【演題名】拡散テンソル画像法および^{1}H-MRSIを用いた小児大脳型副腎白質ジストロフィー患者脳の経時的評価

【演者】1)新潟大学脳研究所統合脳機能研究センター、2)同大学医学部保健学科
○山田謙一[1)]、鈴木雄治[1)]、五十嵐博中[1)]、大久保真樹[2)]、松澤等[1)]、中田力[1)]

【目的】小児大脳型副腎白質ジストロフィー（CCALD）の脳保護においては、発症極早期における機能的異常の検出が、造血細胞移植（HCT）の効果的な導入を可能にする。構造画像解析によるリスク評価（Loes score）は一定の有用性をみているが、更に早期の微細な神経機能・組織構造の変化を検出しうる方法が求められている。加えて、小児期特有の脳成熟過程の定量的評価はHCTの開始時期を決定する重要な要素となる。高磁場MRI装置（3.0Tesla）を用いた拡散テンソル画像法（DTI） および^{1}H-MRSI（SI）は、それらすべての解析を非侵襲的に反復して可能にする。今回、臨床経過との相関を把握する目的で、DTIとSIを用いて、CCALD患者脳の経時的変化を観察した。

【対象】CCALD 患者 2 名。（症例 1）10 歳男児。8 歳 9 ヶ月時に確定診断。神経学的に明らかな退行を認めない。（症例 2）8 歳男児。5 歳時に確定診断。7 歳時に HSCT を施行し経過良好（東海大学）。対照は健常成人 5 名および小児 5 名。

【方法】GE Signa 3.0 Tesla MRI、8ch phased array coil を使用し、半卵円中心レベルの軸位断面にて DTI と SI を施行した。[DTI] Spin echo-EPI シーケンスを使用し、断面厚 5.0 mm、FOV 200 mm、Matrix 128、TE/TR 64.3 / 5000 ms、NEX 8、b-value 1000、 MPG 6 comb. of directions のパラメータで撮像し、頭頂葉・前頭葉白質に設定した複数の関心領域(ROI)について、トレース値（Tr）と Fractional anisotropy（FA）を算出して比較した。[SI] PRESS-CSI、CHESS 法による水抑制と OVS を用いて、スライス厚 10.0 mm、 FOV 120 mm、Matrix 16、TE/TR 144 / 1500 ms で撮像し tNAA*/Cre map を得た。頭頂葉・前頭葉白質に設定した ROI 毎に、peak area 比を算出して比較した。症例 1 は発症前 3 時点、症例 2 は発症前 3 時点（6～8 ヶ月間隔）と HSCT 後 1 時点（10 ヶ月時）に撮影した。（* N-acetylaspartate + N-acetylaspartylglutamate（2.01 ppm））

【結果と考察】経過早期には両症例とも、DTI にてほとんどの ROI で Tr 低下、FA 上昇を認め、SI では tNAA/Cre 勾配パターン（Grad）が保たれていた。しかし移植症例では、その後の SI で Grad が経時的に平坦化し、遅れて DTI での Tr 上昇、FA 低下が観察された。HSCT 後には、SI での Grad は変わらず、頭頂葉白質では Tr と FA が共に低下していた。Grad の経時的変化は、発症極早期における大脳白質の神経機能異常を反映している可能性がある。一方 Tr と FA の変化は、生理的な脳成熟過程としての神経組織変化に加えて、移植術による影響も観察可能であることを示唆している。

【結論】CCALD 患者脳の臨床経過に関連した経時的変化を、高磁場 MRI 装置を用いて非侵襲的に得ることが可能となった。SI による発症極早期の機能異常検出と DTI による神経組織評価を併用した詳細な検討は、HCT の効果的な導入時期の決定に役立つものと考えられ、更なるデータの蓄積が必要と思われる。