

特集 小児神経放射線－最近のトピックス

5. 胎児水頭症の鑑別におけるMRIの有用性

小川理世, 安藤久美子, 山野理子, 石蔵礼一, 廣田省三
兵庫医科大学 放射線科

MRI Diagnosis of Fetal Hydrocephalus

Masayo Ogawa, Kumiko Ando, Toshiko Yamano, Reiichi Ishikura, Shozo Hirota

Department of Radiology, Hyogo College of Medicine

Abstract

Fetal hydrocephalus is a result of various diseases including congenital developmental anomaly, intra-ventricular hemorrhage, and tumor. Congenital fetal hydrocephalus is also often associated with multiple anomalies, such as myelomeningocele and hindbrain herniation in Chiari II malformation. MRI is useful to differentiate the background diseases of fetal hydrocephalus and to visualize associated multiple anomalies especially in the late gestational period.

Keywords : Fetal hydrocephalus, MRI

はじめに

胎児水頭症は単一の疾患ではなく種々の疾患が集まったものである。原因は、出血、腫瘍から先天性奇形まで多岐にわたり、また合併する脳奇形、その他の多発奇形もみられる。中には、出産法および出世後治療の迅速な計画が必要なものもある。例えば胎児水頭症の最も多い原因である脊髄髄膜瘤は感染予防のため出生早期に瘤の修復が必要である。同時に合併する水頭症に対する治療適応の判断は分娩時期の決定や分娩方式を決定する上で重要となる。

胎児MRIは超高速シークエンスの登場で母体の鎮静、臍帯静脈経路による麻酔での胎児の不動化を行うことなく、胎動アーチファクトも少ない胎児MRIの施行を可能にした。よって胎児MRIは超音波検査を補う検査法として行われるようになり、現在では予後、妊娠管理、新生児の治療を変える可能性のある追加情報をもたらしている。

本稿では、胎児水頭症の診断、鑑別におけるMRIの有用性について概説する。

水頭症発生機序¹⁾

まず脳室拡大には水頭症と頭蓋内圧が上昇していない単純な脳室拡大がある。水頭症とは脳室ないしその他の頭蓋内腔に異常に大量の脳脊髄液が貯留し、腔の拡大、現在あるいは過去に頭蓋内圧が亢進した状態のことをいう。

超音波では脳室拡大に加えてくも膜下腔の消失と脈絡叢の圧縮所見(ダンゲリング)および懸垂所見があれば、頭蓋内圧の上昇が考えられ水頭症と考えられる。脳室が拡大していてもくも膜下腔が正常に存在し、脈絡叢のダンゲリングがない場合は頭蓋内圧上昇のない脳室拡大となる。前者はしばしばシャントの適応となり、単純な脳室拡大との鑑別は必要である。

水頭症には高圧性水頭症、正常圧水頭症、停止性水頭症がある。高圧性水頭症は頭蓋内圧亢進状態が持続し、脳室拡大が進行するものである。停止性水頭症は進行性水頭症の段階で治療せずに放置し、頭蓋内圧が正常で臨床上が固定されたものをいう。精神運動発達遅滞をみる場合がある。小

児の正常圧水頭症には、停止性水頭症の中でシャント術により症状が改善したもの、または脳室内出血後の新生児の高圧性水頭症の状態に移行する前駆状態を指す。

胎生期早期は生理的にも脳室は拡大している。胎生期に大脳全体に占める脳室の比率は徐々に小さくなり、大脳容積が増大・発達する。

髄液はほとんどが脳室内の脈絡叢で産出され、第四脳室のMagendie孔およびLuschka孔からくも膜下腔へ出て、頭蓋内および脊柱管内のくも膜下腔を循環しながら、主に頭頂部の傍矢状洞部にあるくも膜顆粒から吸収され上矢状洞へ流出し血液循環によって排出される。水頭症はこの髄液を産生する脈絡叢の異常による生産過剰・髄液循環路の閉塞・髄液を吸収する静脈洞の閉塞やくも膜顆粒の閉塞による吸収障害が原因として考えられる。このうち髄液の通り道には障害がなく脳室からくも膜下腔が交通している水頭症を交通性水頭症と呼び、髄液の通り道の障害が原因で脳室内に髄液が過剰に貯留しているものを閉塞性水頭症もしくは非交通性水頭症と呼ぶ。

髄液循環障害部位として、Monro孔・中脳水道・第四脳室出口・脳底槽・くも膜顆粒での閉塞がある。

胎児水頭症の診断

出世前に行われる検査として第一は超音波検査である。まず経腹超音波にて側脳室三角部径が10mm以上や、児頭大横径、側脳室/大脳半球比(50%以上)の拡大などの脳室拡大を示す所見、脊髄髄膜瘤などの所見を疑えば、より正確な診断のための経陰超音波、さらに胎児MRIの施行を検討する。

胎児MRI

胎児MRIの利点

中枢神経疾患においての胎児MRIの有用性は確立されており、a) 31%の症例で超音波による診断がMRI後に変わる。b) 15%の症例でMRI施行後の処置、管理が変わることが報告されている。超音波での制限となる妊婦の肥満や羊水過少は検査の妨げにならず、また検者の技量に依存せず、画像の客観的評価が得やすい、とくに超音波での

観察が困難となる妊娠後期に有用である。現在胎児MRIの対象になる疾患としては中枢神経系が最も多く、中でも水頭症の精査が多い。適応として

- ・原則は妊娠18週以降の胎児が適応、これは器官形成の主な段階がこの時期に完了するためである。

- ・経腹超音波にて水頭症が疑われるもの
- ・経腹および経陰超音波にて脊髄髄膜瘤などの水頭症を疑う病変が認められるもの
- ・経陰超音波にて水頭症の確定診断が困難なもの
- ・経腹および経陰超音波での水頭症所見以外の客観的評価が必要な場合

造影剤の使用について

原則的には造影剤の投与は行わない。

ガドリウム造影剤は胎盤を通過するため、胎児においては羊水中に排出されたものを嚥下することになる。また血行性にも造影剤は胎児に移行する。

造影が必要な場合、胎児に対する安全性は確立されていないことを母親につげ、同意を得る必要がある。

胎児MRI撮影法

T2強調画像はスライスを約1秒で撮影可能であるシングルショットを用いる。

- ・HASTE・true FISPを用いる。ただし一般的には出血性病変、石灰化および下垂体、甲状腺、肝臓、脂肪、胎便、血管内の血流の描出にはT1強調画像が必要となる。またDWIは脳虚血、胎便虚血病変の検出が出来る。スライス厚は3～5mm厚、可能な限り水平断・冠状断・矢状断の撮影を行う。基本的に鎮静は行わない。

胎児正常脳のMRI

- 1) 胚芽細胞層 妊娠16～27週に大脳外套の内層の低信号
- 2) 神経芽細胞移動
 - a) 妊娠16週：内側の胚芽細胞層・移動中の神経細胞層の中間層・外側の未熟な皮質層の3層
 - b) 妊娠19～22週：上記胚芽細胞層と中間層に1層出現し4層となる。
 - c) 妊娠34週：内側に白質層と外側の皮質層の2層となる。
- 3) 髄鞘形成 妊娠22～24週ころより小脳白質、橋被蓋に観察。33週ころから中心溝近傍皮質に髄鞘形成が認められる。

- 4) 基底核と視床 T2強調画像において、妊娠16～22週は周囲組織と等信号、27週以降に低信号となる。
- 5) 脳溝形成 神経芽細胞移動が終了した後に形成一次脳溝は妊娠16～17週でシルビウス裂、18～19週で頭頂後頭葉、鳥距溝、27週で中心溝の同定が出来る。以後2次脳溝は32週ごろ、3次脳溝は36週以後で明瞭になり、鳥も弁蓋におおわれる。
- 6) 脳室形成
 - a) 妊娠24週以前では前角に比較して後角が不均衡に拡張。これはprimitive fetal ventricular configurationと呼ばれ、満期近くで消失する。
 - b) 正常過剰腔としての透明中隔腔およびベルガ腔である。透明中隔腔は脳梁下で前角の間にあるもので、脳梁形成とともに発達、生後2～3ヵ月で消失する。ベルガ腔は透明中隔腔から連続して脳梁峽から脳梁膨大の下部に認める。満期産児で消失する。

胎児水頭症のMRI

先天性¹⁾

① Chiari II・脊髄髄膜瘤 (Fig.1a, b)^{2,3,4)}

Chiari II型奇形は後頭蓋窩が小さく、小脳および脳幹の大後頭孔からの逸脱を認める。ほぼ全例での先天性水頭症と脊髄髄膜瘤を伴う。脊髄髄膜瘤は神経管尾側の閉鎖不全から発生するもので、

二分脊椎から髄膜および神経組織が皮下に逸脱する。脱出するものによって脊髄髄膜瘤と髄膜瘤に分けられる。部位としては腰仙部に多い。脊髄髄膜瘤の多くがChiari II奇形を伴う。明らかな小脳の下垂がなくても後頭蓋窩が狭いおよび水頭症を伴う。

Chiari II奇形において、後頭蓋の小脳脳幹周囲の脳脊髄腔がMRI上消失することは特徴的である。先天性水頭症および頭蓋の小脳脳幹周囲の脳脊髄腔がみられない場合、Chiari IIをうたがって、脳幹部を含めた矢状断像で髄膜瘤の存在の有無を確認する必要がある。

② 中脳水道狭窄症 (Fig.2a, b)

中脳水道狭窄症の原因の約半数は炎症・感染によるものと考えられている。他にX連鎖性遺伝性水頭症や胎児期脳室内出血後水頭症が含まれている。X連鎖性遺伝性水頭症はX連鎖性遺伝様式をとるが、約半数は弧発性である。患者は男子のみである。男児のいわゆる中脳水道狭窄症の25%といわれている。臨床的に、水頭症・精神発達遅延・下肢の痙性麻痺・拇指の内転屈曲を示す。画像的には、著明な脳室拡大、脳梁低形成あるいは欠損、視床癒合、小脳虫部前葉の萎縮、白質低形成がある。男児の重度水頭症で拇指の内転屈曲を認めた場合、本症を疑い、遺伝子カウンセリングを行い確定診断とする。出産後の早期の脳室-腹腔シャント術を行うことで、進行性頭囲拡大は軽

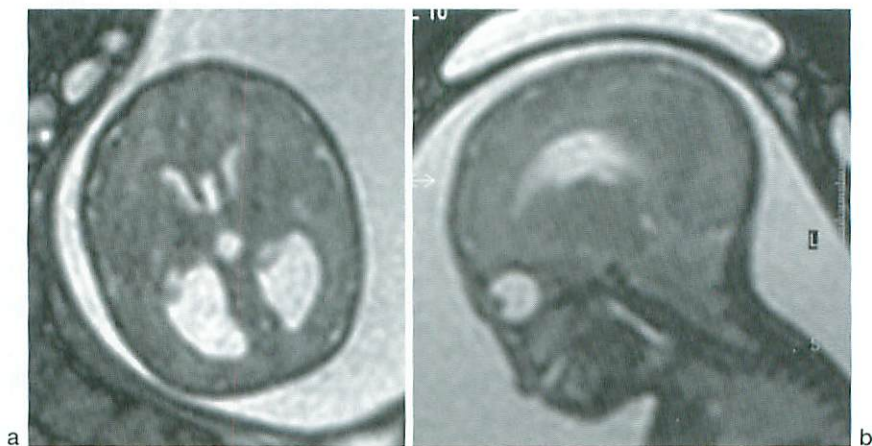


Fig.1 31-week gestational age fetus. Chiari type II malformation.

a : On axial image, colpocephaly is noted.

b : Infra tentorial CSF space around hindbrain is not visible on sagittal image.

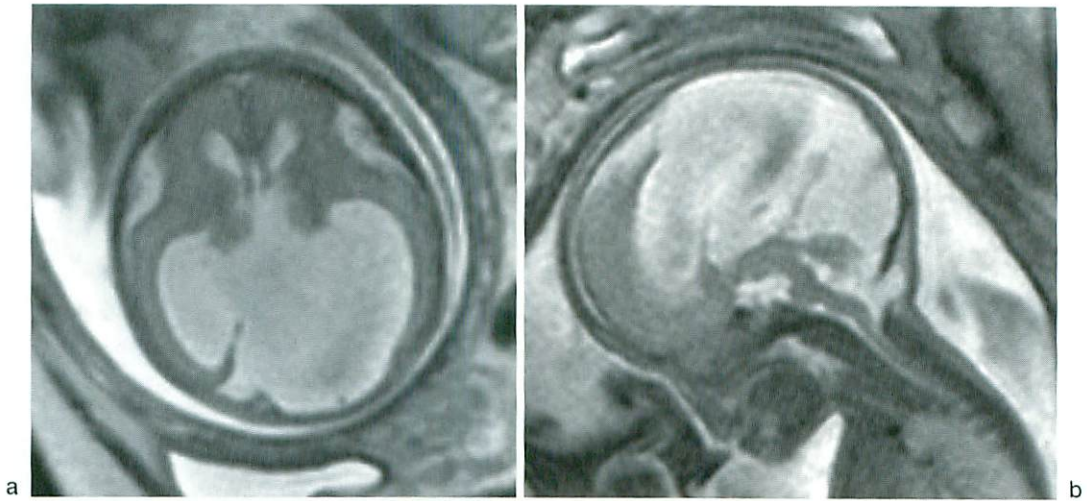


Fig.2 26-week gestational age fetus
Dilatation of lateral ventricles with aqueduct stenosis is noted.

快するが、シャント術を行っても、重度の精神発達遅延は免れないとされる。

③全前脳胞症 (Fig.3)⁵⁾

一次脳胞から二次脳胞に分化する過程で、前脳が終脳と間脳に分離される。同時に終脳は左右の半球に分離する。この過程の分離障害によってもたらされる。DeMyerのalober型・semilober型・lober型の3型に分類される。

alober型：大脳半球の左右分離がなく、しばしばdorsal cystを伴う。その他脳室は単脳室を呈し、視床の癒合を認めることが多い。水無脳症との鑑別として、水無脳症では大脳鎌の形成が認められる。

semilober型：背側部で半球間裂や大脳鎌を認めるが、前頭葉皮質が非分離である。視床の癒合が不完全なこともある。

lober型：半球間裂は前頭部まで認めるが、前頭葉皮質正中部には非分裂がある。そのほか透明中隔欠損や癒合した脳弓を認める。視床は正常もしくは不完全な癒合を示す。

それぞれ超音波検査によって診断がされる。ただ胎児MRIではさらに明瞭な画像が得られる。

MRIでは皮質白質の区別が付きやすい。また超音波で半球間裂と思われたものが胎児MRIで深い脳溝であることがわかることがある。

鑑別疾患として脳梁欠損にともなう大脳半球間

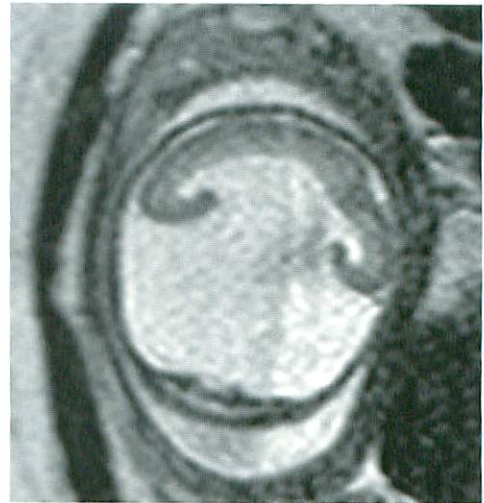


Fig.3 28-week gestational age fetus
An axial image shows holoprosencephaly with dorsal cyst.

裂脳胞がある。

④脳梁欠損⁶⁾

胎生8～10週に発生する脳梁原基の形成障害により、脳梁が欠損する。障害の程度により全欠損・部分欠損がある。

脳梁がないため第3脳室が挙上し、拡大すると半球間裂脳胞を形成する。

脳梁欠損の診断には横断像での側脳室体部の平行な走行および後角にかけての拡張を描出するこ

と、冠状断にて脳梁構造の欠損と、両側大脳半球内側部の帯状回の下方向への翻、側脳室体部の解離とし、三日月状の形態などをみるのがよい。脳梁全体を描出できるのは矢状断だが、時に水頭症でも脳梁が矢状断でみえにくく、診断をあやまることがある。脳梁の全貌は胎生18～20週で確認されるため、これ以降での診断となる。

⑤ Dandy-Walker 症候群⁷⁾

後頭蓋窩嚢胞性奇形のひとつである。小脳虫部下の欠損または低形成と第4脳室の嚢胞状拡張、後頭蓋窩容積の増大、テントの高位が特徴である。発生機序は諸説あるが、第4脳室蓋板の発生異常から脳脊髄液の貯留が起こり、第4脳室が拡大するというのが代表的である。生後3ヵ月以内に75%が水頭症を来し、頭蓋拡大などの水頭症に伴う症状をみる。現在Dandy-Walker症候群における出世以前診断における診断基準がある。胎児MRIでは、a) 第4脳室と交通する後頭蓋窩正中の巨大嚢胞、b) 小脳テントに接するように回旋挙上された小さな小脳虫部、c) 小脳テントと横静脈洞の上方への偏位、d) 後頭蓋窩拡大の一因である後頭部の突出、e) 一見正常の小脳半球の前側方への偏位となる。

小脳は脳に比して発達がおくれるため、胎生中期での診断には注意を要する。

鑑別診断としてDandy-Walker variantは小脳虫部欠損または低形成と第4脳室拡張をみるが、後頭蓋窩拡大を見ない。その他の巨大大槽、Blake's pouch cyst、後頭蓋くも膜嚢胞が挙げられるが、いずれも後頭蓋の嚢胞性病変は示すが、小脳の低形成は伴わない。さらに巨大大槽は左右対称性である。Blake's pouch cystは第4脳室との連続性を特徴とする。くも膜嚢胞は左右非対称で骨の圧排変形を伴う。

⑥ 頭蓋骨早期癒合症 (Fig.4)

頭蓋縫合が先天性もしくは出産後早期に骨性癒合した状態のことをいう。症候群性と単純性がある。症候群性にはCrouzon症候群(合指症なし)、Apert症候群(手指足の合指)、Saethre-Chotzen症候群(指の皮膚性癒合)、Pfeiffer症候群(母指が太く変形)がある。なかでも、cloverleaf skull症候群は水頭症を合併しやすい病態として有名で、冠状・ラムダ・前頭縫合が早期に癒合し、両側頭

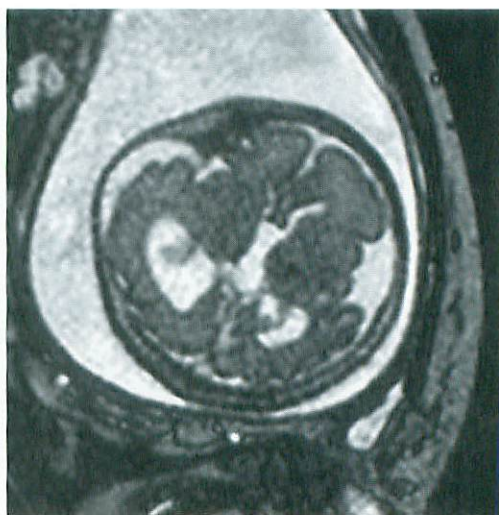


Fig.4 32-week gestational age fetus
Clover shaped skull is noted on axial image.

部と頭頂部が突出した三つ葉状の頭蓋をしたものである。頭蓋縫合早期癒合症の4～20%に水頭症を合併し、ほとんどが症候群性である。縫合の癒合を妊娠28週までに診断するのは難しく、顔面に見られる上顎の低形成や頭蓋変形が診断の目安となる。手足の指の合併症も診断の手助けとなる。

⑦ 胎児期脳腫瘍

頭蓋内の占拠性病変によって、直接あるいは間接的に髄液循環障害が惹起され、水頭症をきたすことがある。原因疾患は髄芽腫、膠芽腫、星状細胞腫、奇形腫、血管腫などがある。頻度は小児脳腫瘍の0.5～1.5%を占め、1歳未満に発症する脳腫瘍の中では約15%が胎児期脳腫瘍と考えられている。診断は胎児超音波で脳室拡大や頭蓋内病変が指摘され、その精査として胎児MRIが行われる。腫瘍の増大により水頭症も急激に悪化する場合もある。経時的な観察が重要となる。

続発性¹⁾

① 脳室内出血 (intraventricular hemorrhage IVH) (Fig.5)

低出生体重児の35～45%に認められる。在胎週34週以下の早産児に多く、出生体重が低いほど、また在胎期間が短いほど重症となる。在胎週数にかかわらず生後3日以内で発生する例がほとんど

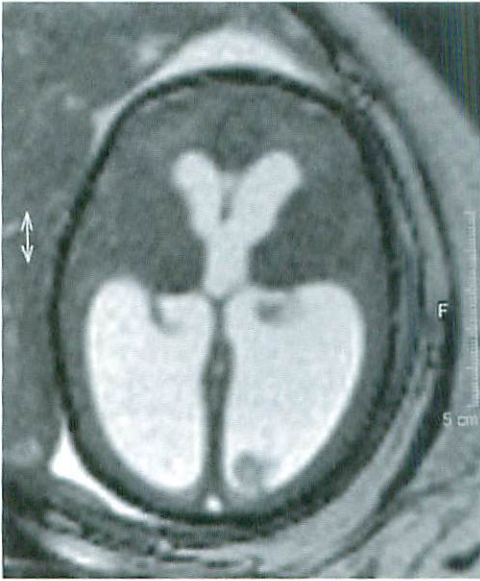


Fig.5 32-week gestational age fetus
Lateral ventricle dilatation with clot
in the left posterior horn is noted on
axial image.

である。合併症として出血後の水頭症、脳室周囲白質軟化症がある。

②PVL (periventricular leukomalacia)

未熟児の周産期仮死において認められる低酸素性虚血性脳症 (hypoxic ischemic encephalopathy HIE) である。病理学的に脳室周囲白質のびまん性または散在性の凝固壊死像で、左右対称性に見られる。好発部位は側脳室三角部周辺で、体部、前角周囲にも見られる。急性期のPVLは超音波検査で両側脳室周囲白質の境界不明瞭な高輝度領域として見られる。一般に脈絡叢の輝度と同程度以上を有意とする。MRIではT1強調画像で高信号、T2強調画像で低信号となる。慢性期になると脳室周囲白質の体積減少に伴い、脳溝は脳室壁に近接する。側脳室は拡張し、外側壁は不整形を呈する。

③胎児感染

TORCH症候群に代表されるように、トキソプラズマ、風疹、サイトメガロウイルスによる先天性感染症は水頭症をはじめとする中枢神経系異常

の他に子宮内発育遅延、肝脾腫等の全身所見を有する。

まとめ

先天性水頭症は単一の疾患ではなく、むしろ様々な原因で生じた原疾患群がまずあって、その結果出現した脳室拡大由来の病変ないし症候群と考えられる。それゆえ基礎疾患や併発する病態で種々の転帰をとり、正確な診断が求められる。出世前診断として超音波検査は第一に行われる検査であるが、胎児水頭症にしばしば見られる多数の合併症を全てとらえるのは困難な場合もあり、特に胎生後期の観察が難しくなる。現在MRIのシークエンスの開発および改良により、胎児MRIにおいてのニーズに応じることが可能になった。今後臨床上の疑問に答える胎児診断法としての役割を担っていくと考えられる。

●文献

- 1) 夫 律子, 夫 敬憲: 胎児中枢神経の超音波スクリーニング検査, 産婦人科治療2004 産婦人科で行う超音波診断の実践. 永井書店, 2004: 552-556.
- 2) Volpe JJ: Neurology of the newborn fourth edition., WB Saunders, Philadelphia, 2000: 11-19.
- 3) Barcovich AJ: Pediatric Neuroimaging 3rd edition. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000: 327-337.
- 4) Barcovich AJ: Chapter 5. Congenital malformations of the brain and skull. The chiari malformation. Pediatric Neuroimaging, 3ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000, p327-337.
- 5) Demyer W, Zeman W: Alobar holoprosencephaly (ariencephaly) with median cleft lip and clinical electroencephalographic and nosologic considerations. Confinia Neurol 1963; 23: 1-36.
- 6) Utsunomiya H, Ogasawara T, et al: Dysgenesis of the corpus callosum and associated telencephalic anomalies: MRI. Neuroradiology 1997; 39: 302-310.
- 7) Patel S, Barkovich AJ: Analysis and classification of cerebellar malformations. AJNR Am J Neuroradiol 2002; 23: 1074-1087.