

## ＜教育講演 12＞

## 脳 MRI から変性疾患の診断に迫る—病理, 臨床の対比から—

渡辺 宏久<sup>1)</sup> 吉田 眞理<sup>2)</sup> 長縄 慎二<sup>3)</sup> 祖父江 元<sup>1)</sup>

(臨床神経 2011;51:863-864)

Key words : MRI, 多系統萎縮症, 進行性核上性麻痺, 大脳皮質基底核変性症

神経変性疾患を鑑別する上で, MRI は有用な検査方法である。近年は拡散強調画像や voxel based morphometry など新しい撮像法をもちいることで, より軽微かつ早期の異常を検出可能になった<sup>1)2)</sup>。しかし, こうした解析を利用できる施設はかぎられ, 個々の症例の診断においては限界もあるため, conventional MRI (cMRI) は, 臨床現場において大変重要なツールである。

パーキンソン病 (PD) とパーキンソニズムを呈する多系統萎縮症 (MSA-P) との鑑別における被殻背外側優位のスリット状 T<sub>2</sub> 高信号や橋の Hot cross bun (HCB) sign の臨床診断における有用性は数多く報告されている<sup>3)</sup>。しかし, 被殻信号異常所見は 1.5T 以上の MRI では, 健常高齢者であっても類似した所見をみとめることがあり<sup>4)</sup>, 磁場強度の違いによって偽陰性を示すことがある<sup>5)</sup>。また, 被殻背外側高信号所見は SCA17, 成人 GM1 ガングリオシドシスで, HCB sign は, SCA2, SCA7, SCA8, fragile X associated tremor/ataxia syndrome などでもみとめることが知られている。

進行性核上性麻痺 (PSP) と大脳皮質基底核変性症 (CBD) では, 近年の神経病理学の進歩にともない, 従来の診断基準には当てはまらない臨床像を示す症例が多数存在することが判明している<sup>6)7)</sup>。PSP では, Richardson's syndrome (RS) における中脳被蓋の萎縮が診断に有用とされてきたが<sup>8)9)</sup>, 中脳は加齢や脳血管性認知症でも萎縮する可能性が指摘されており<sup>10)</sup>, CBD でも萎縮する。また PSP-parkinsonism (PSP-P) 型や純粋無動症型では中脳萎縮所見が乏しく, 小脳失調優位型では明瞭な小脳萎縮をみとめる。Corticobasal syndrome (CBS) を呈する CBD では, MRI における大脳半球の左右差が特徴とされたが, 臨床的に CBS を呈した症例の病理診断において CBD は半数程度に過ぎず, PSP やアルツハイマー病など, 多彩な疾患がふくまれていることが知られている<sup>7)</sup>。また, CBS 以外に失語や発語失行, 認知症, RS を呈する CBD 症例が半数以上を占めるとされているが, こうした症例の cMRI 像は十分に検討されていない。

cMRI は神経変性疾患の診断に大変有用な検査方法であるが, グリオシス, 萎縮, 微量元素の沈着などを反映した信号変化が脳のどの部位にみとめるかを組み合わせることにより

診断の特異性を高めているに過ぎず, さらに異常信号の感度や特異度を検討した報告の多くは, 臨床診断基準との対比であるため, 従来の臨床診断基準を満たさない臨床病型を呈する症例の診断にはもちいることが難しい。実際, RS を呈した症例の病理像が PSP であるのか CBD であるのかを MRI で鑑別することは必ずしも容易ではない。

cMRI をはじめとした MRI は, 決して病理学的な診断マーカーとなっている各種封入体や異常タンパク質を検出できるわけではなく, むしろ臨床像を反映した形態異常を検出していることを認識し, 適宜経時的な観察をおこないつつ必要に応じて診断を見直すことも大切である。

## 文 献

- 1) Ito M, Watanabe H, Kawai Y, et al. Usefulness of combined fractional anisotropy and apparent diffusion coefficient values for detection of involvement in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:722-728.
- 2) Senda J, Ito M, Watanabe H, et al. Correlation between pyramidal tract degeneration and widespread white matter involvement in amyotrophic lateral sclerosis: a study with tractography and diffusion-tensor imaging. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10:288-294.
- 3) Watanabe H, Saito Y, Terao S, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 Japanese patients. *Brain* 2002;125:1070-1083.
- 4) Watanabe H, Ito M, Fukatsu H, et al. Putaminal magnetic resonance imaging features at various magnetic field strengths in multiple system atrophy. *Mov Disord* 2010; 25:1916-1923.
- 5) Watanabe H, Fukatsu H, Hishikawa N, et al. Field strengths and sequences influence putaminal MRI findings in multiple system atrophy. *Neurology* 2004;62:671.
- 6) Williams DR, Lees AJ. Progressive supranuclear palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *Lancet Neurol* 2009;8:270-279.

<sup>1)</sup>名古屋大学医学部神経内科 [〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町 65]

<sup>2)</sup>愛知医科大学加齢医学科学研究所

<sup>3)</sup>名古屋大学医学部放射線科

(受付日: 2011 年 5 月 20 日)

- 7) Ling H, O'Sullivan SS, Holton JL, et al. Does corticobasal degeneration exist? A clinicopathological re-evaluation. *Brain* 2010;133:2045-2057.
- 8) Aiba I, Hashizume Y, Yoshida M, et al. Relationship between brainstem MRI and pathological findings in progressive supranuclear palsy—study in autopsy cases. *J Neurol Sci* 1997;152:210-217.
- 9) Oba H, Yagishita A, Terada H, et al. New and reliable MRI diagnosis for progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2005;64:2050-2055.
- 10) Sung YH, Park KH, Lee YB, et al. Midbrain atrophy in subcortical ischemic vascular dementia. *J Neurol* 2009; 256:1997-2002.

### Abstract

#### The diagnosis of neurodegenerative disorders based on clinical and pathological findings using an MRI approach

Hirohisa Watanabe, M.D.<sup>1)</sup>, Mari Yoshida, M.D.<sup>2)</sup>, Shinji Naganawa, M.D.<sup>3)</sup> and Gen Sobue, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Nagoya Graduate School of University

<sup>2)</sup>Institute for Medical Science of Aging, Aichi Medical University

<sup>3)</sup>Department of Radiology, Nagoya Graduate School of University

Diffusion tensor imaging and voxel based morphometry are efficient in the diagnosis of neurodegenerative disorders, however, these technologies are available at a limited number of facilities. Thus, conventional MRI remains important in the diagnosis of neurodegenerative disorders.

Dorsolateral putaminal hyperintensity (DPH) and hot cross bun sign discriminate Parkinson's disease from multiple system atrophy (MSA). However, differences in magnetic field strength and sequence affect the sensitivity of DPH, and mild DPH may be observed in normal elderly subjects.

Patients with progressive supranuclear palsy (PSP) presenting Richardson's syndrome show midbrain tegmentum atrophy, but Parkinsonian PSP (PSP-P) and pure akinesia with gait freezing, which are other phenotypes of PSP, may not show especially during early course of illness. In patients with corticobasal degeneration (CBD), asymmetrical cerebral atrophy corresponding with corticobasal syndrome (CBS) may be a characteristic finding. However, at autopsy, CBS patients presenting asymmetrical cerebral atrophy have CBD as the underlying pathology in approximately 50% of PSP patients.

The sensitivity and specificity of MRI for the diagnosis of MSA, PSP, and CBD is based generally on clinical diagnostic criteria. Diagnosis based on MRI has limitations, and, therefore, we should reconsider our diagnoses, particularly during the early course of illness.

(Clin Neurol 2011;51:863-864)

**Key words:** MRI, Multiple system atrophy, Progressive supranuclear palsy, Corticobasal degeneration

---