

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）
（総合）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

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・医歯薬学研究部

研究要旨

これまでの検討から CJD の画像所見の特徴として、DWI における基底核や視床及び大脳皮質の高信号が最も特徴的と考えられた。そこで、サーベイランス症例について、尾状核/被殻または前頭葉を除く 2 カ所以上の大脳皮質の DWI 高信号の有無を判定し、診断カテゴリーを評価した。その結果 WHO 診断基準で Possible と診断された 8 例中 7 例で probable と診断された。また、probable と診断された 40 症例では、発症から probable とされた時期が、WHO 基準では 4.4 ± 5.4 ヶ月だったのに対して、MRI 診断基準では 2.2 ± 1.8 ヶ月と有意に短縮された。また、病理にて Definite と診断された生前 possible 判定症例の 3 例のうち、MM2T タイプの 1 例を除く 2 例で画像にて Probable 症例と判定された。1 例は MV2 タイプ、もう 1 例が MM1+2 タイプであった。

以上の結果をもとに、R3 年度においてコンサルテーション症例を中心に、画像評価・鑑別診断等を行い、後方視的に確定診断への有用な情報を提供することができたと考えられた。MRI の DWI 高信号を診断基準に用いることによって、Possible から Probable 症例の増加につながるのみならず、診断時期の早期化に寄与し、MM2T タイプ以外の Definite 症例の生前診断に有用と考えられた。

A. 研究目的

これまでの検討から CJD の画像所見の特徴として、DWI における基底核や視床及び大脳皮質の高信号が最も特徴的と考えられた。そこで、サーベイランス症例について、尾状核/被殻または前頭葉を除く 2 カ所以上の大脳皮質の DWI 高信号の有無を判定し、診断カテゴリーを評価した。さらにこの基準を利用して、サーベイランスのコンサルテーション症例についても適応して、画像評価を行い情報提供を行う。

B. 研究方法

サーベイランス症例のうち MRI 画像が画像データベースに保存されている症例を用いた。MRI の診断基準は、DWI で尾状核/被殻または前頭葉を除く 2 カ所以上の大脳皮質の高信号を呈したものを、所見陽性と判定した。まず、Probable 40 症例について診断までの期間について検討した。

さらに Possible 8 例について MRI 診断基準における判定カテゴリーの変化について検討を行った。また、Possible のうち死後病理にて Definite と診断された 3 例について subgenetic type との比較検討を行った。

R3 年度においてはコンサルテーション症例について上記基準を応用して画像評価を行い、後方視的に確定診断への有用性を検討した。

（倫理面への配慮）

サーベイランスにて文書で研究への同意を取得している。画像や臨床情報は個人が特定できないようにして、評価に用いた。

C. 研究結果

サーベイランスで WHO 基準により possible と生前診断された 8 例のうち 7 例で MRI 診断基準により Probable と診断された。さらに WHO 基準で Probable 症例とされた 40 症例のうち、発症から診断までの期間が WHO 基準の 4.4 ± 5.4 (mean $\pm$ SD) ヶ月に対し、MRI 診断基準では 2.2 ± 1.8 ヶ月と診断期間の短縮が認められた。Possible 8 症例のうち病理により Definite とされた 3 症例では、MM2T タイプの 1 例のみ MRI 診断基準でカテゴリーの変化はなかったが、他の 2 例では MRI 診断基準で Probable と分類された。

R3 年度においてもサーベイランスにおいてコンサルテーションを受けた症例については、上記 MRI 診断基準を適応して評価を行い、結果を報告した。この報告内容について後方視的に評価を行い、確定診断への関与を検討したところ、有用な画像診断情報が供与されており確定診断に結びついたと判断した。

D. 考察

今回の検討からWHO基準でPossibleとされた症例のうち8割程度でMRI基準でProbableと判定できることになり、さらにProbableと診断できるまでの期間が1～2ヶ月早まることが期待された。また、MMT2以外ではDefinite症例の生前診断に寄与することができ、診断精度の向上に有用であると考えられた。一方今回のMRI診断基準では、前頭葉のDWI高信号は判定基準に用いなかったが、前頭葉の所見を判定基準に用いた場合の精度の変化については、今回検討できておらず、今後の課題と考えられた。

E. 結論

MRI診断基準により診断精度に向上するのみならず、診断時期の早期化が可能であった。また、コンサルテーションにおいて非プリオン症例についても確定診断にいたる参考情報の提供が可能であった。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Fukumoto T, Miyamoto R, Fujita K, Hara da M, Izumi Y, Gait apraxia as a presenting sign of Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease. Neurol Clin Neurosci .2021;9:339-341.

G. 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