



炎症性脱髄疾患の基本的な画像所見及び最新の知見

立川 裕之¹⁾ 三木 幸雄^{1)*}

要旨：中枢神経性の脱髄疾患における MRI 検査は大きく分けて、診断、イメージングバイオマーカー、治療薬による副作用の早期発見の三つの役割がある。脱髄疾患は疾患によって病変の部位・大きさ・形状・分布・信号強度・造影パターンが異なるため、画像所見を注意深く把握し鑑別診断や活動性の評価を行う必要がある。また、軽微な神経学的所見と非特異的な脳病変から脱髄疾患と誤診されてしまう場合や、副作用の画像所見が通常とは異なる場合があるため典型的な画像だけでなく、非典型画像所見についても熟知しておく必要がある。本稿では画像検査の役割と脱髄疾患における画像所見の特徴、最近の知見について概説する。

Key words：多発性硬化症、視神経脊髄炎関連疾患、MOG 抗体関連疾患、急性散在性脳脊髄炎

はじめに

脱髄疾患は多発性硬化症 (multiple sclerosis, 以下 MS と略記)、視神経脊髄炎関連疾患 (neuromyelitis optica spectrum disorder, 以下 NMOSD と略記)、myelin-oligodendrocyte glycoprotein (MOG) 抗体関連疾患 (MOG antibody-associated disease)、急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis, 以下 ADEM と略記) が代表例として知られており、疾患によって病変の部位・大きさ・形状・分布・信号強度・造影パターンが異なる。本稿では画像検査の役割とこれらの疾患における画像所見の特徴、最近の知見について概説する。

1. 中枢神経性脱髄疾患における画像検査の役割

(1) MRI 検査の役割

中枢神経性の脱髄疾患における画像検査、特に MRI 検査は大きく分けて三つの役割がある。

一つ目に診断としての役割がある。脱髄疾患は早期に治療開始した方が長期予後がよいとされ、また疾患によって治療方針や使用する薬剤が異なり、適切な治療薬を投与しないと効果が無いだけでなく病勢が増悪することがある。そのため正確な診断をつけることは重要である。MRI では病変の有無・分布・形態・性状を把握できるので、これらの特徴をとらえることは脱髄疾患の鑑別診断に有用であり、各種脱髄疾患の診断基準においても MRI 所見は重要な位置づけにある¹⁾。

二つ目に脱髄疾患におけるイメージングバイオマーカーとしての役割がある。実臨床においても、使用中の治療薬がそ

の患者に有効であるかどうかの判定に MRI は有用とされ、新薬の治験の効果判定においても患者の症状改善の有無・程度の評価とともに、画像での定量解析が行われている。研究目的においても、種々の特殊 MRI 撮像法が、顕微鏡的变化の検出や髄鞘障害の定量化などに利用されている²⁾。

三つ目に副作用の早期発見という役割がある。近年、MS においてナタリズマブやフィンゴリモードなどの有効性の高い疾患修飾薬が使用されるようになってきているが、稀に進行性多巣性白質脳症 (progressive multifocal leukoencephalopathy, 以下 PML と略記) などの重篤な副作用を発症することがあり、その早期発見にも MRI は有用とされる。

(2) MRI 検査の撮像法

中枢神経脱髄疾患の病変は小さいものも多く、MRI の撮像には 1.5 T 以上の磁場強度 (できれば 3 T) の装置を用い、3 mm 以下の薄いスライスでの撮像が推奨されている。大脳白質病変の評価には T₂ 強調像や fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) 像が利用される。FLAIR 像では脳室周囲病変や皮質下白質病変を観察するのに特に優れており、矢状断の画像では脳梁病変の観察が容易に行える。T₁ 強調像では軸索消失など組織学的変化が強い病変が低信号で描出され、診断及び経過観察に有用である。活動性の高い病変の多くは造影後に増強効果を示すため、造影剤の使用は診断だけでなく疾患活動性をみるのにも有用である。また、拡散強調像でも脱髄などの活動性の高い病変で高信号を示すことが多く、病勢の評価に有用であり、また、急性期梗塞などの他疾患との鑑別や PML の早期診断にも利用できる。Double inversion

*Corresponding author: 大阪公立大学大学院医学研究科放射線診断学・IVR 学 [〒 545-8585 大阪市阿倍野区旭町 1-4-3]

¹⁾ 大阪公立大学大学院医学研究科放射線診断学・IVR 学

(Received March 10, 2023; Accepted April 24, 2023; Published online in J-STAGE on June 30, 2023)

臨床神経 2023;63:425-432

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001855

Table 1 Standardized protocol for brain MRI.

必須シーケンス	軸位断 T ₂ -FLAIR/T ₂ 強調像 and/or プロトン密度強調像 矢状断 2D or 3D T ₂ -FLAIR 像 2D or 3D 造影後 T ₁ 強調像
追加シーケンス	2D or 3D 非造影 T ₁ 強調像 2D and/or 3D DIR 像 軸位断 拡散強調像

FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery; DIR, double inversion recovery.

Table 2 Standardized protocol for spinal cord MRI.

矢状断	必須シーケンス	T ₂ 強調像 and プロトン密度強調像 STIR 像 (プロトン密度強調像の代わりとして) 造影後 T ₁ 強調像 (T ₂ 強調像で異常がある場合)
	追加シーケンス	Phase-sensitive inversion recovery (STIR 像の代わりとして)
軸位断	追加シーケンス	2D and/or 3D T ₂ 強調像 造影後 T ₁ 強調像

STIR, short-tau inversion recovery.

recovery (DIR) 法を用いた画像や magnetization-prepared rapid acquisition gradient-echo (MPRAGE) 法などの gradient echo 法による 3 次元 T₁ 強調像は、皮質病変を検出するのに有用と報告されている。皮質病変の有無は脱髄疾患の鑑別に重要であり、最新版の MS の診断基準にも含まれている。

脊髄病変の評価には spin echo 法の T₂ 強調像の矢状断と軸位断での観察が基本となり、脊髄内での分布や頭尾方向への広がりを調べる。脳脊髄液の拍動に伴うアーチファクトを抑えるため gradient echo 法の T₂ 強調像を用いた場合、spin echo 法と比べて髄内病変の描出感度が下がるため注意が必要である。

視神経の評価において short TI inversion recovery (STIR) 法や脂肪抑制の造影画像の冠状断を用いると視神経の信号異常の認識が容易となる。

MAGNIMS consensus guideline で推奨されている脳、脊髄 MRI 撮影シーケンスを Table 1, 2 に示す³⁾。

(3) MRI 読影のポイント

中枢神経性の脱髄疾患は疾患によって病変の部位・大きさ・形状・分布・信号強度・造影のされ方が異なるため、画像所見を注意深く把握する必要がある。また軽微な神経学的所見と非特異的な脳病変を脱髄疾患と誤診してしまうこともあるため、典型的な画像所見について熟知しつつ、かつ非典型的な画像所見も把握しておく必要がある。脱髄疾患の診断では画像での経時変化を捉えてはじめて時間的多発性が証明されて確定診断に至ることもあるため、無理に 1 回の MRI のみで診断しようとせず、適宜間隔 (3~6 ヶ月) をあけて画像検査を行ったほうがよい場合も多い。

2. 多発性硬化症の画像診断

(1) McDonald criteria での画像所見の位置づけ

MS の診断には空間的多発性 (dissemination in space, 以下 DIS と略記) と時間的多発性 (dissemination in time, 以下 DIT と略記) を証明する必要がある。MS の国際診断基準である McDonald criteria では、臨床所見及び MRI 所見をもとに診断を行う。2017 年に改訂された McDonald criteria では、2010 年の McDonald criteria を踏襲しつつ、主に以下の 3 点が改訂された。

- ①MRI で DIS 及び DIT の評価をする際に無症候性だけでなく症候性の T₂ 高信号病変でも評価可能となった。
- ②皮質病変も皮質下白質病変とともに DIS の病変として認められた。
- ③DIT に必要な増悪の回数の 1 回分を髄液 oligoclonal bands (OCB) 陽性で代用できるようになった (日本人の MS では OCB 陽性率が約 60% と欧米に比べて低いことに注意が必要である)。

ただし、McDonald criteria はあくまで脱髄疾患が疑われた場合に MS と確定診断するための診断基準であり、鑑別診断目的の診断基準ではない点にも留意すべきである。最新の McDonald criteria を Table 3, 4 に示す⁴⁾⁵⁾。

(2) MS の画像所見

1) Ovoid lesion/Dawson's finger lesion (Fig. 1A) : 側脳室壁に対して垂直に伸びる 3 mm 以上の卵円形の脳室周囲白質病変で MS によくみられる所見であるが、虚血性病変などでも同様の形状の病変が見られることがあるため特異性は高くない。

Table 3 The 2017 McDonald criteria for diagnosis of multiple sclerosis in patients with an attack at onset.

臨床的増悪	客観的病変数	診断に必要な追加事項
2回以上	2個以上	なし
2回以上	1個（これに加えて解剖学的に他部位の病変に由来する過去の明らかな増悪を示す病歴）	なし
2回以上	1個	MRIによるDISの証明または異なる病巣に由来する臨床的増悪
1回	2個以上	MRIによるDITの証明または2回目の臨床的増悪または髄液OCB陽性
1回	1個	MRIによるDISの証明または異なる病巣に由来する臨床的増悪に加え、MRIによるDITの証明または2回目の臨床的増悪または髄液OCB陽性

MRIにおけるDIS：脳室周囲白質，皮質あるいは皮質下白質，テント下，脊髄の4領域のうち二つ以上の領域において1個以上のT₂高信号病変（症候性，無症候性を問わない）を認めること。MRIにおけるDIT：ある時点でのガドリニウム造影MRIにおいて増強病変と非増強病変の両方の存在（症候性，無症候性を問わない），もしくは，ある時点のMRIと比べて再検したMRIにおいて新たなT₂高信号病変またはガドリニウム増強病変の出現。MRI, magnetic resonance imaging; DIS, dissemination in space; DIT, dissemination in time; OCB, oligoclonal bands.

Table 4 2017 McDonald criteria for diagnosis of multiple sclerosis in patients with a disease course characterised by progression from onset (primary progressive multiple sclerosis).

1年間にわたる進行性の増悪および以下のうち二つを満たす
1. 脳室周囲白質，皮質あるいは皮質下白質，テント下のうち，1領域以上に1個以上のT ₂ 高信号病変
2. 脊髄に2個以上のT ₂ 高信号病変
3. 髄液 oligoclonal bands 陽性

T₂高信号病変は症候性，無症候性を問わない。

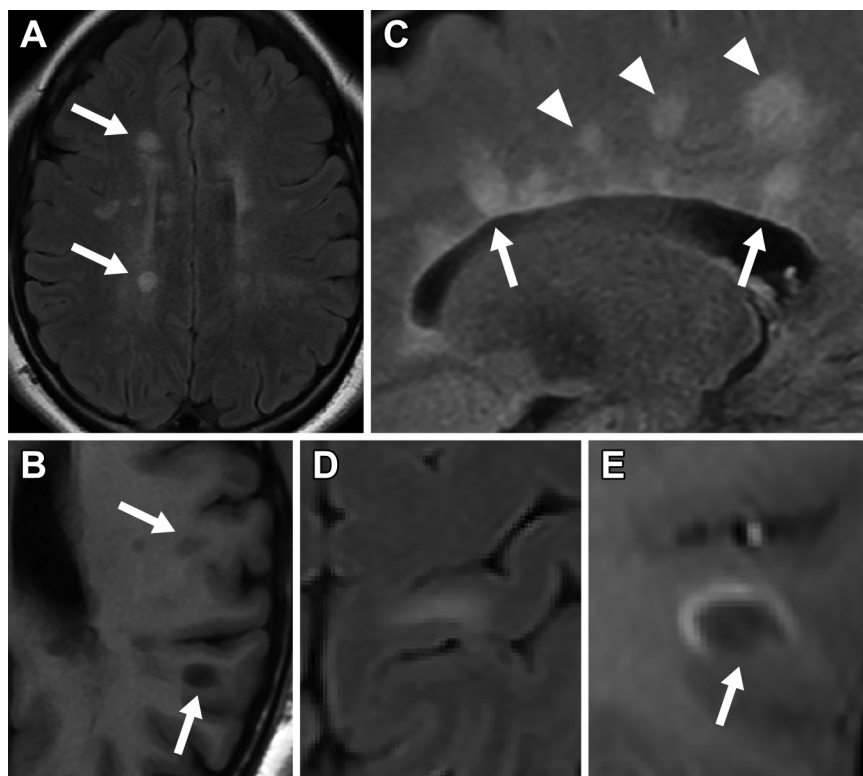


Fig. 1 Multiple sclerosis (MS).

A. Ovoid lesion (arrows), B. T₁-black hole (arrows), C. Callosal-septal interface lesion (arrows) and ovoid lesion (arrowheads), D. Isolated U-fiber lesion, E. Open ring sign (arrow).

側脳室から垂直に走行する髄質静脈周囲の炎症を反映するとされ、磁化率強調像などで内部を貫通する拡張した静脈 (central vein sign) が確認されることがある。

2) T₁-black hole (Fig. 1B) : MS の白質病変が T₁ 強調像で低信号を呈することがあり、慢性期病変でみられる。軸索の消失や強い脱髄を反映し、臨床症状との相関も強いとされるが、急性期の病巣でも浮腫のために T₁ 強調像で低信号を呈することがあり、真の T₁-black hole と判定するためには 6 ヶ月以上低信号が続くことを確認する必要がある。

3) Callosal-septal interface lesion (Fig. 1C) : 脳室と垂直方向に脳梁下部から脳梁内に広がる病巣で、MS の診断において感度・特異度ともに高いとされる。

4) Isolated U-fiber lesion/juxtacortical lesion (Fig. 1D) : 皮質下白質に沿った線状~カーブ状の病巣で、皮質下白質に沿って走行する静脈周囲の炎症を反映するとされる⁶⁾。

5) Cortical lesion : 慢性期の高次機能障害と関連するとされ、DIR 法などを用いると皮質病変を捉えやすくなる。MS に特異的な所見であり、前述の 2017 年に改定された McDonald criteria では空間的多発性を証明する病巣の一つに加えられた。

6) Dirty-appearing white matter : 脳室周囲の白質に T₂ 強調像でびまん性に淡い高信号域を呈する。顕微鏡的な脱髄、軸索消失やグリオシスを反映するとされる。ただし、一見正常に見える白質 (normal-appearing white matter) にも軽微な病理学的変化が存在するとされる。

7) T₁-hyperintense lesion : 病巣の辺縁が T₁ 強調像で軽度高信号を呈することがあり、活動性の高い病巣を反映するとされる。

8) Iron rim lesion : 高磁場 MRI 装置で撮像した磁化率強調像や T₂*強調像で、病変の辺縁に鉄沈着を反映した低信号がみられることがあり、慢性活動性病変 (くすぶり炎症性脱髄) を示唆するとして最近注目されている⁷⁾。

9) Enhancing lesion : 活動性の高い病変では血液脳関門の破綻のためガドリニウム造影により増強されることが多いため疾患の活動性を知る指標となる。病巣全体が造影されることもあるが、病巣周囲の炎症を反映してリング状あるいはリングの一部が途切れた増強効果を呈することがあり (Fig. 1E, open-ring sign), MS に特徴的な所見とされる。一つの病巣の造影増強効果は通常 6 ヶ月以内に消失する。

10) Tumefactive MS : 病変のサイズ (直径 2 cm 以上)、周囲の mass effect, 造影増強効果などから一見脳腫瘍のような所見を呈するが、open-ring sign が見られること、単純 CT で低濃度であることなどが鑑別の一助となる。

11) Brain atrophy : 発症早期から軽度の脳萎縮が見られることがあり、萎縮の程度は慢性期に顕著となる。定量解析により白質よりも灰白質の萎縮の程度が強いことがわかっている。萎縮は非可逆的な組織消失を反映すると考えられているが、ステロイド・インターフェロン・ナタリズマブなどによっても一時的に脳の体積が減少することがある。

12) 脊髄病変 : MS の脊髄病変は後述する NMOSD と異なり、

矢状断像で頭尾方向への進展は短く、横断像では側索や後索を含む脊髄の外側後部辺縁優位に分布する。

13) 視神経病変 : T₂ 強調像や STIR 像で高信号を呈する。急性期には視神経の腫大と造影増強効果を呈し、視神経鞘に及ぶことがあるが、慢性期には視神経の萎縮をきたすことがある。

(3) MS の治療に伴う合併症

MS に対する治療において、疾患修飾薬の副作用による PML や小脳顆粒細胞障害の発症、tumefactive MS 様所見の出現の報告がされている。ナタリズマブ投与に関連した PML では症状が出現する前に画像で異常がみられることがある。無症状のうちにナタリズマブの投薬中止などの対処・治療を行うと予後が良いと報告されているため、PML のより早期の段階での診断が重要となる。

ナタリズマブ関連 PML の MRI 所見は acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) に伴う PML で皮質下白質病変がみられやすいのと異なり、深部白質に散在性にみられることが多く、T₂ 強調像や FLAIR 像で点状・粟粒状の高信号域を伴った境界不明瞭な融合像を示す。ナタリズマブ関連 PML は造影増強効果を呈する頻度が AIDS などに伴う PML より高く、症候性の病変はほぼ常に拡散強調像で高信号を示す⁸⁾⁹⁾。抗 JC ウイルス抗体陽性患者やナタリズマブによる治療期間が 2 年を越える患者では PML の発症リスクが上昇すると報告されており、年 3~4 回の MRI でのフォローが多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン 2017 で推奨されている。フィンゴリモドを投与されている患者においても PML の発症の危険性が高まるため 3~6 ヶ月に一度の MRI 検査が推奨されている。一方、ナタリズマブ関連 PML が発症した場合に治療を行うと、細胞性免疫が増強されて免疫再構築炎症反応症候群 (immune reconstitution inflammatory syndrome, 以下 IRIS と略記) を高率に発症する。ナタリズマブ関連 PML-IRIS の画像所見としては増大傾向の強い浮腫や mass effect がみられ、T₁ 強調像で病変の辺縁が高信号を呈し、高率に造影増強効果を示す¹⁰⁾。

3. NMOSD の画像診断

(1) NMOSD の診断基準

従来の視神経脊髄炎 (neuromyelitis optica, 以下 NMO と略記) は視神経炎と脊髄炎を主徴とする炎症性脱髄疾患とされ、典型的な症状を呈する NMO と抗 aquaporin-4 (AQP4) 抗体が陽性で典型的な症状の一部のみを呈する NMOSD に分類されていた。2015 年の International Panel for NMO Diagnosis (IPND) では抗 AQP4 抗体という特異な免疫病態をもつ疾患群を包括する概念として新たな診断基準が提唱された¹¹⁾。診断基準の変更ともない、これまでの NMO と NMOSD を統合して NMOSD と総称されることとなった。

NMOSD の最新の診断基準である 2015 IPND Criteria では抗 AQP4 抗体の有無及び六つの主要臨床症候と MRI 所見に

Table 5 NMOSD diagnostic criteria for adult patients.

抗 AQP4 抗体陽性の場合の診断基準	抗 AQP4 抗体陰性（あるいは未測定）の場合の診断基準
1. 血清抗 AQP4 抗体陽性	1. 視神経炎，急性脊髄炎，あるいは延髄最後野症状がある
	2. 空間的多発がある
	3. 以下の MRI 所見がある
	a) 視神経炎：長い視神経病変や視交叉病変（脳には異常なしか非特異的の白質病変）
	b) 急性脊髄炎：3 椎体以上におよぶ脊髄病変あるいは脊髄萎縮
	c) 延髄最後野病変・脳幹病変：延髄背側あるいは最後野の病変，脳幹の上衣周囲の病変
少なくとも一つ以上の主要臨床症候	少なくとも二つ以上の主要臨床症候
1. 視神経炎	1. 視神経炎
2. 急性脊髄炎	2. 急性脊髄炎
3. 延髄最後野症状	3. 延髄最後野症状
4. 急性脳幹症状	4. 急性脳幹症状
5. MRI 病変を伴う症候性ナルコレプシー あるいは間脳症候群	5. MRI 病変を伴う症候性ナルコレプシーあるいは間脳症候群
6. MRI 病変を伴う症候性大脳病変	6. MRI 病変を伴う症候性大脳病変

ただし，抗 AQP4 抗体の有無にかかわらず他疾患を除外する必要がある．NMOSD, neuromyelitis optica spectrum disorder; AQP4, aquaporin-4; MRI, magnetic resonance imaging.

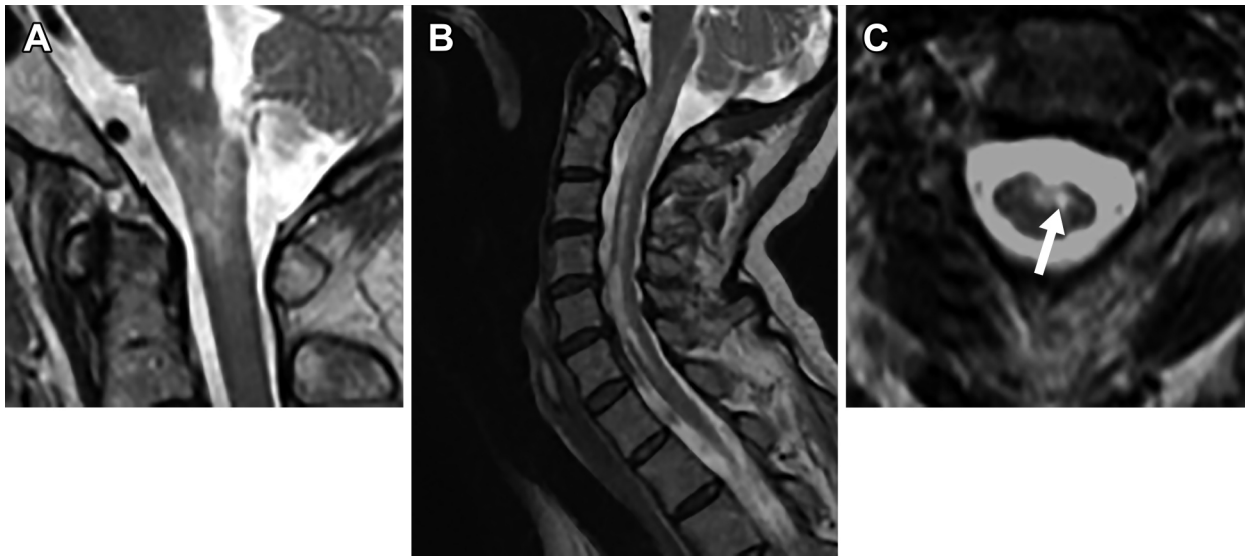


Fig. 2 Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD).

A. Area postrema lesion at the medulla oblongata, B. Spinal cord lesion that spans over 3 or more contiguous vertebral segments, C. Bright spotty lesions (arrow).

に基づき診断を行う．NMOSD の診断基準の要点を Table 5 に示す．

(2) NMOSD の画像所見

1) 脳病変：AQP4 の分布の多い第三，第四脳室や中脳水道周囲，頸髄に及ぶ延髄背側（最後野）病変が特徴とされる（Fig. 2A）．他に非特異的の白質病変の増加や皮質脊髄路の病変などが特徴的の所見として報告されている¹²⁾¹³⁾．

2) 脊髄病変：病変は矢状断面で頭尾方向に 3 椎体以上に及ぶことが多く，水平断面では中心管周囲の灰白質が高頻度に障害される（Fig. 2B）．脊髄の腫大を呈するが，慢性期にはしばしば萎縮をきたす．T₂ 強調像で脊髄内に bright spotty lesions と呼ばれる脳脊髄液と同程度の高信号域を呈することがある（Fig. 2C）．また，脊髄病変は頸椎レベルに比べて胸椎レベルでの頻度が高く，胸椎レベルの病変の方が頭尾方向に長いとされる¹²⁾．

3) 視神経病変：両側性で視神経の 1/2 以上に及び、ときに視交叉や視索にまで及ぶことがある。視神経の腫大、T₂ 強調像や STIR 像で高信号、造影増強効果を呈する。慢性期には視神経が萎縮することがある。

(3) 鑑別診断における注意点

NMOSD は Sjögren 症候群、全身性エリテマトーデス、橋本甲状腺炎、重症筋無力症などの自己免疫疾患や posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES) を合併することが多い。近年、オリゴデンドロサイトの細胞膜表面に発現する糖蛋白質である MOG に対する抗体が発見され、この MOG に対する抗体が発症に関与する MOG 抗体関連疾患が抗 AQP4 抗体陰性の NMOSD の 21~42% に含まれていたと報告されている¹⁾。

4. MOG 抗体関連疾患

(1) MOG 抗体関連疾患の疾患概念

近年、抗 MOG 抗体の発見及び検出感度上昇に伴い、抗 MOG 抗体が陽性となった脳脊髄炎は MOG 抗体関連疾患や MOG 抗体関連脳脊髄炎と称され、MS や NMOSD とは病理像が異なった新たな疾患概念として捉えられている¹⁴⁾¹⁵⁾。脱髄をきたした成人症例の 1.2~6.5% が MOG 抗体関連疾患とされており、小児の脱髄症例ではより高頻度 (約 40%) にみられる。抗 AQP4 抗体陰性で NMOSD と診断されていた症例や後述する ADEM などとのオーバーラップも多いと考えられている。

(2) MOG 抗体関連疾患の画像所見¹⁵⁾

1) 脳病変：橋や視床に ADEM と似た境界不明瞭な病変がみられることが多く、中小脳脚に及ぶことがある。小児では両側性で大きな深部白質病変が多発する傾向にある。大脳皮質や髄軟膜に病変を認めることがあり、皮質の腫脹や周囲白質の浮腫性変化、髄軟膜の造影増強効果を示す (Fig. 3A, B)。病変は 1 ヶ月以内の短期間で劇的に改善することがある。

2) 脊髄病変：頸髄から腰髄いずれにも生じ、抗 AQP4 陽性

の NMOSD と同様に大部分は脊髄の中心部で長軸方向に長い (3 椎体を越える) 病変を呈するが、辺縁部に存在し頭尾方向に短い脊髄病変が生じることもある。NMOSD や MS と比べて脊髄円錐や神経根病変の頻度が高いとされている。

3) 視神経病変：半数は両側性で範囲が長く、特に眼窩内など前方部で見られることが特徴的である。急性期には視神経や視神経鞘の浮腫や造影増強効果を呈し、周囲の脂肪織への炎症の波及を伴う場合もある (Fig. 3C)。

5. ADEM

(1) ADEM の診断

主に麻疹や水痘、風疹などの発疹性ウイルス感染後やワクチン接種 1~3 週間後に急性の経過で発症し、単相性の経過で中枢神経系に散在性の炎症・脱髄をきたす。ただし、特発性の症例や先行感染の有無がはっきりしない症例があるため、International Pediatrics MS Study Group が策定した ADEM の診断基準では先行感染や予防接種の有無は診断に必須とはされていない¹⁶⁾。

(2) ADEM の画像所見

脳 MRI では、皮質下白質や基底核、視床に好発し、2 cm 以上の比較的大きい T₂ 高信号病変を呈することが多く、病巣が多発性、非対称性に分布することが特徴とされる (Fig. 4)。MS と異なり脳室周囲白質の病変や T₁-black hole をきたす病変は少ないとされる¹⁷⁾。結節状やリング状の造影増強効果を示すが、増強効果を示さないことも多い。

(3) 画像診断における注意点

ADEM では画像所見が臨床経過に遅れて出現することが多く、急性期の MRI で異常所見が見られないからといって ADEM を否定する根拠とはならない。また、臨床症状が改善した後に画像所見の増悪がみられた場合に、病状の再増悪と間違えないように注意する必要がある。ADEM の約 2% では出血を合併した急性出血性白質脳症 (acute hemorrhagic

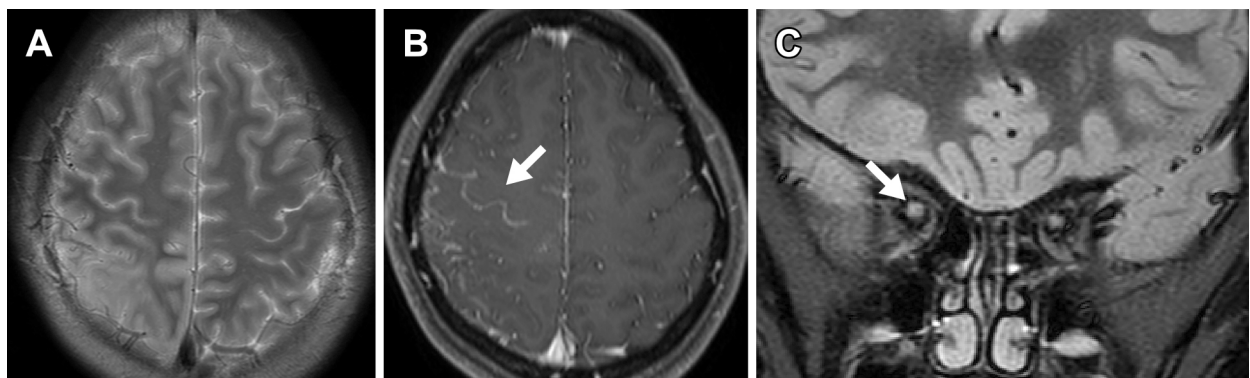


Fig. 3 MOG antibody-associated disease.

A. Lesions extending from the cortex to subcortex, B. Contrast enhancement along the pia arachnoid membrane (arrow), C. Swelling and STIR hyperintensity of the optic nerve (arrow).

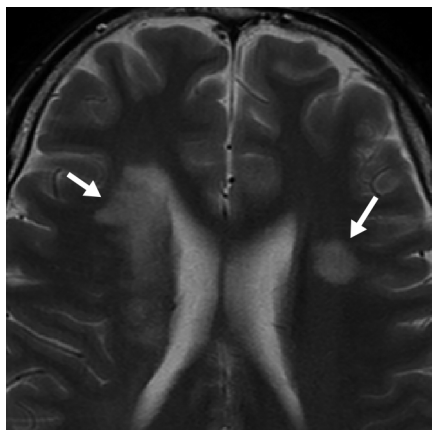


Fig. 4 Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM).

Multiple lesions extending from the subcortex to the deep white matter (arrows).

leukoencephalopathy, 以下 AHLE と略記) をきたすことがあり, 死亡例は 70% と高く, 回復例の多くで後遺症を伴うとされる. COVID-19 感染に伴って ADEM や AHLE を発症することもある¹⁸⁾.

おわりに

中枢神経の炎症性脱髄疾患の画像所見と最近の知見について述べた. MRI は脱髄疾患の診断だけでなく, イメージングバイオマーカーや治療薬による副作用のモニタリングとしても重要な役割を担っており, 画像診断や治療法の発展に伴いこれからも新たな知見が増えることが予想される.

※著者全員に本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業, 組織, 団体はいずれもありません.

文 献

- 1) Miki Y. Magnetic resonance imaging diagnosis of demyelinating diseases: an update. *Clin Exp Neuroimmunol* 2019;10 Suppl1: 32-48.
- 2) Hagiwara A, Hori M, Yokoyama K, et al. Analysis of white matter damage in patients with multiple sclerosis via a novel in vivo MR method for measuring myelin, axons, and G-Ratio. *Am J Neuroradiol* 2017;38:1934-1940.
- 3) Rovira À, Wattjes MP, Tintoré M, et al. MAGNIMS consensus guidelines on the use of MRI in multiple sclerosis—clinical

implementation in the diagnostic process. *Nat Rev Neurol* 2015;11:471-482.

- 4) Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 2018;17:162-173.
- 5) 渡辺 充, 吉良潤一. 診断基準 (McDonald 2017 基準). *Clinical Neuroscience* 2018;36:1283-1285.
- 6) Miki Y, Grossman RI, Udupa JK, et al. Isolated U-fiber involvement in MS: preliminary observations. *Neurology* 1998; 50:1301-1306.
- 7) Absinta M, Sati P, Masuzzo F, et al. Association of chronic active multiple sclerosis lesions with disability in vivo. *JAMA Neurol* 2019;76:1474-1483.
- 8) Wattjes MP, Barkhof F. Diagnosis of natalizumab-associated progressive multifocal leukoencephalopathy using MRI. *Curr Opin Neurol* 2014;27:260-270.
- 9) 三木幸雄. 多発性硬化症の MRI. *Brain Nerve* 2020;72: 493-508.
- 10) 宍戸由紀子, 鹿戸将史. 進行性多巣性白質脳症 (PML) の MRI 画像診断. *Brain Nerve* 2020;72:973-986.
- 11) Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology* 2015;85:177-189.
- 12) Tatekawa H, Sakamoto S, Hori M, et al. MRI differences between NMOSD and MS: A multi-institutional study in Japan. *Am J Neuroradiol* 2018;39:1239-1247.
- 13) Kim HJ, Paul F, Lana-Peixoto MA, et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder: an international update. *Neurology* 2015;84:1165-1173.
- 14) Jarius S, Paul F, Aktas O, et al. MOG encephalomyelitis: international recommendations on diagnosis and antibody testing. *J Neuroinflammation* 2018;15:134.
- 15) Marignier R, Hachohen Y, Cobo-Calvo A, et al. Myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease. *Lancet Neurol* 2021;20:762-772.
- 16) Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler* 2013;19:1261-1267.
- 17) Callen DJA, Shroff MM, Branson HM, et al. Role of MRI in the differentiation of ADEM from MS in children. *Neurology* 2009;72:968-973.
- 18) Baskaran V, Shankar A, Rajakumar A, et al. Acute hemorrhagic leukoencephalitis in a COVID-19 patient—a case report with literature review. *Neuroradiology* 2021;63:653-661.

Abstract**MR findings of the inflammatory demyelinating diseases of the central nervous system**Hiroyuki Tatekawa, M.D., Ph.D.¹⁾ and Yukio Miki, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾ Diagnostic and Interventional Radiology, Graduate School of Medicine, Osaka Metropolitan University

When demyelinating disease of the central nervous system is suspected, MR examination has mainly three roles: diagnosis, imaging biomarkers, and early detection of adverse effects from therapeutic agents. Because the location, size, shape, distribution, signal intensity, and contrast pattern of the brain lesions on MRI vary depending on the demyelinating diseases, careful attentions are required to assess the differential diagnosis and activity. It is necessary to be familiar with not only typical imaging findings but also atypical findings of demyelinating disease since minor neurological findings and nonspecific brain lesions may lead to misdiagnosis of demyelinating disease. This article reviewed the characteristics of MRI findings and showed recent topics of the demyelinating diseases.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2023;63:425-432)

Key words: MS, NMOSD, MOG antibody-associated disease, ADEM
