

成人発症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¹⁾²⁾ 金井 光康¹⁾ 関根 彰子²⁾ 美原 盤¹⁾

1) 公益財団法人脳血管研究所 附属美原記念病院 認知症疾患医療センター

2) 前橋赤十字病院 神経内科

[目的] 神経核内封入体病 (NIID) では拡散強調画像 (DWI) での大脳皮髄境界部 (CMJ) の高信号病変が特徴的だが、高信号陰性の症例や小脳病変に着目した報告もなされている。自験例の MRI 所見を分析し、小脳病変や経時的変化を検討した。

[方法] 皮膚生検あるいは遺伝子解析で診断した成人発症 NIID 患者 14 例 (男 7 例、女 7 例) の頭部 MRI (診断時および 11 例では経時的変化) を分析した。DWI では CMJ 病変の半定量化、FLAIR では大脳白質病変の半定量化、病変部位 (脳梁膨大部、外包、小脳虫部周囲、中小脳脚、上小脳脚、橋) および脳萎縮、脳室拡大の有無を検討した。

[結果] 1) (診断時) DWI では 13/14 (93%) で前頭・頭頂葉の CMJ に線状高信号を認めた。2) FLAIR では、大脳白質、脳梁 (100%)、外包 (71%)、小脳虫部周囲、中小脳脚 (57%)、上小脳脚 (29%)、橋 (43%) に高信号を認めた。3) DWI 高信号陰性例では 8 年経過しても高信号 (-)。FLAIR では早期から大脳白質と小脳虫部周囲に高信号を認めた。4) CMJ、脳梁の DWI 線状高信号は持続・明瞭化し、経過とともに徐々に拡大融合した。FLAIR ではこれら線状病変を中心に白質病変が拡大進展した。5) (最終的には) 大脳萎縮、小脳萎縮 (71%)、脳幹萎縮 (50%) を認め、脳室拡大 (86%) がみられた。

[結論] FLAIR での白質病変は進行度を反映するが、DWI 高信号陰性例や DWI 未施行例では、小脳虫部周囲の白質病変が NIID の診断に役立つ可能性がある。