

パーキンソン病診断のコツとPitfall

パーキンソン病とパーキンソニズムをきたす疾患の鑑別のポイント

SWEDDs (Scans Without Evidence of Dopaminergic Deficit)

向井 洋平

Yohei Mukai

国立精神・神経医療研究センター病院
神経内科

村田 美穂

Miho Murata

国立精神・神経医療研究センター 病院長

はじめに

2014年1月にわが国でドパミントランスポーターSPECT (DAT SPECT) が保険適応になり、SWEDDsと診断される患者がみられるようになった。本稿ではSWEDDsの概念と原疾患の鑑別について、筆者らが2015年に実施したアンケートによるSWEDDsの全国調査結果を踏まえつつ解説する。

SWEDDsの概念

中脳黒質のドパミン細胞の軸索は線条体へと投射され、線条体で節前線維と節後線維がシナプスを形成する。節前線維終末にはドパミントランスポーター (DAT) が多数発現している。DATに高い親和性をもつ123I-β-CITや123-FP-CIT (イオフルパン) をリガンドとして用いたDAT SPECTにより、ドパミン細胞節前線維の脱落・変性を生前に可視化できるようになった。なお、節前線維の評価として、F-DOPA PETなどもあるが、現在のところ研究目的でのみ使用されている。

早期パーキンソン病 (PD) 患者を対象とした臨床研究でこれらの画像検査を施行したところ、臨床診断がPDであるにもかかわらず「画像検査で線条体のドパミン欠乏状態が確認できない患者」が4~15%ほど存在することが明らかになり^{1)~8)}、Scans Without Evidence of

Dopaminergic Deficit (SWEDDs) と呼ばれるようになった¹⁾⁹⁾。

PD患者の剖検所見から、黒質のドパミン細胞が減少し始めてPDの運動症状が出現 (発症) するまで4~5年くらいが経過しており、この時点ですでに黒質のドパミン細胞は正常の50%程度に減少しているとされる¹⁰⁾。すなわち、ドパミン細胞には元来余裕があり、ある程度脱落・変性して初めて運動症状を呈する。ドパミン細胞 (正確には節前線維) が正常にもかかわらず運動症状がみられるSWEDDsは、PDの前段階ですらなく、別の疾患といえる。

SWEDDsの原疾患

SWEDDsの明確な診断基準はなく、パーキンソニズムを呈するが黒質線条体系のドパミン細胞が障害されない疾患ならば、いずれも主治医の判断でSWEDDsと診断される可能性がある。FahnやBajajは、SWEDDsと診断される疾患を列挙している¹¹⁾¹²⁾。SWEDDsの概念成立前にも、現在ならばSWEDDsに該当する症例がいくつか報告されており、それらも含めた鑑別疾患を表1に示す¹³⁾。SWEDDsの原疾患を考えるうえで、振戦優位か否かを区別することは、鑑別診断が異なってくるため有用である¹⁴⁾。瀬川病を含むドパ反応性ジストニアは、成人発症例ではパーキンソニズムが初発症状である場合がある。ハンチントン病ではDAT SPECT/PETで線条体への集積は低下する症例が多いが、病初期においては