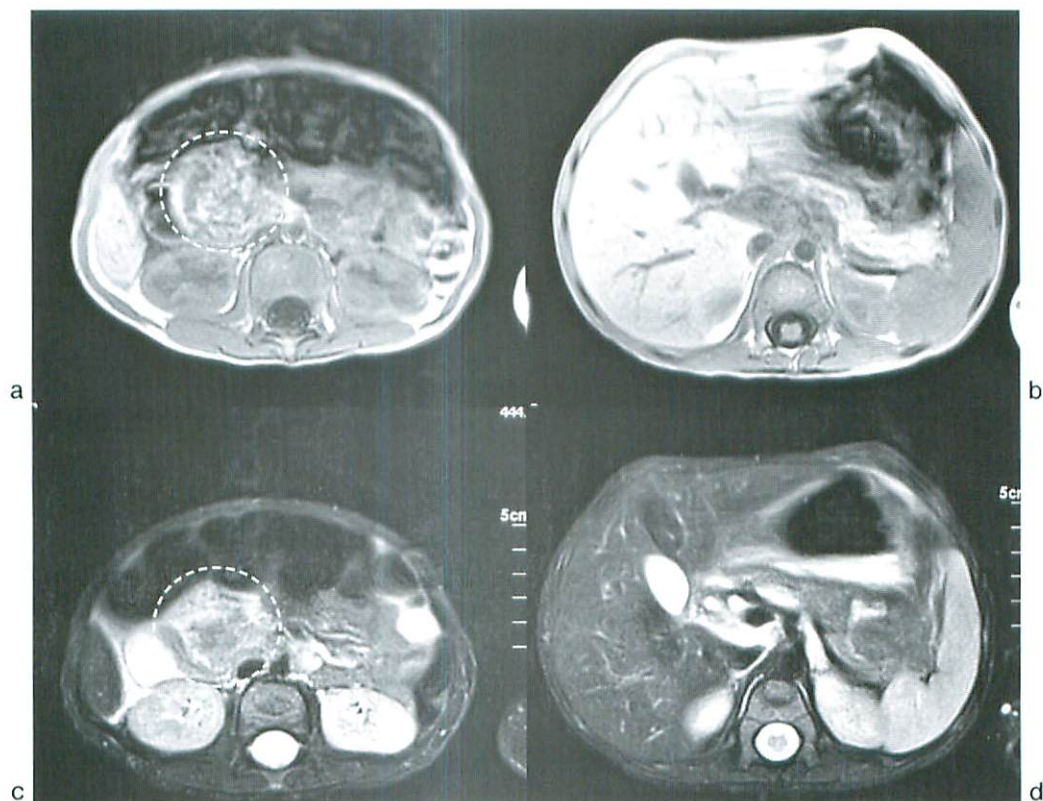


Fig.4 MRI of the Abdomen

- a, b : The swelling lesion of the head of the pancreas appears in low intensity relative to the other regions of the pancreas on T1-weighted images.
- c, d : The same lesion is in slightly high intensity on T2-weighted images.

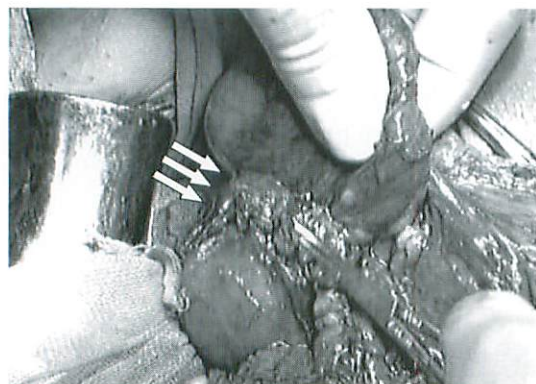


Fig.5 Operative Findings

Sclerous fibrous tissue surrounds the duodenum between the bulbous part and the descending part, where the wall of the alimentary tract becomes edematous.

が、十二指腸乳頭はよく観察できなかった。臍へは直接的な侵襲を加えることは避け、手術を終了した。

術後経過：術後早期から経鼻十二指腸チューブにて経腸栄養を行った。術後2週間から経口栄養を開始し、術後4週間で合併症なく退院した。

退院後、症状再燃は認めていない。術後10ヵ月時点でのUSおよびCT検査所見では、臍頭部に若干の腫大が残っていたが、術前よりは縮小し内部均一となっていた。

最終診断：十二指腸潰瘍、十二指腸癒痕狭窄、Groove pancreatitisの疑い。

考 察

小児の胃十二指腸潰瘍が決して稀でないことが認識されて久しい。小児消化性潰瘍の原因も多くは成人同様に説明され、加藤らは小児の十二指腸潰瘍の90%、胃潰瘍の50%にH.pylori感染が存在することを示している¹⁾。一方、小児のH.pylori陰性潰瘍では、その原因として社会環境から受ける精神的ストレスの関与や遺伝的素因、基礎疾患の存在も注目されている²⁻⁷⁾。医療者の関心の高まりと相まって、小児の内視鏡検査法が普及した今日、小児消化性潰瘍の診断が得られる機会は多い。

胃十二指腸潰瘍の症状は年齢により異なり、新生児期・乳児期は、吐血や穿孔が主であるが、成長に従って腹痛、嘔吐、食欲不振など主観的

症状も得られるようになる^{2,5,8,9)}。近年ではH2-blockerを中心とする保存的治療で軽快することが多くなったが、年長児では再発例も多く、著しい出血、穿孔、狭窄症状を合併すれば年齢に関わらず手術適応となる^{5-7,10,13-17)}。実際に十二指腸狭窄を合併した症例も複数報告されている^{3,8,11,14,15)}。

本症例は、2歳時に十二指腸潰瘍の初発症状と推定される腹痛、嘔吐の症状があった。4歳時には十二指腸狭窄を疑う造影所見を既に認めていた。その2年後には正常な経口摂取が不能となった。内視鏡検査で十二指腸潰瘍が確認されたが、H.pylori感染は否定的であり、負荷試験までは行わなかったが血中ガストリン濃度も基準値内であった。既往歴に食物アレルギーがあり、免疫学的な素因が関与している可能性はあるが臆測の域を出ない。ステロイド剤やNSAIDs等の多用歴もなかった。本症例には、初発症状を認める直前の時期に精神的ストレスを窺わせるエピソードがあった。証明は困難だが、これを契機に十二指腸潰瘍が起り、軽快・再燃を繰り返した結果として不可逆的な十二指腸の癒痕狭窄を形成したと推測された。

Groove pancreatitisは、臍管には特に所見がなく、臍、総胆管、十二指腸の間の解剖学的な“groove”に局在する限局性膵炎について1973年にBeckerが提唱した病態である¹⁶⁾。Stolteらが成人30症例を検討して疾患概念をまとめ¹⁷⁾、炎症がgrooveに限局するPure formと、臍頭部背側にも波及するSegmental formに分類している。その後、多くの報告例がある¹⁸⁻²⁷⁾。一般にGroove pancreatitisは中年以降でアルコール多飲傾向のある男性に好発し¹⁷⁻²¹⁾、胆道系疾患、消化性潰瘍、胃切除術後などの既往が関連因子とされている^{17,18)}。また、Groove pancreatitisでは、その誘因あるいは合併症として十二指腸狭窄を認めることが報告されている^{17-22,26,27)}。StolteらはGroove pancreatitisの発生機序について、その1つに小十二指腸乳頭の閉塞を挙げている¹⁷⁾。小十二指腸乳頭が閉塞すれば、Santorini管からの順行性の流出が不可能となる。膵液の排出はWirsung管へ逆流性にのみ行われるが、当然、停滞しやすい状態となるため、何らかの契機でSantorini管の領域に限局した膵炎が生じると説明している。

画像所見は、US検査では肥厚した十二指腸下行脚と膵頭部との間にシート状の低エコーの腫瘍が認められ、腫瘍内に嚢胞が認められることもある^{21,23)}。CT検査では十二指腸の壁肥厚を伴う狭窄像と炎症の程度に応じた膵頭部の腫脹が見られ、dynamic CTでは早期に腫瘍部分が染まらず、後期に緩徐に造影される^{18,24)}。MRI検査では腫瘍部分が正常な膵実質に比べてT1強調でlow intensity, T2強調画像でiso/high intensityに描出される²⁵⁾。いずれの画像検査法でも膵管拡張は観察されないことが多い。

本症例では著明な膵頭部腫大の所見が認められた。膵・胆管の拡張は認めず、膵体尾部には特記所見が無かった。十二指腸潰瘍からの単なる炎症の波及と説明するには広範囲に及んでいた。穿通性の十二指腸潰瘍であれば、膵頭部に腫大を来すこともあり得るが、本症例の来院時の症状、血液検査所見の異常は軽度であった。血清アミラーゼ値の上昇は軽度かつ一過性であった。腫瘍のUS, CT, MRIの検査所見は文献に示されたGroove pancreatitisの特徴に類似していた。以上から、Groove pancreatitisのような特殊な慢性膵炎を伴っていた可能性も推測した。

Groove pancreatitisの治療については、腫瘍との鑑別が困難なことが多く、外科的切除が施行されることが多いが、保存的治療で軽快した報告もある^{26,27)}。なお、本症例の膵頭部腫大は直接的な操作を加えることなく縮小傾向にある。

本症例についてわれわれは、十二指腸潰瘍を起因として膵病変が生じたものと推測した。一方、潜在的な膵病変を誘因として十二指腸潰瘍が生じた、あるいは両者が相互に作用したという見方も可能かも知れない。

われわれが検索した限りでは、Groove pancreatitisの小児例の報告は無かった。しかし、先天的な小十二指腸乳頭の閉塞や、膵管合流部の解剖が関与するのであれば、理論的には小児でも起こり得る病態であろう。今後さらに、同様の所見を呈する小児例について検討されることが期待される。

結 語

小児の十二指腸潰瘍狭窄に膵頭部腫大を伴った症例を経験した。小児消化性潰瘍の早期診断・治

療の重要性を改めて示唆すると同時に、小児でもGroove pancreatitisを来す可能性が示唆された症例であった。

●文献

- 1) 加藤晴一：小児期H.pylori感染の疫学と臨床。日本臨床 2001 ; 59 : 337-341.
- 2) 佐々木信義, 原普二夫, 大和俊信, 他：小児消化性潰瘍の発生要因。小児外科 1989 ; 21 : 1063-1067.
- 3) 高橋良土, 宮原信弘, 宮原祝子, 他：小児消化性潰瘍の特徴と問題点。小児外科 1989 ; 21 : 1082-1086.
- 4) 山本 弘, 西寿 治, 山田亮二, 他：小児消化性潰瘍児の臨床像。小児外科 1989 ; 21 : 1087-1092.
- 5) 平間敏憲, 永山 稔, 前田知美, 他：二次性消化性潰瘍の病態と治療。小児外科 2003 ; 35 : 1462-1465.
- 6) 渡辺 哲, 藤山純一, 齋藤 徹：血管性紫斑病に合併した胃十二指腸潰瘍。小児外科 2003 ; 35 : 1475-1479.
- 7) 村守克己, 永田公二, 飯田則利：ストレスによる胃十二指腸潰瘍。小児外科 2003 ; 35 : 1480-1484.
- 8) 大沼直躬, 高橋英世, 田辺政裕, 他：小児消化性潰瘍の治療成績。小児外科 1989 ; 21 : 1129-1134.
- 9) 田端雅彦, 伊藤 賢, 友政 剛：胃十二指腸潰瘍の食事療法。小児内科 1994 ; 26増 : 240-243.
- 10) 加藤晴一, 原田吉憲, 小松和久：小児消化性潰瘍の臨床的解析。小児外科 1989 ; 21 : 1093-1098.
- 11) 栗田信浩, 西井 博, 小笠原邦夫, 他：小児消化性潰瘍の手術経験。小児外科 1998 ; 30 : 547-551.
- 12) 松久忠史, 秦温 信, 松岡伸一, 他：小児穿孔性十二指腸潰瘍の1例。小児外科 2001 ; 33 : 216-219.
- 13) 吉田達之, 大野耕一, 上田正直, 他：緊急手術を要した出血性十二指腸潰瘍の1例。小児科臨床 2002 ; 55 : 257-261.
- 14) 工藤寿美, 岩中 督, 内田広夫, 他：出血性消化性潰瘍の外科的治療。小児外科 2003 ; 35 : 1471-1474.
- 15) 杉山正彦, 橋都浩平：十二指腸狭窄後の難治性十二指腸潰瘍。小児外科 2000 ; 32 : 1153-1155.
- 16) Becker V : Spezielle pathologische Anatomie Band 6 ; Bauchspeicheldrüse. Springer-Verlag, Berlin Heidelberg New York, 1973.
- 17) Stolte M, Weiß W, Volkholtz H, et al : A Special Form of Segmental Pancreatitis : "Groove Pancreatitis". Hepato-gastroenterology 1982 ; 29 : 198-208.

- 18) Shudo R, Yazaki Y, Sakurai S, et al : Groove Pancreatitis : Report of a Case and Review of the Clinical and Radiologic Features of Groove Pancreatitis Reported in Japan. Internal Medicine 2002 ; 41 : 537-542.
- 19) 松本 勝, 五嶋博道, 富田 隆, 他 : 十二指腸狭窄の再発を呈した Segmental groove pancreatitis の1例. 胆と膵 1991 ; 12 : 1397-1402.
- 20) 小林道也, 荒木京二郎, 中村生也, 他 : 十二指腸狭窄を呈した groove pancreatitis の1例. 日消外会誌 1995 ; 28 : 2290-2294.
- 21) 森 茂, 横尾直樹, 北角泰人, 他 : 仮性嚢胞を伴い興味ある経過を示した groove pancreatitis の1例. 日臨外会誌 1998 ; 59 : 1630-1634.
- 22) 有賀浩子, 河西 秀, 小池秀夫, 他 : 膵頭部癌が否定できず膵頭部十二指腸切除を施行した segmental groove pancreatitis の1例. 日消外会誌 1998 ; 31 : 2255-2259.
- 23) 蒲田敏文, 松井 修, 角谷眞澄 : Groove Pancreatitis. 胆と膵 2002 ; 23 : 679-683.
- 24) Itoh S, Yamakawa K, Shimamoto K, et al : CT findings in groove pancreatitis : correlation with histopathological findings. J Comput Assist Tomogr 1994 ; 18 : 911-915.
- 25) Irie H, Honda H, Kuroiwa T, et al : MRI of Groove Pancreatitis. J Comput Assist Tomogr 1998 ; 22 : 651-655.
- 26) Isayama H, Kawabe T, Komatsu Y, et al : Successful treatment for groove pancreatitis by endoscopic drainage via the minor papilla. Gastrointestinal endoscopy 2005 ; 61 : 175-178.
- 27) 山 英仁, 紺野 潤, 熊谷研一, 他 : Groove pancreatitis をきたした1例. 道南医学会誌 2005 ; 40 : 57-59.