

特集を企画するにあたって

下島 直樹

慶應義塾大学医学部 小児外科

Introduction

Naoki Shimojima

Department of Pediatric Surgery, Keio University School of Medicine

小児の消化管疾患は閉鎖、狭窄といった器質的な異常や腸管運動障害、便秘といった機能的な異常、また、新生児（特に超低出生体重児）に起こりうる腸管壊死、消化管穿孔、捻転など、その疾患、病態は様々です。正しい画像診断のために、小児においてはまだまだ内視鏡検査よりも単純X線撮影や造影検査による評価のウエイトが高く、その診断力を我々は常に求められます。今回、多様な消化管疾患の中から、一般的によく聞く疾患や病態の画像のみならず、腸管運動障害をきたす稀な疾患としてのヒルシュスプルング病類縁疾患も含めて特徴的な画像を紹介したいと思いました。

まず柳先生には小児の小腸病変の評価のための小腸造影について、その準備、方法も含めて丁寧に紹介していただきました。難しいイメージのある小腸造影ですが、この論文を読むと自分もやってみようという気になると思います。

次に新生児科の賀来先生には、新生児に見られる緊急性の高い消化管疾患として、腸回転異常症に伴う中腸軸捻転、NEC、FIPなどの写真をたくさん選んでいただきました。時々やってくる緊急症例を見逃さないためにも貴重な写真集として価値の高い内容になっています。

住田先生には難治性の運動障害を示すヒルシュスプルング病類縁疾患のうち hypoganglionosis について、初期の管理方法によってその後の機能と形態に大きな差が出てくることを示していただきました。とても貴重な症例の画像です。

高野先生には直腸肛門機能検査のスペシャリストとして、排便造影を中心に具体的なデータとともに詳細に解説していただきました。なかなかスタンダードを学びにくい検査法だけに、日常臨床において大変参考になる内容です。

そして最後に放射線技師の立場から、中村さんに被ばく線量を減らす工夫について紹介していただきました。パルス透視、グリッド脱着など、臨床医にとっては聞き慣れない内容ですが、画質を担保しつつ簡単に被ばく線量を下げる方法として大変有益であることが分かります。

執筆を快諾してくださった5人の先生方には心より感謝いたします。すべて、今日からすぐに臨床に役立てることの出来る内容ばかりです。今号から本誌はデジタル化されました。皆さんにとってこの魅力ある特集号が「デスクの本棚に置いておきたい1冊」ならぬ「デスクトップに置いておきたい1冊」になることを期待しています。

特集 小児消化管画像を診る

小児の小腸病変における造影検査

柳 忠宏

飯塚病院 小児科

Contrast study of intestinal lesions in children

Tadahiro Yanagi

Department of Pediatrics, Iizuka Hospital

Abstract

Pediatric gastrointestinal disease frequently requires the use of various imaging modalities for making the correct diagnosis. The diagnosis of small-bowel diseases in children has evolved dramatically since the advent of both Double-balloon enteroscopy and capsule endoscopy. However unlike adult patients, neoplastic lesions are rare and congenital anomalies are more frequent in children. In the evaluation of small intestinal lesions in children, contrast study examinations are important. This section explains the evaluation of pediatric images of the intestines in some cases.

Keywords: Children, Contrast study, Intestine

I はじめに

小児の消化管に対する画像検査は、単純 X 線写真、超音波検査、造影 CT、MRI など様々である。上下部内視鏡は、細径のスコープによって乳幼児の胃・十二指腸、結腸も精査できるようになったため、炎症性腸疾患のような下痢、血便の原因精査、病理学的診断も可能となった。近年、内視鏡の進歩によって、消化管造影が適応となる小腸疾患は、「内視鏡で到達し得ない腸管の評価」とされている。ダブルバルーン内視鏡や、カプセル内視鏡によって、成人領域では小腸病変の診断に大きな変化をもたらしたが、小児の消化管疾患では、成人の場合と大きく異なり、腫瘍性病変は非常に稀であり、先天性消化管奇形が多い。さらに、小児においては、デバイスのサイズが問題であるため、小腸造影検査は比較的簡便で有効な検査方法といえる。今回、経験症例を提示するとともに、小児の小腸病変における造影検査について述べる。

II 前処置

学童期から思春期の児で、鎮静を必要としない場合には、外来で検査を行うこともあるが、内視鏡などの精査の翌日に行うことや鎮静の可能性を考慮して入院で行うことが多い。入院の場合、慣習的に検査前日夕食後 21 時以降を禁食として、維持輸液を行い水分摂取は 2~3 時間前までとしている。

III 検査の実際

1. 造影剤の選択

バリウム、または、イオン性水溶性造影剤のアミドトリゾ酸（ガストログラフィン®）を用いる。一般的には、バリウムを用いることが多く、粘膜病変の評価を行う場合には、60~120 w/v%の濃度として、充盈像による評価の場合には、30 w/v%程度に希釈する¹⁾。アミドトリゾ酸は、誤嚥したときの肺毒性が知られているため、上部消化管造影には用いないが、バリウムに比べて大腸到達時間が短く、狭窄病



Fig. 1 小腸造影で準備するもの

変の通過も良好であるため、疾患によって選択することもある。高浸透圧であるため、3~4倍に希釈を行う。新生児や下痢の強い患児のときには、腸管内への水分移動を引き起こすため、脱水や循環動態に注意を要する。いずれの造影剤においても、著しい狭窄や穿孔が疑われる場合には禁忌である。

2. 準備するもの (Fig. 1)

- ・潤滑剤 (BARD カテゼリー®, キシロカインゼリー 2%®など)
- ・カテーテル (トップ栄養カテーテル®, バルーンゾンデ®など)

通常の学童期以降では、バルーンゾンデ®を用いることが多いが、経鼻的に挿入するため、体格に合わせて、栄養カテーテルを代用する。

- ・ガイドワイヤー (ラジフォーカスガイドワイヤー®など)

カテーテル挿入時のスタイレットとして用いる。カテーテルより全長が長いものを選択し、操作時に消化管粘膜を損傷する危険があるため、先端孔からワイヤーがでないように固定する。

- ・オリブ油

カテーテル内に3~5 ml 程度を充填させ、ガイドワイヤーをカテーテル挿入時に円滑に挿入するために用いる。

- ・シリンジ

オリブ油の充填には5 ml のシリンジで可能であるが、造影剤および空気の注入を行うために、20 ml 以上のシリンジを準備する。

- ・ペアン鉗子とガーゼ

カテーテル内にガイドワイヤー挿入後、操作時にワイヤーが移動しないように、カテーテルのアダプター近傍をペアン鉗子で固定する。その際、チューブを傷つけないようにガーゼでカテーテルを挟む。

3. 鎮静方法

小腸造影の準備として行う経鼻十二指腸カテーテル留置には、大きな苦痛を伴うため、理解のある学童期以降の児であっても拒否感が強いときが多い。そのため、学童期以降の理解できる児で、十分な事前の説明と検査時の声かけを行うことで円滑に行うことができる場合、乳幼児で、検査時に操作者以外に頭部と体幹を固定できる人員を確保できるのであれば、覚醒した状態で行うが、検査時の安静が保てない場合には、鎮静を行って操作を行う。筆者は、チアミラル (イソゾール®) 3-5 mg/kg をよく使用する。気管支喘息の既往や上気道閉塞の強い児などでは、慎重なモニター管理が必要になるため、SpO2 モニターや酸素投与、マスク換気の出来る準備を整えておく。

IV 症 例

小児の小腸疾患では、先天性消化管奇形が多く、消化管造影による確定診断が重要である。また、炎症性腸疾患やその関連疾患についても、小腸病変の評価は不可欠であり、カプセル内視鏡やダブルバルーン内視鏡が、サイズの問題でできない児には小腸造影検査は有効である。

新生児期に典型的な胆汁性嘔吐や、明らかな通過障害をきたすような疾患 (先天性十二指腸閉鎖・狭窄症や、先天性小腸閉鎖・狭窄症、腸回転異常症など) では、小腸造影を行うタイミングを失うことは少ないと思われる。しかし、新生児期を過ぎると、小腸病変による症状は多彩であり、間欠的な嘔吐や、遷延性の腹痛のみを主な症状とすることもあるため、患児の苦痛や被ばくを伴う小腸造影検査まで行いか躊躇することも多い。今回、他の画像検査では診断に至らず、小腸造影によって確定診断した経験症例を提示する。

1. メッケル憩室

1) 疾患概要

メッケル憩室は、先天性の消化管奇形の中でもっ

とも多い。胎生7週までに閉鎖する卵黄腸管遺残に由来する。特徴は、古典的に「Rule of 2's」と表現される。一般人口の2%に存在し、回盲弁から口側2フィート（90%は90 cm以内）までの腸間膜対側に認められ、憩室の長さは2 cm程度といわれる。症候性として発見されるのは2歳以下が多く（約50%）、男児は女児の2倍にみられる²⁾。

2) 診断における小腸造影の位置づけ

合併する消化管症状は、消化管出血、腸管閉塞（腸重積、軸捻転を含む）、憩室炎、穿孔など多彩であり、手術前に臨床的に診断にいたることはまれである。消化管出血を認める場合、異所性胃粘膜を有することが多いため、^{99m}Tc-pertechnetate シンチグラフィは有効性の高い検査といえる³⁾。腸閉塞、穿孔、憩室炎など疑われる場合には、腹部超音波検査、腹部造影CTなどで症候を確認できることもある。近年、ダブルバルーン式内視鏡による診断の有用性も報告されている⁴⁾。

小腸造影では、盲端囊の描出によって診断可能であるが、蠕動によって速やかに流出されてしまうため、一般的に診断効果は低いといわれる。しかし、臨床的に無痛性の大量下血を繰り返した症例などメッケル憩室を疑うが、^{99m}Tc-pertechnetate シンチグラフィで検出できなかった場合には小腸造影を選択することも多い。審査腹腔鏡や試験開腹に比べ侵襲性も少なく、回盲弁から90 cm以内を中心に精査を行うことで検出できる。さらに、体格とデバイスの問題で経肛門のダブルバルーン内視鏡では小腸の精査が困難な場合に、内視鏡的に回腸末端まで到達させ、回盲部から逆行性に造影を行うことで、憩室を描出することも可能である。

3) 症例：3歳2か月 男児

2歳8か月時に、間欠的腹痛、嘔吐が出現し救急外来受診。腹部超音波で、Target signを認められ、腸重積症と診断され、非観血的整復が行われた。整復のときに、小腸-小腸-結腸型を疑われたため、^{99m}Tc-pertechnetate シンチグラフィを行われたが、異常集積を認められなかった。2歳11か月時にも、同様のエピソードを認められ、腸重積症の診断で非観血的整復が行われた。整復後の造影CT検査では、明らかな異常所見を指摘されなかった。3歳1か月のときに、再び間欠的腹痛を認められ、当院救急外来

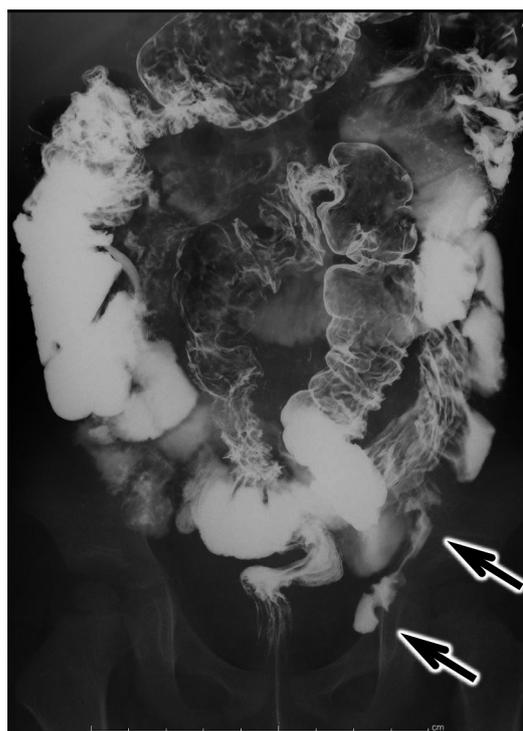


Fig. 2 メッケル憩室（小腸造影）

下部回腸に憩室を疑う盲端（矢印）が認められた。

受診。腸重積症の再発で、非観血的整復が行われた。器質的疾患の精査として、小腸造影が行われた。下部回腸に憩室を疑う盲端を認められた（Fig. 2）。この結果から、審査腹腔鏡で回盲部から50 cm口側に長さ6 cmのメッケル憩室を確認され切除術が行われた（Fig. 3）。病理組織学的に胃粘膜も認められた。

2. 内ヘルニア

1) 疾患概要

「体腔内の異常な裂孔や嚢状部あるいは陥凹に臓器が嵌入了状態」と定義され、小腸閉塞の原因の0.6-5.8%といわれている。多くは50歳以上であり、小児ではまれである⁵⁾。分類では、傍十二指腸ヘルニアと腸間膜裂孔ヘルニアが多く、1歳未満では腸間膜裂孔ヘルニアの割合が多いが、年齢とともに減少し傍十二指腸ヘルニアの割合が増加する⁶⁾。臨床症状は、嵌入による急性の絞扼性イレウスとして発症することが多く、激しい腹痛、限局性の腹部膨満さらには、腸管の壊死へ進行するとショックに至る。しかし、不完全な腸閉塞のため慢性的な腹部症状として経過することもある。

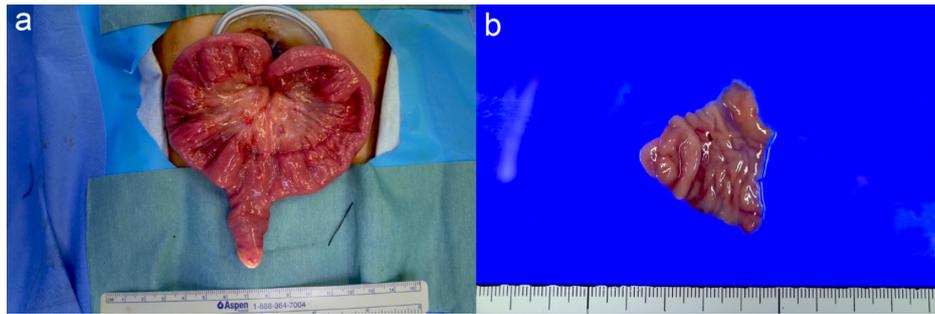


Fig. 3 メッケル憩室

a: 術中所見 b: 切離・展開された憩室
回盲部から 50 cm 口側に胃粘膜を有する憩室が認められた。

2) 診断における小腸造影の位置づけ

絞扼性イレウスとして発症すれば、腹部単純 X 線では、イレウス像を呈する。造影 CT では、腸管の限局性拡張・肥厚像、嚢状構造に集簇した closed loop の所見や、腹水貯留などの所見を認める。全身状態が安定していれば、消化管造影検査が確定診断となる。

3) 症例：生来健康な 13 歳男児

(病歴) 初回の入院当日の朝から、徐々に上腹部痛が増悪し嘔吐を認めるようになったため当院救急外来受診。浣腸を行われ、鮮血便を認められたため感染性腸炎として入院。発熱や下痢はなく、血液検査では、貧血や炎症所見を認めなかったため、入院後は輸液のみを行われ、数日の経過で、腹痛、嘔吐、血便は消失した。入院中の画像検査で、腹部超音波では whirlpool sign はなく、造影 CT では上部小腸に腸管の肥厚は認められたが明らかな絞扼所見を指摘されなかった (Fig. 4)。血便の精査として、上部内視鏡で十二指腸下行脚まで観察、下部内視鏡検査で回腸末端まで観察されたが異常はなかった。3 か月後に、再び上腹部痛、嘔吐を認められ、輸液のみで軽快し退院した。このとき、 ^{99m}Tc -pertechnetate シンチグラフィを行われたが、メッケル憩室を疑う異常集積は認められなかった。4 か月後には、上腹部痛と共に、吐血、さらに鮮血便を認められたため緊急入院。絶食および輸液のみで、腹痛、吐血の症状は入院 4 日目にはすみやかに改善した。血便、吐血の原因として、小腸病変を疑いカプセル内視鏡、経肛門的ダブルバルーン内視鏡を行われたが、明らかな異常所見は認められなかった。入院 8 日目に行った小腸造影検査 (Fig. 5) で、十二指腸球部の先に、右上腹部に一塊となった空腸を認められ、造

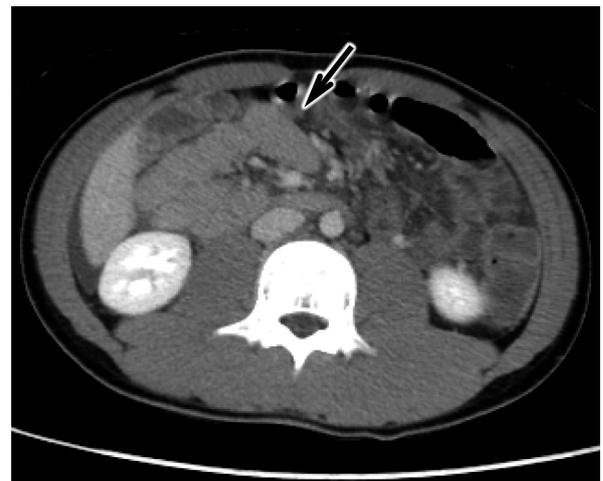


Fig. 4 傍十二指腸ヘルニア (造影 CT)

上部小腸に腸管の肥厚は認められたが明らかな絞扼所見はない。

影剤の滞留を認められた。さらに、Treitz 靭帯の形成はなく、盲腸は右側骨盤内上方に認められた。この小腸造影検査の後に審査腹腔鏡を行われ、異常靭帯に覆われた傍十二指腸ヘルニアを確認し、腸回転異常症 (不完全回転型) とともに確定診断された。初回入院から 11 か月後に、異常靭帯の切離と腸回転異常症手術 (Ladd 手術) を行われた。この症例では、異常靭帯に覆われた空腸の輸入腸管と輸出腸管が単一のヘルニア門を介していなかった。そのため、不完全な腸管の閉塞による症状として認められ、内科的に腸管安静を保つのみで症状が改善していたと考えられる。

3. クロウン病

1) 疾患概要

クローン病患者は、年々増加傾向にあり、20-25 歳が好発年齢であるが、16 歳未満の小児期発症は約 10% である。病態は、非連続性に分布する全層性肉

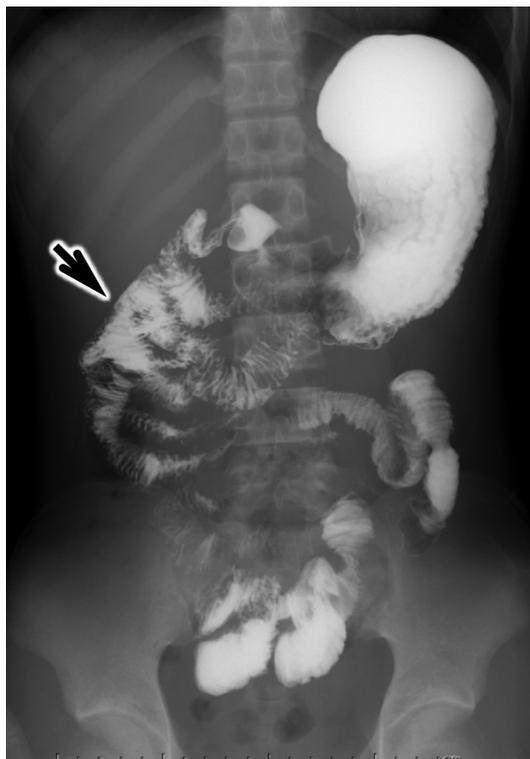


Fig. 5 傍十二指腸ヘルニア (小腸造影)

十二指腸球部の先に、右上腹部に一塊となった空腸が認められ、造影剤の滞留が認められた (矢印)。

芽腫性炎症や瘻孔を特徴とする原因不明の慢性炎症性疾患で、口腔から肛門まで消化管のあらゆる部位に病変を生じ、小腸・大腸、肛門周囲に好発する。病変部位によって、小腸型、大腸型、小腸大腸型に分類されるが、小児では、それぞれ、25.8%、19.3%、44.4%であり、小腸病変を含む割合は、小児クローン病患者の約70%である⁷⁾。また、6歳以下の超早期発症炎症性腸疾患では、先天性免疫不全

症の基礎疾患としたクローン病類似の病態を示す症例も存在することが知られるようになってきた⁸⁾。

2) 診断における小腸造影の位置づけ

ダブルバルーン内視鏡は、先端部外径が7.5 mmのスコープもあり、小腸のアフタなどの微細な粘膜病変の観察や生検が可能である。カプセル内視鏡は、近年、溶解型カプセル (パテンシーカプセル[®]) が承認されたために、狭窄が疑われるクローン病の患者にも開通性評価を行ってから安全に行えるようになった。しかし、カプセル内視鏡は、26 mm × 11 mmと通常の錠剤よりも大きく、通常通りの嚥下による検査は10歳以上でないと難しい。内視鏡的に胃内または十二指腸まで到達させることで乳幼児にも検査を行うことも可能となった。小腸造影が優れている点は、年齢によらず検査可能であること、病変の全体像が把握できること、狭窄や瘻孔などの合併症の評価にも有効であることなどである。

3) 症例：6歳 男児

(病歴)半年前から繰り返す腹痛を主訴に近医を受診。胃腸炎として経過をみられたが、その後も腹痛は間欠的に繰り返し、月に1回程度、2、3日の原因不明の発熱を認めることもあった。腹部超音波で小腸の肥厚を指摘され紹介受診。来院時、体重減少はなく、発熱や下痢はなかった。臍周囲から左下腹部に軽度の圧痛を認められた。血液検査では、Hb 8.9 g/dl, Alb 2.3 g/dl, CRP 2.1 mg/dl, ESR 32 mm/hと、貧血、低アルブミン血症、炎症所見を認められた。上部および下部消化管内視鏡では、明らかな異

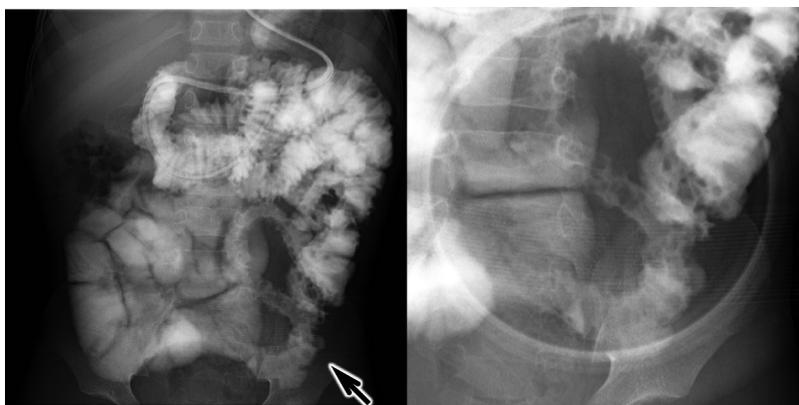


Fig. 6 小腸型クローン病 (小腸造影)

左下腹部回腸中部に、ヒダが不明瞭で、圧迫を行っても可動性が乏しく、腸管の進展が見られない箇所が認められた (矢印)。

常所見は認められなかった。小腸の評価のため、カプセル内視鏡を予定した。通過性評価のためのパテンシーカプセル®の内服を試みたが、カプセルが大きくなり、口に含んだまま嚥下できなかつたため中止して、小腸造影検査へ変更した。小腸造影では、左下腹部回腸中部に、ヒダが不明瞭で、圧迫を行っても可動性が乏しく、腸管の進展が見られない箇所を認められた。さらに、敷石像や、腸管軸に直行する線状の縦走潰瘍を認められた (Fig. 6)。臨床所見、血液検査所見、さらに小腸造影の所見から小腸型クローン病と確定診断した。

V おわりに

小児の小腸病変は、先天性消化器奇形が多いため、小腸造影検査は病変の位置や形体の把握に必要な検査である。新生児期を過ぎると症状が多彩であり、慢性的に繰り返す腹部症状を呈するときには、小腸造影検査による鑑別を行うことも重要である。

文献

- 1) 野坂 俊介：消化管造影検査。小児栄養消化器肝臓病学，日本小児栄養消化器肝臓学会編。東京，診断と治療社，2014，p47-50.
- 2) 柳 忠宏：【疾患からみる画像診断の進め方・読み方】消化器疾患 Meckel 憩室。小児科診療 2015; 78: 165-168.
- 3) Spottswood SE, Pfluger T, Bartold SP, et al.: SNMMI and EANM practice guideline for meckel diverticulum scintigraphy 2.0. J Nucl Med Technol 2014; 42: 163-169.
- 4) Zheng CF, Huang Y, Tang ZF, et al.: Double-balloon enteroscopy for the diagnosis of Meckel's diverticulum in pediatric patients with obscure GI bleeding. Gastrointest Endosc 2014; 79: 354-358.
- 5) Takeyama N, Gokan T, Ohgiya Y, et al.: CT of internal hernias. Radiographics 2005; 25: 997-1015.
- 6) Tang V, Daneman A, Navarro OM, et al.: Internal hernias in children: spectrum of clinical and imaging findings. Pediatr Radiol 2011; 41: 1559-1568.
- 7) Ishige T, Tomomasa T, Takebayashi T, et al.: Inflammatory bowel disease in children: epidemiological analysis of the nationwide IBD registry in Japan. J Gastroenterol 2010; 45: 911-917.
- 8) Uhlig HH, Schwerdt T, Koletzko S, et al.: The diagnostic approach to monogenic very early onset inflammatory bowel disease. Gastroenterology 2014; 147: 990-1007.

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)。

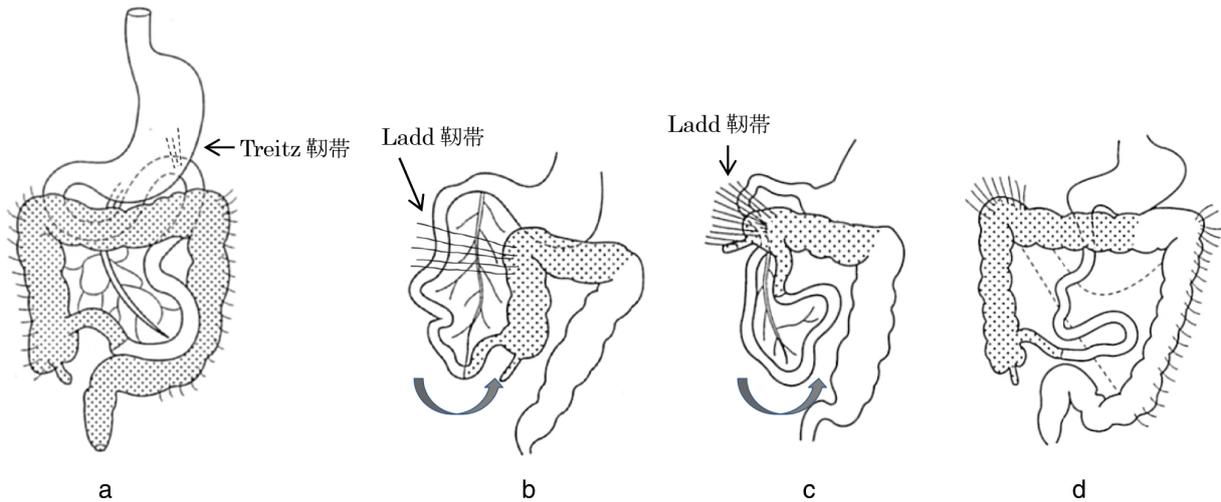


Fig. 1 正常像と典型的病型 (西島, 2005 より引用改変²⁾)

- 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 靭帯), 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 靭帯は形成されない. 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 靭帯が形成され, 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.

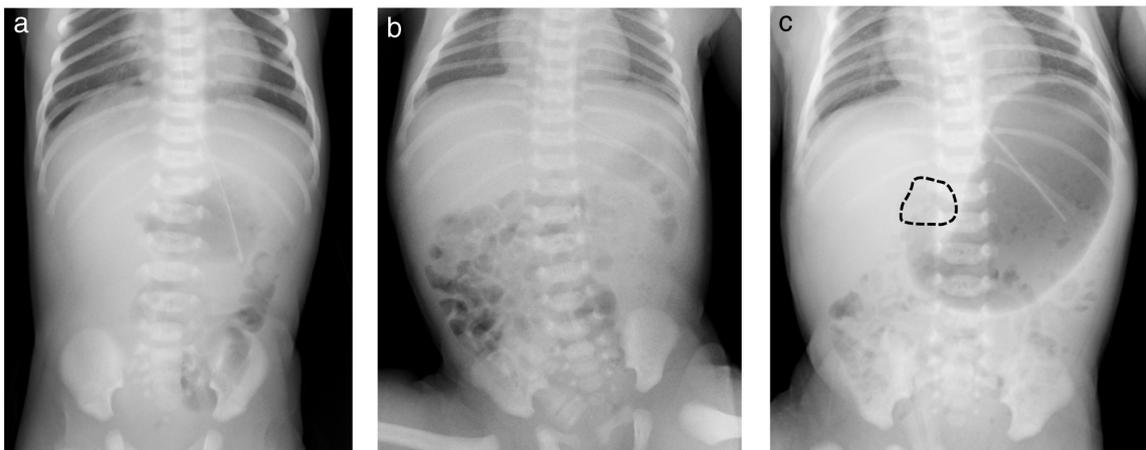


Fig. 2 腸回転異常症・中腸軸捻転例の単純 X 線写真

- 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 靭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 靭帯の位置) 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

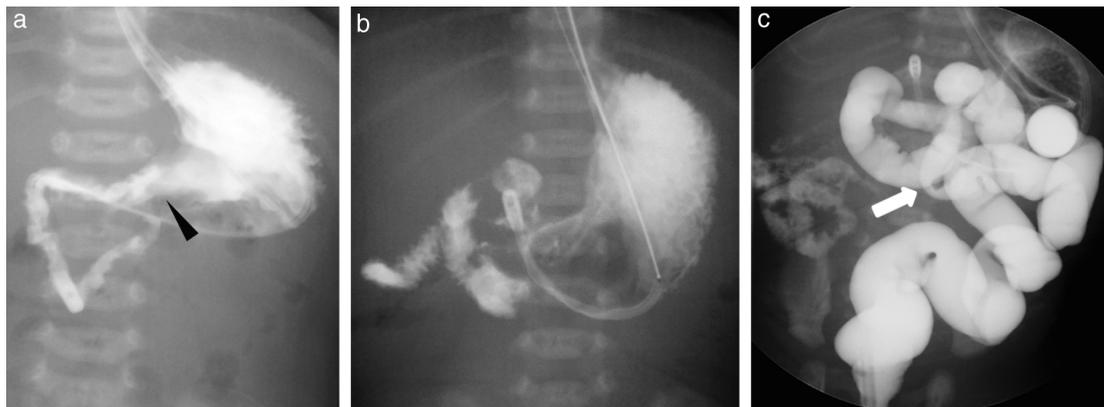


Fig. 3 正常例と腸回転異常/中腸軸捻転合併例の消化管造影

- 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.

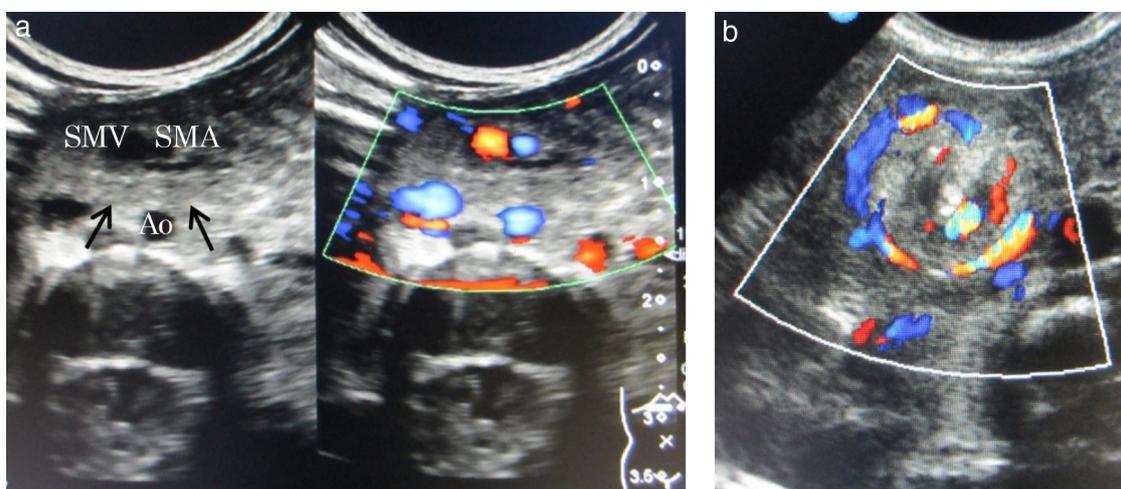


Fig. 4 正常例と腸回転異常・軸捻転合併例の超音波画像

- 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) と同様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

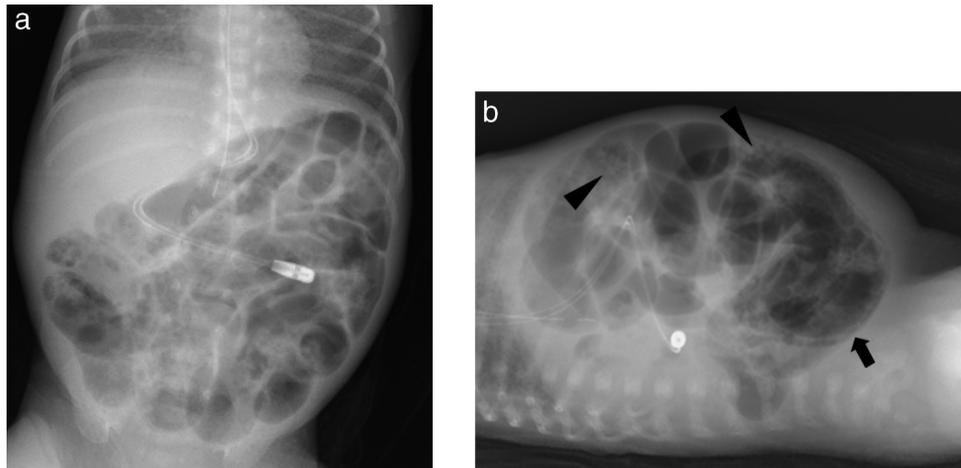


Fig. 5 NEC 発症例の単純 X 線写真 (仰臥位正面と仰臥位クロステーブル側面)
 a : 腹部膨満と嘔吐をきたした日齢 34 の児の仰臥位側面 X 線写真. 腸管拡張と腸管壁内気腫が認められる.
 b : 同症例のクロステーブル側面. 泡沫状透亮像 (矢頭) は粘膜下気腫, 線状透亮像 (矢印) は漿膜下気腫と思われる.

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%, 後者で 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

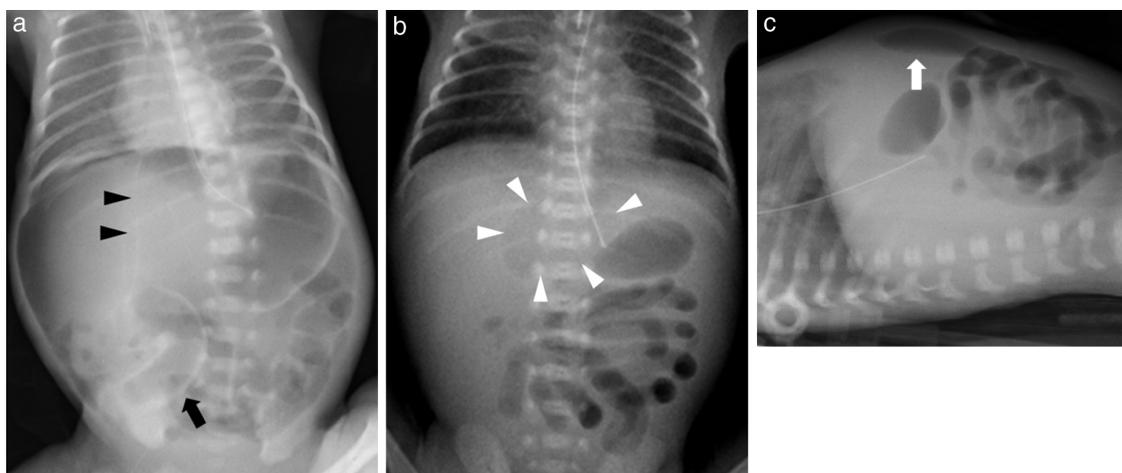


Fig. 6 FIP 症例の単純 X 線

- 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), 空気の嚙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

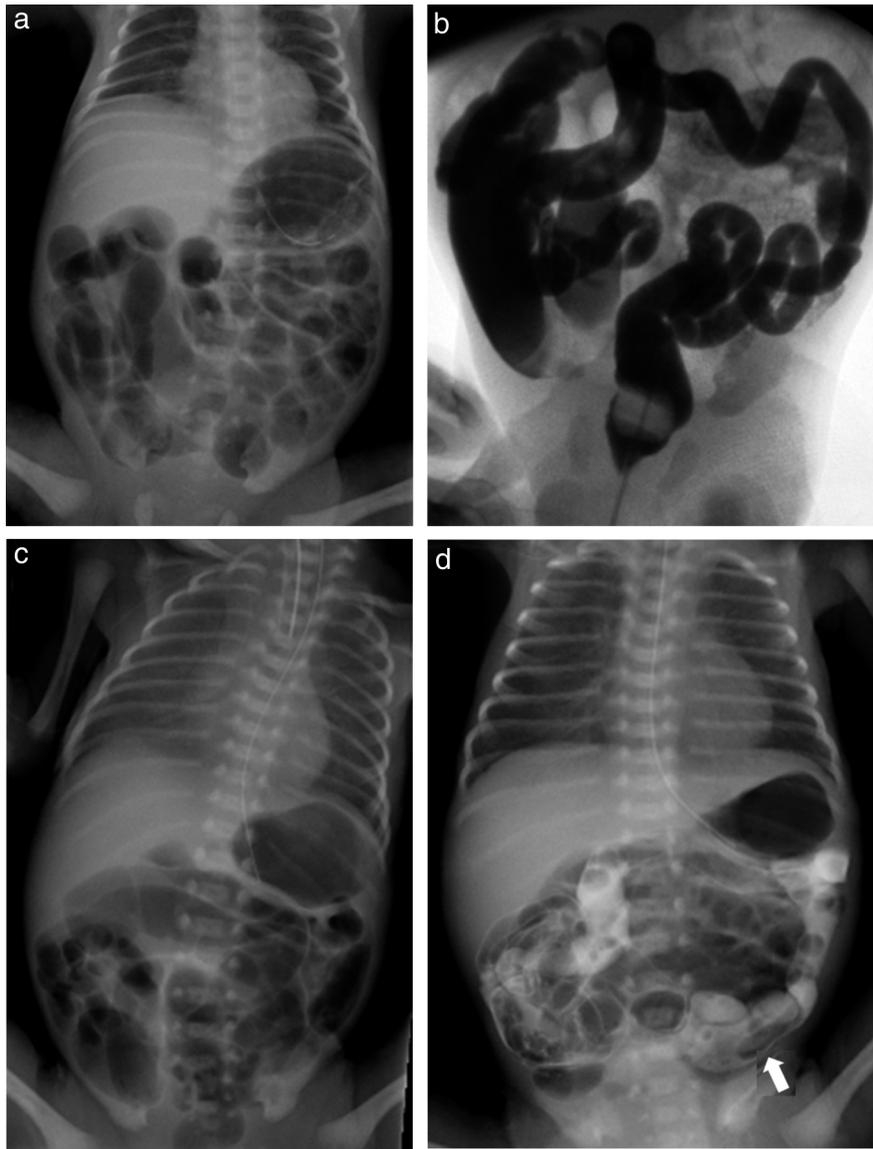


Fig. 7 MRI 症例の単純 X 線写真と消化管造影

- 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.

特集 小児消化管画像を診る

当院における Hypoganglionosis に対する治療方針と検査所見

住田 互^{1,2)}, 渡邊 芳夫^{1,3)}

¹⁾ あいち小児保健医療総合センター 小児外科

²⁾ 名古屋大学 小児外科

³⁾ 大府あおぞら有床クリニック

Treatment strategy for isolated hypoganglionosis and the results of examination

Wataru Sumida^{1,2)} and Yoshio Watanabe^{1,3)}

¹⁾ Department of Pediatric Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center

²⁾ Department of Pediatric Surgery, Nagoya University Graduate School of Medicine

³⁾ Department of Pediatric Surgery, Obu Aozora Clinic

Abstract

Isolated hypoganglionosis is a very rare disease with poor prognosis. This disease generally present in the newborn period with delayed passage of meconium and abdominal distention. Because the clinical course of this disease is similar to that of Hirschsprung's disease, the patients with this disease have mainly been treated like those with Hirschsprung's disease. However, to manage this disease successfully, the patients should undergo upper jejunostomy during the neonatal period. The habilitation of the distal intestines is also important for achieving long-term survival. We have treated 3 cases with this strategy all of which have shown a good course. However, 3 cases treated with another strategy failed to achieve habilitation of the distal intestines and experienced various troubles.

Keywords: Isolated hypoganglionosis, Intestinal habilitation, Treatment strategy

I はじめに

Hypoganglionosis (本症) は、ヒルシュスプルング病 (HD) 類縁疾患と呼ばれる疾患群のうちのひとつである。HD 類縁疾患は、多くは新生児期に腹部膨満、嘔吐、難治性便秘などで発症し消化管運動不全を来す点で、臨床像が HD と類似しているが、全腸管壁に神経節細胞が存在する点で、HD とは区別される。HD 類縁疾患は、神経節細胞の状態によっていくつかの疾患を含んでおり、このうちで神経節細胞の数の極端な減少を認めるものが本症である¹⁾。欧米においては、“hypoganglionosis” という用語は HD のうちで無神経節細胞の部位から正常神経節細胞の部位への移行帯の長い病態と考えられており、

本症は“isolated hypoganglionosis” と別の独立した疾患であることを強調して呼称している²⁾。我が国においても症例数は非常に少なく、厚生労働省の田口班による研究では全国調査を行い、2000 年から 2009 年の間に 100 例あまり、疑診例を含めても 120 例あまり、と報告されている³⁾。

本症は、発症の様式が HD と類似しており、また非常にまれな疾患で施設ごとの経験の集積が乏しいため、多くは HD に準じた治療方針が行われてきた。すなわち、新生児期には caliber change の認められる部位の口側で人工肛門を作成し、後日 pull through を行うというものである。本症では caliber change の認められる部位は症例ごとにまちまちであり、多くは回腸に認められる。このため、回腸に人

工肛門が作成されることが多いようであるが、この回腸瘻では減圧不全となることが多く、さらに口側に再作成されることとなることが多いようである⁴⁾。

本稿では、当院での本症の治療方針と、最初期からその治療方針に沿って治療を行った1症例と、別のプロトコルで治療した1症例の臨床経過と注腸造影検査を提示する。

II 当院での本症の治療方針

- 1) 高度な腹部膨満が認められ、注腸造影検査で本症もしくは全結腸型 HD が疑われる症例では開腹手術を行う。本症では直腸肛門反射は結果が一定せず、反射の有無では本症と HD は鑑別できない⁴⁾。また、本症では遠位結腸の粘膜・粘膜下層におけるアセチルコリンエステラーゼ陽性線維の増生は観察できないことが多い⁵⁾。さらに全結腸型 HD でも粘膜内のアセチルコリンエステラーゼ陽性線維の増生が少ないことがある⁶⁾ため、直腸粘膜生検で HD と本症の鑑別診断は困難である。
- 2) S 状結腸で全層生検を行う。神経節細胞を僅かに認め、外来神経の肥大した線維束が認められなければ本症の可能性が高い。Treitz 靭帯から 50 cm 程度の部位で全層生検を行い神経節細胞が認められれば、本症と仮に診断してこの部位で二連銃式の空腸瘻を作成する。術中迅速生検で本症の確定診断を確定することは非常に困難なので、腸管をできるだけ傷つけないようにする目的で、虫垂を含め他部位での生検は避ける。
- 3) 高位空腸瘻を作成することで早期に腸閉塞状態を改善できる⁷⁾。経静脈栄養 (PN) は必須であるが、経口摂取は腸瘻からの排泄が 50 g/kg/day 以下になる程度には自由に摂取させる。腸瘻の肛門側には、腸管の廃用性萎縮を避けるため注入を行う。初めはグルタミンから開始し、成分栄養剤とシンバイオティックスに移行する。
- 4) 肛門側腸管の運動機能を検査したのち、生後 2 か月を目標に可能であれば空腸瘻を Bishop-Koop 式に変更する。この際に空腸の全周性の標本を作製し、腸管壁内神経節細胞の全周での個数を計測し、コントロール症例と比較して明らかな減少をもって本症と確定診断する⁸⁾。
- 5) 成長を待ち、腸瘻からの排出の割合が減少して

来たら、腸瘻からの排泄割合を検査し、可能であれば腸瘻を閉鎖する。この時点になれば、PN から離脱可能な症例も出てくる。

- 6) 結腸の運動低下により高度な便秘は高頻度に発生するため、空腸瘻作成の時点から浣腸は必須である。6 歳以降を目安にして順行性浣腸を行うために虫垂瘻を作成する。初回手術時に生検のために虫垂切除を行わないのはこのためである。

現在、当院で治療を行った本症は 6 例である。上記の治療方針に従って当院で初期から治療を行った症例は 3 例 (症例 1, 2, 3) で、他院で初期治療後当院に転院となり継続治療となった症例は 3 例 (症例 4, 5, 6) である。当院での治療方針に従った 2 例が腸瘻を閉鎖し PN から離脱しており (症例 1, 2)、残りの 1 例は腸瘻の閉鎖の可能性は高いが本人の希望で Bishop-Koop 式の腸瘻を維持しており、PN 継続中である (症例 3)。他院で初期に手術を施行した 3 例中 1 例は、広域型 HD に準じた治療がされており、Treitz 靭帯から 75 cm の部位が Duhamel-Ikeda 法で pull through されている。さらに Treitz 靭帯から 50 cm の部位に結腸パッチがあり、その部位に減圧と洗腸用にチューブ腸瘻を作成している (症例 4)。2 例は、初期治療時に腸瘻から肛門側への注入を行っていなかったため、腸瘻部位から回盲弁までが萎縮し無機能となり、切除を余儀なくされた。結腸も運動機能が低下しているため、1 例は上行結腸に順行性浣腸用の腸瘻を作成 (症例 5) し、1 例は横行結腸に人工肛門を作成しているが肛門側の結腸は萎縮し人工肛門閉鎖のめどは立っていない (症例 6)。3 例とも経口摂取の制限を設けていないが、PN から離脱できていない。

III 症例報告

当院で経過観察している症例について、臨床経過と各段階での検査所見を提示する。

1. 症例 1

最初期から当院の治療方針に沿って治療を行った症例である。

生後 1 日ごろから腹部膨満が強くなり、生後 2 日に前医を受診した。この時点で行った注腸造影検査である。腹部単純写真では小腸から大腸までび慢性

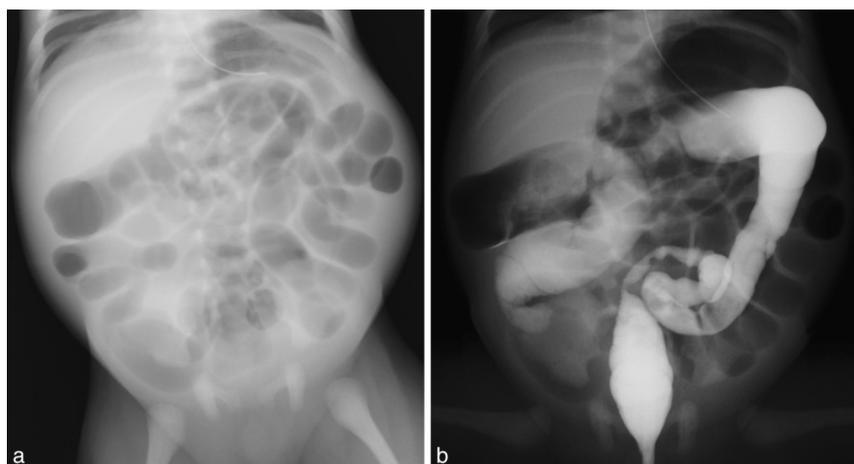


Fig. 1 Hypoganglionosis 症例の生後 2 日目の腹部単純写真 (a) と注腸造影検査 (b)

a: 小腸から大腸までほぼ全腸管が拡張している。

b: 大腸に明らかな caliber change を認めない。また、小腸にも拡張を認める。

に腸管拡張が見られた。注腸造影検査では明らかな caliber change を認めなかった (Fig. 1)。直腸粘膜生検を行ったが、アセチルコリンエステラーゼ陽性線維の増生を認めず、本症を疑い当院に転院となった。当院に転院後、Treitz 靭帯から 50 cm の部位に空腸瘻を作成した。

空腸瘻作成後、イレウス症状が改善したため、術後 2 日目より、少量の水分から経口摂取を開始した。術後 14 日目、ストーマの創が安定したため、空腸瘻から水溶性造影剤を注入し、腸管の状態を観察した。注入後 3 時間程度後に腹部単純写真を撮影し、造影剤が結腸まで進んでいることを確認した (Fig. 2)。この後、空腸瘻からの注入を開始した。

経口摂取を漸増したが、空腸瘻からの排泄が増加してしまうため、0.6 kcal/ml のラコール®15 ml を 1 日 8 回より増加させることが不可能であった。生後 4 か月の時点で、空腸瘻を Bishop-Koop 式に変更した。この時に全周性の腸管の検体を採取し、腸管全周の神経節細胞の個数を計測して hypoganglionosis の確定診断とした。空腸瘻を Bishop-Koop 式に変更したことでストーマ排泄が減少し経口摂取を増加させることが可能であった。

肛門側腸管が成長するにつれて、腸瘻からの排泄量が減少してきたため、3 歳時に腸瘻を閉鎖した。Bishop-Koop 式の腸瘻を閉鎖直前に行った注腸造影検査では、腸瘻の肛門側に tubing し水溶性の造影剤を注入したのち、注入後 3 時間程度後に腹部単純写真を撮影し、造影剤が結腸まで進んでいることを

確認する。空腸瘻造設直後と比較し、結腸の成長が顕著である (Fig. 3)。腸瘻閉鎖後、PN を漸減して離脱することができた。現在、浣腸と整腸剤内服程度で外来フォロー中である。

2. 症例 5

他院で初期治療を行ったのち、当院に転院となった児である。

生後 1 日から嘔吐、腹満を生じた。ガストログラフィン注腸などを施行して経過を見ていたが、改善しないため日齢 18 で Treitz 靭帯から 85 cm の部位に腸瘻造設した。この時の検体で本症と診断した。腸瘻の機能不全がありイレウス症状が改善されないため、日齢 47 で Treitz 靭帯から 35 cm の部位に腸瘻を再造設した。生後 18 か月時に当院に転院となった。当院に転院するまで、腸瘻の肛門側に注入は行っていなかった。

当院転院後、腸瘻の肛門側の注腸検査を施行したところ、腸管は細く萎縮して未発達であった。しかし、3 時間後の腹部単純写真で造影剤が排出されていた (Fig. 4) ことから、注入を当院の型どおり少量から開始した。

注入を行い腸管のリハビリテーションを行っていたが、注入量を増加させると腸炎を引き起こすため、2 歳 6 か月時に注腸造影検査を行ったところ、腸瘻から 100 cm 程度の部位でうっ滞し腸管拡張が認められた (Fig. 5a) ため、ドレナージ目的にその拡張部位で Santulli 式の腸瘻を作成した。これにより腸

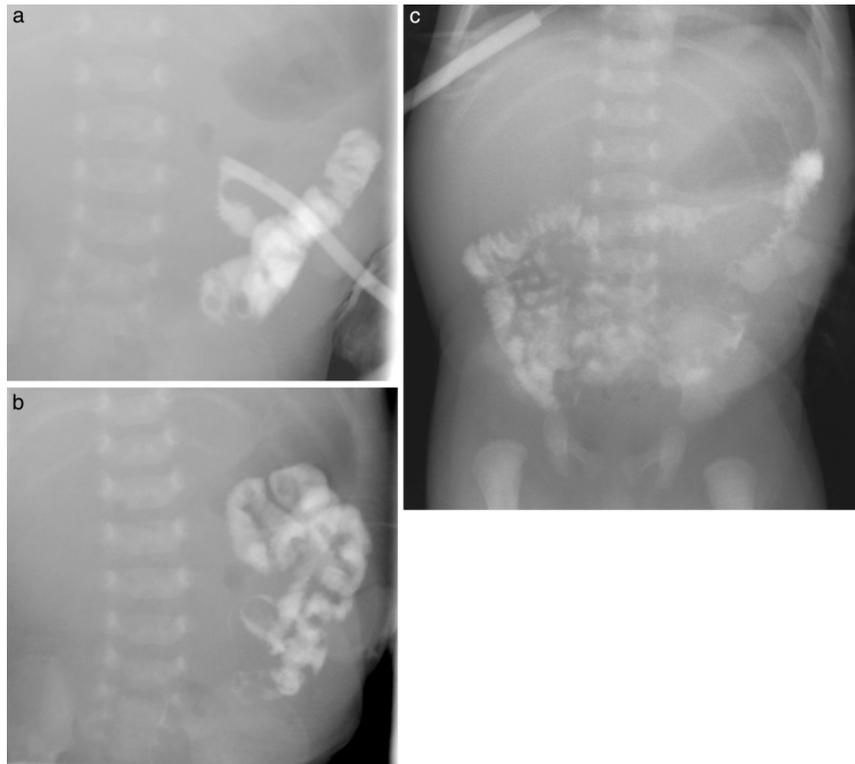


Fig. 2 空腸瘻作成 14 日後（生後 27 日）に施行した，空腸瘻から肛門側の注腸造影検査

- a：空腸瘻肛門側に tubing して造影を行う。この時，すでに経口摂取は開始しているが，口側の腸管の拡張像が認められないことも確認している。
- b：肛門側の腸管にも拡張は見られず，蠕動運動が認められる。
- c：造影剤注入 3 時間後の腹部単純写真。造影剤はほとんど結腸に移行している。結腸はまだ細く発達に乏しいと考えられる。

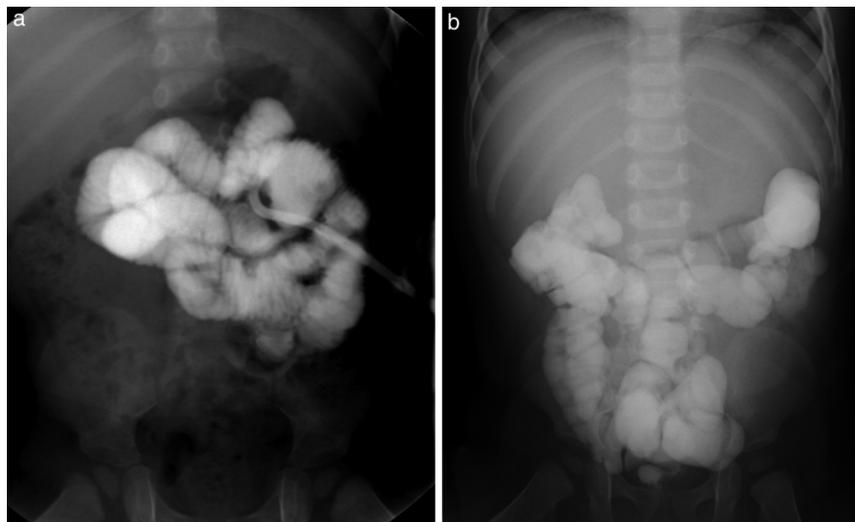


Fig. 3 3 歳時点での Bishop-Koop 腸瘻から肛門側の注腸造影検査

- a：腸管は以前よりかなり太くなり発達が見られる。蠕動不全によると思われる腸管拡張は見られない。
- b：3 時間後の腹部単純写真。造影剤のほとんどは結腸に移行している。以前と比べて，結腸は太くなり発達している。本症例は浣腸のみで管理しているが便塊の貯留は認めない。



Fig. 4 当院転院後（18 か月時）に施行した，空腸瘻から肛門側の注腸造影検査
 a：空腸瘻肛門側に tubing して造影を行う。腸管全体が細く未発達である。
 b：肛門側の腸管に拡張は見られず細く未発達であるが，蠕動運動は認められる。
 c：造影剤注入 3 時間後の腹部単純写真。造影剤がまだ多く小腸に残留しているが，結腸に移行したものは排出されている。

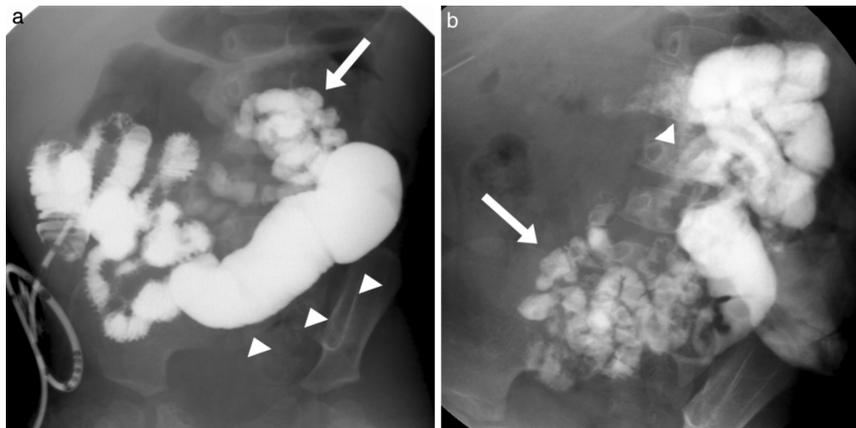


Fig. 5 症例 5 の経過中の各段階での注腸造影検査
 a：2 歳 5 か月時に施行した注腸造影。腸瘻から肛門側を造影している。矢頭の位置の腸管がうっ滞し拡張しており，その肛門側の矢印の部分は腸管が細く萎縮している。
 b：4 歳時に施行した注腸造影。Santulli 式の腸瘻（矢頭）から造影している。一部口側にも造影剤が流入している。肛門側は腸管が細く萎縮している（矢印）。

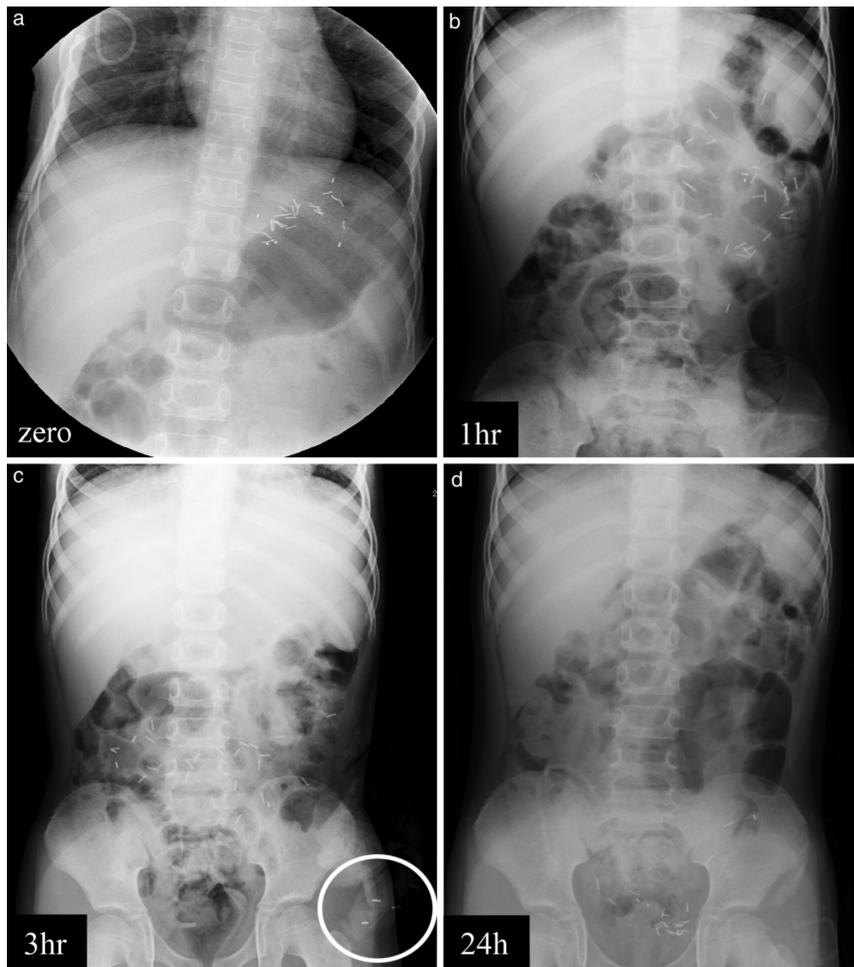


Fig. 6 マーカーテストの経過

- a: マーカーを30個経口摂取した直後. 胃内に30個のマーカーがすべて存在することを確認する. ない場合, 口腔内や食道に残っていることがあるので, 水分やゼリーなどを嚥下させて確実に胃内にすべてのマーカーが存在することを確認する.
- b: 1時間後の腹部単純写真. 多くのマーカーが上部空腸に存在するが胃内にも一部残っている. 経口摂取は自由に行って構わない.
- c: 3時間後の腹部単純写真. ほとんどのマーカーは空腸から回腸へと移行している. この写真ではストーマのパウチに4個のマーカーが排出されているのが観察される (白丸内). パウチを体から離してレントゲンを撮影すると判断がしやすい.
- d: 24時間後の腹部単純写真. 体内に残っているマーカーはすべて大腸に移行しており, この写真では24個写っている.

炎の発症頻度は低下し注入量が増加した. その後, 2歳9か月時に口側の注入用の腸瘻を Bishop-Koop 式とした.

その後経過観察を行っていたが, 肛門側の Santulli 式の腸瘻からの排泄量が多いため, 4歳時に注腸造影検査を施行した. 肛門側の腸管が萎縮したままであった (Fig. 5b) ので, 回盲部までの萎縮した腸管を切除し吻合した. しかし, 大腸の動きが悪く, 肛門からの浣腸では不十分のため, 上行結腸に tube 腸瘻を作成し順行性浣腸を行っている. 現在, 経口摂

取は量を制限する程度で内容は自由であるが, PN から離脱できておらず, 在宅 PN と順行性浣腸で外来フォロー中である.

3. マーカーテスト

症例1の時点では施行していなかったが, 現在, Bishop-Koop 式の腸瘻から排出される割合がどの程度かを判断するための検査を行っており, 当院ではマーカーテストと呼んでいる. 従前は, 空腸瘻の排出量を肛門側腸管の機能と考えて, 空腸瘻閉鎖の判

断基準としてきたが、排出量は摂取した内容や量、速度に影響されるため、新たなこの評価法で行うようにしている。液体の造影剤では、どの程度が排出されているかの判断が不可能なため、数のカウントが可能なマーカーとして、レ線ガーゼのラインマーカーを約5 mm 長に切断したものを使用している。米国では便秘の機能診断のためのマーカーが市販されており、それを使用する方法もあるが、高価であるためこの方法としている。

このマーカーを30個経口摂取し、すべて胃内に存在することを確認する (Fig. 6a)。その後、経時的に腹部単純写真を撮影してマーカーの位置を確認し、何個が腸瘻を通過して肛門側に移行するかを観察する。

このテストを症例2, 3, 5に施行した。症例2ではBishop-Koop式腸瘻をすべて通過し肛門側に達した。症例3では、24個が腸瘻を通過し、6個は腸瘻から排泄された。症例5では、腸瘻を通過したのは8個で、22個が腸瘻から排泄された。

以上の結果から、マーカーが腸瘻を通過する割合と肛門側の腸管の機能との間に、ある程度の相関を持っていると推測されるが、何%のマーカーが通過すれば腸瘻閉鎖が可能か、また、同一症例での結果が時系列で変化するか等、現在、症例の蓄積が少なく明確ではない。今後症例数の蓄積で明確にしていきたい。

IV まとめ

本症は、HD類縁疾患という疾患群の中のひとつであるが、症例数が少なく症例経験の蓄積が少ない。

また、現在でも予後は良好とは言えない疾患のひとつである。

当院での症例の経験から、本症の新生児期には診断の確定を厳密に行うよりも、まずイレウス状態を改善して経口摂取を可能にし、同時に肛門側の腸管の発達を促すことが重要であると考えられた。生後2か月までの腸管ハビリテーションを怠ると、その後の腸管機能の改善が期待できず、将来の腸瘻の閉鎖やPNからの離脱が困難になると考えられる。

文献

- 1) Taguchi T, Masumoto K, Ieiri S, et al.: New classification of hypoganglionosis: congenital and acquired hypoganglionosis. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 2046–2051.
- 2) Gfroerer S, Rolle U: Pediatric intestinal motility disorders. *World J Gastroenterol* 2015; 21: 9683–9687.
- 3) Taguchi T, Ieiri S, Miyoshi K, et al.: The incidence and outcome of allied disorders of Hirschsprung's disease in Japan: results from a nationwide survey. *Asian J Surg* 2015.
- 4) Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, et al.: Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan. *Pediatr Surg Int* 2013; 29: 1127–1130.
- 5) Zhang HY, Feng JX, Huang L, et al.: Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis. *World J Pediatr* 2008; 4: 295–300.
- 6) Solari V, Piotrowska AP, Puri P: Histopathological differences between recto-sigmoid Hirschsprung's disease and total colonic aganglionosis. *Pediatr Surg Intl* 2003; 19: 349–354.
- 7) Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, et al.: Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey. *Surg Today* 2015; 45: 1509–1512.
- 8) Watanabe Y, Takasu H, Sumida W: A preliminary report on the significance of excessively long segment congenital hypoganglionosis management during early infancy. *J Pediatr Surg* 2011; 46: 1572–1577.

特集 小児消化管画像を診る

小児における排便機能検査と遺糞症の治療

高野 正太¹⁾, 伊牟田 秀隆²⁾, 槌野 正裕³⁾, 中島 みどり⁴⁾, 甲斐 由美⁵⁾

¹⁾大腸肛門病センター高野病院 大腸肛門機能科

²⁾大腸肛門病センター高野病院 放射線科

³⁾大腸肛門病センター高野病院 リハビリテーション科

⁴⁾大腸肛門病センター高野病院 検査科

⁵⁾大腸肛門病センター高野病院 看護部

Functional anorectal examination for defecatory disorders in children with encopresis

Shota Takano¹⁾, Hidetaka Imuta²⁾, Masahiro Tsuchino³⁾, Midori Nakashima⁴⁾ and Yumi Kai⁵⁾

¹⁾Department of Functional Anorectal Disease, Coloproctology Center, Takano Hospital

²⁾Department of Radiology, Coloproctology Center, Takano Hospital

³⁾Department of Rehabilitation, Coloproctology Center, Takano Hospital

⁴⁾Department of Clinical Laboratory, Coloproctology Center, Takano Hospital

⁵⁾Department of Nursing, Coloproctology Center, Takano Hospital

Abstract

The management of defecatory disorders in children is challenging and frustrating. Especially, encopresis causes poor quality of life in children and their families. There are several causes of encopresis. Most children with encopresis have dyssynergic defecation. Fecal impaction of the rectum causes soft or liquid stool leakage. We perform anorectal functional examinations as defecography, anal manometry, anorectal reflex test and bowel transit time study. Defecogram can be performed easily with patient's help and provides much information. In this article, we describe the important points to make full use of defecogram safely. The first step involves clearing the rectum of retained, impacted stool. Treatment focuses on bowel training, guidance of posture for defecation, inner muscle training and psychotherapy.

Keywords: Defecatory, Encopresis, Dyssynergic defecation

I はじめに

小児の排便障害は成長と共に自然に軽快する場合も多く、必ずしも詳細な病因確定のための精査を要しない。しかし、排便障害の中には遺糞症など治療に難渋する場合や学校、日常生活を難しくさせる場合も多く、本人はもとより家族のQOLを阻害するものも多く認める。当院では難渋する排便障害に対しては排便造影を中心に直腸肛門機能検査を行い、排便困難の状態を確認したうえで、その病態に合っ

た治療を行っている。ただし理解や協力を得にくい小児において、セデーション下では不可能な直腸肛門機能検査は難渋する。八木らは直腸肛門機能検査のスタンダードとして直腸肛門内圧検査、マーカー法による colonic transit study を挙げ、それ以上の専門施設で行う検査として結腸内圧検査、排便造影を挙げている¹⁾。排便造影 (defecography) は透視装置のある施設であれば施行することができ、患児のある程度の協力で多くの情報を得ることができる検査である。本稿では排便造影を中心に小児における

機能検査の実際と当院における遺糞症治療について紹介、解説する。

II 直腸肛門機能検査

1. 排便造影 (defecography)

1) 適応

本人および家族の QOL が阻害されるような難治性の排便障害、特に遺糞症において家族の同意が得られた場合に行う。年齢制限は設けず、意思疎通が可能で排便に関する協力を得られると考えられる場合に行う。

2) 方法

検査前にグリセリン浣腸液 30~60 ml を年齢に応じて直腸内に浣腸し、直腸内容物を排泄する（浣腸は必須ではない）。小麦粉 50 g・粉末バリウム 200 g・水 90 ml をヘラで混合して、できるだけ便の硬

さに近づけた疑似便を作製、50 ml の経腸栄養注入セット（カテーテルチップ型）に入れ、手押しにて肛門より直腸内に注入する。この際排便を我慢できる範囲内の注入量（約 120 ml）を個々の患者に合わせて注入する。

垂直に立てた透視台の横の床面にポータブルトイレを置き、側面から骨盤を撮影するように配置する。ハレーション防止のためトイレの座面には天然ゴムを装着している（Fig. 1）。

力を入れない自然な状態で座った安静時（rest）、肛門を締めあげて便が出ない様、我慢している状態（squeeze）、排便をするために努責している状態（strain）の 3 相を記録する。Strain は直腸肛門の動きを見ながら数枚撮影する（Fig. 2）。

羞恥心に対する配慮、および日常の排便と同様の動作をしてもらうため、撮影する際は通常透視室に検者は入らず個室状態として、操作室からマイクで指示を出し検査を進める。しかし努責などの動作は



Fig. 1 (a) (b) 排便造影時の配置

垂直に立てた透視台の横の床面にポータブルトイレを置き、側面から骨盤を撮影するように配置する。



Fig. 2 正常の排便造影（11才男児）

a：静止時（rest） b：締め上げ時（squeeze） c：努責時（strain）にARAが開大し直線に近づいている。黒矢印は静止時のARA、白矢印は努責時のARAを示す。

理解と協力が必要であり、理解が不十分な場合は保護者に傍らについてもらう場合もある²⁾。

3) 画像診断

直腸軸と肛門管軸のなす角度を直腸肛門角(anorectal angle: ARA), 恥骨下縁と尾骨先端を結んだ線を恥骨尾骨線とし, 肛門管上縁から恥骨尾骨線におろした垂線の距離を会陰下降値(perineal descent: PD)とする。共通した正常値は定められていないが, 当院では正常者のARA平均値がrestで110°, squeeze 86°, strain 120°であり, 参考基準値としている。

4) 検査で得られる小児の主な疾患

①恥骨直腸筋症候群: ARA, PDが変化しない。つまり努責時の恥骨直腸筋の弛緩が認められず, そのため便排出困難, 残便感, 腹満感を来す(Fig. 3)。

②奇異性収縮: restに比してstrain時にARAが

鋭角化, PDが短縮する。つまり努責時に恥骨直腸筋が収縮し排便困難, 残便感を呈する(Fig. 4)。なお, 奇異性収縮を上述の恥骨直腸筋症候群に含める分類もあるが, 当院では分別している。

2. 直腸肛門内圧検査, 直腸肛門反射

下着への漏出性便失禁を伴う場合は直腸肛門内圧検査を行う。肛門にセンサーを挿入し圧を測定する。収縮など運動をしない安静状態(静止圧)と肛門を収縮させた状態(随意圧)にて肛門内圧を測定する。小児における正常値は定められていないが, 当院における成人の正常参考値は静止圧が男性および女性でそれぞれ 111.1 ± 23.4 , 92.6 ± 27.8 , 随意圧はそれぞれ 369.9 ± 137.6 , 218.1 ± 76.0 (cmH₂O)である³⁾。

当院では内圧を測定後, 直腸内のバルーンに空気を注入し, 直腸肛門反射を確認している。10から30 ccの空気をやや早い速度で注入し圧波形を確

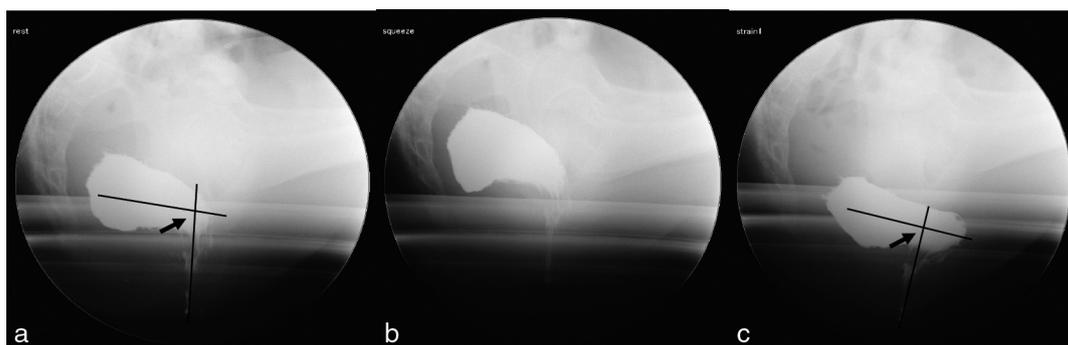


Fig. 3 恥骨直腸筋症候群

a: 静止時 (rest) b: 締め上げ時 (squeeze) c: 努責時 (strain)。Strainにて肛門管が開かず, またARAも開大していない。症例は遺糞症児である。黒矢印はいずれもARAを示す。

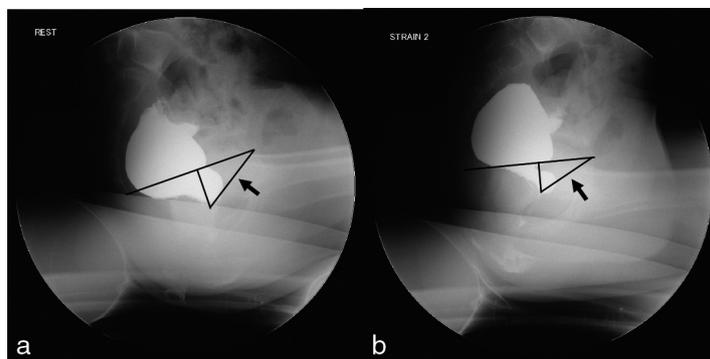


Fig. 4 奇異性収縮 (10才男児)

a: 静止時 (rest) b: 努責時 (strain)にPRL短縮し骨盤底の挙上が認められる。症例は遺糞症児であり, 直腸に便塊を認める。黒矢印はいずれもPRLを示す。

認, 3 回行いすべてで反射を認めたら陽性としている。反射が認められない場合は筋間神経叢が欠如する Hirschsprung 病を考える。しかし, バルーン法では偽陽性や偽陰性を示すこともあり, 宗像ら (1988) は電気刺激法を用いることによって, それら偽陽性偽陰性はなくなると報告している⁴⁾。

3. 肛門管粘膜電流感覚閾値検査

肛門管の感覚を電気刺激を感じるかで測定する。刺激電極を肛門管に挿入し, 徐々に電流を強くし, 電気刺激を感じたところを記録する。成人の慢性便秘では排便に伴う長期間の努責習慣から, 陰部神経の運動枝とともに知覚枝も伸展損傷され肛門管感覚の低下をきたすことが知られている⁵⁻⁷⁾。また Hirschsprung 病, Hirschsprung 病類縁疾患の Hypoganglionosis や intestinal neuronal dysplasia (IND) での肛門管感覚の低下が推測される⁸⁾。小児における正常値は定められていないが, 当院における成人の正常基準値は 4.6 ± 1.7 mA である。この検査は患児の協力を必要とするので, 理解が得られない場合は正確な値が得られないため参考値とする。

4. 筋電図検査

外肛門括約筋の収縮を筋電図を用いて評価する。当院では外肛門括約筋の収縮時の電気活動を測定し持続時間などを測定し, 括約筋の持続力を検討している。富田ら⁸⁾は努責時の電気活動を観察し, 恥骨直腸筋症候群の鑑別に有用であると述べている。

5. 直腸感覚検査

直腸の感覚や便貯留能を定量的に評価することを目的とした検査。直腸内にシリコンバルーンを留置して送気を行い, 初めて便意を自覚する最小便意発現量, 便を最大限に我慢できる最大耐容量を測定する。

6. 経口マーカー腸管移送時間測定

一般的には SITZMARKERS (Konsyl 社, USA) を服用するが, 個人輸入が必要なこととマーカーの向きによってはマーカーの種類が判断しにくいことから, 当院ではオリジナルのマーカーを用いている。3 日間夕食後に, 形状の異なるマーカーを 10 個ずつ内服し 4 日目に腹部単純レントゲン撮影を行う。内服する時間は, 午前中の撮影なら朝食後, 午

後の撮影なら昼食後として時間のずれを考慮する。どの位置にマーカーが存在するかによって便秘を分類し, 治療法を選択する。

III 遺糞症の診断, 治療

小児の排便障害の中で遺糞症は最も治療に難渋する疾患のひとつである。定義としては排泄機能が自立する 4-5 歳を過ぎて排泄すべきではない場所で排便してしまう状態とされている。つまり, 便所以外の場所で糞便を漏らしてしまう状態のことである。5 歳以降の遺糞症の出現率は 1%と言われている。両親の離婚や兄弟の誕生などのストレスが原因で生じるとされ, 通常ストレスへの対応が基本となり, 心理療法やカウンセリングが有効であるが⁹⁻¹²⁾, 一方でそのような心理療法に時間を費やして, 治癒までに時間がかかるとし, 排泄指導などを推奨する説もある¹³⁾。Bemporad ら¹⁴⁾は遺糞症児の多くは協調運動能力が拙劣であり, 言語障害や多動を効率に合併すると述べている。また, Bloss¹⁵⁾は遺糞は元来協調運動能力や衝動規制が未熟な上に排泄を巡って他の心理的要因が重なったための産物であるとしている。「排便協調運動」と言葉があるように, 元来排便は肛門括約筋を含めた骨盤底筋群と inner muscle などの協調運動である⁹⁾。よって遺糞症に対しては単にストレスのケアのみでなく, 排便協調運動に対する精査, 治療を行うことが改善につながると考えられる。協調運動に対する治療を行う際には, どのパートが運動障害を起こしているかを知ることが重要であり, 直腸肛門機能検査, 特に排便造影が有用である。

便秘を伴う遺糞症が 9 割を占めているとされ, 直腸内に便が充満し, その脇から軟便が肛門を介して漏れている溢流性便失禁を当院では多く認める。この場合ストレスのみでなく便排出困難による残便が一因となるため, 排出障害に対する精査治療を行うことになる。小児における恥骨直腸筋症候群や奇異性収縮が報告されており^{16,17)}, 排便造影を行うと恥骨直腸筋の不十分な弛緩や異常収縮を認めることがある (Fig. 4)。

まず問診, 家族への聴取にてストレスの有無を確認し, 排便習慣のチェックを行う。この際重要となるのが排便姿勢の確認である。小児の場合, 成人が考える姿勢と異なる態勢で排便努力をしている場合がある。多いのは洋式便座で足が接地していない状

態であり、この態勢は腹部、骨盤部の筋肉の働きが安定しないためうまく排泄できない一因となる。このような場合は後述するような排便姿勢指導を行う。それでも改善しない場合は前述の直腸肛門機能検査を行う。

直腸肛門機能検査が正常の場合は定期的な坐剤投与で強制排便をしばらく行い直腸内を空虚にする。そのうえで便性コントロールのため緩下剤処方、管理栄養士による食事指導を行う。

前述の①恥骨直腸筋症候群、②奇異性収縮の場合は、正常の場合の対応に加え、後述するような理学療法士による排便姿勢指導およびバルーン排出訓練を行う。

1) 排便姿勢指導

足台を用いて両足底を接地させ、膝関節はやや屈曲位になるようにする。また通常の便座では座面が広く、臀部が座面に入り込み排便しづらくなるため、子供用の直径が短い便座を用いるよう指導する。上半身は軽度前傾した前かがみの姿勢を指導する。成人では前傾姿勢にて有意にARAが開大し、PDが延長するとの報告がある¹⁸⁾。

2) バルーン排出訓練

バルーンを直腸内に挿入し体格に合わせて10から30ccの空気を注入する。患児に排出するよう努力させた際、理学療法士は下腹部に手を当て、腹部の動きを確認する。通常腹部は膨らまないが、腹横筋の収縮が上手に出来ていなければ腹部が膨らんでくるため、inner muscleを含めた腹筋の収縮方法の指導を行うことで腹圧の有効な伝え方を学習させる。バルーンがうまく排出できない場合は抵抗を加えながら肛門を締める様に指示し、バルーンが排出されないように骨盤底筋群を収縮させる。収縮を行うことができたなら、再度同じように骨盤底筋群の収縮を指示し、反射的な弛緩を得た状態で息んでバルーンを排出させる。その際理学療法士は息む方向をバルーンを軽く牽引し誘導する。

3) バイオフィードバック

筋電図センサーを肛門管内に挿入し肛門を収縮したり弛緩させた際の筋電図の振れを患児に確認させるバイオフィードバックも併用する場合がある。この方法により患児自身が肛門の収縮弛緩を目で確認しつつ、トレーニングを行うことができる。

4) その他

下記治療を併用するが、今回は直腸肛門機能が主

題であるため詳細は割愛する。

- ・管理栄養士により本人、保護者に対して栄養指導を行う
- ・薬剤師と協力し、緩下剤などの薬物療法を行う
- ・ケースワーカー、心療内科医が介入し心理療法を行う

IV まとめ

小児の排出障害に対する検査、治療について述べたが、実際は発達障害などで理解、協力が得られず難渋する症例を多数認める。十分な説明のもと保護者の協力を得て検査、治療に当たる必要がある。遺糞症は本人および家族のQOLを阻害する疾患であり精神治療の他、理学療法を併用することによって家族の理解を得ることができる。協力して治療に当たるきっかけにもなり、症状改善に対して有効であると考えられる。

文献

- 1) 八木 実, 石井 信二, 橋詰 直樹, 他: 直腸肛門運動機能検査の基礎とスタンダード. 小児外科 2011; 43: 618-622.
- 2) 高野 正博, 石井 郁江, 伊牟田 秀隆, 他: Defecographyによる小児の直腸肛門診断法. 小児外科 2010; 42: 734-739.
- 3) 山田 一隆, 緒方 俊二, 野崎 良一, 他: 検査法 (1) 直腸肛門機能検査. 臨床消化器内科 2013; 28: 1453-1460.
- 4) 宗像 敬明, 末岡 均, 富田 涼一, 他: Hirschsprung 病類似疾患の診断—とくに直腸肛門内圧検査法の検討—. Hirschsprung 病類縁疾患, 神戸, 詳文社, 1988, pp. 65-70.
- 5) Lefauchur JP: Neurophysiological testings in anorectal disorders. Muscle Nerve 2006; 33: 324-333.
- 6) 五十嵐 誠悟, 富田 涼一, 黒須 康彦, 他: 直腸癌前方切除後における肛門管粘膜電流感覚閾値について. 日消外会誌 1997; 30: 516.
- 7) Denoya P, Sands DR: Anorectal physiologic evaluation of constipation. Clin Colon Rectal Surg 2008; 21: 114-121.
- 8) 富田 涼一, 杉藤 公信, 池田 太郎, 他: 小児期の慢性便秘, ヒルシュスプルング病と類縁疾患の生理機能検査法. 日大医誌 2014; 73: 243-247.
- 9) 中村 仁志, 齊藤 万比古: 遺糞症児童の遊戯療法過程—衝動性のコントロールをめぐる—. 山口県立大学看護学部紀要 1998; 2: 63-72.
- 10) 齊藤 万比古: 児童・思春期に不適応的行動・情緒障害を示す発達障害周辺領域の病態等に関する研究 厚生省「精神・神経疾患委託費」5-公5「児童・思春期における行動・情緒障害の疾患および治療に関する研究」平成7年度研究報告書. 1996: 105-115.
- 11) 長畑 正道: 注意欠陥多動障害・特異的発達障害(微細脳障害症状群 7). 臨床精神医学 1994; 増刊号: 247-251.

- 12) 原田 譲：子どもの多動や注意集中困難. 小児看護 1996; 19: 1625-1632.
- 13) 鈴木 広志：遺糞症. 小児医学 1991; 24: 291-299.
- 14) Bemporad JR, Pfeifer CM, Gibbs L, et al.: Characteristics of encopretic patients and their families. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatr* 1971; 10: 271-292.
- 15) Blos P：青年期の精神医学. 野沢栄司（訳）, 東京, 誠信書房, 1971.
- 16) 富田 涼一, 宗像 敬明：成人における Hirschsprung 病類縁疾患の病態生理. 小児外科 1997; 29: 713-721.
- 17) Tomita R, Munakata K, Howard ER: Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood. *Hepatogastroenterology* 2004; 51: 1042-1044.
- 18) Takano S, Sands DR: Influence of body posture on defecation: a prospective study of "The Thinker" position. *Tech Coloproctol* 2016; 20: 117-121.

特集 小児消化管画像を診る

X線TV装置における被ばく低減の工夫

中村 祐二郎¹⁾, 新島 友輝¹⁾, 渡部 敏男¹⁾, 鈴木 達也²⁾, 奥田 茂男²⁾

¹⁾慶應義塾大学病院 放射線技術室

²⁾慶應義塾大学医学部 放射線科学教室 (診断)

Tips for minimal radiation exposure in pediatric gastrointestinal X-ray imaging studies

Yujiro Nakamura¹⁾, Yuki Nijima¹⁾, Toshio Watanabe¹⁾, Tatsuya Suzuki²⁾ and Shigeo Okuda²⁾

¹⁾Office of Radiation Technology, Keio University Hospital

²⁾Department of Diagnostic Radiology, Keio University School of Medicine

Abstract

Medical X-ray imaging procedures play an important role in the diagnosis of gastrointestinal disease. Meanwhile, the risk of ionizing radiation exposure is increasing under the procedures without optimization. The principles for reducing the radiation are simple as follows: shorter examination and fluoroscopy time, and the minimum number of shots for still images. In addition, several technical tips are recommended for reducing radiation exposure. On the recent model of fluoroscope equipped with indirect flat-panel detector, the frame rate of 3.75/s is acceptable keeping the image quality with one-eighth of the radiation exposure. Among technological advances, the most radiation dose reduction is possible with the automatic tube current modulation strategy. The capture of fluoroscopy is another technique for replacing still images. The conventional techniques are also useful, such as the proactive use of diaphragm for X-ray field, and control of the detector panel position as close as possible to the patient in the machine equipped with an under-table tube.

Use of anti-scatter grid has been recommended for improving image quality; however, this technique increases the radiation dose. In pediatric patients, non-use of the grid is assumed to be acceptable, which can reduce the radiation dose in half.

Keywords: GI X-ray study, Radiation exposure, Risk reduction

I はじめに

X線TV装置における消化管造影検査はどの施設でも日常的に多数行われているが、JIS規格中の、診断用X線装置における放射線防護の目的文に「この診断用X線装置におけるX線に対する防護の一般要求事項を規定し、患者、操作者、その他の医療従事者、一般市民が受ける照射を、放射線学医療の恩恵を損なうことなく現実的な範囲でできるだけ低く抑えることである。」との記載がある¹⁾。特に小児を対象とした検査の場合は、被ばく低減や安全性確保

のため、格別の配慮や工夫を必要とする。本稿では現場の技師の立場から、小児消化管造影検査に臨む際の注意点を述べる。特に、装置グリッドを外す効果について検討を行ったので紹介したい。

II 小児消化管造影検査の特性

小児消化管造影検査では、病変の形態描出だけではなく、嚥下や蠕動、排便機能などの評価がX線透視観察や連続撮影などにより行われている²⁾。これらの機能評価は造影検査でなくては得られない情報

であるが、一方で X 線を連続的に照射するため、被ばく量を増やすことにつながる³⁾。

まず、検査適応、すなわち無駄な検査を依頼しない検討については、主治医にゆだねられるが、特に透視を利用する検査の場合には、被ばくが増加することを意識する必要がある。検査現場では、1. 検査を手短に、2. 撮影枚数を最小限に、3. 透視時間を短くする対策を講じる⁴⁾。

口頭指示が通じる成人とは違い、小児の場合は、予想外な動きによる透視観察の延長や撮影のやり直しに対しても十分に考慮する必要がある。まして、検査台からの落下など起こしてはならない事故を防ぐためにも、患児の固定に対する工夫は非常に重要である。

III 被ばく低減の工夫

1. パルス透視

通常の連続透視では、1 秒間あたりのフレーム数を 30 (30 f/s) 相当に設定されていることが多いが、パルス透視は 15 f/s 以下に設定することにより、間引くように被ばく量を下げることができる。その一方で、低フレームレートでは動画の連続性が悪くなり、観察自体に支障を来すことがあるので、フレー

ム数の設定は検査担当者の判断にゆだねられる。

当院で使用している間接型フラットパネル・ディテクター (flat panel detector: FPD) 搭載装置では、動きの少ない部位で 7.5~3.75 f/s 程度にまで下げても透視観察は十分に行え、透視時間の表示が同じでも被ばくは約 1/4~1/8 に低減することができる。装置の設定にも依存するが、できるだけ低フレームレートでの透視を心がけたい⁵⁾。

2. 自動制御機構

最近の X 線 TV 装置にはデジタル検出器が搭載され、自動輝度制御 (auto brightness control: ABC)、自動露出制御 (auto exposure control: AEC) などにより (Fig. 1)、特に意識しなくとも低被ばくとなるような設定をすることができるようになったが、設定条件の最適化は各施設にゆだねられており、適切な条件に調整する努力を続けることが望ましい。また、透視時間が延長しては被ばく低減の効果が減少してしまう。自動制御機構を用いていても、透視時間や曝射回数が最小限になるように努力することには、これまでと変わりはない⁶⁾。

3. 透視画像のキャプチャー

デジタル検出器となり、透視画像をキャプチャー

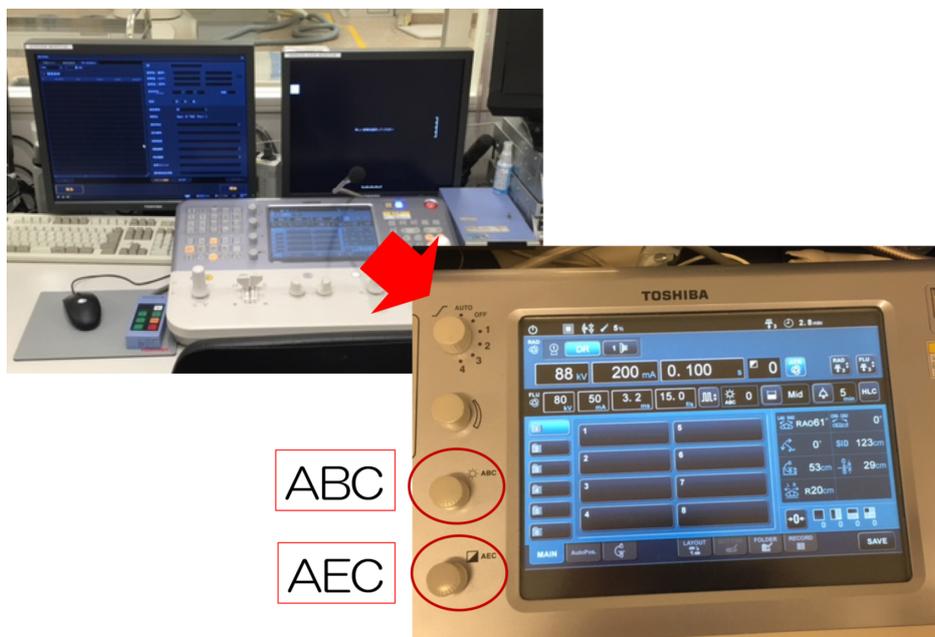


Fig. 1 ABC と AEC

ABC と AEC により被写体にとって最適な画質が得られるようになった。しかし、自動調節は観察したい場所を見にくくしてしまうこともあるので、常に撮影像・透視像に注意を払い、必要に応じてこまめに調整する必要がある。

して静止画として利用することができるようになった。撮像枚数を減らすためキャプチャー画像の利用を積極的に考えたいが、画質が診断に影響しては元も子もないので、検査担当医との連携が重要となる。

4. 従来から行われている方法

アナログの時代から行われていることであるが、絞りを利用して照射範囲をなるべく狭める努力が必要である。しかし、照射野を小さくし過ぎると対象部位の全体像や周辺の所見を見落とす恐れがある。検査中に起こる異常所見は時に広い視野で客観的に観察すること、被ばくや照射条件を考慮して施行医の目的や患者の様子を見回し、スタッフ間で意識の共有と臨床的な知識が必要となる。また、絞りの操作による自動制御機構の作動遅れがある。絞りを入れるほど散乱線が遮断され、小さな照射野ほどX線量が増加する場合があります、極端に小さな照射野は、局所的に被ばく量を増加させる恐れがあるので、注意が必要である⁷⁾。

X線発生装置が寝台の下に置かれている under-tube 型の装置では、手技に必要なスペースを確保しつつも検出器(天板)をなるべく被写体に近づける、など周囲の安全にも配慮した細かい操作が被ばく低減につながる。術者は透視観察や処置内容に没頭して、透視時間など被ばく低減の注意に気がまわらないことがあるので、介助者としての技師が積極的に関わるべきテクニックである (Fig. 2)。



Fig. 2 アンダーチューブ装置

Cアーム型のアンダーチューブ装置。天板を近づけ、絞りを多用することにより対面積の被ばく量を抑えることができる。

IV グリッド脱着

これまで、画質を向上させる目的で、散乱線を排除するためグリッドを積極的に用いてきた (Fig. 3)⁸⁾。確かに、グリッドは画質向上に役立つが、コントラストを担保するためには放射線照射量が増えるというジレンマがある。体厚があつい成人の場合は、グリッドの利用は画質改善のために必須である。一方、厚みの薄い小児の場合は必要性が少なくと予想されるが、これまで検討はされていない。そこで、当施設で行ったファントーム実験の結果を以下に紹介したい。

1. 対象と装置

使用装置は、X線撮影装置 (Ultimax i, 東芝メディカルシステムズ社)、撮影対象は商用の1歳児相当の体型を模した人体ファントーム (CIRS (Model 704-C) Pediatric Phantom: ATOM 1 year old) である。線量計は Dose Ace ガラス線量計素子 (AGC テクノグラス社)、計測用 Quality Control (QC) ファントームとして、X-check FLU (PTW-Freiburg 社、以下 PTW ファントーム) を利用した。使用したグリッドは、JPI ANTI-SCATTER GRID (Al, 80 L/cm, 100 cm, 450 × 450 mm, 15:1) である。

2. 方法

1) 小児ファントームにガラス線量計を設置 (Fig. 4)

ガラス線量計素子を小児ファントームに設置した。

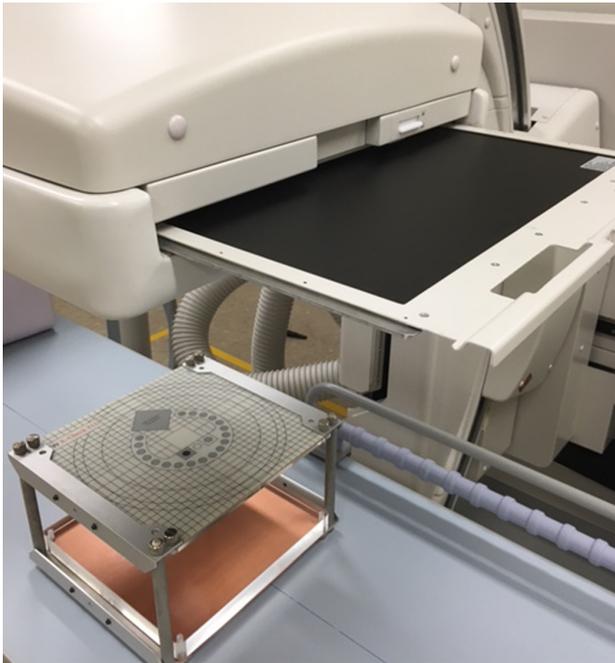


Fig. 3 グリッド

撮像装置から搬出中のグリッド。ただし、安全面から、検査中はグリッド脱着を行うことは避けた方がよい。寝台上にあるのは、QC (Quality Control) ファントーム。

設置個所は、腹部領域にのみ限定し、表面線量を調べるために、上、中、下部のそれぞれに左右と中心に1個ずつとした。それを、前面と背面の両方に加え前面部には生殖部に相当する箇所に1個設置した。さらに、内部線量を調べるために、小児ファントーム内部にも上、中、下にそれぞれ2個ずつ設置し、合計で19個のガラス線量計素子を設置した。1個はバックグラウンド線量とした (Fig. 4)。

2) 小児ファントームの透視と撮影

ガラス線量計が設置された小児ファントームを under-tube にて ABC 下の透視条件にて連続5分間、照射を行った。その後、ATR にて連携された撮影条件にて5枚撮影を行い、総線量を測定した。実際の透視条件と撮影条件を Table 1 に示す。

この条件下でグリッド装着した場合と、グリッドを外した状態のそれぞれで2回撮影を行い、透視条件と撮影条件がどのように変化し、総線量に与える影響を求めた。

3) 線量測定と差の計算

ガラス線量計素子の線量測定を行い、ガラス線量計のバックグラウンド値を引いたものを被ばく線量

とした。グリッド装着時を基準線量とし、グリッド脱着時における線量低減率 (%) を測定した。

4) PTW ファントームの撮影

PTW ファントームを、小児ファントーム撮影時と同条件の下、グリッドあり/なしで撮影を行い、ノイズとコントラストを放射線技師2名で視覚的に評価した。

3. 結果

- ・装置内に記録される透視収集における総被ばく線量は、グリッド装着時が2.549 mGy、脱着時では1.283 mGyであり、グリッドを外すと照射線量は約1/2となった。
- ・ガラス線量計における測定値でも、グリッド装着時と比較して、外した時の総線量は43~57%程度、減少した (Fig. 5)。
- ・PTW ファントームの視覚評価では、グリッドを外すとノイズがやや増えて、コントラストは減少した (Fig. 6)。

実際にグリッドを外して撮像を行った臨床画像を Fig. 7 に示す。十分な診断能を有しているが、検査目的や患児の体格などにより適否が異なると思われるので、グリッドの着脱については、個々の症例ごとに慎重に対応したい。

V 小児消化管造影に際する安全性の確保~安全な検査を行うために~

患児転落のリスクは寝台に寝かせた時点から潜在する。患児を抑えるための人員を確保して患児のそばに必ず誰か付き添い、目を離してはいけない。体動に関しては、肩関節と股関節・膝関節をしっかりと固定することが重要である。肩関節を抑えながら、患児の状態を把握するため頭側に人員を配置することも考慮したい (Fig. 8)。また、十分な固定は透視時間を短縮するなど被ばく低減にも寄与する。

消化管造影検査の場合、適宜角度を可変させて透視観察や撮影する機会が多いため、過度の固定は検査の妨げになることがあるので、必要に応じて調整する。Cアームが付属した透視装置であれば、患児を動かすことなく斜位や側面像を撮れる利点がある。ただし、Cアームを特に左右方向に動かす際には、



Fig. 4 実験に用いたファントムとガラス線量計
小児用ファントムに設置したガラス線量計。
a) 正面像, b) 背面像, c) 横断像, d) 右側方からの外観, e) ファントムと線量計の正面撮影画像

Table 1 グリッドあり/なしでの条件設定

	グリッドあり		グリッドなし	
	透視	撮影	透視	撮影
管電圧 (kV)	75	60	63	58
管電流 (mA)	10	80	10	80
照射時間 (ms)	2	18	2	18

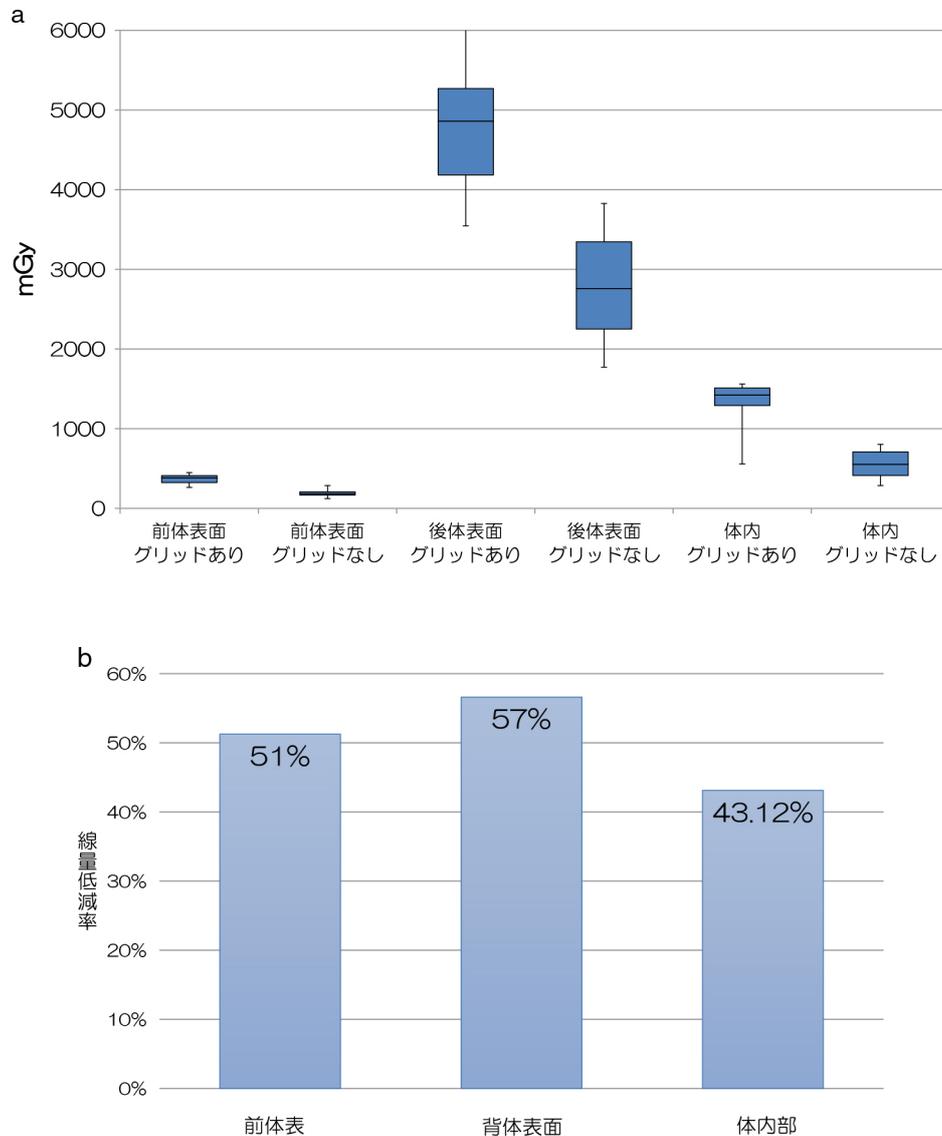


Fig. 5 線量測定結果

- a) 小児ファントームを用いた線量測定の結果を示す。グリッド装着時に比べ、グリッド脱着時の平均の吸収線量は減弱されている。これは、前後の体表面、体内線量の全てにおいて顕著であった。一方で、ガラス線量計の配置によっては、照射状況や散乱線の影響によりばらつきが表れてしまっている。(Box plot では、中央値、上下 25% 値、最小および最大値を示す。)
- b) 各部位の線量低減率は 40~50% 前後となった。低減率は体表面のほうが高かった。

周辺にある機器や機材と接触しないよう、十分なスペースをとっておく必要がある。

VI おわりに

小児消化管造影検査における、被ばく低減と安全性確保についてまとめた。パルス透視や自動制御機

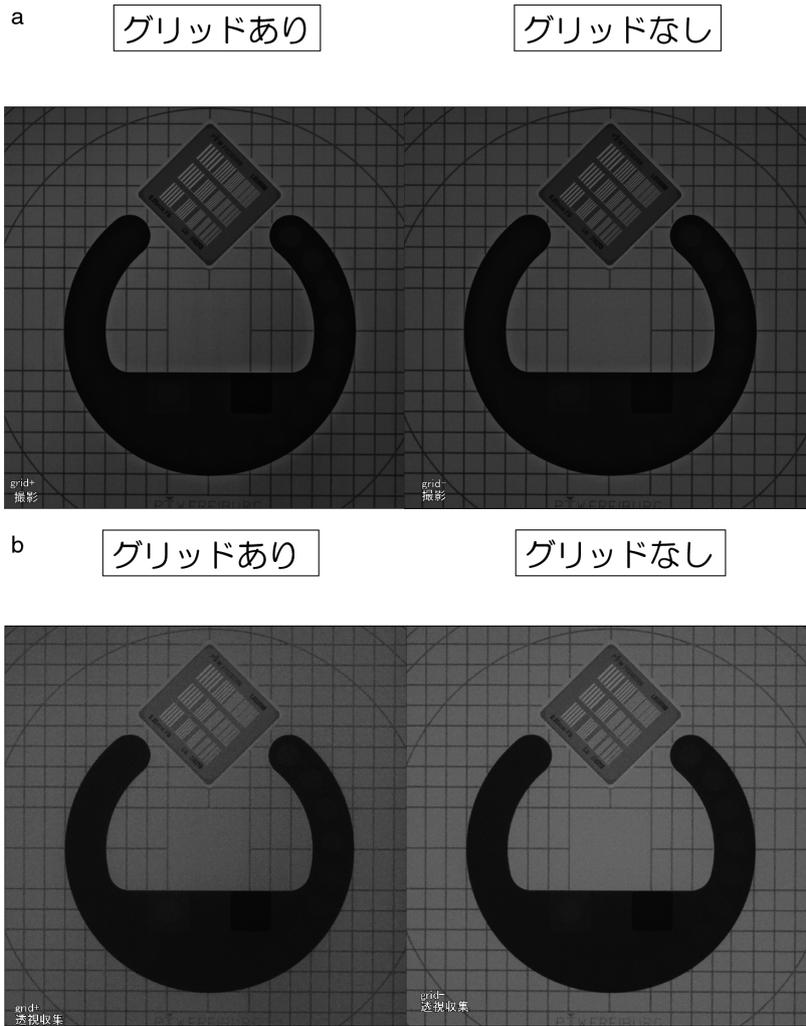


Fig. 6 **グリッド着脱における画像比較 a) 撮影像, b) 透視像**
 グリッドなしの画像は、ありの画像に比べてコントラストがやや劣るが、解像度には差はほとんどなかった。

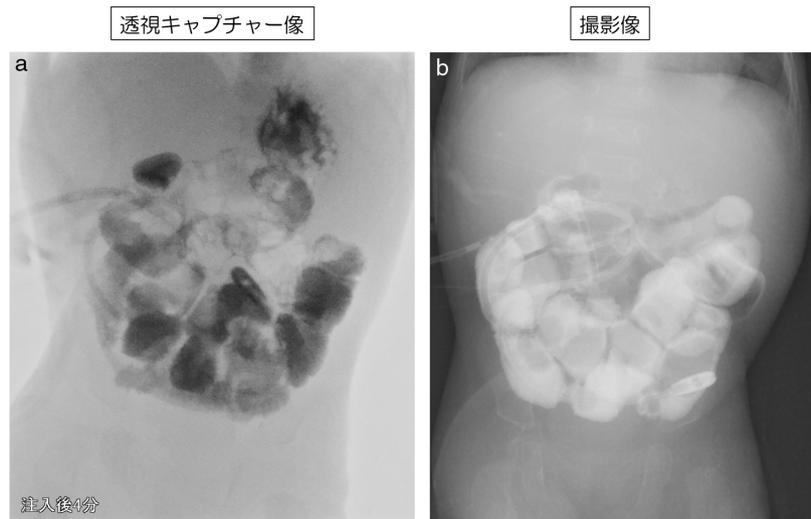


Fig. 7 **グリッドを外した a) 透視キャプチャー像, b) 撮影像**
 7か月男児，全結腸型ヒルシュシュプリング病，EDチューブと胃管から造影の画像である。
 透視画像のコントラストやノイズ感は見られるが、造影剤の通過程度を把握できる画像であった。

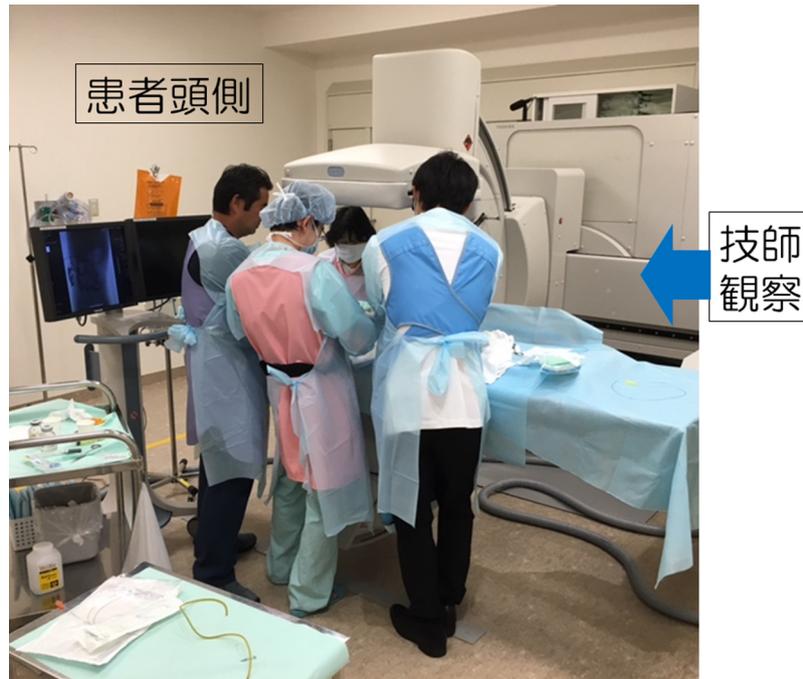


Fig. 8 検査風景

患児の頭側・足側・対側に配置し、術者（中央）は手技に集中できる。技師は画面右ハジ（足側）から観察し操作している。

構などの技術的進歩とともに、グリッド着脱や多重絞り、天板の位置調節など細かい作業を積み上げて、効果的な被ばく低減が立証できた。今後はその方法で得た画像を、どう効果的に解析し、検査に活用していけるか考察していく。より一層の被ばく低減の検査を行えるよう、医師・技師・看護師のチームワークを含めて、現場での努力を大切にしたい。

謝 辞

ファントム実験に際して、ご協力いただいた国立病院成育医療研究センター病院放射線科の宮寄治先生ならびに放射線技師の皆様がこの場をお借りしまして深く御礼申し上げます。また、日頃、検査法をご指導いただき、貴重なディスカッションをさせていただいている慶應義塾大学病院小児科、小児外科の先生方に感謝いたします。

文 献

- 1) JIS 規格（2014）医用 X 線装置通則「診断用 X 線装置—特性決定に用いる放射線条件 JIS T61267：'14（IEC61267Ed.2:'05）」
- 2) 甲田 英一：特集「小児画像診断の最前線」消化管領域。日獨医報 2004；49：651-659.
- 3) 藤岡 睦久：特集「小児の被曝線量低減の試み」小児 X 線透視検査の被曝線量低減の試み。日小放誌 1998；14：11-18.
- 4) 野崎 太希：特集「放射線と健康」胎児・小児期の放射線被曝。京府位大誌 2011；120：931-941.
- 5) 山本 あゆみ，杉野 吉則：FPD を用いたパルス透視による被曝線量低減化の試み—消化管領域とくに小児の検査における有用性について。日本医学放射線学会誌秋季臨床大会抄録集 2007；43：S465.
- 6) 瀬黒 清一，西平 源幸：I.I.-DR の臨床応用第一報（小児造影検査における低線量画像の検討）。日本放射線技術学会誌第 21 回秋季大会抄録集 1994；50：164.
- 7) 熊倉 賢二，杉野 吉則，馬場 保昌：胃 X 線診断学—検査編。東京，金原出版，1992，p1-16.
- 8) 熊倉 賢二，杉野 吉則，今井 裕：消化管診断用 X 線装置のための散乱線 X 線除去用グリッドの基礎，マニュアル研究会編著。東京，金原出版，1989，p1-30.

症例 1 生後 11 日 女児

北見 昌広 (東北大学 放射線科)

問題

他院出生. 一過性多呼吸, 鎖肛あり, 他院 NICU 入院. 今回, 鎖肛の手術目的で転院. 心エコーで ASD と血管の異常が疑われた.

診断は?

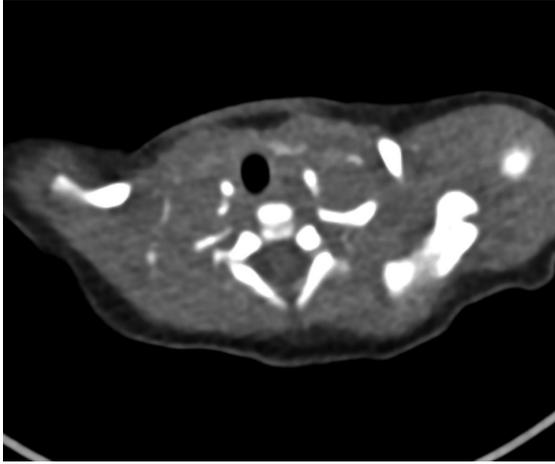


Fig. 1

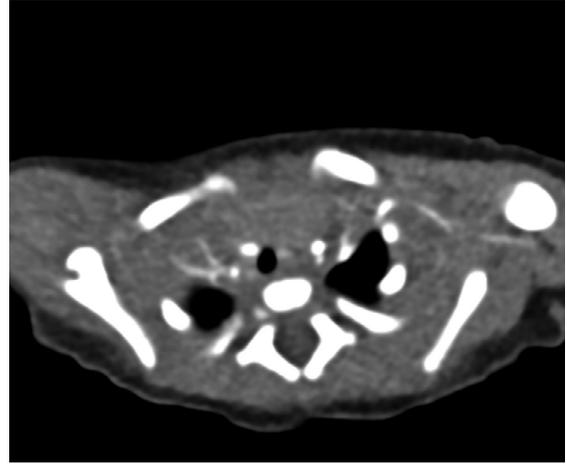


Fig. 2

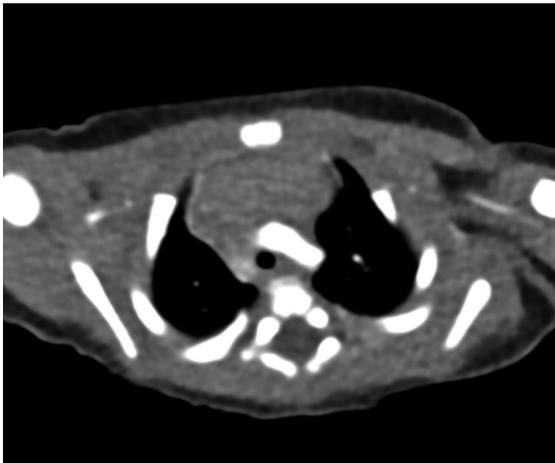


Fig. 3

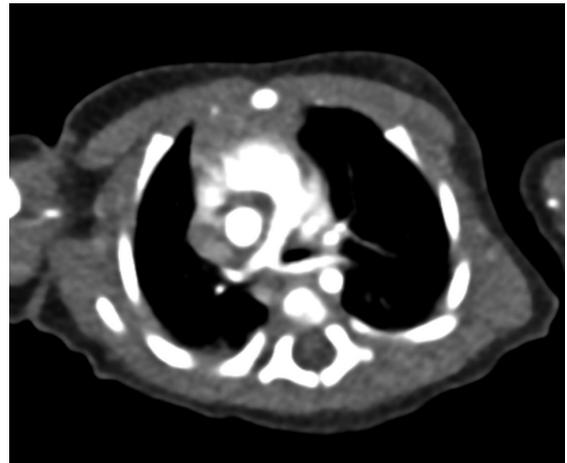


Fig. 4

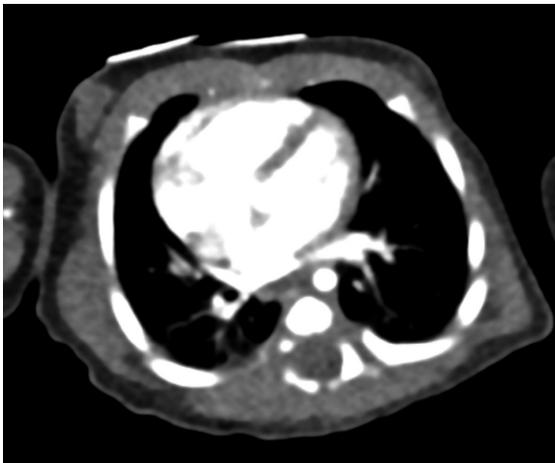


Fig. 5



Fig. 6



Fig. 7

解説

《画像所見》

左肺動脈の起始部は通常より遠位であり（起始異常），気管と食道の間を走行している（走行異常）（Fig. 4）．気管は上部から下方に行くに従い細くなっており狭小化している．

《解答》

Ring sling complex（pulmonary artery sling + complete tracheal ring）

《解説》

Ring sling complex は、pulmonary artery sling と complete tracheal ring の合併である．それぞれについて解説する．

A. pulmonary artery sling（左肺動脈右肺動脈起始症）

左肺動脈の起始異常および走行異常であり，左肺動脈の起始部は通常より遠位であり（起始異常），気管と食道の間を走行する（走行異常）（Fig. 4）．

気管（－気管支）軟骨の形成異常として完全気管軟骨輪，気管軟化症などの合併が知られる．

単純写真では気管遠位部が左肺動脈によって左側に圧排される像が見られ，このような像を見た際には血管の奇形を考慮することが必要である．一方，肺動脈が気管－食道間を走行するため，食道造影では食道の前方からの圧排が認められる．

大きく2つにタイプ分けされ，Type 1は気管分岐部位置はT4-5で正常なもの，Type 2は気管分岐部が低位（T6レベル）のものである．後者では，気管－気管支が逆T字状を呈し low T-shaped carina と呼ばれる．Type 2で気管軟骨輪の合併が知られ，“ring sling complex” と呼ばれる．これにより，Type 2はType 1に比して予後不良である．いずれも，気管から分岐する右上幹の合併の有無によりサブタイプ分けされる．

B. Complete tracheal ring（完全気管軟骨輪）

気管軟骨の異常であり，膜様部がなく気管軟骨が小さいO字状を呈する．これには Pulmonary sling の合併が知られる．その他，心疾患（約半数で見られる），気管食道瘻，骨格奇形などの合併もある．

気管狭窄の形態は限局型（約半数）、びまん型、漏斗型、気管分岐部近位部など様々である。気管狭窄の評価であるが、縦隔条件で見ると一見狭窄がないように見えるため、気管狭窄が見逃されてしまう（Fig. 8）。これは縦隔条件の window では、空気濃度はスケールアウトしてしまうためであり、肺野条件で評価することが重要である（Fig. 8）。体格がそれぞれ異なる小児において、気管の絶対径での評価は難しいが、気管軟骨がない声門下部との比較が狭窄の評価において参考になる。声門下部がスキャン外の場合でも、全長にわたる評価により狭窄が存在することが分かる（Fig. 1-4, Fig. 9）。気道狭窄の評価においては、上下での比較が重要である。

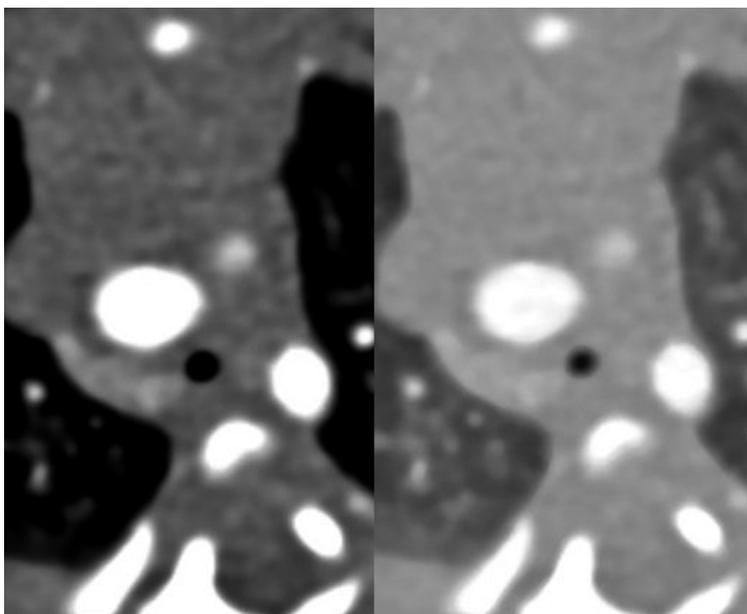


Fig. 8 縦隔条件（左）では空気がスケールアウトしてしまうため、肺野条件（右）に比して気管径が過大評価され、気管狭窄が見逃されてしまう。正しい window 設定で評価することが重要である。



Fig. 9 体格がそれぞれ異なる小児において、気管狭窄の有無に関し絶対径での評価は難しい。しかし、上下を比較することによって狭窄が存在することが分かる。

文 献

- 1) Lee KH, Yoon CS, Choe KO, et al.: Use of imaging for assessing anatomical relationships of tracheobronchial anomalies associated with left pulmonary artery sling. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 269–278.
- 2) Döhlemann C, Mantel K, Vogl TJ, et al.: Pulmonary sling: morphological findings. Pre- and postoperative course. *Eur J Pediatr* 1995; 154: 2–14.
- 3) Berdon WE, Baker DH, Wung JT, et al.: Complete cartilage-ring tracheal stenosis associated with anomalous left pulmonary artery: the ring-sling complex. *Radiology* 1984; 152: 57–64.

症例 2 5歳 男児

岡部 哲彦 (聖路加国際病院 放射線科)

問題

《現病歴》

1ヶ月前より右膝関節痛を自覚した。2週間前から徐々に歩行が困難となり、両膝関節痛、立位保持が困難となった。

《既往歴》

3歳児健診で自閉症スペクトラム障害を指摘。

診断は？



Fig. 1 右膝関節単純 X 線写真

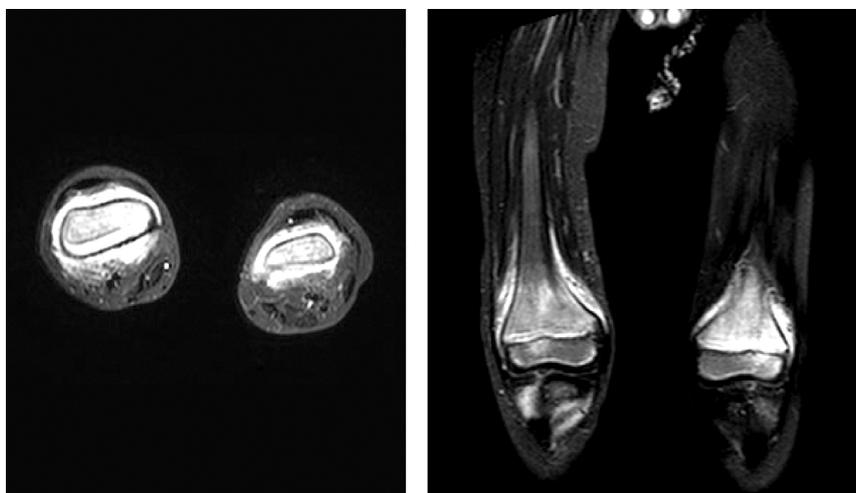


Fig. 2 STIR

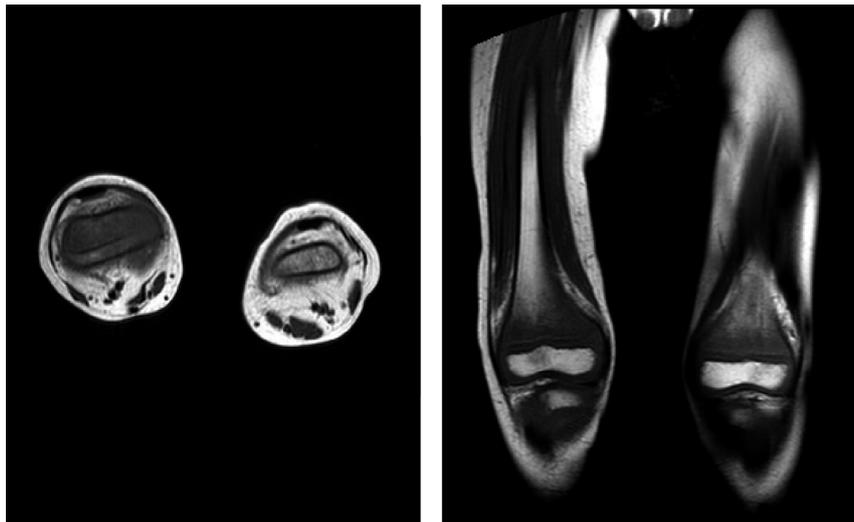


Fig. 3 T1 強調画像

解説

膝関節の単純写真では骨濃度はびまん性に低下し、大腿骨や脛骨、腓骨骨幹端部の帯状硬化像と、これに隣接する透亮像が認められる (Fig. 4)。また、周囲軟部組織は腫脹している。膝関節部のMRIでは骨幹端部の骨髄はT1強調像で低信号、STIRで高信号を示し、骨髄浮腫様変化の所見である (Fig. 5 矢印)。また、骨幹端の骨皮質に沿ってT1強調像で高信号、STIRで高信号を示す領域が認められ、骨膜下血腫を考える所見である (Fig. 5 矢頭)。

単純写真の所見で骨幹端に帯状の硬化像とこれに隣接する透亮像を呈する疾患の鑑別診断として、白血病や悪性リンパ腫といった造血器腫瘍、神経芽腫の骨髄転移、壊血病が挙げられる。MRI所見で骨幹端に骨髄浮腫様変化と骨膜下血腫を呈する疾患としては骨髄炎や造血器腫瘍、壊血病が挙げられる。画像所見のみでこれ以上鑑別診断を限定することは困難と思われるが、主治医とのディスカッションで、患児には自閉症スペクトラムが指摘されており、極度の偏食であることが判明した。離乳食の時期から偏食が強く、離乳食以降はパンのみ摂食していた。その後、特定のスナック菓子も食べ

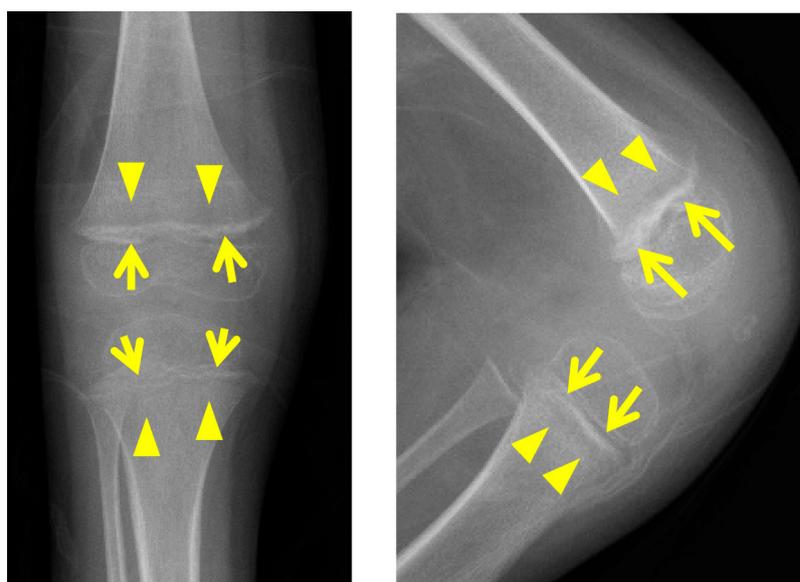


Fig. 4 骨幹端に帯状の硬化像 (矢印) とこれに隣接する透亮像 (矢頭) が認められる。

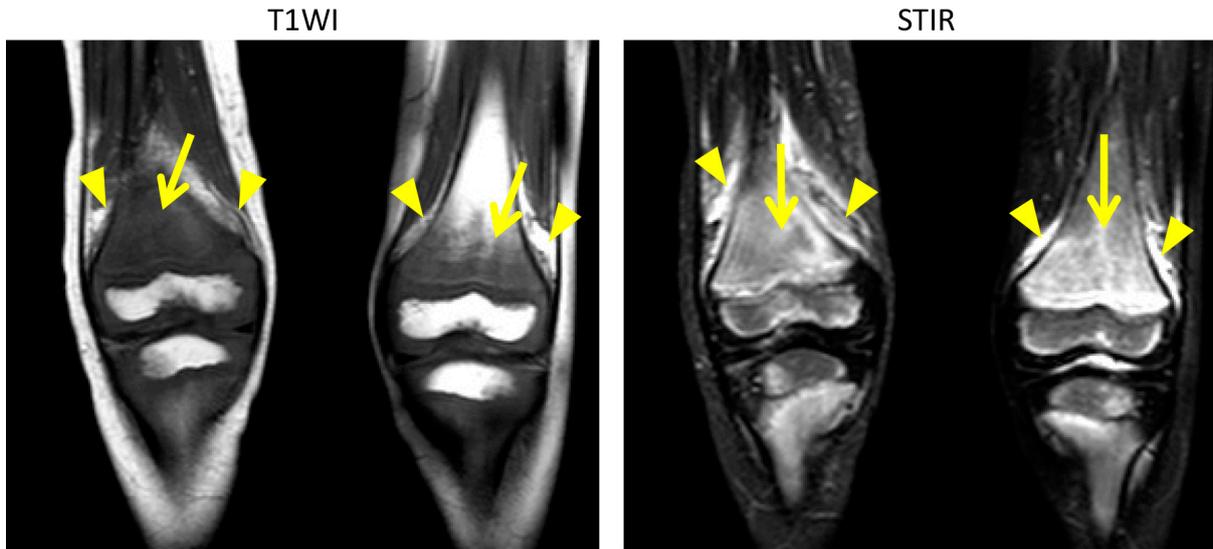


Fig. 5 骨幹端の骨髓に T1 強調像で低信号, STIR で高信号を認め, 骨髓浮腫様変化である (矢印). また, 骨幹端の皮質に沿って T1 強調像, STIR で高信号を示す領域がみられ, 骨膜下血腫を考える所見である (矢頭).

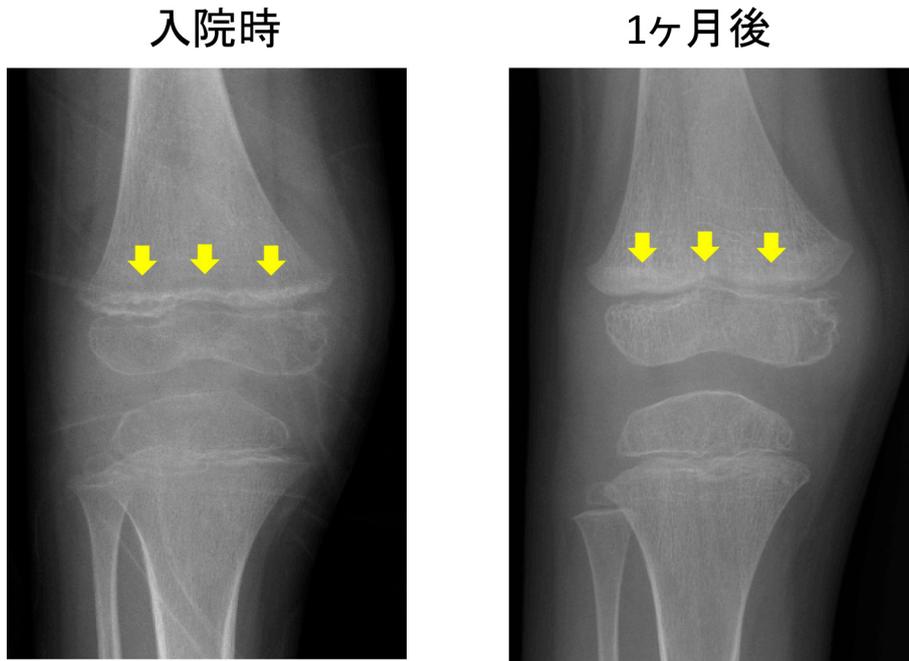


Fig. 6 複合ビタミン剤の内服を開始後, 徐々に下肢痛は改善し, 1 か月後には立位可能, 2 か月後には歩行可能となった. 1 か月後の単純写真では骨濃度は全体的に上昇し, 骨幹端にみられた帯状硬化像とこれに隣接する透亮像は入院時より不明瞭になった.

られるようになったが, 受診時にはパンとスナック菓子と水しか摂取できない状態であった. 以上より壊血病の可能性を第一に考え, ビタミン C を測定したところ, 基準値以下であり, 壊血病と診断された. 複合ビタミン剤の内服を開始後, 徐々に下肢痛は改善. 1 か月後には立位可能, 2 か月後には歩行可能となり, 単純写真の所見も改善した (Fig. 6).

壊血病はビタミン C 摂取不足が 1 ~ 3 か月持続すると発症し, 歯肉出血, 点状出血, 関節痛の順で症状が出現するとされる¹⁾. 成長期にある小児では骨芽細胞による類骨層の産生が不安定になるため, 骨病変が見られやすい. 本症例のように出血傾向がなく, 関節痛のみの症状を来すことはまれで

はあるが報告例がある。ビタミンCが含まれる生野菜や果実の摂取不足によって生じるため、くる病と共に偏食によって生じうる疾患の代表である。本症例のようにこだわりの強い自閉症を有している例も多い²⁾。過去には生後6か月以内の人工栄養児にも認められ、Moller-Barlow病として報告されている。これは穀物だけの偏った人工栄養や煮沸ミルクによって育てられた児に生じる。

単純写真の所見は膝関節や足関節の長管骨骨幹端にFlankel lineと呼ばれる硬化像とこれに隣接するscurvy zoneと呼ばれる透亮像が描出されることが典型的である。Flankel lineは適切なremodelingを受けない予備石灰化層を反映しており、scurvy zoneは正常な類骨産生の低下を反映している。この所見をみた場合、特に白血病や悪性リンパ腫といった造血器腫瘍、神経芽腫の骨髄転移、壊血病が主な鑑別になる。他の単純写真の所見としては骨端核の濃度低下によりそれを縁どる硬化像が明瞭化するWimberger's ringや毛細血管の脆弱性に起因する骨膜下血腫なども認められる。ビタミンC血中濃度は検査結果までに時間を要するため、早期診断には画像診断が有用である。MRI所見は骨幹端部の骨髄浮腫様変化と骨膜下血腫が認められ、これらの所見は非特異的であるが、文献では骨髄炎や造血器腫瘍の他、壊血病も鑑別に挙げる必要があると報告されている³⁾。

偏食にて小児でみられる代謝性骨疾患の代表として、くる病と並んで壊血病があり、画像診断が診断に直結しうるため、特に単純写真の所見を理解しておくことが重要である。

文 献

- 1) Agarwal A, Shaharyar A, Kumar A, et al.: Scurvy in pediatric age group—A disease often forgotten? J Clin Orthop Trauma 2015; 6: 101–107.
- 2) Noble JM, Mandel A, Patterson MC: Scurvy and rickets masked by chronic neurologic illness: revisiting “psychologic malnutrition”. Pediatrics 2007; 119: 783–790.
- 3) Gulko E, Collins LK, Murphy RC, et al.: MRI findings in pediatric patients with scurvy. Skeletal Radiol 2015; 44: 291–297.

症例 3 16 歳 女性

谷 千尋 (広島大学病院 放射線診断科)

問題

《主訴》 無月経

《既往歴・家族歴》 特記事項なし
診断は？



Fig. 1 T2 強調像 (矢状断像)



Fig. 2 T2 強調像 (冠状断像)

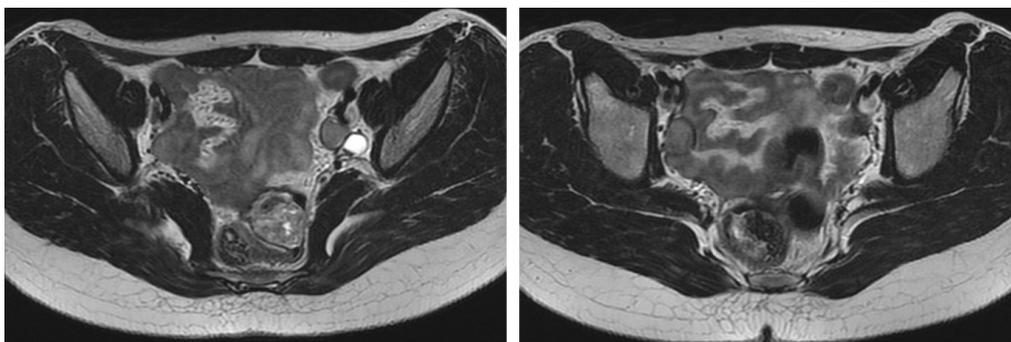


Fig. 3 T2 強調像 (横断像)

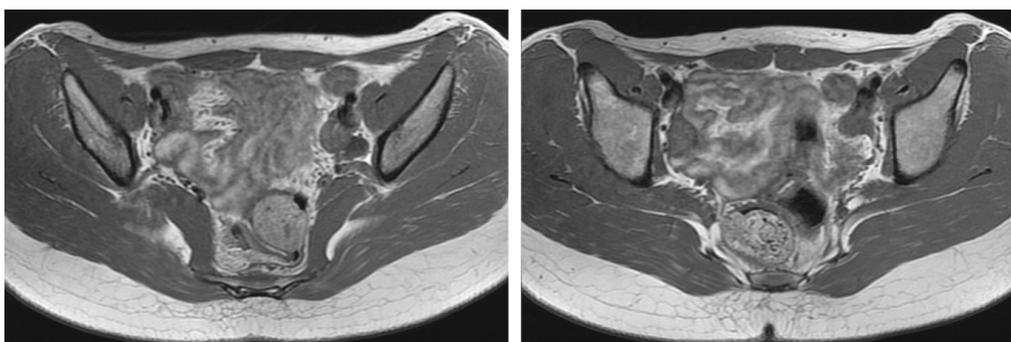


Fig. 4 T1 強調像 (横断像)

解説

《画像所見》

T2 強調矢状断像 (Fig. 5) では腔が短く盲端で終わり, 子宮が確認できない (矢印). T2 強調冠状断像 (Fig. 6), T2 強調横断像 (Fig. 7), T1 強調横断像 (Fig. 8) で両側骨盤壁に沿って筋肉よりも

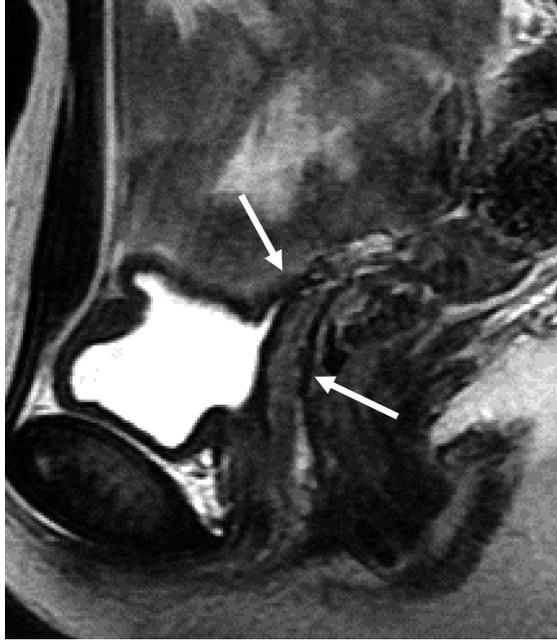


Fig. 5 T2 強調像 (矢状断像)

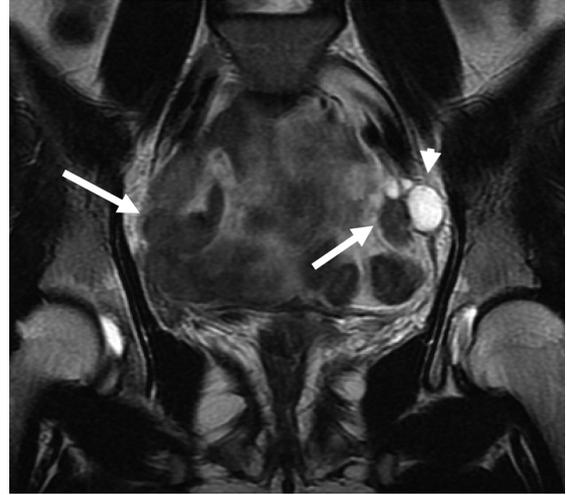


Fig. 6 T2 強調像 (冠状断像)

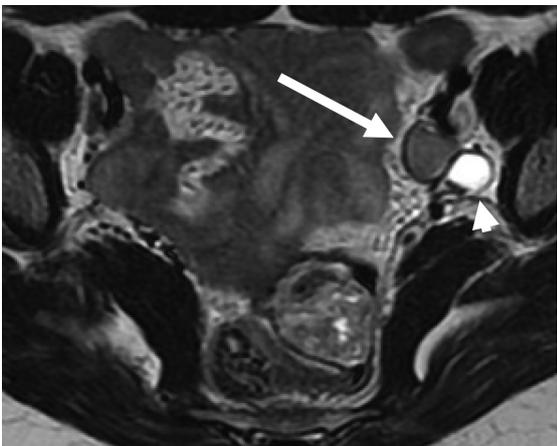


Fig. 7 T2 強調像 (横断像)

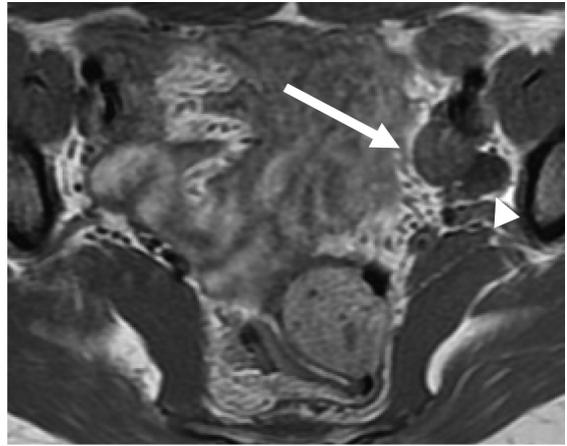


Fig. 8 T1 強調像 (横断像)

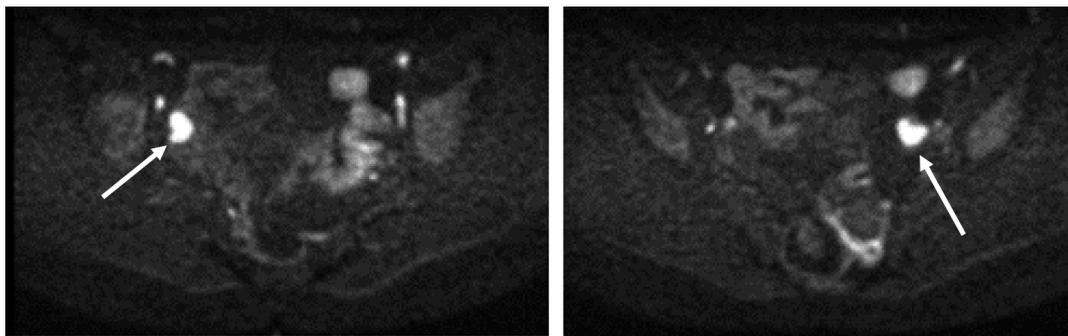


Fig. 9 拡散強調像（横断像）

やや高信号を示す結節が認められ（矢印），左側の結節周囲には嚢胞状構造が認められる（矢頭）．形態，信号強度からは，卵巣よりも停留精巣が疑われ，嚢胞状構造は傍精巣嚢胞と考えられる．

《追加画像》

MRIの拡散強調横断像を示す（Fig. 9）．両側骨盤壁の結節は高信号を示しており，停留精巣を強く示唆する所見である（矢印）．

《経過》

MRI所見から完全型アンドロゲン不応症（Complete Androgen Insensitivity Syndrome: CAIS）が強く疑われた．染色体検査が施行され，46,XYであった．数年後に両側性腺摘出術が施行され，精巣であることが確認された．摘出された精巣には悪性所見は認められなかった．

《最終診断》

完全型アンドロゲン不応症（Complete Androgen Insensitivity Syndrome: CAIS）

《解説》

アンドロゲン不応症（Androgen Insensitivity Syndrome: AIS）は，X染色体長腕（Xq11-12）にある．アンドロゲン受容体遺伝子（AR）の異常により発症する．その変異は多岐にわたり，すでに300種以上のAR遺伝子変異が判明している．その70%がX連鎖劣性遺伝形式で，30%が孤発とされている¹⁾．アンドロゲン受容体の異常により精巣で生産される男性ホルモンは男性外生殖器の分化を誘導する効果を発揮できない．精巣があり，抗ミュラー管ホルモンもあるので，ミュラー管系は抑制され，卵管と子宮を欠き，膣は短く盲端に終わる²⁾．程度によりCAIS（Complete AIS），PAIS（Partial AIS），MAIS（Mild AIS）に分類される．

CAISは受容体の機能が完全に欠失し，完全な女性型外性器，Tanner II以下の恥毛（大陰唇に僅かに発毛），ウォルフ管由来の臓器が確認出来る群とされている³⁾．CAISの頻度は，4～10万に1人であり，出生時には正常女児と診断されている．一部の二次性徴（乳房発達など）は，正常女性とほぼ同時に起こる．正常男性に比し，早期に血中テストステロン値が上昇し，末梢組織におけるアロマトラーゼにより高エストロゲン状態となり，二次性徴が現れると考えられているが，正確な機序は明らかになっていない．本例のような原発性無月経の他，鼠径ヘルニアが診断の契機となる．

画像所見としては，ミュラー管由来の構造物（子宮，卵管，膣上部）の欠如，盲端に終わる短い膣，両側停留精巣が挙げられる．停留精巣の周囲には嚢胞が存在することが高頻度にある⁴⁾．鑑別疾患としては，Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser症候群が挙げられる．この疾患は，ミュラー管の分化異常の一つであり，染色体は46,XXである．痕跡的子宮と卵巣が見られるが，原発性無月経，子宮の欠如，盲端に終わる膣は，CAISと同様である．卵巣か停留精巣かを鑑別することが，画像診断上は重要となっ

てくるが、MRI の拡散強調像が鑑別に役立つ。

停留精巣は一般的に悪性化のリスクが高いため摘出術が行われるが、アンドロゲンから変換されたエストロゲンが二次性徴を誘導するため、思春期前の摘出は避ける。

文 献

- 1) Köhler B, Lombroso S, Leqer J, et al.: Androgen insensitivity syndrome: somatic mosaicism of the androgen receptor in seven families and consequences for sex assignment and genetic counseling. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 106–111.
- 2) Jorgensen PB, Kjartansdottir KR, Fedder J.: Care of women with XY karyotype: a clinical practice guideline. *Fertil Steril* 2010; 94: 105–113.
- 3) Boehmer AL, Brinkmann O, Brüggewirth H, et al.: Genotype versus phenotype in families with androgen insensitivity syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86: 4151–4160.
- 4) Nakhil RS, Hall-Craigs M, Freeman A, et al.: Evaluation of retained testes in adolescent girls and women with complete androgen insensitivity syndrome. *Radiology* 2013; 268: 153–160.

症例 4 26 歳 女性

北原 均 (滋賀医科大学 放射線科)

問題

《主訴》

特になし

《現病歴》

自然妊娠が成立し近医で妊婦健診を受けていた。血圧高値 (130 台後半/70 mmHg) および Rh 陰性のため当院へ紹介された。前医で抗D免疫グロブリンは投与済み。妊娠30週6日で当院を受診した。妊娠31週2日から切迫早産のため入院したが、ウテメリン内服にてコントロールでき33週3日に退院した。36週2日の超音波検査で胎児の左上腹部に腫瘤を認めた。

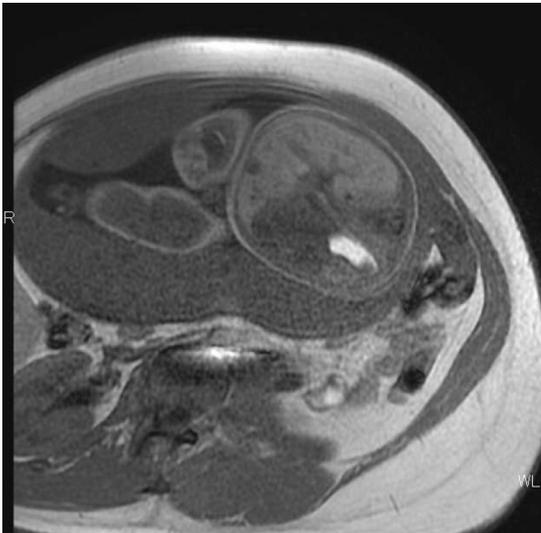


Fig. 1 T1 SPGR

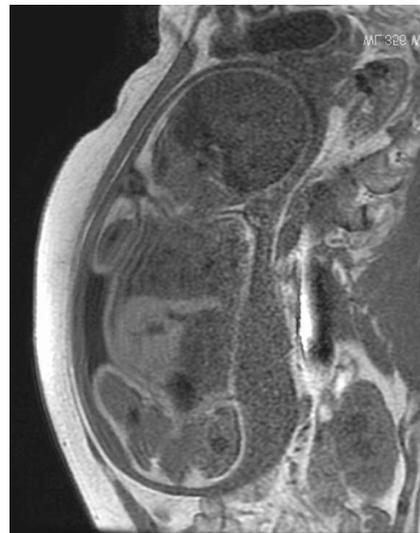


Fig. 2 T1 SPGR

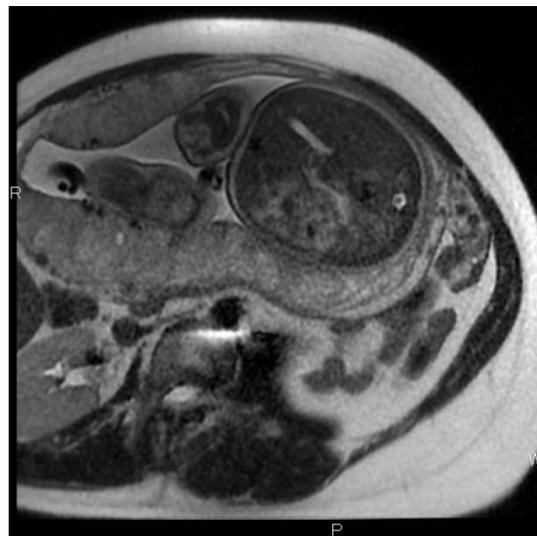


Fig. 3 T2 SSFSE

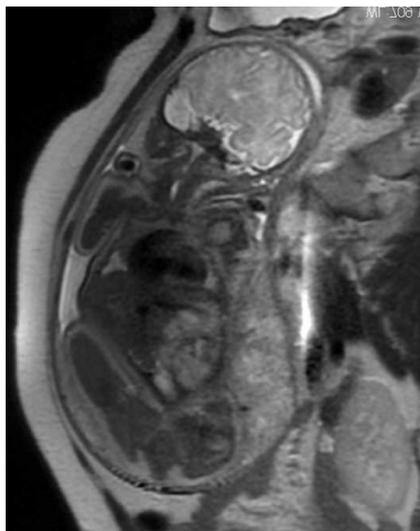


Fig. 4 T2 SSFSE

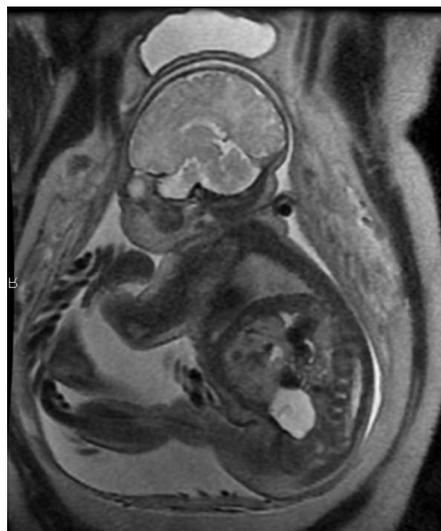


Fig. 5 T2 SSFSE

《既往歴》

甲殻類に対するアレルギーあり

診断は？

解説

《画像所見》

胎児の左上腹部に腫瘍を認める。この腫瘍は T2 強調像で基本的に高信号だが、低信号部分も認められ、不均一な像を呈している。胎児の冠状断像では拡張した脈管の flow void が腫瘍内に認められ、左肝静脈につながるように見え、肝由来の腫瘍と考えられる。T1 強調像では腫瘍は肝実質よりも低信号を示している。その他の腹部腫瘍、腹水、胸水は認められない。

《診断》

肝の infantile hemangioendothelioma (infantile hepatic hemangioma)

《解説》

37 週 4 日、胎児の腹部圧迫を避けるため帝王切開が行われた。日齢 1 での腫瘍マーカーは AFP が 93,282 ng/ml (出生時 AFP の正常値 25,000–50,000 ng/ml) と高値を示し、その他の腫瘍マーカーはいずれも正常値であった。日齢 0 に撮影した CT (Fig. 6) を示す。造影前は肝実質よりも低吸収の腫瘍が肝左葉外側区に認められ、造影後 (撮影は一相のみ) では腫瘍は血管と同程度の造影効果を示し、腫瘍からでる静脈が拡張した左肝静脈に連続していることがわかる。日齢 2 の MRI (Fig. 7) では、脂肪抑制 T1 強調像で腫瘍は肝実質よりも低信号、T2 強調像では高信号腫瘍内に血管の flow void と考えられる低信号が目立っており、やはり拡張した左肝静脈の flow void に連続している。

胎児、新生児の肝腫瘍に関して、Isaacs H Jr の報告¹⁾では、194 例の肝腫瘍中、infantile hemangioendothelioma が 117 例で、そのうち 33 例が出生前診断され、mesenchymal hamartoma が 45 例で、そのうち 14 例が出生前診断され、hepatoblastoma が 32 例で、そのうち 9 例が出生前診断されている。また同じ報告の中で AFP についても検討されており、infantile hemangioendothelioma の 117 例中 16 例で増加、mesenchymal hamartoma の 45 例中 1 例で増加、hepatoblastoma の 32 例中 16 例で増加していた。なお hepatoblastoma に関しては、一般的に 90% 以上で AFP が増加する

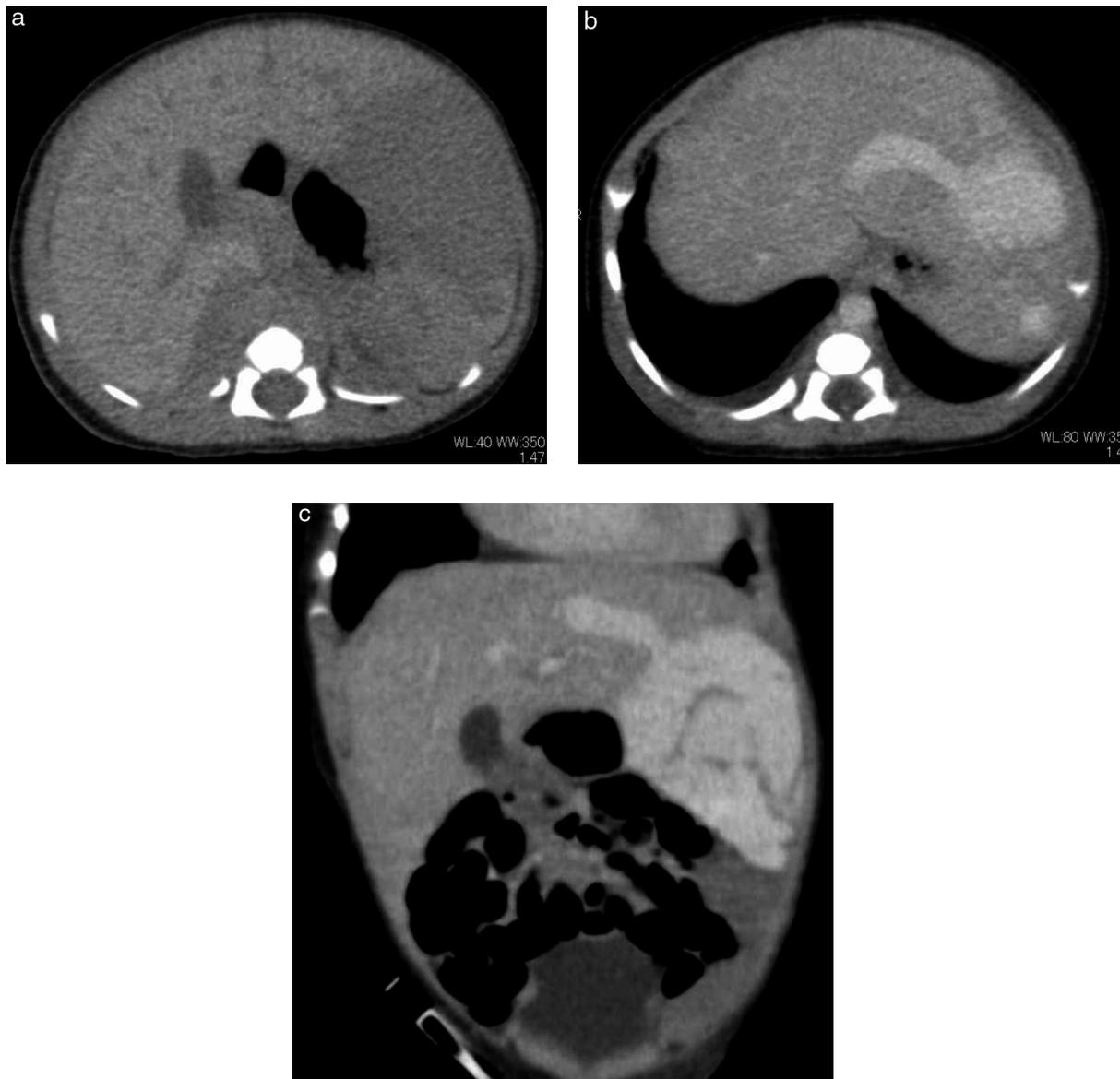


Fig. 6 a: 単純 CT, b: 造影 CT, c: 造影 CT 冠状断像

といわれており，新生児期とは割合が異なるようである。

以上より肝の infantile hemangioendothelioma を疑い治療を開始した。まず日齢 5 よりプロプラノロール 0.5 mg/kg/day の投薬を開始，漸増して日齢 17 には 2 mg/kg/day を投与したが腫瘍径に変化は見られず，日齢 21 にステロイドパルス療法 (20 mg/kg/day × 3 日間) を行い，漸減して内服 (プレドニゾン 2 mg/kg/day) に変更した。日齢 27 には AFP 値は正常化した。心不全等の合併症の兆候を認めなかったため，日齢 49 に退院し，以降は外来経過観察となった。退院後はプロプラノロール内服を継続し，約 1 年後より半量に減量，さらにその 1 か月後には内服を中止した。生後 17 か月の CT では腫瘍はほぼ消失していた。

軟部組織の infantile hemangioma は International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) の分類を適応するが，肝に関しては Table 1 に示すような仮分類も存在している^{2,3)}。本例は表で示すところの単発に相当すると考えられるが，GLUT1 の評価は行っていない。

本疾患の治療は，無治療で自然消退し得るため無症状なら経過観察でもかまわない。有症状例 (特に血液凝固異常，心不全，腫瘍圧迫に伴う呼吸障害) は治療の適応で，薬物治療 (ステロイド，プロプラノロール)，血管内治療，外科的治療などが選択される。ステロイド単独では無効例，追加治療

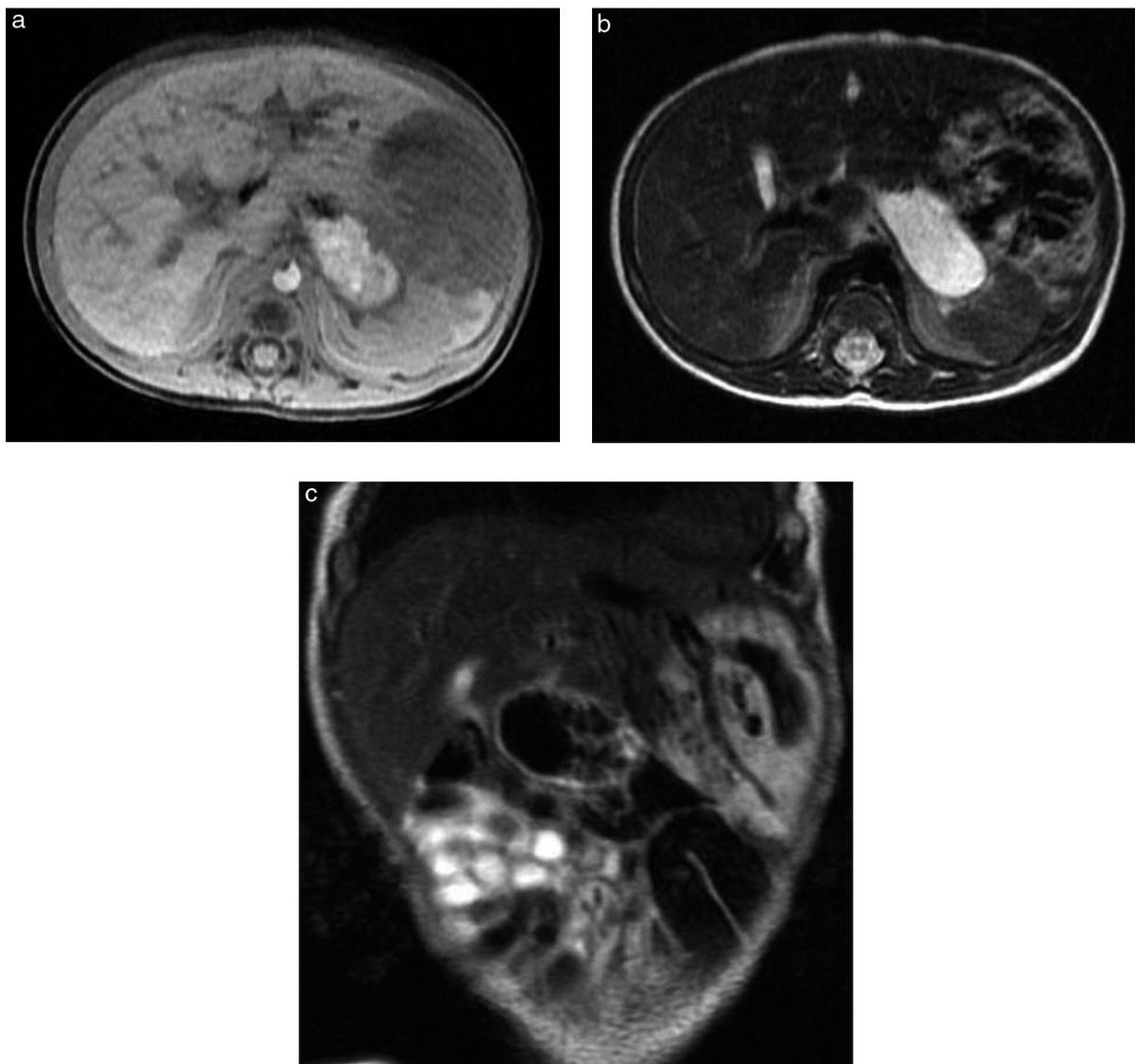


Fig. 7 a : 脂肪抑制 T1 強調像, b : T2 強調像, c : T2 強調冠状断像

Table 1 肝の infantile hemangioendothelioma の仮分類と画像

	臨床症状	GLUT1	病理	予後	CT & MRI
多発 (約 50%)	たいていは無症状, 最初の数か月に CHF を来す例もあり	陽性	多発小結節で中心壊死なし	増殖後に縮小	腫瘍内部は均一で, 単純 CT で低吸収, T1WI で低信号, T2WI で著明な高信号, 求心性の強く均一な造影効果
単発 (約 50%)	たいていは有症状, 新生児期に CHF を来す可能性あり	陰性	単発巨大腫瘍で中心壊死, 出血, 血栓, 線維化	12 ~ 14 か月までに縮小	腫瘍内部は不均一で, 単純 CT で低吸収, 点状石灰化 (50%), T1WI で低信号, 出血の部分は高信号, T2WI で著明な高信号, 出血, 血栓, 拡張血管の flow void などによる低信号, 求心性の不均一な造影効果
びまん性 (まれ)	肝腫大による Abdominal compartment syndrome., 高度の甲状腺機能低下, CHF はない	不明	腫瘍に置換されびまん性肝腫大	多彩	肝が無数の腫瘍で置換

GLUT1: erythrocyte-type glucose transporter protein 1

CHF: high-output congestive heart failure

必要例が約7割にのぼるといわれ、2008年以降、プロプラノロールの腫瘍縮小効果が多く報告されている。2011年、本邦でのKurodaらの多施設共同研究⁴⁾で、ステロイド治療抵抗例に対し、凝固異常などを含む血液学的異常を早期に改善させ得るのはプロプラノロールのみであったと報告されている。

前述のように本疾患は自然消退が期待でき、基本的には予後良好である。合併症症例の長期生存率は約90%で、死亡例は心不全や血液凝固異常によるとされる。

文 献

- 1) Isaacs H Jr: Fetal and neonatal hepatic tumors. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1797–1803.
- 2) Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, et al.: Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 62–67; discussion 67–68.
- 3) Chung EM, Cube R, Lewis RB, et al.: From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. *Radiographics* 2010; 30: 801–826.
- 4) Kuroda T, Kumagai M, Nosaka S, et al.: Critical infantile hepatic hemangioma: results of a nationwide survey by the Japanese Infantile Hepatic Hemangioma Study Group. *Journal of Pediatric Surgery* 2011; 46: 2239–2243.

症例 5 11 歳 男児

武藤 絢子 (成育医療センター 放射線診療部)

問題

《主訴》

頭痛

《臨床経過》

APL (Acute Promyelocytic Leukemia) に対する地固め療法中に、4日目から頭痛が出現。アセトアミノフェン内服で経過観察したが、症状改善しないため受診。

《身体所見》

項部硬直、jolt accentuation など 髄膜刺激症状 (-)。明らかな神経学的異常 (-)。

《血液検査》

異常なし

《髄液検査》

無色透明、初圧 560 mmH₂O、細胞数・蛋白数増加なし

診断は？

解説

《画像所見》

FLAIR 像では頭蓋内に明らかな異常を認めない (Fig. 1, 2)。脂肪抑制 T2 強調冠状断像では両側視神経周囲のくも膜下腔の拡大を認める (Fig. 3)。眼窩内に着目すると、FLAIR 像では両側視神経が蛇行・屈曲して認められる (Fig. 1)。造影 MRI では頭蓋内および視神経に異常造影効果を認めない (Fig. 4, 5)。

《診断》

ATRA 内服に伴う Pseudotumor Cerebri (PTC)

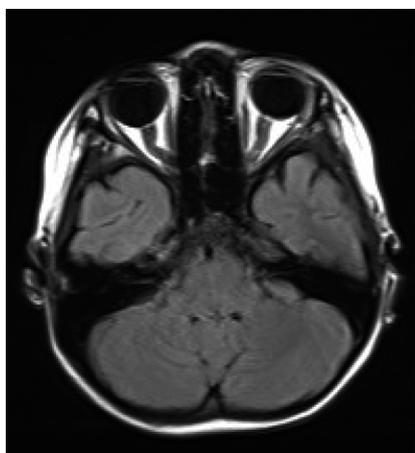


Fig. 1 FLAIR 像

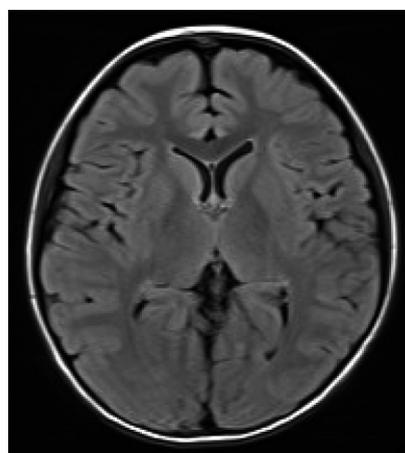


Fig. 2 FLAIR 像

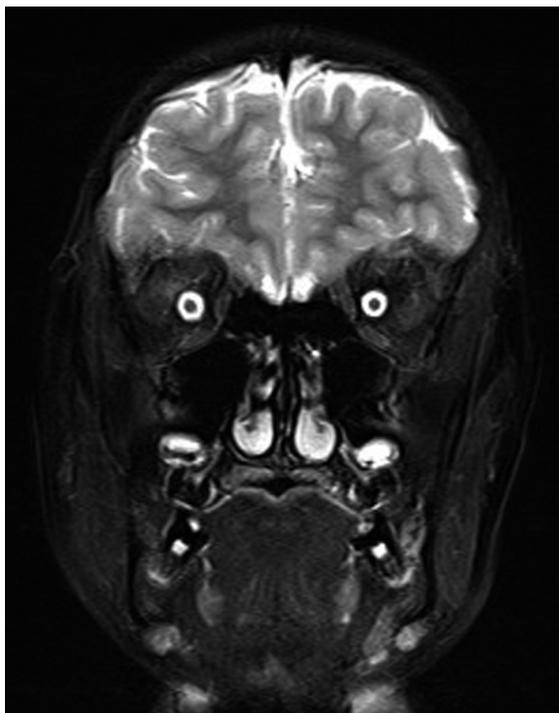


Fig. 3 T2 強調脂肪抑制像

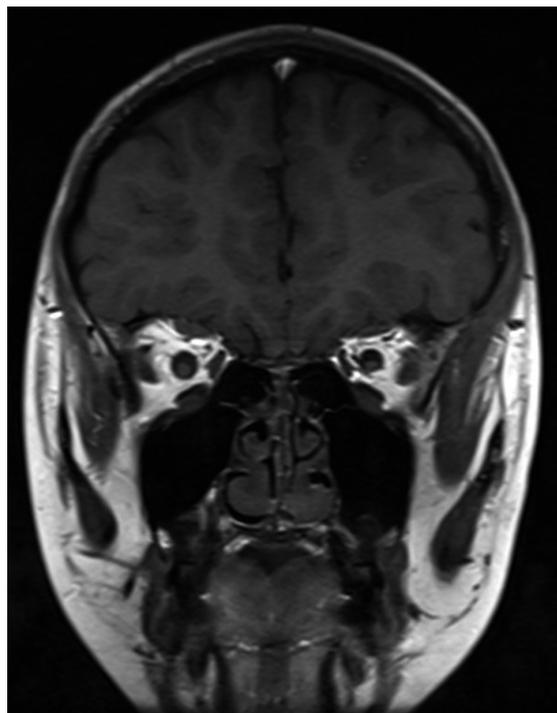


Fig. 4 T1 強調画像

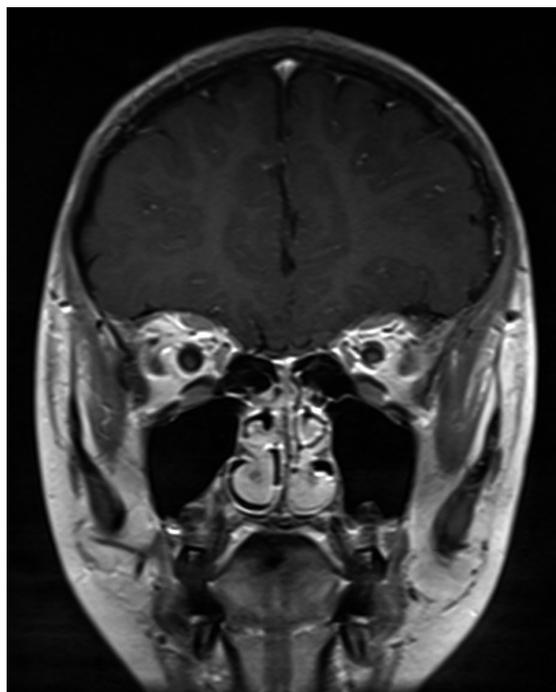


Fig. 5 造影後 T1 強調画像

Table 1 PTC 診断基準 (Modified Dandy criteria)¹⁾

- | | |
|---|---|
| ① | 頭蓋内圧亢進症状→頭痛, 嘔気, うっ血乳頭など |
| ② | 髄液圧亢進 (≥ 25 cmH ₂ O) および髄液成分の異常がない |
| ③ | 外転神経障害以外の神経学的異常を認めない |
| ④ | MRI や造影 CT で水頭症や腫瘍を認めない |

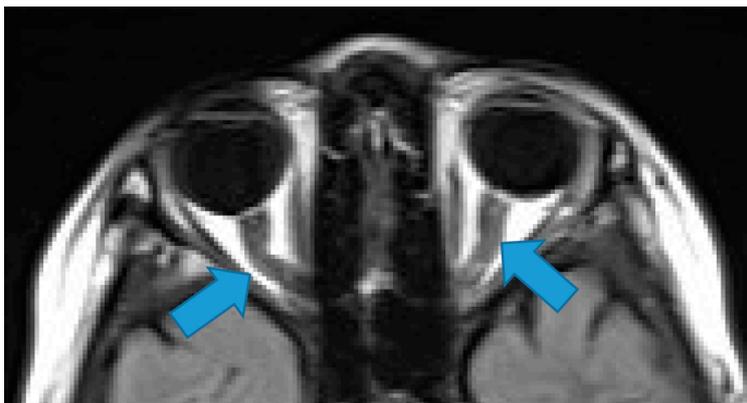


Fig. 6 Fig. 1a の眼窩部拡大

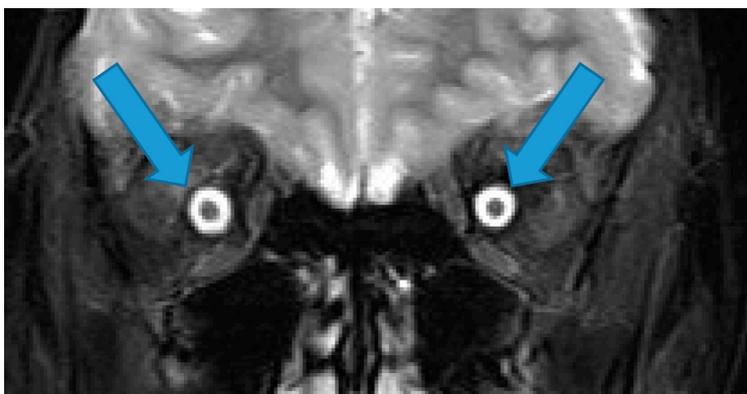


Fig. 7 Fig. 3 眼窩部拡大

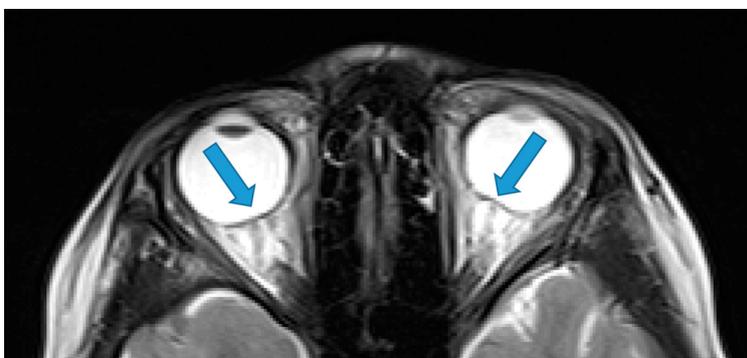


Fig. 8 T2 強調像横断像 (眼窩拡大)

《解説》

Pseudotumor Cerebri (PTC) は腫瘍以外の原因で生じる頭蓋内圧亢進を示し、特発性と二次性に分類される。診断基準を **Table 1** に示す¹⁾。二次性の原因は代謝性疾患、慢性呼吸器疾患や感染症など様々であるが、薬剤性も含まれる。原因となる薬剤としてはオールトランス型レチノイン酸 (all-trans retinoic acid: ATRA)、テトラサイクリン系、成長ホルモン、シクロスポリンなどが報告されている²⁾。

PTC の画像所見は頭蓋内圧亢進および乳頭浮腫を反映して以下の所見が挙げられる²⁾。

1. 視神経の蛇行
2. 視神経周囲のくも膜下腔の拡大
3. 眼球後方の平坦化

4. 下垂体の扁平化
5. 眼球内の視神経の突出
6. 視神経の造影効果
7. Empty sella
8. 脳室の狭小化

本例では視神経の蛇行 (Fig. 1, 6) 視神経周囲のくも膜下腔の拡大 (Fig. 3, 7), また, T2 強調横断像 (追加画像 Fig. 8) では, 眼球後方の軽度平坦化が認められた.

APL は他の白血病と異なり, PML/RAR α 融合遺伝子に作用する ATRA と亜ヒ酸 (arsenic trioxide: ATO) の有効性が確立されており, 比較的高い治癒率が報告されている³⁾. APL の治療ではいずれの治療段階においても ATRA が併用されることが多い. ATRA による合併症は成人よりも小児に多く, 小児 APL の PTC 発症率は約 9% と報告されており⁴⁾, 稀な病態ではない. 本症例は APL 地固め療法中で ATRA と ATO が使用されていた. 治療は症状改善まで ATRA を休薬し, 頭蓋内圧亢進に対しては症状・経過に応じ炭酸脱水素酵素阻害薬や利尿剤, 腰椎穿刺による減圧などの対症療法が行われる. そして, ATRA は有効性が高いため, 症状改善後に減量して治療を再開する.

ATRA による合併症である PTC について放射線科医も共有すべき情報と思われた. そして, 小児 APL 治療中に頭痛や視野異常をきたした場合には, PTC を念頭において, 頭部スクリーニングに加え眼窩を中心とした適切なシーケンスを追加することにより早期診断および治療方針の決定の一助となると考えられた.

文 献

- 1) Friedman DI, Jacobson DM: Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492–1495.
- 2) Degnan AJ, Levy LM: Pseudotumor cerebri: brief review of clinical syndrome and imaging findings. *Am J Neuroradiol* 2011; 32: 1986–1993.
- 3) 日本血液学会編: 造血器腫瘍診療ガイドライン 2013 年版. 東京, 金原出版, 2013.
- 4) Abla O, Ribeiro RC: How I treat children and adolescents with acute promyelocytic leukaemia. *Brit J Haemat* 2014; 164: 24–38.

問題

《現病歴》

前医で自然分娩により出生。出生時より左鼻腔内から咽頭内にかけて水腫様の嚢胞がみられ、破断したところ漿液が流出した。精査加療目的に当院へ転院搬送となった。

《入院時現症》

左鼻腔より淡黄色の漿液の流出あり
鼻腔ファイバー：鼻中隔後端部に基部を有する嚢胞性病変あり
喉頭鏡：咽頭内に白色の嚢胞性病変あり
その他、特記所見なし

《検査所見》

血液検査：血算、生化学に特記所見なし。この後、切除術が施行された。

診断は？

解説

《画像所見》

造影 CT にて左鼻腔～咽頭内腔に増強効果の乏しい低吸収腫瘤を認めた (Fig. 9)。

MRI では左鼻腔～咽頭内腔に突出する辺縁平滑な腫瘤を認め、大部分は T2WI で著明な高信号を呈し、内部に若干の索状影を認めた (Fig. 1, 2)。造影では T2WI 高信号の部位には増強はみられず、索状の部分が増強された (Fig. 3)。拡散制限は認めなかった (Fig. 6, 7)。実質・くも膜下腔との明らかな連続は認められなかった (Fig. 4)。

《手術および病理所見》

頭蓋内との交通が認められなかったため、7生日に経鼻的に腫瘤摘出術が施行された。左鼻腔内に表面整の白色腫瘤があり、鼻中隔後方から後端に広基性の基部がみられた。摘出時に透明黄色液が流出した。

病理組織検査では、充実部分は線維性結合織と様々なサイズのグリア組織からなり、一部には脈絡叢と思われる乳頭状・分岐状の構造や骨組織が見られた。以上より Nasal glial heterotopia と診断された。

《Glial heterotopia について》

Glial heterotopia は異所性の glial tissue からなる良性腫瘤性病変で、胎生期の前頭骨閉鎖時に脳から切離された組織の遺残から生じる。くも膜下腔や脳室との連続性はみられない。様々な部位にみられ、鼻背部皮下に隆起する鼻外型が 60%、鼻腔内の鼻内型が 30%、その他 (咽頭、頸部、口蓋、舌など) 10% と報告されている。このうち、鼻外型と鼻内型を合わせて nasal glial heterotopia と呼ぶ。

病理組織像では、線維組織を背景に glial tissue の島を認め、脈絡叢およびこれから産生される脳脊髄液成分による嚢胞成分を持つこともある。

画像検査では、脳実質・くも膜下腔との連続のない辺縁平滑な腫瘤としてみられる。CT では低吸収、MRI では T2WI 高信号・T1WI 低～等信号を呈し、これらは gliosis を反映するとされる。脈絡叢か



Fig. 1 T2 強調画像

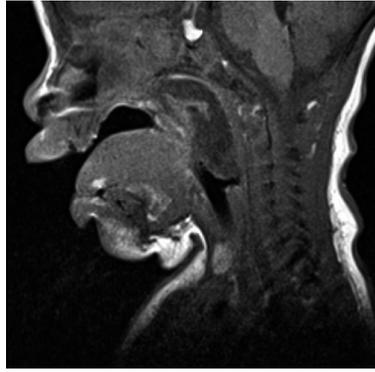


Fig. 2 T1 強調画像

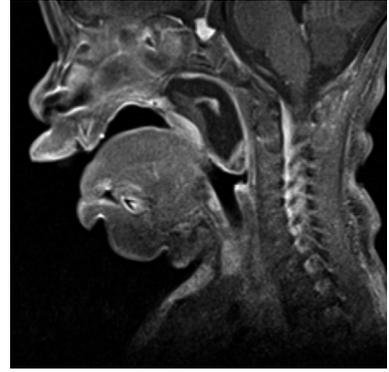


Fig. 3 造影 T1 強調画像

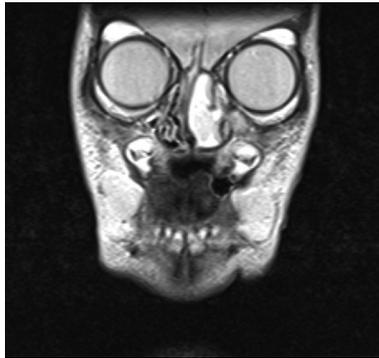


Fig. 4 T2 強調画像



Fig. 5 T2 強調画像

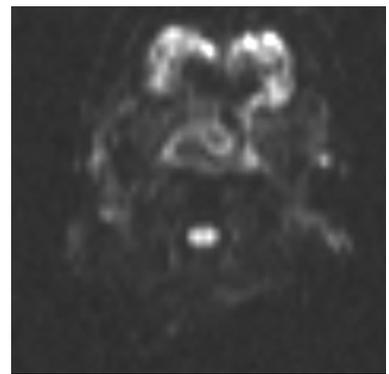


Fig. 6 拡散強調画像

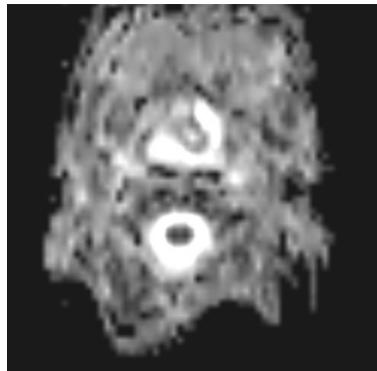


Fig. 7 ADC



Fig. 8 造影 CT

ら生じる脳脊髄液からなる嚢胞成分を含むこともあるが、これらの部位も画像上は gliosis 部分の所見と類似する。造影では隔壁部分のみ増強される。篩板の欠損が 10–30% にみられ、頭蓋底に連続する線維性の茎が 15% に認められる。

治療は外科的切除であるが、15% 程度に局所再発が報告されている。

《鑑別疾患と鑑別のポイント》

鼻部正中の先天性腫瘍の鑑別としては Nasal glial heterotopia の他に、脳瘤 (Encephalocele)/頭瘤 (Cephalocele) や Dermoid cyst, リンパ管腫 (リンパ管奇形) などが挙げられる。

脳瘤/頭瘤は胎生期に鼻根部に交通していた脳組織の遺残であり、Nasal glial heterotopia と発生的に同様の起源であるが、MRI で腫瘍が頭蓋内のくも膜下腔・脳実質などとの連続性がある点で鑑別される。



Fig. 9 造影 CT 軸位断像

Dermoid cyst は MRI で拡散制限を伴い, 15% に石灰化, 15% に脂肪濃度が同定される. 鼻根部の陥凹を伴うことも多い.

リンパ管腫 (リンパ管奇形) は Nasal glial heterotopia 同様に T2WI 高信号の腫瘍であるが, 時に内部に出血が見られる. 画像上は鑑別が困難な症例も多い.

文 献

- 1) Claros P, Bandos R, Claros Jr. A, et al.: Nasal gliomas: main features, management and report of five cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46: 15–20.
- 2) Hedlund G: Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 647–662.
- 3) Husein OF, Collins M, Kang DR: Neuroglial heterotopia causing neonatal airway obstruction: presentation, management, and literature review. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 1351–1355.