

造影 MRI で左動眼神経と三叉神経に造影効果をみとめた 非典型 Tolosa-Hunt 症候群の 1 例

山本 大輔^{1)*} 津田 笑子¹⁾ 齊藤 正樹¹⁾
今井 富裕²⁾ 下濱 俊¹⁾

要旨：症例は 30 歳の女性である。激しい左眼窩痛と複視、左眼瞼下垂で当科に入院した。左動眼神経および三叉神経第 1, 2 枝の麻痺をみとめ、ステロイドの経口投与後 72 時間以内に疼痛が消失したため、暫定的に Tolosa-Hunt 症候群 (Tolosa-Hunt syndrome; THS) と診断した。造影 MRI で海綿静脈洞近傍に肉芽腫はみとめなかったが、海綿静脈洞内から眼窩内の左動眼神経および三叉神経に造影効果をみとめた。脳神経麻痺は治療後に軽快したものの、第 200 病日の現在も残存しており、MRI で脳神経の造影効果も消失していなかった。本例のように MRI で脳神経に造影効果がみられる非典型 THS では、これらの造影 MRI 所見が病理学的変化の指標になると考えられた。

(臨床神経 2014;54:903-906)

Key words : Tolosa-Hunt 症候群, MRI, 動眼神経, 三叉神経, 造影効果

はじめに

Tolosa-Hunt 症候群 (Tolosa-Hunt syndrome; THS) は通常一側の激しい眼窩痛と眼筋麻痺を特徴とし、ステロイド治療が奏功する疾患である¹⁾。疼痛および脳神経麻痺の原因は、海綿静脈洞あるいは眼窩尖端部の炎症性肉芽腫性病変と考えられており、典型例では造影 MRI で同病変が造影されるが、非典型例として脳神経にも造影効果がみとめられることがある^{2)~4)}。本稿では、左動眼神経に MRI で造影効果をみとめた非典型 THS 症例の臨床経過を詳述し、THS における脳神経の造影 MRI 所見について考察する。

症 例

症例：30 歳女性

主訴：激しい左眼窩痛、複視、左眼瞼下垂

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：2010 年 1 月下旬、激しい左眼窩痛を自覚した。第 3 病日に左眼瞼下垂および複視をみとめ、当科に入院した。

入院時現症：血圧 116/60 mmHg, 脈拍 56/分, 体温 36.5°C。一般身体所見に異常をみとめなかった。意識清明、項部硬直なし。Kernig 徴候陰性。眼底所見に異常をみとめなかった。瞳孔径左 6 mm, 右 3 mm と左眼の散瞳をみとめ、左直接および間接対光反射は緩慢だった。左眼は開眼不能で、左眼の内転、上転、下転制限をみとめた。また左前額部および頬部の

表在覚鈍麻をみとめた。他の脳神経には異常をみとめなかった。四肢、体幹の筋力低下をみとめず、頸部以下の表在覚および振動覚は正常。四肢腱反射も正常で、病的反射は陰性であった。

検査所見：血液検査では、WBC 7,500/ μ l, CRP <0.1 mg/dl と全身性の炎症反応はみとめず、抗核抗体、MPO-ANCA などの自己抗体は陰性で、耐糖能異常や甲状腺機能異常はみとめなかった。髄液検査では初圧 145 mmH₂O, 蛋白 32 mg/dl, 細胞数 1/ μ l (単核球 1) と正常所見で、血清および髄液中の ACE は正常であった。頭部 MRI 脂肪抑制 T₁ 強調像, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) 像ではガドリニウムで海綿静脈洞内～眼窩内の左動眼神経および左三叉神経に造影効果をみとめた。脳実質には信号変化をみとめず、海綿静脈洞内に肉芽腫形成をみとめなかった (Fig. 1)。末梢神経伝導検査では異常をみとめなかった。

臨床経過：MRI 上肉芽腫性病変は同定できなかったが THS の可能性を考え、第 4 病日からステロイドパルス療法 (コハク酸メチルプレドニゾロンナトリウム 1 g $\times$ 3 日間) を施行し、ステロイド投与開始から 48 時間で左眼窩痛は完全に消失した。しかし 3 クール施行後も脳神経麻痺は残存したため、後療法としてプレドニゾロン 30 mg/日の内服を開始し、第 30 病日より左動眼神経麻痺がわずかに改善し始めた。第 60 病日には外眼筋麻痺および左三叉神経第 2 枝麻痺は寛解したが、その後外眼筋麻痺が一過性に悪化したため、2 回目のステロイドパルス療法を施行しただちに軽快をえた。第 200 病日現

*Corresponding author: 札幌医科大学神経内科 [〒 060-8543 札幌市中央区南 1 条西 16 丁目]

¹⁾ 札幌医科大学神経内科

²⁾ 札幌医科大学保健医療学部作業療法学科

(受付日：2013 年 12 月 26 日)

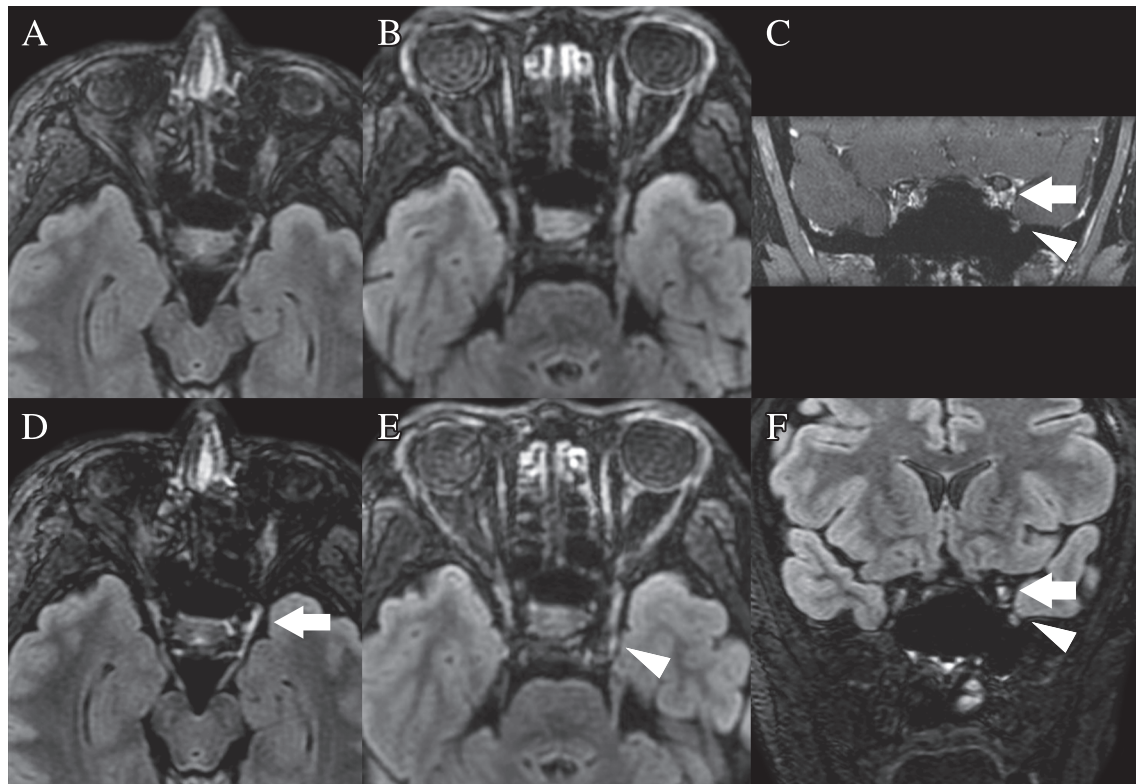


Fig. 1 MRIs of the brain.

The left oculomotor and trigeminal nerves were not high signal on fat-saturated fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) images (A, B; Axial, 3 T: TR 10,000 ms, TE 127 ms), but enhanced through the cavernous sinus and orbit on gadolinium-enhanced and fat-saturated T₁ weighted image (C; Coronal, 3 T: TR 19 ms, TE 6 ms) and fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) images (D, E; Axial, 3 T: TR 10,000 ms, TE 127 ms, F; Coronal, 3 T: TR 10,000 ms, TE 127 ms) (arrow: oculomotor nerve, arrow head: trigeminal nerve). FLAIR images were provided multiplanar reconstruction.

在，眼球運動は正常化したものの，軽度の前額部の表在覚鈍麻および内眼筋麻痺が残存している．またMRIでは動眼神経および三叉神経の造影効果が残存している．

考 察

1954年にTolosaが左眼窩痛をともなう同側の視力障害，眼筋麻痺，角膜知覚低下をきたし，剖検で左海綿静脈洞に炎症性肉芽腫病変をみとめた1例を報告した⁵⁾．その後1966年にSmithらがTHSを提唱し⁶⁾，現在は国際頭痛分類第2版 (ICHD-II) の診断基準で，治療しなければ数週間持続する片側性眼窩痛を1回以上みとめ，その後2週以内に眼筋麻痺を発症し，ステロイドによる治療で疼痛および眼筋麻痺は72時間以内に寛解する疾患と定義される⁷⁾．三叉神経や，視神経，顔面神経，聴神経が侵された例も報告されている．本例のように脳神経麻痺が遷延する例は多数みとめ，Colnaghiらの報告ではステロイド投与開始から72時間で脳神経麻痺が寛解したのは1/41例 (2%) で，最大1,440日を要したとされている⁸⁾．THSは，何らかの理由で形成される海綿静脈洞あるいは眼窩尖端部の炎症性肉芽腫性病変が原因と考えられ，多

くの症例ではMRIで同部にガドリニウムで造影される病変を同定できるが，7.9%は臨床的にTHSと考えられてもMRIで当該病変が特定できない⁸⁾．本例は症候から肥厚性硬膜炎やサルコイドーシス，感染症，糖尿病性眼筋麻痺などが鑑別に挙げられ，海綿静脈洞や眼窩内で脳神経が造影される疾患として慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー⁹⁾，眼筋麻痺性片頭痛¹⁰⁾などが鑑別に挙げられるが，臨床経過，画像所見あるいは血液検査からいずれも否定的である．過去に脳神経にガドリニウムによる造影効果を確認したTHSの報告は，筆者が検索したかぎりでは顔面神経²⁾と外転神経³⁾，動眼神経⁴⁾それぞれ1例ずつである (Table 1)．THSで脳神経が造影される理由として，炎症の波及や虚血などが考えられる³⁾．過去の報告では，MRIで動眼神経に造影効果をもとめたTHS症例において，ステロイド治療により動眼神経麻痺の改善にもなって造影MRI所見も改善したと記載されている⁴⁾．すなわち，THSにおける脳神経の造影MRI所見は脳神経障害の臨床的重症度と対応していると可能性が高い．本例では，脳神経麻痺の改善も造影MRI所見の改善も不完全であり，造影効果の遷延は病理学的変化の残存を反映していると考えられる．これまで脳神経に造影効果をもとめたTHSの報告が少な

Table 1 Clinical manifestations of Tolosa-Hunt syndrome with cranial nerve enhancement on MRIs.

case	sex/age	affected side/symptoms	cranial neuropathy	enhanced nerve
Kang H (2006) ²⁾	female/44	rt/retro-orbital pain, diplopia, ptosis and facial palalysis	rt III, VI, VII	rt VII
Hosoya T (2001) ³⁾	female/64	lacking in detail	lt III, VI	lt VI
Mark AS (1992) ⁴⁾	female/24	unilateral III palsy and headache (lacking in detail)	unilateral III	unilateral III
this case	female/30	lt/retro-orbital pain, forehead and cheek hypesthesia, diplopia and ptosis	lt III, V ₁ , V ₂	lt III, V

rt; right, lt; left.

かった理由として、①典型例では肉芽腫も造影されるために、同部を走行する脳神経自体の造影効果を判定しにくい、②MR装置や撮像技術の向上により病変を描出しやすくなった³⁾、などが考えられる。より高感度のMR撮像法で撮影し、脳神経の造影所見の有無や時間的変化と臨床症状との対応が検討できれば、THSにおける造影MRI所見の臨床的意義が明らかになるであろう。今後、脳神経の造影MRI所見に注目したTHS症例の蓄積に期待したい。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- Hunt WE, Meagher JN, Lefever HE, et al. Painful ophthalmoplegia. Its relation to indolent inflammation of the cavernous sinus. *Neurology* 1961;11:56-62.
- Kang H, Park KJ, Son S, et al. MRI in Tolosa-Hunt syndrome associated with facial nerve palsy. *Headache* 2006;46:336-339.
- Hosoya T, Adachi M, Yamaguchi K, et al. Abducens nerve enhancement demonstrated by multiplanar reconstruction of contrast-enhanced three-dimensional MRI. *Neuroradiology* 2001;43:295-301.
- Mark AS, Blake P, Atlas SW, et al. Gd-DTPA enhancement of the cisternal portion of the oculomotor nerve on MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13:1463-1470.
- Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical feature of a carotid infraclinoidal aneurysm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1954;17:300-302.
- Smith JL, Taxdal DS. Painful ophthalmoplegia. The Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Ophthalmol* 1966;61:1466-1472.
- 日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会. 国際頭痛分類第2版日本版. *日頭痛会誌* 2004;31:147-148
- Colnaghi S, Versino M, Marchioni E, et al. ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa-Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. *Cephalalgia* 2008;28:577-584.
- Tsuda E, Imai T, Hozuki T, et al. Transient oculomotor palsy correlated with nerve enhancement on MRI in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Intern Med* 2009;48:1985-1987.
- Straube A, Bandmann O, Büttner U, et al. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993;33:446-448.

Abstract

A case of atypical Tolosa-Hunt syndrome with a contrast enhanced lesion of the oculomotor and trigeminal nerves on MRI

Daisuke Yamamoto, M.D.¹⁾, Emiko Tsuda, M.D.¹⁾, Masaki Saitoh, M.D.¹⁾,
Tomihiko Imai, M.D.²⁾ and Shun Shimohama, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Sapporo Medical University School of Medicine

²⁾Department of Occupational Therapy, Sapporo Medical University School of Health Sciences

A 30-year-old woman was admitted to our hospital because of intractable orbital pain and ptosis on the left side. On admission, she had left oculomotor, ophthalmic and maxillary nerves palsy. MRI revealed a contrast enhanced lesion of the left oculomotor and trigeminal nerves through the cavernous sinus and orbita. We diagnosed her condition as Tolosa-Hunt syndrome. The orbital pain was resolved within 48-hours by the pulse therapy with intra-venous methylpredonisolone. The cranial nerve palsy was gradually improved, but never reached complete remission. The left oculomotor and trigeminal nerves also remained enhanced on MRI until 200 days from the onset. Although there have been few reports to demonstrate the contrast enhancement of cranial nerves in Tolosa-Hunt syndrome, these MRI findings may be a specific indicator of the pathological process.

(Clin Neurol 2014;54:903-906)

Key words: Tolosa-Hunt syndrome, MRI, oculomotor nerve, trigeminal nerve, enhancement
