

琉球大学学術リポジトリ

[症例報告]先天性片麻痺児4例の頭部MRI像による検討

メタデータ	言語: 出版者: 琉球医学会 公開日: 2010-07-02 キーワード (Ja): キーワード (En): congenital hemiplegia, magnetic resonance imaging, cerebral palsy 作成者: 大城, 聡, 仲田, 行克, 古堅, 隆司, 仲宗根, 聡, 親泊, 元信, 平山, 清武, Oshiro, Satoshi, Nakada, Yukikatu, Furugen, Takasi, Nakasone, Satoshi, Oyadomari, Gensin, Hirayama, Kiyotake メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12000/0002015997

先天性片麻痺児 4 例の頭部 MRI 像による検討

大城 聡、仲田行克、古堅隆司*、仲宗根 聡*
親泊元信*、平山清武**

沖縄整肢療護園小児科、*沖縄整肢療護園整形外科、**琉球大学医学部小児科

(1995年11月9日受付、1996年2月20日受理)

An MRI study of four children with congenital hemiplegia

Satosi Oshiro, Yukikatu Nakada, Takasi Furugen* Satoshi Nakasone*,
Gensin Oyadomari*, and Kiyotake Hirayama**

Department of Pediatrics, Okinawa Seishi Ryogoen, *Department of Orthopedics,
Okinawa Seishi Ryogoen, **Department of Pediatrics, Faculty of
Medicine, University of the Ryukyus

ABSTRACT

We examined twenty-two children with hemiplegic cerebral palsy, of which twelve cases (54.5%) were diagnosed as congenital hemiplegia. We performed cranial magnetic resonance imaging (MRI) in four patients with congenital hemiplegia in order to analyze the causes of their hemiplegia. One case was suspected to have encephaloclastic porencephaly which occurred during the second trimester. In another case, MRI demonstrated focal pachygyria in the left frontal lobe, which was thought to represent an insult during the first trimester. In the other two cases, MRI demonstrated hemiventricular dilation contralateral to their hemiplegia, which was believed to represent an insult from subependymal germinal matrix hemorrhage at 28 to 35 week gestational age.

In conclusion, MRI provides important information which helps to evaluate the etiology of children with congenital hemiplegia. *Ryukyu Med. J.*, 16(1)55~58, 1996

Key words: congenital hemiplegia, magnetic resonance imaging, cerebral palsy

はじめに

先天性片麻痺は、妊娠歴、周生期、新生児期以降にあきらかな異常がなく、また粗大運動発達の遅れも認めず比較的軽度の運動障害を呈する疾患で片麻痺型脳性麻痺の一種である。この先天性片麻痺の病因は多彩であり、これを推測するうえで頭部画像所見が重要と考えられている¹⁾。しかしこれまでの報告は、頭部 CT 所見により病因を検討したものが多く^{2,3)}、頭部 MRI による検討は少ない⁴⁾。今回先天性片麻痺と診断した 4 症例に頭部 MRI 検査を施行し、その病因について検討した。また頭部 CT ならびに MRI 検査両方を施行した症例が 2 例あり、これら所見の対比もあわせて行なった。

対 象

1989年4月から1995年3月までに、当園を受診した片麻痺型脳性麻痺児は22例であった。なお脳性麻痺の定義は厚生省脳性麻痺研究班の定義に従った。この22例の中で、診療録および母子手帳から得られた情報をもとに妊娠歴、周生期、新生児期について検討し先天性片麻痺と診断した症例は

12例(54.5%)であった。

Table 1にこれら症例の臨床所見を示した。このうちの4例に頭部 MRI 検査を施行した。

症 例

〔症例1〕M.O 3歳 女児 右片麻痺

予定3カ月、座位は5カ月であった。7カ月時に四つ這いで右上肢の動きがおかしいのに気がつかれていた。1歳時、つたい歩きで右下肢を引きずるように移動したので当園外来を受診した。神経学的に右上下肢の筋緊張亢進、深部腱反射亢進がみられ片麻痺が疑われて経過観察となった。1歳3カ月時、独歩の際に右下肢尖足歩行を認めたので右片麻痺と診断した。2歳9カ月時の頭部 MRIT1強調画像 (Fig.1) で、左前頭葉の皮質下に側脳室と交通する広範な脳実質欠損を認めた。

〔症例2〕F.K 5歳 男児 右片麻痺

予定は3カ月、座位は5カ月であった。8カ月時、這う際に右下肢を引きずるような動作に母親が気がつき他院を受診した。右片麻痺と診断され理学療法を開始された。1歳

Table 1 Clinical profile of twelve children with congenital hemiplegia

Case	Age	Sex	GW	BW	pregnancy or birth history	hemiplegia	the age at diagnosis	complication
1 M.O	3y	F	40w	2960g	NVD	right	1y2m	external strabismus
2 F.K	5y	M	39w	2910g	NVD	right	8m	no
3 R.T	5y6m	F	38w	2680g	Vacum. ext	right	1y8m	no
4 R.T	3y	M	40w	3144g	NVD	right	2y6m	no
5 T.N	9y	M	38w	3200g	NVD	right	9m	no
6 S.M	7y	F	38w	2710g	NVD	right	9m	no
7 D.S	10y	M	40w	2610g	NVD	right	2y7m	no
8 E.Y	9y	F	40w	2460g	NVD	right	6m	no
9 Y.T	3y7m	M	39w	3400g	NVD	left	6m	no
10 K.U	3y	M	40w	3144g	NVD jaundice	right	9m	febril convulsion
11 Y.K	4y4m	F	38w	2500g	NVD jaundice	left	3y3m	no
12 Y.A	11y	M	40w	3216g	NVD	right	10m	no

GW: gestational week. BW: body weight at birth. NVD: normal vaginal delivery. Vacum. ext: vacuum extraction.

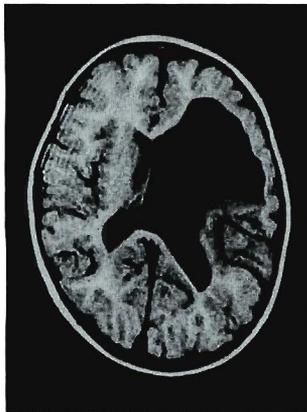
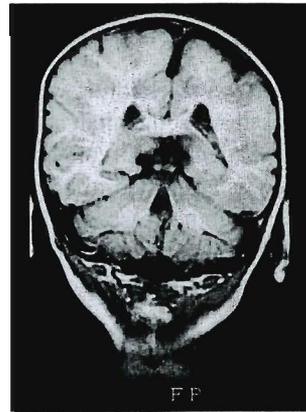


Fig.1 MRI on T1-weighted showed porencephaly in the left frontal lobe, communicating into the left ventricle.



Fig.2 From brain CT (Left), it was suspected that the patient had the parenchymal defect in the left frontal region, which was around high density area. But both coronal MRI on T1-weighted (Middle) and sagittal MRI on T1-weighted (Right) showed the focal pachygyria, which had irregularly thickened cortex. The gray matter did not reach the ventricle.



2カ月時、独歩が可能となり理学療法は中止されていた。しかし右足関節に拘縮傾向がみられたので2歳8カ月時に当園外来を受診した。神経学的に右上下肢に痙性麻痺、深部腱反射亢進、また右足関節に可動域制限を認めた。頭部CT画像 (Fig.2) は左前頭部の脳実質欠損が疑われる所見であった。しかし頭部MRIT1強調画像の矢状断 (Fig.2) で、同部位に不規則に肥厚する皮質を認めたので限局性の厚脳回症 (focal pachygyria) と診断した。なお対側の皮質は正常であり、透明中隔欠損もみられなかった。

〔症例3〕R.T 5歳 女児 左片麻痺

頸定は3カ月、座位6カ月、立位1歳、歩行1歳3カ月と粗大運動発達は正常であった。1歳8カ月時、歩行時の引きずりに母親が気づき当園外来を受診した。神経学的に左上下肢は下肢優位に痙性麻痺を示し、またバビンスキー反射および深部腱反射亢進を認めた。歩行時に左上肢の軽度回内、左下肢の尖足を示したので左片麻痺と診断した。1歳8カ月時の頭部CT画像 (Fig.3) は、右側優位の側脳室拡大またその前角部周囲に低吸収域を示したが、詳細な検討は難し



Fig.3 Brain CT (Left) showed periventricular low density area in the anterior horn of the left hemiventricular dilation. MRI on T2-weighted (Right) demonstrated both the periventricular hyperintensity and the linear hypointensity along the left ventricle.

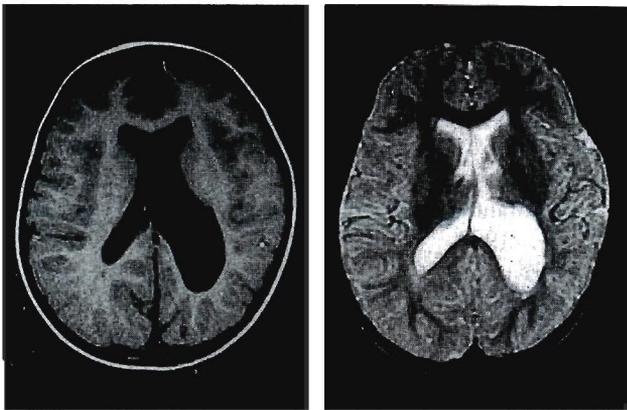


Fig.4 MRI on T1-weighted (Left) showed the ventricular dilation in the left hemisphere, particular in the posterior horn, along which MRI on T2-weighted (Right) demonstrated the linear hypointensity. But parenchymal lesions were not seen.

かった。4歳時の頭部MRIT2強調画像 (Fig.3) では、側脳室拡大以外にその周囲の高信号域病変ならびに側脳室壁に沿う線状の低信号域が認められた。

〔症例4〕R.T 3歳 男児 右片麻痺

頤定、座位、立位などの粗大運動発達は正常であった。1歳2カ月時から歩行時に右足を引きずることに気づかれていた。右足の引きずりがしだいに著明となり、2歳6カ月時に当園を受診した。神経学的に右上下肢に下肢優位の深部腱反射亢進、筋緊張の亢進を、また歩行時に右肘屈曲して右足関節の尖足を示したので右片麻痺と診断した。頭部MRIT1強調画像 (Fig.4) で左側脳室後角部の拡大および白質の減少を認めた。T2強調画像 (Fig.4) では側脳室後角壁に沿う線状低信号域がみられたが、脳実質に異常信号域は認められなかった。

考 察

脳性麻痺の発症要因を推定する場合に、我々のような慢性神経疾患を有する小児を対象とする施設では、これまでの臨床経過あるいは家族からの問診、母子手帳などからの情報をもとにすることが多い。しかし、先天性片麻痺児のように妊娠期、周生期に異常が気づかれていない症例では、その成因を推測することは臨床経過のみでは困難であり、客観的情報となる頭部画像所見が重要である。今回我々は先天性片麻痺児12例中4例に頭部MRIを施行し、その画像所見から4例の発症原因を検討した。

症例1は左前頭葉皮質下の広範な実質欠損病変を示し、いわゆる孔脳症 (porencephaly) と思われた。この病変は脳実質内への出血あるいは脳室周囲の虚血性変化でも起こりうるから⁵⁾、画像からその原因を明らかにすることは難しい。しかし画像所見で実質欠損部位はその壁が平滑であること、また内容均一な空洞であることから⁶⁾、その発症時期は周生期というよりはむしろ妊娠中期⁶⁾ではないかと推測した。

症例2は頭部CT画像で左前頭部の脳実質欠損が疑われたが、白質と灰白質を明瞭に区別できる頭部MRI画像により、妊娠初期に起こる神経芽細胞遊走障害の一型である限局性の厚脳回症 (focal pachygyria) と診断した。Winklund¹⁾らは片麻痺児28例中2例に focal pachygyria を認めたとしてお

り、先天性片麻痺の原因として留意すべきである。

頭部画像で片側優位に平滑な側脳室拡大を示す先天性片麻痺児は、胎児脳の血管支配の特異性⁸⁾、そして痙性両麻痺を有する早期産児でみられる脳室周囲白質軟化症との対比による検討から⁹⁾、この病変は在胎28週から35週までに起こり、また上衣下出血がその発症原因として考えられている¹⁰⁾。症例3、4ともに片側優位に平滑な側脳室を示し、またT2強調画像で上衣下出血の慢性期に見られるとされる⁴⁾側脳室壁の線状低信号域を認めたことから上衣下出血が原因と考えた。この側脳室拡大所見以外に、症例3は頭部CTでは明瞭にすることができなかった右側脳室周辺部に、頭部MRI画像で高信号域病変を認めた。この所見は上衣下出血に合併する脳実質の虚血性変化で、Volpe¹¹⁾が述べている脳室周囲出血性梗塞によると推測した。しかし症例4の頭部MRI画像では実質性病変の所見はみられなかった。つまり頭部CT画像で側脳室拡大を示す先天性片麻痺児は、頭部MRI画像所見から脳実質病変を合併する例と合併しない例に分類¹⁾することが可能である。

ところで、脳室周囲白質軟化症を示す痙性両麻痺型脳性麻痺児では、その重症度により脳性麻痺の程度だけでなく視覚認知機能などの高次機能障害の程度も異なる¹²⁾といわれている。同様に、片側優位の側脳室拡大を示す先天性片麻痺児でも、側脳室の拡大所見のみならず実質病変の合併が高次機能障害に影響することも推測されることから、先天性片麻痺児の側脳室病変を頭部MRI所見で細分類することは重要と考えられる。

このように胎児、新生児の神経病理所見と対応した頭部CTあるいはMRI画像所見などの多くの知見から、脳性麻痺児の脳障害発生時期あるいは要因について後方視的であっても推測することが可能となってきた。特に頭部MRI検査は、脳性麻痺の脳内病変の検索のうえで頭部CT以上にすぐれており、その発症時期あるいは病因を推測するうえで期待がもたれる。ゆえに脳性麻痺児とくに先天性片麻痺児の病因を検討するさいには、臨床経過、臨床所見のみならず頭部MRI所見も含めて総合的に判断することが必要である。

文 献

- 1) Winklund, L.M., Uvebrand, P., and Flodmark, O.: Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. *Neuropediatrics* 22: 50-56, 1991.
- 2) Winklund, L.M., Uvebrand, P., and Flodmark, O.: Morphology of cerebral lesions in children with congenital hemiplegia: A study with computed tomography. *Neuroradiology* 32: 179-186, 1990.
- 3) Kotlarek, F., Rodewig, R., Brull, D., and Zeumer, H.: Computed tomographic findings in congenital hemiparesis in childhood and their relation to etiology and prognosis. *Neuropediatrics* 12: 101-109, 1981.
- 4) 松林潤子, 高梨潤一, 藤井克則, 杉田克夫, 新美仁男: 先天性片麻痺における頭部MRI. *小児科臨床* 48: 2133-2137, 1995.
- 5) Aicardi, J.: *Diseases of the Nervous System in Childhood*. 1st ed, pp334-340, Oxford Blackwell Scientific Publication, New York, 1992.

- 6) Barkovich, A.J.: Pediatric Neuroimaging. 2nd ed., pp 107-113, Raven Press, New York, Philadelphia, 1995.
- 7) Nelson, B.K., Swaiman, K.F., and Russman, B.S.: Cerebral Palsy : Pediatric Neurology. 2nd ed (Swaiman, K.F., ed), Vol 1, pp471-488, Mosby-Year Book, St. Louis, 1994.
- 8) 高島幸男, 水戸敬, 宝道定孝: 周産期異常と脳発達障害. 神経進歩 33: 445-453, 1989.
- 9) Niemann, G., Wakat, J.P., Krageloh, M.I., Grodd, W., and Michaelis, R.: Congenital hemiparesis and periventricular leucoleucomalasia : pathogenetic aspect on magnetic resonance imaging. Dev Med Child Neurol 36: 943-950, 1994.
- 10) Koch, B., Brailer, D., Eng, G., and Binder, H.: Computerized tomography in cerebral-palsied children. Dev Med Child Neurol 22: 595-607, 1980.
- 11) Volpe, J.J.: Intraventricular hemorrhage in the premature infant: current concept. part I. Ann Neurol 25: 3-11, 1989.
- 12) 伊藤淳一, 田中肇, 田崎卓見, 長 和彦, 宮本晶恵: 痙直型両麻痺児の視覚認知障害と側脳室後角部の拡大所見について. 日児誌 98: 1114-1115, 1994.