# 演題名；神経変性疾患における頭部MRI：最近の話題と課題

氏名；徳丸阿耶、村山繁雄、齊藤祐子
所属；東京都健康長寿医療センター　放射線診断科、同神経内科高齢者ブレインバンク、国立精神神経研究センター検査病理

**要旨**

**頭部MRIは、神経変性疾患の鑑別に有用性が期待されている。一方、まだ診断基準を満たすような特徴的臨床症状や形態学的変化がそろっていない初期段階に有用性があるか、その検討は少ない。**
**背景病理診断を得、臨床・画像・病理を追跡し得た頭部MRIの解析を通し、初期段階を含む各疾患の形態的特徴や鑑別点はないか、現在の診断基準の見直しにつながる点はないかを検討した。**
**初期段階とはどのような状況かを、臨床的に判断するのが難しい中、「本当の初期段階の変化」を、MRI で前方視的に追跡することは臨床現場では大変難しいが、日常臨床診断現場の困難を共有しつつ、鑑別診断の可能性、課題を提示する。**

## A. 研究目的

**頭部MRIは、神経変性疾患の鑑別に有用性が期待されている。一方、まだ診断基準を満たすような特徴的臨床症状や形態学的変化がそろっていない初期段階に有用性があるか、その検討は少ない。背景病理診断を得、臨床・画像・病理を追跡し得た頭部MRIの解析を通し、初期段階を含む各疾患の形態的特徴や鑑別点はないか、現在の診断基準の見直しにつながる点はないかを検討した。**

## B. 研究方法

**2005年1月から2018年12月までに、前方視的に神経変性疾患疑いでMRIが施行された16764例のうち、開頭剖検を得た84例について、形態的特徴を抽出する。3次元データからのSPM解析による局在萎縮の特徴、T2強調画像、fluid attenuated inversion recovery (FLAIR)、プロトン密度強調画像での信号異常の検討を行い、病理所見と対応を試みた。**

（倫理面への配慮）

東京都健康長寿医療センター倫理員会において、承認を得て施行。

## C. 研究結果

1：アルツハイマー病の早期診断には、Aβ、タウの情報を加えた複合的判断が有用と思われる。一方、本邦での保険収載で施行できる検査は限定されており、MRIの有用性は日常臨床では重要である。

2：軽度認知機能障害で、アルツハイマー病(Alzheimer's disease:AD)は嗅内野皮質皮質近傍萎縮がSPM解析で指摘可能であり、汎用されているVSRADにも一定に有用性はある。

3：しかし、嗜銀顆粒性認知症（dementia with grains/argyrophylic grain disease:DG/AGD）、老年期神経原線維変化型認知症は、いずれもAD早期の萎縮部位に近接する部位の萎縮が生じ、その鑑別は、Aβ、タウ標的薬開発を勘案しても、それらの鑑

別は喫緊の課題となる。

4：剖検例について、ADと DG/AGD の鑑別点を示した。迂回回、扁桃の詳細解剖解析が必須である。視診評価の可能性についても示した。
5: 進行性核上性麻痺（progressive supranuclear palsy:PSP）
では、病初期、および近年報告が積み重ねられている PSP subtypes を、MRIでも検討することが現状の喫緊の課題である。画像解析の標準化、横断的な画像情報の蓄積によって、適切な解析が、診断の可能性を広げる。古典的な PSP-RS での中脳被蓋萎縮、上小脳脚萎縮、前帯状回萎縮と異なる、萎縮の局在、病期による変化を評価し、臨床、病理と関連を検討することが必須である。
6：特発性正常圧水頭症においても、中脳被蓋萎縮がとらえられることがあり、PSP との臨床的鑑別、病態の検討が必要である。
7：大脳皮質基底核変性症（corticobasal degeneration:CBD）の形態診断は、難しい。基本的な中心溝周囲の左右差のある萎縮、大脳脚の左右差、中脳被蓋萎縮が揃う症例では診断に近づくことが可能であるが、近年 PSP と同様に臨床病態、病理学的にも病巣の広がりは多彩であり、subtypes が多く存在することが明らかとなっており、形態画像も臨床、病理に対応して多彩な所見を示す。CBD と病理学的に診断された subtypes について MRI 所見を病理所見と対応させて示し、中核的画像所見と、病態に即して診断することの重要性を示す。皮質微小梗塞症例も、皮質萎縮としてのみ描出された場合鑑別が必要になる。
8：多系統萎縮症（multiple systemic atrophy:MSA）の画像所見は特徴的であり、MRIは診断に役立つ。MSA-C の病初期には典型的な hot cross bun sign や萎縮ははっきりせず、脳幹に縦走する淡い信号変化のみのことがあることを示した。

## D. 考察

1：まず撮像することが必須である。
2：MRI撮像に際しては、適切なシーケンスの設定、共有、標準化が必要であり、重要な課題である。
3：客観的な指標としてのMRI所見について、背景病理に基づく検証を蓄積することは重要である。
4：病期、時間軸に対する留意が重要である。
5：神経変性疾患は、近年病態の広がりによって subtypes の報告が相次いでおり、病態に基づく臨床的記載を積み重ね、さらに画像所見を先に診断ありきではなく、客観性を持って評価することが必要である。

## E. 結論

病期、病態によって多彩な画像所見があり、画像解析の適切な選択、標準化を合わせ、臨床、病理と対応させる検討の継続が重要である。

## F. 文献

Tokumaru AM, Saito Y, Murayama S, et al. MRI diagnosis in other dementias. P39~116 In Neuroimaging Diagnosis for Alzheimer's Disease and other dementias. Matsuda S, Asada T, Tokumaru AM. Ed. Springer