

症例報告

右胸腔内嚢胞性腫瘍を呈した短食道、 両側横隔膜ヘルニアの1例：胎児MRI

桑島成子，飯村文俊，河野達夫，藤岡睦久

獨協医科大学 放射線科

A Case of Short Esophagus and Bilateral Diaphragmatic Hernia Causing a Cystic Mass in the Right Hemithorax : Fetal MRI

Shigeko Kuwashima, Fumitoshi Iimura, Tatsuo Kohno, Mutsuhisa Fujioka

Department of Radiology, Dokkyo University School of Medicine

Abstract We report a rare case of short esophagus and intrathoracic stomach. Fetal MRI was very useful for the differential diagnosis in a huge congenital intrathoracic cystic mass. MR images can display fetal anomalies that are undetected by ultrasonography.

This fetus showed a huge intrathoracic cystic mass on ultrasonography at 21 weeks of gestation. Fetal MRI was performed at 30 weeks of gestation. The cystic lesion was contiguous to the abdominal cavity and there was no stomach bubble on T2-weighted images. An intrathoracic stomach was suspected from these MRI findings.

T2-weighted images also showed that a part of the liver had herniated into the opposite hemithorax and that both lungs were hypoplastic. Gastric outlet obstruction or duodenal stenosis was suspected from these findings. Nuchal hygroma and hydramnios were also revealed.

Detection of these severe anomalies was very helpful in deciding on the obstetric and neonatal management.

Keywords *short esophagus, diaphragmatic hernia, hypoplastic lung, fetus, MRI*

はじめに

新生児の胸部嚢胞性腫瘍は呼吸器系の先天奇形の頻度が高く、出生後、早期に外科的治療が行われる。今回片側胸腔内巨大嚢胞性腫瘍を呈した胸腔内胃の診断に胎児MRIが有用であった1例を経験したので報告する。

症例

胎児は21週の超音波検査で右側胸腔内巨大嚢胞性腫瘍と羊水過多を指摘され、精査目的のため30週でMRIを施行した。

MRI装置は1.5T Magnetom Vision (Siemens社製)を使用し、高速撮像法のHASTE (half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo)法とFSE法のT1強調像を撮影した。

原稿受付日：2002年6月19日，最終受付日：2002年9月28日

別刷請求先：〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町大字北小林880

獨協医科大学放射線医学教室

MRI所見：T2強調冠状断像で右胸腔内に単房性嚢胞性腫瘍が認められ、腫瘍は尾側で腹腔内に連続している。上腹部に胃が認められない (Fig.1a)。これらの所見から、嚢胞性腫瘍は食道裂孔ヘルニアにより右胸腔内に脱出した拡張した胃と診断した。また、両側肺の容積は小さく、在胎30週であるにもかかわらず肺胞液による高信号がほとんど認められないことより両側肺の低形成と診断した (Fig.1a)。胃が拡張している原因はヘルニア門での絞扼か、T1強調像冠状断像で結腸の胎便による高信号が腹部にわずかしか見られない所見から、胃出口部から十二指腸にかけての狭窄を疑った (Fig.2)。さらにT2強調冠状断像で肝はほぼ腹部正中に位置し、一部が左胸腔内に脱出しており、左横隔膜ヘルニアと診断した (Fig.1b)。矢状断像で頸部に嚢胞性腫瘍が認められ羊水過多が明らかであった (Fig.3)。

経過：在胎34週、2,300gで出生した。蘇生を試みたが生後1時間で呼吸不全にて死亡した。染色体は46, XXと正常であった。

剖検所見：右胸腔は拡張した全胃で占められて

いた。食道は約3cmと短食道で食道裂孔ヘルニアも認められた。食道に異所性胃粘膜の所見はなかった。左の横隔膜の形成はほとんどなく左



Fig.2
Coronal T1-weighted image. Only a few bowel loops are seen in the abdomen (arrow).

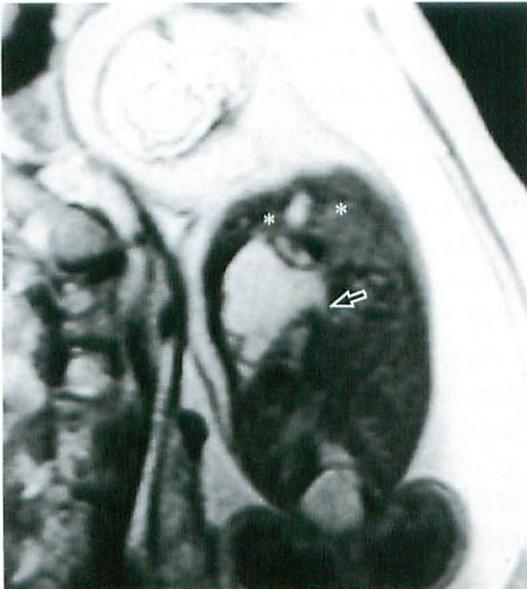


Fig.1a
Coronal T2-weighted image. The cystic lesion is contiguous to the abdominal structure (arrow). There is no stomach. Both lungs are small and show an abnormal low intensity (*).

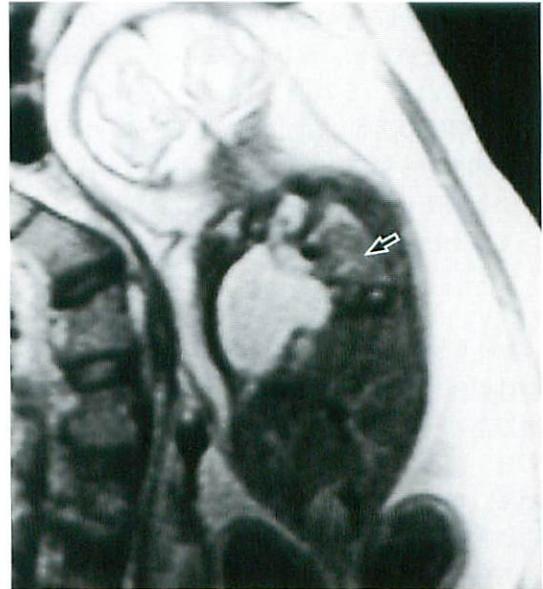


Fig.1b
Coronal T2-weighted image. The liver is in the center of the abdomen. A part of the liver has herniated into the left hemithorax (arrow).



Fig.3
Sagittal T2-weighted image. There is nuchal hygroma (arrow). Hydramnios can be seen.

胸腔内には肝左葉が脱出していた。両側肺の重量は左右それぞれ4.5g, 4.1g (肺/体重比: 0.0019, 0.0017, 肺低形成の診断基準 <0.012)と低形成であった。輪状臍があり十二指腸狭窄が認められた。その他、頸部のhygroma, 右肘, 手関節の屈曲, 右屈指, 右肘関節の翼状片, 第4頸椎から第3胸椎にかけて椎体の形成不全による著明な側弯, VSDが認められた。脳については剖検許可がとれなかった。

考 察

新生児の胸腔内囊胞性腫瘍としては先天性囊胞性腺腫様奇形, 肺分画症, 気管支囊胞など呼吸器系の疾患の頻度が高く, 超音波検査所見からは上記の疾患を疑った。MRI T2強調像で胃や十二指腸, 小腸の液体成分は高信号を示し, 冠状断像の胸腹同一画面から胸腔内囊胞性腫瘍が胸腔から腹腔に連続する消化管の一部であると判断できた。さらに胃が描出されないことから, 拡張した胃と診断した。しかし, 短食道は指摘できなかった。食道異常の胎児MRI診断は未だ困難で¹⁾, 食道閉鎖のA型のみが, 腹部に

胃泡や消化管が描出されないことと羊水過多という二次的所見が認められた場合に, 鑑別診断としてあげられる程度であり, 現在の段階では短食道の出生前診断は困難と思われる。通常, 短食道は胃食道逆流により二次的に認められることがほとんどで, 先天性は非常に稀である。今回の症例では食道に狭窄はなく, 異所性胃粘膜が認められなかったことから先天性と考えた。短食道では食道裂孔ヘルニアを伴う場合が多く, 胃の一部が胸腔に管状, あるいは小さな囊状構造として認められる^{2, 3)}。今回の様に右胸腔を占める, 巨大囊胞性腫瘍を呈した原因としては胸腔内に脱出していた胃が一部ではなく全胃であったことや十二指腸狭窄が考えられる。囊胞性腫瘍が左右どちらの胸腔に存在しているかはMRIでは肝の脱出を伴う横隔膜ヘルニアや著明な側弯, 心臓の位置が同定しにくいことなどから困難で, 超音波検査による心臓の位置から判断できた。

さらに今回MRIにより左横隔膜ヘルニアと両側肺の低形成を出生前診断することができ⁴⁾, 分娩時の呼吸管理体制を整えることができた。今回の症例には複数の奇形が認められた。診断としては, 翼状片は一カ所で典型的ではないが, 肺低形成, 頸部のhygroma, 関節の屈曲, 十二指腸狭窄, 横隔膜奇形が認められたことから Lethal multiple pterygium syndrome⁵⁾ あるいは, 翼状片はないが同じような所見が認められる Pena-Shokeir syndrome⁶⁾ を考えている。これらは同じ病因であり, まとめて Fetal akinesia deformation sequence とする考えもある。また鑑別として, 椎体の奇形, 先天性心疾患, 頸部のhygroma を特徴とする Subclavian artery disruption syndrome⁷⁾ を考えている。これらの奇形の障害時期は, 横隔膜形成時期, 食道の下方への進展時期, 肺葉形成時期, 胃および腹側臍を始めとする消化管回転時期, 椎体の骨化の時期である胎生6~8週と考えられ, 病因としては頸部のリンパ流閉塞, 鎖骨下動脈/椎骨動脈の血流途絶, 胎生早期の無動症, 脆弱な膠原質などが推測される。

●文献

- 1) 桑島成子, 飯村文俊, 河野達夫 他: 胎児MRIの有用性と限界—55病変の検討 (胎児MRI). 日本医放会誌 2001 ; 61 : 491-495.
 - 2) Peter PM : The congenital short esophagus. Thorax 1958 ; 13 : 1-11.
 - 3) Brown RE, Madge GE, Howell TR: Congenital short esophagus in the newborn. Digestive Disease 1970 ; 15 : 863-868.
 - 4) Kuwashima S, Nishimura G, Iimura F, et al : Low intensity fetal lung on MRI may suggest the diagnosis of pulmonary hypoplasia. Pediatr Radiol 2001 ; 31 : 669-672.
 - 5) Spearritt DJ, Tannenberg AEG, Payton DJ : Lethal multiple pterygium syndrome : report of a case with neurological anomalies. Am J Med Genet 1993 ; 47 : 45-49.
 - 6) Hageman G, Willemse J : The heterogeneity of the Pena-Shokeir syndrome. Neuropediatrics 1987 ; 1 : 45-50.
 - 7) Bavinck JNB, Weaver DD : Subclavian artery supply disruption sequence : Hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Mobius anomalies. Am J Med Genet 1986 ; 23 : 903-918.
-