

<特集「胎児脳形成障害の診断における最新の知見」>

胎児期脳形成障害の MRI 診断

宇都宮 英 綱*

社会医療法人愛仁会高槻病院小児神経センター

Fetal MR Imaging of Central Nervous System Anomalies

Hidetsuna Utsunomiya

Center for Pediatric Neurology, Takatsuki General Hospital

抄 録

遺伝子解析法の発展とともに中枢神経先天奇形の画像診断の臨床的意義はますます重要性を増している。一方で今日の MRI の進歩は胎児期からの中枢神経の形成過程やその異常をある程度正確に把握することを可能にした。本総説では、先ず胎児期水頭症診断における基礎的事項について述べる。加えて、下記に示すような胎児 MRI で診断できる代表的中枢神経奇形をとりあげ、その診断のポイントを発生学的知見に基づいて概説するとともに診断上の留意点について検討する。

代表的中枢神経奇形

1. 脊髄髄膜瘤（神経管欠損）にともなう Chiari II 型奇形
2. 後頭蓋窩正中嚢胞：Dandy-Walker 奇形（嚢胞）、Blake pouch 嚢胞、クモ膜嚢胞
3. 脳梁欠損症と交通性半球間裂嚢胞
4. 全前脳胞症
5. 神経芽細胞移動障害：古典型滑脳症

キーワード：胎児 MRI, 中枢神経先天奇形, 鑑別診断.

Abstract

With recent advances in molecular genetics, fetal MRI diagnosis of congenital malformation of the central nervous system (CNS) has become clinically more important. In this review, to promote the more accurate diagnosis of CNS anomalies by fetal MRI, I present some representative CNS anomalies, such as Chiari II malformation with myelomeningocele (neural tube defect), midline cystic malformations in posterior fossa (e.g. Dandy-Walker cyst, Blake's pouch cyst and arachnoid cyst), callosal agenesis and communicating interhemispheric cyst, holoprosencephaly, and migration disorders (e.g. classical lissencephaly), and explain the morphogenetic features in these anomalies based on embryologic considerations. In addition, I discuss the difficulty and limitations of diagnosing these anomalies by fetal MRI.

Key Words: Fetal MRI, Central nervous system anomalies, Differential diagnosis.

平成28年3月18日受付

*連絡先 宇都宮英綱 〒569-1192 大阪府高槻市古曽部町1丁目3番13号
hidetsunaneuroradiology@gmail.com

はじめに

遺伝子解析法の発展とともに中枢神経先天奇形の画像診断の臨床的意義はますます重要性を増している。一方で今日のMRIの進歩は胎児期からの中枢神経の形成過程やその異常をある程度正確に把握することを可能にした。本稿では、胎児期水頭症の診断に関する基本的事項を述べるとともに、胎児期に診断できる代表的中枢神経奇形を取りあげ、診断のポイントを発生学的知見に基づいて概説する。

1. 胎児期水頭症の診断

1) 正常胎児髄液腔（側脳室，テント上クモ膜下腔）の特徴

胎児期の側脳室は後角が対称性に大きく primitive fetal ventricular configuration と呼ばれる¹⁾。側脳室三角部幅 (atrial width: AW; 軸位断で視床が最もよく描出されるスライスでの側脳室三角部の横径) は全胎齢をとおして 10 mm を超えることはなく、脳室拡張のカットオフ値と

して用いられる²⁾。これを超えた場合は胎児期水頭症を疑う必要がある^{3,4)}。一方、クモ膜下腔は妊娠 34 週頃まではかなり広く、妊娠 15~34 週までは頭蓋内板から脳表までの距離は 4~5 mm あるのが正常である (図 1-A, B)⁵⁾。

2) 胎児期水頭症

胎児期水頭症の診断は、側脳室のサイズが拡張すると共にくも膜下腔が狭小化することが前提となる。すなわち、上述した primitive fetal ventricular configuration が強調され AW は 10 mm を超える (図 1-C)⁴⁾。また、脈絡叢は重力によって紐状に伸展し脈絡糸球が脳室内でぶら下がったようになるため、懸垂脈絡叢 (dangling choroid plexus) と呼ばれる (図 2)⁶⁾。一方、AW が 10 mm を超えている時でも、くも膜下腔の狭小化がないか、もしくは開大している場合は、脳の発育自体に何らかの障害があって二次的に側脳室が拡張した状態であり、無腔性水頭症 (hydrocephalus ex vacuo) と診断される。無腔性水頭症では胎児期より未熟な側脳室の形態

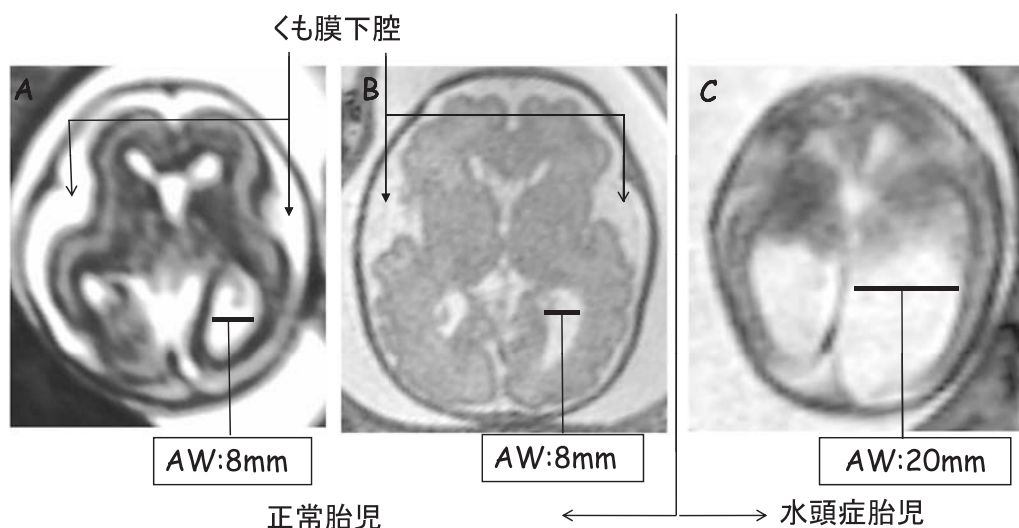


図 1 正常胎児の髄液腔の特徴と胎児期水頭症。

A, B: 正常胎児 (A: 妊娠 20 週, B: 妊娠 28 週): 側脳室の後角は大きく primitive fetal ventricular configuration と呼ばれる。側脳室三角部幅 (atrial width: AW) は妊娠週数に左右されず全胎齢と通じて原則 10 mm を超えない。テント上のくも膜下腔は妊娠 15 週から 34 週までは 4 mm から 5 mm で一定しており、かなり広い。

C: 水頭症胎児 (妊娠 20 週): 側脳室三角部幅 (AW) は増大する。また、くも膜下腔系は狭小化している。

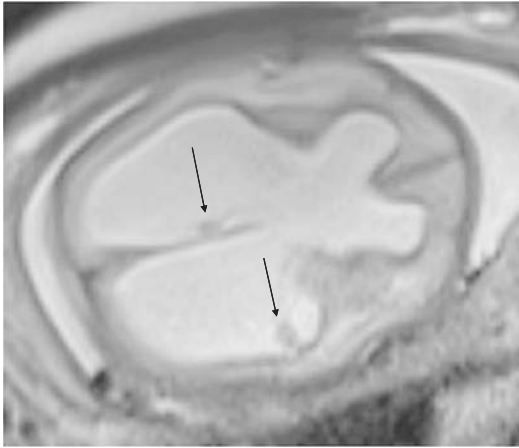


図2 Dangling choroid plexus (懸垂脈絡叢)
水頭症や高度の脳室拡張では脈絡叢が重力によって紐状に引っ張られ、脈絡糸球(矢印)がそれぞれ重力が働いている側の側脳室壁に接する。

(三角部から後角に強い対称性拡張)が遺残することになり colpocephaly と呼ばれる (図3)¹⁷⁾。

2. Chiari II 型奇形と脊髄髄膜瘤 (神経管欠損)

1) Chiari II 型奇形の成因

脊髄髄膜瘤は神経管の形成過程における神経外胚葉と表皮外胚葉の分離障害 (disorder of disjunction) により生じたもので、神経管欠損 (neural tube defect: NTD) とも呼ばれる⁸⁾。神経管欠損では、神経外胚葉はそのまま表皮外胚葉に移行しているため、本来ならば形成されるはずの中心管は形成されず外表に露呈しているため、この部位から脳脊髄液は羊膜腔に漏出する (図4)。

脊髄髄膜瘤 (神経管欠損) には Chiari II 型奇形が併発することは古くから知られていたが、1989年に McLone⁹⁾らにより、Chiari II 型奇形の発生は胎児期における脊髄髄膜瘤からの羊水腔への髄液漏出に起因するとする統一仮説 (unified hypothesis) が発表された。この説によれば髄液漏出により第4脳室が膨らまず後頭蓋窩が縮小した状態で留まることに端を発し、クモ膜下腔内髄液の減少によるテント上頭蓋の縮小、お

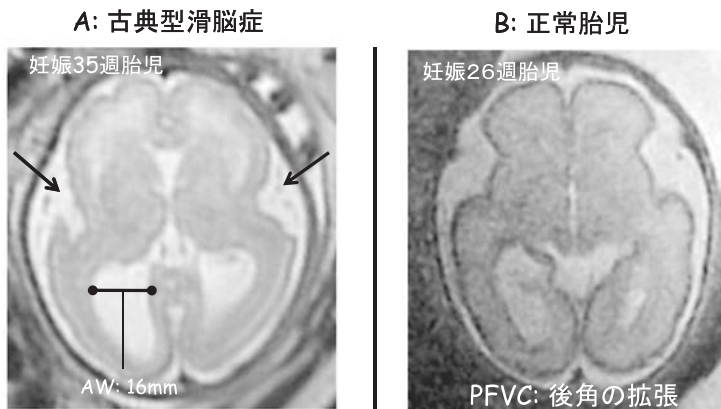


図3 Colpocephaly

A: 妊娠 35 週胎児: 古典型滑脳症: 両側の側脳室後角の拡張を認めます。側脳室三角部幅は右側で 16 mm であり、正常上限 (10 mm) を超えている。一方、くも膜下腔の狭小化は認められない。すなわち、側脳室後角の拡張は脳形成不全による二次的な拡張で、より未熟な胎児脳室形態ととどめた Colpocephaly であることを示す。

B: 妊娠 26 週、正常胎児: 後角 (特に右側) の拡張をみると、primitive fetal ventricular configuration (PFVC) を示す。古典型滑脳症 (A) の脳室形態はより未熟な胎児 (26 週胎児) の脳室形態であることがわかる。

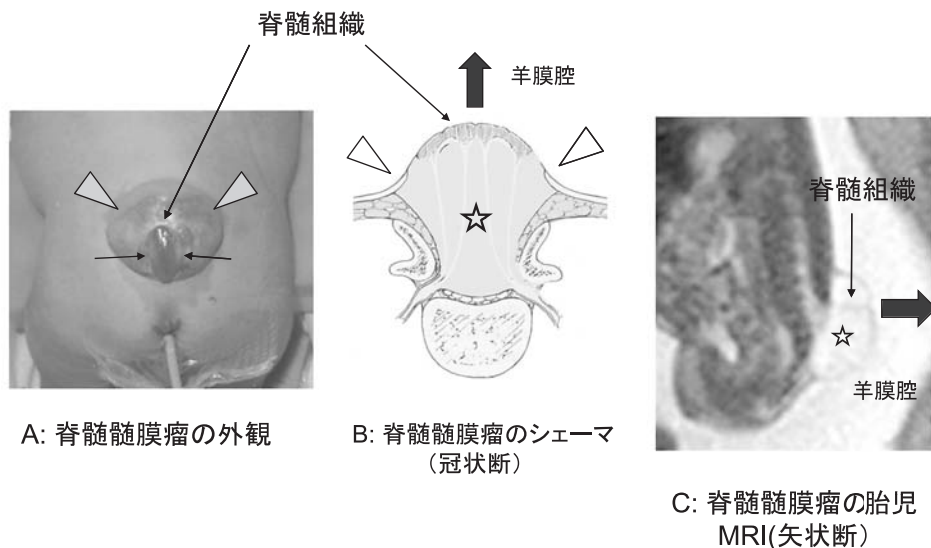


図4 脊髄髄膜瘤の形態的特徴

A: 脊髄髄膜瘤の外観, B: 脊髄髄膜瘤のシエーマ (冠状断), C: 脊髄髄膜瘤の胎児 MRI (矢状断)
 脊髄髄膜瘤は神経管が形成される過程における神経外胚葉と表皮外胚葉の分離 (disjunction) が障害されたため、神経管の背側部に欠損 (neural tube defect: NTD) が生じた脊髄組織を指している (A, B; →)。脊髄組織の腹側のくも膜下腔 (☆) が拡張しているため、脊髄組織は移行帯 (A, B: △) とともに瘤状に膨らんでいるが、髄膜で覆われてはいない。
 神経管の欠損部で中心管は羊膜腔と交通しており、こゝから髄液が漏出する (B, C ⇨)。

よびその状態下での大脳の成長が後頭蓋窩構造 (脳幹・小脳) を下方に偏位させ、Chiari II 型奇形の原型が形成されるという。さらに脳幹 (中脳) の変形 (tectal beak) により中脳水道狭窄が生じ、内水頭症が顕在化することで、後頭蓋窩構造の下方偏位が助長され、Chiari II 型奇形の形態異常が完成する。この説の発表後、米国を中心に胎児期の脊髄髄膜瘤の閉鎖術が行われるようになり、手術を受けた胎児には出生後の水頭症や Chiari II 型奇形の発生頻度が減少するという事実から、今日では、Chiari II 型奇形は神経管閉鎖不全 (神経管欠損) により二次的に形成される脳および頭蓋の形態異常とする考え方が支持されるようになった^{10,11)}。

2) Chiari II 型奇形の胎児診断

妊娠中期 (第 2 三半期間) の Chiari II 奇形の MRI 診断は、矢状断で後頭蓋窩が小さく漏斗状を呈し、脳幹と小脳は下方に偏位する。また、第 4 脳室はほとんど同定できないほど狭小化し

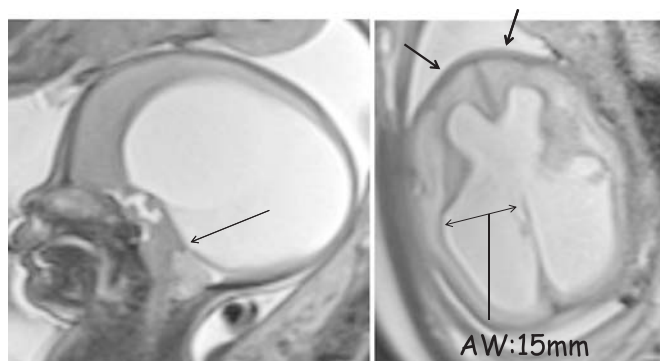
ている (図 5-A)。同時に第 3 脳室の狭小化と中脳水道の閉塞化が生じるため、側脳室は拡張し、胎児期水頭症を来す。加えて、テント上のクモ膜下腔も狭小化するため、前頭部の頭蓋が陥凹し、軸位断で頭蓋がレモン型を呈するのも特徴である (図 5-B)¹²⁾。一方、胎齢後期 (第 3 三半期間) になると水頭症が進行し、脳幹、小脳の圧迫と下方偏位により、medullary kink などの定型的 Chiari II 奇形の所見が認められるようになる。

3. 後頭蓋窩正中嚢胞 (図 6)

1) Dandy-Walker cyst (図 6-A)

Dandy-Walker cyst は上・下髄帆の原基である原始第四脳室蓋 (菱脳蓋板) 吻側部 (area membranacea superior: AMS) が遺残し嚢胞状に拡張したものと定義されている¹³⁻¹⁵⁾。AMS の遺残は小脳虫部の一次的形成不全とする説が有力である。したがって、Dandy-Walker cyst には小脳虫部の形成不全が必発し、特に尾側の形成不

妊娠28週胎児



A: T2-WI, 正中矢状断 B: T2-WI, 軸位断

図5 Chiari II型奇形(図2と同一症例)

A: T2-WI, 正中矢状断:後頭蓋窩は小さく漏斗状を呈し, 脳幹と小脳は下方に偏位している. また, 髄液腔は第4脳室を含めほとんど描出されていない. 中脳尾側(下丘)は下方に引き伸ばされ, 嚢状変形(tectal beak)を示している(→). 中脳水道は描出されず中脳水道狭窄が示唆される.

B: T2-WI, 軸位断:側脳室の拡張を認め, 三角部幅(AW)は15mmを超えている. また, テント上のくも膜下腔の狭小化も顕著で, 前頭部頭蓋は陥凹し(→), レモン型の頭蓋を示す.

全のため, 第4脳室室頂は形成されない. また, 定型例では大きな後頭蓋窩と静脈洞交会, 横静脈洞の高位が認められる. この現象は嚢胞により小脳テントの下降が二次的に障害されるためと考えられている¹⁶⁾. Dandy-Walker cystを伴う奇形症候群をDandy-Walker症候群, あるいはDandy-Walker奇形と称する.

2) Blake's pouch cyst (図6-B)

Magendie孔が開口する前段階でみられるBlake's pouch¹⁷⁾がそのまま拡張したもので, 菱脳蓋板尾側部(area membranacea inferior; AMI)が嚢胞状に拡張したものと定義される¹⁸⁾. 小脳虫部は正常に形成されているため, 第4脳室の室頂は形成される. 嚢胞は小脳虫部の下面から後面にかけて存在し小脳虫部は上方に回旋する. Robinsonら¹⁹⁾は胎児MRIの矢状断で橋背側と小脳虫部底面(上髄帆と下髄帆の最腹側を結んだ線)のなす角度(tegmento-vermian angle)が40°をこえるとBlake's pouch cystの可能性があると述べている. 尚, 嚢胞は通常, 内後頭結

節を越えて小脳上面に進展することはないため, 静脈洞交会や横静脈洞の高位は認められない.

3) Arachnoid cyst (図6-C)

菱脳蓋板の背側に発生したクモ膜由来の嚢胞腔である. したがって, 小脳に発生異常はなく, 第4脳室は正常に形成される. また, 小脳は嚢胞により腹側へ圧排され, 時に第4脳室の閉塞化により内水頭症を併発する. 嚢胞が大きく, 胎齢早期より存在した場合には小脳テントの沈下が障害され, 静脈洞交会や横静脈洞は高位にとどまる²⁰⁾.

4. 脳梁欠損症 (agenesis or hypogenesis of the corpus callosum)

将来脳梁になる神経線維(脳梁線維)の発達に異常がなく, 線維が通過する脳梁原基(midline glia)の形成が障害された場合に脳梁欠損が発生する. 原基が全く形成されなかった場合は完全欠損(agenesis)となり, 原基の一部が形成されている場合には部分欠損(hypogenesis)とな

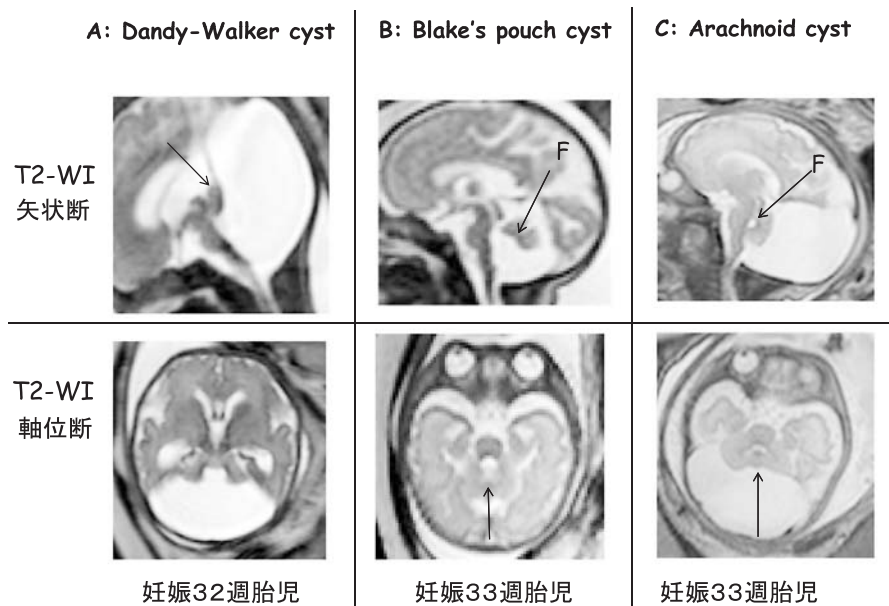


図6 後頭蓋窩正中囊胞性奇形の鑑別

A: Dandy-Walker cyst (左列): T2-WI, 矢状断 (上段) にて, 第4脳室と連続する大きな囊胞を認める. 第4脳室の室頂の形成はなく, 小脳虫部は頭側のみ形成され (→), 尾側は欠損もしくは著しい低形成であることがわかる.

B: Blake pouch cyst (中央): T2-WI, 矢状断 (上段) で小脳虫部下部に小さな囊胞を認める. 第4脳室は拡張しているが, 室頂 (F) は形成されており, 小脳虫部の形成不全はないことがわかる (下段→).

C: Arachnoid cyst (右列): T2-WI, 矢状断 (上段) で小脳虫部の背面に大きな囊胞を認める. 小脳虫部は囊胞により前方に圧排されている. 室頂 (F) は形成されており, 小脳虫部の形成不全はないことがわかる (下段→).

る²¹⁾. 脳梁完全欠損では帯状回が形成されず大脳半球内側面の脳回・脳溝は放射状の配列を示す (図7-A). 側脳室の前角および体部の相互離開が見られ, 冠状断で牛角のように見え, bull horn appearance と呼ばれる (図7-B). 前角は狭小化する一方で三角部から後角および下角にかけては対称性の拡張 (前述の colpocephaly) を呈しているため, 軸位断では側脳室がスプリットしたボーリングピンのようにみえる (図7-C). また, 正常胎児には必ず存在する透明中隔腔が認められないのも脳梁完全欠損症の特徴である (図7-B, C). 尚, 脳梁欠損では本来ならば, 脳梁になるべき神経線維が同側半球 (側脳室の内側) を前後に縦走し Probst bundle とよばれる特異な神経線維束が形成される. したがって,

Probst bundle が良く発達している場合は本来脳梁になるべき神経線維の発達には障害がなく, 発達不良な場合には神経線維の発達自体に障害があることが推察される²²⁾. Kasprian ら²³⁾ は胎児期に施行した拡散テンソル画像で脳梁線維や Probst bundle の評価が可能であったと報告している.

5. 脳梁欠損に伴う交通性半球間裂囊胞 (communicationg interhemispheric cyst with agenesis/hypogenesis of the corpus callosum)

交通性半球間裂囊胞とは脳梁完全欠損もしくは部分欠損に伴って, 第3脳室天蓋あるいは側脳室内側壁の一部が憩室状に半球間裂に膨出したものである (図8)²⁰⁾²⁴⁾²⁵⁾. 憩室状の膨らみの要

因には水頭症病態が想定されるが、正確な原因は不明で遺伝的背景も明らかではない。しばしば、後述する背側嚢胞 (dorsal cyst) を伴う全前脳胞症との鑑別が必要になるが、交通性半球間裂嚢胞では、前脳形態をとどめた正中非分離の所見がないことから鑑別される。

6. 全前脳胞症 (holoprosencephaly)

主として脳の腹側誘導の障害により、一次脳胞の時期の前脳形態を留めたまま成長した

脳と定義される。全前脳胞症の脳は全球 (holosphere) と言われる左右連続性を有する皮質と背側部の dorsal sac と呼ばれる終脳と間脳を結ぶ膜 (翻転が障害された間脳蓋板) によって特徴づけられる²⁶⁻²⁸⁾。胎児 MRI においても holosphere の所見は明瞭に同定することができる (図 9-A)。また、顔面の奇形として、正中唇裂や両眼窩間距離の縮小 (hypotelorism) (図 9-B) などが認められ、重症例 (未分化型) では

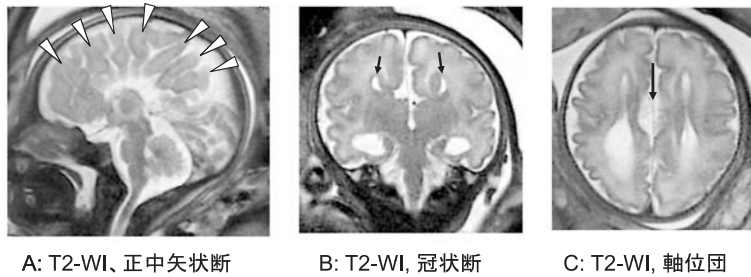


図 7 脳梁完全欠損症 (妊娠 32 週胎児)

- A: T2-WI, 正中矢状断: 脳梁および带状回は欠損し, 大脳半球内側面の脳回は第 3 脳室から放射状に配列している (△).
- B: T2-WI, 冠状断: 側脳室の体部は相互に離開し, 牛角様にみえる (→). また, 下角は対称性に拡張している. 透明中隔腔は認められない.
- C: T2-WI, 軸位断: 側脳室の前角は狭小化し, 三角部から後角にかけては対称性拡張を呈する. 半球間裂は開大している (→).

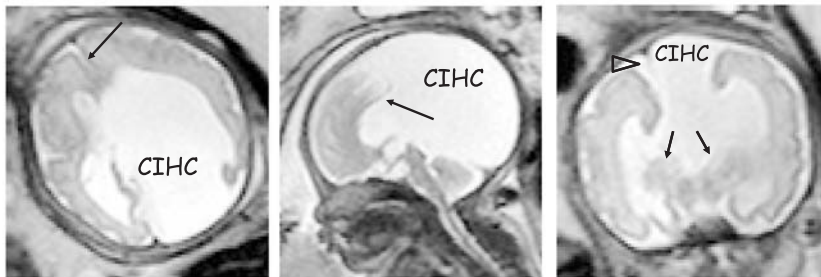


図 8 脳梁部分欠損に伴った交通性半球間裂嚢胞 (妊娠 32 週胎児)

- A: T2-WI, 軸位断: 前部半球間裂は完全に形成されており半球脳を示す. 左側側脳室もしくは第三脳室と交通すると思われる嚢胞が半球間裂にみとめられる (CIHC).
- B: T2-WI, 正中矢状断: 菲薄化した脳梁前方部の構造が認められる (→). 脳梁後方部分は欠損し, 脳梁部分欠損を示す. : CIHC; 交通性半球間裂嚢胞
- C: T2-WI, 冠状断: 左側の大脳外套内側面は交通性半球間裂嚢胞 (CIHC) によって外方に圧排されている. 視床は分離している (→). 低形成を示す大脳鎌が認められる (△).

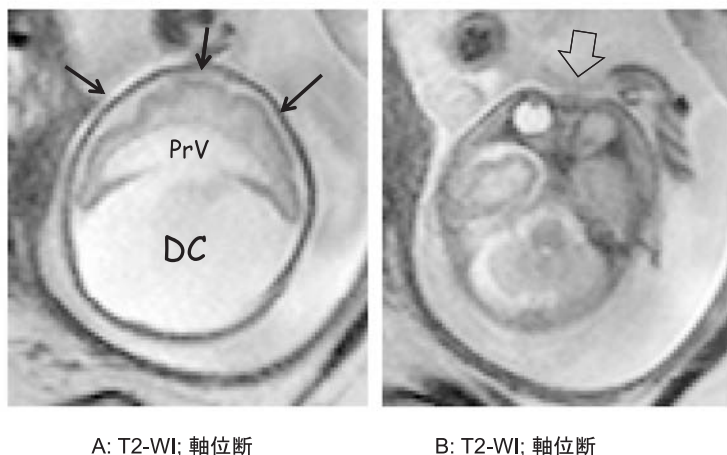


図9 背側嚢胞 (dorsal cyst) を伴う全前脳胞症 (妊娠 31 週胎児)
 A, B: T2-WI, 軸位断; (A) 大脳皮質が正中を超えて連続しており全球 (holosphere) を示す (→). 前脳室 (PrV) と交通する背側嚢胞 (DC) を認める. (B) 両眼窩間距離の短縮 (hypotelorism) を認める (⇨). 脳幹, 小脳形態は正常である.

単眼症 (cyclopia) や長鼻 (proboscis) を認めるので胎児診断の参考となる²⁹⁾.

7. 神経芽細胞移動障害 (neuronal migration disorders)

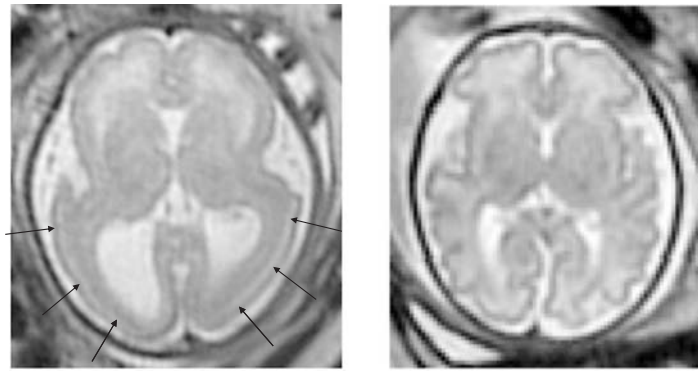
胎齢 8 週～28 週間の胎児脳に生ずる神経芽細胞の移動が何等かの原因で障害された結果生じる奇形群を神経芽細胞移動障害と総称する。病理形態の差により (1) 古典型滑脳症 (classical lissencephaly), (2) 丸石様異形成 (cobblestone complex), (3) 外性器異常を伴う X 連鎖性滑脳症 (X-linked lissencephaly with abnormal genitalia), (4) 多小脳回 (polymicrogyria) / 裂脳症 (schizencephaly), (5) 異所性灰白質 (neuronal heterotopia) などに分類されるが, 本稿では紙面の制限上, 胎児 MRI で診断できた古典型滑脳症について述べる。

古典型滑脳症 (classical lissencephaly)

滑脳症 I 型と呼ばれていた無脳回 / 厚脳回症を指す。最近では脳回・脳溝の形成の程度を最も悪い grade 1 から最も良い grade 6 の 6 段階に分類して評価されることもある。また, 脳回形成の grade に加えて, 形成障害が前頭優位 (a > P) にあるか後頭優位 (p > a) にあるかの病変

分布の勾配 (gradient) を考慮した形態評価は滑脳症の原因遺伝子の推定に有用とされている³⁰⁾。

古典型滑脳症は皮質層が厚く, 新生児期以降では 4 mm を超える (正常新生児皮質の厚さは 2 mm 以下)。病理学的には脳表から①分子層, ②表在細胞層, ③細胞希薄層, ④深部細胞層の 4 層構造をなしており, MRI では第 3 層の細胞希薄層 (cell sparse layer) が全年齢を通して T1 強調像で低信号, T2 強調像で高信号域を示し, 古典型滑脳症の診断の決め手になる (図 10-A)³¹⁾。しかし, 胎児期を含め髄鞘形成の未熟な時期は白質も T1-WI で低信号, T2-WI で高信号を示すため, 皮質の一部である細胞希薄層を白質構造と見誤らないように注意が必要である。また, 胎児脳は本来, 脳回・脳溝の形成が未熟で大脳半球外側面の脳溝は胎齢 27 週頃までは, ほとんど形成されず滑脳症様の形態を呈する。一方, 脳回, 脳溝の発達は概して側頭葉, 後頭葉など脳の後方部で早く, 前頭葉で最も遅れ新生児期以降に完成する (表)³²⁾³³⁾。したがって, 胎児期滑脳症の診断は, 正常胎児の脳回, 脳溝の出現と発達時期を十分考慮して診断にあたる必要があることは言うまでもないが, とりわけ胎齢 26



A: 妊娠35週、古典型滑脳症

B: 妊娠34週、正常胎児

図10 古典型滑脳症

T2-WI, 軸位断: 妊娠35週, 古典型滑脳症 (A), 妊娠34週, 正常胎児 (B).

古典型滑脳症 (A) は正常胎児 (B) と比較すると一見して後頭葉から側頭葉の脳回形成が悪く, 同領域は無脳回を示している. 前頭葉の脳回は僅かに形成されており, 脳回形成の勾配 (gradient) が正常脳 (B) とは逆になっている. また, 古典型滑脳症 (A) では特に後頭葉と側頭葉の脳表近くに一層の高信号域がみとめられ, 細胞希薄層 (cell sparse layer) を示す (→). 細胞希薄層の外側には表在細胞層が, 内側には厚い深部細胞層が等信号域として同定される.

表 胎児期の脳回・脳溝の出現と発達の原則

脳溝の出現時期 (文献32より)	<ul style="list-style-type: none"> ■ 胎齢26週以前に出現する脳溝: 大脳半球内側面、腹側側頭葉、後頭葉 ■ 背側脳溝の出現時期: 中心溝 (胎齢26週), 中心前溝 (胎齢27週)、中心後溝 (胎齢28週) ■ 大脳半球外側面の脳溝: 上側頭溝を除いて胎齢29週以降に出現
脳回・脳溝の発達 (文献33より)	<ul style="list-style-type: none"> ● 中心溝近傍、内側後頭葉の発達 は早い: 胎齢34週で完成 ● 頭頂葉、外側後頭葉の発達は比較的早い: 満期40週で完成 ● 前頭葉、前部側頭葉の発達は遅い: 新生児期以降で完成

週以前の本来無脳回様の脳表形態をとる時期の滑脳症の診断は極めて難しく, 未だその診断法は確立していない.

子診断との対比を積み重ねることで, より正確な胎児 MRI 診断法が確立されることが期待される.

おわりに

開示すべき潜在的利益相反状態はない.

代表的中枢神経奇形の胎児 MRI 診断の概要および鑑別診断の point について述べた. 今後, さらに症例の蓄積を行うとともに, 病理や遺伝

文 献

- 1) Levine D, Trop I, Mehta TS, Barnes PD. MR imaging appearance of fetal cerebral ventricular morphology. *Radiology* 2002; 223: 652-660.
- 2) McGahan JP, Phillips HE. Ultrasonic evaluation of the size of the trigone of the fetal ventricle. *J Ultrasound Med* 1983; 2: 315-319.
- 3) Alagappan R, Browning PD, Laorr A, McGahan JP. Distal lateral ventricular atrium: reevaluation of normal range. *Radiology* 1994; 193: 405-408.
- 4) Almog B, Gamzu R, Achiron R, Fainaru O, Zalel Y. Fetal lateral ventricular width: what should be its upper limit? A prospective cohort study and reanalysis of the current and previous data. *J Ultrasound Med* 2003; 22: 39-43.
- 5) Pooh RK, Pooh KH. The assessment of fetal brain morphology and circulation by transvaginal 3D sonography and power Doppler. *J Perinat Med* 2002; 30: 48-56.
- 6) Cardoza JD, Filly RA, Podrasky AE. The dangling choroid plexus: a sonographic observation of value in excluding ventriculomegaly. *AJR Am J Roentgenol* 1988; 151: 767-770.
- 7) Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies; a study of the congenital clefts in the cerebral mantle; clefts with hydrocephalus and lips separated. *J Neuropathol Exp Neurol* 1946; 5: 169-206.
- 8) Dias MS, Walker ML. The embryogenesis of complex dysraphic malformations: a disorder of gastrulation? *Pediatr Neurosurg* 1992; 18: 229-253.
- 9) McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci* 1989; 15: 1-12.
- 10) Grant RA, Heuer GG, Carrion GM, Adzick NS, Schwartz ES, Stein SC, Storm PB, Sutton LN. Morphometric analysis of posterior fossa after in utero myelomeningocele repair. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 7: 362-368.
- 11) Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Johnson M, Adzick NS. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 2003; 38: 27-33.
- 12) Nicolaidis KH, Campbell S, Gabbe SG, Guidetti R. Ultrasound screening for spina bifida: cranial and cerebellar signs. *Lancet* 1986; 2: 72-74.
- 13) Correa GG, Amaral LF, Vedolin LM. Neuroimaging of Dandy-Walker malformation: new concepts. *Top Magn Reson Imaging*; 22: 303-312.
- 14) Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972; 22: 771-780.
- 15) Raybaud C. Cystic malformations of the posterior fossa. Abnormalities associated with the development of the roof of the fourth ventricle and adjacent meningeal structures. *J neuroradiol* 1982; 9: 103-133.
- 16) Yokota A, Oota T, Matsukado Y, Okudera T. Structures and development of the venous system in congenital malformations of the brain. *Neuroradiology* 1978; 16: 26-30.
- 17) Blake JA, "et al.". The roof and lateral recess of the fourth ventricle, considered morphologically and embryologically. *J Comp Neurol* 1900; 10: 79-108.
- 18) Nelson MD, Jr, "et al.". A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 720-732.
- 19) Robinson AJ, Blaser S, Toi A, Chitayat D, Halliday W, Pantazi S, Gundogan M, Laughlin S, Ryan G. The fetal cerebellar vermis: assessment for abnormal development by ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Q* 2007; 23: 211-223.
- 20) Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Ueda Y, Fujii A. Midline cystic malformations of the brain: imaging diagnosis and classification based on embryologic analysis. *Radiat Med* 2006; 24: 471-481.
- 21) Utsunomiya H. Dysgenesis of the corpus callosum and associated telencephalic anomalies: MRI. *Neuroradiology* 1997; 39: 302-310.
- 22) Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Okazaki M. Arrangement of fiber tracts forming Probst bundle in complete callosal agenesis: report of two cases with an evaluation by diffusion tensor tractography. *Acta Radiol* 2006; 47: 1063-1066.
- 23) Kasprian G, Brugger PC, Schopf V, Mitter C, Weber M, Hainfellner JA, Prayer D. Assessing prenatal white matter connectivity in commissural agenesis. *Brain*; 136: 168-179.
- 24) Barkovich AJ, Simon EM, Walsh CA. Callosal agenesis with cyst: a better understanding and new classification. *Neurology* 2001; 56: 220-227.
- 25) Probst FP. Congenital defect of the corpus callosum morphology and encephalographic appearances. *Acta*

- Radiol [Diag] (Suppl) 1973; 331: 1-152.
- 26) Probst FP. The prosencephaly. Berline: Spilinger-Verlag; 1979.
- 27) Yakovlev PI. Pathoarchitectonic studies of cerebral malformations. III. Arrhinencephalies (holotelencephalies). J Neuropathol Exp Neurol 1959; 18: 22-55.
- 28) Yakovlev PI. Telencephalon "impar", "semipar" and "totopar" (morphogenetic, tectogenetic and architectonic definitions). Int J Neurol 1968; 6: 245-265.
- 29) DeMyer W, Zeman W. Alobar holoprosencephaly (arhinencephaly) with median cleft lip and palate: clinical, electroencephalographic and nosologic considerations. Confin Neurol 1963; 23: 1-36.
- 30) Kato M, Dobyns WB. Lissencephaly and the molecular basis of neuronal migration. Hum Mol Genet 2003; 12 Spec No 1: R89-96.
- 31) Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. Neurology 2005; 65: 1873-1887.
- 32) Garel C, Fallet-Bianco C, Guibaud L. The fetal cerebellum: development and common malformations. J Child Neurol; 26: 1483-1492.
- 33) van der Knaap MS, van Wezel-Meijler G, Barth PG, Barkhof F, Ader HJ, Valk J. Normal gyration and sulcation in preterm and term neonates: appearance on MR images. Radiology 1996; 200: 389-396.

著者プロフィール



宇都宮 英綱 Hidetsuna Utsunomiya

所属・職：社会医療法人愛仁会高槻病院小児神経センター

略 歴：1980 福岡大学医学部卒業

1980 福岡大学医学部放射線科入局

1983 聖マリア病院神経放射線科

1985 秋田脳血管研究所（研修）

1988 米国ニューオーリンズオクスナー病院（MR 短期研修）

1993 福岡大学医学部放射線科助手

1995 福岡大学病院放射線部 講師

1997 福岡大学医学部放射線科助教授

2001 米国ロチェスター大学 神経放射線科（在外研究員）

2007 福岡大学医学部放射線科准教授

2008 国際医療福祉大学大学院 放射線・情報科学分野 教授

ももち浜福岡山王病院 放射線診断科，放射線センター長（兼務）

2016 現職

専門分野：神経放射線医学

- 主な業績：1. Dysgenesis of the corpus callosum and associated telencephalic anomalies: MRI. Utsunomiya H, Ogasawara T, Hayashi T, Hashimoto T, Okazaki M. *Nuroradiology* 1997; 39: 302-310.
2. Development fo the temporal lobe in infants and children: Analysis by MR-based volumetry Utsunomiya H, Takano K, Okazaki M, Mitsudome A. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 717-723.
3. Rhombencephalosynapsis: Cerebellar embryogenesis. Utsunomiya H, Ogasawara T, Hashimoto T, Fukushima T, Okazaki M. *AJNR, American journal of neuroradiology* 1998; 19: 547-549.
4. MR features of the developing perianterior horn structures including subcallosal fasciculus in infants and children. Utsunomiya H, Nakamura Y. *Neuroradiology* 2007; 49(11): 947-954.
5. Arrangement of fiber tracts forming Probst bundle in complete callosal agenesis: report of two cases with an evaluation by diffusion tensor tractography. Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Okazaki M. *Acta Radiol* 2006; 47(10): 1063-1066.
6. Midline cystic malformations of the brain: imaging diagnosis and classification based on embryologic analysis Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Ueda Y, Fujii A. *-Radiat Med* 2006; 24: 471-481.