

進行性核上性麻痺の画像診断 : 特徴と診断のポイント

西 宮 仁

要旨 進行性核上性麻痺 (PSP) の診断上, 画像所見は有力な補助診断手段として用いられてきた. 主な所見としては, 頭部 MRI において認められる, 脳幹の中脳・橋被蓋部, ことに中脳吻側部の萎縮によって示されるハミングバードサイン, PVH 等の大脳白質の異常信号, 頭部 MRI および CT にて認められる第3脳室拡大, 四丘体槽拡大, シルビウス裂拡大, 前頭葉萎縮, 側脳室拡大, SPECT および PET における前頭葉の血流低下等が知られている.

(キーワード : 進行性核上性麻痺 (PSP), MRI, CT, SPECT)

NEURORADIOLOGICAL DIAGNOSIS OF PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY :
ITS DISTINCTIVE FEATURE AND THE POINT OF DIAGNOSIS

Jin NISHIMIYA

(Key Words : progressive supranuclear palsy, MRI, CT, SPECT)

進行性核上性麻痺 (PSP) の診断上, 血液検査等による簡明且つ確実な診断方法がいまのところないことから, 画像所見は有力な手がかりの1つとされ, 様々に検討されてきた. また, その一部はパーキンソン病関連臨床個人調査票の記載項目にも取り入れられた. もちろん, 頭部 MRI や SPECT・PET 等の画像所見だけで診断するものではない. また, 画像所見が示されていないから診断が否定される, と言うものでもなく, 初期においてはそれらしき画像所見を示さない例は少なくないので, 画像所見に捕らわれるとかえって診断が遅れることがあることは注意を要する. さて, PSP の画像上の主な所見について以下に記載する.

PSP の画像上主に認められる所見

ハミングバードサイン, 第3脳室拡大, 四丘体槽拡大, シルビウス裂拡大, 前頭葉萎縮, 側脳室拡大, PVH 等の大脳白質に異常信号, SPECT および PET における前頭葉の血流低下等が主に知られている所見である.

ハミングバードサイン

PSP の画像診断上, 最も有名で且つ特異性の高いと

されている徴候である. この徴候の命名者は日本の岩田誠とされている¹⁾²⁾. これは, 脳幹の橋・中脳被蓋部ことに中脳吻側部が萎縮し, 橋底部は保たれるため, 頭部 MRI の矢状断像で, 橋底部が蜂鳥の体, 延髄が尻尾, 中脳被蓋部の尾側が頭, 中脳被蓋部の吻側の細く萎縮して上に凸の弓状に見える部分を嘴にたとえた物である. (註: 蜂鳥は, ご存知のように小さな鳥で, 蜂のように飛び続けながら, 長い嘴で花の蜜を吸取る飛び方をしてい. 以下に典型例の頭部 MRI 画像を3例 (図1-3) と, まだその所見がはっきりしない1例 (図4) を示す.

このような橋・中脳被蓋部, ことに中脳吻側部が萎縮するという画像所見そのものは, 岩田誠以前から頭部 MRI³⁾⁴⁾ でも, 頭部 CT⁵⁾⁶⁾ においても, かつまたCT や MRI が普及する以前に, 気脳断層撮影⁷⁾ によっても種々検討・報告されている.

しかしながら, これらの所見が明瞭となってくるのは, 症例としては中期からしばしばは末期の例で, 既に臥床状態か歩行困難で, 発語不能, 嚥下困難, 経管栄養・気管切開等も必要となってきた方に認められることが多い.

まだ独歩可能で外来へ通院され, その中で PSP を疑い始めた症例では, このような所見がはっきりしないか,

国立精神・神経センター国府台病院 神経内科
別刷請求先: 西宮 仁 国立精神・神経センター国府台病院
〒272-8516 千葉県市川市国府台 1-7-1
(平成17年7月5日受付)
(平成17年9月20日受理)

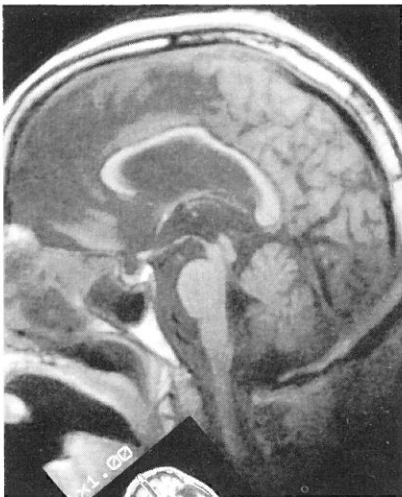


図 1 77歳男性, 経過10年



図 2 64歳女性, 経過12年

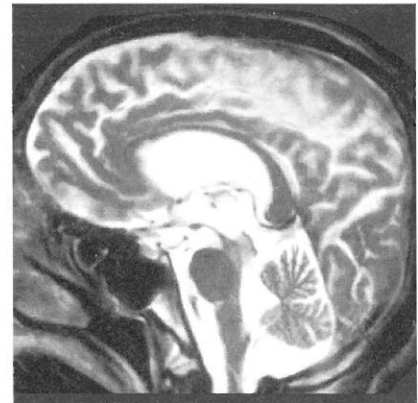


図 3 68歳男性, 経過 4 年

せいぜい以下の図4の症例に見られる程度の所見であることが多い。そのため、ハミングバードサインはこれがかっきりと認められれば、診断の根拠となり得るぐらいに特異性は高いが、これにこだわると逆に診断し損なうことになりかねないため、注意を要する。

第3脳室拡大

中脳被蓋部吻側の萎縮との関連で、第3脳室の拡大もPSPに特徴的所見である。頭部CTやMRIのルーチンの水平断像で見られること、筆者の経験では脳幹の橋・中脳被蓋部の萎縮より、早期に認められるので、早期の画像診断ではもっとも重要な所見ではないかと思われる。

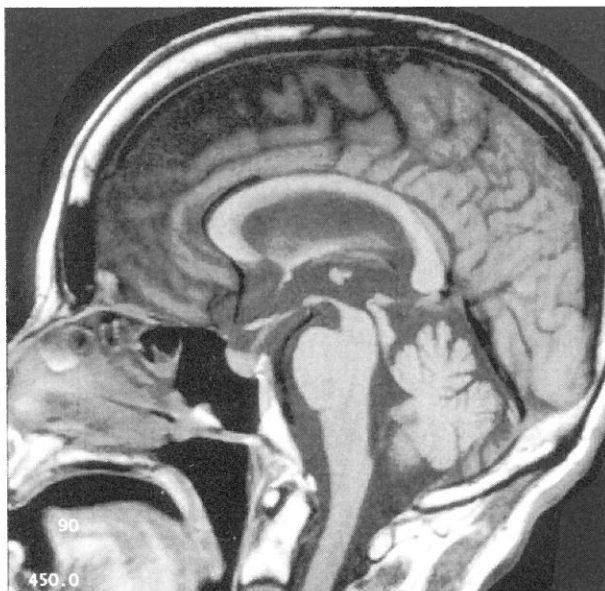


図 4 74歳女性, 経過 3 年

もちろん、脳室全体の拡大が起これば、当然第3脳室だけが逃れるということはありませんので、その他の脳室拡大が無い時、その他の脳室拡大に比べてより拡大している時に重要な所見となる。以下に、図1に示した症例の経時的变化を示す(図5-10)。

この症例を含んだ7例の、第3脳室幅の経時的变化をグラフで示す。

四丘体槽拡大

この所見も中脳被蓋部の萎縮の表れとして重要な所見である。

図12から図14に自験例を示す。

SPECT および PET における前頭葉の血流低下

検査可能な時には、SPECT および PET における前頭葉の血流低下はその他のパーキンソン症候群との鑑別に重要な検査である。PSPにおいては比較的早期から前頭葉の血流低下を示すことは古くから報告されている⁹⁾。一方、パーキンソン病(PD)においては、通常頭頂葉から後頭葉の血流低下を示す¹⁰⁾。また、大脳皮質基底核変性症(CBD)においては、前頭葉ないし頭頂葉の著しい左右差を持った血流低下があれば、重要な手がかりとなる¹¹⁾。

シルビウス裂拡大, 前頭葉萎縮

前頭葉の血流低下や、皮質下痴呆、前頭葉徴候等の臨床症状の出現と関連して、PSPにおいては早期から、そして経過とともにシルビウス裂拡大、前頭葉萎縮が著しくなってくる。その一端は、図5から図10に第3脳室の経過を示した症例に、同時にシルビウス裂拡大も著し

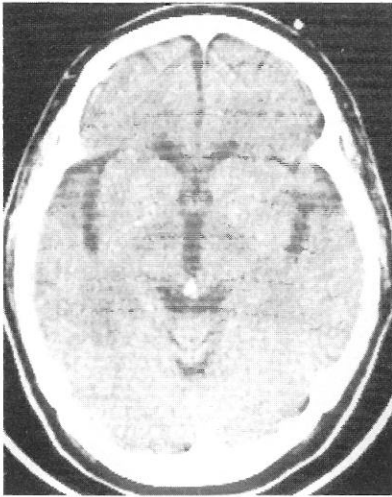


図 5 65歳, 発症前?

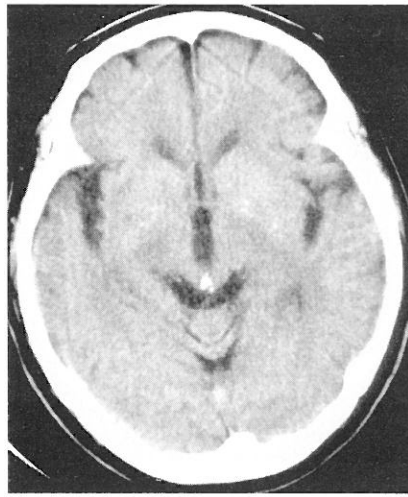


図 6 67歳, 発症直後

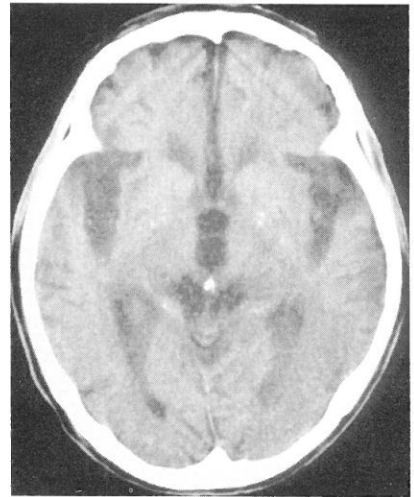


図 7 70歳, 発症3年

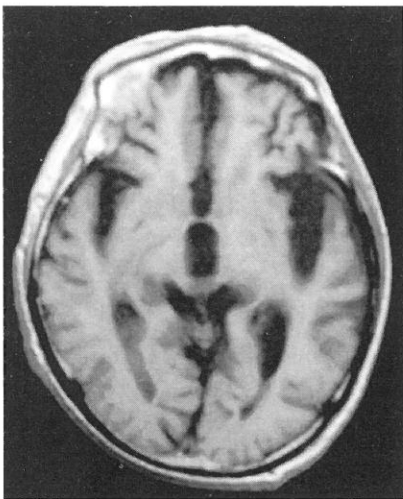


図 8 72歳, 発症5年

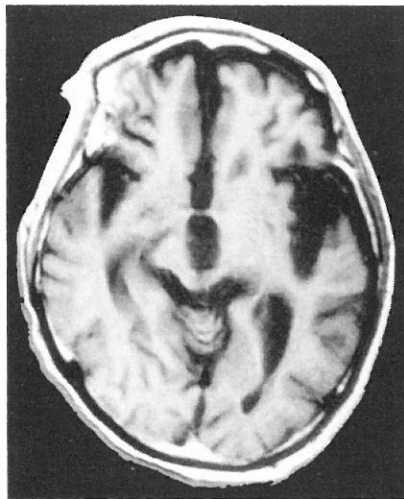


図 9 73歳, 発症6年

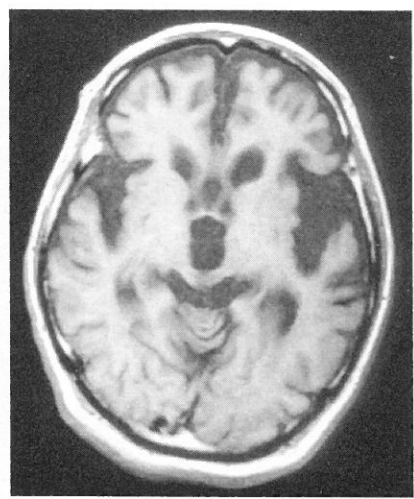


図 10 74歳, 発症7年

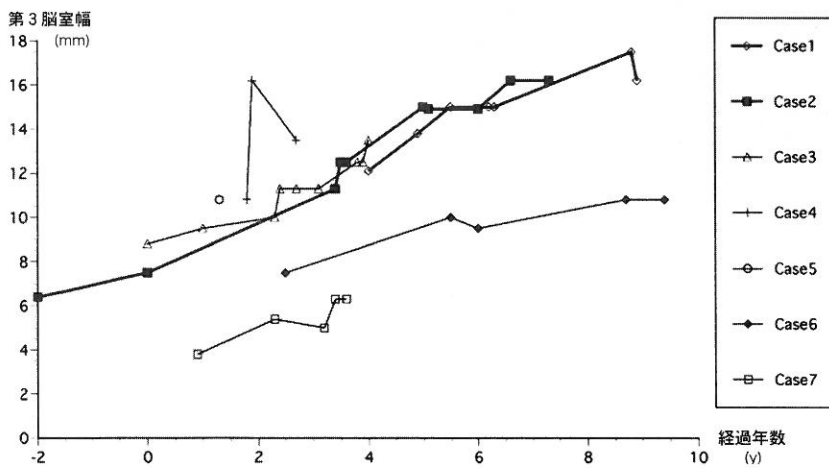


図 11 PSP7 症例における第3脳室幅の経時的変化

くなっていく経過が示されている。

側脳室拡大, Periventricular hyper intensity (PVH) 等の 大脳白質の異常信号

側脳室拡大, PVH 等の大脳白質の異常信号も PSP には殆どの例において認められる所見である。この本体が何であるかは、現在われわれの施設では、PSP の本質は何か、を検討するに当たって重要なテーマとなっている。

これまで、PVH 等の大脳白質に異常信号は血管障害と関連づけられて検討されてきた¹²⁾。しかし

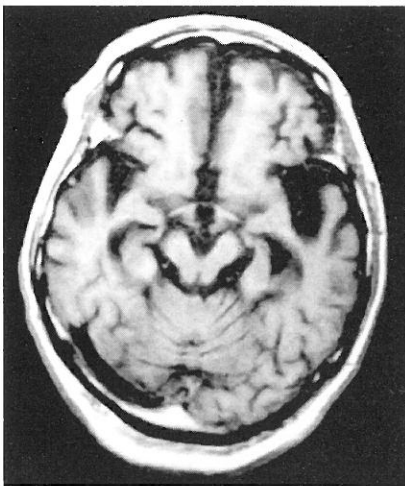


図 12 77歳男性, 経過7年

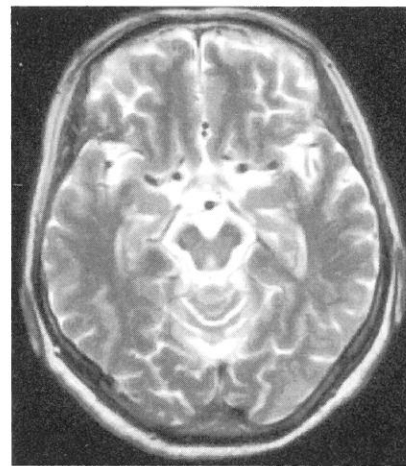


図 13 64歳女性, 経過12年

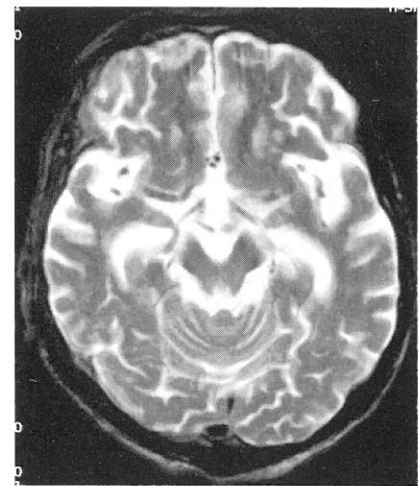


図 14 68歳男性, 経過4年

(それぞれ, 図12が図1, 図13が図2, 図14が図3の症例である)

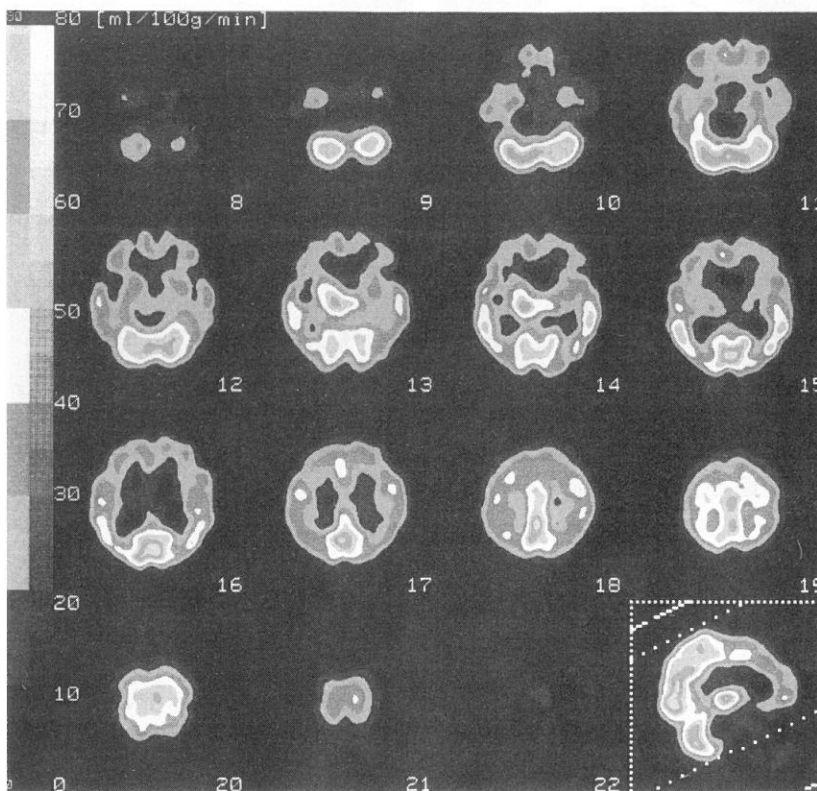


図 15 74歳女性, 経過3年 (図4に頭部MRIを示した症例)

し、剖検時の検索では大脳の虚血性変化の所見は見いだされなかった。他の施設でも、頭部MRIでPVH等を認めても、虚血性変化とはなかなか結びつかなかったとの報告をいくつか受けている。

これに関して、PSPの側脳室拡大とPVH等の大脳白質に異常信号をからめて、Normal pressure hydrocephalus (NPH)との関連、髄液の吸収障害について検討を行っている。まず、これまで筆者らの施設でPSPとして登録してきた53症例の画像所見を再検討を行ったところ、高位円蓋部脳溝狭小、脳溝の局所的拡大といった、NPHに特徴的と考えられる所見をそれぞれ、8/53 (15.1%)、5/53 (9.4%)と10-15%に認めた(西宮仁, 岩村晃秀, 湯浅龍彦: 進行性核上性麻痺の画像所見の再検討. 第46回日本神経学会総会, 鹿児島, 2005.

ながら、血管障害のリスクファクターとPSPの相関は種々検討されているが、有意の物は見いだされていない。図2と図3に示した症例は剖検にてPSPと確定している症例であるが、ハミングバードサイン、第3脳室拡大、四丘体槽拡大、シルビウス裂拡大、前頭葉萎縮、SPECTにおける前頭葉の血流低下等の所見もそろっているが、図16および図17に示すようなPVHも認めている。しか

5. 26). また、遺伝子診断でHuntington病と確定していた症例や、Alzheimer病、そしてPSPと考えていた症例の中に、tap testで改善する症例を認めた(岩村晃秀, 西宮仁, 湯浅龍彦ほか: 神経変性疾患に合併する正常圧水頭症. 第46回日本神経学会総会, 鹿児島, 2005. 5. 26). そこで、PSPとして考えてきた症例のなかで、高位円蓋部脳溝狭小、脳溝の局所的拡大を認めた

(NPH 様所見示した) 5 例と、高位円蓋部脳溝狭小、脳溝の局所的拡大を認めない (NPH 様所見を認めない) 13 例と、これらと同年代の正常対照の PVH の面積を比較した。PSP (NPH 様所見有り): 5 例 平均年齢; 71.0±5.7 歳, PVH 面積 1115.08±567.01 mm², PSP (NPH 様所見無し): 13 例 平均年齢; 74.1±8.1 歳, PVH 面積 698.74±395.09mm², Control: 12 例 平均年齢; 74.8±8.0 歳, PVH 面積 193.69±132.49mm² といった結果が示された (西宮仁, 岩村晃秀, 湯浅龍彦: 進行性核上性麻痺の画像所見の再検討. 第46回日本神経学会総会, 鹿児島, 2005. 5. 26). 以上, PSP として考えてきた症例において, NPH 様所見の有無にかかわらず, 正常対照者より PVH 面積は大きかった。これ等のデータから, PSP の側脳室拡大と PVH 等の大脳白質異常信号と, 髄液の吸収・通過障害について, 何らかの関連性も考えられ, 更なる検討を要するものと考えている。

以上, 自験例の画像とこれまでの報告を中心に, PSP の画像診断: 特徴と診断のポイントについて述べた。読者らの, 今後の診療の参考になれば幸いである。

文 献

- 1) 岩田 誠: 神経変性疾患における中脳被蓋萎縮の意義. 厚生省特定疾患・神経変性疾患調査研究班1993年度研究報告書, p.48-50, 1994
- 2) 岩田 誠: 8. 痴呆の画像診断—症例を中心に— (7) ハチドリとバンダ: 大脳基底核の MRI 診断から. *Dementia* 9: 423-426, 1995
- 3) Savoirdo M, Strada L, Girotti F et al: MR imaging in progressive supranuclear palsy and Shy-Drager syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 13: 555-560, 1989
- 4) 博野信次, 藤田真佐之, 北原義介ほか: 進行性核上性麻痺の MRI 像. *神経内科* 27: 115-117, 1987

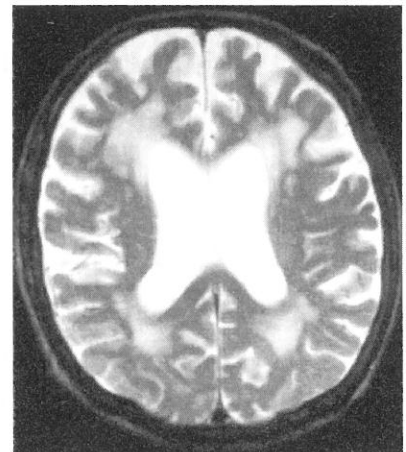
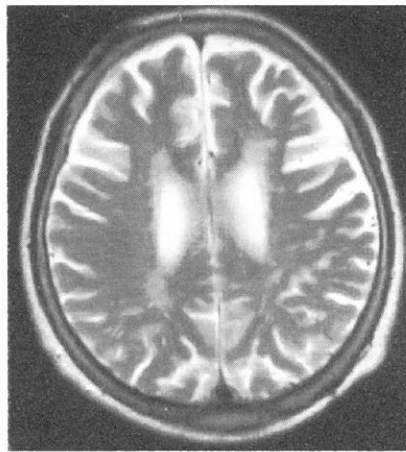


図 16 64歳女性, 経過12年 (図2と同一例) 図 17 68歳男性, 経過4年 (図3と同一例)

- 5) Saitoh H, Yosii F, Shinohara Y: Computed tomographic findings in progressive supranuclear palsy. *Neuroradiology* 29: 168-171, 1987
- 6) 森若文雄, 長沼睦雄, 蔵 建夫ほか: Progressive supranuclear palsy—高解像力CT所見と剖検所見との対比—. *神経内科* 17: 190-192, 1982
- 7) 西宮 仁, 近藤智義, 久留 裕ほか: 小脳変性症のレ線解剖学的研究 (V) —脳幹萎縮を示す他疾患との鑑別—. *臨床神経* 20: 1136, 1980
- 8) 西宮 仁, 増田真之, 湯浅龍彦ほか: 進行性核上性麻痺 (PSP) の画像所見推移. *臨床神経* 36: 1426, 1996
- 9) D'Antona R, Baron JC, Samson Y et al: Subcortical dementia. Frontal cortex hypometabolism detected by positron tomography in patients with progressive supranuclear palsy. *Brain* 108: 785-789, 1985
- 10) 亀井啓史, 中島 孝, 福原信義: 錐体外路系疾患における脳血流 SPECT の統計学的解析による検討. *脳と神経* 54: 667-672, 2002
- 11) 長濱康弘, 福山秀直: 進行性核上性麻痺 (PSP) と Corticobasal degeneration: 脳血流代謝の面から. *神経内科* 43: 22-29, 1995
- 12) 西宮 仁, 根本英明, 湯浅龍彦ほか: 進行性核上性麻痺の頭部 MRI 上の白質病変. *臨床神経* 42: 1329, 2002