

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) における拡散強調画像の有用性と病理像との対比

三谷 俊史¹, 小田 一成¹, 北垣 一¹, 渡辺 雄治²,
山口 修平², 小林 祥泰², 長崎 真琴³

¹島根医科大学放射線科 ²同第三内科 ³同第一病理

目 的

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) は変異したプリオン蛋白により生じる疾患であり、家族性と散発性に分類される。近年、拡散強調画像 (DWI) により病巣が検出されたとの報告が見られるが、そのほとんどが DWI 検査から剖検まで長期間経過している。今回我々は剖検 9 日前撮像の DWI と剖検病理組織像と対比できた家族性 CJD を一例経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症例および方法

症例は 54 歳の女性で、主訴は左上下肢脱力である。現病歴は 1999 年 3 月下旬から左上下肢の脱力が徐々に出現し進行し、同年 4 月 15 日から歩行困難になり、同年 5 月 7 日当院第三内科入院となる。既往歴として手術歴はなし。家族歴は従兄弟二人と母親が CJD で死亡している。入院時一般身体所見に特に異常なし。入院時の神経学的所見として左不全片麻痺、左上肢の固縮、左握力低下、左下肢のミオクローヌス、右上肢で指鼻試験拙劣が認められた。血液、生化学的検査に異常なし。髄液検査において 14-3-3 蛋白中等度陽性で脳波検査に PSD を認めた。プリオン蛋白遺伝子解析では

codon200 (Glu→Lys) 変異を認めた。

使用機種は GE 社製 Signa CVi 1.5T, 撮像シーケンスは SE-EPI で TR, TE はそれぞれ 5000, 96 ms で行った。また、B-factor は 1000 s/m² であった。MRI の撮像は入院 7 日目, 25 日目, 46 日目, 89 日目, 109 日目に行った。本症例は入院 118 日目に併発したイレウスにより死亡した。入院 109 日目の DWI と剖検病理像を左右の頭頂葉, 側頭葉について比較検討した。

結 果

MRI, DWI の信号強度の経時的変化を部位ごとに記載すると、右頭頂葉皮質は入院 7 日目, 46 日目は高信号、入院 89 日目に低信号となった。右側頭葉皮質は入院 7 日目～89 日目まで高信号、入院 109 日目に低信号となった。左頭頂葉皮質は入院 7 日目の内側の一部に高信号が、入院 89 日目には外側にも高信号域が広がった。入院 109 日目には高信号域は内側では縮小したが、外側に広がった。左側頭葉皮質は入院 7 日目～89 日目まで低信号、入院 109 日目に全体が高信号域となった。DWI の経時的変化では右頭頂葉, 右側頭葉, 左頭頂葉, 左側頭葉の順に病変が進行し、萎縮は右頭頂葉, 側頭葉にあった。右頭頂・側頭葉の病変

キーワード Creutzfeldt-Jakob disease, magnetic resonance imaging, diffusion-weighted imaging, pathology, microglia

は進行期、左頭頂・側頭葉の病変は早期と考えられた。

一方、同時に撮影した T₂WI では描出された病変は一部のみで、FLAIR では皮質内に高信号域が認められたが DWI よりも狭い範囲であった。入院 118 日目に死亡した際の剖検病理組織像において脳神経細胞の脱落や空胞変性はいずれも高度であり、左右の頭頂葉、側頭葉で明らかな差がなかった。Astrocyte の密度は右頭頂葉、右側頭葉、左頭頂葉、左側頭葉の順に、microglia の密度は左側頭葉、左頭頂葉、右側頭葉、右頭頂葉の順に高→低であった。入院 109 日目の DWI における高信号部位は microglia の密度が高かった。低信号部位（高信号から変化した）では astrocyte の密度が高かった。また、全部位を通じて脳内に細胞毒性浮腫の所見は認められなかった。

考 察

画像検査法による CJD の診断には脳血流 SPECT が病期の把握に有用であるが空間分解能が低かった。近年臨床使用が可能となった DWI は急性期脳梗塞の検出率を飛躍的に向上させたが、CJD の診断においても有用であると報告されている¹⁾。これらの報告では CJD の病変が DWI において高信号を示す原因を海綿状変性としているが^{2),3)}、本症例では海綿状変性並びに神経細胞脱落は全大脳皮質に高度に

生じており、高信号の原因とは考えられなかった。一方、本症例で死亡直前の DWI 上高信号を示した左頭頂、側頭葉の組織学所見は CJD の急性期の特徴⁴⁾でもある高い microglia の密度であった。逆に DWI で低信号を示し萎縮していた右頭頂、側頭葉は進行期と考えられるが、microglia の密度は低く astrocyte の密度が高かった。なお、脳組織内には急性期脳梗塞を示すような細胞毒性浮腫はなかった。

以上から、CJD の病変が DWI において高信号を呈する原因として有力なのは高密度の microglia であり、海面状変性が主たる原因とは考えにくい。

文 献

- 1) Damaerel P, Baert AL, Vanopdenbosch L, Robberrecht W, Dom R : Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in Creutzfeldt-jakob disease. THE LANCET 1997 ; 349 : 847-848
- 2) Bahn MM, Parci P : Abnormal diffusion-weighted magnetic resonance images in Creutzfeldt-Jakob disease. ARCH NEUROL 1997 ; 54 : 1411-1415
- 3) 長岡詩子, 栗田啓司, 細矢貴亮, 北本哲之, 加藤丈夫 : 脳 MRI 拡散強調画像にて高信号病変を呈した Creutzfeldt-Jakob 病の一例. 臨床神経 1999 ; 39 : 468-470
- 4) Gray F, Chetien F, Adle-Biassette H, et al. : Neuronal apoptosis in Creutzfeldt-Jakob disease. J Neuropathology Experimental Neurology 1999 ; 58(4) : 321-328

Diffusion-weighted Imaging in Creutzfeldt-Jakob Disease : Correlation of MR and Neuropathological Findings

Toshifumi MITANI¹, Kazushige ODA¹, Hajime KITAGAKI¹,
Yuji WATANABE², Shuhei YAMAGUCHI², Shotai KOBAYASHI²,
Makoto NAGASAKI³

*¹Department of Radiology, ²3rd Department of Internal Medicine, ³1st Department of Pathology,
Shimane Medical University
89-1, Enya-cho, Izumo, Shimane 693-8501*

Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) is a rapidly progressive dementia. This form of dementia has rarely been depicted using neuroimaging. Recent reports have shown diffusion-weighted magnetic resonance (DW) imaging to be useful in the evaluation of the extent of CJD. However, abnormally high signal intensity on DW images is not significantly interpreted due to a lack of direct comparison between DW images and the pathology.

We are reporting on the case of a 54-year-old woman with familial CJD. She was admitted to our hospital, complaining of progressive left hemi-weakness. DWIs were performed on days 7, 25, 46, 89, and 109 after admission. DW images taken at the time of admission showed hyperintense lesions in the right temporal and parietal cortexes. In the final DW images, the right temporal and parietal cortexes presented hypointensities, while the left temporal and parietal cortexes presented hyperintensities.

The patient died of ileus on the 118th day after admission. An autopsy was performed immediately after death. The concentration of microglia was comparatively higher in the left temporal and parietal cortexes. This was exhibited as high signal intensities in the final DW images. In addition, the concentration of astrocytes was comparatively higher in the right temporal and parietal cortexes. This was exhibited as low signal intensities in the final DW images. High grade spongiform changes were equally distributed over the cerebrum. In this case, hyperintense lesions seen on the DW images are thought to be related to the dense concentration of microglia.