

|||||||  
症例報告  
|||||||

## 小脳低形成を認めた超低出生体重児の女児

獨協医科大学 小児科学

渡部 功之 今高 城治 栗林 良多 山崎 弦  
坪井 弥生 鈴木 宏 有阪 治

**要 旨** 小脳低形成は失調を起こす先天的な脳形成異常である。近年、小脳低形成と超低出生体重児の関連性が指摘されている。我々は運動発達の遅れを契機に小脳低形成と診断した小児例を報告する。症例は1歳8ヶ月の女児。在胎23週5日、出生体重555gの超低出生体重の分娩歴がある。出生後、呼吸障害にて日齢99まで人工呼吸器管理を要した。日齢173、後遺症なく退院。1歳6ヶ月で座位と立位保持が不安定性であった。脳MRIを行い小脳低形成と診断した。児はその後リハビリテーションを開始し歩行を獲得した。低出生体重児で座位保持困難などの運動発達遅滞が見られた場合、正期産よりも小脳低形成の合併が多いことを考慮し、早期にMRIを施行することが望ましい。

**Key Words** : 超低出生体重児 小脳低形成 小脳失調

### 緒 言

小脳低形成は平衡感覚などの障害を起こす脳奇形である<sup>1-3)</sup>。臨床的には座位保持の困難さや歩行障害を契機に脳MRIで診断されることが多い。近年、超低出生体重児において母体内で虚血や血流障害などが原因と思われる小脳低形成が報告されており、注目されている<sup>4-6)</sup>。

我々は超低出生体重児の運動発達をフォローし小脳低形成と診断した1歳8ヶ月女児を経験した。本例の臨床経過について文献的考察を交えて報告する。

### 症 例

1才8ヶ月 女児

現症と経過：在胎21週1日の時点で二卵性双胎・切迫流産のため母体の全身管理目的のため当院産婦人科に入院し、子宮収縮抑制剤を使用していた。しかし、在胎23週5日に高位破水と母体感染徴候を認めたため投薬を中止し、同日、経膈分娩となった。児は在胎23週5日出生体重555g、二卵性双胎の第2子として出生した。Apgar scoreは1分値1点、5分値4点であった。重度の呼吸障害のため気管内挿管を施行し新生児集中治療室

へ入院した。新生児呼吸窮迫症候群と診断し、人工呼吸器管理のもとサーファクタント補充療法を施行した。末梢循環障害に対し、臍カテーテルより昇圧剤を使用した。入院時の頭部超音波検査では両側脳室周囲のエコー輝度の亢進を認めたが、その後、徐々に改善し見られなくなった。明らかな小脳低形成は見られなかった。日齢3に動脈管開存症に対してインドメタシン療法を施行したが閉鎖しなかった。呼吸・循環への悪影響がなかったため自然経過を見ていたが、日齢60に動脈管は閉鎖した。呼吸障害も徐々に改善し日齢99で人工呼吸器から離脱した。日齢173、神経学的に麻痺や筋緊張の低下などの明らかな脱落症状はなく経口哺乳も良好であり、退院とした。

退院後外来で定期的に運動発達を観察し、生後11ヶ月（修正7ヶ月）の時点では明らかな異常は認めなかった。生後1歳6ヶ月（修正1歳2ヶ月）、座位保持が不安定であることを主訴に来院した。外来での所見としては、座位をとるとふらつき横に倒れてしまうが、明らかな筋緊張の低下は認めなかった。生後1歳8ヶ月（修正1歳4ヶ月）でつたい歩きを獲得したが、独歩は不能で、立位保持は不可能であった。脳MRIを施行し両側の小脳半球および小脳虫部の形態異常を認め、放射線学的に小脳低形成と診断した（図1・2）。その後、リハビリテーションを開始した。2歳4ヶ月で左右へのふらつきはあるものの独歩を獲得した。

平成23年3月4日受付，平成23年4月12日受理  
別刷請求先：渡部功之

〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林880  
獨協医科大学 小児科学

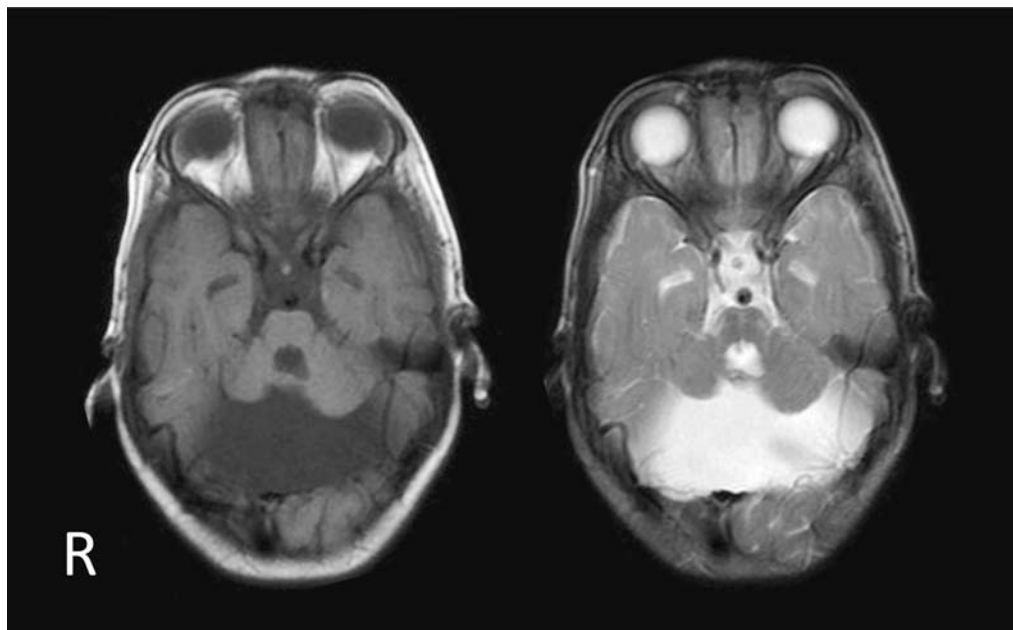


図1 頭部MRI軸断面 左：T1強調画像（TE=15/TR=566） 右：T2強調画像（TE=99/TR=3800）  
小脳虫部および両側小脳半球の低形成を認める。

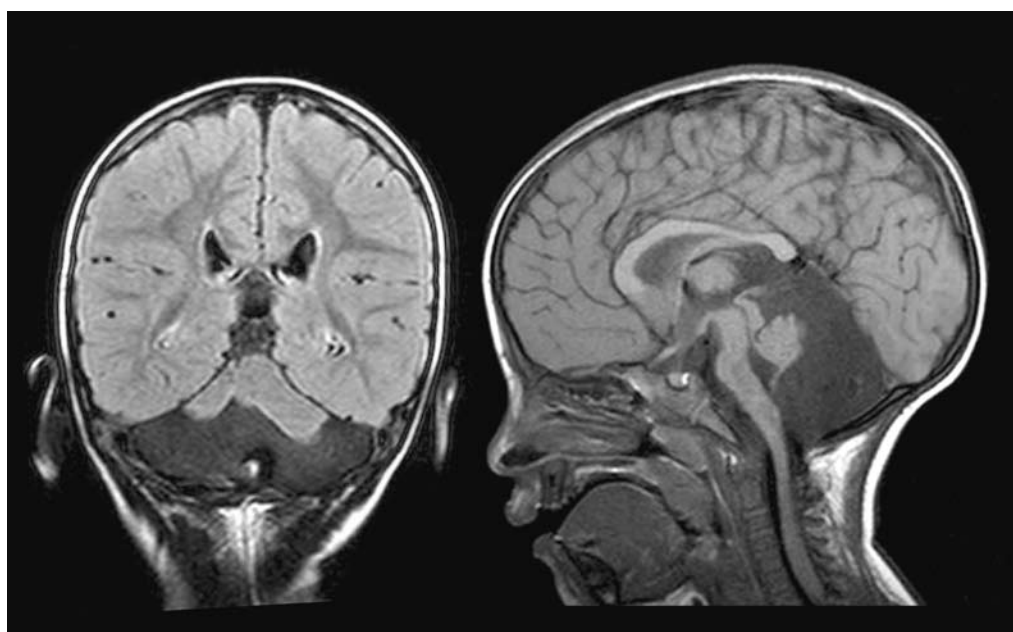


図2 頭部MRI 左：FLAIR画像（TE=106/TR=9000/IT=2300）冠状断面 右：T1強調画像（TE=15/TR=566）矢状断面  
冠状断面からも小脳の低形成を認める。大脳皮質、脳梁の構造は保たれる。

## 考 察

超低出生体重児に小脳低形成および小脳萎縮を合併した報告が近年注目されている。Stanleyらは、在胎28週未満かつ体重1000g以下で出生した脳性麻痺児について67例のMRIを施行した。30例（44%）で小脳低

形成を認めた報告している<sup>4)</sup>。また井上らは、1500g以下の低出生体重児82例の脳MRIを検討し、内3例（3.7%）で小脳低形成が認められ、超低出生体重児に小脳低形成が多く認められる原因として、脳虚血や再灌流による血流障害が原因と推測している<sup>5)</sup>。

Stanleyらは小脳低形成を伴う超低出生体重児の臨床

症状を解析した<sup>4)</sup>。小頭症 (63%)、歩行障害 (59%)、発語障害 (26%) の合併がみられたが、大脳障害の併発はなかった。放射線学的には 47 例中 35 例で左右対称性に小脳半球の低形成・萎縮が認められた。非対称性小脳低形成では主に梗塞の機序が考慮される。一方、対象性小脳半球・小脳虫部低形成の原因は定かではないが、超低出生体重児に關与する何らかの要因があると推測されている。他にも低出生体重児で脳性麻痺児に小脳低形成が合併しやすいとの報告もある<sup>6)</sup>。

本報告では、脳 MRI で小脳半球および小脳虫部の低形成を呈していた。生後早期には筋緊張低下などの神経学的異常は認められなかった。また出生後の頭部超音波検査では明らかな小脳低形成の所見は発見できなかった。超低出生体重児は運動発達遅滞を合併することが多く、MRI で精査する時期の決定が難しい。しかし、超低出生体重児では小脳低形成の合併率が高い可能性があり、運動発達に遅滞を認める症例では、できるだけ早期に脳 MRI を施行し、小脳低形成を合併した場合はリハビリテーションを開始することが望ましい。

#### 文 献

- 1) Volpe JJ: Cerebellar malformations and posterior fossa cerebellospinal fluid collections, "Neurology of the Newborn (Fifth Edition)", ed by Volpe JJ. USA, Saunders, pp37-41, 2008.
- 2) 加藤光広: 神経系の発生, 中枢神経奇形, migration の異常. 小児神経学, 有馬正高, 加我牧子, 稲垣真澄 (編), 診断と治療社, 東京, pp31-32, 2008.
- 3) Haslam RHA: Neurologic evaluation, in "Nelson Textbook of Pediatrics (18<sup>th</sup> Edition)" ed by Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB and Stanton BF, USA, Saunders, pp2433-2442, 2007.
- 4) Johnsen SP, Bodensteiner JB, Lotze TE, et al: Frequency and nature of cerebellar injury in the extremely premature survivor with cerebral palsy. J Child Neurol **20**: 60-64, 2005.
- 5) 井上千代, 山下純英, 寺岡通雄, 他: 極小, 超低出生体重児に合併した小脳低形成・萎縮の 3 例 (抄). 日本新生児学会雑誌 **36**: 368, 2000.
- 6) Bodensteiner JB, Johnsen SD: Cerebellar injury in the extremely premature infant: newly recognized but relatively common outcome. J Child Neurol **19**: 139-142, 2004.

1) Volpe JJ: Cerebellar malformations and posterior fossa

**Very Low Birth Weight Infant with Associated Cerebellar Hypoplasia : A Case Report**

Yoshiyuki Watabe, George Imataka, Ryouta Kuribayashi, Yuzuru Yamazaki,  
Yayoi Tsuboi, Hiroshi Suzumura, Osamu Arisaka

*Department of Pediatrics, Dokkyo Medical University School of Medicine*

Congenital cerebellar hypoplasia is a well known cause of truncal ataxia. In recent years, several reports showed a correlation between very low birth weight infant and hypoplasia of cerebellum. Here we report a patient with cerebellar hypoplasia who was born with 23 weeks gestational age, weighing 555 g. She was immediately treated with artificial ventilation until 99<sup>th</sup> day of her age due to respiratory failure. At the 173<sup>th</sup> day, she was discharged from the neonatal intensive care unit with no apparent sequela. At one

year and 3month-old, she could not walk and keep sitting alone. Brain MRI showed hypoplasia of both cerebellar hemisphere and vermis. The diagnosis of congenital cerebellar hypoplasia was made and rehabilitation therapy was stated. Physicians should recognize the high prevalence of cerebellar hypoplasia when examine very low birth weight infant with developmental motor delay, and brain MRI study is useful to detect this condition.