

症 例 報 告

生後1か月で発見されたintrathoracic ribの1例

藤原倫昌, 宇野浩史, 喜多村哲朗

日本鋼管福山病院 小児科

A case of an intrathoracic rib in 1-month-old infant

Michimasa Fujiwara, Hiroshi Uno, Tetsurou Kitamura

Department of pediatrics, Nippon Kokan Fukuyama Hospital

Abstract An intrathoracic rib is an extremely rare congenital malformation. This malformation is usually detected incidentally and does not require any treatment. The recognition of this malformation itself can prevent unnecessary investigation and invasive treatment. We report a case of an intrathoracic rib in a 1-month-old infant requiring helical CT scan with 3-D reconstruction for definite diagnosis.

Keywords Intrathoracic rib, Helical CT scan, 3-D reconstruction

緒 言

Intrathoracic ribは非常に稀な肋骨奇形である。この奇形は偶然発見されることが多く、特に治療を必要としない。この疾患の存在を認識していれば、不要な検査や侵襲的な治療を阻止できる。われわれは、ヘリカルCTスキャンによる3D再構成により確定診断を行った、生後1か月乳児のintrathoracic ribを経験したので報告する。

症 例

生後1か月、女児

主訴：咳嗽、喘鳴、哺乳不良

既往歴：在胎38週5日、3,582g、アプガースコア9点(1分)で出生。周産期に特記すべき異常なく、

1か月健診にて体重増加は40g/日と良好であった。

現病歴：2日前からの咳嗽及び前日からの発熱・哺乳不良を主訴に前医を受診した。顔色不良で喘鳴を認めたため、喘息性気管支炎の診断で、当院に紹介入院となった。

現症：体重5.2kg。体温38.3度、血圧82/40mmHg、心拍数180回/分、呼吸数60回/分、酸素飽和度90% (room air)。顔色はやや蒼白。胸部聴診上両肺野に喘鳴を聴取し、呼吸音は左右ともに減弱しており、陥没呼吸を認めた。奔馬調律や心雑音は聴取せず。咽頭発赤は軽度のみ。毛細血管再充満時間は1秒。大泉門は平坦。

入院時検査所見：血液検査ではWBC 7,530/ μ l (Stab 16%, Seg 53%, Lymph 22%), CRP 0.56mg/dlであった。静脈血血液ガス分析ではpH 7.321, PCO₂

原稿受付日：2014年2月7日、最終受付日：2014年6月9日

別刷請求先：〒721-0926 福山市大門町津之下1844番地 日本鋼管福山病院 小児科

58.6mmHg, BE 2.0mmol/l, HCO_3^- 29.6mmol/lと呼吸性アシドーシスを認めていた。鼻腔ぬぐい液RSウイルス抗原検査・インフルエンザ抗原検査A・Bはいずれも陰性。血液・尿・髄液培養は全て陰性。

入院時画像検査：胸部単純X線写真にて、両側肺門部に気管支周囲陰影の増強を認め、左中肺野の透過性はやや低下していた。また左第4肋骨は変形しており、胸腔内へ食い込んでいるように見えた(Fig.1)。

入院後経過：入院後、酸素投与・ β_2 刺激薬吸入・ヒドロコルチゾン注射・抗菌薬セフトキシム等で加療を開始。入院翌日には解熱し、活気・哺乳力は徐々に改善した。呼吸状態も徐々に改善し、入院5日目に酸素・ヒドロコルチゾンを中止し、入院10日目に退院した。

入院6日目に、左第4肋骨の精査目的に胸部CT検査を施行した。骨条件では胸部単純X線写真と同様に、左第4肋骨は短く変形し、胸腔内へ陥入しており、一部濃度がスリガラス状を呈していた

(Fig.2a)。肺野条件では、変形した第4肋骨による圧排で軽度の肺虚脱を認め、その周囲にはスリガラス状陰影も認めていた。また右肺 S^6 には線状

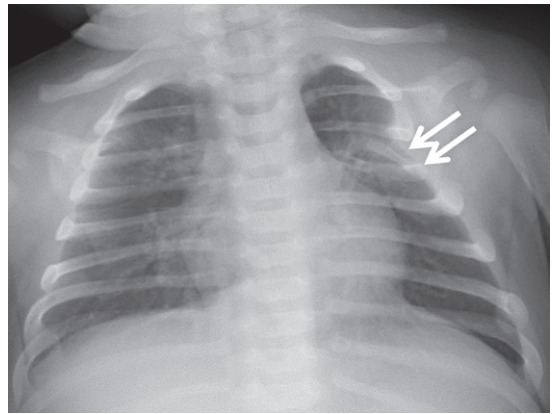


Fig.1 胸部単純X線写真

両側肺門部に気管支周囲陰影の増強を認め、左中肺野の透過性はやや低下している。また左第4肋骨は変形しており、胸腔内へ陥入しているように見える(矢印)。

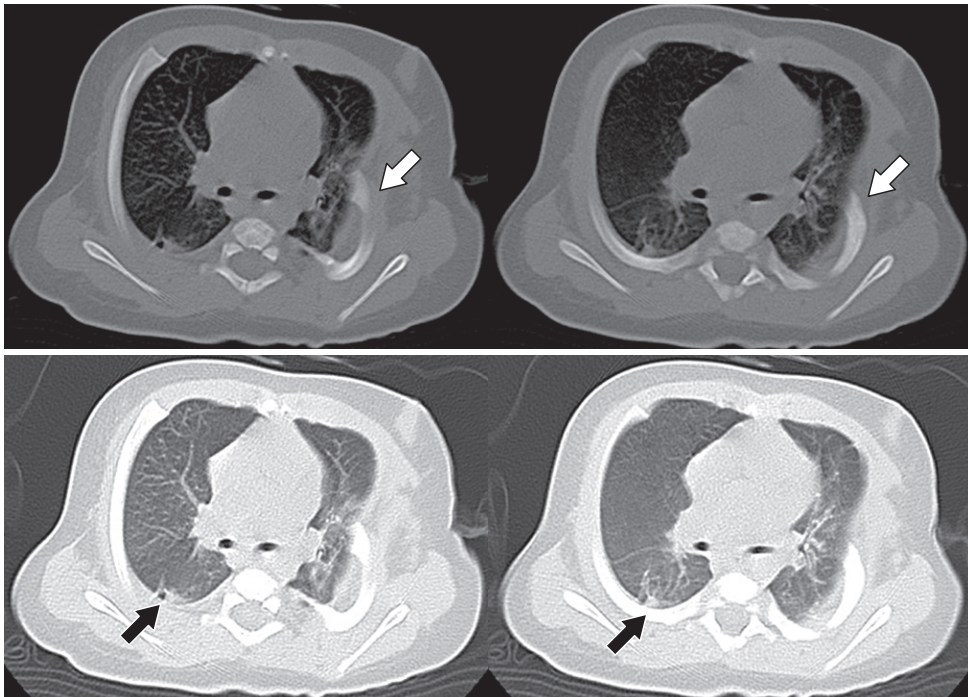


Fig.2 胸部単純CT軸位断面 骨条件(a), 肺野条件(b)

a: 左第4肋骨は短く変形し、胸腔内へ陥入している(矢印)。

b: 変形した第4肋骨による圧排で軽度の肺虚脱あり、周囲にスリガラス状陰影を認める。また右肺 S^6 に線状影を認める(矢印)。

a
b

影も認められた (Fig.2b). ヘリカルCTスキャンによる3D再構成では, 左第4肋骨は短く, 側方から肺実質に食い込む強いカーブ状の形態を呈していた (Fig.3). 形態から腫瘍性病変は否定的であり, intrathoracic ribと診断した.

考 察

肋骨奇形は全人口の2%の頻度で起こる¹⁾が, intrathoracic ribは其中でも最も稀な奇形の一つである. Lutzは1947年に25歳女性のintrathoracic ribを初めて報告し²⁾, 今までに40~50例が文献的に報告されている. 一般的には無症候性で男女差は無く, 右側に多いとされている³⁾. 小児・成人例ともに偶発的に発見されることが多く, 試験的手術が行われた報告⁴⁾もあるが, 通常は治療を要さない無害の先天奇形である. 本症例では, 肋骨奇形の存在しない右肺野でも喘鳴を聴取しており, 気道感染との因果関係は無く, 治療適応も無いと考えられた.

肋骨は発生上3つの区画から構成されている⁵⁾. 神経管の底板や脊索に依存して発生する近位肋骨と, 表皮外胚葉に依存して発生する遠位肋骨の2区画に分けられ, 遠位肋骨はさらに壁側板に侵入する部分 (遠位肋骨胸骨部) と侵入しない部分 (遠位肋骨椎骨部) の2区画に分けられる. これら近位

肋骨と遠位肋骨2区画の計3区画の発達はそれぞれ異なる遺伝子により制御されており, 発生に必要な組織間相互作用が異なる. この発生学的見解を基に, 2006年にKamanoらがIntrathoracic ribを以下のように分類した⁶⁾. Type Ia・Ibはそれぞれ椎体・肋骨由来の過剰肋骨, Type IIは遠位肋骨由来の二裂性肋骨で, Type IIIは胸腔内へ肋骨が陥入しているもの, Type IVはType II + IIIの複合型である. 本症例はこれらのうち, Type IIIと考えられた. Type IIIの成因としては, 胎生期における胸壁への何らかの外的な圧迫や, 肋骨発生に関連した遺伝子発現の変化や組織間相互作用などが考えられている.

典型例では胸部X線写真単独での診断が可能とされているが, 確定診断にヘリカルCTスキャンを要した症例が散見される^{7~10)}. 3D再構成を行うことにより, intrathoracic ribの形態を正確に把握することができる. 我々の症例においても, ヘリカルCTスキャンを用いた3D再構成を行い, 診断に有用であった. ただ, Kamanoらの分類⁶⁾に該当する症例で, 胸部単純X線写真単独での診断が可能である場合は, CTスキャンによる精査は必須では無い.

Intrathoracic ribは非常に稀な肋骨奇形であるが, 無症状のことが多く, 臨床的に問題にならな

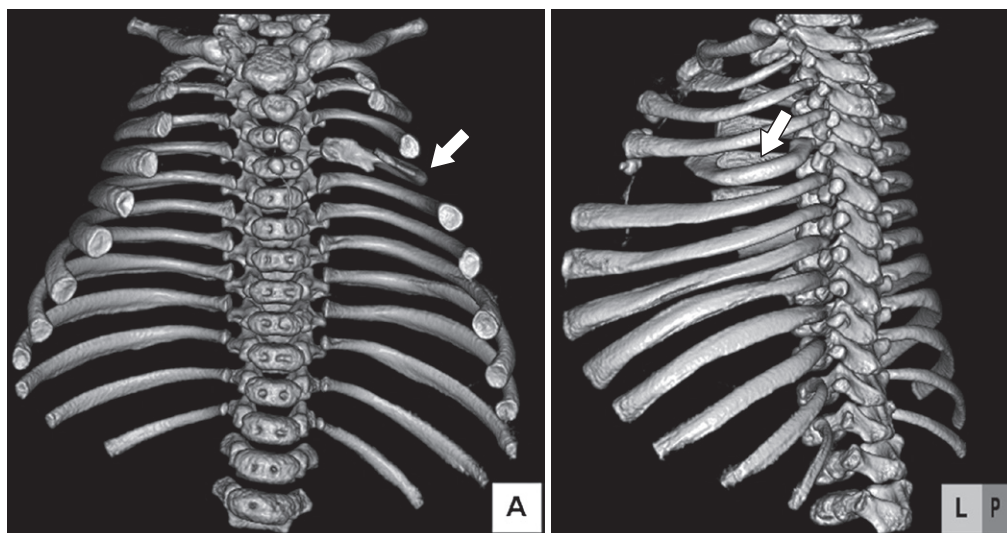


Fig.3 ヘリカルCTスキャンによる3D再構成
左第4肋骨は短く, 側方から肺実質に食い込む強いカーブ状の形態をとる (矢印).

ければ特に治療は要さない。この疾患の存在を認識していれば、不要な検査や試験的な手術を含む侵襲的な治療を阻止できる。

●文献

- 1) Kelleher J, O'Connell DJ, Macmahon H : Intrathoracic rib: radiographic features of two cases. *Br J Radiol* 1979 ; 52 : 181-183.
- 2) Lutz P : Über eine ungewöhnliche Rippenanomalie zugleich ein Beitrag zur distalen Rippengabelung. *Wien Klin Wochenschr* 1947 ; 59 : 846-849. (in German)
- 3) Aoyama H, Mizutani-koseki S, Koseki H, et al : Three developmental compartments involved in rib formation. *Int J Dev Biol* 2005 ; 49 : 325-333.
- 4) Barreiro T, Trawick D : A rare thoracic finding : the intrathoracic rib. *Clin pulm med* 2003 ; 10 : 302-303.
- 5) von RÖNNEN J, de JONGH R : Description of 2 cases of intrathoracic rib (review of the literature and discussion). *Ann Radiol* 1962 ; 5 : 639-648. (in French)
- 6) Kamano H, Ishihama T, Ishihama H, et al : Bifid intrathoracic rib : a case report and classification of intrathoracic ribs. *Internal Med* 2006 ; 45 : 627-630.
- 7) Argyriou P, Pousios D, Tsocanas D, et al : Demonstration of an intrathoracic rib with computed tomography and three-dimensional reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2007 ; 84 : 2117.
- 8) Watkins TW, Wilkinson AG, Greer ML, et al : Atypical intrathoracic rib in a pediatric patient requiring helical CT scan with 3-D reconstruction for diagnosis. *Pediatr Radiol* 2008 ; 38 : 1003-1005.
- 9) Basarslan F, Bayarogullari H, Tutanc M, et al : Intrathoracic rib associated with pulmonary collapse in a pediatric patient. *Iran J Radiol* 2012 ; 9 : 220-222.
- 10) Carvalho FHG, Lopes GP : Intrathoracic rib : a case report. *Radiol Bras* 2012 ; 45 : 121-122.