

JSPR

Vol.25 No.2 2009

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌



特集／小児・新生児領域の医原性疾患の画像

症例報告

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会

<http://www.jspr-net.jp/>



Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.25 NO.2
2009

Edited by

Editor in Chief : Eiji Oguma, 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 *Imaging of iatrogenic disorders of the neonate and child*

- Introduction Hitoshi Yoda3
1. Diagnostic imaging of ventriculoperitoneal shunt malfunctions and complications
in pediatric patients Kazutoshi Fujita, et al.4
2. Radiological findings of iatrogenic diseases in the thorax in childhood Hiroko Hara12
3. Catheter-related abdominal iatrogenic disorders in pediatric patients Eiji Oguma24
4. Iatrogenic vascular diseases Tatsuo Kono31

Case Reports

- Use of angio-CT for evaluation of the intrahepatic portal vein in a case of congenital absence
of the portal vein (CAPV) Gen Matsuura, et al.38
- Detecting brain tumor using neuroimaging in a patient with severe motor intellectual disabilities
..... Wakako Ishii, et al.44
- A case of persistent cloaca with interesting course of prenatal imaging
..... Yoshiko Usui, et al.49
- A case of rhombencephalosynapsis - fetal MRI Shigeko Kuwashima54



目 次

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

特集を企画するにあたって	与田仁志	3
1. 頭 部 (シャントチューブ, ドレナージチューブを含む) ー小児領域の V-P shunt trouble の画像診断ー	藤田和俊, 他	4
2. 胸 部	原 裕子	12
3. 腹 部	小熊栄二	24
4. 血 管	河野達夫	31

症 例 報 告

肝内門脈枝評価に angio-CT が有用であった先天性門脈欠損症 (CAPV) の 1 例	松浦 玄, 他	38
重症心身障害児にみられた脳腫瘍の 1 例～脳腫瘍を見逃さないために～	石井和嘉子, 他	44
特徴的な胎児期画像経過を示した総排泄腔遺残の 1 例	薄井佳子, 他	49
Rhombencephalosynapsis の 1 例ー胎児 MRI	桑島成子	54

◎第 45 回日本小児放射線学会フィルムリーディング解答	59
------------------------------------	----

平成 21 年度 第 1 回日本小児放射線学会理事会	77
平成 21 年度 日本小児放射線学会代議員会	79
平成 21 年度 第 2 回日本小児放射線学会 (新) 理事会	84
日本小児放射線学会名誉会員および役員	86
日本小児放射線学会雑誌投稿規定	87

特集

小児・新生児領域の医原性疾患の画像

Imaging of iatrogenic disorders of the neonate and child

特集を企画するにあたって

与田 仁志

日本赤十字社医療センター 新生児科部長

Hitoshi Yoda

Department of Neonatology, Japanese Red Cross Medical Center

本号では特集で「小児・新生児領域の医原性疾患の画像」を取り上げた。医療技術が進めば進むほど、これまでに見たことのない医原性疾患に出くわす。それは時に致命傷になることもあれば重篤な後遺症を招くことにもなる。予想しない事態であるからこそ当事者には気づくことが困難で、第三者による指摘で医原性疾患と気づく。そういう意味では医原性疾患に対する画像診断と放射線科医の役割は極めて大きい。

小生が小児科医になり、NICUという比較的処置の多い部署に勤務した時の頃、図書館で出くわした書籍で見た医原性疾患の数々は医療行為に潜む危険性を十分に教えてくれた。Kassner EG 著 Iatrogenic disorders of the fetus, infant, and child. (1985年 Springer-Verlag)であったが、その後、実際にそのような医原性疾患に出くわすことも何度かあった。自分で招いた事態は自分で收拾したい思いで復元に努めたが、全て解決したとは言えなかった。最近では単純X線写真以外にも超音波検査、CT検査、内視鏡で診断されることも多い。しかし基本は単純X線写真であり、それが医原性疾患診断の契機となって重篤な症状を来す前に診断することも可能である。もし臨床症状が先行しておれば、もう一度単純X線写真などを振り返っ

て見直すことも重要である。

本特集の内容は「医原性疾患の画像」を身体部位別に、1:頭部、2:胸部、3:腹部、4:血管に分類した。やはり、どの部位をとっても、カテーテルやチューブ留置にまつわるものが多くを占めたが、医原性疾患を取り扱う場合の特性が出た極めて貴重な内容で、一読の価値のあるものとなっている。自分では経験したくない医原性疾患であるが、その画像や解説を熟読していただければ模擬体験として身に付くことは間違いない。執筆はそのような医原性疾患の診断経験が豊富な放射線医にお願いした。施設の名誉のために前置きしておくが、執筆者らの所属する施設で医原性疾患が多い訳ではない。むしろ、困難な医療行為を行えば行うほど経験値が高まるという医療実践の原則を説くものであり、よりactiveな医療を行っている証左と言える。本学会でも時に医原性疾患の報告はあるが、会員への啓蒙よりも羞恥心が先行してか、そう多いものではない。そういう意味でも、本特集は学会発表ではなかなか聞けない貴重な体験談である。しばしば臨床医が痛恨の思いで経験する医原性疾患を題材に、臨床と画像診断の深い結びつきを再認識する機会としていただけると有り難い。

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

1. 頭部(シャントチューブ, ドレナージチューブを含む) —小児領域のV-P shunt troubleの画像診断—

藤田和俊, 相田典子

神奈川県立こども医療センター 放射線科

Diagnostic imaging of ventriculoperitoneal shunt malfunctions and complications in pediatric patients

Kazutoshi Fujita, Noriko Aida

Department of Radiology, Kanagawa Children's Medical Center

Abstract

Most pediatric patients with hydrocephalus are treated with ventriculoperitoneal (V-P) shunt placement. However, complications from shunts are common and can present with a variety of signs and symptoms. Imaging analysis is an essential adjunct to the clinical evaluation of patients with suspected V-P shunt malfunctions or complications. This paper illustrates the imaging findings in various malfunctions and complications associated with V-P shunts in pediatric patients.

Keywords : Hydrocephalus, Complication, Radiography

医原性のトラブルは、体内に留置ないし挿入されたtubeによって生じることが多い。頭部領域において留置される代表的なtubeに、水頭症治療に使用されるshunt tubeがある。

水頭症の外科的治療には、第3脳室穿破術(third ventriculostomy)や脳室一大槽(ventriculocisternostomy)に代表される頭蓋腔内の短絡術もある。しかし、水頭症の原因は、脳室内の閉塞だけではなく、脳室外にも髄液循環の障害を合併することもあるので、同法での効果は不安定であることから、現在でも、髄液を脳脊髄液腔以外の吸収する部位に誘導する方法が広く行われている。この方法の代表的なものに脳室-腹腔短絡術ventriculoperitoneal (V-P) shuntがあり、その合併症の少なさから乳児・小児の水頭症の短絡術として最も好んで行われている。一旦shunt tube設置を行ったら、“once a shunt, always a shunt”と言われるように、長期間にわたって、shuntが適切に

機能しているか注意深く観察する必要がある、画像検査の役割が大きい。

以下に代表的な合併症の画像を提示し、解説を行う。

1. 髄液の過剰排泄(over drainage) または脳室内減圧に起因する合併症

脳が非可逆的な損傷を受けていない限り、shunt手術により、脳実質容量は増加し、拡大した脳室は縮小してくる。Shunt systemにより髄液の排泄が過剰であると、slit ventricle syndromeや脳室の隔離(isolated ventricle)などの合併症が生じることがある。

1-1) Slit ventricle syndrome

<症例1>

6歳男子、出血性水頭症で新生児期にV-P shuntが施行されている。2日前より強い頭痛があり入

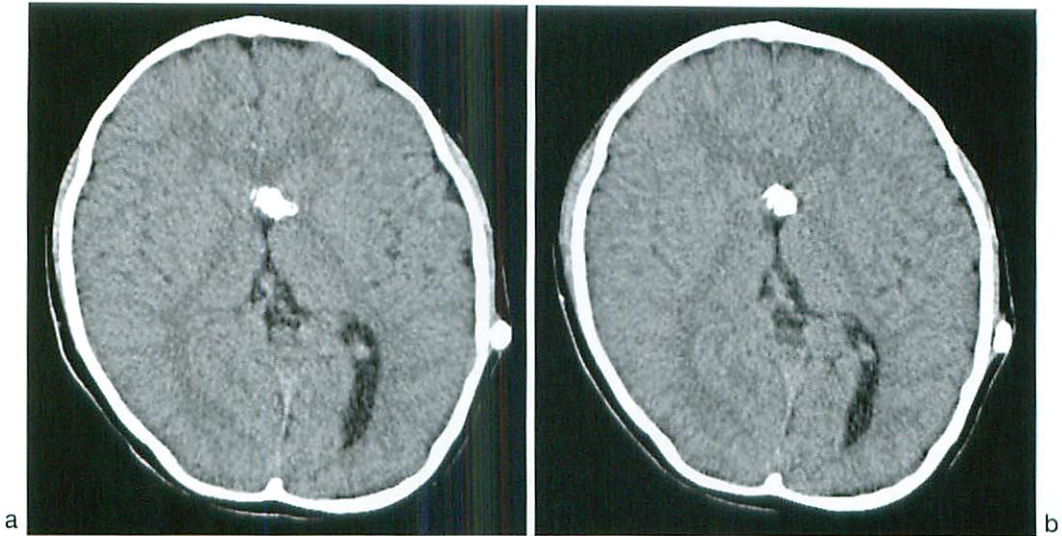


Fig.1 Slit ventricles in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for posthemorrhagic hydrocephalus in infancy

a : CT scan shows small ventricular size.

b : Follow-up CT scan obtained after shunt revision shows small ventricular size.

院となる。入院時の頭部CTでは、脳室は小さく、両側前角、右後角の髄液腔は確認できず、いわゆる“slit ventricle”を示している (Fig.1a)。改善を認めず、shunt systemの閉塞と考えられ、再建術が施行されている。術中所見で脳室側shunt tubeの閉塞が認められた。術後のCTでも脳室は小さくslit状である (Fig.1b)。

<一般的知識>

脳室内から脳脊髄液が過剰にshuntを介して排泄されると、特に小児期では脳室は著明に狭小化することがある。これをslit ventricleという。この脳室が著明に狭小化し、重度の頭痛が認められる状態をslit ventricle syndromeと称する^{1,2)}。病態としては以下のものがある。

i. Intracranial hypotension

脳脊髄液の過剰排泄による起立時に生じる頭痛などの低髄圧症状を来す。

ii. Intermittent proximal obstruction

脳室が過度に縮小しているため、shunt tube先端部の側孔が脳室壁に密着しやすいため、詰まりやすい。その結果、間欠的に脳圧亢進を来す。

水頭症に対してshunt術が施行されると、脳脊髄液の流れはshunt依存性になる。長期に渡りshunt依存性であると脳脊髄液の上衣を介した髄液の吸収、すなわち脳脊髄液流出の代償機構となっているtransependymal absorption³⁾は停止している。水頭症の発生過程において、脳室周囲白質には程度の違いはあるが線維化が生じており、脳実質のcomplianceは低下している。その結果、shunt閉塞があり、脳圧が著しく亢進していても脳室容量はわずかな増大しか示さない場合があり、このような病態を画像で診断することは難しい。

1-2) Isolated fourth ventricle

<症例2>

出血性水頭症で新生児期にV-P shuntが施行されている。新生児期の頭部CT画像では、脳室内、上衣下に血腫があり、脳室の拡大が認められる (Fig.2a)。2歳時の経過観察の頭部CTでは、両側側脳室は縮小しているが、第4脳室は拡大し脳幹は変形し前方に偏位している。Isolated fourth ventricleを示す (Fig.2b, c)。第4脳室へのshunt術が施行され、拡大した第4脳室は縮小し、脳幹への圧排が改善している (Fig.2d)。

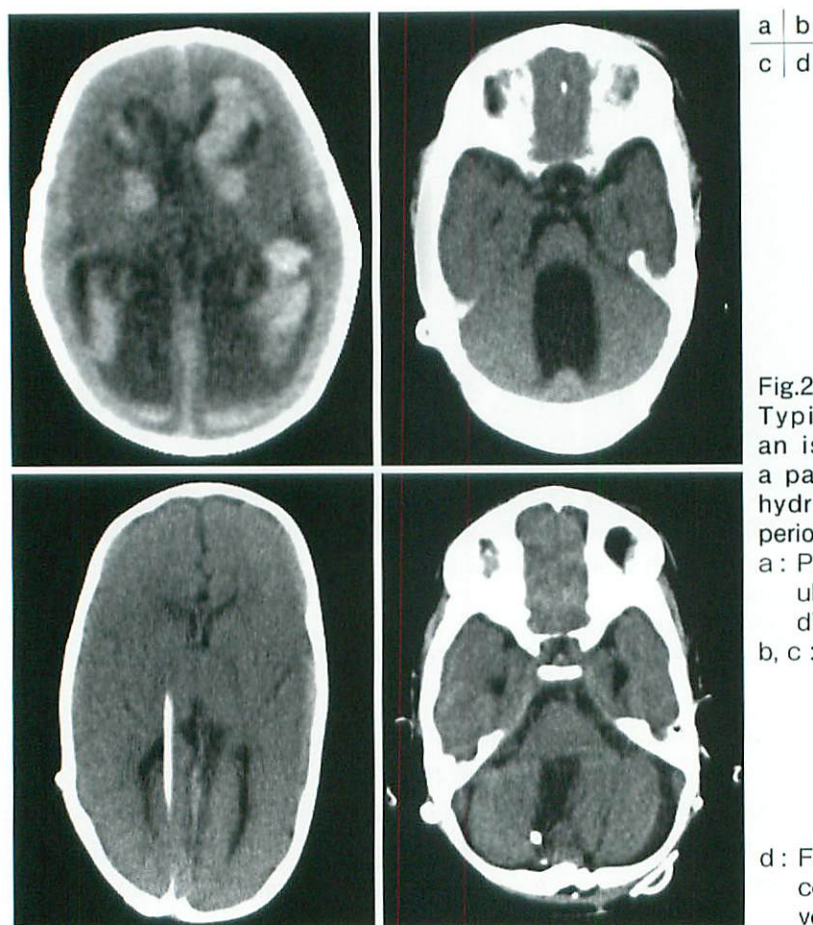


Fig.2

Typical sequence leading to an isolated fourth ventricle in a patient with posthemorrhagic hydrocephalus in the neonatal period.

a: Prior to treatment, intraventricular hemorrhage and ventricular dilatation are seen.

b, c: After placement of a ventriculo-peritoneal shunt into the lateral ventricle, follow-up CT scan at 2 years shows lateral ventricles to be well decompressed, but the fourth ventricle is dilated.

d: Follow-up CT scan after trans-cerebellar placement of a fourth ventricular catheter.

<一般的知識>

水頭症に対して、側脳室に shunt tube が留置されると、通常は第4脳室を含めて、脳室拡大は改善する。ときに第4脳室拡大のみが残り、その結果、小脳・脳幹を圧排し、神経症状を呈する。この病態を isolated fourth ventricle という。脳室炎やくも膜下出血が合併している場合、線維性の癒着などで第4脳室出口 (Luschka 孔, Magendi 孔) に閉塞が生じる。その結果、脳室系全体が拡張する。側脳室に shunt 術を施行すると、第4脳室から第3脳室への逆行性の脳脊髄液の流れが保たれていれば、第4脳室を含めて脳室系は縮小する。しかし、中脳水道部に炎症やくも膜下出血などで閉塞が生じた場合は、第4脳室は他の脳室、クモ膜下腔と分離される。その後、第4脳室脈絡叢の髄液産生のために同脳室のみが嚢胞状に拡大すると考えられている^{4,5)}。

1-3) 硬膜下血腫

<症例3>

先天性感染症による水頭症で新生児期に V-P shunt が施行された症例。月齢6か月時の頭部CTでは、脳室の拡大が認められる。硬膜下に液体貯溜は認められない (Fig.3a)。2か月後の経過観察の頭部CTでは、左前頭頭頂部に硬膜下血腫が認められる (Fig.3b)。その後、shunt valve 圧を調整した後の頭部CTでは左前頭頭頂部の硬膜下血腫はほぼ消失している (Fig.3c)。

<一般的知識>

脳脊髄液の過剰排除により、硬膜下血腫を形成する場合がある。多くの場合臨床的には無症状で、定期経過観察のCTで発見される。通常、積極的な治療は行わず valve 圧可変可能な shunt system の場合、valve 圧の調整で過剰排液を防止する⁶⁾。

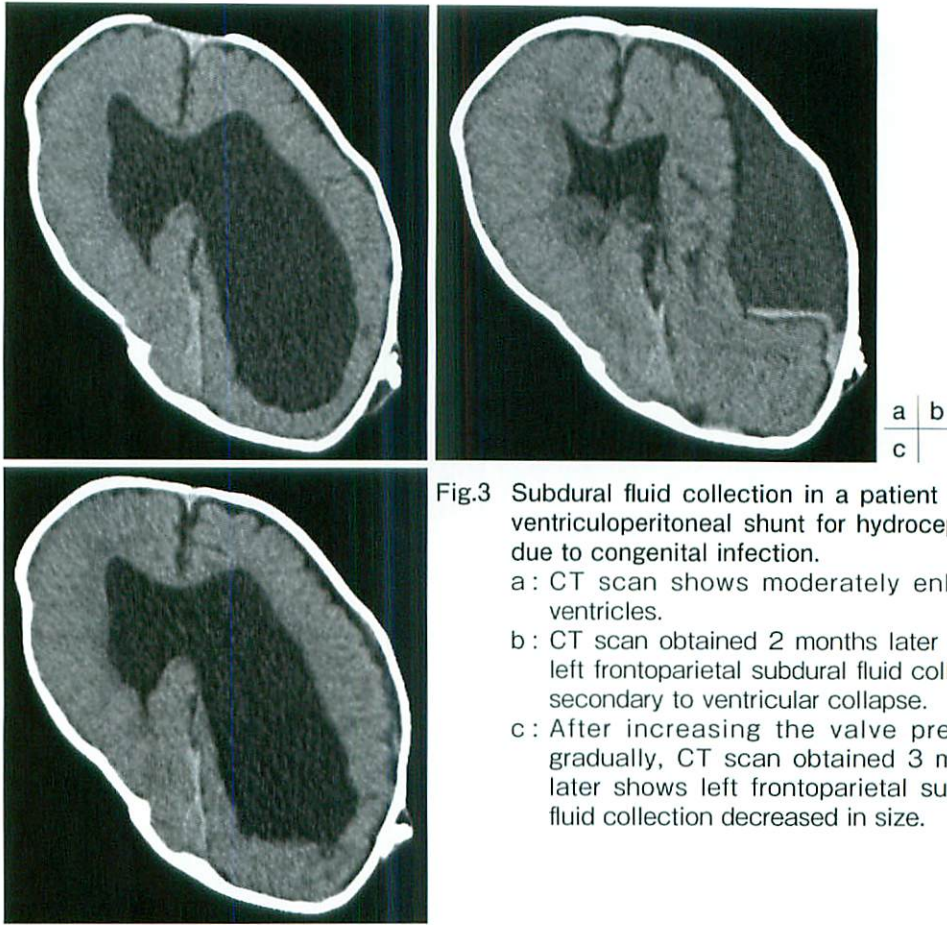


Fig.3 Subdural fluid collection in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus due to congenital infection.

- a: CT scan shows moderately enlarged ventricles.
 b: CT scan obtained 2 months later shows left frontoparietal subdural fluid collection secondary to ventricular collapse.
 c: After increasing the valve pressure gradually, CT scan obtained 3 months later shows left frontoparietal subdural fluid collection decreased in size.

2. Shunt機能不全

原因として、shunt tubeの閉塞、tubeの離断などがある。

2-1) Shunt tubeの閉塞

<症例4>

新生児期に細菌性髄膜炎に伴う水頭症でOmmaya reservoir留置ならびにV-P shuntが施行された症例。12歳時に意識障害にて当センターに搬送される。同日撮影されたMRI T2強調像横断像、冠状断像では、両側側脳室は前角優位に拡大し、前頭頭頂葉を主体にT2強調像で高信号域が認められる。水頭症に伴う広範な浮腫を示す(Fig.4a, b)。Shunt閉塞に伴う急性水頭症であった。

<症例5>

ヘルペス脳炎に伴う水頭症でV-P shuntが施行された症例。11歳時に頭痛、嘔吐で来院。来院時施行された頭部CTでは脳室の拡大があり、shunt不全が疑われた。引き続いて施行されたshunt-graphy (頭皮下のshunt systemのreservoirを穿刺してshunt systemに造影剤を注入して行われる検査)では、脳室内への造影剤の流入はあり、脳室側shunt tubeに閉塞は認められない(Fig.5a)。腹腔内への造影剤の流入は確認出来ない(Fig.5b)。引き続いて撮影された腹部CTでは、腹腔側shunt tube先端に嚢胞形成があり、閉塞していたことがわかる(Fig.5c)。

<一般的知識>

腹腔側tubeより脳室側tubeの閉塞が多い。この脳室側tubeの閉塞は、shunt tubeの脈絡叢への

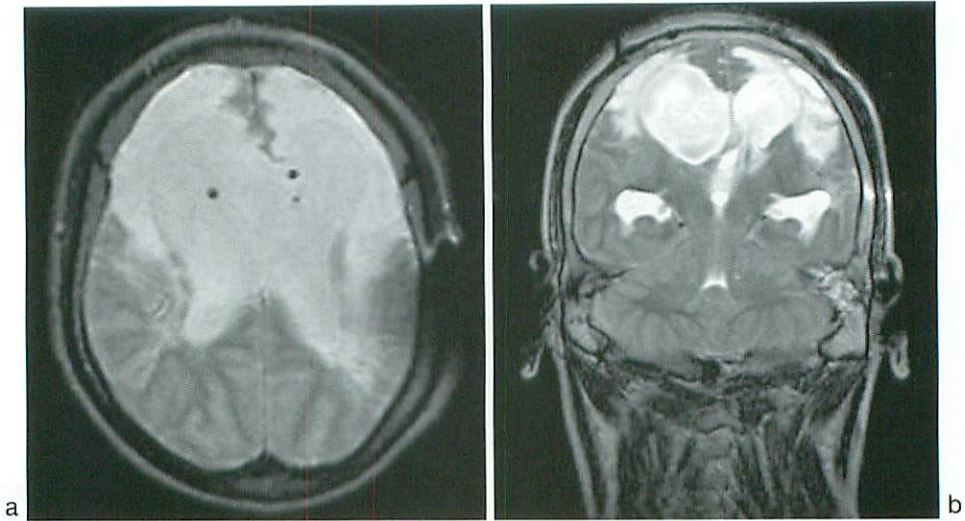


Fig.4 Shunt malfunction due to proximal shunt obstruction in a patient with postmeningitic hydrocephalus in infancy
a, b : T2-weighted axial and coronal images show markedly enlarged ventricles with interstitial edema in frontoparietal lobes.

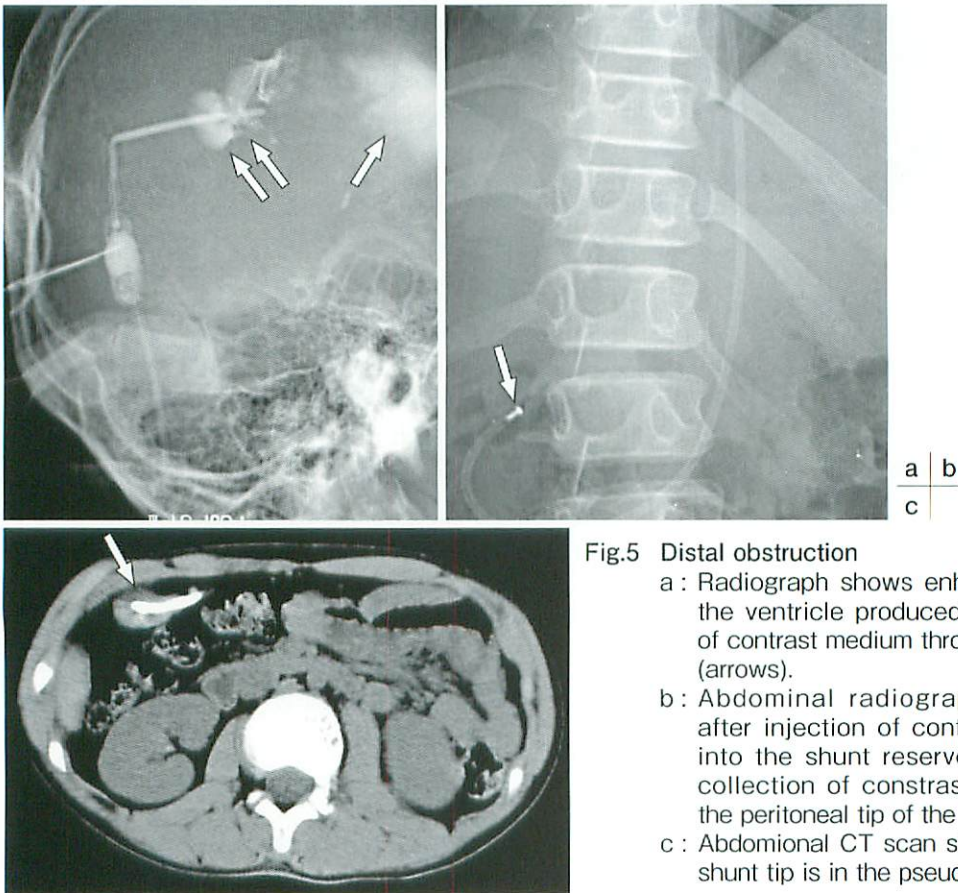


Fig.5 Distal obstruction

- a : Radiograph shows enhancement of the ventricle produced by backflow of contrast medium through the valve (arrows).
b : Abdominal radiograph obtained after injection of contrast material into the shunt reservoir shows no collection of contrast material at the peritoneal tip of the shunt (arrow).
c : Abdominal CT scan shows that the shunt tip is in the pseudocyst (arrow).

絡まりや、先進部の脳内進入および脳室内浮遊物などによって生じる。この中で最も多い原因は、shunt tubeの脈絡叢への絡まりである。そのため、shunt tubeは脈絡叢を避けるために頭頂部からどちらかの側脳室前角に挿入され、先端はMonro孔より腹側に置かれることが多い。腹腔側tubeの閉塞の原因は、腹膜の癒着によることが多い。時にカテーテル先端部の癒着の結果、脳脊髄液が限局性に貯溜し、pseudocystを形成することがある⁶⁻⁸⁾。

2-2) Shunt 機能不全に伴う脳実質の浮腫や 嚢胞形成

<症例6>

左視床出血、脳室内穿破による出血性水頭症でV-P shuntが施行された症例。術後2週間のCTでは、shunt tube先端の位置は右側脳室前角と良好な位置にあるが、shunt tubeに沿って右前頭葉白質内に嚢胞形成が認められる(Fig.6a, b)。

<一般的知識>

Shunt tube先端部が部分的に閉塞したときにおいて、高い脳室圧によってshunt tubeに沿って白

質内に脳脊髄液が流出したり、位置不良で側孔が白質部にあり、側孔を介して白質内に流入したりし、脳浮腫を呈することがある。脳浮腫が進めば、実質障害を来し嚢胞形成が生じ得る⁹⁾。

2-3) Tubeの離断

<症例7>

頭頂部脳瘤、水頭症で新生児期にV-P shuntが施行された症例。月齢9か月時に嘔吐が見られ、頭部CTが撮影され、以前と比べて脳室の拡大が認められた。引き続いて撮影された頭部側面および腹部単純X線写真で、腹腔側shunt tubeのvalveからの離断があり、tubeは腹腔側へ偏位しているのが確認された(Fig.7a, b)。

<一般的知識>

Shunt tubeの離断は、shunt tubeとvalveの接続部やY connectorの部位で生じやすい。また、shunt tubeの破損は動きが大きい頸部で生じやすい。Shunt troubleが疑われた場合は、shunt tubeの状態を確認するため単純X線写真は必ず撮影する必要がある。撮影部位は、頭蓋(頸椎を含める)、胸部、腹部である⁶⁾。

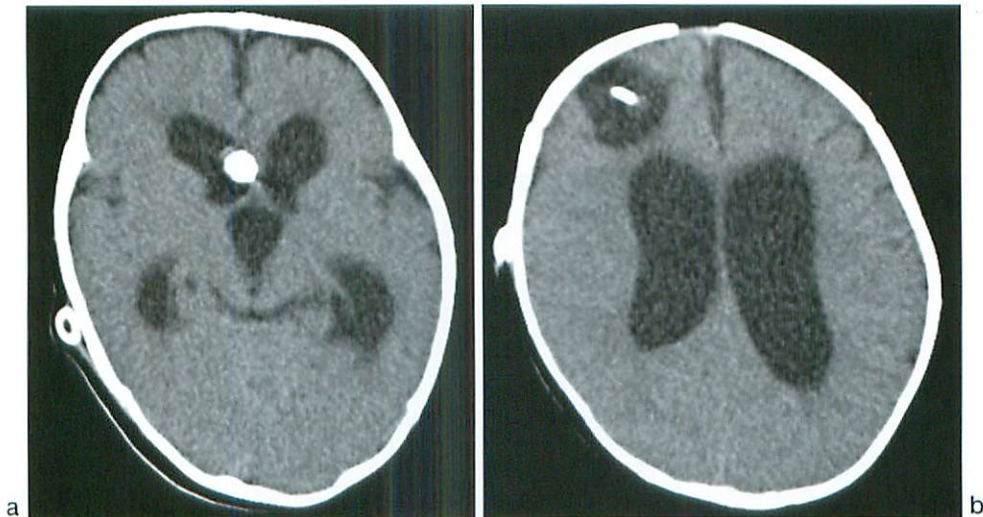


Fig.6 Interstitial edema and cyst formation secondary to shunt malfunction after placement of a ventriculoperitoneal shunt into the lateral ventricle in a patient with posthemorrhagic hydrocephalus.

a, b: Two weeks after shunting, CT scans show the shunt in the anterior horn of the right lateral ventricle and cyst formation in the hemispheric white matter surrounding the shunt tube.

Shunt tubeの感染

<症例8>

Chiari II型奇形に伴う水頭症で新生児期にV-P shuntを施行した症例。月齢1か月時に嘔吐、発熱があり、shunt感染に伴うshunt不全が疑われ、頭部単純ならびに造影CTが施行される。頭部単純CTでは、脳室は拡大し、脳室内にはdebrisの貯溜が認められる。造影CTでは脳室壁に沿って

異常増強効果が認められる。Shunt感染に伴う脳室炎の所見である (Fig.8a, b)。

<一般的知識>

Shunt感染の頻度は、約1~5%と報告されている。大部分はshunt手術後、2か月以内に発症する。頭蓋内では脳室炎や髄膜炎を起こし、その場合、知能低下などを生じ、神経学的予後が不良となる可能性がある。画像所見としては、shunt感



Fig.7 Disconnection of the shunt components

Lateral skull (a) and abdominal (b) radiographs show a gap between components of the shunt system at the valve-distal tubing connection (arrows).

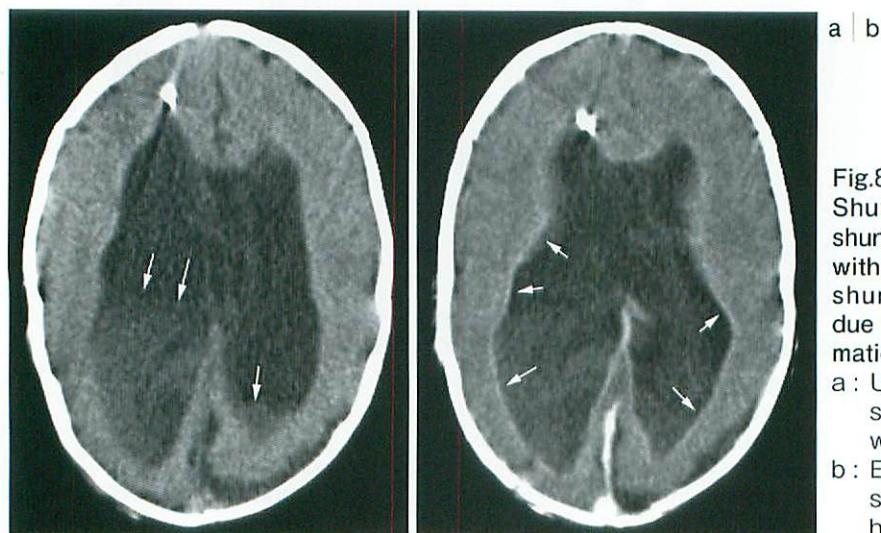


Fig.8

Shunt malfunction due to shunt infection in a patient with a ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus due to Chiari type II malformation.

a: Unenhanced CT scan shows debris (arrows) within the ventricles.

b: Enhanced CT scan shows ependymal enhancement (arrows).

染に伴う脳室炎、髄膜炎を反映して脳室壁や脳溝に沿った異常増強効果が造影CTや造影MRIで認められる。脳室炎後には、脳室腔の不規則な変形や隔壁形成が生じることがあり、ときに隔壁形成による脳室腔の一部にisolated化を認めることがある¹⁰⁾。

おわりに

小児のshunt troubleの画像診断について、代表的な合併症の画像を提示し、解説を行った。Shunt troubleの診断には、画像検査が大きな役割を果たす。早期の診断には、脳外科的shuntとその合併症についての知識を有し、頭部画像検査では必ず過去の画像と比較し、単純X線写真でshunt tubeの状態を確認する必要がある。

●文献

- 1) Reikate HL : The slit ventricle syndrome : advances based on technology and understanding. *Pediatric neurosurgery* 2004 ; 40 : 259-263.
- 2) Reikate HL : Shunt-related headaches : the slit ventricle syndromes. *Childs Nerv Syst* 2008 ; 24 : 423-430.
- 3) James AE Jr, Strecker EP, Sperber E, et al : An alternative pathway of cerebrospinal fluid absorption in communicating hydrocephalus. *Transtentorial movement. Radiology* 1974 ; 111 : 143-146.
- 4) Harter DH : Management strategies for treatment of the trapped fourth ventricle. *Childs Nerv Syst* 2004 ; 20 : 710-716.
- 5) Zimmerman RA, Bilaniuk LT, Gallo E : Computed tomography of the trapped fourth ventricle. *AJNR* 1978 ; 130 : 503-506.
- 6) Goeser CD, McLeary MS, Young LW : Diagnostic imaging of ventriculoperitoneal shunt malfunctions and complications. *Radiographics* 1998 ; 18 : 635-651.
- 7) Browd SR, Gottfried ON, Ragel BT, et al : Failure of cerebrospinal fluid shunts : part II : overdrainage, loculation, and abdominal complications. *Pediatric neurology* 2006 ; 34 : 171-176.
- 8) Browd SR, Ragel BT, Gottfried ON, et al : Failure of cerebrospinal fluid shunts : part I : Obstruction and mechanical failure. *Pediatric neurology* 2006 ; 34 : 83-92.
- 9) Chiba Y, Takagi H, Nakajima F, et al : Cerebrospinal fluid edema : a rare complication of shunt operations for hydrocephalus. Report of three cases. *Journal of neurosurgery* 1982 ; 57 : 697-700.
- 10) Barkovich AJ : Hydrocephalus. In Barkovich AJ (ed) ; *Pediatric Neuroimaging* 3ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2005, p.581-620.

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

2. 胸 部

原 裕子

川口市立医療センター 放射線科

Radiological findings of iatrogenic diseases in the thorax in childhood

Hiroko Hara

Department of Radiology, Kawaguchi Municipal Medical Center

Abstract

Iatrogenic diseases refer to adverse effects or complications caused by or resulting from medical practice. Iatrogenic diseases may be caused by errors or by expected or unexpected outcomes of therapies and procedures associated with a wide variety of medical devices, medicines, radiation, anesthesia, and surgery. Some iatrogenic diseases are clearly defined, while some are less obvious, and can require significant investigation to prove iatrogenesis.

Many complications have been reported in the thorax in childhood. Chest radiographs are useful to depict some of the complications associated with catheters and tube placement as follows; malposition, and hypopharyngeal or esophageal perforation associated with nasogastric tubes, different types of air leak, perforation, granulation and airway stenosis associated with endotracheal tubes, migration, pneumothorax, infection, hematoma, fluid collection, and thrombosis associated with peripherally inserted central venous catheters. Tracheo-innominate artery fistula following tracheostomy with scoliosis is a rare but life-threatening complication. To avoid delaying the diagnosis, it is important to recognize the tip and course of catheters and tubes on chest radiographs each time for prompt management.

In this article, the radiographic findings associated with catheters and tube placement are described, as well as some other iatrogenic diseases in the thorax in childhood.

Keywords : iatrogenic diseases, Thorax, Childhood

医原性疾患とは、医療行為が原因で生じる障害や疾患の総称であり、合併症と呼ばれることもある。その原因としては、医療器具、医療材料、医薬品、輸血、麻酔、手術、検査、放射線被曝など様々である。発症直後に医原性と判明する例もあるが、症状発現までに長期間を要し、長い年月を経た後に医原性であったと解明される場合もある。医療行為は疾病の治療や症状を改善するために行われているが、種々の治療が同時に行われている場合、障害が医原性とは証明困難な例もある。

ここでは最も多いと思われるカテーテル/チューブを中心とした小児・新生児胸部領域の医原性疾患の所見を中心に、理解しておくべき事や予防方法、経験例などを記載する。

カテーテル，チューブ

NICUに入院中の新生児を例に挙げると様々な管が挿入されている(Fig.1)。単純写真が撮影される毎にこれらの走行と先端の位置を確認することが大切である。

a. 栄養チューブ

経管栄養や減圧を目的として胃管が挿入される。通常は経鼻的に食道から胃まで挿入される。胃食道逆流現象や消化管蠕動障害を有する症例では、目的が達成されやすい位置を考慮して先端を十二指腸から空腸に留置する場合もある。

胸部単純写真で経鼻栄養チューブは胸部正中を下り、食道胃接合部を通過後左上腹部に向かいループを形成することもある¹⁾。側面像では食道胃接合部を通過後は前方に向かう (Fig.1)。先端が胃内に存在することは、胃内容物の吸引や心窩部で少量の空気注入時に気泡音が聴取されること、あるいは単純写真で確認する。

栄養チューブに伴う合併症には様々な種類がある。画像診断が有用な合併症として、挿入時は、カテーテルの位置異常、食道穿孔、胃穿孔、十二指腸穿孔、留置中には、逆流性食道炎、食道狭窄などがあげられる。

栄養チューブが気管から気管支に迷入することが起こりうる (Fig.2)。気道の反射が低下した患児では気道内に誤挿入されても強い咳嗽反射を生じないことがあるので、特に栄養剤注入が目的の場合には先端を確認した後に注入を開始しないと重篤な合併症を生じる (Fig.3)。

食道穿孔の原因の約72%は医原性であり²⁾、栄養チューブ (Fig.4) や内視鏡挿入、あるいは食道拡張術時³⁾ に生じる稀な合併症である。どの年齢でも起こりうるが、新生児や乳児に多い⁴⁾。穿孔部位として頻度が高いのは、下咽頭、頸部食道である^{2,5)}。頸部食道では縦走筋や漿膜が欠如し、狭い

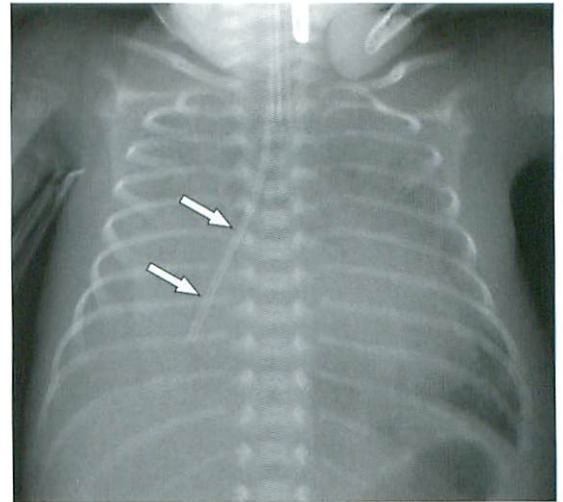


Fig.2 A newborn baby with a NG tip in the right lower lobe bronchus
An anterior chest radiograph (CXR) demonstrated migration of a NG tip (arrows) into the right lower lobe bronchus.

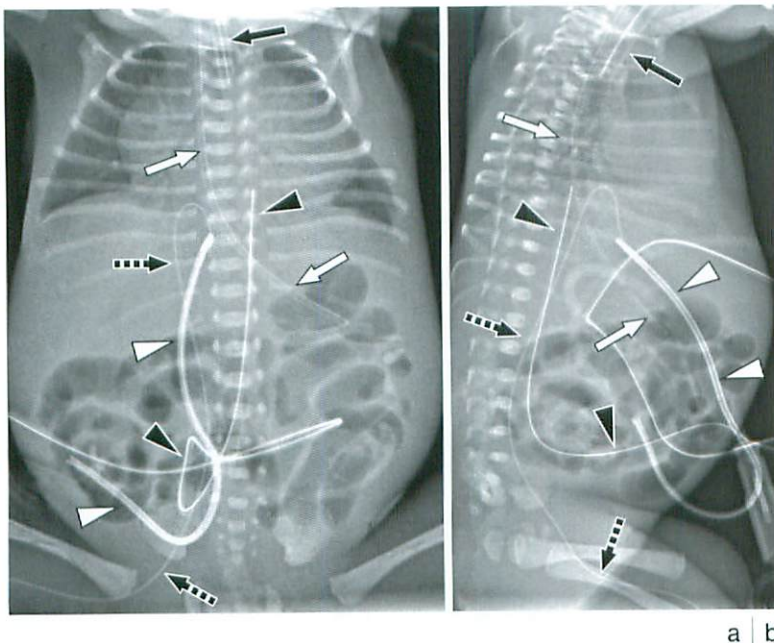


Fig.1
Chest and abdominal radiographs of a newborn baby
a : Frontal view
b : Lateral view
Different kinds of tubes and catheters were placed in a newborn baby. Frontal (a) and lateral (b) views provide better information to evaluate the tip and course of those tubes and catheters. It is very important to focus on their positions on radiographs taken each time.
—●— : Endotracheal tube (ET)
—○— : Nasogastric tube (NG)
▲ : Umbilical arterial catheter
△ : Umbilical venous catheter
---●--- : Peripherally inserted central venous catheter (PICC)

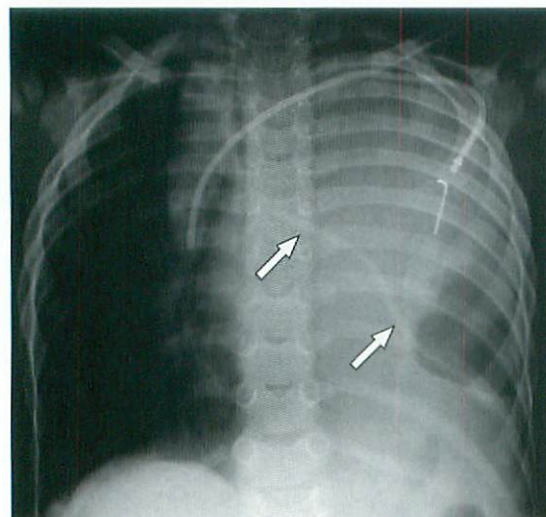
部位でもある輪状咽頭筋後壁部で穿孔が起こりやすい⁵⁾。穿孔時の一般的な症状は、頸部痛や胸骨後部痛、嚥下障害、発熱、皮下気腫、縦隔気腫などであるが、症状が欠如したり発現が遅延する場合もある。食道穿孔後早急な診断と適切な治療が行われない場合致死的となりうる。死亡率は16～29%である⁶⁾。

b. 気管チューブ

人工換気が必要な呼吸不全や無呼吸、迅速な蘇

生、上気道狭窄、気管内吸引が必要な症例では気管挿管が施行される。挿管直後に胸部単純X線写真(CXR)で先端の位置を必ず確認する。

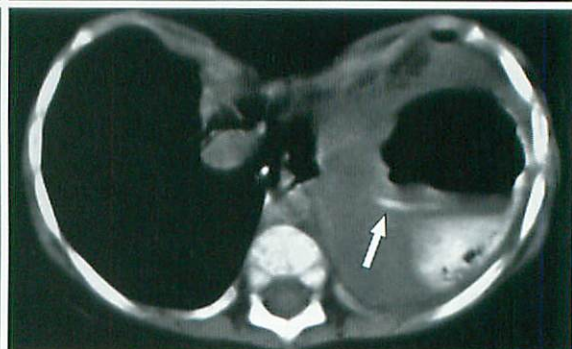
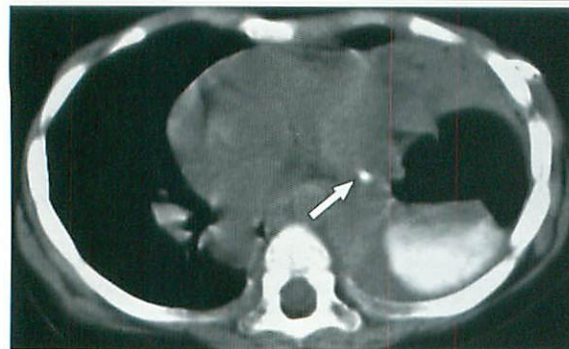
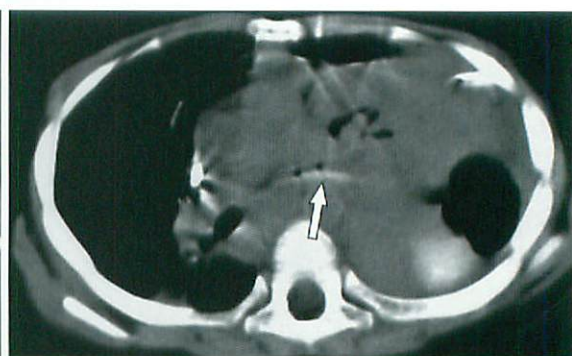
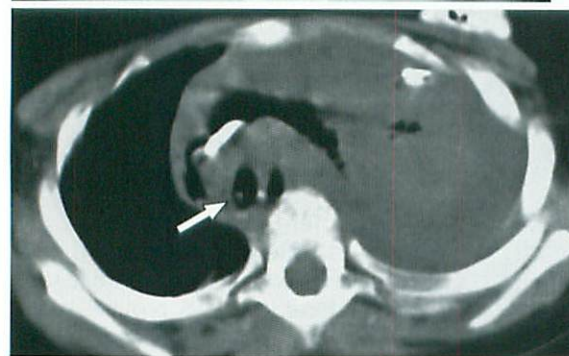
気管チューブは胸部正中を下行し、CXRで先端はC7からTh4 (理想的にはTh1-3)に存在することが望ましい¹⁾。気管チューブは先端がずれないように口元で固定されるが、新生児では首の向きや位置により容易に先端の位置が変動することを理解しておくことは重要である。すなわち頸部を屈



a
b c
d e

Fig.3 Migration of a NG

A 2 year and 5 month old boy had anoxic brain damage. He was suddenly affected with pyothorax on the left. An initial CXR (a) showed left pleural effusion. Pus was aspirated through a drainage tube. A NG (arrows) had migrated into the trachea and penetrated into the left thoracic cavity through a left lower lobe bronchus as revealed on CT (b-e). Pneumomediastinum was also seen. The NG (arrows) appeared to have migrated into the trachea to left lower lobe bronchus on initial CXR (a) retrospectively, when looked at carefully. However tracking the NG on CXR was not easy as it was not sufficiently radiopaque.



曲すると先端は深くなり、伸展すると浅くなる (Fig.5)⁷⁾。また口角が気管から離れる方向に偏位すると先端は浅くなる⁷⁾。

CXRで気管チューブの先端が適正部位に存在せ

ず、チューブの位置を変更した場合はその事実をフィルムに記載しておくことが大切である (Fig.6)。こうしておけばそれ以外の人でも変更内容などの情報を共有することが容易である。

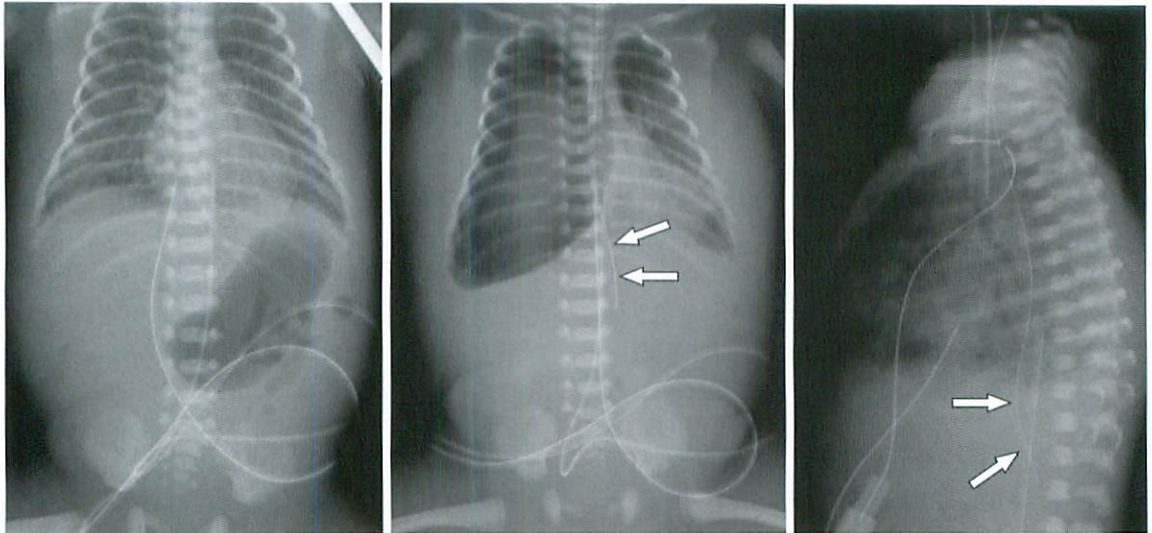


Fig.4 A newborn baby with pneumothorax

a | b | c

A NG was changed to a new one. Following breastmilk feeding through the NG, right pneumothorax developed. Comparing with CXR taken prior to (a) and later to (b, c) the NG exchange, note the tip of the NG. The tip of NG (arrows) below the diaphragm was directed downward on the frontal view (b), and posteriorly on the lateral view (c). This indicated that the tip had migrated into the retroperitoneum. The NG presumably penetrated into the hypopharynx or esophagus.



Fig.5 ET movement with change of head position in the neonate

a | b

The ET tip moved caudally with flexion (a), and cephalad with extension (b).

頸部が中立位でチューブの先端が適正位置に存在していても、頸部屈曲により気管チューブの先端が右主気管支に挿入されることがある。このような状況でサーファクタント補充療法が行われると、サーファクタントは主に右中下葉にのみ注入され、これらの含気は改善するが、それ以外の肺の透過性は低下したままで(Fig.7)、呼吸状態の改善は不良となる。

気管挿管の合併症も多数あるが、画像診断が有用と思われるものはair leak、喉頭や気管狭窄や肉芽形成、気管・食道穿孔などである。

Air leakは気管挿管、人工換気による合併症として起こりうる。新生児期では間質性肺気腫(pulmonary interstitial emphysema: PIE)から始まる気胸、気縦隔、皮下気腫である。PIE(Fig.8)は新生児に特有のair leakで、肺の間質に空気がもれて生じる。CXRではPIEは数珠状、芋虫様の小さなガス像を呈する。PIEは気胸、気縦隔の前駆状態である。初期のPIEが発見されたら、片/両側肺全体に波及したり(Fig.8)、さらに気縦隔、皮下気腫、気胸や稀ではあるが気腹を生じる可能性を念頭におく必要がある。消化管穿孔以外の気腹

の原因としてair leakがあることを知っておくことは大切である。挿管、人工換気に伴うair leakは乳幼児や小児でも生じ(Fig.9)、重篤なair leakでは気腹や後腹膜気腫まで、また皮下気腫は腹部から陰嚢にまで及ぶこともある。気縦隔では胸腺の挙上や描出、continuous diaphragm sign、気胸ではdeep sulcus sign、腹腔内遊離ガスではRigler signやfootball signなどである。

気管挿管や気管切開では肉芽や線維化による気管狭窄を生じる。肉芽は切開部、チューブ先端やカフの部位に生じやすい。気管切開に伴う合併症は小児では26%に生じると報告されている⁸⁾。挿管されている期間が発生頻度に重要な因子とされる。狭窄は隔壁様や紡錘状、不整形を呈する。単純写真でも診断可能であるが、CTは隔壁様構造や肉芽の描出に有用である。

気管腕頭動脈瘻は気管切開に伴う極めて重篤な合併症で、発生率は0.7%と報告されている⁹⁾。重症心身障害児や神経筋疾患では、側弯などの胸郭変形や繰り返す肺炎による呼吸障害のために長期人工呼吸管理や、在宅人工呼吸を要する症例に気管切開、挿管を施行することが多い。気管腕頭動



Fig.6 ET in the right main bronchus

An 11-month-old girl had severe dyspnea associated with pulmonary venous congestion due to cor triatriatum. Therefore she was intubated. The ET tip was placed into the right main bronchus, and thus the ET was removed 2cm, and recorded on the film. It is important to share such information with all the staff members providing medical care.

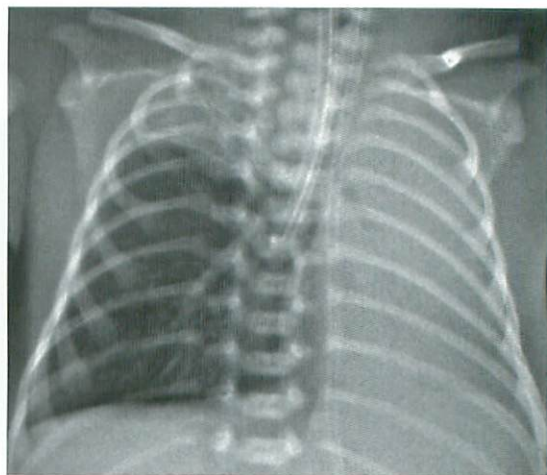


Fig.7 A premature baby with respiratory distress syndrome

Artificial surfactant was given through ET, though the ET tip migrated to the right main/intermediate bronchus accidentally. As a result, aeration of the right middle and lower lobes was improved, although the right upper lobe and left lung remain collapsed.

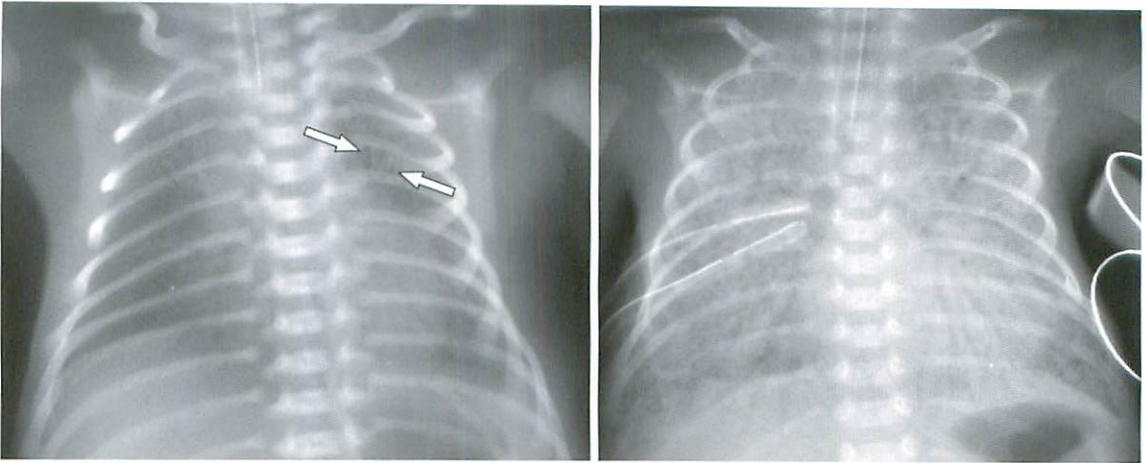


Fig.8 A premature baby with PIE

a | b

CXR (a) showed PIE in the left upper lobe, which is meandering tubular and cystic lucencies (arrows) radiating from the hilum to the periphery along the perivascular bundles. PIE is not tapered like bronchus towards the periphery. On the next day, CXR (b) revealed PIE scattered throughout both lungs. Two drainage tubes for pneumothorax were placed on the right.

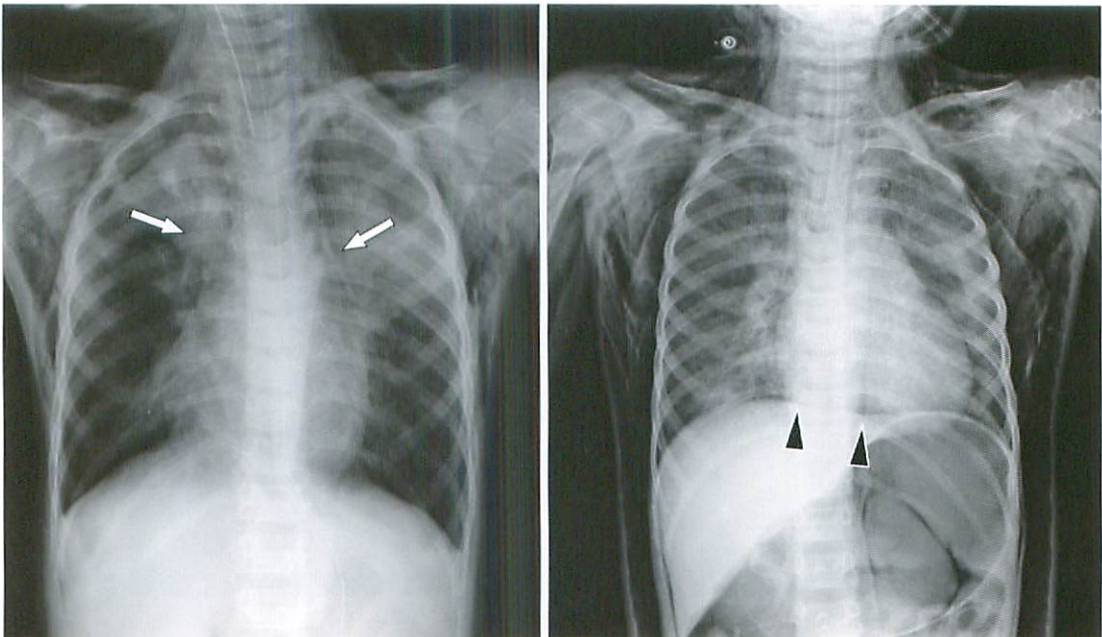


Fig.9 Extensive air leak

a | b

A 7-year-old boy had an acute attack of bronchial asthma. He was intubated as the dyspnea worsened. CXR (a) demonstrated pneumothorax, pneumomediastinum, and subcutaneous emphysema. Thymus (arrows) was displaced laterally and visualized by pneumomediastinum. Then free air in the abdomen and pneumoretroperitoneum developed (b). Note extensive subcutaneous emphysema, and continuous diaphragm sign (arrowheads) indicating pneumomediastinum.

脈瘻は気管切開カニューレ先端・カフによる気管内腔からの圧排による壊死が原因とされ、胸郭変形による気道や大血管の変形、ステロイド投与、放射線照射、低栄養状態による血管・気管の脆弱化などが関与するとされる¹⁰⁾。気管腕頭動脈瘻は気管切開後比較的早期に多く、最初の3週間に72%が発生すると報告されている⁹⁾。小児の重度身体障害者では、成長と共に側弯が進行する可能性があり、気管腕頭動脈瘻を生じる可能性を念頭に置いて経過観察することが重要である。腕頭動脈と気管との位置関係の把握にはCTが有用である (Fig.10)¹⁰⁾。

c. 中心静脈カテーテル

末梢穿刺中心静脈カテーテル (peripherally in-

serted central venous catheter : PICC) 挿入では、動脈穿刺、気胸、先端の位置異常、感染、縦隔血腫や血胸、心タンポナーデ、縦隔水腫、心嚢液、胸水、血管外漏出、血栓/塞栓、静脈狭窄、カテーテルの閉塞、折れ曲がりや破損、抜去困難など様々な重篤な合併症があり¹¹⁻¹⁴⁾、詳細は別論文で述べられるので重複する可能性があるが、胸部の合併症をここでも一部供覧する。

PICCの適正な先端部位は上大静脈や遠位下大静脈であるとされるが¹⁾、本邦の新生児のPICCの先端は上大静脈や腕頭静脈より鎖骨下静脈が好まれる傾向にある¹²⁾。縦隔への液体貯留、胸水 (Fig.11)、心嚢液貯留はPICC挿入における合併症として報告されており、血管外漏出の頻度は



Fig.10 Tracheo-innominate artery fistula

A 20-year-old woman had cerebral palsy, mental retardation, epilepsy, and scoliosis. She had undergone tracheostomy at 20 years of age, and was intubated. A month after the from tracheostomy, hemoptysis was identified. Enhanced CT (a) demonstrated the innominate artery (arrow) riding over the trachea, and compressing it. Severe scoliosis resulted in narrowing and anatomical distortion of the thoracic inlet. Angiography (b) revealed tracheo-innominate artery fistula (arrow). A covered stent was introduced into the right innominate artery, and the fistula was occluded (c).

0.25%¹³⁾、胸水の頻度は新生児では0.1%である¹²⁾。文献的に鎖骨下静脈や腕頭静脈への留置は危険性が高いとされる¹⁵⁾。胸水発症の機序としては、鎖骨下静脈や腕頭静脈に多数存在する小分枝へのカテーテル先端の迷入、血管壁の障害や穿孔や鎖骨下静脈血栓形成による胸管開口部の閉塞などが挙げられる^{14, 16)}。呼吸状態の悪化や軟部組織の腫脹などからカテーテル関連胸水が疑われた場合、胸水の内容分析やカテーテルからの造影などによる早期診断と治療が重要である。

カテーテル関連血流感染症 (Fig.12) の頻度は新生児では1.8%である¹²⁾。局所の感染症から重篤な敗血症まで程度は様々である。敗血症の臨床症状があり、血液培養でPICC先端と同一病原体が検出されたり、PICC以外に感染源が存在しないこと、PICC抜去により症状が改善されることなどからカテーテル関連血流感染症と診断される¹²⁾。

PICCから投与される薬液や栄養剤は、在胎週数、年齢、体重、疾患や体表面積に応じて必要量が投与される。肺水腫の原因として心原性、非心原性以外に輸液過剰が挙げられる (Fig.13)¹⁷⁾。原

因にかかわらず、肺水腫のCXR所見に相違はない。

d. ドレナージチューブ

気胸や胸水貯留に対しドレナージチューブが挿入される。気胸に対するドレナージチューブは肺尖方向や新生児では胸腔の前方方向に向けて留置される。これに対し胸水は仰臥位では胸腔内後方に貯留するので胸水に対するドレナージチューブの先端は胸腔の後方に向けて留置されるべきである。先端の位置は正面と側面2方向で確認するが、ドレナージ効果が不良であればさらにCTなどによる位置確認も考慮する必要がある。

e. 予防について

栄養チューブ、気管チューブ、PICC挿入後の合併症を予防するための一般的な工夫を記載する。

チューブ類はX線非透過性の製品を使用すると単純写真で確認しやすい。見えにくければ単純写真で確認しやすい製品に変更する。

挿入後の初回撮影は正面像だけでなく側面像と2方向を撮影することにより、走行と先端位置をより正確に確認しやすい。PICCの先端は超音波検査でも確認可能である。

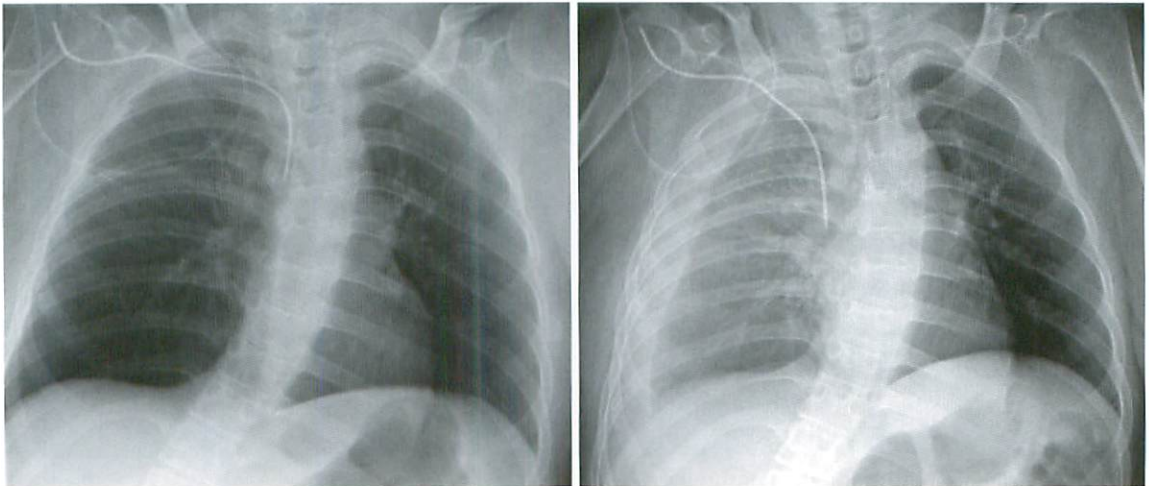


Fig.11 Pleural effusion as a complication associated with PICC

a | b

A 7-year-old girl had cerebral palsy, and systemic lupus erythematosus. A PICC was inserted through the right subclavian vein. The PICC tip appeared to be near the junction of the superior vena cava and the right atrium on CXR (a). Six hours after infusion of Solita solution, respiratory distress worsened. The second CXR (b) revealed right pleural effusion. 400 ml of fluid was aspirated by thoracentesis. The fluid content of the thoracentesis was similar to that of Solita solution which was infused. The PICC tip was surmised to have migrated into a small tributary of SVC, and extravasation of infusate presumably resulted in pleural effusion.

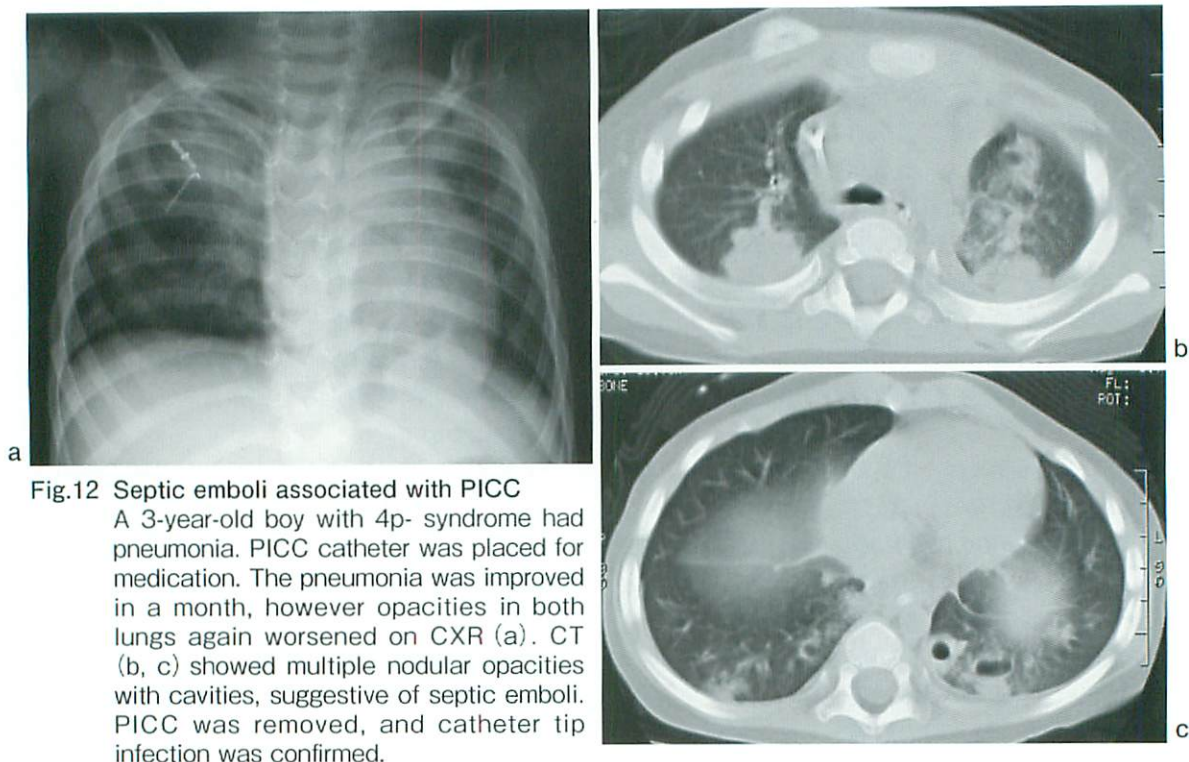


Fig.12 Septic emboli associated with PICC

A 3-year-old boy with 4p- syndrome had pneumonia. PICC catheter was placed for medication. The pneumonia was improved in a month, however opacities in both lungs again worsened on CXR (a). CT (b, c) showed multiple nodular opacities with cavities, suggestive of septic emboli. PICC was removed, and catheter tip infection was confirmed.

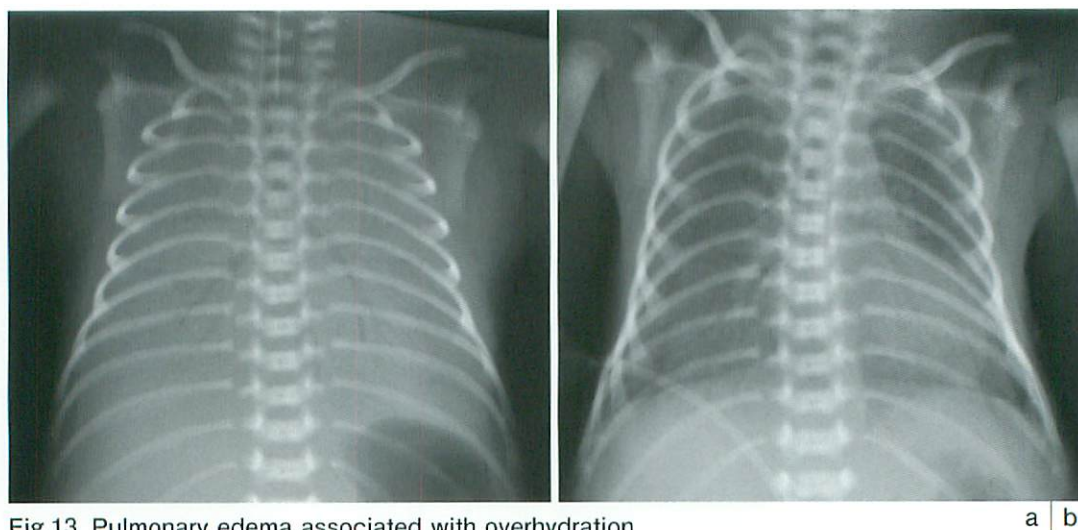


Fig.13 Pulmonary edema associated with overhydration

A premature baby boy was born at 30 weeks and 3days, weighing 1650g. He was transferred to our hospital with infusion of 10% glucose solution. When he arrived, his initial CXR (a) on day 0 showed radiopaque bilateral lungs with airbronchogram. He was intubated for respiratory distress. On admission, serum glucose was 920 mg/dL, and body weight was 1790g with rapid increase for 3 hours after delivery. Therefore pulmonary edema and hyperglycemia were confirmed associated with overhydration of 10% glucose solution. CXR on day 7 (b) became almost normal in appearance.

最近ではほとんどの施設がComputed Radiography撮影(CR)であろうと推定されるが、CRの利点は1回の撮影で条件を変えた画像が得られることである。カテーテルが見やすい条件をあらかじめ設定しておき、フィルムでもモニター診断でも、一般的な条件と、カテーテルを強調した条件の両方で読影する。

チューブやカテーテルの走行、先端位置を撮影毎に確認する習慣を身につけることも大切である。そして読影時に異常が疑われる場合には直ちに主治医に連絡する。

カテーテルやチューブ挿入の手技や一般的な注意点は教科書やマニュアル、ガイドラインに記載されている。カテーテルやチューブの挿入、管理には主治医や看護師など多数の人間が関わるので、固定方法や管理上の詳細は各施設で約束事項を決め、情報を皆で共有できるシステムを構築しておくことも合併症を予防する上で重要である。

その他の症例

この他にも様々な医原性疾患が胸部で起こりうる。

分娩外傷は骨折と神経障害に大きく分類される。分娩時の骨折部位として鎖骨は最も頻度が高く、1000経膈分娩に2～35発生するとされている¹⁸⁾。上腕骨近位部や大腿骨、肋骨にも生じるが頻度は低い。巨大児や骨盤位分娩、鉗子分娩に合併することが多い。分娩外傷による鎖骨骨折はその中央で骨折する(Fig.14)¹⁹⁾。鎖骨骨折に上腕骨骨折や腕神経叢麻痺を合併することもある。鎖骨骨折は症状が無いことも多く、安静のみで自然治癒するが、麻痺のような症状を有する場合には固定治療が必要となる。

チアノーゼ性先天性心疾患の肺血流増加を目的としてしばしば行われる姑息手術が、鎖骨下動脈と肺動脈の間を人工血管で吻合するmodified BT shunt術(m-BT)である。m-BTの合併症としては、血栓、感染、動脈瘤様拡張、血腫や人工血管周囲seromaなどがある²⁰⁾。人工血管周囲seroma(Fig.15)は人工血管からのリークにより生じる無菌性の液体貯留であり、発生頻度は2.5～10%^{20～22)}とされ、よく知られた合併症である。通常術後1か月以内に生じ、seromaが縦隔構造を圧排するこ

とにより、気道の圧排症状や酸素飽和度低下などを来す。術後の単純写真では縦隔拡大、無気肺や肺炎に類似した上葉に重なる橢円形の腫瘍影を認める。診断には人工血管内の血流開存と周囲の液体貯留が確認可能なドップラーエコーが有用である。超音波で診断できない場合でもseromaが疑われる場合造影CTやMRIを行う。CTでは人工血管と周囲液体貯留を認め、造影により血管開存を確認でき周囲壁の造影効果を認める。治療は臨床症状と併せて、保存的治療、外科的摘出や経皮的ドレナージが行われる^{20～22)}。

放射線治療による合併症にも種々あるが、胸部関連では、心臓・心膜や肺、食道、骨格への影響、二次癌などが挙げられる²³⁾。現在の小児固形腫瘍の治療は化学療法、外科療法と放射線療法を組み合わせた集学的治療が原則であり、ほとんどの放射線療法は化学療法と併用され、化学療法+放射線療法として考えられるべきである。現在では放射線による心機能障害、亜急性放射線性肺炎や食道狭窄を生じることは稀であるが、全肺照射では11～14Gyの照射で放射線性肺炎や肺線維症を生じることがある。全身照射では両肺に20%遮蔽ブロックを置くことにより肺線維症はほとんど防止可能となった²³⁾。骨幹端は20Gy以上の照射で発育機能が停止するが、10Gy未満では障害はほとん



Fig.14 A newborn baby with clavicular fracture associated with breech delivery
Note the fracture through the right mid clavicle.

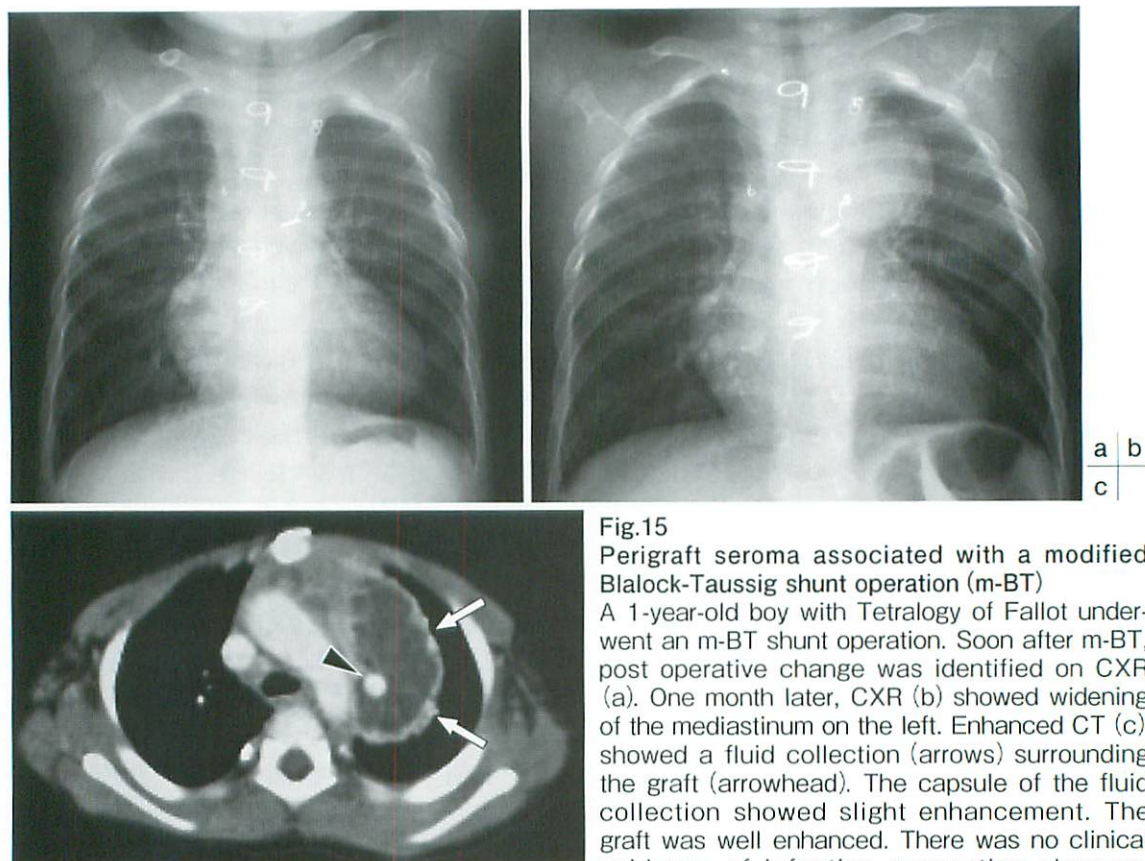


Fig.15

Perigraft seroma associated with a modified Blalock-Taussig shunt operation (m-BT)

A 1-year-old boy with Tetralogy of Fallot underwent an m-BT shunt operation. Soon after m-BT, post operative change was identified on CXR (a). One month later, CXR (b) showed widening of the mediastinum on the left. Enhanced CT (c) showed a fluid collection (arrows) surrounding the graft (arrowhead). The capsule of the fluid collection showed slight enhancement. The graft was well enhanced. There was no clinical evidence of infection suggesting abscess. Therefore perigraft seroma associated with m-BT was diagnosed.

ど見られない。全身照射後の長期生存例で単純写真を撮影された全症例に、下肢をはじめとして全身の骨端、骨幹端の異形成が報告されており²⁴⁾、今後注意が必要である。

化学療法で使用する薬剤以外にも多くの薬剤で異なる種類の肺障害を来すことが成人では知られている。気道過敏、過敏性肺臓炎、肺水腫、間質性肺炎、肺線維症など様々である。薬剤との因果関係を証明することは容易ではないが、小児でも成人と同様の薬剤性肺障害を生じうる。間質性肺炎や肺線維症は小児の薬剤性肺傷害として最も頻度が高く、薬剤では細胞阻害剤、特にBleomycin、BusulfanやMethotrexateがよく知られている。CT所見はスリガラス影、肺胞性consolidationから斑状の網状結節影、結節影と変化を生じ、高分解能CTはこれら肺病変の診断に有用である¹⁷⁾。

小児心肺蘇生術後の合併症として気胸、肺出血

や心臓外血腫なども報告されている²⁵⁾。

この他にも様々な合併症が発生しているものと推定されるが、経験症例の記載にとどまることをお許し頂きたい。

おわりに

医療は常に発展途上で不完全である。医療行為は疾病の治療や症状改善を目的として行われるが、その意図にかかわらず障害が発生する可能性がある。障害の中には予防可能なものと予防不可能なものがある。予防不可能な障害を含めて、医療行為が行われる前には通常患者さんおよび家族へ十分な説明が行われ、予防可能な障害はシステムを含めて、障害を回避する方法をあらかじめ講じておく。それでも障害発生が疑われた場合には早期診断と治療が大切である。放射線科医も関連する異常所見を発見したら速やかに主治医に連絡

することを忘れてはならない。

今回貴重な症例を提供して下さいました東京都立清瀬小児病院放射線科河野達夫先生、川口市立医療センター新生児集中治療科 奥 起久子先生、他施設の先生方に深謝致します。

●文献

- 1) Offiah AC : Computed and digital radiography in neonatal chest examination. In Radiological imaging of the neonatal chest. Ed by Donoghue V. Berlin, Springer-Verlag 2008, P47-66.
- 2) Ahmed A, Aggarwal M, Watson E : Esophageal perforation : a complication of nasogastric tube placement. *Am J Emerg Med* 1998 ; 16 : 64-66.
- 3) Panieri E, Millar AJ, Rode H, et al : Iatrogenic esophageal perforation in children : patterns of injury, presentation, management, and outcome. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 890-895.
- 4) Akel SR, Haddad FF : Traumatic injuries of the alimentary tract in children. *Pediatr Radiol* 1998 ; 13 : 104-107.
- 5) Baum ED, Elden LM, Handler SD, et al : Management of hypopharyngeal and esophageal perforations in children : three case reports and a review of the literature. *Ear Nose Throat J* 2008 ; 87 : 44-47.
- 6) Michel L, Grillo HC, Malt RA : Operative and non-operative management of esophageal perforations. *Ann Surg* 1981 ; 194 : 57-63.
- 7) Donn SM, Kuhns LR : Mechanism of endotracheal tube movement with change of head position in the neonate. *Pediatr Radiol* 1980 ; 9 : 37-40.
- 8) Long FR, Druhan SM, Kuhn JP : Diseases of the bronchi and pulmonary aeration. In Caffey's Pediatric Diagnostic imaging (11ed), Ed by Slovis TL. Philadelphia, Mosby Elsevier, 2008, p1121-1176.
- 9) Jones JW, Reynolds M, Hewitt RL, et al : Tracheo-innominate artery erosion : successful surgical management of a devastating complication. *Ann Surg* 1976 ; 184 : 194-204.
- 10) 飯寄奈保, 宮坂恵子, 北原友輔, 他 : 気管腕頭動脈瘻発生因子についての画像診断的検討 : 麻酔 2001 ; 50 : 766-769.
- 11) 村田聖一郎 : 血管確保, チューブ, ドレイン. ワシントン外科マニュアル (2版), 小西文雄, 宮田道夫, 高久史磨監訳. 東京, メディカル・サイエンス・インターナショナル, 2004, p167-190.
- 12) 大木康史, 丸山憲一, 針谷 晃, 他 : 末梢穿刺中心静脈カテーテル (PICC) の合併症に関する多施設共同前方視的調査. 日本周産期・新生児医学会雑誌 2009 ; 45 : 72-78.
- 13) Karapinar B, Cura A : Complications of central venous catheterization in critically ill children. *Pediatr Int* 2007 ; 49 : 593-599.
- 14) Currarino G : Migration of jugular or subclavian venous catheters into inferior tributaries of the brachiocephalic veins or into the azygos vein, with possible complications. *Pediatr Radiol* 1996 ; 26 : 439-449.
- 15) Pettit J : Assessment of infants with peripherally inserted central catheters : part 2 Detecting less frequently occurring complications. *Adv Neonatal Care* 1996 ; 3 : 14-26.
- 16) 丸山憲一, 小泉武宣, 藤生 徹, 他 : 経皮的極細経中心静脈カテーテル留置に関連した胸水を認めた新生児例. 小児科臨床 2007 ; 60 : 237-242.
- 17) O' Donovan JC, Effman EL, Kuhn JP : Systemic diseases and other miscellaneous conditions. In Caffey's Pediatric Diagnostic imaging(11ted). Ed by Slovis TL. Philadelphia, Mosby Elsevier, 2008, p1256-1293.
- 18) Grottkau BE, Goldberg MJ : Common neonatal orthopedic ailments. In Avery's diseases of the newborn(8ed), Ed by Taeuch HW, Ballard RA, Gleason CA. Elsevier Saunders, 2005, p1423-1435.
- 19) Swischuk LE : Birth trauma. in Imaging of the newborn, infant, and young child(5ed), Ed by Swischuk LE. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2004, p761-764.
- 20) Dogan OF, Duman U, Karagoz T, et al : Diagnosis of perigraft seroma formation by use of echocardiography after modified Blalock-Taussig shunt. *Eur J Echocardiogr* 2005 ; 6 : 385-387.
- 21) van Rijn RR, Berger RM, Lequin MH, et al : Development of a perigraft seroma around modified Blalock-Taussig shunts : imaging evaluation. *AJR Am J Roentgenol* 2001 ; 178 : 629-633.
- 22) Connolly BL, Temple MJ, Chait PG, et al : Early mediastinal seroma secondary to modified Blalock-Taussig shunts - successful management by percutaneous drainage. *Pediatr Radiol* 2003 ; 33 : 495-498.
- 23) 北村正幸, 正木英一 : 小児がん放射線治療の晩期合併症. 小児外科 2008 ; 40 : 648-652.
- 24) 岡本礼子, 宮崎 治, 西村 玄, 他 : Total body irradiationによる全身の骨異形成を呈した6症例. 小児放誌 2007 ; 23 : 19.
- 25) Bush CM, Jones JS, Cohle SD, et al : Pediatric injuries from cardiopulmonary resuscitations. *Ann Emerg Med* 1996 ; 28 : 40-44.

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

3. 腹 部

小熊栄二

埼玉県立小児医療センター 放射線科

Catheter-related abdominal iatrogenic disorders in pediatric patients

Eiji Oguma

Department of Radiology, Saitama Children's Medical Center

Abstract

Pediatric abdominal disorders related to catheters are presented especially focused on their imaging findings. These include pyriform sinus perforation with nasogastric tube, perforation during barium enema therapy in an intussusception patient, long intestinal tube-induced intussusception, and abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst around ventriculoperitoneal shunt tube.

Precise diagnostic imagings contribute to early recognition and successful treatments of these disorders.

Keywords : Child, Iatrogenic disease, Catheterization, Intestinal perforation, Ventriculoperitoneal shunt

絶え間のないイノベーションと工程の改善により、医療はより有効かつ安全なものになりつつある。確かに医療行為はさまざまな有害事象を引き起こすが、かつては予測も予防も不可能であった多くの有害事象が管理可能なものとなってきている。この向上の過程の第一歩は有害事象の発生を認識し、それをよく記載することである。このために画像診断は貢献することができる。歴史を振り返ると、施術の前には手洗いをし、という現在では常識的な知識さえも多くの人命をもって購わなければならなかった。本編では日常的に頻用される医療行為により生じる有害事象のうち、消化器や腹部で起こり画像診断によりその発生が認識されるものをいくつか例示する。その万全の対策までは示し得ないが、無視できない対価を支払って得た経験を共有し、医療の改善に資することを念じたい。

胃 管

経鼻的あるいは経口的に胃内に挿入される胃管は、胃内および上部消化管の減圧・排液や薬剤投与や経管栄養の経路としてNICU、ICUや全身麻酔による手術などで頻用されるごく一般的な医療行為である。目的とする機能を果たすためには側孔を含めて胃内に到達していなければならない。今日、胃管に用いられるチューブは放射線不透過のラインが入れられており、NICU、ICUなどの単純X線写真を読影する際には他のチューブ類とともに胃管が腹腔内にあり胃泡と重なっていることを確認する必要がある。

胃管により生じる有害事象は、挿入に起因するもの、挿入後に経管栄養などの投与に際して生じるもの、留置による機械的刺激によるものがある。挿入に伴う合併症¹⁾(Table 1)として気管支などへの迷入、咽頭、食道の穿孔による胸腔などへの迷

Table 1 Complications of nasogastric tube

1. Tracheobronchopleural complications
 - Bronchial placement : atelectasis, pneumonia and lung abscess
 - Bronchial perforation and pleural cavity penetration
 - Isocalothorax (enteral feed hydrothorax)
 - Pneumothorax, Pulmonary hemorrhage,
 - Empyema and Sepsis, Knotted pleural tube
2. Intravascular penetration
 - Erosion into aberrant retroesophageal right subclavian artery
 - Right internal jugular vein to right atrium
3. Enteral complications
 - Tube knotting and impaction, in the posterior nasopharynx, and beyond the pylorus
 - Tube double backing and kinking, Tube obstruction and rupture with syringing
 - Tube breakage, Enteric perforation, Esophageal perforation with mediastinitis, Duodenal
4. Intracranial entry
 - Following repair of choanal atresia and transnasal transphenoidal surgery
 - Following maxillofacial trauma

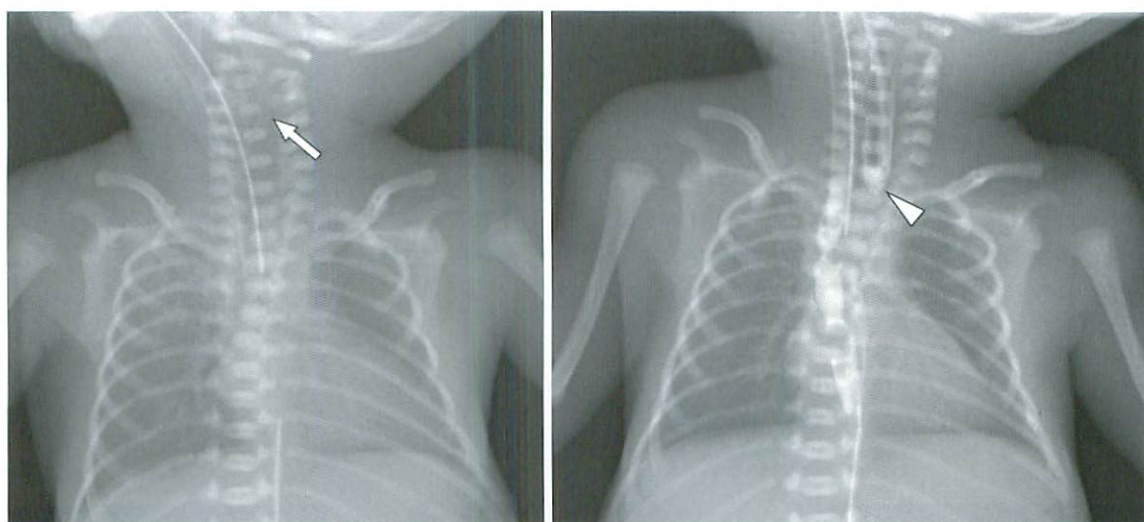


Fig.1 Pyriform sinus perforation in a newborn.

a | b

a : Initial chest X-ray revealed coiled -up gastric tube (arrow).

b : Secondary insertion was performed but gastric tube was stopped at the thoracic inlet (arrowhead).

Contrast medium was injected to confirm esophageal atresia. Refluxed contrast medium entered the intact esophagus.

Gastric tube perforated left pyriform sinus and made pseudo-diverticulum.

入が生じ、死亡例の報告さえある²⁾。

経管栄養その他の薬剤投与の際に胃管が浅いと、投与物の食道への注入・逆流、嘔吐の誘発、気道への吸入などが発生する可能性がある。窒息を生じかねず軽視できない有害事象である。胃管が入っているときには単純X線写真で先端位置を確認することが臨床の基本動作とされる所以である。

胃管挿入の際は、鼻腔、咽頭、食道を穿孔して頭蓋内、縦隔、胸腔、心腔、腹腔内に迷入が生じることがある¹⁾ (Table 1)。縦隔への迷入は下咽頭の梨状窩に突き当たってこれを穿破し、大動脈弓を避けて縦隔の右側を走行していくのが典型的経路である。

呈示した例 (Fig.1) は極低出生体重児で、他院に

て経口的に胃管を挿入したが下咽頭でコイルアップし (Fig.1a), 何度か挿入を試みたが上部食道と思われる部位で先進しなくなり, 食道閉鎖が疑われて当院に転院となった例である。

留置されていた胃管から造影剤を注入していくと胃管の先端は盲端となっており (Fig.1b), 下咽頭へ逆流した造影剤が嚥下されて本来の食道が描出された。内視鏡で確認したところ最初に挿入された胃管が梨状窩を貫通し縦隔内に迷入していることが判明した。造影で描出されたのは穿孔により生じた瘻管であった。

腸重積注腸整復や 消化管造影による消化管穿孔

消化管穿孔は, 腸重積の注腸整復や消化管造影を行う際の重要な有害事象である。通常は予測・予防不可能な有害事象であり, これらの検査・治療を行う際には穿孔の危険性を説明の上, 理解と同意を得て実施する必要がある。

a. 腸重積注腸整復の際の腸管穿孔

自然経過の中ですでに穿孔している腸重積は観血的整復術の対象であり, 注腸整復の適応にならない。注腸整復を行う前には腹部単純X線写真を

撮影して管腔外遊離ガス像が存在しないことを確認する必要がある。ただしすでに穿孔している腸重積で管腔外遊離ガス像が認められたという明確な文献報告はなく, 腹部単純X線写真による腸管穿孔の陰性否定力は低いと考えるべきであり³⁾, この事実も腸重積の注腸整復施行の同意を得る際に患者の代諾者に認識していただく必要があるだろう。

注腸整復に際しては, どのメディウム (生理的食塩水, 水溶性造影剤, バリウム, 空気) を用いる場合でも, 穿孔を防止するために120mmHg相当の加圧にとどめるべきである。120mmHgは水溶性造影剤では150cm水柱に, バリウム懸濁液では100cm水柱に相当する圧力である。初期のランダム化試験では, 整復に空気を用いる場合でも, 液体を用いる場合でも穿孔率に有意差は見られなかったが⁴⁾, 液体の場合に較べて空気は整復圧の変動が大きくなり, より高率の穿孔をもたらすとの報告もある⁵⁾。ただいずれの方法によっても穿孔率は0~3%程度にとどまっている³⁾。穿孔は正常部位と腸管壊死を起こしていた部位のどちらにも生じうる。

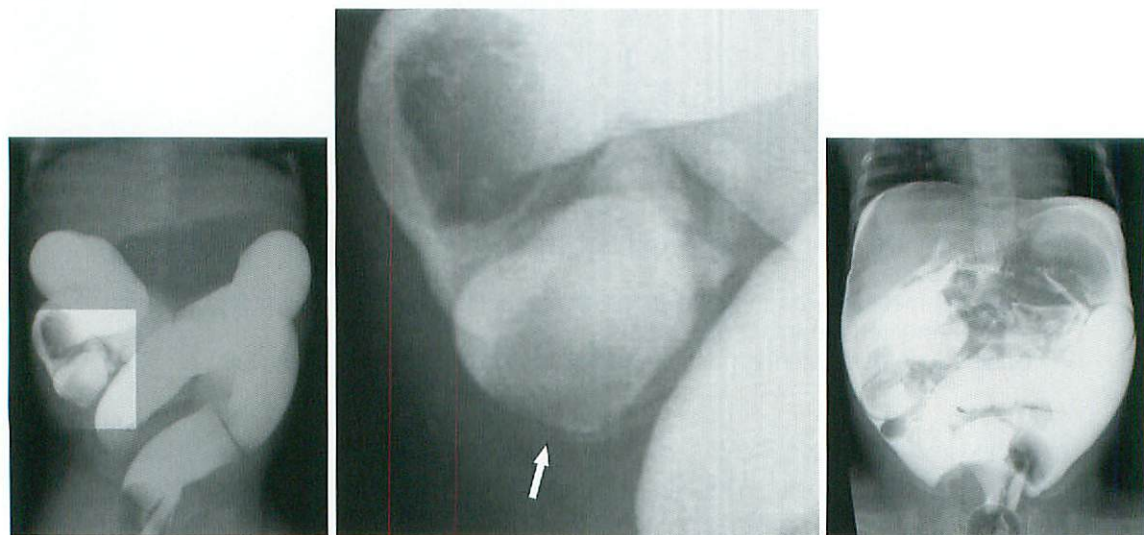


Fig.2 Perforation during barium enema therapy in a infant

The intussusceptum is outlined for several centimeters by barium in the colon (a, b), and a small amount of barium appears outside the cecum (b). This is the early sign of perforation. Soon after perforation, extensive spillage of barium into the peritoneal cavity occurred (c).

a | b | c

b. 腸管穿孔の画像所見

注腸整復は超音波あるいは透視で観察しながら加圧を行う。穿孔が生じると造影剤で行っている場合には穿孔部位の周囲から徐々に漏出が起こり、しだいに加速しながら広範囲の急激な造影が生じる。超音波で観察している場合は、穿孔がない場合でも腹水の量が増大するが、穿孔が生じた場合は急激な腹水の増量と気泡など高輝度エコーの増大が生じる。空気で行っている場合には急激な気腹が起こる。緊張性気腹となって静脈循環を阻害する可能性があるため、発生を確認したらただちに腹腔を穿刺し減圧しなければならない。

呈示した症例は、生後3か月の乳児である。腸重積の診断を受け、他院にてバリウム懸濁液をもちいて透視下にて注腸整復を施行されている。回盲部まで重積腸管が整復されているが (Fig.2a)、盲腸の周囲にも造影剤が認められ、この時点で穿孔が発生したことを示している (Fig.2b)。この後、急速に大量の腹腔内漏出となった (Fig.2c)。腸管の壁が境界面ではなく線条として描出されるのが漏出のサインである。

c. その他の消化管造影検査による腸管穿孔

診断目的の注腸造影でも穿孔が生じうる。発生頻度はHakimらのメイヨークリニックからの報告では0.04%⁶⁾と、腸重積の注腸整復の際の発生頻度よりは1桁以上低いが、生命の危険もある重篤な合併症である。

造影に使用するカテーテルが原因となることが多く、他に憩室など消化管壁の脆弱性、消化管の閉塞が素因となる。

穿孔が消化管壁内にとどまる不完全穿孔と消化管壁外に出る穿孔があり、穿孔は部位により、肛門管内の穿孔、後腹膜への穿孔、腹腔内への穿孔、隣接臓器への穿孔がある⁷⁾。不完全穿孔と後腹膜への穿孔の半数は症状に乏しい。腹腔内への穿孔は重篤で、消化管出血、ショック、敗血症や腹膜炎に進展し、死亡例もある⁷⁾。

壁内や少量の後腹膜への穿孔であれば保存的治療で乗り切れるが、大量の腹腔内への穿孔は積極的な外科的治療・集中治療が必要である。腹腔内への穿孔、穿孔の見逃し、バリウムの広汎な漏出、便の散布、静脈内へのバリウムの流入は予後的に好ましくない。晚期合併症でもっとも重篤なもの

はイレウスの発生である⁷⁾。

予防するためには、腸管ループの先端に強く突き当てたり、バルーンを膨らませた状態で腸管を牽引するなど粗暴なカテーテル操作は行わず、閉塞が強い場合やバルーンを使用して圧力の逃げ場がない場合は注意深く愛護的に加圧することである。圧力の上限は、注腸整復の際のバリウム懸濁液で用いられる90～100 cm水柱というのが現実的な規準になる。

内視鏡検査の発達により注腸造影の施行件数は減少し、また画像診断でもCT colonographyに置き換えられつつあるが、これらの検査でも当然ながら穿孔の危険性はある。CT colonographyでの発生率は手技的に注腸造影と類似しているため報告されている穿孔率もおおむね同等(0.059%)である⁸⁾。

術後腸重積、イレウス管・胃瘻チューブによる腸重積

腸閉塞に対する腸管内減圧療法として行われるイレウス管挿入、重篤な嚥下機能障害などで行われる胃瘻チューブや胃腸瘻チューブ(gastrojejunostomy tube)の留置など、腸管内に長時間留置されるチューブの合併症として腸重積が生じる⁹⁾。またチューブ留置を伴わない場合でも、開腹術後の合併症として生じうる¹⁰⁾。

これらの医原性腸重積の存在はよく知られているが、原病や開腹術後一般に見られる非特異的な様々な症状(腹満、嘔気、嘔吐、吐血)により発症するため、ただちに疑われることが少なく診断が遅延しかねない。また間歇的に発生と解除を繰り返し有害性の低い合併症と見なされる場合もあるが、腸管壊死や致命的となる場合もありうる⁹⁾。

医原性の腸重積の発生機序は、チューブの存在や手術操作による腸管蠕動の変化によると考えられ、イレウス管の場合は拡張していた腸管の減圧やイレウス管の固定による腸管のアコーディオン様の集積により生じると推測されている。またイレウス管や胃腸瘻チューブの場合は抜去する際に腸管を口側に牽引し、逆行性の腸重積を生じることがある。部位はチューブ先端周囲の発生が多く、イレウス管の場合は空腸・回腸で、胃腸瘻チューブの場合は十二指腸・空腸で発生する⁹⁾。

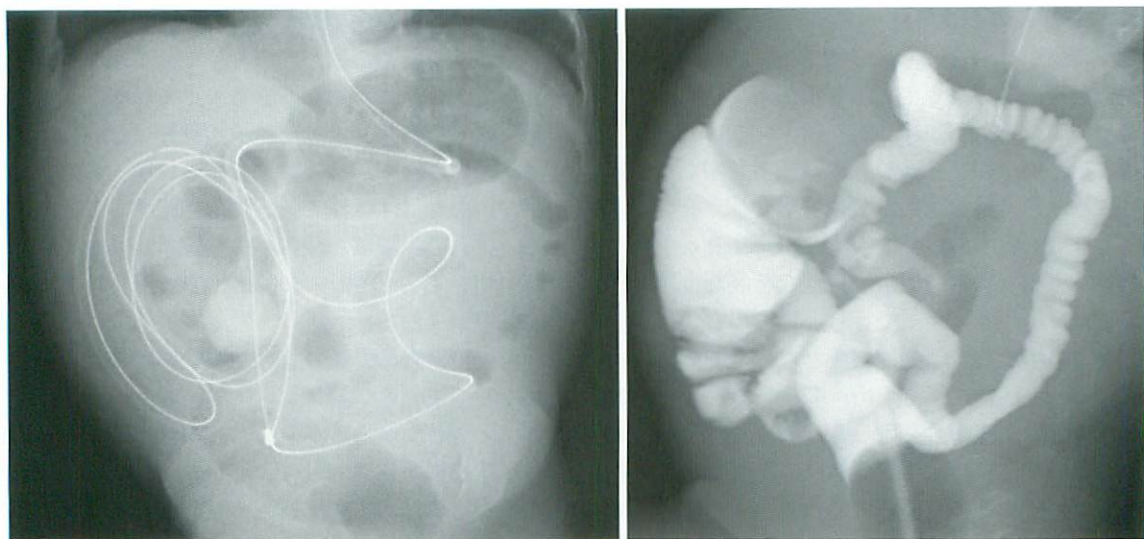


Fig.3 Long intestinal tube induced intussusception in an infant

a b

Three months old infant developed ileus after local intestinal perforation surgery. No intussusception was pointed out with sonography at that time. Long intestinal tube was inserted and abdominal distension improved at first. But a few days later, abdominal distention and villous vomiting developed (a).

Long intestinal tube was withdrawn but symptoms were not improved. Barium enema study revealed meniscus sign in the contrast material filled distal ileum (b).

画像診断は単純X線写真、超音波検査、CT、注腸造影、イレウス管造影等の利用が考えられるが、原発性の腸重積症と同様に、低侵襲で正確性が高い超音波検査が最も頻用される。

呈示した症例は、回腸穿孔で開腹術後イレウスとなった症例で、イレウス管留置中に腹満、嘔吐をきたした例である (Fig.3a)。イレウス管が留置され順調に減圧されていたが、次第に腹満の増強が認められたため、腸重積の発生が疑われて超音波検査後、確認をかねて注腸整復も試みられている (Fig.3b)。

VPシャントの腹腔内合併症

脳室腹腔短絡術 (ventriculoperitoneal shunt : 以下VPシャント) は水頭症に対する標準的治療であり広汎に施行されているが、シャントチューブによる種々の腹腔内合併症が生じうる。チューブの屈曲による閉塞、横隔膜下や鼠径管など狭小な部位への迷入はシャント効果の低下を招いてシャント機能不全を招くことになるので、定期的に腹部単純X線撮影を行いチューブの走行を確認する。

稀な合併症としては消化管・腹腔内臓器穿通があり、胃、小腸、大腸、膀胱、子宮などに生じうる¹¹⁾。機序は腹腔内でシャントチューブ周囲に慢性炎症が生じ、繊維素析出により動きが制限され、臓器の特定部位を繰り返し刺激することにより穿通に至ると考えられている。

この他シャント機能不全の原因となりうる腹腔内合併症として腹腔内でのシャントチューブ周囲の偽嚢胞形成がある¹²⁾。腹腔内での炎症・繊維素析出・癒着によりシャントチューブ周囲に脳脊髄液の拡散を妨げる区画が現出し、腹腔内での脳脊髄液の吸収面積の減少からシャント機能が低下するものである。先行するシャント感染、腹部手術や複数回のシャント再建の既往などが危険因子である¹²⁾。シャント機能不全のチェックの方法として、頭部でシャント回路のリザーバーを圧迫し腹腔側チューブの開存を確かめるという方法があるが、偽嚢胞形成はチューブの閉塞ではないのでこの方法では機能不全をチェックできない。

診断は画像診断により行う。単純X線写真ではシャントチューブ周囲の消化管ガスが排除され少

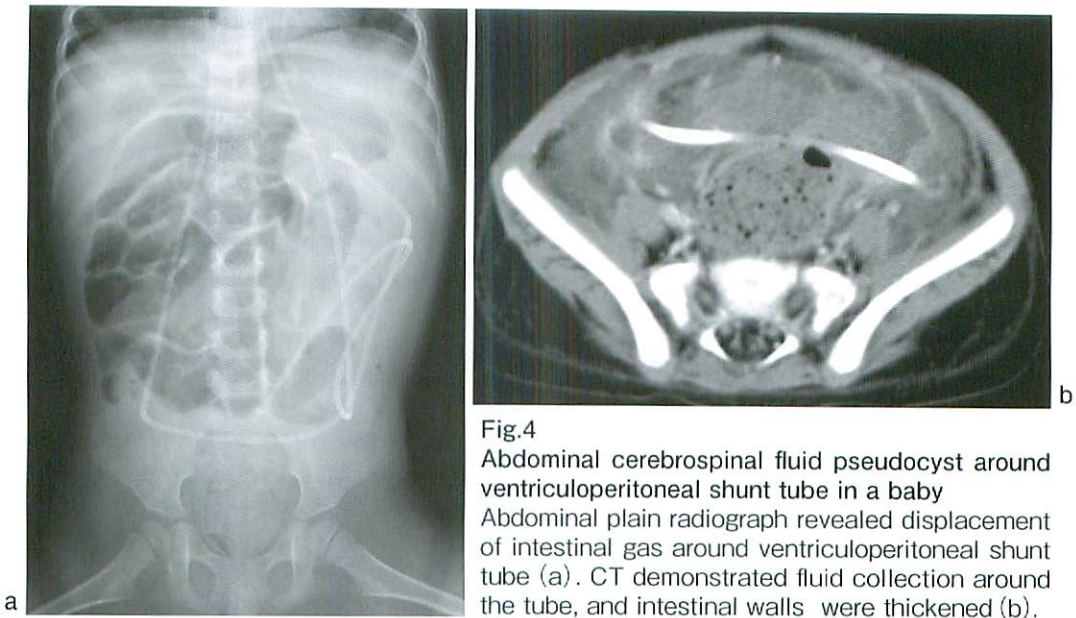


Fig.4

Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst around ventriculoperitoneal shunt tube in a baby

Abdominal plain radiograph revealed displacement of intestinal gas around ventriculoperitoneal shunt tube (a). CT demonstrated fluid collection around the tube, and intestinal walls were thickened (b).

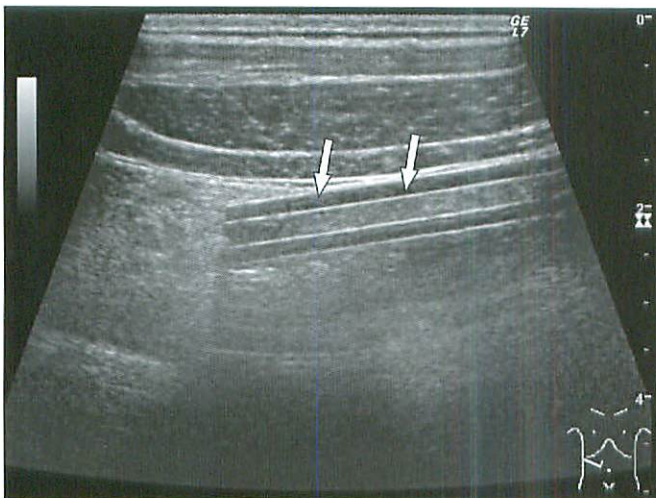


Fig.5

Peritoneal dialysis catheter occlusion due to greater omentum entrapment

Ultrasonography revealed high echoic tissue invading catheter lumen (arrows) and obstructing it.

なくなることが所見である (Fig.4a). 超音波検査やCT (Fig.4b) でシャントチューブ周囲の被包化された液体貯留がみられる. RI シャントグラフィーを行うと, リザーバーから回路に注入されたRIは, 正常の場合は腹腔内に広汎に広がるが, 偽嚢胞が形成されていると拡散が制限され, 局所に滞留する.

おわりに

画像診断は第三の眼として肉眼では見ることのできない様々な事象を画像化し, 医療の領域を拡

大し, 有効性と安全性の向上に資してきた. また華々しい新規な診断法や治療法でなくとも, われわれ医療従事者の肉体的・精神的・時間的負担を確実に軽減してくれる.

呈示した画像 (Fig.5) は腹膜透析のために腹腔内に留置されたカテーテルの閉塞例であり, 大網組織がカテーテルの先端に入り込んで周囲に巻絡している様子が如実に示され, 閉塞の原因を容易に明らかにできた例である. また末梢静脈ラインの確保に難渋する場合でも超音波検査で皮静脈の走行を確認することより容易な静脈確保が可能となる.

この様に簡単な処置などにも超音波検査をはじめとした画像診断を利用すれば、われわれはより確実に自信を持って行うことができ、精神的ストレスも軽減されるのである。

●文献

- 1) Pillai JB, Vegas A, Brister S : Thoracic complications of nasogastric tube : review of safe practice. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2005 ; 4 : 429-433.
 - 2) Wu PY, Kang TJ, Hui CK, et al : Fatal massive hemorrhage caused by nasogastric tube misplacement in a patient with mediastinitis. *J Formos Med Assoc* 2006 ; 105 : 80-85.
 - 3) del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D, et al : Intussusception in children : current concepts in diagnosis and enema reduction. *Radiographics* 1999 ; 19 : 299-319.
 - 4) Meyer JS, Dangman BC, Buonomo C, et al : Air and liquid contrast agents in the management of intussusception : a controlled, randomized trial. *Radiology* 1993 ; 188 : 507-511.
 - 5) Verschelden P, Filiatrault D, Garel L, et al : Intussusception in children: reliability of US in diagnosis — a prospective study. *Radiology* 1992 ; 184 : 741-744.
 - 6) Hakim NS, Sarr MG, Bender CE, et al : Management of barium enema-induced colorectal perforation. *Am Surg* 1992 ; 58 : 673-676.
 - 7) de Feiter PW, Soeters PB, Dejong CH : Rectal perforations after barium enema: a review. *Dis Colon Rectum* 2006 ; 49 : 261-271.
 - 8) Sosna J, Blachar A, Amitai M, et al : Colonic perforation at CT colonography : assessment of risk in a multicenter large cohort. *Radiology* 2006 ; 239 : 457-463.
 - 9) Redmond P, Ambos M, Berliner L, et al : Iatrogenic intussusception : a complication of long intestinal tubes. *Am J Gastroenterol* 1982 ; 77 : 39-42.
 - 10) Holcomb GW, Ross AJ, O'Neill JA Jr : Postoperative intussusception : increasing frequency or increasing awareness? *South Med J* 1991 ; 84 : 1334-1339.
- Children's Hospital of Philadelphia.*
- 11) 新川弘樹, 井上孝志, 藤田尚久, 他 : 腹腔側チューブが直腸に穿通し, 肛門より脱出したV-P (脳室・腹腔) シヤントの1例. *日消外会誌* 2001 ; 34 : 59-63.
 - 12) Mobley LW 3rd, Doran SE, Hellbusch LC : Abdominal pseudocyst : predisposing factors and treatment algorithm. *Pediatr Neurosurg* 2005 ; 41 : 77-83.

特集 小児・新生児領域の医原性疾患の画像

4. 血 管

河野達夫

都立清瀬小児病院 放射線科

Iatrogenic vascular diseases

Tatsuo Kono

Department of Radiology, Tokyo Metropolitan Kiyose Children's Hospital

Abstract

Complications associated with the insertion of catheters play an important role in iatrogenic diseases of the vascular system. Malpositioning of central venous catheters (CVCs), including a peripherally inserted central catheter and an umbilical venous catheter, carry a potential risk of pericardial / pleural effusion or central nervous system symptoms. Even appropriately-positioned CVCs may cause venous obstruction or sepsis.

Keywords : Central venous catheter, Malposition, Complication

はじめに

医原性疾患 iatrogenic disease という語は、診断的手技や治療などの医療行為に起因する病的状態(有害事象)を指す。その際には原因となった医療手技が適切か否か、施行者の技量が十分か否か、主たる要因が患者にあるか否かなどは問わず、その医療行為を行わなければ発生しなかった有害事象のすべてを含むとされる。その中で血管に生じる医原性疾患は、カテーテル挿入に関連する合併症がその大部分を占めている。

本稿ではカテーテル挿入の合併症に主眼を置き、その挿入手技に応じた画像診断とその注意点について論じてみたい。

末梢静脈カテーテルの合併症

末梢静脈カテーテル挿入、いわゆる点滴による合併症として、静脈炎、感染、血管外漏出、薬剤皮下注入などが挙げられる。これらは合併症そのものの評価のために画像診断がなされることは基本的にはあり得ず、撮影範囲にあり偶然写る異常

所見として認識されるのみである。所見としては、急性期の腫脹と遠隔期の石灰化が挙げられる。急性期には骨髓炎や軟部組織感染などとの鑑別を要するが、臨床所見を確認すれば通常は迷うことはない。

末梢刺入型中心静脈カテーテル (peripherally inserted central catheter : PICC)の合併症

長期にわたる輸液管理が予想される症例における静脈ラインとして、未熟児新生児領域ではPICCが第一選択となっている。四肢などの末梢から、比較的容易に中心静脈あるいはその近傍まで先端を進めることが可能なため簡便ではあるが、中心静脈カテーテルの一種であることを念頭に置き管理すべきとされる。すなわち合併症の画像診断に関しても、通常の中心静脈カテーテルと同様の管理・注意が喚起されている(次項参照)。

PICCの特徴として、先端が細く柔らかい点が挙げられる。これは低出生体重児や、刺入部から

離れた細い血管にも先端を到達させることが可能であるという利点を持つ反面、目的とする血管以外に先端が迷入しやすいという欠点も併せ持つ。PICCの合併症の画像診断においては、この点を十分に考慮して先端位置に細心の注意を払い読影する必要がある。

PICCの先端迷入は多岐にわたり、上肢からの挿入(Fig.1)では挿入血管への逆行、上腕皮静脈、腋窩、胸壁、内外頸静脈、対側腕頭静脈・上肢の静脈およびその分枝への迷入などがある。また挿入長が深すぎると、右心房・右心室・肺動脈への迷入、場合によっては卵円孔を介して左心房・左心室・肺静脈へも迷入しうる。下肢からの挿入では上行腰静脈への迷入(Fig.2a, b)が最も高頻度に認められ、かつ臨床的に最も重要である。この静脈は脊柱管内の硬膜外腔の静脈との交通を持つため(Fig.2c~e)、輸液製剤や薬剤の注入により神経学的合併症を惹起しうるためである。上肢からの挿入と同様に他の分枝や皮静脈への迷入も認められるが、下大静脈への走行方向と分岐角度との関係で、頻度はそれほど高くない。上肢下肢ともに、不用意な挿入により壁穿孔による血管外への誤挿入もあり得るが、この場合通常は非常に細い皮静脈を介するため、出血などの合併症は軽微にとどまることが多い。

挿入手技を担う臨床医が細心の注意を払っていても、PICC先端の迷入は起こり得る。画像診断を担う者はこのことを念頭に、PICC挿入後の最初の単純写真で必ず先端位置を確認することが重要である。その際に常に先端位置を報告書に記載する、カテーテル合併症の可能性を常に考えるなどの一般的注意を喚起するのみでは、医原性疾患の可能性のある程度以下に減らすことは難しい。画像診断医の工夫として、新生児の単純写真は高解像度の撮影システムを用いる、カテーテルが認識しやすい画像処理法やウィンドウ設定(カテーテルウィンドウ)で画像処理をする、高解像度・高輝度で精度管理されたモニターを用いる、単純写真に写りやすいカテーテルを選択するよう助言する、医療材料メーカーに臨床医と画像診断医の両方を満足させるカテーテルを開発するよう求めるなどの姿勢も重要である。

中心静脈カテーテル(central venous catheter : CVC)の合併症

1. 刺入時の合併症

CVC挿入の際の刺入部として、通常は鎖骨下静脈、頸静脈あるいは大腿静脈が選択される。刺入操作に関連する最も重要な合併症として、穿刺時の他臓器損傷が挙げられる。鎖骨下静脈穿刺では気胸と血胸に注意を払う必要がある。画像診断はこれらの合併症の可能性を認識していれば容易である。一般に静脈と動脈は伴走するため、常に動脈誤穿刺による出血・血腫の可能性は考慮する。またPICC挿入時とは異なり、CVC挿入に際してはガイドワイヤー先端がカテーテル先端よりも先進することがある。そのため壁損傷のリスクはPICCよりも高いと考えられる。CVC留置および輸液開始後に原因不明の胸水が出現した時は、胸腔内への誤挿入の可能性を考える必要がある。

2. 先端位置に関する問題点

前述のPICCと比較して、CVC先端はあまり細い血管に迷入したり、Uターンなどの複雑な走行をすることはない。そのため挿入長が浅い、深いなど以外には、先端位置の問題点はPICCよりも少ないと考えられている。主たるものは、上肢からの挿入では頸静脈への迷入、下肢からの挿入では上行腰静脈への迷入である(PICCの項参照)。

またPICCやCVC先端が右心房内あるいは他の心腔内にある場合に、原因不明の心嚢液貯留や心タンポナーデ、胸水などを生じることがあることが知られている(Fig.3a, b)。過去には心嚢内への迷入が疑われた症例も報告されているが、先端が腔内に存在したとしてもこれらの液体貯留を生じるとされている。この原因は特定されてはいないが、先端から腔内に注入された高張液や薬剤が、血液で攪拌されずに壁の特定の部分と常に接触することにより、壁損傷や透過性亢進などを惹起する可能性が示唆されている。

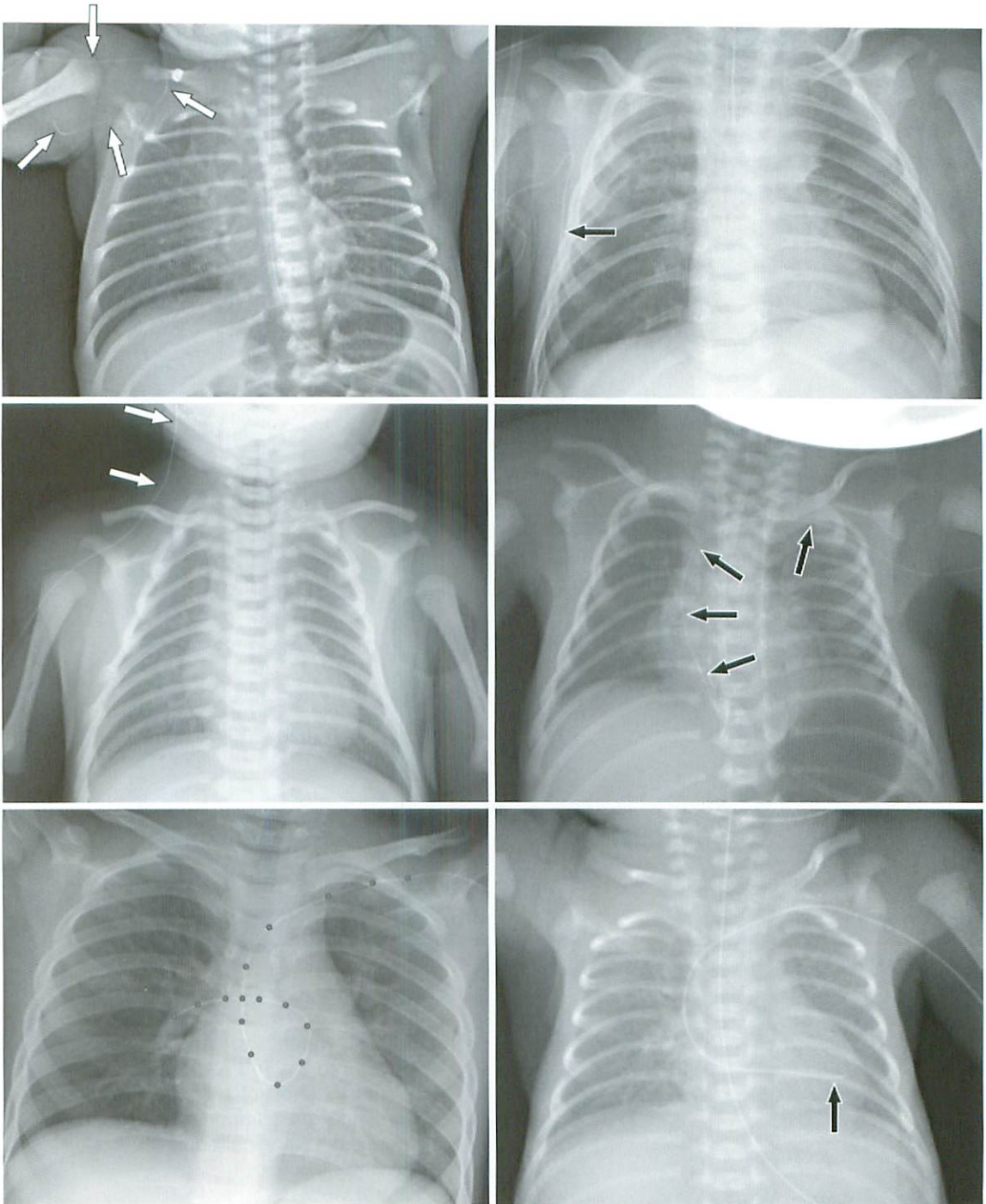


Fig.1 Various patterns of migrated peripherally-inserted central catheters (PICCs) inserted from the arm

a : Migration into the axilla

b : Chest wall

c : Jugular vein

d : Right atrium or pericardium

e : Right pulmonary vein via right atrium, foramen ovale and left atrium

f : Right ventricle

a	b
c	d
e	f

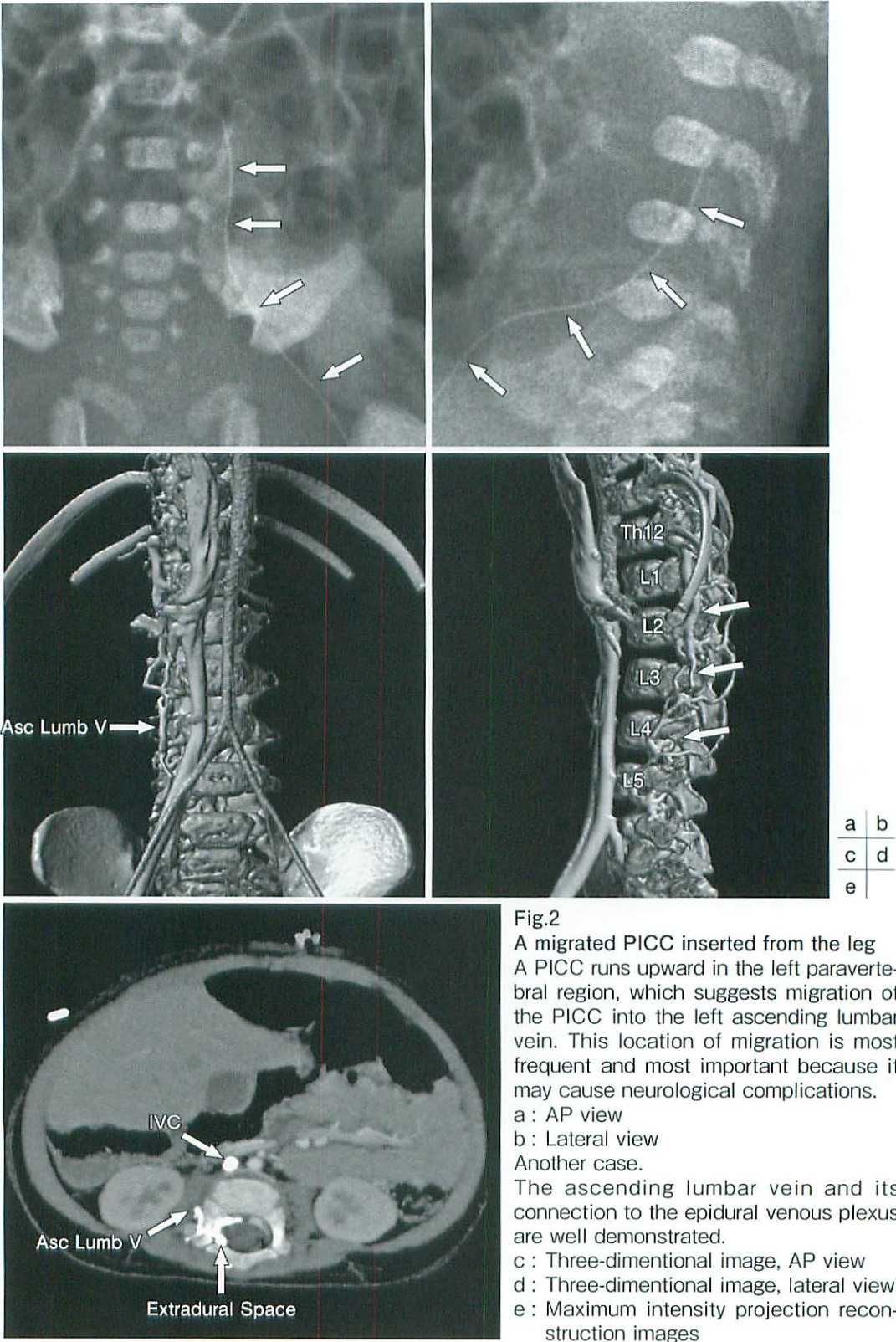


Fig.2
A migrated PICC inserted from the leg
A PICC runs upward in the left paravertebral region, which suggests migration of the PICC into the left ascending lumbar vein. This location of migration is most frequent and most important because it may cause neurological complications.
a : AP view
b : Lateral view
Another case.
The ascending lumbar vein and its connection to the epidural venous plexus are well demonstrated.
c : Three-dimensional image, AP view
d : Three-dimensional image, lateral view
e : Maximum intensity projection reconstruction images

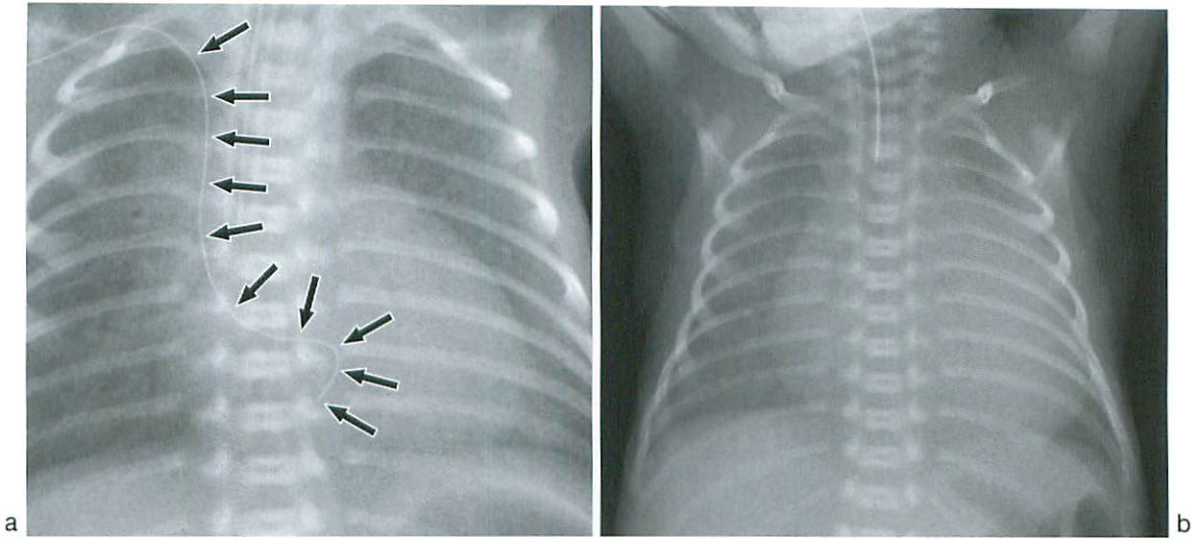


Fig.3 Cardiac complication associated with a PICC malposition

- a : A PICC inserted from the right arm is hard to define on the conventional radiograph. With careful interpretation it may be possible to see that the PICC runs into the right ventricle via the right atrium and the tricuspid valve.
- b : Severe enlargement of the cardiothymic shadow is noted on the radiograph 3 days later. Ultrasound cardiography demonstrates pericardial effusion without other cardiac abnormality (not shown). The favorable outcome without any treatment other than arrangement of the tip position of the PICC probably suggests a cardiac complication of the PICC.

3. 輸液管理中の合併症

合併症なく挿入留置され、先端位置も適正なCVCであっても、長期の輸液管理中には種々の合併症を生じうる。敗血症をはじめとする感染症、刺入部あるいはトンネル部の膿瘍、カテーテル走行部位や先端のフィブリン塊や血栓による静脈塞栓、静脈塞栓合併症としての肺動脈塞栓などである。これらの画像所見は、カテーテルと関連のない場合と基本的には同じであり、カテーテルとの関連を連想できるかどうかの問題となる。重篤な所見を呈する前に、超音波検査で軽度のフィブリン塊や血栓をとらえるべきである。

また経過観察期間中の画像診断では、脳室腹腔シャントチューブなどと同様に、カテーテルの屈曲や断裂にも注意を払うべきである。

臍静脈カテーテル (umbilical venous catheter : UVC) の合併症

臍静脈は他の血管とは異なる特有の走行を示し、胎児期と出生後でその開存性や機能が大きく変化する血管である。臍帯切断面から挿入された

UVCは、臍輪部・臍静脈・門脈臍部・門脈左枝・静脈管・下大静脈を介して右房への経路をたどる。また胎生期の血流が合目的に肺動脈を短絡するために、深く挿入すると卵円孔へと向かいやすい。これらの経路に沿って合併症を生じうる。

臍静脈以外への誤挿入として臍静脈周囲間質 (Fig.4a, b) あるいは臍動脈への誤挿入、目的外血管への迷入として門脈への迷入 (Fig.4c ~ f) や下大静脈での下行などがある。またUVC留置を受ける患者はほぼ新生児に限定され、その大部分を低出生体重児が占める。そのために先端位置の調整が難しく、わずかな挿入長の差で先端位置が大きく異なる結果を生む (Fig.4g, h)。

末梢動脈カテーテルの合併症

末梢動脈カテーテルはAラインと称され、主として持続的観血的血圧モニタリングや頻回の動脈血液ガス分析などが必要な症例で用いられる。通常は末梢静脈ライン用の細い (22 ~ 24G) 留置針を用いて、刺入部として橈骨動脈などが選択されることが多く、血管攣縮による血行障害などの合併

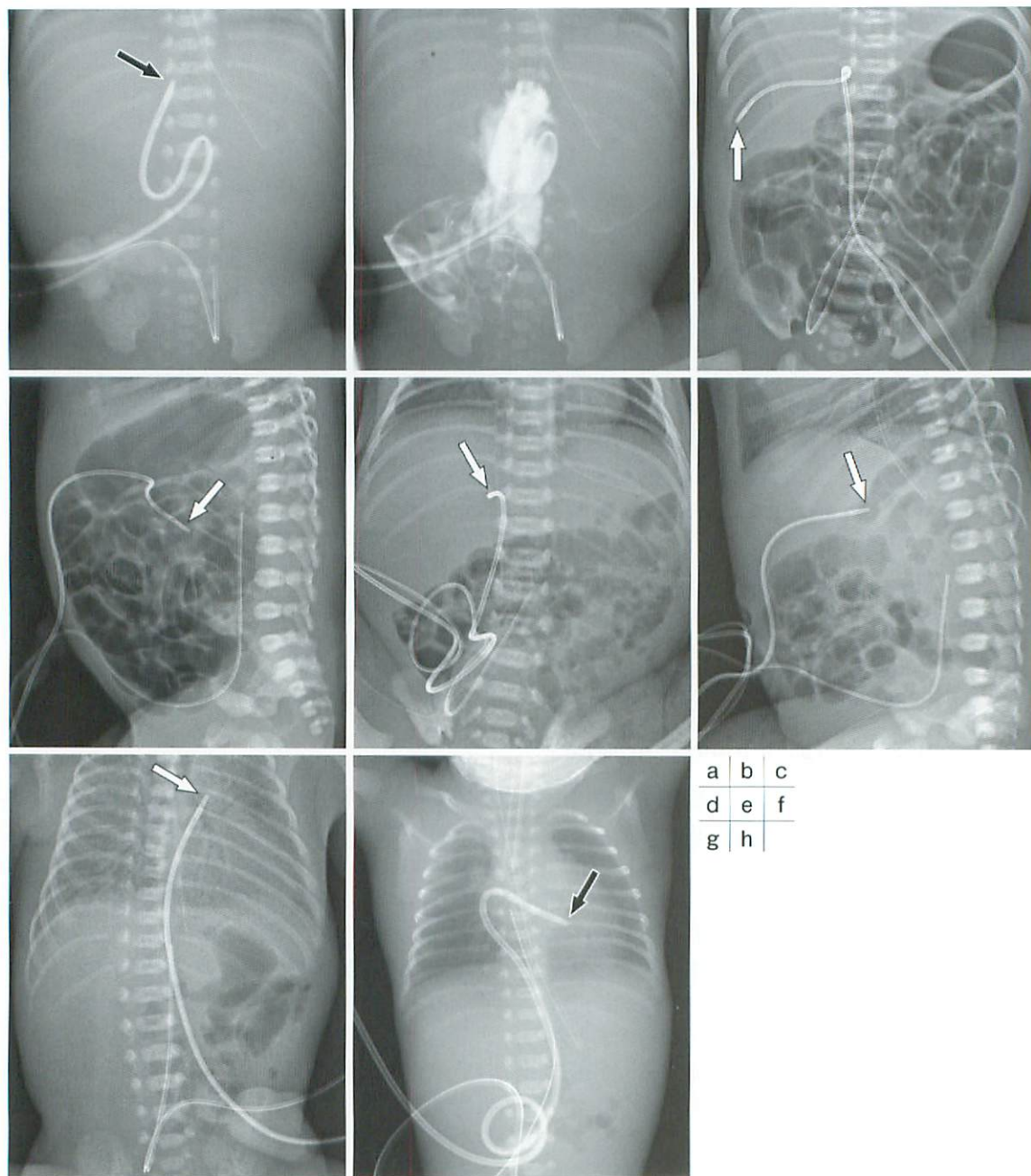


Fig.4

Various patterns of migrated umbilical venous catheters (UVCs)

- a, b : Kinking of a UVC and malposition into the peri-umbilical venous interstitium (a) is confirmed by injection of contrast medium from the catheter (b).
- c, d : Migration into the right portal vein. Note the "tau" like pattern of the course of the PICC on the AP view. A UAC is also found.
- e, f : Migration into the left portal vein. Note the hook-like pattern.
- g, h : Inappropriately deep insertion of a UVC and migration into the left upper pulmonary vein via the foramen ovale (g) and into the right ventricle (h).

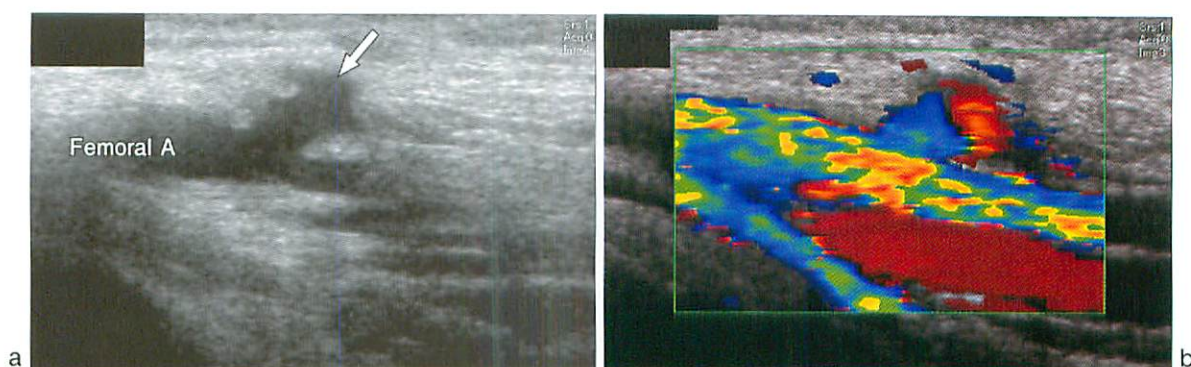


Fig.5 Pseudoaneurysm of the femoral artery

This child underwent extracorporeal oxygenation because of a severe pulmonary disorder (a, b). A pseudoaneurysm developed after removal of the arterial catheter.

症が多い。そのため画像診断の出番は少ない。

それに対して血液濾過療法、透析、血漿交換、体外循環などを施行するために留置されるカテーテルは太く、頸動脈や大腿動脈などに留置されることが多い。その場合には閉塞以外にも、特に慢性期あるいは遠隔期での動静脈瘻や仮性動脈瘤 (Fig.5a, b) などが合併症として問題になる。

臍動脈カテーテル (umbilical arterial catheter : UAC) の合併症

臍動脈は一度尾側に下行した後、内腸骨動脈でUターンするように上行する点を除けば、臍静脈と比較して単純な走行を示す。そのため臨床的に刺入部での出血は重要な合併症であるが、問題となる先端位置異常の報告は少ない。ただし刺入部が臍ではあっても、UAC先端は腹部大動脈に置かれることが多く、血栓や閉塞の際の重症度は高い。

その他の医原性血管病変

心臓カテーテル検査・血管造影の合併症は、事後の画像診断というよりは検査中に細心の注意を払うべき事項であるため、詳細は専門の成書を参照されたい。腹部手術、特に臍の手術合併症として、仮性動脈瘤が発生することが知られている。成人の臍癌に対する手術では多く報告されているが、小児の臍部分切除は症例の蓄積がなく、頻度・画像所見ともに確立されていない。

おわりに

血管の医原性疾患の画像診断のなかで、最も重要なものはカテーテル先端位置と、先端迷入における合併症である。常に先端位置を報告書に記載する、カテーテル合併症の可能性を常に念頭に置くなどの一般的注意以外に、カテーテルが認識しやすい画像処理法、単純写真に写りやすいカテーテルの選択と啓蒙なども重要である。

謝辞

症例の画像を提供していただいた川口市立医療センター放射線科 原 裕子先生、新生児集中治療科 奥 起久子先生に深謝いたします。

●文献

- 1) Pearson ML : Guideline for prevention of intravascular device-related infections. Part I. Intravascular device-related infections : an overview. The Hospital Infection Control Practices Advisory Committee. Am J Infect Control 1996 ; 24 : 262-277.
- 2) 大木康史 : 新生児の中心静脈栄養ラインの留置法についてのガイドライン案. 第6回新生児栄養フォーラム 2006 ; 6 : 9-10.
- 3) Ramasethu J : Complications of a vascular catheters in the neonatal intensive care unit. Clinical Perinatol 2008 ; 35 : 199-222.

症 例 報 告

肝内門脈枝評価にangio-CTが有用であった 先天性門脈欠損症(CAPV)の1例

松浦 玄, 齋藤 武, 菱木知郎, 照井慶太
佐藤嘉治, 梁川範幸¹⁾, 佐藤広崇¹⁾, 吉田英生
千葉大学大学院医学研究院 小児外科, 千葉大学医学部附属病院 放射線部¹⁾

Use of angio-CT for evaluation of the intrahepatic portal vein in a case of congenital absence of the portal vein (CAPV)

Gen Matsuura, Takeshi Saito, Tomoro Hishiki, Keita Terui, Yoshiharu Sato
Noriyuki Yanagawa¹⁾, Hirotaka Sato¹⁾, Hideo Yoshida

Department of Pediatric Surgery, Graduate School of Medicine, Chiba University
Division of Radiology, Chiba University Hospital¹⁾

Abstract Congenital absence of the portal vein (CAPV) is a rare abnormality in which the mesenteric venous blood flow drains directly into the systemic circulation. Evaluation of the intrahepatic portal vein is necessary for the correct diagnosis and proper therapy. The treatment can be closure of the shunt vessel or liver transplantation. We report here the case of the one-year-old boy with CAPV. He was referred to our clinic because of worsening hyperammonemia. We performed US, three-dimensional CT, and angiography with occlusion test and concomitant angio-CT. The results showed the shunt vessel communicating between the mesenteric vein and inferior vena cava and no intrahepatic portal vein branch fed from the shunt vessel. He was diagnosed as CAPV Abernethy type 1. Angio-CT was especially useful to evaluate the presence of the intrahepatic portal vein. It could also help to reveal the collateral veins outside the liver which had been misdiagnosed as parts of intrahepatic portal branches by simple angiographic imaging. We recommend to use angio-CT for the evaluation of intrahepatic portal venous flow in CAPV patients.

Keywords Congenital absence of the portal vein, Angio-CT, Porto-caval shunt, Intrahepatic portal vein, Occlusion test

はじめに

先天性門脈欠損症 (congenital absence of the portal vein : CAPV) は腸管からの血流が門脈・肝

を經由せずに大循環に短絡する稀な疾患である。CAPVは、上腸間膜静脈・脾静脈からの血流が肝に全く流入しないAbernethy malformation type 1と

原稿受付日：2008年11月10日，最終受付日：2009年1月6日

別刷請求先：〒260-8670 千葉市中央区玄鼻1丁目8-1 千葉大学大学院医学研究院 小児外科 松浦 玄

血流の一部が肝に流入する type 2 に分類される^{1,2)}。治療方針を決定するには、この合流形態を正確に把握し、肝内門脈枝の有無を確認する必要がある。我々はCAPVの1例を経験し、肝内門脈枝の評価にangio-CTが極めて有効であったので報告する。

症 例

症例：1歳7か月・男児

主訴：軽度肝機能異常、高アンモニア血症

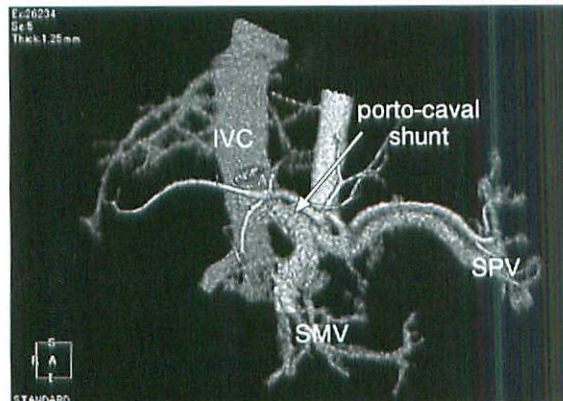
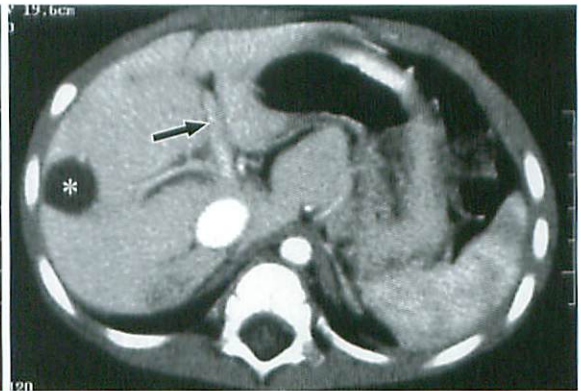
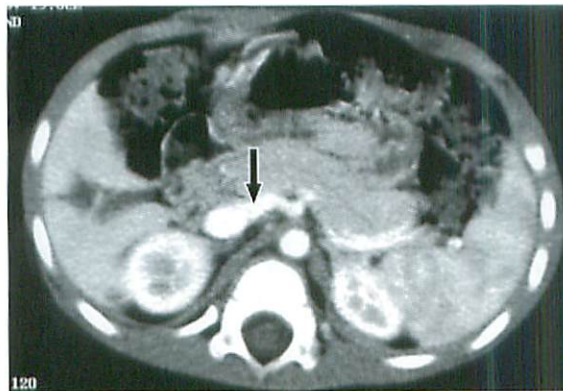
現病歴：在胎27週に胎児心奇形を疑われ他院でフォローされていた。在胎38週2746gで出生。日齢14/15にCT、MRI検査を施行し、門脈本幹の欠損を指摘されたが、無症状のため外来フォローとなっていた。その後、高アンモニア血症が出現したため、ラクツロースの内服を開始した。1歳過ぎに軽度肝機能異常がみられるようになり、高アンモニア血症のコントロールも不良となったため、当科を紹介受診した。

血液検査所見：血液検査では、軽度の肝機能異常、高アンモニア血症と凝固異常を認めた(Table 1)。

超音波検査所見：門脈本幹は欠損し、上腸間膜静脈(SMV)と下大静脈(IVC)の間に門脈-大静脈シャント(porto-caval shunt)が認められ、同部では三相波が検出された。肝内の門脈血流は同定できなかったが、一方固有肝動脈は径3mmと太くなり、血流速度が亢進していた。また、肝下面に

Table 1 Laboratory data on admission

TP	5.6 g/dl	WBC	7200 / μ l
Alb	3.5 g/dl	RBC	463 $\times 10^4$ / μ l
BUN	7 mg/dl	Hb	13.6 g/dl
Cre	0.19 mg/dl	Hct	39.7 %
T-Bil	1.2 mg/dl	Plt	17.9 $\times 10^4$ / μ l
D-Bil	0.3 mg/dl	PTs	18.5 s
AST	68 U/l	PT-INR	1.79
ALT	33 U/l	APTT	49.4 s
LDH	494 U/l	BGA (room air)	
ALP	1463 U/l	pH	7.465
γ -GTP	17 U/l	PCO ₂	30.8 torr
T-Chol	127 mg/dl	PO ₂	91.8 torr
ChE	188 U/l	HCO ₃ ⁻	21.9 mmol/l
BA	206.9 μ mol/l	BE	-0.4 mmol/l
NH ₃	91 μ mol/dl	SaO ₂	97.4 %



a | b
c |

Fig.1 Findings of CT

- a : Contrast enhanced CT : porto-caval shunt was revealed (arrow).
 b : Contrast enhanced CT : Residual umbilical vein was detected. Gall bladder (asterisk) was located in more lateral position than usual.
 c : 3D-CT (volume rendering) : The superior mesenteric vein (SMV) and splenic vein (SPV) combine to form the porto-caval shunt, which drains directly into the inferior vena cava (IVC).

沿って臍方向にのびる異常血管が同定でき、臍静脈の遺残と考えられた。循環器系の検索では肺高血圧症は認めなかった。

CT検査所見：鎮静下に造影CT (GE社Light speed Ultra 16, 120kV, 0.5sec/rotation (CT-AEC), 造影剤はオムニパーク300を2ml/kgで使用) を施行した。径7mm、長さ15mmのシャント血管が描出されたが、いずれの時相においても肝内門脈は造影されなかった (Fig.1a)。また本来の門脈臍部に当たる場所に臍静脈が遺残し、IVCに合流しているようにみえた (Fig.1b)。Fig.1cに3D-CT (volume rendering) 像を示す。

以上より先天性門脈欠損症 (congenital absence

of the portal vein : CAPV) と診断した。ここまでの検査で肝内門脈枝は同定できなかったが、その有無を正確に確認しCAPVの病型を確定するために血管造影検査を行った。

血管造影検査：全身麻酔下に右大腿静脈穿刺により血管造影を行った (セレコンMPカテーテル5.2Frコブラ型、造影剤はイオメロン300を希釈して使用)。Fig.2aではIVCに合流するシャント血管が描出されている。このシャント血管を上流より造影したところ、すべてIVCへ流入し肝内門脈や側副血行路などは造影されなかった (Fig.2b)。シャントを径9mmのバルーンで閉塞 (occlusion test) し選択的に同血管を造影すると、2次元画像では

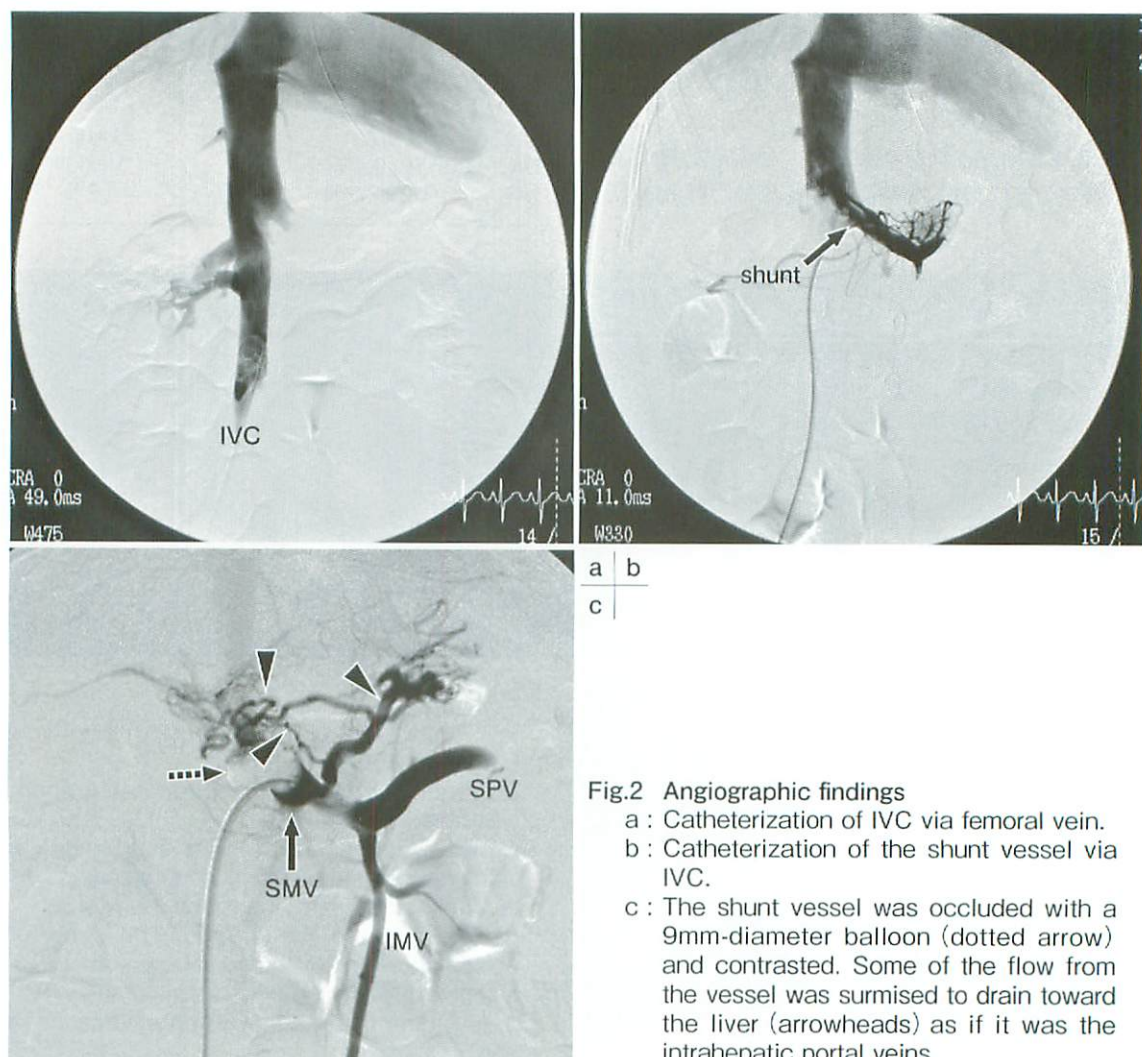


Fig.2 Angiographic findings

- a : Catheterization of IVC via femoral vein.
- b : Catheterization of the shunt vessel via IVC.
- c : The shunt vessel was occluded with a 9mm-diameter balloon (dotted arrow) and contrasted. Some of the flow from the vessel was surmised to drain toward the liver (arrowheads) as if it was the intrahepatic portal veins.

シャント血管から肝に重なるような血流が描出され、肝内門脈の一部である可能性が示唆された (Fig.2c arrowheads). バルーン的位置を微調整し SMV が描出されることを確認後、再度 occlusion test を行い SMV 圧を測定したところ、IVC 圧が 7/5mmHg (7) (最高/最低(平均) ; 以下同じ) だったのに対し、SMV 圧は閉塞開始とともに 22/19mmHg (21) と上昇し、15 分後も 20/18mmHg (19) と下降を認めなかった。さらに、Fig.2c で描出された血管 (arrowheads) が肝内門脈枝であるか否かを正確に判定するため、angio-CT を行った。シャントをバ

ルーンで閉塞し、SMV、IMV、脾静脈 (SPV) を造影すると同時に CT でスキャンした。先の 2 次元画像では肝内門脈枝と判断された血管は、Fig.3 に示すように、coronary vein から側副血行を経由し IVC に流入することが明らかとなった。また肝実質は造影されなかった。つまり、シャントから肝内への血流成分はない、と結論した。

以上より、肝内門脈枝を伴わない CAPV (Abernethy malformation type 1) と診断した。以後、保存的治療を継続しながら、肝移植の適応を見極める方針となった。

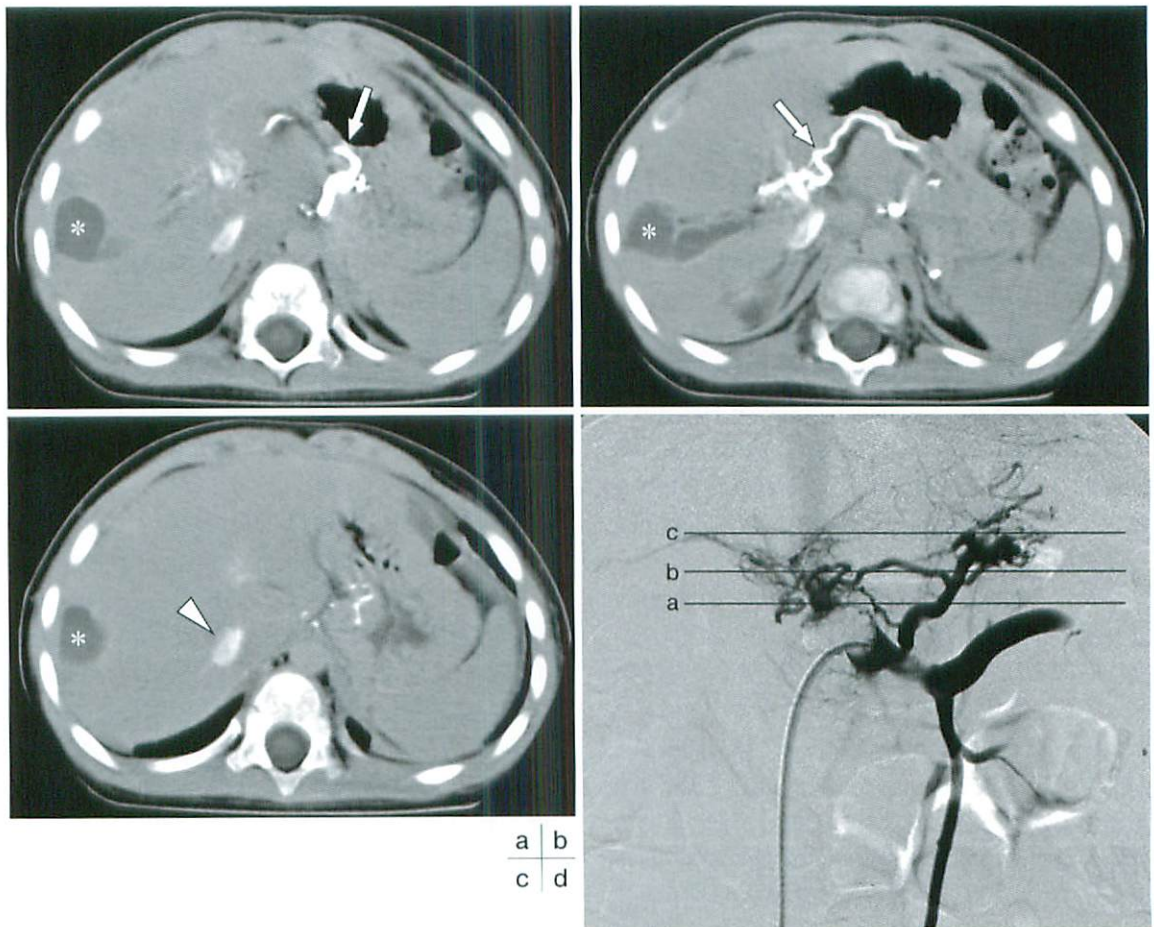


Fig.3 Findings of angio-CT

The CT findings a, b and c are matched with the level of the line on the angiographic finding d. a, b : Vessels were recognized as not being intrahepatic portal vein branches but collateral vessels running outside the liver (arrows).

c : IVC was contrasted without any enhancement of liver parenchyma (arrowhead) or hepatic veins. Gall bladder (asterisk) was located in more lateral position than usual.

d : Indicator of the CT slices on the angiographic finding.

考 察

先天性門脈欠損症(CAPV)は、腸間膜静脈、脾静脈からの血流が肝臓を経由せずに直接下大静脈にシャント(porto-systemic shunt)を形成する稀な先天異常である。CAPVは肝内門脈血流の有無によりAbernethy type 1と2(以下type 1, type 2)に分類される^{1,2)}。

1793年のAbernethyの報告以後、2007年までに英文報告されたのは検索しえた限り71例で、type 1は58例(15歳以下の小児40例)、type 2は13例(同小児8例)であった。Type 1では肝腫瘍、肝機能異常、高アンモニア血症、高ガラクトース血症、肝性脳症等で発症することが多い。肝腫瘍の発生で特筆すべきは小児2例で肝芽腫が、小児1例・成人3例で肝細胞癌が発生している点である³⁻⁸⁾。肝の血行支配が正常と異なることが悪性腫瘍の発生を促している可能性は否定できないであろう。Type 2の報告はtype 1に比し多くはない。肝腫瘍5例(小児1例に肝芽腫発生)^{9,10)}、肝性脳症2例(ともに成人例)などが報告されていた。

本症の精神発育に与える影響は定かでない。しかし精神発育遅滞は小児期に発症する傾向がみられ、4例報告されている(いずれもtype 1)。さらに本症では肝肺症候群の合併例が5例(type 1:4例、type 2:1例)にみられている。これらはすべて小児例で¹¹⁻¹⁵⁾、うちtype 1の1例では肝肺症候群から脳膿瘍を来し死亡している¹¹⁾。

これらの諸症状(高アンモニア血症・肝性脳症・肝腫瘍・肝肺症候群・精神発育遅滞)の発生頻度・発症時期は、肝内門脈枝の発達の有無やその程度、もしくは短絡する門脈血流量に依存すると考えられ、type間で相違が推測される。特に門脈血流が完全に短絡するtype 1では、低年齢で臨床症状が悪化することが危惧されるため、早期に正確な診断を得て治療方針を決定する必要がある。Type 2においても、肝内門脈血流の多寡を早期に把握しておくことは、症状発現・増悪の時期を予測する上で有効だろう。CAPV小児例では、積極的な検査と治療が可及的早期になされるべきと考える。

治療法は、type 1では門脈血流を確保することができず、肝移植(liver transplantation: LT)の絶

対的適応となる^{16,17)}。Type 2では肝内門脈枝の発達の程度に応じて、治療効果に大きな差が生じる。肝内門脈枝の発育が良好であれば、シャント血管の結紮ないしはコイルングにより正常と同様の血行動態が得られ、治療が奏効する^{2,10,12,18)}。コイルングを行う場合、シャント血管の長さ・太さを十分に考慮し、コイルの逸脱などに十分留意する必要がある。一方、肝内門脈枝が低形成である場合、シャント血管の処理後、門脈圧亢進症が徐々に進行したり、肝に腫瘍性病変が出現したりするなどして、最終的にLTに至る症例も見られる^{3,10)}。残念ながら、type 2の予後を客観的に評価するfactorは、文献検索上明らかでなかった。

以上のように、CAPVでは、治療方針と予後がtype間でまったく異なる。そのため、肝内に分布する門脈枝の発達の程度を正確に評価することが極めて重要となる。一般に、門脈の異常、portosystemic shuntの同定にまず施行されるのはドブラ超音波検査だが、発育の悪い肝内門脈や異常な側副血行を詳細に検索するのは難しい。門脈欠損の同定にはCTやMRIが有効である²⁰⁾。一方、肝内門脈枝の同定には血管造影検査が用いられてきた^{17,19,21)}。血管造影は合併症が多く、MRAなどが有効だとする報告もある²⁰⁾。しかしCAPVの肝内門脈枝のように血流が貧弱な血管をこれらのmodalityで同定するのは極めて難しいと推測される。一般に肝内門脈枝を正確に評価する方法として、シャント血管のocclusion testがある。しかしながらFig.2cで見られたように、occlusion test時の造影検査による単純な2次元画像では、側副血行などの異常血管が、肝内に発達した門脈枝のように見えることがあり、両者の鑑別に難渋する。これまで、occlusion testを行いながら血管造影、門脈圧測定を施行した報告や²²⁾、angio-CTのMPR像で肝内門脈枝の評価をしている報告はある²³⁾。本症例ではocclusion testを行いシャント血管を造影しつつ、CTを施行した。この方法により、側副血行路の詳細、肝内門脈枝の有無や肝実質・肝静脈の造影効果、さらには大静脈の造影機転などについて豊富な情報を得ることができた。Occlusion test施行時に行うangio-CTは、CAPV症例の病型の評価、治療方針の決定に極めて有用と思われる。

●文献

- 1) Howard ER, Davenport M : Congenital extrahepatic portocaval shunts- The Abernethy malformation. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 494-497.
- 2) Morgan G, Superina R : Congenital absence of the portal vein : two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg* 1994 ; 29 : 1239-1241.
- 3) Barton III JW, Keller MS : Liver transplantation for hepatoblastoma in a child with congenital absence of the portal vein. *Pediatr Radiol* 1989 ; 20 : 113-114.
- 4) Morse SS, Taylor KJW, Strauss EB, et al : Congenital absence of the portal vein in oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome). *Pediatr Radiol* 1986 ; 16 : 437-439.
- 5) Marois D, Van Heerde JA, Carpenter HA, et al : Congenital absence of the portal vein. *Mayo Clin Proc* 1979 ; 54 : 55-59.
- 6) Morotti RA, Killackey M, Shneider BL, et al : Hepatocellular Carcinoma and congenital absence of the portal vein in a child receiving growth hormone therapy for Turner syndrome. *Semin Liver Dis* 2007 ; 27 : 427-432.
- 7) Lundstedt C, Lindell G, Tranberg KG, et al : Congenital absence of the intrahepatic portion of the portal vein in adult male resected for hepatocellular carcinoma. *Eur Radiol* 2001 ; 11 : 2228-2231.
- 8) Pichon N, Maisonneuve F, Pichon-Lefevre F, et al : Hepatocarcinoma with congenital agenesis of the portal vein. *Jap J Clin Oncol* 2002 ; 33 : 314-316.
- 9) Murray CP, Yoo SJ, Babyn PS : Congenital extrahepatic portosystemic shunts. *Pediatr Radiol* 2003 ; 33 : 614-620.
- 10) Witters P, Maleux G, George C, et al : Congenital veno-venous malformations of the liver : Widely variable clinical presentations. *J Gastroenterol Hepatol* 2007 ; 8 Pt 2 : e390-394.
- 11) Alvarez AE, Ribeiro AF, Hessel G, et al : Abernethy malformation : One of the etiologies of hepatopulmonary syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2002 ; 34 : 391-394.
- 12) Tercier S, Delarue A, Rouault F, et al : Congenital portocaval fistula associated with hepatopulmonary syndrome : ligation vs liver transplantation. *J Pediatr Surg* 2006 ; 41 : E1-3.
- 13) Emre S, Arnon R, Cohen E, et al : Resolution of hepatopulmonary syndrome after auxiliary partial orthotopic liver transplantation in Abernethy malformation. A case report. *Liver Transpl* 2007 ; 13 : 1662-1668.
- 14) Cheung KM, Lee CY, Wong CT, et al : Congenital absence of portal vein presenting as hepatopulmonary syndrome. *J Paediatr Child Health* 2005 ; 41 : 72-75.
- 15) Kinane TB, Westra SJ : A four-year-old boy with hypoxemia. *N Engl J Med* 2004 ; 351 : 1667-1675.
- 16) Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, et al : Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg* 2001 ; 36 : 1026-1031.
- 17) Woodle ES, Thistlethwaite JR, Emond JC, et al : Successful hepatic transplantation in congenital absence of recipient portal vein. *Surgery* 1990 ; 107 : 475-479.
- 18) Kanamori Y, Hashizume K, Kitano Y, et al : Congenital extrahepatic portocaval shunt (Abernethy type 2) , huge liver mass, and patent ductus arteriosus- A case report of its rare clinical presentation in a young girl. *J Pediatr Surg* 2003 ; 38 : E15-20.
- 19) Komatsu S, Nagino M, Hayakawa N, et al : Congenital absence of portal venous system associated with a large inferior mesenteric-caval shunt : a case report. *Hepatogastroenterology* 1995 ; 42 : 286-290.
- 20) Niwa T, Aida N, Tachibana K, et al : Congenital absence of the portal vein : clinical and radiologic findings. *J Comput Assist Tomogr* 2002 ; 26 : 681-686.
- 21) Gallego C, Miralles M, Marin C, et al : Congenital hepatic shunts. *Radiographics* 2004 ; 24 : 755-772.
- 22) Takehara Y, Mori K, Edagawa T, et al : Presumed hypoplastic intrahepatic portal system due to patent ductus venosus : Importance of direct occlusion test of ductus venosus under open laparotomy. *Pediatr Int* 2004 ; 46 : 484-486.
- 23) 重山 勇, 山下竜也, 荒井邦明, 他 : 異なる画像所見を示す Focal nodular hyperplasia (FNH) と FNH 様病変の多発を認めた先天性門脈欠損症の 1 例. *肝臓* 2007 ; 48 : 102-108.

症 例 報 告

重症心身障害児にみられた脳腫瘍の1例 ～脳腫瘍を見逃さないために～

石井和嘉子, 今井由生, 遠藤あゆみ, 荒川千賀子, 小平隆太郎
藤田之彦, 瀬上達夫, 麦島秀雄, 児玉真理子¹⁾

日本大学医学部 小児科学系小児科学分野, 心身障害児総合医療療育センター 小児科¹⁾

Detecting brain tumor using neuroimaging in a patient with severe motor intellectual disabilities

Wakako Ishii, Yuki Imai, Ayumi Endo, Chikako Arakawa, Ryutaro Kohira
Yukihiko Fujita, Tatsuo Fuchigami, Hideo Mugisima, Mariko Kodama¹⁾

Department of Pediatrics and Child Health, Nihon University School of Medicine
Department of Pediatrics, National Rehabilitation Center for Children with Disabilities¹⁾

Abstract We report a case of severe motor intellectual disability (SMID) with a brain tumor. A 8-year-old girl had been bedridden from the age of seven months due to sequela of acute epidural hematoma and cerebral contusion caused by physical abuse. Vomiting and anorexia started six months before admission. As both vomiting and anorexia were habitual in this patient, there was no examination of the causes. Since symptoms gradually intensified during the 6-month period, a brain CT (computed tomography) / MRI (magnetic resonance imaging) scan was conducted to rule out the possibility of recurring child abuse. The scan revealed ventricular dilatation and a large space occupied by a lesion with calcification around the fourth ventricular lesion.

Detecting malignant disorders in patients with SMID is difficult, because the patients are unable to communicate with physicians, and they present with atypical symptoms. Vomiting, in particular, is one symptom present daily in patients with SMID.

In this case, a CT scan and MRI revealed a brain tumor which reconfirmed the effectiveness of neuroimaging in the diagnosis of typical symptoms in children with SMID. Proper examinations, such as immediate neurological imaging, are recommended for the full recognition of typical symptoms in handicapped children.

Keywords Severe motor intellectual disability (SMID), Chronic vomiting, Child abuse, Brain tumor, Medulloblastoma

原稿受付日: 2009年5月19日, 最終受付日: 2009年7月7日

別刷請求先: 〒173-0032 東京都板橋区大谷口上町30-1 日本大学板橋病院 小児科 石井和嘉子

はじめに

重症心身障害児(重症児)は、重度の肢体不自由と知的障害のため意思疎通が困難で、臨床上の適切な判断が遅れることが多い。感染症などでも発熱や症状の出現が典型的でない例も多い。また胃食道逆流(GER)の合併例もしばしば見られ、嘔吐が珍しい症状でないことから精査のための検査の時期を逸する場合が起こり得る。

胃腸炎と考えられ、後の画像検査で脳腫瘍と診断された重症児の8歳女児例を経験した。さまざまな理由で、諸検査が後回しになりやすい重症児への画像診断の有用性を再確認した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：8歳女児，痙性四肢麻痺，知的障害にてんかんを合併した大島分類1に相当する最重度の重症児

主訴：嘔吐，食欲低下，傾眠傾向

妊娠・分娩歴：在胎41週，出生体重2,870g，正常分娩で出生

家族歴：特記すべきことはない。

既往歴（初回入院時からの経過）：生後7か月時に，虐待によると思われる左外傷性硬膜下血腫，

脳挫傷，脳ヘルニア，眼底出血のため当院に緊急入院し，脳外科で緊急血腫除去術を施行した。入院中から痙攣に対し，phenytoin (PHT)の内服を開始し，入院28日目からED-tubeからの経管栄養を行った。入院55日目に退院したが，その後障害で，痙性四肢麻痺，知的障害，てんかんを伴い常時寝たきりとなり，在宅で療育を行っていた。退院後は，PHTに加えphenobarbital (PB)，carbamazepine (CBZ)の内服を継続した。GERによると思われる嘔吐が見られたが，経口摂取は可能であった。

4歳3か月時に，乳房発育・恥毛発生などの二次性徴が出現し，思春期早発症と診断した。器質的疾患による思春期早発症の鑑別のため頭部画像検査を施行したが，下垂体を含め頭蓋内に腫瘍性病変を認めなかった(Fig.1)。

5歳0か月から思春期早発症の治療として，LH-RHアナログを開始した。

現病歴：入院6か月前より，以前からみられていた嘔吐に加え食欲が低下し始めた。入院4か月前から傾眠傾向となり，外来で抗てんかん薬の調節を行った。入院3週間前から嘔吐が出現し胃腸炎の診断で外来通院し，数回点滴を施行したが症状の改善は認めなかった。原因精査および再度の虐待を疑い，頭部単純CTを施行した(Fig.2)。外傷性の頭蓋内出血を疑う新たな出血所見は認めな

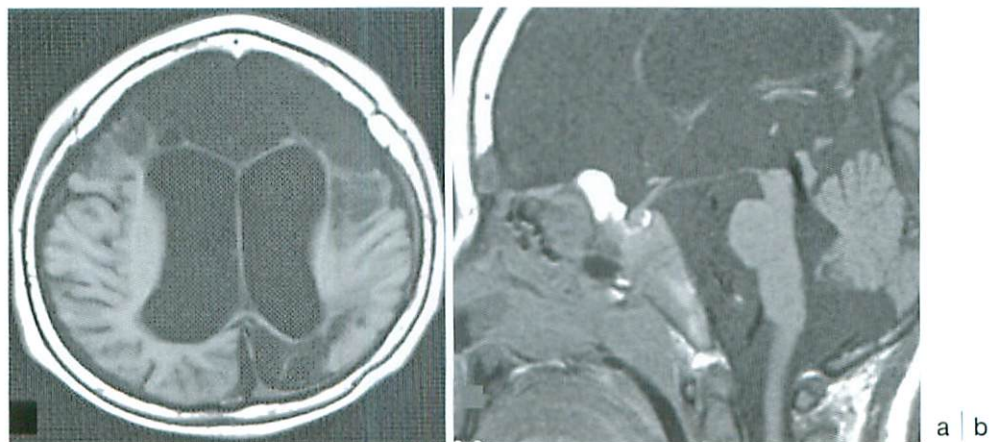


Fig.1 Brain MR image at the onset of precocious puberty at 4 years
Brain MRI showed dilatation of lateral ventricles and cystic change of brain, but no brain tumor was present.
a : Contrast enhanced T1WI
b : Contrast enhanced T1WI

かったが、第3脳室および側脳室の拡大の悪化、第4脳室の狭小化と近傍の石灰化を認めた。もとの脳萎縮の進行による脳室拡大ではなく、腫瘍による閉塞性水頭症を疑い、精査のため頭部MRIを施行した。MRI像(Fig.3)では、小脳虫部を中心にT1強調像で低信号、T2強調で高信号の、

内部不均一な腫瘍性病変と髄腔内播種を認め、小脳腫瘍および髄腔内播種の診断で入院した。

入院時身体所見：体重21kg、体温36.8℃、脈拍数104/分、呼吸数20/分、血圧128/66mmHgとバイタルに異常はなく、意識レベルはJCS III-100であった。全身状態は不良で、瞳孔正円同大で3mm/

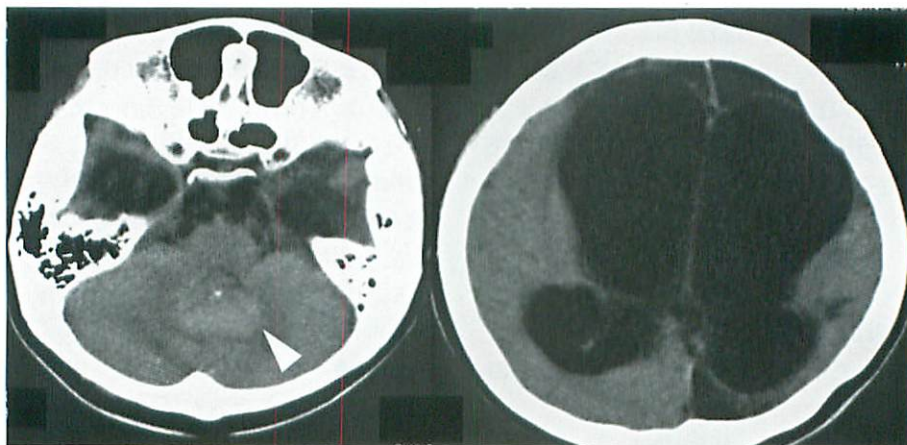


Fig.2 Brain CT on admission (at 8 years)

Brain CT revealed further enlargement of the third and lateral ventricles, and a calcified mass around the fourth ventricle and cerebellum indicated by the arrowhead.

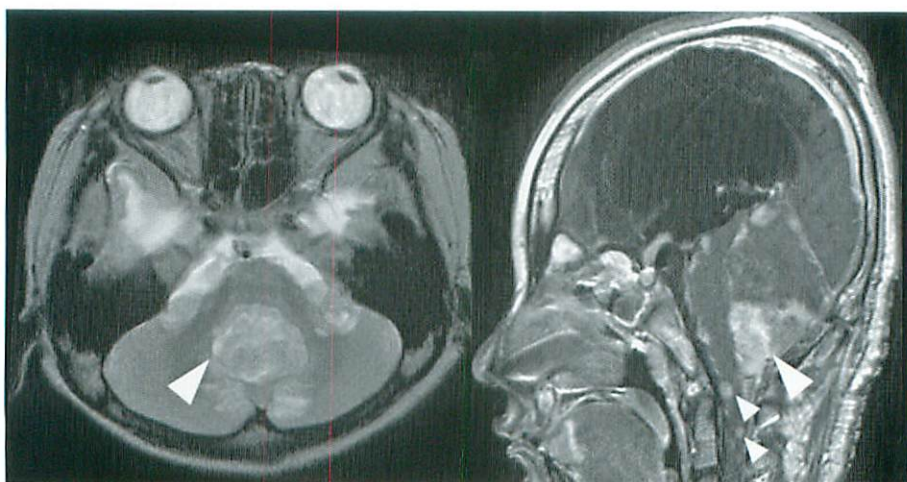


Fig.3 Brain MRI image on admission (at 8 years)

T2-weighted image clearly showed the mass as a heterogeneous lesion with high signal intensity around the vermis of the cerebellum (a).

A sagittal section of Gd-enhanced T1-weighted image showed disseminated high signal intensity in the peripheral brain stem (b).

a : Contrast enhanced T2WI

b : Contrast enhanced T1WI

3mm, 対光反射は迅速で眼振を認めた。胸部所見に異常を認めず、腹部では蠕動音の低下を認めた。深部腱反射は下肢で亢進しており、クローヌスは陽性、尖足であった。

入院時血液・尿検査所見：血液尿一般検査に特記すべき異常はなく、腫瘍マーカーの上昇も認めなかった。

入院後経過：入院6日目に、小脳腫瘍部分切除術および水頭症に対し脳室-腹腔内シャント術を施行した。腫瘍は脳幹部に浸潤しており、切除できたのは1割程度であった。病理像から髄芽腫(stage 4)と診断された。術後13日目に突然呼吸状態が悪化し、気管挿管および人工呼吸管理を開始し、翌日気管切開術を施行した。その後放射線療法および化学療法を施行した。化学療法に関しては、重症心身障害児であるため、既存のプロトコルを施行することはリスクが高いと判断し、御家族と相談し独自のプロトコルで行った。

経過中の頭部MRIの変化をFig.4に示す。髄芽腫は放射線療法後に明らかに縮小し、化学療法中に進行は見られていない。

考 察

以前では長期生存が困難であった重症児たち

は、医療・介護の改善により生命を全うできる時代となっている。若年重症児の合併症・死因の中心が呼吸障害や呼吸器感染であるのに対し、高齢重症者ではそれは低率となっており¹⁾、特に40歳以上では、悪性新生物と絞扼性イレウスの二つで死亡原因の3割を占めるという報告がある²⁾。

一般に、自覚症状の訴えが乏しく、検査を行う上でも制約がある重症児・者では、悪性腫瘍の早期発見は困難である。しかし、今回経験した髄芽腫例のように、重症児であっても健常児と同等に、小児にも発生しうる悪性新生物も存在するという事を念頭におく必要がある。

Table 1に、過去10年間で重症心身障害者に発見された悪性腫瘍の報告例を示した³⁻⁸⁾。調べた範囲では報告は少なく、*印はすべて会議録である。いずれの報告も、障害者では所見がとりにくく、症状出現から精密検査に踏み切り診断に至るまでに時間がかかっていた。

次に、本症例で脳腫瘍の発見が遅延した原因について考察した。①最重度の重症児であったため意思疎通が困難で身体診察所見がとりにくかったこと、②抗てんかん薬を内服しており、当初は傾眠傾向が血中濃度上昇によると考えていたこと、③分泌物も多くGERも合併しており嘔吐が日常

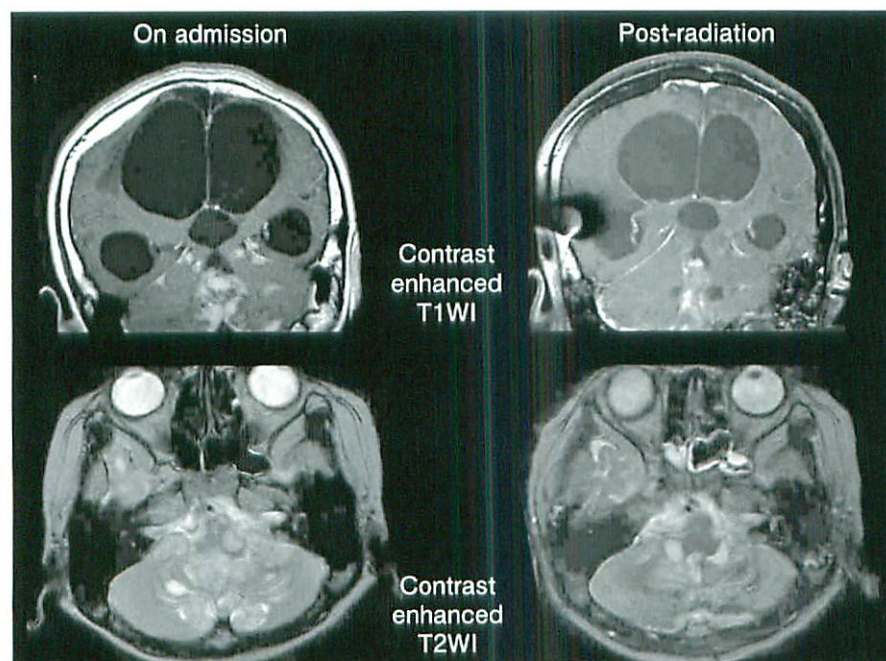


Fig.4
The change of MRI findings from admission to post-radiation. After radiation, there was a reduction of the volume of medulloblastoma.

Table 1 Case reports of severe motor intellectual disabilities complicated with malignant tumors

Age Gender (Authors, year of report)	Underlying disease and types of disabilities	Chief complaints	Type of malignant tumor	Period from onset to diagnosis
38Y Male* (Ozawa et al, 2001)	Cerebral palsy / epilepsy institutionalized from age 20	Anemia Bloody stool	Colon carcinoma	5 months
47Y Female* (Ozawa et al, 2001)	Sequela of bacterial meningitis at one month of age, institutionalized from age 33	Mucous and bloody stool, appetite loss	Rectal cancer and metastasis to liver	3 months
32Y Male* (Okino et al, 2003)	Cerebral palsy	Poor oral intake	Esophageal carcinoma	7 years
42Y Male* (Okino et al, 2003)	Extremely low birth weight infant Epilepsy	Spit blood	Esophageal cancer	3 years
44Y Female* (Hikino et al, 2004)	Cerebral palsy / epilepsy Mental retardation	Respiratory disorder	Lung cancer	13 days
41Y Female* (Takeuchi et al, 2005)	Cerebral palsy / epilepsy	Atypical genital bleeding	Cancer of corpus uteri	10 months
30Y Female* (Miyata et al, 2007)	Sequela of severe asphyxia of the newborn (Ohshima 1), tube feeding from age 26	Wheeze Repeat of aspiration pneumonia	Esophageal cancer	5 months
44Y Male (Chin et al, 2008)	Severe jaundice, cerebral palsy (Ohshima 2)	Vomit of coffee-grind like, repeat of aspiration pneumonia	Esophageal cancer	4 years
8Y Female (Our case)	Sequela of acute subdural hematoma / epilepsy (Ohshima 1)	Vomit and appetite loss, somnolence	Medulloblastoma	6 months

(* : Abstract), Ohshima : Ohshima's classification.

的にみられていたこと、④重症児のため薬剤による睡眠画像検査が容易ではなかったこと、⑤定期的な血液検査は実施していたが、定期的な画像検査は行っていなかったことなどが考えられた。以上の様々な要因により、臨床上的適切な判断が遅れ、頭部の画像検査に踏み切るタイミングが遅れたと考えられた。

現在、重症者の高齢化により悪性腫瘍の増加が危惧されているが、今回のように小児例でも悪性疾患の存在も念頭におき、通常みられる症状であっても長引く場合は、注意深い観察が必要であり、過去の画像検査に異常を認めなくとも、機を逸することなく画像検査を施行する必要があると考えられた。

●文献

- 1) 倉田清子：高齢期を迎える重症心身障害児の諸問題。脳と発達 2007；39：121-125.
- 2) 後藤晴美，布袋屋 恵，河野展廣，他：施設入所

中の成人重症心身障害者における死亡原因の検討—最近11年の検討—。日重症心身障害会誌 2007；32：81-84.

- 3) 曳野晃子，高松美紀，舎川康彦，他：重複癌（肺癌と尿路系癌）をきたした重症心身障害者の一例。日重症心身障害会誌 2004；29：91-94（会議録）。
- 4) 宮田理英，若林健二，桂 千晶，他：逆流性食道炎に食道腺癌を合併した重症心身障害者の1例。日小児会誌 2007；112：394（会議録）。
- 5) 陳 文筆，松島昭廣，川原 弘，他：食道炎を繰り返す重症心身障害者に発生したBarrett 1食道癌の1例。内科 2008；101：804-808.
- 6) 沖野文子，平澤克敏，佐藤泰之：重症心身障害者の食道癌2症例の報告。日重症心身障害会誌 2003；28：48（会議録）。
- 7) 竹内孝子，諸星輝明，千葉峻三：保存的治療を選択した子宮体癌の一例。日重症心身障害誌 2005；30：217（会議録）。
- 8) 小澤真二，大坂陽子，川満 徹，他：当院で経験した悪性腫瘍を発症した重症心身障害者の2例。医療 2001；55増：130（会議録）。

症 例 報 告

特徴的な胎児期画像経過を示した総排泄腔遺残の1例

薄井佳子, 佐々木潔, 野田卓男¹⁾高知医療センター 小児外科, 香川大学医学部 小児外科¹⁾

A case of persistent cloaca with interesting course of prenatal imaging

Yoshiko Usui, Kiyoshi Sasaki, Takuo Noda¹⁾

Department of Pediatric Surgery, Kochi Health Sciences Center

Department of Pediatric Surgery, Kagawa University¹⁾

Abstract We report a case of persistent cloaca with interesting prenatal course. Initially fetal ascites was detected at 23 weeks of gestation. The follow up was made by sonography and magnetic resonance imaging (MRI). After 30 weeks of gestation, the ascites was diminishing, while a bicornic intrapelvic mass and bilateral hydronephrosis were arising. This sequence of prenatal findings may be characteristic of persistent cloaca. In early gestation, urine enters the abdominal cavity via the fallopian tubes, and becomes fetal ascites. In later gestation, chronic irritation with urine and meconium may cause tubal obstruction, which leads to genitourinary tract distention (hydrometrocolpos, hydronephrosis). Abdominal calcification was also observed with prenatal sonography. In cloacal anomalies, both intraperitoneal and intraluminal calcification can be formed by mixing of urine and meconium. The following prenatal US and MRI findings, transient fetal ascites, enlarging bicornic intrapelvic mass, and abdominal calcification, are important for prenatal diagnosis of persistent cloaca.

Keywords Persistent cloaca, Fetal MRI, Fetal sonography, Hydrometrocolpos, Abdominal calcification

はじめに

総排泄腔奇形には様々なバリエーションがあり症状も多彩である。時に胎児期の超音波検査やMRI検査にて胎児腹水や水腫子宮に気付かれるが、出生前診断に至ったという報告は少ない。今回われわれは、胎児期画像および経過が総排泄腔遺残に特徴的と思われる症例を経験したので報告する。

症 例

症例：日齢0, 女児

在胎23週、超音波検査にて胎児腹水を指摘され、精査目的に紹介された。在胎24週、胎児腹水の原因検索目的にT2高速撮影法FASE (Fast Advanced Spin Echo) sequenceでMRI検査を施行したところ、大量の胎児腹水を認めるも他の異常所見を

原稿受付日：2009年5月19日、最終受付日：2009年7月10日

別刷請求先：〒232-8555 横浜市南区六ツ川2-138-4

神奈川県立こども医療センター 外科 薄井佳子

認めなかった (Fig.1). 胎児腹水は在胎29週頃をピークとして減少傾向となったが、同時期から骨盤内に嚢胞状腫瘍を認める様になり、両側水腎も出現した。在胎30週の胎児MRI検査では、膀胱背側に内部隔壁を有する55×37×49mm大の二胞性腫瘍、両側腎盂腎杯の拡張を認め、いずれもT2強調像 (FASE sequence) にて高信号を示した (Fig.2a, b, c). 以後の経過観察において骨盤内腫瘍は増大傾向であり、両側水腎も進行したが、羊水過少はみられず胎児発育や胎児心拍に問題はなかった。尚、毎回の超音波検査にて腹腔内が高輝度であったため胎便性腹膜炎が疑われていた。

在胎34週4日、予定帝王切開にて2500gで出生した。Apgar scoreは8点 (1分) / 8点 (5分)。肛門は欠損しており、腹部膨満を強く認めた。肥大した陰核を認め、排泄口は陰核下部に1箇所のみ存在、そこから排尿を確認した (Fig.3a, b). 他の外表奇形や心奇形の合併はなかった。

出生後に撮影された腹部CT検査では、骨盤内腫瘍は二胞性で66×44mm大であり、腫瘍の頭背側には内部石灰化を伴った直腸を認めた (Fig.4a). 膀胱は右側前方に圧排されており (Fig.4b), 両側水腎は胎児期の画像と同程度であった。腹部単純X線でも骨盤内に石灰化像を認めた (Fig.5).

日齢0、横行結腸に双孔式人工肛門を造設した。開腹時、腹腔内は高度に癒着、硬化して剥離困難であり胎便性腹膜炎と考えたが、腸管穿孔を思わせる所見はなかった。骨盤内嚢胞性腫瘍には卵巣が連続しており、水腫子宮を伴った総排泄腔奇形と診断した。外陰部に認めた共通の排泄口を尾側

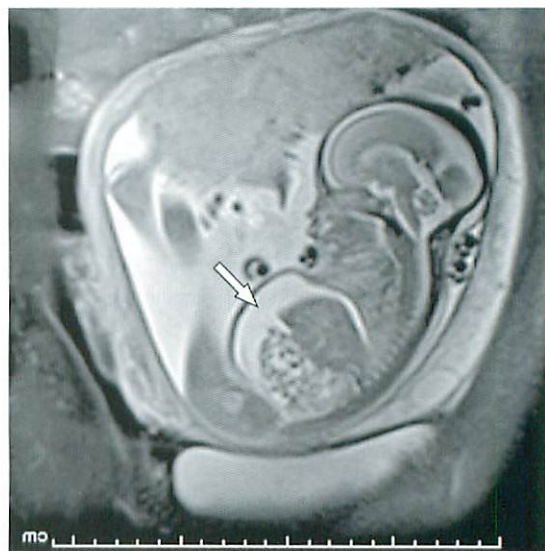


Fig.1 T2-weighted MR image at 24 weeks' gestation shows fetal ascites (white arrow).



Fig.2 T2-weighted Fetal MR images at 30 weeks' gestation

- a : Sagittal image shows an intrapelvic mass (white arrow) behind the bladder and diminished fetal ascites.
 b : The intrapelvic mass (white arrow) appears to be bicystic in coronal image.
 c : Both kidneys (arrows) are hydronephrotic.

a | b | c

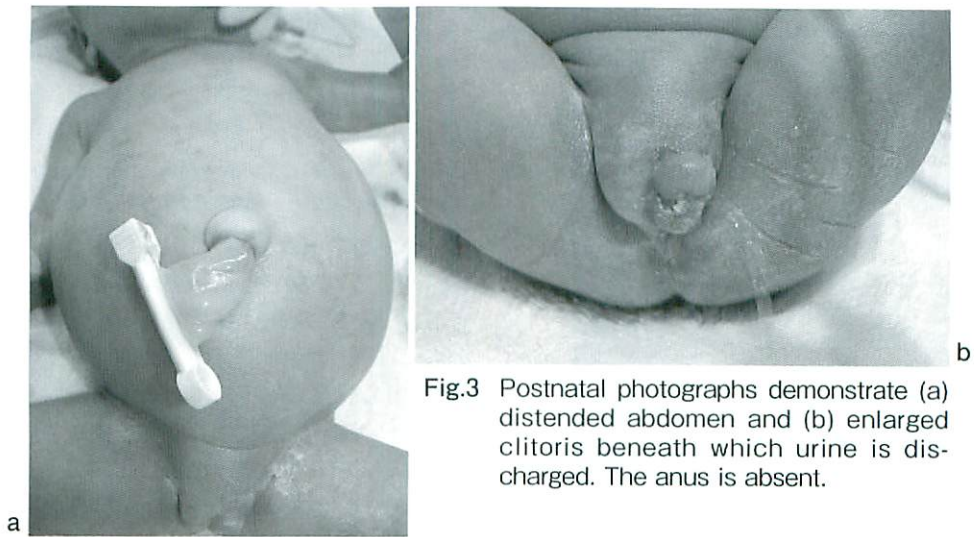


Fig.3 Postnatal photographs demonstrate (a) distended abdomen and (b) enlarged clitoris beneath which urine is discharged. The anus is absent.



Fig.4 Postnatal CT findings

- a : Bicystic intrapelvic mass (arrowhead) is larger than prenatal size.
Rectum (arrows) is enlarged with intraluminal calcification.
b : The bladder (arrow) is displaced to the right by the mass (arrowheads).

へ切開拡張したところドレナージ良好となり、根治術まで尿路感染の問題は無かった。

その後の瘻孔造影検査、人工肛門造影検査、膀胱鏡/膣鏡検査にて共通管長2cmの総排泄腔遺残、重複子宮と診断した。外陰部から尾骨部にかけて痔状血管腫が出現したため、根治術は1歳1か月まで待機し、PSARP (posterior sagittal anorectoplasty) + TUM (total urogenital mobilization) にて

形成した。

考 察

総排泄腔遺残は、女兒にみられる直腸肛門奇形で、泌尿生殖器も含めた異常である。尿路の排泄口と消化管の排泄口、および生殖器の開口部が共通の一孔として外陰部に開口する。合流部が高位か低位か、あるいは合併する尿路や生殖器の異常



Fig.5 Abdominal radiograph also shows the calcification of the rectum (arrowheads).

により、症状は様々となる。発生の過程においてミューラー管の正中での癒合が妨げられる事により、子宮、膣が重複する症例も多い¹⁾。

一般に直腸肛門奇形は出生前診断が困難であるが、総排泄腔奇形の場合には胎児期に何らかの画像異常を指摘されていたとする報告は多い。1988年、Petrikovskyらは出生前の超音波検査にて一過性の胎児腹水や二胞性腫瘍、羊水過少などが指摘されていた過去の報告を検討して、次の様な仮説を立てた。妊娠初期は逆流した尿が卵管を通じて腹腔内へ流出して腹水となるが、尿や胎便による慢性炎症により卵管が閉塞すると、膣や子宮に貯留する様になり水腎もきたすと考えた²⁾。この仮説は後の多くの報告により支持されている。Adamsらは共通管が長く狭窄を伴う場合に、共通管からの尿排泄がより困難となって子宮や直腸に逆流しやすいと考察を付け加えた³⁾。最近の同仮説を支持する報告ではMRI検査での胎児期画像の報告が多く、骨盤内病変の明瞭な描出、合併奇形の検索には超音波検査よりもMRI検査の方が有用であるとされている^{4~5)}。総排泄腔遺残における胎児腹水は尿のみでなく便も卵管から逆流して胎便性腹膜炎をきたす事を述べた報告もある。Shonoらは、総排泄腔奇形11例中5例に総排泄腔奇形に特徴的な胎児期画像所見である、胎児腹水、

多嚢胞性骨盤内腫瘍、羊水過少、両側水腎を認めたとしており、うち4例は術時に高度の腹腔内癒着と石灰化を認めて胎便性腹膜炎と診断したが腸管穿孔は無かったと報告した⁷⁾。更にHamadaらは、同様の経過でgiant cystic meconium peritonitis (GCMP)を認めた症例を報告した⁶⁾。

尿と胎便が混ざると石灰化が起こる事が知られている。この現象は初め男児の瘻孔を伴った鎖肛に特徴的な胎児期画像所見として報告された^{8~10)}。他の直腸肛門奇形同様の直腸内石灰化は総排泄腔遺残でも観察し得る筈であり、総排泄腔遺残では、もしかすると症例により卵管を通じて尿と胎便が腹腔内に逆流する事で出現する腸管外石灰化も観察出来るかも知れない。

本症例は、在胎23週に胎児腹水で発見され、腹水減少に伴って水嚢子宮や水腎の増大していく過程を超音波検査やMRI検査にて観察する事ができた。残念ながら本症例では総排泄腔奇形の出生前診断には至らなかったが、MRI検査を再検討すると骨盤内から連続する大きな二胞性腫瘍を描出しており、膀胱や直腸との位置関係から子宮奇形を伴った水嚢子宮である事は診断可能であったと思われる。水嚢子宮に先立つ胎児腹水の経過が合わさると総排泄腔遺残に特徴的である。Petrikovskyらによって提唱された、総排泄腔遺残における一過性胎児腹水、水嚢子宮、両側水腎の一連の経過に対する仮説に胎便性腹膜炎や直腸内石灰化の現象を合わせてFig.6に示した。

尿の排泄障害から羊水過少、肺低形成、胎児發育遅延をきたす報告が存在するが、本症例ではこれらの所見は無かった。我々の症例では共通管が2cmと短かったために症状が比較的軽かったのではないかと考えられる。それでも初回術時の強固な腹腔内癒着は胎便性腹膜炎が存在した事を想像させるものであり、妊娠初期には相当量の尿や胎便が卵管を通じて腹腔内へ逆流していたのではないかと想像される。

本症例の石灰化に関する超音波検査記録は、漠然と腹腔内高エコー輝度が指摘されていたのみで具体性に欠けるものであった。石灰化の胎児診断は超音波検査で行うしかなく、石灰化が腸管の内か外かの判断は難しいかも知れない。しかしながら腸管内外に関わらず、腹腔内石灰化像は総排泄

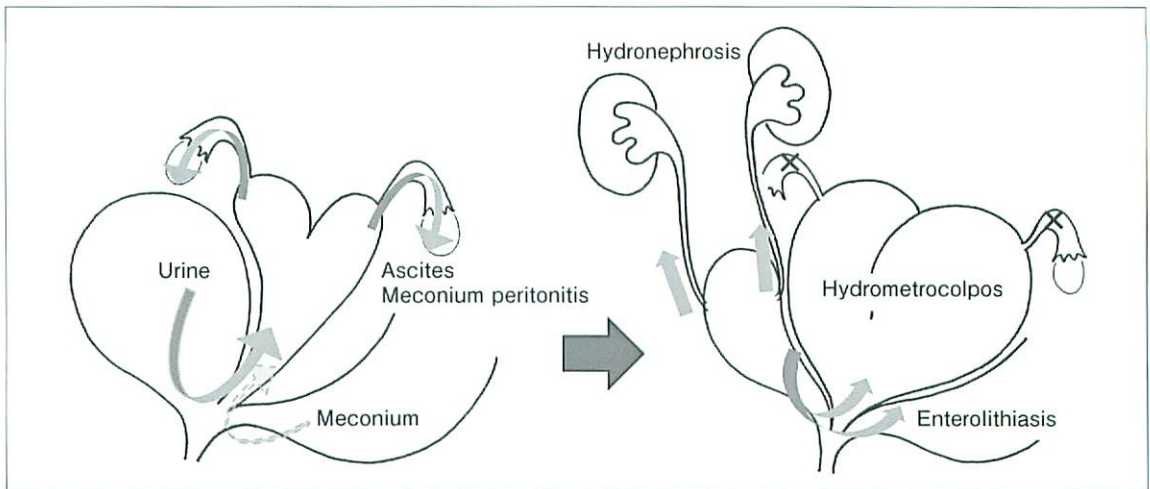


Fig.6 Hypothesis of transient fetal ascites related to cloacal malformation

腔遺残における胎児期画像で参考にすべき所見であると思われる。

出生前の超音波検査において骨盤内嚢胞が指摘された場合、一過性腹水との組み合わせで特徴的な経過を示せば総排泄腔遺残を鑑別に挙げる事ができる。MRI検査を加えると詳細な骨盤内病変を描出する事ができ、合併奇形の診断にも有用である。一方、もう一つの特徴的所見である腹腔内石灰化の描出にはMRIではなく超音波検査が有用である。出生前診断には超音波検査とMRI検査を組み合わせた胎児画像評価が必要と考えられた。総排泄腔遺残の出生前診断が可能となれば、余裕をもって出生後の治療計画をすすめる事ができ、家族への十分な説明が可能となると思われる。

まとめ

胎児期中後期に腹水が減少するにつれて水臌子宮や水腎が出現する、一連の胎児期画像経過は総排泄腔遺残に特徴的である。腸管内外の石灰化も出生前診断の一助となり得るため注意して観察すべきと考えられた。

●文献

- 1) 島田憲次, 松本富美, 松井 太: 総排泄腔遺残, 膀胱外反症. 小児外科 2007 ; 39 : 926-932.
- 2) Petrikovsky BM, Walzak MP Jr, D'Addario PF : Fetal cloacal anomalies : prenatal sonographic findings and differential diagnosis. Obstet Gynecol 1988 ; 72 : 464-469.
- 3) Adams MC, Ludlow J, Brock JW, et al : Prenatal urinary acites and persistent cloaca : risk factors for poor drainage of urine or meconium. J Urol 1998 ; 160 : 2179-2181.
- 4) Hayashi S, Sago H, Kashima K, et al : Prenatal diagnosis of fetal hydrometrocolpos secondary to a cloacal anomaly by magnetic resonance imaging. Ultrasound Obstet Gynecol 2005 ; 26 : 577-579.
- 5) Huisman TA, van der Hoef M, Willi UV, et al : Pre- and postnatal imaging of a girl with a cloacal variant. Pediatr Radiol 2006 ; 36 : 991-996.
- 6) Hamada T, Hirose R, Kosaka T, et al : Giant cystic meconium peritonitis associated with a cloacal anomaly : case report. J Pediatr Surg 2008 ; 43 : E21-E23.
- 7) Shono T, Taguchi T, Suita N, et al : Prenatal ultrasonographic and magnetic resonance imaging findings of congenital cloacal anomalies associated with meconium peritonitis. J Pediatr Surg 2007 ; 42 : 681-684.
- 8) Rolle U, Faber R, Robel-Tillig E, et al : Bladder outlet obstruction causes fetal enterolithiasis in anorectal malformation with rectourinary fistula. J Pediatr Surg 2008 ; 43 : E11-E13.
- 9) Miller JP, Smith SD, Newman B, et al : Neonatal abdominal calcification : is it always meconium peritonitis? J Pediatr Surg 1988 ; 23 : 555-556.
- 10) Shimotake T, Higuchi K, Tsuda T, et al : Infrared spectrophotometry of intraluminal meconium calculi in a neonate with imperforate anus and rectourethral fistula. J Pediatr Surg 2006 ; 41 : 1173-1176.

症 例 報 告

Rhombencephalosynapsis の 1 例—胎児 MRI

桑島成子

獨協医科大学 放射線科

A case of rhombencephalosynapsis - fetal MRI

Shigeko Kuwashima

Department of Radiology, Dokkyo Medical University

Abstract Rhombencephalosynapsis (RES) is a rare cerebellar malformation of unknown etiology characterized by vermian agenesis or hypogenesis, with fusion of hemispheres and the dentate nuclei. Clinical presentation and prognosis are extremely variable and generally depend on the associated supratentorial anomalies. In this case, the prenatal ultrasound revealed hydrocephalus. We diagnosed this case as RES by MRI that demonstrated fusion of cerebellar hemispheres and horizontal folia orientation without an intervening vermis. Prenatal identification of RES is likely to prove useful for prenatal counseling.

Keywords Rhombencephalosynapsis, MRI, Fetus

はじめに

Rhombencephalosynapsis (以下 RES) は稀な小脳奇形である。今回、胎児超音波検査で水頭症が指摘され 33 週で精査のため施行された MRI で RES の所見が認められた症例を経験したので、出生後の MRI 画像と比較し報告する。

症 例

在胎 33 週に胎児超音波検査で脳室拡大が認められ、水頭症の精査目的のため MRI が施行された。家族歴に特記すべきことはない。第 1 子であった。近親婚ではなかった。

妊婦、胎児とも何らかの前処置は行わなかった。撮

影は安静呼吸下で行った。MRI は T2 強調像の高速撮像法である HASTE 法 (TR/TE = 1000/82 msec. matrix : 256×256, flip angle : 150, FOV 300 ~ 400 mm) で撮像した。横断像で小脳虫部は認められず左右の小脳半球は癒合していた。小脳片葉が左右半球に連続して平行に走行していた。中小脳脚と歯状核の融合が認められた。第四脳室には拡大がなく変形が見られた (Fig.1a)。両側側脳室の拡大が認められた。大脳半球には皮質形成異常などの所見は認められなかった (Fig.1b)。

37 週 5 日に骨盤位、軽度羊水過少のため帝王切開で出生した。出生体重 1855g (SFD)、頭囲 32.8 cm。出生時アプガースコアは 8/9 点。呼吸障害は

原稿受付日：2009 年 6 月 2 日、最終受付日：2009 年 7 月 13 日

別刷請求先：〒321-0293 下都賀郡壬生町大字北小林 880 獨協医科大学 放射線科 桑島成子

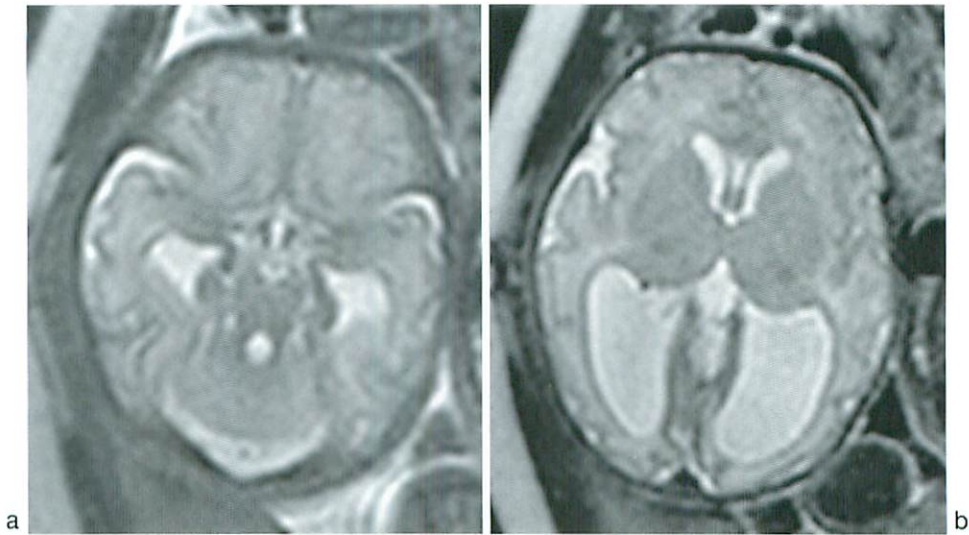


Fig.1 a : Prenatal MRI. Axial T2WI shows fusion of the cerebellar hemispheres without intervening vermis and fusion of the middle cerebellar peduncles and dentate nuclei. Note the deformity of the fourth ventricle, which appears to be diamond-shaped.
b : Axial T2WI shows enlarged lateral ventricles without any other supratentorial anomalies.

なかった。右第4, 5, 6多合趾症を認めた。心室中隔欠損が認められたが自然閉鎖した。出生後にけいれんはなく、経過良好であった。頭部の精査目的に生後5日にMRIが施行された。横断像で両側側脳室に拡大が見られた。胎児MRIと比較して脳室拡大は進行していなかった。横断像で小脳半球は連続し、小脳片葉が正中を超えて左右に平行に走行していた。第四脳室に拡大はなく変形が見られた (Fig.2a, b)。T2強調像やFLAIRの冠状断像で小脳片葉が正中を超えて左右に平行に走行している所見が認められた (Fig.3a, b)。これらの所見からRESと診断した。テント上の所見としては脳室拡大以外、異常所見は認められなかった。生後19日、2040gで退院となった。生後7か月の現在では身長、体重とも-2 S.D.と成長障害が見られる。定額は可能であるが寝返りはできない。追視は途中までであり、精神運動発達遅延が認められる。

考 察

RESは、稀な小脳奇形である。1914年に小脳虫部の低形成、あるいは無形成と小脳半球の癒合、

小脳歯状核と上小脳脚の癒合を特徴とする奇形としてObersteinerによって最初に剖検例が報告された¹⁾。その後、MRIの普及によって症例報告数は増えている。SenerはRESの頻度は頭部MRIを施行した3000人の小児の0.13%と報告している²⁾。

剖検あるいは画像所見で、小脳半球癒合、および小脳歯状核、上小脳脚癒合が認められることで診断される。今回、胎児MRIで小脳半球の癒合、小脳片葉が正中を超えて虫部の介在なく連続して左右に走行している所見が認められた。この所見は横断像でわかりやすかった。出生後のMRIでは冠状断像が最も評価しやすい撮像断面であり、冠状断像で評価しやすいと言われている報告と一致していた³⁾。今回、胎児MRIでは正確な冠状断像が撮像できなかったため冠状断像より横断像が評価に適した断面であった。胎児MRIでは動きや胎児の姿勢にもよるが左右対称の冠状断像の撮像は難しいことが多く、それに比べ横断像は得やすい。脳室拡大の程度や形態、大脳半球の皮質形成異常の評価の必要性から横断像はRESの診断及び鑑別には有用と思われる。正確な頭部3方向があればRESの胎児MRI診断は容易であるが、短時間

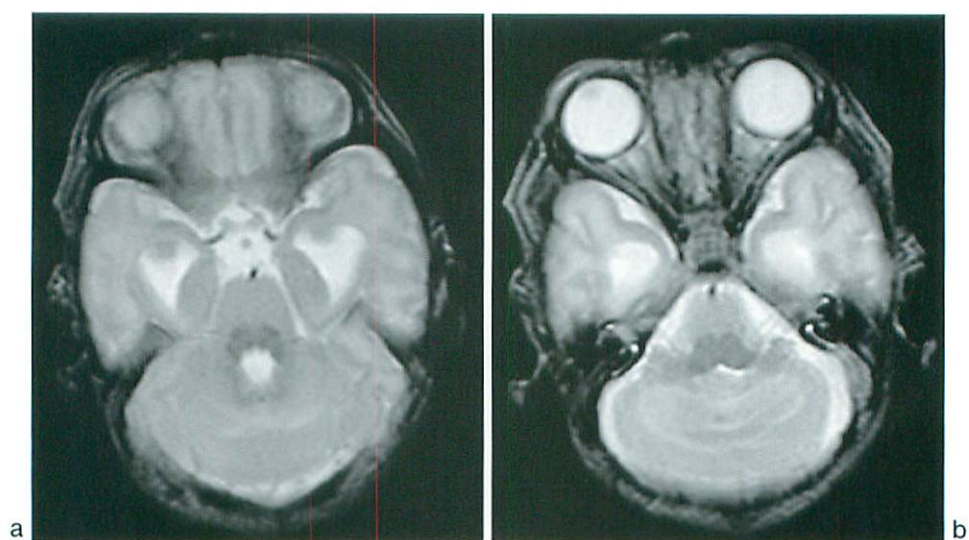


Fig.2 Postnatal MRI. Axial T2WI shows fusion of the cerebellar hemispheres without intervening vermis and fusion of the middle cerebellar peduncles and dentate nuclei. Note the deformity of the fourth ventricle, which appears to be diamond-shaped.

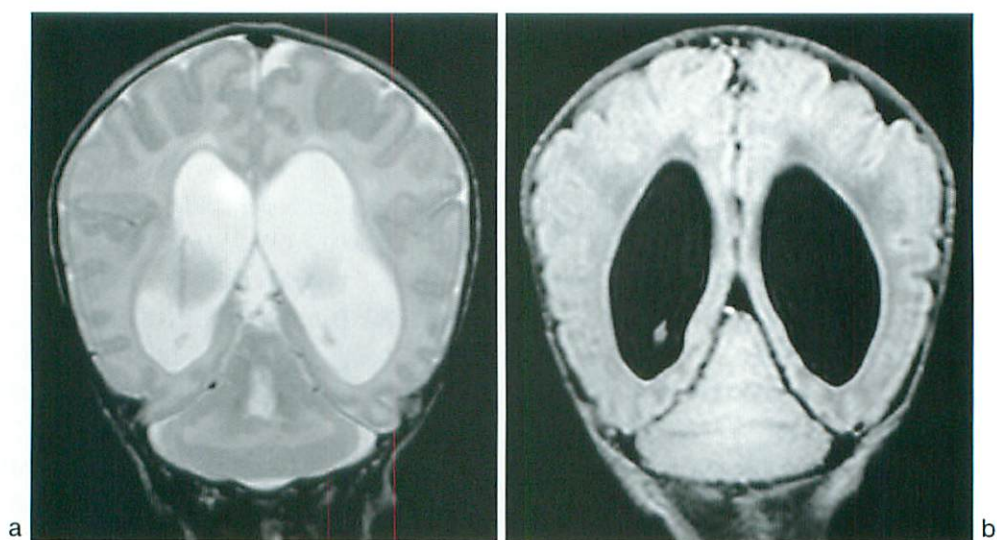


Fig.3 a : Postnatal MRI. Coronal T2WI shows enlarged lateral ventricles and fusion of the cerebellar hemispheres with transversely oriented folia, which cross the midline.
b : Coronal FLAIR shows enlarged lateral ventricles and fusion of the cerebellar hemispheres with transversely oriented folia, which cross the midline.

に3方向得るのは難しい。良好な画質を得るにはMRI技師の協力は不可欠であり、技師の熟練度も画質を左右する大きな要素となる。本症例では、胎児MRIおよび出生後のMRIで皮質形成異常、脳梁形成異常、透明中隔欠損などの所見は認められなかった。中枢神経以外の合併奇形は非常に稀であるが、骨格系の異常として側弯を伴った脊椎分節異常や外反膝、弯指などの報告がある^{4,5)}。今回は右の4,5,6多合趾症が認められた。この所見は胎児MRIでは指摘できなかった。

臨床症状や予後は様々であり、主にテント上の異常所見と関連する。ほとんどに何らかの体幹失調や認識障害が見られる。運動発達は遅延することが多い。今回の症例では、現在、生後7か月で身長、体重は-2 S.D.で頭囲は月例相当である。定頸は可能である。追視は途中までである。成長障害と精神運動発達遅延が認められている。合併奇形のないRESでは、成人で偶然発見される場合や学童期には認識障害や言語発達障害が見られない場合もある。しかし、MRI所見と臨床症状には相関がないといわれている⁵⁾。今回の症例については、脳室拡大の進行の有無やリハビリによる精神運動発達の評価の追跡が必要である。

RESの原因は不明である。発症は妊娠28~41日の間に小脳の発達が障害されるためと考えられているが結論は出ていない。Utsunomiyaらは、小脳虫部の奇形は二次的な奇形ではなく一次的な奇形であり、小脳虫部の分離不全によって生じる奇形としている。小脳原基は本質的には不對であり、小脳半球癒合は虫部の発達障害である虫部分離障害による一次的な奇形であると推測している⁶⁾。現在は遺伝子検索による解析がすすめられている⁷⁾。

今回、胎児MRIでは出生後のMRIと同様の中枢神経所見が得られた。胎児MRIが施行される最も頻度の高い原因は脳室拡大である。中脳水道狭窄などシャント術の適応となる疾患、X連鎖性劣

性遺伝性水頭症などの遺伝性疾患、Chiari II型奇形のように髄膜瘤を合併する疾患、片側巨脳症のように皮質形成異常を伴う疾患など、様々な疾患が含まれる。脳室拡大の精査で行う胎児MRIでは、小脳半球の分離の有無や小脳片葉の走行を確認することでRESの出生前診断が可能となる。出生前診断することにより両親へのカウンセリング、分娩法、分娩時期、出生後の治療方針が立てられる。

結 語

RESの出生前診断にMRIは有用である。脳室拡大の精査で行われる胎児MRIでは、小脳半球の分離や小脳片葉や小脳裂の走行を確認することが重要である。

●文献

- 1) Obersteiner H : Ein Kleinhirn ohne Wurm. *Arch Neurol Inst (Wien)* 1914 ; 21 : 124-136.
- 2) Sener R : Unusual MRI findings in rhombencephalosynapsis. *Comput Med Imaging Graph* 2000 ; 24 : 277-282.
- 3) Barkovich AJ : Rhombencephalosynapsis. *Pediatric neuroimaging (4th.)*, Ed by Barkovich AJ. Philadelphia, LWW. com. pbl, 2005, p394-396.
- 4) Chemli J, Abroug M, Tlili K, et al : Rhombencephalosynapsis diagnosed in childhood : clinical and MRI findings. *Eur j Paediatr Neurol* 2007 ; 11 : 35-38.
- 5) Truwit CL, Barkovich AJ, Shanahan R, et al : MR imaging of rhombencephalosynapsis : report of three cases and review of the literature. *AJNR* 1991 ; 12 : 957-965.
- 6) Utsunomiya H, Takano K, Ogasawara T, et al : Rhombencephalosynapsis : cerebellar embryogenesis. *AJNR* 1998 ; 19 : 547-549.
- 7) McAuliffe F, Chitayat D, Halliday W, et al : Rhombencephalosynapsis : prenatal imaging and autopsy findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007 ; 31 : 542-548.