

思春期早発症の9歳女児に急性発症した上腸間膜動脈症候群の1例

島 庸介¹⁾²⁾* 蜂谷 明³⁾

- 1) 長野県厚生農業協同組合連合会南長野医療センター篠ノ井総合病院小児科
- 2) 長野県厚生農業協同組合連合会北信総合病院新生児科
- 3) 長野県厚生農業協同組合連合会北信総合病院小児科

Superior Mesenteric Artery Syndrome in a 9-year-old Girl with Precocious Puberty

Yousuke SHIMA¹⁾²⁾ and Akira HACHIYA³⁾

- 1) *Department of Pediatrics, Nagano Prefectural Federation of Agricultural Cooperatives for Health and Welfare Minaminagano Medical Center Shinonoi General Hospital*
- 2) *Department of Neonatology, Nagano Prefectural Federation of Agricultural Cooperatives for Health and Welfare Hokushin general Hospital*
- 3) *Department of Pediatrics, Nagano Prefectural Federation of Agricultural Cooperatives for Health and Welfare Hokushin general Hospital*

Superior mesenteric artery (SMA) syndrome is an unusual cause of proximal intestinal obstruction. The syndrome is characterized by compression of the third portion of the duodenum due to narrowing of the space between the SMA and aorta and is primarily attributed to loss of intervening mesenteric fat pad. A 9-year-old girl presented with acute vomiting and abdominal pain. The patient was diagnosed with SMA syndrome based on imaging findings, and improved after conservative treatment. In general, risk factors for SMA syndrome in children include congenital anatomic abnormalities, rapid weight loss, severely handicapped children, and scoliosis. At the time of onset, there was no risk factor for SMA syndrome. After 6 months, she had menarche at 9 years and 7 months and was diagnosed with precocious puberty. She had a height spurt from around the age of 8, suggesting that it may have been a risk factor for SMA syndrome.

SMA syndrome is also one of the differentials in acute abdomen in children. However, it may not be accompanied by weight loss, and attention should be paid especially if there is an adolescent height spurt. In addition, it is important to keep in mind the complication of precocious puberty when SMA syndrome develops earlier than the standard pubertal age. *Shinshu Med J 71 : 219—223, 2023*

(Received for publication February 13, 2023; accepted in revised form March 3, 2023)

Key words : SMA syndrome, acute abdomen, precocious puberty, height spurt

上腸間膜動脈症候群, 急性腹症, 思春期早発症, 成長スパート

I はじめに

上腸間膜動脈 (SMA) 症候群は十二指腸の水平脚が SMA と腹部大動脈 (Ao) あるいは椎体に壁外性に挟まれて圧迫されることにより通過障害を起こした状態である。発症頻度は0.013~0.3%のまれな病態

である¹⁾。発症機序としては、SMA 分岐異常や腸間膜の形態異常などの先天的要因や過度の体重減少、重症心身障がい児 (者) の長期臥床などが挙げられる²⁾。

今回我々は、体重減少などの典型的なリスク因子のない思春期早発症の9歳女児において急性腹症として発症した SMA 症候群の1例を経験したので報告する。

II 症 例

【症例】9歳1か月, 女児。

【主訴】腹痛, 嘔吐。

* Corresponding author : 島 庸介 〒383-8505
中野市西1-5-63 長野県厚生農業協同組合連合会
北信総合病院新生児科
E-mail : yshima34@hotmail.com

表1 入院時血液尿検査

(血算)			(生化学)		
WBC	10,300	/ μ l	AST	25	IU/l
band	0	%	ALT	13	IU/l
seg	83	%	γ GTP	11	IU/l
mono	3.5	%	CK	57	IU/l
lymph	13.5	%	LDH	241	IU/l
Hb	13.2	g/dl	TP	7.8	g/dl
Hct	39.9	%	Alb	5.1	g/dl
Plt	30.8	万/ μ l	Na	142	mEq/l
			K	4.0	mEq/l
			Cl	104	mEq/l
(尿検査)			BUN	19	mg/dl
尿比重	1.038		Cre	0.33	mg/dl
尿ケトン体	3+		UA	5.4	mg/dl
尿白血球	—		Glu	106	mg/dl
尿潜血	—		CRP	0.02	mg/dl

【家族歴】特記事項なし。

【既往歴】脊髄脂肪腫（1歳時に切除術）。

【現病歴】1歳時の手術以後、特に既往はなく健康な女児で、食後の腹痛や嘔気を訴えることはなかった。

第1病日の夕食において外食をし、普段摂取している量と比較して多量の食事を摂取した。食後約30分経過してから嘔吐が複数回あり、夜間救急外来を受診し、急性胃腸炎の診断で帰宅した。

第2病日も症状が続くため夜間に救急外来を再診した。嘔吐が続く経口摂取困難であったため小児科に紹介となった。

【現症】年齢：9歳1か月。

身長：129 cm (-0.26SD)，体重：25.7 kg (-0.39SD)
BMI：15.4，肥満度：-5.2%。

体温：36.7℃，心拍数：74回/分，血圧：118/73 mmHg，
SpO₂：98% (room air)，呼吸数：18回/分。

GCS：E4V5M6。

胸部身体所見において異常なし。

腹部は膨満しており、腸蠕動音は高調で減弱していた。打診は鼓音であった。心窩部に軽度圧痛を認めた。筋性防御や反跳痛は認めなかった。診察中に胆汁性嘔吐を認めた。

【入院時検査所見】血液尿検査（表1）ではCRPの上昇なく、電解質異常やLDH，CKなど逸脱酵素の上昇もなかった。尿検査では尿ケトン3+であった。

腹部単純X線写真（図1）では、立位で胃泡の拡張と十二指腸拡張によるダブルバブルサインを認め、臥位では著明な胃泡の拡張を認めた。

腹部超音波検査では胃が著明に拡張し、十二指腸にto & fro所見を認めた。SMA-Ao分岐角は急峻であった。

腹部造影CT検査（図2）では胃と十二指腸の拡張、十二指腸水平部での狭窄所見がみられた。SMA-Ao分岐角は20°と狭小化していた。腸回転異常など腸管の解剖学的異常を示唆する所見は認めなかった。SMA内に血栓はなく、腹腔内遊離ガスや門脈内ガスは認めなかった。

【入院後経過】検査結果からSMA症候群が原因と考えられる十二指腸水平脚での腸閉塞と診断し、胃管による減圧を行いながら小児外科のある高次医療機関に転院搬送した。

【転院後経過】画像所見からSMA症候群と診断され、絶飲食、補液、胃管による減圧で保存的加療が行われた。転院翌日の第4病日には胃管からの排液が減少したため胃管をクランプした。第6病日に胃管抜去し飲水を開始し、第7病日に食事開始となった。経過良好であり第8病日に退院した。

退院時、十分に咀嚼しゆっくり摂取するよう食事指導され、退院後は腹痛、嘔吐などの症状が再燃することなく経過している。

その後9歳7か月時に初経があり、精査の結果、①10歳6か月未満での初経、②年間成長速度が標準値の1.5SD以上の身長促進現象、③血液検査でLH，FSHの上昇とエストラジオールの上昇を認め、④頭部MRIと腹部超音波検査で副腎腫瘍や脳腫瘍などの腫瘍性病変を認めず、薬剤使用や性ステロイドホルモン含有量の多い食品の大量長期摂取もなかったため、

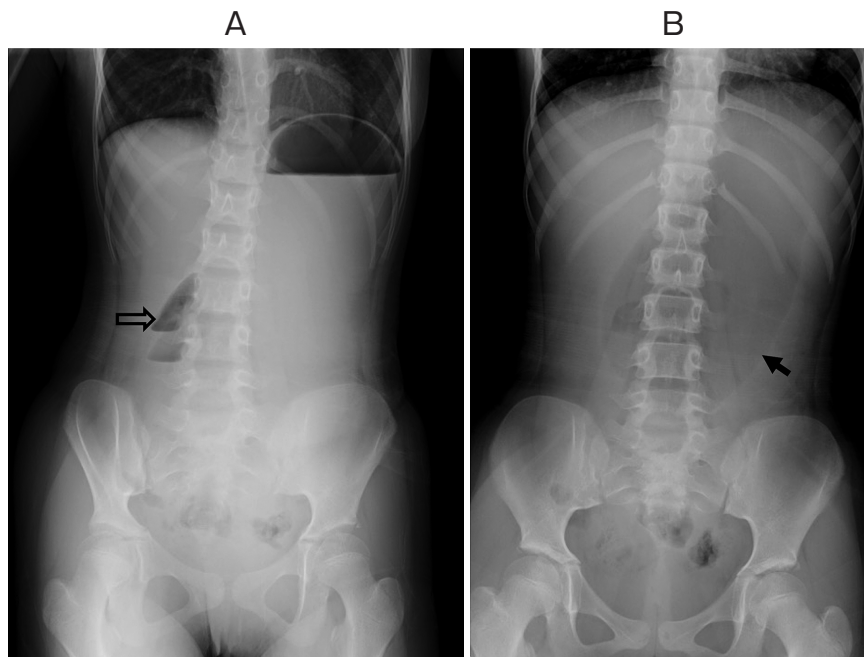


図1 入院時腹部単純X線写真
A：立位 胃泡の拡張と十二指腸に鏡面像 (⇔)。B：臥位 胃の著明な拡張 (←)

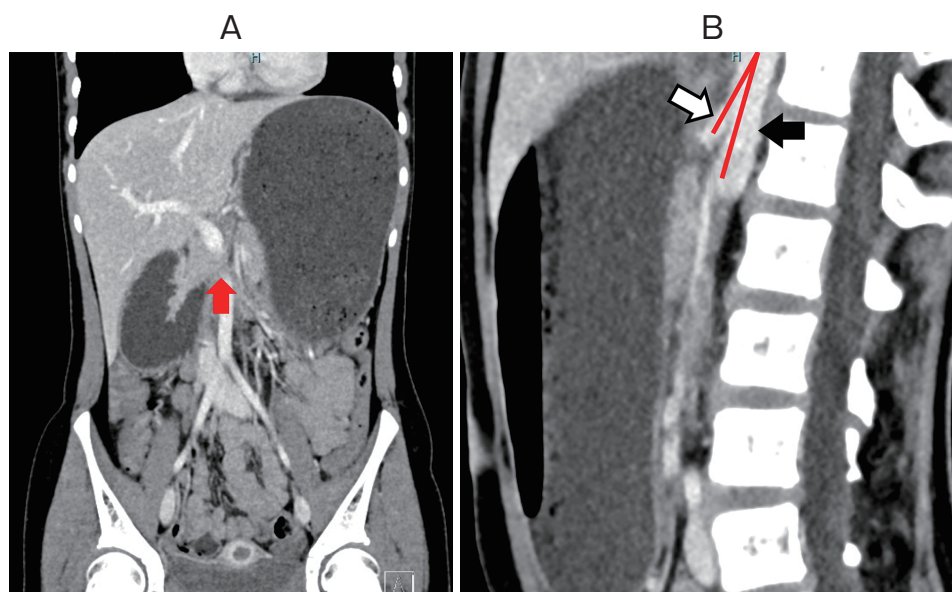


図2 腹部造影CT検査
A：冠状断 胃と十二指腸の拡張。十二指腸水平部で狭小化 (赤矢印)。
B：矢状断 上腸間膜動脈 (⇔) と腹部大動脈 (←) の分岐角は20°。

中枢性思春期早発症の手引き³⁾に従い中枢性思春期早発症と診断された。成長曲線 (図3) では8歳頃から成長スパートが始まっていた。

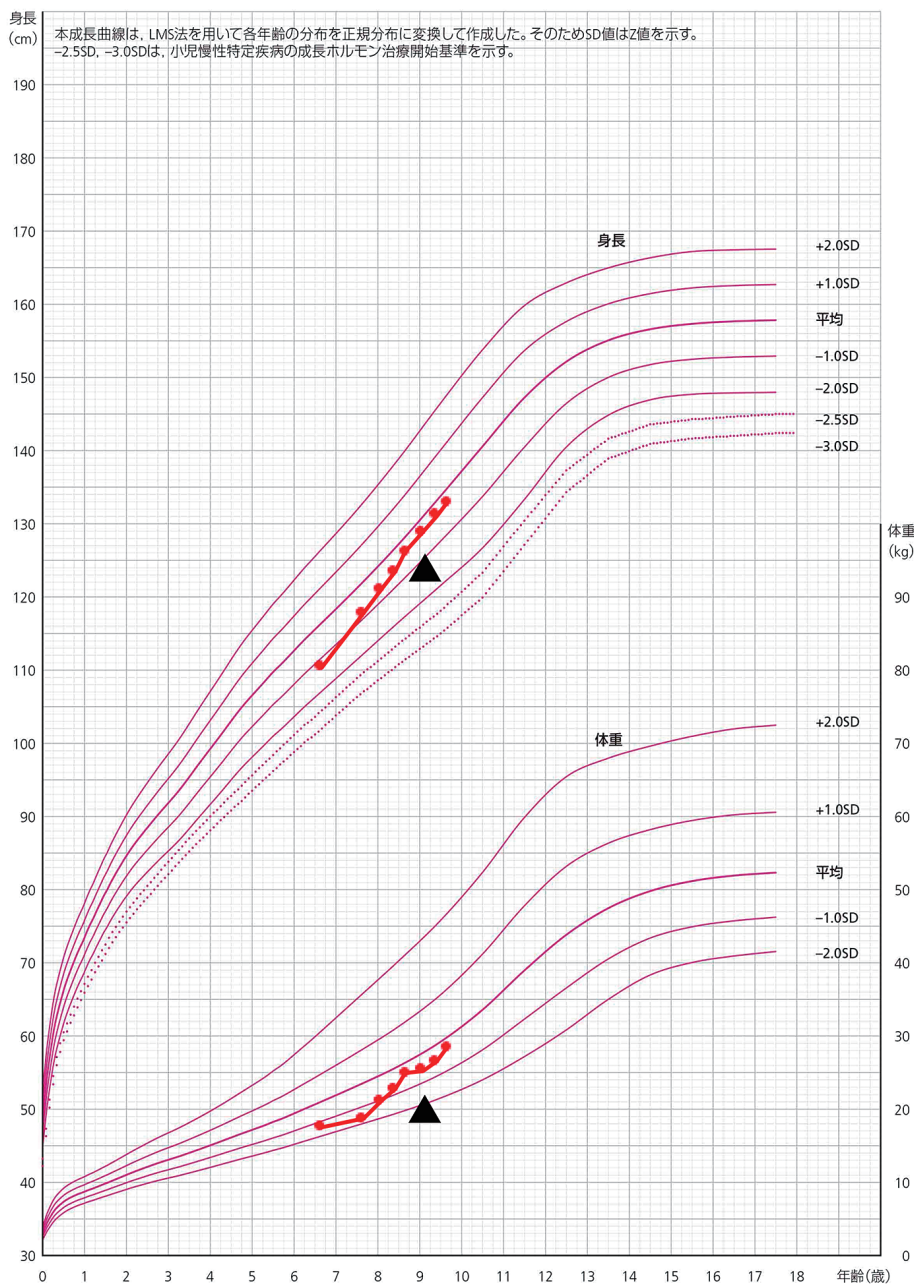
III 考 察

SMA-Ao 分岐角は正常では25°~60°、SMA 症候群では25°未満とされている²⁾。本症例の発症時は SMA-

Ao 分岐角が20°と狭小化しており、また同部位で十二指腸の狭窄があることから、十二指腸水平部の狭窄の原因は SMA 症候群と診断した。

SMA 症候群の一般的な発症機序として、先天的な要因と後天的な要因が挙げられる。先天的な要因としては、大動脈と SMA の分岐異常、腸間膜の形態異常、高位十二指腸、短トライツ靭帯などがある。後天的な

横断的標準身長・体重曲線(0-18歳) 女子(SD表示)
(2000年度乳幼児身体発育調査・学校保健統計調査)



著作権：一般社団法人日本小児内分泌学会、著者：加藤則子、磯島豪、村田光範 他：Clin Pediatr Endocrinol 25：71-76, 2016

出典：http://jspe.umin.jp/medical/chart_dl.html
日本小児内分泌学会ホームページ

図3 成長曲線

8歳頃から身長のスパートあり。9歳1か月時(▲)にSMA症候群発症。発症時成長速度 $\geq +1.5SD$ 。

要因としては、過度の体重減少によるSMA周囲の支持組織の減少・内臓下垂をきたす神経性やせ症、ダイエット、飢餓、術後などの状態、重症心身障がい児、側弯症などが挙げられる²⁾。本症例は上記の典型的な発症リスクをいずれも満たさなかった。

一方で、基礎疾患や体重減少のない小児にSMA症

候群が発症したという報告がある^{4) 5)}。思春期の成長スパートがSMA症候群のリスク因子となるという報告もある。MyungらはSMA症候群の小児18例の検討で、9例は体重減少がなく、4例は思春期の成長スパート開始後に発症し、その4例全てにおいて思春期の成長スパートの際に適切な体重増加がなかったと報

告している。適切な体重増加のない成長スパートによって SMA 周囲の脂肪組織が減少し SMA-Ao が狭小化することが発症の原因になると述べている⁶⁾。また、思春期の成長スパートに加え、急に多量の飲食を行うことが SMA 症候群発症の誘因となりうる⁷⁾⁸⁾。

本症例は 9 歳 1 か月における SMA 症候群発症時には診断し得なかったが、その後 9 歳 7 か月時に初経があり、精査の結果、特発性中枢性思春期早発症と診断された。成長曲線では 8 歳頃から身長スパートが見られており、発症時の年間成長速度は +1.5SD 以上であったため思春期早発症の成長促進現象の基準を満たしていた。一方で体重増加は 8 歳 6 か月頃から緩徐であった。発症直前の食事が外食のコース料理であり、普段と比べて多い量を摂取したことも誘因になった可能性があると考えられた。以上から、本症例は適切な体重増加を伴わない身長スパートによる SMA-Ao の狭小化に加え多量の飲食が原因となって SMA 症候群を発症したものと推察された。

思春期の成長スパートが発症リスクとなるという報告は散見されるが、検索した限り、思春期早発症の小児に SMA 症候群を発症したという報告はなく、本症例が初の報告である。思春期早発症では成長スパートの開始が標準と比べて早くなるが、思春期兆候がない場合には気づかれにくい。典型的なリスクを伴わない SMA 症候群では思春期早発症の合併も念頭において成長曲線を確認することが重要であると考えられた。

SMA 症候群の症状は多くは慢性で間欠的であるが、

時に急性で症状も強く、急性腹症として鑑別を要する場合もある。急性腹症で発症した場合は胃穿孔などの急性対応を要する場合もあり注意を要する²⁾。治療はまずは保存的加療を行うことが一般的である。本症例も胃管による減圧、消化管安静で改善し、退院後は慢性間欠的な症状もなく無症状で経過している。

IV 結 語

思春期早発症の 9 歳女児に急性発症した上腸間膜動脈症候群の 1 症例を経験した。

小児における急性腹症の鑑別では、慢性間歇的な症状の既往がない場合でも SMA 症候群を考慮する必要がある。SMA 症候群のリスク因子として、先天的な解剖学的異常や急激な体重減少、重症心身障がい児、側弯症などが挙げられるが、体重減少がなくても発症することがある。特に思春期では成長スパートに留意し、標準の思春期年齢と比べて早期に SMA 症候群を発症した場合には思春期早発症の合併も念頭におくことが重要であると考えられた。

V 謝 辞

長野県立こども病院小児外科 大澤絵都子先生、高見澤 滋先生に深謝いたします。

本論文の要旨は第 49 回日本小児栄養消化器肝臓学会にて発表した。

文 献

- 1) Welsch T, Büchler MW, Kienle P: Recalling superior mesenteric artery syndrome. *Dig Surg* 24: 149-156, 2007
- 2) 中田光政, 照井慶太, 小松秀吾, 他: SMA 症候群. *小児内科* 51: 1529-1531, 2019
- 3) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業「間脳下垂体機能障害に関する調査研究」班: 中枢性思春期早発症の診断と治療の手引き (平成 30 年度改訂). *日内分泌学会誌* 95: 25-28, 2019
- 4) 吉野 豪, 木村昂一郎, 小林裕貴子, 他: 基礎疾患のない上腸間膜動脈症候群の 12 歳女児例. *鳥取医誌* 48: 1-3, 2020
- 5) 佐々木彰, 岡野聡美, 古谷曜子, 他: 基礎疾患がなく心身症が疑われた上腸間膜動脈症候群の 2 例. *小児科臨床* 63: 1743-1748, 2010
- 6) Shin MS, Kim JY: Optimal duration of medical treatment in superior mesenteric artery syndrome in children. *J Korean Med Sci* 28: 1220-1225, 2013
- 7) Kogawa K, Kusama Y: Superior mesenteric artery syndrome in a healthy adolescent. *BMJ Case Rep: bcr-2017-220609*, 2017
- 8) Okamoto T, Sato T, Sasaki Y: Superior mesenteric artery syndrome in a healthy active adolescent. *BMJ Case Rep: bcr-2018-228758*, 2019

(R 5. 2. 13 受稿; R 5. 3. 3 受理)