

## 脂肪抑制 MRI T<sub>2</sub>強調画像で病巣側に“tram-track” sign と “donut configuration” がみられた Tolosa-Hunt 症候群

田村 麻子<sup>1)</sup> 谷口 彰<sup>1)</sup> 落合 直美<sup>2)</sup>  
佐々木良元<sup>1)</sup> 成田 有吾<sup>1)</sup> 葛原 茂樹<sup>1)</sup>

**要旨：**症例は 60 歳女性である。主訴は左眼周囲の疼痛，神経学的に左上眼瞼の触覚低下，左眼のぼやけ感，対光反射遅延，外転制限をみとめた。血液検査では赤沈が亢進し，MRI で左眼窩先端部に造影効果をともなう腫瘍性病変をみとめ，Tolosa-Hunt 症候群 (THS) と診断した。ステロイドのパルス療法と経口投与によって，症状は消失した。脂肪抑制 MRI T<sub>2</sub>強調画像で，左視神経周囲の髄液腔拡張が，水平断では線路状に平行に走る tram-track sign，前額断にてリング状の donut configuration として描出された。右側に症状が出現した 2 年前の MRI を確認したところ，右視神経周囲に同様の所見をみとめ，これらは，症状改善後に消失していた。これらの MRI 所見は脂肪抑制 T<sub>2</sub>強調画像で容易に描出され，臨床経過とも対応するので，THS の診断と治療効果の判定に有用である。

(臨床神経，48：271—274，2008)

**Key words：**Tolosa-Hunt 症候群，tram-track sign，donut configuration，視神経

1982 年に Daniels らは，視神経髄膜腫の造影 CT で，視神経周囲にみえる線状の高信号がグリオーマとの鑑別に有効と報告した<sup>1)</sup>。Peyster らは，この所見が路面電車の線路状にみえることから tram-track sign と命名した<sup>2)</sup>。類似の所見は，良性頭蓋内圧亢進症<sup>3)</sup>，視神経炎<sup>4)</sup>においても報告されている。今回，右側，次いで左側に反復して発症した Tolosa-Hunt 症候群 (THS) において，病巣側に一致して tram-track sign，donut configuration を呈した 1 例を経験した。THS の画像所見としては，造影効果を有する肉芽腫性病変の記載が多く，視神経周囲の異常信号 (tram-track sign，donut configuration) については検索したかぎりで見られないため報告する。

### 症 例

患者：60 歳，女性。

主訴：左眼周囲痛，複視。

既往歴：高脂血症。

現病歴：2 年前の 1 月上旬，右眼窩部に痛みを感じ，右眼がぼやけてみえた。MRI で右眼窩先端部に腫瘍性病変をみとめたことから当科を受診し，THS がうたがわれ外来でプレドニゾロン (PSL) を投与され改善した。本年 1 月から左眼周囲の疼痛が出現し，2 月中旬から複視を訴えたが，明らかな眼球運動障害は指摘されなかった。3 月上旬から疼痛の頻度が増加し，3 月中旬，道路が 2 本にみえることに気づいたため，3 月下旬，精査目的で入院した。

一般身体所見：異常なし。

神経学的所見：意識清明，項部硬直なし。左眼のぼやけ感を訴えたが，視力は右 1.5，左 1.0 と正常で，眼球突出や圧痛はなく，眼底所見に異常はみとめなかった。瞳孔 3mm 同大で，眼底対光反射の遅延，外転および上下転制限，さらに左側の眼瞼下垂と上眼瞼の触覚低下をみとめた。その他の脳神経に異常はみられなかった。四肢筋力と腱反射は正常で，病的反射はなく，協調運動は保たれていた。起立歩行は正常で，感覚系や自律神経系に異常はみとめなかった。

検査所見：血液学的検査や血糖，生化学に異常はなく，赤沈が 50mm/1h 値と亢進し，CRP 0.42mg/dl と軽度上昇していた。髄液検査では，細胞数 1/μl，総蛋白 29mg/dl と正常であった。

入院時眼窩部 MRI 所見：T<sub>1</sub>強調画像で左眼窩先端部に造影効果をともなう腫瘍性病変をみとめ，T<sub>2</sub>強調横断像では左視神経周囲に髄液腔の拡張と思われる線状の高信号域をみとめ，tram-track sign と考えた (Fig. 1)。この異常信号は冠状断では視神経周囲にリング状のドーナツサイン (donut configuration) としてみられた。

この所見を確認した後で，改めて 2 年前の 1 月に撮影した頭部 MRI を見直したところ，右眼窩先端部に腫瘍性病変のある右側眼窩で，右視神経周囲に今回と同様の tram-track sign と donut configuration をみとめた (Fig. 2)。

臨床経過：THS の再発と考え，3 月下旬からステロイドパルスを開始したところ，翌日に痛みは消失し，2 日後には左眼

<sup>1)</sup>三重大神経内科〔〒514-8507 三重県津市江戸橋 2 丁目 174 番地〕

<sup>2)</sup>愛知医大精神科

(受付日：2007 年 12 月 27 日)

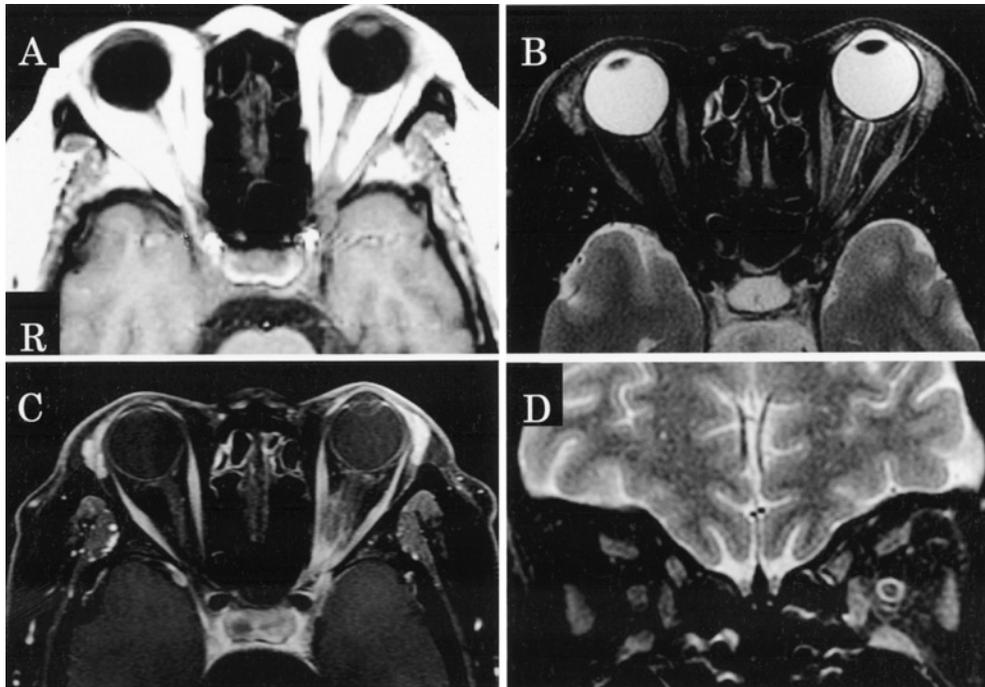


Fig. 1 MRI performed on admission (A-C; axial view, D; coronal view).

- (A) T1-weighted MRI shows a mass lesion in the left orbital apex (TR 416.66/TE 12.12, 1.5T).  
 (B) Fat-suppressed T2-weighted MRI (TR 3400.00/TE 83.39, 1.5T) shows a hyperintense parallel linear lesion on the left optic nerve, producing the “tram-track” sign.  
 (C) Gadolinium-enhanced T1-weighted MRI shows an enhanced mass lesion in the left orbital apex (TR 566.66/TE 11.83, 1.5T).  
 (D) Fat-suppressed T2 weighted MRI shows a hyperintense ring lesion around the left optic nerve, producing the “donut configuration” (TR 3550.00/TE 88.26, 1.5T)

の外転障害が軽度改善した。ひき続き PSL 30mg の内服をおこない、4月下旬の退院時には左眼球運動は正常となった。また、退院直前に施行した頭部 MRI では、入院時にみとめた左眼窩先端部の腫瘍性病変と左視神経周囲の tram-track sign および donut configuration は消失していた。

## 考 察

THS は反復性、一側性の眼窩部痛や同側の外眼筋麻痺を特徴とし、ステロイドに対する反応性が良好な疾患である。病理学的には海綿静脈洞あるいは眼窩先端部の非特異的炎症性肉芽腫が原因であるとされている。国際頭痛学会 (2004)<sup>5)</sup> による THS の診断基準は、次のように定められている。

- A. 未治療のばあい、数週間続く反復性一側性眼窩部痛。
- B. 第3, 4, または第6脳神経のうち、1本またはそれ以上の麻痺をともない、MRI あるいは生検にて肉芽腫が証明される。
- C. 麻痺が痛みとの出現と同時に、あるいは、2週間以内に出現。
- D. 痛みと麻痺がステロイド治療後72時間以内に改善。
- E. 適切な検査で他疾患を除外。

本例は、これら A~E のすべてを満たしたので、THS と診断した。

THS の画像所見として、造影効果をともなう肉芽腫性病変<sup>6)</sup> 以外に海綿静脈洞の拡張<sup>7)</sup>、内頸動脈周囲の異常信号や狭窄<sup>8)</sup> が報告されている。視神経周囲の異常に関しては、眼窩内静脈うっ滞によると考えられた視神経陰影の肥大を頭部 CT でみとめた報告はあるが<sup>9)</sup>、視神経周囲の髄液腔の拡張が線状の高信号としてみられる、いわゆる tram-track sign の報告は検索したかぎりではみられなかった。

視神経周囲の異常信号は髄液腔の異常を反映しているものと考えられる。そのような所見を呈する機序として、視神経管内の髄液圧上昇<sup>3)</sup>、炎症にともなう髄液量増加<sup>4)</sup> や腫瘍による視神経管圧迫に起因する髄液腔の拡張<sup>10)</sup>、正常視神経周囲に筒状に増殖した髄膜腫<sup>2)</sup> があげられている。

本例では、眼窩先端部の腫瘍性病変の出現時期に一致して tram-track sign や donut configuration をみとめ、腫瘍性病変の消失と共に消退した。したがって、この髄液腔拡張所見は、THS の肉芽腫性病変によって視神経管が圧迫され、それにより髄液圧上昇や髄液循環障害を生じたことによるものと考えた。

Tram-track sign や donut configuration は通常の脂肪抑制 MRI T<sub>2</sub>強調画像で容易に検出でき、診断上も治療経過をみる上でも有用であるので、THS の診断には、眼窩先端部の肉芽腫の有無だけでなく、これらの所見の有無にも注意を払う必

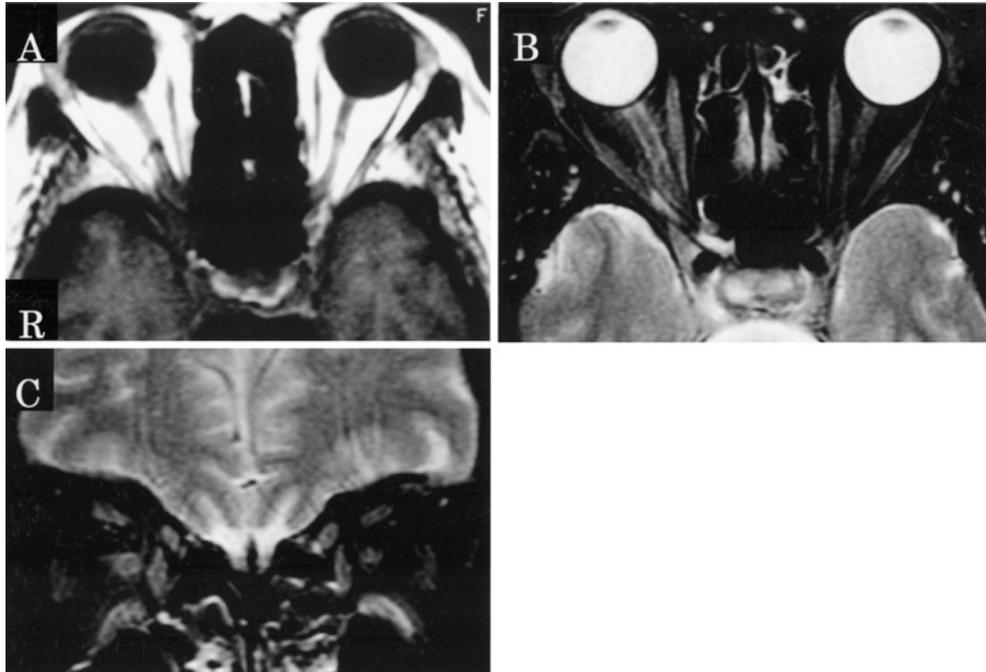


Fig. 2 MRI performed two years before admission (A, B; axial view, C; coronal view).

- (A) T1-weighted MRI shows a mass lesion in the right orbital apex (TR 300.00/TE 9.00, 1.5T).  
 (B) Fat-suppressed T2-weighted MRI (TR 4000.00/TE 100.15, 1.5T) shows a hyperintense linear lesion on the right optic nerve, producing the “tram-track” sign.  
 (C) Fat-suppressed T2 weighted MRI shows a hyperintense ring lesion around the right optic nerve, producing the “donut configuration” (TR 3800.00/TE 99.26, 1.5T)

要がある。

本論文の要旨は、第 116 回日本神経学会東海・北陸地方会(平成 18 年 11 月 11 日, 名古屋)で報告した。

#### 文 献

- 1) Daniels DL, Williams AL, Syvertsen A, et al: CT recognition of optic nerve sheath meningioma: abnormal sheath visualization. *Am J Neuroradiol* 1982; 3: 181—183
- 2) Peyster RG, Hoover ED, Hershey BL, et al: High-resolution CT of lesions of the optic nerve. *Am J Roentgenol* 1983; 140: 869—874
- 3) Sallomi D, Taylor H, Hibbert J, et al: The MRI appearance of the optic nerve sheath following fenestration for benign intracranial hypertension. *Eur Radiol* 1998; 8: 1193—1196
- 4) Killer HE, Mironov A, Flammer J: Optic neuritis with marked distension of the optic nerve sheath due to local fluid congestion. *Br J Ophthalmol* 2003; 87: 249
- 5) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders 2nd Edition. *Cephalalgia* 2004; 24: 131
- 6) Zournas C, Trakadas S, Kapaki E, et al: Gadopentetate dimenglumine-enhanced MR in the diagnosis of the Tolosa-Hunt syndrome. *Am J Neuroradiol* 1995; 16: 942—944
- 7) Haque TL, Miki Y, Kashii S, et al: Dynamic MR imaging in Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Radiol* 2004; 51: 209—217
- 8) Kambe A, Tanaka Y, Numata H, et al: A case of Tolosa-Hunt syndrome affecting both the cavernous sinuses and the hypophysis, and associated with C3 and C4 aneurysms. *Surg Neurol* 2006; 65: 304—307
- 9) 川田佳克, 飛松省三, 糸山泰人ら: 頭部 CT で視神経陰影の肥大を認めた Tolosa-Hunt 症候群. *臨床神経* 1986; 26: 46—50
- 10) Tokumaru AM, Sakata I, Terada H, et al: Optic nerve hyperintensity on T2-weighted images among patients with pituitary macroadenoma: correlation with visual impairment. *Am J Neuroradiol* 2006; 27: 250—254

**Abstract****“Tram-track” sign and “donut configuration” in Tolosa-Hunt syndrome**

Asako Tamura, M.D.<sup>1)</sup>, Akira Taniguchi, M.D.<sup>1)</sup>, Naomi Ochiai, M.D.<sup>2)</sup>,  
Ryogen Sasaki, M.D.<sup>1)</sup>, Yugo Narita, M.D.<sup>1)</sup> and Shigeki Kuzuhara, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Mie University Graduate School of Medicine

<sup>2)</sup>Department of Psychiatry, Aichi Medical School

We report unique MRI abnormalities seen in a patient with Tolosa-Hunt syndrome (THS). A 60-year-old woman was admitted for left eye symptoms, including periorbital pain, numbness around the left eyebrow, blurred vision, delayed light reflex and impairment of abduction. Laboratory studies were unremarkable except for elevated erythrocyte sedimentation rates. T1-weighted MRI showed a mass lesion in the left orbital apex. Fat-suppressed T2-weighted MRI showed a hyperintense parallel linear lesion on the left optic nerve and a ring lesion around it, producing the “tram-track” sign on the axial view and the “donut configuration” on the coronal view. A diagnosis of THS was made, and corticosteroid therapy was started. Symptoms were improved rapidly, and MRI abnormalities disappeared. Reevaluation of MRI which had been taken at the previous episode of the right eye symptoms two years before also showed the “tram-track” sign and the “donut configuration” on the right. These signs are easy to be recognized and well reflect the stage of the disease. They are thus useful for diagnosing THS and evaluating the effect of the treatment. One should pay attention not only to the cavernous sinus and orbital apex, but also to the optic nerve for the MRI diagnosis of THS.

(Clin Neurol, 48: 271—274, 2008)

**Key words:** Tolosa-Hunt syndrome, tram-track sign, donut configuration, optic nerve

---