

で広汎な大脳白質病変を伴う認知症を発症するが、そのMRI所見をまとめた報告はない。

【目的】CARASIL患者のMRI所見を総括し、評価方法を確立する。

【方法】HTRA1遺伝子異常が確認された症候性のCARASIL患者7例のMRIを収集した。MRI所見をスコア化するシステムを提唱し、解析を行った。

【結果】全例で側頭葉前部を含む広汎な大脳白質病変と外包病変を認めた。7例中6例で大脳脚病変を、5例で橋から中小脳脚に及ぶ孤状病変を認めた。ミスセンス変異とナンセンス変異の間でスコアの有意差はなく、スコアと罹病期間との間に相関は見出せなかった。

【結論】CARASIL患者のMRI所見はCADASILと類似しているが、大脳脚病変と橋から中小脳脚に及ぶ孤状病変はCARASILに特徴的である。

## 7 HDLS (hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids) のMRI所見

今野 卓哉<sup>1)</sup>・須貝 章弘<sup>1)</sup>・西澤 正豊<sup>1)</sup>  
他田 正義<sup>2)</sup>・小野寺 理<sup>2)</sup>・他田 真理<sup>3)</sup>  
野崎 洋明<sup>4)</sup>・小山 哲秀<sup>5)</sup>・池内 健<sup>5)</sup>

新潟大学脳研究所神経内科学分野<sup>1)</sup>  
同 生命科学リソース研究センター<sup>2)</sup>  
同 病理学分野<sup>3)</sup>  
新潟大学医学部保健学科<sup>4)</sup>  
新潟大学研究推進機構超域学術院<sup>5)</sup>

白質障害を伴う若年性認知症 HDLS (hereditary diffuse leukoencephalopathy with spheroids) がある。30歳～50歳代で認知症を発症し、性格変化、パーキンソニズム、うつ、痙攣などを呈し、進行性の経過で平均生存期間は約6年と短い。病理学的には広汎な白質変性とスフェロイド形成を伴う軸索腫大、マクロファージの浸潤を特徴とする。MRIで特徴的な白質病変を呈する。前頭葉・頭頂葉優位かつ脳室周囲の深部白質に病変を認め、病初期から脳梁の菲薄化と異常信号を認めることが多い。これまで診断には病理学的検索が必須であったが、2011年に原因遺伝子 (CSFIR,

colony stimulating factor 1 receptor) が同定され遺伝子診断が可能となった。本発表では、これまでに当科で遺伝子診断した5例の本邦 HDLS 症例について、MRI画像を供覧し、その特徴を示したい。

## II. 特別講演

### 1 認知症の形態画像診断

－病理画像連関の意義と課題－

東京都健康長寿医療センター

放射線診断科 部長 徳丸 阿耶

### 2 アミロイドイメージングの臨床応用

東京都健康長寿医療センター研究所

附属診療所

研究部長 石井 賢二