

進行性核上性麻痺の1例- ^{123}I -IMP, $^{99\text{m}}\text{Tc} \cdot \text{PAO}$, CT 所見を中心として

香川医科大学放射線医学教室 (主任: 田邊正忠)

田邊 正忠, 松野 慎介, 玉井 豊理

香川県立中央病院 神経内科

山 本 光 利

(昭和63年9月1日受稿)

Key word: 進行性核上性麻痺, ^{123}I -IMP, $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -HM \cdot PAO, CT

緒 言

脳循環の測定は脳血管障害をはじめ痴呆, 脳腫瘍, 頭部外傷などの診断, 病態の解明, 治療方針の決定, 治療効果や予後の判定に有用である。しかしこれらの測定方法の大部分は高価で, 特殊な装置を必要とするため一般には普及しなかった。1980年 Winchel¹⁾らにより N-isopropyl-P-I-123-Iodoamphetamine (以下 IMP と略す), 1985年アマシヤム薬品とミゾリー大学の共同研究により $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -hexamethylpropyleneamine oxime²⁾³⁾⁴⁾ (以下 PAO と略す) が開発され現在治療段階である。これらの薬剤を用い single photon emission CT(SPECT)で脳血流が測定できるようになり, 脳血管障害, 痴呆, てんかん, 精神分裂症などに応用され多くの報告をみるが, 進行性核上麻痺 (以下 PSP と略す) についての報告はない。

私共は極めて稀な進行性核上性麻痺と臨床診断した一例に IMP と PAO を施行し, 特徴的と考えられる所見を得たので報告する。

症 例

60歳 男性

主訴 歩行時の後方転倒

現病歴 約11年前に発声, 体動困難を自覚し始めた。約5年前より中等度の仮面様顔貌を呈し軽度の無動, 構音障害出現, パーキンソン症

候群の診断で L-DOPA を投与されるも効果は充分ではなかった。約2年前より構音障害高度に, また下方視困難となり, 最近では歩行時の後方転倒が出現, 高度の無為状態, 歩行障害, 開眼失行もあり進行性核上性麻痺と診断した。

画像所見 頭部 CT 単純像 (図1) で間脳, 中脳, 脳橋に軽度の萎縮がみられるが, 他の部位には異常を認めない。

IMP ならびに PAO の SPECT 矢状断像 (図2, 3)。これらは頭部 CT とほぼ同時期に施行されたが, 両者とも前頭葉領域に著明な集積低下がみられた。

考 察

1950年代から60年代前半にかけて, 慢性に進行する核上性眼球運動麻痺, 頭部過伸展後屈を伴う軀幹の dystonia, 仮性球麻痺, 痴呆, 筋固縮を主症状とする特異な神経疾患9例を経過観察した J. C. Richardson は, 7剖検例の神経病理学的検索を Olszewski と Steele に依頼し, 新しい疾患単位が誕生した。彼らにより, progressive supranuclear palsy (PSP) と名付けられたが, 別に Steel-Richardson-Olszewski 症候群ともいわれている。病期は, 1. 前駆症状期, 2. 診断確定期, 3. 臥床期, 4. 球麻痺期に分けられているが, 初期の症状は多彩で一過性, 発作性のものが多く連続進行がないため疾患の愁訴を注意深く観察しないと見逃す懸念があると

されている。本例も一時期パーキンソン症候群と誤診していた。診断確定期には下方注視の障害、頸の過伸展後屈を伴う躯幹の dystonia, 仮

性球麻痺, 痴呆, 運動障害が明瞭となる。病理学的主病変は間脳, 脳幹, 小脳灰白質の神経原線維変化の出現および神経細胞の脱落と gliosis

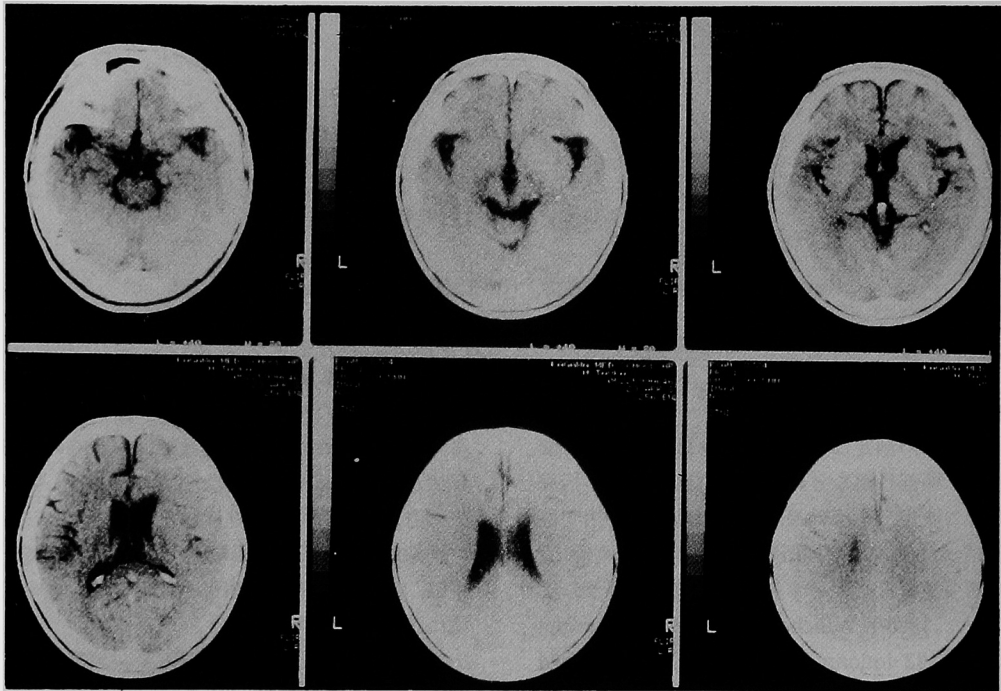


図1 単純CT像, 間脳, 中脳, 橋に軽度の萎縮がみられるが, 他の部位に異常を認めない。

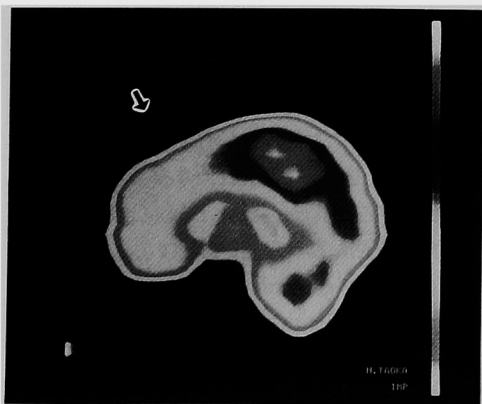


図2 IMP-SPECT 矢状断像
矢印の前頭葉領域に著明な血流低下域をみる。

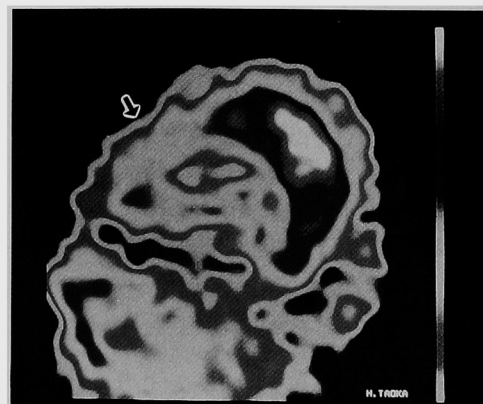


図3 PAO-SPECT 矢状断像
IMPと同様の所見である。

である。肉眼的には大脳皮質の萎縮はなく、主要所見は中脳、橋とくに被蓋部、小脳歯状核の萎縮および黒質の色素脱落である。⁵⁾

CT所見としては、森若ら⁶⁾は、本症の1例に高分解能CTを用いて剖検所見と対比し、本症のCT所見として上丘、中脳被蓋、橋などの萎縮が描出され、剖検所見とよく一致していると報告している。鈴木ら⁷⁾も、本症の1例のCT所見として中脳、とくに四丘体上丘の萎縮が著明で四丘体槽や中脳水道の拡大を報告している。Ambrosettoら⁸⁾は本症例のMRI、CT所見として大脳と中脳の萎縮をあげ、その他の部位は通常正常であるとしている。本例でも、間脳、中脳、脳橋に軽度の萎縮がみられたのみである。

PETによる検討では、鈴木ら⁷⁾は、1例のPSPの脳血流量と脳酸素消費量を測定した所、中脳、脳橋、視床、大脳基底核領域のこれらの値が正常値の50-70%の低下を認め、大脳皮質では正常の80%の値を示し、小脳は80%以上保たれていたとのことである。D'antonaら⁹⁾は¹⁸F-fluoro-2-deoxyglucoseにより脳のグルコース代謝を6例のPSP症例に行い、ほぼ同年齢の対象の8例と比較してPSP症例に両側前頭葉皮質の著明なグルコース代謝の低下を指摘している。しかしながら前頭葉徴候の重症度と前頭葉のグルコース代謝程度の相関はみられず、平均的な大脳皮質と小脳のグルコース代謝は、対照に比べて低いか統計的有意差はなかった。そして彼らは、皮質下の退行変性が離れた部位の前頭葉のグル

コース代謝を減少させている可能性を明らかにしている。

IMP¹⁾、PAO²⁾³⁾⁴⁾がSPECT用脳血流シンチグラムとして開発された。両者は中性の脂溶性物質で拡散性薬剤に属し脳血管内のIMP、PAOは血液脳関門を最初の通過で、ほぼ100%脳組織にとりこまれる。これらはアミン受容体への非特異的結合に関与するといわれており、両薬剤の脳内分布は動物実験で、血流分布を示す^{99m}Tc-マイクロスフェアの分布とよく一致しているとの報告³⁾がある。従ってIMP・PAOは脳血流を反映していると考えてよい。しかしPSP例にIMP・PAOを用いて検討した報告は未だない。私共の症例では、IMP、PAOともに、D'antona⁹⁾がPETにより指摘したグルコース代謝の著明な低下を認めた前頭葉皮質領域に一致して顕著な血流の低下がみられた。PETで行った鈴木ら⁷⁾の本症の1例の脳血流量、酸素消費の減少を認めた部位には、血流低下は顕著でなかった。

結 論

60歳 男性 進行性核上性麻痺と臨床診断した1例に¹²³I-IMP、^{99m}Tc-PAOによるSPECT CTをほぼ同時期に施行し以下の所見をえた。

1. CT所見。中脳、間脳、脳橋に軽度の萎縮をみる。その他の部位は著変ない。
2. ¹²³I-IMP、^{99m}Tc-PAOのSPECTともに両側前頭葉に著明な血流低下を認めた。

文 献

- 1) Winchell HS, Baldwin RM, Lin TH : Development of I-123-labelled amines for brain study : Localization of I-123 iodophenylalkyl amines in rat brain. J Nucl Med (1980) 21, 940-946.
- 2) Nowotnick DP, Canning LR, Cumming SA, Harrison RC, Higley B, Nechvatal G, Pickett RD, Piper IM, Bayne VJ, Forster AM, Weisner PS, Neirinckx RD : Development of a ^{99m}Tc-labelled radiopharmaceutical for cerebral blood flow imaging. Nuclear Medicine Communication (1985) 6, 499-506.
- 3) Holmes RA, Chaplin SB, Royston KG, Hoffman TJ, Volkert WA : Cerebral uptake and retention of ^{99m}Tc-hexamethylpropyleneamine oxime (^{99m}Tc-HM-PAO). Nuclear Medicine Communication (1985) 6, 443-447.
- 4) Sharp PF, Smith HG, Gemmell HG, Iyall D, Evans TS, Grozdanovic D, Davidson J, Tyrrell DA, Pickett RD, Neirinckx RD : Technetium-99m HM-PAO stereoisomers as potential agents for

- imaging regional cerebral blood flow : Human volunteer studies. *JNM* (1986) **27**, 171—177.
- 5) 伊藤清：進行性核上性麻痺. 内科 Mook 東京 (1984) No**23**, 137—140.
 - 6) 森若文雄, 長沼睦雄, 蕨建夫, 山城邦雄, 宮坂和男 : Progressive supranuclear palsy. *神経内科* (1982) **17**, 190—192.
 - 7) 鈴木康裕, 田川皓一, 長山乾, 宍戸文男, 伊藤政志 : 進行性核上性麻痺-CT 所見の経時的変化と脳循環代謝量. *神経内科* (1985) **23**, 390—394.
 - 8) Ambrosetto P, Michelucci R, Forti A, Tassinari CA : CT finding in progressive supranuclearpalsy. *J Comput Assist Tomogr* (1984) **8**, 406—409.
 - 9) D'antona R, Baron JC, Samson Y, Serdaru M, Viader F, Agid Y, Cambier J : Subcortical dementia. frontal cortex hypometabolism detected by positron tomography in patients with progressive supranuclear palsy. *Brain* (1985) **108**, 785—799.

**Findings of I-123 IMP , Tc-99m PAO SPECT and CT
in a patient with progressive supranuclear palsy**

Masatada TANABE, Shinsuke MATSUNO, Toyosato TAMAI

Mitsutoshi YAMAMOTO¹⁾

Department of Radiology, Kagawa Medical School,

1750-1 Ikenobe, Miki-cho, Kita-gun

Kagawa 761-07, Japan

(Director : Prof. M. Tanabe)

¹⁾Department of Neurology, Kagawa Prefectural Central Hospital,

A 60-year-old man was diagnosed as having progressive supranuclear palsy on the basis of his clinical symptoms of disturbance of balance and gait with unexpected falls, masking of the face, reduction in the volume of the voice and ophthalmoplegia. I-123 IMP, Tc-99m PAO SPECT and CT were performed. The CT examination showed atrophy of the midbrain, inter-brain and pons. SPECT studies revealed severe hypoperfusion bilaterally in the frontal cortex. These SPECT findings correspond to the report of frontal cortex hypometabolism detected by position tomography in patients with progressive supranuclear palsy (Brain 1985, 108, 785-799).