

Longitudinally extensive spinal cord lesion を呈した 神経ベーチェット病の 1 例

武智 詩子 岡田 和将 魚住 武則 辻 貞俊

要旨：症例は 56 歳男性である。ベーチェット病 (NBD) の経過中に不全対麻痺と尿閉をともなった脊髄炎を発症し、脊髄 MRI で longitudinally extensive spinal cord lesion (LESCL) をみとめた。髄液検査では単核球優位の軽度の細胞増多と蛋白上昇をみとめた。NBD の診断にてステロイド療法を施行し、臨床症状と LESCL はすみやかに改善した。LESCL を生じる疾患の鑑別の一つとして神経ベーチェット病は重要である。

(臨床神経, 48 : 48—51, 2008)

Key words : longitudinally extensive spinal cord lesion, 神経ベーチェット病, MRI, 脊髄炎

はじめに

神経ベーチェット病 (NBD) の好発部位は脳幹、視床および大脳基底核であり、脊髄病変は比較的少なく、通常は限局性である^{1)~5)}。今回私共は MRI にて 3 椎体以上にわたる広範な脊髄病変 (longitudinally extensive spinal cord lesion, 以下 LESCL) を呈した NBD の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者：56 歳、男性。

主訴：両下肢の脱力、排尿障害。

生活歴：喫煙あり、飲酒なし、右手きき。

既往歴：特記事項なし。

現病歴：8 年前に両側ぶどう膜炎を発症し、経口ステロイド療法で改善した。6 年前からアフタ性口内炎や結節性紅斑をくりかえし生じていた。2 年前の 11 月には頭痛、発熱とともに意欲低下、着衣失行、構成失行、記銘障害、左下肢脱力が重急性に出現し某院に入院し、HLA-B51 陽性と針反応陽性から NBD と診断された。頭痛、発熱、意欲低下、左下肢脱力は無治療で軽快したが着衣失行、構成失行、記銘障害が残存した。200X 年 2 月当科を初診し、エンドキサン 50mg/日の内服が開始されたが、同年 4 月より急速に両下肢の不全麻痺と排尿障害が出現し、6 月某日当科に入院した。

入院時現症：全身生理学的所見：身長 170.8cm、体重 57.5kg、体温 36.3℃、脈拍 76/分で整、血圧 130/76mmHg。皮膚・粘膜に結節性紅斑およびアフタ性潰瘍はみとめなかったが、針反応は陽性であった。神経学的所見：意識は清明で、髄膜刺激症状はみとめなかった。高次脳機能評価では長谷川式簡易痴呆

スケールは 20 点、着衣失行と構成失行をみとめた。両下肢の中等度筋力低下と左下肢優位に両下肢の痙縮をみとめ、介助で起立可能な状態であった。腱反射は両下肢で著明に亢進していたが、Babinski 反射は陰性であった。表在感覚と深部感覚は正常であった。尿意は保たれていたが尿閉の状態であった。

検査所見：血算、血液生化学では CRP 0.47mg/dl、赤沈 50 mm/hr。抗核抗体、MPO-ANCA、PR3-ANCA、抗カルジオリピン抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体および HTLV-1 抗体は陰性。ACE、リゾチームは正常。HLA-B51 陽性。髄液検査では初圧 120mmH₂O、終圧 70mmH₂O、細胞数 9/mm³ (多核球 2、単核球 7)、蛋白 93mg/dl、糖 48mg/dl (同時血糖 99mg/dl) であった。オリゴクローナルバンド陰性。脳波は背景活動 7Hz で、全般性間欠性徐波と右側頭頭頂部に持続性徐波をみとめた。聴性脳幹反応は正常。体性感覚誘発電位では後脛骨神経刺激の N20-P2 潜時は右 22.0msec、左 19.2msec (<19.6 msec) と右側で軽度延長していた。運動誘発電位は母趾外転筋記録で右側は中枢運動伝導時間が 14.8msec (<13.5 msec) と延長し、左側は誘発不能であった。頭部 MRI の T₁ 強調画像では右側頭頭頂葉の中等度萎縮をみとめ、T₂ 強調画像では両側脳室周囲白質と右頭頂葉皮質下白質、橋に高信号域をみとめたが増強効果はなかった (Fig. 1)。脊髄 MRI では T₂ 強調画像で C1 から Th3 にかけて軽度の腫大をとまう高信号域をみとめ、同部位の軸位像では灰白質中心に両側の後索から側索にかけて高信号域をみとめ、C6 から C8 の後索と右側索には不規則な淡い増強効果がみとめられた (Fig. 2)。

経過：ステロイドパルス療法 (methylprednisolone 1,000 mg×3 日) を施行後、prednisolone 30mg/日の内服による維持療法を継続した。治療後 15 日目には自力排尿可能となり、髄液所見も正常化した。治療後 25 日目には歩行器にて自力歩

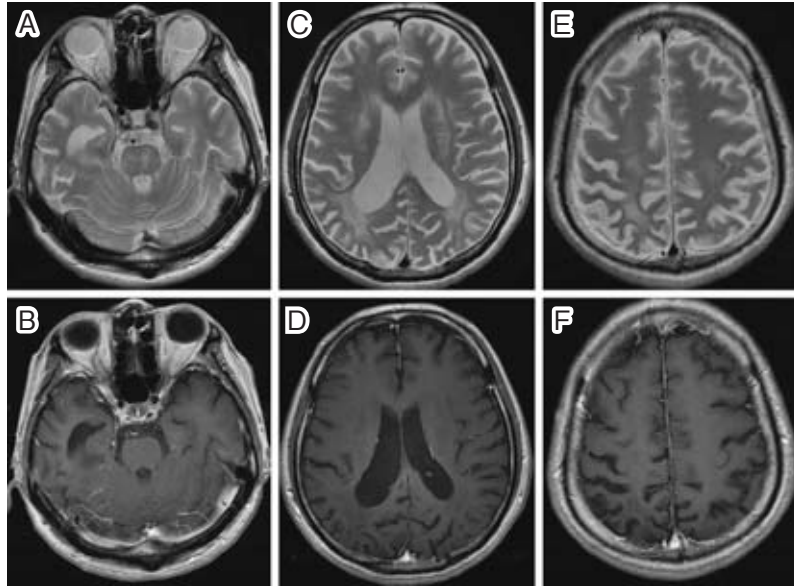


Fig. 1 Brain MRI

Axial T2 images (TR 4,000, TE 82) (A, C, E) show hyperintense lesions in the pons, bilateral periventricular white matter and right parietal subcortical white matter. Axial T1 images with gadolinium (TR 400, TE 10) (B, D, F) show a moderate atrophy of right temporal and parietal lobes without contrast enhanced lesion.

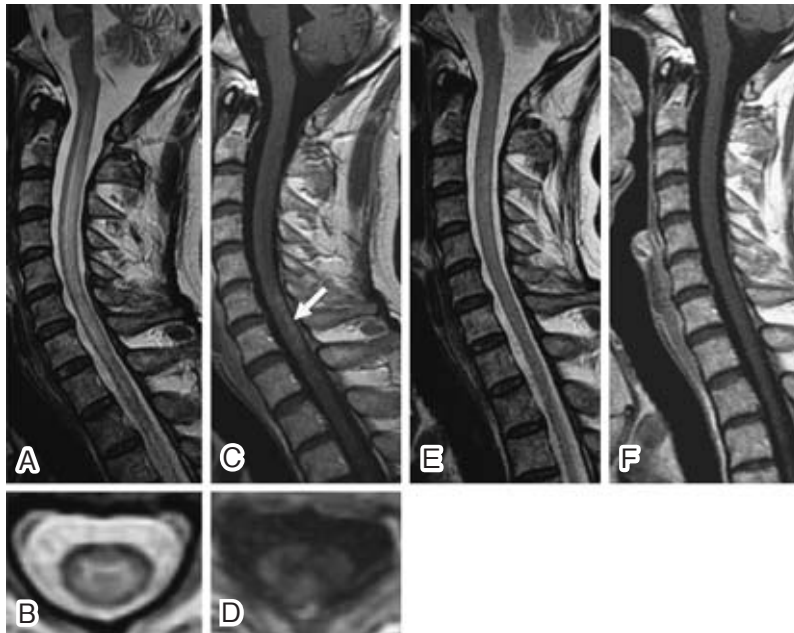


Fig. 2 Spinal cord MRI

Sagittal T2-weighted image (TR 4,000, TE 97) (A) and Axial T2-weighted image at the level C₇ (TR 3,800, TE 100) (B) before treatment show a swollen cord lesion with hyperintensity extending from C₁ to Th₃. Hyperintensity was demonstrated in the central grey matter of the cord. Sagittal T1-weighted post-contrast (TR 450, TE 11) (C) and Axial T1-weighted post-contrast (TR 416, TE 15) (D) images show a partial foggy enhancement in the bilateral posterior column and right lateral column along with pial enhancement. Follow-up sagittal T2-weighted (TR 4,000, TE97) (E) and T1-weighted post-contrast (TR 450, TE 11) (F) images two weeks after treatment show disappearance of the swollen contrast-enhanced hyperintensive lesion.

行が可能となったが、高次脳機能障害に変化はなかった。脊髄の高信号域と腫大、増強効果は治療2週間後には消失した (Fig. 2)。

考 察

NBDの脊髄病変として LESCL を呈することはきわめてまれである。だが、脊髄においても脳幹病変と同様に上下方向に連続性の病変を形成する傾向があることが報告されており、本例のように LESCL が生じることが NBD の脊髄病変として矛盾しないと考えられた^{1)~6)}。脊髄 MRI 所見に比べて臨床症状が比較的軽度で、ステロイド療法で臨床症状がすみやかに改善し、慢性期には脊髄の空洞化や萎縮を生じなかったことから、病態の本質は梗塞や炎症による破壊性病変ではなく浮腫性変化であることが推測された⁴⁾。NBD の病態が静脈炎とそれともなう静脈血栓および間質浮腫が主体であることが報告されており、本例でも脊髄静脈系の血管炎とそれともなう血流鬱滞や浮腫性変化が生じたと考えられた⁷⁾。増強効果が脊髄表面から高信号域の辺縁部にみとめられたことも血管炎の機序を支持するものと考えられた⁸⁾。脊髄における静脈系は長軸方向に複数の髄節からの還流を受けている。このため一部の閉塞性病変により複数の髄節にわたって同時に鬱滞が生じることから、本例では脊髄局所の静脈炎が多髄節にわたる血流鬱滞と浮腫性変化をきたし、浮腫性変化も神経線維に沿って長軸方向に伸展したために LESCL を生じた可能性がある⁶⁾。中心灰白質の信号異常が強くみとめられたことについては、脊髄での静脈系の解剖学的特性から同部がもっとも静脈還流障害の影響を受けやすいためと推測された。後索に増強効果がみとめられたにもかかわらず臨床症状が乏しかったことについては、同部位には機能障害を生じる程度の浮腫性変化が存在しなかったためと考えられた。

LESCL を呈する疾患としては neuromyelitis optica (NMO)、シェーグレン症候群、全身性エリテマトーデス、サルコイドーシス、脊髄動静脈瘻、脊髄腫瘍等が報告されている⁹⁾¹⁰⁾。本例の LESCL が腫大をとまない中心灰白質を主体に長軸方向に伸展する信号異常を呈していた点は NMO に類似していたが、脊髄表面から高信号域の辺縁部で造影効果がみとめられた点は血管炎を示唆するものであった⁸⁾。

NBD は神経症状のみで発症することがあり、時には数年に

わたり神経症状のみで経過することもあるため診断に苦慮することもまれではない。LESCL をみとめたばあいにも NBD の可能性を検討することは早期診断と治療という点で重要である。

本論文の要旨は第 175 回日本神経学会九州地方会 (2006 年 9 月、宮崎) にて発表した。

文 献

- 1) Kidd D, Steuer A, Denman AM, et al: Neurological complications in Behçet's syndrome. *Brain* 1999; 122: 2183—2194
- 2) Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçi B, et al: Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. *Brain* 1999; 122: 2171—2181
- 3) Lee SH, Yoon PH, Park SJ, et al: MRI findings in Neuro-Behçet disease. *Clin Radiology* 2001; 56: 485—494
- 4) Koçer N, Islak C, Siva A, et al: CNS involvement in Neuro-Behçet syndrome: an MR study. *AJNR* 1999; 20: 1015—1024
- 5) Green AL, Mitchell PJ: Spinal cord Neurobehçet's disease detected on magnetic resonance imaging. *Australasian Radiology* 2000; 44: 201—203
- 6) 太田晃一: 神経 Behçet 病の画像診断. *神経内科* 2000; 52: 492—502
- 7) Kawakita H, Nishimura M, Satoh Y, et al: Neurological aspects of Behçet's disease. A case report and clinicopathological review of the literature in Japan. *J Neurol Sci* 1967; 5: 417—439
- 8) Campi A, Benndorf G, Martinelli V, et al: Spinal cord involvement in primary angiitis of the central nervous system: a report of two cases. *Am J Neuroradiol* 2001; 22: 577—582
- 9) Yamamoto T, Ito S, Hattori T: Acute longitudinal myelitis as the initial manifestation of Sjögren syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 780
- 10) Wingerchuk DM, Lennon VA, Pittock SJ, et al: Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology* 2006; 66: 1485—1489

Abstract**Longitudinally extensive spinal cord lesion in a case of Neuro-Behçet disease**

Utako Takechi, M.D., Kazumasa Okada, M.D., Takenori Uozumi, M.D. and Sadatoshi Tsuji, M.D.

Department of Neurology, School of Medicine, University of Occupational and Environmental Health

A 56-year-old right-handed man with recurrent orogenital aphthoid ulcers and bilateral uveitis had presented with memory disturbance, dressing apraxia and constructional apraxia at age 53. Neuro-Behçet disease was diagnosed based on pathergy test results and positivity for HLA-B51. Four months after azathioprine was introduced, he presented with subacute spastic paraparesis and urinary retention at age 56. Neurological examination demonstrated hyperreflexia in the lower limbs without pathological reflexes. He also showed memory disturbance, dressing apraxia and constructional apraxia. Spinal cord MRI showed a longitudinally extensive spinal cord lesion (LESCL) from C1 to Th3 with partial gadolinium enhancement from C6 to C8. Brain MRI showed moderate atrophy of the right temporal and parietal lobes without contrast enhanced lesion. There were hyperintense lesions in the pons, bilateral periventricular white matter and right parietal subcortical white matter. Cerebrospinal fluid analysis showed mild lymphocytic pleocytosis. After intravenous methylprednisolone treatment, clinical symptoms largely resolved and the abnormal intensities with contrast enhancement of the cord disappeared. However, higher cortical dysfunctions were not changed. LESCL may reflect inflammatory venous vasculitis with edema extending along the neural fibers since the lesion shows excellent responses to steroid without neurological sequelae. Differential diagnosis of neurological diseases demonstrating LESCL should include Neuro-Behçet disease.

(Clin Neurol, 48: 48—51, 2008)

Key words: longitudinally extensive spinal cord lesion, Neuro-Behçet disease, MRI, myelitis
