



図9 腹部造影CT 3D再構成画像

本症例に造影検査が必要とされる理由：小児腹部鈍的外傷に対するCT診断においては、造影CTが必須であり、本例のように腫瘍破裂における造影剤の血管外漏出の描出は、病態の把握、治療方針の決定にきわめて有用な情報となる。

症例3 生体肝移植後に認めた門脈大循環短絡

患者背景：23歳女性。13歳時に胆道閉鎖症に対して他施設で生体肝移植を受け、術後は免疫抑制療法により経過良好であった。生体肝移植から10年経過した時点で全身倦怠感と意識障害を認めるようになった。血液検査では、軽度肝機能障害と総胆汁酸の増加(237 μ mol/L)を認めた。血中アンモニアは192 μ g/dLと高値を示していた。門脈大循環短絡の存在を疑い、精査目的に腹部造影CTが依頼された。

画像所見：腹部造影CT門脈相(図8A~D)では、移植肝内門脈は造影されている(図8A：矢印)が、右横隔膜下には蛇行した脈管構造を認め、上腸間膜静脈分枝から右腎静脈に至ることが解る(図8A~D：矢頭)。これらの所見は、3D再構成画像においてより容易に認識できる(図9A~D：矢頭)。

鑑別診断：肝内門脈は造影CT上も腹部超音波検査上も開存していることが確認され、肝生検からは拒絶や肝線維化、胆管炎の存在はいずれも否定的であった。以上から、門脈圧亢進症に伴わない門脈大循環短絡と診断した。

その後の経過：高アンモニア血症は内科的治療ではコントロール困難であった。経カテーテル的な門脈大循

環短絡の閉鎖が有効と考え、BRTO (balloon-occluded retrograde transvenous obliteration)を行うことにした¹³⁾。短絡路の一部にコイルを留置したのち、バルーン閉塞下にEOI (ethanolamine oleate iopamidol)を20mL注入し、翌朝までカテーテルを留置した。翌日に行った留置カテーテルからの造影で短絡路の閉塞を確認し、カテーテルを抜去した¹³⁾。カテーテル抜去2日後に行った腹部造影CTでは、右横隔膜下に認めた上腸間膜静脈分枝から右腎静脈に至る短絡路には金属コイルを認め、内腔は造影されず(図10A~D：矢頭)、短絡路の閉塞が確認できた。また、移植肝内門脈枝の造影効果は、術前に比べてより明瞭に造影されている(図10A：矢印)。術後、血中アンモニアならびに総胆汁酸の正常化も確認された。経カテーテル的治療から4年以上経過した現在、外来にて観察中である。

本症例に造影検査が必要とされる理由：門脈大循環短絡の評価には、腹部全体の評価が必要である。CTによる門脈系の評価には造影CTが必須で、造影CTでは短時間に広範囲の評価が可能である。所見に応じ、本症例のように経カテーテル的治療の適応と判断されれば、迅速に対応することがきわめて重要である。

今回の症例紹介を快く許可いただいた、独立行政法人国立成育医療研究センター 脳神経外科 師田信人先生、外科 田中秀明先生、臓器移植センター 笠原群生先生に心より感謝いたします。

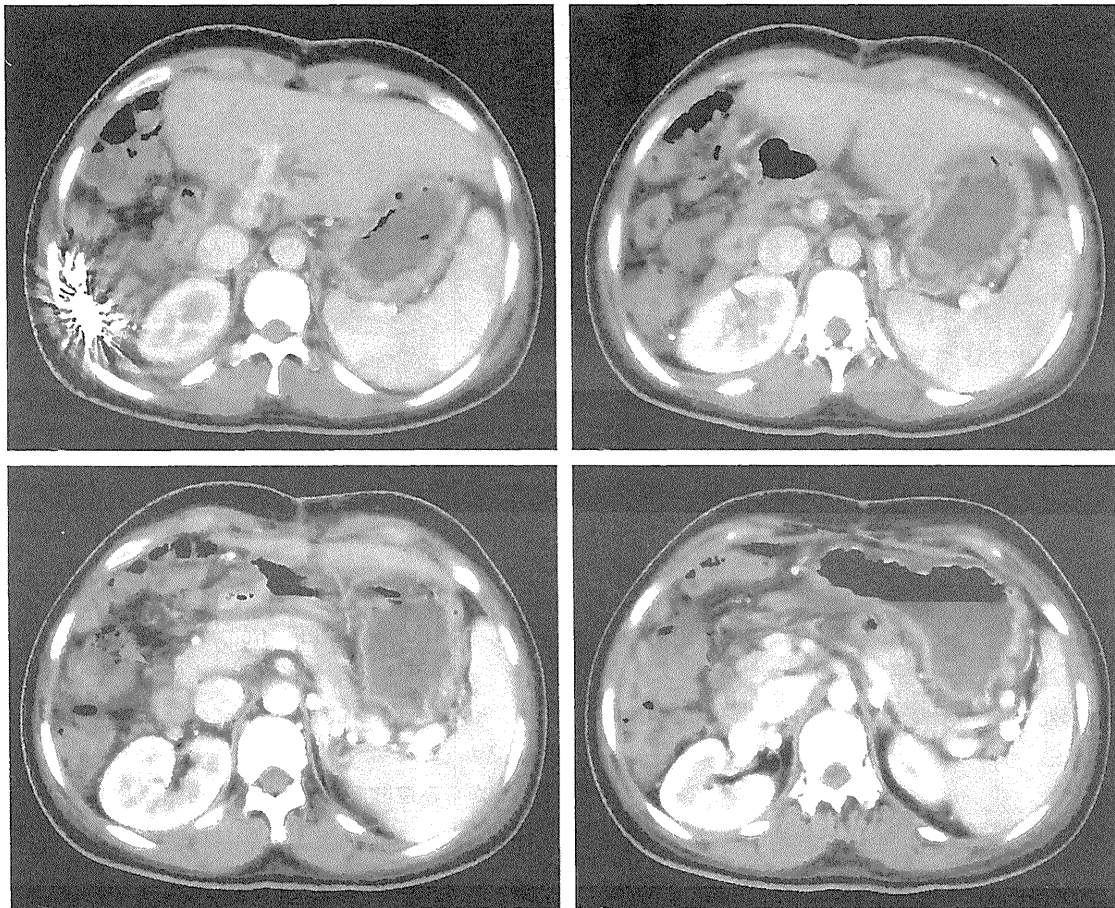


図10 腹部造影CT (カテーテル抜去2日後)

4. 小児臓器移植における画像診断

笠原 群生 独立行政法人国立成育医療研究センター 臓器移植センター

生体肝移植は小児の慢性的臓器不足を解消する目的で1987年ブラジルのRaia氏らによって初めて施行された¹⁴⁾。移植肝臓(グラフト)は患者の近親者から、尊い自発的臓器提供意思に基づいて摘出される。わが国の生体肝移植は、脳死肝移植が進まない状況のもと、1989年11月島根医科大学のNagasue氏らが、胆道閉鎖症による末期肝硬変の男児に施行したのが最初であり、2009年12月までに5,000例以上に施行されている¹⁵⁾。

国立成育医療研究センターでは2005年11月より肝移植医療を実施しており、2011年2月末まで153例の生体肝移植と3例の脳死肝移植を実施してきた。年間小児肝移植症例数は2008年から世界一となっている。小児肝移植適応は胆道閉鎖症が全国統計で71.8%を占めるが、劇症肝不全や代謝性疾患にも肝移植適応が広がっており、移植適応疾患・移植時期に関しては議論を要する。当院は「リプロダクションに生じる疾患に対する医療を行う」というセンターの特殊性から、出生前診断されたあるいは出生直後に搬送される乳児、他院で集中治療が困難な急性肝不全症例が多く搬送される。

移植医療は外科医だけで起結する医療ではない。特に小児移植医療においては優れた肝臓科、代謝科、腎臓科、遺伝科、感染症科、こころの診療科、麻酔科、集中治療部、救急部、病理診断部、放射線部など、多くの診療科の協力があって成立する医療である。当院では移植医療の開始当初から、当院で最も優れた診療部門である放射線科に積極的に参画していただき、良好な移植成績を残してきた。移植適応患者の術前後画像評価・血管造影検査、周術期の超音波検査、さらに血管・胆道系合併症に対するinterventional radiologyに至るまで、協力し診療を行っている。

特に造影CT検査において、レシピエントの詳細な血管構築などの解剖学的特性を評価可能である。臓器移植レシピエントである非代償性肝硬変症例では、門脈径が非常に細く、ドナーから下腸間膜静脈・卵巣静脈を採取し間置グラフトとして吻合することが多い。このような症例の移植後門脈吻合部狭窄は腹部超音波だけでは不十分なことが多く、診断が遅れると門脈閉塞からグラフト不全に至ることが多い。術後にも経時的に造影CT検査

を実施することで、吻合部径のみならず詳細な側副血行路の発達の評価が可能である。

また生体肝移植ドナーにおいても、術前造影CT評価が非常に重要である。移植グラフト選択は、手術前にドナーをCT-volumetryでグラフト肝容積を計測し、グラフト・レシピエント重量比(graft-to-recipient weight ratio:GRWR)が至適な肝重量である1.0~4.0%になるよう、グラフトを選択している。レシピエント体重が6 kg以下の症例では、肝左外側領域をさらに縮小したHyper-reduced left lateral segmentをグラフトとして使用する¹⁶⁾。グラフト重量を術前CTで評価することにより、生体ドナーの安全性を担保しつつ、以前は救命できなかった新生児劇症肝炎や4kg以下の代謝性肝疾患に対し生体肝移植医療を展開している。

今後、当院の移植医療は小腸移植・脾移植や肝腎・肝小腸移植など、多臓器移植へ適応を拡大していく予定である。また小さなグラフトを使用しても救命困難な代謝性肝疾患に対して、肝細胞移植も計画している。臓器は異なれど、移植医療を推進するには当院のように優秀な放射線科医の参画が不可欠である。当院の肝移植はいまだ経験が浅く成績も改善の余地がある。肝移植で救命できる可能性のある命がある限り、今後もよき仲間と小児末期肝疾患患者に対して、肝移植を含めた集学的治療を提供し続けたいと考えている。

【参考文献】

- 1) Katayama H, Yamaguchi K, Kozuka T, et al: Adverse reactions to ionic and nonionic contrast media. A report from the Japanese Committee on the Safety of Contrast Media. *Radiology* 175:621-628, 1990
- 2) Callahan MJ, Poznauskis L, Zurakowski D, et al: Nonionic iodinated intravenous contrast material-related reactions: incidence in large urban children's hospital—retrospective analysis of data in 12,494 patients. *Radiology* 250:674-681, 2009
- 3) 宮崎 治: 小児への放射線被ばく対策. *日本医事新報* 4462:56-61, 2009
- 4) Brenner DJ, Elliston CD, Hall EJ, et al: Estimated risks of radiation-induced fatal cancer from pediatric CT. *AJR Am J Roentgenol* 176:289-296, 2001

- 5) Siegel MJ : Practical CT techniques. Siegel MJ ed (2nd ed) : Pediatric body CT. 1-32, 2008, Williams & Wilkins, Philadelphia
- 6) 野坂俊介, 宮崎 治, 正木英一 : 小児におけるMSCTの位置づけ. 救急医学 35 : 138-139, 2011
- 7) Paul JF, Rohnean A, Sigal-Cinqualbre A : Multidetector CT for congenital heart patients : what a pediatric radiologist should know. Pediatr Radiol 40 : 869-875, 2010
- 8) Yuksel M, Karabiber H, Yuksel KZ, et al : Diagnostic importance of 3D CT images in Klippel-Feil syndrome with multiple skeletal anomalies : a case report. Korean J Radiol 6 : 278-281, 2005
- 9) Taybi H, Lachman RS : Klippel-Feil syndrome. Lachman RS ed (5th ed) : Taybi and Lachman's radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias 439-440, 2006, MOSBY ELSEVIER, Philadelphia
- 10) Floemer F, Magerkurth O, Jauckus C, et al : Klippel-Feil syndrome and Sprengel deformity combined with an intraspinal course of the left subclavian artery and a Bovine aortic arch variant. AJNR Am J Neuroradiol 29 : 306-307, 2008
- 11) Thomas LS : Hepatic tumors and tumor-like conditions. Slovis TL ed (11th ed) : Caffey's pediatric diagnostic imaging 1929-1948, 2008, MOSBY ELSEVIER, Philadelphia
- 12) Tanaka H, Honna T, Muto M, et al : Selective ligation of portal vein and hepatic artery for ruptured hepatocellular carcinoma in a 13-year-old boy. J Pediatr Surg 46 : 973-977, 2011
- 13) Yokoyama S, Kasahara M, Fukuda A, et al : Balloon-occluded retrograde transvenous obliteration in a patient with hyperammonemic encephalopathy after living donor liver transplantation. Liver Transpl 13 : 1201-1202, 2007
- 14) Raia S, Nery JR, Mies S : Liver transplantation from live donors. Lancet 2 (8661) : 497, 1989
- 15) Nagasue N, Kohno H, Matsuno S, et al : Segmental (partial) liver transplantation from a living donor. Transplant Proc 24 : 1958-1959, 1992
- 16) Kasahara M, Fukuda A, Yokoyama S, et al : Living donor liver transplantation with hyperreduced left lateral segments. J Pediatr Surg 43 : 1575-1578, 2008

V. 資 料

研究奨励分野 研究対象 疾患概要

【疾患名】	胎児仙尾部奇形腫
【患者数】	発生頻度は35000-40000出生に1例と言われており、本邦では年間20-30例の児が誕生する計算になる。男女比は1:3-4で女兒に多い。
【概要】	仙尾部奇形腫は新生児でもっとも頻度の高い腫瘍で、Hensen's node(胎児の尾骨先端に位置する原始線状の遺残組織)の多分化能を有する細胞から生じると考えられている。年長児では悪性化していることも稀ではないが、新生児の仙尾部奇形腫は基本的に良性腫瘍であり、染色体異常や重篤な合併奇形を伴うことも稀である。従って、新生児の仙尾部奇形腫では、時に認める再発や直腸膀胱障害を除けば、尾骨を含めた腫瘍全摘で良好な予後が期待できる。しかし、胎児例では周産期死亡や子宮内死亡が稀でなく、横隔膜ヘルニアと同じようなhidden mortalityが存在することが知られるようになった。その病態生理が解明されつつある。
【原因の解明】	不明
【主な症状】	仙尾部、骨盤内の巨大腫瘍 胎児:貧血、羊水過多、尿路閉塞、腫瘍内出血、心不全、胎児水腫、胎児死亡 新生児:早産、腫瘍破裂、貧血、直腸膀胱障害、悪性化
【主な合併症】	高拍出性心不全、胎児水腫、ミラー症候群、腫瘍からの出血、腫瘍破裂、悪性化、下肢運動障害、直腸膀胱障害など
【主な治療法】	摘出術 報告のある胎児治療:胎児手術、ラジオ波焼灼、レーザー凝固、アルコール注入、嚢胞羊水腔シャント
【研究班】	胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金 【難治性疾患克服研究事業】
「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」
(研究代表者 田口 智章)

平成 23 年度 第 1 回班会議

日 時：平成 23 年 7 月 17 日（日）11 時～15 時

場 所：東京八重洲ホール 小会議室 A

住 所：〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13

出席者：田口智章、左合治彦、臼井規朗、金森 豊、米田光宏、中村知夫、野坂俊介、斉藤真梨、宗崎良太、左 勝則、清宮真理、山崎智子

議題

1) 研究代表者交代について（田口）

研究代表者交代の事情について説明（左合）

2) 昨年までの成果報告に関する評価（田口）

評価は良好と考えてよい（左合）。

今年の目標は「胎児治療の適応決定」と「集学的治療指針作成」（田口）

3) 昨年までの成果の簡単な総括と英文投稿（臼井）

昨年の報告書の内容を図表を中心に説明。報告書の内容と英文投稿論文の内容について説明。他の班員が投稿しやすくするように重複を避けた内容になるように配慮した。

現在、英文は JPS に投稿し minor revision。特に出血が原因の死亡と、EXIT に関するコメントが求められていた

4) 分担研究者の進捗状況の発表

左合・左

IUFD および新生児死亡の胎児所見について分析。31 週未満の早産、胎児水腫合併で腫瘍の径が大きいもの（指数は腫瘍径/BPD）が予後不良。胎児治療または早産、出生時治療、EXIT など適応と方法について検討し、指針を示す。英文作成。

臼井

画像診断について胎児 MRI 撮影の必要性について議論。新生児では血管を見つけるには短時間で撮影できる造影 CT が有用である。造影剤を新生児に使用できるか、ヨーロッパの雑誌は被曝に敏感な点など議論された。単独で論文作成できるか検討。

金森

死亡例の分析は1例1例詳しく行う。31週以前に死亡した症例と出生時34-35週でも死亡した症例についてリスクを分析してみよう。34-35週では術後早期死亡であり、術前術中の出血のコントロールが困難であった。単独では論文作成無理か？担当部分は国内への発信という観点から日本語の論文にできるか検討する。

田口・宗崎

術中の合併症に影響する因子は腫瘍の大きさや増大速度に関係するものである。血行遮断に関しては影響なかった。

術後後遺症の排便排尿障害または下肢麻痺の発生率が高い。そのリスクファクターは Altman 分類が有意に関係あったが、ほかの因子との関係は血行遮断も含めてなかった。後遺症について再調査を行い障害の程度を調べる。これ単独で意義あり、英文作成。

米田

病理組織は成熟奇形腫と未熟奇形腫に分けられる。未熟奇形腫のほうがサイズが大きく充実性で血流が多い傾向にある。死亡例も未熟奇形腫に多い。一方再発例（再手術からデータを拾った）は成熟奇形腫に多く悪性化しているものが多い。再発について再調査を行い正確な数字を調べることは大いに意義がある。

中村

輸血、呼吸管理、昇圧剤の使用についてリスクファクターを分析。リスクファクターとして胎児期のものと新生児期のものが両方混じっているので、治療指針決定には胎児期のものを分析する。重症例で出生後ただちに集中治療が必要な症例を予測できれば治療指針に加える。

野坂

フィンランドから JPS に報告された1例の論文を提示。左頸部の総頸動脈より血管造影で IVR を施行し直ちに手術を行いうまくいった症例。30週で実施さ

れうまくいっている。

5) 今年度の研究計画 (討論)

① 胎児仙尾部奇形腫の胎児治療の適応について

a) 絶対適応

IUFD 症例

周術期死亡例 (周術期合併症による死亡、出血死やDIC死亡など)

31 週以前の症例で胎児水腫あり腫瘍径が大きい症例がハイリスクなのでこの群を中心に胎児治療の適応を検討

b) 相対適応

周術期合併症あるも生存例 (安全な新生児手術をめざす)

出生時のラジオ波治療や出生直後の intervention (文献あり) で安全な新生児手術をめざす

退院時後遺症あり生存例 (長期の intact survival をめざす)

症例分析からは後遺症と胎児所見は相関なし

c) 胎児治療の方法について

本邦の症例調査から胎児治療の適応と考えられる症例に対して胎児治療を行うということを想定した場合、治療法は?国内では左合らがラジオ波治療の経験あり。妊娠期間を延長する効果があった。

田口より過去の報告を提示。この資料を班員に配布することになった。

d) 胎児治療を行う場合の至適時期

本邦の症例調査から胎児治療の適応と考えられる症例に対して胎児治療を行うということを想定した場合、至適時期は?とりあえず 31 週以前。それ以後の症例でハイリスクのものは出生直前のラジオ波による血流減少治療、出生直後の intervention による血流遮断の適応を検討する。

② 海外における胎児治療の適応について

米国 CHOP の Alan Flake にたずねる: 田口

ヨーロッパについてたずねる: 左合

③ 追加調査

a) 後遺症について詳細に調査: 宗崎

b) 再発について再調査: 米田

④ 集学的治療指針作成

各班員の有するデータの立場から「胎児治療の適応決定」と「集学的治療指針」を作成し、次回の班会議で結論を出す。今までのデータについてはそれぞれの班員が論文作成する。統計処理については斉藤真梨研究協力者が相談に応じる。斉藤先生の連絡方法はこのメイリングリストでOK。

⑤ 第2回班会議の日程調整

12月4日（日）朝8時30分頃から13時頃まで。九州大学内で行う予定。

（文責：田口）

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金 【難治性疾患克服研究事業】
「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」
(研究代表者 田口 智章)

平成 23 年度 第 2 回班会議

日 時：平成 23 年 12 月 4 日（日）9 時～13 時
場 所：九州大学 総合研究棟 205 号室
住 所：〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1

出席者：田口智章、左合治彦、臼井規朗、金森 豊、米田光宏、中村知夫、野坂俊介、田尻達郎、宗崎良太、左 勝則、山崎智子

1. 平成 23 年度中間・事後評価委員会に対する評価資料
1 年分の研究成果、1 年分の業績を 12 月 19 日早朝までに、田口先生まで送ることを確認した。

2. 旅費・経費について
それぞれの旅費・経費について確認した。

3. 進捗状況の確認

①臼井先生

出生前の画像で充実型と判断されているのに、嚢胞型であった症例の報告がある。記載ミスでなければ非常に興味深い症例である。

Altman 分類については、I 型・II 型は出生前の画像上の Altman 分類に違いがない症例が多い一方で、Altman III 型が出生前診断の時点では Altman III 型と診断がついていない症例が意外と多いという結果がある。この内容は論文にするのは困難か？

②金森先生

死亡症例は出血死の症例が多い。今回の結果から、考えるとある程度週数を早く娩出して呼吸循環管理は難しくなったとしても、出血のコントロールに重点を置いて、腫瘍が大きくなる前に娩出するという方向で話をまとめてもいいのではないかと提案があった。

また、左合先生から EXIT は日本で症例経験が少なく、EXIT を日本で進めるのは現実的に難しい。まずは、呼吸循環に余力があるなら、悪くなる前に娩出するという方向で話を進めるのでいいのではないかと意見があった。結論としては、28 週以前の症例は予後が極めて悪いので早期娩出は行わない。28 週以降に胎児の状態が悪くなる症例は、早期娩出する。

あと、今回の結果を十分注意して発表しないと中絶が増える可能性が危惧されるので、予後やQOLについて報告するときに注意しないといけない。

出生後の塞栓治療はまさにどんどん出血しているは難しいので、大きさが大きくある程度状態が安定している児に限られるのではないかとの意見があった。

③左先生

31 週未満出生症例と充実性成分が予後に大きく影響しているのので、それを除くと胎児水腫と児頭大横径で腫瘍径を割ったものが次に予後に影響している。それを満たしてくるものは、28 週以降なら早く娩出するという提案はできる。28 週以前は胎児治療の適応とも考えられる。その方向で論文作成。

なおデータ分析する場合、胎児治療している症例は省いて、natural course の症例のみで検討する方が、いいと思うがいかがかという問いがあり、その 1 例を省く事になった。

④中村先生

英文論文 Abstract を班員で検討し、問題ないことを確認した。英文論文を書き上げる予定。それに先立ち、31 週未満と以降で児のキャラクターの違いを見るような検討を行ってみてはどうかという提案があった。

⑤野坂先生

臼井先生からの報告からも、正中仙骨動脈だけではなくて、内腸骨動脈からの栄養を受けている症例が意外と多いという報告もあり、総頸動脈からアプローチして、塞栓するのがやはり優れていると思う。臼井先生が解析されたように内腸骨動脈が feeding artery の症例も少なくないというデータを含めた論文とする。

⑥宗崎

手術後合併症の 2 次調査のアンケートの報告を行った。回収率や今までの回答を紹介して、データを正確に把握するのは○×形式の手紙では難しいことを報告した。実際に、施設に問い合わせるしかないかと思っていると報告した。論文は詳しい解析は省くことにする。

⑦米田先生

再発症例の再調査について報告があった。現在まで、13 施設から回答をえている。成熟奇形腫の再発が多いという意外な結果であった。1 歳前後に再発する症例が多くそれまでは注意が必要だが、2 歳まで経過を見ればその後の再発は少ない。

分析結果はすべての要素で有意差が出ており、論文作成には支障ない。

再発症例の中で、初回手術が全摘であったものが 7 例多いが、取り残した部位から再発している可能性があるのではないかとの意見があった。アンケートの内容を確認した。

4. 第3回班会議の日程調整

3月11日(日) 11時から15時まで東京の八重洲ホールで行う予定。

(文責：宗崎、田口)

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金 【難治性疾患克服研究事業】
「胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究」
(研究代表者 田口 智章)

平成 23 年度 第 3 回班会議

日 時：平成 24 年 3 月 11 日（日）11 時～15 時
場 所：東京八重洲ホール 小会議室 A
〒103-0027 東京都中央区日本橋 3-4-13

出席者：田口智章、左合治彦、臼井規朗、金森 豊、米田光宏、中村知夫、野坂俊介、左 勝則、宗崎良太、山崎智子、清宮真理

I. 第 2 回班会議議事録の確認

第 2 回班会議議事録の確認をした。

II. 研究の進捗状況報告

①左先生

以前にメーリングリストで配布された左先生執筆の論文原案について、追加・訂正の報告がなされた。

②米田先生より

2 次調査で 7 例の再発症例があった。うち 5 例は悪性で再発していたが全例生存していた。再発は 2 年以内で 2 年間のフォローをしておけば再発はフォローできると考えられた。再発は Altman3 型は再発が多い。4 型はない。男は再発率が高いことが報告された。BAPS へ応募し、採択されれば JPS へ投稿する予定である。

③中村先生

31 週未満で分娩に至る症例は「心不全になること」と「腫瘍が大きいこと」が影響していることが示唆された。31 週未満で助かった症例と死亡症例の差は、充実性と非充実性の腫瘍性状および出生 5 分値の apgar score であったと報告があった。

④金森先生

以前、メーリングリストで配布した論文内容の報告また、日本小児外科学会雑誌に投稿したことの報告があった。

⑤野坂先生

先日、成育医療研究医療センターで経験した症例についての詳細な報告があった。貧血の兆候があり在胎 28 週で出生した Altman I 型の症例で、左総頸動脈が

ら 3Fr のシースをカットダウンで挿入し、正中仙骨動脈にカテーテル挿入を試みるも蛇行が強く不能であったため、右内腸骨を塞栓した。ただし、術中、電解質異常により血圧低下がおこり、術中に心臓マッサージが必要であった。この症例を含め、症例報告として 3 例をまとめて報告する。仙尾部奇形腫に対する IVR 治療の結論としては正中仙骨動脈はカテーテル挿入が難しいものがあり、その場合は内腸骨動脈を塞栓し、正中線骨動脈は術中に術野で結紮する方法がいいのではないかと考えられた。

⑥宗崎

周術期・術後合併症について報告した。今年度の PAPS で口演で採用されたので、JPS に投稿予定である。

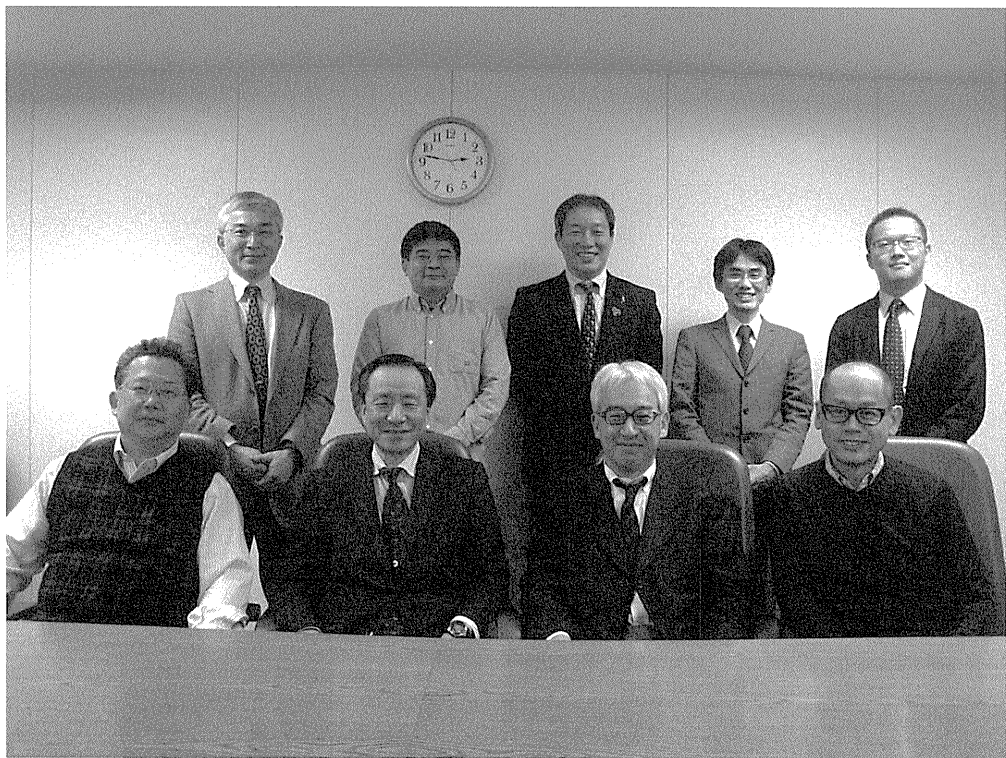
Ⅲ. 胎児仙尾部奇形腫に対する胎児治療の適応について

臼井先生が作成した「胎児仙尾部奇形腫の治療指針の素案」を基に、「胎児仙尾部奇形腫の治療指針」を作成した。

(文責：宗崎、田口)



平成23年度 第3回班会議



研究班班員 前列左から 金森、田口、左合、野坂
後列左から 臼井、中村、米田、宗崎、左

