

増大特集 大脳皮質 vs. 大脳白質

企画 本誌編集委員会

特集の意図

近年、画像で捉えられる白質病変が増えているが、臨床症状との対応やその病理背景を踏まえた鑑別は必ずしも容易ではない。一方、単症状を呈する皮質病変の局在については詳細が解明されつつある。本特集は、広汎な皮質、白質病変に対応する臨床像をさまざまな視点で説明し、画像や病理との関連がどこまで見出せるかを問う試みである。大脳皮質・白質病変の多様性をふまえて現在の臨床診断の到達点と同時に限界を明らかにし、今後の展望を議論する。

特集の構成

1. 大脳皮質概論（吉田眞理） 大脳皮質は機能局在が明確で、症候と病変部位との対応がよい。しかし、特に神経変性疾患では、同じ疾患であっても病変の分布に幅があり、病理像を推測しながら患者を診ることが重要となる。そこで本項では、大脳皮質をおかす代表的な神経変性疾患、アルツハイマー病と「ピック病」（前頭側頭葉変性症、大脳皮質基底核変性症を含む）の皮質病理の違いを解説する。

2. ヒト大脳白質の成り立ちと病態（内原俊記，他） 大脳皮質に比べ、大脳白質は局在性に乏しく、症候と病理の対応が確立されていないが、近年の画像技術の進歩に伴い、白質の変化を捉えられるようになってきている。本項では、白質の線維構造と連絡について解説し、疾患ごとの病理像を示すことで、白質と疾患との関係性を理解する礎としたい。

3. 皮質性認知症の現代的捉え方（下濱 俊） 認知症として頻度が高い皮質性認知症の2大原因疾患、アルツハイマー病と前頭側頭葉変性症について概説する。

4. 皮質下性認知症の現代的捉え方——遺伝性脳小血管病からの解析（水野敏樹） 皮質下性血管性認知症の発症機序を解明する手がかりを得るために、CADASILやCARASILといった遺伝性の脳小血管病を解析し、小血管をおかす共通の病態を探る試みがなされている。各疾患ごとにこれまでの知見をまとめ、脳小血管病と認知機能の関連について述べる。

5. レヴィ小体型認知症——鑑別診断を中心に（織茂智之） レヴィ小体型認知症（DLB）に特徴的な症状、画像検査を中心に紹介し、DLBをアルツハイマー病などの類似疾患とどのように鑑別していくのか解説する。

6. びまん性白質病変の精神症状——アルツハイマー病と皮質下虚血性病変との関連を中心に（橋本 衛，他） びまん性白質病変が生じる精神症状を考える際には、

アルツハイマー病（AD）などの大脳皮質病変の影響を除外しなくてはならない。しかし、脳アミロイド血管症のように AD と脳血管障害の関連性は非常に強く、分かちがたいことが明らかとなっている。そこで、本項では両者を分けて考えるのではなく、両者の相互作用、合併症例の臨床症候について解説する。

7. 大脳皮質連合野病変の症候学（鈴木匡子） 大脳皮質連合野病変が生じる種々の症候のうち、単一感覚様式の視覚連合野、統合的な連合野である頭頂間溝近傍が損傷されたときに生じる症候、さらに言語の中でも単一要素の障害である失構音、すべての連合野が関与する失語について解説する。

8. 大脳白質病変の症候学（河村 満） 大脳白質が障害されることで生じる高次脳機能障害および原因疾患について自験例を提示しながら解説する。交連線維の障害が生じるマルキアファーク・ビニャミ病、日本人に多くみられる軸索スフェロイドを伴う遺伝性びまん性白質脳症、ヤコブレフ・ナウタ回路の障害により社会的認知障害が生じる筋強直性ジストロフィー 1 型など。

9. 大脳皮質を見る：脳磁図(MEG)（柿木隆介） 時間分解能、空間分解能ともに高い脳磁図。その原理を解説し、有用性と限界について述べる。後半は自験例を中心に大脳皮質活動の記録の実際を紹介する。

10. 大脳白質を見る：MRI（中田安浩） 大脳白質病変を MRI により鑑別診断するのは難しいといわれるが、どのような点に注意すればよいのか、実際の特徴的な所見を提示しながら解説する。

11. 脳白質線維トラクトグラフィーと定量解析（下地啓五，他） MRI の拡散強調画像（DWI）を元に作成した拡散テンソル像は生体脳の白質線維を非侵襲に計測できる唯一の手法である。この手法を元に得られた主要な白質線維連絡を紹介し、さらに拡散テンソル像から白質線維を定量解析する手法についても解説する。

12. VSRAD® による大脳皮質および白質体積測定（松田博史） 脳体積測定法として普及している VSRAD®。そのデータの意味を理解するために必要な、どのようにして画像がつくれ、何を画像化しているのかについて VSRAD® の前史から解説する。また、認知症性疾患や大うつ病への応用についても紹介する。

13. 多発性硬化症の皮質病変（河内 泉，他） 多発性硬化症および視神経脊髄炎は中枢神経系の脱髄疾患であり、髄鞘の豊富な白質が病変として注目されてきた。しかし最近の研究により、灰白質病変の重要性も明らかになっている。本項では、神経免疫学、神経放射線学の視点、および認知機能障害の知見をもとに、両疾患の皮質病変について解説する。

14. 白質と脳機能（和氣弘明，他） 白質はこれまで、脳の領域間をつなぐケーブルとみなされ、情報処理・学習における役割については注目されてこなかった。しかし、最近では白質の可塑的变化が脳の情報処理を適正化、効率化していることが注目を集めている。白質、特にオリゴデンドロサイトの髄鞘化に注目し解説する。