

MSA-Cにおいて”Hot cross bun” signは起立性低血圧よりも早期に出現する

研究分担者 桑原 聡 千葉大学大学院医学研究院脳神経内科学

研究要旨

MSA の早期診断基準に重要な検査項目を明らかにするため、MSA における”Hot cross bun” sign(HCB)と起立性低血圧の出現時期を比較するとともに、MSA と MJD/SCA3 における HCB の出現頻度や出現時期を比較し、HCB が発症早期においても感度が高く、起立性低血圧よりも早期に出現することを明らかにした。

A. 研究目的

多系統萎縮症(MSA)の診断基準として現在用いられているGilmanのsecond consensus criteriaでは、自律神経障害の一つとして起立性低血圧(OH)の存在が重視されているが、MSAに特徴的な頭部MRI所見の一つである”Hot cross bun” sign(HCB)は診断基準に含まれていない。一方で、OHは必ずしも発症早期にはみられず、HCBの方がOHよりも発症早期には感度が高い可能性がある。また、HCBはMSAのみならず脊髄小脳失調症3型(MJD/SCA3)でも認められうるが、発症早期での出現頻度を比較した報告はなく、出現時期によって疾患特異性があるかどうか十分に検討されていない。MSAにおけるOHとHCBの出現時期を比較するとともに、MSAとSCA3におけるHCBの出現時期を比較した。

B. 研究方法

Gilmanの診断基準でprobableと診断されたMSA 80名(MSA-C 41名、MSA-P 39名)とSCA3 24名を対象とし、1.5TのMRI装置で撮像した頭部MRIのT2強調画像を評価した。橋の異常信号をgrade 0;信号変化なし、grade 1;縦の高信号あり、grade 2;十字の高信号ありに分類し、grade 1あ

るいはgrade 2をHCB陽性とした。また、MSA 80名において、head-up tilt試験におけるOH(収縮期血圧30mmHgまたは拡張期血圧15mmHg以上の低下)とHCBの出現時期をKaplan-Meier curveを用いて比較した。

(倫理面への配慮)

本研究は倫理委員会の承認を得ている。また個人情報保護に関しても細心の留意を行っている。

C. 研究結果

発症2年以内に頭部MRIを撮像した症例において、HCBはMSA-Cの24例中21例(87.5%)に認められ、MJD/SCA3の4例中2例(50.0%)に認められた。発症3年以内に撮像した症例において、grade 2のHCBはMSA-Cの36例中22例(61.1%)に認めたが、SCA3では1例も認めなかった。OHは発症2年以内に検査施行したMSA-Cの25例中15例(60.0%)に認められ、Kaplan-Meier curveではMSA-CにおいてHCBの方がOHよりも有意に早期に認められた($p=0.022$)。

D. 考察

MSA-CにおいてHCBは発症2年以内の早期でも

感度が高い所見であり、OHよりも早期に出現する。発症3年以内と早期に出現するgrade2のHCBはMSA-CとMJD/SCA3の鑑別において、MSA-Cに特異的な所見である。

E. 結論

HCBはMSA-Cの発症早期診断において有用な所見であり、診断基準に含むことが望まれる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Yamamoto T, Yamanaka Y, Sugiyama A, Hirano S, Uchiyama T, Asahina M, Sakakibara R, Kuwabara S. The severity of motor dysfunctions and urinary dysfunction is not correlated in multiple system atrophy. *J Neurol Sci.* 2019;400:25-29.
- 2) Sugiyama A, Sato N, Kimura Y, Shigemoto Y, Suzuki F, Morimoto E, Takahashi Y, Matsuda H, Kuwabara S. Exploring the fr

equency and clinical background of the "zebra sign" in amyotrophic lateral sclerosis and multiple system atrophy. *J Neurol Sci.* 2019;401:90-94.

- 3) Sugiyama A, Sato N, Kimura Y, Fujii H, Maikusa N, Shigemoto Y, Suzuki F, Morimoto E, Koide K, Takahashi Y, Matsuda H, Kuwabara S. Quantifying iron deposition in the cerebellar subtype of multiple system atrophy and spinocerebellar ataxia type 6 by quantitative susceptibility mapping. *J Neurol Sci.* 2019;407:116525.

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1.特許取得

なし

2.実用新案登録

なし

3.その他

なし