

小字症、すくみ足が顕著なパーキンソン症候群 2 例における MIBG 心筋シンチグラフィと DAT SPECT 所見からの検討

田島 康敬, 松村まり子, 矢口 裕章, 水戸 泰紀

要 旨

小字症、加速書字、すくみ足と小また加速歩行が顕著なパーキンソン症候群 2 例について MIBG 心筋シンチグラフィと DAT SPECT を実施し検討した。2 例のパーキンソニズムは振戦を認めず筋強剛も軽度であった。これらに対する MIBG 心筋シンチグラフィでは心筋の描出は良好であった。DAT SPECT では左右差なく両側の線条体の取り込み低下を認めた。症例は臨床所見からはいわゆる純粋無動症 pure akinesia と考えられたが MIBG 心筋シンチグラフィ、DAT SPECT の所見は特徴的であり、進行性核上性麻痺との異同も含め今後の検討が必要であると考えられた。

キーワード：パーキンソン症候群、MIBG 心筋シンチグラフィ、純粋無動症

はじめに

従来純粋無動症 pure akinesia とされ知られている病態は病理学的に進行性核上性麻痺 (progressive supranuclear palsy : PSP) の範疇に属するとされることがある¹⁾。また PSP は病理学的に Tau 蛋白の異常蓄積と tuft shaped astrocyte の出現を特徴とするが、その臨床症状は多彩であり、診断に苦慮する事も多い²⁾。Richardson's syndrome (RS) とされる転倒、認知症 核上性眼球運動障害など PSP の中核症状が主体のもの、パーキンソン病の経過に似た PSP-P、緩徐な経過と筋強剛を認めない pure akinesia with gait freezing (PSP-PAGF) などのサブタイプに分類するとする研究者もいる^{1,2)}。今回我々は小字症、書字の開始とともに書き方が早くなる加速書字、加速歩行、すくみ足を主体としたきわめて類似するパーキンソニズム、神経症状を呈した 2 例について [¹²³I] metaiodobenzyl guanidine (MIBG) 心筋シンチグラフィと [¹²³I]-FP-CIT-SPECT

(Dopamine transporter SPECT : DAT SPECT) を行い、これらの結果とパーキンソン症候群の鑑別について検討した。

症 例

症例 1 ; 79 歳女性

主訴 ; 歩行障害

家族歴 ; 特記事項なし

既往歴 ; 高血圧症、糖尿病に対し他院通院中
現病歴 ; 約 2 年前から歩くときによくつまずくようになり、他院を受診するも原因不明とされた。歩幅が一層狭くなり、坂道などでもうまくとまることができず転倒を繰り返すようになり当科を受診した。

一般理学的所見 ; 血圧 126/64 mmHg HR : 72/分。
心肺腹部に特記事項なし。

神経学的所見 ; 仮面様顔貌、小字症と書字の際の加速現象 (図 1 A)、動作緩慢、軽度の四肢の筋強剛、すくみ足の強い加速小股歩行、前傾姿勢を認めた。四肢腱反射は軽度亢進し明確な病的反射は確認されなかった。小脳症状は明らかではなかつ

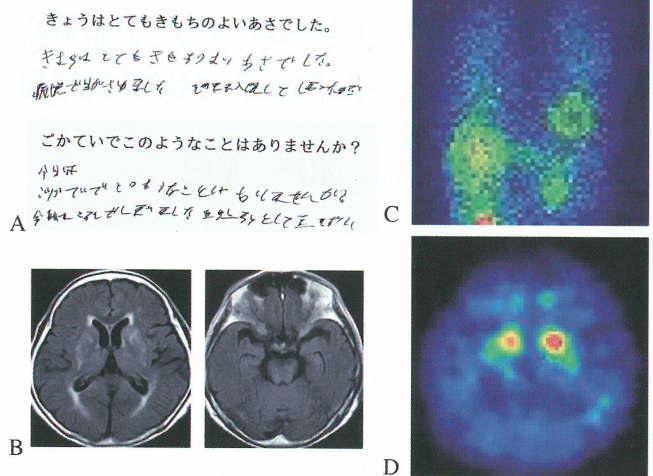


図1：症例1の画像所見

- A；小字症と加速現象を認めた。
- B；脳MRIでは基底核に慢性虚血性変化を認めた。
- C；MIBG心筋シンチグラフィーではH/M=2.45と心筋での取り込み低下は認めなかった。
- D；DAT-SPECTでは両側線条体の取り込み低下を認めた。

た。有意な感覚障害は認めなかった。

画像所見：脳MRIでは両側基底核に虚血性変化をみとめた（図1B）。MIBG心筋シンチグラフィーでは心筋の取り込み低下を認めず（図1C）、DAT-SPECTでは両側線条体での取り込み低下が確認された（図1D）。

経過：ドーパ、ドパミン受容体刺激薬を投与するもののすくみ足、加速歩行などには著明改善を

認めていない。しかしながら5年経過するものの、症状の顕著な悪化はなく、四肢筋緊張は軽度の改善を認める。介助を受けながら外来通院を行っている。

症例2：72歳女性

主訴：歩行障害

家族歴：特記事項なし

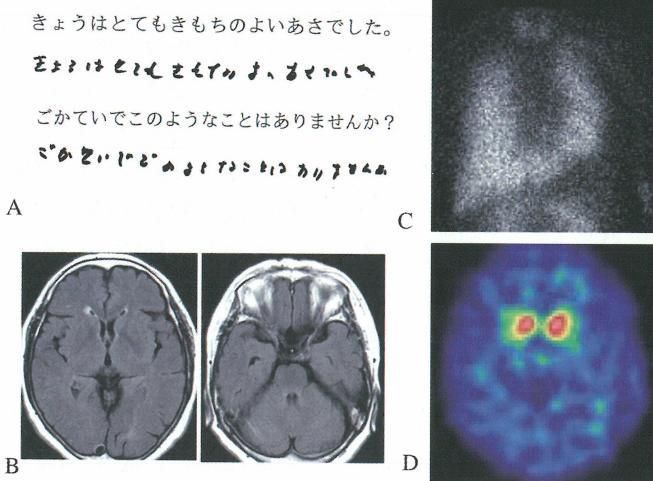


図2：症例2の画像所見

- A；小字症と加速現象を認めた。
- B；脳MRIでは特記事項は認めなかった。
- C；MIBG心筋シンチグラフィーではH/M=2.57と心筋での取り込み低下は認めなかった。
- D；DAT-SPECTでは両側線条体の取り込み低下を認めた。

既往歴；特記事項なし

現病歴：約3年前より歩行時に足がうまく出ないときがあることにきがついた。つまずき転倒することも増えたため当科を受診した。

一般理学的所見：血圧136/70mmHg HR：68/分。心肺腹部に特記事項なし。

神経学的所見：仮面様顔貌、小字症と書字の際の加速現象（図2A）、動作緩慢、軽度の四肢の筋強剛、すくみ足の強い加速小股歩行、前傾姿勢を認めた。四肢腱反射は正常で病的反射は陰性。脳神経系、感覚系、小脳系に異常は確認できなかった。

画像所見：脳MRIでは特記事項を認めなかった（図2B）。MIBG心筋シンチグラフィでは心筋の取り込み低下を認めなかったが（図2C）、DAT SPECTでは両側線状条体での取り込み低下が確認された（図2C）。

経過：ドーパ、ドパミン受容体刺激薬を使用し、四肢筋緊張亢進、動作緩慢の増悪は認めていない。すくみ足に関しては、変化を認めていないが、2年間外来に通院を継続している。

考 察

我々の2例はいずれもパーキンソン病（PD）に典型的な振戦を認めず、動作緩慢、軽度の筋強剛、書字の際の加速、小字症、すくみ足が顕著な加速小股歩行を認めた。明確な眼球運動障害、小脳症状は認めなかった。さらに投与したドーパ、ドパミン受容体刺激薬にも軽度に反応し、症状悪化を認めていないと判断している。ところで、PDやレヴィー小体型認知症（DLB）におけるMIBG心筋シンチグラフィの有用性は確立されている。これらの疾患では早期から心臓交感神経に α シヌクレインが沈着し心臓交感神経の変性脱落が生じることで心筋におけるMIBGの取り込み低下が起こるとされている。このためPD、DLBなどその他のパーキンソニズムを呈する多系統萎縮症（MSA）、PSP、大脳皮質基底核変性症（CBD）、薬剤性パーキンソン症候群などとの鑑別に有用である³⁾。一方DAT SPECTは2014年より本邦でも使用可能となったが、FP-CITがドパミン神経終末に存在するDATに結合するため、線条体のドパミン神経終末数、さらには黒質ドパミン細胞数

と相関するとされている。このためDAT SPECTは黒質ドパミン細胞が脱落するPD、MSA、PSP、CBD、DLB等での取り込み低下を検出しえる⁴⁻⁶⁾。以上から両検査を組み合わせることで、より疾患の本態に基づいた鑑別診断が可能となる可能性がある。今回の我々の症例は、小字症と書字の加速現象、すくみ足を主体としており、従来より純粋無動症pure akinesiaとされる範疇に一致するものと考えられる。この疾患概念は近年ことにPSPとの異同が議論されている¹⁾。今回の我々の症例ではMIBG心筋シンチグラフィでは有意な低下を認めず、DAT SPECTで左右差の乏しい線条体での低下が得られている。これらの結果がPSP-PAGFに合致する可能性について今後厳重に経過観察を行っていく予定である。また同様の症例の解析により新たな疾患の病態確立あるいはその解明に貢献することが期待できる。

結 語

小字症、加速書字、すくみ足の強い小股加速歩行を呈した2例のパーキンソン症候群について、MIBG心筋シンチグラフィとDAT SPECTを実施した。その結果と臨床所見との検討からパーキンソン症候群の鑑別について考察した。

参考文献

- 1) 大場洋, 櫻井圭太, 徳丸阿耶: 進行性核上性麻痺と大脳皮質基底核変性症のMRI. 神経内科 2015; 82: 148-152.
- 2) Williams DR, Holton JL, Strand C, et al: Pathological tau burden and distribution distinguishes progressive supranuclear palsy-parkinsonism from Richardson's syndrome. Brain 2007; 130: 1566-1576.
- 3) 織茂智之: パーキンソン病におけるMIBG心筋シンチグラフィの意義. Brain and Nerve 2012; 64: 403-412.
- 4) Kagi G, Bhatia KP, Tolosa E: The role of DAT-SPECT in Movement disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2010; 81: 5-12.
- 5) Novellino F, Arabia G, Bagnato A, et al:

Combined use of DAT-SECT and cardiac MIBG scintigraphy in mixed tremors. *Mov Disord.* 2009. 24 : 2242-2248.

6) Sixel-Döring F, Liepe K, Mollenhauser B,

et al : The role of ¹²³I-FP-CIT-SPECT in the differential diagnosis of Parkinson and tremor syndromes: a critical assessment of 125 cases. *J Neurol* 2011 ; 258 : 2147-2154.

Parkinsonism with marked frozen gait and micrographia

Yasutaka Tajima, Mariko Matumura, Hiroaki Yaguchi, Yasunori Mito

Department of Neurology, Sapporo City General Hospital

Summary

Herein, we present two interesting cases of parkinsonism that showed distinct results on [¹²³I] metaiodobenzyl guanidine (MIBG) myocardial scintigraphy and [¹²³I] -FP-CIT-SPECT (Dopamine transporter SPECT; DAT SEPCT). Both patients developed walking difficulties a few years ago and experienced bradykinesia and slight cogwheel rigidity in all four extremities. Quite interestingly, they both showed marked frozen gait and micrographia with acceleration. Cranial magnetic resonance imaging (MRI) showed ischemic changes in Case 1 and no abnormal findings in Case 2. The MIBG myocardial scintigraphies of Case 1 and Case 2 showed no abnormal findings (H/M ratios: 2.79 and 2.36, respectively). The DAT SEPCT, however, showed decreased uptake in the striatum, especially in the putamen in both cases. These results may be correlated with their clinical symptoms of frozen gait and micrographia, and thereby shed some light on the pathological mechanisms of parkinsonism.

Keywords: Parkinsonism, MIBG myocardial scintigraphy, DAT SEPCT

