

## 成人発症の神経核内封入体病の脳 MRI 所見の検討

### Brain MR imaging study for adult-onset neuronal intranuclear inclusion disease

針谷 康夫<sup>1)2)</sup> 丸山 篤造<sup>2)</sup> 高橋 怜真<sup>2)</sup> 関根 彰子<sup>2)</sup>

1) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 脳神経内科

2) 前橋赤十字病院 神経内科

[目的] 拡散強調画像 (DWI) で大脳皮髄境界部の高信号病変を手掛かりに皮膚生検により生前診断が可能になり、神経核内封入体病 (NIID) の報告例が増している。最近では小脳病変の存在の報告もなされている。今回、我々は、自験例で MRI 所見を詳細に分析するとともに、経時的変化についても検討を加えたので報告する。

[方法] 皮膚生検あるいは遺伝子診断で診断した成人発症 NIID 患者 14 例 (男 7 例、女 7 例) の頭部 MRI FLAIR で、脳萎縮・脳室拡大の有無、白質病変の部位、程度、DWI で高信号病変の部位、程度を比較検討した。11 例では経時的変化 (1-10 年、平均 5.7 年) の検討も行った。

[結果] ① 大脳萎縮 (71%)、小脳萎縮 (71%)、脳幹萎縮 (50%) を認め、脳室拡大 (86%) がみられた。1 例では急速に右側頭・頭頂・後頭葉に渡る広範な脳腫脹を認めた。② FLAIR では、前頭>頭頂葉主体の大脳白質、脳梁 (100%) に高信号病変を認め、進行例では外包 (71%) まで波及し、2 例では側頭極白質にも認められた (CADASIL 類似)。小脳では、虫部周囲 (71%)、中小脳脚 (50%)、上小脳脚 (29%) に、さらに橋 (43%) にも高信号がみられた。③ DWI では前頭>頭頂葉の皮髄境界部 (93%)、脳梁 (64%) に線状の高信号を認めたが、1 例では著明な白質病変を有するにも関わらず、8 年経過した現在でも DWI 高信号はみられていない。④ 皮髄境界部、脳梁の DWI 線状高信号は持続して存在し、経過とともに明瞭化・増加しさらには連続化していった。FLAIR では、これらの線状病変を中心に白質病変が拡大進展し、皮髄境界部・脳室周囲の二層構造は、次第に融合していった。白質病変の進展とともに、脳萎縮・脳室拡大が顕著となった。脳腫脹を認めた症例では、1 年以上腫脹が持続した結果、同部位の一部に DWI 高信号が出現した。

[結論] NIID の脳 MRI 病変は多彩だが、皮髄境界部の DWI 高信号病変は診断する上で、FLAIR での白質病変は進行度を判断する上で重要な所見であることが再確認された。