

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）

分担研究報告書

研究課題：プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班

プリオン病における画像診断基準の検討

研究分担者：原田雅史

徳島大学大学院医歯薬学研究部放射線医学分野

研究要旨

孤発性CJDの画像所見の要点として下記のようにまとめた。1)拡散強調像(DWI)で初期には左右非対称な大脳皮質リボン状高信号や線条体の前方優位な高信号を認める。進行とともに両側性、対称性になる。2)視床に信号変化を伴うことがある。3)腫脹は通常伴わない(但しV180Iでは伴うことがある。) 4)辺縁系や中心前回は避ける傾向がある。5)MM2孤発性CJDのうち、皮質型ではDWIでの皮質の高信号を伴うが、視床型では異常信号を認めない。

これらの情報をプリオン病画像診断の手引きとしてホームページ上で公開し、共有している。

A. 研究目的

孤発性CJDに代表されるプリオン病の診断にはMRIなどの画像検査が有用であるとされている。しかし、CJDなどを疑う場合に評価すべき撮像シーケンスや項目は必ずしも臨床医に共有されていない。そこで、本研究ではプリオン病や神経内科を専門としない一般医師を対象とした画像診断の手引きを作成することが目的である。

B. 研究方法

プリオン病合同画像委員会にて項目を立て、CJDを示唆するDWIを中心としたMRI所見の要点、CJDと鑑別を要する他疾患を示唆する所見、非古典的CJDとGSSの画像所見の特徴、画像腫とモダリティ選択の注意点の4項目を中心に検討を行

った。さらに画像と文献の追加を行い、「プリオン病診療ガイドライン2020」とリンクすることとなった。数回の修正と追加を行って、最終稿を確定した。

(倫理面への配慮)

検討した画像は、サーベイランスにて同意を得て集積した症例のものを利用し、個人が特定できないように匿名化を行って評価した。

C. 研究結果

項目は1.背景、2.MRIの撮像条件、3.代表的な病型の画像所見、4.鑑別診断とし、冒頭に要点、末尾に文献を付し、図として画像を掲載した。孤発性CJDの画像所見の要点は、下記のようにまとめた。1)拡散強調像(DWI)で初期には左右非対称な大

脳皮質リボン状高信号や線条体の前方優位な高信号を認める。進行とともに両側性、対称性になる。2)視床に信号変化を伴うことがある。3)腫脹は通常伴わない(但しV180Iでは伴うことがある。)4)辺縁系や中心前回は避ける傾向がある。5)MM2 孤発性CJDのうち、皮質型ではDWIでの皮質の高信号を伴うが、視床型では異常信号を認めない。さらに鑑別診断として、下記の所見の場合はプリオン病以外を考慮すべきと考えた。1)高信号がDWIよりもFLAIRで高度、2)ADCが病初期から上昇、3)病変が初期から左右対称性、4)病変の主座が辺縁系、5)ADCが白質で低下、6)病変で脳血流が上昇。これらの内容をサーベイランスのホームページに掲載して、情報共有を行っており、「プリオン病診療ガイドライン2020」でも紹介されている。

D. 考察

本手引きではプリオン病の診断や鑑別のための画像所見に関する基本事項をまとめた。今後参照されることで一般医や神経内科医によるプリオン病の診断向上に資することが期待される。一方、本手引きの作成を通じて、プリオン業診断におけるarterial spin labelingの有効性についてなど、エビデンスが不足している領域が明らかになった。また、プリオン病サーベイランスの観点からは、より包括的な資料が有用な可能性がある。今後、使用者からの意見や新規報告等を踏まえて適宜改訂が必要と考えられた。

E. 結論

プリオン病合同画像委員会において、プリオン病画像診断の手引きを作成し、ホームページや診療ガイドライン2020にて公開して、情報共有を行った。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 原田雅史. MRI検査が診断の決め手となる認知症. Rad Fan 2020.; 17: 51-54

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし