

## B. MRI 検査のガイドライン案

ALD において MRI 検査は、有効な検査である。推奨される検査は T1, T2 強調画像に加え、FLAIR 画像、造影 T1 強調画像である。本症では後頭葉側脳室周辺の病変が有名であるが、それ以外の伸展を示す場合もあり注意が必要である。ALD の種々の大脳病変のパターンを提示する

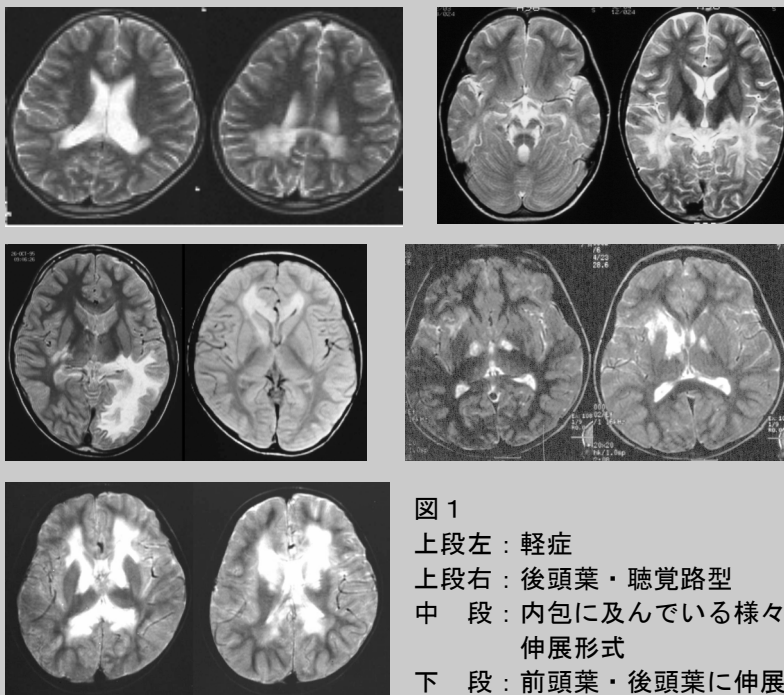


図 1

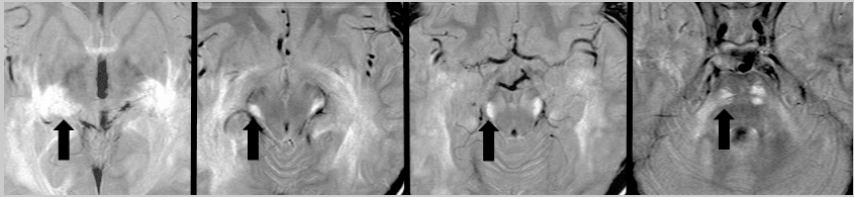
上段左：軽症

上段右：後頭葉・聴覚路型

中 段：内包に及んでいる様々な  
伸展形式

下 段：前頭葉・後頭葉に伸展

本症に比較的特異的に認められ、見落とされがちな病変として、聴覚路に関する病変がある、内側膝状体、下丘腕、外側毛帯、台形体である。また、錐体路病変は、患児の予後に影響を及ぼすので、留意が必要であり、脳幹部（延髄腹側まで）の錐体路病変にも留意すべきである。



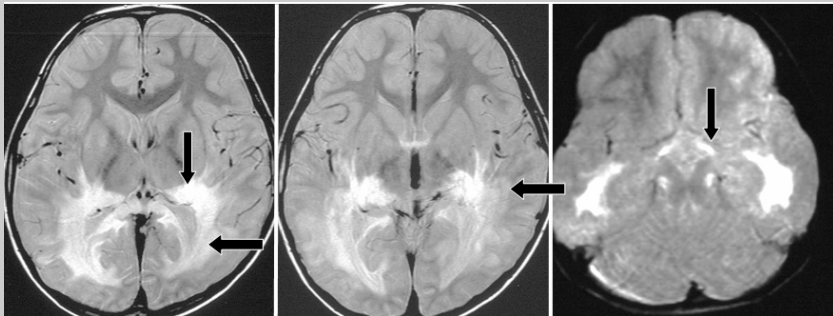
内側膝状体

下丘腕

外側毛帯

台形体

図2 聴覚路の病変



外側膝状体と視放線

マイヤーループ

視神経

図3 視覚路の病変

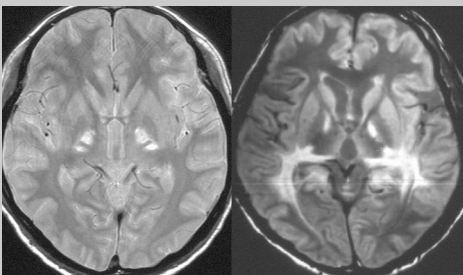


図5 基底核（尾状核 視床前角）

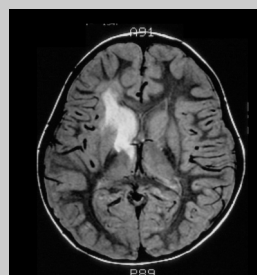


図4 錐体路の病変

本症において造影の有無は重要な因子と考えられ、造影される病変は進行が速いと考えられる。また移植後早期にこの造影効果が消失することからも、造影検査を行うことは重要である。

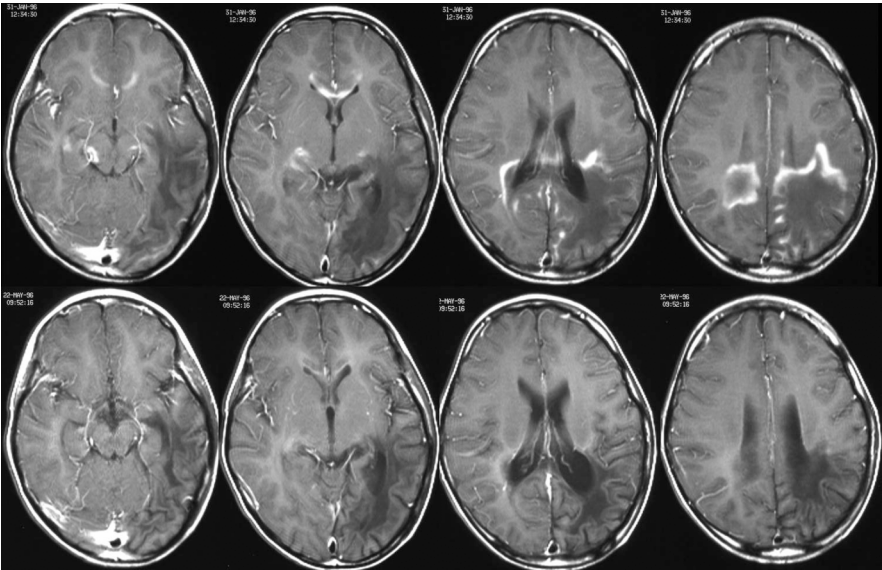


図6 上段は骨髄移植前 下段は骨髄移植後 造影効果が消失している

本症の脳型の大脳型の進行速度に関して、明確なデータはない、しかし、一般に数ヶ月の単位で進行する。そのため、血縁者にALDがあり、血清検査でALDの診断がついている男児に関しては、3歳から10歳の好発年齢時は半年に一回のMRI検査が推奨される。一般に、造影検査のみで見つかる病変は知られていないので、スクリーニングでは、FLAIR、T2強調画像を中心に撮像すればよいと考える。症状が気付かれるときには既にMRI上広汎な変化が現れていることも多い。後天性の斜視が初発であったケースも多いことを考えると、後天性の斜視の場合、早期にMRI検査を行うことを推奨する。早期であれば、大脳型の伸展を造血幹細胞移植により止めることができると考えられている。造血幹細胞移植後の変化としては①造影効果の消失②Loes score悪化の停止が確認されている。脱髄病変は造血幹細胞移植後も症例によっては1年前後進行する。また萎縮は長期的には進む。治療効果を評価するため、移植前、移植後3カ月、6カ月、1年、以後1年毎にMRI検査を行う。FLAIR、Gd-enhanceによる評価が推奨され、Loes scoreにより定量化して経時的に評価を行うことが望ましい。(図7 図8)

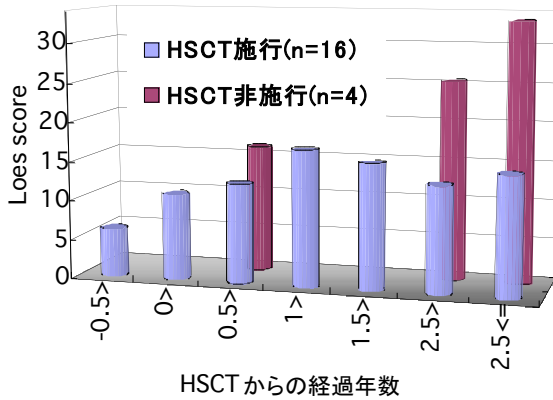


図7 HSCT（造血幹細胞移植）施行例と非施行例のLoes scoreの比較  
経過年数は、HSCT 非施行例では最初のMRI を0とした。HSCT 施行例はHSCT 施行時を0とした

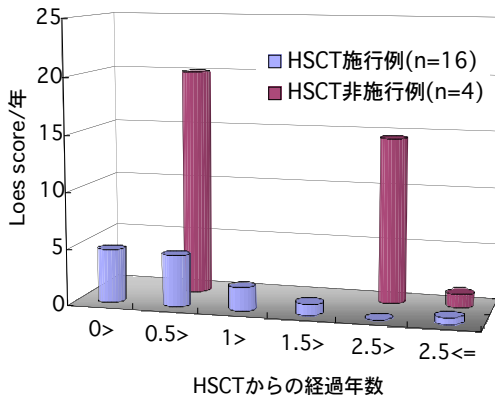


図8 Loes score 年あたりの増悪率の推移  
HSCT 施行例では1.5年後まで増悪する例がある。一方非施行例は2年以上増悪傾向を示す例がある。