|  |  |
| --- | --- |
|  | 筋強直性ジストロフィーtype1における頭部MRI所見の検討 |
|  | 1）国立病院機構　鈴鹿病院　脳神経内科、2）国立病院機構　鈴鹿病院　放射線科、3）アイウエオ病院　カキクケコ科 |
|  | ○久留　聡（クル　サトシ、医師）1）、南山　誠（医師）1）、あいうえ（医師）2）、おかきく（医師）1）、こさしす（医師）1）、せそたち（医師）3） |

【背景】

筋強直性ジストロフィーtype1（DM1）は、進行性の多臓器障害を呈する遺伝性筋疾患であり、中枢神経障害の合併が知られている。頭部MRIにおける異常所見として、び漫性脳萎縮像、頭蓋骨肥厚に加えて、T2強調画像における側頭葉極皮質下・島回の高信号領域（TIH）や大脳深部白質の非特異的高信号域（WML）、血管周囲腔の拡大（DVRS）、脳室の拡大（VE）等が報告されている。しかしながら、これらの病態生理は不明であり、DM1における病的意義も明らかにされていない。本研究の目的は、頭部MRI上の異常所見の出現頻度やCTG反復数あるいは動脈硬化性変化との関連性を明らかにすることである。

【方法】

2016～2017年に当科を受診したDM1患者で、遺伝子診断が確定しており、頭部MRI検査、ルーチン一般検査の他、CAVI検査（cardio ankle vascular index）とABI検査（ankle brachial pressure index）を受けた例を対象とした。放射線科専門医1名が全例のMRIを読影、TIHの有無、WMLの程度（Shinoharaらによる診断基準に基づきGrade 0から4までの5段階に分類）、DMRSの存在、VEの有無（Evans index > 0.3）を判定した。

【結果】

DM1患者85例（女性37例、男性48例）のデータが検討された。平均年齢（±標準偏差）は45.3±11.3歳、平均CTG反復数は1074±612だった。平均CAVIは6.9±1.1、平均ABIは1.0±0.1だった。TIHは85例中59例（69%）に認められ、グレード2のWMLは14 例（16%）に、グレード3のWMLは7例（8%）に、グレード4のWMLは5例（6%）に認められた。DVRSは14例（16%）に、VEは6例（7%）にみられた。グレードの高いWMLは、CTG反復数の比較的少ない例や動脈硬化性変化が示唆されない若年者にも認められていた。TIH・WML・DVRS・WEの有無によって、CTG反復数・CAVI値・ABI値には有意な差は認められなかった。

【結語】

DM1において、頭部MRI上、WMLはしばしば認められ、TIHは特徴的な所見と考えられた。しかし、WMLに関しては、CTG反復数とも動脈硬化性変化とも有意な関連性が認められなかった。

作成例