

脊髄サルコイドーシスに症候性筋サルコイドーシスを合併した1例 —⁶⁷Ga シンチグラフィーを用いた活動性の把握—

山田晋一郎¹⁾ 中西 浩隆¹⁾ 平山 正昭¹⁾
勝野 雅央¹⁾ 祖父江 元^{1)*}

要旨：70歳女性。主訴は右上下肢疼痛，歩行障害。頸部以下の左半身表在覚低下と右半身の筋力低下，腱反射亢進を認めた。⁶⁷Ga シンチグラフィーで頸髄や四肢の筋および縦隔リンパ節に異常集積がみられ，超音波気管支鏡ガイド下縦隔リンパ節穿刺吸引にて非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めたことから，脊髄／筋サルコイドーシスと診断した。ステロイド治療により，神経学的所見や画像，とくに⁶⁷Ga シンチグラフィーにおける全身の異常集積像が改善した。⁶⁷Ga シンチグラフィーは診断のみならず，全身における諸病変の病勢を総合的に把握できることから，特に筋病変合併症例では経過追跡や治療の効果判定に有用である。

(臨床神経 2015;55:665-668)

Key words：神経サルコイドーシス，脊髄サルコイドーシス，筋サルコイドーシス，⁶⁷Ga シンチグラフィー，治療効果指標

はじめに

サルコイドーシスは非乾酪性類上皮細胞肉芽腫が肺，リンパ節，心臓，眼，皮膚などのあらゆる臓器に生じ，神経，骨格筋も侵される全身性の疾患である。有病率は人口1万人あたり1～2であり，脊髄サルコイドーシス，症候性筋サルコイドーシスはそれぞれその0.43%，0.5～2.3%にみられたと報告されている¹⁾²⁾。初期治療としては，症状の程度に応じてステロイドパルス療法または経口ステロイドから開始することが一般的であるが，内服減量に伴って再燃することも少なくなく，病勢を正確に把握することが重要である。今回我々は，⁶⁷Ga シンチグラフィーが脊髄，筋病変のいずれに対しても診断や治療の効果判定に有用であったため，貴重な症例と考え，提示する。

症 例

患者：70歳，女性

主訴：歩行障害，右上下肢の疼痛

既往歴：白内障。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2013年9月頃から右上腕にびりびりとした疼痛がはじまり，前腕の橈側に拡がった。同年12月，下肢を中心として右半身に力が入らなくなり，同時期から右下腿に強い疼

痛を自覚するようになった。2014年3月にA病院の整形外科を受診し，精査目的で当院の神経内科へ紹介された。

入院時所見：身長151.2 cm，体重57.2 kg，血圧137/86 mmHg，脈拍80回/分・整。体温36.6℃。右上肢橈側にびりびり，右前脛骨筋にずきずきとした強い自発痛を認めた。触診上，全身に皮疹はみられず，腫瘍や結節は触知しなかったが，右前脛骨筋に圧痛および把握痛をみとめた。

神経学的所見では，意識は清明で，脳神経は正常であった。運動系は徒手筋力テストで三角筋以下の左上肢に2～4レベル，左下肢に3～4レベルの筋力低下をみとめた。腱反射は，上腕二頭筋反射が右側で減弱しており，それ以下では右側優位に両側とも亢進していた。病的反射は，Babinski徴候が右側で陽性であった。感覚系は，表在覚が右上肢橈側で1～2/10に低下しており，頸部以下の体幹や下肢では，左側で5/10程度に低下していた。Romberg徴候は陰性で，振動覚や位置覚にも異常は認めなかった。独歩は不安定で，Mann肢位やつぎ足歩行は不能であった。運動失調や膀胱直腸障害などはみられなかった。

入院時検査所見：血液検査では，LDHが265 IU/lであり，わずかに上昇していた。CKは191 IU/lであり基準値内であった。血算，凝固系，感染，ホルモン，免疫学，腫瘍マーカー，心電図，胸部X線に異常はなかった。脳脊髄液は無色透明で，初圧は10 mmH₂Oであった。細胞数は1/μlで，総蛋白33 mg/dl，糖58 mg/dlと正常範囲内であった。眼科的診察では白内障以

*Corresponding author: 名古屋大学大学院医学系研究科神経内科〔〒466-8550 名古屋市昭和区鶴舞町65番地〕

¹⁾ 名古屋大学大学院医学系研究科神経内科

(Received March 5, 2015; Accepted May 19, 2015; Published online in J-STAGE on July 11, 2015)

doi: 10.5692/clinicalneurology.000738

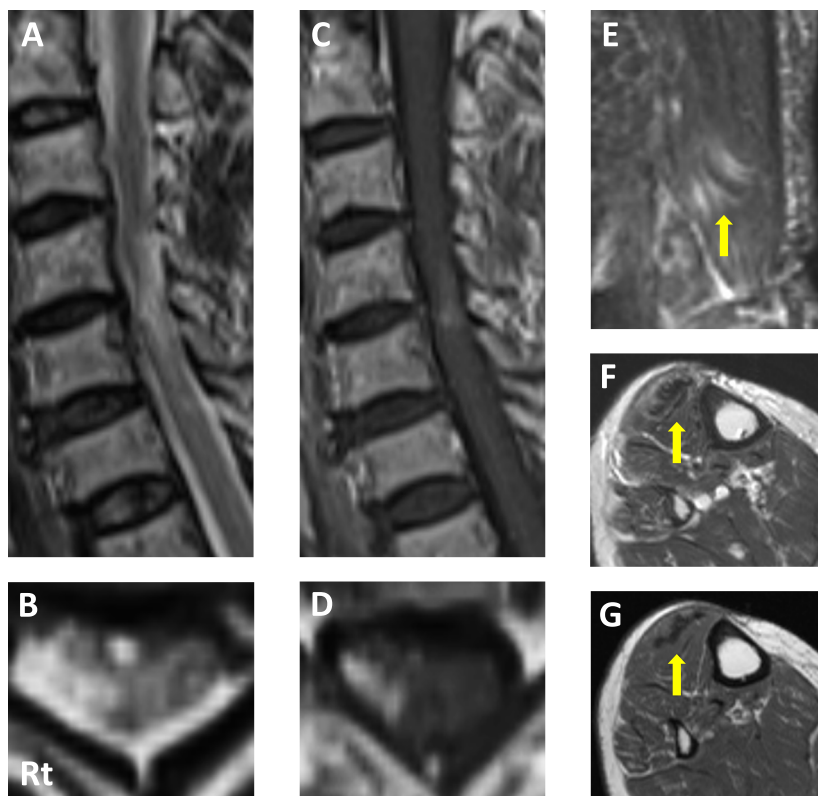


Fig. 1 MRI of the spinal cord and lower limbs.

A, B: T₂-weighted images showed an intramedullary hyperintense lesion at C4 to C6 spinal level on the sagittal and axial images. C, D: T₁-weighted images with gadolinium enhancement showed that the intramedullary lesion was enhanced at C5 spinal level with right-sided predominance. E, F: T₂-weighted images of the right tibialis anterior muscle. A nodule with an inner stripe of decreased signal intensity and outer stripes of increased signal intensity, the “three stripes” sign, was seen on the coronal image (E, arrow). The axial images showed “dark star” sign, a nodule that has a central star-shaped decreased signal intensity with a peripheral increased signal intensity. G: Short T₁ inversion recovery (STIR) image of the right tibialis anterior muscle. The peripheral area showed a slightly increased signal intensity.

外に異常所見はみられなかった。ツベルクリン反応が陰性であった。胸腹部単純造影CT検査では、縦隔リンパ節が腫大していたが、肺門部リンパ節の腫大は明らかでなく、肺野に腫瘤影や異常影はみられなかった。末梢神経伝導速度検査、針筋電図検査、頭部単純MRI検査に異常はみられなかった。頸椎MRIでは、C4～5椎体レベルに紡錘状のT₂高信号を認め(Fig. 1A)、横断像では脊柱管内脊髄右背側に沿って8×4×12 mm大の結節を認めた(Fig. 1B)。同部位はT₁強調像で低信号を示し、病変の中心部は造影T₁強調像で濃染した(Fig. 1C, D)。大腿、下腿単純MRI検査では、右前脛骨筋の圧痛部位に一致して辺縁が脂肪抑制T₁強調像で高信号、T₂強調像で高信号の領域を認めた。内部は脂肪抑制T₁強調像・T₂強調像で低信号を呈していた(Fig. 1E～G)。⁶⁷Gaシンチグラフィでは、縦隔リンパ節、C4/5レベルの脊髄内、右前脛骨筋にRIの異常集積がみられた(Fig. 2A～C)。

入院後経過：ツベルクリン反応陰性、MRI画像所見、⁶⁷Ga

シンチグラフィにおけるRIの異常集積などからサルコイドーシスを強く疑い、下腿からランダム皮膚生検をおこなったが、リンパ球浸潤がみられるのみであった。そこで、気管支鏡検査をおこなったところ、肺胞洗浄のCD4/8比が5.1と高値であり、超音波気管支鏡ガイド下縦隔リンパ節穿刺吸引にて、非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めた。以上の所見から、Zajicekの診断基準³⁾および「サルコイドーシスの診断基準と手引き—2006」⁴⁾に照らして、probable 脊髄/筋サルコイドーシスと診断した。患者が高齢であること、白内障の既往があることなどを鑑みて、プレドニゾロン30 mg/日の内服から治療を開始した。内服導入後から自覚的、他覚的に筋力は改善し、左半身の表在覚も改善を示した。また、右上肢の感覚障害も軽減し、上腕二頭筋腱反射がみられるようになった。さらに、頸椎MRI画像における異常高信号は縮小し、⁶⁷Gaシンチグラフィでは、筋肉やリンパ節における異常集積の減弱と、縦隔リンパ節のサイズ縮小が認められた(Fig. 2D～F)。

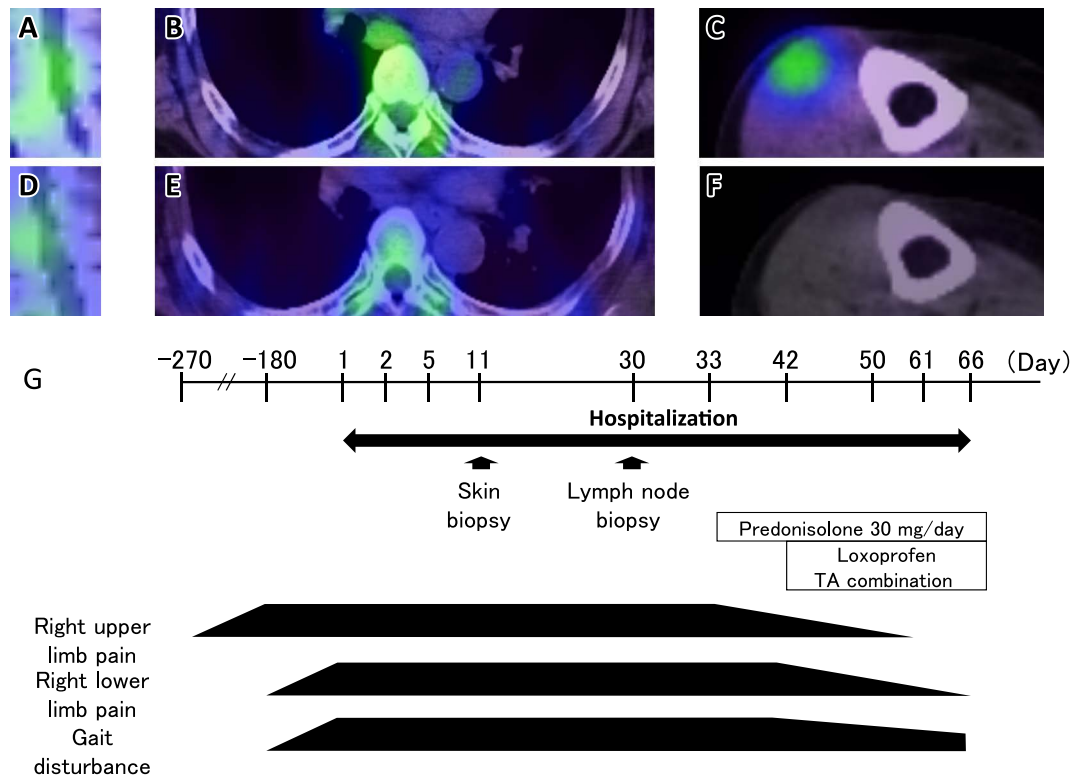


Fig. 2 ⁶⁷Ga scintigraphy and clinical course.

A–C: ⁶⁷Ga scintigraphy showed an increased uptake in the spinal cord, mediastinal lymph nodes and right tibialis anterior muscle before treatment with oral prednisolone. D–F: Uptake was reduced after the treatment. G: Clinical course. After the oral administration of prednisolone, her right upper limb pain disappeared and gait disturbance improved. We then administered oral loxoprofen and tramadol hydrochloride/acetaminophen (TA) combination, resulting in elimination of her right lower limb pain.

右下肢の疼痛はステロイド治療後も改善が得られないため、ロキソプロフェンとトラマドール塩酸塩/アセトアミノフェンの内服を導入した。疼痛の緩和が得られ、神経症状も一方向性に改善したため、第66病日に自宅退院した (Fig. 2G)。

考 察

本症例は、脊髄サルコイドーシスに症候性筋サルコイドーシスを合併した1例である。脊髄サルコイドーシスは髄膜と脊髄実質にまたがって病変が存在し、数椎体以上の拡がりをもつことが多いとされ⁵⁾、本症例も中下位頸髄の髄膜や実質に造影効果のある病変を認め、T₂強調画像では3椎体程度の拡がりをもつことから典型的な画像所見であると思われる。一方で、筋サルコイドーシスは①腫瘍型、②急性～亜急性筋炎型、③慢性ミオパシー型の3型に分類され、本症例でみられるdark star signやthree stripe signはいずれも腫瘍型の筋サルコイドーシスでは確定診断にも迫る特徴的な所見であるとされている⁶⁾。

本症例は、筋痛がみられた前脛骨筋に筋力低下を伴っていたが、その他の下肢筋でも同様に低下しており、腫瘍型では通常筋力低下を伴わないことなどから、筋力低下の責任病巣

は脊髄であると考えられた。また、前脛骨筋の疼痛に関しては、MRI画像や末梢神経伝導速度検査からは筋膜炎や末梢神経障害性疼痛の所見は明らかでなかったため、筋病変に由来するものと示唆された。

脊髄、筋サルコイドーシスともにステロイドの減量で再発が多い⁷⁾ため、単一臓器の症状増悪や改善にとらわれることなく、全身におけるサルコイドーシスの活動性を把握することが必要である。一般にサルコイドーシスの診断や病勢の把握のためにはMRIやFDG-PETが用いられている^{8)~10)}が、本症例では脊髄、腫瘍型筋病変いずれも臨床症状の改善とともに⁶⁷Ga異常集積の改善が確認され、⁶⁷Gaシンチグラフィーも病勢および治療効果の指標となりうることを示唆された。⁶⁷Gaシンチグラフィーは、全身における諸病変の病勢を総合的かつ同時に把握でき、FDG-PET検査に比して簡便に施行できるなどの利点があり、脊髄、筋サルコイドーシス患者の経過追跡や、治療効果を判定するために有用な検査のひとつであると考えられる。

本報告の要旨は、第140回日本神経学会東海・北陸地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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) Bogousslavsky J, Hungerbühler JP, Regli F, et al. subacute myelopathy as the presenting manifestation of sarcoidosis. *Acta Neurochir* 1982;65:193-197.
- 2) Prayson RA. Granulomatous myositis. Clinicopathologic study of 12 cases. *Am J Clin Pathol* 1999;112:63-68.
- 3) Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O, et al. Central nervous system sarcoidosis-diagnosis and management. *QJM* 1999;92:103-117.
- 4) サルコイドーシス診断基準改訂委員会. サルコイドーシスの診断基準と診断の手引き—2006. 日呼吸会誌 2008;46:768-780.
- 5) Otake S. Sarcoidosis involving skeletal muscle: imaging findings and relative value of imaging procedures. *AJR Am J Roentgenol* 1994;162:369-375.
- 6) Sakushima K, Yabe I, Nakano F, et al. Clinical features of spinal cord sarcoidosis: analysis of 17 neurosarcoidosis patients. *J Neurol* 2011;258:2163-2167.
- 7) Fayad F, Lioté F, Berenbaum F, et al. Muscle involvement in sarcoidosis: a retrospective and followup studies. *J Rheumatol* 2006;33:98-103.
- 8) Lexa FJ, Grossman RI. MR of sarcoidosis in the head and spine: spectrum of manifestations and radiographic response to steroid therapy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1994;15:973-982.
- 9) Shah R, Roberson GH, Curé JK. Correlation of MR imaging findings and clinical manifestations in neurosarcoidosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30:953-961.
- 10) Ota K, Tsunemi T, Saito K, et al. 18F-FDG PET successfully detects spinal cord sarcoidosis. *J Neurol* 2009;256:1943-1946.

Abstract

**⁶⁷Ga scintigraphy as a therapeutic marker for spinal cord
and muscular sarcoidosis: A case report**

Shinichiro Yamada, M.D.¹⁾, Hirotaka Nakanishi, M.D.¹⁾, Masaaki Hirayama, M.D.¹⁾,
Masahisa Katsuno, M.D.¹⁾ and Gen Sobue, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Nagoya University Graduate School of Medicine

A 70-year-old woman was admitted to our hospital because of the right limb pain and gait disturbance. ⁶⁷Ga scintigraphy showed an increased uptake in the spinal cord, mediastinal lymph node and right tibialis anterior muscle. Based on the histopathological findings of epithelioid cell granuloma in endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration of lymph node, she was diagnosed as having probable spinal cord/muscular sarcoidosis. After she was treated with oral prednisolone, her limb pain and gait disturbance improved. Furthermore, uptake in ⁶⁷Ga scintigraphy was reduced after the treatment. In conclusion, ⁶⁷Ga scintigraphy is useful not only for diagnosis, but also for estimating the efficiency of the treatment for sarcoidosis involving multiple organs such as the spinal cord and skeletal muscle.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2015;55:665-668)

Key words: neurosarcoidosis, spinal cord sarcoidosis, muscular sarcoidosis, ⁶⁷Ga scintigraphy, therapeutic marker