

クレチン症の脳の発達－MRIによる検討（第2報）－  
（分担研究：現行マススクリーニング対象疾患の精査上の問題点に関する研究）

白川悦久，橋本俊顕，黒田泰弘

要約 甲状腺機能の極端な低下状態を示したクレチン症患者（症例1）の生後26日，1歳1カ月，2歳1カ月時の頭部MRI所見と，甲状腺機能低下が軽度な患者（症例2）の生後20日の頭部MRI所見を比較検討した。症例2に比べて症例1では新生児期におけるMRIのT<sub>2</sub>強調像で小脳の発達の明らかな遅延が認められた。これはクレチン症患者の精神運動発達の予後を予測する一つの指標になる可能性が考えられる。

症例1の1歳1カ月時のMRI（T<sub>2</sub>強調像）では，白質と灰白質のコントラストがやや不良であったが，2歳1カ月時ではこれらのコントラストは明瞭となっていた。しかし，両時期にともにT<sub>2</sub>強調像で側脳室後角に接した後頭葉深部白質に高信号域がみられ，年齢に依存した髄鞘化の遅延の可能性が推測された。

MRIによる中枢神経系の解析は，クレチン症患者の乳幼児期の脳発達の程度および推移の判定の指標として有用であると考えられる。

見出し語：クレチン症，新生児マススクリーニング，中枢神経系髄鞘化，MRI

目的 クレチン症における脳発達の形態学的評価法としてMRIの有用性について検討した<sup>1)</sup>。

方法 クレチン症患者2例の甲状腺機能の推移を表1に示した。1)甲状腺機能の極端な低下状態を示した患者（症例1）の生後26日，1歳1カ月，2歳1カ月時の頭部MRI所見と，2)甲状腺機能低下が軽度な患者（症例2）の生後20日の頭部MRI所見を比較した。小徳島大学小児科（Dep. of Pediatrics, Tokushima Univ.）

脳の髄鞘化は表2に示したStrickerらの分類に従って評価（PCA：受精後年齢＝在胎週数）した<sup>2)</sup>。

結果 症例1の生後26日（PCA42週），および症例2の生後20日（PCA40週）のT<sub>1</sub>強調のMRI（図1aと1b）では両者とも内包後脚，視床外側部に高信号を示しており，髄鞘化の進展の差は明らかでなかった。このときの症例1（PCA42週に相当）のMRIのT<sub>2</sub>強調像（図2a）では小脳半球と歯状核がともに高信号であり，橋底部と被蓋が不明瞭

であることより、Strickerらの分類のstage 1より以前の未発達な段階に相当すると考えられた。症例2 (PCA 40週に相当) のMRIのT<sub>2</sub>強調像(図2b)では、歯状核と小脳半球の間に高信号領域があり、中小脳脚は小脳半球と同等の信号強度を示し、橋底部が被蓋より高信号として区別されることより、Strickerらの分類のstage 1~2の段階(PCA 37~48週)にあると考えられ、発達の遅れはほとんどないと判断された。

症例1の1歳1カ月時のT<sub>2</sub>強調像(図3a)では白質・灰白質のコントラストがやや不良であったが、2歳1カ月時T<sub>2</sub>強調像ではそのコントラストは明瞭となっていた。しかし、両時期ともに側脳室後角に接した後頭葉深部白質に高信号域がみられた。

考察 MRIのT<sub>2</sub>強調像で生後早期における小脳の発達段階を検討することは、新生児マスキングで発見されたクレチン症患者の状態の把握に有用であり、また、患者の精神運動発達の予後を予測する一つの指標になる可能性が考えられる。

MRIのT<sub>2</sub>強調像でみられた、後角部の後

頭葉深部白質の高信号域は、当科神経外来受診者の270例中27例(10.0%)に見出された<sup>3)</sup>。この所見に疾患特異性はなく、その病因は多元的因子の関与が示唆されているが、とくに3歳以下の乳幼児に頻度が高いことより、年齢に依存した髄鞘化の遅延によることが多いと推測されている。

以上、MRIによる中枢神経系の解析は、クレチン症患者の乳幼児期の脳発達の程度および推移の判定のための形態学的指標として有用であると考えられる。

#### 文 献

- 1)白川悦久, 他:クレチン症の脳発達—MRIによる検討—, 平成元年度厚生省心身障害研究報告書, 140—142, 1990.
- 2)Stricker, T. et al:Development of the human cerebellum observed with high-strength MR imaging. Radiology, 177: 431—435, 1990.
- (3)宮崎雅仁, 橋本俊顕:頭部MRIのT<sub>2</sub>強調画像でみられた後頭葉深部白質の高信号域に関する研究, I 臨床的特徴について。脳と発達(印刷中)。

表1 クレチン症患者の甲状腺機能の推移

症例	性		TSH	T4	f-T4	T3	l-T4	備考
			μU/ml	μg/dl	ng/dl	ng/ml	μg/day	
1	MT 男	12.29.'88 <sup>*1</sup>	160<	0.5				DFC Score
		(12.24.1988)						0 4
		1.13.'89	1080	1.2	0.29	0.36		
		9.12.'89	5.4	15.2		1.70	4 0	
		1.25.'90	65.6	16.8	1.81	1.65	5 0	DQ 98
		10.13.'90	2.9	14.4	1.60	1.71	7 0	DQ 88
-----								
2	YS 女	10.28.'90 <sup>*1</sup>	19.6					DFC Score
		(10.23.1990)						3x5 1 <sup>*2</sup>
		11.7.'90 <sup>*1</sup>	46.3	3.5				
		11.14.'90	141	1.7	0.37	1.19		
		12.4.'90	3.0	22.9	1.55	1.64	3 5	

\*1: 乾燥口紙血液, \*2: 遷延性黄疸 (母乳栄養)

表2 Definitions of the Stages on T2-weighted Images and Normal Duration of the Stages

Stage	Condition 1	Condition 2	P C A (wk)*	
			Beginning	End
1	Cerebellar hemisphere hyperintense to dentate nucleus	Basilar pons hyperintense to tegmentum	- - -	40.5
2	Middle cerebellar peduncle isointense to cerebellar hemisphere	Basilar pons isointense to tegmentum	37.0	48.6
3	Middle cerebellar peduncle hyperintense to cerebellar hemisphere	Basilar pons isointense to tegmentum	44.5	65.7
4	Corpus medullare not demarcated within cerebellar hemisphere	Basilar pons hypointense to tegmentum	58.3	102.6
5	Corpus medullare hypointense to cerebellar hemisphere	Secondary white matter branches visible	88.8	- - -

\* PCA: Postconceptional Age(weeks)

図1 内包・視床周辺のMRI (T<sub>1</sub>強調画像)

a 症例1 (生後26日)      b 症例2 (生後20日)

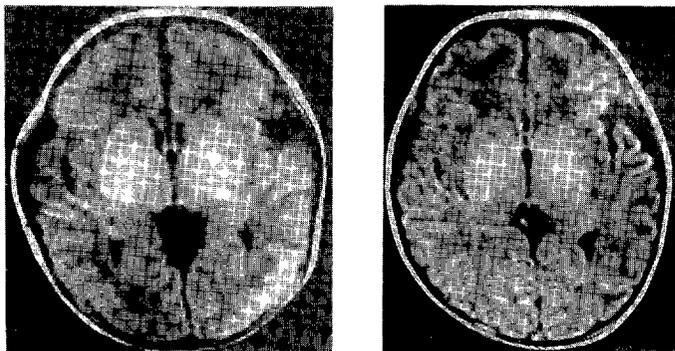


図2 橋・小脳のMRI (T<sub>2</sub>強調画像)

a 症例1 (PCA 42週)      b 症例2 (PCA 40週)

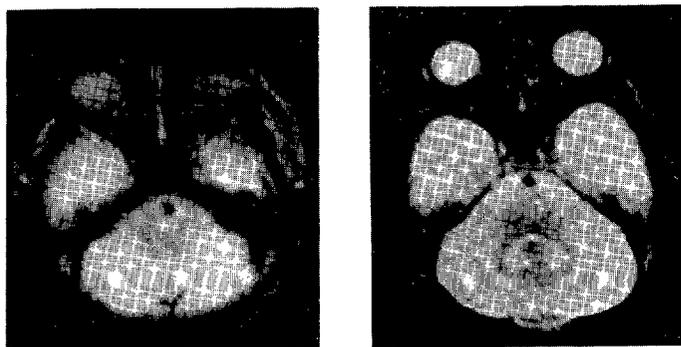
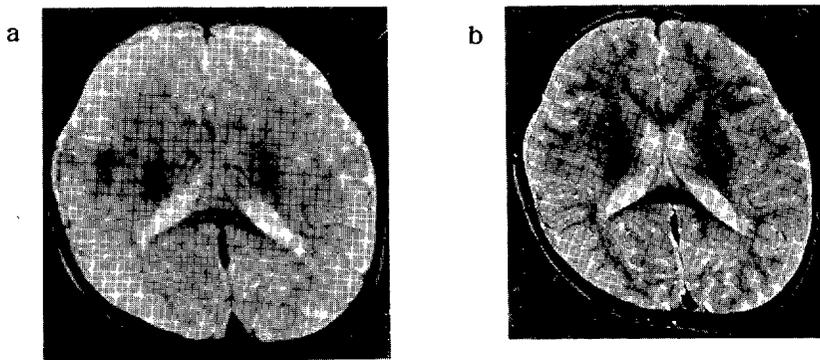


図3 症例1のMRI (T<sub>2</sub>強調画像)

a 1歳1ヵ月時      b 2歳1ヵ月時

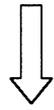
後角部の後頭葉深部白質に高信号域をみとめる





## 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 甲状腺機能の極端な低下状態を示したクレチン症患者(症例 1)の生後 26 日,1 歳 1 ヶ月,2 歳 1 ヶ月時の頭部 MRI 所見と,甲状腺機能低下が軽度な患者(症例 2)の生後 20 日の頭部 MRI 所見を比較検討した。症例 2 に比べて症例 1 では新生児期における MRI の T2 強調像で小脳の発達の明らかな遅延が認められた。これはクレチン症患者の精神運動発達の予後を予測する一つの指標になる可能性が考えられる。

症例 1 の 1 歳 1 ヶ月時の MRI (T2 強調像)では,白質と灰白質のコントラストがやや不良であったが,2 歳 1 ヶ月時ではこれらのコントラストは明瞭となっていた。しかし,両時期にとも T2 強調像で側脳室後角に接した後頭葉深部白質に高信号域がみられ,年齢に依存した髄鞘化の遅延の可能性が推測された。

MRI による中枢神経系の解析は,クレチン症患者の乳幼児期の脳発達の程度および推移の判定の指標として有用であると考えられる。