



東京慈恵会医科大学放射線医学講座 症例提示

# 進行性核上性麻痺(Progressive Supranuclear Palsy; PSP)の一例

東京慈恵会医科大学 放射線医学講座

研修医 K. H.

指導医 K. M.

# 症例 80歳代 男性

【主訴】体が動きにくい, 転倒しやすい

【現病歴】

2年前からの易転倒性の精査目的に神経内科に入院.

【既往歴】発作性心房細動, 高血圧症, 前立腺肥大症,  
甲状腺機能低下症, 気管支喘息

【常用薬】アムロジピン, オルメサルタン, アピキサバン

【家族歴】血縁に類症なし

【嗜好歴】飲酒:機会飲酒, 喫煙:40本x10年(20-30歳)

## 【一般身体所見】

身長155cm, 体重61.2kg, 血圧171/81mmHg,  
脈拍数76bpm・整, 体温36.5°C.

## 【神経学的所見】

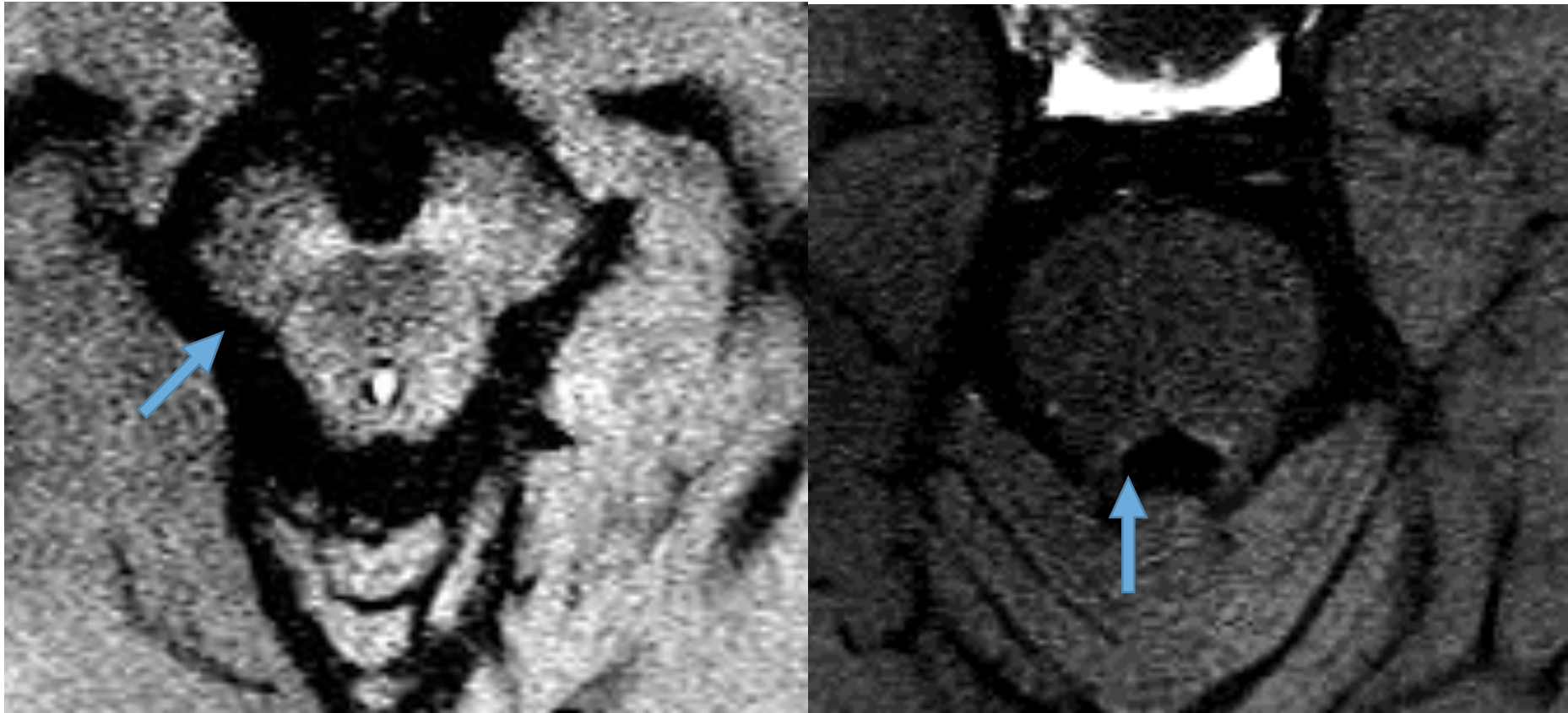
#パーキンソニズム(右優位の姿勢反射障害>寡動・筋強剛)

#垂直性眼球運動制限(上転障害, Saccade障害)

#両側前頭葉徴候陽性

#軽度嗅覚低下(OSIT-J 4/12点)

# 頭部MRI



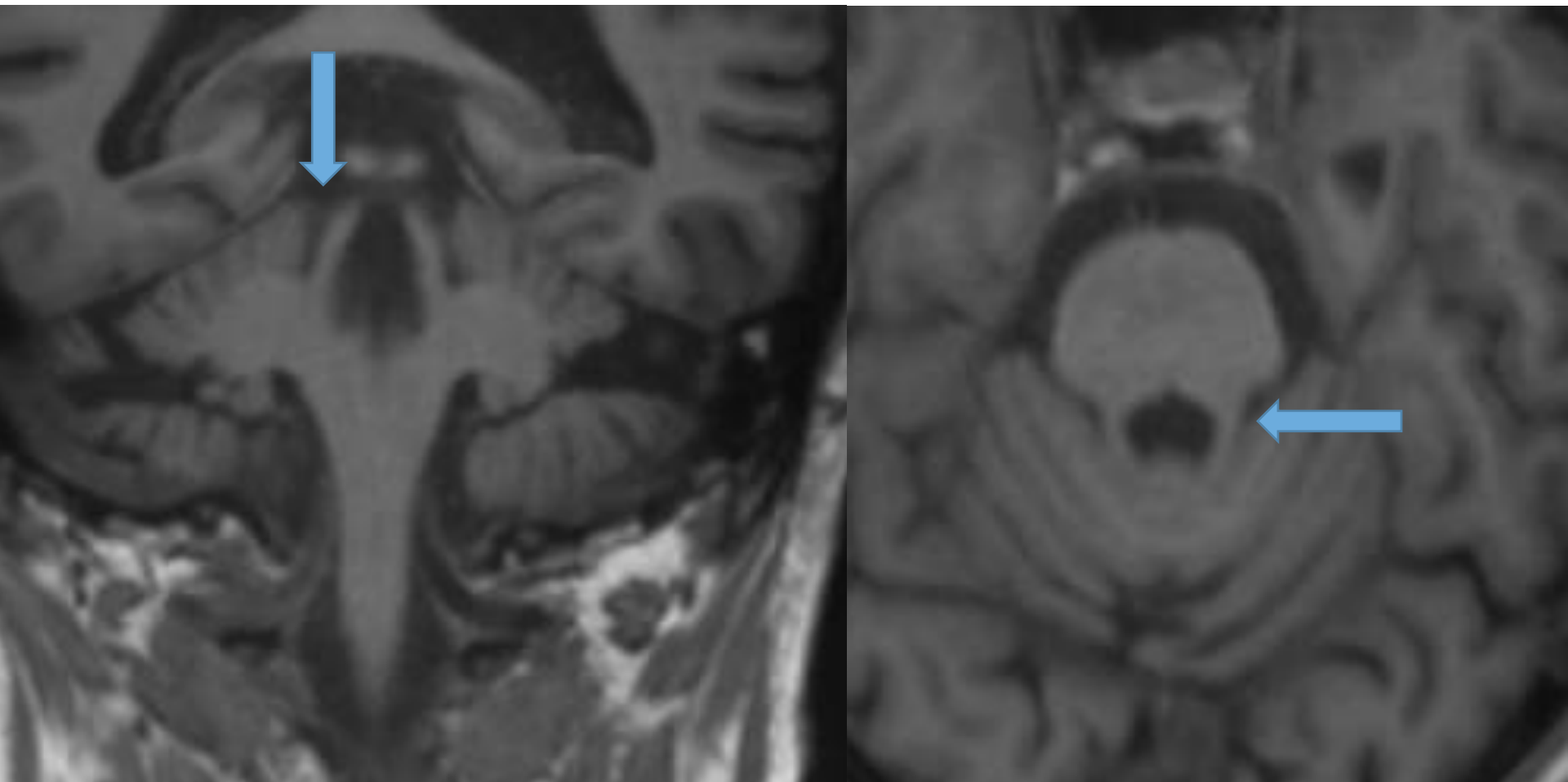
黒質緻密部のneuromelaninはやや不明瞭だが、  
青斑核のneuromelaninは保たれている。

# 頭部MRI



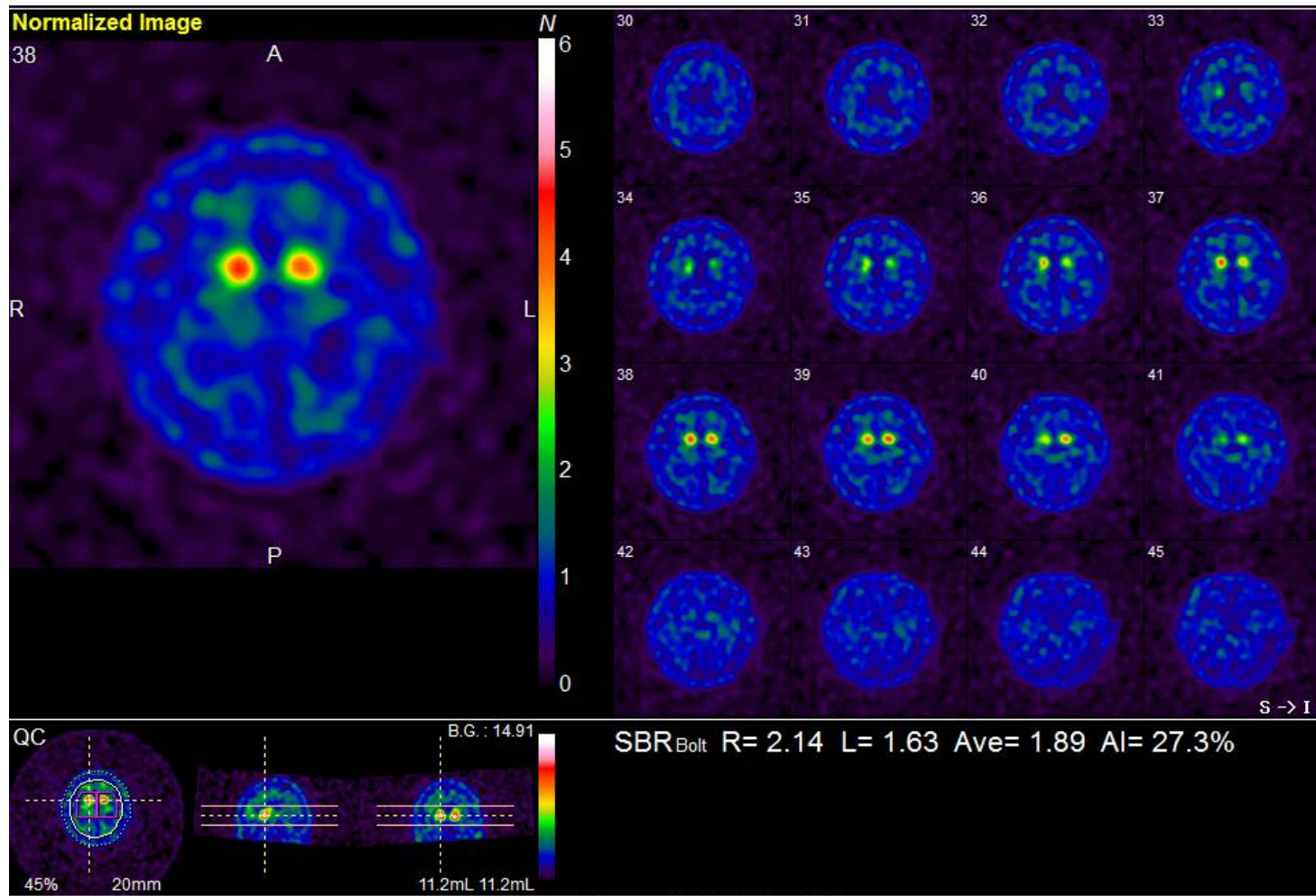
中脳被蓋は萎縮し, 第四脳室は軽度拡大.

# 頭部MRI



上小脳脚は軽度萎縮.

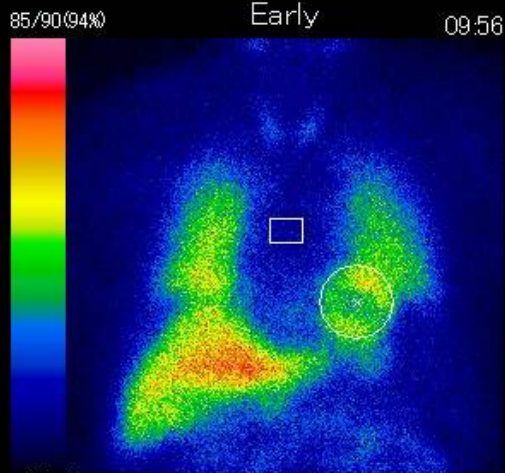
# $^{123}\text{I}$ -FP-CIT SPECT(DAT-SPECT)



左側優位に両側被殻の集積は低下(SBR R:2.14, L:1.63)



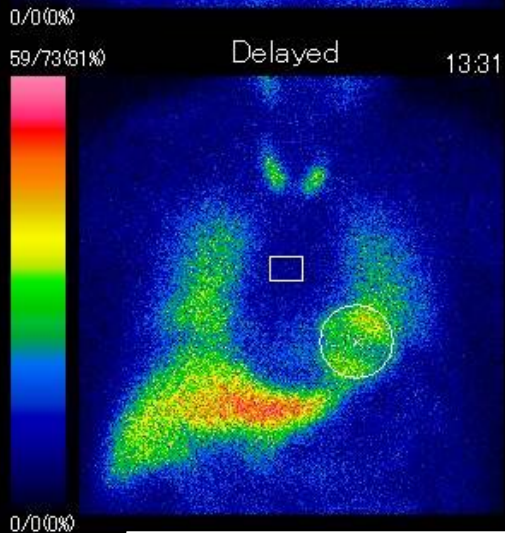
# $^{123}\text{I}$ -MIBGシンチグラフィ



Heart 41.9 count/pixel  
 Mediastinum 13.3 count/pixel

	H/M	正常参考値
標準ME	3.30	2.2以上
施設条件	3.14	
施設補正	2.31	
Symbia→OpenMulti		

Washout Rate(BC-DC-)  
**33.6 %**



Heart 27.8 count/pixel  
 Mediastinum 8.8 count/pixel

	H/M	正常参考値
標準ME	3.34	2.2以上
施設条件	3.18	
施設補正	2.33	
Symbia→OpenMulti		

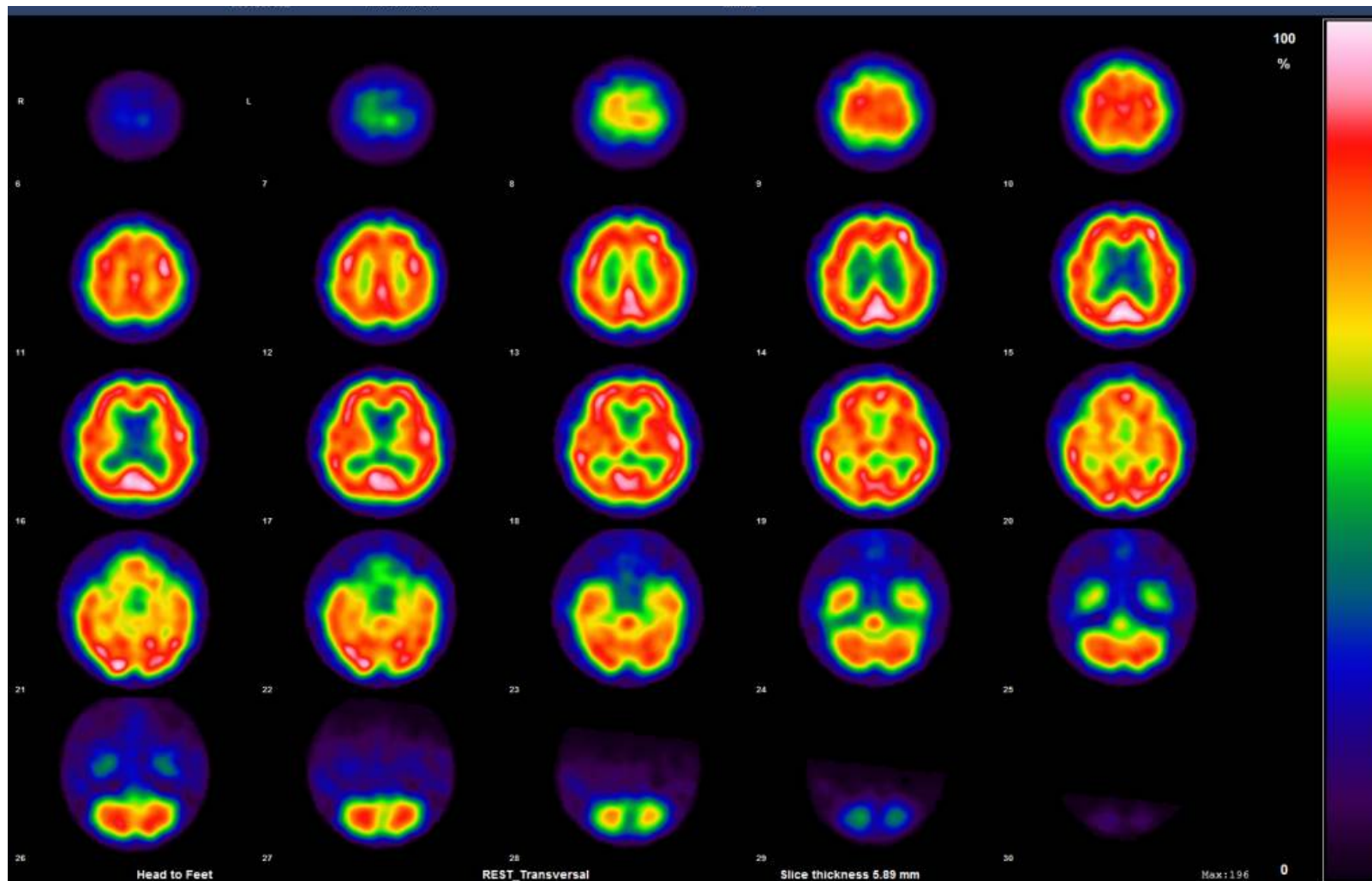
Washout Rate(BC+DC+) 19.4 %

心臓ROI半径(29.7mm)  
 自動モードで処理  
 減衰補正

心臓に集積低下・Washoutの亢進を認めない。



# $^{123}\text{I}$ -IMP-SPECT



脳実質に有意な集積低下を認めない。

# 診断

- ・2年前より頻回の転倒のエピソードがあり, 姿勢反射障害  
優位のパーキンソニズム, 垂直眼球運動障害を認めた.  
→MDS 2017の診断基準よりprobable PSPと診断.
- ・MRIでは, 中脳被蓋の萎縮や上小脳脚の萎縮など,  
PSPに一致する画像所見を得た.
- ・L-dopaを開始し, パーキンソニズムは改善傾向.

# PSPとは

- 緩徐進行性の眼球運動障害, 姿勢保持障害, 無動, 認知機能障害を呈するタウオパチー.
- L-dopaが投与されるが, 一般的に反応性は不良で, パーキンソニズムを来す疾患の中では進行が早い.  
柳下 章 神経内科疾患の画像診断 第2版, 東京:秀潤社;2019:147-153.
- 臨床的にPSPと診断されても, 病理解剖にて他の診断 (CBD, PD, MSA-Pなど)となることも少なくない.

Respondek G et al. Mov Disord. 2017;32(7):  
995-1005.

# PSPのMRI所見

- ・中脳被蓋の萎縮
- ・中脳・橋被蓋の高信号(FLAIR)
- ・上小脳脚の萎縮
- ・視床下核の萎縮
- ・下オリーブ核の高信号(T2WI)
- ・淡蒼球の萎縮・高信号(PDWI)

# PSPの核医学所見

- $^{123}\text{I}$ -FP-CIT(DAT) SPECT

左右差はあるが、ほぼ

対称性に集積低下.

Transl Neurodegener. 2017;6:8-8.

- $^{123}\text{I}$ -MIBGシンチ

H/M比は正常～軽度低下.

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. 2005;76(2):249.

- IMP-SPECT

前頭前皮質内側で血流低下.

Eur J. Nucl. Med. Mol. Imaging. 2007;34(7):1071-1081.

# パーキンソン症候群の鑑別診断

- 進行性核上性麻痺(PSP)
- パーキンソン病(PD)/レビー小体型認知症(DLB)
- 皮質基底核変性症(CBD)
- 多系統萎縮症(MSA)
- 血管性パーキンソニズム(VaP)
- 特発性正常圧水頭症(iNPH)
- 脳腫瘍
- 慢性硬膜下血腫

# 他のパーキンソン症候群との鑑別

	MRI
PD/DLB	黒質緻密部・青斑核の Neuromelaninの不明瞭化(非特異的)
CBD	非対称性の皮質の萎縮, 白質の淡い高信号, 大脳脚の萎縮, 中脳被蓋の萎縮, 脳梁の萎縮
MSA-P	被核の萎縮, 被殻外側の線状高信号, 被殻外側の線状低信号(鉄沈着), 中小脳脚の高信号, 橋正中部の線状高信号
VaP	基底核のラクナ梗塞, 脳室周囲の白質病変



# 他のパーキンソン症候群との鑑別

	DAT-SPECT	MIBG
PD/DLB	片側優位に低下	低下
CBD	片側優位に低下	正常
MSA-P	片側優位に低下	正常
VaP	対称性に低下	正常

# 結語

- ・特徴的な臨床症状と脳MRI所見を呈したPSPの一例を報告した.
- ・パーキンソニズムをきたす鑑別診断は多彩で、必ずしも画像所見のみでは診断できないが、画像所見が診断の決め手になることも多く、特徴的な画像所見を熟知しておくことは重要である.