高度の変形性頸椎変化が合併し診断的治療が奏効した 頸髄サルコイドーシス

愛知医科大学神経内科

廣瀬和徳 星野 晃 福岡敬晃 高橋正彦
泉 雅之 中尾直樹 衣斐 達 佐橋 功

概要 58歳，女性．緩徐進行性の歩行障害．高度の変形性頸椎症と脊柱管狭窄，頸髄MRIでT₂高信号変化より頸椎症性頸髄症を疑ったが，胸部X線で肺門部拡大あり．他のサルコイドーシス（サ症）の身体・血清学的所見は陰性．しかし縦隔内リンパ節生検でサ症を確認．診断治療を目的に副腎皮質ステロイドを投与し，神経・画像所見は寛解した．頸椎症性頸髄病変の存在例に一つでもサ症の所見が陽性時は，サ症の内科的治療を優先すべき点を強調した．

〔日内会誌 93：1436～1438，2004〕

Key words : myelopathy, neuro-sarcoidosis, cervical spondylosis, corticosteroid

症 例

患者：59歳，女性．主訴：左上肢のしびれと歩行困難．既往歴・家族歴：特記事項なし．1999年3月（55歳）より手拭いが絞りにくいことに気づいた．2001年4月（57歳）に職場健診で胸部X線で肺門部異常を指摘されたが放置した．同年9月（58歳）右下腿のしびれ感と歩行困難が出現したため愛知医科大学付属病院脳神経外科を受診し，頸椎X線とMRIでC₅₋₆椎体部を中心とした脊柱管狭窄・変形，亜脱臼およびC₃₋₇節節にT₂強調画像にて脊髄変性を示唆する高信号域を指摘され，頸椎症性脊髄症が疑われた．しかし頸椎症に伴う機械的な圧迫性病変に比し髄内尾変化が長軸線状であり神経内科へ紹介入院した．入院時現症：身長147cm，体重39.5kg．血圧・脈拍は正常，体温36.9℃．呼吸器・皮膚病変なし．意識・知能正常．脳神経異常やぶどう膜炎所見を含む眼症状なし．両上肢の筋力低下と下肢は

左側優位に筋力低下と痙縮を認めたが，触診上筋硬結，高CK血症およびガリウムシンチグラム

の所見よりサルコイドーシス（サ症）筋症の所見はなかった．反射は左側の上腕二頭・三頭筋，膝蓋腱反射は亢進し，左Babinski徴候陽性．感覚障害は左上肢の異常感覚と両下肢に温痛覚低下があった．入院時主要検査：末梢血，一般生化学，血清ACE 14.1 IU/L，リゾチーム 8.2 μg/mlと異常なし．ADA 14.5 IU/L，β₂-microglobulin 2.1 mg/dl，ANA陽性（speckled pattern），APS関連検査は陰性，補体正常．T細胞サブセット（肺胞洗浄液）：CD4/CD8比 10.77（CD4 89.4%，CD8 8.3%），結核菌DNA/MAC DNA（喀痰）：陰性，ツ反：14×12 mm，心電図異常なし．頸椎の単純・機能撮影ではC₅₋₆椎体を中心に高度の変性とinstabilityを認め（図1C），胸部X線写真・CTでは両側肺門部の腫大を確認（図1A）．ガリウムシンチでは両側肺門部に集積を認めたが，

〔平成15年6月7日 第190回東海地方会推薦〕

Markedly improving sarcoid cervical myelopathy after the diagnostic treatment of prednisolone, associated with highly spondylotic spines.

Kazunori Hirose, Akira Hoshino, Takaaki Fukuoka, Masahiko Takahashi, Masayuki Izumi, Naoki Nakao, Tohru Ibi and Ko Sahashi : Department of Neurology, Aichi Medical University School of Medicine.

図 1

A: 胸部X線写真; 肺門部リンパ節腫脹 (←) を示す。

B: 肺門リンパ節生検; サルコイド肉芽腫 (類上皮細胞結節) を示す (←)。 (H-E染色×200)

C: 頸椎X線写真所見; 中部～下部頸椎の変形 (←), 椎間孔の狭窄 (*) を示す。

脊髄内や他の部位にはなかった。気管支肺泡洗浄液の細胞診ではサ症の所見はなかった。縦隔リンパ節生検では、発達した類上皮細胞結節がリンパ節全体に広がり、中央に壊死巣のないサルコイド肉芽腫を確認した (図 1B)。頸部MRIではC₅₋₇ 髄節に、単純T₁強調画像で低信号、T₂強調画像で索状・多髄節、また斑状高信号域があり、造影MRI像ではC₆ 髄節に造影効果を認めた (図 2A, B)。

臨床経過

2002年2月よりhydrocortisone 500 mg/日のパルス療法を3日間後にprednisolone 20 mg/日内服を開始。開始9日目頃より歩行及び感覚障害

は著明に改善し、同年3月に退院した。以降、経口ステロイドの維持療法中であり、頸髄内異常信号域も淡明化し縮小した (図 2C, D)。

考 察

本例では肺所見以外にサ症の身体また血液検査異常はなかった¹⁾。また頸部MRIではT₂強調画像や造影にて病変が見られたが²⁾、これらは慢性経過の脊椎管狭窄、脊椎変性また椎間板ヘルニアに通常観察され^{3, 4)}、しばしば手術療法が施行される。サ症の神経障害は眼症、筋症、脳症、水頭症などがあり、罹患率は5%程度とされ相互の合併も多い^{5, 6)}。しかし自験例は縦隔生検による確認と以降のステロイド療法が診断治療に

図2. 頸髄MRI所見の経過

- A: 1999年12月(入院時); T2強調画像でC₅₋₇にかけて髄内に高信号域を認める。
 B: 1999年12月(入院時); Gd造影画像ではC₆の位置に造影効果を認める。
 C: 2000年4月(治療4ヵ月後); T2強調画像でC₆₋₇にかけて髄内に高信号域を認めるが、intensityは縮小している。
 D: 2000年2月(治療4ヵ月後); Gd造影画像ではほとんど増強効果はない。

極めて有用であった⁷⁻⁹⁾。自験例では同様の神経病変を呈する頸髄疾患を必ずしも完全に除外しえなかった。しかしサ症を示唆する何らかの臨床所見があれば、まずは積極的かつ慎重にサ症の内科的治療を優先する必要性を考えた。

文 献

- 1) 森本泰介, 他: 胸部X線・胸部CT上異常を認めずTBLBにて診断が確定した脊髄サルコイドーシスの1例. 日呼吸会誌 39: 871-875, 2001.
- 2) 山下真木夫, 他: 興味あるMRI像を呈した脊髄サルコイドーシスの1例. 臨床神経 31: 734-737, 1991.
- 3) Moore FGA, et al: The role of MRI and nerve root biopsy

in the diagnosis of neurosarcoidosis. Can J Neurol Sci 28: 349-353, 2001.

- 4) 亀山 隆, 他: 脊髄サルコイドーシスによる脊髄障害. 神経内科 45: 210-216, 1996.
- 5) Smith JK, et al: Imaging manifestations of neurosarcoidosis. A J Roentgenol 182: 289-295, 2004.
- 6) Maroun FB, et al: Sarcoidosis presenting as an intramedullary spinal cord lesion. Can J Neurol Sci 28: 163-166, 2001.
- 7) 折津 愈, 他: 神経サルコイドーシスの診断と治療. 日本胸部臨床 62: 608-615, 2003.
- 8) Zajicek JO, et al: Central nervous system sarcoidosis: diagnosis and management. Q J Med 92: 103-117, 1999.
- 9) 飯塚高浩, 他: サルコイドーシスに伴う神経障害. 日内会誌 88: 808-817, 1999.