

下肢の神経痛性筋萎縮症を呈し、MRIにて馬尾造影をみとめた腰部神経根症の1例

宇野田喜一¹⁾ 伊藤 巧¹⁾ 中嶋 秀人^{1)2)*}

要旨：症例は40歳男性である。左腰背部から臀部にかけて激痛が突発し、その後左下肢の筋力低下が進行した。大腿四頭筋、前脛骨筋の筋力低下と筋萎縮をみとめ、左膝蓋腱反射は消失していた。針筋電図検査で左大腿四頭筋に脱神経電位をみとめ神経痛性筋萎縮症の所見と一致した。造影MRIにて第3-4腰椎レベルの左側脊髄神経から神経根にかけてガドリニウム増強効果のみとめ、腰部神経根症と診断した。ステロイドパルス療法により疼痛は消失し、ひき続き施行した免疫グロブリン大量静注療法により筋力の改善のみとめた。本症のような症例では筋萎縮を防ぐために早期診断と治療が重要であり、造影MRIは病変部の把握と診断に有用であると考えられた。

(臨床神経 2012;52:111-113)

Key words：腰部神経根症, 神経痛性筋萎縮症, MRI, 馬尾病変, 下肢

はじめに

神経痛性筋萎縮症 (Neuralgic amyotrophy : NA) は腕神経叢領域に突発する疼痛後に筋力低下と筋萎縮が続発する特発性末梢神経障害であるが¹⁾, 上肢にくらべて頻度は少ないが下肢にも同様の病態がみとめられている²⁾³⁾. 近年, NA に対する免疫グロブリン静注療法 (IVIG) やステロイド治療など免疫療法の有用性も報告されているが^{4)~6)}, 筋萎縮の進行後では機能予後の改善を望むのは困難であり, 発症早期に NA の所見をとらえることが重要である. われわれは下肢 NA 症状の特徴を呈し, 造影 MRI で神経根病変を確認しえた腰部神経根症の1例を経験したので, 文献的考察とともに報告する.

症 例

症例：40歳, 男性

主訴：左腰痛, 左下肢疼痛, 筋力低下

既往歴：特記すべきことなし.

現病歴：2006年7月下旬左側腰痛を自覚. 近医整形外科にて消炎鎮痛剤を処方され, 自宅で腰部と下肢のストレッチをして様子を見ていた. 3日後の夜, 左側腰部から大腿部に激痛が出現. 同時に左大腿部前面にしびれ感もともない, 大腿部に力が入らないと自覚. 当院救急外来受診し入院となった.

身体所見：体温 35.8℃, 身長 179cm, 体重 72kg, 血圧 110/62mmHg. リンパ節腫脹なく, 胸腹部異常所見なし. 神経学

的所見では意識清明で項部硬直なく, 脳神経系に異常みとめず. 両側上肢と右下肢に運動麻痺はなかったが, 左下肢では徒手筋力テスト (MMT) で腸腰筋 3, 大腿四頭筋 2, 前脛骨筋 4 に低下していたが, ハムストリングスと腓腹筋はともに MMT5 であった. 腱反射は左の膝蓋腱反射の消失のみとめたが, その他は低下なく, Babinski 反射は陰性であった. 左側のラゼーグ徴候陽性で, 感覚系ではデルマトームで左 L3 と L4 領域で触覚と痛覚ともに感覚鈍麻のみとめた.

検査所見：一般血液検査には異常をみとめず. 抗核抗体と各種特異自己抗体は陰性で, 抗ガングリオシド抗体も陰性であった. 髄液検査では総蛋白が 66mg/dl と軽度上昇していたが, 細胞数と糖は正常であった. 神経伝導検査では脛骨神経, 腓骨神経, 腓腹神経において潜時, 神経伝導速度, 振幅は正常で左右差のみとめなかった. しかし, 脛骨神経の F 波の出現頻度は右側の 100% に対し左側は 25% と低下のみとめた. また, 針筋電図検査では左大腿四頭筋で安静時に脱神経電位のみとめたが, 前脛骨筋には脱神経電位はみとめられなかった. 頸椎 MRI に異常なく, 腹部と骨盤 CT にも占拠性病変をみとめなかった. 腰仙椎 MRI では脊髄内, 椎体骨, 椎間板の異常はみられなかったが, ガドリニウム造影検査にて硬膜内の左側の2本の馬尾神経にガドリニウム増強効果のみとめた (Fig. 1).

入院後経過：左側腰神経叢, 神経根部の炎症性疾患を考え, 入院第3病日からメチルプレドニゾロンのステロイドパルス療法 (1g×3日間) を2クール施行し, 腰部と左下肢の疼痛は消失し, 左大腿部のしびれと感覚鈍麻も改善した. しかし, ス

*Corresponding author: 清恵会病院内科 [〒590-0024 堺市堺区向陵中町4丁2-10]

¹⁾清恵会病院内科

²⁾大阪医科大学内科学I神経内科

(受付日: 2011年8月31日)

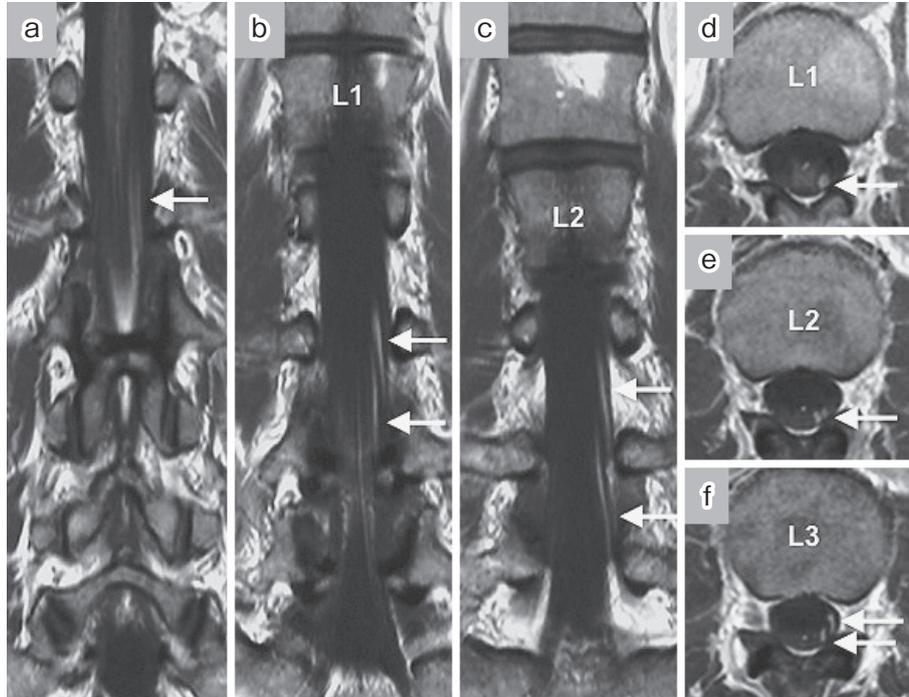


Fig. 1 Post Gd-DTPA images through the lumbar vertebrae and spinal fluid space (L5T; TR 679msec, TE: 14ms). Consecutive coronal (a-c) and axial contrast-enhanced T₁ weighted imaging shows abnormal enhancement and thickening of the left side of the cauda equine (arrows). L1 (d), L2 (e), and L3 level (f).

テロイドパルス後に左大腿部の筋力低下が進行し筋萎縮が出現したため、入院第30病日からIVIG (400mg/Kg/Day×5日間点滴)をおこない、筋力低下は停止し、左大腿四頭筋以外の筋力は回復したが、左大腿四頭筋はMMT2で固定して筋萎縮を残した。

考 察

NAは突発性の一側肩甲帯、上肢の疼痛に始まり、筋力低下と筋萎縮が続発する特発性末梢神経障害として報告されたのが最初である⁷⁾。その後の症例報告の蓄積により、初発症状は疼痛で発症時間は夜間に多いこと、一側性に生じることが多いが28%は両側性であること、さらに、約半数の症例で感染、運動、外科手術、妊娠などの誘因がみつめられることが示されている¹⁾。下肢のNAとしての報告はまれであるが、類似の経過を示す疾患としてlumbosacral plexus neuropathyの報告があり両者は同じ病態と考えられ、病変の主座は腰仙神経叢とされている⁸⁾。本例の主病変としては左L3とL4神経根がうたがわれ、MRIでその病変が確認されたことから腰部神経根症と診断したが、本例の臨床症状はNAの特徴と一致していた。本例のMRI画像では腰神経叢は脊柱管外の脂肪組織との区別が困難で評価ができなかったが、脂肪抑制撮影法によりこの評価も可能になると思われ、下肢に発症するNAの病態解明のために、また、腰部神経根症との異同を検討する上で今後の症例の蓄積が重要である。

NAの発症機序は明らかではないが、lumbosacral plexus neuropathyでは血管炎による虚血性障害が病理学的検討により証明され、また、抗ガングリオシド抗体が関与したNA症例報告に加えて、抗ガングリオシド抗体がNAの26% (34例中9例)に検出されるとの報告もあることから、これらの病態として免疫学的機序の関与も強くうたがわれている¹⁾⁹⁾¹⁰⁾。本例は抗ガングリオシド抗体が陰性であったが、画像所見から神経根の炎症性病変が考えられ、ステロイドパルス療法により疼痛が消失し、引き続き施行したIVIGにより筋萎縮の進行が停止し筋力低下の改善がみとめられたことから、本例においても免疫学的機序の関与が推測されるとともに、これらの免疫療法が有効であったと考えられた。NAの治療としても、近年、ステロイドが使用されることが多く、疼痛軽減、筋力回復開始時期が早まることに加えて¹⁾、長期メチルプレドニゾロン静注療法の有効性も報告されている⁴⁾。また、IVIGの有効例も報告されている⁴⁾⁵⁾。しかしながら、NAの免疫療法としてのエビデンスはなく、また、筋萎縮と筋力低下が進行した状態では、機能回復に対するそれらの効果も期待できなくなるため、早期診断と早期治療が大切である。NAの診断はその特徴的な臨床症状と除外診断によるところが大きく、診断を確定するための検査所見はない。過去に報告された下肢に生じたNAではMRIなど画像所見に言及したものがないが、本例では造影MRIにて脊柱管内の馬尾神経の病変部を確認できたことが特徴的であり、造影MRI所見は針筋電図検査での脱神経電位とともにNAおよび神経根炎の診断の支持所

見となると考えられた。

謝辞：抗ガングリオシド抗体の測定をしていただいた近畿大学神経内科の楠進先生に深謝いたします。

※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) van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006;129:438-450.
- 2) Refisch A, van Laack W. Neuralgic amyotrophy of the lumbar area. Case report. *Arch Orthop Trauma Surg* 1989;108:329-332.
- 3) 高田由希子, 野田和幸, 藤島健次ら. 下肢に生じた neuralgic amyotrophy (lumbosacral radiculoplexus neuropathy) の1例. *Brain Nerve* 2007;59:435-438.
- 4) Dyck PJ, Norell JE, Dyck PJ. Methylprednisolone may improve lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Can J Neurol Sci* 2001;28:224-227.
- 5) Verma A, Bradley WG. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in chronic progressive lumbosacral plexopathy. *Neurology* 1994;44:248-250.
- 6) Triggs WJ, Young MS, Eskin T, et al. Treatment of idiopathic lumbosacral plexopathy with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 1997;20:244-246.
- 7) Parsonage MJ, Turner JW. Neuralgic amyotrophy: the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948;1:973-978.
- 8) Dyck PJ, Windebank AJ. Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and treatment. *Muscle Nerve* 2002;25:477-491.
- 9) 塩山実章, 三井良之, 佐田昌美ら. 抗ガングリオシド抗体が関与したと考えられる神経痛性筋萎縮症の1例. *臨床神経* 2006;46:722-724.
- 10) 野本信篤, 紺野晋吾, 村田真由美ら. 抗GT1a抗体陽性であった神経痛性筋萎縮症の1例. *臨床神経* 2010;50:415-417.

Abstract

Lumbar radiculopathy presenting neuralgic amyotrophy with gadolinium-enhanced MRI lesions: A case report

Ki-ichi Unoda, M.D.¹⁾, Takumi Ito, M.D.¹⁾ and Hideto Nakajima, M.D.¹⁾²⁾

¹⁾Department of Internal Medicine, Seikeikai Hospital

²⁾Department of Internal Medicine I, Osaka Medical College

A 40-year-old man presented with sudden onset of severe left buttock pain that radiated down the thigh to the leg. On examination, he showed moderate weakness and atrophy in the left quadriceps and tibialis anterior muscles, and absence of a left patellar tendon reflex. Needle electromyography revealed an active denervation pattern in the left quadriceps muscles, suggesting neuralgic amyotrophy. Contrast-enhanced MRI showed abnormal enhancement of the left cauda equina. Steroid pulse therapy relieved pain, and subsequent high-dose intravenous immunoglobulin prevented progression of muscle atrophy and weakness. Neuralgic amyotrophy is characterized by attacks of severe neuropathic pain and subsequent patchy paresis in the upper or lower extremities. Since overall recovery is less favourable than usually assumed, early diagnosis is very important. This case was remarkable in that contrast-enhanced MRI revealed abnormal enhancement and thickening of the cauda equina, which may help in achieving early diagnosis and treatment.

(*Clin Neurol* 2012;52:111-113)

Key words: lumbar radiculopathy, neuralgic amyotrophy, MRI, cauda equina, lower limb