

## 癱痕回 (ulegyria) の MR 所見

百島祐貴<sup>1</sup>, 志賀逸夫<sup>1</sup>, 湯浅祐二<sup>1</sup>, 今井 裕<sup>1</sup>,  
樋口順也<sup>1</sup>, 前沢真理子<sup>2</sup>

<sup>1</sup>慶應義塾大学医学部放射線診療科 <sup>2</sup>済生会中央病院小児科

癱痕回は、虚血性脳症、あるいは低酸素性脳症の後遺症として認められる病理学的所見のひとつであり、“マッシュルーム状”と表現される独特の形状の脳回をみるのが特徴である。癱痕回の形態学的特徴については、神経病理学の成書に古くから詳しく記載されているが<sup>1),2)</sup>、そのMR所見については、Barkovichの教科書に簡単な記載がなされているのみである<sup>3)</sup>。われわれは、MR所見上、癱痕回と診断できた6例について、そのMR所見を臨床所見とあわせて検討した。

### 対象・方法

MR所見上、癱痕回と診断した6例を対象とした。症例の臨床的背景を表1に示す。MR施行時の年齢は、2～16歳で、全例強直-間代性痙攣発作を主訴としている。症例1, 2, 5, 6においては、周産期における虚血性・低酸素性脳症の存在を示唆する既往歴がある。症例4については、生後1ヶ月時に、高度の低血糖による強いチアノーゼを伴う痙攣発作を繰返して

表1. 臨床的背景と病変分布

	年齢 /性	在胎 週数	出生 体重	周産期 合併症	臨床 症状	初発 年齢	病変*1 分布
1.	2/M	40 W	3130 g	仮死(中等度) 羊水混濁	痙攣発作 精神発達遅滞	1 Y	びまん性
2.	2/F	40 W	3820 g	仮死(高度) DIC*2	痙攣発作 脳性麻痺	1 Y	後部
3.	4/M	38 W	2800 g	なし*3	痙攣発作	5 M	後部
4.	8/M	37 W	2870 g	重度低血糖	痙攣発作	4 Y	後部
5.	10/M	36 W	2830 g	仮死(軽度)	痙攣発作	9 Y	前部
6.	16/F	42 W	3160 g	仮死(軽度)	痙攣発作	12 Y	前部

\*1 前部：前頭葉の前大脳動脈・中大脳動脈の境界部。後部：後頭-頭頂葉の中大脳動脈・後大脳動脈境界部。

\*2 Disseminated intravascular coagulation.

\*3 新生児期の既往歴については、本文参照。

キーワード ulegyria, hypoxic brain damage, magnetic resonance imaging

いる。症例3は、正常妊娠、正常分娩にて出生したが、生後5ヶ月時に、不明の原因により突然無呼吸状態となり、約1ヶ月間意識喪失が続いた既往がある。

MR検査は、1.5 Tおよび0.5 Tの超電導型装置において行い、スピンエコー法にて、スライス厚5 mmのT<sub>1</sub>強調画像 (TR/TE 450/15)、およびT<sub>2</sub>強調画像 (TR/TE 2500/30, 90)を撮像した。

### 結 果

代表的な症例を、図1～3に示す。また、病変の分布については、表1にあわせて示した。全例において、大脳皮質傍矢状部の脳動脈境界領域を中心とする領域に、限局性萎縮像を認めたが、その分布は様々で、2例では大脳前部 (前・中大脳動脈境界領域)にのみ、3例では大脳後部 (中・後大脳動脈境界領域)に局限していた。1例では、大脳全体にわたって広範な

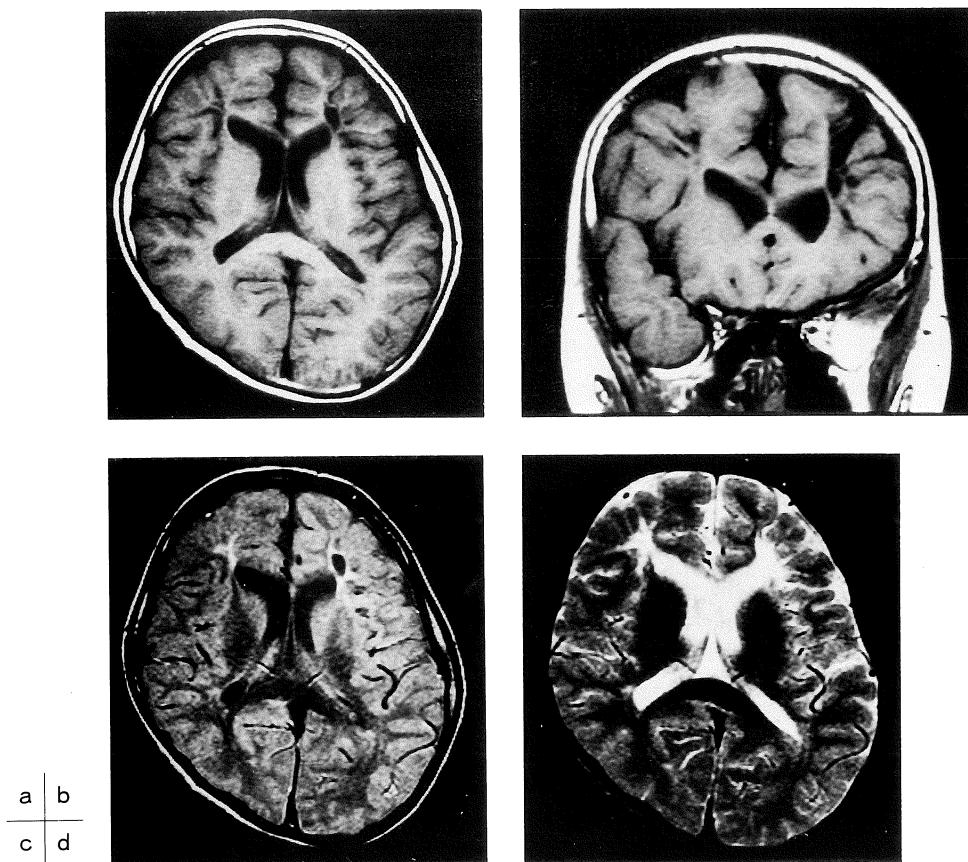


図1. 症例5. 10歳男児。(a) T<sub>1</sub>強調軸位断面、および(b) 冠状断面において、両側前頭葉傍矢状部に、ほぼ対称性の限局性脳萎縮を認める。個々の脳回は、基部ほど萎縮が強く、マッシュルーム状の形状を示している。白質にも萎縮性変化が強く、嚢胞状の部分も認められる。右頭頂葉深部白質の、小嚢胞性病変も虚血に関連した変化が疑われるが、皮質側には萎縮を認めない。(c) スピン密度強調、および(d) T<sub>2</sub>強調軸位断面では、皮質下白質、深部白質に高信号が広がっている。

1991年1月23日受理  
別刷請求先 〒160 新宿区信濃町36 慶應義塾大学医学部放射線診療科 百島祐貴

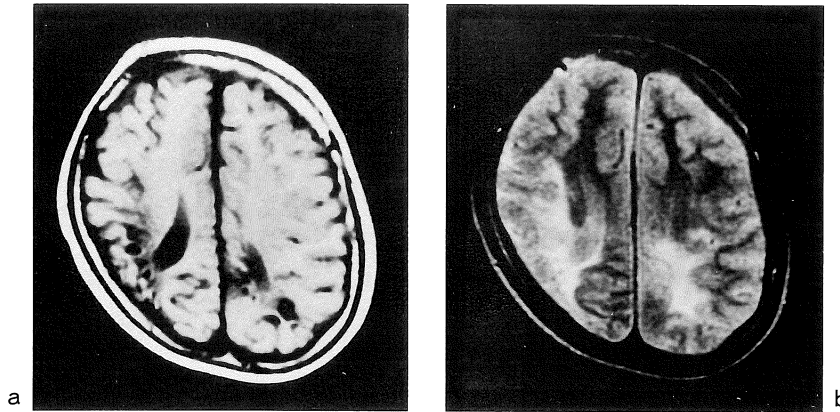


図 2. 症例 4. 8 歳男児. (a)  $T_1$  強調軸位断層面では, 両側頭頂 - 後頭葉の傍矢状部に, 強い限性脳萎縮があり, 脳回はマッシュルーム状の特異な形態を示している. (b)  $T_2$  強調軸位断層面では, 皮質下白質, 深部白質には, 高信号域が広がっている.

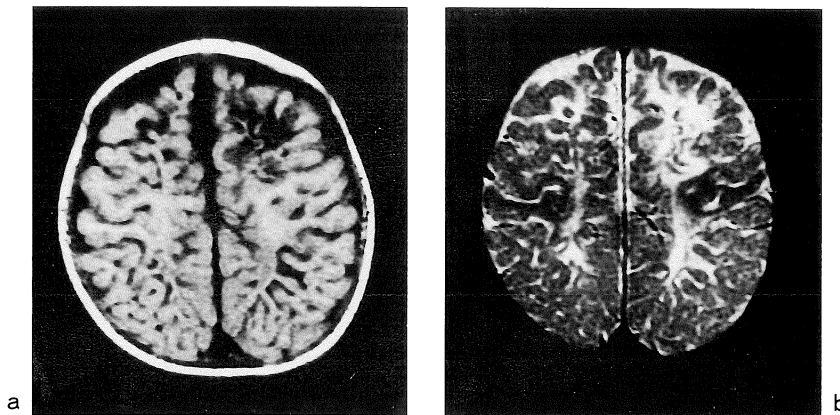


図 3. 症例 1. 2 歳男児. (a)  $T_1$  強調軸位断層面では, 癡痕回の所見がびまん性に広く認められるが, 前部および後部の脳動脈境界領域において, より強い変化が認められる. (b)  $T_2$  強調軸位断層面では, 白質の萎縮と高信号が認められる.

萎縮像を認めたが, 動脈境界領域に特に強い変化を認めた. 全例において, 病変は両側性に認められ, ほぼ対称性の分布を示した. 大脳皮質の萎縮は, 脳回の基底部 (gyral root) に強く, 脳回の頂部 (gyral crown) は比較的保たれている結果, 全体としてマッシュルーム状の特異的な形態を示していた. 病変部の白質は, 皮質下白質および深部白質を含めて, 萎縮しており,  $T_2$  強調像, スピン密度強調画像において, 限局性の高信号を呈していた. また, その一部には

脳脊髄液に等しい信号強度を示す嚢胞状変化を示す部分も認められた.

#### 考 按

周産期および小児期の虚血性・底酸素性脳症における脳の病理学的変化は, 多様な病像をとりうる. この病理学的多様性の原因には, 少なくとも 2 つの要素が関係している. その一つは, 侵襲の加わる時期の問題である. すなわち, 未

成熟脳と未成熟脳においては、虚血に対する反応の様式が基本的に異なっている。未成熟脳、特に胎生24週以前の脳の虚血においては、側脳室周囲の白質を中心とする病変 (periventricular leukomalacia) がみられ、皮質側は保たれる傾向がある。これは、未成熟脳では、側脳室脈絡叢に発して遠心性に側脳室近傍の白質を栄養する動脈枝が未発達であることから、側脳室近傍の白質が、脳表からの長い穿通枝の末梢によってのみ栄養されていること、また脳表側には、脳表動脈間血管吻合 (leptomeningeal anastomosis) がまだ残っており、虚血に抵抗性であることが関与している。一方、胎生7ヶ月以降は、徐々に側脳室側からの動脈枝が発達してくるために、脳表からの穿通枝の灌流域との境界領域が皮質下白質に位置するようになる。また、脳表動脈間血管吻合も次第に消失する。このために、虚血による障害は、皮質および皮質下が主体となる<sup>4),5)</sup>。虚血性・低酸素性脳症の病理学的多様性の2つ目の要因としては、脳の部位による反応の差異である<sup>6),7)</sup>。最も頻繁に認められるのは、大脳皮質、深部灰白質、小脳核などの選択的神経細胞壊死である。大脳皮質、皮質下白質を中心とする境界領域梗塞の形も高頻度に認められるが、前大脳動脈、中大脳動脈、後大脳動脈など主要な脳動脈灌流域の境界である大脳傍矢状部を輪状にとりまく領域の限局性梗塞の形が最も多い<sup>7)-10)</sup>。大脳基底核、視床などでは、大理石様状態 (status marmoratus) の形をみることがある。

癩痕回 (ulegyria) は、1899年に Bresler<sup>1)</sup> によって記載された形態学的な用語であり、選択的神経細胞壊死や、境界領域梗塞において認められることが知られている<sup>2),11)</sup>。癩痕回を特徴付ける形態学的所見は、脳回基底部に強い限局性萎縮であり、脳回頂部が相対的に保たれる。この形態を、Bresler はマッシュルーム状と表現している。その後、類似の所見は、多く報告されており、lobar sclerosis<sup>12)</sup>、mantle sclerosis<sup>13)</sup>、perisulcul infarct<sup>14)</sup>、nodular

atrophy, bulbous gyri<sup>15)</sup> など、様々な名称が用いられているが、その記載内容から、いずれも同一のものを扱っているものと考えられる。病理組織所見としては、斑状の神経細胞脱落、癩痕性グリア増生、限局性脱髄、小嚢胞形式などが、脳回基底部に認められることが知られている<sup>2),16)</sup>。

我々の症例では、MR 所見は従来知られているような肉眼的な病理学的所見を、忠実に反映しているものと考えられる。MR 所見上、脳動脈境界領域にみられる限局性脳萎縮があり、個々の脳回がマッシュルーム状の形状を示せば、癩痕回としての特異性はかなり高いものと考えられる。萎縮した皮質近傍の皮質下白質、深部白質にも、例外なく萎縮があり、T<sub>2</sub> 強調画像において高信号が認められた。この高信号域には、嚢胞性の部分と非嚢胞性の部分があるが、後者については、病理学的に報告されているグリア増生を主体とする組織変化を反映したものと推測される。神経細胞遊走障害のひとつである過剰小脳回 (polymicrogyria) は、癩痕回と全く異なる病態ではあるが、けいれん発作をみる小児において、形態的に小さな脳回を見る点において、癩痕回に類似する側面がある。しかし、過剰小脳回における脳回は、脳回全体が小さくなっており、脳回基底部と脳回頂部に程度の差がないこと、病変の分布が脳動脈境界領域に限局していないこと、脳皮質はむしろ厚いこと、T<sub>2</sub> 強調画像における白質内の高信号を欠くことなどから、鑑別は容易である。癩痕回の成因については、いくつかの説が提唱されている。Takashima らは、脳回が発達して脳溝が深くなるに伴って、脳表より深部に進入する動脈枝の皮髓境界での彎曲がより急なものとなるために、脳回基底部において動脈分布に乏しい領域が存在しうることをたくみに示し、ここが虚血状態、低酸素状態に際して障害されると推測している<sup>17)</sup>。一方、Jantzer らは、癩痕回の成立には、脳虚血と同時に頭蓋内圧亢進の存在が必須であるとしており、脳溝内を上行する静脈が、腫脹

した脳回によって圧迫されることによる静脈性梗塞がその主因であると推測している<sup>14)</sup>。脳回の発達は、特に胎生 30 週前後より始まり、特に 32 週以降に顕著となるが、いずれの説も、脳回・脳溝の発達の程度と、癱痕回の形成との、密接な関連を示しており、このことは、癱痕回が早期産児よりも満期産児に見られやすいことを説明している。脳回の発達は、出生後も続くが生後半年以降は、皮質、髄質いずれの動脈も数、長さともに更に発達するために、脳回基部に血流も豊富となり、癱痕回はむしろ形成しにくくなると考えられる。我々の症例の場合、在胎週数は、36~42 週で、4 例では周産期の低酸素性状態が考えられ、1 例では重度の低血糖状態が存在した。低血糖と脳器質障害の関連については、必ずしも一定の見解が得られていないが<sup>11)</sup>、低血糖状態によって、虚血性脳症、低酸素性脳症の際に認められるのと同様な境界領域梗塞がひきおこされ得ることは知られている<sup>16),19)</sup>。これら 5 症例については、癱痕回の原因たる侵襲は、妊娠末期あるいは分娩時に加わったものと推測される。症例 3 では、生後 5 ヶ月時の無呼吸発作が原因と考えられる。従って、全ての症例において、虚血性、低酸素性侵襲の加わった時期については、前出の 2 つの説に矛盾するところはない。低酸素症性脳症に随伴する頭蓋内圧亢進は、外傷や腫瘍に伴うものに比して一般に軽度であるとされるが<sup>20)</sup>、症例 1~4 においては、臨床症状の程度から考えて、頭蓋内圧亢進が存在した可能性は否定できない。しかし、症例 5、6 における低酸素状態は、明らかに軽度なものであり、高度な頭蓋内圧亢進が存在したことは推測しにくい。また、静脈性梗塞に伴う出血巣を示唆するヘモジデリン沈着など、静脈性の機序を積極的に示唆する MR 所見も得られなかった。これらのことから、少なくとも全ての症例を、頭蓋内圧亢進による静脈性梗塞のみで説明することは難しいと思われる。今回検討した 6 例では、脳虚血時の侵襲の程度が軽いと考えられた症例 5 および症例 6 では、痙攣発作の初発

年齢が他に比して高く、病変の分布も前部境界領域に限局していた。このことは、病変そのものの変化が軽度であること、前頭葉病変が臨床的に顕性化しにくいことのいずれか、あるいは両者に起因するものと推測されるが、侵襲の程度と病変の分布の関連については、十分な説明を与えることができず、今後さらに検証を要する。従来、癱痕回に関する記載は、剖検例あるいは動物実験例に限られていたが、MR は、癱痕回が存在を軽度なものを含めて、生前に容易に描出することができることから、今後更に症例を重ねることにより、その成因と臨床像の理解に大きく寄与しうるものと期待される。

## 文 献

- 1) J. Bresler : Klinische und pathologische anatomische Beiträge zur Mikrogyrie. Arch Psychiat 31: 566-573, 1988.
- 2) R. L. Friede : Perinatal lesions of gray matter. in Developmental Neuropathology (2nd ed.). Springer, Berlin. 1989. pp. 82-86.
- 3) A. J. Barkovich : Pediatric neuroimaging. Raven Press, New York. 1990. pp. 35-75.
- 4) S. Takashima, K. Tanaka : Development of cerebrovascular architecture and its relationship to periventricular leukomalacia. Arch Neurol 35: 11-16, 1978.
- 5) J. De Reuck : The human periventricular arterial blood supply and the anatomy of cerebral infarctions. Europ Neurol 5 : 321-334, 1971.
- 6) R. E. Myers : Four patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence in primates. Adv Neurol 10 : 223-234, 1975.
- 7) R. W. Leech, E. C. Alvord Jr. : Anoxic-ischemic encephalopathy in the human neonatal period. Arch Neurol 34 : 109-113, 1977.
- 8) J. J. Volpe, J. F. Pasternak : Parasagittal cerebral injury in neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy : Clinical and neuroradiological features. J. Pediatr 91 : 472-476, 1977.
- 9) J. J. Volpe, P. Herscovitch, J. M. Perlman et al. : Positron emission tomography in the asphyxiated term newborn : Parasagittal impairment of

- cerebral blood flow. *Ann Neurol* 17 : 287-296, 1985.
- 10) J. B. Brierley, B. J. Excell : The effects of profound systemic hypotension upon the brain of *M. Rhesus* : Physiological and pathological observations. *Brain* 89 : 269-297, 1966.
  - 11) R. L. Friede : Postnatal lesions of gray matter. in *Developmental Neuropathology* (2nd ed.). Springer, Berlin. 1989. pp. 98-114.
  - 12) F. Schob : Pathologische Anatomie der Idiotie. in O. Bumke ed. *Handbuch der Geisteskrankheiten*, Vol 11, Spezieller Teil 7, Springer, Berlin, 1930, P-779-995.
  - 13) C. B. Courville : Cerebral palsy. A brief introduction to its history, etiology, and pathology, with some notes on the resultant clinical syndromes and their treatment. San Lucus Press, Los Angeles. 1954.
  - 14) R. C. Janzer, R. L. Friede : Perisulcal infarcts : Lesions caused by hypotension during increased intracranial pressure. *Ann Neurol* 6 : 399-404, 1979.
  - 15) C. B. Courville : Pathogenesis of nodular atrophy of the cerebral cortex. *Arch Pediatr*. 77 : 101-129, 1960.
  - 16) Jeanne-Claudie Larroche : Perinatal brain damage. in J. H. Adams, J. A. N. Corsellis, L. W. Duchen eds, *Green field's neuropathology* (4th ed.). Edwaed Arnold, London. 1984, pp. 451-487.
  - 17) S. Takashima, D. L. Armstrong, L. E. Becker : Subcortical leukomalacia. Relationship to development of the cerebral sulcus and its vascular supply. *Arch Neurol* 35 : 470-472, 1978.
  - 18) S. Hirabayashi, T. Kitahara, T. Hishida : Computed tomography in perinatal hypoxic and hypoglycemic encephalopathy with emphasis on follow-up studies. *J Comput Assist Tomogr* 4 : 451-466, 1980.
  - 19) M. C. Kaiser, H. Pettersson, D. C. Harwood-Nash et al. : Case report : Computed tomography of the brain in severe hypoglycemia. *J Comput Assist Tomogr* 5 : 757-759, 1981.
  - 20) J. H. Adams, J. B. Brierley, R. C. R. Connor et al. : The effects of systemic hypotension upon the human brain. Clinical and neuropathological observations in 11 cases. *Brain* 89 : 235-267, 1966.

## MR Findings of Ulegyria.

Suketaka MOMOSHIMA<sup>1</sup>, Hayao SHIGA<sup>1</sup>, Yuji YUASA<sup>1</sup>,  
Yutaka IMAI<sup>1</sup>, Nobuya HIGUCHI<sup>1</sup>, Mariko MAEZAWA<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Dept. of Diagnostic Radiology, Keio University, School of Medicine  
35 Shinanomachi, Shinjuku, Tokyo 160*

<sup>2</sup>*Dept. of Pediatrics, Saiseikai Chuo Hospital*

Magnetic resonance (MR) findings of the brains diagnosed to have ulegyria were reviewed.

The reviewed subjects comprised six epileptic children, ranged from 2 to 16 years of age. All patients had convulsion of tonic-clonic type of various severity and had histories of ischemic-hypoxic or hypoglycemic episode in the perinatal or postnatal period. T<sub>1</sub>-weighted images demonstrated the findings precisely reflecting the salient macroscopic features of ulegyria ; localized atrophy of the brain with mushroom-shaped cortical gyri with narrow roots and relatively spared wider crowns. T<sub>2</sub>-weighted images showed the areas of hyperintensity in the subcortical and deep white matter subjacent to the atrophic cortex, suggestive of cicatrical gliosis as well as cystic degeneration. The atrophic gyri were seen in the anterior and/or posterior parasagittal arterial border zones bilaterally with minimal asymmetry. Although these findings were nearly pathognomonic to ulegyria, polymicrogyria could mimic it since both are characterized by abnormally diminutive cortical gyri seen in epileptic children.

In polymicrogyria, however, affected gyri are uniformly diminutive and not mushroom-shaped, the cortex is rather thickened than atrophic, the underlying white matter shows no focal hyperintensity, subcortical cystic changes are not present, and affected cortex is not restricted to arterial border zones. Even in one of our cases with extensive ulegyria, it was easy to differentiate it from polymicrogyria since parasagittal regions were most severely affected.

Although the previous reports on ulegyria have been exclusively based on postmortem pathological examinations or experimental models, its easy recognition on MRI is expectedly to contribute to further understanding of its clinical significance and mechanisms.