

特集 小児消化管画像を診る

中腸軸捻転および超低出生体重児の消化管穿孔

賀来 卯生子, 近藤 昌敏

東京都立小児総合医療センター 新生児科

Midgut volvulus and intestinal perforation in extremely low birth weight infants

Uiko Kaku and Masatoshi Kondo

Department of Neonatology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

Abstract

Midgut volvulus and intestinal perforation are representative gastrointestinal emergencies in the newborn infant. Because early recognition and treatment are important for improvement of the clinical outcome, we must have basic knowledge about the characteristic clinical features and radiologic findings of these diseases. An upper gastrointestinal contrast series is at present considered the standard examination to evaluate for malrotation and its complications. Plain radiography is often nondiagnostic. Ultrasonography is a good screening device for infants suspected of having malrotation and volvulus.

Intestinal perforation of extremely low birth weight infant is caused mainly by necrotizing enterocolitis, focal intestinal perforation and meconium related ileus. The diagnosis of these diseases is based on the clinical features and radiologic findings.

Keywords: Malrotation, Midgut volvulus, Intestinal perforation

I はじめに

新生児で見られる消化管疾患のうち、緊急性が高い疾患の代表として中腸軸捻転と消化管穿孔がある。腸回転異常に合併する中腸軸捻転は、絞扼性イレウスを生じ広範囲の腸管が血行障害や壊死に陥った場合、ショック症状を呈し非常に危険な状態となる。また、消化管穿孔は小児外科疾患の中で先天性横隔膜ヘルニア、臍帯ヘルニアに次いで死亡率が高い¹⁾。

これらの疾患の特徴をとらえ、早期診断・早期対応を行うことが予後改善に重要であり、そのためには基本的な画像所見や診断上の留意点を知っておく必要がある。本稿では腸回転異常症および中腸軸捻転、消化管穿孔の死亡率を上げる原因となっている超低出生体重児 (extremely low birth weight infants:

ELBWI)特有の疾患(壊死性腸炎, 限局性消化管穿孔, 胎便関連性腸閉塞)の画像所見について概説した。

II 腸回転異常症 (malrotation)・中腸軸捻転 (midgut volvulus)

胎生期の腸管の回転と腹膜・後腹膜への固定が種々の程度に完成しなかった状態を総称して腸回転異常という。中腸(十二指腸から横行結腸中部までの消化管)の回転が90–180度で停止すると、十二指腸と盲腸上行結腸が近接する。このとき結腸と後腹膜の間に線維性膜様物(Ladd 靱帯)が形成され、十二指腸を圧迫し通過障害を起こす。十二指腸と結腸は狭い基部で固定され、上腸間膜動脈(superior mesenteric artery: SMA)を軸として時計方向の捻転(中腸軸捻転)を起こしやすくなる(Fig. 1)。

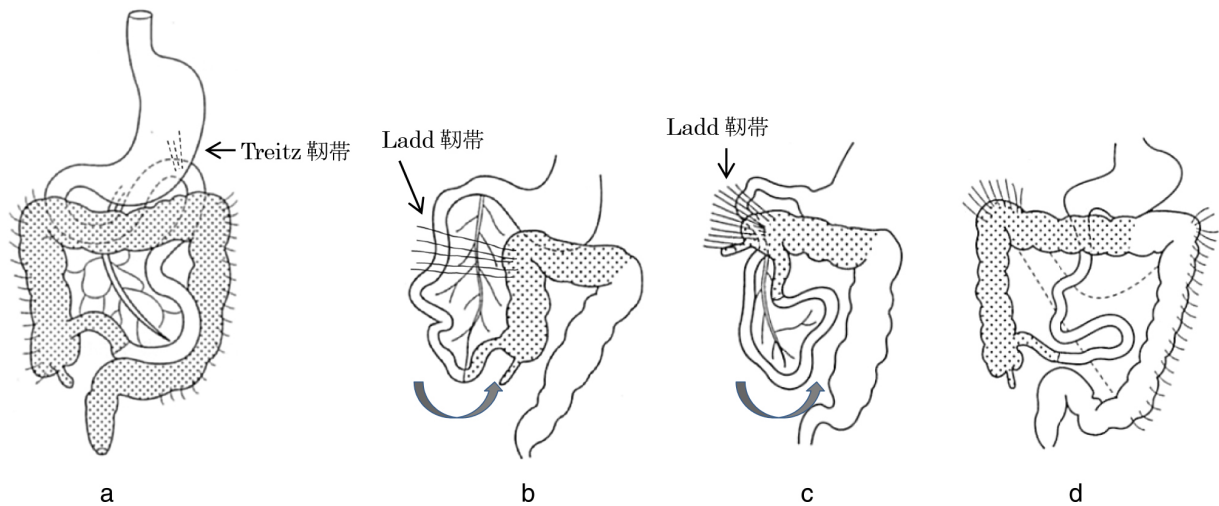


Fig. 1 正常像と典型的病型 (西島, 2005 より引用改変²⁾)

- a: 正常腸管: 反時計回りに 270 度回転し, 十二指腸空腸移行部が後腹膜に固定され (Treitz 靱帯), 盲腸上行結腸, 下行結腸も後腹膜に固定されている。
- b: 無回転型 (nonrotation): 回転が 90 度で止まったもの。Treitz 靱帯は形成されない。横隔膜ヘルニアや臍帯ヘルニアなどに合併するのはこの型。
- c: 不完全回転型 (incomplete rotation): 回転が 180 度で止まったもの。Ladd 靱帯が形成され, 中腸は SMA を軸として腹腔内にぶら下がる格好となり捻転しやすい。
- d: 不完全固定型 (incomplete fixation): 盲腸捻転や内ヘルニアをきたしうる。

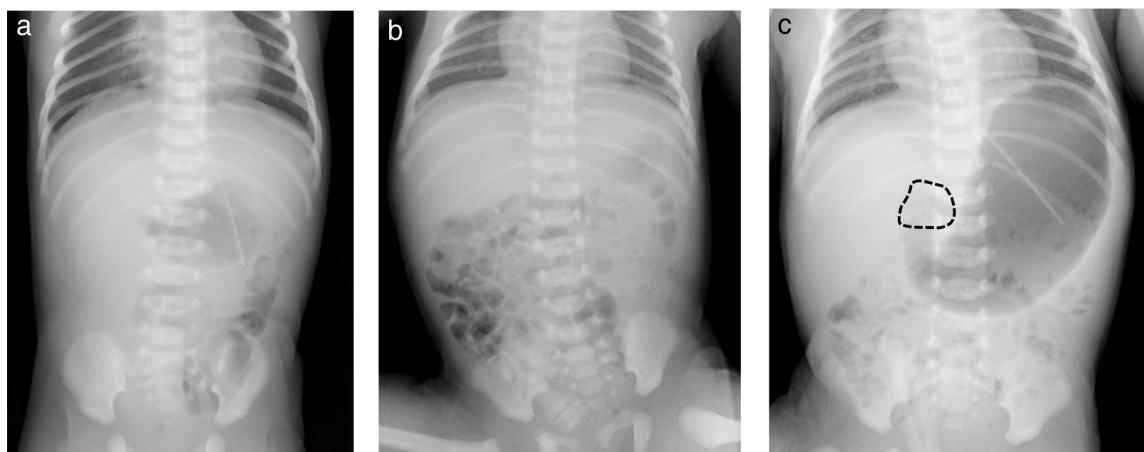


Fig. 2 腸回転異常症・中腸軸捻転例の単純 X 線写真

- a: 日齢 2 から単純性嘔吐が出現した日齢 4 の児の X 線写真。胃泡と, 左に偏って見られる結腸と思われる腸管ガス以外の消化管ガスはほとんどない。術中所見で捻転合併のない不完全回転型の診断。
- b: 前日から胆汁性嘔吐が出現した日齢 2 の児の X 線写真。小腸と思われる小さなガス像が右に多く認められる。
- c: b 症例の日齢 3 の X 線写真。著明に拡張した胃と, 軽度の十二指腸拡張 (黒点線) があり, 他の消化管ガスが少ない。術中所見で 540°の中腸軸捻転を伴う不完全回転型の診断。

捻転や閉塞のない腸回転異常症の腹部単純 X 線写真は特徴的所見に乏しい。Ladd 靱帯による十二指腸圧迫や十二指腸の走行異常による屈曲により, double bubble 像が時に見られる。中腸軸捻転を発症しても直後の X 線写真の所見は正常である。遠位小腸の内容物が排泄されさらに閉塞が進むと胃拡張+少しの十二指腸拡張, gasless となる (Fig. 2)。

上部消化管造影では主に十二指腸空腸接合部の位置 (= Treitz 靱帯の位置) を基準に判定する。正常では十二指腸空腸接合部の位置が十二指腸球部や幽門部と同じ高さで椎体の左側にある (Fig. 3a)。また, 側面像では十二指腸水平脚が幽門部より背側を走行していることが確認できる。当院ではこの十二指腸から空腸起始部にかけての所見を 1 回で逃さず

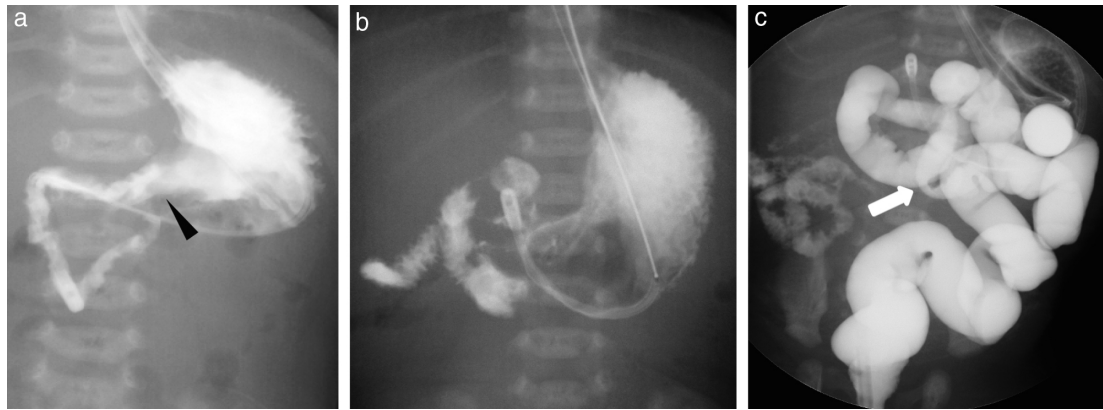


Fig. 3 正常例と腸回転異常/中腸軸捻転合併例の消化管造影

- a: 正常例. 十二指腸空腸接合部は十二指腸球部と同じ高さで椎体の左側に認められる (矢頭).
 b: 胆汁性嘔吐をきたした日齢3の児の上部消化管造影. 十二指腸空腸曲は正常に形成されていない. 術中所見で360°の捻転が認められた.
 c: b症例の下部消化管造影. 結腸は左側に偏り虫垂 (矢印) が正中に認められる.

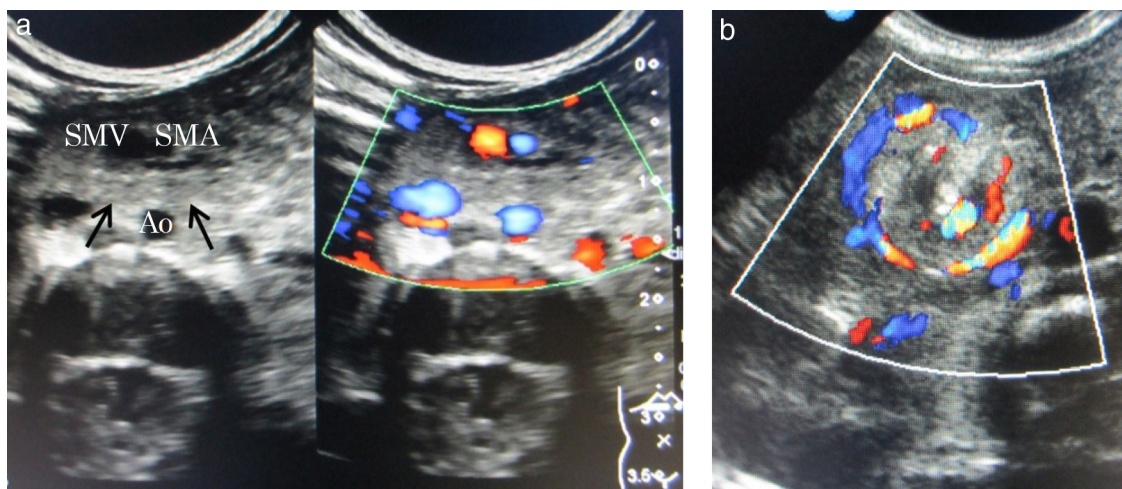


Fig. 4 正常例と腸回転異常・軸捻転合併例の超音波画像

- a: 正常例. SMAの右側にSMVが認められる. また, 十二指腸水平脚 (矢印) がSMAの背側, 大動脈 (Ao) の腹側を横走する.
 b: 日齢14の児. SMAの周りをSMVが時計方向に回転する像 (whirlpool sign) が認められる. 術中所見で540°の捻転が認められた.

評価するために, 十二指腸球部内までチューブを進めた上で造影している. 十二指腸が椎体を横走せず, 空腸が右側に見られたり十二指腸空腸接合部の位置異常がある時には腸回転異常症を疑う (Fig. 2b). しかし新生児の十二指腸は可動性に富み, 胃や小腸の拡張や, 近位空腸が右側にある場合に十二指腸空腸接合部が右側に引っ張られることで十二指腸空腸接合部の位置が変化することがあり, 診断を難しくしている³⁾. 中腸軸捻転合併例では十二指腸がらせん状に回転する特徴的な corkscrew appearance を呈することがあるが, 捻転が強い場合は十二指腸球部から先に造影剤が進まないことが多い.

超音波検査では, 正常では上腸間膜動脈 (SMA) の右側に上腸間膜静脈 (superior mesenteric vein: SMV) が認められる (Fig. 4a) と, 腸回転異常症では位置が逆転している所見が見られる. しかし正常でも位置が逆転していたり, 回転異常があっても正常位置に認められることもあり特異性が低い. 近年, 回転異常がないことを十二指腸の水平脚がSMAと大動脈の間を横走する所見で判断する方法が有用と報告されている^{3,4)} (Fig. 4a). Whirlpool sign とよばれるプローベを頭側から尾側に動かした際にSMAの周りをSMVが時計方向に回転する像が得られた場合は中腸軸捻転の診断確定となる (Fig. 4b). 反

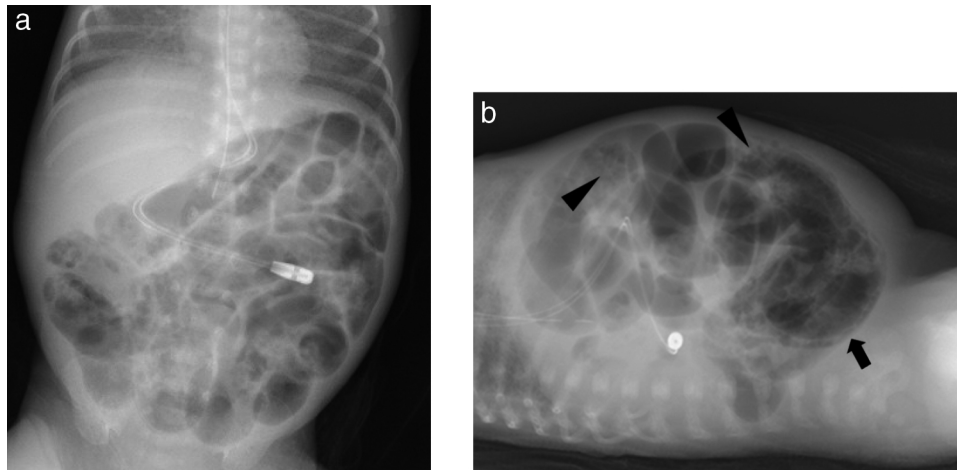


Fig. 5 NEC 発症例の単純 X 線写真（仰臥位正面と仰臥位クロステーブル側面）

- a：腹部膨満と嘔吐をきたした日齢 34 の児の仰臥位側面 X 線写真．腸管拡張と腸管壁内気腫が認められる．
b：同症例のクロステーブル側面．泡沫状透亮像（矢頭）は粘膜下気腫，線状透亮像（矢印）は漿膜下気腫と思われる．

時計方向に回転する場合は軸捻転がないことが多いため，注意が必要である．

III 壊死性腸炎（Necrotizing Enterocolitis: NEC）

未熟腸管に循環不全，細菌感染，消化管免疫低下，経腸栄養等が加わり，粘膜の防御機構が破綻して広範な壊死性変化を生じる疾患である．超低出生体重児の生後 10-30 日頃の発症が多い．腹部膨満，胆汁性嘔吐などの腸閉塞症状に始まり，進行すると腹膜炎症状を呈する．

NEC の診断の主力は腹部単純 X 線撮影であるが，病初期は拡張腸管ループや腸管壁の肥厚，腸管ガスの減少といった非特異的所見のみであり，診断確定は困難である．疑ったら繰り返し（8-12 時間毎）X 線撮影で経過を追うことが重要である．腸管壁内に侵入した細菌が発生するガスあるいは破綻した粘膜から壁内に侵入した腸管内ガスにより生じるとされる壁内気腫（pneumatosis intestinalis）（Fig. 5）や，腸管壁内ガスが腸間膜の静脈内に入り生じる門脈内ガス（portal vein gas）は診断的価値が高い．しかし発現率は前者で 60-80%，後方で 10-30%と言われており，また一過性にしか見られない．壁内気腫は粘膜下層では泡沫状，漿膜下では線状/円状の透亮像を呈する⁵⁾．病変が漿膜に及ぶと消化管穿孔に進展していく．繰り返す X 線撮影で継続して見られる固

定し拡張した腸管は壊死した腸管であることが多い．

腹部超音波検査では，初期は腸管壁は肥厚し層構造が不明瞭で血流が増加しているが，進行すると腸管壁は薄くなり血流が見えなくなる⁶⁾．単純 X 線写真ではわからない少量の腹腔内 free air や，腸管穿孔や腹膜炎の際の局所の腹水貯留を同定できる．また，壁内気腫や門脈内ガスも各々腸管壁内，肝実質内の点状高エコーとして認められ，単純 X 線撮影よりも検出度が高い^{7,8)}．単純 X 線写真の所見による Bell 分類に超音波所見を加味して進行度を判定する（Table 1）．

IV 限局性消化管穿孔（Focal Intestinal Perforation: FIP）

組織学的および臨床上で壊死あるいは炎症性変化を認めない限局性の腸管穿孔．生後 1 週前後の超低出生体重児に起こりやすく，腹部の前駆症状なしに突然穿孔し，腹部膨満，腹水貯留などを示す．

発症要因は腸管の未熟性そのものと考えられ，蠕動異常による腸管内圧の急激な上昇が脆弱部（筋層の先天性欠損部）に穿孔をきたすという機序が推測されている¹⁰⁾．一旦 gasless となり，腸管ガス像が増え始めた頃に穿孔を起こすことが多い．早期に治療すれば救命率は高い．

多くの場合単純 X 線で腹腔内に free air が確認され診断されるが，新生児は仰臥位での撮影となるた

Table 1 超音波所見を加味した壊死性腸炎の進行度分類 (Couture, 2008 より一部引用改変⁹⁾)

	腹部症状	単純 X 線写真	超音波
Stage I (疑診)	軽度腹部膨満 残乳増加 嘔吐 便潜血陽性	正常のこともあり イレウスを伴う軽度の腸管拡張	液体またはガスによる腸管拡張 腸管壁内気腫像の可能性 門脈内気腫像の可能性 腸管壁と腸間膜動脈の血流増加
Stage II (確診)	Stage I + 持続する便潜血 肉眼的消化管出血 著明な腹部膨満	イレウスを伴う重度の腸管拡張 腸管ループの離開 (腸管壁の浮腫, 腹水貯留) 固定ガス像 腸管壁内気腫 門脈内ガス像	腸管壁内気腫像 門脈内ガス像 腸管壁肥厚の可能性 腸管壁血流増加
Stage III (進行)	Stage II + 全身状態悪化 ショック症状 多量の消化管出血	Stage II + 気腹	腸管壁肥厚または菲薄 高エコー輝度の腹水 腸管外ガス像 腸管壁血流途絶

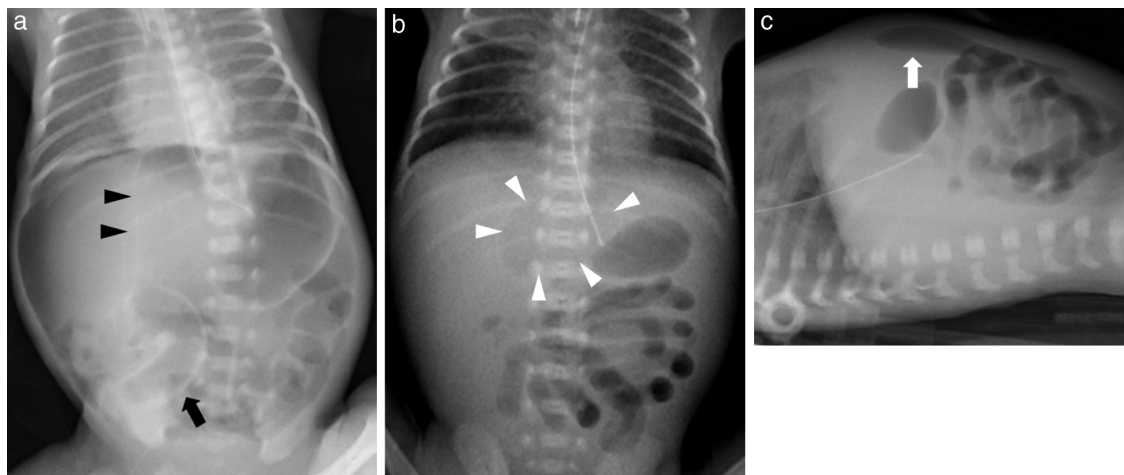


Fig. 6 FIP 症例の単純 X 線

- a: 日齢 5 に突然の腹部膨満をきたした児の X 線写真. 多量の気腹により hyperlucent liver sign, Rigler sign (黒矢印), football sign (黒矢頭) が認められる.
b: 在胎 25 週, 710 g で出生した児の日齢 6 の X 線写真. 腹部膨満はなし. 肝前面に円形透亮像 (air dome sign) (白矢頭) が認められる.
c: b の症例の仰臥位クロステーブル側面. 肝前面の少量の空気 (白矢印) がよりはっきりと見える.

め少量の気腹の診断は難しい. 横隔膜下にわずかに見える「ひげ状のライン」(横隔膜の筋束辺縁が弓状に描出されたもの)の存在, 肝前面のガスが円形に描出される air dome sign, 肝全体が明るく描出される hyperlucent liver sign, 腸管壁が腸管内外に存在する空気により明瞭に描出される Rigler sign, 肝鎌状間膜周囲に空気が存在するため描出される football sign などが手掛かりとなる¹¹⁾ (Fig. 6a, b).

遊離ガスが少量の時は腸管ガスとの鑑別が困難なことが多く, その際には仰臥位側面像 (クロステーブル側面撮影) または側臥位正面像 (デクビタス撮影) が有用である (Fig. 6c). デクビタス撮影では, 左を下にすると肝と腹壁の間に空気が貯留するため

よりわかりやすい.

V 胎便関連性腸閉塞 (Meconium Related Ileus: MRI)

低出生体重児, 特に子宮内発育遅延児に多く見られ, 腹部膨満および胎便排泄遅延を特徴とする機能的腸閉塞. 胎児期に始まる腸管の蠕動障害により小腸の胎便貯留をきたすと考えられている¹²⁾.

腹部 X 線写真では著明な腸ガスの貯留が認められるが (Fig. 7a), 空気の嚥下の少ない状態では腸管ガス貯留の少ないこともある. 空気と胎便が混ざると soap-bubble appearance あるいはすりガラス状陰

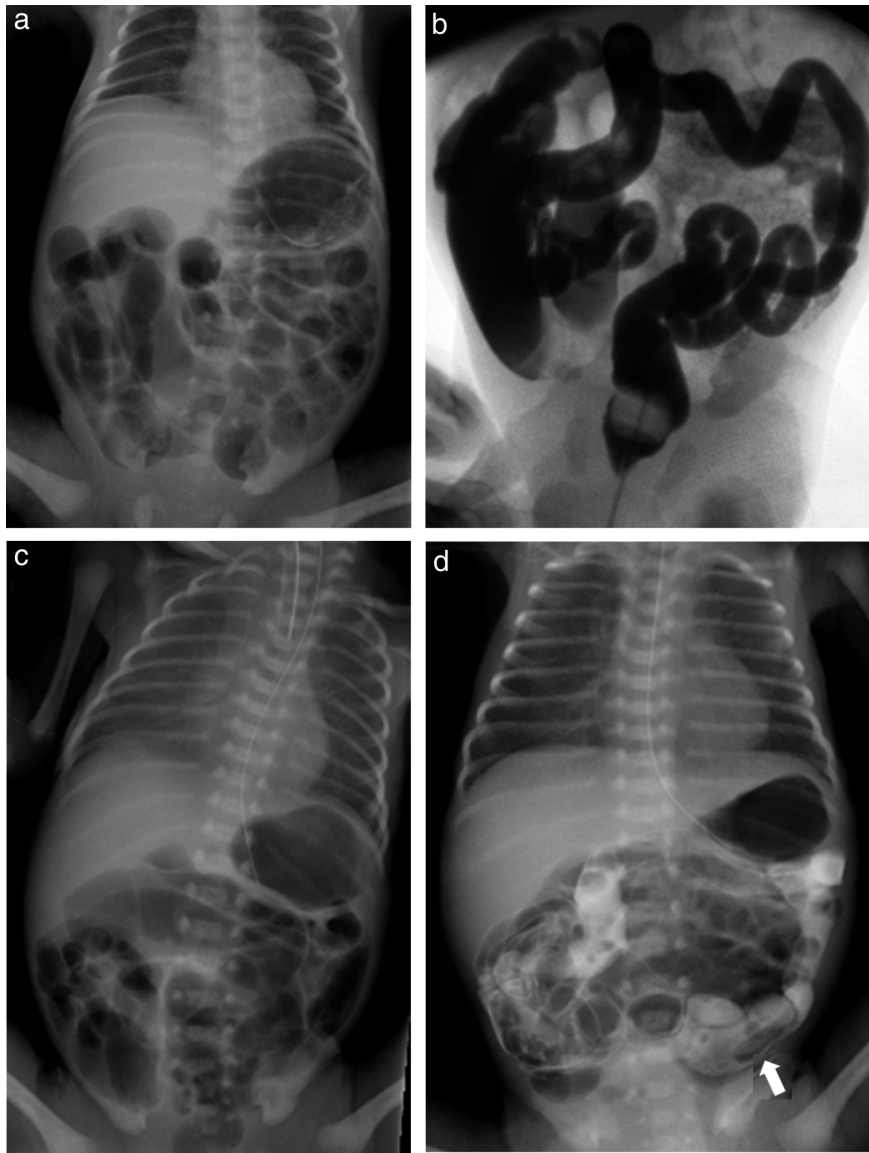


Fig. 7 MRI 症例の単純 X 線写真と消化管造影

- a: 胎便排泄遅延と腹部膨満を呈した日齢 3 の ELBWI の単純 X 線写真。腸管が拡張し、一部鉛管様に見える。
- b: a の症例の下部消化管造影。細い結腸と拡張した回腸が認められる。
- c: 腹部膨満が見られた日齢 3 の児の単純 X 線写真。著明な腸管拡張像が見られる。胃内から造影剤を投与し翌日には胎便排泄が認められるようになった。
- d: c の症例の日齢 5 の単純 X 線写真。造影剤は下行結腸まで進んでおり、内部に便塊による陰影欠損（矢印）が認められる。腸管拡張は改善している。

影が主に右下腹部に見られることがある。注腸造影が診断と治療の gold standard であり、small colon あるいは microcolon、遠位回腸の狭小化、拡張した回腸あるいは右半結腸に貯留した胎便による陰影欠損が認められる¹²⁾ (Fig. 7b)。近年造影剤の胃内投与での治療効果が数多く報告されており、当院でも MRI を疑った時に胃内投与を行い効果を得ている¹³⁾ (Fig. 7c, d)。

重症例では胎便による閉塞を解除しても蠕動障害

が長期間残り、穿孔に至る。蠕動が不良なため穿孔しても free air が認められないことも多く、診断が難しい¹⁴⁾。超音波検査による腹腔内の液体貯留が診断の手掛かりとなる。

VI おわりに

周産期医療の進歩に伴い出生し救命できる ELBWI の数は著しく増えており、消化器疾患をき

たす新生児はさらに増加していくことが懸念される。中腸軸捻転や消化管穿孔疾患は早期発見・早期対応が児の生命予後および長期予後改善のために必要であるが、時に早期診断が困難である。まずは疾患を疑い繰り返し画像検査を行うことが重要である。

謝 辞

東京都立小児総合医療センター放射線科の先生方およびスタッフの方々、小児外科の先生方、慶應義塾大学病院小児外科の下島直樹先生に深謝いたします。

文 献

- 1) 日本小児外科学会・先進医療検討委員会：わが国の新生児外科の現況—2008年新生児外科全国集計。日小外会誌 2010; 46: 101-114.
- 2) 西島 栄治：腸回転異常症の概念と分類。小児外科 2005; 37: 749-753.
- 3) Yousefzadeh DK: The position of the duodenojejunal junction: the wrong horse to bet on in diagnosing or excluding malrotation. *Pediatr Radiol* 2009; 39 (Suppl 2): S172-S177.
- 4) Menten R, Reding R, Godding V, et al.: Sonographic assessment of the retroperitoneal position of the third portion of the duodenum. *Pediatr Radiol* 2012; 42: 941-945.
- 5) Donnelly LF: Necrotizing Enterocolitis. *Diagnostic Imaging Pediatrics* (2ed), Ed by Donnelly LF. Amirsys pbl, 2011, p38-41.
- 6) Kim WY, Kim WS, Kim IO, et al.: Sonographic evaluation of neonates with early-stage necrotizing enterocolitis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 1056-1061.
- 7) Muchantef K, Epeiman M, Darge K, et al.: Sonographic and radiographic imaging features of the neonate with necrotizing enterocolitis: correlating findings with outcomes. *Pediatr Radiol* 2013; 43: 1444-1452.
- 8) Epelman M, Daneman A, Navarro OM, et al.: Necrotizing enterocolitis: review of state-of-the-art imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics* 2007; 27: 285-305.
- 9) Couture A: Bowel obstruction in neonates and children. *Gastrointestinal tract sonography in fetuses and children*, Ed by Couture A. Berlin, Springer pbl, 2008, p202.
- 10) Kubota A, Yamanaka H, Okuyama H, et al.: Focal intestinal perforation in extremely-low-birth-weight neonates: etiological consideration from histological findings. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 997-1000.
- 11) Pruthi S: Pneumoperitoneum. *Caffey's pediatric diagnostic imaging* (12ed), Ed by Coley BD, Philadelphia, Elsevier pbl, 2013, p884-905.
- 12) Kubota A, Shiraishi J, Kawahara H, et al.: Meconium-related ileus in extremely low-birthweight neonates: etiological considerations from histology and radiology. *Pediatr Int* 2011; 53: 887-891.
- 13) 寺田 明佳, 市場 博幸, 郡山 健, 他：極低出生体重児の胎便関連性腸閉塞に対するガストログラフィン胃内投与の効果。日本未熟児新生児学会雑誌 2007; 19: 251-254.
- 14) 白石 淳, 望月 成隆, 細川 真一, 他：胎便関連性腸閉塞症の病因に基づく診断と治療。日本周産期・新生児医学会誌 2008; 45: 14-18.