

Whole-body MRI により胸腹部の体幹筋障害を確認した 抗 PL-7 抗体陽性筋炎の 1 例

松田 希^{1)*} 佐藤 秀三²⁾ 根本 彩香³⁾
久保 均³⁾⁴⁾ 小林 俊輔¹⁾ 宇川 義一¹⁾⁵⁾⁶⁾

要旨：症例は 33 歳の女性。機械工の手などの皮膚所見，四肢筋力低下，高 CK 血症，針筋電図所見，筋炎特異的自己抗体の同定により，抗 PL-7 抗体陽性筋炎と診断した。ステロイド治療と免疫抑制療法が奏功した。近年，欧米で筋ジストロフィーを対象として用いられている whole-body MRI を実施し，体幹筋の炎症を信号変化として検出した。炎症性筋疾患において体幹筋の障害は過少評価されている可能性があり，今後の検討を要する課題と考えた。

(臨床神経 2018;58:692-695)

Key words：抗 PL-7 抗体陽性筋炎，抗 ARS 抗体症候群，筋炎特異的自己抗体，whole-body MRI，体幹筋

はじめに

近年，同定された様々な筋炎特異的自己抗体は，炎症性筋疾患の診断，治療に際して有用である。抗アミノアシル tRNA 合成酵素 (aminoacyl tRNA synthetase; ARS) 抗体は代表的な筋炎特異的自己抗体であり，本邦において抗 PL-7 抗体は抗 ARS 抗体の中で 24% を占め，抗 Jo-1 抗体，抗 OJ 抗体に次いで 3 番目の頻度である¹⁾。今回，抗 PL-7 抗体陽性筋炎の 1 例で whole-body MRI (WB-MRI) を実施し，胸腹部体幹筋に炎症を認めた。首下がり，腰曲がりの原因となる傍脊柱筋の障害を除き，炎症性筋疾患における体幹筋障害の報告は非常に稀である²⁾³⁾。四肢筋力低下と比較して，炎症性筋疾患における体幹筋障害は過少評価されている可能性があり，注意喚起の意味を含めて報告する。

症 例

症例：33 歳女性

主訴：四肢の筋力低下

既往歴：肝炎 (15 歳)。

家族歴：膀胱癌 (伯父)，腎臓癌 (祖父)。

現病歴：2016 年 9 月中旬から朝のこわばり，10 月中旬から上腕の筋痛を自覚した。10 月下旬からペットボトルを開けづらくなり，ベッドからの寝起きに手間取るようになった。近医を受診し高 CK 血症を認め，当院に入院した。

身体所見：血圧 118/69 mmHg，脈拍 107/分・整，体温 37°C。ヘリオトロープ疹，両膝・肘関節の紅斑，爪周囲炎，機械工の手，両膝関節腫脹を認めた。胸腹部に異常所見はなかった。

神経学的所見：両側の三角筋，棘上筋，棘下筋，上腕二頭筋，腸腰筋，大腿四頭筋，膝屈筋群に徒手筋力試験で 4 の筋力低下を認めた。握力は右 19.5 kg，左 16 kg，ガワーズ徴候が陽性であった。頸部屈曲・伸展の筋力は正常であったが，体幹屈曲の筋力は Daniels の評価法で 4 と低下し⁴⁾，腹筋運動をできなかった。Beever 徴候は陰性であった。起立歩行可能であり，他に神経学的異常はなかった。

検査所見：血液検査では血算に異常なく，生化学検査では AST 267 U/l，ALT 195 U/l，LDH 966 U/l，CK 6,824 U/l と上昇し，CRP 0.35 mg/dl，赤沈 (1 時間値) 27 mm と軽度の炎症所見を認め，SS-A 抗体 > 240 U/ml，SS-B 抗体 > 320 U/ml，抗 ARS 抗体陽性，抗 PL-7 抗体陽性であった。KL-6 339 U/ml と上昇なく，呼吸機能検査では % 肺活量 76.9%，1 秒率 87.4% と軽度の拘束性変化を認めた。シルマー試験とサクソン試験

*Corresponding author: 福島県立医科大学医学部神経内科学講座 [〒 960-1295 福島県福島市光ヶ丘 1 番地]

¹⁾ 福島県立医科大学医学部神経内科学講座

²⁾ 福島県立医科大学医学部リウマチ膠原病内科学講座

³⁾ 福島県立医科大学ふくしま国際医療科学センター先端臨床研究センター

⁴⁾ 福島県立医科大学新医療系学部設置準備室

⁵⁾ 福島県立医科大学医学部神経再生医療学講座

⁶⁾ 会津中央病院神経内科

(Received July 5, 2018; Accepted September 25, 2018; Published online in J-STAGE on October 27, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001201

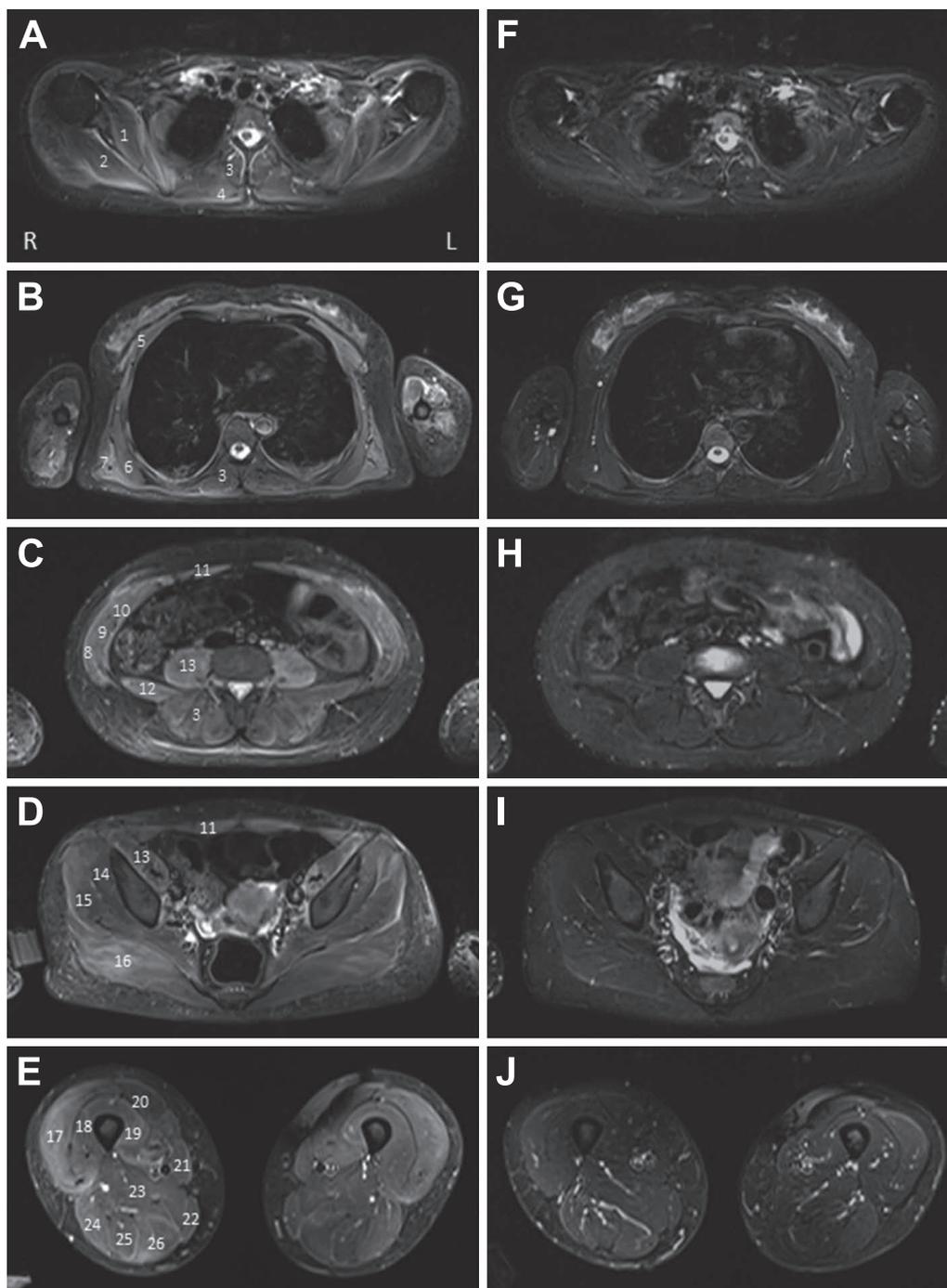


Fig. 1 Axial short-tau inversion recovery (STIR) whole-body MRI images in acute exacerbation period (A–E) and post-treatment period (F–J). (A–E) MRI findings in the acute stage. Abnormally high STIR signals were demonstrated in the trapezius (A-4), pectoralis major (B-5), serratus anterior (B-6), latissimus dorsi (B-7), rectus abdominal (CD-11), external (C-8) and internal (C-9) oblique abdominal, transverse abdominal (C-10), quadratus lumborum (C-12), and erector spinae (ABC-3) muscles. Myofascial involvements (hyperintense signal of fascia) were found in the subscapularis (A-1), supraspinatus (A-2), external (C-8) and internal (C-9) oblique abdominal, transverse abdominal (C-10), gluteus medius (D-15), gracilis (E-22), biceps femoris (E-24), smitendinosus (E-25), and smimembranosus (E-26) muscles (3 T; TR 3,000 ms; TE 69 ms; TI 230 ms). (F–J) High intensity signals in the affected muscles diminished after treatment.

Abbreviations, (1) subscapularis; (2) supraspinatus; (3) erector spinae; (4) trapezius; (5) pectoralis major; (6) serratus anterior; (7) latissimus dorsi; (8) external oblique abdominal; (9) internal oblique abdominal; (10) transverse abdominal; (11) rectus abdominal; (12) quadratus lumborum; (13) iliopsoas; (14) gluteus minimus; (15) gluteus medius; (16) gluteus maximus; (17) vastus lateralis; (18) vastus intermedius; (19) vastus medialis; (20) rectus femoris; (21) sartorius; (22) gracilis; (23) adductor magnus; (24) biceps femoris; (25) smitendinosus and (26) smimembranosus muscles.

は陰性であった。針筋電図では右三角筋、右腸腰筋において、安静時に筋線維性電位、陽性鋭波を豊富に認め、運動単位は多相性成分を含む低振幅・短持続時間を呈しており、活動性のある筋原性変化の所見であった。

WB-MRI:3T MRI (Biograph mMR, Siemens Healthcare) で撮像した。Short-tau inversion recovery (STIR) 法にて、四肢近位筋、前体幹筋 (大胸筋、腹直筋、内・外腹斜筋、腹横筋) と後体幹筋 (僧帽筋、前鋸筋、広背筋、腰方形筋、脊柱起立筋) に異常高信号を認めた。また、上肢帯筋 (肩甲下筋、棘上筋)、体幹筋 (内・外腹斜筋、腹横筋)、殿部 (中殿筋)、大腿 (薄筋、半膜様筋、半腱様筋、大腿二頭筋) に筋膜浮腫を認めた (Fig. 1A~E)。T₁ 強調画像では異常信号は認めなかった。

入院後経過: 進行性の四肢筋力低下、皮膚症状、高CK血症、針筋電図での筋原性変化、筋炎特異的の自己抗体の同定から抗 PL-7 抗体陽性筋炎と診断した。間質性肺炎マーカーは基準値内であったが、胸部 CT で両下肺背側に軽度の線状網状影を認め間質性肺炎に矛盾しない所見であった。SS-A 抗体、SS-B 抗体陽性であったが、全身性エリテマトーデス、シェーグレン症候群の合併はなかった。悪性腫瘍検索として、消化器系癌、乳癌、婦人科系癌を精査し否定的であった。ステロイド・パルス治療を実施し、その後プレドニゾン 60 mg/日 内服で加療した。しかし、CK 高値が持続するためにシクロスポリン A を併用し、その後免疫グロブリン大量静注療法を実施した。筋症状および皮膚症状は軽快、血清 CK も正常化し、入院 2 ヶ月後に退院した。退院半年後の WB-MRI の再検で四肢・体幹筋の STIR 高信号は消失した (Fig. 1F~J)。退院 1 年半経過し、シクロスポリン A 75 mg、プレドニゾン 8 mg/日 で加療されており、筋症状、間質性肺炎ともに増悪はない。

考 察

本例は抗 PL-7 抗体陽性筋炎 (抗 ARS 抗体症候群) であり、その骨格筋評価のために WB-MRI による網羅的撮像を行った。STIR 画像における胸腹部体幹筋、特に腹筋の高信号変化が特徴的であった。また、抗 ARS 抗体症候群においては MRI での筋膜浮腫を特徴的の所見とする報告があるが⁵⁾、本例でも腹筋を含むいくつかの筋に筋膜浮腫を確認できた。腹筋は皮膚、皮下組織とともに腹腔壁を構成し、①前腹筋 (腹直筋)、②側腹筋 (内腹斜筋、外腹斜筋、腹横筋)、そして③後腹筋 (腰方形筋) の三群に分けられ⁶⁾、体幹の前屈・側屈・回旋などの運動、腹式呼吸および排便にかかわる。本例では上記の腹筋すべてに STIR 画像で高信号を認めた。この腹筋障害による日常生活への影響はベッドからの起立に手間取る程度であった。治療後この症状は改善し、腹筋運動も可能になった。調べ得た範囲で炎症性筋疾患における腹筋障害の報告は、CT で偶発的に腹筋の腫脹を認めた皮膚筋炎、Bevor 徴候陽性か

つ CT で腹筋萎縮を認めた孤発性封入体筋炎の 2 例のみであった²⁾³⁾。腹筋を障害する筋疾患としては顔面肩甲上腕筋ジストロフィーが有名であり、Bevor 徴候の陽性率が高い⁷⁾。第 7~12 胸髄支配の腹直筋は 3~4 の腱画により 4~5 節の筋腹に区画され、第 10~12 胸髄支配の下部腹直筋障害で Bevor 徴候が陽性になる。本例では腹直筋全体が障害されたため Bevor 徴候は陰性であった。

炎症性筋疾患では一般に針筋電図や MRI による体幹筋の評価は実施されないため、WB-MRI のような画像検索がなければサブクリニカルな病態として見過ごされる可能性が高く、体幹筋の障害頻度は不明である。四肢筋障害の評価における MRI の有用性については、多発筋炎、皮膚筋炎、免疫介在性壊死性ミオパチーを対象とした研究がある⁸⁾⁹⁾。また、欧米では WB-MRI が筋ジストロフィーの罹患部位特異性を評価するために用いられているが¹⁰⁾、本邦では WB-MRI による筋障害の評価は研究用途にとどまる。炎症性筋疾患における体幹筋障害の画像研究は少なく、本例はその評価に WB-MRI が有用であることを示唆した。

※著者全員に本論文に関連し、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

- 1) Noguchi E, Uruha A, Suzuki S, et al. Skeletal muscle involvement in antisynthetase syndrome. *JAMA Neurol* 2017; 74:992-999.
- 2) Postolov I, Rasiej MJ, Hershman D, et al. Thoracoabdominal muscular enlargement in dermatomyositis: CT visualization. *Am J Roentgenol* 2005;184:S91-S93.
- 3) Sugie K, Kumazawa A, Ueno S. Sporadic inclusion body myositis presenting with Bevor's sign. *Intern Med* 2015;54:2793-2794.
- 4) Hislop HJ, Montgomery J. 津山直一 (訳). 新・徒手筋力検査法. 東京: 共同医書出版社: 1996. p. 41-44.
- 5) Ebbo M, Chagnaud C, Figarella-Branger D, et al. Antisynthetase syndrome presenting as peripheral limb fasciitis. *Joint Bone Spine* 2013;80:528-530.
- 6) Goodman P, Raval B. CT of the abdominal wall. *Am J Roentgenol* 1990;154:1207-1211.
- 7) Awerbuch GI, Nigro MA, Wishnow R. Bevor's sign and facioscapulohumeral dystrophy. *Arch Neurol* 1990;47:1208-1209.
- 8) Adams EM, Chow CK, Premkumar A, Plotz PH. The idiopathic inflammatory myopathies: spectrum of MR imaging findings. *Radiographics* 1995;15:563-574.
- 9) Pinal-Fernandez I, Casal-Dominguez M, Carrino JA, et al. Thigh muscle MRI in immune-mediated necrotising myopathy: extensive oedema, early muscle damage and role of anti-SRP autoantibodies as a marker of severity. *Ann Rheum Dis* 2017; 76:681-687.
- 10) Díaz-Manera J, Llauger J, Gallardo E, et al. Muscle MRI in muscular dystrophies. *Acta Myol* 2015;34:95-108.

Abstract

Thoracoabdominal muscle involvement in anti-PL-7 myopathy revealed by whole-body magnetic resonance imaging

Nozomu Matsuda, M.D., Ph.D.¹⁾, Shuzo Sato, M.D., Ph.D.²⁾, Ayaka Nemoto, M.S.³⁾, Hitoshi Kubo, Ph.D.³⁾⁴⁾, Shunsuke Kobayashi, M.D., Ph.D.¹⁾ and Yoshikazu Ugawa, M.D., Ph.D.¹⁾⁵⁾⁶⁾

¹⁾Department of Neurology, Fukushima Medical University

²⁾Department of Rheumatology, Fukushima Medical University

³⁾Advanced Clinical Research Center, Fukushima Medical University

⁴⁾Preparing Section for New Faculty of Medical Sciences, Fukushima Medical University

⁵⁾Department of Neuro-Regeneration, Fukushima Medical University

⁶⁾Department of Neurology, Aizu Chuo Hospital

A 33-year-old woman developed progressive weakness in the proximal limbs with myalgia and morning stiffness. Physical examination revealed low-grade fever, heliotrope eyelids and mechanic's hand. On neurological examination, she showed Medical Research Council grade 4 weakness in the shoulder girdle, proximal limb muscles, and grade 4 weakness in the abdominis muscle according to Daniels's scale. Laboratory tests revealed elevated serum creatine kinase (6,824 IU/l) and positive anti-PL-7 antibody. A needle electromyography study detected short motor unit potentials of myogenic pattern with abundant fibrillations and positive sharp waves. Whole-body MRI detected high intensity signals in the muscles of the shoulder girdle, proximal limbs, and thoracoabdominal trunk on short-tau inversion recovery sequence images. We diagnosed her as anti-PL-7 myopathy. After treatments with steroid, immunosuppressant, and immunoglobulin, her symptoms improved and abnormal MRI signals were normalized. Although MRI is known to be useful for detection of asymptomatic muscular inflammation in myositis, thoracoabdominal muscles are generally not covered in routine evaluation. To our knowledge, ours is the first case to detect acute inflammation of the thoracoabdominal muscles in antisynthetase syndrome. The present study suggests that whole-body MRI is useful for comprehensive evaluation of muscular involvement and longitudinal assessment for treatment outcomes.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2018;58:692-695)

Key words: anti-PL-7 myopathy, antisynthetase syndrome, myositis-specific autoantibody, whole-body MRI, truncal muscle
