

胎児MRIが役立つ疾患

桑島成子

獨協医科大学病院 放射線科

Effectiveness of fetal MRI for the detection of neonatal diseases

Shigeko Kuwashima

Department of Radiology, Dokkyo Medical University

Abstract Ultrasound (US) and MRI are complementary non-invasive imaging methods that are used for the evaluation of potential abnormalities in high-risk pregnancies. If some anomalies are detected by US, MRI may demonstrate additional findings that may alter patient counseling and case management. Fetal MRI is particularly helpful in improving anatomical definition, clarifying diagnosis, and identifying associated abnormalities. Although MRI has several advantages over US for imaging fetal anomalies, careful consideration should be given to which method to use: there are some limitations with regard to both techniques and interpretation of the subsequent results.

MRI techniques like half-Fourier acquired single-shot turbo spin-echo (HASTE) or single-shot fast spin-echo (SSFSE) are mainly used. Using these rapid pulse sequences, a single T2-W image can be acquired in less than 1s, reducing the likelihood of fetal motion.

Ventriculomegaly is the most common central nervous system (CNS) abnormality identified on prenatal US. Fetal MRI is superior to US in identifying, for example, X-linked hydrocephalus, chiari II malformation and abnormalities of the corpus callosum.

Fetal chest abnormalities have characteristic MRI appearances. MRI is accurate in distinguishing congenital diaphragmatic hernia from CCAM. Fetal MRI can also confirm the diagnosis of congenital high airway obstruction syndrome.

We refer to some important neonatal diseases that are indicated for fetal MRI.

Keywords Fetus MRI ventriculomegaly

はじめに

胎児の画像診断の第一選択は超音波検査である。胎児MRIは、肥満や羊水過少で十分な検査が行えない場合や、超音波所見で判断が難しい場合にそれを補う検査として施行される。

胎児MRIは組織コントラストに優れており、超音波検査で指摘された異常所見の詳細な評価や、超音波検査で指摘されていない異常所見が描出さ

れる場合がある。また、胎児の全体像、羊水、胎盤を同時に客観的に評価することができるなどの利点がある。機器の高速化に伴い前処置を行うことなく良好な画像が得られるようになり、胎児MRIの有用性は確立され、適応は拡大している。

撮影法

撮影法の基本は、モーションアーチファクトの

影響が少なく、胎児と羊水のコントラストが良好なT2強調像である¹⁾。消化管疾患が疑われる場合は、胎便が高信号を示すT1強調像も施行する。

脳室拡大を来す疾患^{2~4)}

胎児MRIが依頼される頻度が最も高い超音波所見が脳室拡大である。胎児MRIでは、脳室拡大の原因、シャント術の適応性、他の中枢神経異常の有無を診断する。胎児MRIを施行することによって17~50%に脳室拡大以外の中枢神経異常が描出され⁵⁾、MRIの結果によって治療方針やカウンセリングが変わる場合がある。

胎生早期では脳室が大きく、23週頃から前角が狭小化し、28週を過ぎると後角も狭小化する。側脳室三角部の幅は週数を問わず10mm未満が正常といわれている。脳室拡大のみと他の中枢神経奇形の合併では神経学的予後が異なるので、MRIによる他の中枢神経奇形の有無の評価は重要である。24週以前では脳回、脳溝が未熟で、一見、消脳症のような脳を呈する。脳室周囲には胚芽細胞層が低信号域として認められる。

1. X連鎖性遺伝性水頭症

遺伝子が確立した疾患である。細胞接着因子

L1CAM遺伝子異常を示す^{6,7)}。患者は男児のみである。男児中脳水道狭窄の25%ともいわれている。中枢神経画像所見として進行性の脳室拡大が認められる(Fig.1a)。その他、脳梁低形成、四丘体腫大、視床間橋の拡大、小脳低形成、シャント後の脳室壁の波状変形がある⁸⁾。特徴的所見として母指の内転屈曲があり、この所見は超音波やMRIでも確認できる(Fig.1b)。男児の高度水頭症では母指の内転屈曲の確認が必要である。

2. Chiari II型奇形

Chiari II型奇形は後脳、脊椎、頭蓋底の間葉を含む複雑な先天奇形である。後頭蓋窩は小さく、小脳・脳幹・第四脳室が大後頭孔から下垂し、第四脳室が小さい。ほとんど全例に脊髄髄膜瘤を伴う(Fig.2)。超音波検査では水頭症のみが気づかれることも少なくない。このため脳室拡大例ではMRIで脊髄髄膜瘤を確認することが必要である。脊髄髄膜瘤を見逃さないためには全脊椎の矢状断像と横断像が必要である。

3. 脳梁欠損

脳梁は胎生8~20週にかけて膝部から膨大部に向かって形成される。胎生早期に障害が起こり脳

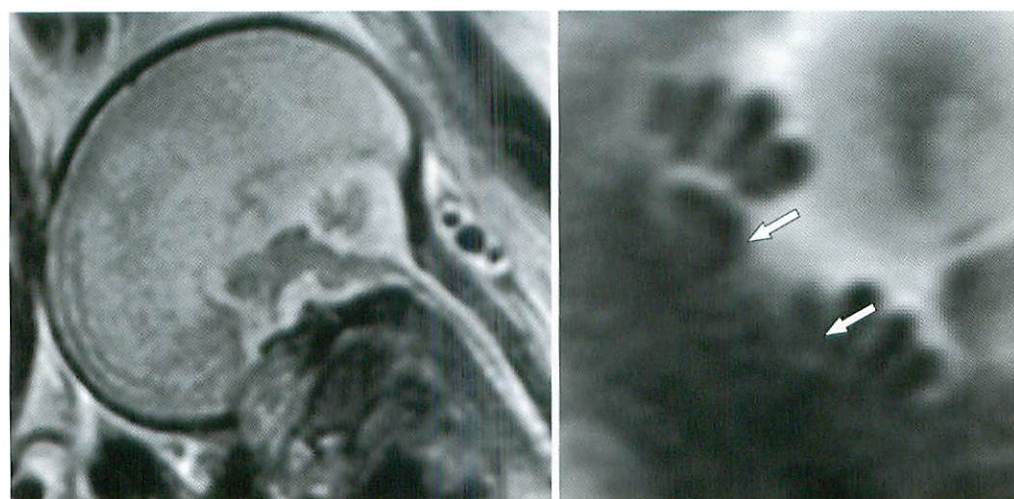


Fig.1 X-linked hydrocephalus

a: Sagittal T2-weighted image shows severe ventriculomegaly due to aqueduct stenosis. Enlarged quadrigeminal plate and hypoplastic cerebellum are also revealed.

b: Axial T2-weighted image shows bilateral adducted thumbs (arrows).

a | b

梁原基が全く形成されない場合は完全欠損となり、吻側部分のみが形成されれば部分欠損となる。脳梁欠損では脳梁が認められず、側脳室は後角優位



Fig.2 Chiari II malformation

Sagittal T2-weighted image shows small posterior fossa with hindbrain herniation and posterior spinal defect with lumbar myelomeningocele.

に拡大する。矢状断像では脳梁が欠損し、脳回が第三脳室に向かって垂直に走行する (Fig.3a)。側脳室前角は冠状断像で正常と異なり先端が細く内側を向く。側脳室前角内側に低信号を示す probst bundle を認める。超音波検査では、脳室拡大のみが指摘され MRI で脳梁欠損が診断される症例がある反面、超音波検査で脳梁欠損が疑われ MRI で脳梁に異常が認められない頻度が約 20% みられる。脳梁欠損のみの異常では handicap のリスクは 15~20% である。脳梁欠損では半球間裂嚢胞、後頭蓋窩奇形、脳回形成異常などの合併が認められる場合がある (Fig.3b)。

4. 全前脳胞症

胎生 4~6 週にかけて前脳分割の過程が障害される奇形である。終脳は holoshere (全球) の状態を示す。重症度順に 3 型に分類されているが、いずれの型も前頭葉に相当する皮質には左右の連続性が認められる。Alobar 型が最も重症で、単脳室を示し、単脳室が背側の dorsal cyst に連続する (Fig.4)。半球間裂はなく、視床は分離していない。

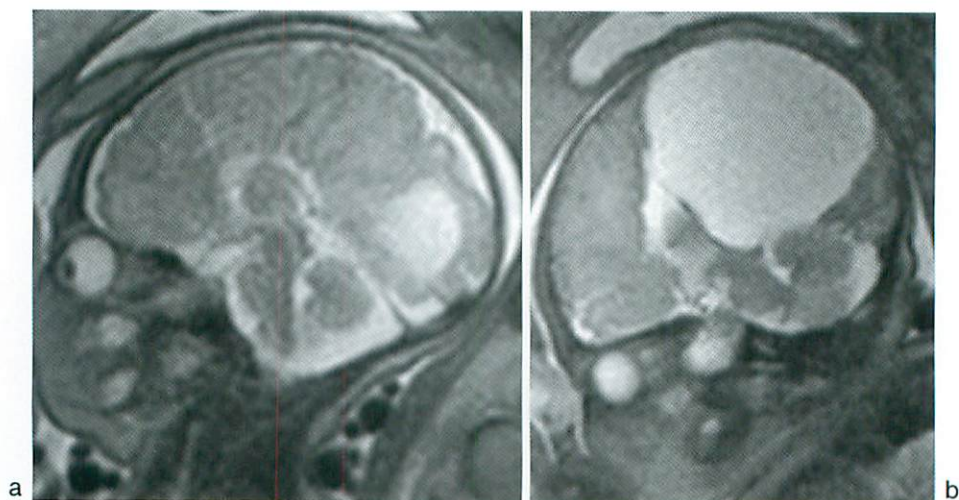


Fig.3 a: Agenesis of corpus callosum

Sagittal T2-weighted image shows medial sulci radiating perpendicular to the expected course of the corpus callosum.

b: Callosal agenesis with interhemispheric cyst

Sagittal T2-weighted image shows absence of the corpus callosum with a large CSF collection inferiorly displacing the quadrigeminal plate

5. 鞍上槽クモ膜嚢胞

クモ膜嚢胞は全ての sequences で脳脊髄液と等信号を示す (Fig.5). 特徴的所見は拡散強調像の著明な低信号である.

胸 部

正常の肺は24~26週にかけて肺液を反映して低から均一な高信号へと変化する⁹⁾. 心臓は低信号を



Fig.4 Alobar holoprosencephaly
Axial T2-weighted image shows the crescentic monoventricle leading into a large dorsal cyst



Fig.5 Suprasellar arachnoid cyst
Sagittal T2-weighted image shows large arachnoid cyst with displaced brain stem.

示す. 胃は左上腹部に高信号に, 肝は右上腹部に低信号に描出される.

1. 先天性横隔膜ヘルニア

横隔膜の先天的欠損部から腹腔内臓器が胸腔内に脱出する奇形である. 15~45%に染色体異常や他の奇形の合併がある. 腹腔臓器の脱出は患側のみではなく健側肺の形成にも影響する. MRIでは腹腔から胸腔に連続して腸管が認められ, 胎便を含む腸管はT1強調像で高信号を示す¹⁰⁾. 胸腔内に脱出した胃は高信号を示し, 肝は低信号を示す (Fig.6). 26週以降になっても肺の信号強度が均一な高信号を示さない場合は肺低形成の可能性が高い. ほとんどの例で患側の肺は低形成のため低信号を示す. 健側の肺も低信号を示す場合は予後不良で手術不可能例が多い. ただし, 横隔膜ヘルニアの予後因子は肺低形成の他に肺高血圧, 心大血管奇形, 染色体異常などが複数関連しているため正確な予後判定は難しい. 肺低形成の評価に胎児MRIによる肺の体積測定も行われる. しかし, 全



Fig.6 Left diaphragmatic hernia
Coronal T2-weighted image shows herniated low signal bowel and high signal stomach into the left hemithorax.

ての機器でできるわけではなく、信号高度の評価と異なり即時に判定ができない。

2. CCAM (congenital cystic adenomatoid malformation)

現在、広い範疇でCPAM (congenital pulmonary airway malformation) を用いる場合もある¹¹⁾。先天性横隔膜ヘルニアの鑑別疾患となる。胎生7～15週に生じる終末細気管支の発育障害による過誤腫様の奇形である。自然経過は不明で自然消失する例から、嚢胞が拡大する例や致死例もある。肺に異常高信号を示す嚢胞性病変を認める (Fig.7)。横隔膜に欠損はない。病変が片肺の50%以上で縦隔偏位がある場合は出生時、呼吸障害の可能性が高い¹²⁾。ただし、MRI所見は変化するので、この判定は妊娠31週以降で行う。

3. CHAOS (congenital high airway obstruction syndrome)

稀な先天性上気道閉塞症候群で初期治療を誤ると致死性である。先天性喉頭閉鎖が主な原因であるが、喉頭嚢胞や喉頭webも原因となりうる。胎

児の肺は肺液を分泌し喉頭を通して排泄される。喉頭閉鎖があると肺液は排泄できず肺に貯留し、横隔膜を反転させるほど過膨脹になる¹³⁾。超音波やMRIで両側の肺の腫大、肺の高エコー (高信号)、横隔膜の反転、胎児腹水が認められる。MRIでは喉頭閉鎖の所見も描出することができる (Fig.8)¹⁴⁾。

おわりに

MRIはいくつかの点でUSより胎児の画像診断法として優れているが、技術面や解釈には限界があり万能ではない。MRIの結果により治療方針やカウンセリングが変わる可能性がある。診断には超音波所見との比較や経過の画像所見などから慎重に行うべきである。

●文献

- 1) Glenn OA : MR imaging of the fetal brain. *Pediatr Radiol* 2010 ; 40 : 68-81.
- 2) Bulas DI, Farmer DL : Prenatal diagnosis of central nervous system anomalies. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*, 11 th, Slovis TL ed. Philadelphia, Mosby, 2008, p387-397.

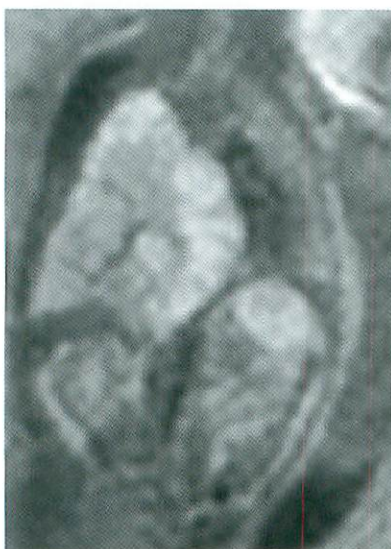


Fig.7 Right cystic adenomatoid malformation

Coronal T2-weighted image shows a multicystic high signal mass involving almost the entire right lobe with mediastinum shift to the left.



Fig.8 CHAOS

Sagittal T2-weighted image shows high signal enlarged lung causing flattening of the diaphragm. Ascites is seen below the diaphragm. Laryngeal atresia is visible.

- 3) Vazquez E, Mayolas N, Delgado I, et al : Fetal neuroimaging : US and MRI. *Pediatr Radiol* 2009 ; 39 (Suppl) : S422-435.
- 4) 桑島成子 : 胎児MRI. 小児神経の画像診断, 大場洋編著. 東京, 秀潤社, 2010, p124-131.
- 5) Griffiths PD, Reeves MJ, Morris JE, et al : A prospective study of fetuses with isolated ventriculomegaly investigated by antenatal sonography and in utero MR imaging. *AJNR* 2010 ; 31 : 106-111.
- 6) Takahashi S, Makita Y, Okamoto N, et al : L1CAM mutation in a Japanese family with X-linked hydrocephalus : a study for genetic counseling. *Brain & Development* 1997 ; 19 : 559-562.
- 7) Piccione M, Matina F, Fichera M, et al : A novel L1CAM mutation in a fetus detected by prenatal diagnosis. *Eur J Pediatr* 2010 ; 169 : 415-419.
- 8) Kanemura Y, Okamoto N, Sakamoto H, et al : Molecular mechanisms and neuroimaging criteria for severe L1 syndrome with X-linked hydrocephalus. *J Neurosurg* 2006 ; 105 : 403-412.
- 9) Kuwashima S, Nishimura G, Iimura F, et al : Low-intensity fetal lungs on MRI may suggest the diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Pediatr Radiol* 2001 ; 31 : 669-672.
- 10) Hubbarad AM, Adzick NS, Crombleholme TN, et al : Congenital chest lesions : diagnosis and characterization with prenatal MR imaging. *Obstet Imaging* 1999 ; 212 : 43-48.
- 11) Bulas DI, Farmer D : Prenatal diagnosis and therapy of chest anomalies. *Caffey's pediatric diagnostic imaging*, 11 th, Slovis TL ed. Philadelphia, Mosby, 2008, p78-92.
- 12) Gornall AS, Budd LS, Draper ES, et al : Congenital cystic adenomatoid malformation : accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003 ; 23 : 997-1002.
- 13) Kalache KD, Chaoui R, Tennstedt C, et al : Prenatal diagnosis of laryngeal atresia in two cases of congenital high airway obstruction syndrome (CHAOS). *Prenat Diagn* 1997 ; 17 : 577-581.
- 14) Kuwashima S, Kitajima K, Kaji Y, et al : MR imaging appearance of laryngeal atresia (congenital high airway obstruction syndrome) : unique course in a fetus. *Pediatr Radiol* 2008 ; 38 : 344-347.