

クレチン症の脳の発達－MRIによる検討（第3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 俊頭, 黒田 泰弘

要約 新生児マススクリーニングで発見されたクレチン症患者5例（重度甲状腺機能低下：症例1，軽度低下：症例2～5）にMRI－CTスキャンを施行し，脳発達の形態学的な検討を行った。1)橋・小脳部のMRI（ $T_2$ 強調）像は，症例1（生後26日）ではStrickerらの分類の未発達な段階に相当し，検査しえた症例2（生後20日），および症例5（生後33日）では発達の遅延はみられなかった。2)MRI（ $T_2$ 強調）像による大脳白質・灰白質のコントラスト（髄鞘化の進展状況）は，症例1（1歳1カ月時），症例2（1歳0カ月時），および症例3（0歳11カ月時）でやや不良であったが，症例4（1歳4カ月時）では明瞭であった。しかし，症例1，3ではそれぞれ2歳1カ月時，1歳11カ月時にはコントラストが明瞭になった。3) $T_2$ 強調像では側脳室後角部の後頭葉深部白質に高信号域を，症例1（1歳1カ月，2歳1カ月時），症例2（1歳0カ月時），および症例3（11カ月，1歳11カ月時）に認め，髄鞘化の遅延が考えられたが，症例4（1歳1カ月時）ではみられなかった。以上の結果から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程度およびその推移の判定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新生児期，幼児期の脳発達の形態学的評価法としてMRIの有有用性について検討した<sup>1)</sup>。

方法 新生児マススクリーニングで発見されたクレチン症患者5例（表1）の精検時および乳幼児期の頭部MRI（0.5 tesla, MRT-22A, 東芝）所見を比較検討した（表2）。  
徳島大学小児科（Dep. of Pediatrics, Tokushima Univ.）

橋・小脳の髄鞘化はStrickerらの分類に従って評価（PCA：受胎後年齢＝在胎週数）した<sup>2)</sup>。

結果 1)症例1（生後26日：PCA 42週）のMRIの $T_2$ 強調像（図1）：Strickerらの分類のstage1（PCA：40.5週まで）より以前の未発達な段階〔小脳半球と歯状核がともに高信号で，橋底部と被蓋が不明瞭である〕に相当する。

2)症例2(生後20日:PCA40週;図2),  
症例5(生後33日:PCA44週;図3)の  
MRIのT<sub>2</sub>強調像:おのおのStrickerらの  
分類のstage1~2の段階(PCA37~48週)  
〔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〕  
およびstage(2~)3の段階(PCA44.5~  
65.7週)〔中小脳脚は小脳半球より高信号で,  
橋底部は被蓋と同等の信号強度を示す〕に相  
当すると考えられ,発達の遅れはほとんどな  
いと判断された。

3)T<sub>2</sub>強調像における白質・灰白質のコント  
ラスト:症例1(1歳1カ月時,図4),症  
例2(1歳0カ月時),症例3(0歳11カ月  
時,図5)ではコントラストがやや不良であ  
った。症例4(1歳1カ月時,図6),およ  
び症例1の2歳1カ月時,症例3の1歳11カ  
月時では明瞭となっていた。

4)症例1(1歳1カ月時,図4),症例2,  
症例3(0歳11カ月時,図5)のMRIのT<sub>2</sub>  
強調像では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が,症例4(1歳4  
カ月時,図6)では同所見は認められなかつ  
た。症例1の2歳1カ月時のMRI像で同様  
に高信号域を示していたが,症例3の1歳11  
カ月時ではこの所見は不明瞭となっていた。  
考察 1)MRIのT<sub>2</sub>強調像で生後早期(新生  
児マスキング陽性者の精密検査時)  
における小脳の発達段階を検討すること,

すなわち受胎後の神経系の発達状態を客観的  
に把握すること,

2)白質・灰白質のコントラスト(髄鞘化)  
の進展状況を検討すること(1歳時コントラ  
ストがやや不明瞭なものは4例中3例),

3)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(4例中3例に存  
在: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)の有無を検索する  
こと,

は新生児マスキングで発見されたク  
レチン症患者の脳の発育状態の把握に有用で  
ある。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。

## 文 献

- 1)白川悦久,他:クレチン症の脳発達-MRI  
による検討(第2報)-。平成元年度厚生  
省心身障害研究報告書,143-146,1991.
- 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, 23: 469-474, 1991.

表1 クレチン症患者の甲状腺機能の推移

症例性		TSH μ U/ml	T4 μ g/dl	f-T4 ng/dl	T3 ng/ml	l-T4 μ g/day	備考
1 M T 男 (12.24.1988)	12.29.'88 <sup>*1</sup>	160<	0.5				DFC Score
	1.13.'89 <sup>*2</sup>	1080	1.2	0.29	0.36	3 0	0 4 MRI
	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 MRI
	2.1.'91	2.4	13.4	1.50	1.53	7 0	DQ 94 MRI
2 Y S 女 (10.23.1990)	10.28.'90 <sup>*1</sup>	19.6					DFC Score
	11.7.'90 <sup>*1</sup>	46.3	3.5				
	11.14.'90 <sup>*2</sup>	141	1.7	0.37	1.19	3 5	3x5 1 <sup>*3</sup> MRI
	12.4.'90	3.0	22.9	1.55	1.64	3 5	
	11.5.'91	3.3	14.1	1.40	1.87	3 5	DQ 119 MRI
3 A N 女 (4.7.1989)	4.11.'89 <sup>*1</sup>	56.9					DFC Score
	4.19.'89 <sup>*2</sup>	79.1	16.3	1.11	2.30	3 0	3x5 0
	11.21.'89	6.0	10.7	1.64	1.73	5 0	
	10.29.'90	14.3	13.1	1.76	2.15	6 0	DQ 106 MRI
	6.18.'91	2.0	22.2	3.04	1.93	6 0	DQ 108 MRI
4 T T 男 (10.9.1988)	10.14.'88 <sup>*1</sup>	30.8					DFC Score
	10.24.'88 <sup>*1</sup>	74.4	2.9				
	11.1.'88 <sup>*2</sup>	22.2	10.7		2.04	2 5	3x6 1 <sup>*3</sup> MRI
	10.16.'90	2.52	9.5	1.21	1.51	3 0	
	7.16.'91	1.0	18.8	1.22	1.47	3 0	DQ 114 MRI
5 Y U 女 (5.11.1991)	5.14.'91 <sup>*1</sup>	48.4					DFC Score
	5.31.'91 <sup>*2</sup>	100		0.8		2 5	4x7 0
	6.25.'91	23.3	18.1	1.43	1.77	5 0	MRI
	7.22.'91	0.3	14.6	2.16	1.60	5 0	

\*1: 乾燥口紙血液, \*2: 精検(治療開始)日, \*3: 遷延性黄疸(母乳栄養)

表2 クレチン症患者のMRI (T2強調) 像

	精密検査時 T <sub>2</sub> : 小脳部のMRI (Stricker分類)	乳幼児期 T <sub>2</sub> : 大脳白質・灰白 質のコントラスト	期 T <sub>2</sub> : 後頭葉白質 の高信号域 <sup>*2</sup>
症例 1	生後26日 (PCA <sup>*1</sup> 42W) Stage~1 (PCA~40.5W)	1歳1ヵ月時: やや不良 2歳1ヵ月時: 明瞭	1歳1ヵ月時:(++) 2歳1ヵ月時:(++)
症例 2	生後20日 (PCA40W) Stage 1~2 (PCA 37~48W)	1歳0ヵ月時: やや不良	1歳0ヵ月時:(+)
症例 3	—	11ヵ月時: やや不良 1歳11ヵ月時: 明瞭	11ヵ月時:(+) 1歳11ヵ月時:(±)
症例 4	—	1歳4ヵ月時: 明瞭	1歳4ヵ月時:(-)
症例 5	生後33日 (PCA44W) Stage (2~)3 (PCA 44.5~65.7W)	—	—

\*1 P C A : postconceptional age

\*2: T<sub>2</sub>強調像における側脳室後角に接した  
後頭葉深部白質の高信号域

橋・小脳部のMRI (T<sub>2</sub>強調画像)

側脳室後角部のMRI (T<sub>2</sub>強調画像)

図1 症例1 (生後26日)

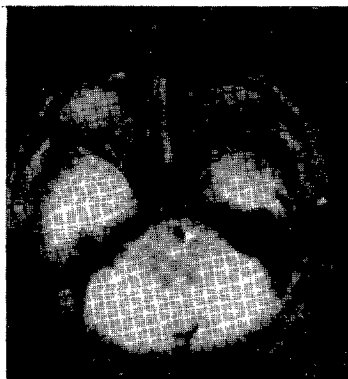


図4 症例1 (1歳1ヵ月時)

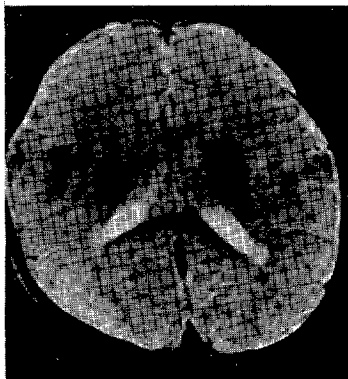


図2 症例2 (生後20日)



図5 症例3 (0歳11ヵ月時)

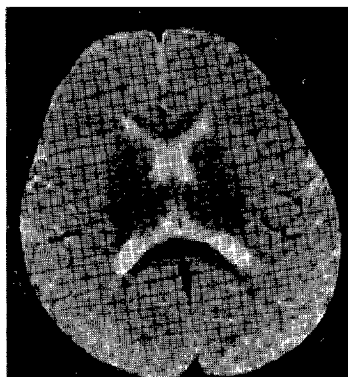


図3 症例5 (生後33日)

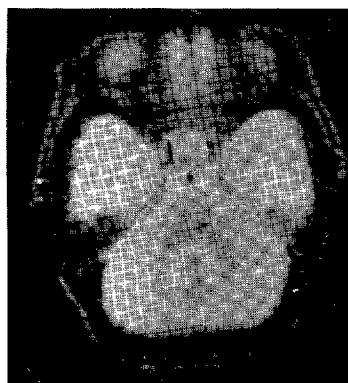
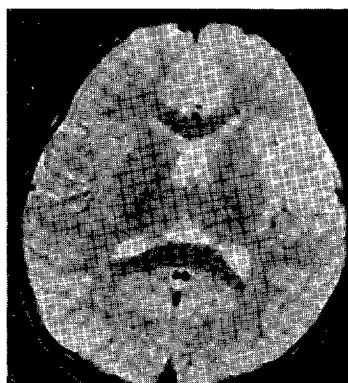


図6 症例4 (1歳4ヵ月時)





## 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 新生児マススクリーニングで発見されたクレチン症患者 5 例(重度甲状腺機能低下: 症例1, 軽度低下: 症例2~5)にMRI-CTスキャンを施行し, 脳発達の形態学的な検討を行った。1) 橋・小脳部のMRI(T2強調)像は, 症例1(生後26日)ではStrickerらの分類の未発達な段階に相当し, 検査しえた症例2(生後20日), および症例5(生後33日)では発達の遅延はみられなかった。2)MRI(T2強調)像による大脳白質・灰白質のコントラスト(髄鞘化の進展状況)は, 症例1(1歳1ヵ月時), 症例2(1歳0ヵ月時), および症例3(0歳11ヵ月時)でやや不良であったが, 症例4(1歳4ヵ月時)では明瞭であった。しかし, 症例1,3ではそれぞれ2歳1ヵ月時, 1歳11ヵ月時にはコントラストが明瞭になった。3)T2強調像では側脳室後角部の後頭葉深部白質に高信号域を, 症例1(1歳1ヵ月, 2歳1ヵ月時), 症例2(1歳0ヵ月時), および症例3(11ヵ月, 1歳11ヵ月時)に認め, 髄鞘化の遅延が考えられたが, 症例4(1歳1ヵ月時)ではみられなかった。以上の結果から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程度およびその推移の判定指標として有用であると考えられる。