

産科と婦人科

Obstet. Gynecol. (Tokyo)

2000

8

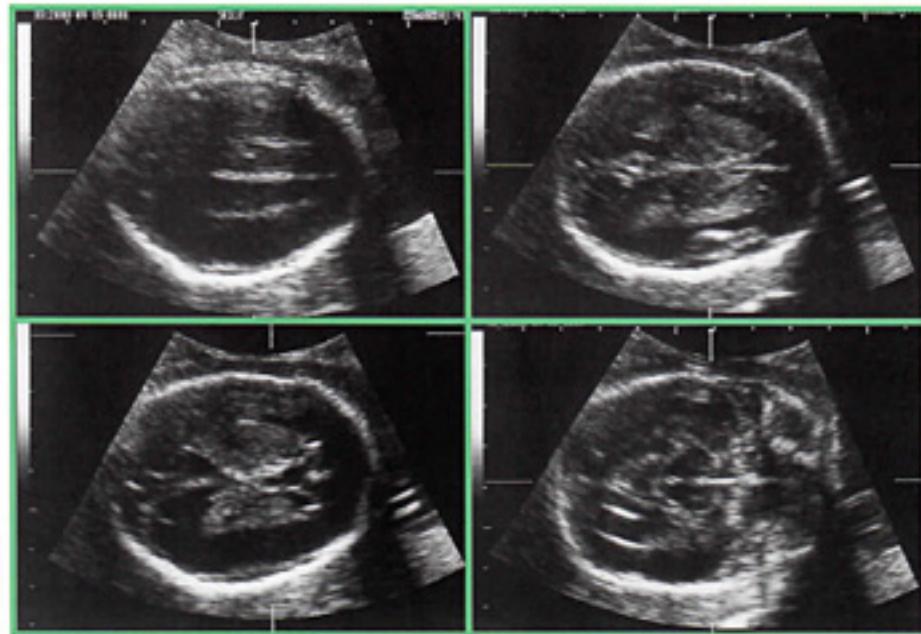
Vol.67 No.8

特集 / 長期予後からみた胎児形態異常への対応

連載/女性内科シリーズ—腰痛

女性の精神医学シリーズ—周産期における摂食障害の診断と治療

Essay ミューズの病跡学—色覚異常の画家 シャルル・メリオン



正常胎児脳の水平断層像



診断と治療社

長期予後からみた胎児形態異常への対応

〔産婦人科から〕

1. 胎児中枢神経系異常の診断

上妻 志郎

まるも ひろぞう

武谷 雄二

* 東京大学医学部産婦人科

Key Words/胎児, 中枢神経, 出生前診断, 超音波

要旨

精神神経機能障害は本人は勿論のこと、その家族にも大きな影響を及ぼすと考えられている。胎児期の中枢神経系異常は生後の精神神経障害と密接な関連を有するため、それを診断することは母体およびその家族にとって極めて重

大な意味を持つ。したがって、診断するにあたっては慎重さと正確さが特に必要とされ、そのためにも正常の脳構造を熟知していることが重要である。

はじめに

胎児中枢神経系の形態異常を診断するためには、正常所見を正確に理解することが重要である。しかしながら中枢神経系は複雑な立体構造を有するため、正常像の理解は容易ではない。自問自答しながら繰り返し正常像の観察を行い、その立体的構造の把握に務めることが重要である。近年、経腹超音波やMRIによる胎児脳の観察の有用性が報告されてはいるが、経腹的超音波による異常発見がその前提となる。したがって、本稿においては、胎児中枢神経系の正常経腹超音波像を解説するとともに、各種異常例について略述する。

正常像

まず超音波像を理解するためには中枢神経系の構造そのものの理解が必要である(図1)。大脳皮質、小脳、視床、中脳、橋、延髓、脳梁、透明中隔腔などの脳実質各部位の空間的配置を頭に入れておく必要はあるが、胎児診断においては脳室の構造を把握しておくことが極めて重要である(図2)。脳室は左右の側脳室、第3脳室、中脳水道、第4脳室からなり、特に側脳室は複雑な立体構造をしているため、理解が難しい。脳脊髄液は側脳室内の脈絡叢において産生され、第3脳室、中脳水道、第4脳室を経由してくも膜下腔に流れ吸収される。したがって、どこかに閉塞があると必ず脳脊髄液の産生部位である側脳室の異常を伴ってくる。また、

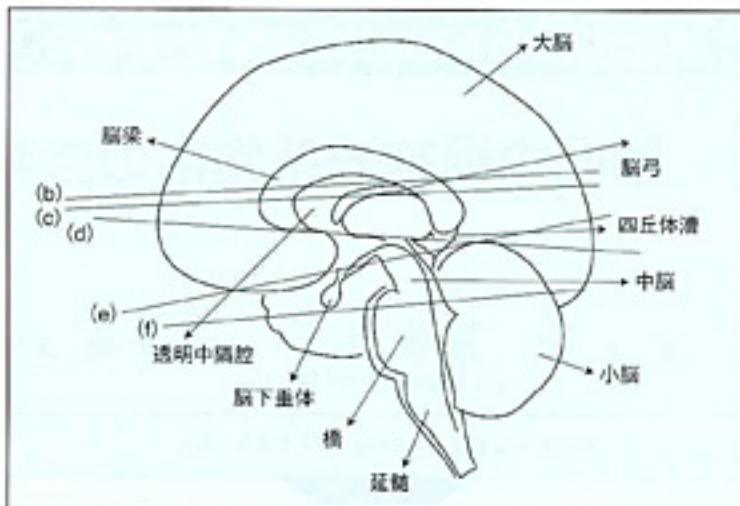


図1 正常成人脳の正中断面
(b, c, d, e, fは図3, 5, 6, 7, 8, 9に対応している)

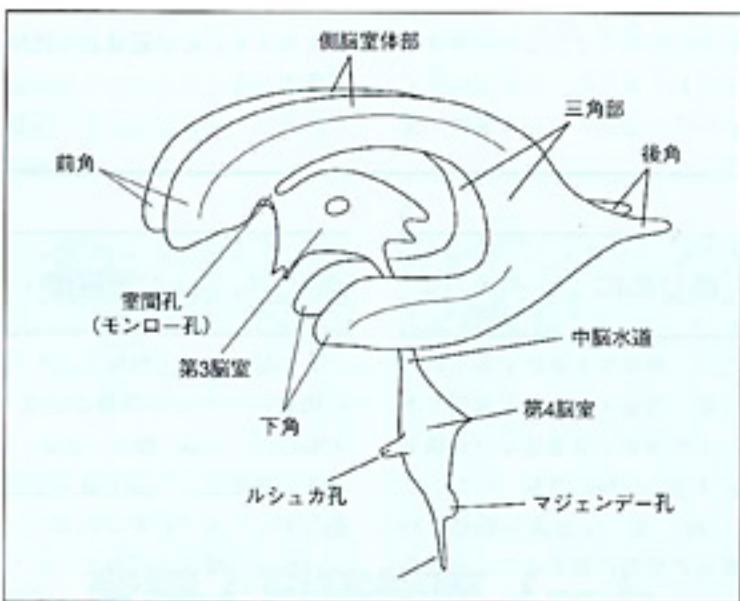


図2 脳室
(Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain より)

全前脳胎症や脳梁欠損など中央部に認められる異常の場合にも側脳室の変形が認められる。したがって、側脳室の構造を超音波像で確実に捉えることができるようになることが診断のための基本となる。

胎児の中脳神経系の各部位を経腹超音波にて観察するには、妊娠 20 週台の後半の胎児が最も適している。今回は妊娠 25 週の 1 例における種々の高さ(図 3)での水平断層像を用いて説明する。図 4 は(a)の高さでの断層像である。

この断面では、大脑縫（一部脳室も含む）よりなる midline echo の両側に平行な線状エコーを認める。このエコーは側脳室側壁エコーとして、側脳室の観察のポイントとされているものであるが、この例ではこの線状エコーと大脑縫

との間の hypoechoic area は大脑皮質であり、側脳室ではなかった（選択が早い場合には側脳室であることは後述する）。しかしながら、断面を尾側に平行移動しこのエコーを追っていくと側脳室側壁エコーと連続するため、正常例においてはこの線状エコーに基づいた側脳室半球比の値はほぼ正しいと考えてよい。しかしながら、脳室が拡大している場合にはこの部位での計測は好ましくなく、実際に脳室が見えるところで計測する必要がある。なぜならば、側脳室が拡大していてもこの計測値は正常値を示すことがあるからである。超音波装置の分解能が向上した現在では、ほとんどの例で実際の側脳室側壁エコーを観察することができるため、その部分に注目した方がよいと筆者は考えている。図5は(b)の高さの断層像であり、この断面では側脳室の上部が見えはじめている、側脳室



図3 図4～9の断層レベル



図4 図3の(a)の断層像

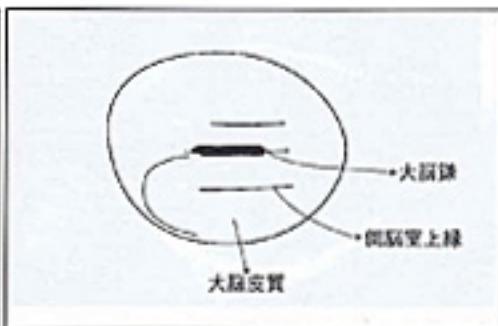


図4 (a)



図5 図3の(b)の断層像

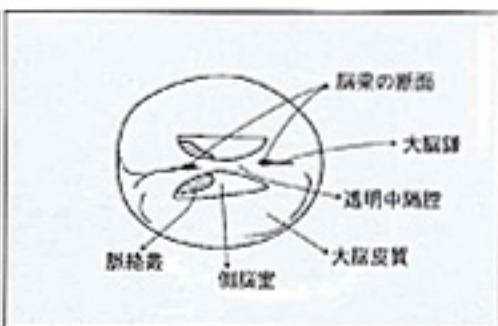


図5 (b)

の内側壁寄りに脈絡叢の一部が観察される。midline echo が中央部でとぎれているが、この部分は透明中隔腔の断面である。この透明中隔腔の両側は脳梁により取り囲まれているはずである(図 1)。したがって、透明中隔腔の両側に見えるやや高輝度の線状エコーは脳梁の一部であると考えられる。図 6 は (c) の高さの断層像であり、側脳室内に脈絡叢と大脳基底核の一部が観察される。透明中隔腔は前方に局限しており、図 1 から推定するとその前方には脳梁があり、後方には脳弓と脳梁が観察されているはずである。図 7 は (d) の断面で、視床および大脳基底核が明瞭に描写されている。左右の視床の間に第三脳室の線状エコーが認められる。側脳室については、三角部が脈絡叢を伴って後方に、前角が前方に認められる。大脳実質は

hypoechoic であるため、時に脳室拡大と誤って診断されることもある。図 8 は (e) の断面であり、大脑脚と中脳が認められる。中脳断面内の後方寄りに中脳水道の点状エコーが認められる。中脳の後方には四丘体溝が存在する。側脳室後角も明瞭に観察できる。図 9 は (f) の断面で、橋が認められる。

図 10 は妊娠 18 週の胎児における児頭水平断線面である。この週数においては大脳皮質に比べ側脳室が相対的大きく、midline echo と側方の線状エコーの間は大部分が側脳室で占められている。したがって、その線状エコーは側脳室側壁である。図 11 になると明瞭に側脳室が観察され後方では脈絡叢を伴い、前方は midline に接しているのがわかる。

妊娠週数が進んでくると、頭蓋骨の発達のた



図 6 図 3 の (c) の断層像

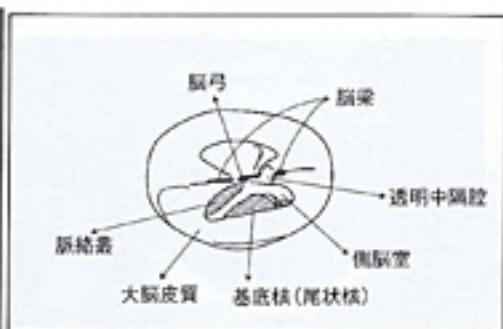


図 6 (c)



図 7 図 3 の (d) の断層像

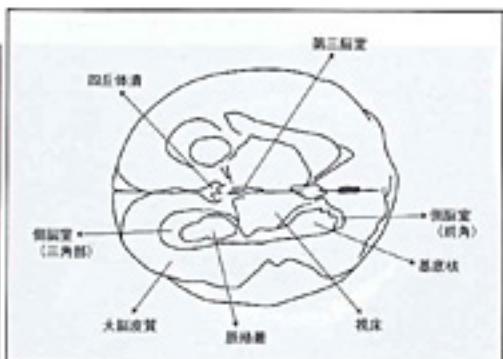


図 7 (d)



図8 図3の(e)の断層像

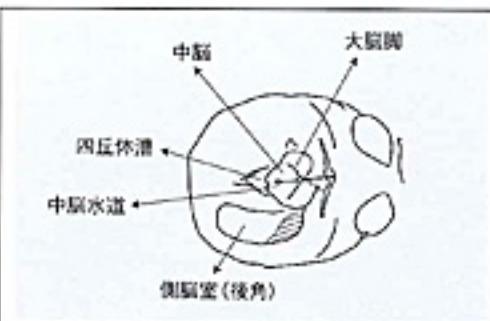


図8 (e)



図9 図3の(f)の断層像

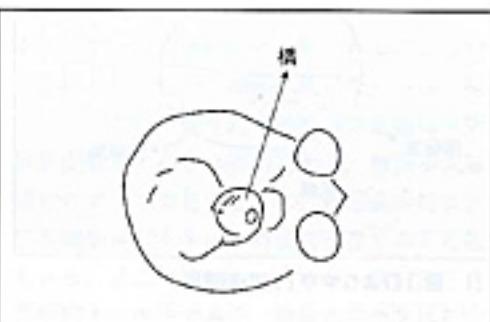
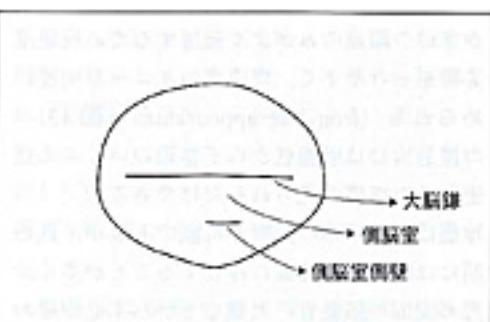


図9 (f)



図10 妊娠18週 脳頭水平断面



ゆえに、脳内構造の経腹超音波像はやや不鮮明となるが、基本的な構造は確認可能である。

異常像

上述した脳の正常構造を理解していれば、これまでによく報告されている中枢神経系異常を

診断することは難しくない。脳内構造がよく観察できるのは妊娠25~30週頃であり、脳室の異常などはこの時期に発見されることが多い。

1. 無脳症

妊娠3~4週頃における頭蓋部分の閉鎖不全により発生する最も頻度の高い致死的な先天奇形である。円形の頭蓋部分が描写されないこと

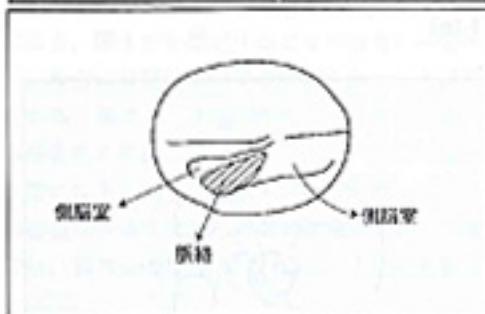


図 11 図 10 よりやや下方の頭部像

より診断は比較的容易である(図 12)。大脳皮質は欠如するが、脳幹と中脳部分は存在することが多い。顔面のみがよく発達するため反屈位の姿勢をとりやすく、両眼窓のエコーが明瞭に認められる(frog-like appearance)(図 13)。その後上方には頭蓋底から不整形のいくぶん盛り上がった組織が見られるだけである。

本症は妊娠早期の診断が可能であるが、妊娠初期には脛組織が豊富に存在することが多く、頭部の変形や頭蓋骨の欠損などから本症が疑われるものの確定診断が困難な場合も少なくない。そのような場合は、透数が進行するにつれ次第に明らかになるため、経過を観察することが重要である。

2. 水頭症

本症は脛脊髄液の流出障害、吸収障害または過剰產生により脳室が拡大した状態である。遺伝子異常や染色体異常に伴う中脳神経系の形成異常、感染や出血によるモンロー孔やシルビア

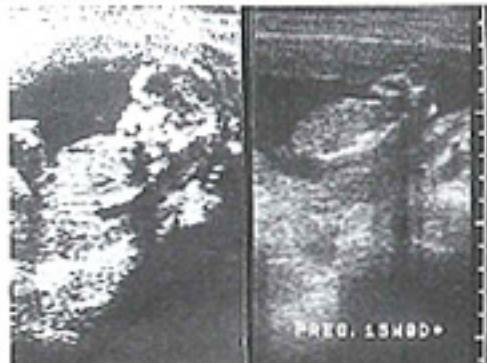


図 12 左側：正常胎児 右側：無脳症(妊娠 15 週)



図 13 無脳症

水道の閉塞またはクモ膜顆粒による脛脊髄液の吸収不全、頭蓋内腫瘍などの占拠病変による圧迫などが原因としてあげられる。

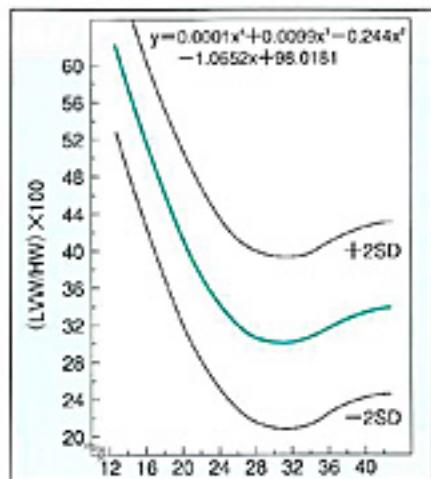
進行例では頭蓋の拡大が認められるが、早効診断のためには脳室の拡大を証明することが重要である(図 14)。脳室拡大の有無を見るために側脳室大脳半球比が測定されてきた。これは、BPD 計測断面よりやや頭頂寄りで側脳室側壁の線状像を描写し、それから midline echo までの距離と midline echo から頭蓋骨までの距離の比であり、この値は妊娠週数による大きく変化することが知られている(図 15)。正常像のところで述べたように、この方法による側脳室側壁エコーは妊娠後半期になると実際の側



図14 水頭症



図16 水頭症(脈絡叢の位置に注目)

図15 側脳室比の妊娠週数による推移
日本人胎児の側脳室比の平均値と±2SD

脳室側壁よりもやや頭方に延長した部分から形成されているため、脳室が拡大していても正常値を示すことがある。したがって、側脳室の拡大があるか否かについて観察する場合には、側脳室そのものを観察する必要があり、そのことを習慣づけることが好ましい。脳室内の脈絡叢の所見も重要であり、水頭症の場合には脈絡叢が認められなくなったり、正常では水平方向に位置していたものが垂直方向に偏移することが知られている(図16)。

水頭症を妊娠前半期に診断することは難しい。妊娠初期に異常がないと診断されたにもか

かわらず、後で水頭症と診断されることは珍しくない。水頭症が妊娠後半期になってから発生しやすいのか、発生はしているが妊娠前半期は診断が難しいのかは不明である。側脳室大脳半球比のグラフで見たように、妊娠前半期は正常でも側脳室が大きいため診断困難である可能性もある。そこで提唱されたのが、側脳室三角部を観察する方法である。側脳室三角部は正常では脈絡叢が充満しており、妊娠全期間を通じ脈絡叢周囲にはecho-free spaceは存在しない。さらに、水頭症が軽度であってもこの部分の側脳室は拡張しているため、この部分の観察をすれば早期に脳室拡大を診断できると報告されている。しかしながら、この部分だけが軽度に拡張していても予後は良好であるため、不必要的不安を妊婦に与えないよう配慮する必要がある。

水頭症は中脳水道狭窄、交通性水頭症、Dandy-Walker syndromeなどがあり、中脳水道狭窄が約4割と交通性水頭症が約3割を占める。中脳水道狭窄ではそれより上位の第三脳室、側脳室の拡張が認められる。交通性水頭症は脛脊髓液の吸収障害によるものであり、くも膜下腔をはじめとし、脳室全体に拡張が認められる。Dandy-Walker症候群は第4脳室に交通を有する後頭蓋や囊胞と小脳虫部欠損を特徴とし、側脳室と第3脳室の拡大を伴う。

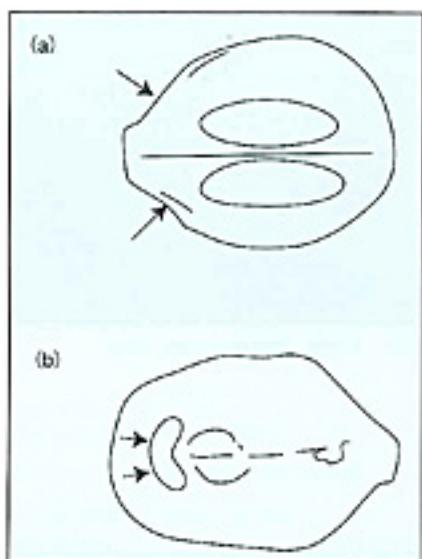


図17 Arnold-Chiari syndrome

- (a) レモンサイン
(b) バナナサイン

頸膜瘤や二分脊椎に伴う水頭症 (Arnold-Chiari syndrome) は全体の約 3 割を占める。妊娠 12~17 週頃には、前頭骨の変形や扁平な小脳が観察され、レモンサイン、バナナサインと呼ばれている (図 17)。

類似疾患として、水無脳症、全前脳腹症などが重要である。水無脳症は、発生早期の両側内頸動脈の閉塞による大脳半球の欠如であり、超音波画像では、中脳と小脳以外は完全に液体化し、大脳錐が描写されない。Luschka-Magendie 孔の閉塞によって生じる。その他水頭症と鑑別すべき疾患としては、クモ膜下や脈絡叢内の囊胞、脛空洞症、動静脈瘤がある。脈絡叢内の囊胞は比較的よく見られるが、その 80% は妊娠 26~28 週頃までに消失し、18 トリソミーなどの染色体異常に合併する例を除いては、予後は全く良好である (図 18)。

3. 脳瘤、髄膜瘤

頭蓋骨の欠損部から、脳硬膜と脳実質が脱出した状態を脳瘤、脳組織を含まない脳膜のみの



図18 脊髄膜膨脹



図19 脳瘤

脱出を髄膜瘤と呼ぶ。髄膜瘤でも静脈叢のために充実性に描写されることがある。両者の鑑別は困難なことが多い。

超音波では頭部から突出した腫瘍として認識される (図 19)。本症の診断には、頭蓋骨欠損の存在を証明しなければならないが、欠損部の描出は困難なことが多い。脱出部位は後頭部が多く、テント上の欠損では大脳が、テント下の場合には小脳が脱出していることが多い。大部分の脳瘤は正中部に発生し、正中線の閉鎖不全の結果生じると考えられているが、amniotic band syndrome によっても生じる場合には正中線からはずれ、脳瘤も頭蓋も異様な形態をとる。

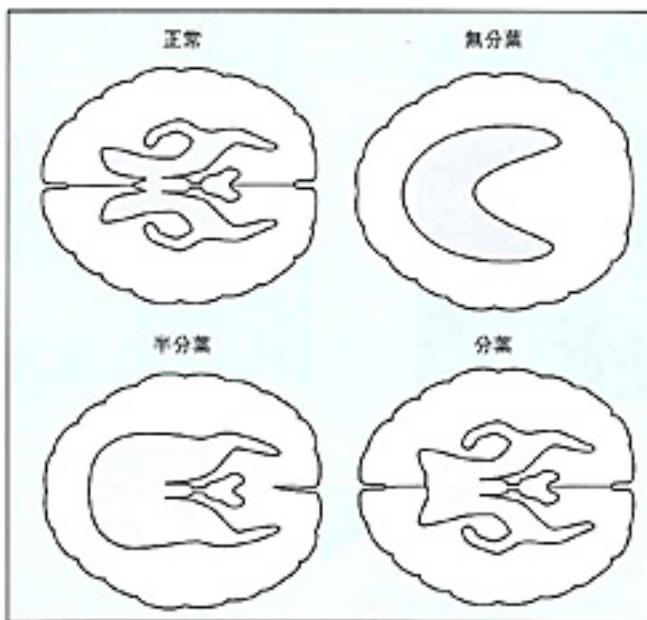


図20 全前脳症



図21 全前脳症—胎児



図22 全前脳症—単眼症

4. 全前脳症

本症は前脳の分割異常により発生する。したがって、この分割に関与する鼻前頭突起形成の異常も併い両眼接近症、口唇裂、鼻形成異常が

合併する。大脳半球の分離の程度によって、無分葉、半分葉、分葉に分けられ(図20)、最重症型の無分葉型では正中線上の構造物が見られず、midline echo のない單一の拡大した脛室



図23 全前額陥症—長鼻

(図21)が認められる。その他では、部分的な脳半球が存在する。一方、本症に合併する顔面奇形のうち单眼症は最重症型で、正中に單一眼窩を持ち(図22)、その上に長鼻(図23)を認める。

診断は、midline echo の欠如のみで可能とする意見もあるが、眼窩間距離の減少も認める必要があるとの報告もある。

5. 脳梁形成不全

脳梁は左右の大脳半球を連絡する纖維群の最大のものであり、神経管終末の終板に形成される交連板より、胎生78日頃から発生し、胎生4カ月で後頭側へ発育する。本症に特有の神経症状はなく、完全欠損例でも神経学所見では異常を示さないことが多い。本症の神経脱落症状は、合併奇形に基因すると言われている。

超音波断層法による水平断面での脳梁欠損の特徴は、側脳室が後角から三角部にかけて拡張し前角部はやや側方に圧迫されるため、全体として涙滴状となることである(図24)。脳梁そのものは頭部水平断面では明瞭には描写されず、矢状断面、前頭断面が適しているため、経院法やMRIが用いられることが多い。

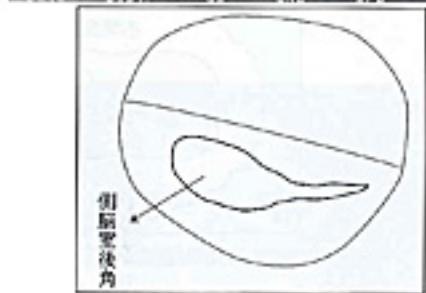


図24 脳梁形成不全

文献

- 1) Prenatal diagnosis of congenital anomalies R Roemer, C Pilu, et al. Appleton & Lange, 1988.
- 2) Ultrasonography of prenatal and neonatal brain I. Timor-Tritsch, A Monteagudo, HL Cohen, 1996, Appleton & Lange.
- 3) 超音波診断, 日本超音波医学会, 医学書院, 1994.

●著者連絡先

〒113-8655 東京都文京区本郷7-3-1

東京大学医学部産婦人科

上妻 志郎