

## 進行性核上性麻痺と鑑別すべき疾患

鈴木 幹也 川井 充

**要旨** 進行性核上性麻痺は、核上性眼球運動障害、左右差のないパーキンソニズム、高次機能障害などを呈する変性疾患である。特徴的的症状や、頭部 MRI で、第3脳室の拡大、中脳・橋被蓋の萎縮があれば診断に苦慮しないが、発症早期では目立たない例があり、他のパーキンソニズムを来たす疾患との鑑別が問題になる。パーキンソン病は、一側優位の静止時振戦・筋強剛で発症し、進行すると無動・易転倒性がみられる。MIBG 心筋シンチの後期相での取り込みの低下が診断に有用である。多系統萎縮症は、パーキンソニズム、小脳失調、自律神経症状が特徴的だが、パーキンソニズムが主体の線条体黒質変性症は、自律神経症状が目立たないと診断が困難なことがある。頭部 MRI T2 強調画像での被殻外縁のスリット状高信号領域が特徴である。大脳皮質基底核変性症は、失行などの皮質症状をとともなう。どの疾患も特徴的な症状・画像変化を示さない例では診断に苦慮することがある。

(キーワード: 進行性核上性麻痺, パーキンソン病, 多系統萎縮症, 大脳皮質基底核変性症, 鑑別診断)

## DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY

Mikiya SUZUKI and Mitsuru KAWAI

(Key Words : progressive supranuclear palsy, Parkinson's disease, multiple system atrophy, corticobasal degeneration, differential diagnosis)

進行性核上性麻痺 (progressive supranuclear palsy : PSP) は、パーキンソニズム、核上性眼球運動障害、高次機能障害を主体とする神経変性疾患である。上方だけではなく、下方・水平方向にもみられる核上性眼球運動障害、四肢より体幹に目立つ筋強剛、病初期からの後方への易転倒性がみられれば、診断は容易であるが、病初期ではみられないこともある。進行例では頭部 MRI で、第3脳室の拡大や中脳・橋被蓋の萎縮がみられる (図1) が、発症早期では目立たないことが多い<sup>1)</sup>。ここでは、パーキンソン病、多系統萎縮症 (特に線条体黒質変性症タイプ)、大脳皮質基底核変性症の臨床徴候・検査所見と PSP との鑑別について取り上げた。なお、PSP の臨床症状の詳細については、他章を参考にしていきたい。

## パーキンソン病

パーキンソン病 (PD) は、一側優位の静止時振戦、筋

強剛で発症することが多い。仮面様顔貌で表情が乏しくなり、皮脂の増加のため oily face になる。歩行は、前傾、すくみ足、小歩、方向転換時の不安定性があり、一側の手振りが減少する。初期では自律神経症状は目立たない。病期が進行すると両側に症状が出現し、姿勢反射障害のため、易転倒性、ななめ徴候、突進歩行がみられるようになる。通常の頭部 MRI で異常所見は見られない (図2)。[<sup>123</sup>I] meta-iodobenzylguanidine (MIBG) 心筋シンチグラフィーで、後期相での取り込みに低下が見られ、PSP を含めた他のパーキンソニズムを来たす疾患との鑑別に有用である<sup>2)3)</sup>。しかし、病初期では低下しないこともあり<sup>1)</sup>、注意が必要である。治療では、抗パーキンソン病薬によく反応し、他のパーキンソニズムを来たす疾患との鑑別になりうる。

国立病院機構東埼玉病院神経内科  
別刷請求先: 鈴木幹也 国立病院機構東埼玉病院神経内科  
〒349-0196 埼玉県蓮田市黒浜4147  
(平成17年7月1日受付)  
(平成17年7月15日受理)

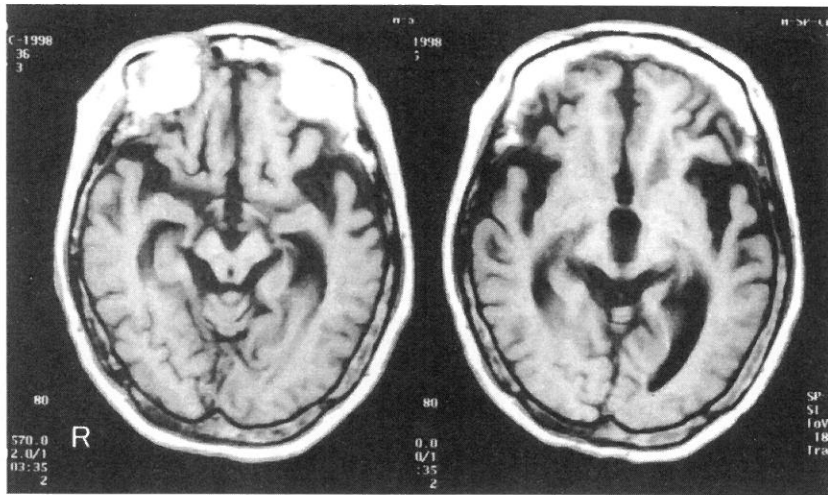


図 1 PSP 頭部 MRI T1 強調画像  
中脳被蓋部の萎縮，第三脳室の拡大をみとめる。

多系統萎縮症

多系統萎縮症 (multiple system atrophy : MSA) は、パーキンソニズム、小脳失調、自律神経症状を呈する変性疾患である。明らかな小脳失調や自律神経症状がともなっていれば鑑別は容易であるが、発症および経過中の中核症状がパーキンソニズムである、線条体黒質変性症タイプ (MSA-p) は鑑別が困難になることがある。静止時振戦は一般に見られない。左右差はないこともある

が、初期では半数には左右差があるとされる。神経学的診察や問診で、小脳症状や自律神経症状をみとめることがあるが、パーキンソニズムのため、わかりづらいこともある。頭部 MRI T2 強調画像で、被殻外縁にスリット上の高信号をみとめることが特徴である (図3)<sup>5)</sup>。小脳・脳幹の萎縮、橋の横走線維の変性を示す十字サインがみられる例もある。抗パーキンソン病薬は初期には軽度有効な例があるが、効果に乏しい。

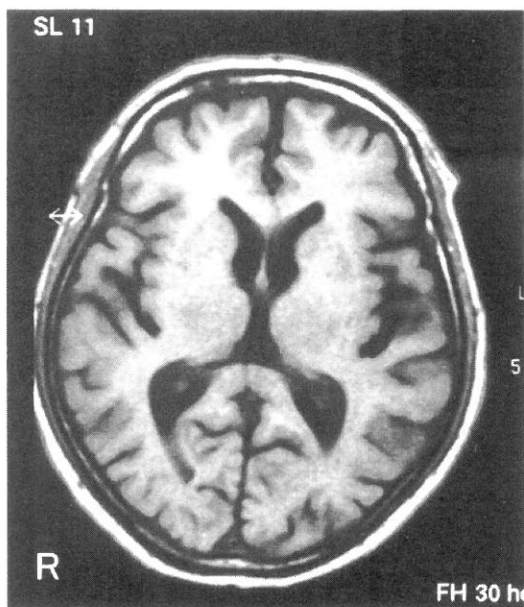


図 2 PD 頭部 MRI T1 強調画像  
軽度の脳萎縮以外は明らかな異常をみとめない。

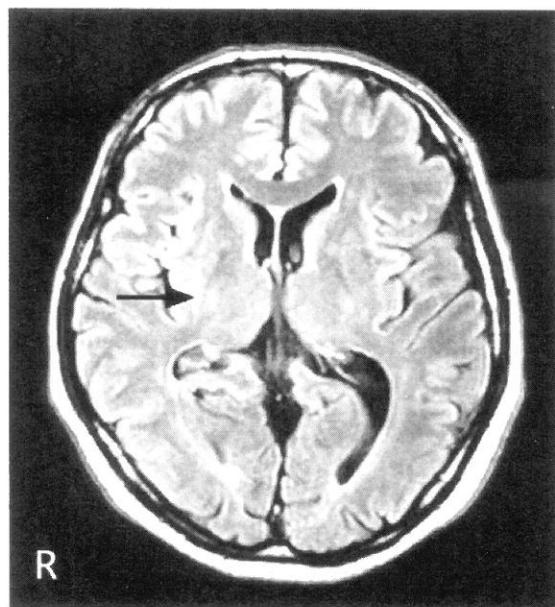
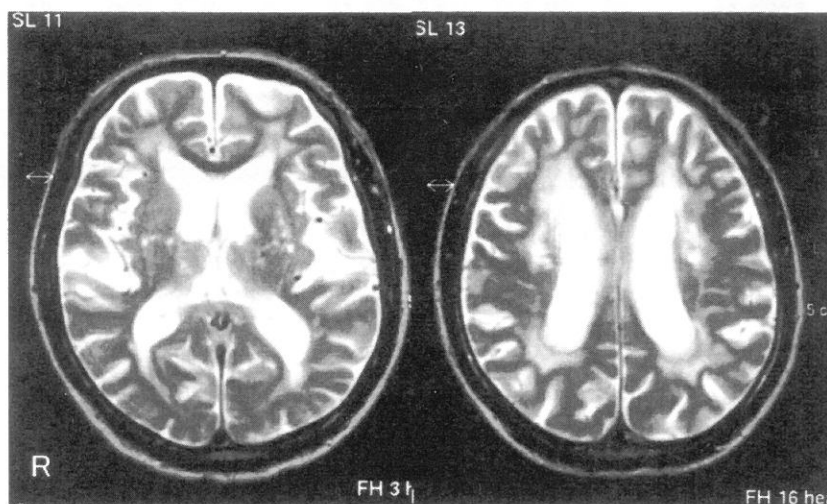


図 3 MSA-p FLAIR 画像  
右被殻の萎縮と背外側に高信号域をみとめる。

表 1 PSP と CBD の病理所見の対比<sup>8)</sup>

	PSP	CBD
Ballooned neuron 神経細胞の脱落	通常みられない 淡蒼球内節, 黒質, 齒状核, 赤核, 視床下核など	大脳皮質にみられる 大脳皮質, 黒質
tangle	脳幹, 視床下核, 淡蒼球内節に globose-shaped NFT	大脳皮質の神経細胞に pretangle
astrocyte の変化	tuft-shaped astrocyte	astrocytic plaque

図 4 脳血管性パーキンソニズム 頭部 MRI T2 強調画像  
基底核や大脳白質に高信号域が散在している。

### 大脳皮質基底核変性症

大脳皮質基底核変性症 (corticobasal degeneration: CBD) は、一側優位の前頭葉・頭頂葉症状、パーキンソニズムで発症し、痴呆などの精神症状は進行例にみられることが多い。自分の意思とは関係なく勝手に手が動く、alien hand 徴候や、反対側の上肢の動きを邪魔しようとする、拮抗失行がみられることがある。頭部 MRI で大脳皮質の萎縮、脳血流シンチで集積低下は左右差がある。しかし、近年、精神症状で発症し、その後の運動症状でも左右差が目立たない例<sup>6)</sup>や、臨床診断は PSP であったが病理診断は CBD であった報告や、臨床診断は CBD であったが、病理診断は PSP だった非典型例の報告も散見される<sup>7)</sup>。両者の臨床診断は困難なこともあり、基本的には病理診断である。両者の病理所見の対比を下に示す (表 1)<sup>8)</sup>。抗パーキンソン病薬の効果は十分には期待できない。

### 脳血管性パーキンソニズム

上肢の症状より下肢の症状が目立ち左右差は目立たないことが多い。歩行時に、筋力は比較的保たれているに

もかわらず、大腿が上がらず、すり足で、やや開脚で歩幅の小さい歩行になる。痴呆や、高血圧症や糖尿病などの生活習慣病を有していることが多い。頭部 CT または MRI で、基底核や白質に多発性梗塞をみとめる (図 4)。抗パーキンソン病薬の効果は十分ではない。

### ま と め

PSP は、病期がすすみ、特徴的な臨床症状・画像所見が出現すれば、診断は難しくない。しかし、病初期や非典型例では、他のパーキンソニズムを来す疾患との鑑別が困難であることがある。診療の際には、他の疾患の可能性も考えた問診・診察が重要である。

### 文 献

- 1) 山本敏之, 大矢 寧, 小川雅文ほか: 頭部 MRI による進行性核上性麻痺の脳幹萎縮の経時的検討—MRI はいつからパーキンソン病との鑑別に有用であるか?. 臨神経 43: 392-397, 2003
- 2) 織茂智之: パーキンソン病および類縁疾患の MIBG 心筋シンチグラフィ. 脳と神 56: 543-557, 2004

- 3) Yoshita M : Differentiation of idiopathic Parkinson's disease from striatonigral degeneration and progressive supranuclear palsy using iodine-123 meta-iodobenzylguanidine myocardial scintigraphy. *J Neurol Sci* **155** : 60-67, 1998
- 4) Nagayama H, Hamamoto M, Ueda M et al : Reliability of MIBG myocardial scintigraphy in the diagnosis of Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **76** : 249-251, 2005
- 5) Konagaya M, Konagaya Y, Iida M : Clinical and magnetic resonance imaging study of extrapyramidal symptoms in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **57** : 1528-1531, 1994
- 6) Litvan I, Grimes DA, Lang AE : Phenotype and prognosis : clinicopathologic studies of corticobasal degeneration. *Adv Neurol* **82** : 183-196, 2000
- 7) 森松光紀, 根来 清, 森 秀生 : CBD と atypical PSP : 症候, 検査, 鑑別診断. *臨神経* **44** : 982-985, 2004
- 8) 杉江正行, 新井信隆 : 進行性核上性麻痺と皮質基底核変性症の病理学的異同. *神研の進歩* **48** : 410-418, 2004