



Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

JJSPR
VOL.23 NO.2
2007

Edited by

Editor in Chief : Kimio Kanegawa, M.D.

Editorial Board :

Hitoshi Yoda, M.D.

Masataka Higuchi, M.D.

Osamu Miyazaki, M.D.

Tadaharu Okazaki, M.D.

Takeshi Mouri, M.D.

Tatsuo Kono, M.D.

CONTENTS

Special Articles *Pediatric Neuroradiology –Up to Date–*

- Introduction Reiichi Ishikura3
1. MR Findings in Cerebral Palsy Shoko Yoshida, et al.4
2. Diffusion Tensor Tractography for Central Nervous System Anomalies
..... Hidetsuna Utsunomiya15
3. Recognition of Abnormal White Matter Pattern in Congenital Metabolic Disorders
..... Hiroshi Oba, et al.20
4. Categorization of Acute Encephalopathy, and MR Imaging Findings
..... Jun-ichi Takanashi, et al.27
5. MRI Diagnosis of Fetal Hydrocephalus Masayo Ogawa, et al.36

Case Reports

- A Case of Omental Panniculitis Resembling Ovarian Cyst Komei Suzuki, et al.42
- A Case of Acute Hemorrhagic Leukoencephalitis in Childhood Mei Momomura, et al.48
- Ectopic Cervical Thymus which Showed Increased Uptake on ¹⁸F-FDG PET Scan after
Chemotherapy of Malignant Lymphoma Yuki Iwama, et al.53
- Intratracheal Neurilemmoma in a Child Treated as Bronchial Asthma for Two Years :
Importance of Radiologic Studies Makiko Nakamura, et al.57
- A Pediatric Case of Malignant Melanoma Arising in an Mature Ovarian Cystic Teratoma
Secondary to Malignant Transformation Yoshimichi Yamaguchi, et al.62
- A Case of Giant Hydronephrosis Extruding Contralaterally Hajime Kawakami, et al.67



目 次

特集 小児神経放射線—最近のトピックス

- 特集を企画するにあたって石蔵礼一3
1. 脳性麻痺におけるMRI所見の特徴吉田昌子, 他4
 2. 拡散テンソル画像の脳奇形への応用宇都宮英綱15
 3. 白質の異常パターンから考える代謝疾患の画像診断大場 洋, 他20
 4. 急性脳症の分類と画像所見高梨潤一, 他27
 5. 胎児水頭症の鑑別におけるMRIの有用性小川理世, 他36

症 例 報 告

- 卵巣嚢腫との鑑別に苦慮した大網脂肪織炎の1例鈴木孝明, 他42
- 小児に発症した急性出血性白質脳炎の1例百村芽衣, 他48
- 悪性リンパ腫治療後, ^{18}F -FDG PETにて高集積を示した頸部異所性胸腺の1例
.....岩間祐基, 他53
- 喘息として2年間治療されていた原発性気管内神経鞘腫の1例: 画像診断の重要性
.....中村真紀子, 他57
- 卵巣成熟奇形腫の悪性転化による悪性黒色腫の1小児例山口善道, 他62
- 正中を超え対側まで進展した巨大水腎症の1例川上 肇, 他67

◎第43回日本小児放射線学会フィルムリーディング解答73

-
- 日本小児放射線学会 平成19年度第1回理事会議事録86
- 日本小児放射線学会 平成19年度代議員会議事録88
- 日本小児放射線学会規約92
- 日本小児放射線学会細則94
- 日本小児放射線学会雑誌投稿規定96
-

特集

小児神経放射線－最近のトピックス Pediatric Neuroradiology – Up to Date –

特集を企画するにあたって

石藏 礼一
兵庫医科大学 放射線科

Reiichi Ishikura
Department of Radiology, Hyogo College of Medicine

従来、小児神経放射線の診断は小児科医、小児脳外科医、小児神経内科医が主に行っており、現在もその傾向が見られると考えます。これは、全国的に放射線科医のマンパワーが不足しており、特に小児領域でのマンパワーが少ないことにも原因があると思われ、小児専門病院では、神経放射線領域を専門とした小児放射線科医をおくほど人員に余裕がなく、一方神経放射線科医がいる大学病院などでは小児を専門とするほど症例がないのが現状です。

しかし近年臨床現場においてMRIが広く普及してきて以来、放射線科医に小児神経領域についても画像診断が望まれるようになってきました。すでに知られているように、MRIは被曝がないだけでなく、コントラストが良く、様々な画像を得られます。それを用いて形態診断だけでなく、例えば拡散画像であれば浮腫の状態など組織性状も類推でき、さらに拡散テンソル画像やfunctional imagingを用いて組織の機能にせまることもできます。しかし、それが故に、MRIを専らとしていない医師にはむずかしい。これが、MRIの時代になって神経放射線科医に診断が求められるようになった原因の一つではないかと思えます。

一方、MRIを専らとするものにとって、小児神

経放射線領域の疾患は特殊であり、小児専門病院以外では日常遭遇することは稀です。このため代表的疾患である低酸素性虚血性脳症、先天性代謝異常、先天性脳奇形、急性脳症においてさえも、病態、分類を熟知できていないこともしばしばです。結果MRIの知識を十分活かせていないのではないかと思います。

小児神経領域は我々画像診断医としても知っておかなければならない領域ですが、各自でこの領域のトピックスを勉強するのは困難な状況です。また小児科医、小児脳外科医、小児神経内科医の方々には、わかりやすい画像、撮像法の理解の手引きが欲しいところと思われます。

今回は小児神経放射線領域の最近のトピックスの中から、脳性麻痺の画像診断、脳先天奇形への拡散テンソル画像の応用、先天性代謝異常のMRI診断、急性脳症の画像と分類、胎児MRIの水頭症診断への応用を選び、それぞれについて多く学会、論文発表されている先生に解説をお願いいたしました。4稿は放射線科発ですが、1稿は小児科発です。いずれも力作で、私が学会でお聞きしたときには理解が及ばなかった点もわかりやすく解説いただいております。本特集が皆様の日常臨床、今後の研究に役立てば幸いです。

特集 小児神経放射線－最近のトピックス

1. 脳性麻痺におけるMRI所見の特徴

吉田昌子, 早川克己, 神田豊子¹⁾

京都市立病院 放射線科, 聖ヨゼフ整肢園 小児神経科¹⁾

MR Findings in Cerebral Palsy

Shoko Yoshida, Katsumi Hayakawa, Toyoko Kanda¹⁾

Department of Radiology, Kyoto City Hospital

Department of Pediatric Neurology, St. Joseph Hospital for Handicapped Children¹⁾

Abstract

Cerebral palsy includes many clinical and neuropathological states arising from ante-, peri- and postnatal events. MRIs of children with cerebral palsy are closely associated with their clinicopathological states. Understanding the several major MR findings in cerebral palsy helps to understand the nature of the children's condition and to predict their outcomes and their needs, and may be useful in helping patients, clinicians, and others involved in the care of children. It is very important to perform MR examination of children who may have had not only a history of perinatal asphyxia, or very low birth weight and are therefore considered at risk for cerebral palsy, but also those showing developmental or psychomotor delay, in order to detect brain structural abnormality and finally to start physiotherapy as early as possible for high risk children.

Keywords : Cerebral palsy, MRI

脳性麻痺とは

脳性麻痺とは、子宮内あるいは周産期、発達期の脳に障害を受け、永続的な非進行性の運動障害を残した状態をいう¹⁾。脳性麻痺は臨床的な症候群であり、診断は臨床診断による。6ヵ月未満に脳性麻痺の診断をつけることは、重症児を除いて困難であり、6ヵ月未満で危険性があると臨床的に診断された児は脳性麻痺危険児という²⁾。早期に訓練治療を開始することにより運動機能の改善に効果がみられるので^{3,4)}、脳障害を受けた可能性が画像により推測される場合は、体調の許す限り早期にリハビリ部門に紹介し、診断・治療を受けることが望ましい⁵⁾。脳性麻痺と診断した場合には型分類を同時に行うのが普通で (Table 1)、それぞれの型に共通の臨床的、病理学的な特徴があ

る。また脳に障害を受けた時期により antenatal, perinatal, neonatal に分類される¹⁾。新生児仮死や出生児低体重など周産期のイベントだけに脳性麻痺の原因を求めるのは大きな誤りである。低酸素

Table 1 Classification of cerebral palsy^{1,5)}

- 痙直性脳性麻痺：spastic cerebral palsy (CP)
 - 単麻痺：monoplegic (monoparetic)
 - 片麻痺：hemiplegic
 - 三肢麻痺：triplegic
 - 両麻痺：diplegic
 - 四肢麻痺：tetraplegic (quadriplegic)
 - 混合性脳性麻痺：mixed CP (=アテトーゼ+四肢麻痺)
- アテトーゼ型脳性麻痺：athetotic (dyskinetic) CP
- 失調型脳性麻痺：ataxic CP
- 弛緩性両麻痺：hypotonic (atonic) CP

性虚血性脳症は胎児期または新生児期の低酸素状態・脳血流低下により引き起こされる脳障害の総称であり、脳性麻痺のhigh risk群であるが、このうち新生児仮死を伴うのは10%程度に過ぎない⁶⁾。母体内感染が関与することもあるが半数以上は原因不明である。また脳性麻痺と診断された児の多く(痙直型四肢麻痺の44%、片麻痺の89%、両麻痺の48%)には新生児仮死などの周産期異常を見つけることができない^{7,8)}。

MRI 診断

脳MRIはCTや超音波検査に比べて白質の評価や微細な病変の検出に優れる。特に髄鞘化白質の量や異常信号部位を同定することは病像の理解に役立つし、脳性麻痺の型分類は画像にもある程度反映している。新生児期～乳児期においても発達の程度や低酸素性虚血性脳症の有無、脳奇形の有無を評価する上で脳MRIが役立つ。しかし、臨床症状が類似しているから画像が同じだろうとか、画像が似ているから臨床症状も同じだろうと考えてはいけない。同じタイプの脳性麻痺でもいろいろな原因が背景に存在する。画像が正常であっても脳性麻痺の診断には矛盾しないし、画像検査を行う時期によっては病変が同定できないこともある。画像上の損傷部位と臨床所見とが一致するとは限らないことは常に念頭に置いておく必要があり、教科書的な診断名が当てはまらないケースも珍しくない。脳MRI検査の目的は診断名をつけることではなく、病像と発達を理解するための一助とすることである。

脳MRI検査のタイミングであるが、1000g以下

の超低出生体重児は脳性麻痺のhigh risk群であり、全員に対して正期産相当の修正週数でMRI検査による評価を行うことが望ましい。それ以外の児では新生児仮死や低酸素血症が認められた場合、退院前にMRI検査を行う。ここで異常所見が見られたり退院後に発達の異常を認めた場合には6ヵ月を目安に評価を行う。また臨床的に脳性麻痺危険児と診断された場合には訓練開始前にMRI検査を行い、その後は発達に応じて1～2年間隔で定期的にフォローアップを行うことが望ましい。当院でのMRI撮像プロトコルの例をTable 2に示す。T1強調矢状断像は脳梁や脳幹部の評価に有効であり、T2強調冠状断像は海馬や基底核の評価に役立つ。FLAIRは幼児期の基底核や皮質白質病変の検出に有用であり、T2*強調像(あるいは磁化率強調像susceptibility weighted image以下SWI)は微小出血の検出に優れる。

次に、痙直型四肢麻痺、痙直型両麻痺、痙直型片麻痺およびアテトーゼ型脳性麻痺について臨床的特徴と代表的なMRI所見を順に示す。

痙直型四肢麻痺

痙直型は基本的には大脳皮質、基底核および脊髄間の連絡経路に障害を受けたことから生ずる、動きの減少する型である。大脳皮質からの抑制が不十分であることから原始反射の亢進や異常反射の出現がみられる。障害が強いほど、脳皮質にも障害を受けている可能性があり、精神発達遅滞やてんかん、視覚障害などの合併症を伴うことも多い^{1,5)}。痙直型四肢麻痺にみられるMRI所見(Table 3)のうち代表的なものを以下に述べる。

Table 2 MRI protocols for neonates, infants and children in our hospital

	シーケンス名	方向	TR/TE		シーケンス名	方向	TR/TE
新生児	T1強調像	軸位断 矢状断	1500/18	幼児・小児	T1強調像	軸位断 矢状断	582/15 560/15
	T2強調像	軸位断 冠状断	10000/278		T2強調像	軸位断 冠状断	4010/89 5560/110
	T2*強調像 SWI	軸位断 軸位断	2600/57 48/40		T2*強調像 SWI	軸位断 軸位断	2600/57 48/40
	拡散強調像 (b = 0, 500, 1000) ADC map	軸位断 軸位断	4500/98		拡散強調像 (b = 0, 500, 1000) ADC map	軸位断 軸位断	4500/98

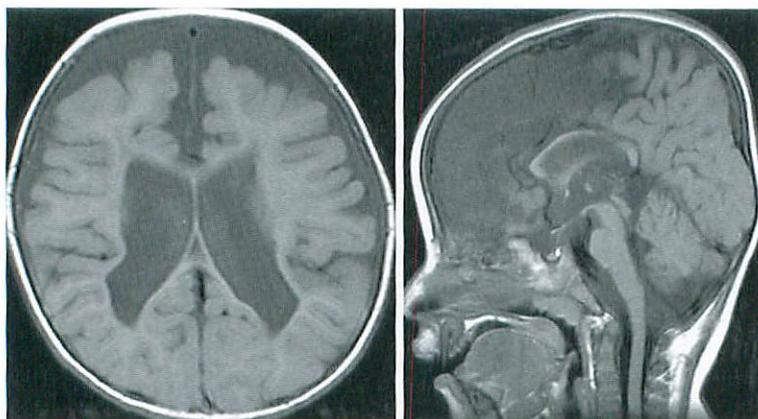
(FLAIRは必要に応じて軸位断あるいは冠状断を追加)

脳室周囲白質軟化症(periventricular leukomalacia, 以下PVL) (Fig.1)

痙直型四肢麻痺の中で早期産児においては最も多くみられる。早期産児が軽度から中等度の虚血にさらされることにより、脳室周囲白質の凝固壊死にびまん性の白質損傷をともなう低酸素性虚血性脳症の一型である。画像所見の特徴は不整な辺縁を伴う脳室拡大と脳室周囲白質の嚢胞化やグリア化、髄鞘化白質の減少、脳梁の菲薄化、脳幹部の萎縮である⁵⁾。PVLにおける白質容量は機能予後と関連するといわれており^{10, 11)}、四肢麻痺にみられるPVLの場合、白質容量の減少や脳梁の菲薄化が著しい重症型が多い。従来は錐体路の損傷が主体とされていたが、近年の拡散テンソル画像を用いた研究では、重症のPVL児においては錐体路

Table 3 MR findings in 34 children with spastic tetraplegia⁷⁾

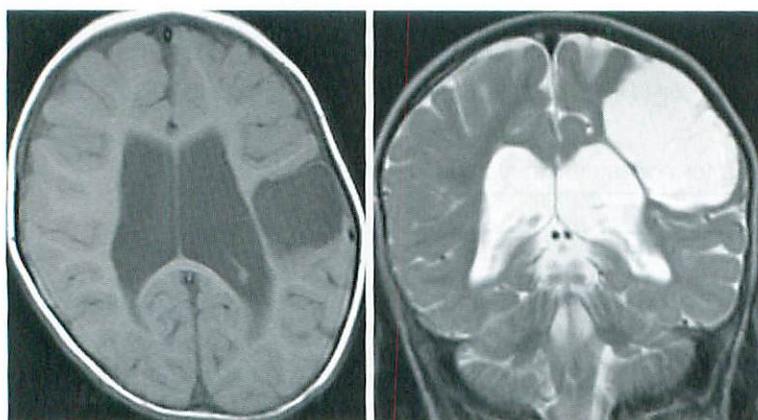
MRI 所見	正期産児	早期産児	計	%
malformations	5	0	5	14.7
cerebral infarction	3	0	3	8.8
multicystic encephalomalacia	2	0	2	5.9
porencephaly	2	0	2	5.9
PVL	2	12	14	41.1
cerebral atrophy	2	3	5	14.7
parasagittal cerebral injury	1	1	2	5.9
minimal change	1	0	1	2.9
計	18	16	34	



a | b

Fig.1

1-year-old boy with spastic tetraplegia born at 32 weeks (birth weight, 1876g) who had neonatal asphyxia. T1-weighted MR image (a, b) shows diminished myelinated white matter, bilateral ventriculomegaly with irregular margin and thin corpus callosum. The diagnosis is typical PVL (severe).



a | b

Fig.2

Porencephaly; 1-year-old girl with right spastic hemiplegia born at 33 weeks (birth weight, 1408g) who was the donor of twin-twin transformation and had neonatal asphyxia. T1-weighted MR image (a) shows a defect of right lateral-parietal brain parenchyma and cystic change. On T2-weighted MR image (b), the cystic area shows at the same signal intensity as the cerebrospinal fluid. Another slice (T2* weighted image) shows old right periventricular hemorrhage. The diagnosis is periventricular venous infarction associated with subependymal hemorrhage.

のような運動線維よりも感覚線維のほうが優位に障害されているという説もある^{12, 13)}。

孔脳症 (porencephaly) (Fig.2)

何らかの原因により、成熟する前の脳が障害を受けたあとの液化壊死の状態をいう。星状膠細胞の反応性変化は乏しい。未熟な胎児脳の段階で起こる障害と考えられるが正期産児でも認められる。画像所見の特徴は滑らかな辺縁を持つ嚢胞様構造と脳実質の欠損であり、内部は脳脊髄液と等濃度で内部に隔壁構造を持たない¹⁴⁾。周囲脳実質は反応性変化に乏しい。

多嚢胞性脳軟化症 (multicystic encephalomalacia) (Fig.3)

孔脳症に対し、成熟脳が破壊されたあとの反応性変化をいう。壊死に陥った組織は反応性の星状膠細胞の増殖による不整な隔壁を伴った嚢胞様構

造を呈する¹⁴⁾。MRI上でも脳実質を置換する不整な嚢胞構造を認める。

境界域梗塞 (parasagittal injury) (Fig.4)

正期産児にみられ、軽度から中等度の低酸素状態によって起こる watershed area (前大脳動脈/中大脳動脈, 中大脳動脈/後大脳動脈) の虚血性変化である¹⁰⁾。Watershed areaの信号変化が特徴である。また、深部白質の梗塞にて脳回がマッシュルーム様の変化を呈することがありこれを癩痕回 (ulegyria) という。

その他、痙直型四肢麻痺においては、全前脳胞症 holoprosencephaly や多小脳回症 polymicrogyria, 肥厚脳回症 pachygyria, 裂脳症 schizencephaly などの脳奇形が認められることもある (Fig.5, 6)。

痙直型両麻痺

痙直型両麻痺は低出生体重児に多いが、超低出

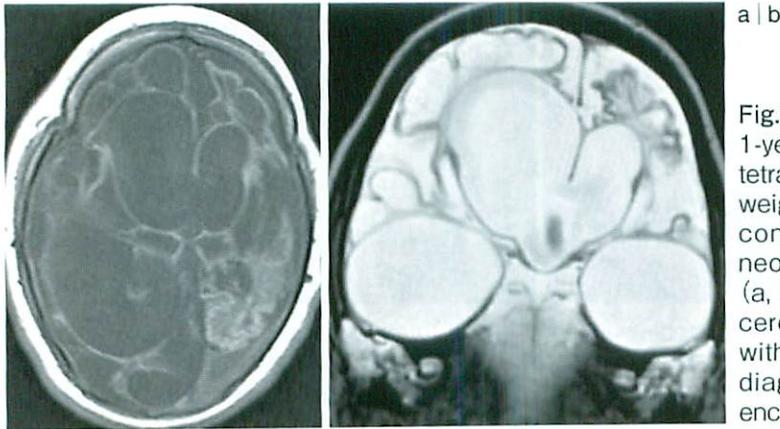


Fig.3

1-year-old girl with severe spastic tetraplegia born at 39 weeks (birth weight, 2800g) who has cyanotic congenital heart disease and neonatal asphyxia. MR images (a, b) show marked diminution of cerebral white and gray matter with diffuse cystic changes. The diagnosis is severe multicystic encephalomalacia.

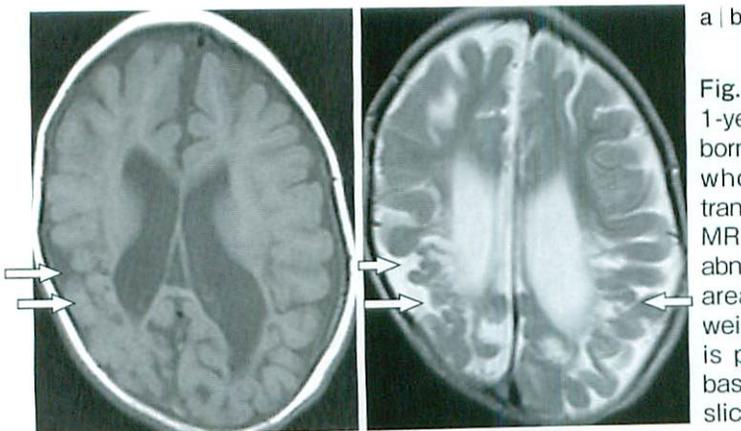


Fig.4

1-year-old girl with right mixed tetraplegia born at 33 weeks (birth weight, 1864g) who was the recipient of twin-twin transformation and had neonatal asphyxia. MR images (a, b) show mushroom-like abnormal gyri (ulegyria) in both watershed areas with high signal intensity on T2-weighted images (arrows). The diagnosis is parasagittal cerebral injury. Bilateral basal ganglia injury is detected on other slices.

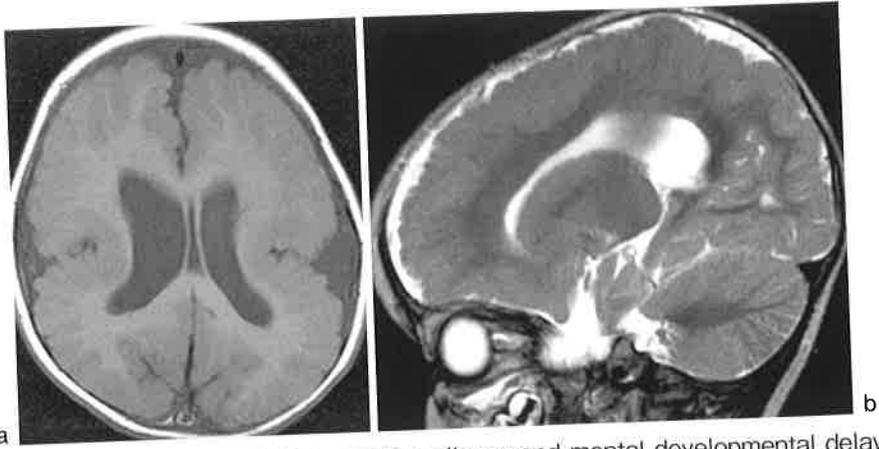


Fig.5 1-year-old girl with spastic tetraplegia, epilepsy and mental developmental delay born at 41 weeks (birth weight, 3490g, normal delivery). MR findings (a, b) show abnormal small gyri in the both frontal, temporal and parietal lobes. Both Sylvian fissures are hypoplastic. The diagnosis is bilateral polymicrogyria. Serum Cytomegaloviral antibody was elevated, suggesting cytomegaloviral infection in utero (possibly in the second trimester).

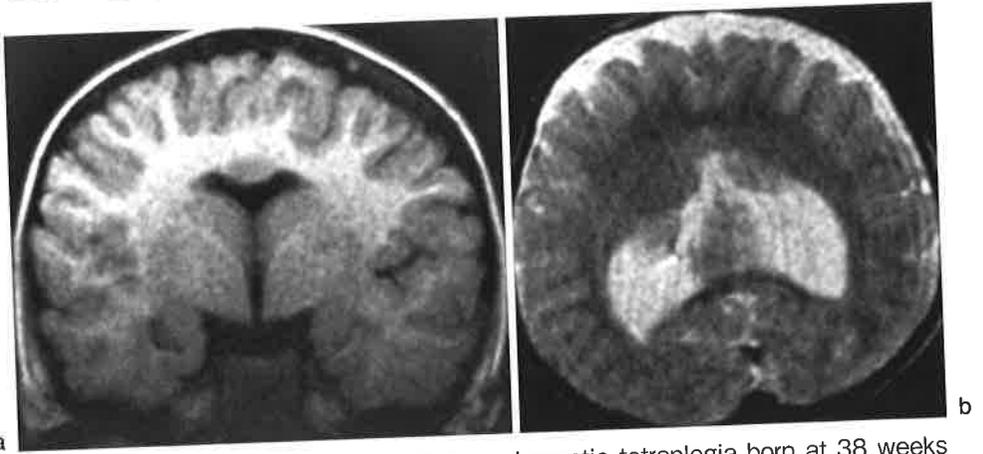


Fig.6 2-year-old boy with microcephaly and spastic tetraplegia born at 38 weeks (birth weight, 2884g, normal delivery). T1-weighted and T2-weighted MR images (a, b) show fused frontal lobes, hypoplasia of the corpus callosum, and separated thalami. The diagnosis was lobar-type holoprosencephaly.

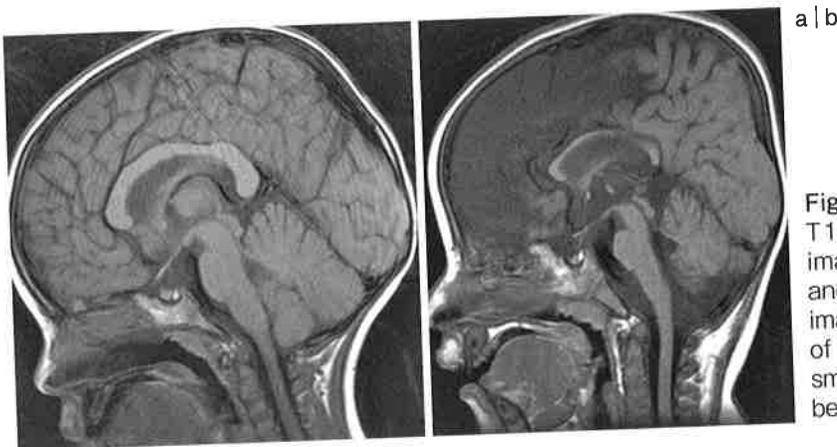


Fig.7 T1-weighted midsagittal images of normal child (a) and PVL child (b). On MR image of PVL child, thinning of the corpus callosum and small brain stem can easily be detected.

生体重児の救命率が向上することにより、逆に増加傾向にある⁵⁾。低出生体重児における新生児虚血性低酸素脳症の代表がPVLであり、痙直型両麻痺の7割近くをPVLが占める(Table 4)。PVLの評価は新生児期にはおもに超音波で行い、正期産相当あるいは退院時にMRI検査を施行する。その後は6ヵ月を目安に検査を行う。ただし実際の症例では、新生児仮死や周産期異常が指摘されないPVL児も少なくない。PVLのMRI所見は痙直型四肢麻痺で述べたとおりであり、髄鞘化白質の量や脳梁の菲薄化の程度は運動機能障害の重症度に比較的相関する。また、痙直型両麻痺のMRIにおいては、軽度の髄鞘化白質減少(量的変化のみで質的变化を認めない)や脳梁菲薄化のみでMRI上は正常所見に近い児が1割程度みられるのも特徴的である⁸⁾。このような児は臨床的な運動機能障害が軽度であることが多い傾向にあり、PVLと同様に髄鞘化白質の量や脳梁菲薄化の程度が臨床的予後をある程度反映すると考えられる。この際、T1強調正中矢状断像は脳梁の評価に非常に有用である(Fig.7)。さらに、痙直型両麻痺ではMRI画像でまったく異常所見を認めない児も1割程度存在する⁸⁾。

痙直型片麻痺

痙直型片麻痺は正期産児で最多、早期産児で2番目に頻度が高く、脳性麻痺で最多を占めるタイプである。大脳皮質、基底核および脊髄間の運動線維に局所的な障害を受けたことから生ずると考えられ、一側性の運動障害に腱反射の亢

進や異常反射を伴う¹⁾。脳室周囲病変(脳室拡大を伴う)periventricular lesion、皮質下および皮質病変cortical or subcortical lesion、および脳奇形malformationの3タイプに大きく分類される。おのおのの原因となる代表的な疾患をTable 5に示し、以下、画像所見を中心に説明する。

上衣下出血(germinal matrix hemorrhage)(Fig.8,9)

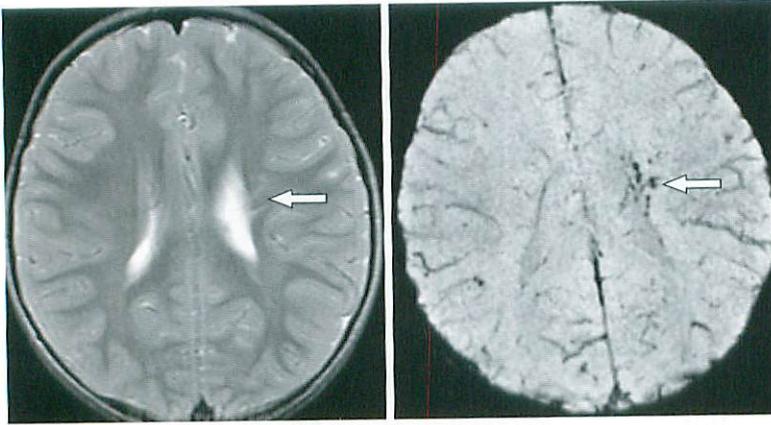
軽度から中等度の虚血による低酸素性虚血性脳症の一型であり、極低出生体重児以下に多いとされる(が実際には必ずしもその限りではない)。Germinal matrixの活動は8~28週にもっとも活発でかつ血流豊富であり、出血は34週までに起こることが多い¹⁴⁾。しばしば脈絡叢の出血を合併する。大きな出血の場合、静脈還流が障害されて静脈性梗塞が生ずることがある。画像上は、出血の広がりや脳室および脳実質の変化により4段階に分類される^{1,15,16)}。Grade Iは出血が上衣下に限局したもので、grade IIは出血が脳室内に進展したもの(脳室拡大を伴わない)、grade IIIは出血が脳室内へ進展しかつ脳室拡大を伴うもの、grade IVは脳実質内出血を伴うもの(またはVolpeらの分類では出血性梗塞を来したものを)をさす。Grade III以上は機能予後が不良である。この場合、脳室拡大は頭囲拡大を伴わないことがあり、シャント手術を行っても有効でないことが多く、水頭症ではなくびまん性白質損傷の結果として起こると考えられる¹⁷⁾(Fig.10)。なお、小さい血腫の検出にはT2*強調画像あるいはSWIが非常に役立つ。

Table 4 MR findings in 63 children with spastic diplegia⁸⁾

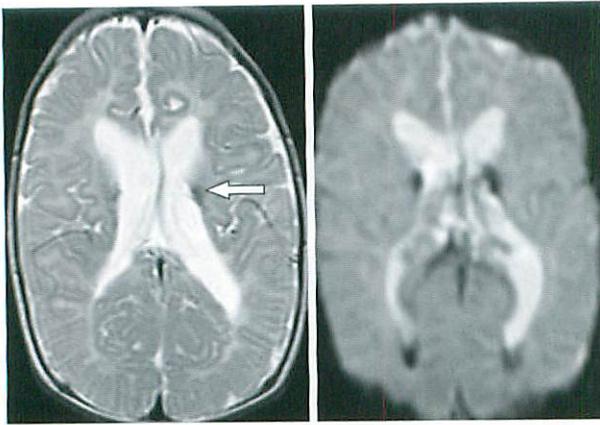
MRI所見	正期産児	早期産児	計	%
normal	7	0	7	11.1
minimal changes	4	2	6	9.5
PVL	3	39	42	66.7
delayed myelination	1	1	2	3.2
cerebral atrophy	5	0	5	7.9
porencephaly	0	1	1	1.6
計	20	43	63	

Table 5 MR findings in 27 children with spastic diplegia

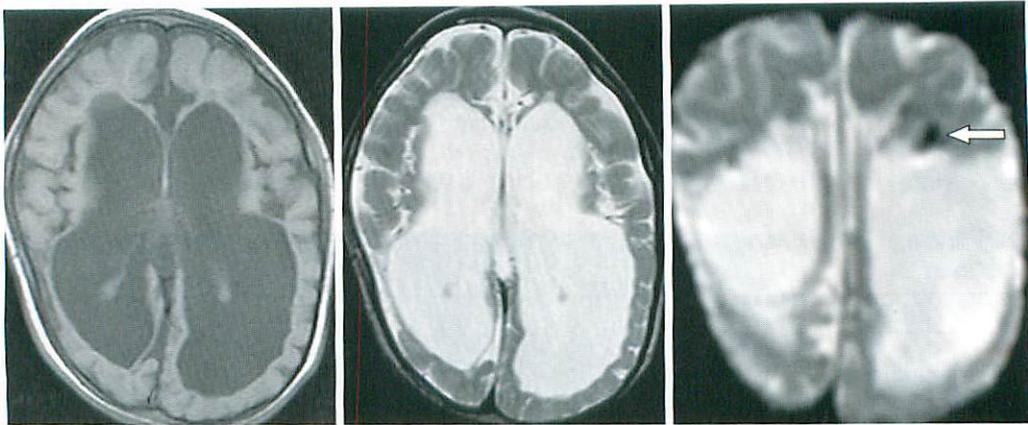
MRI所見	正期産児	早期産児	計	%
periventricular lesion	9	1	10	37.0
cerebral infarction	3	1	4	14.8
porencephaly	2	1	3	11.1
encephalomalacia	2	0	2	7.4
cerebral hemorrhage	0	1	1	3.7
malformations	5	0	5	18.5
計	23	4	27	



a | b
Fig.8
 4-year-old boy with right hemiplegia born at 39 weeks (birth weight 3324g, normal delivery). T2-weighted MR image (a) shows mild left ventriculomegaly and high periventricular signal intensity (arrow). On susceptibility-weighted image (b), slightly low signal intensity can be detected, suggesting left subependymal hemorrhage (arrow).



a | b
Fig.9
 8-month-old boy with mixed tetraplegia born at 29 weeks (birth weight 996g) who had neonatal asphyxia. T2-weighted MR image (a) shows bilateral ventriculomegaly and left periventricular low signal intensity area, suggesting old hemorrhage (arrow). T2*-weighted image (b) shows bilateral periventricular and intraventricular hemorrhage. The diagnosis is subependymal hemorrhage.



a | b | c
Fig.10 5-year-old boy with spastic tetraplegia, epilepsy and mental developmental delay born at 26 weeks (birth weight 741g) who had neonatal asphyxia. MR images (a, b) show marked bilateral ventriculomegaly and severe diminution of myelinated white matter volume. On T2*-weighted image (c), a periventricular low signal intensity lesion is seen, which is diagnosed to be subependymal hemorrhage (arrow). In this case, ventriculomegaly is the result of diffuse white matter injury.

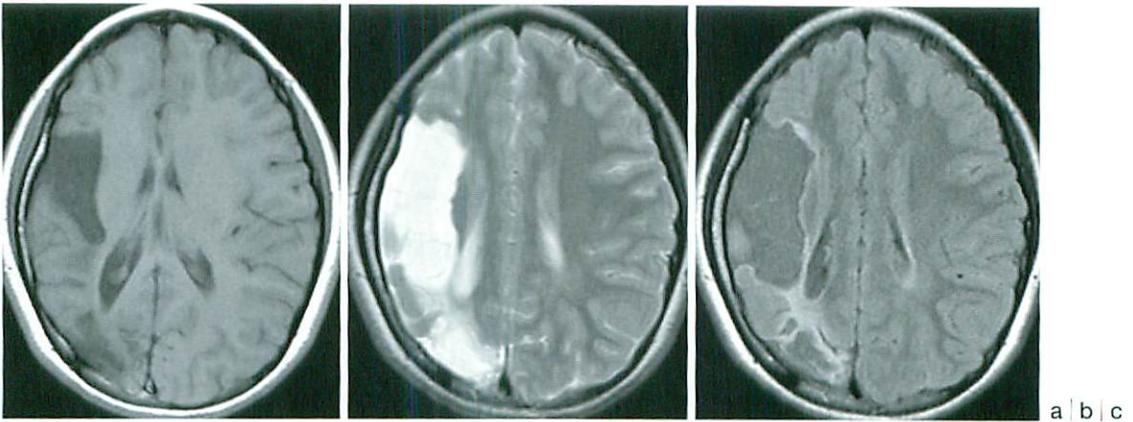


Fig.11 10-year-old girl with left hemiparesis. Delivery at term was normal and there was no neonatal asphyxia. FLAIR MR images (a, b, c) show defects of the temporal and parietal brain parenchyma, cystic change and gliosis, resulting from cerebral infarction (middle cerebral arterial territory).

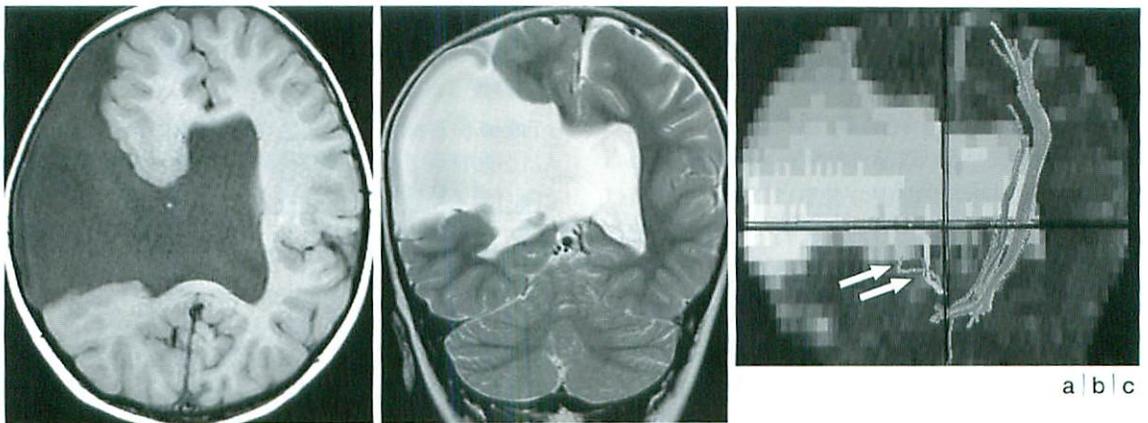


Fig.12 4-year-old boy with left spastic hemiplegia, oculomotor nerve paralysis and diabetes insipidus born at 33 weeks (birth weight, 2066g). No neonatal asphyxia. MR images (a, b) show defect of right temporal and parietal brain parenchyma with smooth margins, lined by heterotopic gray matter. The diagnosis is schizencephaly (open-lip type). The septum pellucidum is also absent. Tractography (c) shows marked diminution of the right corticospinal tract (arrows).

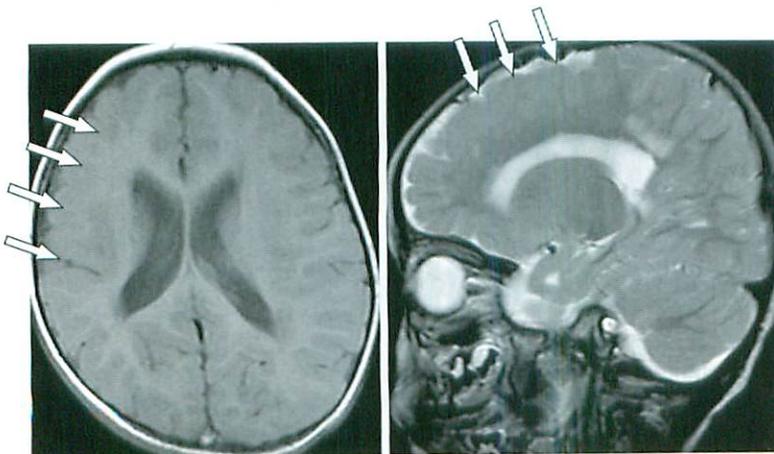


Fig.13 1-year-old boy with left spastic hemiplegia and microcephaly born at 40 weeks (birth weight, 3498g). No neonatal asphyxia. MR images (a, b) show hypoplasia of the right sylvian fissure with abnormal small gyri in the right frontal, lateral and parietal cortex (arrows). The diagnosis was unilateral polymicrogyria. Serum cytomegaloviral antibody is elevated, suggesting cytomegaloviral infection in utero.

脳梗塞 (cerebral infarction) (Fig.11)

痙直性片麻痺の原因のうち33%を占める。その殆どは周産期異常を認めない正期産児である。脳幹を含め、患側大脳半球萎縮を認める (hemiatrophy) ことがしばしばある。

皮質形成異常 (裂脳症 schizencephaly, 多小脳回症 polymicrogyria) (Fig.12, 13)

痙直性片麻痺における先天奇形の頻度は2割弱であり^{18,19)}、片側性の多小脳回症や裂脳症といった皮質形成異常がその代表的疾患である。多小脳回症は、通常よりも小さく細かい脳回が特徴的に認められ、皮髄境界は正常の脳回よりも不明瞭である。裂脳症においては、欠損した脳実質の辺縁が皮質に覆われていることが孔脳症との鑑別点となる。

アテトーゼ型脳性麻痺

大脳基底核に障害を受け、過剰運動、不随意運動を示す型である。以前は核黄疸が原因とされたが、周産期・新生児医療の進歩に伴い、核黄疸はほとんどみられなくなった。代わって、新生児仮死による低酸素脳症が基底核に及んだもの、基底核出血などが現在では原因となることが多い。そのため、痙直性脳性麻痺に合併した混合型脳性麻痺として目立ってきたのが近年の特徴である⁵⁾。アテトーゼ型は四肢麻痺であり、上肢機能障害、言

語障害を伴う。アテトーゼ型脳性麻痺のMRI所見の大きな特徴は基底核損傷であり、この特殊形としてローランド型脳性麻痺が存在する。なお、現在の日本では核黄疸による純粋なアテトーゼ型脳性麻痺はごく少数である。

基底核損傷 (basal ganglia injury) (Fig.14)

MRI上では、基底核の異常信号として描出される。局在は、淡蒼球、視床、被殻、尾状核の順に多い (Table 6)。信号異常は乳児期にはT1強調像で高信号 (T2強調像は正常～軽度低信号)、幼児期にはT2強調像で高信号 (T1強調像ではほぼ正常)を呈する。

ローランド型脳性麻痺 (Rolandic type cerebral palsy) (Fig.15)

基底核損傷の特殊形として存在する。基底核損

Table 6 Basal ganglia injury in MR findings of 14 children with athetotic cerebral palsy

部位	number	%
視床	11	78
被殻	9	64
淡蒼球	4	28
尾状核	2	14
基底核異常信号なし	1	7

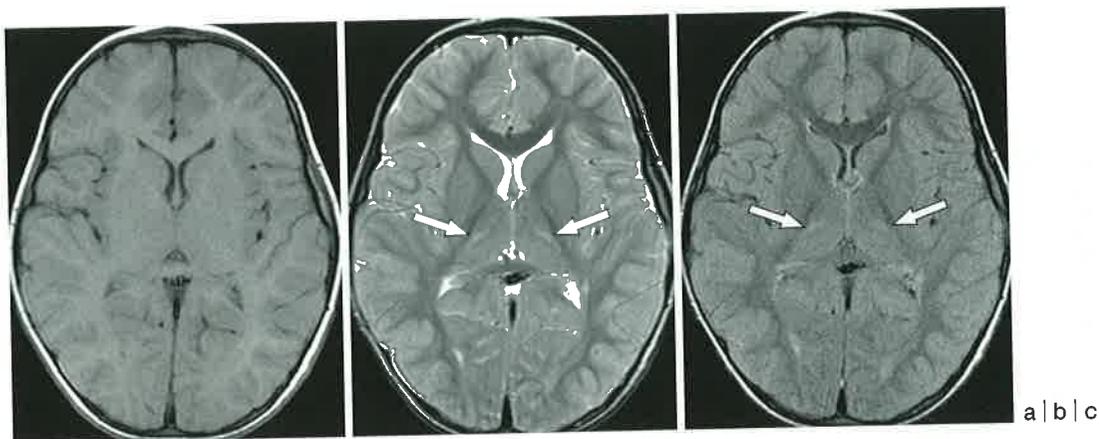


Fig.14 4-year-old boy with ataxic cerebral palsy born at 40 weeks (birth weight, 2592g). No neonatal asphyxia. On T1-weighted MR image (a), no apparent abnormal findings can be detected. T2-weighted and FLAIR images (b, c) show abnormal hyperintensity signals in both thalamic ventral posterolateral nuclei (arrows). The diagnosis is bilateral basal ganglia injury.

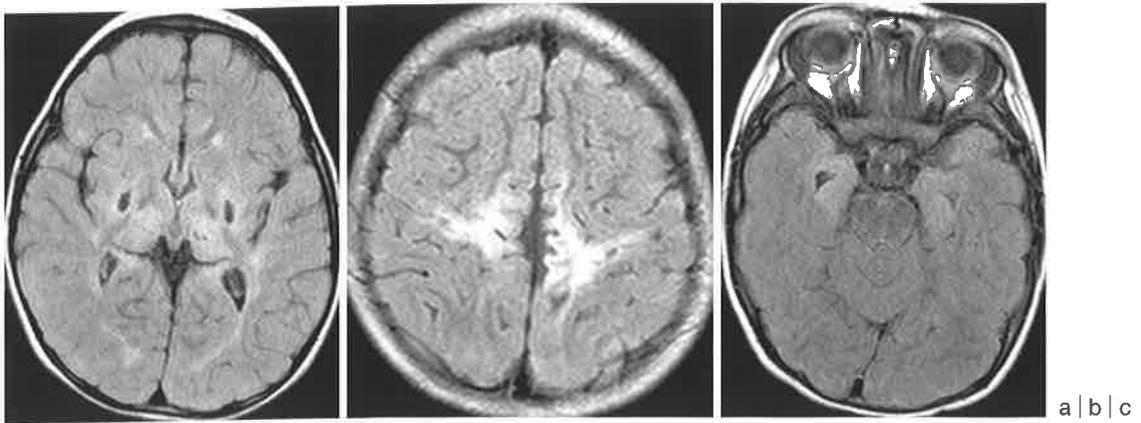


Fig.15 2-year-old boy with mixed tetraplegia born at 39 weeks (birth weight, 3237g) who had neonatal asphyxia caused by placental abruption. FLAIR MR images (a, b, c) show bilateral abnormal high intensity lesions in the basal ganglia, hippocampus, and precentral sulci. The diagnosis is Rolandic type cerebral palsy (severe).

傷に中心前回 (perirolandic area) の異常信号と海馬の萎縮を伴うタイプである^{20,21)}。海馬の萎縮を伴うのはもっとも重篤なタイプといわれる。中心前回の異常信号はT1強調像およびT2強調像では見落とすやすく、FLAIR画像での評価が非常に有効である。

おわりに

脳性麻痺の確定診断は、最も早くても1歳以後での発達チェックおよび臨床診断による。軽症の場合は就学前にならないと診断がつかないことがある。確定診断しなければ治療に入らないという一般的な治療原則はこの分野では当てはまらず、早期から神経発達学的アプローチを行うのが常識である。MRI検査に求められるのも診断名をつけることではない。病変の首座はどこか、髄鞘化白質の量はどうかと見極める作業が必要であり、脳の各部分を質的量的に評価する姿勢が重要である。近年では拡散テンソル画像による個々の神経線維の量的評価も試みられている²²⁾。また、新生児期の画像において脳室周囲白質や基底核、中心前回の信号強度、あるいは脳梁の長さといったいくつかの指標は予後推定に役立つとの報告もあり^{23~25)}、今後、脳性麻痺危険児に対する早期の画像評価がさらに求められると考えられる。ただし、小児の脳の可塑性は計り知れず、画像は臨床的予後と必ずしも一致しない。謙虚さと希望を

忘れずに画像と向かいあう姿勢を持ち続けたい。

●文献

- 1) Swaiman FK, Ashwal S, Ferriero MD : Pediatric Neurology. Principles & Practice (fourth ed). Philadelphia, Elsevier, 2006, p491-500.
- 2) Vojta V (富 雅男, 深瀬 宏訳) : 乳児の脳性運動障害(4版). 東京, 医歯薬出版, 1997.
- 3) Kong E : Very early treatment of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1996 ; 8 : 198-202.
- 4) Kanda T, Yuge M, Yamori Y, et al : Early physiotherapy in the treatment of spastic diplegia. Dev Med Child Neurol 1984 ; 26 : 438-444.
- 5) 神田豊子, 早川克己, 家森百合子, 他 : 脳性麻痺. 小児内科 1995 ; 27 増刊号 : 595-600.
- 6) Badawi N, Felix JF, Kurinczuk JJ, et al : Cerebral palsy following term new born encephalopathy : A population-based study. Dev Med Child Neurol 2005 ; 46 : 293-298.
- 7) Hayakawa K, Kanda T, Hashimoto K, et al : MR of spastic tetraplegia. Am J Neuroradiol 1997 ; 17 : 247-253.
- 8) Hayakawa K, Kanda T, Hashimoto K, et al : MR imaging of spastic diplegia. The importance of corpus callosum. Acta Radiol 1996 ; 37 : 830-836.
- 9) Blumenthal I : Periventricular leukomalacia : a review. Eur J Pediatr 2004 ; 163 : 435-442.
- 10) Melheim ER, Hoon AH, Ferrucci JT, et al : Periventricular leukomalacia : relationship between lateral ventricular volume on brain

- MR images and severity of cognitive and motor impairment. *Radiology* 2000 ; 214 : 199-204.
- 11) Yokochi K, Aiba K, Horie M, et al : Magnetic resonance imaging in children with spastic diplegia : Correlation with the severity on their motor and mental abnormality. *Dev Med Child Neurol* 1991 ; 33 : 18-25.
 - 12) Hoon AH, Lawrie WT, Melhem ER, et al : Diffusion tensor imaging of periventricular leukomalacia shows affected sensory cortex white matter pathways. *Neurology* 2002 ; 59 : 752-756.
 - 13) Lee SK, Kim DI, Kim F, et al : Diffusion-tensor MR imaging and fiber tractography : a new method of describing aberrant fiber connections in developmental CNS anomalies. *RadioGraphics* 2005 ; 25 : 53-65.
 - 14) Barkovich AJ : *Pediatric Neuroimaging* (3ed). Philadelphia, Lippencott Williams & Wilkins, 2000.
 - 15) Volpe JJ : Intraventricular hemorrhage in the premature infant - current concepts. Part I. *Ann Neurol* 1989 ; 25 : 3-11.
 - 16) Volpe JJ : Intraventricular hemorrhage in the premature infant - current concepts. Part II. *Ann Neurol* 1989 ; 25 : 109-116.
 - 17) Leviton A, Gilles F : Ventriculomegaly, delayed myelination, white matter hypoplasia, and "periventricular" leukomalacia : How are they related? *Pediatric Neurology* 1996 ; 15 : 127-136.
 - 18) Wiflund LM, Uvebrant P, Flodmark O : Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy ; II : Children born at term. *Neuropediatrics* 1991 ; 22 : 121-128.
 - 19) Cioni G, Sales B, Paolicelli PB, et al : MRI and clinical characteristics of children with hemiplegic cerebral palsy. *Neuropediatrics* 1999 ; 30 : 249-255.
 - 20) Krageloh-Mann I, Helber A, Mader I, et al : Bilateral lesions of thalamus and basal ganglia : origin and outcome. *Dev Med Child Neurol* 2002 ; 44 : 477-484.
 - 21) Maller AI, Hankins LL, Yeaklev JW, et al : Rolandic type cerebral palsy in children as a pattern of hypoxic-ischemic injury in the full-term neonates. *J Child Neurol* 1998 ; 13 : 313-321.
 - 22) Thomas B, Eyssen M, Peeters R, et al : Quantitative diffusion tensor imaging in cerebral palsy due to periventricular white matter injury. *Brain* 2005 ; 128 : 2562-2577.
 - 23) Woodward LJ, Anderson PJ, Austin NC, et al : Neonatal MRI to predict neurodevelopmental outcomes in preterm infants. *NEJM* 2006 ; 17 : 685-694.
 - 24) Liauw L, Palm-Meinders IH, van der Grond J, et al : Differentiating normal myelination from hypoxic-ischemic encephalopathy on T1-weighted MR images : a new approach. *Am J Neuroradiol* 2007 ; 28 : 660-665.
 - 25) Anderson NG, Laurent I, Woodward LJ, et al : Detection of impaired growth of the corpus callosum in premature infants. *Pediatrics* 2006 ; 118 : 951-960.

特集 小児神経放射線－最近のトピックス

2. 拡散テンソル画像の脳奇形への応用 －脳梁欠損症のDiffusion tensor tractography : Probst bundleの解析－

宇都宮英綱

福岡大学医学部 放射線科

Diffusion Tensor Tractography for Central Nervous System Anomalies － Analysis of fiber tracts forming Probst bundle in complete callosal agenesis －

Hidetsuna Utsunomiya

Department of Radiology, Fukuoka University Faculty of Medicine

Abstract

Callosal agenesis occurs as a result of the failure of association fibers to decussate to the contralateral hemisphere via the callosal precursor, due to a lack of induction by the massa commissuralis. When the development of association fibers from the cortical plate is normal, those which do not pass through the callosal precursor grow caudally along the medial surface of the ipsilateral cerebral hemisphere and form Probst bundles. This article describes the arrangement and development of fiber tracts forming Probst bundles in patients with complete callosal agenesis, using a novel technique of diffusion tensor tractography (DTT), which can show the orientation of white matter fibers in vivo. The arrangement of neuronal fibers that form Probst bundle, which are altered hemispheric connection fibers in an acallosal brain, may support the idea that the growth of the corpus callosum is primarily antero-posterior, with the genu forming first, then the trunk and splenium, and lastly the rostrum.

Keywords : Callosal agenesis, Diffusion tensor tractography (DTT), Probst bundle

はじめに

近年、MR拡散テンソル画像 (MR-diffusion tensor imaging : MR-DTI) にて脳内の拡散異方性 (diffusion anisotropy) の情報を詳細に解析することが可能となった^{1,2)}。中でも、異方性の強さと方向性から隣接するボクセル同士の拡散テンソルの連続性を同定し、巨視的な神経線維の走行を想定する神経線維追跡法 (fiber tracking) が開発され、現在その臨床応用について精力的に研究が進められている³⁾。Fiber trackingにより必要な神経線維束を選択的かつ3次元的に描出する方法を

diffusion tensor tractography (DTT) と呼ぶ。すなわち、DTTは仮想的にはあるが、唯一生体における神経線維束の走行や配列を解析できる方法である。

今回、脳梁欠損症に特異的に認められる白質線維束である Probst bundle⁴⁾ を DTT を用いて解析したので、その発生学および形態学的意義について検討を加え報告する。

脳梁の発生と Probst bundle

脳梁は胎生期の正中終脳に発生する Massa commissuralis (MC) を大脳新皮質から投射される

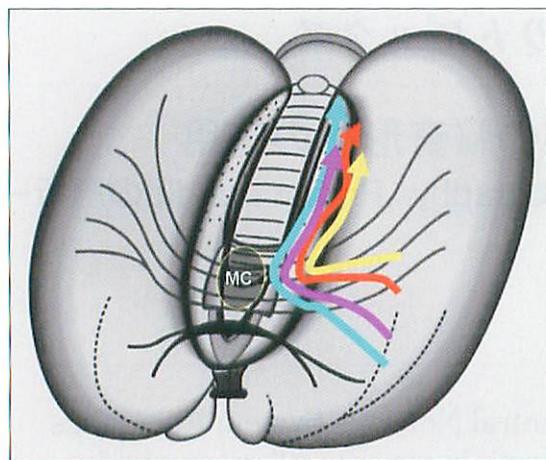


Fig.1 Schematic drawing of the development of a Probst bundle.

When the development of association fibers from the cortical plate (colored lines) is normal, those which do not pass through the massa commissuralis (MC) grow caudally along the medial surface of the ipsilateral cerebral hemisphere and form Probst bundles.

神経線維が通過することで形成される。胎齢11～12週頃最初の神経線維が通過し、12～13週で将来脳梁となる交連線維の集合体が形成される。その後、5～7週の間新皮質の急速な成長にともない頭側から尾側にかけて神経線維の通過が起こる。このように、脳梁の発生には、原基であるMCの形成とこれを通過する神経線維（脳梁線維）の発達といった2つのメカニズムが関与している⁴⁾。何らかの原因でMCの形成不全が生じると神経線維は通過する「窓」を失い脳梁欠損が生じる。一方、MCを通過できなかった神経線維は同側の脳半球内側面を頭尾方向に走行し、特異的神経線維束を形成する。この線維束をProbst bundle (PB)と呼ぶ(Fig.1)^{5,6)}。したがって、脳梁欠損症において本来脳梁となるべき神経線維の発達が正常に成されたならば、両側ともによく発達したPBが側脳室内側面に形成されることになる^{6,7)}。

Diffusion tensor tractography (DTT)の作成

1. 拡散テンソルデータ収集

MRIはPhilips Intera 1.0Tで受信コイルはsynergy-

L sensitivity-encoding (SENSE) head coil. を使用した。撮像シーケンスはスピンエコー型EPIを用い、マトリックス数=128×128, FOV=24cm, スライス厚=4mm, TR=6500ms, TE=125ms, SENSE factor=2, 加算回数=3, スライス厚=4mm, b値=700s/mm², MPGパルス=6軸にて拡散テンソルデータを収集した。

2. Probst bundleの描写と解析

拡散テンソルデータの解析は、東大医学部附属病院放射線科画像情報処理・解析研究室にて開発された、画像解析ソフトDiffusion tensor visualizer (dTV) 1.5と3次元表示ソフトVolume-oneの組み合わせで行った¹⁾。FA (fractional anisotropy)の閾値は小児例>0.12, 成人例>0.18とした。

MPGを印加する前のT2強調画像(b=0画像)冠状断で、Probst bundleが最もよく描出されていると思われる部位に用手的に関心領域(ROI)を設定し、これを起点としてProbst bundleの軌跡を描出させた(one-ROI法)。続いて、Probst bundle内の神経線維の配列をtwo-ROI法を用いて解析した。Two-ROI法はone-ROI法で最初に設けたROI (seed ROI)と新たに設けた標的ROI (target ROI)の2つの関心領域の両者を通過する軌跡のみ描出させる方法である。One-ROI法とtwo-ROI法の両法で得られた軌跡を重ね合わせ、Probst bundle内での神経線維の配列を解析した。尚、標的ROIは前頭前野(前頭極)、運動前野～運動野、および眼窩回白質に置いた。

症例

症例1: 13ヵ月の女児。精神運動発達遅滞を認める。従来のMRIにて脳梁完全欠損症と小脳後面のくも膜嚢胞が認められた。脳梁欠損以外には終脳(大脳)奇形は認めなかった。DTTのone-ROI法にて両側脳半球の内側面に前後方向に走行するよく発達したProbst bundle (PB)が描出された(Fig.2a)。Two-ROI法による解析では前頭前野(前頭極)からの神経線維はPBの内側部(半球間裂側)を走行し(Fig.2b)、これより尾側(運動前野～運動野)からの神経線維はPBのより外側部(脳室側)を走行していた(Fig.2c)。また、眼窩回からの線維(左半球のみ描写)は、PBの最外側部を走行していた(Fig.2d)。

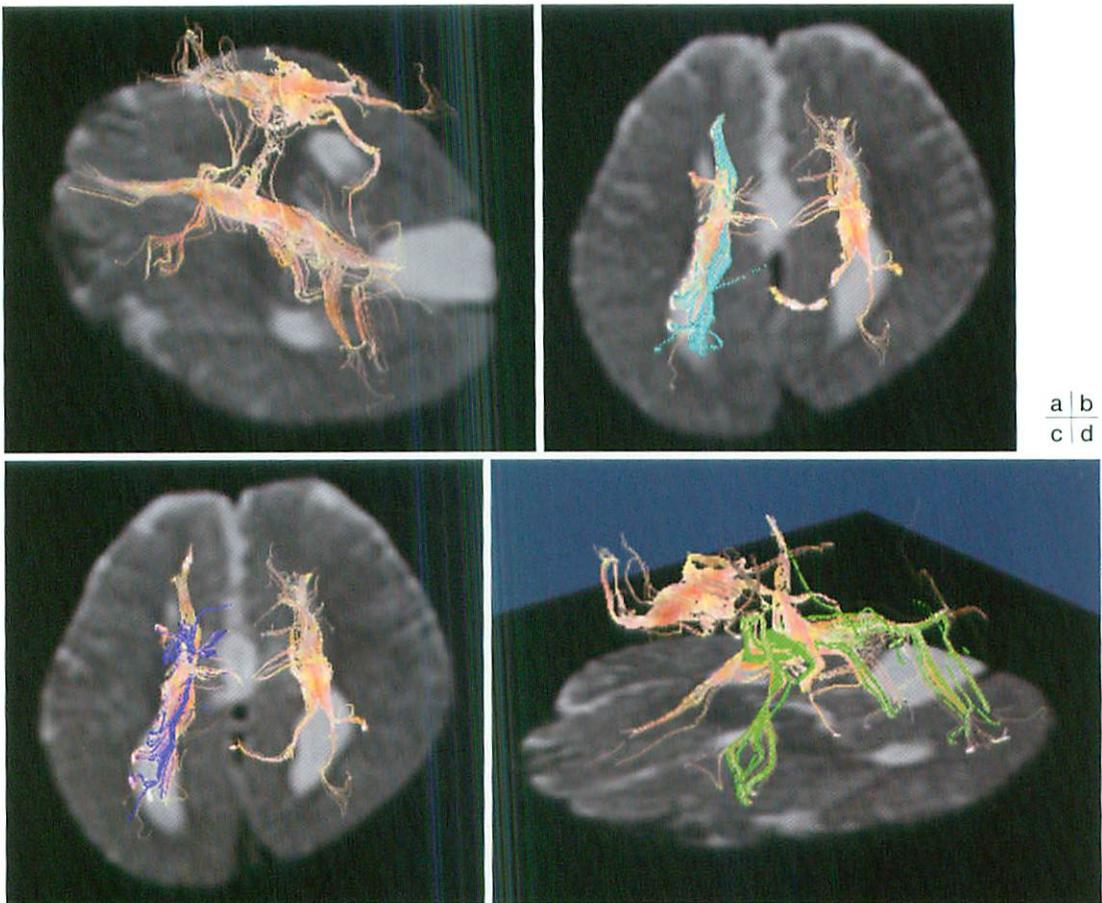


Fig.2 DTT in a 13-month-old female infant without any telencephalic anomaly other than callosal agenesis.

- a : One-ROI method for DTT (from left posteriosuperior viewpoint) shows well-developed Probst bundles in both hemispheres.
- b, c : Two-ROI method for DTT (from top viewpoint) shows that the fibers from the prefrontal area run more along the inner side of the Probst bundle (b, blue lines) than those from a more caudal region of the premotor area (c, dark blue lines).
- d : Two-ROI method for DTT (from left anterosuperior viewpoint) shows that the fibers from the orbital gyrus, which are depicted in the left hemisphere, run along the outermost side in the Probst bundle (green lines).

症例2：34歳の男性。小児期より左側不全片麻痺を認めたが、精神発達は正常であった。6ヵ月前より右上肢の感覚鈍磨と脱力が出現し、頸部MRIでC2の神経鞘腫を指摘された。同時に施行された頭部MRIで脳梁完全欠損と右側前頭葉の皮質異形成が認められた。DTTのone-ROI法にて左側大脳半球の内側面にはよく発達したProbst bundle (PB) が認められたが、右側大脳半球のPBの発達は不良であった (Fig.3a)。Two-ROI法によるPB

の配列は症例1と同様に前頭前野からの神経線維はPBの内側部を走行し (Fig.3b)、これより尾側の運動前野～運動野からの神経線維は外側部を走行していた (Fig.3c)。また、眼窩回からの線維 (左半球のみ描写) は、PBの最外側部を走行していた (Fig.3d)。

Probst bundle 解析の形態発生的意義

前述したように、脳梁欠損症において本来脳梁

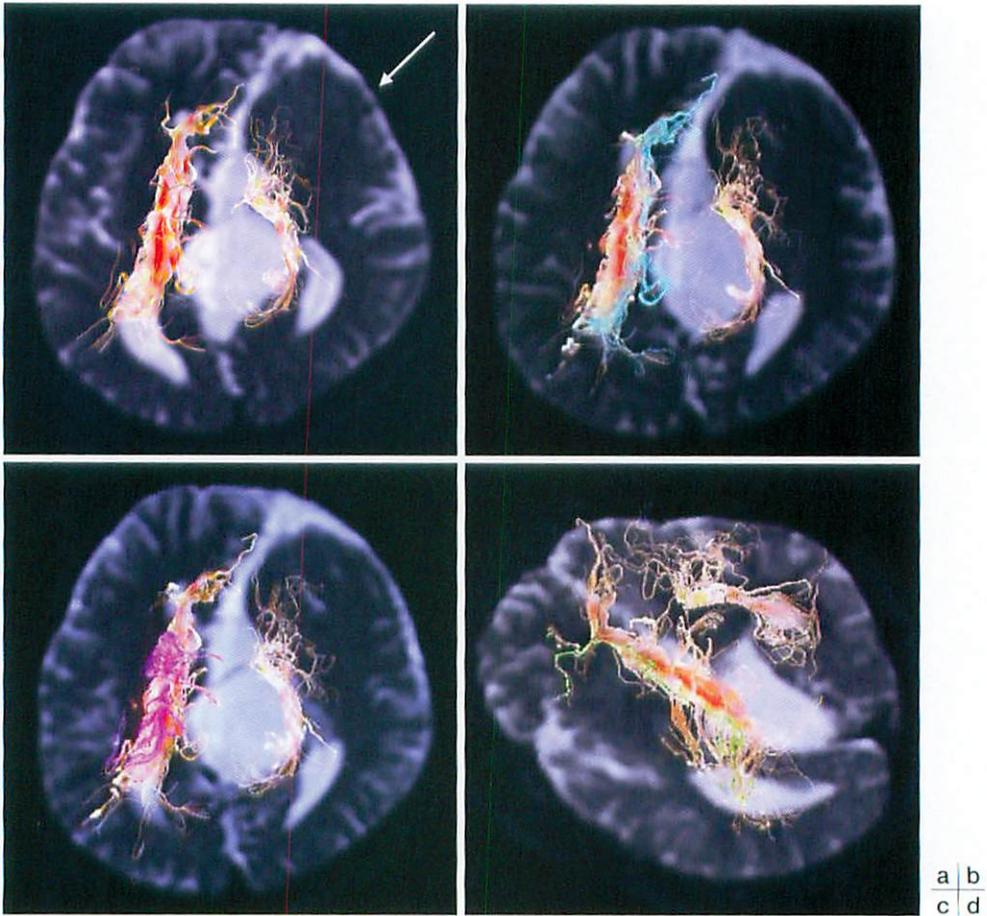


Fig.3 DTT in a 34-year-old man with complete callosal agenesis and cortical dysplasia in the right frontal lobe.

- a : One-ROI method for DTT (from top viewpoint) shows that while the Probst bundle in the left hemisphere is well-developed, that in the right hemisphere is poorly developed. Cortical dysplasia is also shown in the right frontal lobe (arrow).
- b, c : Two-ROI method for DTT (from top viewpoint) shows that the fibers from the left prefrontal area run more along the inner side of the Probst bundle (b, blue lines) than those from a more caudal region of the premotor area (c, violet lines).
- d : Two-ROI method for DTT (from left posterosuperior viewpoint) shows that the fibers from the left orbital gyrus run along the outermost side in the Probst bundle (green lines).

となるべき神経線維の発達が正常に成されたならば、よく発達したPBが側脳室内側面に形成される。一方で脳梁となるべき神経線維の発達が何らかの原因で障害されたならばPBの発達も不良となることが想定される。終脳の合併奇形を伴わない小児例(症例1)ではPBは両側ともよく発達していたのに対して、右前頭葉の皮質異形成を伴った成人例(症例2)では、合併半球のPBが非合併

側より明らかに低形成を示していた(Fig.3a)。これは、皮質異形成により同側の神経線維の発達が障害されたことを示すものと考えられる⁶⁾。すなわち、DTTによるPBの解析は、脳梁欠損症における神経線維の発達を評価する上で形態学的にも臨床的にも重要な意義をもつものと思われる。

脳梁の発生は膝(genu)より始まり尾側の幹(trunk)、膨大(splenium)が形成され、最後にもっ

●文献

とも前方の吻 (rostrum) が形成されると考えられている。Rakicら⁴⁾は吻の形成がもっとも最後に生じることを病理学的に示したが、これには異論を唱える研究者もある⁸⁾。Probst bundleは、本来脳梁となるべき神経線維であるため、MCを通過しようとする神経線維の走行を表すと考えられる。すなわち、脳梁膝を構成する前頭前野からの神経線維は最初にMCを通過しようとするため、MCが存在しない脳梁欠損症の場合はPBの最内側を構成すると想定される。同様に脳梁幹を構成する運動前野、運動野の線維は前頭前野の線維よりPBの外側を構成すると考えられる。今回のDTT (Two-ROI法) によるPB内神経線維の配列の解析では、予測されたように前頭前野からの線維がPBの内側を走行し、後方の線維ほどPBの外側を走行することが示された (Fig.2b, c, Fig.3b, c)。また、眼窩回からの線維 (2半球に同定) はいずれもPBの最外側を走行していた (Fig.2d, Fig.3d)。この所見は本来脳梁吻を構成する眼窩会からの神経線維はMCを最後に通過することを示唆していると思われ、脳梁吻は最後に形成されたとしたRakicらの学説を支持する所見と考えられる。このように、DTTは発生学的知見の解析にも応用することが可能と思われた。

まとめ

1. DTTは脳梁欠損症におけるProbst bundleの発達の評価に有用であった。
2. Probst bundle内での神経線維の配列は、本来なら脳梁となる神経線維の発達過程を反映している可能性が示唆された。

- 1) Masutani Y, Aoki S, Abe O, et al : Diffusion tensor imaging : Recent advance and new techniques for diffusion tensor visualization, *European J of Radiology* 2002 ; 46 : 53-66.
- 2) Mori S, Crain BJ, Chacko VP, et al : Three-dimensional tracking of axonal projections in the brain by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1999 ; 45 : 265-269.
- 3) 青木茂樹, 阿部 修 編, これでわかる拡散MRI. 秀潤社, 2002.
- 4) Rakic P, Yakovlev PI : Development of the corpus callosum and cavum septi in man. *J Comp Neurol* 1968 ; 132 : 45-72.
- 5) Probst FP : Congenital defect of the corpus callosum - morphology and encephalographic appearances. *Acta Radiol[suppl]* 1973 ; 331 : 1-52.
- 6) Utsunomiya H, Ogasawara T, Hayashi T, et al : Dysgenesis of the corpus callosum and associated telencephalic anomalies : MRI. *Neuroradiology* 1997 ; 39 : 302-310.
- 7) Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, et al : Arrangement of Fiber Tracts Forming Probst Bundle in Complete Callosal Agenesis : Report of Two Cases with an Evaluation by Diffusion Tensor Tractography. *Acta Radiol* 2006 ; 10 : 1063-1066.
- 8) Kier EL, Truwit CL : The lamina rostralis : modification of the concepts concerning the anatomy, embryology and MR appearance of the rostrum of the corpus callosum. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997 ; 18 : 715-722.

特集 小児神経放射線－最近のトピックス

3. 白質の異常パターンから考える代謝疾患の画像診断

大場 洋, 工富公子, 豊田圭子, 安達木綿子¹⁾

帝京大学医学部 放射線科, 国立精神・神経センター 放射線科¹⁾

Recognition of Abnormal White Matter Pattern in Congenital Metabolic Disorders

Hiroshi Oba, Kimiko Kutomi, Keiko Toyoda, Yuko Adachi¹⁾

Department of Radiology, Teikyo University Hospital

Department of Radiology, National Center of Neurology and Psychiatry¹⁾

Abstract

MRI is highly sensitive in the detection of white matter lesions. MRI pattern recognition facilitates the diagnostic process and reduces the list of necessary laboratory tests and the consequent burden for patients and families, and provides important scientific information. The classification of many disorders is likely to change as we gain knowledge and experience. Nonetheless, this approach will allow the reader to get close to the diagnosis in many cases.

Keywords : Congenital metabolic disorders, Myelination, MRI

はじめに

先天代謝疾患の多くは、脳神経を傷害し、脳白質に病理的な異常を来すことが多い。先天代謝疾患における画像診断の役割は大きい。診断を早めたり、生化学的検査の数を減らしたり、場合によっては、酵素欠損や遺伝子異常を一点に絞り込むこともある。患者や家族の経済的負担を減らす効果も無視できない。MRIは、白質病変の検出に高い感度を有する。特異度は感度に比べ低いが、画像解釈の質に依存しているとも言える。先天代謝疾患の白質異常パターンからの鑑別診断の試みは、数多くなされているが、van der Knaapら^{1,2)}、Barkovichら³⁾のものが有名である。MRIのパターン認識には当然ながら限界がある。進行していく疾患の病初期のみ、特徴的な異常を呈することが多く、終末期になると、大脳白質のほとんどが障害され、特徴は失われていってしまう。基底核など深部灰白質に異常が見られる先天代謝疾患もま

ことに多い。基底核優位に障害される疾患も多くは、1次的または2次的に白質も障害されることも多く、これらまで、言及していくと際限がない。

この項では、対象疾患を先天代謝疾患に絞り、基本的に白質異常パターンから鑑別診断を試みたい。したがって、白質変化はT2強調像にて高信号を示す変化で、基本的に左右対称性かつびまん性分布を対象とした。新生児期から乳幼児期における髄鞘の成熟に伴うMRI画像の信号変化については、先天代謝疾患の白質信号パターンを評価するに当たり非常に重要であるが、これについては他の成書を参考されたい。

大脳白質分布パターン

1. 大脳深部白質優位のびまん性白質異常 (U-fiberは保たれる。) (Fig.1)

大部分の髄鞘形成不全性疾患が含まれる。異染色性白質ジストロフィ (Fig.1)、新生児副腎白質ジストロフィ、Krabbe病、フェニルケトン尿症、

Sjogren-Larsson症候群, マルチプルサルファターゼ欠損症 multiple sulfatase deficiency, 活性化因子欠損症 activator deficiency, プロサポシン prosaposin 欠損症, サポシンB欠損症, トランスコバラミンII欠損症, GM1 ガングリオシドーシス GM1 gangliosidosis, GM2 gangliosidosis (Tay-Sachs病およびSandhoff病), I-cell病 I-cell disease (mucopolipidosis II), 神経セロイドリポフスチノーシス

neuronal ceroid lipofuscinosis (Batten病), Salla病, Leukoencephalopathy with vanishing white matter; VWMなど, 大脳白質以外にも異常を認める先天代謝疾患をも含めると, 多くの疾患が含まれる。

2. 大脳皮質直下優位 (U-fiberも障害される)で深部白質は初期には保たれるびまん性白質異常 (Fig.2) 比較的特異的な疾患群である。皮質下弓状線

Table 1

○大脳白質の異常

■大脳深部白質に強い白質病変

大部分の髄鞘形成不全性疾患
異染性白質ジストロフィ
新生児副腎白質ジストロフィ
Krabbe病
フェニルケトン尿症
Sjogren-Larsson症候群
マルチプルサルファターゼ欠損症
multiple sulfatase deficiency
活性化因子欠損症 activator deficiency
プロサポシン prosaposin 欠損症
サポシンB欠損症, トランスコバラミンII欠損症
GM1 ガングリオシドーシス GM1 gangliosidosis
GM2 gangliosidosis (Tay-Sachs病およびSandhoff病)
I-cell病 I-cell disease (mucopolipidosis II)
神経セロイドリポフスチノーシス
neuronal ceroid lipofuscinosis (Batten病)
Salla病など

■大脳皮質直下優位の白質病変

Canavan病
Keans-Sayre症候群
ガラクトース血症
Alexander病
Pelizaeus-Merzbacher病(classical form)
L-2-hydroxyglutaric acidemia

■大脳白質にびまん性異常(中心部・皮質直下とも障害)

Pelizaeus-Merzbacher病(connatal form)
Zellweger症候群
乳児型副腎白質ジストロフィ
乳児型Refsum病
Canavan病(初期を除く)
Megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts; MLC
進行したLeukoencephalopathy with vanishing white matter; VWM
進行したAlexander病
進行したGM2ガングリオシドーシス
18q-症候群
Cockayne症候群

高メチオニン血症
メロシン欠損型筋ジストロフィ
進行したHypomyelination with atrophy of the basal ganglia and cerebellum (H-ABC)

■病変の始まる部位が特徴的な疾患
副腎白質ジストロフィ: 脳梁膨大部を含む後側葉・頭頂葉白質, 一部は前頭葉白質や内包などから生じる.)
adrenomyeloneuropathy; AMN: 脊髄優位, 進行すると大脳白質まで障害されうる。

Alexander病: 前頭部優位, 脳室壁・側脳室前角前方の白質にRosenthal fiberの蓄積
MLC: 側頭極白質, 前頭葉白質に囊胞形成
Krabbe病: 両側錐体路

■大脳白質がびまん性左右対称性にT1強調像, T2強調像とも高信号
18q-症候群
Fucosidosis

■大脳白質がびまん性左右対称性にT1強調像で高信号, T2強調像で低信号
乳児シアル酸蓄積症 infantile sialic acid storage disease

■造影効果を示す疾患

副腎白質ジストロフィ
Alexander病
Krabbe病

■白質びまん性高信号プラス囊胞形成ムコ多糖症

Fabry病
Lowe症候群
Alexander病
Megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts (MLC)
Leukoencephalopathy with vanishing white matter (VWM)
Aicardi-Goutieres syndrome

■ADC低下

Canavan病

異染性白質ジストロフィ
フェニルケトン尿症
メープルシロップ尿症
非ケトン性高グリシン血症
高メチオニン血症

○小脳の異常

■小脳白質の病変

異染性白質ジストロフィ
Krabbe病
Pelizaeus-Merzbacher病
Tay-Sachs病
脳腱黄色腫症 Cerebrotendinous xanthomatosis
ALDの一部, adrenomyeloneuropathy
Refsum病
神経フェリチン症(歯状核および小脳白質に鉄沈着に引き続き囊胞形成を認める。)

■小脳皮質・白質の信号異常

乳児神経軸索性ジストロフィ
Marinesco-Sjogren症候群

■小脳萎縮

ミトコンドリア異常症
H-ABC
Salla病
Menkes病
神経セロイドリポフスチノーシス
糖タンパク質糖鎖不全症候群
毛細管拡張性運動失調症 ataxia telangiectasia (Louis-Bar症候群)
低アルブミン血症を伴う早発型失調症
乳児神経軸索ジストロフィ
Hypomyelination with atrophy of the basal ganglia and cerebellum (H-ABC)

○大頭症 macrocephalyを来す疾患

ムコ多糖症
1型グルタル酸尿症
Alexander病(ないことも多い。)
MLC (megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts)
Canavan病
Sotos症候群

維 (U-fiber) も初期から障害される。Canavan病, Keans-Sayre 症候群, ガラクトース血症 (Fig.2), Pelizaeus-Merzbacher 病 (classical form), L-2-hydroxyglutaric acidemia, Salla病, 18q-症候群, 18q ring 症候群などが挙げられる。

3. 大脳白質にびまん性異常 (深部・皮質直下とも障害) (Fig.3)

新生児期から特に偏りがなく, 白質がすべて障害される疾患に, Pelizaeus-Merzbacher 病 (connatal form) (Fig.3), Zellweger 症候群, 乳児型副腎白質ジストロフィ, 乳児型 Refsum 病などが挙げら

れる。進行に伴い中心部・皮質直下も含めびまん性に障害される疾患には, Canavan 病 (初期を除く), Megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts; MLC, 進行した Leukoencephalopathy with vanishing white matter; VWM, 進行した Alexander 病, 進行した GM2 ガングリオシドーシス, 18q-症候群, Cockayne 症候群, 高メチオニン血症, メロシン欠損型筋ジストロフィ, 進行した Hypomyelination with atrophy of the basal ganglia and cerebellum (H-ABC) などのが挙げられる。他にも終末期の髄鞘形成不全性疾患の大部分がここに含まれる。

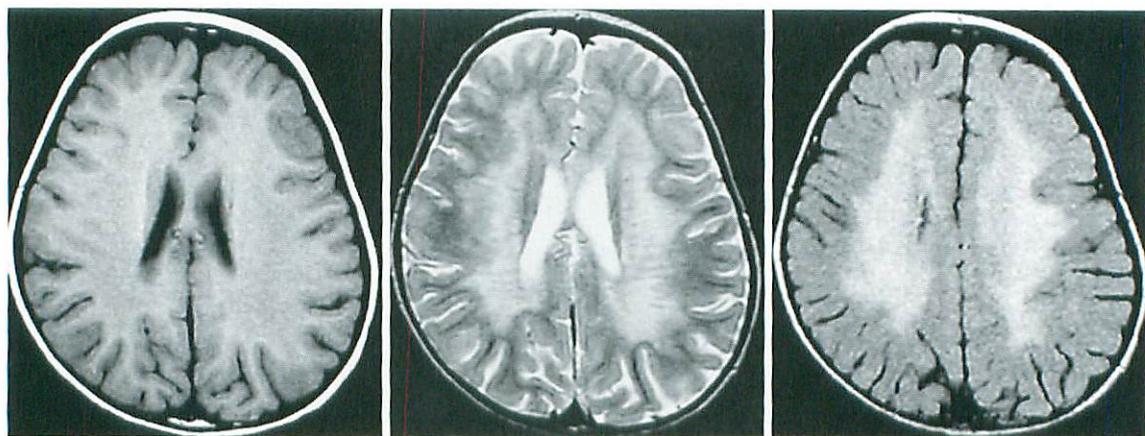
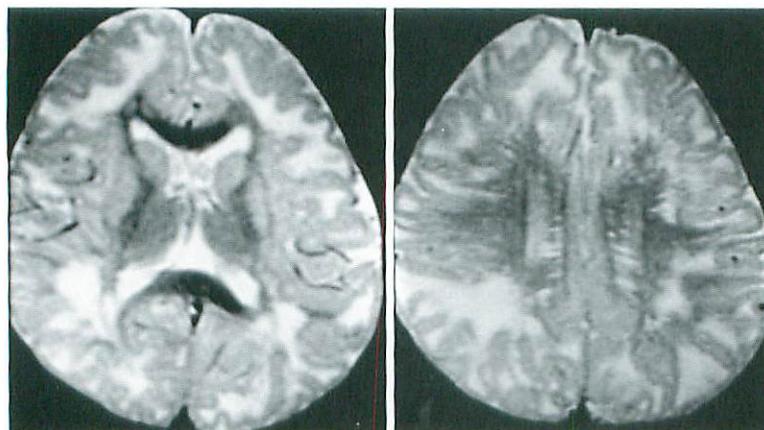


Fig.1 Deep white matter dominant sparing U-fibers.

Metachromatic Leukodystrophy. 2-year-old girl with mental retardation and hypotonia. T1 weighted axial (a) image reveals that cerebral white matter diffusely demonstrates slight low intensity. T2-weighted axial image (b) and FLAIR axial image (c) demonstrate that cerebral white matter shows diffusely high intensity sparing subcortical U-fibers. On T2-weighted image (b), there are linear low intensities running along medullary veins in the high intensity white matter lesion that account for so-called "Tiger stripes".



a | b

Fig.2 Subcortical white matter dominant involving U-fibers. Galactosemia. 3-year-old girl. T2-weighted axial images (a, b) demonstrate that there are diffuse and scattered high intensities in subcortical white matter including U-fibers, while sparing corpus callosum, internal capsules and corona radiata.

4. 病変の始まる部位が特徴的な疾患 (Fig.4)

少なくとも病初期には偏った白質病変分布を示すものがある。副腎白質ジストロフィ (ALD) は脳

梁膨大部を含む後側葉・頭頂葉白質から障害される (Fig.4)。一部は前頭葉白質や内包などから生じる。左右錐体路に沿って病変が伸展しやすい。こ

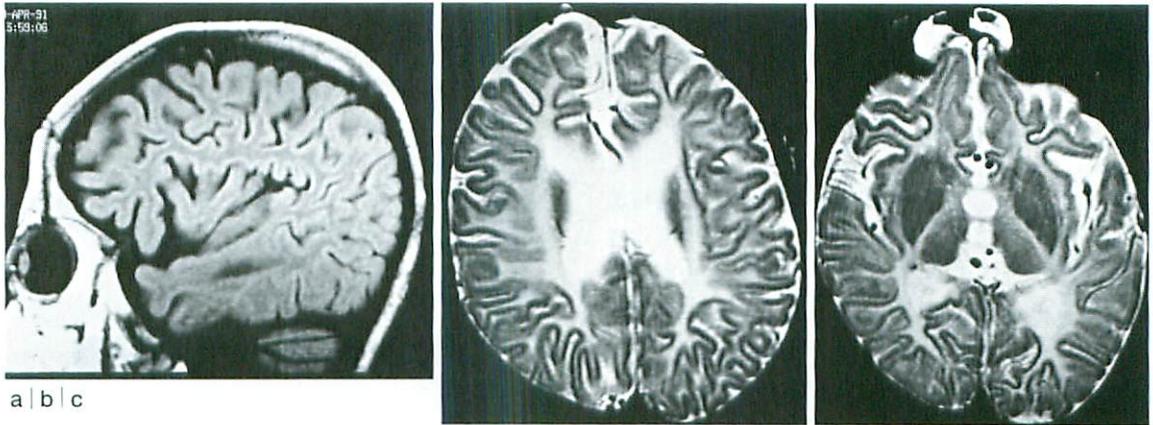


Fig.3 Entire diffuse cerebral white matter involvement (involving both U-fibers and deep white matter) Pelizaeus-Merzbacher disease (connatal form). 7-year-old girl.

T1-weighted sagittal image (a) reveals that cerebral white matter shows diffuse slightly low intensity. T2-weighted axial images (b, c) demonstrate that cerebral white matter including U-fibers and deep white matter show diffuse high intensity.

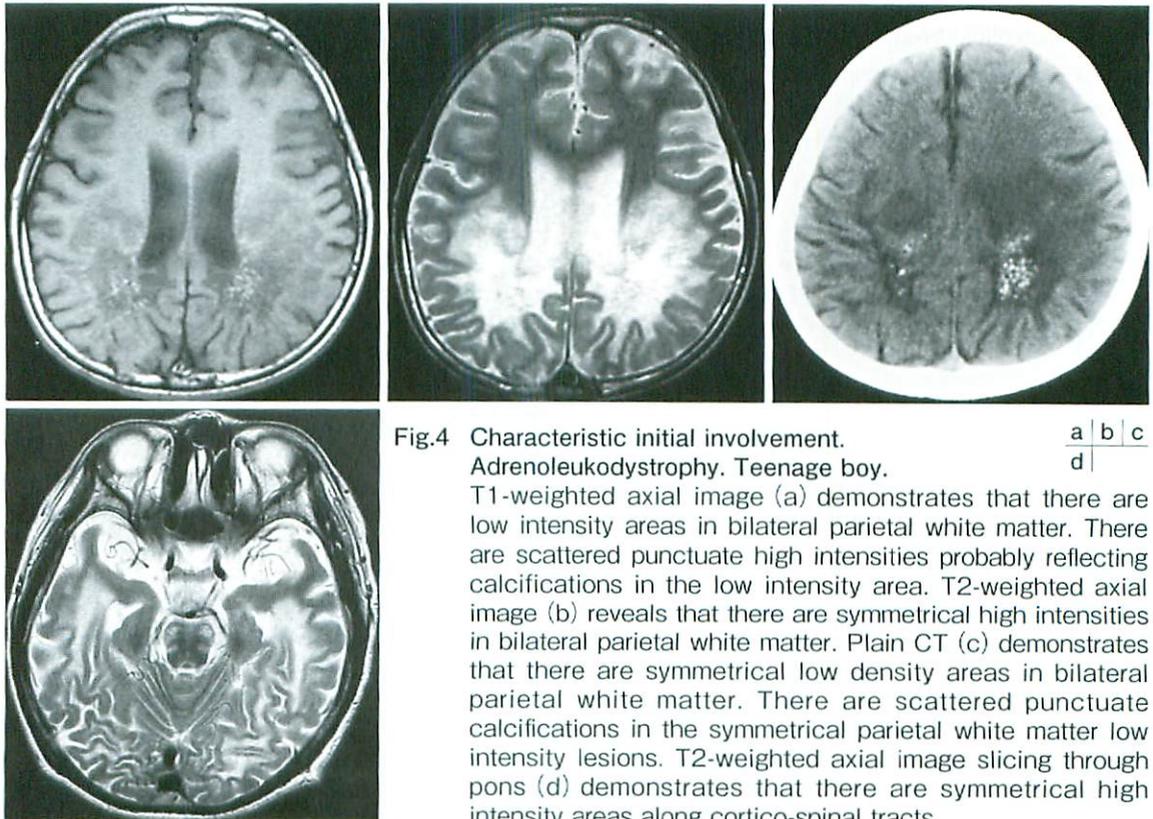


Fig.4 Characteristic initial involvement.

Adrenoleukodystrophy. Teenage boy.

a | b | c
d |

T1-weighted axial image (a) demonstrates that there are low intensity areas in bilateral parietal white matter. There are scattered punctuate high intensities probably reflecting calcifications in the low intensity area. T2-weighted axial image (b) reveals that there are symmetrical high intensities in bilateral parietal white matter. Plain CT (c) demonstrates that there are symmetrical low density areas in bilateral parietal white matter. There are scattered punctuate calcifications in the symmetrical parietal white matter low intensity lesions. T2-weighted axial image slicing through pons (d) demonstrates that there are symmetrical high intensity areas along cortico-spinal tracts.

れの重症であるadrenomyeloneuropathy ; AMNは、脊髄優位に障害されるが、進行すると錐体路を上行し、大脳白質まで障害されうる。病期がある程度長いにもかかわらず、大脳病変が活動性を反映した造影効果を示すときには、通常のALDではなく、AMNが考えやすい。Alexander病は、Rosenthal fiberの著明な沈着を特徴とする。白質の異常は、前頭部優位であるが、脳室壁・側脳室前角前方の白質、中脳水道周囲、橋、延髄、小脳などにもRosenthal fiberの蓄積があり、MRIでも評価可能である⁴⁾。MLCは、大脳白質にびまん性に異常を呈するが、進行すると小嚢胞が融合し、大きな嚢胞を形成する。側頭極白質、前頭葉白質に嚢胞形成を認める。Krabbe病では、両側錐体路に強い壊死、嚢胞形成を認める。視神経の肥厚を認めることもある。成人型では、中心前回白質、脳梁体部、膨大部、後頭葉白質などにT2延長を認める⁵⁾。

5. 大脳白質がびまん性左右対称性にT1強調像、T2強調像とも高信号(Fig.5)

髄鞘を形成する蛋白質には、PMDなどで障害される proteolipid proteinと18q-症候群や多発性硬化症で障害される myelin basic proteinとがある。proteolipid proteiは脂質層に存在するため、同時に脂質も障害されるが、脂質層と脂質層の間に存在する myelin basic proteinが障害されても、脂質層の glycolipidは保たれ、T1強調像における高信号は保たれる傾向がある。18q-症候群とFucosidosisでは、大脳白質はT1強調像、T2強調像とも高信号を示す。

6. 大脳白質がびまん性左右対称性にT1強調像で高信号、T2強調像で低信号

乳児シアル酸蓄積症 infantile sialic acid storage diseaseはSalla病の重症型である。Salla病とは異なったMRI像を呈する。大脳深部白質がびまん性にT2強調像で低信号、T1強調像で高信号を呈し、非常に特異的である⁶⁾。

7. 造影効果を示す疾患(Fig.6)

副腎白質ジストロフィ、Alexander病、Krabbe病がある。

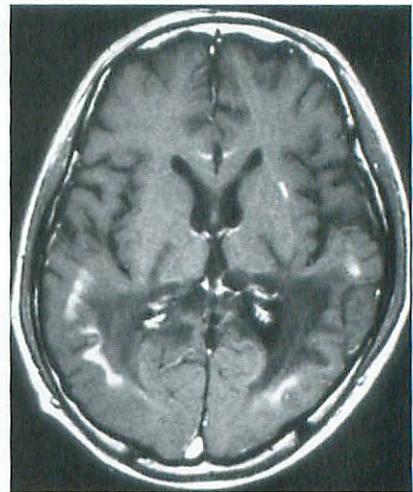
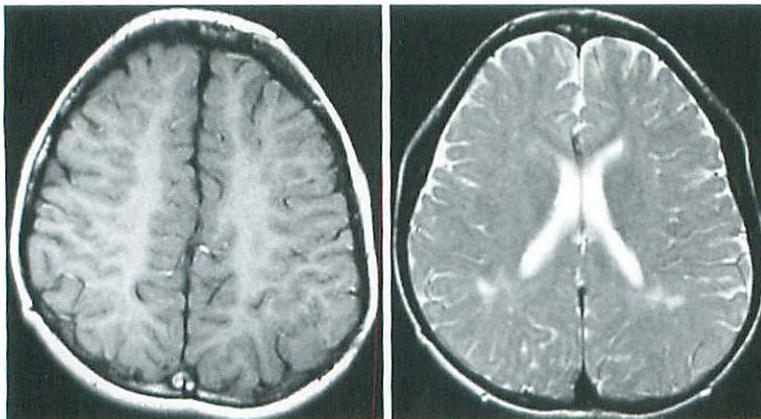


Fig.6 Accompanied with contrast enhancement. Adrenoleukodystrophy. Teenage boy. There are contrast enhancements in the peripheral zone of low intensity lesions on post-contrast T1-weighted axial image.



a | b

Fig.5 Diffuse high intensity on both T1- and T2 weighted images. 18q-syndrome. 4-year-old girl. Both T1-weighted axial image (a) and T2-weighted axial image (b) demonstrate diffuse high intensity of cerebral white matter including U-fibers.

8. 白質びまん性高信号プラス嚢胞形成 (Fig.7)

びまん性白質T2延長に嚢胞形成が加わる疾患に以下のようなものがある。

ムコ多糖症, Fabry病, Lowe症候群, Alexander病, Megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts (MLC), Leukoencephalopathy with vanishing white matter (VWM), Aicardi-Goutieres syndrome. Fabryは白質虚血性変化にラクナ梗塞様の病変が比較的特長的である。MLC, VWMは小嚢胞が多発し, それらが次第に融合する。FLAIR像がこの変化を捉えるのに有用である。

微小な嚢胞形成の段階では, 病変部はFLAIRで高信号を呈するが, 嚢胞がある程度大きくなると, FLAIRで低信号を呈するようになる。白質病変内の嚢胞の検出にはFLAIRが断然有用である。

9. ADC低下を示す白質病変 (Fig.8)

Canavan病, 異染性白質ジストロフィ, フェニルケトン尿症, メープルシロップ尿症, 非ケトン性高グリシン血症, 高メチオニン血症などがADC低下を示しやすい。疾患ごとのADC低下の機序は必ずしも解明されていないが, 海綿状変性を来

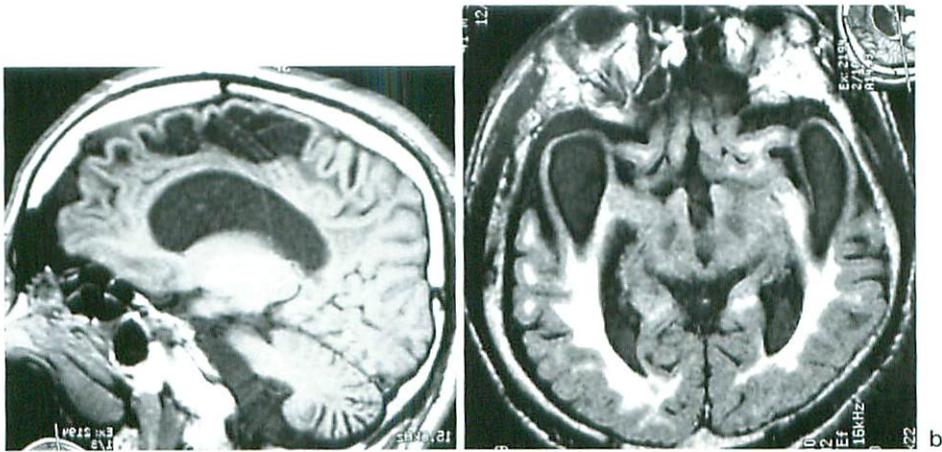


Fig.7 Accompanied with cysts.
Megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts (MLC).
Male in his forties.

T1-weighted sagittal image (a) demonstrates that cerebral white matter shows diffuse slight low intensity, with a subcortical cyst noted in the frontal white matter. Flair axial image (b) reveals that cerebral white matter shows diffuse high intensity including U-fibers, with subcortical cysts in bilateral temporal poles.

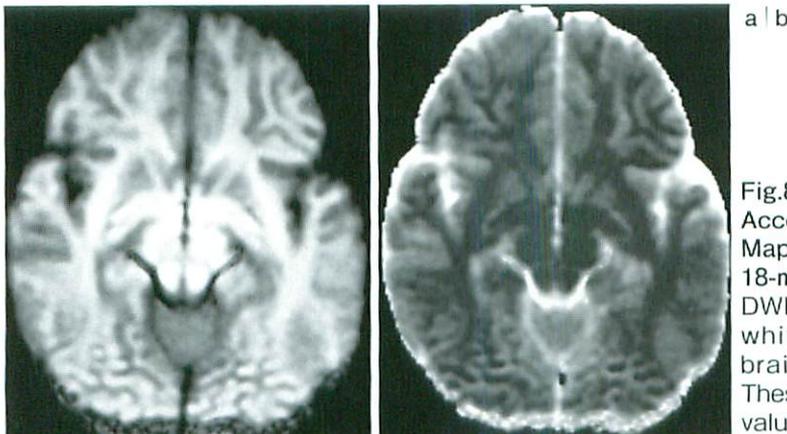


Fig.8
Accompanied with decreased ADC.
Maple syrup urine disease.
18-month-old girl.
DWI (a) demonstrates that cerebral white matter, globi pallidi and brainstem show high intensity. These areas show decreased ADC values (b).

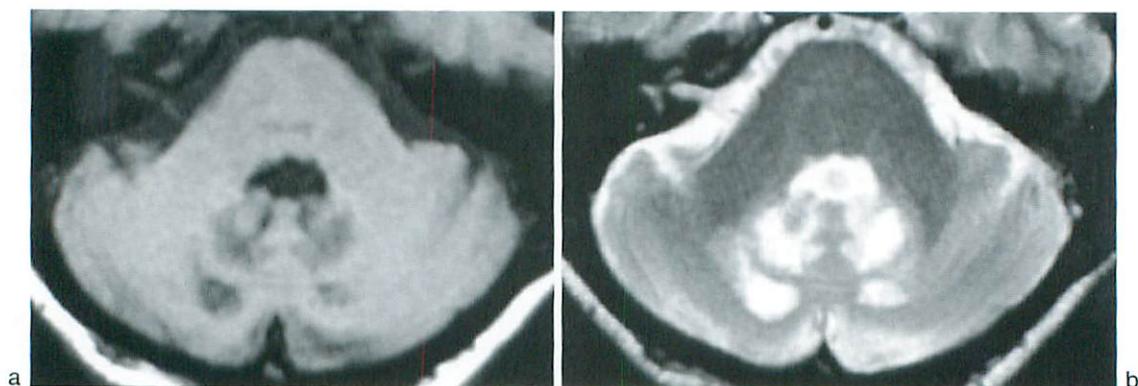


Fig.9 Cerebellar white matter involvement

Cerebrotendinous xanthomatosis. Female in her thirties with cerebellar ataxia, spasticity, and xanthoma in bilateral Achilles tendons.

There are focal lesions in bilateral cerebellar white matter and dentate nuclei. These lesions show low intensity on T1-weighted axial image (a) and high intensity on T2-weighted axial image (b).

たす疾患では、microcyst effectによる拡散低下が推定される。フェニルケトン尿症、メープルシロップ尿症では、髄鞘内浮腫を呈するが、これも髄鞘内に生じた小嚢胞によるmicrocyst effectが原因の可能性がある。

10. 小脳白質の異常を呈する疾患 (Fig.9)

異染性白質ジストロフィ、Krabbe病、Pelizaeus-Merzbacher病、Tay-Sachs病、脳髓黄色腫症 Cerebrotendinous xanthomatosis、ALDの一部、adrenomyeloneuropathy、Refsum病、神経フェリチン症（歯状核および小脳白質に鉄沈着に引き続く嚢胞形成を認める。）

11. 小脳皮質・白質に信号異常を来す疾患

乳児神経軸索性ジストロフィ infantile neuroaxonal dystrophy ; INAD、Marinesco-Sjogren症候群では、小脳皮質・白質にT2延長を認める。

12. 小脳萎縮を来す疾患

ミトコンドリア異常症、Hypomyelination with atrophy of the basal ganglia and cerebellum (H-ABC)、Salla病、Menkes病、神経セロイドリポフスチノーシス、糖タンパク質糖鎖不全症候群、毛細管拡張性運動失調症 ataxia telangiectasia (Louis-Bar症候群)、低アルブミン血症を伴う早発型失

調症、乳児神経軸索性ジストロフィ (INAD) などが挙げられる。

13. 大頭症 macrocephaly を来す疾患

ムコ多糖症、1型グルタル酸尿症、Alexander病（ないことも多い）、MLC (megalencephalic leukoencephalopathy with subcortical cysts)、Canavan病、Sotos症候群などが挙げられる。

●文献

- 1) van der Knaap MS, Breiter SN, Naidu S, et al : Defining and categorizing leukoencephalopathies of unknown origin : MR imaging approach. *Radiology* 1999 ; 213 : 121-133.
- 2) van der Knaap MS, Valk J : *Magnetic resonance of myelination and myelin disorders*. Springer 2005.
- 3) Barkovich AJ : Normal development of the neonatal and infant brain, skull, and spine. In *Pediatric Neuroimaging*, 4th ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins, 2006, p30-49.
- 4) van der Knaap, Naidu S, Breiter SN, et al : Alexander Disease : Diagnosis with MR imaging. *AJNR* 2001 ; 22 : 541-552.
- 5) Choi S, Enzmann DR : Infantile Krabbe disease : complementary CT and MR findings. *AJNR* 1993 ; 14 : 1164-1166.
- 6) Parazzini C, Arena S, Marchetti L, et al : Infantile sialic acid storage disease : serial ultrasound and magnetic resonance imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003 ; 24 : 398-400.

特集 小児神経放射線－最近のトピックス

4. 急性脳症の分類と画像所見

高梨潤一, 多田弘子¹⁾

亀田メディカルセンター 小児科, 瀬川小児神経学クリニック¹⁾

Categorization of Acute Encephalopathy, and MR Imaging Findings

Jun-ichi Takanashi, Hiroko Tada¹⁾

Department of Pediatrics, Kameda Medical Center, Segawa Neurological Clinic for Children¹⁾

Abstract

Acute encephalopathy, including influenza-associated encephalopathy, is divided into at least six types : Reye syndrome, acute necrotizing encephalopathy (ANE) ; hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome ; clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenic lesion (MERS) ; encephalopathy with acute brain swelling ; and a recently reported acute encephalopathy syndrome characterized by biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD). ANE and AESD are the most common forms of encephalopathy in Japanese infants. MRI is accepted as a more sensitive technique than CT for the diagnosis of encephalitis/encephalopathy ; diffusion weighted images are particularly useful for detecting early changes in the brain. In this issue, we review the clinical and radiological features in patients with ANE, AESD, and MERS.

Keywords : Acute encephalopathy, Acute necrotizing encephalopathy (ANE), Acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD), Clinically mild encephalitis / encephalopathy with a reversible splenic lesion (MERS)

急性脳症総論

炎症 (-itis) の診断は病理学的な炎症の3所見 (グリア増殖, 血管周囲の白血球・マクロファージ浸潤, 神経細胞変性壊死) をもってなされる。古典的な細菌性髄膜炎, ヘルペス脳炎, 日本脳炎などはこれら病理所見に基づき診断されてきた¹⁾。一方, 急性脳症 (encephalopathy) は臨床的に脳炎同様, 意識障害, けいれんなどを呈するが, 炎症所見を欠くものとされ, 小児では感染が契機となるものが多い¹⁾。感染以外に, 低酸素, 高血圧, 種々の代謝異常 (肝不全, 高アンモニア血症, 尿毒症など) などが脳症の原因となりうる。感染を契機とし

た免疫反応やサイトカインによって脳細胞の代謝異常をきたしていると推定される。元来が病理学的概念であるため, 臨床的には脳炎と脳症の用語の使い分けには限界がある。そのため臨床の現場では, 髄液検査で細胞数増多ないし病原体の証明があれば脳炎, なければ脳症として扱っている。

脳症の認識には国際的に差異が存在するようである。いずれも2006年米国からの発刊である Fenichel GM. Clinical Pediatric Neurology 5th ed. や Swainman KF, et al. Pediatric Neurology 4th ed. の encephalopathy の記述に代謝性脳症などとともに Reye syndrome, hemorrhagic shock and ncephalopathy syndrome (HSES) は記載されてい

る。しかしながらインフルエンザ脳症, human herpes virus (HHV) 6, 7脳症, 急性壊死性脳症についての記述は見当たらないか, わずかに触れられる程度である。後者が日本を含むアジアに多く, 欧米には少ないことが関係しているのであろう。

感染が誘引となる急性脳症を臨床画像的に分類する試みが提案されている。塩見らはインフルエンザ脳症を急性壊死性脳症型, HSES型, 急性脳腫脹型, けいれん重積型に分類している²⁾。これらの脳症分類はインフルエンザに特有ではなく他のウイルス, 特にHHV 6, 7やロタウイルスによっても同様の急性脳症が発症しうる。小児期感染性急性脳症の臨床画像的分類案を表に示す (Table 1)。

脳症患児に対する頭部画像検査として, 髄液検査に先んじて著明な脳浮腫が存在しないことを確認する必要もあり, より簡便なCT検査が施行されることが多いと思われる。一方で近年のMRIの進歩に伴い, 多くの情報を短時間に得ることが可能になっている。従来のT1, T2強調画像, FLAIR画像に加えて, 拡散強調画像が短時間 (通常の1.5テスラ臨床機で20秒程度) で撮像可能となっている。拡散強調画像は種々の疾患で, 早期からの病変検出が可能であり, ADC (見かけ上の拡散定数) を測定することで病態を推測しえる。また, 状況が許せばMR spectroscopyを撮像することで, 脳内代謝動態をも測定することが可能である。

本稿では日本の小児に特有な急性壊死性脳症

Table 1 小児期感染性急性脳症の臨床画像的分類案

1. ライ症候群 (Reye syndromne)
2. 急性壊死性脳症 (acute necrotizing encephalopathy [ANE])
3. 出血性ショック脳症 (hemorrhagic shock and encephalopathy syndrome [HSES])
4. 二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症 (acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion [AESD], けいれん重積型急性脳症を含む)
5. 急性脳腫脹型
6. 可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症 (clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion [MERS])

(acute necrotizing encephalopathy of childhood [ANE]), 二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症 (acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion [AESD]) に加え, 可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症 (clinically mild encephalitis / encephalopathy with a reversible splenial lesion [MERS]) について解説する。

急性壊死性脳症 (acute necrotizing encephalopathy of childhood [ANE])

ANEはMizuguchiらにより提唱された小児期の急性脳症であり, 画像上多発性の浮腫性壊死性病変が両側の視床を含む特定の脳領域に左右対称性に生じる^{3,4)}。東アジアの乳幼児に好発し, 欧米にはごくまれである。ANE発症に先行して発熱を伴うウイルス感染症が認められ, インフルエンザ, 突発性発疹 (HHV 6, 7感染症), ロタウイルス腸炎の頻度が高い。診断基準を表に示す⁴⁾ (Table 2)。

ANEの画像 (Fig.1) 所見の特徴は, 浮腫性壊死

Table 2 急性壊死性脳症 (acute necrotizing encephalopathy of childhood [ANE]) の診断基準

1. 発熱を伴うウイルス性疾患に続発した急性脳症: 意識レベルの急激な低下, けいれん。
2. 髄液検査: 髄液細胞増多なし, タンパクはしばしば上昇。
3. 頭部CT, MRIによる両側対称性, 多発性脳内病変: 両側視床病変, しばしば大脳側脳室周囲白質, 内包, 被殻, 上部脳幹被蓋, 小脳白質にも病変, 他の脳領域に病変なし。
4. 血清トランスアミナーゼ上昇 (アンモニア正常)
5. 類似疾患の除外
 - a) 臨床的見地からの鑑別診断: 重症の細菌・ウイルス感染症, 劇症肝炎, 中毒性ショック, 溶血性尿毒症症候群などの毒素に起因する疾患, Reye症候群, hemorrhagic shock and encephalopathy症候群, 熱中症。
 - b) 放射線学的見地からの鑑別診断: Leigh脳症などのミトコンドリア異常症, グルタル酸尿症, メチルマロン酸尿症, 乳児両側線条体壊死, Wernicke脳症, 一酸化炭素中毒, 急性散在性脳脊髄炎, 急性出血性白質脳炎などの脳炎, 脳血管炎, 動脈性, 静脈性梗塞, 低酸素・頭部外傷の影響。

性病変が視床を含む特定の領域（基底核、大脳白質[56%]、小脳白質[46%]、橋・中脳被蓋[61%]）に左右対称性に生じることである。急性期には拡散強調画像では高信号(拡散能低下)を呈し、急性散在性脳脊髄炎(ADEM)との鑑別に有用とされる⁵⁾。病変は点状出血、のう胞化をきたしやすい。またMR score、すなわち1. 脳幹病変；2. 出血；3. のう胞形成；4. 大脳・小脳白質病変の陽性項目の数、と臨床予後は相関する⁵⁾。

二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症(acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion [AESD], Fig.2, Table 3)

AESDは、日本(ないし東アジア)の乳児に多く、

欧米からの報告は現時点ではない。発熱24時間以内に多くはけいれん重積で発症し、意識障害はいったん改善傾向となるも、4~6病日にけいれん(多くは部分発作の群発)が再発し、意識障害も増悪する⁶⁾。予後は軽度精神発達遅滞(発語の低下、自発性の低下)から、重度の精神運動障害まで様々である。発症に関与する病原体としてインフルエンザウイルス(4/17例)、HHV 6, 7(4/17例)の頻度が高い。髄液細胞数、タンパクは正常(17/17例)である。

画像上の特徴(Fig.3, 4)は、1, 2病日に施行されたMRI(17例中5例で施行)は拡散強調画像を含めて正常である⁶⁾。3~9病日で拡散強調画像にて皮質下白質高信号(17/17例)、T2強調画像、FLAIR画像にてU fiberに沿った高信号(13/17例)を認め

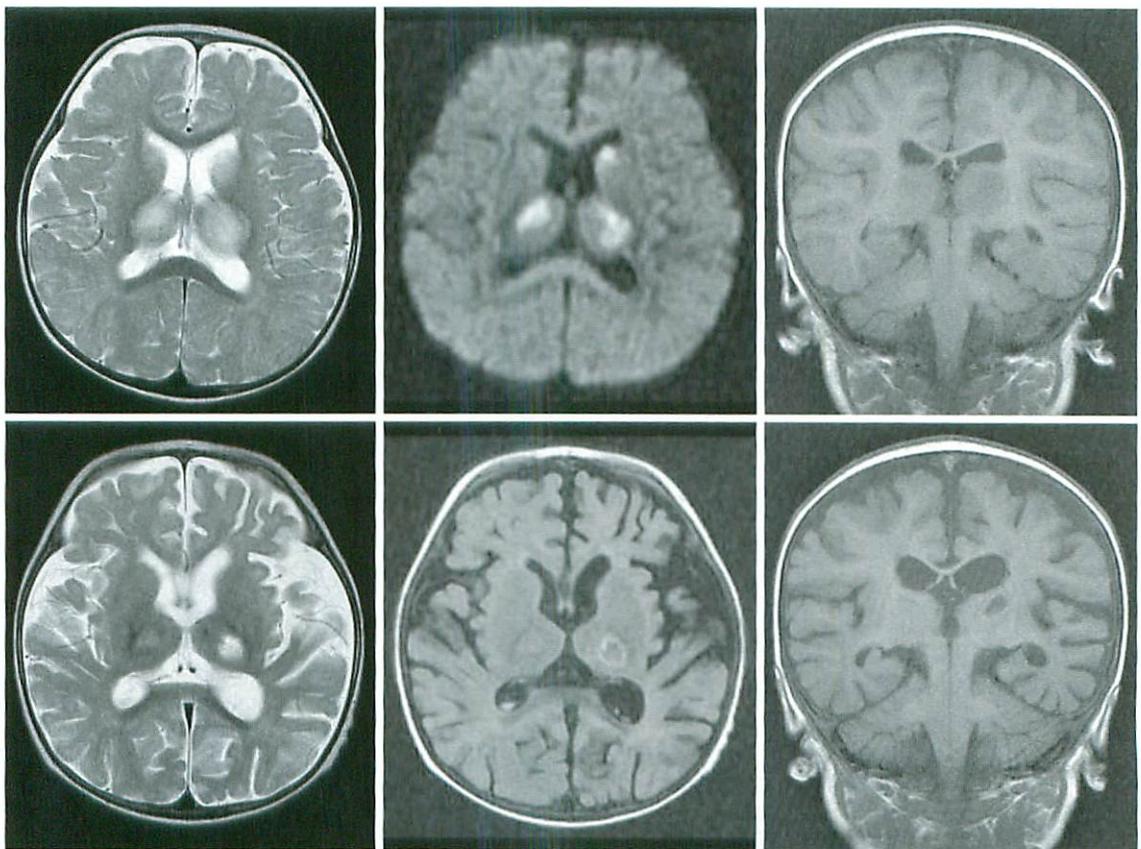


Fig.1 9-month-girl with acute necrotizing encephalopathy associated with HHV-6 infection. MRI on day 2 (a~c) shows T1 and T2 prolongation, and bilateral reduced diffusion in the thalamus, internal capsule and caudate head nucleus. Cystic changes are seen in the thalamus on day 15 (d~f).

a	b	c
d	e	f

る。この時期のMRIは2回目のけいれん後に撮られる例がほとんどであるが、1例は2回目のけいれん(4病日)前に皮質下白質の病変が確認(3病日)されている。病変は前頭部優位(前頭葉、前頭頭頂葉)であり、中心前・後回は障害されにくい。拡散強調画像での皮質下白質の高信号は9~25病日には消失し、同時期に皮質の拡散強調画像での

高信号(11/17例)を認めることがある。2週以降脳萎縮が残存する。

MR spectroscopyは2例にしか施行しえてはいないが、皮質下白質の高信号を認める時期にN-acetyl aspartate (NAA)低下、glutamate (Glu)/glutamine (Gln) complex (Glx)の上昇を認める(Fig.5)。皮質下白質の異常信号消失期にはGlxは正常化し、NAAのみ低値が持続する。興奮性神経伝達物質であるGluが発症に関与していることを示唆している。Gluを毒性の弱いGlnに代謝するGln synthetaseは星状膠細胞にのみ存在し、Glnは細胞浸透圧調整物質でもある。これらのことから、星状膠細胞にGlnが過剰に蓄積し、細胞内浸透圧の上昇により細胞性浮腫に陥り、拡散強調画像で高信号を呈するとも考えうる⁶⁾。

初回けいれん重積の後、2病日には意識が清明となる症例(5/17例)もあり、1,2病日のMRIが正常であることと相まって、病初期には熱性けいれん重積との鑑別が時に困難である。そのため自施設では熱性けいれん重積の診断のもと入院する乳児は、5病日まで経過を観察し、できれば3病日にMRI検査を施行している。

AESDは初回けいれんが重積する症例が多数を占めるが、必ずしも初回けいれんが重積せずとも同様の臨床・画像経過をたどる症例が存在する。すなわち、初回けいれんが極めて短く(1~2分)、意識の回復も良好で単純型熱性けいれんと診断さ

Table 3 二相性けいれんと遅発性拡散能低下を呈する急性脳症 (acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion [AESD])

臨床像

1. 発熱24時間以内に多くはけいれん重積で発症。
2. 意識障害はいったん改善傾向。
3. 4~6病日にけいれん(多くは部分発作の群発)の再発、意識障害の増悪。
4. 原因病原体としてインフルエンザウィルス、HHV 6, 7の頻度が高い。
5. 軽度精神発達遅滞(発語の低下、自発性の低下)から、重度の精神運動障害までその予後は様々。
6. 日本からのみ報告されている

画像所見

7. 1, 2病日に施行されたMRIは正常。
8. 3~9病日に拡散強調画像で皮質下白質高信号を認める。T2強調画像、FLAIR画像ではU fiberに沿った高信号を認めうる。病変は前頭部優位であり、中心前・後回は傷害されにくい。
9. 2週以降、脳萎縮が残存。

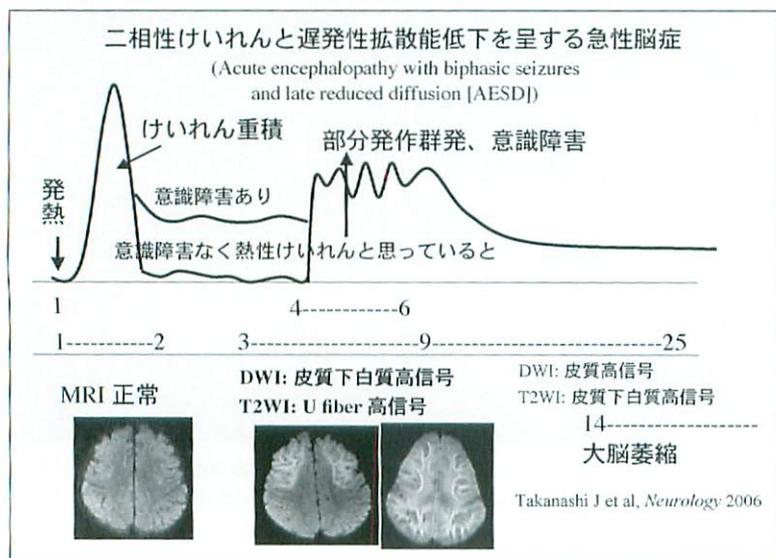


Fig.2 Clinical and radiological schema of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD). This figure shows the temporal relations between the seizures, the level of consciousness, and the MRI findings.

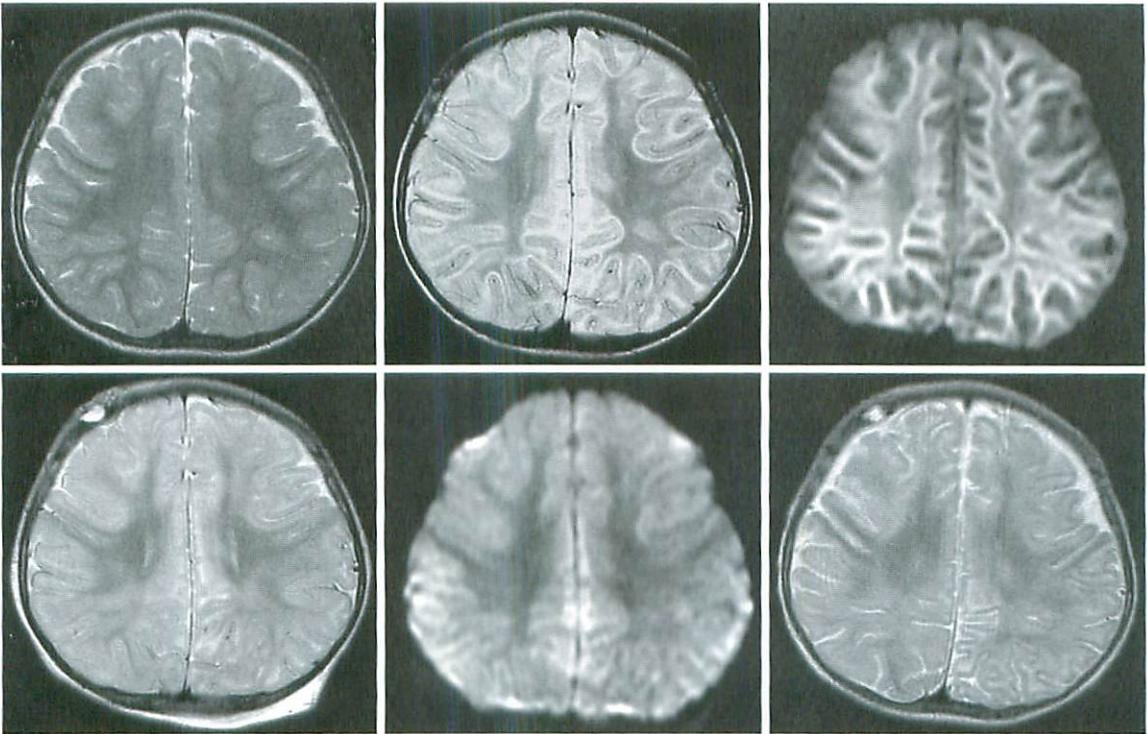


Fig.3 1-year-old boy with AESD

He presented with febrile seizure status at the onset, followed by consciousness disturbance and cluster of complex partial seizures on day 5, finally resulting in severe psychomotor retardation and spastic quadriplegia. MRI on day 2 (a) shows no abnormality. On day 8, T2-weighted (b) and diffusion-weighted images (c) show high signal lesions in the subcortical white matter. On day 15, T2-weighted image (d) shows high signal lesions in the subcortical white matter with no diffusion signal abnormality (e). Cerebral atrophy is recognized on day 22 (f).

a	b	c
d	e	f

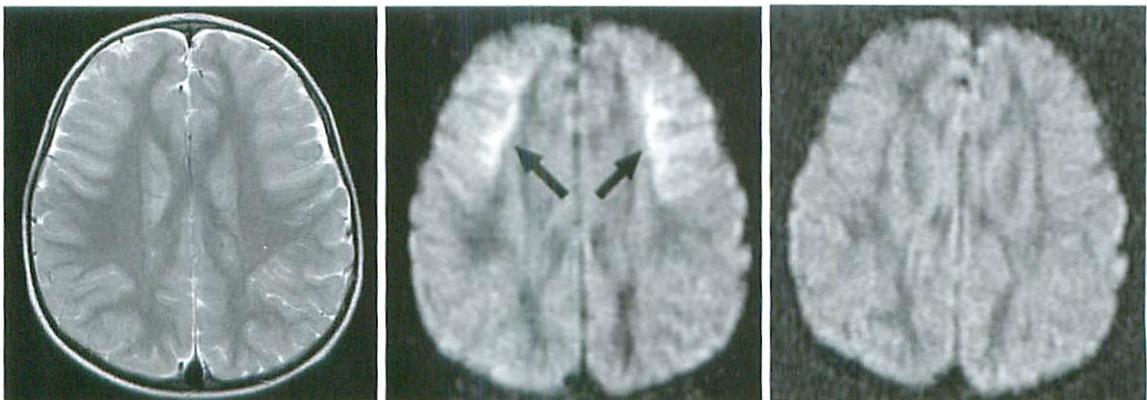


Fig.4 1-year-old boy with mild form of AESD associated with influenza A

He presented with a febrile seizure lasting a few minutes on day 1, followed by a tonic convulsion lasting less than 1 minute, and disturbance of consciousness for 1 day on day 5. MRI on day 5 shows reduced diffusion in the frontal subcortical white matter (arrows, b) with no T2 signal change (a). Follow-up MRI on day 60 (c) shows no abnormality.

a	b	c
---	---	---

れていたインフルエンザ患児にも、5病日前後に2回目のけいれんと軽度の意識レベル低下をきたしうる⁷⁾。病日5に撮像された拡散強調画像では、AESDに特徴的な前頭葉皮質下白質の拡散能低下が認められ、最終的にごく軽度の萎縮を残した(Fig.4)⁷⁾。神経学的な予後は、自験2例では全く良好であった。AESDの最軽症型と考えられ、皮質下白質の遅発性拡散能低下がけいれん重積自体によるものではないことを示唆している。またインフルエンザに伴う熱性けいれんでは(突発性発疹

でも?)いかに軽症でも、5病日前後のけいれんの再発と意識レベルの低下をきたしうることを小児科医(小児神経科医)は知っておくべきであろう。

上記よりAESDは、その中核はけいれん重積で発症し二相性のけいれんを呈するけいれん重積型急性脳症(塩見)²⁾であり、一方でごく軽いけいれんで発症する軽症型も存在する幅広い臨床・画像スペクトラム(Fig.6)を有していると考えられる。またYamanouchiらは、1. ウイルス感染性の発熱時に認められる痙攣重積と遷延する意識障害; 2.

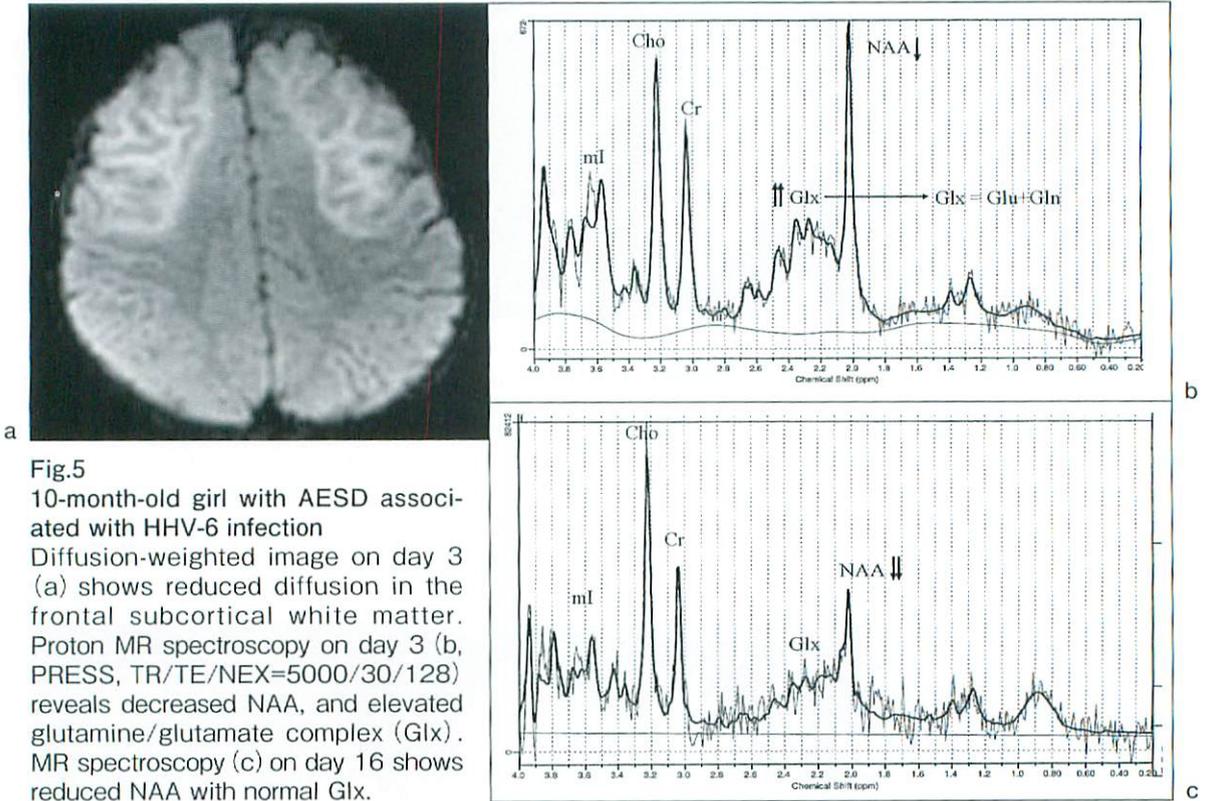


Fig.5
10-month-old girl with AESD associated with HHV-6 infection
Diffusion-weighted image on day 3 (a) shows reduced diffusion in the frontal subcortical white matter. Proton MR spectroscopy on day 3 (b, PRESS, TR/TE/NEX=5000/30/128) reveals decreased NAA, and elevated glutamine/glutamate complex (Glx). MR spectroscopy (c) on day 16 shows reduced NAA with normal Glx.

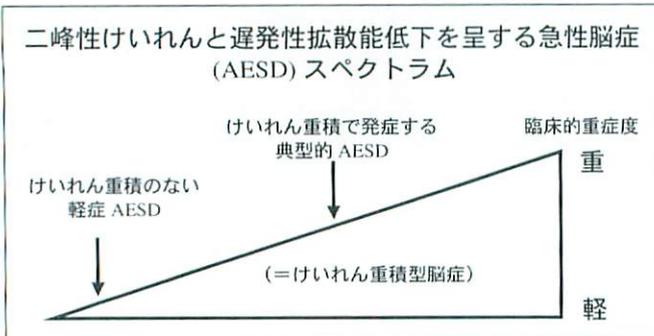


Fig.6
Clinical spectrum of acute encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion (AESD).

意識回復後の言語能力の退行と自発性の欠如；3. 急性期での前頭葉優位の浮腫性変化と血流増加、回復期の前頭葉の血流低下を特徴とする脳症を、前頭葉優位の障害を認める乳幼児急性脳症 (acute infantile encephalopathy predominantly affecting the bilateral frontal lobes [AIEF]) として報告している^{8,9)}。AESDとAIEFは、second seizureの有無など相違点はあるが臨床・画像所見ともに共通点も多く（けいれん重積での発症、前頭葉優位の病変、拡散能の低下など）重複する疾患概念の可能性がある。現在共同研究が進行中である。

可逆性脳梁膨大部病変を有する脳炎・脳症 (clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion [MERS], Fig.7)

脳梁膨大部の可逆性病変は、てんかん患者、抗けいれん剤投与中の患者にけいれんに伴う画像所見ないし抗けいれん剤の副作用として報告された。その後脳炎脳症患者にも同様の画像所見が散発的に報告され、我々は多症例の検討からその臨床像を明らかにした^{10,11)}。

MERSは臨床的には発熱後1週以内に、意識障害、けいれんなどで発症し、多くは神経症状発症後10日以内に後遺症なく回復する¹⁰⁾。発症に関与する病原体は9/27例（インフルエンザ3例、ムンプス2例、ロタウイルス1例、VZV 1例、EBウ

イルス 1例、HHV-6 1例）で明らかであった。けいれんは12/27例のみで認められ、必ずしも伴わない。治療としてステロイドが7/27例に、グロブリン製剤が3/27例に投与されていたが、無治療で改善している症例も多い。髄液細胞数増加は検査の施行された22例中9例で認められた。

急性期の脳梁膨大部病変は、T2強調画像では高信号、T1強調画像では等信号ないしわずかに低信号を呈し、造影剤による増強効果は認めない。拡散強調画像では著明な高信号を均一に呈し、ADCは低下する。これらの変化は一過性であり、多くは一週間以内に消失する (Fig.8)。病変のメカニズムとして髄鞘・軸索の浮腫 (intramyelinic, axonal edema)、炎症細胞浸潤が想定される^{10,12)}。MERSの部位特異性の理由は不明である。

2004年以降の検討で、脳梁膨大部+対称性皮質下白質 (中心溝周囲) に病変を有する症例 (Fig.9)¹³⁾、脳梁全体+対称性皮質下白質病変 (中心溝周囲) に病変を有する症例¹⁴⁾でも、臨床画像的にMERSと同一の特徴を有することが報告された。これらの部位に均一な拡散能の低下を認めた場合は、MERSと同一のスペクトラムと考えられる。

抗けいれん薬投与・中断に伴って、ないし高山病 (high altitude cerebral edema) で認めうる脳梁膨大部病変とは信号強度、経時的变化は同一と思われる。これら2者の病態として脳浮腫が想定されている。これら2者で見られる脳梁膨大部病

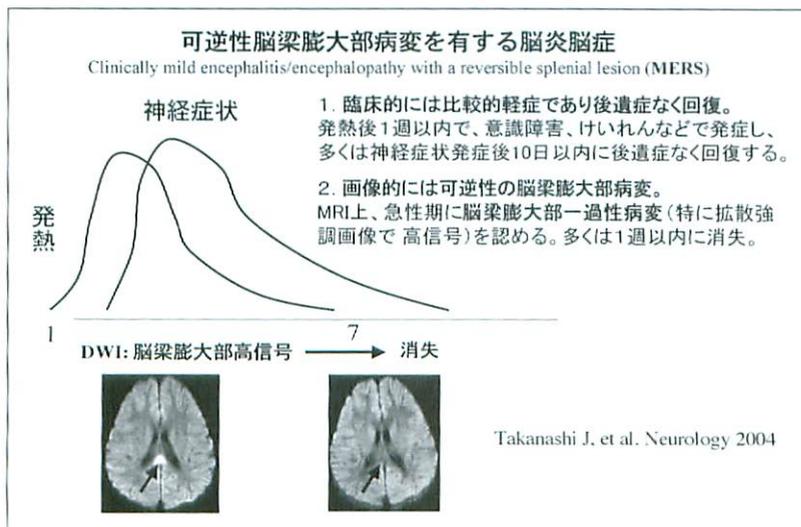


Fig.7
Clinical and radiological schema of clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion (MERS).

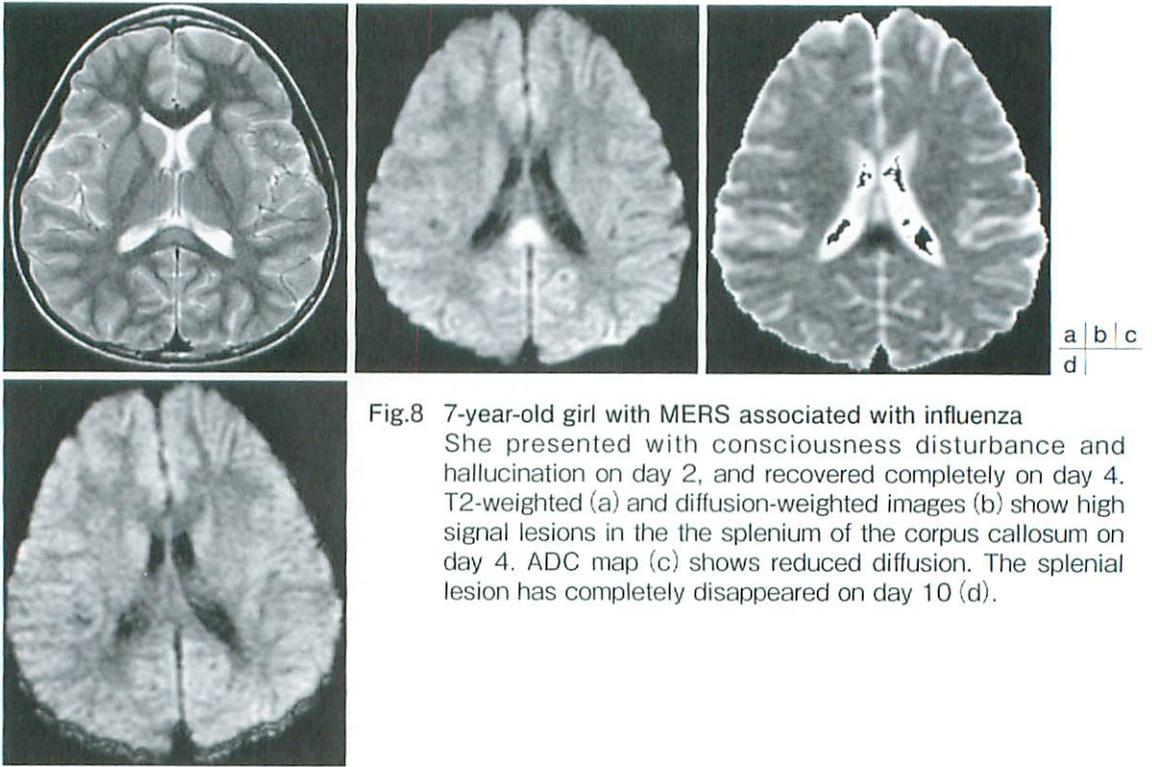


Fig.8 7-year-old girl with MERS associated with influenza
 She presented with consciousness disturbance and hallucination on day 2, and recovered completely on day 4. T2-weighted (a) and diffusion-weighted images (b) show high signal lesions in the the splenium of the corpus callosum on day 4. ADC map (c) shows reduced diffusion. The splenial lesion has completely disappeared on day 10 (d).

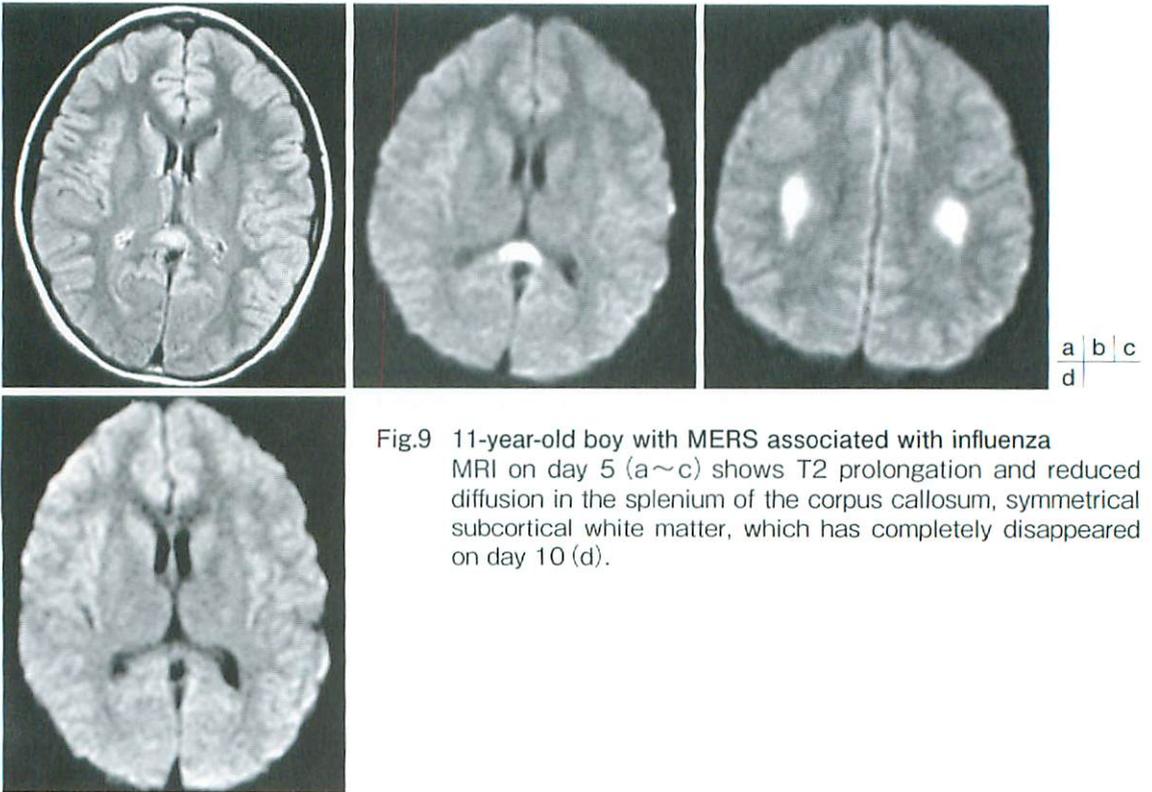


Fig.9 11-year-old boy with MERS associated with influenza
 MRI on day 5 (a~c) shows T2 prolongation and reduced diffusion in the splenium of the corpus callosum, symmetrical subcortical white matter, which has completely disappeared on day 10 (d).

変は円形ないし楕円形であるのに対し、MERSのそれは脳梁のより外側まで進展していることが多い。最近の検討でMERS 30症例において他のタイプの脳症、熱性けいれん症例に比してナトリウムが優位に低値であることが判明した。低ナトリウム血症に伴う脳浮腫が抗けいれん薬投与・中断、高山病同様に、MERSの発症に関与している可能性を示唆している。またMERSの一部は低ナトリウム性脳症と臨床的に重複していると考えられる。

終わりに

この場を借りて貴重な症例をご提示いただいた先生方、御校閲いただきました外房こどもクリニック黒木春郎先生に深謝申し上げます。

本稿の執筆にあたり、厚生労働省精神・神経研究委託費(17-指11)、てんかん治療研究振興財団研究助成金の補助を受けました。

●文献

- 1) 椎原弘章：序一病因から病態へ。小児内科 2004 ; 36 : 1004-1006.
- 2) 塩見正司：インフルエンザ脳症の臨床スペクトラム。小児内科 2003 ; 35 : 1676-1681.
- 3) Mizuguchi M, Abe J, Mikkaichi K, et al : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a new syndrome presenting with multifocal, symmetric brain lesions. 1995 ; J Neurol Neurosurg Psychiatry 58 : 555-561.
- 4) Mizuguchi M : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : a novel form of acute encephalopathy prevalent in Japan and Taiwan. Brain Dev 1997 ; 19 : 81-92.
- 5) Wong AM, Simon EM, Zimmerman RA, et al : Acute necrotizing encephalopathy of childhood : correlation of MR findings and clinical outcome. AJNR Am J Neuroradiol 2006 ; 27 : 1919-1923.
- 6) Takanashi J, Oba H, Barkovich AJ, et al : Diffusion MRI abnormalities after prolonged febrile seizures with encephalopathy. Neurology 2006 ; 66 : 1304-1309.
- 7) Takanashi J, Tsuji M, Amemiya K, et al : Mild influenza encephalopathy with biphasic seizures and late reduced diffusion. J Neurol Sci 2007 ; 256 : 86-89.
- 8) Yamanouchi H, Mizuguchi M : Acute infantile encephalopathy predominantly affecting the bilateral frontal lobes (AIEF) : a novel clinical category and its tentative diagnostic criteria. Epilepsy Res 2006 ; 70 : S263-268.
- 9) Yamanouchi H, Kawaguchi N, Mori M, et al : Acute infantile encephalopathy predominantly affecting the bilateral frontal lobes. Pediatr Neurol 2006 ; 34 : 93-100.
- 10) Tada H, Takanashi J, Barkovich AJ, et al : Clinically mild encephalitis/encephalopathy with a reversible splenial lesion. Neurology 2004 ; 63 : 1854-1858.
- 11) Takanashi J, Barkovich AJ, Yamaguchi K, et al : Influenza encephalopathy with a reversible lesion in the splenium of the corpus callosum. AJNR Am J Neuroradiol 2004 ; 25 : 798-802.
- 12) Takanashi J, Maeda M, Hayashi M : A neonate showing a reversible splenial lesion. Arch Neurol 2005 ; 62 : 1481-1482.
- 13) Takanashi J, Barkovich AJ, Shiihara T, et al : Widening spectrum of a reversible splenial lesion with transiently reduced diffusion. AJNR Am J Neuroradiol 2006 ; 27 : 846-848.
- 14) Takanashi J, Hirasawa K, Tada H : Reversible restricted diffusion of entire corpus callosum. J Neurol Sci 2006 ; 247 : 101-104.

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は超高速シーケンスの登場で母体の鎮静、臍帯静脈経由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

中枢神経疾患における胎児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は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峡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、進行性頭圍拡大は軽

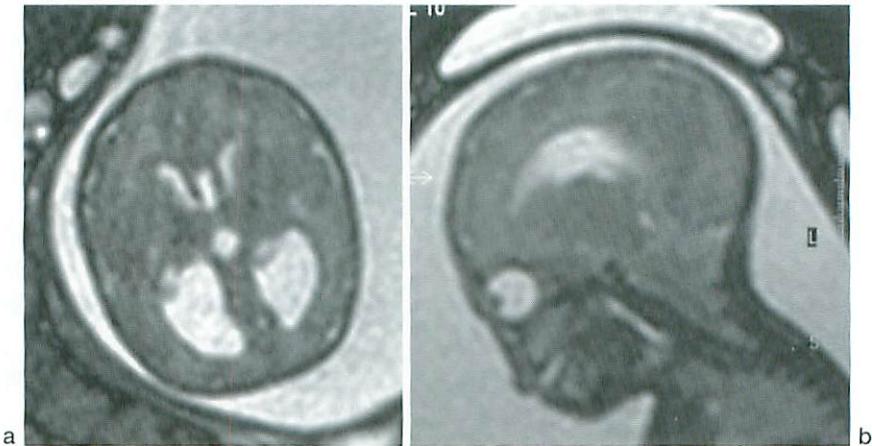


Fig.1 31-week gestational age fetus. Chiari type II malformation.

a : On axial image, colpocephaly is noted.

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

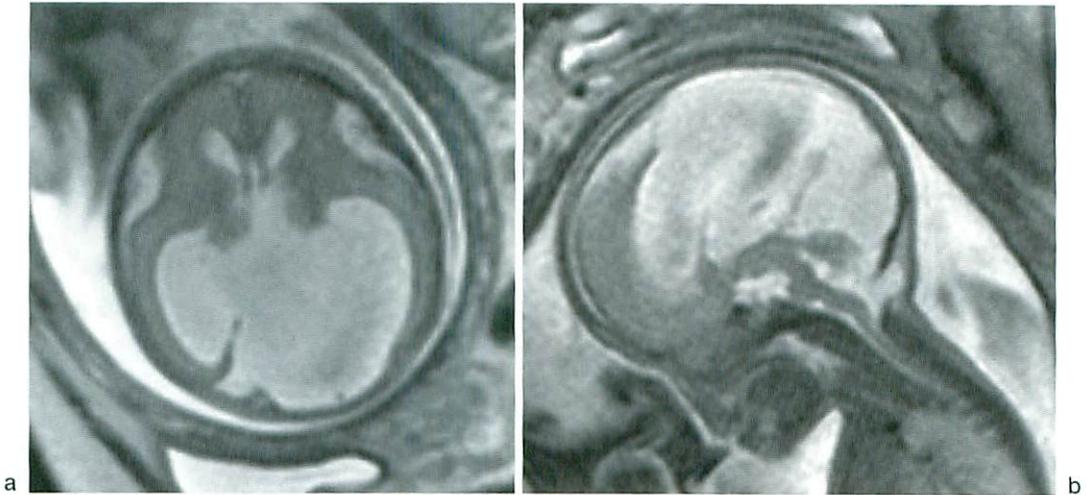


Fig.2 26-week gestational age fetus
Dilatation of lateral ventricles with aqueduct stenosis is noted.

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

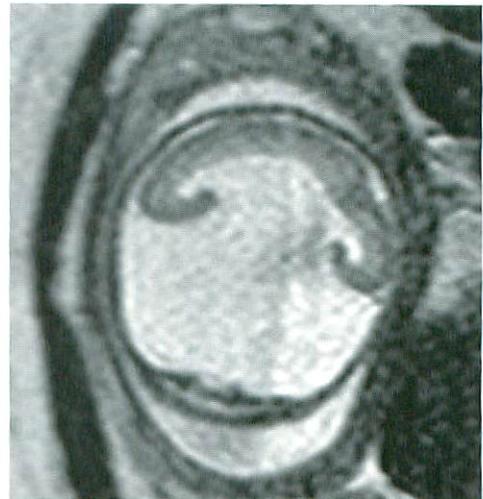


Fig.3 28-week gestational age fetus
An axial image shows holoprosencephaly with dorsal cyst.

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脳室が拳上し、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下方への翻、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⁾

後頭蓋窩囊胞性奇形のひとつである。小脳虫部下部の欠損または低形成と第4脳室の囊胞状拡張、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囊胞、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。

小脳は大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、後頭蓋くも膜囊胞が挙げられるが、いずれも後頭蓋の囊胞性病変は示すが、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。くも膜囊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

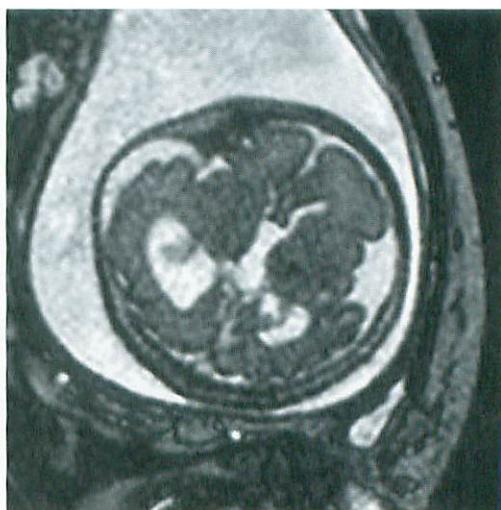


Fig.4 32-week gestational age fetus
Clover shaped skull is noted on axial image.

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

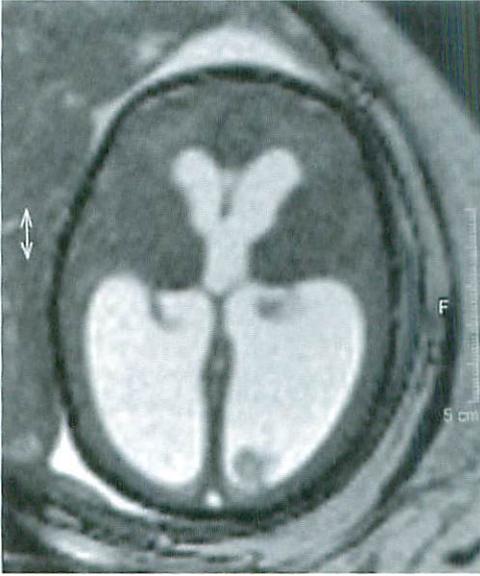


Fig.5 32-week gestational age fetus
Lateral ventricle dilatation with clot
in the left posterior horn is noted on
axial image.

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のシーケンスの開発および改良により、胎児MRIにおける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際. 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 (arincephaly) 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.

症例報告

卵巣嚢腫との鑑別に苦慮した大網脂肪織炎の1例

鈴木孝明, 土岐 彰, 八塚正四, 鈴木淳一, 菅沼理江
内藤美智子, 堀田紗代, タナカ早恵, 真田 裕¹⁾, 五味 明²⁾

昭和大学医学部 小児外科, 昭和大学藤が丘病院 外科¹⁾, 昭和大学横浜市北部病院 こどもセンター²⁾

A Case of Omental Panniculitis Resembling Ovarian Cyst

Komei Suzuki, Akira Toki, Masashi Yatsuzuka, Junichi Suzuki, Rie Suganuma
Michiko Naitoh, Sayo Hotta, Sae Tanaka, Yutaka Sanada¹⁾, Akira Gomi²⁾

Department of Pediatric Surgery, Showa University School of Medicine

Department of Surgery, Showa University Fujigaoka Hospital¹⁾

Children's Medical Center, Showa University Northern Yokohama Hospital²⁾

Abstract An 11-year-old girl was admitted for lower abdominal pain. Abdominal US and CT showed a 2 × 2cm cystic mass in the pelvis. She had been admitted for acute appendicitis and treated conservatively at 10 years of age. The abdominal CT showed a 5 × 5cm cystic mass that was suspected to be an ovarian cyst at that time. Under the diagnosis of ovarian cyst torsion and chronic appendicitis, we planned a laparoscopic operation. Laparoscopic findings revealed a tumor that adhered to the back of her uterus. The pathological diagnosis was omental panniculitis.

Keywords Omentum, Panniculitis, Laparoscopy

はじめに

腫瘍を形成する大網脂肪織炎は術前診断に苦慮することが多いが、とくに女性で骨盤腔内に存在する場合は子宮付属器病変との鑑別が難しい。今回、子宮背側に癒着した脂肪織炎による大網炎症性腫瘍の一例(以下本症例)を経験したので、その成因、診断について考察を加え報告する。

症 例

症例：11歳女児。

主訴：下腹部痛。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1年前に下腹部痛をきたし、急性虫垂炎の疑いで当科入院。保存的療法で軽快した。

現病歴：前回入院時に骨盤CT検査で約5cmの嚢胞性病変を認め、卵巣嚢腫疑いのもと経過観察されていた。今回下腹部痛を主訴に当科を受診し、骨盤CT検査で骨盤腔内に嚢胞性病変が認められ、卵巣嚢腫茎捻転疑いで入院となった。

入院時現症：体温36.8℃。腹部触診で下腹部全体に圧痛を認めたが、明らかな反跳痛、筋性防御などの腹膜刺激症状はみられなかった。

血液検査所見：WBC $6.6 \times 10^3/\mu\text{l}$, Hb 12.4 g/dl

原稿受付日：2007年3月29日，最終受付日：2007年6月13日

別刷請求先：〒420-0953 静岡市葵区漆山860 静岡県立こども病院 外科 鈴木孝明

で異常は認められなかったが、CRPのみが2.4 mg/dlと高値を示した。腫瘍マーカーはAFP 1 ng/ml、HCG β < 0.2 ng/mlで陰性であった。

画像検査所見：腹部単純X線写真で右下腹部に一部小腸ガスを認めたが、その他に異常所見はみられなかった。

腹部エコーでは、子宮背側に径約20×20mmの

内部に一部高エコーな成分を伴う境界明瞭な嚢胞性腫瘍を認め、パワードブラで腫瘍周囲に血流の増加を認めた (Fig.1)。

腹部CTで膀胱背側に嚢胞性腫瘍を認めたが、1年前と比し縮小傾向と壁の肥厚がみられた。また、前回みられなかった盲腸近傍の糞石と思われる石灰化像を認めた (Fig.2)。

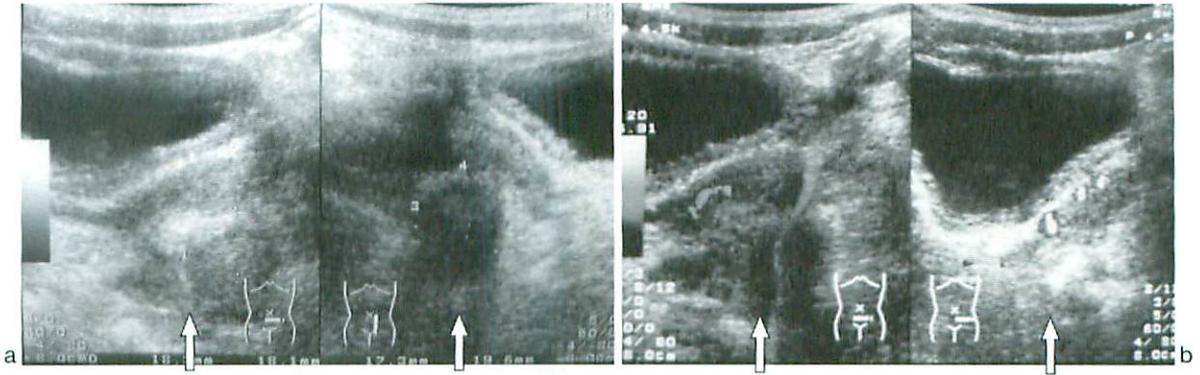


Fig.1 Abdominal US findings

a : Abdominal ultrasonography shows a 20 × 20mm cystic mass at the back of the uterus (arrows).
b : Increased vascularity is noted on power Doppler images.

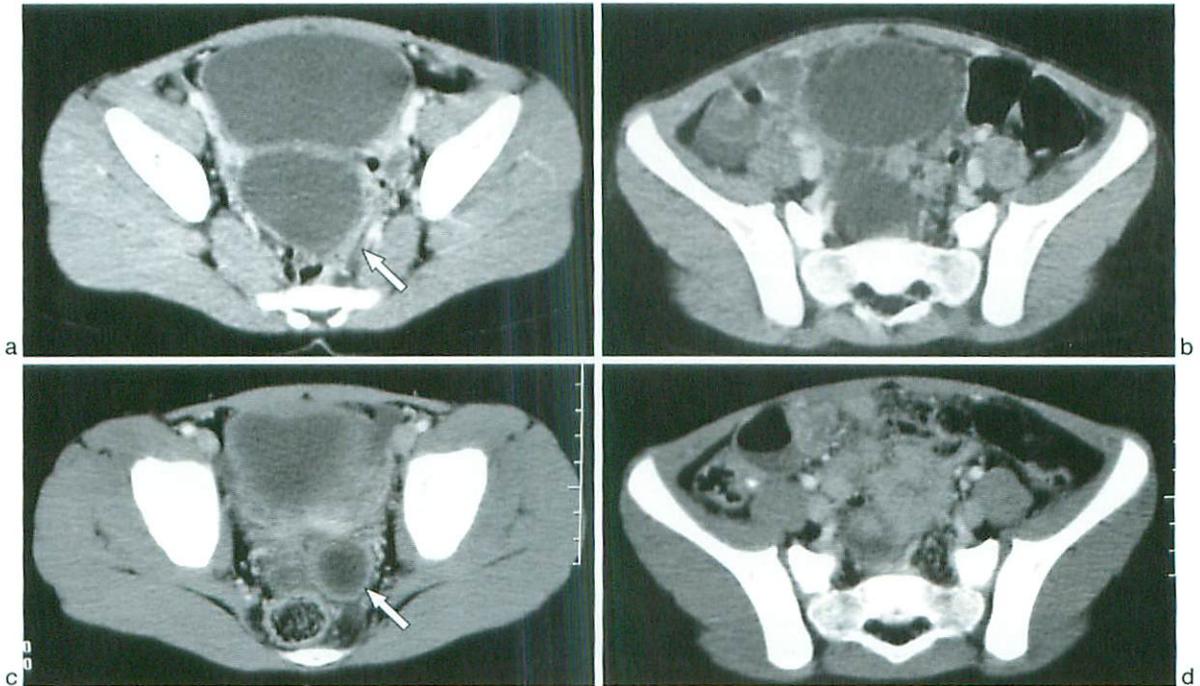


Fig.2 Abdominal CT findings

a, b : (one year before) : CT shows cystic mass in the pelvis (arrow).
c, d : (present) : The tumor has diminished, and CT shows calcification at the cecum.

腹部MRIで腫瘍はT1強調像で軽度高信号を示し、脂肪抑制T1強調像で高信号を示した。T2強調矢状断像では、子宮背側に軽度低信号を示す境界明瞭な腫瘍として描出された (Fig.3)。正常卵巣はMRIでは同定できなかった。

入院後経過：入院後、絶食と抗生剤投与で腹部所見は改善した。画像所見より、内部に出血を伴った卵巣嚢腫または卵巣出血および慢性虫垂炎の診断のもとに、第7病日に腹腔鏡下手術を行った。

手術所見および術後経過：子宮背側に癒着した大網からつながる腫瘍を認めたが (Fig.4)、両側卵巣に異常はみられなかった。虫垂は軽度の壁肥厚を認めたが周囲との癒着はみられず、腫瘍とも離れていた。腹腔鏡下に超音波切開凝固装置 (LCS) を用いて大網を切離して腫瘍を摘出。その後虫垂切除を行った。

術後経過は良好で術後7日目に退院した。

病理肉眼所見：摘出した腫瘍は表面平滑な球形

で、大網との境界は不明瞭であった。内部に液体貯留はなく、変性した脂肪様の粥状物がみられた (Fig.5a,b)。虫垂は先端に糞石を伴い、粘膜は浮

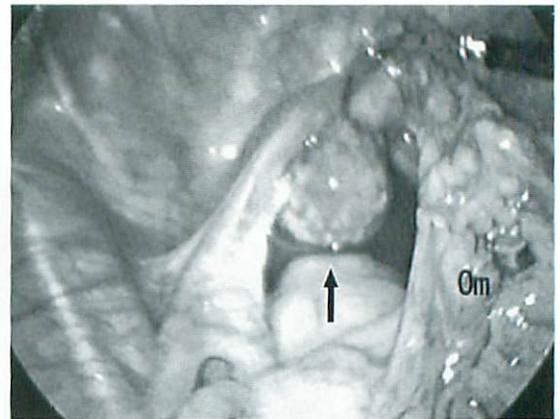


Fig.4 Laparoscopic findings
Laparoscopic findings revealed a tumor (arrow) that connected with the omentum (Om), and adhered to the back of the uterus.

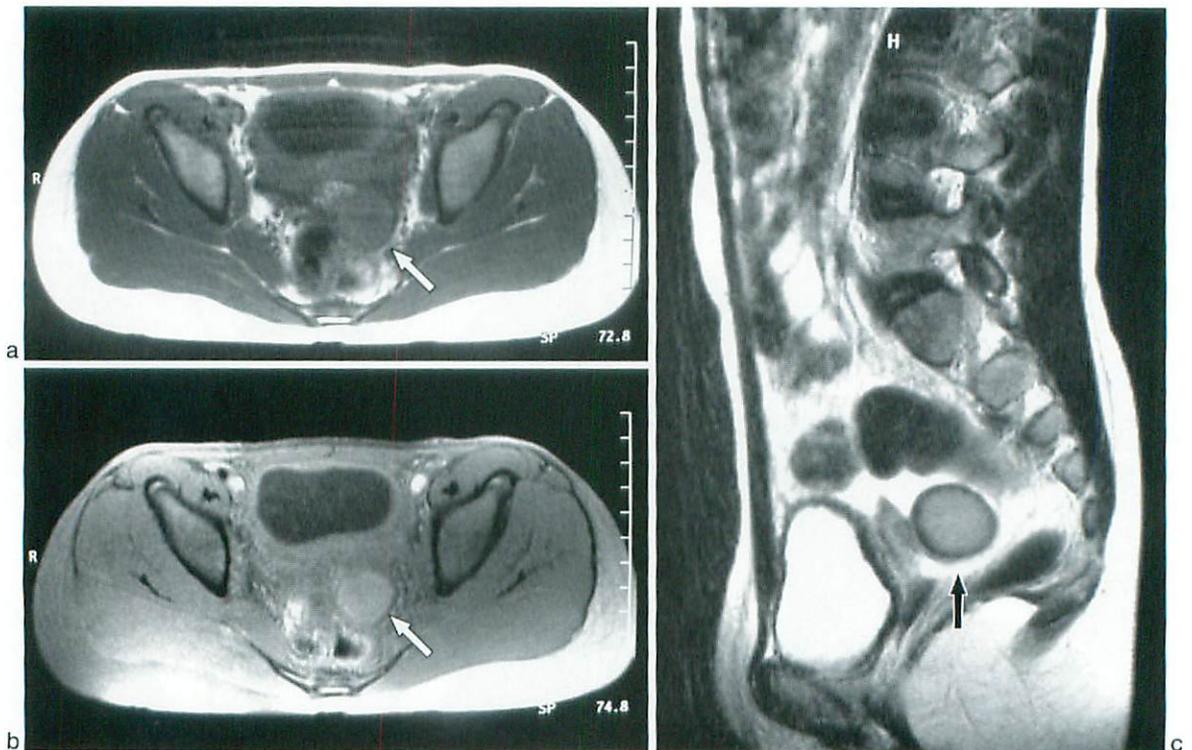


Fig.3 Abdominal MR findings
a : T1 weighted axial image shows slightly high signal mass.
b : Fat sapsulation T1 weighted axial image shows high signal mass.
c : T2 weighted sagittal image shows slightly low signal mass.

腫状であった。

病理組織所見：腫瘤は上皮細胞を認めず、外側に大網の一部と思われる血管に富む脂肪織がみられ、その内側にリンパ球主体の慢性炎症細胞浸潤を認めたが、micro abscessなどの所見はみられなかった。また、最内側には変性した脂肪と思われる無構造な硝子様組織を認めた (Fig.5c,d)。虫垂は粘膜が比較的良く保たれ、線維化とリンパ球主体の慢性炎症細胞浸潤を認め、慢性カタル性虫垂炎と診断された。

考 察

脂肪織炎は、1960年に腹腔内の脂肪組織に発生

した非特異的炎症に対し、mesenteric panniculitisとして最初に報告された¹⁾。組織学的には腹腔内の脂肪組織に脂肪変性、脂肪壊死およびリンパ球浸潤を主体とした慢性炎症、線維性変化の混在が認められる。その後、腸間膜に発生したpanniculitisの報告は散見されるが、大網原発の報告は稀である。2003年に報告された本邦集計14例中、小児例は急性虫垂炎の疑いで手術を行った6歳女児のみである²⁾。欧米の報告を併せると、最年少例は穿孔性虫垂炎の術前診断で手術を行った4歳男児例であった³⁾。

鑑別疾患として、卵巣嚢腫、大網嚢腫、大網膿瘍、大網捻転・梗塞、炎症性偽腫瘍、pseudocyst

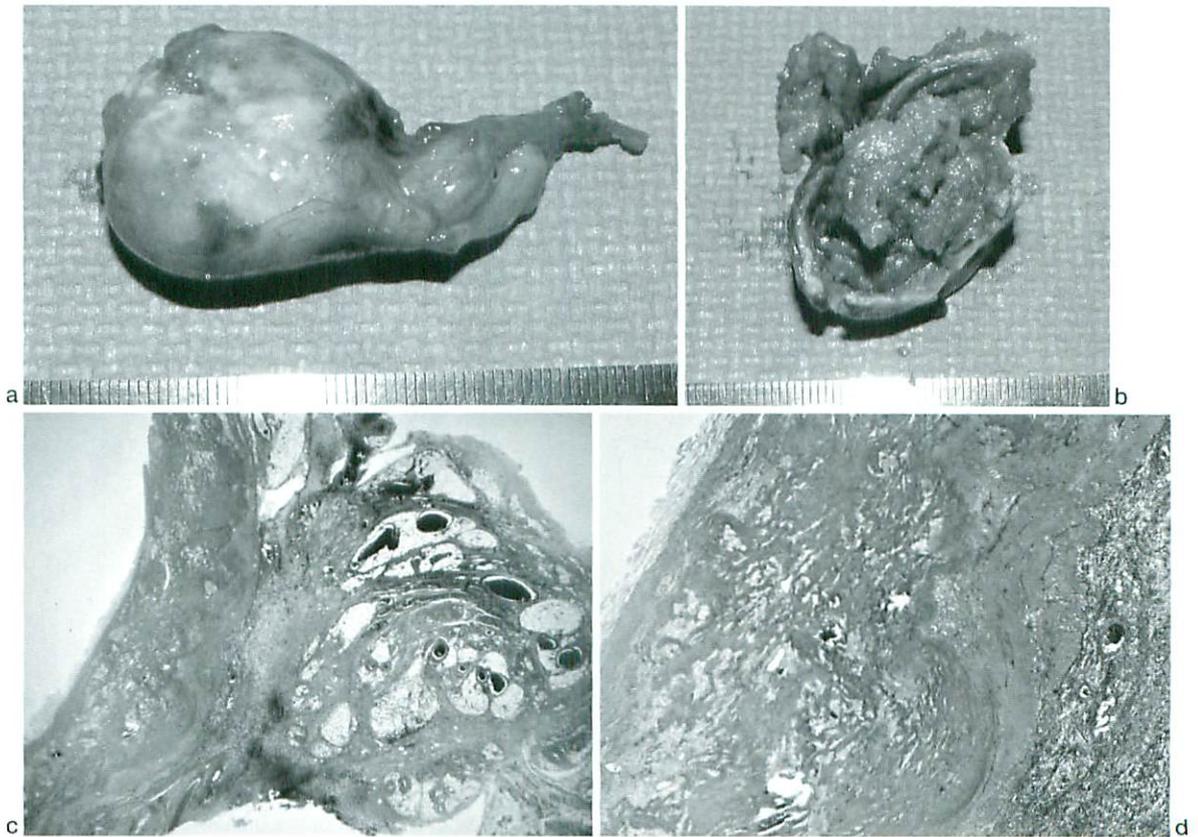


Fig.5 Pathological findings

a, b : Macroscopic findings show that the tumor surface is smooth, the shape is round, and the border is unclear. There was denatured fat in the tumor.

c, d : HE stain

The tumor does not contain epidermal cells. The outer layer of the tumor consists of omental fat. The inner layer consists of chronic inflammatory cells. The center of the tumor consists of denatured fatty tissue.

(偽嚢胞)などがあげられる。

大網嚢腫は、約68%が10歳未満の若年者に発症すると言われ、組織学的にはリンパ管腫が約68%と多い^{4,5)}。

大網膿瘍は、発熱、白血球上昇など中等度以上の炎症所見を示すのが特徴である⁶⁾。

大網捻転は、強い腹痛を示すことが多く、CT検査で捻転した大網が腸間膜よりも濃度の高いfat densityで内部に渦巻き状の層構造を示すのが特徴的である⁷⁾。また、病理組織像で出血壊死像を認める^{8,9)}。

炎症性偽腫瘍は、多様な組織像を示す炎症性肉芽腫病変であり、肺、肝臓、脾臓などの実質臓器で多く認められるが、消化管や大網発生の報告もある^{10, 11, 12)}。

Pseudocystは、婦人科疾患術後や骨盤腹膜炎後に腸管や腹膜が癒着して形成された腔に液体が貯留したものである^{13, 14)}。

本症例は、嚢胞壁に上皮細胞や漿膜、出血壊死、肉芽腫形成が認められないことより、大網脂肪織炎と診断した。脂肪織炎の成因は、感染、アレルギー、血管障害などの説があるが¹⁵⁾、本症例については虫垂炎との関連が示唆された。

本症例の成因として、最初に虫垂炎を発症し、それに伴い大網の遊走が起り、虫垂からの炎症が大網へ波及し、大網の脂肪織炎をきたし、腫瘍を形成したものと想像される。さらに、虫垂炎が消退した後、腫瘍が虫垂から離れて器質化し、骨盤腔内に落ち込み子宮背側に癒着したものと考えられる (Fig.6)。以上のような推論を立てたが明

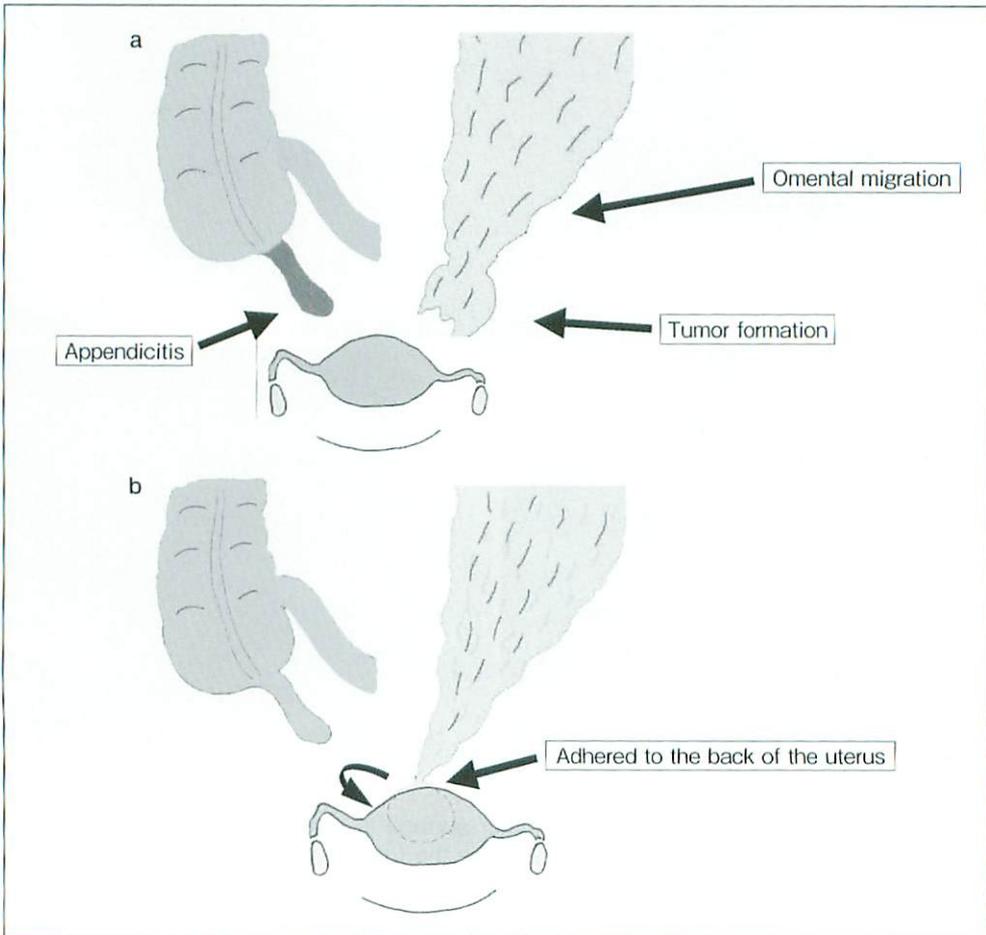


Fig.6 Process of the tumor formation

確な原因は不明である。

脂肪織炎の病態は、変性期、炎症期、線維期の3段階に分けられ、なんらかの原因で変性、壊死した脂肪組織がマクロファージにより置換され、炎症細胞浸潤、線維化といった経過をたどるとされている¹⁶⁾。脂肪織炎は、この形成過程でさまざまな画像所見を示す。

診断にはCTが有用であったという報告は多い^{2, 15-17)}。腹部CTでは最初はlow densityを示すが、病期が進み線維化が出現してくるとCT値が上昇すると言われている^{15, 17)}。また3~14日間の経時的な腹部エコーでlow echoicなcystic patternからhigh echoicなsolid patternへと変化する様子を捉えた報告もある²⁾。本症例では、CTでは1年前と内部性状に大きな変化はみられなかった。エコーに関しては、パワードブラで腫瘍の周囲に血流がみられたが、これは大網の血流をみていたと思われる。内部はcystic patternであったが、経時的にエコーで経過をみれば変化がみられたかもしれない。MRI検査は腫瘍の性状を判定するのに有用と思われる。術前に出血や小嚢胞、線維成分を含む腫瘍が示唆されたという報告もみられる¹⁷⁾が、本症例では脂肪抑制で抑制されない点、T2強調像で水よりも低信号であったことから出血が疑われた。線維化をきたしていたため脂肪に一致した信号でなかったことが考えられる。いずれにせよ、これらの画像検査を組み合わせても確定診断は困難であり、虫垂炎など腹腔内の炎症の既往がある場合、脂肪織炎は念頭においておく必要がある。

治療に関しては、脂肪織炎自体がself-limitedな疾患であることより、術前診断がつけば経過観察で十分である¹⁷⁾。一方、本症例のように卵巣嚢腫やその他の疾患との鑑別が困難な場合は手術が必要となり、診断と治療を兼ねた腹腔鏡下手術は良い適応である。

まとめ

1. 腫瘍を形成し、卵巣嚢腫との鑑別に苦慮した大網脂肪織炎の1例を経験した。
2. 腫瘍の成因は虫垂炎からの炎症の波及によるものと考えられた。
3. 診断、治療に腹腔鏡が有用であった。

●文献

- 1) Ogden WW, Braudburn DM, Rives JD, et al : Panniculitis of mesentery. *Ann Surg* 1960 ; 151 : 659-669.
- 2) 増成秀樹, 大瀧修司, 遠藤 格, 他 : 腹部エコー所見が悪性疾患との鑑別に有用であった, 大網脂肪織炎の1例. *日臨外会誌* 2003 ; 64 : 479-483.
- 3) Gulce, Feza M, Mustafa O, et al : A case of mesenteric panniculitis in a 4-year old child. *Pediatr Int* 2000 ; 42 : 577-578.
- 4) 折茂達也, 片岡昭彦, 富岡伸元, 他 : 成人大網嚢腫の1例. *日臨外会誌* 2006 ; 67 : 183-186.
- 5) 武重 徹, 石川雅健, 今 真人, 他 : 大網腫瘍の1例. *日救急医会関東誌* 1995 ; 16 : 108-109.
- 6) 前野一真, 小池祥一郎, 中村俊幸, 他 : 大網原発膿瘍の1例. *日消誌* 2003 ; 100 : 207-211.
- 7) Frago AC, Preira JM, Estevao-Costa J : Non-operative management of omental infarction : a case report in a child. *Pediatr Surg* 2006 ; 41 : 1777-1779.
- 8) 末廣和長, 八島暁英, 塩崎隆博, 他 : 特発性大網捻転症の1例. *外科治療* 2006 ; 94 : 237-239.
- 9) 岡田克也, 高橋公一, 山田正己, 他 : 術前診断しえた虫垂切除後の癒着に伴う続発性大網捻転症の1例. *日外連会誌* 2005 ; 30 : 675-678.
- 10) 河島秀昭, 檜山基矢 : 回盲部に発生した炎症性偽腫瘍の1例. *日本大腸肛門病学会誌* 2001 ; 54 : 137-140.
- 11) Jer-Nan Lin, Swei Hseueh : Inflammatory pseudotumors of the abdomen. *Pediatr Surg Int*, 1990 ; 5 : 142-144.
- 12) Sigeru Imabun, Masanori Namba, Mitsuo Kina, et al : Inflammatory Pseudotumor of the Abdomen : Report of a Case. *Surg Today* 1998 ; 28 : 1172-1174.
- 13) 須野敏章, 竹田 省, 黒牧謙一, 他 : 産婦人科術後のpseudocystの成因と治療について. *産科と婦人科* 1996 ; 11 : 1565-1570.
- 14) 西平正之, 民秋史子, 水口剛雄, 他 : 主として婦人科術後に発生するpseudocystについて. *日産婦誌* 1997 ; 49 : 351-354.
- 15) 石川正志, 西岡将規, 花城徳一, 他 : 子宮付属器炎が契機と考えられたS状結腸間膜脂肪織炎の1例—症例報告および本邦報告例の検討—. *日本腹部救急医学会雑誌* 2002 ; 22 : 589-593.
- 16) 国松浩範, 横山伸二, 丸山修一郎, 他 : 腸閉塞をきたした腸間膜, 大網, 後腹膜の脂肪織炎の1例. *臨外会誌* 2004 ; 65 : 3318-3321.
- 17) 萩原 謙, 橋爪正明, 角田 元, 他 : 手術を回避した小腸腸間膜脂肪織炎の1例. *臨外会誌* 2005 ; 66 : 1194-1198.

症例報告

小児に発症した急性出血性白質脳炎の1例

百村芽衣¹⁾, 正田敏之¹⁾, 仲本なつ恵^{1,3)}, 藤井靖史¹⁾
小山 哲¹⁾, 脇田 傑¹⁾, 大場 洋²⁾, 柳川幸重¹⁾
帝京大学医学部 小児科¹⁾, 同 放射線科²⁾, 目白大学 保健医療学部³⁾

A Case of Acute Hemorrhagic Leukoencephalitis in Childhood

Mei Momomura¹⁾, Toshiyuki Hikita¹⁾, Natsue Nakamoto^{1,3)}, Yasushi Fujii¹⁾
Satoshi Koyama¹⁾, Suguru Wakita¹⁾, Hiroshi Oba²⁾, Yukishige Yanagawa¹⁾

Department of Pediatrics¹⁾, Radiology²⁾, Teikyo University School of Medicine
Department of Occupational Therapy, Mejiro University Faculty of Health Sciences³⁾

Abstract A case of acute hemorrhagic leukoencephalitis (AHLE) in a 5-year-old boy is reported.

Acute disseminated encephalomyelitis comprises a group of demyelinating disorders of the CNS, of which a hemorrhagic variant has the most severe clinical course (AHLE). The early brain CT scan showed multiple high density spots surrounded by areas of low density. MRT2WI showed several foci of high intensity lesions, mainly involving the white matter, with massive hemorrhagic edematous swellings. Cerebrospinal fluid analysis showed 16 white blood cells/ μ l, 15.9 mg/dl of protein, and 98 mg/dl of glucose. He was diagnosed as AHLE, and methylprednisolone (mPLS), 30 mg/kg, was given. An MR image obtained 3 weeks after hospitalization showed increasing cerebral lesions. Intravenous immunoglobulin (IVIG) was given at a dose of 400 mg/kg/day for 10 days. MR images obtained 4 months after admission showed a decrease of the mass effect. The patient's clinical and neurologic features have continued to improve without relapse (follow-up period of 8 months). This case suggests that IVIG is effective in AHLE and may give better results than steroids alone. MRI is valuable in detecting the pathophysiological changes of AHLE from the acute to the chronic phases.

Keywords Acute hemorrhagic leukoencephalitis (AHLE), Hurst disease, Intravenous immunoglobulins (IVIG), Methylprednisolone (mPLS), Magnetic resonance imaging (MRI)

はじめに

急性出血性白質脳炎 (Acute hemorrhagic leukoencephalitis : 以下AHLEと略) は、感染や予防接種を契機に発症し、急速な経過をたどる脳白

質の脱髄性の疾患で、急性散在性脳脊髄炎 (Acute disseminated encephalomyelitis : 以下ADEMと略) の劇症型として、臨床症状、画像所見、組織診断と合わせて診断される^{1,2)}。

今回我々はCT, MRI所見よりAHLEと診断し、

原稿受付日：2007年5月7日，最終受付日：2007年6月29日

別刷請求先：〒173-8605 東京都板橋区加賀2-11-1 帝京大学医学部 小児科 百村芽衣

ステロイドパルス療法およびガンマグロブリン療法が奏効した症例を経験したので報告する。

症 例

症例：5歳の男児

既往歴：特記すべきこと無し。発症1年以内にワクチン接種歴はなし。

現病歴：急性上気道炎に罹患した約2週間後より頭痛と嘔吐が出現した。近医に通院していたが症状は改善せず、発症10日後に近医に入院した。入院後に意識障害が出現したため頭部CTを施行したところ大脳半球白質に低吸収域が散在し、頭部MRIのT2強調像で同部位に斑状の高信号域が散在し、出血を伴う脱髄病変が疑われ、AHLEと診断された。ステロイドパルス療法（メチルプレドニゾロン30mg/kg/日）を行ったが意識状態は改善しなかったため、翌日当院紹介入院となった。

入院時現症：体温37.1度。意識状態はJCS I-3。髄膜刺激症状なし。両側のバビンスキー反射陽性。膝蓋腱反射は両側亢進していた。

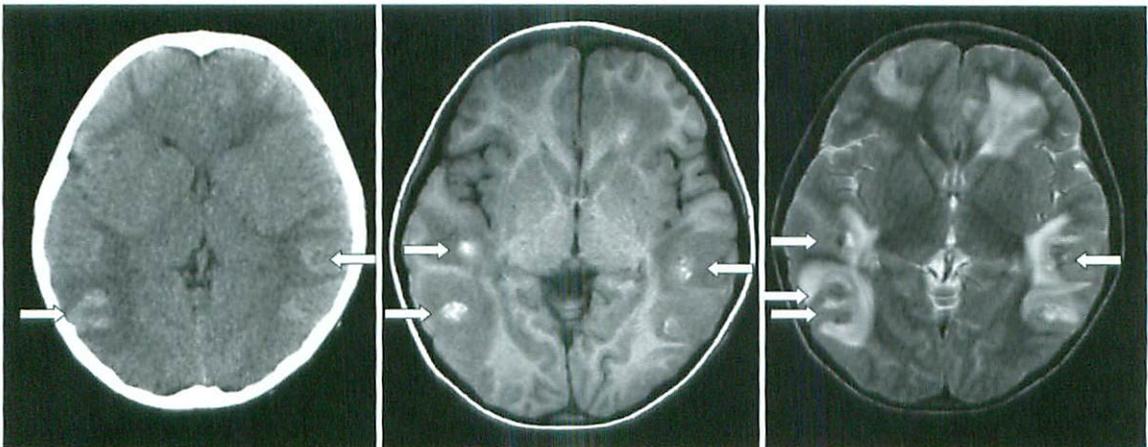
入院時検査所見：入院時CTにて両側前頭葉白質、後頭葉白質に脱髄および浮腫と考えられる散在性の低吸収域を認め、後頭葉皮質下白質に脳

回に沿って点状出血と考えられる低吸収域を認めた。MRIではT1強調像でCTと同様に両側前頭葉白質、後頭葉白質の低吸収域と後頭葉皮質下白質に脳回に沿って高信号域を認め、T2強調像では同部位に斑状の高信号域と、後頭葉皮質下白質に点状出血と考えられる低吸収域を認めた(Fig.1)。

髄液所見は意識障害出現直後には細胞数16/3、蛋白15.9mg/dℓ、糖98mg/dℓ、Cl 113 mEq/ℓと明らかな異常はなかったが、当院で3日後に行った検査では、細胞数67/3 (M34 : L33)、蛋白68mg/dℓ、糖92mg/dℓ、Cl 134 mEq/ℓ、ミエリン塩基性蛋白(MBP) 878 pg/ml、オリゴクローナルIgGバンド(+)と細胞数と蛋白の上昇が認められた。

血液所見は白血球数、CRPなどを含め、明らかな異常所見はなかった。

経過 (Fig.2)：髄液所見、画像所見とあわせてAHLEと考え、前医に引き続きステロイドパルス療法(30mg/kg/日、3日間)を行った。ステロイドパルス療法開始翌日より意識状態は改善しJCS I-2となったが、約1週間の経過で再び失語、不穏などの精神症状を認めた。その後1週間毎にステロイドパルス療法2クールを追加した。3クール終了時の症状は失語のみとなったが、MRIでは脳



a | b | c

Fig.1 Plain CT scan (a), MR T1WI (b), and MR T2WI (c) of the patient's head taken on admission.

- a : The scan shows multiple low attenuation lesions in the white matter and hyperdensity in the subcortical white matter.
- b : The image shows bilateral multiple T1 prolongation lesions with petechial type hemorrhages and diffuse brain swelling.
- c : The image shows multiple T2 prolongation lesions with petechial type hemorrhages and diffuse brain swelling. The arrows indicate areas of hemorrhage.

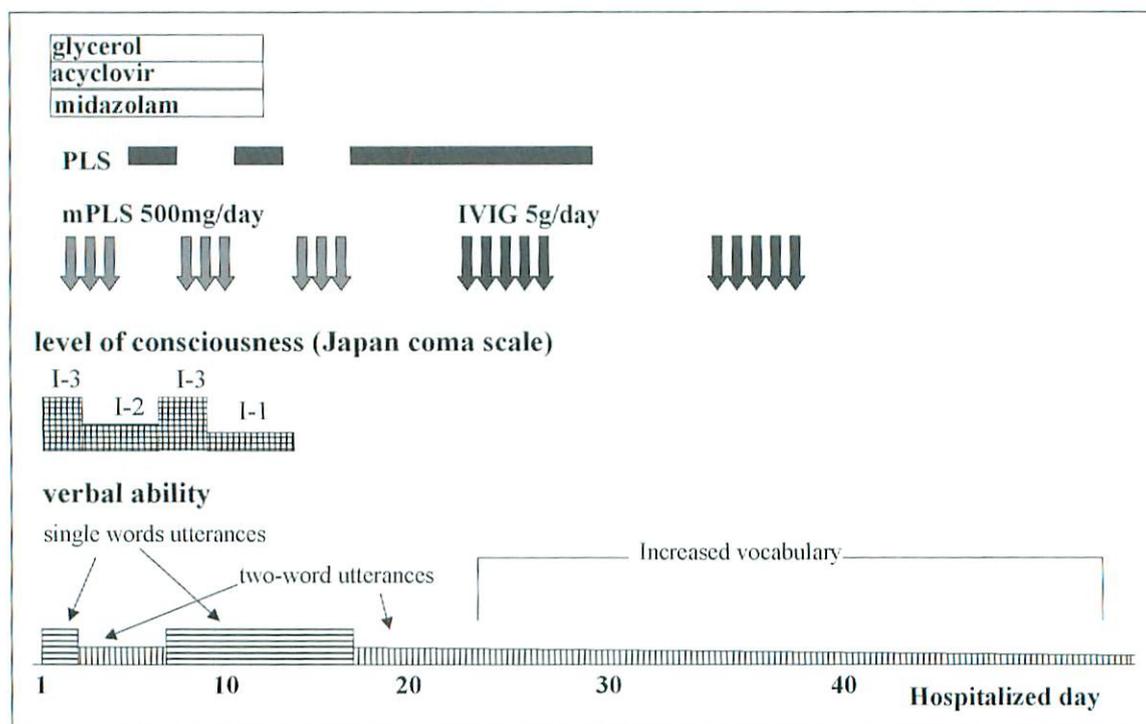


Fig.2 Level of consciousness in relation to therapy, and time in days.

Day 1 is day of admission elsewhere. Improvement of consciousness begins after treatment with high-dose intravenous methylprednisolone (mPLS). IVIG = intravenous immunoglobulin.

浮腫がみられ、両側前頭葉白質、後頭葉白質の斑状病変は拡大し、後頭葉皮質下白質に脳回に沿って点状の出血も伴っていた (Fig.3a, 3b)。ステロイドパルス療法のみでは効果不十分と考え、ガンマグロブリン療法 (400mg/kg/日, 5日間1クール) を開始した。発語は少しずつ増えてきたものの、MRI上は病変の拡大がみられたため (Fig.3c)、さらにガンマグロブリン療法を1クール追加した。その後病変は縮小し、発語は2語文が可能となり、入院92日目に退院となった。退院後1ヵ月のMRIでも両側前頭葉白質、後頭葉白質の病変は縮小し、浮腫も消失していた (Fig.3d)。また、入院43日 (月齢60ヵ月) に行った津守・稲毛の精神発達質問票による発達年齢は37.2ヵ月であったが、発症6ヵ月後 (月齢66ヵ月) では55.2ヵ月と改善していた。

考 察

AHLEは感染や予防接種後、数日の経過を経て急速に進行する脳白質の脱髄性の疾患として1941

年に初めに報告されHurst病としても記載されている¹⁾。ADEMの最重症型として臨床症状、画像、組織により診断される^{2,3)}。ADEMは病変部位により様々な症状を呈し、ときにけいれんや呼吸障害を引き起こすこともあるが通常症状は一過性で、予後の良い疾患であるのに対し、AHLEは進行が早く、主にけいれん、意識障害や呼吸障害などより重篤な症状がみられ、1週間程度で死の転帰をたどることが多い^{1,2)}。検査所見では髄液細胞においてADEMではリンパ球の増加が主であるのに対し、AHLEでは多核球の増加が主である。

MRIはこれらの疾患の診断に特に有用である。本症例の鑑別としてADEM以外にも多発性硬化症、ヘルペスをはじめとする感染性脳炎、血管炎、静脈洞血栓症などがあげられる。ADEMは画像上も病変がAHLEに比してより小さく、それに伴う浮腫も軽度であり出血は伴わない。多発性硬化症は通常は出血なく、比較的長期の経過で変化する所見が得られる。感染性脳炎では非化膿性のも

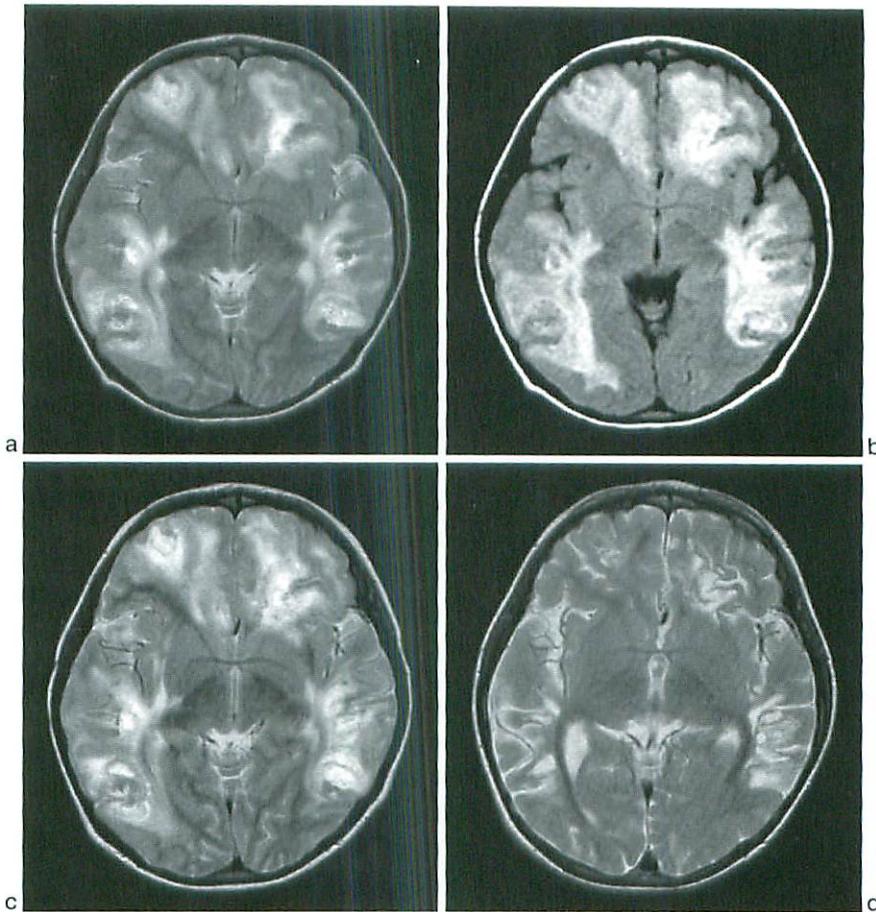


Fig.3 a, b : MR T2WI (a) and FLAIR (b) taken on day 24 of hospitalization after methylprednisolone therapy. The images show progression of bilateral asymmetric hyperintensity lesions in the frontal and occipital lobes with hemorrhage in the subcortical white matter of both occipital lobes.
 c : MR T2WI taken on day 49 of hospitalization after 5 days of IVIG therapy. The image shows diffuse T2 prolongation lesions in the white matter increasing in size.
 d : MR T2WI taken on day 144 of hospitalization. The image shows that the diffuse T2 prolongation lesions in the white matter of both frontal and occipital lobes have improved and that diffuse brain swelling has also improved after treatment.

のでは造影効果のないびまん性の浮腫性変化が主に大脳半球白質にみられ、血管炎はより小さい病変が多発し、皮質にも病変が及び、静脈洞血栓症はMR venographyが鑑別に有用である。AHLEは脳白質にT2強調画像で高信号を示す脱髓病変が散在性にみられ、病変部の浮腫の拡大が著明で、内部に出血を認める^{3~6)}。

今回、我々の症例では臨床症状は発症早期の頭痛、嘔吐、意識障害とその後に失語がみられ、CT、

MRIの所見からはADEMでは通常みられない出血や浮腫の拡大がみられたことからAHLEと診断した。

AHLEはまれな疾患であり治療法は確立していないが、その進行の速さと重症度よりいくつかの治療を組み合わせて行われることが多い^{7,8)}。多くの症例ではステロイドパルス療法のみでは無効であり、ガンマグロブリン療法^{8,9)}、シクロスポリンなどによる免疫抑制療法^{8,10)}、血漿交換^{8,10,11)}など

が試みられている。本症例でもメチルプレドニゾロンによるパルス療法を3クール行ったが、浮腫性変化と内部の出血の進行を抑える効果は得られず、ガンマグロブリン療法を加えることにより、病変部の縮小が認められ、我々はガンマグロブリン療法が効果的であったと考えた。ADEMのような自己免疫が関与すると考えられる神経脱髄疾患においてガンマグロブリン療法は主にステロイドパルス療法無効例に使用されている。その作用はマクロファージのFcレセプターの補体結合阻害、サイトカイン放出抑制、自己抗体の中和、産生抑制などが考えられている^{12,13)}。

まとめ

我々は急性出血性白質脳炎 (AHLE) の小児例を経験し特徴的な画像が得られた。

本症例ではMRIで経時的に観察を行うことにより臨床症状に表れない脳内病変が確認され、より積極的な治療を行うことにより良好な結果が得られた。

本論文の要旨は第43回日本小児放射線学会(2007年、東京)において発表した。

●文献

- 1) Hurst E : Acute haemorrhagic leucoencephalitis : a previously undefined entity. *Med J Aust* 1941 ; 2 : 1-6.
- 2) Tenenbaum S, Chamoles N, Fejerman N : Acute disseminated encephalomyelitis : a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology* 2002 ; 59 : 1224-1231.
- 3) Gibbs WN, Kreidie MA, Kim RC, et al : Acute hemorrhagic leucoencephalitis : neuroimaging features and neuropathologic diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 2005 ; 29 : 689-693.
- 4) Mader I, Wolff M, Niemann G, et al : Acute haemorrhagic encephalomyelitis (AHEM) : MRI findings. *Neuropediatrics* 2004 ; 35 : 143-146.
- 5) Kuperan S, Ostrow P, Landi MK, et al : Acute hemorrhagic leucoencephalitis vs ADEM : FLAIR MRI and neuropathology findings. *Neurology* 2003 ; 60 : 721-722.
- 6) Lee HY, Chang KH, Kim JH, et al : Serial MR imaging findings of acute hemorrhagic leucoencephalitis : a case report. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005 ; 26 : 1996-1999.
- 7) Klein CJ, Wijdicks EF, Earnest Ft : Full recovery after acute hemorrhagic leucoencephalitis (Hurst's disease). *J Neurol* 2000 ; 247 : 977-979.
- 8) Markus R, Brew BJ, Turner J, et al : Successful outcome with aggressive treatment of acute haemorrhagic leucoencephalitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997 ; 63 : 551.
- 9) 後藤泰史, 柳本真市, 上野 聡, 他 : 急性出血性白質脳炎が疑われた1症例. *臨床神経学* 2005 ; 45 : 773.
- 10) Seales D, Greer M : Acute hemorrhagic leucoencephalitis. A successful recovery. *Arch Neurol* 1991 ; 48 : 1086-1088.
- 11) Takeda H, Isono M, Kobayashi H : Possible acute hemorrhagic leucoencephalitis manifesting as intracerebral hemorrhage on computed tomography-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002 ; 42 : 361-363.
- 12) 市山高志 : 【症例から学ぶ自己免疫疾患】急性散在性脳脊髄炎. *小児内科* 2004 ; 36 : 1646-1649.
- 13) 竹谷 健, 木村正彦, 山口清次 : 急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) 乳児例の臨床像とグロブリン療法. *小児科* 2002 ; 43 : 79-87.

症 例 報 告

悪性リンパ腫治療後、 ^{18}F -FDG PETにて
高集積を示した頸部異所性胸腺の1例

岩間祐基, 藤井正彦, 矢内友子¹⁾, 前田貢作²⁾, 杉村和朗
神戸大学 放射線科, 同 小児科¹⁾, 同 呼吸循環器外科²⁾

Ectopic Cervical Thymus which Showed Increased Uptake on
 ^{18}F -FDG PET Scan after Chemotherapy of Malignant Lymphoma

Yuki Iwama, Masahiko Fujii, Tomoko Yanai¹⁾, Kousaku Maeda²⁾, Kazuro Sugimura

Department of Radiology, Pediatrics¹⁾, and Cardiovascular and Respiratory Surgery²⁾, Kobe University Hospital

Abstract Ectopic cervical thymus is an uncommon cause of cervical mass in children and is rarely considered in the differential diagnosis.

We report a case of cervical ectopic thymus in an 11-year-old boy after chemotherapy of malignant lymphoma. MR images showed a well-defined homogeneous signal intensity mass in the left carotid sheath. ^{18}F -FDG PET showed markedly increased accumulation in concurrence with the mass. After chemotherapy, lymphatic tissues can undergo reactive hyperplasia including the thymic rebound phenomenon. Image interpretation of ^{18}F -FDG PET can be complicated. Ectopic cervical thymus is a very important pitfall in ^{18}F -FDG-PET scan.

Keywords Ectopic cervical thymus, ^{18}F -FDG PET, Chemotherapy, Thymic rebound

はじめに

悪性リンパ腫の治療後の経過観察中に頸部腫瘍が出現し、MRIおよび ^{18}F -FDG PETによる画像診断において、悪性リンパ腫の再発との鑑別が問題となった頸部異所性胸腺の1例を経験したので報告する。

症 例

症例：11歳男児。
主訴：左頸部腫瘍

家族歴：特記すべき事項なし

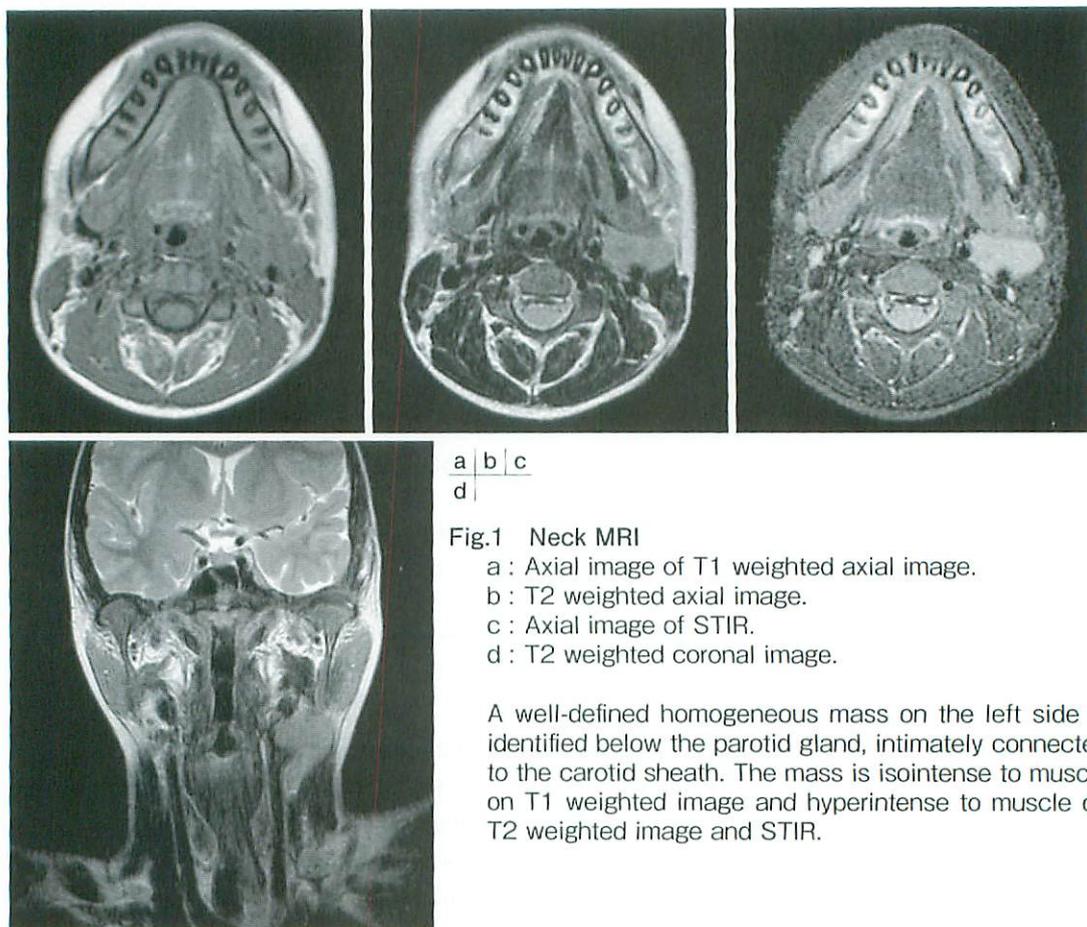
既往歴：特記すべき事項なし

現病歴：歯痛、扁桃腫大にて近医受診したところ、両側上顎洞、頸部および臍、両側腎臓に多数の腫瘍を認めた。骨髄生検を含めた精査の結果、バーキットリンパ腫 (Stage IV, CNS浸潤あり) と診断され、当院小児科紹介受診となった。入院後に化学療法が施行され、治療前に認めた全身の病変は画像診断上は消失し、6コース終了後のCT, MRI, ガリウムシンチでも、再燃の所見は認めら

原稿受付日：2007年5月14日、最終受付日：2007年7月3日

別刷請求先：〒650-0017 神戸市中央区楠町7-5-2

神戸大学大学院医学系研究所 内科系講座 放射線医学分野 岩間祐基



a	b	c
d		

Fig.1 Neck MRI

- a : Axial image of T1 weighted axial image.
- b : T2 weighted axial image.
- c : Axial image of STIR.
- d : T2 weighted coronal image.

A well-defined homogeneous mass on the left side is identified below the parotid gland, intimately connected to the carotid sheath. The mass is isointense to muscle on T1 weighted image and hyperintense to muscle on T2 weighted image and STIR.

れなかった。治療終了2ヵ月後、経過観察のために施行されたMRIで左顎下部背側、頸動脈間隙に軟部腫瘍の出現を認めた。さらに2ヵ月後のMRIでも腫瘍は残存していたため、¹⁸F-FDG PETを施行したところ、同部の集積亢進が認められた。腫瘍マーカーの上昇などは見られなかったが、再発を否定しきれないため、切除生検目的にて再入院となった。

MRI所見：左顎下腺の背側、かつ内頸動静脈の間に長径約3cm大の腫瘍が認められた。境界は明瞭で、頭尾方向に細長い形態を呈し、T1強調像で低信号、T2強調像では均一な高信号を示していた (Fig.1)。

PET所見：左頸部の腫瘍に一致した集積亢進が明瞭である (集積度の半定量的指標 Standards Uptake Valueの最大値 (SUV max)は2.7であった)。胸腺にも集積亢進が認められる (SUV maxは3.0)。

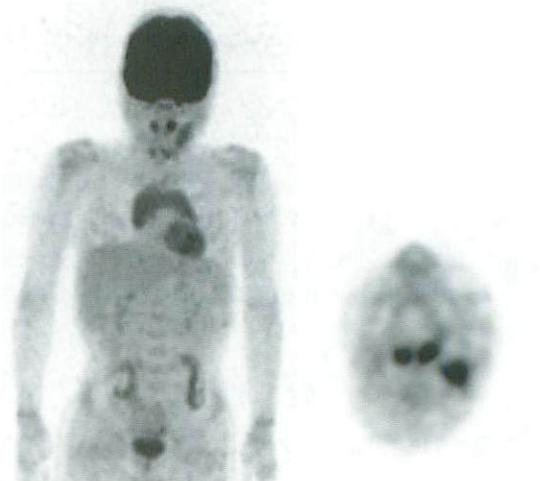


Fig.2 ¹⁸F-FDG PET

- a : 3D-image
 - b : Axial image
- Increased uptake is visualized in the neck mass, and is seen similarly in the thymus.

a | b

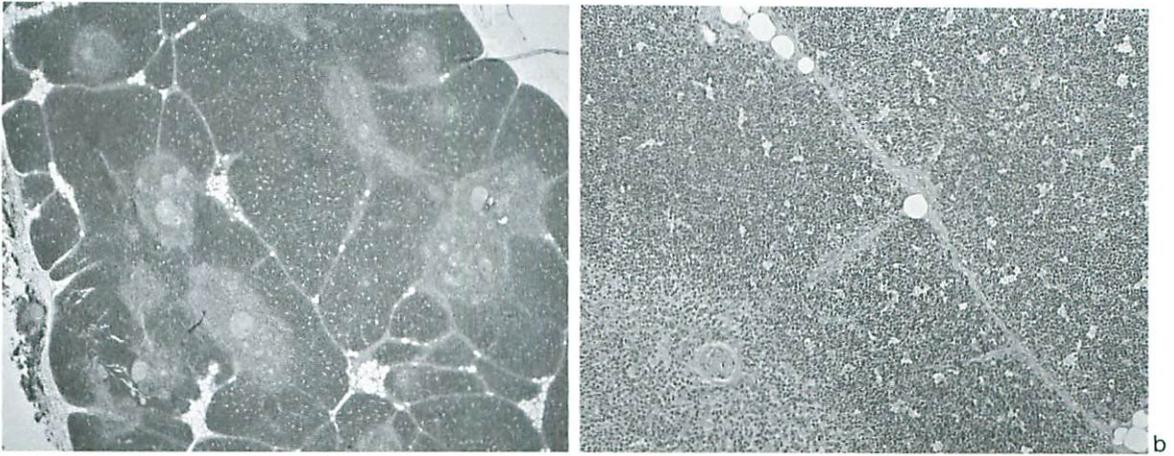


Fig.3 Pathological findings

a : Low magnification

b : High magnification

Mature thymic elements are depicted consisting of primary septa, cortex, and medulla. On high magnification, Hassall's corpuscles are shown within the cortex.

なお、腫瘍の上縁レベルに口蓋扁桃へ、下縁レベルには舌下腺への生理的集積が見られる (Fig.2).

病理所見：被膜に覆われ、剖面では皮質と髄質構造を認める。髄質内にはハッサル小体が認められ、正常胸腺組織と診断された (Fig.3).

その後の経過観察にても、明らかな再発は認められていない。

考 察

頸部異所性胸腺は、第三咽頭嚢の分化異常に伴う、非常に稀な小児頸部腫瘍で、胸腺原基の遺残あるいは副胸腺組織などが感染や予防接種などを契機として肥大して生じると考えられている。通常は無痛性の頸部腫瘍として発見されるが、10%程度に頸部痛や上気道感染、腫瘍の気管への圧排による喘鳴、嚔声、呼吸障害などの症状を有することがある。発生頻度は10歳以下の小児に多く、男女比では男児に多いとされている。異所性となる原因は、胸腺原基の頸部から縦隔への下降過程の異常と考えられ、診断においては発生学的な背景を理解することが重要である^{1,2)}。

胸腺は胎生4週に第三咽頭嚢の腹側の上皮に原基が形成される。胎生5週には胸腺咽頭管 (thymopharyngeal canal) と呼ばれるルートに沿って、頸部へと移動し、胎生7週頃正中で癒合

し胸腺原基を形成する。胸腺原基はさらに尾側へと伸長し、縦隔上部へと下降する。胸腺の成長発育は、出生時には完了しておらず、胸郭上口から上方へ向かって頸部の下方までのびている。小児期後期頃から成長に伴い退行し、大きさが減少していく³⁾。このような発生学的見地より成因を見ると、①胸腺原基の一部が取り残された場合、②消失するはずの遺残物が残存した場合、③下降が起らなかったか不完全であった場合、④縦隔内へ下降した胸腺が頸部へ肥大した場合などが考えられている²⁾。

画像所見に関するまとまった報告はないが、CTもしくはMRIにて carotid sheath に沿った部位に、均一な充実性腫瘍として認められることが多いようである。発生学的に胸腺咽頭管のルートに沿ったどの部位にも発生しうるが、下頸部の頸動静脈前方に接して認められることが多く、過去の報告でもこの部位の報告例が非常に多い^{1,2,4,5)}。左側の胸腺上極部の下降が遅延する傾向があり、左側にやや多いようである。また、5%程度は両側に認められる。ごく稀には、同部から胸腺腫や胸腺嚢胞が発生することもある⁶⁾。画像診断においては、リンパ腫、神経芽腫、横紋筋肉腫などの軟部悪性腫瘍との鑑別が問題となる。画像所見は、境界明瞭で均一な充実性腫瘍で、mass effect に乏

しく、MRIにて正常胸腺と等信号を示す。ただし、文献ではほとんどの症例で術前の確定診断には至っておらず、生検あるいは手術が施行されている。

本症例は、部位、画像所見ともに、頸部異所性胸腺に典型的であった。本例の場合、悪性リンパ腫の治療後であり、PETでの集積亢進により再発に診断が傾きやすいが、正常胸腺にも同程度に集積亢進が見られる点に留意する必要がある。ストレスや化学療法、ステロイド療法などの後に免疫機能が賦活され、縮小した胸腺が肥大することを rebound phenomenon と呼ぶ。このような化学療法後の胸腺肥大、過形成に関しては日常臨床で経験することは稀ではない。Kasteらによると、悪性リンパ腫に対する化学療法後の胸腺の rebound phenomenon は、化学療法中もしくは直後に見られ、PETでも集積亢進を示すことがあり、画像所見の解釈を難しくすることがあると報告している。胸腺の rebound phenomenon の場合、経時的に大きさは縮小するとともに、PETでの集積も軽減していくとしており、臨床的に再発の所見が明らかではない場合、胸腺の生検をせずに経過観察することが可能と述べている⁷⁾。このような臨床的背景も考慮すると、本症例の病態としては、頸部の遺残胸腺あるいは副胸腺が化学療法後に反応性の過形成を来したものと考えられる。我々が検索した範囲では rebound phenomenon を示した頸部異所性胸腺の¹⁸F-FDG PETに関する報告はなく、非常に稀な症例と思われる。ただし、¹⁸F-FDG PETの胸腺への集積は rebound phenomenon に伴う集積と解釈していたが、胸腺の発生学的背景なども考慮すれば、頸部腫瘍への集積に関しても同様の変化と考えて経過観察することも可能であったと思われる。

化学療法によって悪性リンパ腫の寛解後に頸部腫瘍を認めた場合、異所性胸腺も鑑別に挙げる必要がある。¹⁸F-FDG PETにて集積亢進を認めた場合、再発との鑑別に有用な所見は同時に正常胸腺への集積亢進も認められることである。このよ

うな場合、胸腺の rebound phenomenon に伴う変化と解釈して、臨床医に経過観察する選択肢を示す必要がある。

結 語

悪性リンパ腫治療後の頸部異所性胸腺を経験した。化学療法後の胸腺過形成は日常臨床にてしばしば経験されるが、頸部異所性胸腺についての rebound phenomenon の報告は稀である。今後PETの普及に伴い、このような症例に遭遇する機会も増えると推測される。悪性リンパ腫におけるPET診断においては、頸部異所性胸腺は重要なピットフォールの一つと思われ、留意する必要がある。

(本論文の要旨は第42回の本学会において発表した。)

●文献

- 1) Scott KJ, Schroeder AA, Greinwald JH : Ectopic Cervical Thymus : An uncommon diagnosis in the evaluation of pediatric neck mass. Arch Otolaryngol Head Neck surg ; 2002 ; 128 : 714-742.
- 2) 小角卓也, 米倉竹夫, 保木昌徳, 他 : 頸部異所性胸腺の1乳児例—本邦小児報告例の検討—. 日小児外会誌 2005 ; 41 : 963-967.
- 3) Moore P : ムーア人体発生学 (第5版). 東京, 医歯薬出版, 1997, p196-201.
- 4) Kakuno Y, Yamada T, Mori H, et al : Ectopic Thymus Presenting as Neck Mass. Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi ; 2002, 62 : 747-748.
- 5) Saggese D, Compadretti GC, Cartoroni C : Cervical ectopic thymus : a case report and review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol ; 2002, 66 : 77-80.
- 6) Kaufman MR, Smith S, Rothschild MA, et al : Thymopharyngeal dust cyst : an unusual variant of cervical thymic anomalies. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. ; 2001, 127 : 1357-1360.
- 7) Kaste SC, Howard SC, McCarville EB, et al : ¹⁸F-FDG-avid sites mimicking active disease in pediatric Hodgkin's. Pediatr Radiol ; 2005, 35 : 141-154.

症 例 報 告

喘息として2年間治療されていた原発性気管内神経鞘腫
の1例：画像診断の重要性

中村眞紀子, 原田佳明, 寺西顕司, 大川 薫, 大上庄一¹⁾, 岡村雅雄²⁾, 金子一成³⁾
協仁会小松病院 小児科, 同 放射線科¹⁾, 愛仁会高槻病院 外科²⁾, 関西医科大学 小児科³⁾

Intratracheal Neurilemmoma in a Child Treated as Bronchial Asthma
for Two Years : Importance of Radiologic Studies

Makiko Nakamura, Yoshiaki Harada, Kenji Teranishi, Kaoru Ookawa
Shouchi Ooue¹⁾, Masao Okamura²⁾, Kazunari Kaneko³⁾

Department of Pediatrics and Radiology¹⁾, Kyoujinkai Komatsu Hospital
Department of Surgery, Aijinkai Takatsuki Hospital²⁾
Department of Pediatrics, Kansai Medical University³⁾

Abstract A 14-year-old girl who had been treated for bronchial asthma for 2 years was admitted to our hospital because of dyspnea. Her signs and symptoms did not improve and respiratory distress developed despite standard therapy for an asthmatic attack. On further examination to rule out a possible obstructive lesion of her airway, a lateral view neck X-ray was performed and the findings suggested the presence of an intratracheal tumor, which was confirmed by computed tomography. Bronchoscopic tumorectomy resulted in dramatic improvement of her respiratory condition. The histology of the tumor was consistent with neurilemmoma (Schwannoma).

Though primary tracheal neurilemmoma is extremely rare (only 9 cases in the literature) and it is difficult to make a diagnosis, we pediatricians should have a high index of suspicion in case of an intractable asthmatic attack, because reported clinical signs and symptoms mimic those of asthmatic attack. Radiographic examinations are helpful for the diagnosis.

Keywords Intractable bronchial asthma, Intratracheal tumor, Neurilemmoma

はじめに

気管内腫瘍は肺内または気管支腫瘍に比べ非常に稀な疾患で、臨床的には上気道閉塞による症状を呈する。しかしその症状は腫瘍の増大と共に徐々に進行し感染を合併したときなどは喘鳴、呼

吸困難を伴うため多くの例が難治性喘息として治療されている^{1~10)}。

今回筆者らは、2年間喘息として治療されていた気管内腫瘍の14歳女児例を経験した。患児は呼吸不全状態で来院、当初“気管支喘息重責発作”と診断し、喘息治療を行っていたが、改善を認め

原稿受付日：2007年2月5日，最終受付日：2007年4月23日

別刷請求先：〒572-8567 寝屋川市川勝町11-6 協仁会小松病院 小児科 中村眞紀子

なかった。そのため気道の狭窄性病変の存在を疑い、各種画像検査で気管内腫瘍を認め緊急の内視鏡的腫瘍摘出術によって救命し得た。

そこでその臨床経過を紹介し、遷延性、難治性の喘息患児においては気管内腫瘍の存在を念頭に置くことの重要性およびその早期診断法について文献的考察とともに報告する。

症例呈示

症例：14歳の女児。

既往歴：2年前から夜間臥位で増強する呼吸困難を認め、小児科および呼吸器科など複数の医療機関で喘息として加療されていた。

家族歴：アレルギー疾患の家族歴なし

現病歴：入院前日から発熱と咳があり、前医を受診、気管支拡張剤の吸入とステロイド内服に反応せず呼吸困難が増強したため当院へ緊急搬送となった。

入院時現症：身長150cm (-1.2SD)、体重37kg。体温は39度であった。酸素5L/min.投与下でバル

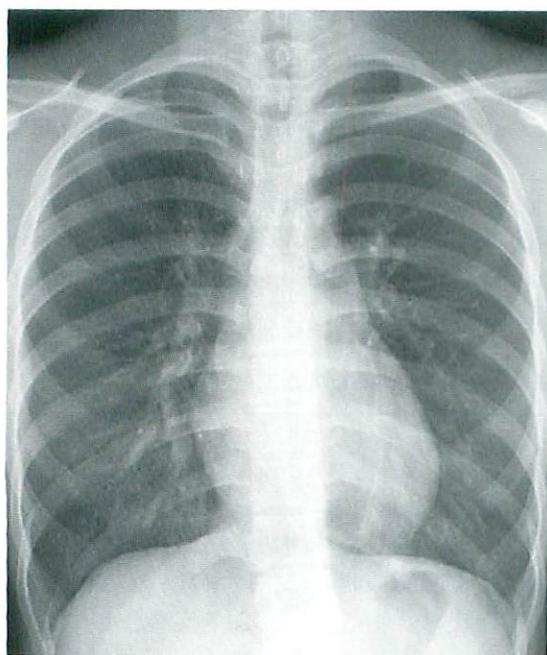


Fig.1 Chest X-Ray (PA view) on admission shows bilateral hyperinflation. Tumor could be seen retrospectively within upper trachea.

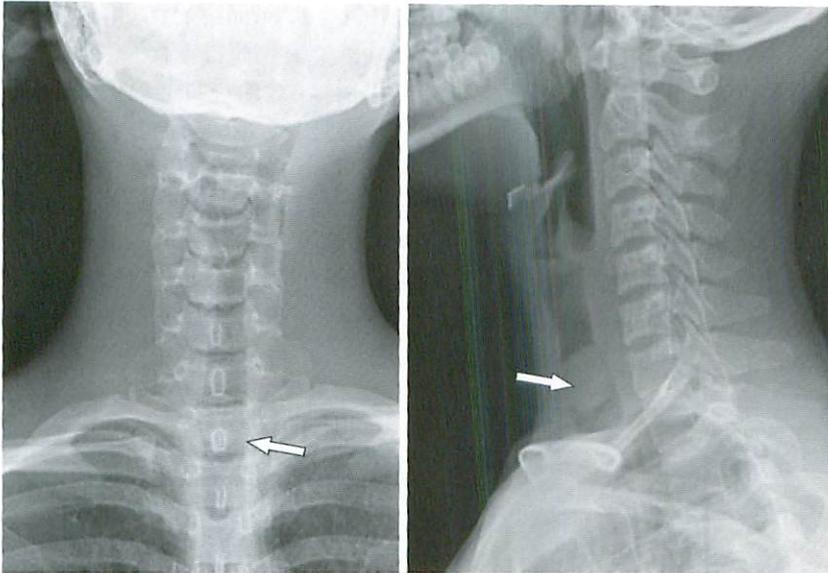
スオキシメーター酸素飽和濃度はSpO₂ 95%、脈拍数は160/minで、鎖骨上部と肋間で陥没呼吸を認めた。聴診では肺野全体に呼吸音が減弱していた。

入院時の検査所見：WBC 14800/ μ l、CRP 4.28 mg/dlと炎症所見を認め、迅速マイコプラズマIgM抗体検査（イムノカード[®]）陽性、血清総IgE値 81 IU/ml、RASTスギスコア 1.92 IU/mlであった。入院時胸部単純X線写真正面像は肺の過膨張所見を認めるが、肺炎像は認めなかった。気管に重なる腫瘍陰影は経過観察中には見過ごされていたが、後方視的に気管透亮像を注意深く観察すると、気管上部に腫瘍影を認めた (Fig.1)。

入院後経過：メチルプレドニゾロン、クリンダマイシン、セフトリアキソンの点滴静注と気管支拡張剤吸入で治療し喘鳴の改善は認めたが、夜間臥位時のSpO₂低下が続き酸素投与は10日間継続した。入院15日目で軽快退院となったが、夜間の呼吸困難は続いていた。入院7日目と退院前日に呼吸機能検査をおこなったが、一秒率、%肺活量ともに低下し、フローボリュームカーブは混合性換気障害パターンと診断した。

1ヵ月後、溶連菌感染時に発熱し再度著明な呼吸困難をきたし再入院となった。この時も前回入院時と同様の治療を行ったが、嘔声と吸気性喘鳴が増悪したため急性喉頭炎を疑い耳鼻科にて喉頭ファイバースコープ施行した。声帯までには異常を認めなかったため、頸部側面撮影を行った (Fig.2)。気管内C7の位置に腫瘍陰影があり、次に頸部CT撮影を行ったところ、気管の90%以上を閉塞する腫瘍を認め (Fig.3)、緊急気管切開及び腫瘍摘出の目的で愛仁会高槻病院呼吸器外科に転院となった。転院当日に座位にて気管切開がこころみられたが、呼吸停止したため、ニードル穿刺で気道確保後気管切開された。その後全身麻酔下にて硬性鏡で腫瘍摘出した。組織学的には神経鞘腫だった。術後に肺機能検査を行ったところ呼吸機能の著明な改善を認めた。後方視的に術前の肺機能検査は気管狭窄を呈していると考え (Fig.4)。

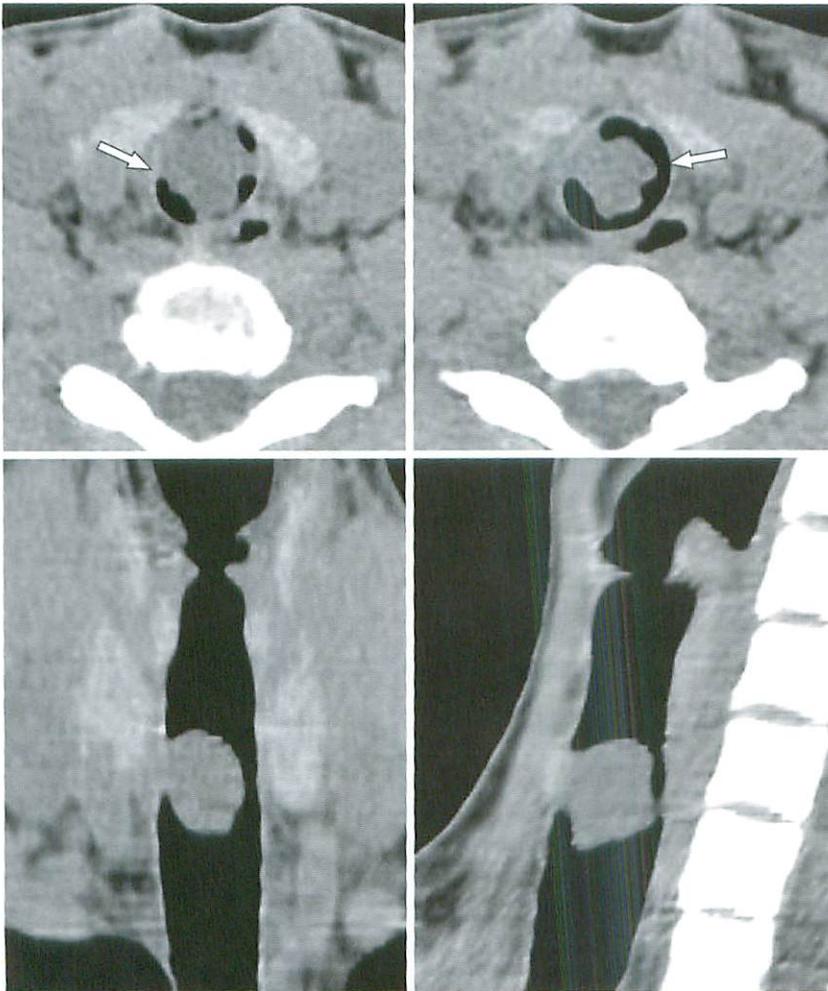
現在、術後6ヵ月が経過しているが、再発することなく身体的発育もcatch-upしている。しかし、再発例の報告^{14~16)}があるため長期にわたる経過観察を行う予定である。



a | b

Fig.2

Neck X-ray (a : postero-anterior view b : lateral view) shows a mass (2.2 cm × 1.6 cm) within the upper trachea (arrows).



a | b
c | d

Fig.3

Computed tomographic findings of the neck : an intratracheal tumor is arising from the anterior wall and obstructing over 90% of the diameter of the lumen (arrows) ; (a, b : axial view without contrast media ; c : reconstructed view ; d : reconstructed sagittal view)

考 察

気管内腫瘍は肺内または気管支腫瘍に比べ非常に稀な疾患である。成人の気管内腫瘍は80～90%が悪性であるが、小児では良性腫瘍（扁平乳頭腫、平滑筋腫、血管腫）が多くみられ、臨床症状はいずれの腫瘍も大差なく、鑑別は組織診断による。本患児のような神経鞘腫は気管内良性腫瘍の5.6%に過ぎない¹⁾。

神経鞘腫は1951年にStrausら²⁾によって発表されて以来32文献で34例報告され³⁾、そのうち20歳未満の若年例は6歳から17歳の9例である (Table 1)^{3~11)}。男児3例、女児6例と若干女児に多い傾向がみられた。全例が良性であったが、2例の死亡^{4,10)}が報告されている。死亡の原因は、術後肺炎¹⁰⁾と低酸素性脳障害⁴⁾であった。またその症状は上気道閉塞により起こるため、吸気性喘鳴が主であるが、気道の50～70%が閉塞されると、咳、

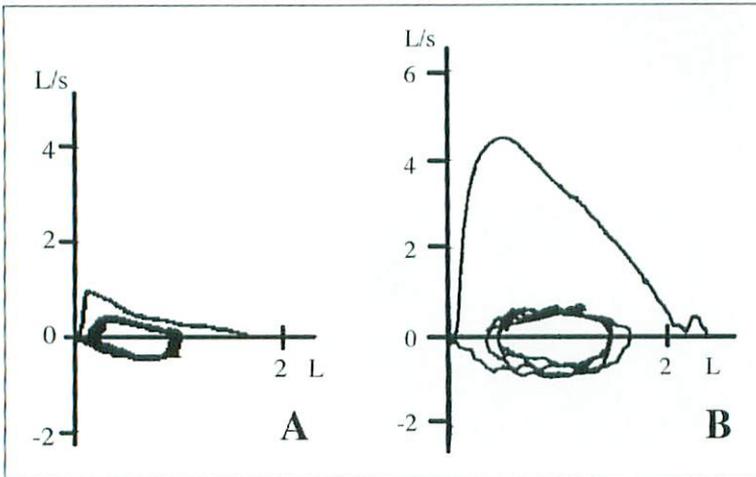


Fig.4
Lung function test performed before and after surgery.
A : Lung function test before tumor resection revealed mixed pattern (restrictive and obstructive) of respiratory defect. This was retrospectively attributed to tracheal stenosis.
B : lung function after tumor resection showed normal result.

Table 1 Reported cases of intratracheal neurilemmoma in children

Case	Year	Reference no.	Sex Age	Histology	Symptoms	Treatment	outcome
1	1964	10	F/6	Benign	Dyspnea	Segment tracheal excised	Died
2	1992	8	F/8	Benign	Wheezing		
3	1993	9	F/14	Benign	Status asthma	Segment tracheal excised	
4	1998	6	M/16	Benign	Cough for 11 months	Rigid bronchoscopic resection	
5	1998	5	M/16	Benign	Airway obstruction	Endoscopic polypectomy	
6	2004	4	F/7	Benign	Hoarseness for 6 years	Tracheostomy	Died
7	2004	7	M/17	Benign	Airway obstruction		
8	2005	11	F/9	Benign	Cough for 1 month	Intubation and tracheostomy	
9	2005	3	F/9	Benign	Cough for 3 months	Rigid bronchoscopic resection	
10	2006	current	F/14	Benign	Cough, wheezing for 2 years	Rigid bronchoscopic resection	

呼気性喘鳴、血痰など非特異的な症状が発現する¹²⁾ため注意を要する。多くの例が喘息として治療されており確定診断までの平均期間は10～15ヵ月である¹²⁾。腫瘍が成長し閉塞が進むと、本症例のように外科的切除時のリスクも大きくなると考えられるため、早期診断が望まれる。

呈示症例および既報例の検討結果から、「喘息様の症状を呈する小児で気道の狭窄性病変の存在を疑って画像診断を行うべき所見」をあげると以下のような点である：①フローボリューム曲線が喘息の時にみられる閉塞型でないこと、②気管支拡張剤、吸入ステロイド剤への反応が悪いこと、③喘息発作寛解時でも臥位での呼吸困難が見られること、④学童期から症状が発現すること、⑤吸気性呼吸困難や嘔声が存在すること、などである。

前述のような症状を呈する症例では気管内腫瘍性病変を疑い、まず単純X線写真で気管の透亮像を丁寧に読影することが大切である。通常は胸部単純X線写真正面像が撮影されることが多いが、正面像では胸椎との重なりのため本症例のように気管内腫瘍は見逃される可能性がある。従って気管透亮像は正面と側面像で観察することが診断には重要である。また単純写真で所見が無い場合でも、前述の症状から気管内腫瘍が疑われる症例ではCTで確認したほうが良い。最近の論文ではMRIを推奨する文献が多いが^{3,13)}、本例は高度気道閉塞のため、長時間にわたる臥位がとれず、短時間で施行できるCTを選択した。治療方法としては基本的には腫瘍の摘出であるが、気管切開の上で直視下に行われる場合と、内視鏡的に行われる場合がある¹³⁾。

以上、小児の気管内腫瘍の臨床像について自験例と既報例から考察を加えた。気管内腫瘍はまれではあるが致死的経過をたどることも少なくなく、難治性の呼吸困難を呈する症例では本疾患を念頭において積極的に画像検査を行うべきであると思われる。

●文献

- 1) Lin YC, Lin MC, Chen TC : Tracheal neurilemmoma mimicking bronchial asthma ; a dilemma of difficult diagnosis ; case report. *Chang Gung Med J* 1999 ; 22 : 525-529.
- 2) Straus GD, Guckien JL : Schwannoma of the tracheobronchial tree : a case report. *Ann Oto Rhino Laryngol* 1951 ; 60 : 242-246.
- 3) Lan FT, Zhi MC : Primary intratracheal neurilemmoma in children. *Pediatric Pulmonology* 2005 ; 40 : 550-553.
- 4) Kitagawa H, Kawase H, Wakisaka M : Six cases of children with a benign cervical tumor who required tracheostomy. *Pediatr Surg int* 2004 ; 20 : 51-54.
- 5) Matsukura T, Itoi S, Okada K : Tracheoplasty with an intercostal pedicle flap for tracheal neurilemmoma-a case report. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 1998 ; 46 : 785-788.
- 6) Weiner DJ, Weatherly RA, DiPietro MA : Tracheal schwannoma presenting as status asthmaticus in a sixteen-year-old boy : airway considerations and removal with the CO₂ laser. *Pediatr Pulmonol* 1998 ; 25 : 393-397.
- 7) Braunstahl GJ, Den Bakker MA : Diagnostic image(218). A boy with therapy-resistant asthma. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004 ; 148 : 2437.
- 8) Tiedemann R : Neurogenic tumors of the trachea. *HNO* 1992 ; 40 : 41-43.
- 9) Brunel F, Fourmaintraux A, Mariette JB : Tracheal neurinoma simulating status asthmaticus in a child. *Arch Hr Pediatr* 1993 ; 50 : 319-321.
- 10) Gerashchenko IF : A case of neurinoma of the trachea. *Zh Ushn Nos Gorl Bolezn* 1964 ; 24 : 69-71.
- 11) Kawaraguchi Y, Taniguchi A : Anesthetic management of a 9-year-old child undergoing resection of a tracheal tumor. *Pediatr Anesthesia* 2005 ; 15 : 512-514.
- 12) Daniel JW, Robert AW : Tracheal schwannoma presenting as status asthmaticus in a sixteen-year-old boy. *Pediatric Pulmonology* 1998 ; 25 : 393-397.
- 13) Takeda K, Horiuchi M : Scuwannoma of the trachea ; a new resectin technique. *Auris Nasus larynx* 2003 ; 30 : 425-427.
- 14) Righini CA, Lequeux T, Laverrierre MH : Primary tracheal schwannoma ; one case report and a literature review. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005 ; 30 : 425-427.
- 15) Horovitz AG, Khslil KG, Verani RR : Primary intratracheal neurilemmoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 85 : 313-317.
- 16) Kittinger G : Neurinoma of the trachea. *Monatsschr Ohrenheilkd Laryngorhinol* 1961 ; 95 : 87-89.

症例報告

卵巣成熟奇形腫の悪性転化による悪性黒色腫の1小児例

山口善道, 赤坂好宣, 橋村宏美

兵庫県立こども病院 放射線科

A Pediatric Case of Malignant Melanoma Arising in an Mature Ovarian Cystic Teratoma Secondary to Malignant Transformation

Yoshimichi Yamaguchi, Yoshinobu Akasaka, Hiromi Hashimura

Department of Radiology, Kobe Children's Hospital

Abstract Most common ovarian tumors in children are germ cell tumors.

When we see a tumor containing components of fat or bone, we can diagnose it as a mature teratoma.

However, if the mass mostly consists of solid components, it would be considered to be a mixed germ cell tumor, such as a teratoma complicated with yolk sac tumor or embryonal carcinoma.

In adult cases, a few reports can be seen of malignant transformation of an ovarian teratoma into squamous cell carcinoma or malignant melanoma.

We observed a case of a 12-year-old female who developed multiple metastases of malignant melanoma caused by malignant transformation of an ovarian teratoma.

When we see an ovarian teratoma mostly consisting of solid components and complicated with multiple metastases, even in children, we had better take into consideration the possibility of malignant transformation of the teratoma.

Keywords Ovarian teratoma, Malignant transformation, Malignant melanoma, Child, MRI

はじめに

小児の卵巣腫瘍では胚細胞性腫瘍の頻度が高いとされる。脂肪や骨の成分を含む腫瘍であれば奇形腫が疑われるが、腫瘍中に他の充実成分が多く含まれている場合には、奇形腫に卵黄嚢癌や胎児性癌などを伴う複合組織型胚細胞腫瘍が考えられる。

成人では、まれではあるが奇形腫成分から悪性転化によって生じた悪性黒色腫や扁平上皮癌など

の報告もみられる。しかしながら、検索しえた範囲では小児の報告はみられなかった。我々は、12歳の女児で卵巣奇形腫の悪性転化から悪性黒色腫を生じ、全身転移をきたした症例を経験した。奇形腫の悪性転化は必ずしも成人に限られた病態ではないと思われ、本例の画像を中心に報告する。

症例

症例は12歳の女児で、主訴は発熱であった。既往歴、家族歴に特記すべき事はない。39度の発熱

原稿受付日：2007年4月23日、最終受付日：2007年6月8日

別刷請求先：〒654-0081 神戸市須磨区高倉台1丁目1-1 兵庫県立こども病院 放射線科 山口善道

が約1週間続いたため近医を受診したところ、下腹部腫瘍を指摘されて前医産婦人科を紹介受診となった。腹部CTおよびMRIで、胸腹水を伴う径13 cm大の右卵巢腫瘍を疑う病変が認められた。また、両側乳房にも複数の腫瘍が認められたため、卵巢腫瘍摘出術および乳房針生検が施行された。病理結果より右卵巢成熟奇形腫からの悪性転化による悪性黒色腫と診断された。乳房針生検でも同

様の細胞で、転移と思われた。術後、乳房の硬結の増大と、腹部CTにて後腹膜などにも転移ともみられる腫瘍が多数認められたため、化学療法目的で当院血液腫瘍科に紹介入院となった。

入院時の血液検査では (Table 1), 白血球が $17200/\mu\ell$ と増加していた。その他ではLDHが $2163\text{IU}/\ell$ と高値で、CRPの上昇 ($12.93\text{mg}/\text{d}\ell$)、低アルブミン血症 ($2.8\text{g}/\text{d}\ell$) もみられた。CA125は高値であったが、血中 α フェトプロテインおよびhCG- β の上昇は認めなかった。悪性黒色腫のマーカー5-S-CDは $21.7\text{nmol}/\ell$ と高値であった (正常値 $1.5\text{--}8.0\text{nmol}/\ell$)。SCC抗原の上昇は認めなかった。
画像検査所見：前医でのCTでは、下腹部のやや右よりに、一部に脂肪と石灰化を含み、大部分は充実性部分からなる大きな腫瘍を認めた。腫瘍と周辺既存構造物との境界は明瞭であるが、内部の充実性部分には不均一な造影効果が認められた (Fig.1)。MRIでも同様に、嚢胞状の形態をした比較的大きな腫瘍の内部に脂肪の信号を有する部分が見られたが、多くは不均一に造影される充実性部分が占める像であった (Fig.2)。

術後に撮像されたCTでは、両肺および胸壁や腹壁、傍大動脈領域、両側乳房の皮下などに多数の結節性病変が認められ、転移が疑われた (Fig.3)。

骨シンチでは、頭蓋骨、大腿骨をはじめ多数の異常集積像が認められた。

病理診断：右卵巢腫瘍は内部には毛髪および皮脂

Table 1 Laboratory data at admission

WBC	$17200/\mu\ell$	AFP	$1.0\text{ng}/\text{m}\ell$ (<10.0)
RBC	$366\times 10^6/\mu\ell$	hCG- β	$0.1\text{ng}/\text{m}\ell$ (<0.1)
Hb	$10.5\text{g}/\text{d}\ell$	CA19-9	$5.2\text{U}/\text{m}\ell$ (<37)
Ht	31.7%	CA125	$108\text{U}/\text{m}\ell$ (<35.0)
Plt	$434\times 10^3/\mu\ell$	sIL-2R	$715\text{U}/\text{m}\ell$ ($220\text{--}530$)
AST	$36\text{IU}/\ell$	5-S-CD	$21.7\text{nmol}/\ell$ ($1.5\text{--}8.0$)
ALT	$53\text{IU}/\ell$	SCC	$1.0\text{ng}/\text{m}\ell$ (<1.5)
LDH	$2163\text{IU}/\ell$		
ALP	$519\text{IU}/\ell$		
CPK	$17\text{IU}/\ell$		
BUN	$8.3\text{mg}/\text{d}\ell$		
Cre	$0.39\text{mg}/\text{d}\ell$		
UA	$3.3\text{mg}/\text{d}\ell$		
Na	$136\text{mEq}/\ell$		
K	$4\text{mEq}/\ell$		
Cl	$98\text{mEq}/\ell$		
CRP	$12.93\text{mg}/\text{d}\ell$		

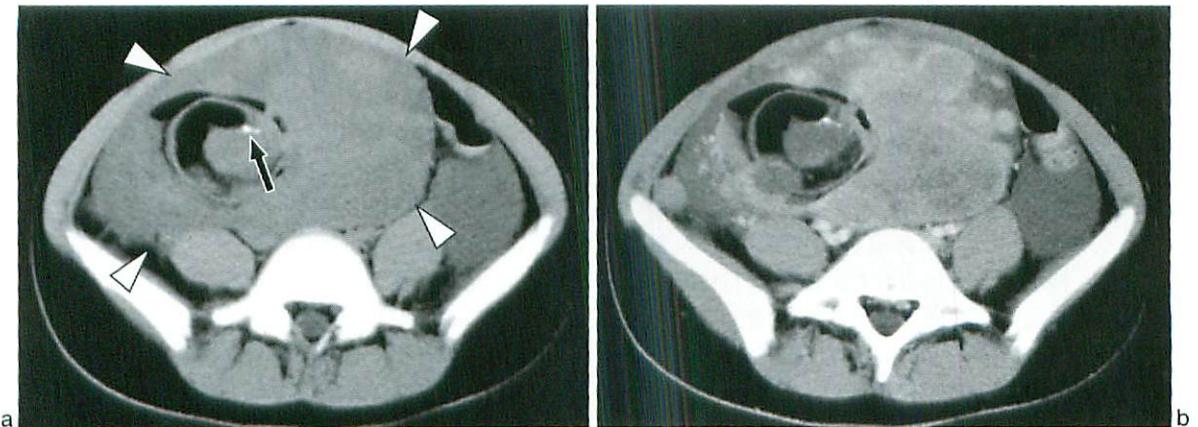


Fig.1 Pelvic CT

- a : Plain CT showed a huge pelvic mass (arrowheads) mostly consisting of solid portions. The mass included fat and calcification (arrow).
b : Solid portion of the mass are variably enhanced by contrast medium.

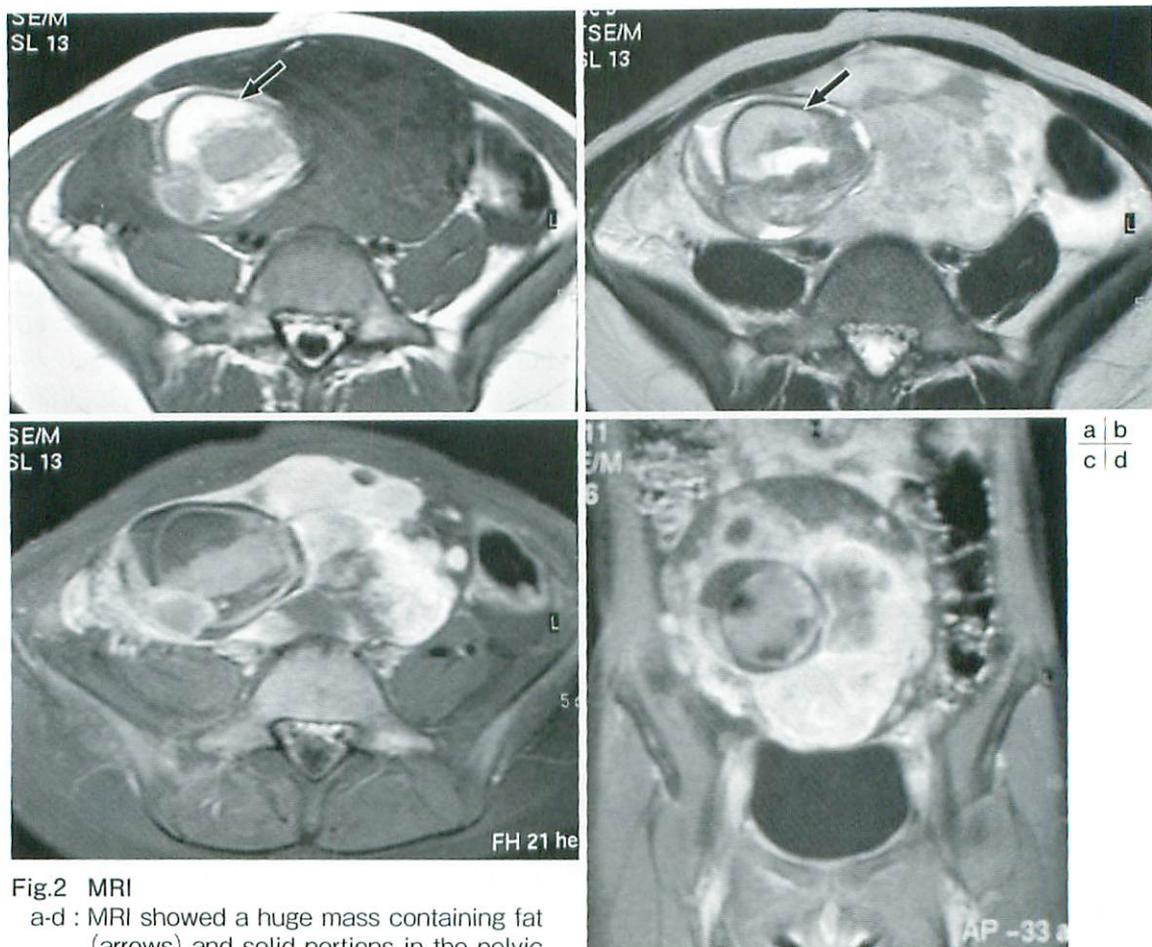


Fig.2 MRI

a-d : MRI showed a huge mass containing fat (arrows) and solid portions in the pelvic space. Solid portion of the mass was variably enhanced by Gd-DTPA.

- a : T1W1
- b : T2W1
- c, d : Contrast MRI

3ヵ月後に、入院時には認められなかった頭蓋内への転移をきたし(Fig.4), 4ヵ月後に永眠された。

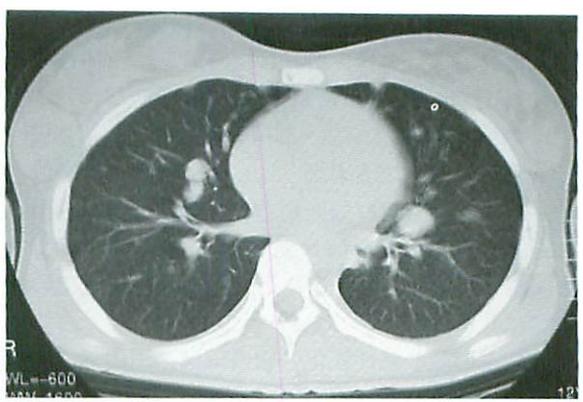
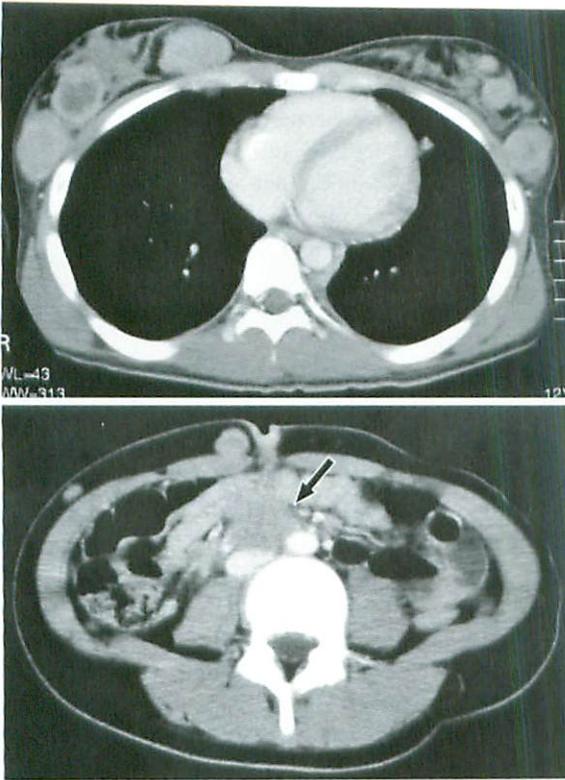
考 察

様物質を含み、中心に扁平上皮、皮脂腺、脂肪織からなる奇形腫であった。壁は著明に肥厚し、腫瘍細胞が密に増殖していた。腫瘍細胞は、メラノサイトのマーカーであるHMB45陽性の大型の細胞で、核小体も認められた。成熟奇形腫の非腫瘍部位へ連続性に進展する悪性黒色腫であった。

乳房の皮下結節には、HMB45陽性でクロマチンに富む、単一な異型細胞が集簇していた。悪性黒色腫の転移と思われる所見であった。

治療経過：入院後、白金製剤を主とする化学療法が行われたが、腫瘍の縮小効果が得られず、各種薬剤を投与するに至ったが効果はみられなかった。

卵巣腫瘍は小児期の全年齢に生じうるが、頻度はそれほど高くない。卵巣腫瘍はその構成細胞の起原により上皮性、性索間質性、胚細胞由来に分けられ、成人では上皮性腫瘍が多いとされる。しかし小児では上皮性腫瘍の発生はまれで、胚細胞系腫瘍の頻度が高い。小児卵巣腫瘍の60%が胚細胞起原とされ、そのうち70%が成熟および未熟奇形腫とされる¹⁾。奇形腫をはじめとする胚細胞腫瘍は、しばしば他の組織型の胚細胞腫瘍が同一組織内に含まれ、複合組織型胚細胞腫瘍と呼ばれる。その頻度は、約20%といわれ¹⁾、最も多くは奇形腫に胎児性癌を伴った組織型である。成熟奇形腫



a b
c

Fig.3 Contrast CT showed multiple metastases.
a : Breast
b : Both lungs
c : Abdominal wall and para- aortic area (arrow)



Fig.4 Barin CT
Contrast CT shows a homogeneously enhanced mass surrounded by brain edema near the posterior horn of the right lateral ventricle.

のみの画像所見としては、内部に脂肪を中心とする液体成分や石灰化を含む、嚢胞性病変として認められることが多い。しかし、それに充実成分が多く含まれる場合には、上述したような他の組織型の胚細胞腫瘍が含まれることが示唆される。

今回の症例では、嚢胞や脂肪成分、石灰化成分を含み、さらに充実成分が多く全身転移をみたことから、はじめは奇形腫に卵黄嚢癌や胎児性癌などを伴った複合組織型胚細胞腫瘍が考えられた。しかし、前医での病理所見に加えて、これまでに悪性黒色腫の既往がないことなどから、成熟奇形腫の上皮成分の悪性転化による悪性黒色腫および全身多発転移と診断された。

成熟奇形腫の悪性転化に関しては、頻度は少ないものの成人の、特に比較的高齢者での報告例があり、卵巣の成熟奇形腫の1~2%に合併するとされる²⁾。その組織型は扁平上皮癌が80%、腺癌が7%などとされるが³⁾、悪性黒色腫の報告も見られる。しかし小児に悪性転化がみられるのは非常にまれで、その場合には扁平上皮癌が多いとされる⁴⁾。原発性悪性黒色腫にしても、全悪性腫瘍の1%程

度と頻度が少なく⁵⁾、特に小児例は稀である。

画像的には、悪性黒色腫はメラニンの常磁性効果により、T1WI、T2WIおよびSTIRで低ないし中等度の信号強度、あるいはT1WIで高信号、T2WIで低信号を示すとされる⁵⁾。しかし実際には腫瘍のメラニン含有量や周囲構造物との部分容積効果などにより、様々な信号強度を呈する⁶⁾。本例でも、原発巣である奇形腫の充実性部分のMRIでの信号は非特異的なものであった。

成熟奇形腫の悪性転化の報告例は、国内外に散見され、奇形腫で充実成分が多く、径10cm以上で高齢の場合には悪性転化を考慮すべきとする報告もある⁷⁾。また、Kidoらは成熟奇形腫で、造影される充実成分があることは悪性転化が示唆される所見として重要ではないかと述べている²⁾。

小児では、卵巣成熟奇形腫から骨肉腫を生じた14歳の例や⁸⁾、縦隔原発奇形腫から悪性黒色腫の多発骨転移をきたした小児例も報告されており⁹⁾、奇形腫の悪性転化は年齢だけでは否定できない。しかし、卵巣成熟奇形腫の悪性転化から悪性黒色腫をきたしたのは、検索しえた限りでは19歳の女性が最年少であり¹⁰⁾、本例は年齢的にきわめてまれな例であったといえる。一般的に悪性転化した例の予後は悪く、広範に転移を見ることが多いため¹¹⁾、小児では頻度の低い病態ではあるが可及的早期に診断し、治療を開始する必要がある。

超音波検査やCT、MRIなどの画像検査で、造影される充実成分を多く含む奇形腫が疑われた場合、AFPや β -hCGなどの腫瘍マーカーから複合組織型胚細胞腫瘍が否定的であれば、SCCあるいは5-S-CDなど悪性転化と関連するマーカーを検索しておくことも必要と感じられた。また、奇形腫に広範な転移を見た際には、小児であっても悪性転化の可能性を考えるべきである。

●文献

- 1) Cohen HL, Haller JO : Reproductive Organs. Caffey's pediatric diagnostic imaging (10th ed), Ed by Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO. Philadelphia, Mosby, 2004, p1960-1966.
- 2) Kido A, Togashi K, Konishi I, et al : Dermoid cysts of the ovary with malignant transformation : MR appearance. AJR Am J Roentgenol 1999 ; 172 : 445-449.
- 3) 森脇昭介 : 卵巣, 卵管. 組織病理アトラス (4版), 飯島宗一監修. 東京, 文光堂, 1995, p191-220.
- 4) 秦 順一 : 胚細胞腫瘍 (奇形腫群腫瘍). 小児外科病理学, 清水興一, 三杉和章編. 東京, 文光堂, 1995, p48-56.
- 5) Dähnert W : Malignant Melanoma. Radiology review manual (5th ed). Philadelphia, LW&W, 2003, p842-843.
- 6) 藤田晃史, 酒井 修 : 悪性黒色腫. 頭頸部の画像診断, 酒井 修編. 東京, 秀潤社, 2002, p162-163.
- 7) 岩本豪紀, 鈴木真梨子, 渡邊直子, 他 : 卵巣成熟嚢胞性奇形腫より発生した高分化型腺癌の一例. 日産婦関東地方部会会報 2006 ; 43 : 41-45.
- 8) Aygun B, Kimpo M, Lee T, et al : An adolescent with ovarian osteosarcoma arising in a cystic teratoma. J pediatr Hematol Oncol 2003 ; 25 : 410-413.
- 9) 野崎威功真, 刀祿裕美, 清水裕子, 他 : 縦隔原発悪性奇形腫から悪性黒色腫多発骨転移を来した一例. 日児誌 2003 ; 107 : 262.
- 10) McNeilage LJ, Morgan J, Constable J, et al : Metastatic malignant melanoma arising in a mature ovarian cystic teratoma : a case report and literature review. Int J Gynecol Cancer 2005 ; 15 : 1148-1152.
- 11) O' Hara SM : Ovarian teratoma. Diagnostic Imaging Pediatrics (1st ed), Ed by LF Donnelly. Salt Lake City, Amirsys, 2005, 5 ; p90-93.

症 例 報 告

正中を超え対側まで進展した巨大水腎症の1例

川上 肇, 雨海照祥, 矢内俊裕, 平井みさ子, 毛利 健

茨城県立こども病院 小児外科

A Case of Giant Hydronephrosis Extruding Contralaterally

Hajime Kawakami, Teruyoshi Amagai, Toshihiro Yanai, Misako Hirai, Takeshi Mouri

Department of Pediatric Surgery, Ibaraki Children's Hospital

Abstract We have often observed often hydronephrosis with pyeloureteric junction obstruction (PUJO) in children. In this case, a 1-year-old boy had giant left hydronephrosis which extruded up to the right side. He had abdominal distension, but no abdominal or back pain, no vomiting, no appetite loss, and no hematuria. The giant hydronephrosis was found incidentally on admission for examination. Ultrasonography showed a giant cystic lesion of the whole abdomen, but the origin was not detected on admission. Abdominal CT showed massive left hydronephrosis.

Keywords Giant hydronephrosis, Pyeloureteric junction obstruction (PUJO), Abdominal CT, Abdominal US

はじめに

小児における水腎症はしばしば経験する疾患であるが、巨大水腎症の治療には難渋することも少なくない。今回我々は腹部膨満以外無症状に正中を大きく超え下腹部全体に進展した左巨大水腎症を経験したので報告する。

症 例

症 例：1歳1ヵ月，男児。

主 訴：特になし（検査目的入院時に腹部膨満に気づいた）

現病歴：在胎25週頃より両側水腎症を出生前診断されており、在胎36週5日帝王切開にて出生した。双胎第一子、出生時体重2,572gであった。出生後の腹部エコーでの水腎症の評価は右が

Grade 3、左がGrade 4 (SFU分類)であった。新生児期に両側水腎症の増大傾向や血清クレアチニン値の上昇は認めず、外来フォローとなった。

生後5ヵ月時に行った^{99m}Tc-MAG₃シンチグラムでは両側閉塞パターンを呈し、左腎機能低下(左/右=36/64%)を認めた。両側腎盂尿管移行部狭窄症の診断で、1歳過ぎでの根治術施行の予定となった。

生後7ヵ月時に施行した排尿時膀胱尿道造影(VCUG, Fig.1)にて両側膀胱尿管逆流症を認めた。また、腹部エコーでは右水腎症はほぼ改善しており、この段階での診断は両側膀胱尿管逆流症、左腎盂尿管移行部狭窄症であった。

1歳1ヵ月時、術前検査として膀胱鏡検査および逆行性左尿管造影目的に入院(検査前日入院)。入院時に著明な腹部膨満が認められ、体重は11.7kg

原稿受付日：2007年3月26日，最終受付日：2007年6月18日

別刷請求先：〒431-3192 浜松市東区半田山1-20-1 浜松医科大学附属病院 第一外科 川上 肇



Fig.1 Voiding cystourethrography (VCUG) showed bilateral VUR at 7 months

(2ヵ月間で1kgの増加)であった。入院前に嘔吐や便秘・下痢などの消化器症状は認められず、食欲も旺盛であった。血尿や尿量減少などの泌尿器症状にも気づかれなかった。発熱や活気低下も認めず、全身状態はきわめて良好であった。腹部単純X線撮影(Fig.2)では腸管拡張や腸閉塞所見は認められないものの、下腹部全体に腫瘤を疑わせる陰影が見られた。腹部エコー(Fig.3)を行うと、左水腎症は前回検査(7ヵ月時)と変わらず大きく、計測した左腎盂の大きさは10.9×12.3cmであり、右腎は正常であった。下腹部正中から右側にも液体貯留を認め、巨大な膀胱と考えられた。膀胱拡張の原因は不明であったが、全身状態が良好であったため、その他の追加検査は行わず、予定通りに検査を行うこととした。

翌日、全身麻酔下に膀胱鏡検査と同時に膀胱造影(Fig.4)施行した。両側膀胱尿管逆流症を認めたが、膀胱容量はほぼ正常であった。左尿管の右



Fig.2 Abdominal X-ray showed considerable abdominal distension and no intestinal obstruction on admission (1y1m)

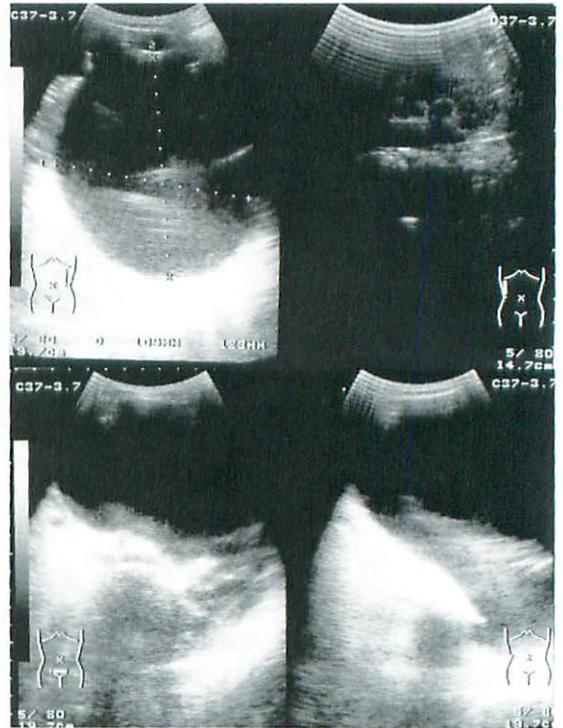


Fig.3 Abdominal US showed : left hydronephrosis and whole abdominal cystic lesion on admission

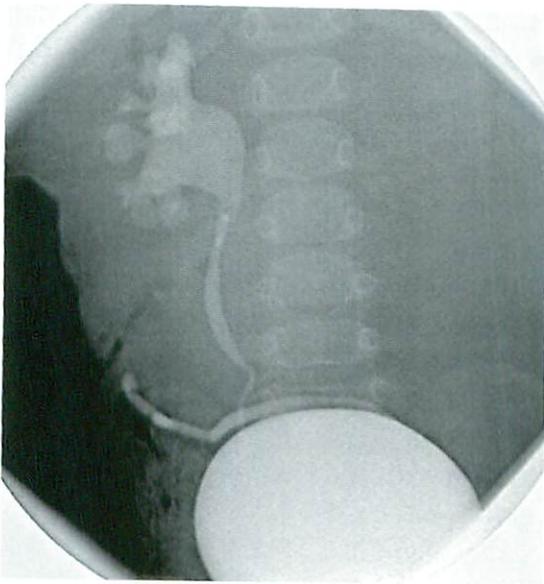


Fig.4 On voiding cystography the left ureter runs unusually to the right lower side.

下側への走行異常を認め、前日腹部エコーで見た下腹部正中から右側腹部にかけての液体貯留の原因は膀胱拡張ではなく左腎盂の巨大な拡張と考えられた。同日、腹部CT (Fig.5) を施行したところ、正中を大きく超えて下腹部ではほぼ全腹にわたる左水腎症を認めた。左腎盂の減圧が必要と考え、左腎瘻を造設し、約700mlの尿を吸引したところ、腹部膨満は著明に改善した (Fig.6)。まだ腎盂内に尿は残存している様子であったが、700mlの時点で吸引を終了した。

一度退院し外来フォローの後、1歳3ヵ月時に両側膀胱尿管逆流症に対し両側膀胱尿管新吻合術 (Cohen法)、1歳5ヵ月時に左腎盂尿管移行部狭窄症に対し左腎盂形成術 (Anderson-Hynes法) を施行した。術中所見では腎瘻造設のため、左腎盂拡張も通常の腎盂尿管移行部狭窄症と変わらない程度まで縮小していた。また左腎盂尿管移行部の器質的狭窄の程度は弱く、左腎盂尿管移行部狭窄

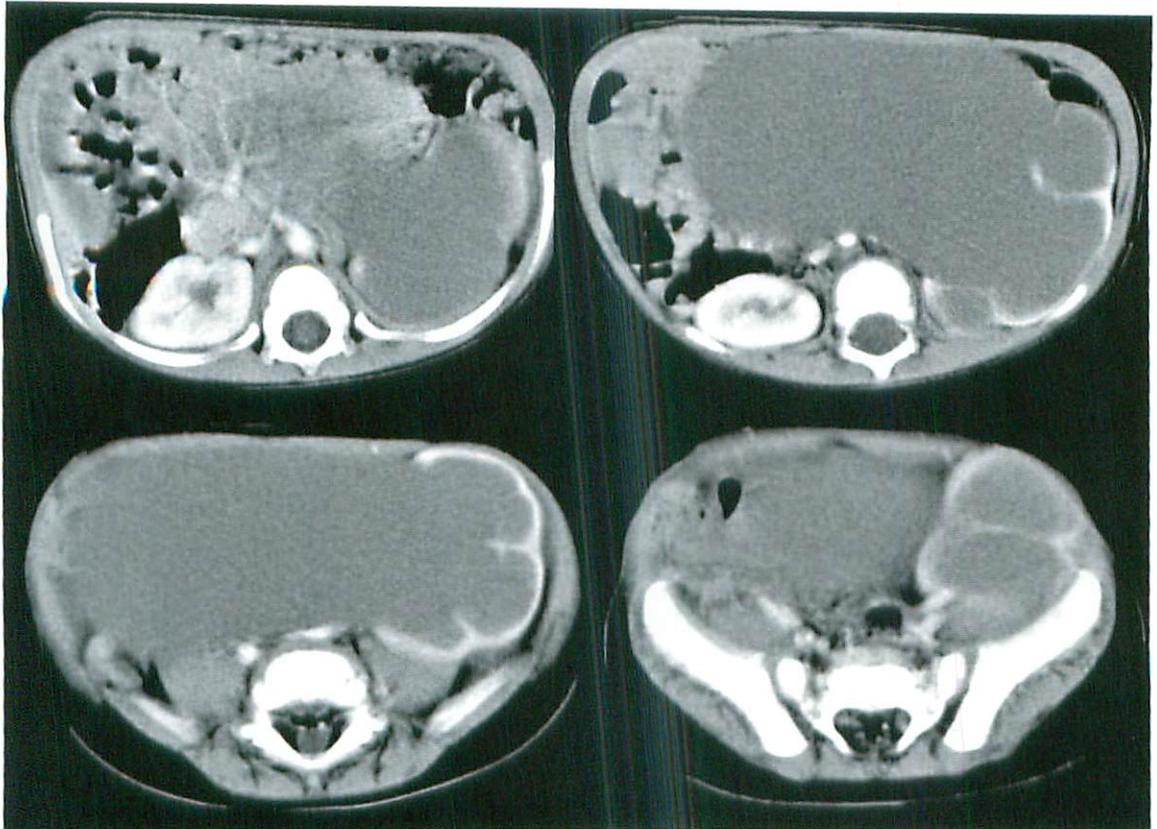


Fig.5 Enhanced abdominal CT showed left giant hydronephrosis increased until it reached to the opposite side.



Fig.6 Abdominal X-ray after nephrostomy : no abdominal distension

症の原因としては、拡張した腎盂自体が腎盂尿管移行部を屈曲・蛇行させ、腎盂尿管移行部の通過障害を起こしていたのではないかと考えられた。

考 察

先天性水腎症の原因としては、腎盂尿管移行部狭窄症が最も多く、水腎症全体の60～80%とされている。腎盂尿管移行部狭窄症を来す原因としては、内因性の異常や異常血管による腎盂尿管移行部の圧迫や癒着、屈曲による外因性の異常などが挙げられている¹⁾。無治療にて軽快する症例もあるので、初期の治療方針としては無治療で経過観察を行い、軽快が得られない症例に対してはRI検査にて分腎機能を測定し、患側の分腎機能の低下を認める症例に対しては手術適応となるのが通常である²⁾。

水腎症が出生時には発見されず、後になって発見されることもある。偶然腹部スクリーニング検査で見つかるものから、腹痛・背部痛や嘔吐、尿路感染、血尿などの症状を有するものまで臨床症状は幅広い。急性閉塞がなく、非進行性の症例で

は腹痛等を起こすことはなく水腎症の程度と臨床所見は必ずしも一致しないが、重症例では何らかの臨床症状を有することが多い³⁾。水腎症の急速な悪化例では、腹痛や背部痛が主訴となることが多い。

嘔吐を主訴に両側水腎症が発見された報告は散見される⁴⁾。拡張した腎盂が後腹膜を介し腹腔を圧排し、腸管も圧排され機械的イレウスの状態になることが原因と考えられる。それらの症例は両側水腎症がともに増大したものが多い。片側の腎盂拡張のみでは、イレウスを起こすほどの圧排を来さないであろう。ただし、それほど大きくはない片側水腎症でも腹痛に伴うと思われる嘔吐が主訴になることもある⁵⁾。

また、正中を超えるほど大きく拡張した片側水腎症の報告は少なく、1施設6例の報告⁶⁾がある。しかし、その水腎症の程度や臨床症状などについては詳細には確認できず、自験例のように対側まで達する程巨大な水腎症が含まれているかは分らなかった。いずれにせよ、通常はある程度の拡張を起こした段階で何らかの臨床症状を呈するため、対側に達する前に治療対象となるため、報告例が少ないものと思われる。

自験例では対側に達するほどの水腎症であったが、腹部膨満以外の臨床症状を認めなかった。腹部CTで見える限りイレウス症状を起こさなかったのは未だに疑問の残るところではあるが、急激に進行することなく緩徐に進行したため適応出来たのであろうかと推測される。術中所見にも記載したが、左腎盂尿管移行部狭窄の原因が器質的なものでなく左腎盂自身の加重により屈曲が増していたものによることも、痛みを伴うこともなく緩徐に進行した理由の一つと考えられる。

また、腹部エコーを施行した際に左巨大水腎症の診断に至らなかった理由としては、腹痛や背部痛をきたしていないという臨床経過より片側水腎症が腹腔全体を占めているほど大きくなっていることを疑わず、「下腹部の大きな液体貯留＝膀胱拡張」と結び付けてしまったことが挙げられる。患児の病態をもう一度しっかりと把握し、かつ様々な可能性を疑って考えればエコーの段階で巨大水腎症も指摘できたであろう。

なお、7ヵ月時のVCUG (Fig.1) をretrospective

に見返してみると、左尿管の軽度の走行異常と尿管の途絶を認める。同時期にCTやMRIなどの客観的画像評価を行っていないため確証は持てないが、7ヵ月の時点で既に正中付近まで左水腎症が拡張しており腎盂尿管移行部の屈曲が強まっていた可能性が示唆され、前述の緩徐に進行していたであろうことも説明がつく。

結 語

消化器症状を呈さずに対側まで進展した巨大水腎症を経験した。今回は膀胱造影および腹部CTにて診断に至ったが、巨大水腎症の可能性を念頭に置けば今後は腹部エコーでも充分診断が可能であると考えられた。

●文献

- 1) 林祐太郎：水腎症の成因. 小児外科 2003 ; 35 : 1021-1026.
- 2) 坂井清英：無症候性水腎症の保存的治療と手術適応. 小児科診療 2005 ; 68 : 1579-1587.
- 3) 和田尚弘：水腎症の臨床症状. 小児外科 2003 ; 35 : 1049-1051.
- 4) 新見直希, 岩田敦子, 堀 寿成, 他：出生前に診断されずに様々な年齢において発症した先天性水腎症の3例. 小児科臨床 2003 ; 56 : 1519-1523.
- 5) 石井 勉, 鈴木順造, 鈴木 仁：腹部腫瘍を契機に発見された間欠性水腎症の1男児例. 小児科臨床 2000 ; 53 : 373-376.
- 6) 加藤善史, 山高篤行, 矢内俊裕, 他：Mega水腎症を伴う腎盂尿管移行部狭窄症に対する当科治療経験. 日本小児泌尿器科学会雑誌 2006 ; 15 : 63.