

脳室周囲白質軟化症 (PVL) の定義に関する研究

(分担研究: 脳室周囲白質軟化症 (PVL) の成因と治療に関する研究)

分担研究者: 戸部 創

協同研究者: 藤本伸治

要約: 脳室周囲白質軟化症 (PVL) の定義案を検討した。PVL を超音波診断上より嚢胞性脳室周囲白質軟化症 cystic PVL (c-PVL) と脳室周囲高エコー域 (periventricular echodensities: PVE) の2つに、又、レントゲン診断上より radiological PVL (r-PVL), 病理診断上より pathological PVL (p-PVL) の計4つに分類した。c-PVL は頭部超音波断層法で嚢胞径が3mm以上を認めるものとし、部位と予後の違いから両側性PVL, 片側性PVL, さらに、前角周囲PVL (A)、側脳室体部周囲白質PVL (P)、側脳室三角部周囲白質PVL (O) に分類した。また、除外疾患名として皮質下白質軟化症 (SCL) と多嚢胞性脳軟化症 (MCE) を提案した。r-PVL はCTあるいはMRIで脳室周囲白質量の減少などの所見を認めるものとした。しかし、予後と関連した詳細な分類は今後の検討課題となった。PVEは予後との関連、PVEの客観的評価法など不明瞭な部分が多くさらに検討が必要である。用語を整理し、同じ基準で討議することが重要であると思われた。

見出し語: 低出生体重児、脳室周囲白質軟化症、脳性麻痺

緒言: 脳室周囲白質軟化症 (periventricular leukomalacia: PVL) は初期には病理学的に定義された疾患概念である。しかし、その後の頭部超音波検査 (エコー)、CT、MRIなどの画像診断の進歩によりPVLの定義について大きな混乱がみられている。すなわち、診断法によりPVLの頻度、予後などに大きな差がみられているのが現状である。そこで本研究では混乱したPVLの定義、分類を構築するために新しい定義案を検討し、考察を加えた。

研究方法: これまでに経験したPVL症例の画像所見、神経学的予後のデータおよびPVLに関する文献的データからPVLを分類し、併せて超音波所見よりPVEの分類を試み、これらの用語の定義案の検討を行った。

研究成績: 超音波診断学、レントゲン学、病理学より、PVLを以下の4つに分類し、予後との関係を解説し、定義案を検討した。

まず、超音波診断 (頭部エコー検査) より、以下の2つに分類した。脳室周囲高エコー域 (periventricular echodensities: PVE)
PVE 1度: 脳室周囲の高エコー域が脈絡叢よりも輝度の低いもの
PVE 2度: 側脳室三角部白質に局限して脈絡叢と同等のエコー輝度を認めるもの。

PVE 3度: 同部位に脈絡叢よりも強いエコー輝度を認めるか、脈絡叢と同等のエコー輝度であるが三角部白質を越えて広がりをもつもの。この所見を認めた多くの例でc-PVLとなる。予後は一部の症例でCPになるが、CPの所見を認める例も多い。
cystic PVL (c-PVL)

頭部エコー検査で、脳室周囲の白質を主体に、径3mm以上の嚢胞を示すもの。多くの例で多発性に嚢胞を認める。大多数の例でPVE 2度あるいは3度の所見 (上記) を嚢胞出現前より認める。除外項目として以下の2つがある。①皮質下白質軟化症 (SCL): 嚢胞の主体が皮質下白質にあるもの。②多嚢胞性脳軟化症 (MCE): 脳室周囲だけでなく皮質あるいは皮質下まで広範な嚢胞を認めるもの。c-PVLの予後は、嚢胞の認められる部位により異なるため、部位別表記を以下の如くとした。側脳室三角部周囲白質PVL (O)、側脳室体部周囲白質PVL (P)、側脳室前角周囲白質PVL (A) の3部位と、両側性PVL: 両側に嚢胞が認められる例。側脳室三角部周囲白質PVL (O) あるいは側脳室体部周囲白質PVL (P) に生じた場合、予後はほとんど全例で脳性麻痺 (CP) となり、程度も重度であることが多いものと推察される。片側性PVL: 片側に嚢胞が認められる例。側脳室三角部周囲白質PVL (O) あるいは側脳室体部周囲白質PVL (P) に生じた場合、予後は半数程度がCP (主として片麻痺) になるものと推察される。ただし、両側性でも片側性でも側脳室前角周囲白質PVL (A) に嚢胞が認められる例では、多くがCPにならないものと推察される。この他、対称性PVLか非対称性PVLかの区別についても記載することで、臨床像との相互関係がより明確になるものと思われた。

radiological PVL (r-PVL)

MRI検査で以下の条件を満たすもの ①脳室周囲、特に三角部周囲の白質量の明かな減少 ②三角部優位の脳室拡大と側脳室外側壁の不正な輪郭。③T2強調画像で三角部側方から体部側方にかけて高信号域を認める。典型例では①～③のすべての所見を認めるが、最軽症例では①のみあるいは②のみ認めることもある。CT検査で以下の条件を満たすものはr-PVLとする。①脳室周囲、特に三角部周囲の白質量の明かな減少。②三角部優位の脳室拡大と側脳室外側壁

の不正な輪郭。典型例では①②の所見を認めるが、最軽症例では①のみ認めることもある。

上記のCT所見が見られないときにr-PVLではないとはいえないが、どの時期のMRI、CT検査でも上記の条件を満たせば、r-PVLといえる。正確な診断のためには1歳6カ月 (暦年齢で) 以降のMRI所見を見る必要がある。予後は、大多数の例でCPとなる。

pathological PVL (p-PVL)

病理学的にPVLと診断されるもの。(詳細な病理学的細分類に関する検討は多数例での解析が必要であるため次年度に持ち越しとなった) 以上のエコー診断学、レントゲン学、病理学上でのPVLの概念の相互関係は、以下ようになる。

p-PVLはr-PVLをすべて包含し、r-PVLはc-PVLをすべて包含する。PVEはp-PVL, r-PVL, c-PVLの一部を含むが、p-PVLの範囲からはずれたものも含んでいる。

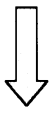
考察: 現在PVLの診断として用いられる方法としては、病理および画像診断としてエコー、CT、MRIが挙げられる。エコー診断は1982年の最初の報告からベットサイドで簡便に行われることから最も多く行われている。PVLとして確実な所見は嚢胞を形成するものであることは、多くの報告から明らかである。c-PVLの定義で嚢胞径を3mm以上とした理由は、①この径であれば経験のあまりない検査者でも見逃さない、②嚢胞径が3mm以上と未満で予後に差がみられるとの報告がある、ことからである。除外項目として、SCLとMCEを加えたのは病態生理学的にPVLと異なる可能性があるからである。前者は虚血の発生時期に、また後者は虚血の範囲などに、各々PVLと差があるものと推察される。

r-PVLの定義ではCTよりも精度の高いMRIを主とすべきであると思われた。未熟児のPVLが原因と考えられるCP症例のうち約50～60%にc-PVLを認めるが、残りの例では頭部エコー上所見が見られなくともMRIで所見を認める。その折りのMRI所見としては上記定義案に述べたものが中心である。しかし、その重症度分類は現在までの報告では不十分であり、次年度における症例の集積が必要であると考えられる。

PVEに関しては、Pidcockらの分類を定義として採用してよいものと思われた。ただし、PVE 1度は脳室周囲の高エコー域が脈絡叢よりも輝度が低いもので、予後との関連性は低いと考えられた。さらに、PVEのみを示した例でのCP発生率は他の所見に比してきわめて低く、臨床的に有意なPVE所見をさらに厳密に定義する必要があると考えられる。また、PVEの客観的評価法についても検討が必要と思われる。今回十分な検討ができなかったp-PVLを含めてより実用的で厳密なPVLの定義を作成する必要があると考えられる。

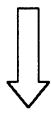
参考文献:

- 1) Fujimoto S, Togari H, et al: Cerebral palsy of cystic periventricular leukomalacia in low-birth-weight infants. Acta Paediatr 83:397-401, 1994.
- 2) Yokochi K, Fujimoto S, et al: Magnetic resonance imaging in children with spastic diplegia: correlation with the severity of their motor and mental abnormality. Dev Med Child Neurol 33:18-25, 1991.
- 3) Pidcock FS, et al: Neurosonographic features of periventricular echodensities associated with cerebral palsy in preterm infants. J Pediatr 116: 417-422, 1990.
- 4) 橋本和広, 他: 脳室周囲高エコー域の予後-嚢胞状脳室周囲白質軟化との関係、脳と発達、25:412-416, 1993.



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要約:脳室周囲白質軟化症(PVL)の定義案を検討した。PVL を超音波診断上より嚢胞性脳室周囲白質軟化症 cystic P V L (c - P V L)と脳室周囲高エコー域(periventricular echodensities:PVE)の2つに、又、レントゲン診断上より radiologicalPVL (r-PVL),病理診断上より pathologicalPVL (p-PVL)の計4つに分類した。C-PVL は頭部超音波断層法で嚢胞径が3mm以上を認めるものとし、部位と予後の違いから両側性PVL,片側性PVL,さらに、前角周囲PVL (A)、側脳室体部周囲白質PVL (P)、側脳室三角部周囲白質PVL (O)に分類した。また、除外疾患名として皮質下白質軟化症(SCL)と多嚢胞性脳軟化症(MCE)を提案した。r - P V LはC TあるいはM R Iで脳室周囲白質量の減少などの所見を認めるものとした。しかし、予後と関連した詳細な分類は今後の検討課題となった。PVE は予後との関連、PVE の客観的評価法など不明瞭な部分が多くさらに検討が必要である。用語を整理し、同じ基準で討議することが重要であると思われた。