

原著

脊髄小脳変性症のMRI診断

Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Cerebellar Ataxias

加藤 宏之 (東北大学医学部神経内科)

望月 廣 (同上)

山田 健嗣 (東北大学抗酸菌病研究所放射線)

松沢 大樹 (同上)

高瀬 貞夫 (東北大学医学部神経内科)

小暮 久也 (同上)

菱沼 隆 (東北大学抗酸菌病研究所放射線)

Hiroyuki KATO Sadao TAKASE Hiroshi MOCHIZUKI Kyuya KOGURE

(Dept. of Neurology, Tohoku Univ. School of Medicine)

Kenji YAMADA Takashi HISHINUMA Taiju MATSUZAWA

(Dept. of Radiology and Nuclear Medicine, The Research Institute for Tuberculosis and Cancer, Tohoku Univ.)

キーワード

magnetic resonance imaging (MRI), spinocerebellar degeneration (SCD), olivoponto cerebellar atrophy (OPCA), late cortical cerebellar atrophy (LCCA)

要旨

Radiological evaluation in order to quantitatively analyse the size of structures in the posterior fossa using magnetic resonance imaging (MRI) was performed in the patients with spinocerebellar degeneration (SCD). The subjects consisted of 17 patients including 11 OPCA (olivopontocerebellar atrophy)-type and 6 LCCA (late cortical cerebellar atrophy)-type SCD patients, and their disease was in the initial phase. Using a mid-line sagittal view, quantitative measurements of the cerebellum, pons and the medulla oblongata were performed. In the OPCA-type SCD patients, the area, and the longitudinal and anteroposterior diameters of the cerebellar vermis, the area and the anteroposterior diameter of the pons, the height of the fourth ventricle, and the anteroposterior diameter of the medulla oblongata were significantly smaller than those of normal

subjects. In the LCCA-type SCD patients, only the area and the anteroposterior diameter of the cerebellar vermis were smaller than those of the normal. As a result, MRI is useful in the diagnosis of SCD, and in the differential diagnosis between the OPCA-type and the LCCA-type SCDs.

表1 対象患者の臨床データ

1. はじめに

脊髓小脳変性症 spinocerebellar degeneration(SCD)では小脳や脳幹部の萎縮を伴うため、これらの部位の形態学的検討を行なう事は診断上重要である。これまで CT を用いての検討が行なわれてきたが^{1)~4)}、CT では後頭蓋窓は骨によるアーチファクトが多い事や、主として横断面を撮るためスライス設定の角度や位置の再現性などに問題がある。これに対して magnetic resonance imaging (MRI) では、骨によるアーチファクトがない事、および、スライス設定が自由に行なえる事、特に、正中矢状断が容易に行なえるため、より正確な小脳、脳幹部の計測が可能である^{5),6)}。今回、われわれは MRI を用いて SCD 患者の小脳、脳幹部の計測を行ない、特に、画像診断における有用性、および、臨床診断との対応につき検討したので報告する。

2. 対象と方法

対象は昭和 59 年から 61 年までの 3 年間に SCD を疑われて診断確定のために当科に入院した比較的早期の SCD 患者 17 例（発症後経過年数は、孤発型で 1 - 2 年、遺伝型で 2 - 6 年）で、臨床診断にしたがって、小脳症状に加えて錐体路症状、錐体外路症状、自律神経症状など多系統の症状の認められる群（画像診断上、小脳お

	年／性	年数	小脳	錐体	錐外	自律
小脳・脳幹型						
1 OPCA	70M	2y	+	-	-	+
2 OPCA	67F	2y	+	+	+	+
3 OPCA	58M	2y	+	+	-	+
4 OPCA	74M	1.5y	+	-	+	+
5 OPCA	64M	1.3y	+	-	-	+
6 OPCA	53M	2y	+	+	+	+
7 OPCA	61M	0.8y	+	..	-	+
8 OPCA	60F	1.5y	+	±	+	+
9 OPCA	54M	1y	+	-	-	+
10 Menzel	35M	4y	+	+	-	+
11 Menzel	67M	6y	+	+	+	±
小脳型						
1 LCCA	46M	2y	+	-	-	-
2 LCCA	72M	2y	+	-	-	±
3 LCCA	73M	1.8y	+	-	-	-
4 Holmes	49F	2y	+	-	-	-
5 carcinomatous	46F	2y	+	±	-	-
6 alcoholic	54M	2y	+	-	-	-

小脳；小脳症状、錐体；錐体路症状、錐外；錐体外路症状、
自律；自律神経症状

より脳幹の萎縮が見られるので本論文では特に小脳・脳幹型と呼ぶ）と小脳症状が主な群（同じ理由で小脳型と呼ぶ）の 2 群に大別した。小脳・脳幹型 11 例（男 9、女 2；60.3±9.0 歳）は olivopontocerebellar atrophy (OPCA) 9 例と Menzel 型 2 例、小脳型 6 例（男 4、女 2；56.7±12.6 歳）は late cortical cerebellar atrophy

受付年月日 昭和62年9月29日

最終稿受付 昭和62年10月10日

別刷請求先 (〒980)仙台市星陵町1-1 東北大字医学部 神経内科 加藤宏之

(LCCA) 3例, Holmes型 1例, alcoholic cerebellar degeneration 1例, carcinomatous cerebellar degeneration 1例を含んでいる。これらの患者の主な臨床所見を表1に示した。なお、正常群8例(56.5±7.8歳)を検討に加えたが、3群間で年齢に有意差はなかった。

MRIはBrucker社製BNJ-1000型(磁場強度0.14T)を使用した。パルス系列はCarr-Purcell-Meiboom-Gill法(TR=1sec, TE=12または34msec)を用いマルチプレエコーを採取し、いわゆるプロトン密度像にあたる第1エコーを主に用いて検討した。MRIによる計測は、岡ら⁵⁾にしたがって、小脳虫部面積、小脳虫部長径および短径、橋縦断面積、橋前後径、橋前槽前後径、第4脳室前後径、延髄前後径を求めた。MRIによる計測では実測値と頭蓋前後径(nasionとinion間の距離)に対する比を求めた。

CTによる計測は、岡山ら²⁾にしたがって、橋横径比、第4脳室横径比、CP angle幅比を求めた。

統計学的有意差検定にはMann-Whitney U-testを用いた。

3. 結果

臨床症状は、表1に示した様に、小脳・脳幹型では小脳症状に加えて錐体路症状、錐体外路症状、あるいは、自律神経症状のうちのいくつかを呈していたが、小脳型では主として小脳症状のみを呈していた。

図1に正常例、小脳・脳幹型の例としてOPCA、小脳型の例としてHolmes型のMRI正中矢状断を示した。一見して明らかな様に、正常例に比して、OPCAでは小脳および橋を含めて脳幹部の萎縮が明らかであり、Holmes型では小脳の萎縮が明らかであるが橋は比較的保たれている事がわかる。

MRIによる計測(表2)では、小脳虫部面積



図1：正常例、OPCA患者、および、Holmes型患者のMRI正中矢状断

	正常群	小脳・脳幹型	小脳型
小脳虫部面積(cm ²)	13.4 ± 1.8	10.0 ± 2.0**	9.7 ± 2.4*
小脳虫部長径(mm)	59.6 ± 9.0	48.1 ± 10.5	49.5 ± 7.2
(%)	32.0 ± 3.9	26.1 ± 5.5*	27.6 ± 4.5
小脳虫部短径(mm)	29.6 ± 4.7	24.3 ± 5.8	23.4 ± 5.6
(%)	16.2 ± 2.2	13.1 ± 2.6*	12.8 ± 2.2*
橋縦断面積(cm ²)	6.6 ± 0.5	4.9 ± 0.9**	6.5 ± 0.2
橋前槽前後径(mm)	5.7 ± 2.1	8.2 ± 2.3	6.9 ± 1.9
(%)	3.1 ± 1.1	4.5 ± 1.3	3.8 ± 1.1
橋前後径(mm)	24.7 ± 1.7	20.9 ± 3.0*	24.0 ± 0.9
(%)	13.5 ± 0.7	11.3 ± 1.2**	13.4 ± 1.1
第4脳室前後径(mm)	9.5 ± 2.4	13.4 ± 2.6**	10.3 ± 2.1
(%)	5.2 ± 1.3	7.3 ± 1.5*	5.7 ± 1.3
延髄前後径(mm)	14.4 ± 1.7	12.4 ± 2.2	14.3 ± 1.4
(%)	7.9 ± 0.9	6.7 ± 1.1*	8.0 ± 0.7

値は mean ± SD, *p < 0.05; **p < 0.01

表2 MRI計測データ

	正常群	小脳・脳幹型	小脳型
橋横径比(%)	27.3 ± 1.9	23.1 ± 2.0**	25.9 ± 2.0
第4脳室横径比(%)	12.4 ± 2.5	18.6 ± 4.5**	15.3 ± 3.7
CP angle幅比(%)	7.5 ± 1.2	10.6 ± 2.5**	8.4 ± 2.1

値は mean ± SD, **p < 0.01

表3 CT計測データ

は小脳・脳幹型、小脳型ともに正常群に比して有意に減少していた。橋縦断面積は小脳・脳幹部では正常群に比して有意に減少していたが、小脳型では正常群と変わりなかった。その他の計測値では、小脳・脳幹型では小脳虫部長径および短径、橋前後径、第4脳室前後径、延髄前後径が正常群に比して有意に減少していた。小脳型では小脳虫部短径のみ正常群に比して有意に減少していた。これらの計測値は実測値より

も頭蓋前後径に対する比の方がより鋭敏な指標であった。

CTによる計測では、小脳・脳幹型は橋横径比の減少、第4脳室横径比とCP angle幅比の増加は有意の変化であった。小脳型でも同様の変化が認められたが有意差はなかった(表3)。

4. 考察

SCDのなかの小脳症状を主症状とする一群において、小脳症状に加えて錐体路症状、錐体外路症状、自律神経症状など多系統の症状を呈するOPCAに代表される型(本論文では小脳・脳幹型)と、主として小脳症状のみを呈するLCCAに代表される型(本論文では小脳型)が区別される⁷⁾。これらの2型では臨床症状に合わせて形態学的にも前者では小脳・脳幹の萎縮が見られ、後者では主として小脳の萎縮が見られる事が特徴的である。したがって、in vivoで小脳や脳幹の形態学的計測ができれば補助診断法として有用である。

歴史的には気脳写による計測があるが⁸⁾、侵襲的な事から現在では行われる事はまずない。かわって、CTによる形態学的検討が、SCDと類似の症状を示しうる後頭蓋窩疾患の否定を含めて、頻用されている^{1)~4)}。しかし、CTでは後頭蓋窩は骨によるアーチファクトがあって特に脳幹部が見にくくなる事と、スライス設定における角度と位置の再現性の問題、再構成すれば矢状断が可能ではあるが分解能を高めるためには多数回のスキャンが必要な事と骨によるアーチファクトは免れない事、さらにメトリザマイドを併用すればコントラストが良くなるが侵襲性がある事、などの問題点がある。

これに対してMRIでは骨によるアーチファクトは全くなく、軟部組織とCSFのコントラストが良好で、矢状断も容易である。特に、正中矢状断は再現性があり、小脳と脳幹部の形態が一

目瞭然である。

本研究での小脳・脳幹部のMRIは、図1に示した様にSCDの診断、および、小脳・脳幹型と小脳型のSCDの鑑別は正中矢状断を撮る事によって典型例では一目瞭然である。計測値でも、OPCAに代表される小脳・脳幹部型では小脳、橋、延髄の萎縮が認められ、小脳型では小脳の萎縮のみ有意の変化が認められた(表2)。したがって、MRI正中矢状断はSCDの診断、および、OPCAとLCCAの鑑別の手段として有用と考えられる。また、実測値よりも頭蓋前後径に対する比の方がより鋭敏な萎縮の指標と考えられたが、これは恐らく脳容積や形態の個人差に起因するものと思われる。正常例とSCD群の計測値に一部オーバーラップがある理由も、比較的早期例であるため萎縮が軽度な事と、この脳容積や形態の個人差が関与していると考えられる。われわれの症例は診断確定のために入院した比較的早期例なので、さらに経過すれば病気の進行とともに小脳、脳幹の萎縮も進行すると考えられるが、この点に関するMRIによる検討は今後の課題にしたい。

岡山らの方法によるCT計測値では表3に示した様に小脳・脳幹型ではいずれの指標も有意の変化を見せたが、小脳型では有意の変化に至らなかった。したがって、これらの指標は有用であるが、主として脳幹の萎縮の検出に優れていると考えられる。

臨床症状では、表1に示した様に、小脳・脳幹型では小脳症状に加えて、錐体路症状、錐体外路症状、自律神経症状のうちのいくつかを呈しているのに対して、小脳型では小脳症状を主として呈している点で画像診断の結果と良く一致していた。

以上の様に、MRIによる小脳・脳幹部正中矢状断はSCDの画像診断、および、小脳・脳幹型と小脳型の鑑別に威力を発揮すると考えられる。また、MRI診断の結果と臨床像との対応も優れ

ているので、SCD 患者の診療に重要な補助検査法であると考えられる。

5.まとめ

比較的早期の SCD 患者 17 例 (OPCA 等小脳・脳幹型 11 例, LCCA 等小脳型 6 例) の小脳、脳幹部の形態学的計測を MRI による正中矢状断を用いて検討した。小脳・脳幹型では、正常群に比して、小脳虫部面積、小脳虫部長径および短径、橋縦断面積、橋前後径、第 4 脳室前後径、延髄前後径が有意に減少していた。これに対して、小脳型では小脳虫部面積および短径のみ有意に減少していた。したがって、MRI は SCD の画像診断、および、小脳・脳幹型と小脳型の鑑別診断に有用である。

文 献

- 1) J.H. Allen, T. Martin, L.W. McLain : Computed tomography in cerebellar atrophic processes. Radiology, 130 : 379-382, 1979.
- 2) 岡山健次、相川隆司、丸山勝一、他：脊髄小脳変性症の CT scan による検討。神經進歩, 23 : 176-183, 1979.
における臨床症状と computed tomography との対比研究。臨床神經, 19 : 27-32, 1979.
- 4) W.D. Koller, S.L. Glatt, S. Perlki, et al. : Cerebellar atrophy demonstrated by computed tomography. Neurology, 31 : 405-412, 1981.
- 5) 岡尚省、持尾聰一郎、服部進、他：磁気共鳴画像による脊髄小脳変性症の形態的定量化に関する研究。NMR 医學, 6 : 193-199, 1986.
- 6) 丸山勝一、小林直紀：脊髄小脳変性症と MRI：神經進歩, 30 : 495-506 ; 1986.
- 7) 音瀬広章、井形昭弘：脊髄小脳変性症。総合臨床, 29 : 969-974, 1980.
- 8) 久留裕：放射線学的にみた小脳の解剖。神經進歩, 19 : 618-626, 1975.
- 3) 松本博之、菊池進、千葉進、他：脊髄小脳変性症