

症例報告

画像評価が感染経路の同定、髄膜炎合併の評価に有用だった、 仙骨前膿瘍を形成した Currarino 症候群の 1 例

坂谷 駿¹⁾ 松島 崇浩¹⁾ 幡谷 浩史¹⁾

要旨 Currarino 症候群は、仙骨前腫瘍、肛門直腸奇形、仙骨奇形を三徴とする稀な常染色体優性遺伝疾患である。発生的に腸管と仙骨前腫瘍、脊髓腔との間に瘻孔を形成することがあり、腫瘍周囲や髄腔内に感染した場合、仙骨前膿瘍や髄膜炎を合併しうる。稀な症候群ではあるが、髄膜炎や悪性腫瘍などの生命予後に関わる合併症があるため早期診断・治療の意義は高い。7 か月女児が2 か月続く発熱と仙骨前腫瘍の精査加療目的で入院した。三徴と家族歴から臨床的に Currarino 症候群と診断した。注腸造影検査で直腸と仙骨前腫瘍との間に瘻孔形成が示唆され、瘻孔を介して腫瘍から排膿したことで、熱源は仙骨前腫瘍周囲の膿瘍と考えた。MRI で仙骨前腫瘍は脊柱管尾側端と索状物で連続していたが、脳脊髄液の交通は認めず、髄膜炎の合併は否定的と考えた。抗菌薬と経肛門的ドレナージで膿瘍腔は縮小し、仙骨前腫瘍摘出術を施行した。肉眼的に瘻孔や残存膿瘍は認めず、術後経過に問題なく退院した。Currarino 症候群に熱源不明の発熱を伴う場合、腸管との瘻孔形成に伴う仙骨前膿瘍、髄膜炎を念頭に置き、多角的な画像評価に基づく適切な治療が重要である。

はじめに

Currarino 症候群は、仙骨前腫瘍（奇形腫や髄膜瘤など）、肛門直腸奇形（鎖肛や肛門狭窄、直腸狭窄）、仙骨奇形（仙骨低形成や欠損など）を三徴とする稀な遺伝性疾患である¹⁾。常染色体優性遺伝形式をとり、7 番染色体上の HLXB9 遺伝子の変異が主な原因として知られている²⁾。発生的に脊索尾側の二次神経管形成異常により、仙尾部の内胚葉と外胚葉の分離が不完全となることで脊椎下部と総排泄腔の形成異常が起き、三徴が出現する³⁾。腸管と仙骨前腫瘍、脊髓腔との間に瘻孔

を形成することがあり、瘻孔を介して仙骨前膿瘍や髄膜炎を発症した症例が稀ではあるが報告されている。今回、多角的な画像評価が、感染経路の同定と髄膜炎合併の有無の評価に有用だった、仙骨前膿瘍を形成した Currarino 症候群の一例を経験したので報告する。

I. 症 例

症例：7 か月、女児

主訴：発熱

現病歴：入院2 か月前から随伴症状のない発熱が出現した。近医を受診したが熱源は不明で、第

Key words：Currarino 症候群、仙骨前膿瘍、髄膜炎、画像評価

1) 東京都立小児総合医療センター総合診療科

連絡先：坂谷 駿 〒183-8561 府中市武蔵台2-8-29

東京都立小児総合医療センター総合診療科

表 入院時検査所見

【血算】		【生化学】		【尿検査】	
WBC	27,200 / μ L	TP	6.9 g/dL	比重	<1.005
Neut	69.9 %	Alb	3.0 g/dL	pH	6.0
Lym	22.1 %	BUN	15.6 mg/dL	蛋白	-
RBC	354×10^4 / μ L	Cre	0.99 mg/dL	糖	-
Hb	9.4 g/dL	T-bil	0.3 mg/dL	ケトン	-
Plt	74.3×10^4 / μ L	AST	35 IU/L	RBC	<1/HPF
		ALT	12 IU/L	WBC	1~4/HPF
		LDH	355 IU/L		
【静脈血液ガス】		CK	95 IU/L	【血液培養】 陰性	
pH	7.47	Na	128 mEq/L	【尿培養】 陰性	
pCO ₂	26.3 mmHg	K	4.9 mEq/L		
BE	-4.0 mmol/L	CL	97 mEq/L		
HCO ₃	19.3 mmol/L	Ca	8.8 mg/dL		
Lactate	19 mg/dL	CRP	11.4 mg/dL		



図1 腹部単純X線写真

右仙骨欠損を認める(矢頭)。拡張した膀胱により腸管は頭側に圧排されている。

3世代セフェム系抗菌薬の内服で解熱したが、内服を中止すると数日後に再度発熱することを数回反復した。熱源精査目的で前医を紹介受診した。全身状態良好でバイタルサインは安定し、身体所見で腹部膨満以外に明らかな異常を認めなかった。血液検査で炎症反応上昇、腎機能低下、低ナトリウム血症を認めた(表)。腹部単純X線写真で右仙骨欠損を認め、腸管ガス像が頭側に圧排されていた(図1)。腹部エコーで膀胱の著明な拡張を認め、導尿で多量の排尿が得られた。発熱と尿閉の原因検索目的で前医に入院した。敗血症の可能性を考慮され、血液培養と尿培養を採取された後に、セフォタキシム 200 mg/kg/day で治療を開始された。自排尿を認めなかったため、尿道カテーテルを留置され、腎機能障害と電解質異常は経時的に改善した。入院2日目に腹部単純CTを撮像され、仙骨前腫瘤を認めたため、精査加療目的で当院に転院した。

出生歴：在胎39週1日、体重3,110 g、正常経産分娩で出生。妊娠、分娩経過に特記すべき異常なし

発達歴：運動発達に遅滞なし

既往歴：特記事項なし

内服薬：常用薬なし

生活歴：同胞なし、集団保育なし

排便、排尿：排便は生後3~4か月まで2~3日

に1行、その後は1日に1行。排尿は生後から1日に5~6回

家族歴：母は出生時に鎖肛を指摘され、鎖肛根治術の際に仙骨前腫瘍を偶発的に認めた、Currarino症候群と診断はされなかった。

転院時身体所見：身長66.0 cm (-0.7 SD)、体重7.261 kg (-0.7 SD)

活気良好、体温38.1℃、心拍数147回/分、呼吸数25回/分、酸素飽和度96%(室内気)、大泉門平坦、項部硬直なし、結膜充血なし、咽頭後壁発赤なし、鼓膜発赤なし、頸部リンパ節腫脹なし、努力呼吸なし、呼吸音清、心音整、心雑音なし、腹部膨満、軟、圧痛なし、腫瘤触れない、直腸診で肛門狭窄あり、仙骨部皮膚陥凹なし、皮疹なし

転院後経過：直腸診で肛門狭窄があり、前医の画像所見で右仙骨欠損と仙骨前腫瘤を認め、家族歴と合わせて、臨床的にCurrarino症候群と診断した。熱源は不明だったが、尿路閉塞による上部尿路感染症の可能性を考え、セフォタキシムを継続した。

入院3日目に、仙骨前腫瘤の術前精査目的でCTとMRIを施行した。CTで腫瘤内に微細な石

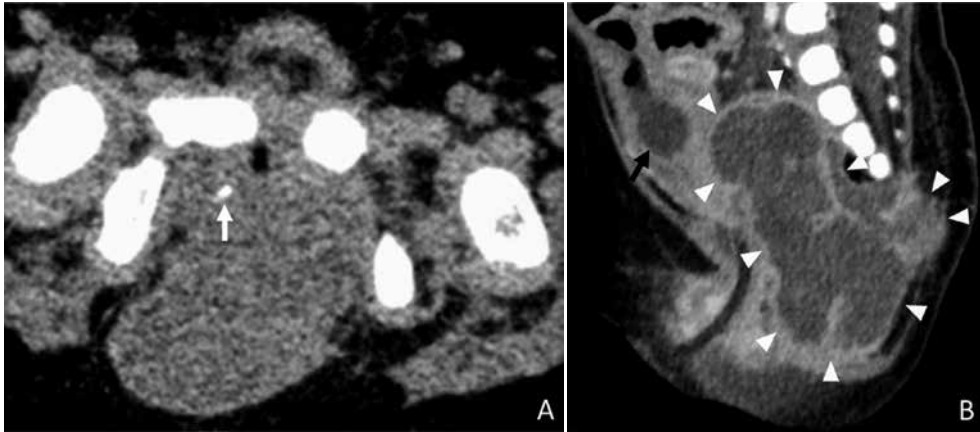


図2 腹部造影 CT 検査

- A: 恥骨結合レベルで腫瘍内に微細な石灰化を認める (白矢印).
 B: 腫瘍 (白矢頭) によって尿道, 膀胱, 直腸は顕著に腹側へ圧排されている. 腫瘍性病変と仙骨前面は広範に接するが, 浸潤や強固な癒着を示唆する所見は認めない. 尿道カテーテル挿入中 (黒矢印).



図3 MRI 検査

- A: T2 強調画像 (入院 3 日目). 仙骨前に境界明瞭で辺縁やや不整な腫瘍性病変 (白矢頭) を認める. 仙骨前腫瘍と脊柱管の尾側端は索状物で連続しているが (白矢印), 内腔や液体成分の信号変化は認めない. 画像から腫瘍の実質と膿瘍の境界は判読困難である. 尿道カテーテル挿入中 (黒矢印).
 B: T2 強調画像 (入院 29 日目). 抗菌薬治療と経肛門的ドレナージで治療を行った後に, 仙骨前膿瘍 (矢頭) は著明に縮小したが残存している.

灰化を認めたため, 奇形腫を考えた. 腫瘍によって尿道, 膀胱, 直腸は著明に腹側へ圧排されていた (図 2). MRI で腫瘍は脊柱管の尾側端と索状物で連続していたが, 明らかな内腔や液体の信号は指摘できず, さらに脳脊髄液を賦活した Time-

Spatial Inversion Pulse study (Time-SLIP study) でも脳脊髄液の交通は認めなかった (図 3).

入院 7 日目に, 肛門, 直腸狭窄の評価目的で注腸造影検査を施行した (図 4). 直腸へカテーテルを挿入すると, 仙骨前腫瘍の方向へ迷入し, 腫瘍

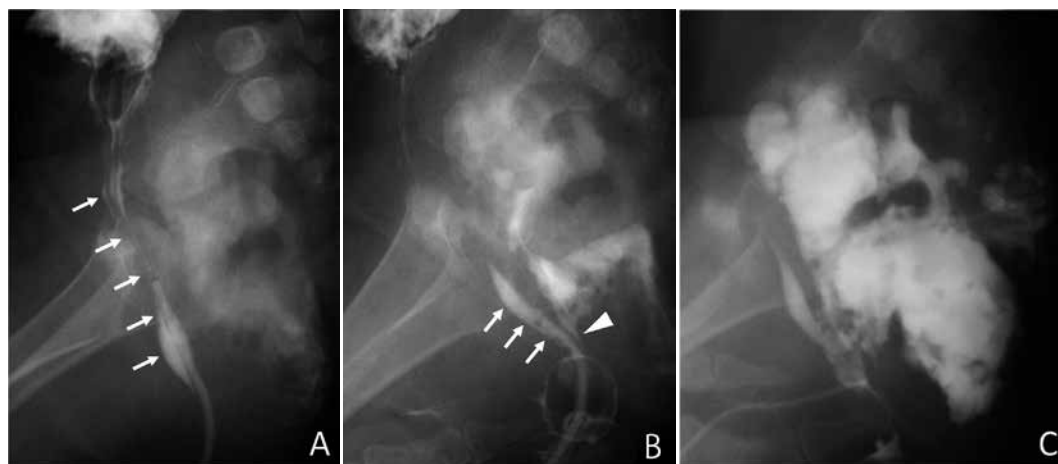


図4 注腸造影検査

- A：直腸は仙骨前腫瘍による圧排で狭小化している(矢印)。
 B：直腸(矢印)の背側に造影剤が流入し(矢頭)、腫瘍内部が造影される。
 C：約30 mLの排膿を確認後、造影剤を注入すると腫瘍性病変のほぼ全体が描出される。脊髄腔内に造影剤の流入は認めない。

から約30 mLの灰白色の排膿を得た。このことから、直腸と仙骨前腫瘍との間に瘻孔形成が示唆され、当初は一塊の腫瘍と考えていたが、仙骨前腫瘍の周囲に膿瘍形成していたと考えた。MRI所見から膿瘍と脊髄腔との交通は否定的であり、身体所見上も項部硬直や神経学的異常所見は認めず、髄膜炎の合併は否定的と考えた。膿培養から、methicillin-susceptible *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, *Bacteroides caccae* が検出され、感受性結果からセフメタゾール 150 mg/kg/day へ抗菌薬を適正化した。経肛門のドレナージを連日行い、排膿の減少に伴い10日間で瘻孔は自然閉鎖した。入院9日目を以降は解熱を維持し、入院29日目のMRIで膿瘍は縮小傾向だったが残存していたため、手術まで抗菌薬は継続した。入院56日目に仙骨前腫瘍摘出術を施行し、肉眼的に瘻孔と残存膿瘍は認めなかった。病理組織検査で成熟奇形腫と診断され、腫瘍内部に膿瘍は認めなかった。術後経過に問題なく退院した。

本症例は当院臨床遺伝科とも診療を行い、臨床所見と家族歴から Currarino 症候群と診断し、遺伝学的検査は変異の陽性率が高くないため施行しなかった。

また、入院時に挿入した尿道カテーテルは、膿

瘍が縮小した後に入院22日目で抜去した。入院35日目に当院泌尿器科で膀胱機能検査、排尿時膀胱尿道造影を行い、異常所見は認めなかった。入院時のエコーで両側水腎症 grade 2 を認めたが、尿閉解除後にエコーを再検し、水腎症やその他の先天性腎尿路異常は認めなかった。

II. 考 察

本症例は、多角的な画像評価を用いることで、感染経路の同定と髄膜炎合併の有無を評価することができ、それに基づいて適切な治療につなげることができた一例だった。

Currarino 症候群に仙骨前膿瘍を合併する場合の感染経路は、先天的な腸管との瘻孔が主因と考えられている。発生学的に、胎生期には内胚葉と外胚葉は近接しているが、脊索が出現することによって正常であれば完全に分離される。Currarino 症候群では仙尾部においてこの過程に異常が起き、脊索の部分的な欠損により内胚葉と外胚葉の分離が不完全になることで、瘻孔が形成されると考えられている。瘻孔が部分的に閉鎖すると髄膜瘤や奇形腫、腸管嚢胞などが形成され、仙骨前腫瘍になるとされる^{1,4)}。腸管との瘻孔以外の感染機序として、仙骨部の皮膚洞から感染が波及し

て仙骨前膿瘍を形成した例⁴⁾や、類表皮嚢腫内に膿瘍形成していた例⁵⁾、瘻孔が認められない特発性もあり、様々な感染機序が報告されている。特発性を説明する一説として、便秘による腹圧上昇により体静脈と脊柱管周囲の静脈叢が短絡することで、血行性に感染する可能性が考えられている⁶⁾。Currarino 症候群に仙骨前膿瘍、髄膜炎を併発した場合の起病因菌は、*E. coli*が多い⁴⁾。腸内細菌が起病因菌として検出されるのは、腸管との瘻孔が感染経路の主因と考えられることから説明がつく。本症例では、注腸造影検査で直腸との瘻孔形成が示唆され、膿培養から *E. coli*, *Bacteroides* 属菌が検出された点と、術後の病理組織検査で腫瘍内部に膿瘍を認めなかった点から、直腸から瘻孔を介して感染が波及したと考えた。

本症例では、仙骨前膿瘍が脊柱管の尾側端と索状物で連続していたため、膿瘍と脊髓腔が交通していた場合の髄膜炎合併が懸念された。Currarino 症候群の約 11% に髄膜炎を併発し²⁾、合併例の死亡率が 56% と高率だったという報告があり⁴⁾、その評価は重要と考えられる。近年では、MRI での Time-SLIP study を用いることで、脳脊髄液を直接ラベリングすることで、造影剤などを用いることなく非侵襲的に脳脊髄液の循環動態を把握することが可能となっている⁷⁾。本症例では、この手法により仙骨前膿瘍と索状物の間に脳脊髄液との交通がないことを確認し、髄膜炎合併は否定的と判断した。今後はこのような手法を用いることで、侵襲的な腰椎穿刺やミエログラフィーを行うことなく、髄膜炎合併の有無を評価することが可能になると期待される。

Currarino 症候群は表現型、臨床症状が多彩であり、小児で最も多い症状は便秘が 67%、その他の臨床症状では排尿困難が 9%、疼痛が 1% でみられる⁸⁾。その他の診断契機として、先天性腎尿路異常、脊髓係留、仙骨前腫瘍などが挙げられる²⁾。仙骨前腫瘍は奇形腫や髄膜瘤が多く、その他に類表皮嚢腫、脂肪腫、腸管嚢腫などがある。良性腫瘍がほとんどだが、約 1% は悪性転化が起こりうる²⁾。約 30% の症例は無症状で経過し、稀な症候群であることから、診断が遅れる場合がある。しかし、髄膜炎や悪性腫瘍といった生命予後にか

かわる合併症があるため、早期発見・診断の意義は高い。家族歴が明らかな場合、診断および合併症の評価目的で早期に画像検査を行うことは意義があるものと考えられる。

結 語

直腸との瘻孔が感染源となり、仙骨前膿瘍を形成した Currarino 症候群の一例を経験した。Currarino 症候群に熱源不明の発熱を伴う場合、仙骨前膿瘍、髄膜炎を念頭に置き、多角的な画像評価を用い、適切な治療に結びつけることが重要と考えられた。

論文投稿について患者の保護者に同意を得た。

日本小児感染症学会の定める利益相反に関する開示事項はありません。

謝 辞

本症例の画像診断、評価についてご指導いただきました診療放射線科 河野達夫先生、英文校正をしていただきました Valera James Robert 先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Currarino G, et al : Triad of anorectal, sacral, and presacral anomalies. *AJR Am J Roentgenol* 137: 395-398, 1981
- 2) Lynch SA, et al : Autosomal dominant sacral agenesis: Currarino syndrome. *J Med Genet* 37 : 561-566, 2000
- 3) 松原鉄平, 他 : 直腸から直接感染が波及し脊髄膿瘍を来したクラリーノ症候群の新生児例. *小児の脳神経* 38 : 295-298, 2013
- 4) Gabler T, et al : An unusual cause for recurrent perianal sepsis in Currarino syndrome: Case report and review of the literature. *J Pediatr Surg Case Rep* 7 : 16-19, 2016
- 5) Shamoto H, et al : Anterior sacral meningocele completely occupied by an epidermoid tumor. *Childs Nerv Syst* 15 : 209-211, 1999
- 6) Liu KA, et al : Spinal epidural abscess in preverbal children: A case report with Currarino triad. *Pediatrics* 104 : 1139-1142, 1999

- 7) Yamada S : Cerebrospinal fluid physiology : visualization of cerebrospinal fluid dynamics using the magnetic resonance imaging Time-Spatial Inversion Pulse method. *Croat Med J* 55 : 337-346, 2014
- 8) Haga Y, et al : Recurrent meningitis associated with complete Currarino triad in an adult : case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 43 : 505-508, 2003

A case of Currarino syndrome with presacral abscess: Radiological assessment was beneficial for identifying route of infection and evaluation of meningitis

Shun SAKATANI¹⁾, Takahiro MATSUSHIMA¹⁾, Hiroshi HATAYA¹⁾

1) *Department of General Pediatrics, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center*

Currarino syndrome is a rare autosomal dominant disorder consisting of a presacral mass, anorectal malformation, and sacral agenesis. Infection of the perilesional tissue or thecal cavity, possibly via a neuroenteric fistula, can lead to a presacral abscess or meningitis. The Currarino syndrome phenotype varies, potentially delaying diagnosis. Early diagnosis and multidisciplinary assessment are vital in preventing life-threatening complications such as meningitis. A 7-month-old female presented with fever that had persisted for two months. On admission, no abnormality was found on physical examination, except for anal stenosis. Currarino syndrome was diagnosed with triad and family history. Roentgen fluoroscopy revealed a fistula running backward from the rectum to the presacral mass from which pus was drained later. The presacral abscess was identified as the cause of the fever. An MRI of the presacral mass showed the thecal sac attached by a chord, but no connection between the presacral mass and cerebrospinal fluid. The absence of meningitis was confirmed. A culture of pus identified methicillin-susceptible *Staphylococcus aureus*, *Escherichia coli*, and *Bacteroides caccae*. Surgery was performed after perianal drainage and antibiotic treatment. Macroscopic examination showed no fistula or residual abscess. The patient was discharged without event. It is crucial to know that a presacral abscess and meningitis can cause fever in patients with Currarino syndrome. Meningitis is one of the most serious complications, due to its high mortality rate. Therefore, multidisciplinary radiological assessment is recommended to determine the most suitable treatment.

Key words: Currarino syndrome, presacral abscess, meningitis, radiological assessment

(受付 : 2019 年 3 月 14 日, 受理 : 2019 年 7 月 18 日)

* * *