進行性核上性麻痺と鑑別すべき疾患

鈴木幹也 川井 宏

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ンシズム、高次機能障害などを呈する変性疾患である。特徴的所見や、頭部MRIで、第3脳室の拡大、中脳・橋被の萎縮があれば診断に苦慮しないが、発症後期では目立たない例があり、他のパーキンソン症を来たす疾患との鑑別が問題になる。パーキンソン病は、側頭位の静止持続戦・筋強直で発症し、進行すると無動・易転倒性がみられる。MIBG 心筋シチシン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、パーキンソン症、小脳変性、自律神経症状を特徴的だが、パーキンソン症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であることがあり、頭部MRI T2 強調画像での被膜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、失神などの皮質症状をともなう、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、パーキンソン症、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、パーキンソン症候群、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。一方だけではなく、下方・上方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直、病初期からの左右への易転倒性がみられるが、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・橋被の萎縮がみられる（図1）。発症早期では目立たないことが多いが、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徵候・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、他著を参照にしていただきたい。

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、筋強直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、すみ足、小歩、方向転換時の不安定性があり、一側の手の振が減する。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、なめ微候、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）。meta-iodobenzylguanidine (MIBG) 心筋シチングラフィーで、後期相での取り込み低下が見られ、PSPを含めた他のパーキンソン症を来たす疾患との鑑別に有用である。しかし、病初期では低下しないこともあり、注意が必要である。治療では、抗パーキンソン薬薬により反応し、他のパーキンソン症を来たす疾患との鑑別に当たる。
多系統萎縮症

多系統萎縮症（multiple system atrophy：MSA）は、パーキンソン症候群、小脳失調、自律神経症候群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候群がともなっていない場合では鑑別は容易であるが、発症および経過中の中樞症状がパーキンソン症候群である、線条体黑質変性症タイプ（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多い。

が、初期では左半数は左右差があるとする。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、パーキンソン症候群のため、わかりづらいこと
もある。頭部 MRI T2 強調画像で、被装外線にスリッ
ト上の信号をみとめることが特徴である（図 3）11。小
脳・橋幹の萎縮、橋の橋走線維の変性を示す十字状
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 1 PSP 頭部 MRI T1 強調画像
中脳被膜部の萎縮、第三脳室の拡大をみとめる。

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
右被盖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

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>PSP</th>
<th>CBD</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Ballooned neuron</td>
<td>通常みられない</td>
<td>大脳皮質にみられる</td>
</tr>
<tr>
<td>神経細胞の脱落</td>
<td>淺蒼球内殻、黒質、黒触核、赤核、視床下核など</td>
<td>大脳皮質、黒質</td>
</tr>
<tr>
<td>tangle</td>
<td>脳幹、視床下核、淡蒼球内殻に</td>
<td>大脳皮質の神経細胞に</td>
</tr>
<tr>
<td>astrocyte の変化</td>
<td>globose-shaped NFT</td>
<td>pretangle</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td>tuft-shaped astrocyte</td>
<td>astrocytic plaque</td>
</tr>
</tbody>
</table>

図 4 脳血管性バーキンソン症　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、一侧優位の前頭葉・頂頭葉症状、バーキンソン症候群で発症し、痴呆などの精神症状は進行例にみられることが多い。自分の意識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、抵抗失行がみられることがある。頭部 MRI で大脳皮質の萎縮、脳液シグナルが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。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）。

脳血管性バーキンソン症

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）。

まとめ

PSP は、病期がすすむと、特徴的な臨床症状・画像所見が出現すれば、診断は難しい。しかし、初期や非典型例では、他のバーキンソン症候群を来す障害との鑑別が困難であることがある。診療の間には、他の疾患の可能性も考慮した問診・診察が重要である。

文献

1) 山本敏之、大矢 峯、小川雅文ほか：頭部 MRI による進行性核上性麻痺の診断の検討ーMRI はいつからバーキンソン症との鑑別に有用であるか？.

2) 織部雅之：バーキンソン病および類縁疾患の MIBG 心筋シンチグラフィー.

— 484 —


7) 森松光紀, 根来 清, 森 秀生: CBD と atypical PSP: 症候, 検査, 確診診断, 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, 神経の進歩 48: 410-418, 2004