

症 例 報 告

MRIにより経過観察しえた 横断性延髄・脊髄炎の1例

小平隆太郎, 山森裕之, 藤田ひろ子, 野口幸男,
淵上達夫, 大久保修, 原田研介
日本大学医学部 小児科

MRI Changes of a Case of Transverse Cervical Myelitis and Brainstem Encephalitis

Ryutaro Kohira, Hiroyuki Yamamori, Hiroko Fujita,
Tatsuo Fuchigami, Osami Ookubo, Kensuke Harada

Department of Pediatrics, Nihon University School of Medicine

Abstract A 13-year-old boy suffering from acute transverse cervical myelitis and brainstem encephalitis had serial MRI studies. He was admitted to our hospital due to quadriparesis and urinary retention, treated with steroids followed by hypertensive crises, respiratory arrest and convulsions. High dose immune globulin therapy and anti-hypertensive therapy were added under mechanical ventilation. He fully recovered without any motor impairment or incontinence. Sagittal MR images examined at acute stage exhibited prominent expansions of the diameters at the midpontine, ponto-medullary and medullo-spinal junction levels by 13, 16 and 21% comparing to those of adjacent levels 70 days later. The importance of spinal edema management is discussed.

Key Words Transverse myelitis, Brainstem encephalitis, Spinal edema, Children

はじめに

急性横断性脊髄炎は、急激に発症する脊髄性運動障害、髄節レベルの明瞭な感覚障害、直腸・膀胱障害を呈し、脊髄の出血・外傷・圧迫および他の神経または全身性疾患を除外しうる病態と定義される。今回、脳幹・脊髄の変化をMRI上で経時的に観察し、血圧および脊髄浮

腫の管理が重要と思われた1例を経験したので報告する。

症例呈示

症例：13歳、男子

主訴：歩行不能、尿閉

既往歴・家族歴：過去1年以内の予防接種歴は無く、他に特記すべきことは無い。

原稿受付日：1996年8月9日、最終受付日：1997年9月19日

別刷請求先：東京都板橋区大谷口上町30-1 日本大学医学部附属板橋病院小児科 小平隆太郎

現病歴：入院18日前より、先行感染と思われる発熱を伴う上気道炎が3日間みられた。7日および4日前に下腹痛と排尿困難を訴え、前医を受診し導尿をうけた。2日前より食事の際の上肢の振戦、前日より後頸部痛、当日起床時より起座位の保持および歩行が不能となり、前医を再受診後、精査・加療目的で紹介入院した。

入院時現症：全身状態として微熱（体温37.9℃）、浅薄な頻数呼吸（呼吸数30/分）、頻脈（心拍数96/分）および拡張期主体の高血圧（血圧128/90mmHg）が認められた。胸部所見に異常は無く、緊満した膀胱を下腹部に触知した。意識は清明だが発声は弱く、起座位保持は不能で、弛緩性四肢麻痺および髄膜刺激徴候を認めた。脳神経では第XI・XII神経不全麻痺、脊髄神経では第5頸髄レベル以下の運動麻痺、右第2胸髄・左第5胸髄皮節以下の知覚脱失の他に、膀胱直腸障害を認めた。深部腱反射は入院時に上肢で亢進・下肢で消失していたが、約6時間後に下肢で著明に亢進し、錐体路徴候も出現したため、脊髄ショック直後の弛緩性四肢麻痺から痙性四肢麻痺へと移行する状態と考えられた。

経過：入院時、責任病巣として、下部脳幹を含む上部頸髄レベルの横断性障害が推定された。急性の四肢麻痺をきたす疾患として、脱臼などの頸椎損傷に伴う頸髄挫傷・血腫、脊髄腫瘍、動静脈奇形を含む脊髄循環障害、多発性硬化症・急性散在性脳脊髄炎および横断性脊髄炎などの炎症性疾患またはギランバレー症候群などの神経根炎が鑑別の対象と考えられた。いずれの疾患も治療に緊急性を有し、診断を明らかにするため第2病日に緊急MRIを施行した。病歴上外傷はなく、画像上、大脳・基底核・小脳の多発性・散在性の炎症像または腫瘍性病変は認められなかった。髄液検査では無菌性髄膜炎が認められ、無菌性髄膜炎を伴う脳幹・脊髄炎と診断した。メチルプレドニゾンによるパルス療法を開始した（図1）ところ、上肢の筋力と皮膚知覚レベルは改善傾向がみられたが、障害部より高位レベルの発汗過多・低位レベルの皮膚冷感、高血圧、左Horner徴候、眼振、複視および兎眼が出現した。高血圧はニフェジピン舌下投与にも関わらずコントロールが難しく、第4病日夜間、収縮期および拡張期血圧は

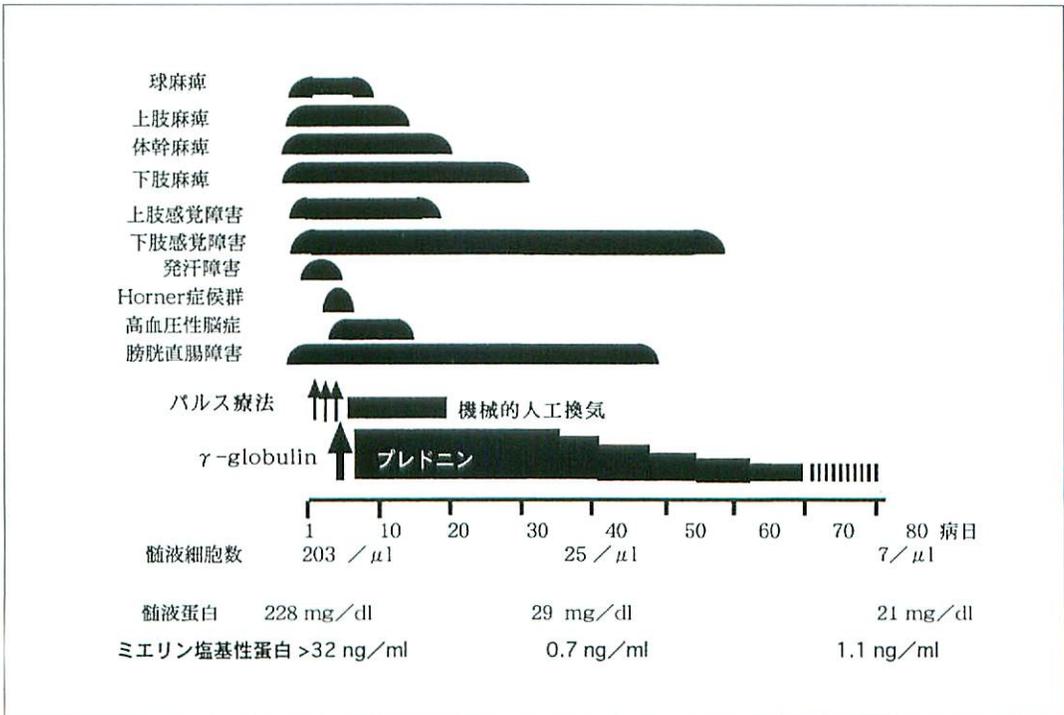


図1. 症例の経過表

194および128mmHgにまで達し、高血圧性脳症による痙攣・呼吸停止・昏睡に陥った。呼吸管理下に過換気療法・抗痙攣薬・浸透圧利尿剤およびニカルジピン持続点滴による降圧療法を開始した。また、1g/kg体重の γ グロブリン大量療法を併用した。意識レベルは翌日より改善し始め、呼吸管理下ではありながら、文字の指示による会話が可能となった。8日後に抜管し、27病日には起座位の保持可能、42病日には独歩可能となった。現在、プレドニンを中止し1年以上経過したが、後遺症も再発もみられず、中学校に通学している。

検 査

入院時血液検査(表1)上、軽度白血球増多を認めたがCRPは陰性であった。髄液検査上、単核球優位の細胞および蛋白増多・ミエリン塩基性蛋白の著増が認められたが、オリゴクローナルIgGバンドは陰性であった。細菌およびウイルスの髄液分離培養は陰性であった。血清学的にインフルエンザA(CF)およびパラインフルエンザ1,3ウイルス抗体価(HI)が各々16,32および512と高値であったが、単なる同時

期の地域的な流行を反映するものか、または本症の直接的な誘因であるかは不明である。治療に γ グロブリン大量療法を併用したため、以後の抗体値の推移は評価が困難となった。また、内分泌検査上、腎交感神経系の過緊張が示唆された。

画像診断

図2にT1強調画像における頸部の正中矢状断を示す。第2病日では橋・延髄および上部頸髄がびまん性に腫大し、頸髄硬膜下腔が狭小化しているが、第72病日では改善した。図3に同部位のT2強調画像を示す。第2病日では、延髄上部から第6頸椎体レベルにかけて斑状の境界不明瞭な高信号性病変が認められたが、第72病日には改善した。図4に橋レベルのT2強調画像を示す。第2病日では橋の右腹側部および被蓋に高信号性病変が認められたが、35病日では改善した。いずれの病日においても、大脳・基底核・視床および小脳に病変は認められなかった。6ヵ月後に頭部および脊髄MRIを再検したが、多発性硬化症あるいは散在性脳脊髄炎を示唆する病変は出現していない。

表1. 入院時検査

血液一般検査	髄液一般
WBC 12300/ $\mu\ell$	細胞数 203 (M : P = 190 : 13)/ $\mu\ell$
RBC 509/ $\mu\ell$	Prot 228mg/dl
Hb 14.8g/dl	糖 84mg/dl
Ht 44.4%	Cl 120mEq/l
Pl 36.0 $\times 10^4$ / $\mu\ell$	LDH15IU/l
CRP <0.3mg/dl	MBP >32ng/ml
GOT 12IU/l	オリゴクローナルIgG陰性
GPT 31IU/l	内分泌検査
LDH 332IU/l	アドレナリン 837pg/ml
CK 60IU/l	ノルアドレナリン 354pg/ml
IgG 1310mg/dl	ドパミン <5pg/ml
IgA 227mg/dl	アルドステロン 580pg/ml
IgM 70mg/dl	レニン活性 13ng/ml/hr
C 3 59mg/dl	ウイルス抗体値
C 4 61mg/dl	インフルエンザA (16), パラインフルエンザ1 (32), 3 (512) で上昇
CH50 71.6U/ml	

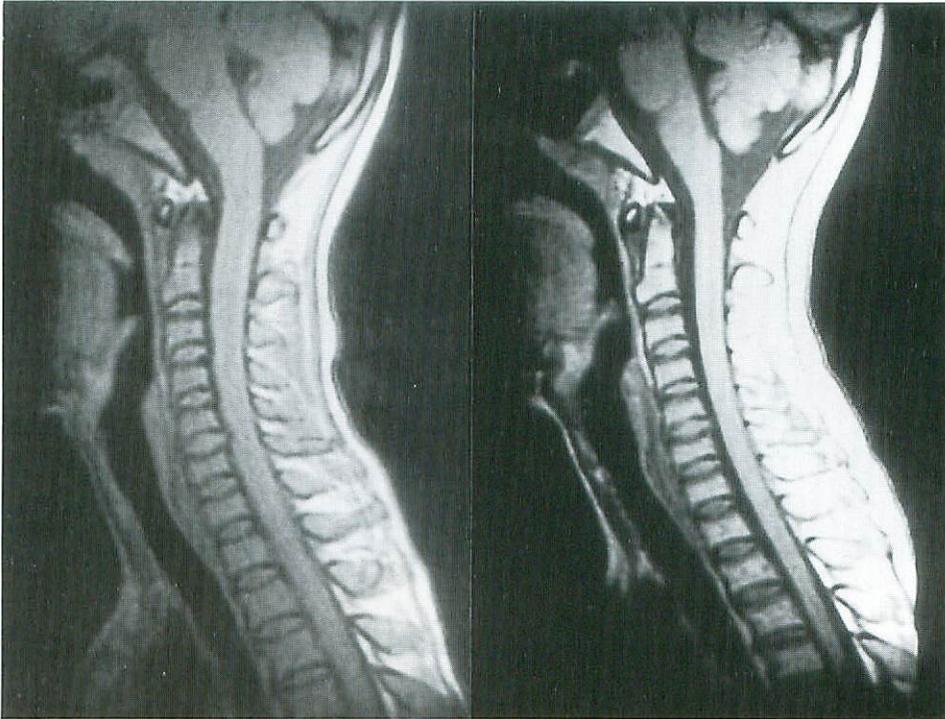


図2. 脳幹および頸髄の T1強調画像
(0.5T,TR500,TE20)

a | b

- a : 第2病日において, 上部頸髄を主体に脳幹部におよびまん性の腫大が認められる。
 b : 第72病日において, 頸髄および脳幹部の浮腫は軽快し, 頸髄硬膜下腔が明瞭に認められる。



図3. 脳幹および頸髄の高速スピネコー法における T2強調画像
(0.5T,TR4000,TE120,積算回数4, echo train1)

a | b | c

- a : 第2病日において, 上部頸髄を主体に延髄から第5頸椎体のレベルにわたり連続した高信号性病変が認められる (⇒)。
 b : 同病日における5mm幅の隣接スライスを示す。第2から第6頸椎体のレベルにわたり, 不規則な斑状の高信号性病変が認められる (⇒)。
 c : 第72病日において, これらの病変は軽快している。

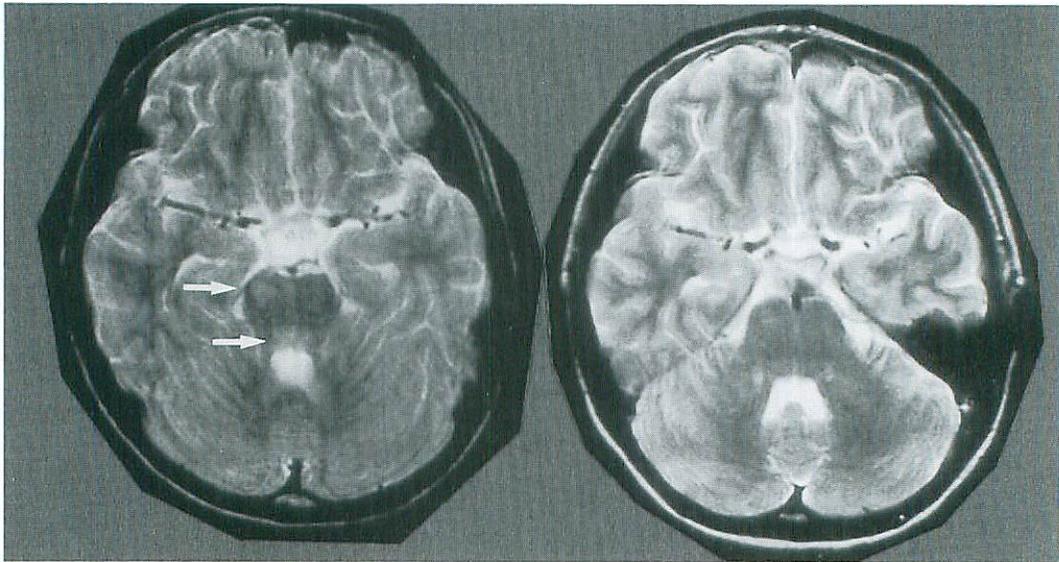


図4. 橋レベルのT2強調画像

(0.5T, TR3500, TE100, 積算回数4, echo train1)

a : 第2病日において, 右橋腹側部および第(d)脳室に接する被蓋部に高信号性病変が認められる(⇒).

b : 第35病日において, これらの病変は軽快している.

考 察

急性の脊髄性麻痺は診断・治療に緊急を要する病態である。血腫・圧迫が認められれば、緊急減圧術が必要である。横断性脊髄炎の予後も良好とはいえず、治療法は確立してはいないものの、早急な治療開始が望まれる。小児の横断性脊髄炎に関してPaineら²⁾の25例およびDunneら³⁾の21例に対する総説があるが、前者は死亡例1例を含む9例、後者は8例に日常生活に支障を伴う重篤な後遺症が遺残したとしている。予後が比較的良好とされるMumpsによる横断性脊髄炎⁴⁾でも、14例中10例は完全に回復したが、2例は死亡、他の2例に永続的な麻痺が遺残している。以下、横断性脊髄炎のMRIにおけるT1・T2強調画像、Gdによる増強効果および予後と直接関連する亜急性期の変化について文献的考察を加えた。

急性期のMRI像においては、病変部脊髄は腫大し、T1強調画像において低信号、T2強調画像において高信号を呈する^{5) 6) 7) 8)}。図5に、本症例のT1強調画像における脳幹部前後径の

変化を示した。撮影条件は5mmスライス幅であり、前後径での脳幹計測値の信頼性には、partial volume effectおよび撮影スライスの再現性などの点から疑問は残るものの、あくまで参考として示した。小亀らによる10歳から19歳・9例の、日本人における平均値および標準偏差値も並記した¹⁾。回復期である72病日を100%とすると、急性期である第2病日は、橋中央部13%、橋・延髄移行部16%、延髄・脊髄移行部21%の腫大が認められた。浮腫が脳幹から頸髄全体にび漫性におよぶ場合、初診時にT1強調画像のみから病巣範囲を同定することは容易ではなかったが、T2強調画像における高信号性病変の検出は、責任病巣を確認するうえで極めて有用であった。

急性横断性脊髄炎の場合、Gd-DTPAによる増強効果は短期間のうちに変化するようである。成人5例中1例に、Gdによる軽度の増強効果が認められたが2週間後には消失したとする報告⁹⁾、第8病日に認められた増強効果は第15病日には減弱し、第31病日には消失したとするもの¹⁰⁾などである。一方、7歳女兒に第25病

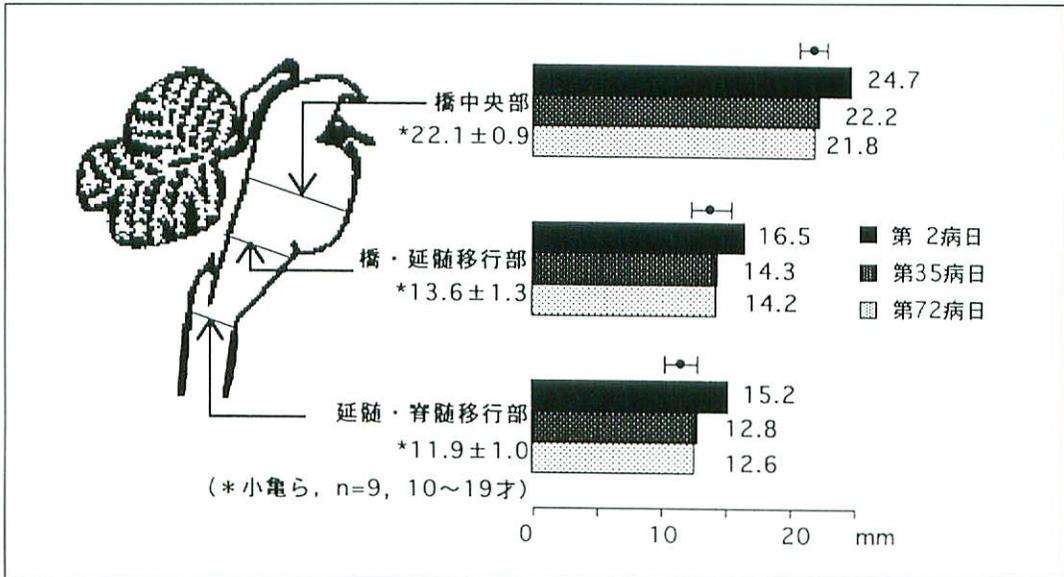


図5. 脳幹・脊髄前後径の経時的変化

本症例の第2, 35および72病日における脳幹各部位のT1強調画像上の前後径を、経時的に棒グラフで示す。ドットおよびバーは、小亀ら¹³⁾の本邦10~19歳の平均値および標準偏差を示す。

日に施行したMRIでは、増強効果は得られなかったとする報告¹¹⁾もある。ウイルス感染を誘因とすることの多い本疾患のなかでは多少例外的ではあるが、15ヵ月男児のインフルエンザ菌による細菌性脊髄炎では、14病日において延髄脊髄移行部および小脳で増強効果が認められたとしている¹²⁾。本症例では、髄液中MBPが著増し脱髄が存在している第2病日において、増強効果は認められなかった。多発性硬化症では増強効果がT2強調画像上の高信号域化に先行する例¹³⁾が報告されており、病理学的にも血管周囲の高度の単核球浸潤と増強効果とは関連があるとされている¹⁴⁾。横断性脊髄炎においても、脱髄巢の造影効果に関する今後の症例の集積が望まれる。

亜急性期において、しばしば脊髄萎縮または空洞形成^{5, 15~18)}が報告されており、そのような症例では障害レベル以下の機能的予後は不良である。本症例で6ヵ月後に再検したMRI上、そのような所見は得られていない。これらの二次的病変の発生機序の解明は、横断性脊髄炎の予後を改善する上で有意義と考えられる。横断性脊髄炎の病因に、病原微生物による直接的な

脊髄侵襲、自己免疫的機序¹⁶⁾および脊髄血管障害の関与²⁰⁾などが指摘されている。本症例では、脊髄浮腫のコントロールによる脊髄循環障害の予防が重要であったと考えられる。高位脊髄損傷による四肢麻痺患者では、しばしば発作性の高血圧を認め、それが死因ともなることが知られており、その機序は、上位中枢の支配から開放された損傷部以下の脊髄交感神経系が、非特異的感覚入力に対し過剰な反射活動をとる解放現象と説明されている²¹⁾。本症例は、ステロイドによるパルス療法終了直後に高血圧性脳症を合併した。これを単なる薬剤による副作用と考えるには疑問が残る。なぜなら、ステロイド投与以前より拡張期高血圧・腎交感神経系の過緊張が認められており、高血圧性脳症の直前にHorner徴候・障害レベル以上の発汗過多・障害レベル以下の発汗減少と四肢冷感といった多彩な自律神経異常が出現した点から、血管運動神経の失調が基礎に存在したと思われる。脊髄萎縮の発生機序として、脱髄を伴う免疫学的脊髄炎が完成した直後に、開放現象としての高血圧に伴う脊髄の二次的血管原性浮腫が、狭い脊柱管内での脊髄容積の増大に拍車をかけ、脊髄

虚血をもたらしたためではないかと推察された。

以上より、本症例の病巣範囲の把握には、高速スピエコー法によるT2強調画像がGd-DTPAによる造影法より有用であった。また、初診時に脊髄浮腫の程度を把握することは治療上重要であり、二次的な脊髄循環障害の予防が予後の改善につながると考えられた。そのためには血圧管理を慎重に行う必要があり、血圧がコントロールされない状態でのステロイドパルス療法は危険であった。この点、ガンマグロブリン大量療法²³⁾はより安全と思われた。救急医療を含め、日常診療でのMRI画像の計測処理はルーチン化されていない。今後、本邦小児における中枢神経系MRIの年齢別部位別正常値の確立が望まれる。

●文献

- 1) 小亀佐恵子, 井上佑一: 付録 計測値. 中枢神経疾患のMR診断 (初版), 313-316, 井上佑一編, 金原出版, 1990.
- 2) Paine RS, Byers RK: Transverse myelopathy in childhood. *Am J Dis Child* 85: 151-163, 1953.
- 3) Dunne K, Hopkins IJ, Shield LK: Acute transverse myelopathy in childhood. *Dev Med Child Neurol* 28: 198-204, 1986.
- 4) Nussinovitch M, Brand N, Frydman M, et al: Transverse myelitis following mumps in children. *Acta Paediatr* 81: 183-184, 1992.
- 5) Holtas S, Basibuyuk N, Fredriksson K: MRI in acute transverse myelopathy. *Neuroradiology* 35: 221-226, 1993.
- 6) Breningstall GN, Belani KK: Acute transverse myelitis and brainstem encephalitis associated with Hepatitis A infection. *Pediatr Neurol* 12: 169-171, 1995.
- 7) Bitzan M: Rubella myelitis and encephalitis in childhood. A report of two cases with magnetic resonance imaging. *Neuropediatrics* 18: 84-87, 1987.
- 8) Merine D, Wang H, Kumar A, et al: CT myelography and MR imaging of acute transverse myelitis. *J Comput Assist Tomogr* 114: 606-608, 1987.
- 9) Barakos JA, Mark AS, Dillon WP, et al: MR imaging of acute transverse myelitis and AIDS myelopathy. *J Comput Assist Tomogr* 14: 45-50, 1990.
- 10) Sanders KA, Khandji AG, Mohr JP: Gadolinium-MRI in acute transverse myelopathy. *Neurology* 40: 1614-1616, 1990.
- 11) 宮本晶恵, 田中聡, 吉河道人, 他: MRIにて延髄, 腰髄に限局性病変を認めた脳脊髄炎の1例. *日小放誌* 18: 74-75, 1992.
- 12) Miller V: Craniocervical myelopathy associated with Haemophilus influenzae meningitis: MRI findings. *Neurology* 42: 1121-1122, 1992.
- 13) Kermod AG, Thompson AJ, Tofts P, et al: Breakdown of the blood-brain barrier precedes symptoms and other MRI signs of new lesions in multiple sclerosis: Pathogenetic and clinical implications. *Brain* 113: 1477-1489, 1990.
- 14) Katz D, Tubenberger J, Raine C, et al: Gadolinium-enhancing lesions on magnetic resonance imaging: Neuropathologic findings. *Ann Neurol* 28: 243, 1990.
- 15) Awerbuch G, Feinberg WM, Ferry P, et al: Demonstration of acute post-viral myelitis with magnetic resonance imaging. *Pediatr Neurol* 3: 367-369, 1987.
- 16) Shen WC, Lee SK, Ho YJ, et al: MRI of sequela of transverse myelitis. *Pediatr Radiol* 22: 382-383, 1992.
- 17) Shian WJ, Chi CS: Acute transverse myelitis in children: clinical analysis of seven cases. *Chin Med J (Taipei)* 54: 57-61, 1994.
- 18) 大庭幸生, 野垣宏, 福迫俊弘, 他: 遷延性弛緩性対麻痺を呈した急性横断性脊髄炎の経時的MRI所見. *神経内科* 35: 329-332, 1991.
- 19) Abramsky O, Teitelbaum D: The autoimmune features of acute transverse myelopathy. *Ann Neurol* 2: 36-40, 1977.
- 20) Arlazoroff A, Klein C, Blumen N, et al: Acute transverse myelitis, a possible vascular etiology. *Medical Hypotheses* 30: 27-30, 1989.
- 21) Naftchi NE, Demney M, Lowman EW, et al: Hypertensive crises in quadriplegic patients: changes in cardiac output, blood volume, serum dopamin-beta-hydroxylase activity, and arterial prostaglandin PGE₂. *Circulation* 57: 336-341, 1978.
- 22) 笠井肇: 免疫グロブリン大量療法が奏功した急性横断性脊髄炎の1例. *脳と発達* 28: 354-356, 1996.