

# 筋疾患と Chilaiditi 症候群

北尾るり子 北 史子 三原正敏 横山照夫 土屋一郎 石原傳幸

IRYO Vol. 64 No. 11 (728-734) 2010

## 要 旨

【目的】 Chilaiditi 症候群 (CS) とは、横隔膜と肝臓の間に結腸などが嵌入した状態で、胸部レントゲン検査で偶然発見される。集団健診における頻度は0.003%-0.14%と報告されるが、筋疾患患者診療中に遭遇する機会はまだではない。われわれは筋疾患患者における本症の頻度と背景因子を検討した。

【方法】 歩行不能の筋疾患患者88名を対象とした。CSの診断には胸部レントゲンと胸部、腹部CTを用いた。CS全例で嵌入臓器、腹腔内腸管ガス量を調べた。診療中に発症した例では、発症時BMIと前後1年の推移、気管切開、嚥下障害、側弯、摂食方法、人工呼吸器の使用、発症前右横隔膜高さ、肝横隔膜間脂肪層の有無と厚さ、CS発症前後の動脈血酸素分圧と二酸化炭素分圧の変化を調べた。

【結果】 CSと診断された例は15例で17%であった。このうち10例が筋強直性ジストロフィーであった。嵌入臓器は大腸、小腸、脂肪組織のいずれかまたは複数であった。腹腔内ガスは多量が3例、中等量が6例、少量が5例であった。以下診療中に発症したため発症時期を特定し得た11例に関して記す。発症時のBMIは16.6-29.7kg/m<sup>2</sup>であった。気管切開は4例、嚥下障害は7例、側弯は2例に認めた。摂食方法は1例が胃瘻、10例が経口摂取であった。人工呼吸器の使用は、NIPPV 2例、TIPPV 2例であった。発症前右横隔膜高さは第6肋骨-第9肋骨間であった。肝横隔膜間脂肪層は、3例で認め厚さは0.5-1cmであった。発症前後1年のBMIの推移は、4例が減少中に、3例が増加中にCSを発症した。CS発症前後の動脈血酸素分圧と二酸化炭素分圧の変化は有意差を認めなかった。

【結論】 筋疾患患者でCSは高頻度であった。筋強直性ジストロフィーが多数を占めた。背景因子としては、右横隔膜の上昇とBMIの変動が多くみられ、肝横隔膜間の脂肪組織の蓄積と減少が発症に関与すると考えられた。

キーワード Chilaiditi 症候群, 筋疾患, 筋強直性ジストロフィー, 横隔膜, 体容量指数 (BMI)

国立病院機構箱根病院 神経内科

別刷請求先: 北尾るり子 国立病院機構箱根病院 神経内科 〒250-0032 神奈川県小田原市風祭412

(平成22年3月4日受付, 平成22年9月10日受理)

Muscular Diseases and Chilaiditi's Syndrome

Ruriko Kitao, Fumiko Kita, Masatoshi Mihara, Teruo Yokoyama, Ichiro Tsuchiya and Tadayuki Ishihara, NHO Hakone Hospital

Key Words: Chilaiditi's Syndrome, muscular diseases, myotonic dystrophy, diaphragm, body mass index (BMI)

## 目 的

Chilaiditi 症候群 (CS) とは、横隔膜と肝臓の間に結腸などが嵌入した状態のことで、1865年に Chilaiditi が報告したことに始まる。多くは無症状で、胸部レントゲン検査などで偶然発見される。嵌入臓器が癒着や捻転をおこすと、腸閉塞の症状を呈する。その他腹痛、便秘、嘔吐、食欲不振、呼吸困難などを生ずることがある。集団健診の胸部レントゲン検査で発見される頻度は、0.003%<sup>1)</sup>-0.14%<sup>2)</sup>と報告されている。一般にはまれな症候群であるが、筋疾患患者診療中に CS に遭遇する機会は少なくない。今回われわれは、筋疾患患者における本症の頻度とそれに関わると考えられる背景因子を検討した。

## 方 法

2006年11月から2009年6月までに箱根病院（以下当院）に入院歴のある歩行不能の筋疾患患者88例を対象とした。性別は女性31例、男性57例。年齢は18-80歳、平均55歳である。原疾患は、筋強直性ジストロフィー (MyD) 36例、肢帯型筋ジストロフィー (LGMD) 15例、Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) 13例、Becker 型筋ジストロフィー 7例、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー 8例、遠位型ミオパチー 3例、診断名不明のミオパチー 4例、封入体筋炎 1例、Pompe 病 1例である。これまでに施行したすべての胸部レントゲンと胸部、腹部 CT を観察した。胸部レントゲンは最低半年に 1 回以上施行された。胸部、腹部 CT は診療に必要と判断された際のみ施行された。発症時期は CS を認めた画像を撮った月とした。胸部レントゲンは座位で撮影されたものを条件としたが、臥位でも明らかに CS を認める場合は採用した。CS と診断された全例で嵌入臓器、腹腔内腸管ガス量を調査した。嵌入臓器は胸部または腹部 CT にて確認した。腹腔内腸管ガス量は、CS を確認した前後最も近い時期の腹部単純レントゲンで、腹腔内に占める腸管ガスの割合を目測で量り、1-3割を少量、4-7割を中等量、8-10割を多量と表した。腸管ガスに胃泡は含めなかった。発症時期を特定し得た例では、発症時 Body Mass Index (BMI)、発症時気管切開、嚥下障害、側弯の有無、発症時の摂食方法、発症時人工呼吸器の使用、発症前右横隔膜の高さ、発症前肝横隔膜間脂肪層の有無と厚さ、発症前後 1 年間の BMI の推移、

発症前後の動脈血二酸化炭素分圧と酸素分圧を調査した。右横隔膜の高さは、右横隔膜円蓋を後方肋骨の高さで測定した。横隔膜上昇の明確な診断基準はないため、後方第10肋間を正常とし<sup>3)</sup>、第9肋間より高位を横隔膜上昇と定義した。BMI は、入院中は特別な事情がない限り 1 カ月に 1 回測定された。上記の画像、診療記録が存在しない場合は、データなしとした。CS 発症前後の動脈血酸素分圧、二酸化炭素分圧の変化は、Stat View 5.0 を用いて Paired t-test で解析した。本研究は国立病院機構箱根病院倫理審査委員会の承認を得て行った。

## 結 果

CS と診断された例は15例 (MyD : 10例, DMD : 2例, LGMD : 1例, 遠位型ミオパチー : 1名, 診断名不明のミオパチー : 1例) で17%であった (表 1)。性別は女性 4 例、男性 11 例。年齢は 23-74 歳、平均 54 歳であった。15 例中 4 例 (症例 12-15) は初診時すでに CS を呈していたが、11 例 (症例 1-11) は診療中に発症し、発症時期を特定した。嵌入臓器は大腸、小腸、脂肪組織のいずれかまたは複数の組み合わせであった。大腸ガスのみが充満しているタイプと、脂肪組織の中に少量の腸管ガスが存在しているタイプの 2 通りがあった。図 1 に前者と後者の胸部レントゲンと同時期の CT 像を示す。CT が存在した 12 例中、前者は 4 例、後者は 8 例であった。後者は胸部レントゲンのみでは診断困難であった。腹腔内ガスは、腹部レントゲンが存在した 14 例中、多量が 3 例、中等量が 6 例、少量が 5 例であった。以下発症時期を特定し得た 11 例に関して記す。これらはすべて胸部レントゲン施行時に偶然発見されたもので、自覚症状をともなって発症した例はなかった。発症時の BMI は 16.6kg/m<sup>2</sup> から 29.7kg/m<sup>2</sup> で、平均値は 21.6kg/m<sup>2</sup> であった。18.5kg/m<sup>2</sup> 未満の低体重が 2 例、18.5kg/m<sup>2</sup> 以上 25kg/m<sup>2</sup> 未満の標準が 7 例、25 以上の肥満が 1 例であった。1 例は発症時の体重記載がなかった。気管切開は 4 例で施行されていた。嚥下障害は 7 例に認めた。側弯は DMD の 2 例で認め、どちらも右凸であった。摂食方法は 1 例が胃瘻から経管栄養、10 例が経口摂取であった。人工呼吸器の使用は、夜間のみ Non-Invasive Positive Pressure Ventilation (NIPPV) 使用が 2 例、終日 Tracheal Intermittent Positive Pressure Ventilation (TIPPV) 使用が 1 例、夜間のみ TIPPV 使

表 1 Chilaiditi 症候群を呈した例の患者背景

M: Male, F: Female, MyD: Myotonic dystrophy, DMD: Duchenne muscular dystrophy, LGMD: Limb-girdle muscular dystrophy, DM: Distal myopathy, BMI: body mass index, NIPPV: Non-Invasive Positive Pressure Ventilation, TIPPV: Tracheal Intermittent Positive Pressure Ventilation, n. d. : no data

| 症例 | 年齢 | 性別 | 原疾患             | 嵌入臓器         | 腹腔内腸管ガス量 | 発症時  |      |      |            |      | 発症前      |        |               |
|----|----|----|-----------------|--------------|----------|------|------|------|------------|------|----------|--------|---------------|
|    |    |    |                 |              |          | BMI  | 気管切開 | 嚥下障害 | 側弯         | 摂食方法 | 人工呼吸器の使用 | 右横隔膜高さ | 肝横隔膜間脂肪層(厚さ)  |
| 1  | 49 | M  | MyD             | n.d.         | 中        | 29.7 | なし   | なし   | なし         | 経口   | 夜間NIPPV  | 第8肋間   | n.d.          |
| 2  | 54 | M  | MyD             | 大腸           | 多        | 22.7 | なし   | あり   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第9肋間   | なし            |
| 3  | 55 | F  | MyD             | 大腸, 脂肪組織     | 中        | 16.6 | あり   | あり   | なし         | 胃瘻   | 夜間NIPPV  | 第8肋間   | なし            |
| 4  | 65 | M  | MyD             | 大腸, 脂肪組織     | 少        | 19   | なし   | あり   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第9肋骨   | あり<br>(0.5cm) |
| 5  | 55 | M  | MyD             | 大腸, 脂肪組織     | 少        | 17.5 | なし   | あり   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第6肋間   | あり<br>(0.5cm) |
| 6  | 42 | M  | MyD             | 大腸           | 中        | 22   | なし   | あり   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第8肋骨   | なし            |
| 7  | 62 | F  | MyD             | 大腸, 脂肪組織     | 中        | 22.9 | なし   | あり   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第8肋間   | n.d.          |
| 8  | 28 | M  | DMD             | n.d.         | 中        | 24.6 | あり   | あり   | あり<br>(右凸) | 経口   | 夜間TIPPV  | 第7肋間   | n.d.          |
| 9  | 23 | M  | DMD             | n.d.         | n.d.     | n.d. | あり   | なし   | あり<br>(右凸) | 経口   | 自発呼吸     | 第8肋骨   | あり<br>(1 cm)  |
| 10 | 74 | F  | LGMD            | 大腸           | 多        | 20.4 | あり   | なし   | なし         | 経口   | TIPPV    | 第7肋間   | なし            |
| 11 | 61 | M  | DM              | 大腸, 脂肪組織     | 中        | 20.5 | なし   | なし   | なし         | 経口   | 自発呼吸     | 第8肋骨   | なし            |
| 12 | 60 | M  | MyD             | 大腸, 小腸, 脂肪組織 | 少        | n.d. | n.d. | n.d. | n.d.       | n.d. | n.d.     | n.d.   | n.d.          |
| 13 | 54 | M  | MyD             | 大腸, 小腸, 脂肪組織 | 少        | n.d. | n.d. | n.d. | n.d.       | n.d. | n.d.     | n.d.   | n.d.          |
| 14 | 68 | F  | 診断名不明の<br>ミオパチー | 大腸           | 多        | n.d. | n.d. | n.d. | n.d.       | n.d. | n.d.     | n.d.   | n.d.          |
| 15 | 57 | M  | MyD             | 大腸, 脂肪組織     | 少        | n.d. | n.d. | n.d. | n.d.       | n.d. | n.d.     | n.d.   | n.d.          |

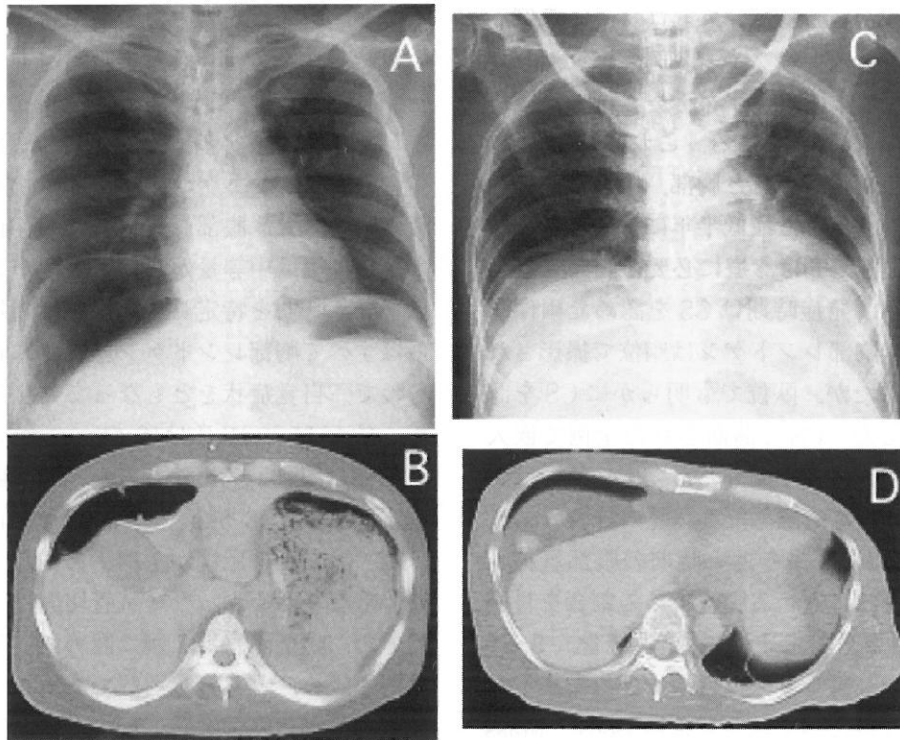


図 1 CS 嵌入臓器別の胸部レントゲンと CT 所見

大腸ガスのみが充満しているタイプ (症例6) の胸部レントゲン (A) と CT (B), 脂肪組織の中に少量の腸管が存在しているタイプ (症例12) の胸部レントゲン (C) と CT (D). CT は肺野条件 (window level-600, window width1500) である.



図2 発症前肝横隔膜間脂肪層

症例9の発症前に施行された腹部CT。肝前面と横隔膜間に1 cmの脂肪層を認める(矢印)。CTは肺野条件(window level-600, window width1500)である。

用が1例であった。発症前右横隔膜の高さは、第6肋骨から第9肋間で、全例で上昇していた。肝横隔膜間脂肪層は、発症前にCTを施行していた8例中3例(MyD2例, DMD1例)で認め、厚さは0.5-1cmであった(図2)。発症前後1年間のBMIの推移は、9例中4例(症例1, 2, 5, 8)が減少中に、3例(症例3, 4, 6)が増加中にCSを発症した。2例(症例10, 11)はほぼ不変であった(図3)。CS発症前後の動脈血酸素分圧と二酸化炭素分圧の変化は、それぞれ $p=0.9$ ,  $p=0.7$ と有意差を認めなかった(図4)。

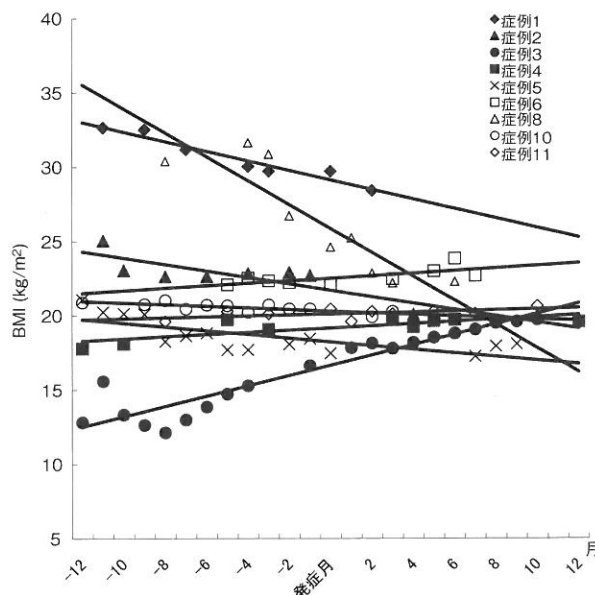


図3 CS発症前後1年間のBMIの推移

X軸中央に発症月を示し、各症例前後1年のBMIを近似曲線で表した。9例中4例(症例1, 2, 5, 8)が減少中に、3例(症例3, 4, 6)が増加中にCSを発症した。2例(症例10, 11)はほぼ不変であった。

### 考 察

筋疾患患者でCSは17%と高率に認められた。他の集団では、知的障害者で8.8%<sup>4)</sup>、慢性閉塞性肺疾患の患者で2.7%、出産間近の妊婦で2.0%、肝硬変患者で22%<sup>5)</sup>と報告がある。

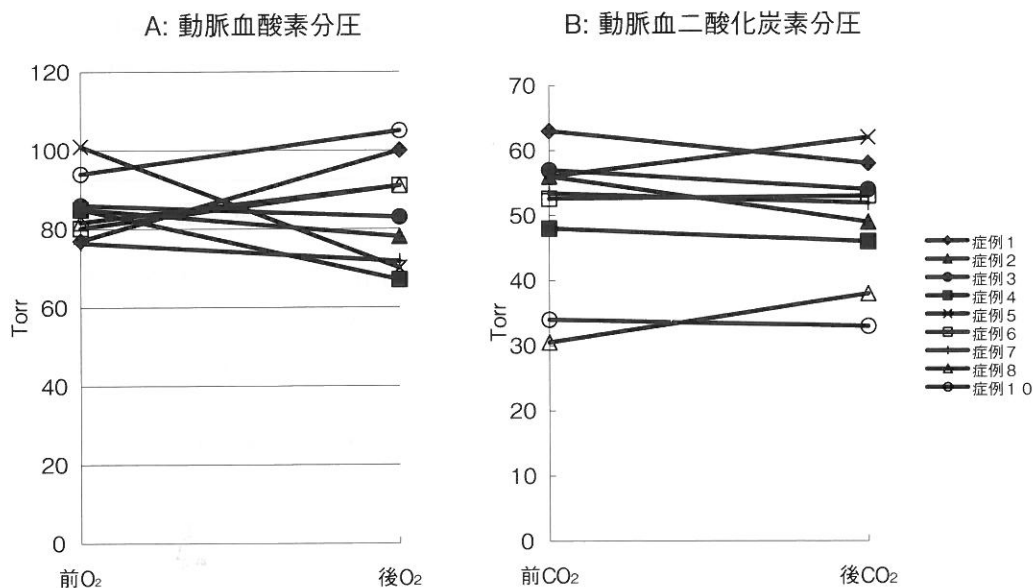


図4 CS発症前後の動脈血酸素分圧(A)と二酸化炭素分圧(B)(n=9)

酸素分圧、二酸化炭素分圧ともにCS発症前後で有意差を認めなかった。(A:  $p=0.9$ , B:  $p=0.7$ )

今回の検討では全例が無症状であった。腹部膨満、便秘を症状と記載している報告<sup>4)</sup>もあるが、これらは筋疾患患者ではCSに関わらずよく見られる症状であり、筋疾患患者でCS症状の出現と消失を判断することは困難であった。また、症状を有するCS患者の特徴として、右横隔膜挙上、嵌入腸管の拡張、肝臓上縁が左横隔膜より下方へ圧排されていることの3要素が挙げられている<sup>4)</sup>。今回の検討では上記の3要素を満たしている例が1例あったが、無症状であった。また多くの例では腸管ガスのために肝上縁の同定は不能であり、さらに右横隔膜の挙上と共に左横隔膜も挙上しており上記の特徴には該当しない例が多数を占めた。

CSの成因としては以下の3つの因子が記されている；1) 肝因子（肝の下垂、萎縮、支持靱帯の弛緩、癒着）、2) 横隔膜因子（筋の萎縮あるいは変性による横隔膜高位、横隔神経麻痺による横隔膜高位、胸腔内圧の変化、あるいは胸郭下口の開大）、3) 腸管因子（巨大結腸、または、腸管ガスの異常大量貯留、結腸の遊動性）<sup>6)</sup>。ほかに吞気症<sup>4)</sup>、肥満、肥満の既往、の報告<sup>7)</sup>がある。このうち筋疾患に関係すると考えられるものは、「筋の萎縮あるいは変性による横隔膜高位」である。

われわれは上記の成因からCS発症に関わると考えられる因子を検討した。発症前右横隔膜の高さは第9肋間から第6肋間と全例で上昇を認めた。対象は全例歩行不能な進行例であり、横隔膜の筋萎縮も進行していると考えられた。ただし、全例胸部レントゲンを座位または臥位で撮影しており横隔膜の挙上は助長されていること、また吸気不足による胸郭拡張不良の可能性もあった。腸管ガスは、中・少量が多数を占め、多量に貯留している例は3例と少数であった。加えて吞気症の原因となり得る気管切開、NIPPVの使用<sup>8)</sup>、嚥下障害をともなった経口摂取の有無を調べたところ、腸管ガス量が多量であった3例は、嚥下障害をともなった経口摂取の1要因を持った1例、気管切開の1要因を持った2例であった。今回のCS発症例では吞気症の原因となる背景因子も少なく、また腸管ガスの大量貯留例も少数であった。知的障害者集団の検討では、スプーンによる食物の丸呑みが吞気症を惹起し、CSの原因になったのではないかと考察している<sup>4)</sup>が、腸管ガスの貯留に関しては記載されていない。

側弯は2例と少なかった。LekkasらはCSを呈した12例中5例（右3例、左2例）に側弯を認め、

二次的に横隔膜を上昇させCSの原因となった可能性があると考察している<sup>4)</sup>。しかし今回調査したDMDの13例全例に側弯を認めたが、CSを発症したのはそのうち2例と少数であった。慢性閉塞性肺疾患と出産間近の妊婦では、胸郭の下部が広がることによって胸郭と腹腔の圧関係が変化し、CS発症の要因になったと推測されているが<sup>5)</sup>、側弯でも同様の機序が働く可能性が考えられた。

発症時のBMIは、平均21.6kg/m<sup>2</sup>と当院入院中の全筋ジストロフィー患者の平均BMI18.6kg/m<sup>2</sup>と比べて高値であった。また発症前後1年のBMIの推移をみると、減少中に発症することが多かった。Murphy JMらも検診データを用いて、過去の高BMIがCSの成因となり得ると報告している<sup>7)</sup>。発症前のCTを観察すると、肝前面に脂肪を蓄えている例が存在しており、一度体積の増加した脂肪組織が、体重が減少するに従って体積を減らし脆弱になり、腸管が入り込む余地ができると考えられた。しかし逆にBMI増加中にCSを発症する例もあり、脂肪組織の存在のみでも、そのクッション作用<sup>9)</sup>という特性のために外圧に対する可塑性は高いと考えられた。筋疾患の中でもMyDは内臓脂肪を蓄積しやすく<sup>10)</sup>、今回の検討でもCSと診断された例の66%と多数を占めており、CSを発症しやすい疾患と考えられた。

CSを発症すると横隔膜が上方へ変位し肺の拡張が妨げられ呼吸不全を悪化させるのではないかと予測されたが、発症前後の動脈血酸素分圧と二酸化炭素分圧の変化に関して有意差を認めなかった。また人工呼吸器の使用も4例と、進行した呼吸不全は少数であった。CSの存在は横隔膜運動には影響しないと考えられた。

## 問題点

CSが存在していても、臥位で胸部レントゲンを撮ると肝横隔膜間のガスが前方へ移動しCSと判別できない例があり、座位での撮影ができない例では見逃されている可能性があった。また結果でも述べたとおり、嵌入した腸管内にガスが存在しないと診断は困難で、これも見逃されている可能性があった。

発症時期はCSを認めた画像を撮った月としたが、直前の画像との間隔が最長で6カ月空いており、この間に発症している可能性があった。

---

 結 論
 

---

筋疾患患者でCSは高頻度であった。筋強直性ジストロフィーが多数を占めた。背景因子としては、右横隔膜の上昇とBMIの変動が多くみられ、肝横隔膜間の脂肪組織の蓄積と減少が発症に関与すると考えられた。

本研究は厚生労働省精神・神経疾患研究委託費「筋ジストロフィー治療のエビデンス構築に関する臨床研究」(主任研究者 川井 充)の助成によって行われた。

---

 [文献]

- 1) 渡良好澄, 岡部信彦. Chilaiditi症候群-集団健診における頻度-. 臨と研 1985; 62: 2205-9.
- 2) Kolju KJ. Roentgen diagnosis of hepatodiaphragmatic interposition of the large intestine. Am J Roentgenol Radium Ther 1938; 39: 928-36.
- 3) 大場覚. 胸部X線写真の読み方. 第2版. 東京: 中外医学社; 2001.
- 4) Lekkas CN, Lentino W. Symptom-producing interposition of the colon -Clinical syndrome in mentally deficient adults-. JAMA 1978; 240: 747-50.
- 5) Vessal K, Borhanmanesh F. Hepatodiaphragmatic interposition of the intestine (Chilaiditi's syndrome). Clin Radiol 1976; 27: 113-6.
- 6) Windmann BP. Roentgen examination of the colon. In: Gastroenterology vol. 2, 2nd ed, by Bockus HL. Philadelphia: WB Saunders; 1964, p673-4.
- 7) Murphy JM, Maibaum A, Alexander G et al. Chilaiditi's syndrome and obesity. Clin Anat 2000; 13: 181-4.
- 8) Yamada S, Nishimiya J, Kurokawa K et al. Bilevel nasal positive airway pressure and ballooning of the stomach. Chest 2001; 119: 1965-6.
- 9) Wheeler PR, Burkitt HG, Daniels VG (山田英智, 石川春律, 廣澤一成訳). 機能を中心とした図説組織学. 第2版. 東京: 医学書院; 1988.
- 10) 野崎園子, 宮井一郎, 姜進. Myotonic dystrophyにおける内臓脂肪. 臨神経 1992; 32: 521-23.

---

## Muscular diseases and Chilaiditi's syndrome

Ruriko Kitao, Fumiko Kita, Masatoshi Mihara, Teruo Yokoyama,  
Ichiro Tsuchiya and Tadayuki Ishihara

### Abstract

**Introduction:** In Chilaiditi's syndrome (CS), the colon is interposed between the diaphragm and the liver, and it is found unexpectedly by chest X-ray. The frequency of CS found by chest X-ray in mass examinations was reported to be 0.003–0.14% in the normal population. However, CS is found more frequently than expected in the clinical practice of muscular diseases. We investigated the frequency of CS and related factors among patients with muscular diseases.

**Patients and methods:** We retrospectively reviewed the chest X-rays and CT films of 88 in-patients with muscular diseases. In all CS, we evaluated various factors (impacted organs, volume of abdominal gases, the level of right diaphragm, Body Mass Index (BMI) at onset and around one year, tracheotomy, dysphagia, feeding style, scoliosis, usage of respirator, the layer of fat tissue between diaphragm and liver, and the changes of  $pO_2$  and  $pCO_2$  before and after onset of CS.

**Results:** Fifteen cases (17%) were diagnosed as CS. Ten of 15 cases were myotonic dystrophy. Impacted organs were colon, small intestine, and fat tissue. Three cases had massive, six had moderate, five had small abdominal gases. Eleven cases were diagnosed as CS during following them as muscular diseases. The level of right diaphragm before CS onset was between the 6th costal and 9th intercostal. BMI at the onset of CS was 16.6 to 29.7  $kg/m^2$ . Tracheotomy was performed in four cases and seven cases had dysphagia. Ten cases were continued oral intake and one case was on PEG. Two cases suffered from scoliosis. Four cases were on respirator; two cases were NIPPV, and two cases were TIPPV. Layer of fat tissue between diaphragm and liver were found in three cases, which was 0.5–1 cm thick. The BMI in one year before and after the onset decreased in five cases, but increased in three. The  $pO_2$  and  $pCO_2$  before and after CS onset were not significantly different.

**Conclusion:** CS occurred more frequently in patients with muscular diseases especially myotonic dystrophy than in the normal population. As the patients' background, the high level of diaphragm and the change of BMI were frequently observed. A risk factor CS could be the accumulation or decrease of fat tissue between liver and diaphragm.