Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.24 NO.2
2008

Edited by
Editor in Chief : Kimio Kanegawa, M.D.
Editorial Board :
Hitoshi Yoda, M.D. Masataka Higuchi, M.D.
Osamu Miyazaki, M.D. Tadaharu Okazaki, M.D.
Takeshi Mouri, M.D. Tatsuo Kono, M.D.

CONTENTS

Special Articles ***Practical diagnostic imaging for children at the pediatric hospitals***

1. Perinatal brain damage : MRI findings ····· Tetsu Niwa, et al. ····3
2. Chest ····· Kumiko Nozawa ····16
3. Liver, gallbladder, pancreas ····· Kimio Kanegawa ····25
4. Acute abdomen and GI tract disease ····· Yoshiyuki Tsutsumi, et al. ····33

General Remarks

Neuroimaging in acute encephalopathy in childhood ····· Jun-ichi Takanashi ····40

CT imaging of pediatric cardiac disease ····· Kei Takase ····51

State of the Arts

Clinical and radiological study of the central nervous system involvement in exanthema subitum ····· Toshiyuki Hikita, et al. ····59

Pictorial Essay

Usefulness of findings in optic nerve / eye socket / sella turcica in head MRI for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension in a girl patient ····· Motohiro Taki, et al. ····67

日本小児放射線学会雑誌

Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.24 NO.2
2008

目　　次

特集　**第5回日本小児放射線学会教育セミナーより**
小児病院における実践小児画像診断

1. 小児周産期障害 －MRIの所見を中心に－ ……丹羽　徹，他 ‥‥3
2. 胸部 ……野澤久美子 ‥‥16
3. 肝・胆・膵 ……金川公夫 ‥‥25
4. 急性腹症・消化管 ……堤　義之，他 ‥‥33

総説　**第5回日本小児放射線学会教育セミナーより**

小児急性脳症の画像診断 ……高梨潤一 ‥‥40

小児心臓疾患のCT診断 ……高瀬　圭 ‥‥51

原著論文

中枢神経症状をきたした突発性発疹の臨床像と画像の検討
……疋田敏之，他 ‥‥59

Pictorial Essay

頭部MRIにおける視神経・眼窩・トルコ鞍病変が診断に有用であった
特発性頭蓋内圧亢進症の1女児例 ……滝　元宏，他 ‥‥67

◎第44回日本小児放射線学会フィルムリーディング解答 ……73

日本小児放射線学会　平成20年度第1回理事会議事録 ……87
日本小児放射線学会　平成20年度代議員会議事録 ……90
日本小児放射線学会雑誌投稿規定 ……96

第5回日本小児放射線学会教育セミナーより

特集 小児病院における実践小児画像診断

1. 小児周産期障害　－MRIの所見を中心に－

丹羽　徹[1)]，相田典子[1)]，宍倉彩子[1)]，藤田和俊[1,2)]
神奈川県立こども医療センター　放射線科[1)]，横浜南共済病院　放射線科[2)]

Practical diagnostic imaging for children at pediatric hospitals －Perinatal brain damage : MRI findings－

Tetsu Niwa[1)], Noriko Aida[1)], Ayako Shishikura[1)], Kazutoshi Fujita[1, 2)]
Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center[1)]
Department of Radiology, Yokohama Minamikyosai Hospital[2)]

Abstract

The development of the neonatal brain is systematic. Because imaging findings of the neonatal brain are distinctive, the scanning method should be optimized for neonates. In perinatal asphyxia, the patterns of brain injuries are related to the period and severity of hypoxia or ischemia. In this article we describe, first, scanning technique and normal imaging findings on CT and MRI of neonatal brain ; second, imaging findings of hypoxic ischemic encephalopathy, especially MR findings correlated with neurologic prognosis. We also describe recent imaging techniques including diffusion-weighted imaging, magnetic resonance spectroscopy and susceptibility-weighted imaging, which are used neonatal hypoxic ischemic encephalopathy.

Keywords：**Neonate, Perinatal brain damage, MRI**

はじめに

新生児の脳は系統だった発生の過程にあり，特徴的な正常像，障害のパターンを呈する．新生児期の画像検査としては，ベッドサイドで施行可能な超音波検査が通常第一選択となるが，病変の全体像を把握しにくい場合や病変自体の検出がしにくい場合があり，精査としてMRIが施行される．本稿では，CT，MRIの検査法，正常像について述べ，次に新生児仮死についてMRI所見を中心に述べる．

新生児の検査

CT検査

CTは比較的短時間で頭蓋内全体の情報が得られ，何らかの障害が疑われた場合のスクリーニングもしくは出血や水頭症の精査，治療の経過観察等として施行される．

精査にはconventional scanが必要で静止した状態で撮像する必要がある．X線被ばくに関しては当然，配慮する必要があるが，線量が少なすぎても良好な画質は得られない．また，filmingもしくはモニター診断での出力条件は適正に行い，いつも一定の条件で読影をする必要がある．参考のため当院における撮像条件を下記に示す．

Conventional scanの撮像条件	
管電圧/電流	120kV/200mAs
スライス圧	4㎜
Window width/level	80/40

一方，シャント術後で脳室の大きさの変化を見

ることが目的の場合などは，X線量を落とし被ばくを軽減させる，頭蓋骨の病変を見る場合はヘリカルスキャンを使用し3Dを作成するなど，撮像の目的にあわせ撮像条件を決めることが必要である．

CT所見

満期産児の白質は水分含有量が高く，CTではびまん性に低吸収を示す．深部灰白質，皮質は相対的に高吸収を示す．発達に伴い，白質の吸収値は上昇し，約2ヵ月以降で一定となる(**Fig.1**)．

未熟な時期のCTでは，脳室上衣下胚芽層（germinal matrix layer）が相対的に高吸収値を示す．脳室上衣下胚芽層は，胎生期に出現する脳室壁上衣下の幼弱な新生細胞領域であり，ここから神経細胞が脳表に向かって遊走し大脳皮質が形成される．脳室上衣下胚芽層は8～28週頃に発達が良好で，19～23週にかけて急速に体積増加，28週を境に退縮し，32週で痕跡的になる(**Fig.2**)．

MRI検査

新生児の脳は小さいので，成人用の頭部コイルの代わりに膝用コイルを使用するなど，新生児にあわせた適切な撮像が必要である．検査においては，対象とする疾患にあわせた撮像をする必要がある．新生児仮死の診断では組織コントラストが優先であるのに対し，皮質脳回形成異常の診断には形態画像が優先である．シークエンスに関しては，spin-echo法もしくはfast spin-echo法でのT1強調像，T2強調像が基本となり，少なくとも二方向での撮像が必要である．一般に新生児期の脳は水分含有量が高く，適切なT2強調像を得るにはecho timeは120～130ms程の設定が望ましい[1,2]．病変や正常構造の描出によいコントラストを得るためには従来のspin-echo法が有用であるが，近年のMRI機で適切な撮像がされれば，fast spin-echo法にても十分なコントラストが得られ，検査時間の短縮にもつながる．スライスは患児の頭位にあわせ，3～5㎜程度であまりgapをあけない撮像が望ましい．Fast spin-echo法では，echo train lengthをあまり上げすぎないようにする必要がある．前

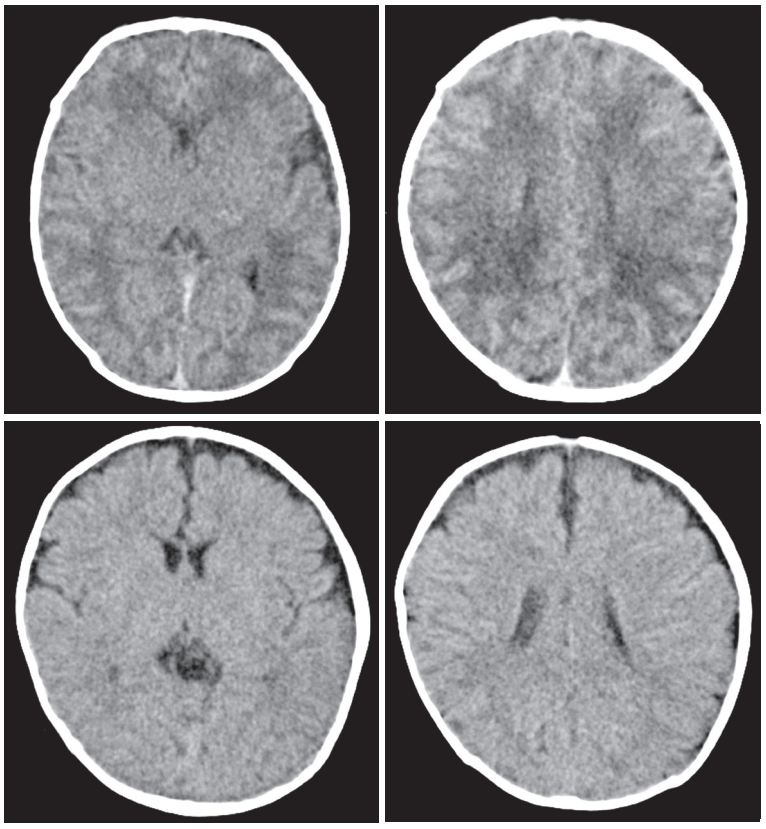


Fig.1　Normal brain CT
a, b : CT of a 40-week infant
c, d : CT of a 2-month-old infant
CT at term period shows relatively low attenuation in the white matter (a, b). CT attenuation in the white matter increases with maturation (c, d).

述のとおり，新生児は，脳実質の水分含有量が多いためFLAIR法での画像所見の解釈には注意が必要で，出血の検出など追加シークエンスとしての使用が望ましい．

皮質脳回形成異常が疑われた場合，新生児の脳にあわせたコントラストのよい画像で多方向から観察する必要がある．また，細かい解剖学的構築を評価するためには一般的には3次元グラジエントエコー法やinversion recovery法も有用であるが[3]，新生児期では最適化されたT2強調像の方が病変の描出に優れる場合が多い．

MRI所見

小児期の脳は，胎児期から新生児期，乳児にかけて正常像は刻々と変化する．早期産児を含む新生児の脳の画像診断をする場合は，児の修正週数（出生時の在胎週数に出生後週数を加えたもの）で正常，異常の判断を行わなければならない．新生児における白質のT1強調像，T2強調像での信号は，脳の水分含有量が多いこと，白質の髄鞘化が進んでいないことにより，T1強調像にて低信号，T2強調像にて高信号を示す．白質の髄鞘化はT1強調像にて高信号化，T2強調像にて低信号化と

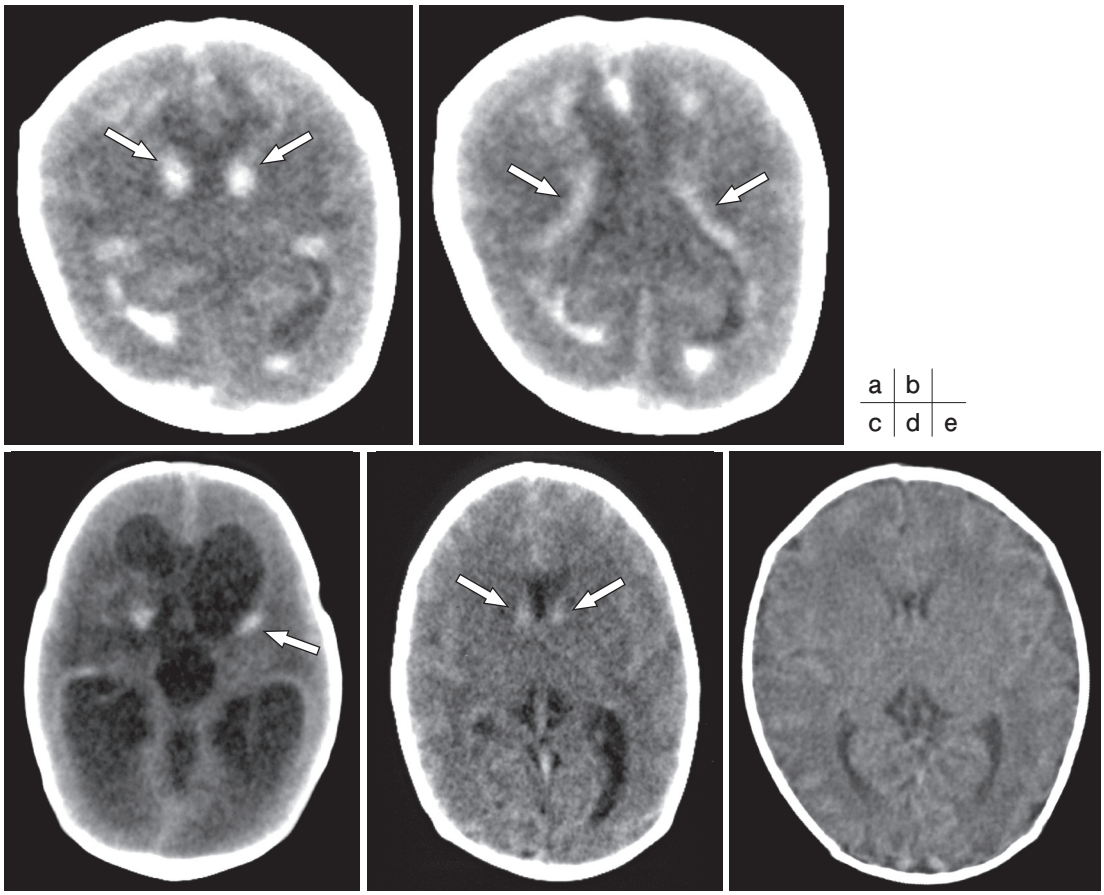


Fig.2　CT of premature infants

a, b : Postmortem brain CT of a 24-week infant with subependymal and intraventricular hemorrhage.

c : Brain CT of a corrected 26-week infant with subependymal hemorrhage and hydrocephalus.

d : Normal CT of a corrected 31-week infant.

e : Normal CT of a corrected 35-week infant.

CT of premature infants shows relatively high attenuation of the germinal matrix layer (a-d, arrows). The attenuation of the germinal matrix layer decreases with maturation, and is generally obscure after 32 weeks (e).

して認められる．T1強調像での変化がT2強調像での変化に先行する．満期産児では脳幹背側と上小脳脚交叉，視床腹外側核部，レンズ核背側部と内包後脚，中心溝周囲に髄鞘化を示す所見がみられる（Fig.3）．

新生児仮死（低酸素性虚血性脳症）

新生児期の脳障害に関しては，成熟脳と異なった反応をし，傷害を受けた時期と種類によりある程度特徴的な像を示す．臨床症状から障害の重症度や神経学的予後を推定することは容易ではなく，画像診断の果たす役割は大きい．低酸素性虚血性脳症は，傷害の強さ，持続時間，脳の成熟度の三要素に依存する．画像上は，軽度の低灌流・低酸素によるpartial asphyxiaと，著しい低血圧や無酸素状態などによるprofound asphyxiaで異なった所見を呈する．未熟児（34週前）でのpartial asphyxiaでは脳室周囲白質軟化症，上衣下出血が生じやすく，成熟児（36 ～ 56週）には，parasagittal injuryが生じやすい．Profound asphyxiaでは未熟な時期，満期産時いずれの場合も，基底核壊死のパターンを呈する．

	未熟児（～ 34週）	成熟児（36～56週）
Partial asphyxia	脳室周囲白質軟化症 上衣下出血	Parasagittal injury
Profound asphyxia	基底核壊死	基底核壊死

MRI検査は通常，児の状態が比較的落ち着いた修正満期頃に施行されるが，児の状態が比較的落

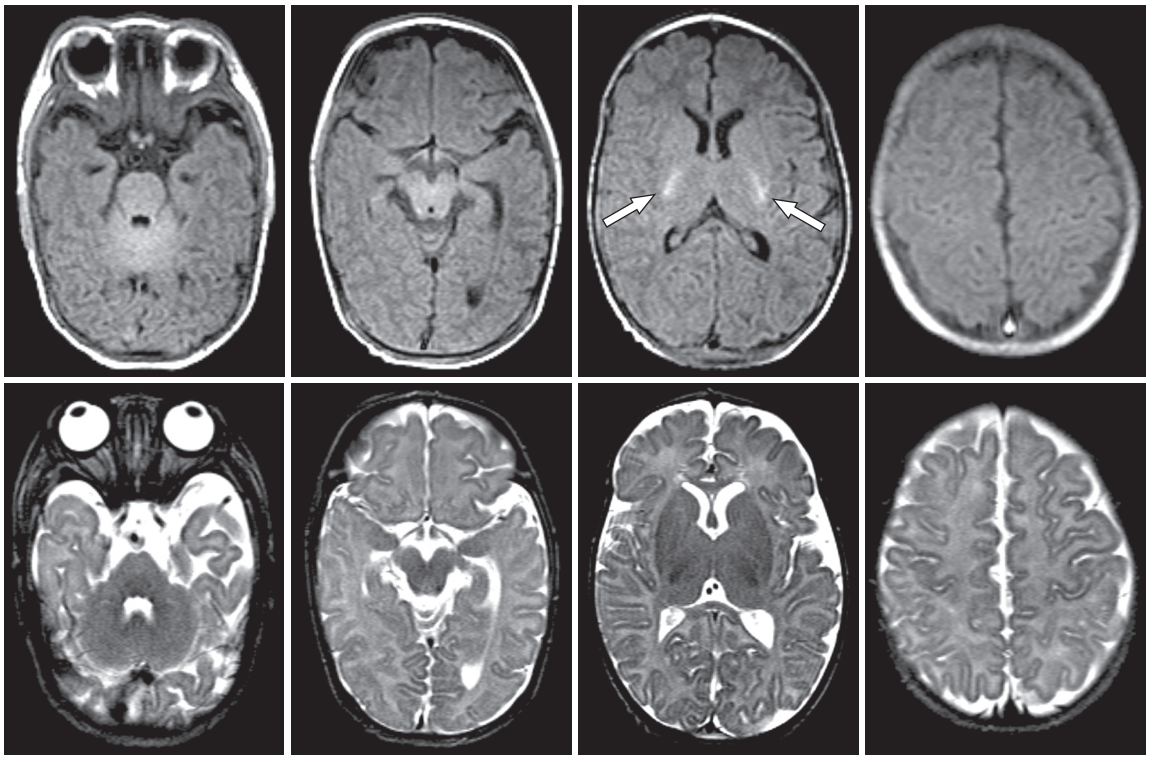


Fig.3　Normal brain MRI of a neonate
a-d : T1-weighted images, e-h : T2-weighted images
MR images show relatively high intensity on T1-weighted images, and low intensity on T2-weighted images in myelination, including the dorsal brain stem, the decussation of the superior cerebellar peduncles, the optic tracts, the posterior limb of the internal capsules, the lateral thalamus, the optic radiations, central corona radiata and rolandic and perirolandic area.

a	b	c	d
e	f	g	h

ち着いていれば，早期に検査を行う分には問題にならない．

脳室周囲白質軟化症

(periventricular leukomalacia : PVL)

脳室周囲白質軟化症は，未熟な時期に髄鞘化の準備のため脳室周囲白質で増殖しているグリア細胞の前駆細胞が，血流低下による乳酸アシドーシスにて損傷を受けることによると考えられている．病理学的には，虚血による白質の梗塞・凝固壊死である．側脳室三角部近傍，Monro孔近傍の白質に好発し，重症な場合は側脳室体部周囲，前角周囲の白質にも損傷がおよぶ．MRIで，早期には両側脳室周囲にT1強調像で点状高信号，T2強調像で点状低信号が認められる（**Fig.4**）．病変部は2～3週後には空洞形成にいたる場合があり，これをCystic PVLと呼ぶ(**Fig.5**)．

早期MRIにてみられた病変部は実質萎縮を伴って徐々に脳室壁に近づき，信号異常が目立たなくなる．また，局所的な脳室の拡大を呈する．Cystic PVL，脳室壁不整などの脳室周囲実質破壊所見を伴えば必ず末期像のPVL (end-stage PVL) となり，痙性下肢麻痺/四肢麻痺となる[4]（**Fig.4**）．PVLによる脳室周囲の白質破壊では，脳室に近い側に走行する下肢を支配する神経絡が障害されやすく，痙性下肢麻痺が生じやすい．障害の範囲が広いと上肢を支配する神経路も損傷され，痙性四肢麻痺となる．一方，早期の信号異常だけでは必ずしもend-stage PVLとはならない(**Fig.6**)．

上衣下出血(subependymal hemorrhage, SEH)

上衣下出血は，未熟な時期に血流の豊富な胚芽層（germinal matrix layer）の低灌流後，再灌流により脆弱化した血管が破綻・出血することにより生じると考えられている[1]．1500 g以下の極小未熟児に多くみられる．尾状核近傍に好発，上衣下

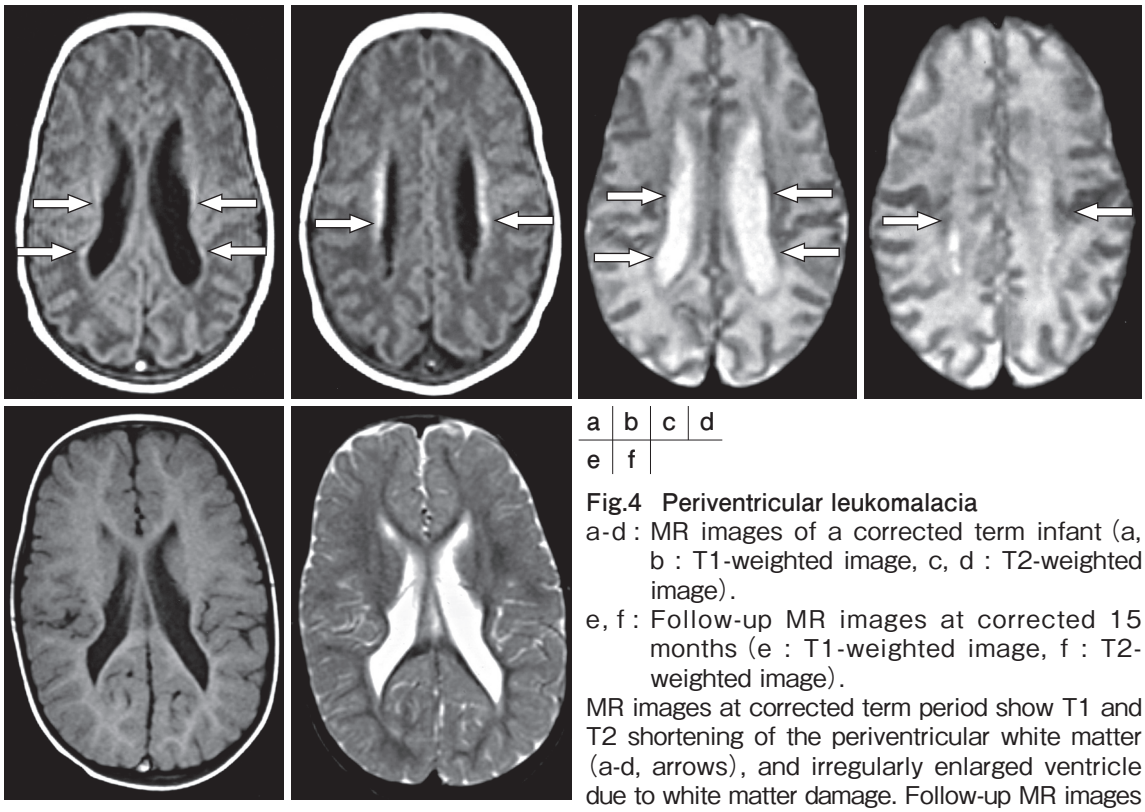


Fig.4　Periventricular leukomalacia

a-d : MR images of a corrected term infant (a, b : T1-weighted image, c, d : T2-weighted image).

e, f : Follow-up MR images at corrected 15 months (e : T1-weighted image, f : T2-weighted image).

MR images at corrected term period show T1 and T2 shortening of the periventricular white matter (a-d, arrows), and irregularly enlarged ventricle due to white matter damage. Follow-up MR images show white matter volume loss and irregularly enlarged lateral ventricles. This patient presented spastic diplegia.

進展，脳室内進展する．修正満期頃に施行されるMRIでは出血後の亜急性期から慢性期の変化を反映してT1強調像にて高信号～低信号，T2強調像にて低信号を示す(Fig.7)．実質の破壊，水頭症に着目する必要がある．

上衣下出血後のヘモジデリンは徐々に縮小する．ヘモジデリン沈着に加えて実質破壊（嚢胞形成を含む）を伴えば，慢性期には痙性片麻痺となる（Fig.7)．一方，修正満期前後に行われるMRIで，陳旧性の上衣下出血としてのヘモジデリン

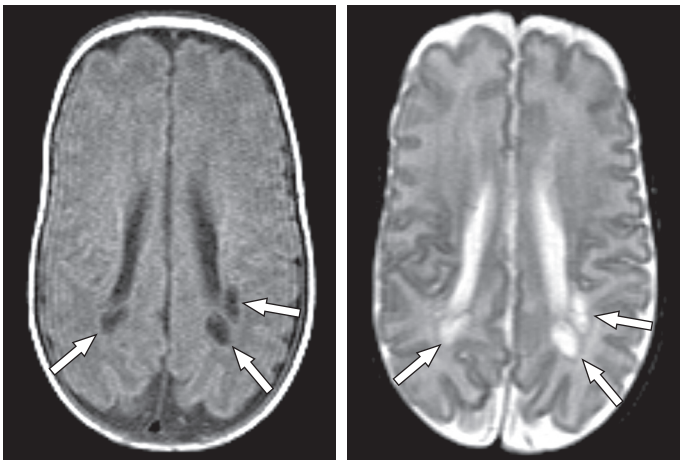


Fig.5
Cystic periventicular leukomalacia
a, b : MR images of a corrected term infant (a : T1-weighted image, b : T2-weighted image).
MR images show bilateral cystic lesions in the periventricular white matter (arrows) with ventricular enlargement.

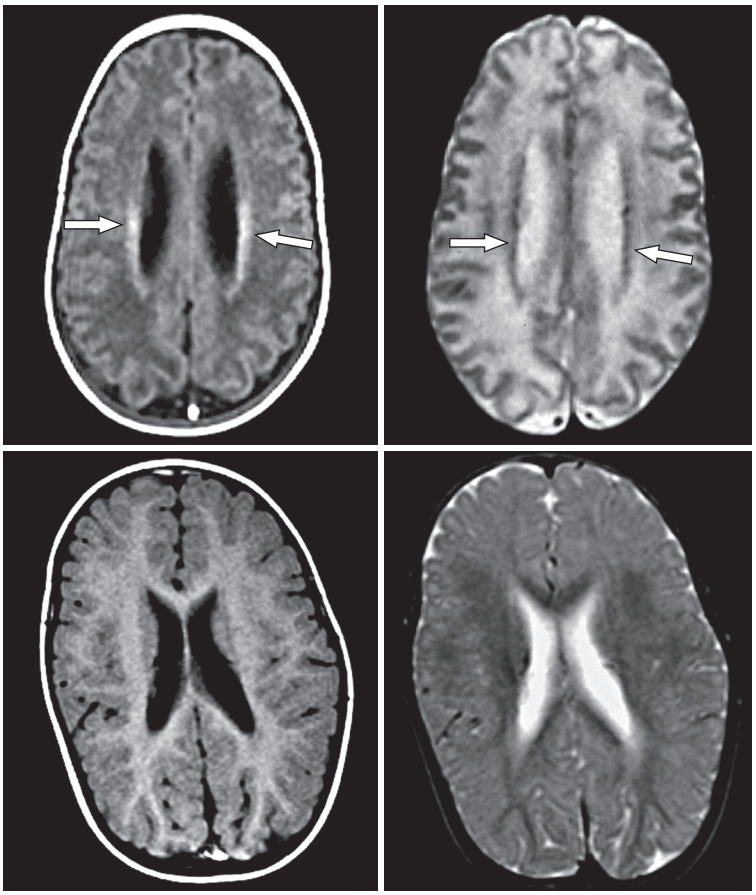
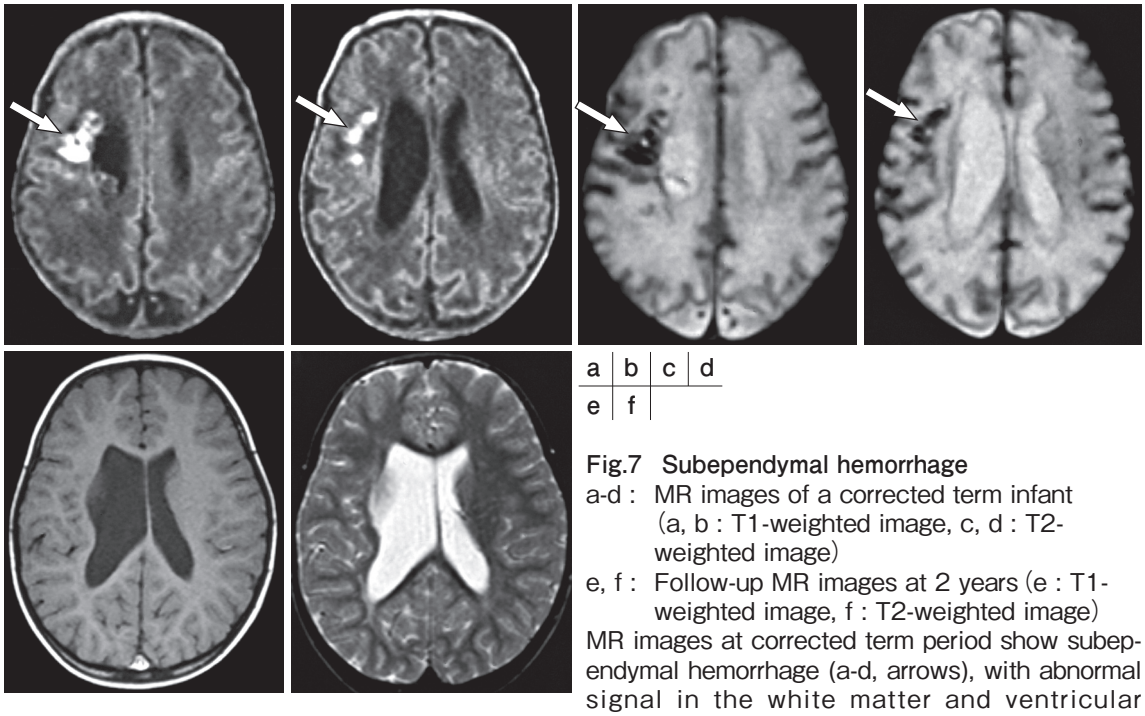


Fig.6
Periventricular leucomalacia with favorable outcome
a, b : MR images of a corrected term infant (a : T1-weighted image, b : T2-weighted images).
c, d : Follow-up MR images at 11 months (c : T1-weighted image, d : T2-weighted image).
MR images at corrected term period show periventricular T1- and T2-shortening (a, b, arrows) without parenchymal destructive change or ventricular enlargement. Follow-up MR images show no parenchymal damage. This patient presented no neurological deficits.



a | b | c | d
e | f

Fig.7 Subependymal hemorrhage
a-d : MR images of a corrected term infant (a, b : T1-weighted image, c, d : T2-weighted image)
e, f : Follow-up MR images at 2 years (e : T1-weighted image, f : T2-weighted image)
MR images at corrected term period show subependymal hemorrhage (a-d, arrows), with abnormal signal in the white matter and ventricular enlargement, which indicate parenchymal damage. Follow-up MR images show ventricular enlargement with white matter volume loss. This patient presented spastic hemiparesis.

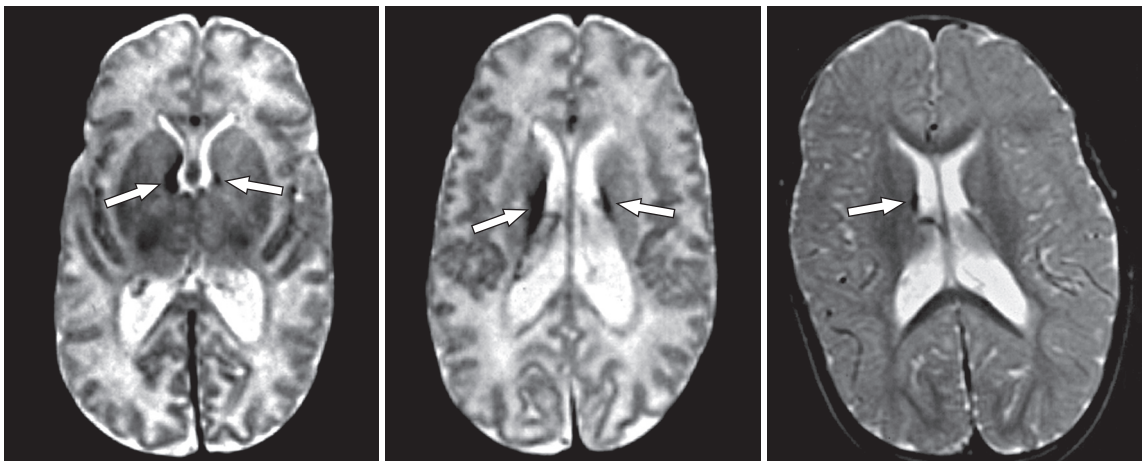


Fig.8 Subependymal hemorrhage with favorable neurologic outcome (same patient as Fig.6) a | b | c
a, b : T2-weighted MR images of a corrected 36-week infant.
c : Follow-up T2-weighted image at 11 months.
MR images at corrected term period show subependymal T2 shortening (a, b, arrows), which indicates hemosiderin, without destructive parenchymal change or ventricular enlargement. Follow-up MR images show decreased hemosiderin without parenchymal damage (c, arrow). This patient presented no neurologic deficit.

沈着のみでは脳性麻痺の危険因子にはならない[4]（Fig.8）.

Parasagittal injury

成熟児では動脈支配における境界領域（watershed area）は皮質，皮質下に移行しており，低灌流・低酸素によりwatershed areaに障害をきたしやすい．超音波では病変部が観察しにくい，CTでは急性期はわかりにくい等の問題があり，精査にはMRIが必要である．MRIでは，前大脳動脈/中大脳動脈，中大脳動脈/後大脳動脈の境界域に，出生後24時間以内は拡散強調，24時間～7日では拡散強調像およびT2強調像にて病変が認められる（Fig.9）．慢性期には障害部が萎縮する．新生児期から乳児期では脳回の頂部に比べて深部の血流が少なく，低灌流・低酸素による傷害にて脳回深部の萎縮性変化が強く脳回頂部は比較的保たれた特有のマッシュルーム様の脳回（ulegyria）が形成される（Fig.10）．

Parasagittal injuryでは，皮質・皮質下白質優位に障害される．皮質が障害されるため，けいれん発症の危険因子になる．多くの場合，病変部位は頭頂後頭葉や前頭葉の皮質・皮質下白質に限局し，中心溝に及んでいないためか，痙性麻痺を呈する症例は少ない．障害を受けた範囲が広く，中心溝

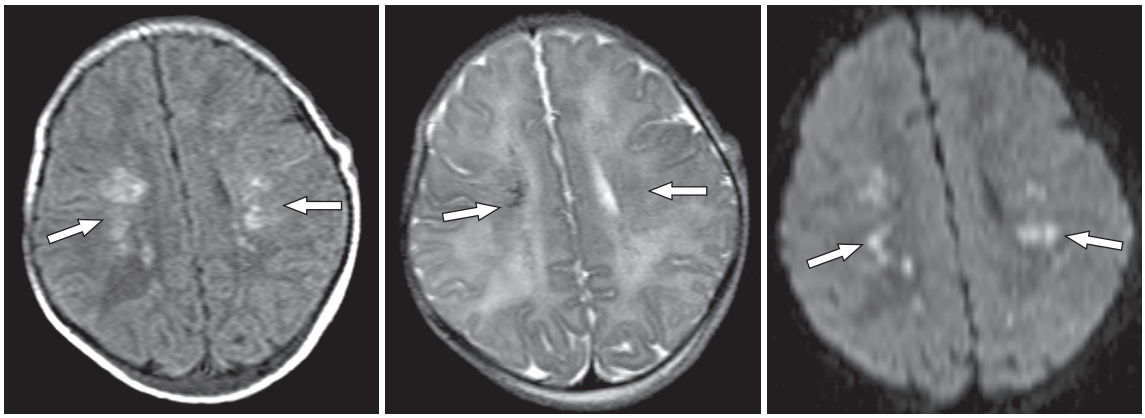
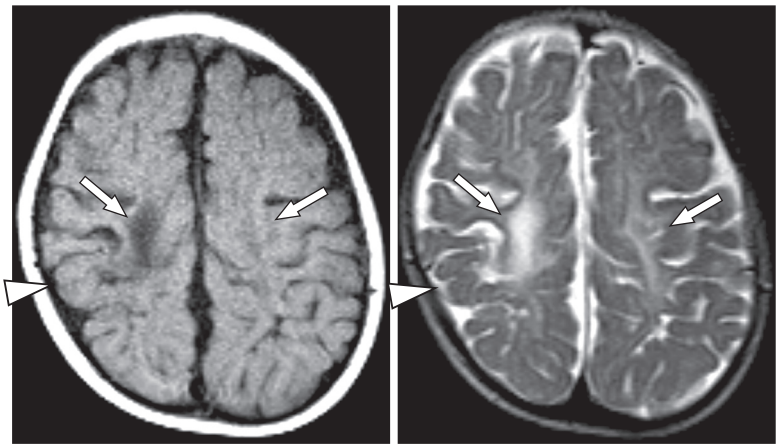


Fig.9　Parasagittal injury　　a | b | c
a-c：MR images of a term infant at 6 days（a：T1-weighted image, b：T2-weighted image, c：diffusion-weighted image）.
MR images show abnormal intensity in the watershed area of the arterial territories（a-c, arrows）.



a | b

Fig.10
Chronic state of parasagittal injury
a, b：MR images of a corrected 8-month-old infant（a：T1-weighted image, b：T2-weighted image）.
MR images show T1 and T2 prolongation and atrophy of deep white matter（a, b, arrows）. The overlying gyri are shrunken with the deeper portions of the cortex being more severely involved than the superficial portions, creating mushroom-shaped gyri known as ulegyria（a, b, arrowheads）.

まで病変が及ぶと，痙性麻痺を呈する．

重症新生児仮死（Profound asphyxia）

未熟児，成熟児ともに，重度の低灌流・低酸素により，脳幹，深部灰白質が主に障害される．傷害が持続した場合，大脳半球も損傷される．大まかには，月齢に伴って進行する髄鞘化の先端部で代謝の活発な部位に一致して障害されやすい．妊娠週数と胎児の障害を呈する部位との関係は次の通りである．

妊娠	障害を受けやすい部位
8～9ヵ月前半	脳幹，視床
9ヵ月	脳幹，視床，レンズ核
10ヵ月	視床外側部，レンズ核，海馬，皮質脊髄路

未熟児の重症新生児仮死に関しては，MRIにて画像診断をする機会はあまりなく，以下，満期産児のMRI所見を中心に述べる．MRIでは，急性期には傷害部位にT1強調像での高信号が認められる（Fig.11）．

重症新生児仮死の予後予測に関しては，生後72時間前後のCT所見と神経学的予後が密接に相関し，CTで深部灰白質を含んだ明らかな低吸収があれば予後不良と報告されている[5]（Fig.12）．通常のMRIは7～10日頃が有効で，数日以内はT1強調像，T2強調像にて異常信号が検出しにくい．早期MRI検査での神経学的予後不良因子としては，深部灰白質にT2強調像で高信号がみとめられれば，慢性期には脳性麻痺，けいれん，発達遅滞を伴う可能性が高い[4]（Fig.11）．一方，T1強調像の高信号だけの場合は必ずしも神経学的予後不良因子とはならない（Fig.13）．

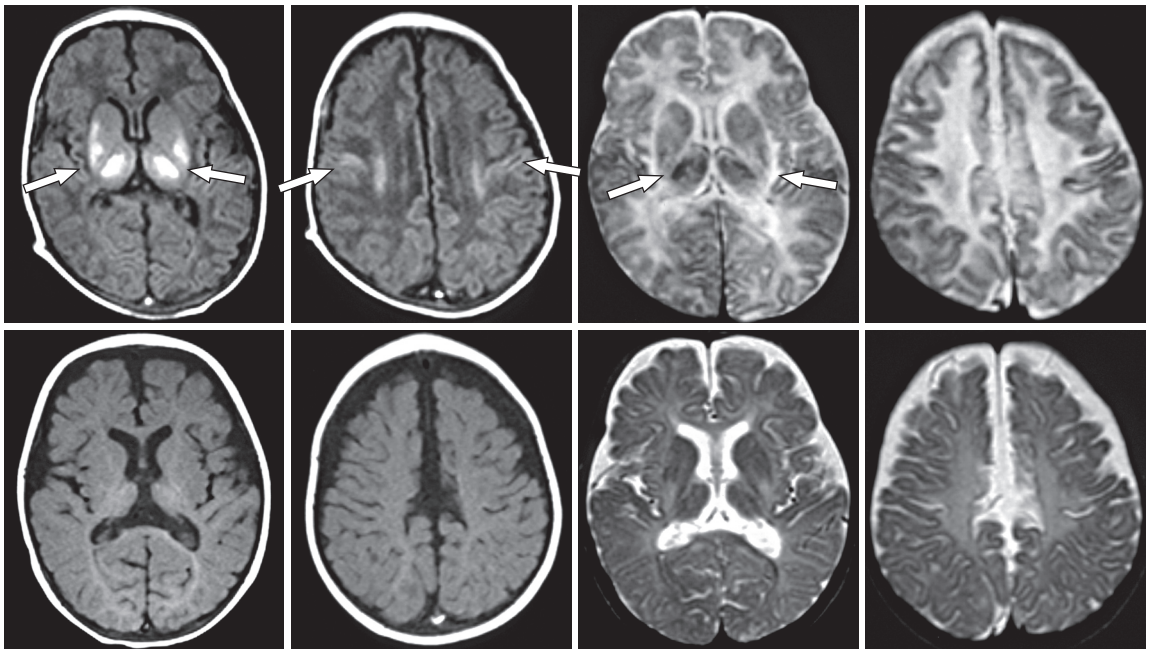
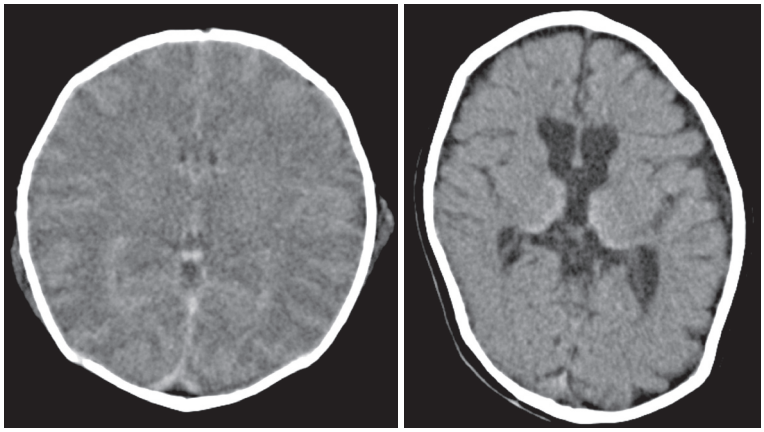


Fig.11　Profound asphyxia of term infant

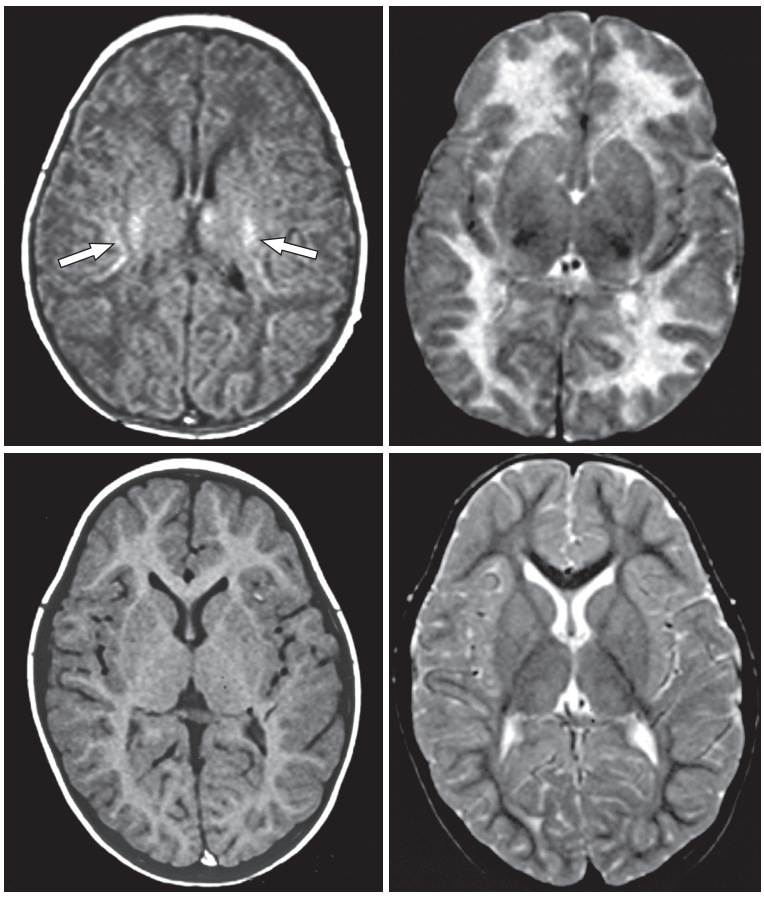
a	b	c	d
e	f	g	h

a-d : MR images of a 38-week infant (a, b : T1-weighted image, c, d : T2-weighted image).
e-h : Follow-up MR images at 6 months (e, f : T1-weighted image, g, h :T2-weighted image).
MR images at term period show high intensity on both T1- and T2-weighted images in deep gray matter, rolandic and perirolandic areas (a-c, arrows), which indicates an unfavorable neurologic outcome. Follow-up MR images show atrophy at the portion correlated with the abnormal signal area at term (e-h). This patient presented cerebral paralysis, epilepsy and mental retardation.



a | b

Fig.12
CT findings for prognosis in profound asphyxia
a : CT of a term infant.
b : Follow-up CT at 6 months.
CT at term shows low attenuation in the deep gray matter and white matter, which indicates an unfavorable neurologic outcome (a). Follow-up CT shows diffuse atrophy (b). This patient presented cerebral paralysis, epilepsy and mental retardation.



a | b
c | d

Fig.13
Profound asphyxia with favorable outcome
a, b : MR images of a term infant (a : T1-weighted image, b : T2-weighted image).
d, e : Follow-up MR images at 22 months (c : T1-weighted image, d : T2-weighted image).
T1-weighted image shows bilateral high intensity in the deep gray matter (a, arrows). T2-weighted image shows no abnormal intensity, which indicates a favorable neurologic outcome. Follow-up MR images show no parenchymal damage. This patient presented no neurologic deficit.

新しい撮像法

拡散強調像

近年パラレルイメージング（SENSE，GRAPPAなど）の普及により，拡散強調像が比較的短時間で良好な画質が得られるようになってきている．拡散強調像は病変の検出に鋭敏なシークエンスであり，傷害の数時間後から異常を検出可能である．その後時間の経過とともに異常信号の部位が変化する．異常信号は通常6日以内とされる．急性期に異常所見が刻々と変わることや，二次的変化も描出されることに注意する必要がある（**Fig.14**）．拡散強調像から計算される拡散係数（apparent diffusion coefficient : ADC）を定量的に評価することも検討されている[6,7]．広汎の傷害の場合は，画像による視覚的評価は困難でADC（拡散係数）

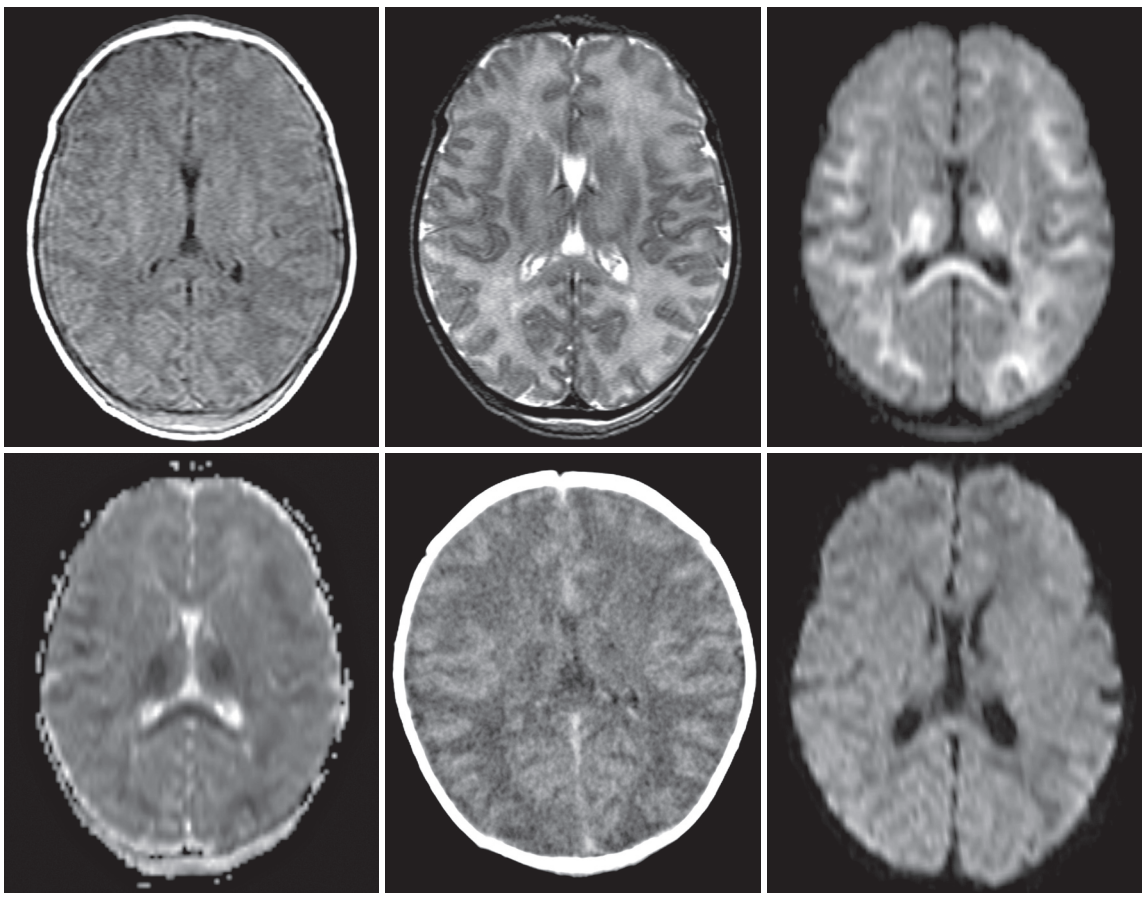


Fig.14　Serial signal changes on diffusion-weighted images of profound asphyxia

a	b	c
d	e	f

a-e : MR and CT images of a term infant at 2 days (a : T1-weighted image, b : T2-weighted image, c : diffusion-weighted image, d : apparent coefficient (ADC) map, e : CT)

f : Follow-up diffusion-weighted image at 10 days.

Diffusion-weighted image shows bilateral high intensity in the thalamus and white matter with decreased ADC (c, d). CT shows bilateral low attenuation in the thalamus as well as white matter (e). Abnormalities are obscure in conventional T1- and T2-weighted image at this period (a, b). Abnormal signals are indistinct on follow-up diffusion-weighted imaging at 10 days (f). Although diffusion-weighted imaging is sensitive in early detection of hypoxic-ischemic injuries, the scanning timing and imaging interpretation should be carefully considered.

の計測が必要である．深部灰白質のADC低下は予後不良因子（＜1.0×10^{-3}㎟/sec）で，10日以降では予後を反映しないとする報告がある[6]．拡散強調像で障害を検出する場合，受傷3～4日頃が有効である．

Magnetic resonance spectroscopy（MRS）

MRSはプロトン^{1}Hの化学シフトの大きさと信号強度から，生体内の分子の種類・成分などを調べることができる．原理等に関しては正書を参照されたい．

新生児仮死においては，脳代謝を鋭敏に反映し，受傷数時間から障害の検出が可能でN-acetyl aspartate（NAA）の低下，Lactateの上昇として認められる（**Fig.15**）．受傷5日目までは悪化し，その後正常化する[8]．近年MRSを用いた早期予後予測の報告がされ，基底核，視床でのNAA低下，Lactate上昇は神経学的予後不良因子とされる[7,9]．ただし，現時点ではデータの収集方法や異常値の解釈など一定の見解には至っていない．

Susceptibility-weighted imaging（SWI）

Susceptibility-weighted imagingは磁場の位相差を鋭敏に反映した画像で，出血，静脈の描出に優れる（**Fig.16**）．出血に関しては，T2*強調像でも代用可能である．新生児における正常脳，障害脳での静脈状態に関しては，十分に解明されておらず，今後の検討が待たれる．

終わりに

周産期脳障害に関しては，近年，拡散強調像，MR spectroscopyによる早期障害の検出，および予後予測への応用に関する報告がみられるが，データの解釈は一定の見解に至っていない．診断装置の進歩とともに今後さらに詳細な検討がなされていくものと思われる．

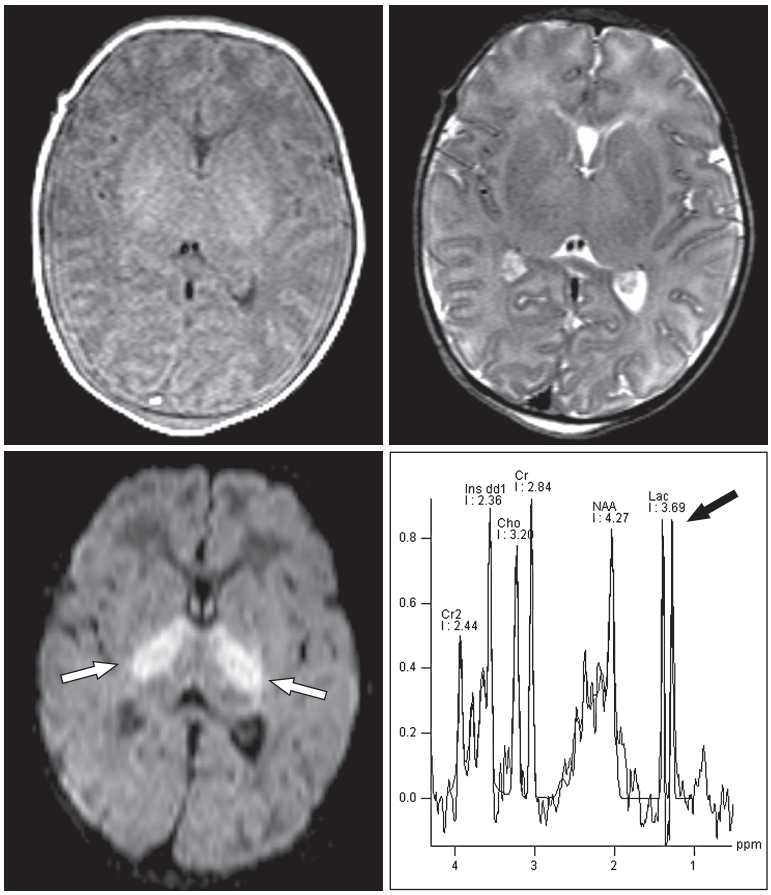
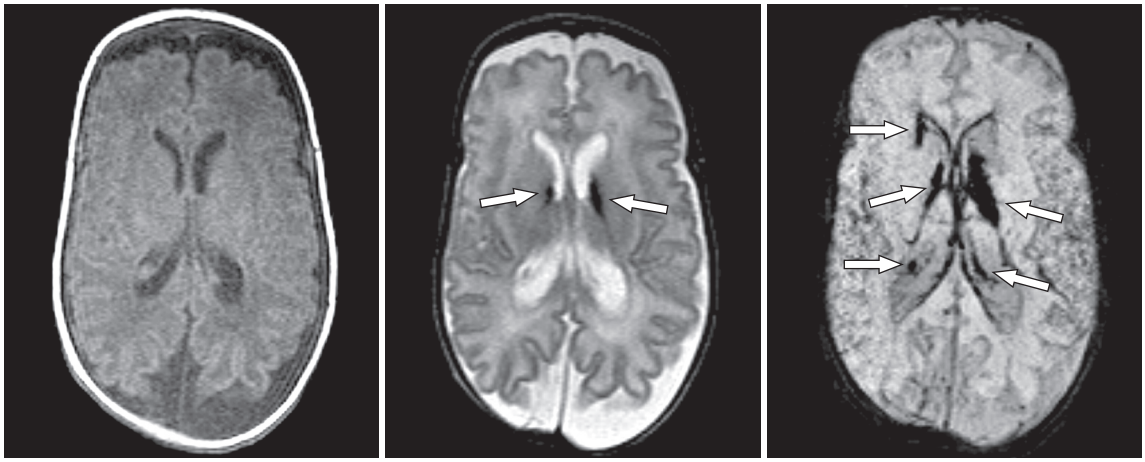


Fig.15
Early detection of hypoxic-ischemic injuries with magnetic resonance spectroscopy and diffusion-weighted imaging
a, b : MR images and magnetic resonance spectroscopy (MRS) of a term infant at 1 day. (a : T1-weighted image, b : T2-weighted image, c : diffusion-weighted image, d : MRS). Diffusion-weighted image shows bilateral high intensity in the thalamus (c, arrows). MRS show elevated lactate (d, arrow). Diffusion-weighted imaging and MRS are sensitive for early detection of hypoxic-ischemic injuries. Abnormalities are obscure in T1- and T2-weighted images at this period (a, b).



a | b | c

Fig.16　High sensitivity for detection of to detect hemorrhage on susceptibility-weighted imaging
a-c : MR images of subependymal hemorrhage due to placental abruption of a corrected term infant (a : T1-weighted image, b : T2-weighted image, c : susceptibility-weighted image (SWI)).
SWI shows sensitivity to demonstrate hemorrhage as signal-intensity loss (c, arrows), compared with T1- and T2-weighted images.

●文献

1) Barcovich AJ : Pediatric Neuroimaging, 4th edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2005.
2) 青木茂樹，相田典子，井田正博，他：新版 よくわかる脳MRI. 東京, 秀潤社, 2004.
3) 丹羽　徹，相田典子：疑う疾患からみた画像診断法，MRI撮像法の選択，小児中枢神経疾患の画像診断2008. 小児内科 2007；39：85-86.
4) Aida N, Nishimura G, Hachiya Y, et al : MR imaging of perinatal brain damage : comparison of clinical outcome with initial and follow-up MR findings. AJNR Am J Neuroradiol 1998 ; 19 : 1909-1921.
5) Roland EH, Poskitt K, Rodriguez E, et al : Perinatal hypoxic-ischemic thalamic injury : clinical features and neuroimaging. Ann Neurol 1998 ; 44 : 161-166.
6) Boichot C, Walker PM, Durand C, et al : Term neonate prognoses after perinatal asphyxia : contributions of MR imaging, MR spectroscopy, relaxation times, and apparent diffusion coefficients. Radiology 2006 ; 239 : 839-848.
7) Zarifi MK, Astrakas LG, Poussaint TY, et al : Prediction of adverse outcome with cerebral lactate level and apparent diffusion coefficient in infants with perinatal asphyxia. Radiology 2002 ; 225 : 859-870.
8) Barkovich AJ, Miller SP, Bartha A, et al : MR imaging, MR spectroscopy, and diffusion tensor imaging of sequential studies in neonates with encephalopathy. AJNR Am J Neuroradiol 2006 ; 27 : 533-547.
9) da Silva LF, Hoefel Filho JR, Anes M, et al : Prognostic value of 1H-MRS in neonatal encephalopathy. Pediatr Neurol 2006 ; 34 : 360-366.

第5回日本小児放射線学会教育セミナーより

特集　小児病院における実践小児画像診断

2. 胸　部

野澤久美子
埼玉県立小児医療センター　放射線科

Practical diagnostic imaging for children at pediatric hospitals −Chest−

Kumiko Nozawa
Department of Radiology, Saitama Children's Medical Center

Abstract

Chest radiography is the most frequently performed procedure and is the initial examination for pediatric lung disease. The diagnosis of pneumonia is one of the most important challenges facing a radiologist interpreting a child's chest radiograph. The thymus is extremely variable in its radiographic appearance and sometimes shows findings mimicking those of pneumonia, cardiomegaly or mediastinal tumor. It is important to know the normal thymus various to interpret the chest radiograph. In this paper, there are two themes, "thymus" and "pneumonia". I focus here on the radiological appearance of the typical and atypical features of thymic tissue and pneumonia.

Keywords：**Normal thymus, Neumonia, Chest radiography**

はじめに

胸部疾患の画像診断は単純X線写真が基本となる．胸部単純X線写真は日常診療において，簡便にかつ頻繁に行われる代表的な検査で，胸部疾患の診断において重要な位置を占めていることは昔も今も変わらない．本稿では小児の胸部単純X線写真について，縦隔構造の中で小児特有の胸腺と呼吸器疾患の代表的疾患である肺炎をテーマとして，単純X線写真を読影する上で知っておきたい基本的な知識や注意点などについて述べる．なお，本稿は第5回日本小児放射線学会教育セミナーでの講演内容を基にしている．

胸　腺

胸腺は前上縦隔の正中に位置する左右非対称性の二葉からなる臓器である．第3鰓嚢の腹側から発生し，内側尾側に向かって下降し，胎生8週の終わり頃には大動脈弓上方レベルで左右が癒合する．この下降が不十分であると頸部や上縦隔に胸腺組織が遺残することとなる．通常，乳児期までは胸腺の上端は甲状腺の近傍にまで認められ，下端は心臓の半分以上を覆うように存在する．

胸腺の正常な重量は新生児期で15g，思春期で35gとされており，絶対的な大きさは思春期前が最も大きい[1)]．しかし，新生児期や乳児期では体格に比して大きいために胸部単純X線写真で"大きな胸腺"として認識され，成長にともない相対的に胸腺の大きさが目立たなくなるだけである．これから述べる"胸腺の大きさ"は，相対的なものである．胸腺の退縮は思春期以降に生じ，充実性の構造から脂肪組織へと置換されていく．

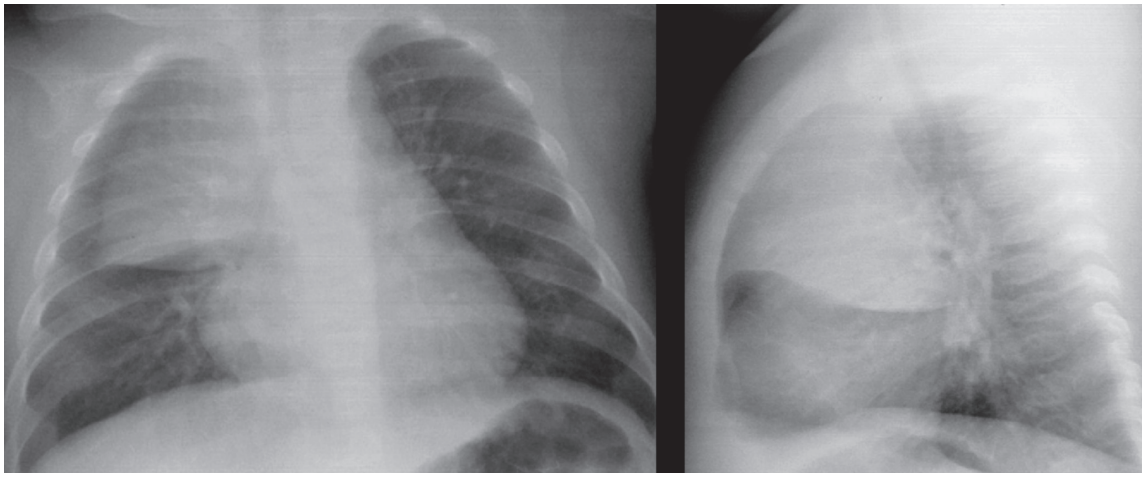


Fig.1　Thymic sail sign, chest frontal radiograph
The right lobe of the thymus exhibits similar features except that its inferior margin is more likely to be flattened at the minor fissure and produce the "sail sign".

単純X線写真で描出される正常胸腺の大きさは様々である．吸気と呼気とでも大きさが変化し，年齢や健康状態によっても変化する．様々なストレスで急激に縮小し，回復後反動性に腫大することも稀ではない．小児では胸腺のために上縦隔陰影の拡大が目立ち，特に3歳以下，なかでも乳児期以下で相対的に胸腺が大きいが，個人差も大きい．胸腺は単純X線写真側面像では前縦隔を占める軟部陰影として描出される．しばしば胸腺右葉の下縁が右肺上中葉間裂と水平に認められ，その形がヨットの帆に似ていることからsailサインと呼ばれる（Fig.1）．胸腺左葉の辺縁が肋軟骨の先端に押されて波打つような形を示すことがあり，waveサインと呼ばれる（Fig.2）．胸腺が心臓全体を覆うように存在すると心拡大と紛らわしい像を呈する．その場合側面像で心拡大の有無を評価することが有用である．右上葉肺炎や無気肺との鑑別には気管支透亮像の有無や肺血管影の描出の有無を評価し，側面像も有用である．腫瘤様陰影として認められる場合もある(Fig.3)．通常，単純X線写真では胸腺と心大血管とを正確に区別することは困難であるが，縦隔気腫で胸腺周囲に空気が存在するとその形態を認識することが可能となる(Fig.4)．正常胸腺は様々な大きさで描出されるが，気管・気管支や血管などの既存構造を圧排しないことが原則である．

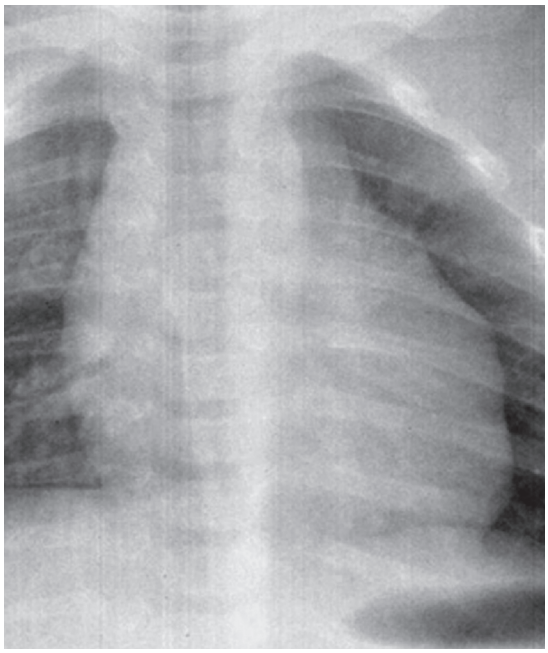


Fig.2　Thymic wave sign, chest frontal radiograph
Indentation of the anterolateral edge of a large left lobe of the thymus opposite the contiguous costal cartilage produces scalloping of the thymic edge.

超音波検査での胸腺の内部構造は，肝や脾に類似のエコー輝度を示すとされていた．近年，高周波数探触子を用いた高分解像で観察すると，隔壁や血管構造を反映すると考えられる規則的に分枝するような高輝度の索状構造が観察されるようになった（Fig.5）．白血病浸潤やランゲルハンス細胞組織球症などの病的胸腺ではこのような既存構

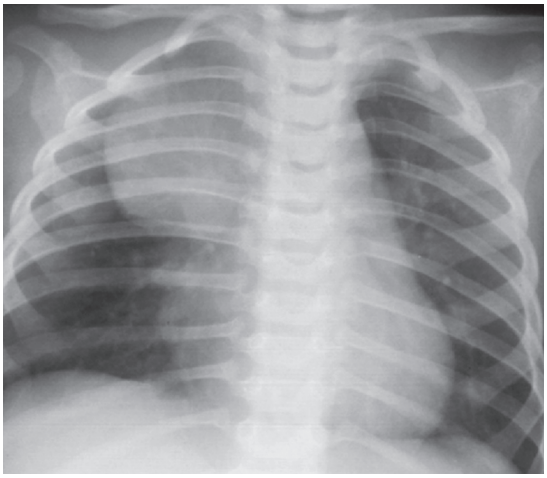


Fig.3　Prominent normal thymus in a 10-month-old asymptomatic boy, chest frontal radiograph
The large right lobe of the thymus simulates upper lobe pneumonia.

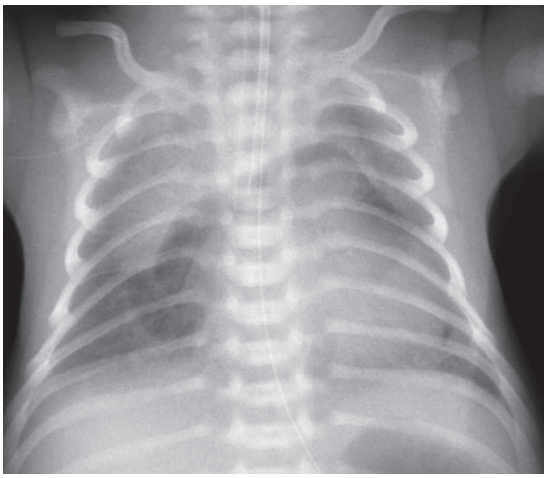


Fig.4　Pneumomediastinum in a newborn, chest frontal radiograph
There is air between the thymus and heart, which elevates the thymus.

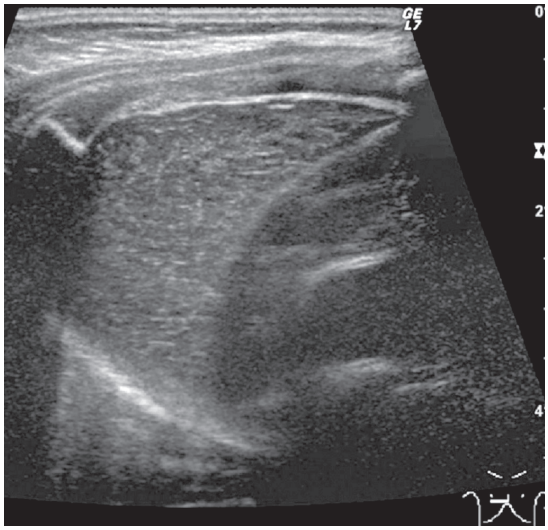


Fig.5　Normal thymic ultrasound in a 4-month-old boy. Longitudinal transverse scan
Multiple branching linear echogenic structures are seen throughout the parenchyma.

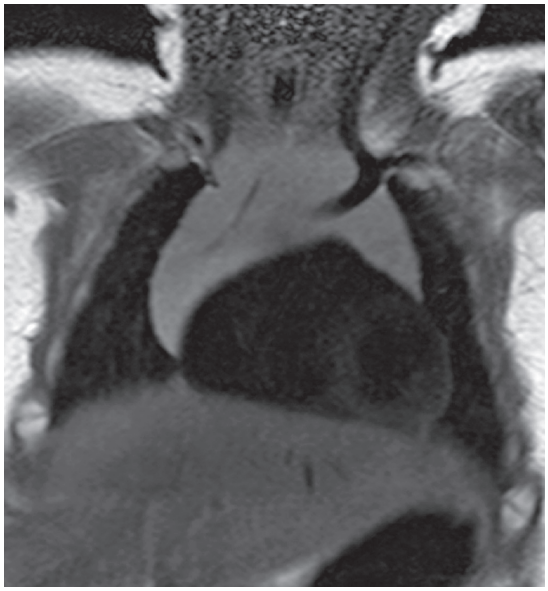


Fig.6　Magnetic resonance appearance of normal thymus in a one month old girl, coronal T1 weighted image
The thymus is clearly distinguished from vessels, is of intermediate signal intensity, and is slightly brighter than muscle.

造が破壊される[2]．鎖骨上窩や胸骨周囲から探触子をあてると，前縦隔の大血管周囲に胸腺を容易に観察できる超音波検査は，胸腺の大きさや内部構造の評価に有用である．

CTやMRIでは胸腺を直接描出できるため，異常の有無や疾患の評価に有用である(Fig.6)．単純CTで筋肉と同程度の濃度，MRIではT1強調画像で筋肉よりわずかに高信号，T2強調画像で筋肉より明らかな高信号を示す．辺縁平滑で内部構造が均一であることが正常胸腺を示す所見である．不均一な内部構造，辺縁の凹凸不整，既存構造への圧排所見などを示す場合は病的所見と考える．

胸腺の正常変異として異所性胸腺（異所性胸腺組織）がある．頸部[3]や中縦隔（上大静脈背側や気管周囲，気管壁），後縦隔[4]が知られている(Fig.7)．前縦隔に存在する胸腺と連続した構造として認められるものと，連続性のないものとの両者がある．胸腺と連続し，胸腺と同様に内部構造が均一であれば診断は容易である．中縦隔に進展した胸腺組織は時にリンパ節腫大との鑑別が問題となる．

胸腺の病的腫大の原因にはTable.1のような疾患が挙げられる（Table.1）．前述したように，血管や気管・気管支などの既存構造への圧排を示す場合，病的に腫大した胸腺を考えるが，単純X線写真では気管・気管支への圧排やそれによる狭窄の有無が重要な評価項目となる(Fig.8)．胸水を伴う場合もある．診断にはCTやMRIが有用である．

Table 1　Pathologic causes of thymic enlargement

Teratoma
Malignant lymphoma / leukemia
Langerhans' cell histiocytosis
Thymic cyst
Hemangioma
Thymolipoma
Carcinoid tumor
Thymoma

肺　炎

小児の胸部単純X線写真を読影する際に，肺炎の有無は最も重要な評価項目の一つである．胸部単純X線写真は吸気での撮影が基本であるが，呼気や不適切な姿勢で撮影された場合，適切な評価ができずに間違えて肺炎と診断される可能性があり，注意を要する(Fig.9)．肺の透過性低下領域を認める場合に肺炎を疑うが，無気肺との厳密な鑑別は困難なことが多く，臨床症状や血液学的所見と合わせて判断することとなる．また，乳児期の

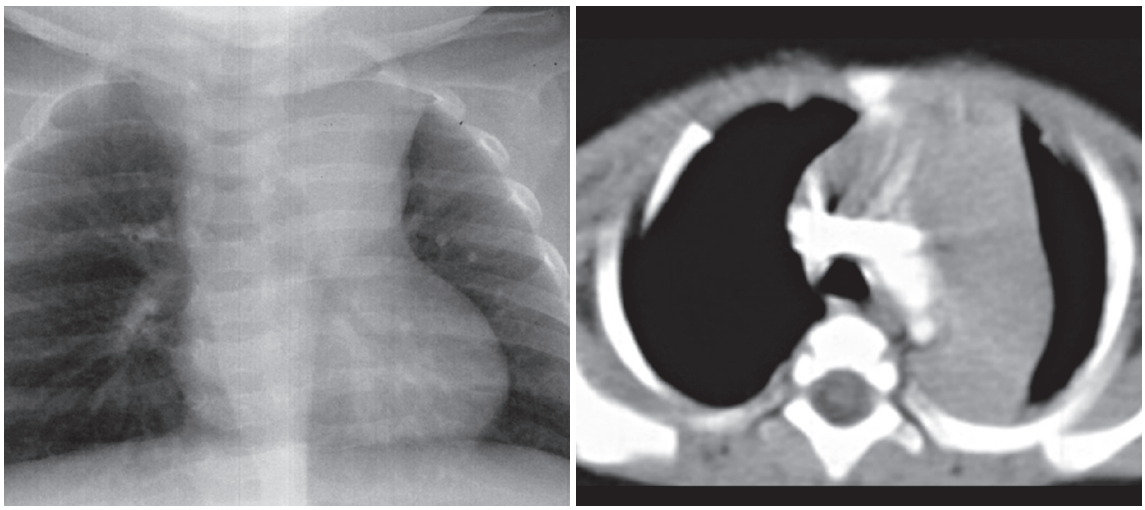


Fig.7　Left-sided ectopic (posterior mediastinal) thymus in a 7-month-old boy　a | b
a : Frontal radiograph reveals an unusually opaque appearance of the thymus on the left with apparent extension to the posterior aspect of the first rib.
b : Contrast-enhanced computed tomography reveals tissue of identical attenuation as the thymus with direct continuity with it.

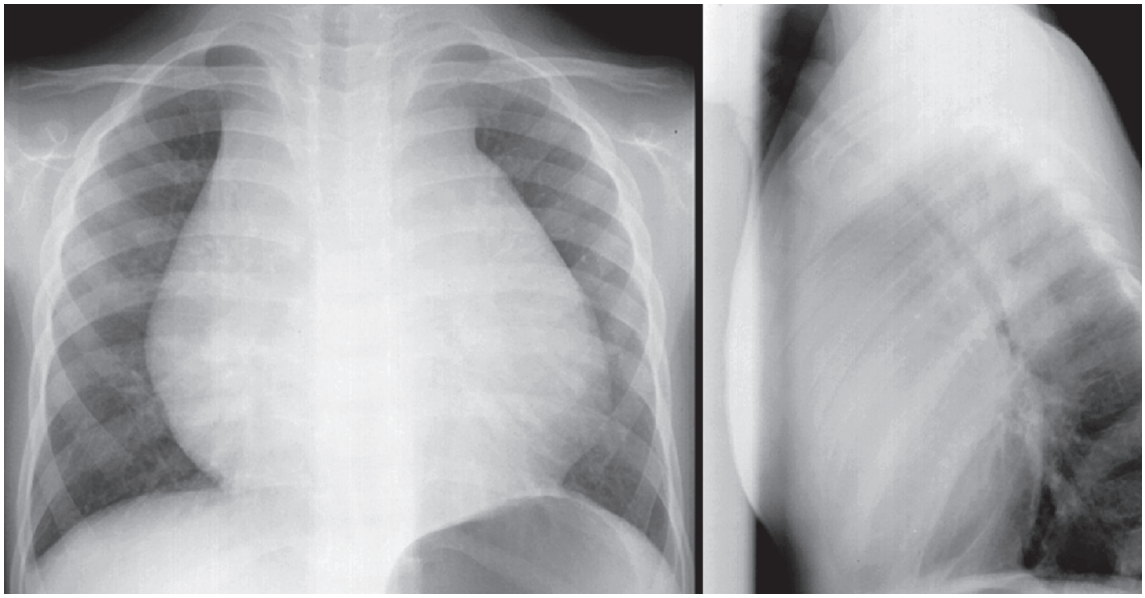
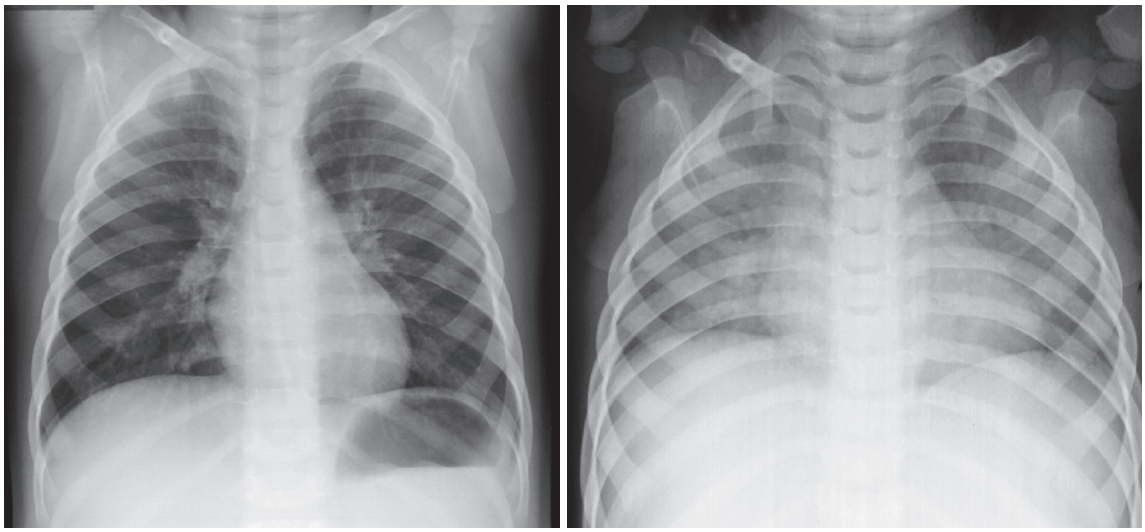


Fig.8　Massive thymic enlargement in a 3-year-old boy with acute lymphoblastic leukemia
Frontal and lateral radiographs reveal a large mediastinal mass occupying the anterior and middle mediastinum. Lateral radiograph shows the trachea to be more posterior in location than normal, and narrow at the level of the thoracic outlet to the tracheal bifurcation.



a | b

Fig.9　Effect of respiratory effort
a : Expiratory film in an 8-month-old infant with a cough. Note how the lungs are poorly aerated, the heart borders slightly difficult to see, and the lungs around the hilum opaque.
b : Inspiratory film in the same infant reveals better inspiration, with the lungs fully aerated and no abnormality seen.

大きな胸腺や思春期の乳腺組織，胸部と重なる長い髪などが肺炎と紛らわしい所見を示すことがある[5]．肺透過性の異常だけでなく，縦隔構造の偏位の有無やシルエットサインを利用することで，病変の見落としが少なくなる．正面像と側面像の二方向撮影や過去の検査との比較読影を行うことも，病変の存在やその局在を正しく判断し，病変の見落としや疑陽性を回避するために有用である（Fig.10）．腹痛で発症する肺炎も少なくなく，腹部単純X線写真を読影する際に，肺底部をチェックすることは重要である（Fig.11）．

肺炎が腫瘤性病変として認められることがあり，球状肺炎と呼ばれる（Fig.10）．小児では肺腫瘤性病変の原疾患として肺炎の頻度が高く，真の肺腫瘍は稀である．多量の胸水や縦隔構造を対側に圧排する大きな占拠性病変として認められる場合は，膿胸や肺膿瘍の合併や悪性腫瘍の可能性などを評価するためにCTが必要となる．通常の肺炎では治療後症状の改善とともに画像所見も改善する．画像所見の改善は症状改善に遅れることが多い．

症状改善後も画像所見の改善が認められない場合や，同じ部位に繰り返す肺炎を認める場合は，肺炎を起こしやすい既存病変の有無を評価する[6]．肺分画症や先天性嚢胞性腺腫様奇形などの先天性嚢胞性肺疾患が多く，肺と血管系の両者を評価する必要があるため造影CTが適する（Fig.12）．閉塞性肺炎や慢性的な無気肺の原因として気道異物も重要な鑑別疾患となる（Fig.13）．稀ではあるが気管支腫瘍や縦隔腫瘍による気管・気管支狭窄も肺の含気異常を生じる原因となる（Fig.14）．非典型的な経過を示す症例ではCTでの評価が有用で，その際に肺だけでなく気管・気管支も注意深く観察することが重要である．

おわりに

胸部単純X線写真は最も身近な画像診断法の一つで，臨床診断の強い味方である．胸腺は小児では切り離せない構造で，肺炎もありふれた疾患

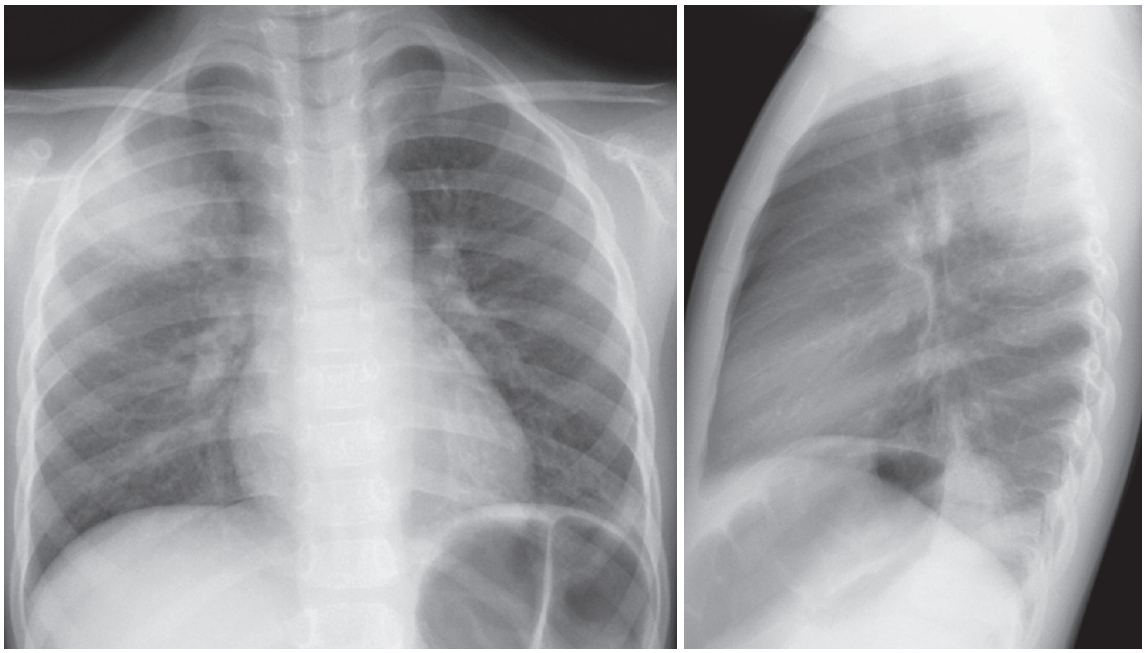


Fig.10 Right upper lobe and left lower lobe pneumonia in an 8-year-old girl with fever and cough　a | b

a : In the frontal projection, the rounded shadow suggests a “round pneumonia”, and segmental consolidation is seen through the cardiac shadow.

b : In the lateral projection, the opaque shadows are in the posterior segment of the upper lobe and basal segment of the lower lobe. The left diaphragm is partially obscured.

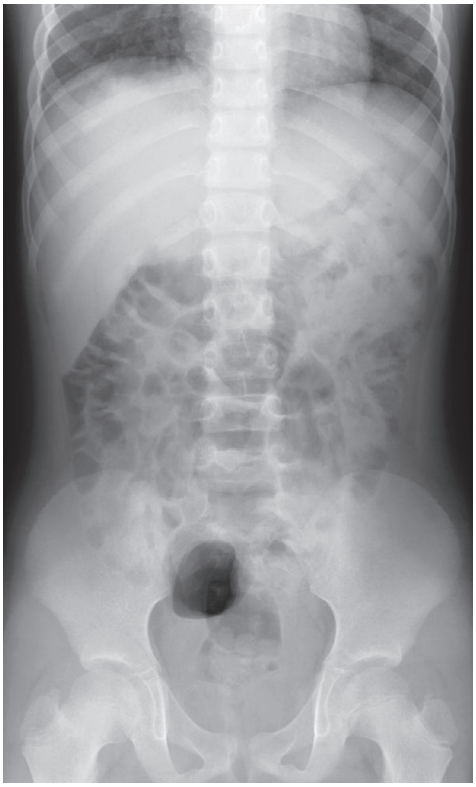
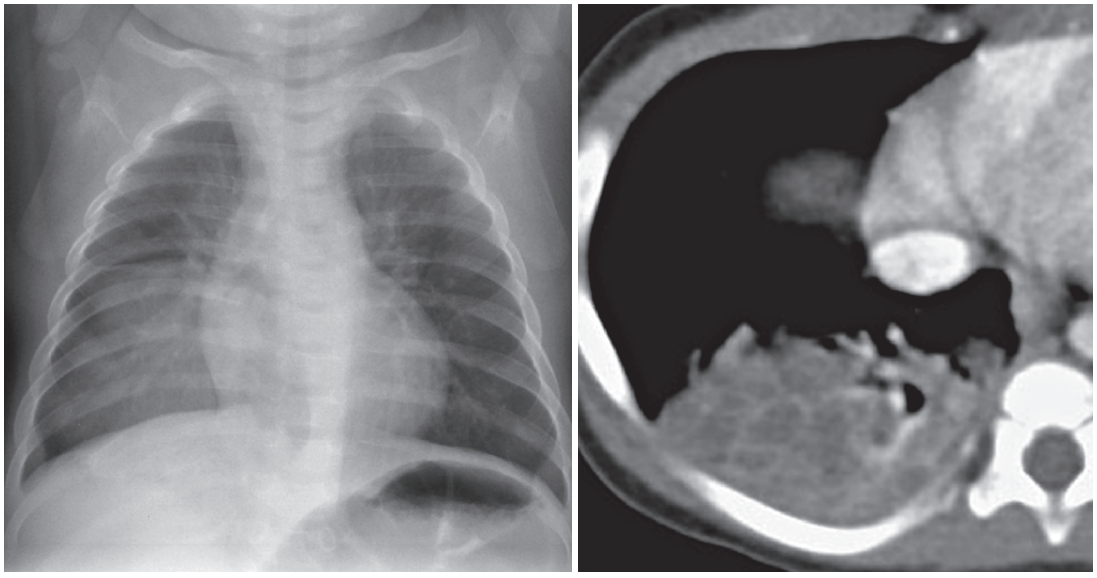


Fig.11
Pneumonia detected on the abdominal radiograph. Because lower lobe pneumonia can present with pain referred to the abdomen, it is important to carefully examine the base of the lungs. In this instance, there is increased opacity of the right lung base.



a | b

Fig.12 Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) in a 10-month-old girl with fever and cough

a : Chest frontal radiograph shows large mass-like opacity in the right lower lobe. She was treated as having round pneumonia and the clinical symptoms disappeared, but a follow-up radiograph showed no change.

b : Contrast-enhanced computed radiography demonstrates a multicystic mass lesion in the right lower lobe. There is no abnormal vessel from the descending aorta.

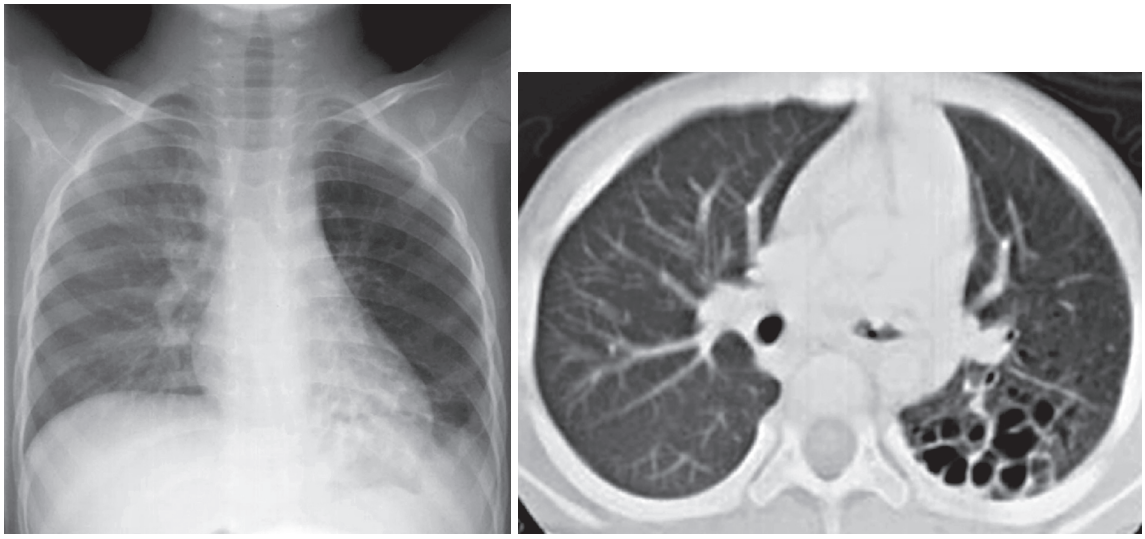


Fig.13 Recurrent pneumonia due to bronchial foreign body in an 11-month-old girl
Frontal radiograph shows bronchial dilatation and cystic change in the left lower lobe. The capacity of the left lower lobe is decreased and the left upper lobe is overinflated. Chest CT shows that there are multiple small cysts in the left lower lobe, with a small nodule seen in the left main bronchus. At bronchoscopy, a peanut was removed from the left main bronchus.

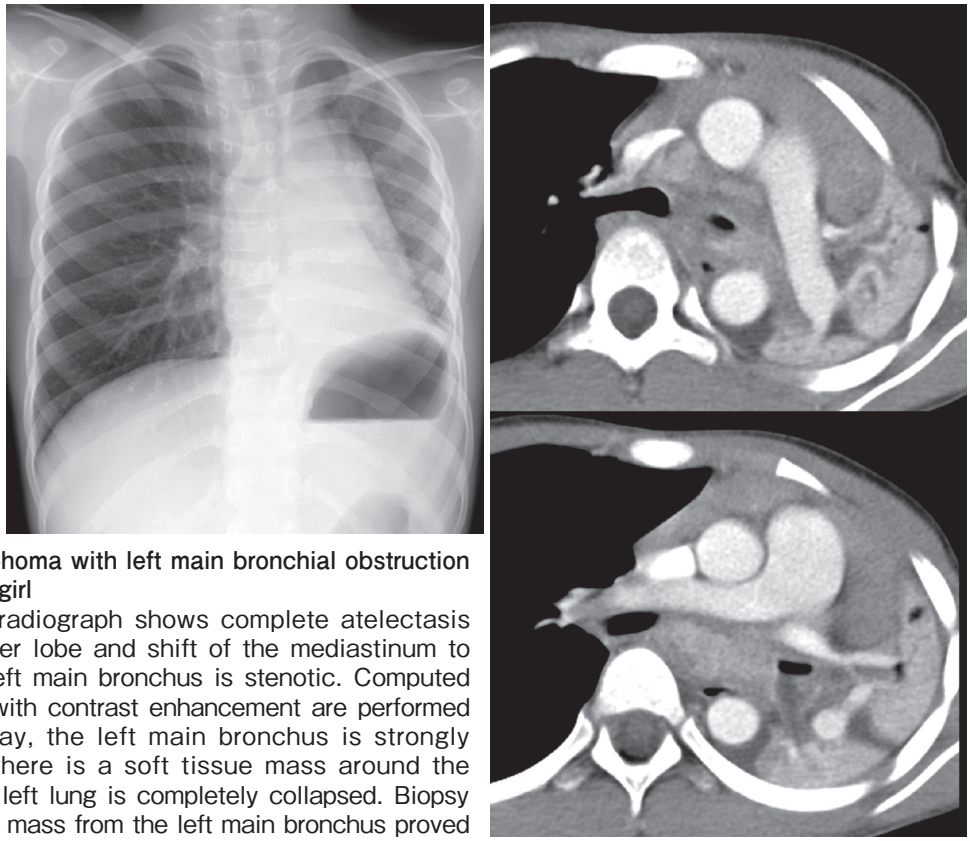


Fig.14
Malignant lymphoma with left main bronchial obstruction in a 9-year-old girl
Chest frontal radiograph shows complete atelectasis of the left lower lobe and shift of the mediastinum to the left. The left main bronchus is stenotic. Computed tomographies with contrast enhancement are performed on the next day, the left main bronchus is strongly stenotic and there is a soft tissue mass around the bronchus. The left lung is completely collapsed. Biopsy of a soft tissue mass from the left main bronchus proved it to be malignant lymphoma.

であるが，様々なvariationを知ることは適切な診断・評価に重要と考え，今回のテーマとした．簡便で安価な胸部単純X線写真を上手に利用して日常診断に役立てていただく上で，本稿が少しでも役に立つと幸いである．

●文献

1）Kuhn JP : Mediastinum. Caffey's pediatric diagnostic imaging (10ed), Ed by Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. Philadelphia, Mosby, 2004, p1175-1188.
2）Han BK, Sun Y-L, Yoon H-K : Thymic ultrasound I. Intrathymic anatomy in infancy. Pediatr Radiol 2001 ; 31 : 474-479.
3）Spigland N, Bensoussan AL, Blanchard H, et al : Aberrant cervical thymus in children : Three case reports and review of the literature. J Peditr Surg 1990 ; 25 : 1196-1199.
4）Krysta MM, Gorecki WJ, Miezynski WH : Thymic tissue manifesting as a posterior mediastinal mass in two children. J Pediatr Surg 1998 ; 33 : 632-634.
5）Effmann EL : Pulmonary infection. Caffey's pediatric diagnostic imaging (10ed), Ed by Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. Philadelphia, Mosby, 2004, p982-994.
6）Kuhn JP : Overview of imaging procedures in the pediatric neck and thorax. Caffey's pediatric diagnostic imaging (10ed), Ed by Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. Philadelphia, Mosby, 2004, p767-776.

第5回日本小児放射線学会教育セミナーより

特集 小児病院における実践小児画像診断

3. 肝・胆・膵

金川公夫
自治医科大学とちぎ子ども医療センター　小児画像診断部

Practical diagnostic imaging for children at pediatric hospitals
−Liver, gallbladder, pancreas−

Kimio Kanegawa

Department of Pediatric Radiology, Jichi Children's Medical Center Tochigi

Abstract

Diagnostic imageing is used according to the symptoms of the patient and the differential diagnosis. In this paper, the symptoms are classified in five groups : - 1. abdominal tumor or fullness, 2. abdominal pain, 3. infectious symptoms, 4. jaundice, 5. splenomegaly, hematemesis, bloody discharge, and disease with symptoms noted above are explained.

Keywords：**Diagnostic imaging, Liver, Gallbladder, Pancreas**

はじめに

小児病院に限らず，画像診断は患児に何らかの症状があり，そこから考えられる疾患を鑑別あるいは確定するために行われる．本稿では第5回小児放射線教育セミナーで講演した内容を中心に肝，胆，膵疾患をTable 1に示すように大きく5つの症状に分け，さらに外傷を加えてスクリーニング的に用いられることが多い超音波検査を中心に，太文字で示した各疾患の画像の特徴について解説する．

腫瘤，腹部膨満を呈する疾患

多くは腫瘍性病変であり，年齢，発生部位を考慮すれば診断は比較的容易である．肝腫瘍では肝腫大が主訴になることもある．

肝血管内皮腫

腫瘤，肝腫大，貧血，黄疸，動静脈シャントによる心不全などの症状を呈する．82～85％以上は6ヵ月以下に発症する[1,2]．単発例と多発例がある．単純CTではlow densityを呈し，造影CT

Table 1　Symptoms of liver, gall bladder, and pancreas disease

肝，胆，膵疾患症状
1 腫瘤，腹部膨満
肝腫瘍：**肝血管内皮腫，肝間葉性過誤腫，肝芽腫，肝癌，肝未分化肉腫，転移性肝腫瘍（ほとんどが神経芽腫）**など
膵腫瘍：solid-pseudopapillary tumor，膵芽腫など
腫瘍以外：先天性胆道拡張症，hydrops of gall bladder
2 腹痛
胆石，**膵炎**（先天性胆道拡張症，pancreas divisumなどに伴う場合もある），**先天性胆道拡張症**，ときに腫瘍
3 感染症状
肝膿瘍（細菌，真菌）
4 黄疸
胆道閉鎖症，先天性胆道拡張症，bile plug syndrome，総胆管結石，肝炎
5 脾腫，吐血，下血
胆道閉鎖症術後の肝硬変，**肝外門脈閉塞症**，肝線維症など
6 **外傷**

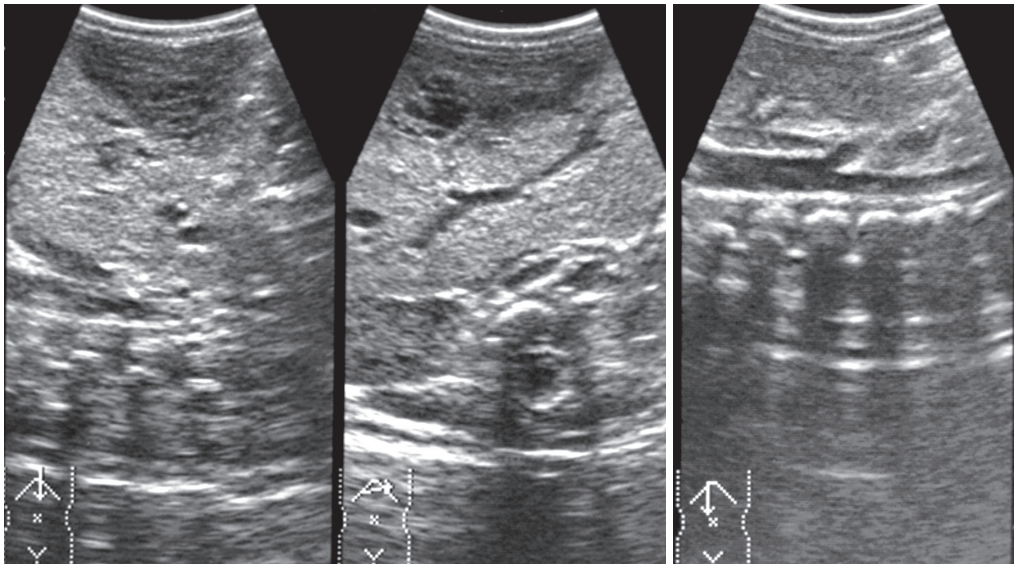
では血管腫と同じように辺縁より徐々に中心部が造影されるが，完全には造影されないこともある．MRIではT1強調像で不均一な低信号，T2強調像で高信号を呈する[1]．超音波検査では高，等，低エコーのいずれの輝度もあり得る．血流増加を反映して，腹腔動脈分枝前後での大動脈径に差が認められ，分枝後に細くなる（**Fig.1**）．腹腔動脈，肝動脈の拡張も認められる[3]．

肝間葉性過誤腫

真の腫瘍ではなく，発達異常と考えられている．腫瘤，腹部膨満を主訴とし，2歳以下に多い．多房性嚢胞の場合と腫瘤の内部に小嚢胞が多発する場合がある[3]．造影CTでは腫瘤部分の造影効果が認められる（**Fig.2**）[1]．まれに充実性の場合があり，肝芽腫との鑑別が困難である．

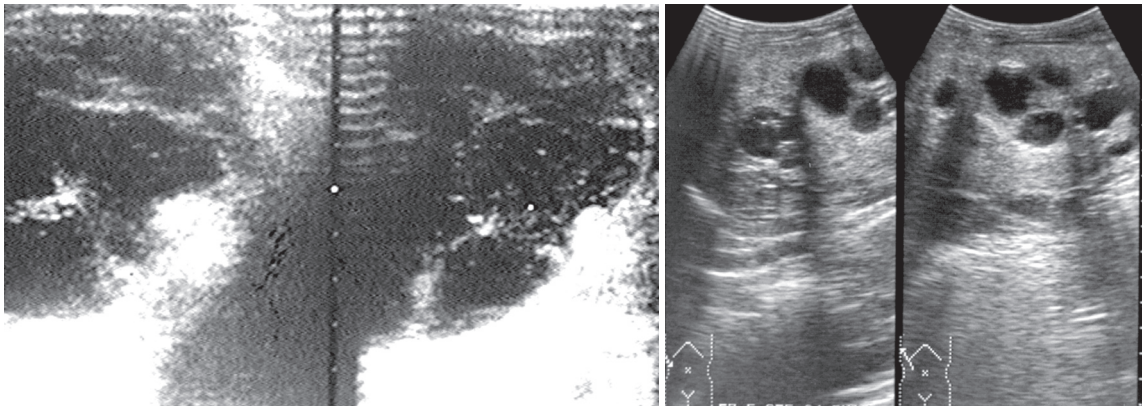
肝芽腫

腫瘤，腹部膨満，肝腫大を呈することが多い．



a | b

Fig.1　Hemangioendothelioma
Transverse sonography shows a complex mass (a). Sagittal sonography shows decreased size of the abdomer aorta distal to the origin of the cephalic artery.



a | b

Fig.2　Mesenchymal hamartona
Ultrasonography shows multilocular cystic mass (a) and another mass with multiple small cysts (b).

小児悪性肝腫瘍の約90％を占め，5歳以下に多く，約2/3は2歳未満に発生する[3, 5]．単発の場合が多いが，多発性やびまん性の場合もある．壊死，出血を伴うことがあり，約50％に石灰化が認められる[6]．超音波検査では周囲の肝と比較して低あるいは等エコーを呈することが多い[3]．腫瘍周囲に低エコーの縁が認められる．CTでは均一あるいは壊死，出血により不均一なlow densityを呈する（Fig.3）[6]．MRIでも同様である[6]．門脈，肝静脈に進展することがあり，注意が必要である．血管造影は主に動注療法や塞栓療法を目的として行われる．

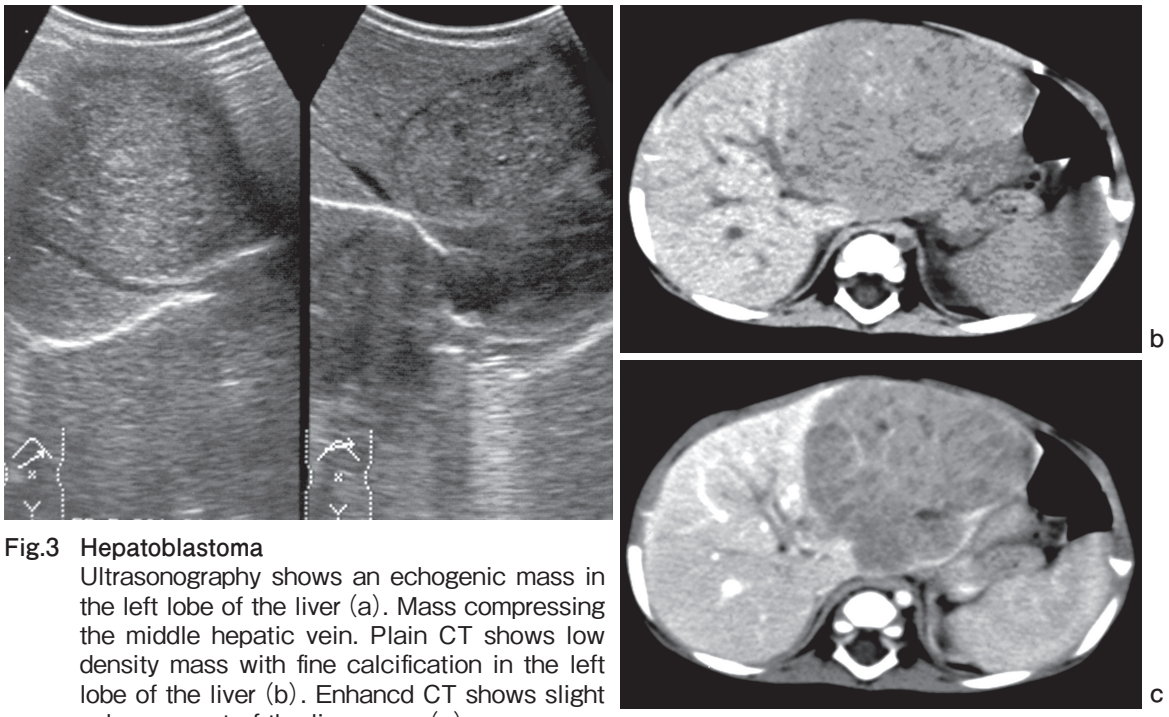


Fig.3　Hepatoblastoma
Ultrasonography shows an echogenic mass in the left lobe of the liver (a). Mass compressing the middle hepatic vein. Plain CT shows low density mass with fine calcification in the left lobe of the liver (b). Enhancd CT shows slight enhancement of the liver mass (c).

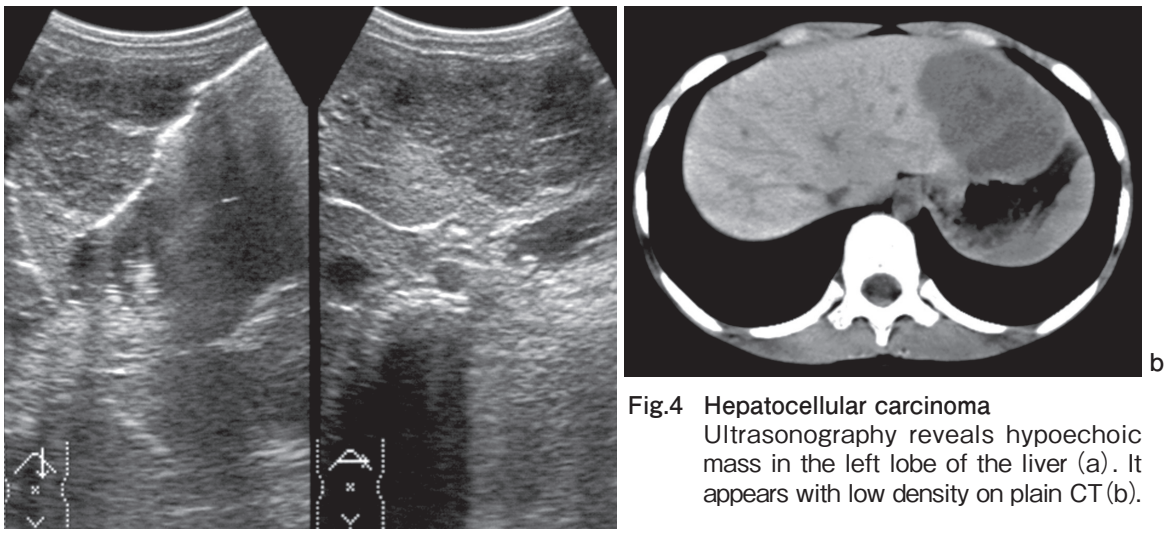


Fig.4　Hepatocellular carcinoma
Ultrasonography reveals hypoechoic mass in the left lobe of the liver (a). It appears with low density on plain CT (b).

肝癌

腫瘤（65～90％），腹痛，腹部不快感（65％以下）を呈する．好発年齢は5～15歳（平均12～14歳）である．成人の場合と異なり，肝硬変を伴うことは少ない[3]．肝芽腫とほぼ同じ所見を呈するが，石灰化は少ない（Fig.4）．

肝未分化肉腫

腫瘤，腹痛を症状とし，好発年齢は6～10歳である[7]．超音波検査では嚢胞部分を含む不均一な腫瘤像を呈する．CTでは単純像，造影早期では嚢胞像を呈するが，造影後期で充実部分が認められるようになる（Fig.5）．MRIでも同様にT1強調像，T2強調像でいずれも脳脊髄液と同じような信号強度を呈する[7]．超音波検査とCT，MRIの所見の違いに注意する必要がある．

転移性肝腫瘍

多くは神経芽腫の肝転移で，ときに胚細胞種の肝転移が認められることもある．神経芽腫の場合は原発巣は副腎あるいは後腹膜腔に存在し，石灰化を伴う場合が多い（Fig.6）．

Solid-pseudopapillary tumor

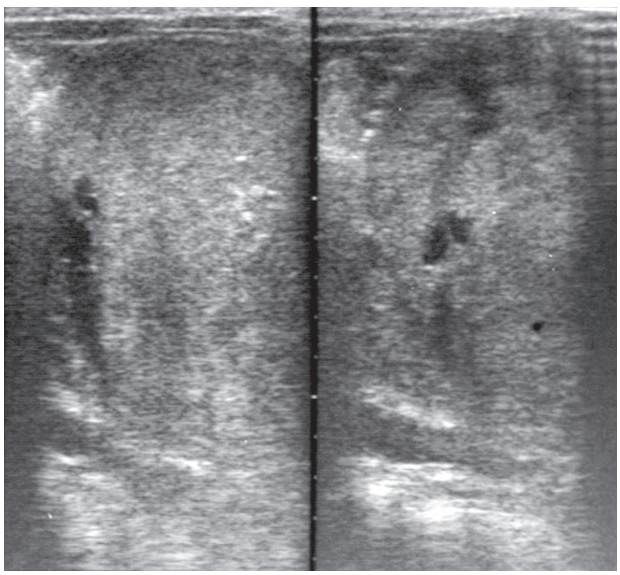
Frantz腫瘍，solid and cystic tumor of the pancreas，solid cystic tumorなどの名称もある．女性に多く，平均年齢は25歳（10～74歳）で，小児にも認められる[8]．

腹部不快感，腹痛，腫瘤を呈する．腫瘍は膵尾部に多く，被膜を有し，内部に出血や嚢胞を形成する．石灰化を伴うこともある．超音波検査，CT，MRIでは出血や嚢胞を反映した腫瘤像となる（Fig.7）．T1強調像で高信号を呈することもある[8]．

腹痛を呈する疾患

先天性胆道拡張症

症状としては腹痛，黄疸，腹部腫瘤が3主徴として挙げられているが，年少児ではこれらの症状がそろうことは少ない．原因として胆管膵管の合流異常説が有力である．検査としては超音波検査，CT，MRI（MRCP）が行われるが，いずれも



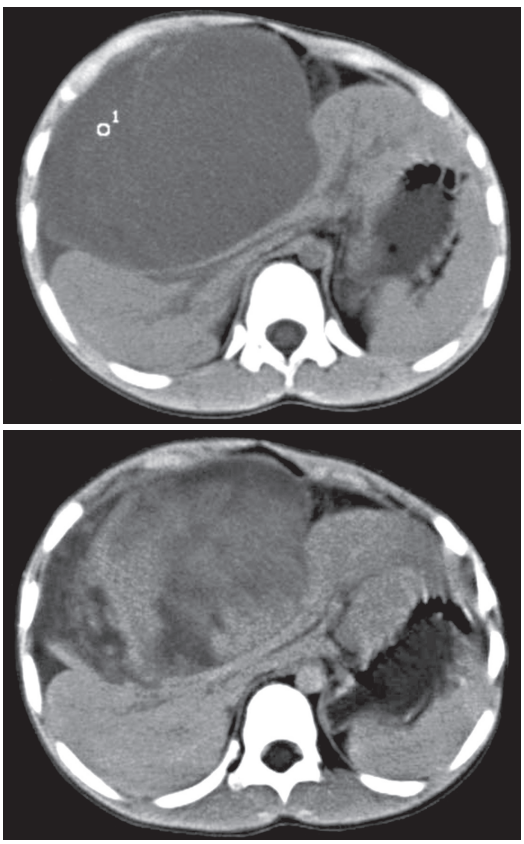


Fig.5　Undifferentiated sarcoma
Ultrasonography shows solid liver tumor with cystic lesions (a). Plain CT reveals cystic liver tumor (b), but non bolus enhanced CT shows solid component in the tumor (c).

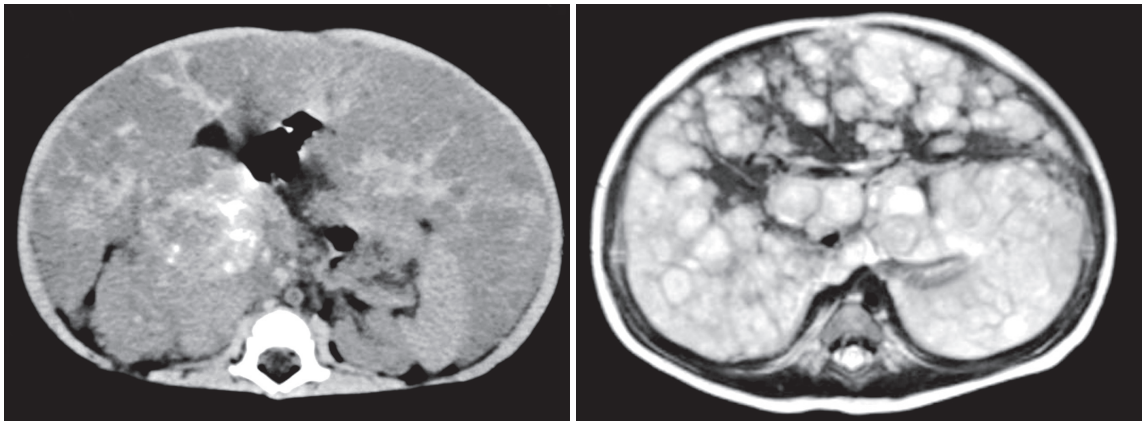


Fig.6 Liver metastases of neuroblastoma
CT reveals adrenal tumor with calcification and liver metastases (a). MRI (T2 weighted image) shows multiple hyperintense nodules in the liver.

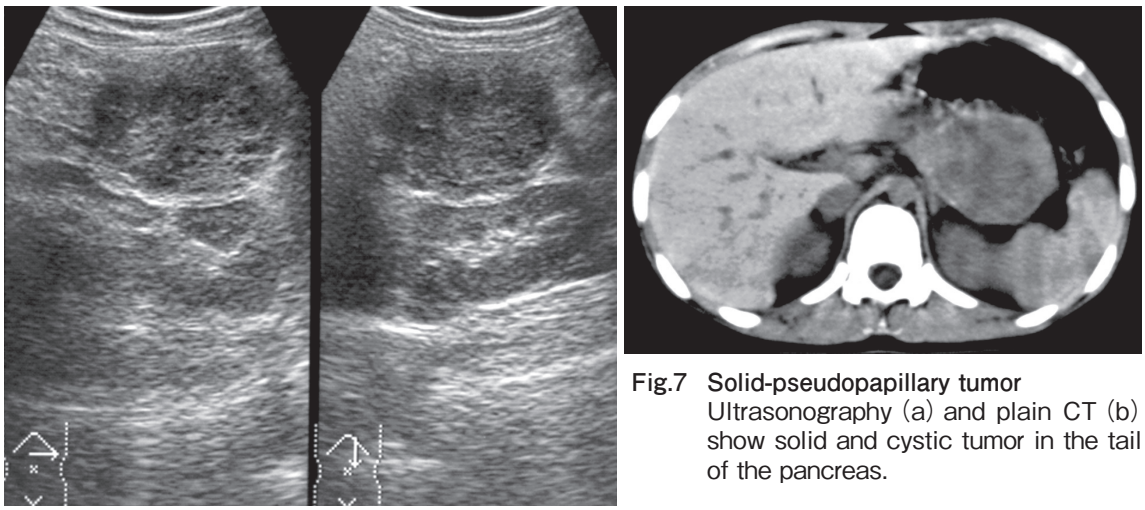


Fig.7 Solid-pseudopapillary tumor
Ultrasonography (a) and plain CT (b) show solid and cystic tumor in the tail of the pancreas.

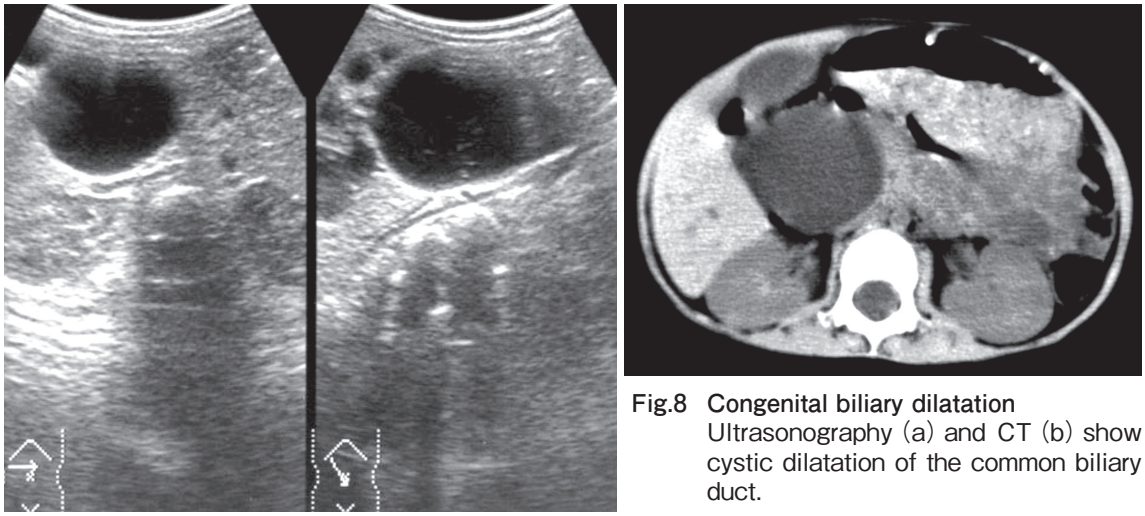


Fig.8 Congenital biliary dilatation
Ultrasonography (a) and CT (b) show cystic dilatation of the common biliary duct.

総胆管の紡錘形あるいは嚢腫状の拡張が認められる(Fig.8)[9]．ときに肝内胆管の拡張も伴う．

膵炎

多くは原因不明であるが，感染（流行性耳下腺炎など），pancreas divisum，先天性胆道拡張症，薬剤（ステロイド，テトラサイクリン，Lアスパラギナーゼなど），外傷などが原因として挙げられる．強い腹痛を呈する．超音波検査では低エコーを呈する膵腫大（わずかなエコー輝度の異常しか示さないことが多い），膵管拡大，前腎傍腔の輝度の上昇，膵周囲の液体貯留が，CTでは膵腫大，膵管拡大，傍腎腔のdensityの上昇，膵周囲の液体貯留が認められる[10, 11]．

感染症状を呈する疾患

肝膿瘍

新生児では敗血症，臍静脈カテーテルの合併症，乳児期後半以上では穿孔性虫垂炎，慢性肉芽腫症，免疫抑制状態などが原因となる[12]．細菌性膿瘍と真菌性膿瘍が認められる．前者は超音波検査では低エコー病変，CTでは典型例では辺縁が造影される低吸収域として，後者は超音波検査で小さな低エコー腫瘤，wheel-within-a wheel pattern，bull's eye pattern，高エコー腫瘤として認められる(Fig.9)[13]．

黄疸を呈する疾患

胆道閉鎖症

黄疸，灰白色便，肝腫大を症状とする疾患で，原因は不明であるが，早期手術が救命のために必要である．同じような症状を呈する新生児肝炎との鑑別が必要で，画像診断法として，超音波検査と核医学検査（肝胆道シンチグラフィ）が用いられる(Fig.10)．超音波検査では胆嚢の有無や胆嚢があれば収縮の有無，triangular cord sign[14]が診断に用いられる．胆道閉鎖症では胆嚢が認められないか，認められても，収縮が認められない．また，triangular cord signが認められる（約2/3）．核医学検査では24時間以内に腸管の描出の有無がなければ，胆道閉鎖症の可能性が高いが，新生児肝炎とのオーバーラップが認められる．

Bile plug syndrome

黄疸を症状とするが自然に軽快する．超音波検査では胆管内のplug，plugによる閉塞部より肝側胆管の拡張が認められる[3]．

脾腫，吐血，下血を呈する疾患

肝外（肝前性）門脈閉塞症

門脈圧亢進に伴う脾腫や吐下血が認められる．原因としては先天性門脈形成異常，門脈血栓症（その原因として臍静脈カテーテル，新生児臍炎，

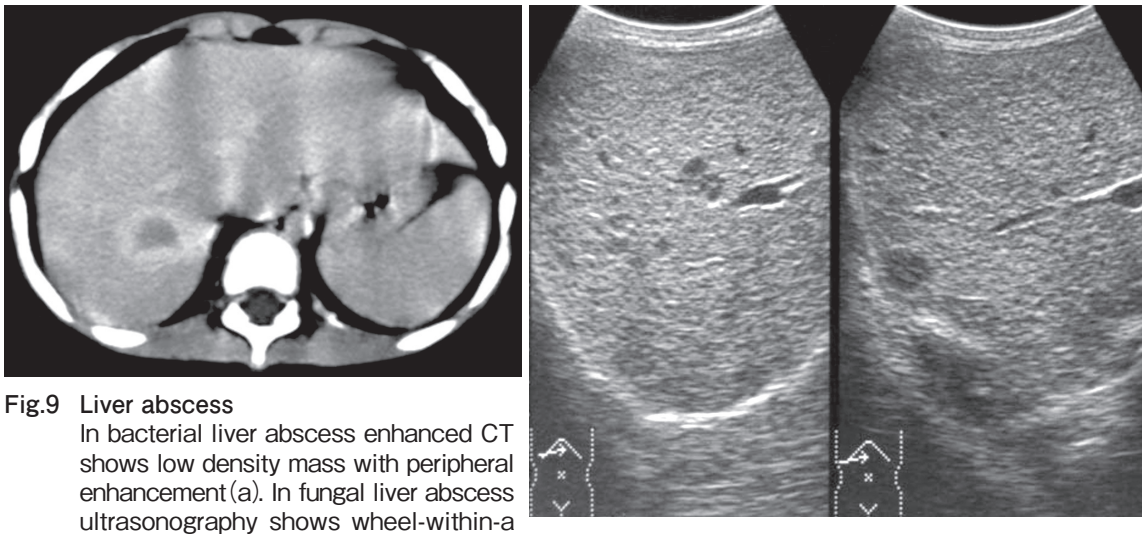


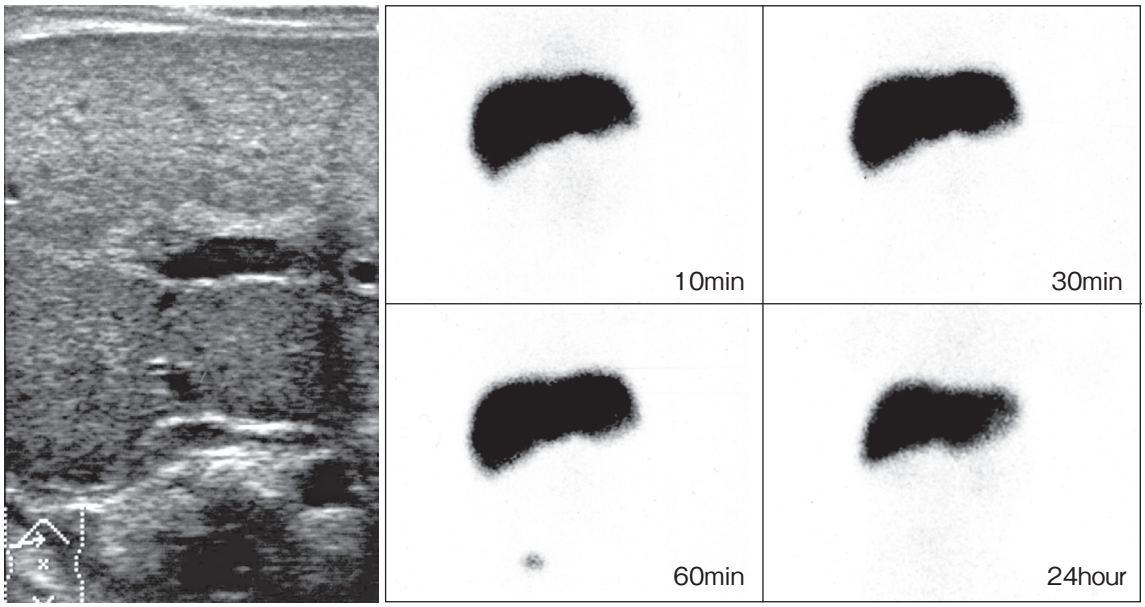
Fig.9　Liver abscess
In bacterial liver abscess enhanced CT shows low density mass with peripheral enhancement(a). In fungal liver abscess ultrasonography shows wheel-within-a wheel pattern and bull's eye pattern(b).

敗血症，炎症を認めない例も多い）が挙げられる．画像の特徴は門脈の閉塞とそれに伴う側副血行路の発達で，肝門部でのcavernous transformationや脾腫も認められる（Fig.11）[3]．

外傷

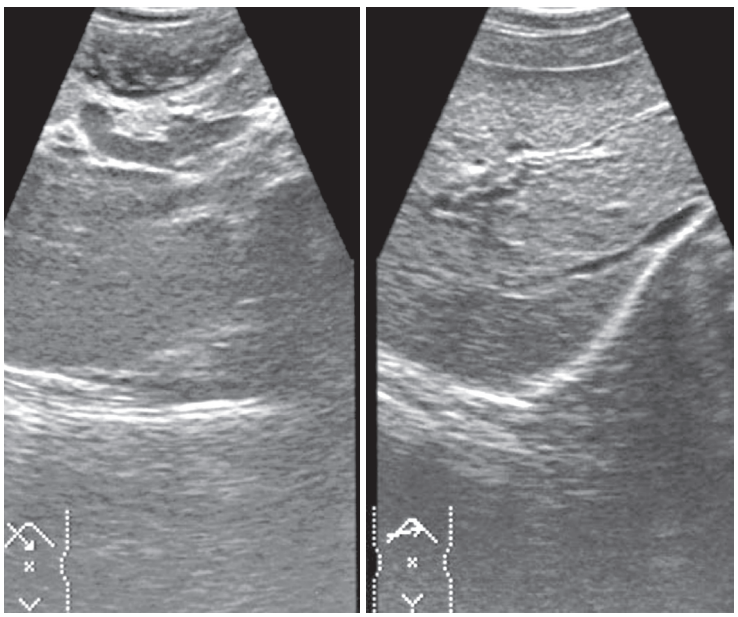
外傷

外傷は既往がはっきりしているため，鑑別疾患を含めた検索ではなく，実質臓器の損傷の有無や



a　b

Fig.10　Biliary atresia
Ultrasonography shows hyperechoic area above portal vein, with triangular cord sign (a). Hepatobiliary scintigraphy shows no visualization of small intestine within 24 hours (b).



a | b

Fig.11
Extrahepatic portal obstruction
Ultrasonography shows portal vein obstruction (a) and cavernous transformation at the liver hilum (b).

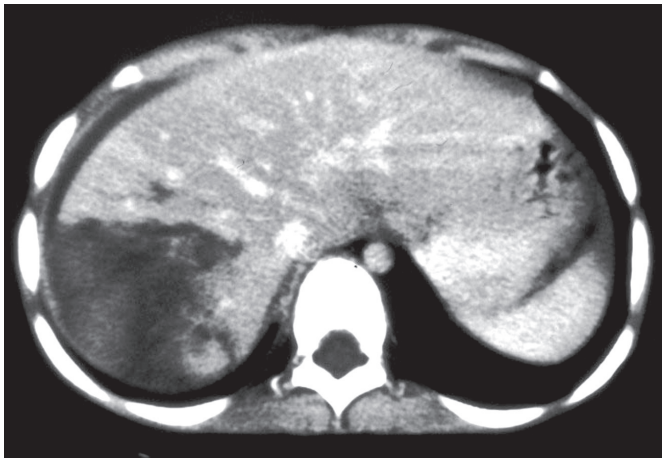


Fig.12　Liver injury
Enhanced CT shows injury in the right lobe of the liver and subcapsular hematoma.

その程度の評価が必要である．腹部，骨盤部の評価には造影CTが有用である（**Fig.12**）．通常は平衡相のみで診断可能であるが，ときに動脈相，静脈相の撮影が有用な場合もある．まれに，軽微な外傷でも腹部腫瘤がある場合には破裂などを生じることがある[15]．

おわりに

肝，胆，膵疾患のうち，限られた疾患しか取り上げることができなかったが，少しでも実践的な画像診断のアプローチの仕方について知っていただけたならば幸いである．

●文献

1）Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, et al : Pediatric liver neoplasms : A radiologic-pathologic correlation. Eur Radiol 1999 ; 9 : 1339-1347.
2）Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC, et al : Infantile hemangioma of the liver : A radiologic-pathologic clinical correlation. AJR Am J Roentgenol 1983 ; 140 : 1091-1096.
3）Siegel MJ : Liver. Pediatric sonography (3ed), Ed by Siegel MJ. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2002, p213-273.
4）Ros PR, Goodman ZD, Ishak KM, et al : Mesenchymal hamartoma of the liver : Radiologic-pathologic correlation. Radiology 1986 ; 158 : 619-624.
5）大沼直躬：肝腫瘍（肝芽腫など）．新小児がんの診断と治療，別所文雄他編．東京，診断と治療社，2007，p280-284.
6）Dachmann AH, Pakter RL, Ros PR, et al : Hepatoblastoma : Radiologic-pathologic correlation in 50 cases. Radiology 1987 ; 164 : 15-19.
7）Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, et al : Undifferentiated (Embryonal) sarcoma of the liver : Pathological basis of imaging findings in 28 cases. Radiology 1997 ; 203 : 779-783.
8）野坂俊介：Solid and cystic tumor of the pancreas. すぐわかる小児の画像診断，荒木　力，原　裕子編．東京，秀潤社，2001，p302-303.
9）Buonomo C, Taylor GA, Share CJ, et. al : Choledocal cyst and caloli disease. Practical pediatric imaging (3ed), Ed by Kirks DR. Philadelphia, Lippincott-Laven, 1998, p957-960.
10）Swischuk LE : Panceratitis. Emergency imaging of acutely ill or injured child (4ed), Philadelphia, Lippincott Williams &Wilkins, 2000, p202-205.
11）Swischuk LE : Panceratitis. Imaging of the newborn, infant, and young child (5ed), Philadelphia, Lippincott Williams &Wilkins, 2004, p533-535.
12）Swischuk LE : Liver abscess. Imaging of the newborn, infant, and young child (5ed), Philadelphia, Lippincott Williams &Wilkins, 2004, p520-522.
13）Pastakia B, Shawker TH, Thaler M, et al : Hepatosplenic candidiasis : A wheels within wheels. Radiolody 1988 ; 166 : 417-421.
14）Choi SO, Park WH, Lee HJ, et al. : Traiangular cord : A sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 363-366.
15）宮崎　治：外傷，child abuse．すぐわかる小児の画像診断，荒木　力，原　裕子編．東京，秀潤社，2001，p374-389.

第5回日本小児放射線学会教育セミナーより
特集 小児病院における実践小児画像診断

4. 急性腹症・消化管

堤　義之，野坂俊介，正木英一
国立成育医療センター　放射線診療部

Practical diagnostic imaging for children at pediatric hospitals −Acute abdomen and GI tract disease−

Yoshiyuki Tsutsumi, Shunsuke Nosaka, Hidekazu Masaki
Department of Radiology, National Center for Child Health and Development

Abstract

In this article, we will briefly review the following four diseases, namely acute appendicitis, intususseption, internal hernia and midgut volvulus. Although internal hernia is rare in children, delay in the diagnosis may lead to a catastrophic outcome. Symptoms are often non-specific and prompt diagnosis is difficult. Patients are often misdiagnosed as acute gastroenteritis early in the disease. Plain x-ray is the first imaging in many cases : however, there is not much plain x-ray description in the pediatric imaging textbooks. We will present one case of internal hernia experienced at our hospital.

Ultrasound is known to be a useful diagnostic technique in many pediatric GI diseases. At the end of this article, we will present a case of juvenile polyp diagnosed with ultrasound.

Keywords：**Ultrasound, Acute appendicitis, Juvenile polyp**

急性虫垂炎は小児急性腹症の中でも頻度が高い代表的な疾患である．まず当院で虫垂炎が疑われた際に行われている画像診断について，その後最近の北米を中心とした虫垂炎の画像診断の傾向について述べたい．

腸重積も頻度の高い疾患の一つであり，その診断法としては超音波検査（以下USとする）が一般的に用いられ有用であるため，その画像の特徴についても呈示する．

内ヘルニアは現在でも診断が困難な疾患の一つである．その画像所見に関しては，一般的な小児画像診断の教科書にも記載が少なく，私たちの施設で経験した腸間膜裂孔ヘルニアの症例のうち1例を呈示し検討したい．

さらに，新生児期に多い中腸軸捻転の画像所見について，簡単に述べた後，最後にUSで診断が可能であった大腸若年性ポリープ症例を呈示し，小児の消化管病変の診断におけるUSの可能性について考えてみたい．

急性虫垂炎

小児急性腹症の中で頻度が高い疾患の一つで，確実に診断したい疾患であるが，診断は時に困難なこともある．好発年齢は，小学校高学年以降で，典型的な症状は右下腹部痛や嘔吐などであるが，中には小さい子どもの虫垂炎や理学所見に乏しい症例も経験される．

当院で虫垂炎が疑われた場合，診察の後，最初に行われる検査は，USであることが多い．虫垂の評価には高周波のリニア型プローブを用い，ゆっ

くりと圧迫することにより腸管ガスを圧排して虫垂の描出を行うgraded compression techniqueを用いている．腫大虫垂は径6㎜を超し盲腸に連続し，一端が盲端に終わる管腔構造で，一般に蠕動はなく，圧迫による変形は乏しいとされる(Fig.1a, b)．痛みのある部位にプローブを当てると直下に腫大虫垂が描出できることもあるが，同定できない場合は，上行結腸や回盲部などを手掛かりにして虫垂を探していくことになる．プローブを体の背側寄りに頭尾方向に当てて，上行結腸を同定し，尾側にプローブを動かすことにより盲腸を同定し，90°向きを変えて盲腸に連続する虫垂を同定していくのがひとつの方法である．糞石が管腔内の高エコーとして認められることがあり，またUSで認められる壁の層構造の変化が重症度の推定に役立つといわれる．

当院での虫垂炎超音波診断の検討では感度91%，特異性99％と，比較的良好で，当院では，まず最初にUSを行っているが，USの診断能は100％ではなく，USで虫垂が描出できない場合や，臨床所見と一致しない場合では，USによる経過観察や，場合によってはCTの施行が検討される．

しかし北米を中心として，虫垂炎の画像診断はCTが主流となっている病院も増加している[1]．CTは，感度・特異度ともに高く，穿孔性虫垂炎では炎症の範囲をより正確に知ることができる，USと比べて検査者の技能による差が少ないなどの長所があるが[2]，USと違い被ばくを伴うという短所がある．その方法には様々な方法が提唱されており，造影剤を注腸したり，造影剤を経口摂取したあと時間をおいて撮像したり，普通の造影CTと同様に造影剤の静注を行う方法，およびそれらを組み合わせて行う方法等がある．造影剤を全く使わない方法と比べ，造影剤を用いた方法でより診断能は高くなるが，経静脈造影剤のみでも良好な診断能が得られるという最近の複数の報告がある[3,4]．当院では虫垂炎診断のCTを行う場合，造影剤の経口投与や注腸は経験がなく，経静脈造影剤のみ投与を行っている．

虫垂炎の鑑別診断には，腸間膜リンパ節炎，卵巣病変，炎症性腸疾患，大網梗塞(Fig.2a, b)などの，さまざまの疾患が含まれる．予期しない疾患が急性虫垂炎が疑われて行ったUSで見つかったことがあり，虫垂炎疑いという依頼の場合でも，コンベックス型プローブを用いて腹部その他臓器のスクリーニングをできる限り行うよう心がけると良い．

腸重積

腸重積は6ヵ月から3才くらいの児に好発し，よく見られる症状は血便・不機嫌・腹部腫瘤等である．重積腸管によって分類されており，回腸結腸型，次いで回腸回腸結腸型が多いといわれる．

腸重積の超音波診断は比較的容易で，sensitivity, specificityともに高い．小児の超音波診断に精通

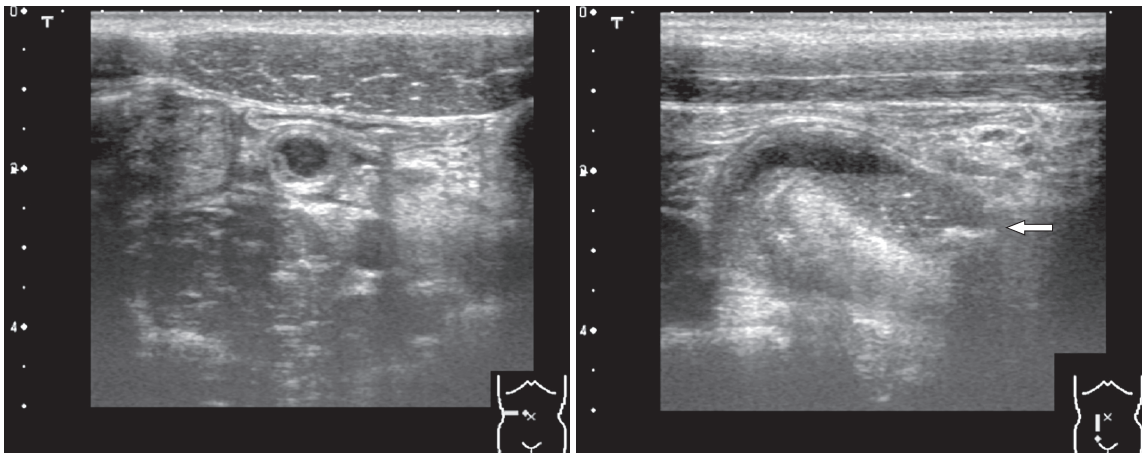


Fig.1　Acute appendicitis　　a | b
Transverse and longitudinal songrams through an inflamed appendix. Note appendicolith (arrow).

していなくともある程度のUSの経験があれば，正しく診断することができるとする報告がある．診断のポイントは重積腸管の描出でその形態から横断像ではtarget sign等と呼ばれ，縦断像ではpseudokidney sign等と呼ばれる(Fig.3a, b)．

単純X線で重積部が腫瘤影として同定可能で診断に役立つ事もあるが，正常のことも多く，単純X線では，腸重積の45～50％しか診断できないと言われる[5, 6]．単純X線で盲腸内のガスや便塊陰影を同定することにより腸重積の除外を行おうとする方法もあるが，5才未満の子どもの44％では右下腹部にS状結腸が位置しているため[7] S状結腸内

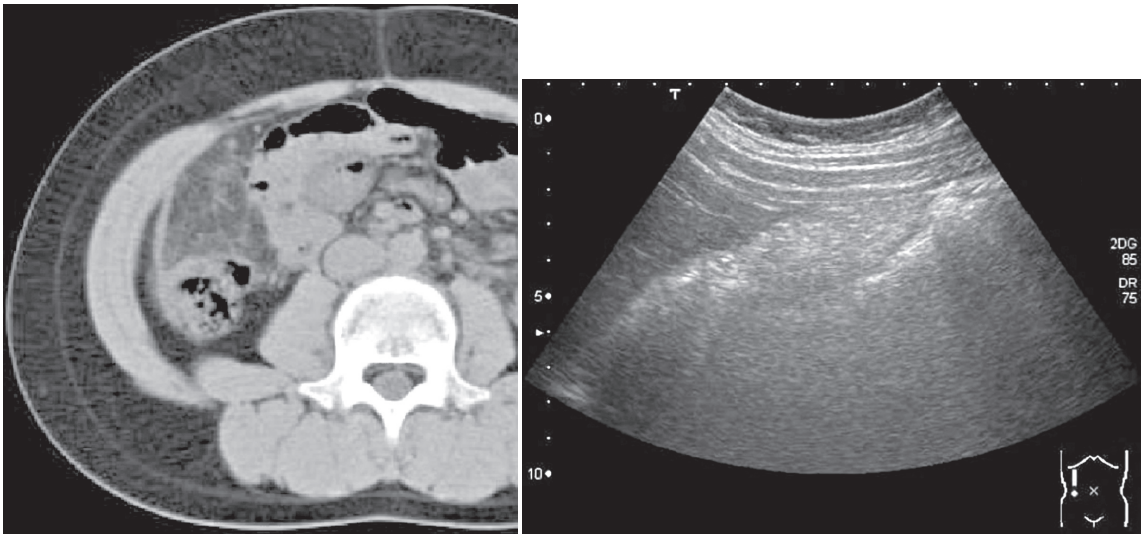


Fig.2　Omental infarction　　a | b
a : Axial CT scan shows poorly defined increased fat density with higher attenuating linear structures in the right upper abdomen.
b : Ultrasonogram shows a triangular shaped hyperechoic area just beneath the anterior abdominal wall.

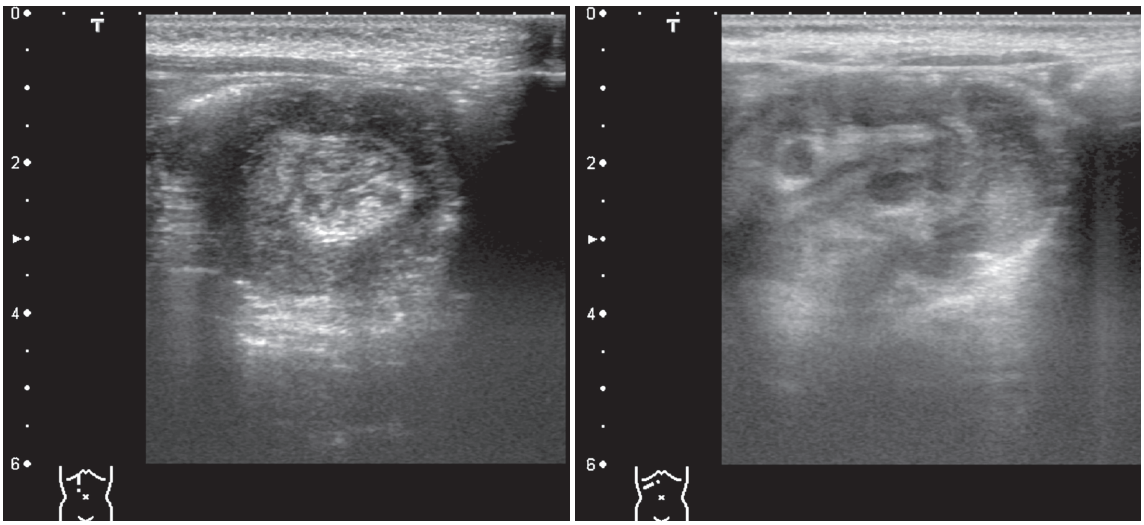


Fig.3　Intussusception　　a | b
Transeverse and longitudinal sonograms through intussusceptions demonstrate the “doughnut” and the “pseudokidney” signs.

のガスを盲腸のガスと見間違える可能性が指摘されている．

内ヘルニア

内ヘルニアは診断が困難で，昔から小児科医におそれられている病気の一つである．症状が非特異的で診断が非常に難しく，触診上腹部も硬くなく胃腸炎と思って経過を見ていると突然具合が悪くなるということも多い．稀な疾患ではあるが，場合によっては亡くなってしまうという悲惨な結果につながることもあり，重要な疾患で，腹痛や嘔吐といったありふれた症状の児をみる際に，潜在的な不安を感じる病気の一つである．しかし教科書的な記載や症例に触れる機会は意外と少ない．

臨床的な現場で非特異的症状と単純写真から如何に内ヘルニアを疑い更なる断層画像や手術へと

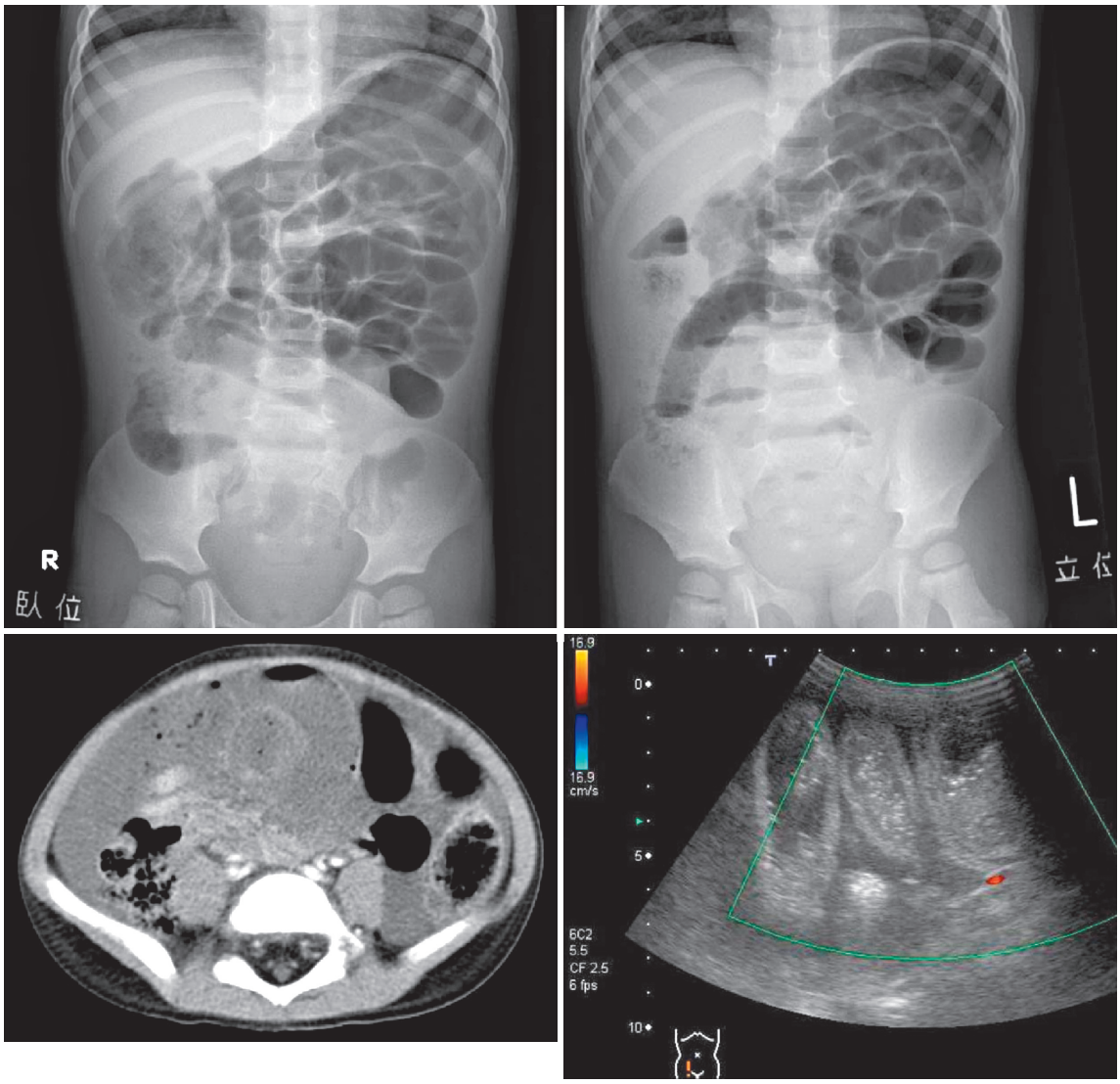


Fig.4　3-year-old boy with transmesenteric hernia
a, b : supine and upright view. Note pauscity of the intestinal gas in the lower abdomen.
c : Axial CT scan with contrast shows dilated fluid filled intestine in the lower abdomen. Contrast enhancement of the intestinal wall is poor.
d : Color-flow image shows absence of detectable blood flow in the intestinal wall.

a	b
c	d

進めていくかが重要と考えられるため，臨床経過と単純写真を中心に当院で経験した内ヘルニア2症例のうち1症例を呈示する．

症例は，3才4ヵ月の男児で，前日から腹痛と嘔吐があり，当日も近医で輸液を行われたが，腹痛は持続し，深夜，当院を受診した．筋性防御はなく，腫瘤は触知しなかった．右上腹部の圧痛もあり，腸重積の否定目的でUSが行われた．初回USでは腸重積は認められず，腸管壁の肥厚と腹水が指摘された．胃腸炎による麻痺性イレウスが疑われ輸液をしながら外来で経過観察が行われ，翌朝，単純写真が撮影された(Fig.4a, b)．上腹部には拡張した腸管ガス像が認められる一方，下腹部にはガスが乏しく，立位では 一部腸管にfluid levelが認められた．

下腹部のガスの乏しい領域の精査目的で行った造影CTでは同部には液体で拡張した腸管が集族しており，壁の造影効果が弱く，絞扼性イレウスと考えられた(Fig.4c)．その後行った2回目のUSでも，同様の所見が確認され，カラードップラでは腸管壁の血流低下が示唆された(Fig.4d)．緊急手術となり，腸間膜裂孔ヘルニアが確認されたが，虚血性変化により一部小腸に部分切除が必要であった．

小児では中でも腸間膜裂孔ヘルニアの頻度が高く35％を占めるといわれる．当院で経験した2例の内ヘルニアも腸間膜裂孔ヘルニアで，2症例ともに症状や理学所見から腸間膜裂孔ヘルニアを疑うことは困難であった．

単純撮影はこのような場合，最初に行われる検査であることが多く，更なる検査に進むかどうかの運命を左右することがあり重要である．内ヘルニアの単純写真所見に関しての報告は少ないが，Fujitaら[8]は，数時間経っても変化しない小腸ガスがある場合は，内ヘルニアの可能性を考慮するべきで，特に小腸閉塞に加えコンマ状やコーヒー豆状のガスがある場合は，絞扼が存在する可能性のあることを危惧するべきと述べている．

当院で認められた内ヘルニアは2症例ともに腸管膜裂孔ヘルニアで呈示したような無ガス野が認められた．Fujitaらの報告している2症例のうち1症例も同様のガスパターンを呈しており，腸間膜裂孔ヘルニア全てがこのようなガスパターンが認められるとは限らないが，少なくとも腹部単純X線で呈示したような無ガス野を見た場合，慎重な対応が必要と思われ開腹手術の可能性を念頭に全身状態に注意しながらUSや必要に応じて造影CT等へと早めに検査を進めていった方が良い．この際に行うCTは腸管壁の血流評価のため，造影CTが勧められる．

CTでも腸間膜裂孔ヘルニアの診断は困難といわれるが，小腸ループの集族や腸間膜の血管が引き延ばされたり偏位したりする所見などが報告されている[9]．

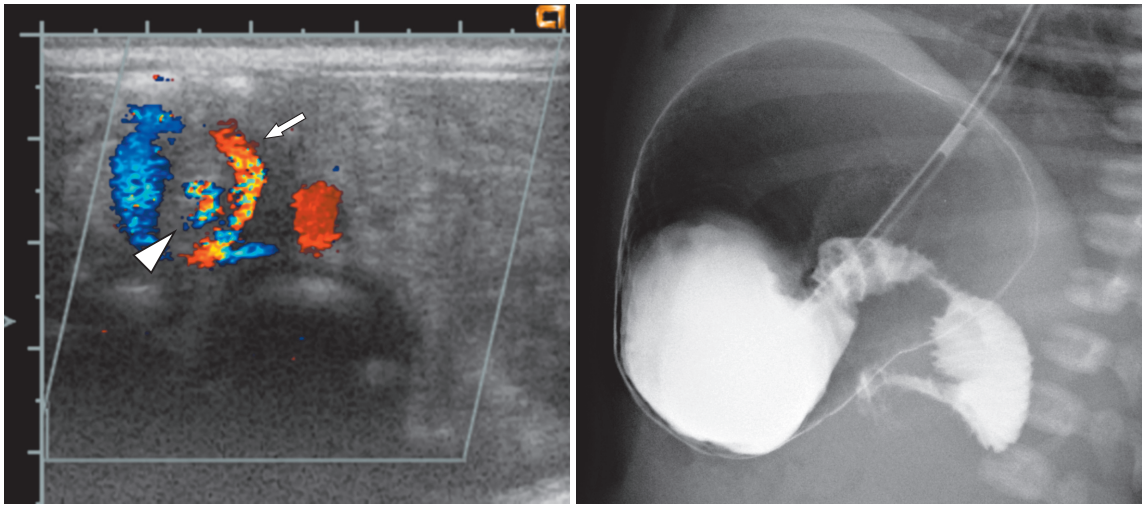
中腸軸捻転

胎生期に腸管は正常では上腸間膜動脈を中心として270°回転するが，この回転の異常がおこったものを，腸回転異常と呼ぶ．新生児期に多いが年長児にも起こる事があり，絞扼性イレウスを来しうる．単純写真では十二指腸狭窄同様に，胃や十二指腸の拡張が見られることもあるが，正常のことも，また，小腸閉塞を呈することもある．腸回転異常の中でも腸間膜付着部が短いものに中腸軸捻転が起こりやすいといわれる．

USで上腸間膜動脈の周りを上腸間膜静脈が同心円状に時計方向に回転して走行する場合は中腸軸捻転と診断しうるといわれる(Fig.5a)[10]．消化管造影では，十二指腸下行脚より先に造影剤が進まず，嘴様を呈したり，螺旋状の造影が特徴的である(Fig.5b)．

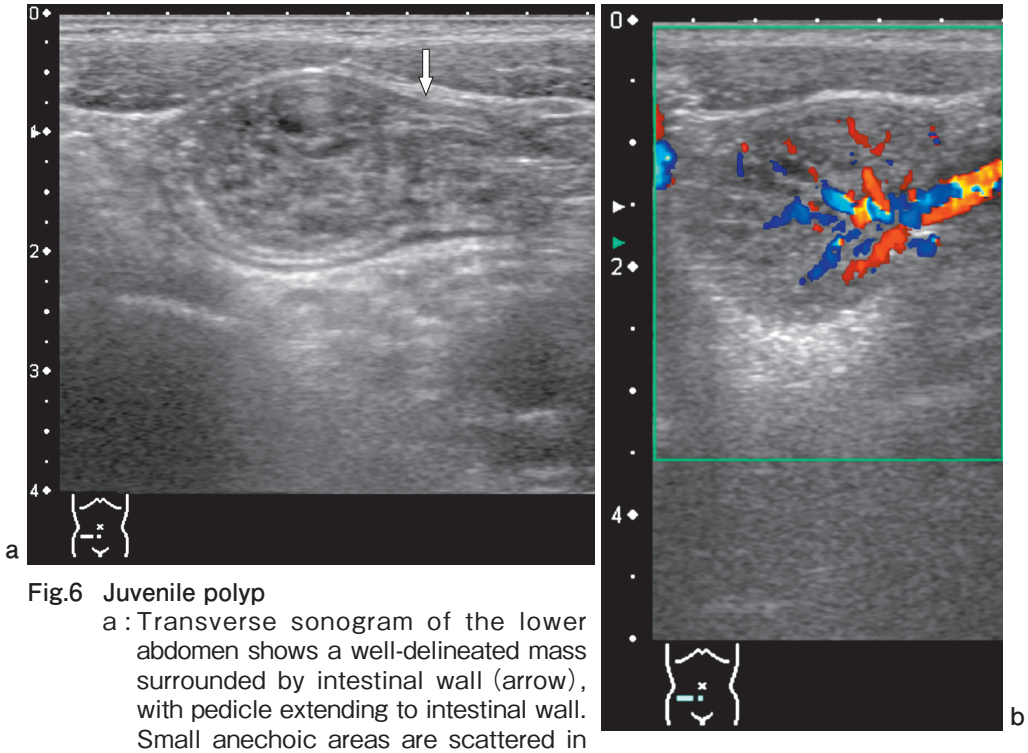
その他小児消化管疾患における超音波診断

小児消化管疾患では，上述のようにUSが役に立つ場合が多い．小児では大腸ポリープもUSで診断が可能な場合があり(Fig.6a, b)，成人では経験したことがなく驚いたことがある．しかし，良く考えてみると小児では大腸ポリープの多くは若年性ポリープで，S状結腸や直腸に好発し，症状があって来院する場合，大きさも数㎝あることが多く，USでも描出可能なものも少なくないのかもしれない．生理食塩水を注腸をしない経腹的なUSでも若年性ポリープが診断可能であった幾つかの論文が報告されており[11～13]，その一つであるBaldisserottoら[11]の報告では，5症例8個のポリー



a | b

Fig.5　Midgut volvlus
a : Color-flow image shows whirlpool sign with a clockwise direction. (arrowhead : superior mesenteric artery, arrow : superior mesenteric vein).
b : Corkscrew-like course of the proximal jejunum is seen.



a　b

Fig.6　Juvenile polyp
a : Transverse sonogram of the lower abdomen shows a well-delineated mass surrounded by intestinal wall (arrow), with pedicle extending to intestinal wall. Small anechoic areas are scattered in the mass.
b : Color-flow image shows prominent vascularity.

プのうち7個が描出可能であったとしている．

小児消化管の検査法として，大腸ファイバーは小さい子どもには麻酔が必要となることがあり，注腸検査も被ばくや不快感を伴う検査である．USは，今後も侵襲の少ない検査の一つとして消化管領域でも検査適応が広がっていく可能性を秘めている．

結　語

救急疾患を中心に消化器疾患について当院で行っている画像診断および当院で経験した症例のうち重要と思われる症例を呈示した．

●文献

1) Muehlstedt SG, Pham TQ, Schmeling DJ : The management of pediatric appendicitis : a survey of North American Pediatric Surgeons. J Pediatr Surg 2004 ; 39 : 875-879.
2) Sivit CJ : Imaging the child with right lower quadrant pain and suspected appendicitis : current concepts. Pediatr Radiol 2004 ; 34 : 447-453.
3) Kharbanda AB, Taylor GA, Bachur RG : Suspected appendicitis in children: Rectal and intravenous contrast-enhanced versus intravenous contrast-enhanced CT. Radiology 2007 ; 243 : 520-526.
4) Mun S, Ernst RD, Chen K, et al : Rapid CT diagnosis of acute appendicitis with IV contrast material. Emerg Radiol 2006 ; 12 : 99-102.
5) Bolin H : Conventional roentgenography in diagnosis of intussusceptions in children. Acta Radiol Diagn 1964 ; 2 : 32-40.
6) Sargent MA, Babyn P, Alton DJ : Plain abdominal radiography in suspected intussusceptions : A reassessment. Pediatr Eadiol 1994 ; 24 : 17-20.
7) Fiorella DJ, Donnelly LF : Frequency of right lower quadrant position of the sigmoid colon in infants and young children. Radiology 2001 ; 219 : 91-94.
8) Fujita A, Takaya J, Takada K, et al : Transmesenteric hernia : report of two patients with diagnostic emphasis on plain abdominal X-ray findings. Eur J Pediatr 2003 ; 162 : 147-149.
9) Blachar A, Federie MP, Brancatelli G, et al : Radiologist performance in the diagnosis of internal herunia by using specific CT findings with emphasis on transmesenteric hernia. Radiology 2001 ; 221 : 422-428.
10) Shimanuki Y, Aihara T, Takano H, et al : Clockwise whirlpool sign at color Doppler US : An objective and definite sign of midgut volvulus. Radiology 1996 ; 199 : 261-264.
11) Baldisserotto M, Spolidoro JV, Bahú Mda G : Graded compression sonography of the colon in the diagnosis of polyps in pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 2002 ; 179 : 201-205.
12) 竹之内陽子，畠　二郎，中武恵子：体外式超音波検査が診断に有用であった大腸若年性ポリープの1例．超音波医学 2005 ; 32 : 15-19.
13) Parra DA, Navarro OM : Sonographic diagnoisis of intestinal polyps in children. Pediatr Radiol 2008 ; 38 : 680-604.

総　説　*第5回日本小児放射線学会教育セミナーより*

小児急性脳症の画像診断

高梨潤一
亀田メディカルセンター 小児科

Neuroimaging in acute encephalopathy in childhood

Jun-ichi Takanashi
Department of Pediatrics, Kameda Medical Center

Abstract　Acute infectious encephalopathy, including influenza associated encephalopathy, is more frequently observed in Japanese infants. Acute encephalopathy is divided into at least six types : Reye syndrome, acute necrotizing encephalopathy (ANE) ; hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome ; clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS) ; encephalopathy with acute brain swelling ; and a recently reported acute encephalopathy syndrome characterized by biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD). MRI is accepted as a more sensitive technique than CT for the diagnosis of encephalitis/encephalopathy ; diffusion weighted images are particularly useful for detecting early changes in the brain. In this issue, we review the clinical and radiological features in patients with ANE, AESD, and MERS.

Keywords　*Acute encephalopathy, Acute necrotizing encephalopathy (ANE), Acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD), Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS).*

はじめに

第5回 日本小児放射線学会教育セミナーで急性脳症の画像診断についてお話させていただきました．話の主体は，2007年の当学会雑誌2号「特集・小児神経放射線ー最近のトピックス　4. 急性脳症の分類と画像診断」で記載しておりますし，2008年の当学会雑誌1号には，水口　雅先生から「小児における脳症の画像診断」についてのすばらしい総説が掲載されております．何でまた高梨の急性脳症？と思われる方も多いことかと拝察しますが，編集委員長・金川先生の「何回か読んで記憶に残ることもありますから」とのお言葉に甘えて引き受けてしまいました．少ないながら新知見も盛り込みました，お許しください．

急性脳症総説

炎症 (-itis) の診断は病理学的な炎症の3所見 (グリア増殖，血管周囲の白血球・マクロファージ浸潤，神経細胞変性壊死) をもってなされる．古典的な細菌性髄膜炎，ヘルペス脳炎，日本脳炎などはこれらの病理所見に基づき診断されてきた[1)]．一方，急性脳症 (encephalopathy) は臨床的に脳炎同様，意識障害，けいれんなどを呈するが，その病理は炎症所見を欠く脳浮腫であり，小児では感染が契機となることが多い[1)]．感染を契機とした免疫反応やサイトカイン (サイトカンの嵐)，興奮性アミノ酸による興奮毒性によって脳細胞の代謝異常をきたしていると推定される．元来が病理学的概念であるため，臨床的には脳炎と脳症の用語

の使い分けには限界がある．そのため臨床の現場では，髄液検査で細胞数増多ないし病原体の証明があれば脳炎，なければ脳症として扱っている．

脳症の認識には国際的に差異が存在するようである．いずれも2006年米国からの発刊であるFenichel GM. Clinical Pediatric Neurology 5th ed.やSwainman KF, et al. Pediatric Neurology 4th ed.のencephalopathyの記述に代謝性脳症などとともにReye syndrome, hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome（HSES）は記載されている．しかしながらインフルエンザ脳症，human herpes virus（HHV）6, 7脳症，急性壊死性脳症についての記述は見当たらないか，わずかに触れられる程度である．後者が日本を含むアジアに多く，欧米には少ないことが関係しているのであろう．

高い死亡率を有するインフルエンザ脳症が日本の乳幼児に高頻度であることから，感染性の急性脳症を臨床画像的に分類する試みが日本の研究者から提案されている．塩見らはインフルエンザ脳症を急性壊死性脳症型，HSES型，急性脳腫脹型，けいれん重積型に分類している[2]．これらの脳症分類はインフルエンザに特有ではなく他のウイルス，特にHHV 6, 7やロタウイルスによっても同様の急性脳症が発症しうる．小児期感染性急性脳症の臨床画像的分類案を表に示す（Table 1）．

脳症患児に対する頭部画像検査として，髄液検査に先んじて著明な脳浮腫が存在しないことを確認する必要もあり，より簡便なCT検査が施行されることが多いと思われる．一方で近年のMRIの進歩に伴い，多くの情報を短時間に得ることが可能になっている．従来のT1，T2強調画像，FLAIR画像に加えて，拡散強調画像が短時間で撮像可能となっている．拡散強調画像は種々の疾患で，早期からの病変検出が可能であり，ADC（見かけ上の拡散定数）を測定することで病態（細胞性，血管性，髄鞘性浮腫の鑑別など）を推測しえる．また，状況が許せばMR spectroscopyを撮像することで，脳内代謝動態をも測定することが可能である．

本稿では日本の小児に特有な急性壊死性脳症（acute necrotizing encephalopathy of childhood［ANE］），二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症（二相性脳症，acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion［AESD］）に加え，可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症（clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion［MERS］）について解説する．

Table 1　小児期感染性急性脳症の臨床画像的分類案

1. ライ症候群（Reye syndrome）
2. 急性壊死性脳症（acute necrotizing encephalopathy［ANE］）
3. 出血性ショック脳症（hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome［HSES］）
4. 二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症（acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion［AESD］，けいれん重積型急性脳症を含む）
5. 急性脳腫脹型
6. 可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症（clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion［MERS］）

1. 急性壊死性脳症（acute necrotizing encephalopathy of childhood［ANE］）

ANEはMizuguchiらにより提唱された小児期の急性脳症であり，画像上多発性の浮腫性壊死性病変が両側の視床を含む特定の脳領域に左右対称性に生じる[3, 4]．東アジアの乳幼児に好発し，欧米にはごくまれである．ANE発症に先行して発熱を伴うウイルス感染症が認められ，インフルエンザ，突発性発疹（HHV 6, 7感染症），ロタウイルス腸炎の頻度が高い．診断基準を表に示す[4]（Table 2）．

ANEの画像所見の特徴は，浮腫性壊死性病変が視床を含む特定の領域（基底核，大脳白質［56％］，小脳白質［46％］，橋・中脳被蓋［61％］）に左右対称性に生じることである（Fig.1）．急性期には拡散強調画像では高信号（拡散能低下）を呈し，急性散在性脳脊髄炎（ADEM）との鑑別に有用とされる[5]．病変は点状出血，嚢胞化を来しやすい．またMR score，すなわち1. 脳幹病変；2. 出血；3. のう胞形成；4. 大脳・小脳白質病変の陽性項目の数，と臨床予後は相関する[5]．

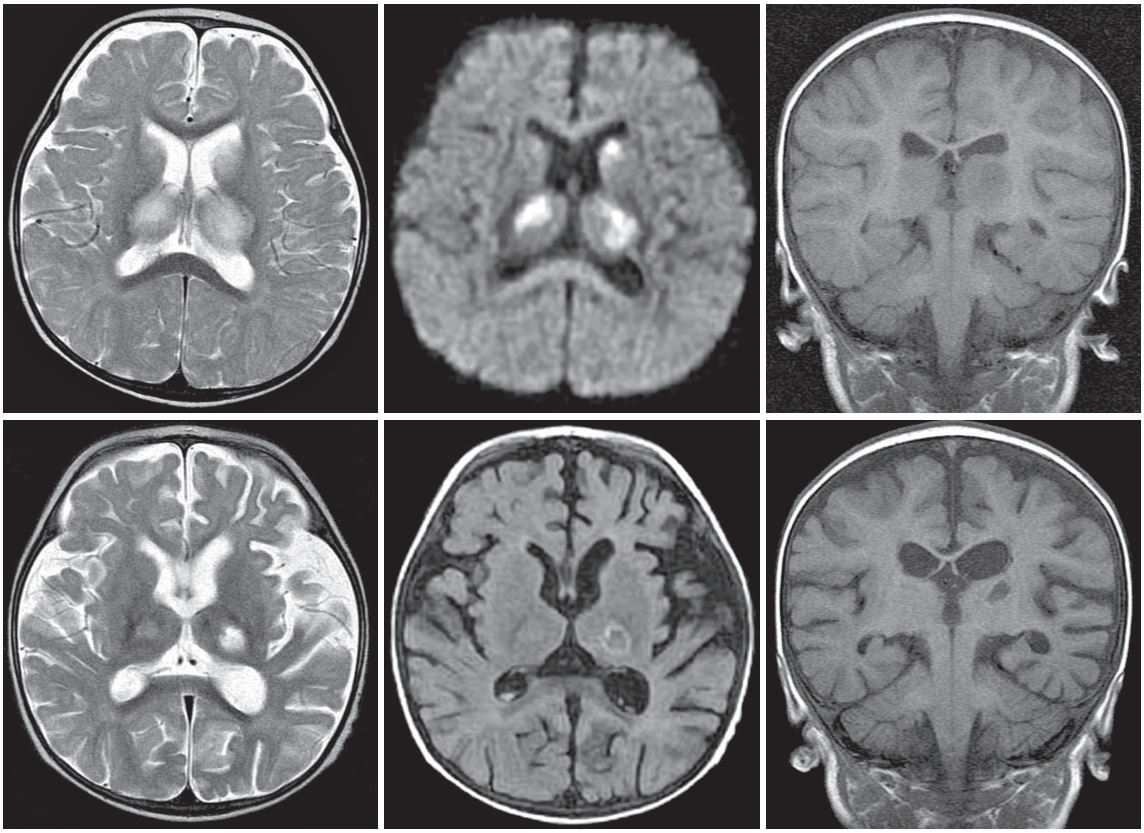


Fig.1　9-month-old girl with acute necrotizing encephalopathy associated with HHV-6 infection
MRI on day 2 (a-c) shows T1 and T2 prolongation, and bilateral reducued diffusion in the thalamus, internal capsule, and caudate head nucleus. Cystic changes are seen in the thalamus on day 15 (d-f).

a	b	c
d	e	f

Table 2　急性壊死性脳症（acute nectotizing encephalopathy of childhood［ANE］）の診断基準

1. 発熱を伴うウイルス性疾患に続発した急性脳症：意識レベルの急激な低下，けいれん.
2. 髄液検査：髄液細胞増多なし，タンパクはしばしば上昇.
3. 頭部CT, MRIによる両側対称性, 多発性脳内病変：両側視床病変．しばしば大脳側脳室周囲白質, 内包, 被殻, 上部脳幹被蓋，小脳白質にも病変．他の脳領域に病変なし.
4. 血清トランスアミナーゼ上昇（アンモニア正常）
5. 類似疾患の除外
   a）臨床的見地からの鑑別診断：重症の細菌・ウイルス感染症，劇症肝炎．中毒性ショック，溶血性尿毒症症候群などの毒素に起因する疾患．Reye症候群, hemorrhagic shock and encephalopathy症候群, 熱中症.
   b）放射線学的見地からの鑑別診断：Leigh脳症などのミトコンドリア異常症．グルタール酸尿症，メチルマロン酸尿症，乳児両側線条体壊死．Wernicke脳症，一酸化炭素中毒．急性散在性脳脊髄炎，急性出血性白質脳炎などの脳炎，脳血管炎．動脈性，静脈性梗塞，低酸素・頭部外傷の影響.

2. 二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症（二相性脳症，acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion［AESD］，Fig.2，Table 3）

AESDは，日本（ないし東アジア）の乳児に多く，欧米からの報告は現時点ではない．発熱24時間以内に多くはけいれん重積で発症し，意識障害はいったん改善傾向となるも，4～6病日にけいれん（多くは部分発作の群発）が再発し，意識障害も増悪する[6～9]．回復期に不随意運動を一過性に呈することがある．予後は軽度精神発達遅滞（発語の低下，自発性の低下）から，重度の精神運動障害まで様々である．発症に関与する病原体としてインフルエンザウイルス，HHV 6, 7の頻度が高い．髄液細胞数，タンパクは正常である．けいれん重積型急性脳症（acute encephalopathy with febrile convulsive status epilepticus）[2, 10]，acute infantile encephalopathy predominantly affecting the bilateral frontal lobes[11], acute encephalopathy with biphasic clinical courses[12]，subacute encephalopathy[13]と重なり合う一群と思われる．

画像上の特徴は，1, 2病日に施行されたMRIは拡散強調画像を含めて正常（5/5例）である[6]（Fig.3）．3～9病日で拡散強調画像にて皮質下白質高信号

Table 3　二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症（acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion［AESD］）

臨床像

1. 発熱24時間以内に多くはけいれん重積で発症.
2. 意識障害はいったん改善傾向.
3. 4～6病日にけいれん（多くは部分発作の群発）の再発，意識障害の増悪.
4. 原因病原体としてインフルエンザウイルス，HHV 6, 7の頻度が高い.
5. 軽度精神発達遅滞（発語の低下，自発性の低下）から，重度の精神運動障害までその予後は様々.
6. 日本からのみ報告されている.

画像所見

1. 1, 2病日に施行されたMRIは正常.
2. 3～9病日に拡散強調画像で皮質下白質高信号を認める．T2強調画像，FLAIR画像ではU fiberに沿った高信号を認めうる．病変は前頭部優位であり，中心前・後回は傷害されにくい.
3. 2週以降，脳萎縮が残存.

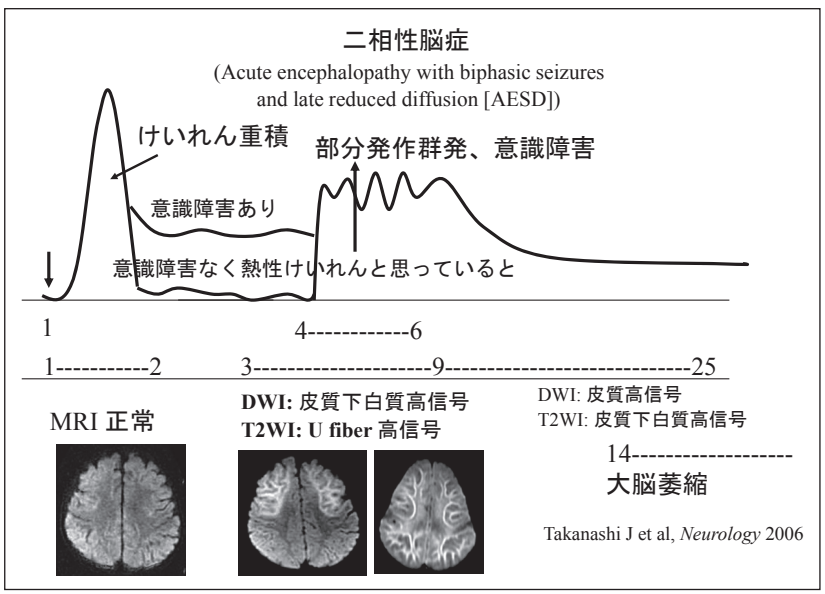


Fig.2
Clinical and radiological schema of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD)
This figure shows the temporal relationships among the seizures, level of consciousness, and MRI findings.

(17/17例)，T2強調画像，FLAIR画像にてU fiberに沿った高信号(13/17例)を認める．皮質のT2高信号（8/17例）はU fiberに比して軽度である．この時期のMRIは2回目のけいれん後に撮られる例がほとんどであるが，1例は2回目のけいれん（4病日）前に皮質下白質の病変が確認（3病日）されている．病変は前頭部優位(前頭葉，前頭頭頂葉)であり，中心前・後回は障害されにくい．拡散強調画像での皮質下白質の高信号は9～25病日には消失し，同時期に皮質の拡散強調画像での高信号(11/17例）を認めることがある．2週以降脳萎縮が残存する．

初回けいれん重積の後，2病日には意識が清明となる症例(5/17例)もあり，1, 2病日のMRIが正常であることと相まって，病初期には熱性けいれん重積との鑑別が時に困難である．そのため自施設では熱性けいれん重積の診断のもと入院する乳児は，5病日まで経過を観察し，できれば3病日にMRI検査を施行している．

MR spectroscopyは，皮質下白質に高信号を認める時期にN-acethyl aspartate（NAA）低下，glutamate（Glu）/glutamine（Gln）complex（Glx）の上昇を認める[6, 8] (Fig.4, 5)．皮質下白質の異常信号消失期にはGlxは正常化し，NAAのみ低値が持続する．興奮性神経伝達物質であるGluが発症に関与していることを示唆している．Gluを毒性の弱いGlnに代謝するGln synthetaseは星状膠細胞にのみ存在し，Glnは細胞浸透圧調整物質でもある．これらのことから，星状膠細胞にGlnが過剰に蓄積し，細胞内浸透圧の上昇により細胞性浮腫に陥り，

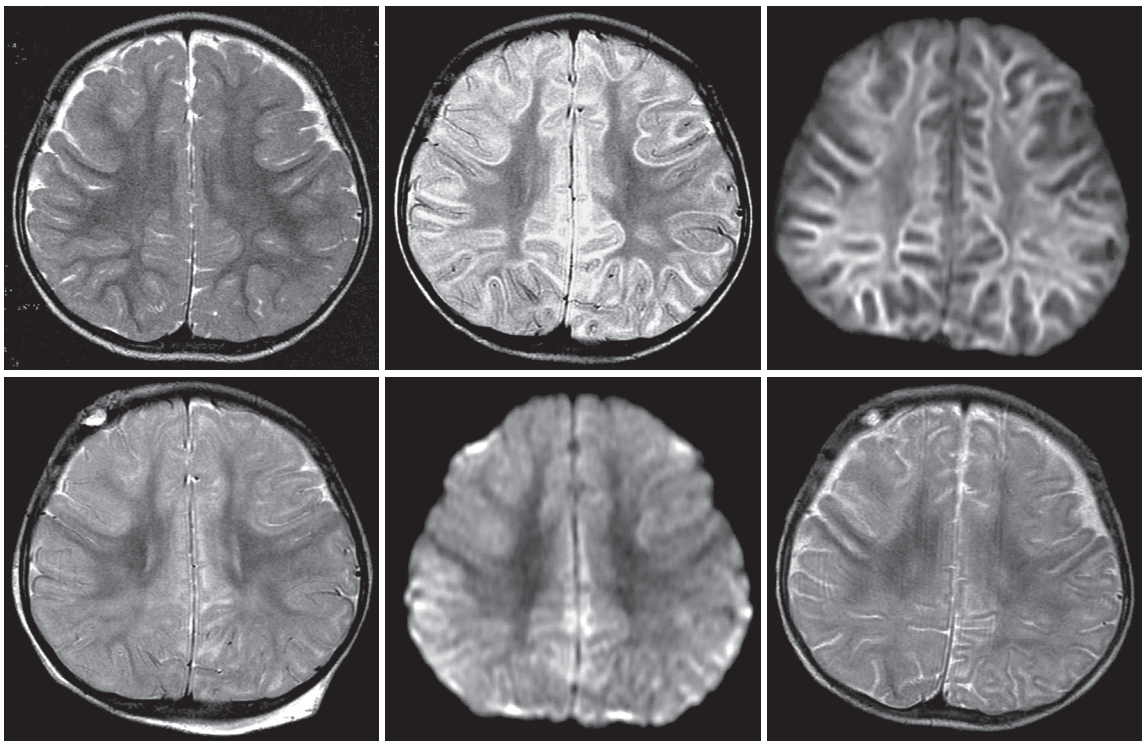


Fig.3　1-year-old boy with AESD

a | b | c
d | e | f

He presented with febrile seizure status at the onset, followed by consciousness disturbance and cluster of complex partial seizures on day 5, finally resulting in severe psychomotor retardation and spastic quadriplegia. MRI on day 2 (a) shows no abnormality. On day 8, T2-weighted (b) and diffusion-weighted images (c) show high signal lesions in the subcortical white matter. On day 15, T2-weighted image (d) shows high signal lesions in the subcortical white matter with no diffusion signal abnormality (e). Cerebral atrophy is recognized on day 22 (f).

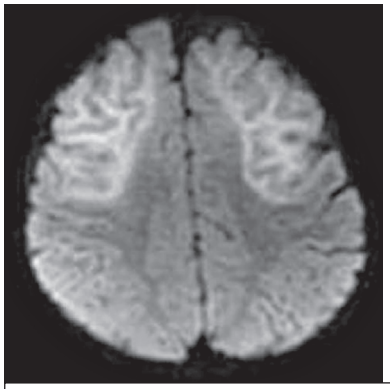


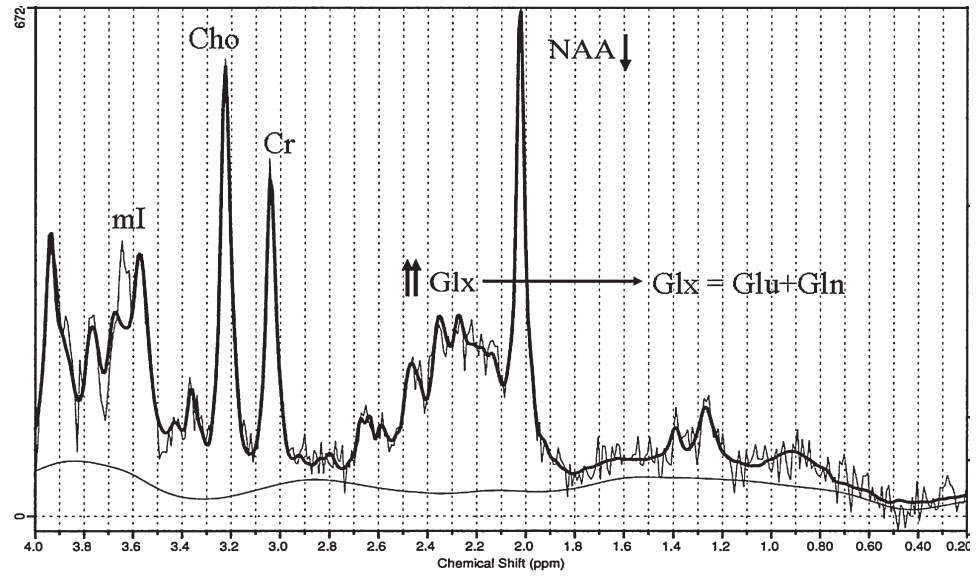
Fig.4 10 month-old girl with AESD associated with HHV-6 infection

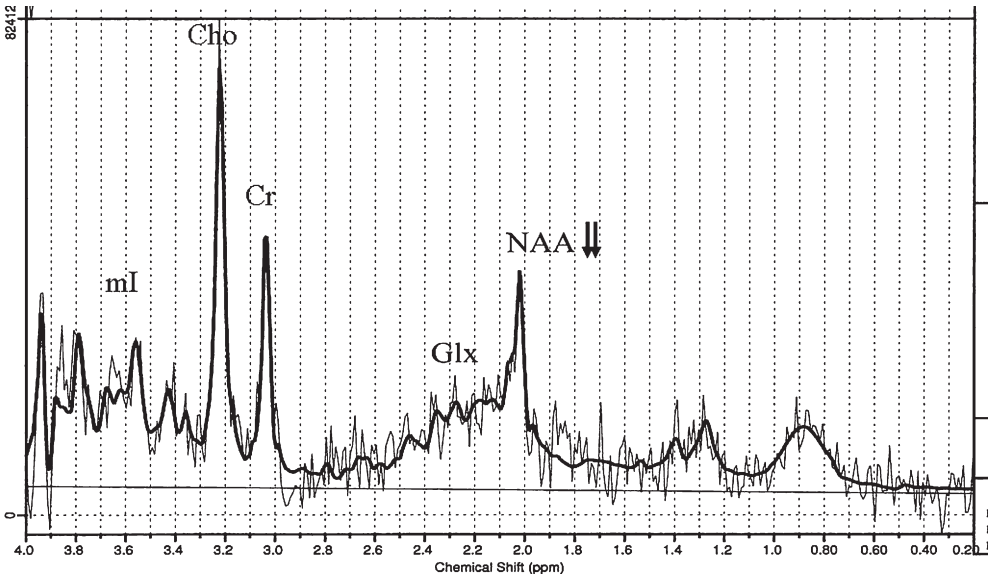
Diffusion-weighted image on day 3 (a) shows reduced diffusion in the frontal subcortical white matter. Proton MR spectroscopy on day 3 (b, PRESS, TR/TE/NEX=5000/30/64) reveals decreased NAA, and elevated glutamine/glutamate complex (Glx). MR spectroscopy (c) on day 16 shows reduced NAA with normal Glx.

a

b

c





拡散強調画像で高信号を呈するとも考えうる[6]．

AESDは初回けいれんが重積する症例が多数を占めるが，必ずしも初回けいれんが重積せずとも同様の臨床・画像経過をたどる症例（AESDの軽症型）が存在する．すなわち，初回けいれんが極めて短く（1～2分），意識の回復も良好で単純型熱性けいれんと診断されていたインフルエンザ，HHV 6, 7感染患児にも，5病日前後に2回目のけいれんと軽度の意識レベル低下を来しうる[7, 8]．同時期に撮像された拡散強調画像では，AESDに特

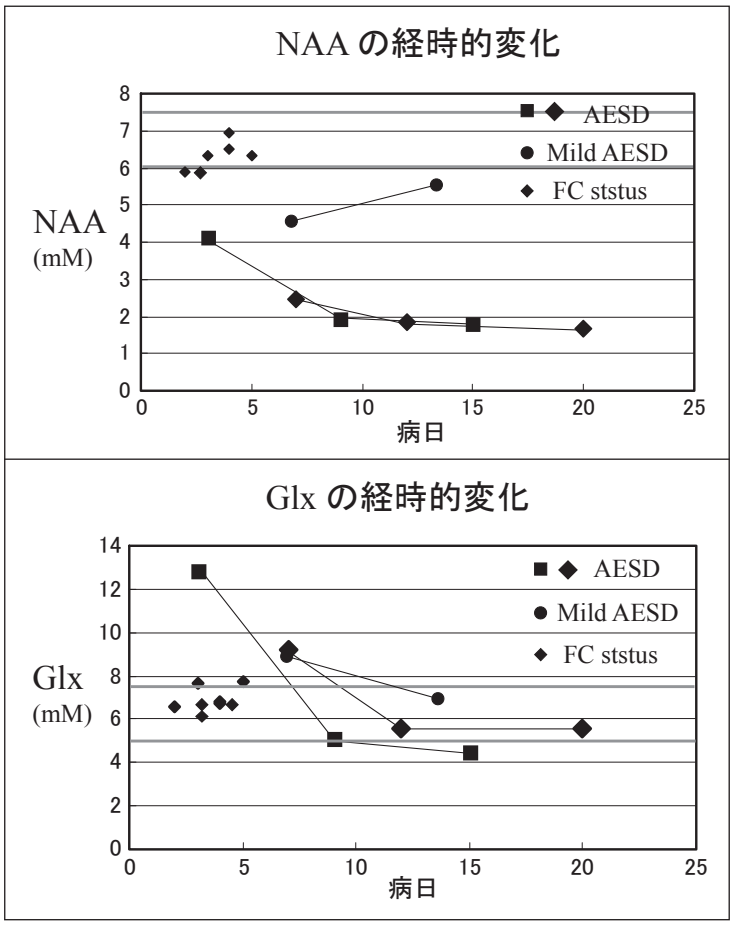


Fig.5
Longitudinal changes of NAA and Glx in patients with MERS
Glutamine (Gln)/glutamate (Glu) complex (Glx) was elevated in the subacute stage during the first week, and normalized afterwards in all three patients. N-acetyl aspartate (NAA) was decreased in the three patients by the end of the first week. In the follow-up study, NAA remained low in the patients with typical AESD but nearly normalized in the patient with mild AESD.

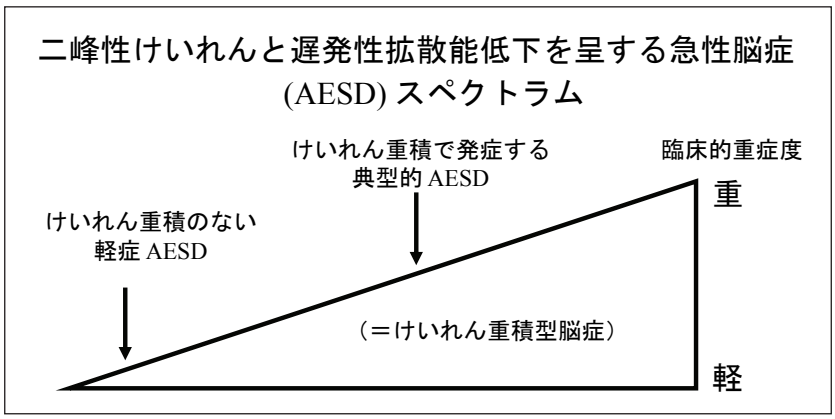


Fig.6
Clinical spectrum of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD)

微的な前頭葉皮質下白質の拡散能低下が認められ，最終的に正常ないしごく軽度の萎縮を残す[7,8]．MR spectroscopyでは，6病日にはNAA低下，Glxの上昇を認めたが，16病日にはGlxは正常化し，NAAはほぼ正常化していた(Fig.5)[8]．神経学的な予後は，軽症型AESDの自験3例では全く良好であり，NAAの正常化は神経予後と相関している可能性がある．また，軽症型AESDの画像所見から，皮質下白質の遅発性拡散能低下がけいれん重積自体の結果ではない(極短いけいれんでも生じうる)ことを示唆している．インフルエンザ，突発性発疹に伴う熱性けいれんではいかに軽症でも，5病日前後のけいれんの再発と意識レベルの低下を来しうることを小児科医(小児神経科医)は知っておくべきであろう．

上記よりAESDは，その中核はけいれん重積で発症し二相性のけいれんを呈するけいれん重積型急性脳症(塩見)であり[2]，一方でごく軽いけいれんで発症する軽症型も存在する幅広い臨床・画像スペクトラムを有していると考えられる(Fig.6)．

3. 可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症 (clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion [MERS], Fig.7，Table 4)

脳梁膨大部の可逆性病変は，てんかん患者，抗

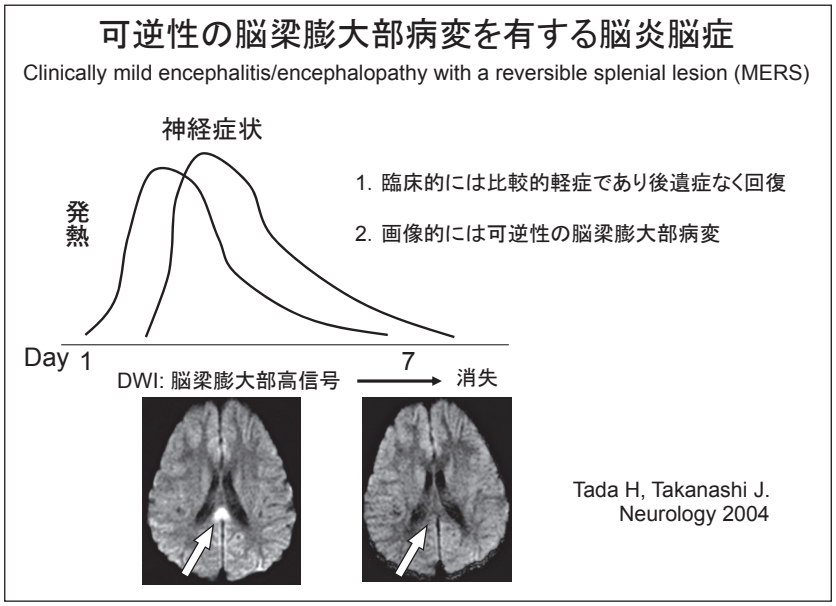


Fig.7
Clinical and radiological schema of clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS)

Table 4　可逆性の脳梁膨大部病変を有する脳炎脳症
(Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion〔MERS〕)

1. 臨床像

発熱後1週以内で，異常言動・行動，意識障害，けいれんなどで発症し，多くは神経症状発症後10日以内に後遺症なく回復．

2. 画像所見

急性期に脳梁膨大部に拡散強調画像で高信号(拡散能は均一に低下)を呈する．T1，T2延長は比較的軽度で，造影効果はない．

病変は脳梁全体，対称性白質に拡大しうる．

病変は1週間以内に消失し，信号異常，萎縮は残さない．

3. 検査所見

低ナトリウム血症を呈しやすい．

けいれん剤投与中の患者にけいれんに伴う画像所見ないし抗けいれん剤の副作用として報告された．その後脳炎脳症患者にも同様の画像所見が散発的に報告され，我々は多症例の検討からその臨床像を明らかにした[14, 15]．

MERSは臨床的には発熱後1週以内に，異常言動・行動（29/54例，54％），意識障害（33％），けいれん（24％）などで発症し，多くは神経症状発症後10日以内に後遺症なく回復する[14]．発症に関与する病原体は，インフルエンザが最多（10/54，15％）で，以下ムンプス，ロタウイルス，VZV，EBウイルス，HHV-6などである．病原体不明例（22/54，42％）も多い．インフルエンザに伴うMERSでは，90％（9/10）に異常言動・行動が認められ，インフルエンザ以外のMERSにおける45％（20/44）に比してその発生頻度が高い．MERSの治療としてステロイドが30％（16/54）に投与されていたが，無治療で改善している症例も多い．髄液細胞数増加は検査の施行された22例中9例で認められた．

急性期の脳梁膨大部病変は，T2強調画像では高信号，T1強調画像では等信号ないしわずかに低信号を呈し，造影剤による増強効果は認めない．拡散強調画像では著明な高信号を均一に呈し，ADCは低下する．これらの変化は一過性であり，多くは1週間以内に消失する（**Fig.8**）．病変のメカニズムとして髄鞘・軸索の浮腫（intramyelinic，axonal edema），炎症細胞浸潤が想定される[14, 16]．MERSの部位特異性の理由は不明である．

2004年以降の検討で，脳梁膨大部＋対称性皮質下白質（中心溝周囲）に病変を有する症例（**Fig.9**）[17]，脳梁全体＋対称性皮質下白質病変（中心溝周囲）に病変を有する症例でも[18]，臨床画像的にMERSと同一の特徴を有することが報告された．これらの部位に均一な拡散能の低下を認めた場合は，MERSと同一のスペクトラムと考えられる．

抗けいれん薬投与・中断に伴って，ないし高山病（high altitude cerebral edema）で認めうる脳梁膨大部病変とは信号強度，経時的変化は同一と思

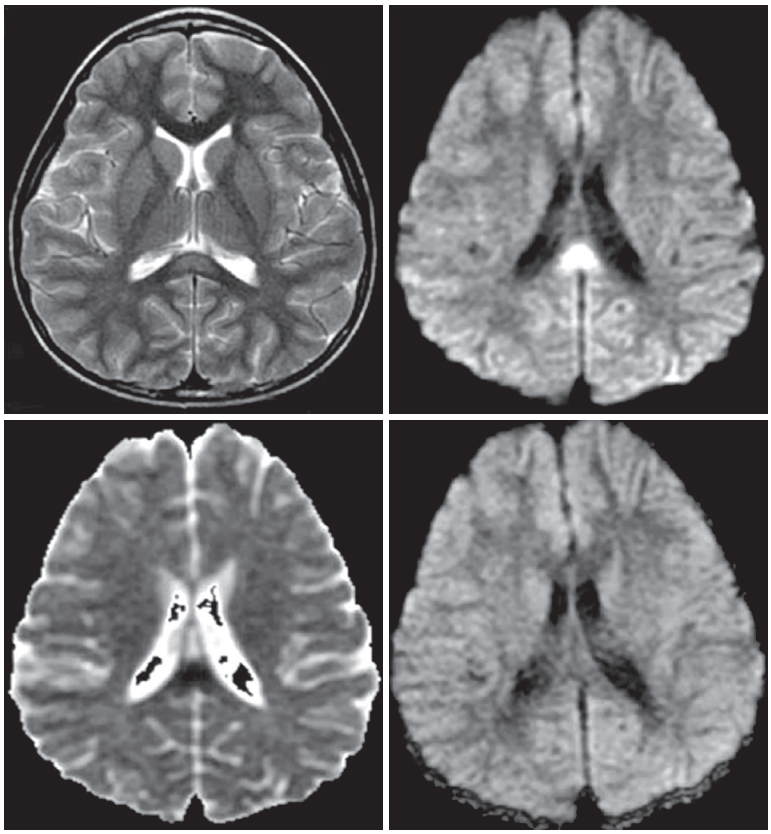


Fig.8
7-year-old girl with MERS associated with influenza
She presented with consciousness disturbance and hallucination on day 2, and recovered completely on day 4. T2-weighted (a) and diffusion-weighted images (b) show high signal lesions in the splenium of the corpus callosum on day 4. ADC map (c) shows reduced diffusion. The splenial lesion has completely disappeared on day 10 (d).

われる．これら2者の病態として脳浮腫が想定されている．これら2者で見られる脳梁膨大部病変は円形ないし楕円形であるのに対し，MERSのそれは脳梁のより外側まで進展していることが多い．最近の検討でMERS 30症例において他のタイプの脳症，熱性けいれん症例に比してナトリウムが有意に低値であることが判明した[19]（Fig.10）．低ナトリウム血症に伴う脳浮腫が抗けいれん薬投

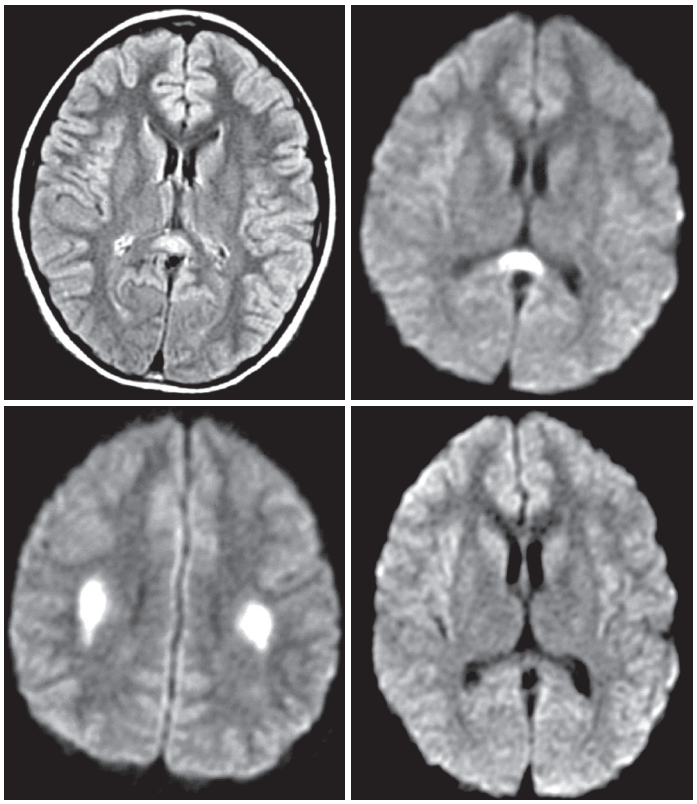


Fig.9
11-year-old boy with MERS associated with influenza
MRI on day 5 (a-c) shows T2 prolongation and reduced diffusion in the splenium of the corpus callosum and symmetrical subcortical white matter, which has completely disappeared on day 10 (d).

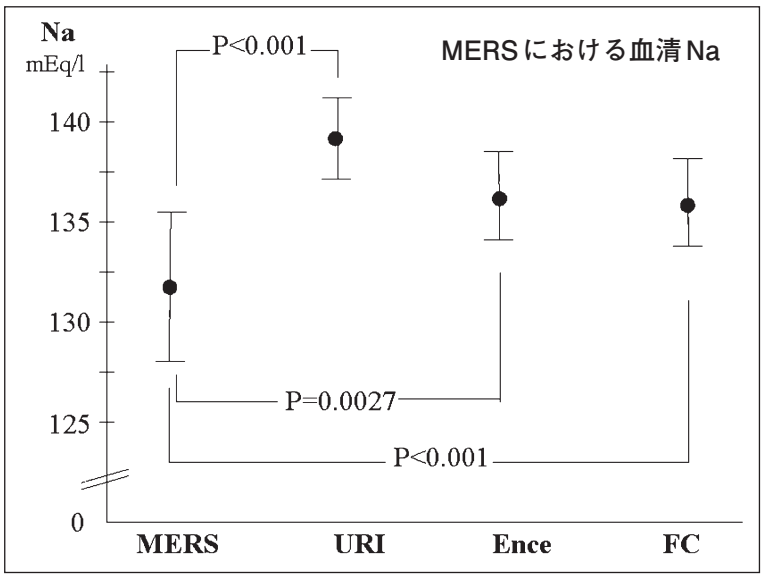


Fig.10
Na in patients with MERS, upper respiratory infection (URI), other type of encephalopathy (Ence), and febrile seizure (FS) showing hyponatremia in those with MERS relative to other three groups.

与・中断，高山病同様に，MERSの発症に関与している可能性を示唆している．またMERSの一部は低ナトリウム性脳症と臨床的に重複していると考えられる．

終わりに

本稿の執筆にあたり，厚生労働省精神・神経研究委託費（20-指14），てんかん治療研究振興財団研究助成金の補助を受けました．

●文献

1）椎原弘章：序ー病因から病態へ．小児内科 2004 ; 36 : 1004-1006.
2）塩見正司：インフルエンザ脳症の臨床スペクトラム．小児内科 2003 ; 35 : 1676-1681.
3）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.
4）Mizuguchi M : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a novel form of acute encephalopathy prevalent in Japan and Taiwan. Brain Dev 1997 ; 19 : 81-92.
5）Wong AM, Simon EM, Zimmerman RA, et al : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : correlation of MR findings and clinical outcome. AJNR Am J Neuroradiol 2006 ; 27 : 1919-1923.
6）Takanashi J, Oba H, Barkovich AJ, et al : Diffusion MRI abnormalities after prolonged febrile seizures with encephalopathy. Neurology 2006 ; 66 : 1304-1309.
7）Takanashi J, Tsuji M, Amemiya K, et al : Mild influenza encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion. J Neurol Sci 2007 ; 256 : 86-89.
8）Takanashi J, Tada H, Terada H, et al : Excitotoxicity in acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion. report of 3 cases. AJNR Am J Neuroradiol in press.
9）Tada H, Takanashi J, Terada H, et al : Severe form of acute influenza encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion. Neuropediatrics in press.
10）Mizuguchi M, Yamanouchi H, Ichiyama T, et al : Acute encephalopathy associated with influenza and other viral infections. Acta Neurol Scand 2007 ; 115 : 45-56.
11）Yamanouchi H, Mizuguchi M : Acute infantile encephalopathy predominantly affecting the bilateral frontal lobes (AIEF) : a novel clinical category and its tentative diagnostic criteria. Epilepsy Res 2006 ; 70 ; S263-268.
12）Maegaki Y, Kondo A, Okamoto R, et al : Clinical characteristics of acute encephalopathy of obscure origin : a biphasic clinical courses is a common feature. Neuropediatrics 2006 ; 37 : 269-277.
13）Okumura A, Kidokoro H, Itomi K, et al : Subacute encephalopathy : clinical features, laboratory data, neuroimaging, and outcomes. Pediatr Neurol 2008 ; 38 : 111-117.
14）Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, et al : Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. Neurology 2004 ; 63 : 1854-1858.
15）Takanashi J, Barkovich AJ, Yamaguchi K, et al : Influenza encephalopathy with a reversible lesion in the splenium of the corpus callosum. AJNR Am J Neuroradiol 2004 ; 25 : 798-802.
16）Takanashi J, Maeda M, Hayashi M : A neonate showing a reversible splenial lesion. Arch Neurol 2005 ; 62 : 1481-1482.
17）Takanashi J, Barkovich AJ, Shiihara T, et al : Widening spectrum of a reversible splenial lesion with transiently reduced diffusion. AJNR Am J Neuroradiol 2006 ; 27 : 846-848.
18）Takanashi J, Hirasawa K, Tada H : Reversible restricted diffusion of entire corpus callosum. J Neurol Sci 2006 ; 247 : 101-104.
19）Takanashi J, Tada H, Maeda M, et al : Encephalopathy with a reversible splenial lesion is associated with hyponatremia. Brain Dev in press.

総　説　第5回日本小児放射線学会教育セミナーより

小児心臓疾患のCT診断

高瀬　圭
東北大学医学部 放射線診断科

CT imaging of pediatric cardiac disease

Kei Takase
Department of Diagnostic Radiology, Tohoku University Graduate School of Medicine

Abstract　Echocardiography has been regarded as an initial screening and diagnostic modality, and catheter-directed cardiac angiography has been recognized as the gold standard of congenital heart diseases. However complex cardiac anatomy including extracardiac structures is sometimes difficult to evaluate by echocardiography, and catheter angiography may have complications. The recent development of high spatial and temporal resolution MDCT has enabled assessment of detailed cardiac anatomy. Non-ECG gated CT allows evaluation of extracardiac vascular anomaly such as anomalous pulmonary venous return or major aortopulmonary collateral arteries with low radiation dose. Although the radiation dose is relatively high, ECG gated cardiac CT is useful in evaluating selected cases of adult type congenital heart disease. ECG gated CT is also efficacious in simulating cardiac interventional radiology by visualizing the course of venous structure, measuring vessel diameter resulting in a reduction of the risk and total fluoroscopic time during intervention. It is important to set up an adequate protocol of scanning to acquire optimal CT images considering the circulation of congenital heart diseases and radiation exposure.

Keywords　*Cardiac CT, Congenital heart disease*

はじめに

従来先天性心疾患の形態診断は超音波，胸部単純X線写真と心臓カテーテル検査を主体として行われており，現在もこれらを中心に診療が行われていることに変わりはないが，近年は補助的にMRIによる心形態の描出も利用されている．CTは被ばくや時間分解能の問題から先天性心奇形の診断法としての使用頻度は少なかったが，近年のCTのガントリー回転速度の高速化や被ばく低減技術の進歩により，先天性心疾患診断での有用性が見直されてきている[1~8]．とくに，MDCTにより3次元的なvolumeデータを死角なく得られることは超音波やMRIにない大きな利点である．我々は最近小児心疾患に対し，適応症例を選んでMDCTを利用し，インターベンショナルラディオロジー術前診断，複雑心奇形の形態描出等の有用性を実感している．本稿では先天性心疾患のMDCT診断につき心臓のCT解剖，撮像法および診断法につき我々の経験した症例を提示しながら紹介する．

心臓の正常CT解剖

先天性心疾患のCT画像を理解するためには，まず，断層画像上での正常解剖を知っておく必要がある．心房，心室等の心内構造には固有の特徴的形態があり転位や錯位があってもこれらの特徴は多くの場合変わらない．大血管と心の関係，心

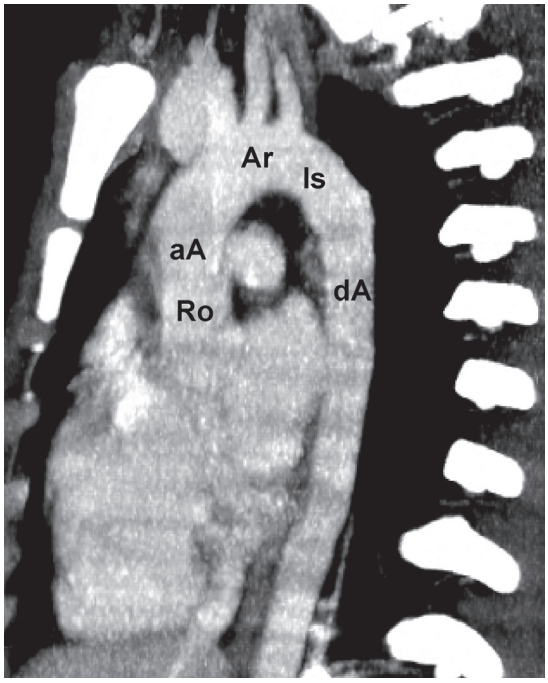


Fig.1　Normal pediatric aorta
Aortic root including aortic valve, annulus, and sinus of Valsalva (Ro), Ascending aorta (aA), aortic arch (Ar) from which cervical branches arise, Aortic isthmus (Is), and descending aorta (dA)

周辺の気管・肺・食道の正常解剖も重要である．以下にCT画像を基に解剖を解説する．

大動脈は左心室から起始し，線維輪に3尖弁が付着し，右前部は右冠尖，左後部は左冠尖と呼ばれ，それぞれ右・左冠動脈が起始する．右後部は無冠尖である．この部分を大動脈基部と称する．そこから頭側に向かう上行大動脈，頸部3分枝を起始する弓部，その遠位で動脈管（策）のある狭部，つづいて尾側に向かう下行大動脈に連続する（**Fig.1**）．

左心室は半回転楕円体形状をしている．Trabeculationが細かく，前後2つの乳頭筋で房室弁である僧帽弁輪に繋がっている．僧帽弁と大動脈弁には線維性の連続性があり，間に筋組織が介在しない．このため僧帽弁を通って左室に流入した血液は180°のヘアピンカーブ状に戻って大動脈弁から出ていくことになる（**Fig.2**）．僧帽弁は前後2尖である．

これに対して右心室はtrabeculationが粗く，moderator bandと呼ばれる太い線維が存在する．房室弁である3尖弁と肺動脈弁の間には筋性の流出路が存在する（**Fig.3**）．3尖弁は前・後・中隔の

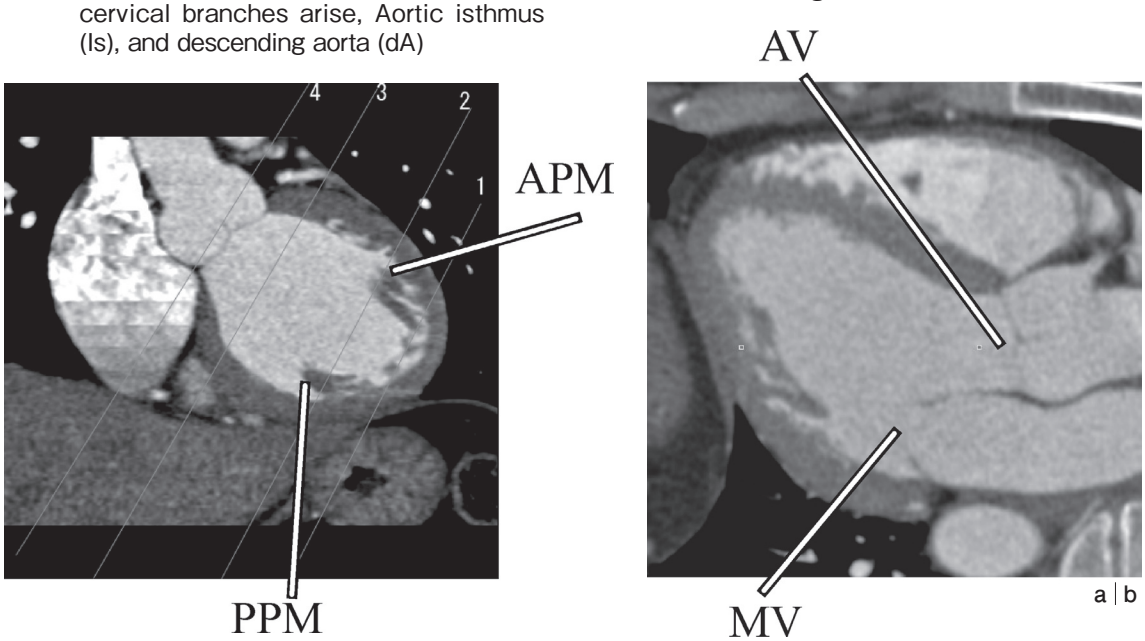


Fig.2　Normal anatomy of the left heart
a : Coronal section : Anterior papillary muscle (APM) and posterior papillary muscle (PPM) are seen in the left ventricle with fine trabeculation.
b : Multiplanar reformation image (MPR) including aorta, left ventricle and atrium : This “3-chamber view” shows fibrous continuity between aortic valve (AV) and mitral valve (MV).

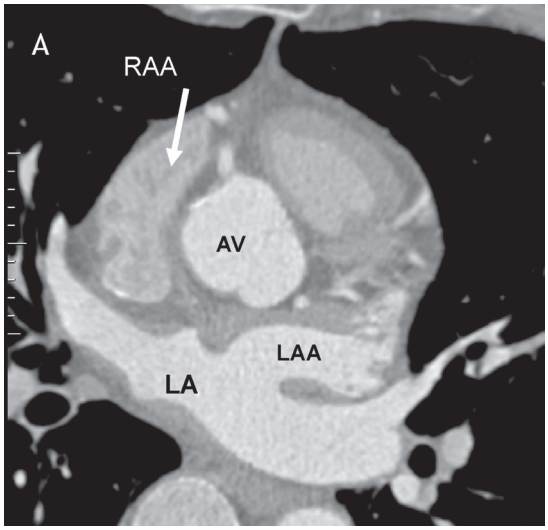


Fig.4　Original axial slice at the level of the aortic valve (AV)
Triangle-shaped right atrial appendage (RAA) has prominent pectinate muscles while the left atrial appendage (LAA) is finger-shaped having discreet pectinate muscles.

3尖である．

右心房はcrista terminalisで本来の心房と心耳に分けられる．右心耳は三角形に近く櫛状筋が目立つ．心房中隔側に卵円窩があり，尾側には冠状静脈洞の開口部がある．頭側から上大静脈が，尾側から下大静脈が流入する．

左心房には両後外側から上下左右4本の肺静脈が流入する．左上部には左心耳があるが指型で櫛状筋は少ない(**Fig.4**)．

肺動脈弁は右・左・前尖の3尖があり，大動脈の左前方にある右室流出路から肺動脈が起始する．右肺動脈は右側にほぼ水平に走行し大動脈，上大静脈，右上肺静脈の背側を通る．左肺動脈は右よりも高い位置で後方に短く走行しながら左主気管支の上を乗り越える．

肺静脈は4本存在し，右上・中葉の血流は右上肺静脈，右下葉は右下肺静脈，左上葉は左上肺静脈，左下葉は左下肺静脈に還流する．

右気管支の特徴としては，主気管支は短く縦方向の走行，中間気管支幹があり，気管支の前外側を肺動脈が走行する．また，上葉気管支の尾側を肺動脈が走行する．

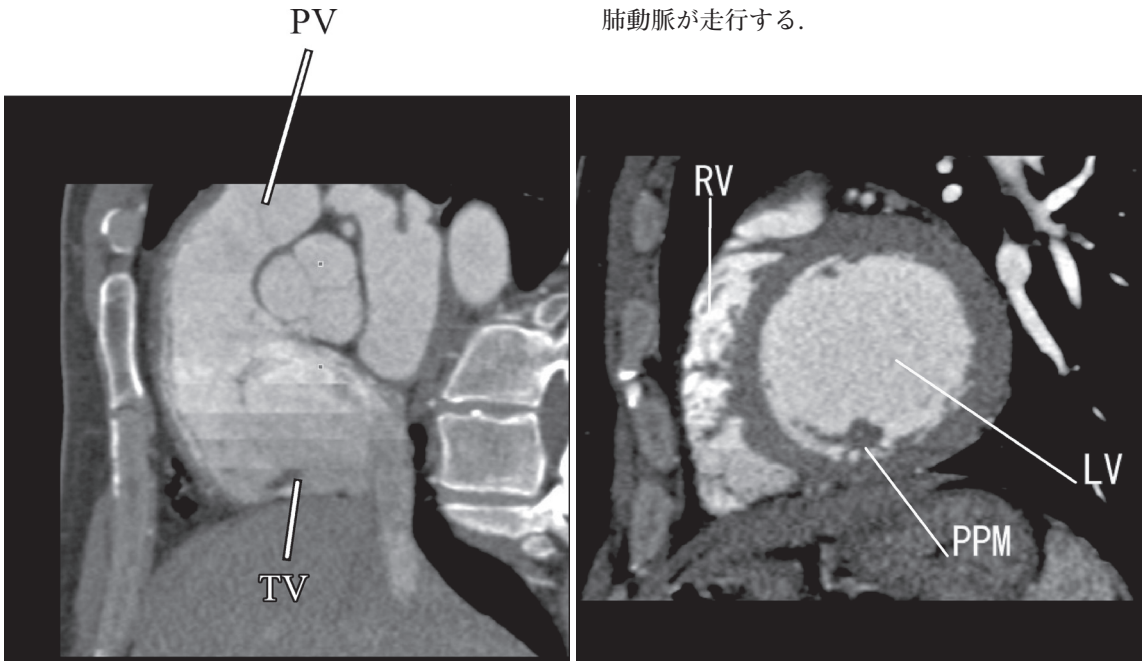


Fig.3　Normal anatomy of the right heart
a : Parasagittal MPR image shows right ventricular muscular outflow tract between the triculpid valve (TV) and pulmonary valve (PV).
b : Short axial MPR image of the left ventricle shows coarse trabeculation of the right ventricle (RV) and fine trabeculation of the left ventricle (LV). PPM is also visualized.

左気管支の特徴は，主気管支は長く，斜め方向に走行し，上葉気管支の頭側を肺動脈が走行することである．

肺動脈弁は右・左・前尖の3尖があり，大動脈の左前方にある右室流出路の上に存在する．

心臓を外面から見ると，まず前面には右心室があり左室との間に浅い窪み(前心室間溝)を認める．左冠動脈の前下行枝はこの部分を走行する．心房と心室の間にも房室間溝と呼ばれる窪みがあり，右冠動脈は，右房と右室の間を左冠動脈回旋枝は左房左室間を走行する．心臓下面に見られる後心室間溝は通常右冠動脈の枝の後下行枝が走行する．

小児心臓CT撮影法

通常の形態診断は被ばく低減のために心電図非同期での撮影を基本とする．

造影法，スキャン方法は心内外のシャント，心奇形の種類により様々であり一様に決めることができず，心機能やシャントの程度を考慮して症例ごとに決めているのが実情であるが，原則は下記のようなものである．

成人における先天性心奇形評価は心電同期を基本とする．小児の場合でも他検査にて評価困難で臨床上必要のあるときや，IVR前に血管系や形態を含めた詳細な評価が求められる場合には，適応を慎重に考慮した上で心電同期にてできるだけ低線量で撮影している．

造影剤は，10代後半以降の年齢では，あらかじめ少量造影剤によるテストインジェクションにてスキャン開始時間を決めておく．左心系を造影する目的で3.0㎖/秒の注入速度で350～370mgI/㎖濃度の造影剤をスキャン持続時間分だけ注入し，次いで造影剤1.0㎖/秒＋生食2.0㎖/秒の同時注入にて右心系を薄く造影する．スキャン終了5秒前から生食のみを3.0㎖/秒で注入するようにタイミングを調整する．2歳以下程度では既存の静脈ラインをそのまま使用せざるを得ないことがほとんどであることから，2倍希釈した造影剤を手押しで注入しながら撮影する．300mgI/㎖相当に換算して1.5～2.0㎖/kg程度の造影剤を使用する．シャントの種類と量により造影のされ方が異なり一概には決められないが，bolus trackingのモニタースキャンを見ながら左右両心系が造影されたところで手動的にスキャンを開始すると失敗がない．それ以上の年齢の小児では，体重に応じて上述した3段階注入ないし希釈造影剤の1相注入をインジェクターにて行いながら，スキャン開始はモニタースキャンにて手動的に行っている．シャントにより両心室ないしは単心室に直接体静脈から血液が流入する解剖では，濃い造影剤によるアーチファクトを避けるために希釈造影剤を使用する．

症　例

1. 房室錯位，大血管心室錯位(Fig.5)

修正大血管転位(左室から肺動脈再建術後)を例に説明する．左心房に連続する心室は粗な肉柱形成があり，房室弁と動脈弁の間に筋性の流出路があり形態的右心室である．上・下大静脈に連続する右心房に連続している心室を観察すると，房室弁が高位にあり細かい肉柱と前後の乳頭筋があり，形態的左心室と診断できる．この心室から再建された肺動脈が起始している．このように，錯位があっても基本的な心内構造の正常形態を知っていれば診断は容易である．

2. 両大血管右室起始症，肺動脈狭窄症，僧帽弁閉鎖，Glenn術後(Fig.6)

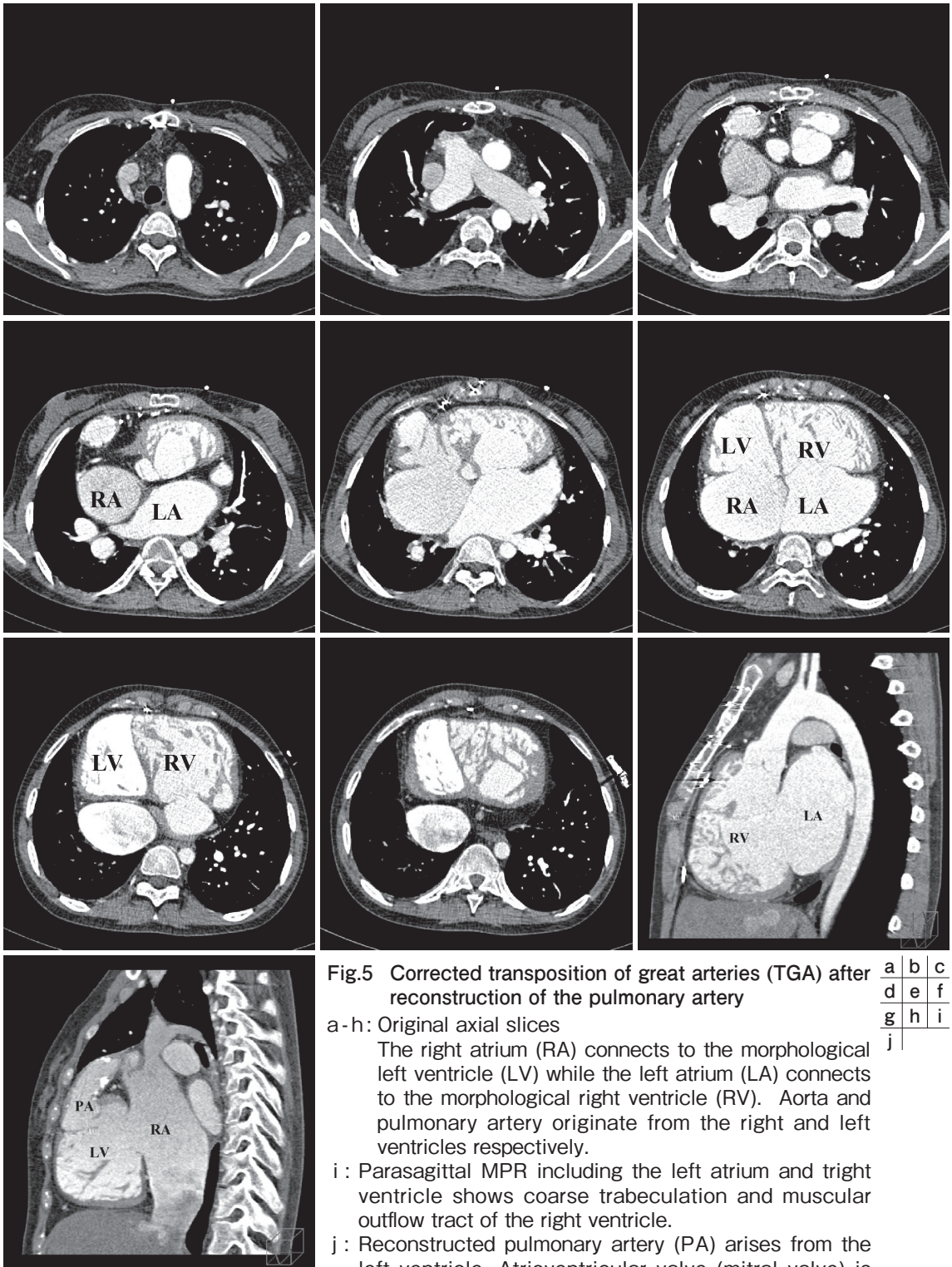
前方に位置する右室型の心室から大動脈と肺動脈が起始している．肺動脈は弁上で結紮されている．背側にある左心室は小さく痕跡的であり，左心房との間には交通がなく，僧帽弁閉鎖と診断できる．

3. 肺動脈閉鎖，MAPCA (major aorto-pulmonary collateral arteries) (Fig.7)

心臓から直接の肺動脈への血流が無い場合に，大動脈から太い側副血行路が発達する場合があり，MAPCAと呼ばれる．心外血管の評価はCT診断がエコーよりも正確である．心内形態の評価を目的としなければ心電非同期の低線量CTで十分である．

4. 大動脈から右肺動脈への側副血行路(Fig.8)

右肺動脈閉鎖症例で，大動脈から非常に太い側副血行路が発達し，右肺全体を栄養している．



a	b	c
d	e	f
g	h	i
j		

Fig.5 Corrected transposition of great arteries (TGA) after reconstruction of the pulmonary artery

a-h: Original axial slices
The right atrium (RA) connects to the morphological left ventricle (LV) while the left atrium (LA) connects to the morphological right ventricle (RV). Aorta and pulmonary artery originate from the right and left ventricles respectively.

i: Parasagittal MPR including the left atrium and tright ventricle shows coarse trabeculation and muscular outflow tract of the right ventricle.

j: Reconstructed pulmonary artery (PA) arises from the left ventricle. Atrioventricular valve (mitral valve) is located on the posterior cranial side of the ventricle.

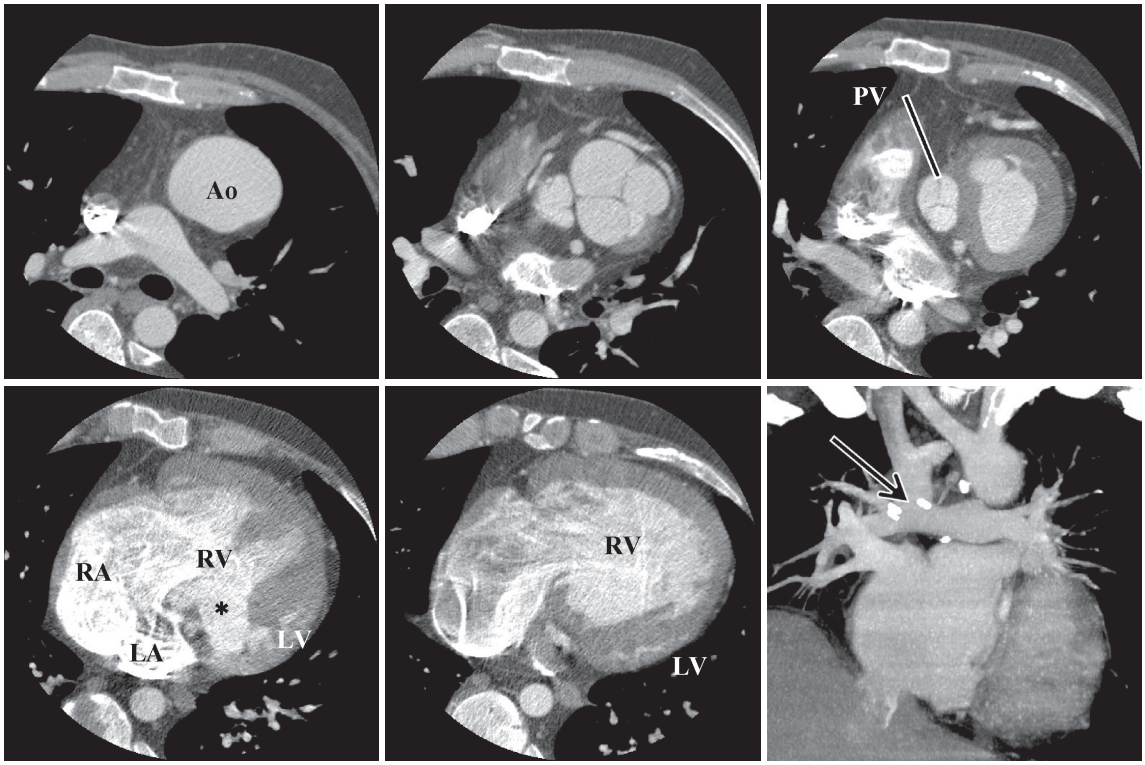


Fig.6　Double outlet right ventricle, pulmonary atresia, and mitral atresia, after Glenn operation

a	b	c
d	e	f

a-e: Original axial slices
Large ventricular septal defect (*) is seen between anteriorly located large right ventricle (RV) and rudimentary left ventricle (LV). Both aorta and pulmonary artery originate from the right ventricle. The left atrium (LA) is not connected to the left ventricle due to mitral atresia.
f: Maximum intensity projection image shows anastomosis between the superior vena cava and pulmonary artery (Glenn shunt, arrow)

5. 動脈管開存症（Fig.9）

女性に多く，思春期以降に発見されることもある．成人型の場合は，動脈管の太さや形態により，Ivalonの栓により治療するプラギング法（ポルストマン法），0.052ボールチップコイル法，0.035 PDAコイル法，手術等の治療法選択のために心電同期にてCTを施行する．本症例は0.052コイルと0.035コイルとの組み合わせにて塞栓した．

小児心臓CTの有用性

最近では，先天性心疾患に対するMDCTの有用性についての報告が見られるようになってきた[1~8]．総肺静脈環流異常のような超音波では還流先の同定が時に困難な病態に対して，異常静脈の形態を全例で正確に診断できたとする報告も見られる．この報告は非同期での撮影のため心内形態の評価は困難としている[1]．成人型の先天性心疾患には心電同期CTを使用しやすいため，形態診断に有用とする報告も見られる[3,4]．成人例では超音波の視野も小児よりは制限があるため死角のないCTの利点が活用できる．

また，複雑心奇形の肺動脈評価に有用であり，肺動脈の側副路，左右肺動脈の連続性評価が超音波よりも優れていたとの報告も見られる[2]．先天性心疾患の術前術後評価に有用であるが，撮影，評価にあたり診断医が術式や解剖をよく理解することが必要とされる．我々も小児心疾患の術後評価につき有用性を報告している．

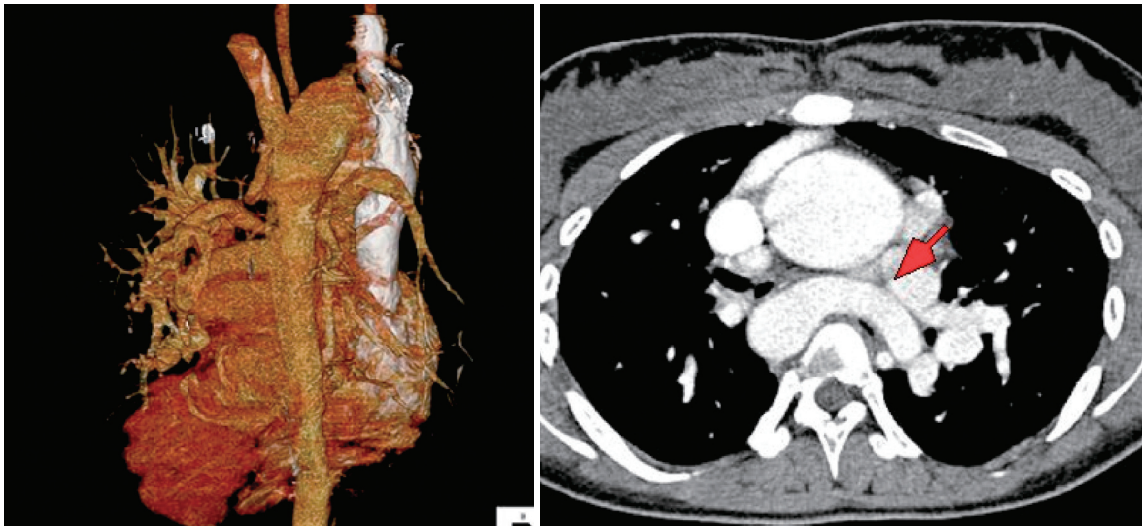


Fig.7　Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries (MAPCA)
a : Posterior view of volume rendering image shows MAPCAs originating from the descending aorta connected to the pulmonary artery.
b : Large MAPCA is detected in the axial slice (arrow).

小児心臓CTと心電同期

小児のCT診断での問題はやはり被ばくであり，これらを検討した文献も見られる[9,10]．5歳児相当のファントムにて被ばくを測定すると実効線量では110mA：8.7mSv，220mA：19mSv，330mA：28mSv，80kVp/385mA：12mSvとなり，条件設定のさらなる検討や機器の改良が必要とされる[10]．体形が小さいため装置に表示されるCTDIvolよりも実際の被ばく量が大きくなることにも留意しなければならない．

小児心臓CTの基本は心電非同期CTであり，線量を最小必要量に低減する努力を常に考慮すべきである．実際に，房室間や大血管形態を含めた血行動態の把握などある程度の心内形態の診断と肺静脈還流異常やMAPCA等の心外形態の評価のみであれば，被ばくを考慮して非同期CTを施行すべきである．しかし，病変の正確な評価（サイズ測定，分枝までの距離など）が心臓IVRの術前評価として必要な際には，心電同期CTを適応を絞った上で我々は施行している．成人例の心奇形や冠動脈評価の必要な症例でも心電同期CTは良い適応と考える．IVR前には手技のsimulationを兼ねたCTを施行することで，時には設定の難しい術中

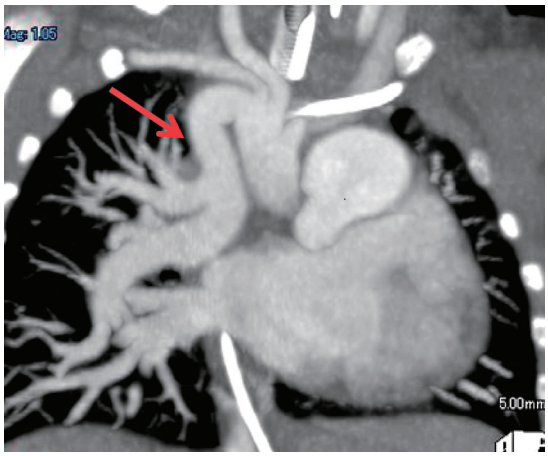


Fig.8　Right pulmonary artery interruption
A large collateral artery originates from the aortic arch connecting to the right pulmonary artery.

の透視角度の設定や計測が術前に行え，実際の術中での造影剤使用・透視時間を低減することが可能と思われる．心電同期CTを施行する際の問題点は頻拍，呼吸停止不十分による画質の低下であるが，時間分解能の向上した2管球CTや320列CTを含む機器の進歩，適切な位相選択（収縮末期の再構成）によりかなり克服されてきている．

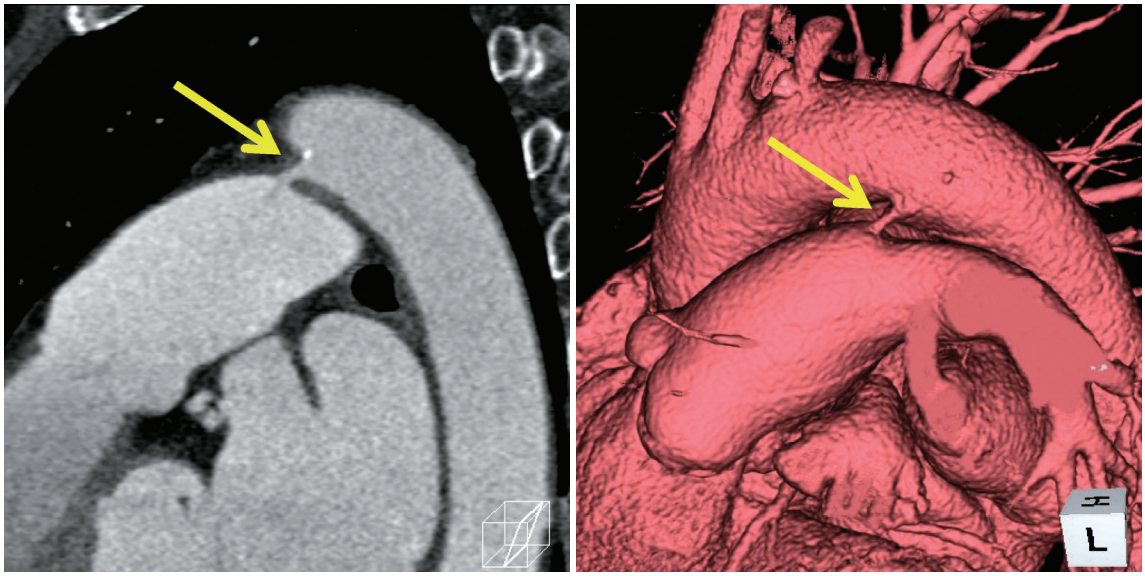


Fig.9　Patent ductus arteriosus (adult case)
ECG-gated CT images (a : parasagittal MPR, b : volume rendering image) clearly show the configuration of the ductus arteriosus connecting the aorta and pulmonary artery (arrow). Because the diameter of the ductus was 2.7㎜, coil embolization was performed.

まとめ

最近のCTの進歩により，従来の検査にて把握困難な小児循環器疾患のvolume dataを用いた診断が可能となった．被ばく，エコー所見を踏まえ，risk-benefitを考慮したCTの適応や撮像方法決定と，さらなる技術的進歩による被ばくの低減が期待される．

●文献

1) Kim TH, Kim YM, Shu CH, et al : Helical CT Angiography and Three-Dimensional Reconstruction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connections in Neonates and Infants. AJR Am J Roentgenol 2000 ; 175 : 1381-1386.
2) Westra SJ, Hill JA, Alejos JC, et al : Three-Dimensional Helical CT of Pulmonary Arteries in Infants and Children with Congenital Heart Disease. AJR Am J Roentgenol 1999 ; 173 : 109-115.
3) Lembcke A, Koch C, Dohmen PM, et al : Electrocardiographic-Gated Multislice Computed Tomography for Visualization of Cardiac Morphology in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. J Comput Assist Tomogr 2005 ; 29 : 234-237.
4) Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF : MDCT Evaluation of Thoracic Aortic Anomalies in Pediatric Patients and Young Adults : Comparison of Axial, Multiplanar, and 3D Images. AJR Am J Roentgenol 2004 ; 182 : 777-784.
5) Ou P, Celermajer DS, Calcagni G, et al : Three-dimensional CT scanning : a new diagnostic modality in congenital heart disease. Heart 2007 ; 93 : 908-913.
6) Murai S, Hamada S, Yamamoto S, et al : Evaluation of Major Aortopulmonary Collateral Arteries (MAPCAs) Using Three-dimensional CT Angiography : Two Case Reports. Radiation Medicine 2004 : 22, 186-189.
7) Greil GF, Schoebinger M, Kuettner A, et al : Imaging of aortopulmonary collateral arteries with high-resolution multidetector CT. Pediatr Radiol 2006 ; 36 : 502-509.
8) Goo HW, Park IS, Ko JK : CT of Congenital Heart Disease : Normal Anatomy and Typical Pathologic Conditions. RadioGraphics 2003 ; 23 : 147-165.
9) McCollough CH, Primak AN, Saba O, et al : Dose Performance of a 64-Channel Dual-Source CT Scanner. Radiology : 2007 ; 243, 775-784.
10) Hollingsworth CL, Yoshizumi TT, Frush DP : Pediatric cardiac-gated CT angiography : assessment of radiation dose. AJR Am J Roentgenol 2007 ; 189 : 12-18.

原著論文

中枢神経症状をきたした突発性発疹の臨床像と画像の検討

疋田敏之[1)]，神長達郎[2)]，仲本なつ恵[1, 3)]，藤井靖史[1)]，椿　英晴[1)]
加賀文彩[1)]，天方かおり[1)]，荻田佳織[1)]，大場　洋[2)]，柳川幸重[1)]
帝京大学医学部 小児科[1)]，同 放射線科[2)]，目白大学 保健医療学部[3)]

Clinical and radiological study of the central nervous system involvement in exanthema subitum

Toshiyuki Hikita[1)], Tatsuro Kaminaga[2)], Natsue Nakamoto[1,3)], Yasushi Fujii[1)]
Hideharu Tsubaki[1)], Fumiaya Kaga[1)], Kaori Amakata[1)], Kaori Ogita[1)]
Hiroshi Oba[2)], Yukishige Yanagawa[1)]
Department of Pediatrics[1)], Radiology[2)], Teikyo University School of Medicine
Department of Occupational Therapy[3)], Mejiro University Faculty of Health Sciences

Abstract　We have investigated central nervous system involvement (convulsion or disturbance of consciousness) in exanthema subitum (CNS-ES) between 1997 and 2006 in Teikyo University Hospital.

42 patients were diagnosed with CNS-ES (male 16, female 26). In evaluable patients, cure with sequelae was recorded in 7/38 patients (male 2, female 5). Forty-one of the 42 patients diagnosed with CNS-ES exhibited convulsions during the fever period, with seven of those occurrences happening during the exanthema period. Anti human herpes virus 6 IgM was examined in 14 patients, resulting in 5 positives.

On single Photon Emission Computed Tomography (SPECT ^{99m}Tc hexamethylprophylene amine oxime), 15 out of 17 patients showed abnormal decreased perfusion in the frontal lobe, hemisphere and localized areas. Decreased perfusion in the frontal lobe was observed in 8 patients (male 3, female 4), abnormal lateral perfusion was observed in 6 cases (male 0, female 6). Computed Tomography (CT) showed atrophy or edema in 4 of the 42 patients. Nine of 24 patients' brain Magnetic Resonance Images (MRI) showed atrophy, delayed myelination or high intensity lesions. In patient cured with sequelae, abnormal radiological findings were seen in 0/7 patients (0%) on CT, 3/6 (50.0%) on MRI and 6/6 (100%) on SPECT. In cured without sequelae patients, abnormal radiological findings were seen in 4/35 patients on CT, 4/18 on MRI and 9/11 on SPECT.

Keywords　*Exanthema subitum, Human herpesvirus 6 (HHV-6), SPECT(single-photon emission computed tomography), Computed tomography (CT), Magnetic resonance imaging (MRI)*

原稿受付日：2007年3月27日，最終受付日：2007年8月10日
別刷請求先：〒173-8605 東京都板橋区加賀2－11－1　帝京大学医学部小児科　疋田敏之

はじめに

突発性発疹は乳幼児期に罹患する予後良好な発熱性疾患で日常診療では良く遭遇する疾患である．原因ウィルスとしては1988年にヒトヘルペス6（HHV-6）が[1,2]，1990年にはヒトヘルペス7（HHV-7）が分離されている[3]．ときに熱性けいれんを合併することはよく知られているが，まれに重篤な中枢神経合併症を起こすことも知られ，CT，MRIによる異常所見，脳血流シンチグラム（以下SPECTと略）による局在性の脳血流変化が報告されてきた[4〜9]．そこで，1997年から2006年の過去10年間に帝京大学医学部附属病院（以下当院と略）に入院した中枢神経症状をきたした突発性発疹42例の臨床像と頭部の画像検査として42例のCT，24例のMRI，17例のSPECTの所見を検討した．さらに当院では入院時に治療方針決定のために撮像されることが多いCTに比較して，MRI，SPECTは回復期に撮像されることが多く，これらの画像所見が後遺症予測の判定に有用であるか検討した．

対象と方法

1997年から2006年の過去10年間に当院に入院した中枢神経症状をきたした突発性発疹の患児について検討した．当院小児科に入院した患者数は延べ7568例で，入院時の年齢が4歳未満で入院の理由が中枢神経疾患である例は230例であり，中枢神経症状をきたした突発性発疹の症例は42例であった．突発性発疹の診断に関しては臨床的に発熱期に引き続き発疹の出現した例とし，一部では血清学的に抗HHV-6 IgM抗体が陽性であった例とした．MRIは1.5 T MR装置（1.5 Signa，GE medical systems，Milwaukee）を用い，T1weighted image（以下WIと略）（TR/TE＝540/8.7 msec），およびT2WI（TR/TE＝4000/87.9 msec），fluid attenuated inversion recovery（FLAIR）（TR/TE＝8000/135 msec，TI＝2000 msec），拡散強調画像（b値＝1000sec/㎟）が撮影された．SPECTは核種として^{99m}Tc-HMPAO（^{99m}Technetium hexamethylprophylene amine oxime）（投与量300〜500MBq）を用い，SPECT装置（MAXXUSS，GE medical systems，Milwaukee）で撮像した．撮像条件は以下の通りである：コリメーターLEGP（Low energy general purpose），フィルター：Batterworth，Ramp．画像検査時に自然睡眠が得られない場合はトリクロホスナトリウム内服，抱水クロラール座剤，塩酸ヒドロキシジン，ジアゼパム，ミダゾラム，ケタミン，チオペンタール，プロポフォール静注などが受け持ち医の判断で用いられていた．撮像されたMRI，SPECTの画像は全て放射線専門医が異常所見の有無を評価した．退院後は原則として神経外来で2年以上の経過観察をしている．統計計算はWilcoxon検定（順位和）を用いてp値が0.05未満の場合は有意差ありと判断した．統計解析ソフトウェアはJMP 6（SAS Institute，NC，USA）を使用した．

結　果

中枢神経症状をきたした突発性発疹42例の年齢は6ヵ月から2歳11ヵ月で平均は13ヵ月であった（**Table 1**）．男児が16例，女児が26例であった．

入院月について検討したところ少ないのは1月，2月で1例，多いのは4月で8例であった（**Fig.1**）．

臨床症状は42例全ての患児で発熱期に中枢神経症状がみられ，7例で解熱後の発疹期にも中枢神経症状が見られた．発熱期の中枢神経症状としては意識障害のみが1例，残りの41例でけいれんが認められた．発熱期のけいれんについては数秒から110分で，20分未満が13例，20分以上が28例であった．このうち明らかな全身性もしくは半身性けいれんを呈したのは39例で，総けいれん数は62回（平均1.6回/例）であった．発疹期にもけいれんが見られた7例について，けいれん持続時間は5分以下が6例，45分が1例であった．全例全

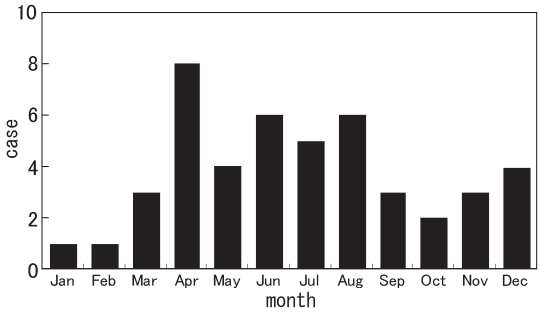


Fig.1　A bar graph of hospitalized month and case number

Table 1 Clinical features of patients

No	Mo	sex	fever period		exanthema period		diagnosis	HHV6 IgM	prognosis
			Prolonged Sz (＞20min)	occurrence	Prolonged Sz (＞20min)	occurrence			
1	9	F	no	1	no	1	E		np
2	10	M	yes	1			FC		np
3	7	F	no	＞50			E	(+)	np
4	14	M	no	＞50			E		np
5	32	F					E		np
6	6	M	no	3			E		np
7	13	M	yes	1	yes	3	E	(+)	R-paralysis
8	8	F	yes	1			FC	(−)	np
9	6	M	yes	1			E	(−)	np
10	10	M	no	4			FC	(+)	np
11	13	M	yes	2			FC		unknown
12	10	M	yes	1			FC		np
13	9	F	yes	1	no	9	E		MR, Epi, quadriplegia
14	7	F	yes	2			FC		np
15	13	M	yes	1			FC		np
16	10	F	yes	3			FC		np
17	23	M	yes	1			FC	(−)	unknown
18	10	F	yes	2			FC		np
19	12	F	no	2			FC	(−)	np
20	6	F	no	1			FC	(−)	unknown
21	12	M	yes	1			FC		np
22	15	F	yes	1			FC		unknown
23	15	M	no	2	no	3	E		np
24	14	M	yes	2			FC		np
25	10	F	no	1			E		np
26	11	F	yes	1	no	2	E		np
27	11	M	yes	2			FC		MR or AS
28	16	M	yes	2			E	(+)	np
29	13	F	yes	1			FC		np
30	8	F	yes	2			E		np
31	10	F	yes	1			E		np
32	11	F	yes	1	no	3	E		np
33	9	F	no	3			E		Epi
34	11	F	no	4			FC		np
35	11	F	no	2	no	11	E	(+)	np
36	14	F	yes	1			E (HHE)	(−)	MR, R-paralysis
37	25	F	yes	2			E	(−)	Epi
38	23	F	yes	1			E		np
39	18	F	no	1			E	(−)	MR, quadriplegia
40	12	F	yes	1			E	(−)	np
41	11	F	yes	1			E		np
42	28	M	yes	1			E		np

The abbreviations used are : No, case number ; Mo, month ; M, male ; F, female ; Sz, seizure ; FC, complex febrile convulsion ; E, Encephalopathy ; HHE, hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy ; HHV6 IgM, Anti HHV-6 IgM ; np, no problem ; R, right ; L, left ; MR, mental retardation ; Epi, epilepsy ; AS, Asperger syndrome

Table 2 Neuroradiologic findings of patients
Underline of case number indicates a patient with sequelae. The CT scan, MRI and SPECT were performed on the day shown in the table.

No	CT		MRI		SPECT	
	day	findings	day	findings	day	findings
1	8	np				
2	3	np				
3	4	atrophy	15	atrophy		
4	3	np				
5	2	np	13	np	15	np
6	1	np	7	(mild delayed myelination (susp))		
7	2	np	17	BiF lobe atrophy	11	DP of BiF lobe and LT lobe
8	2	np				
9	3	edema	27	np	6	np
10	3	np				
11	3	np				
12	2	np				
13	5	np	30	BiF lobe atrophy	15	DP of BiF lobe
14	2	np	5	np		
15	2	np	5	np		
16	3	np				
17	3	np	10	np		
18	2	np				
19	2	np				
20	1	np				
21	2	np				
22	2	np				
23	4	np	25	np	15	DP of BiF and RP lobe
24	2	np				
25	1	np	22	np	16	DP of BiF lobe
26	2	np	13	np		
27	3	np				
28	12	np	12	np		
29	2	np				
30	2	np			24	DP of BiF lobe
31	3	mild edema	23	np		
32	3	np	17	Mild atrophy	13	Asymmetry distribution of RI on Bi cerebral hemisphere
33	2	np	9	(R choroidal fissure cyst)	17	mild DP of RF, T, P lobe
34	3	np				
35	2	np	24	np	25	DP of BiF lobe
36	2	np	12	L cerebral edema	9	DP of L cerebral hemisphere
37	2	np	7	np	40	DP of LT
38	1	edema	16	np	8	DP of L parahippocampal and LT lobe
39	5	np	16	np	8	DP of BiT, PO
40	2	np	32	Mild atrophy	25	DP of BiF lobe and R cerebellar hemisphere
41	2	np	37	White matter abnormalities of BiP (susp)	38	mild DP of LT, LF, RF lobe (susp)
42	1	np	23	np	24	DP of BiF lobe (L>R)

The abbreviations used are : np, no significant abnormality ; Bi, bilateral ; F, frontal ; R, right ; L, left ; P, parietal ; susp, suspected ; DP, Decreased perfusion ; T, temporal ; P, parietal ; PO, parieto-occipital

身性もしくは半身性けいれんを呈し，総けいれん数は32回（平均4.6回/例）であった．7例の発疹期のけいれん回数は39例の発熱期のけいれん回数に比較して優位に多かった（$p < 0.05$）．42例のなかで経過を観察することができたのは38例で7例に精神遅滞，てんかん，麻痺などの後遺症が残った．

ウィルス学的検索は14例で抗HHV-6 IgM抗体が検査され5例が陽性であった．発疹の出現しなかった症例28は抗HHV-6 IgM抗体陽性で診断した[10]．

頭部の画像検査としてCTが42例全例に行われていた．38例が正常，3例で脳浮腫，1例で脳萎縮がみられた．経過中最初に施行されたCT，MRI，SPECTの所見と発熱初日を1日とした検査施行日をTable 2にまとめた．MRIは24例で撮影され15例で正常，脳萎縮が5例，髄鞘化遅延，両側頭頂葉白質にT2WIで高信号，左側大脳半球がT2WIでびまん性に高信号（Fig.2A），右脈絡膜嚢胞（Fig.3A）が見られた例がそれぞれ1例であった．SPECTは17例に施行され2例が異常なし，主に前頭葉の血流が低下した例を前頭葉群（Fig.4, 5），左右差が主な所見の症例を左右差群（Fig.2, 3）とすると，前頭葉群が8例（男児3例，女児5例），左右差群は6例（女児6例），両側側頭葉・頭頂後頭葉の血流低下が見られた例が1例（女児1例）であった．左右差群は6例のうち4例で主に左側の

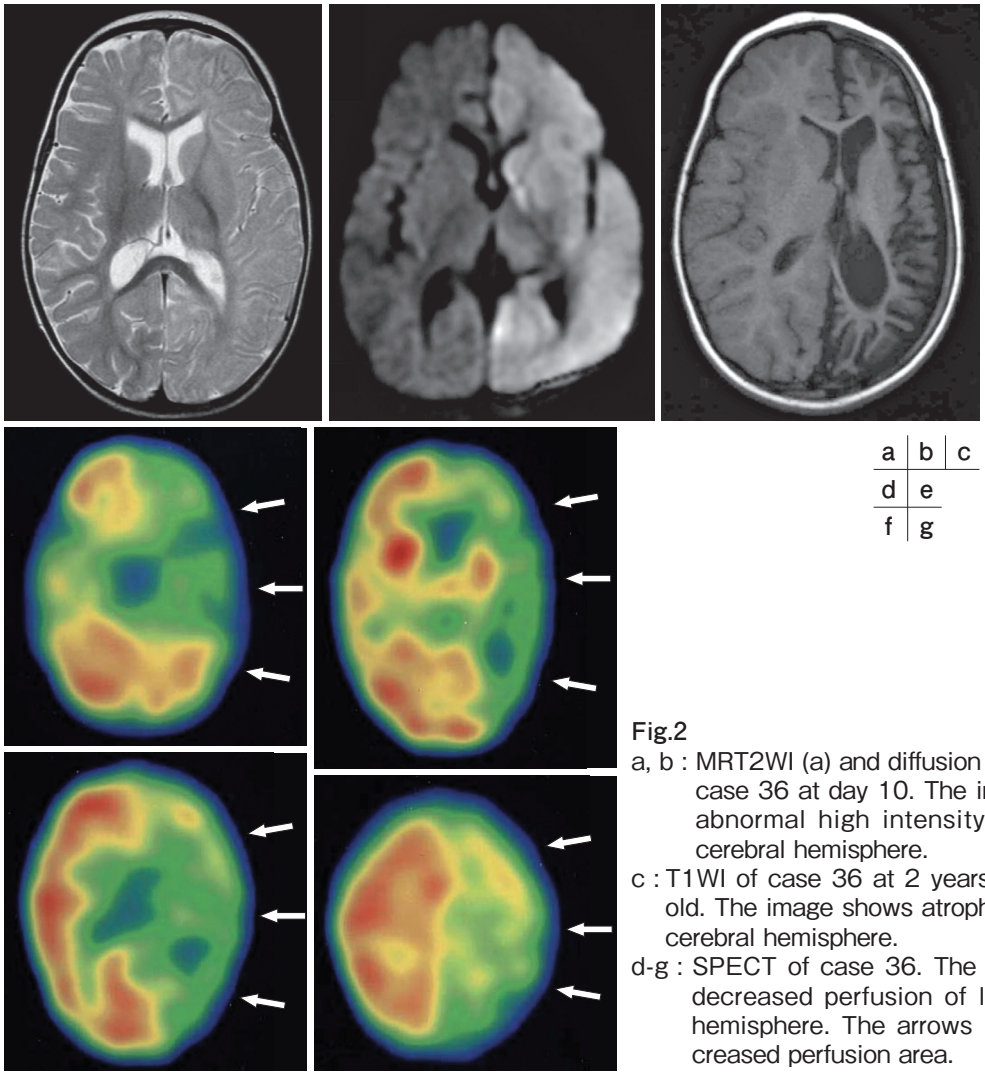


Fig.2
a, b : MRT2WI (a) and diffusion image (b) of case 36 at day 10. The image shows abnormal high intensity of the left cerebral hemisphere.
c : T1WI of case 36 at 2 years 11 months old. The image shows atrophy of the left cerebral hemisphere.
d-g : SPECT of case 36. The scan shows decreased perfusion of left cerebral hemisphere. The arrows indicate decreased perfusion area.

血流低下が見られ，1例が左の低下ないしは右の増加，1例が右前側頭・頭頂葉の血流低下が見られた．前頭葉群で左右差のある症例は左側低下が2例，右側低下が2例であった．

考　察

突発性発疹は季節による流行はないとされている[11,12]．また，三宅らの報告では突発性発疹による熱性けいれんも季節差はないとされている[13]．熱性けいれんは1月，2月，3月に多いという報告もある[14]．そこで，当院に入院した中枢神経症状をきたした突発性発疹の症例について入院月について検討した．全体の症例数が少ないが冬季に少なく春から夏にかけて多く入院している印象を受けた(Fig.1)．松永らは突発性発疹の経過中に見られた単純型を含む熱性けいれん6例を報告しており，発症月は4月と8月が2例，3月と11月が1例ずつと4月と8月に多く当院の結果と似ていた．

近年発疹期にけいれんを起こす症例の報告が散見される[7,15～17]．大橋らによる突発疹関連脳炎脳症の全国調査では発疹出現後に神経症状が認めら

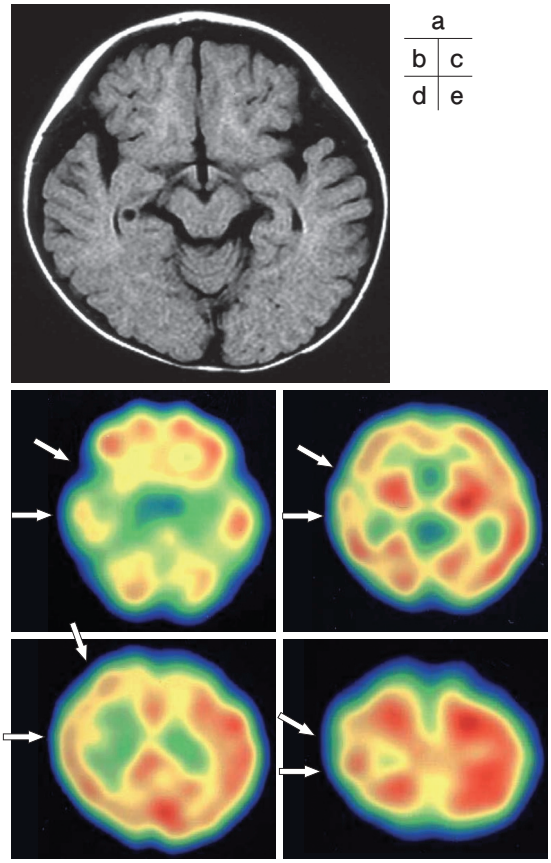


Fig.3
a : MRT1WI of case 33. The arrows indicate chroidal fissure cyst.
b-e : SPECT of case 33. The scan shows decreased perfusion of right frontal, temporal and parietal lobe. The arrows indicate decreased perfusion area.

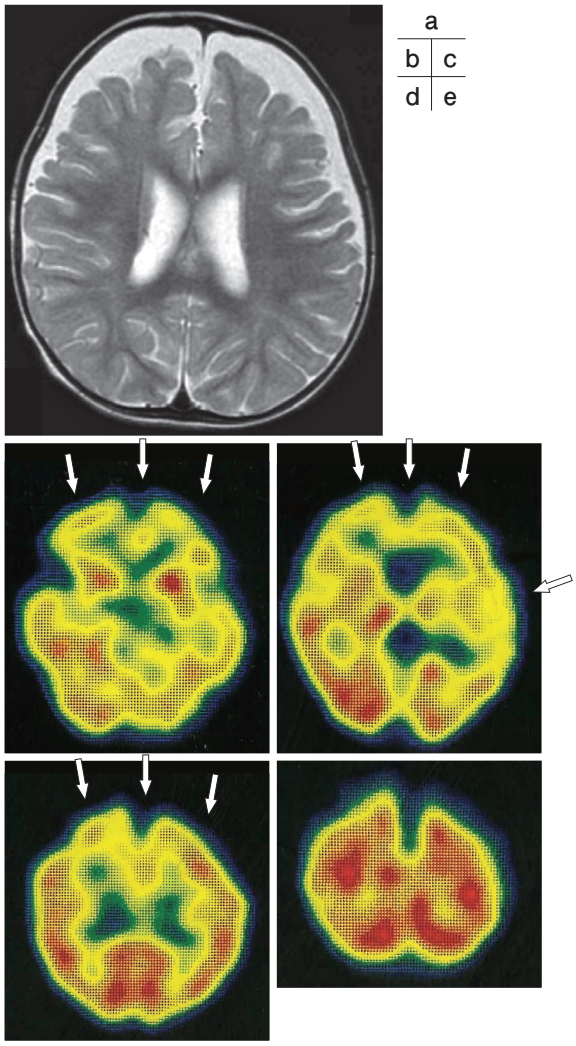


Fig.4
a : MRT2WI of case 7 at day 16. The image shows frontal lobe atrophy.
c-f : SPECT of case 7. The scan shows decreased perfusion of bilateral frontal lobe and medial part of the left temporal lobe. The arrows indicate decreased perfusion area.

れた症例は17％とされている[17]．当院で発疹期にけいれんの見られた例はけいれんした41例中に7例（17.1％）であり同様の傾向が見られた．また当院の症例では，発疹期のけいれん回数は発熱期のけいれん回数に比較して優位に多かった．

本研究は後向き研究であり**Table 2**に示したように検査の施行時期は一定していない．入院時に治療方針決定のために撮像されることの多い，病初期（発症2～5日，中央値2日）のCTは後遺症を残した7例全例で施行したが全例で異常は認められなかった．MRIは後遺症を残した6例で発症7日～30日（中央値14日）に施行し4例に異常が見られた．ただし，筆者らは撮像時期と所見からcase 6の髄鞘化遅延およびcase 33の右脈絡膜嚢胞は突発性発疹により生じた変化でないと考え**Table 2**では所見を括弧付きで記載した．SPECTは後遺症を残した6例で発症8日～40日（中央値13日）に施行し6例に異常が見られた（**Table 1, 2**）．Hashimotoらは，小児中枢性疾患の急性発症に対する画像検査の中では，SPECTが最も異常所見の検出感度が高いとしており[18]，今回の結果は検査時期が異なるため単純に比較することはできないが同様の傾向が見られた．

2006年にYamanouchiらは乳児の急性脳症の中で前頭葉が障害される群を“acute infantile encephalopathy predominantly affecting the frontal lobes（AIEF）”として分類した[19]。さらに2007年にはYoshinariらはHHV-6脳症で前頭葉が障害される

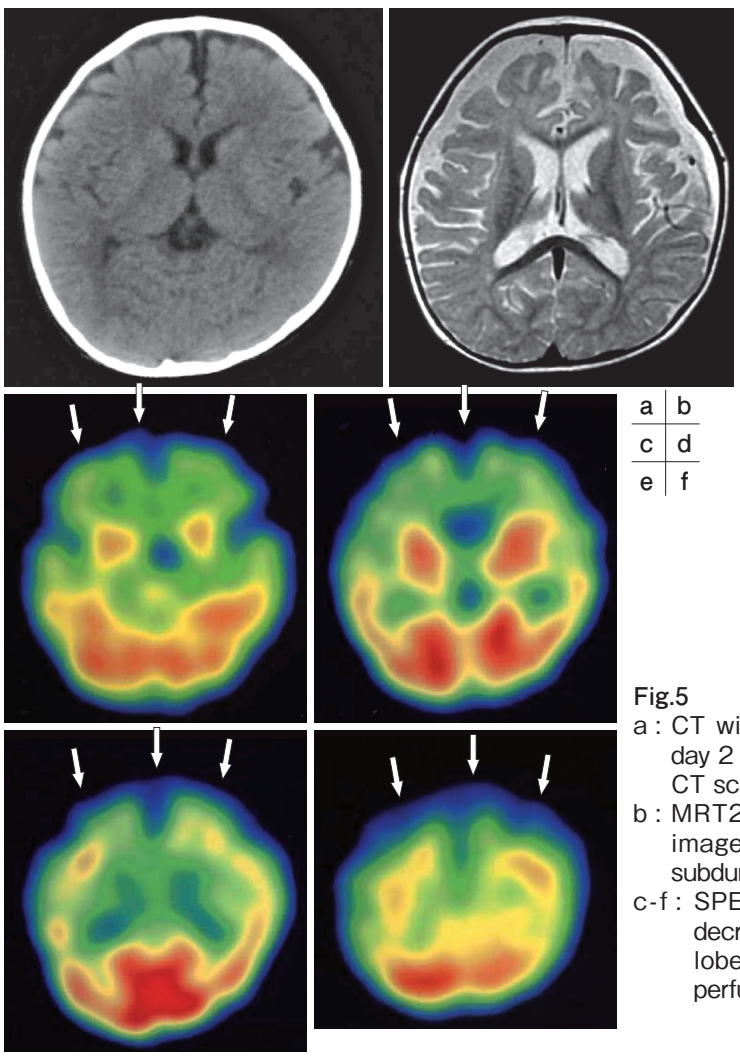


Fig.5
a : CT without contrast scan of case 13 at day 2 (2 days before hospitalization). The CT scan shows no definite abnormality.
b : MRT2WI of case 13 at day 22. The image shows frontal atrophy and left subdural hemorrhage.
c-f : SPECT of case 13. The scan shows decreased perfusion of bilateral frontal lobe. The arrows indicate decreased perfusion area.

群について画像所見を報告している[4]。これらの報告と今回検討した前頭葉群の8例は同一の疾患群であると考えられた。SPECTの画像上では右側の増加か左側の低下か判断出来ない症例32は臨床的に右麻痺であり左側の低下であると考えられた．このことより，左右差群では左側が低下している症例が6例中5例と右側に比べ左側の血流低下が多い傾向が見られた．

今回の研究で長期的にSPECTの経過が観察されていたのは3例で，後遺症の見られたcase 7は発症3年9ヵ月でも異常が検出されていた．また，後遺症がないと考えられているcase 23，case 35の2例でも発症9ヵ月，発症2年1ヵ月で再検査が行われ異常が指摘されている．このように突発性発疹脳症では臨床上では所見が見いだされなくても，発症後長期にわたりSPECTで脳血流の部分的低下が続いており今後も慎重に観察する必要があると考えた．

まとめ

中枢神経症状をきたした突発性発疹で後遺症を残した症例の発症2～5日の頭部CTでは7例中0例（0%）で，発症7日～30日のMRIでは6例中3例（50%）で，発症8日～40日のSPECTでは6例中6例(100%)で異常所見が検出された．

本論文の要旨は第43回日本小児放射線学会(2007年，東京)において発表した．

謝辞　英文較正をしていただいたInstitute for Systems BiologyのChristopher Carney氏に感謝いたします．統計計算に関して助言を頂きました林啓一先生に深謝いたします．

●文献

1) Salahuddin SZ, Ablashi DV, Markham PD, et al : Isolation of a new virus, HBLV, in patients with lymphoproliferative disorders. Science 1986 ; 234 : 596-601.
2) Yamanishi K, Okuno T, Shiraki K, et al : Identification of human herpesvirus-6 as a causal agent for exanthem subitum. Lancet 1988 ; 1 : 1065-1067.
3) Frenkel N, Schirmer EC, Wyatt LS, et al : Isolation of a new herpesvirus from human CD4+ T cells. Proc Natl Acad Sci USA 1990 ; 87 : 748-752.
4) Yoshinari S, Hamano S, Minamitani M, et al : Human herpesvirus 6 encephalopathy predominantly affecting the frontal lobes. Pediatr Neurol 2007 ; 36 : 13-16.
5) 藤田ひとみ，森　雅人，後藤珠子，他：【感染症】突発性発疹に伴う脳炎・脳症の4例．小児科臨床 2006 ; 59 ; 2385-2393.
6) 堀江昭好，木村正彦，内山　温，他：複雑部分発作型有熱性けいれん重積後の脳血流シンチグラムで血流増加が観察された突発性発疹の乳児例．日本小児科学会雑誌 2005 ; 109 : 373-376.
7) 武山雅博，朴永東，福田和由，他：【感染症】解熱発疹期にけいれんが群発したヒトヘルペスウイルス6型脳炎/脳症の1例．小児科臨床．2006 ; 59 : 971-976.
8) 小平隆太郎，羽尾則子，山崎弘貴，他：画像診断シリーズ 定量的脳血流SPECTが有用であった突発性発疹後脳症の1例．日大医学雑誌 2001 ; 60 ; 471-472.
9) Takanashi J, Barkovich AJ, Tada H, et al : Cortical liquefaction in severe human herpesvirus 6 encephalopathy. Neurology 2006 ; 66 : 452-453.
10) 村上貴孝：初回熱性けいれんとヒトヘルペスウイルス6，7型感染症との関係．脳と発達 2004 ; 36 : 248-252.
11) 沼崎　啓：【小児疾患の診断治療基準】感染症 突発性発疹．小児内科 2006 ; 38 : 318-319.
12) 小林生子，中島俊彦，吉川哲史：突発性発疹症の合併症全国調査．小児科臨床 1994 ; 47 : 975-980.
13) 三宅捷太，山下純正，林美智子：突発性発疹症に伴う熱性けいれん その臨床と予後．小児科臨床 1985 ; 38 : 2225-2229.
14) 松永健司，矢本陽子，武山雅博，他：神経疾患熱性けいれん患児の咽頭からのウイルス分離．小児科臨床 2002 ; 55 : 1577-1581.
15) 小嶋恭子，作田亮一，加賀谷厚，他：HHV-6による突発性発疹の解熱発疹期にけいれん発作を繰り返した乳児の神経学的検討．脳と発達 1999 ; 31 : 310-316.
16) 林　友美，長澤哲郎，荒木　聡，他：解熱発疹期にけいれんを群発したヒトヘルペスウイルス6脳炎・脳症の2例．日本小児科学会雑誌 2003 ; 107 : 1241-1246.
17) 大橋正博，吉川哲史，三宅　史，他：突発疹関連脳炎脳症の全国調査．小児感染免疫 2006 ; 18 : 385-392.
18) Hashimoto T, Chikatsu H, Nishiyama H, et al：小児中枢性疾患の急性発症に対する99mTc-ECD脳SPECTの有用性 CT及びMRIと比較して．日本小児放射線学会雑誌 2001 ; 17 : 98-105.
19) Yamanouchi H, Kawaguchi N, Mori M, et al : Acute infantile encephalopathy predominantly affecting the frontal lobes. Pediatr Neurol 2006 ; 34 : 93-100.

Pictorial Essay

頭部MRIにおける視神経・眼窩・トルコ鞍病変が診断に有用であった特発性頭蓋内圧亢進症の１女児例

滝　元宏，阿部祥英，衣川直子，佐藤弘之，後閑武彦[1)]，小田切邦雄[2)]，板橋家頭夫
昭和大学医学部 小児科，同 放射線科[1)]，横浜青葉台クリニック[2)]

Usefulness of findings in optic nerve / eye socket / sella turcica in head MRI for diagnosis of idiopathic intracranial hypertension in a girl patient

Motohiro Taki, Yoshifusa Abe, Naoko Kinugawa, Hiroyuki Sato
Takehiko Gokan[1)], Kunio Odagiri[2)], Kazuo Itabashi
Department of Pediatrics, Radiology[1)], Showa University School of Medicine
Yokohama Aobadai Clinic

Abstract　We here report specific magnetic resonance imaging (MRI) findings of a female patient with idiopathic intracranial hypertension (IIH). The patient's chief complaints were eye position abnormality and vomiting. She had papilloedema and high cerebrospinal fluid pressure (54cm H_2O). We considered that there might be a lesion in the caput and performed a cephalic imaging study, but found no findings to suggest an intracerebral space-occupying lesion or ventricular enlargement by computed tomography (CT). However, MRI demonstrated an empty sella. Regarding the optic nerves, there were three findings, as follows : distension of the perioptic subarachnoid space, vertical tortuosity and elongation of the orbital optic nerve, and flattening of the posterior sclera. By this MRI, we diagnosed the patient as having IIH. Currently, no MRI findings are included in the criteria for IIH diagnosis. However, evaluation of the pituitary gland and optic nerves by MRI, as well as fundoscopy, is considered to be clinically important for the diagnosis of IIH, particularly in patients without headache.

Keywords　*Idiopathic intracranial hypertension, Papilloedema, Empty sella, MRI*

はじめに

特発性頭蓋内圧亢進症（Idiopathic Intracranial Hypertension；IIH）は，頭蓋内に占拠性病変や脳室の拡大を認めず，また髄液組成にも異常を認めないにもかかわらず，頭蓋内圧が亢進し，頭痛，悪心，嘔吐，視力障害などを呈する原因不明の疾患である[1~4]．IIHでは従来の頭部画像検査上，脳実質に明らかな異常所見を認めないため，乳頭浮腫の存在が臨床的な診断の手がかりとして重要であるが，確定診断が困難であることが多い．一般的には予後良好な疾患とされているが，診断に苦慮

原稿受付日：2008年3月18日，最終受付日：2008年6月23日
別刷請求先：〒142-8666 東京都品川区旗の台１－５－８　昭和大学病院　小児科　滝　元宏

し，治療が遷延すると重篤な視機能障害を残す例もあるので，早期に確定診断することが重要であると考えられる．我々はMRI上，診断に有用な所見の得られた4歳発症のIIH症例を経験したので報告する．

症例呈示

患者：4歳，女児．

主訴：悪心・嘔吐，眼周囲の疼痛，眼位異常，歩行障害．

家族歴・既往歴：特記すべきことなし．

現病歴：平成15年9月，運動会の練習で真っ直ぐ走れなかった．10月，間食摂取後，突然の嘔吐を2回認めた．4日後，ピアノの練習時に体が自然と左に傾くことに気づかれた．9日後，再び嘔吐を認め，眼位の異常（内斜位）にも気づかれた．これまでの症状は間歇的で徐々に軽快した．翌日，幼稚園にて眼位異常を指摘され，頭痛はないものの，眼周囲の疼痛を訴えたため，当院を受診した．頭部CTにて脳内占拠病変や脳室拡大はなく，血液検査にて異常がないため一時帰宅したが，翌日に再受診し，精査目的にて入院した．

入院時現症：身長107.1㎝（＋0.8SD），体重17.6㎏（＋0.4SD），体温36.2℃，血圧111㎜Hg／68㎜Hg，脈拍121/分，呼吸数24/分，意識清明，頭囲の拡大なし，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄染なし，頸部リンパ節触知せず，咽頭発赤なし，肺音清，心雑音なし・整，腹部平坦・軟，肝脾腫なし，髄膜刺激症状なし，眼位正常，神経学的所見上異常なし．

入院時検査所見：血液検査所見は**Table 1**に示す．脳波および心電図で異常所見はなかった．

眼科所見：眼底検査でうっ血乳頭が認められた（**Fig.1**）．眼圧は両眼ともに正常であり，視力低下はなかった．視野検査では両眼のマリオット盲点の拡大が認められた（**Fig.2**）．

画像所見：頭部CTでは脳内占拠病変や脳室拡大はなかった．入院翌日の頭部MRIでも脳内占拠病変および脳室拡大はなかったが，後部強膜の平坦化，empty sella，視神経周辺のくも膜下腔の拡張の3つの所見が認められた（**Fig.3, 4**）．頭部MRAと脊髄MRIでは，腫瘍などの閉塞性病変や静脈洞血栓症などの明らかな異常所見はなかった．

入院後経過：頭部CT所見で脳内占拠性病変や脳室拡大はないものの，臨床症状と眼底検査所見から頭蓋内圧亢進症状が存在すると判断し，グリセオールの投与を開始した．その後，頭痛，悪心，嘔吐はなく，乳頭浮腫も改善を認めたので，入院8日目からグリセオールの投与量を減量した．頭部MRI・MRA，脊髄MRIにて腫瘍などの閉塞性病変や静脈洞血栓症などが除外され，入院14日目に腰椎穿刺を施行したところ，髄圧：初圧 54㎝H_2O，終圧 27㎝H_2O，色調：清，細胞数 2，蛋白 30㎎/dL，糖 55㎎/dL，Cl 122.6 mEq/Lと頭蓋内圧亢進が認められ，IIHと確定診断した．髄圧は高値であったが，その後症状は改善を認めたため，入院17日目に軽快退院した．

考　察

特発性頭蓋内圧亢進症（IIH，Pseudotumor cerebri）は既知の脳圧亢進を生じうる疾患を否定したうえで，以下の4項目を診断根拠とする頭痛症候群とされている[1～5]．つまり，①画像上頭蓋内占拠性病変，脳室拡大がなく，髄液圧上昇が認められる，②乳頭浮腫としばしば認められる第Ⅵ神経麻痺を除き，神経学的所見が正常である，③髄液組成が正常である，④意識レベル正常の4項目である．第Ⅵ神経麻痺の発生機序は外転神経が解剖学的にもっとも走行経路が長く，頭蓋内圧亢進により影響を受けやすいからとされ[6]，本症例も同様の機序で眼位の異常が出現したと考えられた．

IIHの鑑別診断として静脈洞血栓症，肥満，Addison病，甲状腺機能低下症，甲状腺機能亢進症，副甲状腺機能低下症，ビタミンA過剰症，経口避妊薬やテトラサイクリン，ステロイドなどの薬剤による副作用，サルコイドーシスなどの様々な原因が挙げられるが[7～9]，本症例においてそれらは否定的であった．本症例は乳頭浮腫を認めたが，乳頭浮腫が存在しないIIH小児例が約20％存在するとの報告もある[10]．IIHは一般的に予後良好な疾患とされているが，乳頭浮腫が存在しない場合には診断や治療が遅れ，重篤な視機能障害を残すことがあるため，何らかの補助的診断法の確立が望まれている[1～3]．

従来，IIHの診断においてMRIは除外診断のためだけに使用されていたが，近年の撮像技術の向

Table 1 Laboratory date on admission

WBC	12,700 /μL	BE	-1.8 mmol/L,	Na	139.9 mEq/L	C3c	124.7 mg/dL
Seg	60%	TP	7.0 g/dL	K	3.4 mEq/L	C4	15.0 mg/dL
Ly	25.6%	Alb	4.3 g/dL	Cl	108.1 mEq/L	CH50	43 U/mL
Mo	3.8%	T-Bil	0.4 mg/dL	CRP	＜0.2 mg/dL	ANA (-)	
Eo	9.5%	D-Bil	＜0.1 mg/dL	NH_3	33 μg/dℓ	EBV-IgM ＜× 10	
Ba	1.1%	BUN	10.7 mg/dL	BS	110 mg/dL	EBV-IgG × 40	
RBC	521 × 10^4/μL	Cr	0.3 mg/dL			EBV-EBNA × 10	
Hb	13.5 g/dL	UA	2.9 mg/dL	PT＞100%			
Ht	41.2%	Ca	9.3 mg/dL	APTT	32.4 s	cortisol	9.8 μg/dL
PLT	35.5 × 10^4/μL	P	4.7 mg/dL	Fibrinogen		(normal : 14.9 ± 7.2 μg/dL)	
		AST	22 IU/L	225 mg/dL		aldosterone	9.8 ng/dL
pH	7.428	ALT	9 IU/L	(normal : 200 ～ 400 mg/dL)		(normal : 11.4 ± 6.5 ng/dL)	
PCO_2	33.7 mmHg	LDH	234 IU/L			ACTH	17 pg/mL
PO_2	61.8 mmHg	CK	61 IU/L			(normal : 18.6 ± 8.6 pg/dL)	
HCO_3	22.9 mmol/L	AMY	43 IU/L				

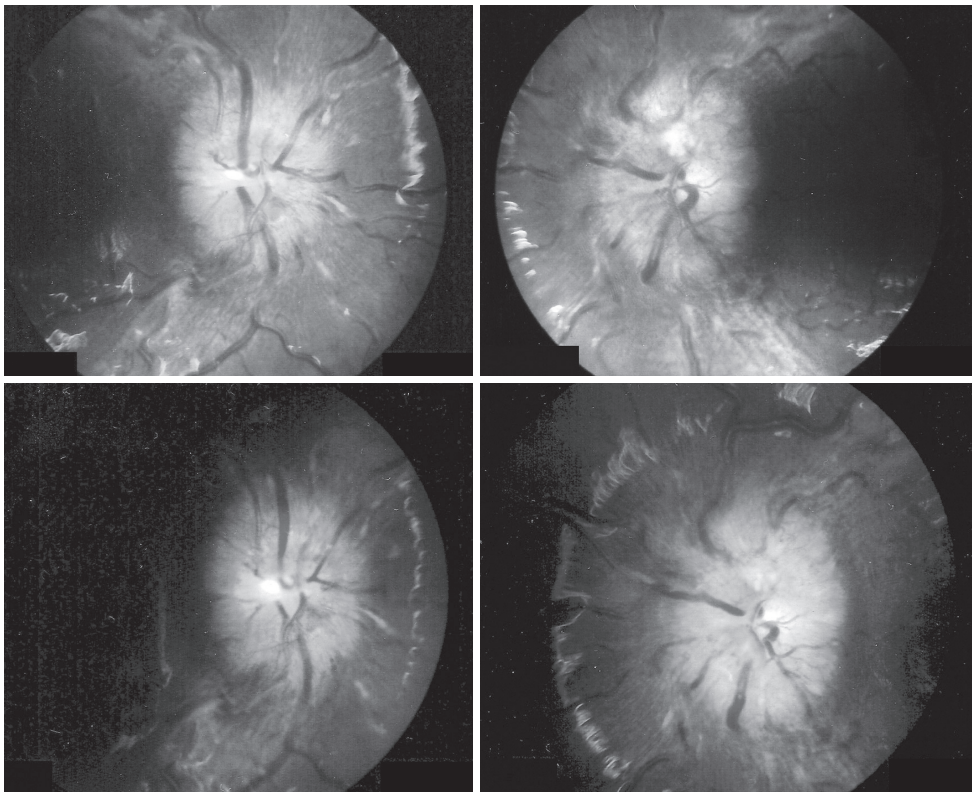


Fig.1 Fundoscopy
Upper image (before treatment) : The binocular nipple is enlarged, and the optociliary shunt vessel and corpora amylacea are white, showing that the papilloedema is in the chronic stage. Lower image (after treatment) : The papilloedema shows improvement.

上に伴い，本疾患を示唆する所見として以下のことが報告されるようになった．①後部強膜の平坦化，②空鞍 (empty sella)，③視神経周囲のくも膜下腔の拡張，④視神経篩板前部の増強，⑤眼窩内視神経の垂直蛇行，⑥視神経篩板前部の眼内突出などである (Table 2)[10]．前述の所見を呈する機序としては大脳から続くくも膜が眼球近傍で折れ返るため，髄液圧の上昇が視神経周囲のくも膜腔の

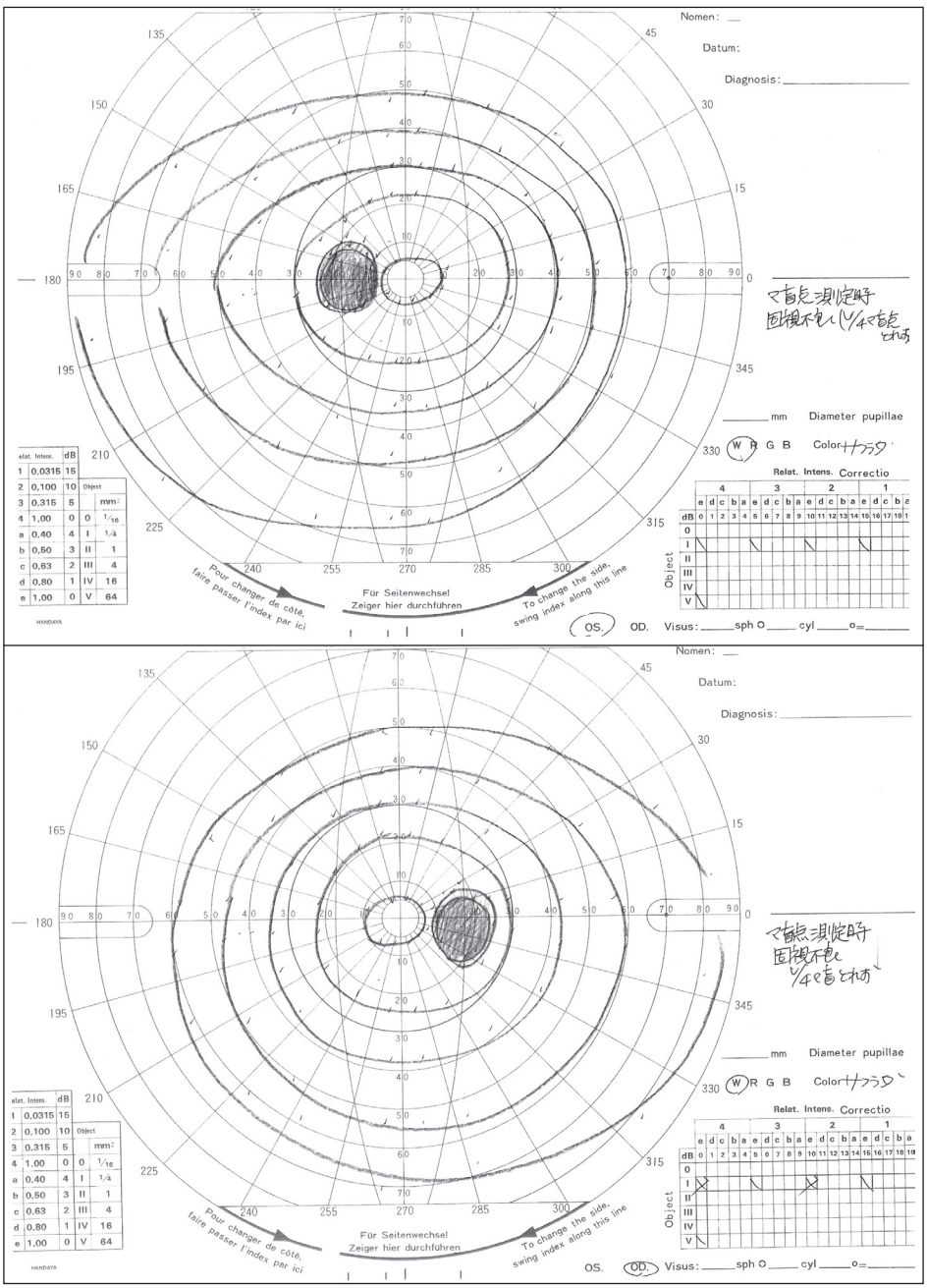


Fig.2　Goldmann field
There is expansion of the Mariotte blind spot with binoculus, but no visual field defect.

Fig.3　T1 weighted MR image
Empty sella (arrow), in which a subarachnoid cavity progresses to the pituitary fossa, is seen.

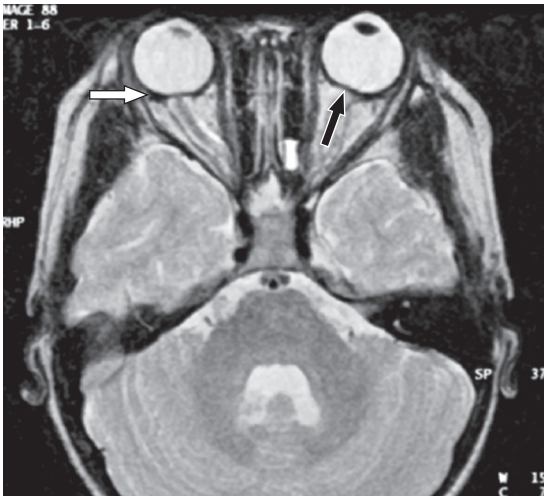


Fig.4　T2 weighted MR image
MRI demonstrates distension of the perioptic subarachnoid space (white arrow) and flattening of the posterior sclera (black arrow).

Table 2　Neuroimaging signs of MR Imaging[10)]

1. flattening of the posterior sclera	80％
2. empty sella	70％
3. diatension of the perioptic subarachnoid space	45％
4. enhancement of the prelaminar optic nerve	50％
5. vertical tortuosity of the orbital optic nerve	40％
6. intraocular protrusion of the prelaminar optic nerve	30％

(n＝20)

拡張，眼球後部の平坦化を生じ，静脈還流障害から乳頭浮腫を引き起こすと言われている[1, 2, 5, 10, 11)]．また長期にわたる高圧下での髄液拍動は鞍隔膜の欠損部から下垂体を圧排し，empty sellaを呈するとされている[1, 2, 12, 13)]．

Brodskyらによると，これらの所見は健常人の場合で5％に認められるがIIHでは30～80％と頻度が高く，また，IIHの50％で確認された④の視神経篩板前部の増強は正常では認められないとしている[10)]．

成人IIH 20例でのMRIによる検討では，眼球後部の平坦化を80％，empty sellaを70％，視神経周囲脳脊髄液腔の拡大を45％，眼窩内視神経の垂直性曲折を40％に認めている[10)]．我々の症例においてもMRIにて①後部強膜の平坦化，②empty sella，③視神経周囲のくも膜下腔の拡張が認められた．

意識が清明な児において，頭蓋内圧亢進症状が認められれば，頭部CT・MRI検査で脳室拡大が認められなくとも，頭部MRI検査で視神経・眼窩内・トルコ鞍に異常が認められることがあり，IIHの可能性を考慮に入れた画像診断が重要である．

現在，IIHの診断基準にMRI所見は含まれないが，眼底検査に加え，MRIで視神経・眼窩内・トルコ鞍を評価し，特にempty sellaの有無を確認することがIIHの診断において重要と考えられた．

なお，この報告の要旨は2004年の第40回日本小児放射線学会学術集会で発表した．

●文献

1)　鈴木弘子，高梨潤一，永沢佳純，他：小児特発性頭蓋内圧亢進症の臨床および画像的検討．脳と発達 2001；33：319-322.
2)　鈴木弘子，高梨潤一：特発性頭蓋内圧亢進症の臨床．小児科 2002；43：353-356.
3)　松下浩子，藤原克彦，坂本　泉：特発性頭蓋内圧亢進症．小児科 2001；42：825-831.

4) Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M : The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol 1988 ; 45 : 875-877.
5) Soler D, Cox T, Bullock P, et al : Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. Arch Dis Child 1998 ; 78 : 89-94.
6) Radhakrishnan K, Thacker AK, Bohlaga NH, et al : Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension : a prospective and case control study. J Neurol Sci 1993 ; 116 : 18-28.
7) Acheson JF : Idiopathic intracranial hypertension and visual function. Br Med Bull 2006 ; 79-80 : 233-244.
8) Matthews YY : Drug used in childfood idiopathic or benign intracranial hypertension. Arch Dis Child Educ Prac Ed 2008 ; 93 : 19-25.
9) Fishman RA : Brain edema and disorders of intracranial pressure. In Merrit's textbook of neurology. 8th ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1989, p266.
10) Brodsky MC, Vaphiades M : Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. Ophthalmology 1998 ; 105 : 1686-1693.
11) Jinkins JR, Athale S, Xiong L, et al : MR of the optic papilla protrusion in patients with high intracranial pressure. AJNR 1996 ; 17 : 665-668.
12) Zagardo MT, Cali WS, Kelman SE, et al : Reversible empty sella in idiopathic intracranial hypertension. AJNR 1996 ; 17 : 1953-1956.
13) George AE : Idiopathic intracranial hypertension : pathogenesis and the role of MR imaging. Radiology 1989 ; 170 : 21-22.