

## 頭部 MRI 造影 FLAIR 像が治療方針の決定や病態の考察に有用であった neuropsychiatric systemic lupus erythematosus の 1 例

月田 和人<sup>1)2)\*</sup> 三宅 啓史<sup>3)</sup> 景山 卓<sup>1)4)</sup> 末長 敏彦<sup>1)</sup>

**要旨：**症例は 49 歳女性である。2007 年に全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus; SLE) と診断され治療中であった。2015 年 7 月上旬、左上肢から左体幹部、左下肢へと広がる数分の異常感覚発作を繰り返し緊急入院した。他覚的には左手の皮質性感覚障害のみ認めた。頭部 MRI では、造影 fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) 像でのみ、右中心後回周囲も含み右半球に広範に髄膜の異常造影効果を認めた。異常感覚発作は、神経精神 SLE (neuropsychiatric SLE; NPSLE) による中心後回周囲の髄膜炎が原因と考え、プレドニゾロンを増量し、症状と造影 FLAIR 像での異常造影効果は消失した。NPSLE など髄膜に炎症をきたしうる病態では、造影剤漏出の少ない軽微な髄膜炎の検出に優れた、造影 FLAIR 像を積極的に撮像するべきと考えられた。

(臨床神経 2018;58:414-417)

**Key words：**全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus; SLE), 神経精神 SLE (neuropsychiatric SLE; NPSLE), 造影 fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR)

### はじめに

全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus; SLE) では多彩な神経精神症状が見られ、神経精神 SLE (neuropsychiatric SLE; NPSLE) と総称される<sup>1)</sup>。今回我々は、頭部 MRI 造影 fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) 像が治療方針の決定や病態の考察に有用であった NPSLE の 1 例を経験した。

### 症 例

**症例：**49 歳、女性

**主訴：**左手から左体幹部、左下肢へと広がる異常感覚発作  
**既往歴：**SLE で内服加療中である。

**現病歴：**2007 年に関節炎や腎病変、免疫学的異常 (抗 dsDNA 抗体、抗 Sm 抗体陽性)、抗核抗体陽性から、SLE と診断された。以後、プレドニゾロンとタクロリムスで加療を継続され無症状であった。2015 年 6 月下旬、左上肢から左体幹部、左下肢へ 5 分から 15 分程度かけて広がる異常感覚発作が出現するようになり、徐々に頻度が増加した。同年 7 月中旬、朝から 2 度の発作があり、精査加療目的に入院した。

**入院時現症：**身長 156 cm、体重 52.0 kg。バイタルサインや一般身体所見に異常を認めなかった。

**神経学的所見：**意識は清明で、失語や失認、失行は認めなかった。項部硬直および Kernig 徴候は認められなかった。脳神経系や運動系、協調運動、立位、歩行も正常で、深部腱反射にも異常は認めなかった。感覚系では、他覚的には左掌で皮膚書字覚の低下のみ認めた。

**入院時検査所見：**全血算では異常を認めず、血液生化学検査でも CRP や補体、抗 ds-DNA 抗体価は正常であり、血清学的に SLE の活動性は認めなかった。抗核抗体価は 2,560 倍 (斑紋型) で、抗 Sm 抗体は陽性であったが、抗カルジオリピン  $\beta$ 2GPI 抗体やループスアンチコアグラントは陰性であった。頭部 MRI では、拡散強調像で右頭頂葉の皮質に沿った点状の高信号域を認め、同部位では ADC 値も低下していた。造影 T<sub>1</sub> 強調像では異常造影効果は認めなかった。髄液検査では、細胞数 8/ $\mu$ l (全て単核球)、蛋白 56 mg/dl、IL-6 7.6 pg/ml であった。発作間欠期の脳波検査や体性感覚誘発電位、神経伝導検査、頸椎 MRI では異常を認めなかった。

**入院後経過：**抗血小板薬による治療を開始したが、入院後も徐々に異常感覚発作の頻度は増加した。再度、頭部 MRI を造影 FLAIR 像も加え施行したところ、造影 FLAIR 像でのみ、

\*Corresponding author: 天理よろづ相談所病院神経内科 [〒 632-8552 奈良県天理市三島町 200 番地]

<sup>1)</sup> 天理よろづ相談所病院神経内科

<sup>2)</sup> 京都大学大学院医学研究科臨床神経学

<sup>3)</sup> 天理よろづ相談所病院総合内科

<sup>4)</sup> 東海記念病院神経内科

(Received April 3, 2018; Accepted April 27, 2018; Published online in J-STAGE on June 1, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.001175

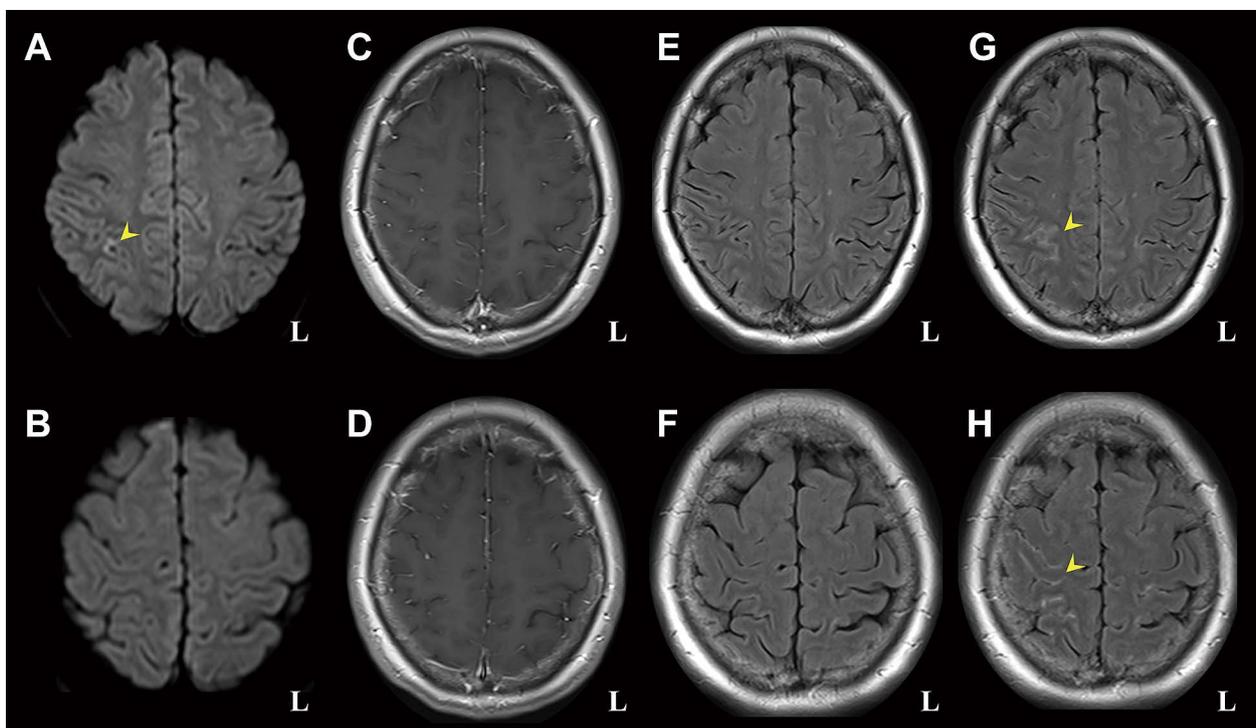


Fig. 1 Brain MRI findings on admission.

(A, B) Diffusion-weighted images (3 T; TR 68 ms, TE 5,100 ms) revealed a punctate high-intensity lesion (arrowhead) along the intraparietal sulcus. (C, D) Contrast-enhanced T<sub>1</sub>-weighted images (3 T; TR 10 ms, TE 450 ms) did not show the abnormal leptomeningeal enhancement. (E, F) Plain fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) images (3 T; TR 93 ms, TE 12,000 ms) also did not reveal any lesions. (G, H) However, contrast-enhanced FLAIR images (3 T; TR 93 ms, TE 12,000 ms) revealed abnormal leptomeningeal enhancement (arrowhead) over the sulcus of the parietal lobe including the sulcus around the postcentral gyrus.

右頭頂葉を中心に、右中心後回周囲も含み、広範に髄膜炎の異常造影効果を認めた (Fig. 1)。

中心後回の周囲にも髄膜炎造影効果が認められたことから、異常感覚発作は NPSLE による一次体性感覚野の髄膜炎が原因である可能性を考え、プレドニゾロンを 1 mg/kg (50 mg/日) に増量した。タクロリムスは同量を継続した。すると、徐々に異常感覚発作の頻度は減少し、治療開始 1 ヶ月後には発作を認めなくなった。髄液検査で、細胞数 2/μl、蛋白 46 mg/dl、IL-6 1.5 pg/ml と改善を認め、造影 FLAIR 像における異常造影効果も消失した (Fig. 2)。その後、プレドニゾロンを漸減し、症状の再燃を認めず退院となった。

## 考 察

NPSLE は、SLE において重篤な後遺症や死因ともなりうる難治性病態の一つであり、早期診断、加療が肝要であるが、その原因は多岐に渡り、診断や治療方針の決定に難渋することも多い<sup>1)2)</sup>。SLE による頭蓋内活動性炎症が原因の場合は、免疫抑制療法の強化に反応することも多く<sup>2)</sup>、治療方針の決定には頭蓋内活動性炎症の検出が極めて重要である<sup>3)</sup>。しかし、SLE の血清学的活動性とは必ずしも相関しないことや、髄液所見が軽微であることもあり<sup>4)</sup>、SLE の頭蓋内活動性炎

症が主病態と断定することは難しい。本症例でも、血清学的に SLE の活動性はなく、髄液所見も軽微であったが、造影 FLAIR 像で髄膜炎の異常造影効果を認め、NPSLE による髄膜炎の局所的炎症が主病態であることが可能であった。点状の拡散制限域については、治療後の MRI で完全に消失していたことから、炎症に伴った粘度や濃度の高い炎症性産物物を反映していた可能性を考えた<sup>5)</sup>。一般に、髄膜炎による髄膜炎の造影効果は、主に軟膜毛細血管の血液脳関門の破綻によってガドリニウム造影剤が軟膜近傍の髄液に漏出することにより生じるとされている<sup>6)</sup>。ガドリニウム希釈液の造影効果は、低濃度の場合は FLAIR 像の方が T<sub>1</sub> 強調像よりも大きいとされる<sup>6)</sup>。さらに、造影 FLAIR 像は造影 T<sub>1</sub> 強調像と比較して脳溝の正常な血管の増強効果がほとんどない<sup>7)</sup>。そのため、造影剤の漏出の少ない軽微な髄膜炎の検出には、造影 FLAIR 像は造影 T<sub>1</sub> 強調像よりも適しているとされる<sup>6)7)</sup>。NPSLE など髄膜炎に炎症をきたしうる病態では、造影 T<sub>1</sub> 強調像に加え、軽微な髄膜炎の検出に優れた造影 FLAIR 像も積極的に撮像すべきと考えられた。

最後に、本症例の症状について考察する。本症例では、左手から始まり左半身に広がる 5 分から 15 分程度の異常感覚発作を繰り返していた。急性症候性発作の可能性も考えたが、脳波では発作間欠期に特記すべき異常は認められなかつ

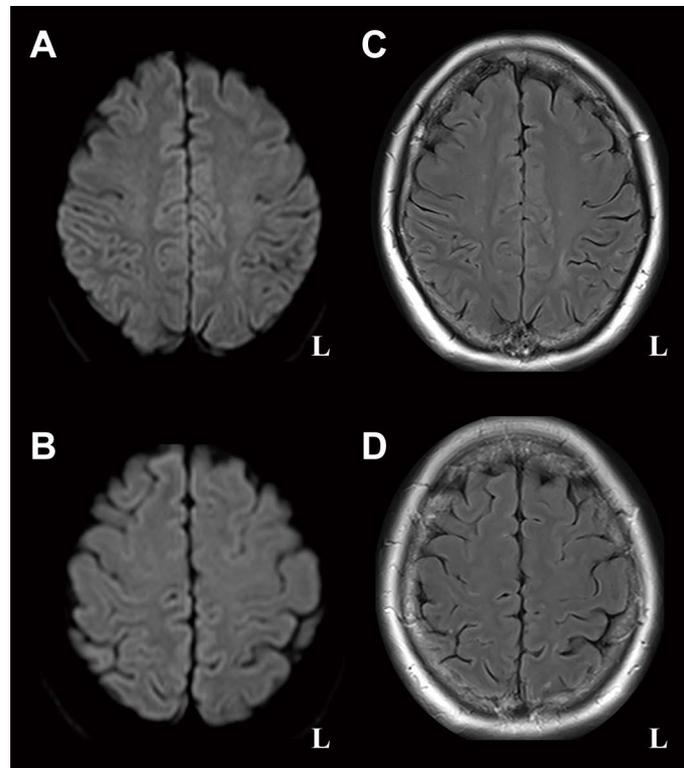


Fig. 2 Brain MRI findings after the immunosuppressive treatment. (A, B) A punctate high-intensity lesion disappeared after the treatment on diffusion-weighted images (3 T; TR 68 ms, TE 5,100 ms). (C, D) Abnormal leptomeningeal enhancement also disappeared after the treatment on contrast-enhanced FLAIR images (3 T; TR 93 ms, TE 12,000 ms).

た。本症例と同様の体の一部位から広がる数分から数十分程度の異常感覚発作は、非外傷性円蓋部くも膜下出血で多く報告されており<sup>8)9)</sup>、時に10分以上かけて緩徐に症状が広がることや脳波でてんかん性放電がみられないといった特徴から、皮質拡散性抑制 (cortical spreading depression; CSD) による migraine aura が原因と考えられている<sup>8)9)</sup>。本症例も、その症状の特徴からは、髄膜炎により migraine aura が生じていた可能性も考えられた。

我々は、頭部 MRI 造影 FLAIR 像が治療方針の決定や病態の考察に有用であった NPSLE の 1 例を経験した。NPSLE など髄膜炎に炎症をきたしうる疾患の場合、軽微な髄膜炎の検出に優れた、造影 FLAIR 像も積極的に撮像していくべきであると考えられた。

本報告の要旨は、第 103 回日本神経学会近畿地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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、団体はいずれもありません。

## 文 献

- 1) Hanly JG. Diagnosis and management of neuropsychiatric SLE. *Nat Rev Rheumatol* 2014;10:338-347.
- 2) Hanly JG, Urowitz MB, Su L, et al. Prospective analysis of neuropsychiatric events in an international disease inception cohort of patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2010;6:529-535.
- 3) Sarbu N, Alobeidi F, Toledano P, et al. Brain abnormalities in newly diagnosed neuropsychiatric lupus: Systematic MRI approach and correlation with clinical and laboratory data in a large multicenter cohort. *Autoimmun Rev* 2015;14:153-159.
- 4) Shimojima Y, Matsuda M, Gono T, et al. Relationship between clinical factors and neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus. *Clin Rheumatol* 2005;24:469-475.
- 5) Fornasa F. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging: What makes water run fast or slow? *J Clin Imaging Sci* 2011; 1:27.
- 6) Lee EK, Lee EJ, Kim YS. Importance of contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery magnetic resonance imaging in various intracranial pathologic conditions. *Korean J Radiol* 2016;17:127-141.
- 7) Mathews VP, Caldemeyer KS, Lowe MJ, et al. Brain: gadolinium-enhanced fast fluid-attenuated inversion-recovery MR imaging. *Radiology* 1999;211:257-263.
- 8) Kumar S, Goddeau RP, Selim MH, et al. Atraumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Neurology* 2010;74:893-899.
- 9) Beitzke M, Gattringer T, Enzinger C, et al. Clinical presentation, etiology, and long-term prognosis in patients with nontraumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 2011;42:3055-3060.

**Abstract****Contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery magnetic resonance imaging was useful in detecting inflammation of the meninges in neuropsychiatric systemic lupus erythematosus: a case report**

Kazuto Tsukita, M.D.<sup>1)2)</sup>, Hirofumi Miyake, M.D.<sup>3)</sup>,  
Takashi Kageyama, M.D., Ph.D.<sup>1)4)</sup> and Toshihiko Suenaga, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Tenri Hospital

<sup>2)</sup>Department of Neurology, Kyoto University, Graduate School of Medicine

<sup>3)</sup>Department of General Internal Medicine, Tenri Hospital

<sup>4)</sup>Department of Neurology, Tokai Memorial Hospital

A 49-year-old woman was admitted to our hospital with recurrent episodes of paresthesia attacks evolving in 5 to 15 minutes from the left hand to the left leg through the left trunk. Neurological examination revealed cortical sensory disturbance in her left hand. Although contrast-enhanced T<sub>1</sub>-weighted MRI findings were unremarkable, contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) MRI revealed abnormal leptomeningeal enhancement over the sulcus of the parietal lobe, including the sulcus around the postcentral gyrus. Because we assumed the cause of the recurrent sensory attack to be meningeal inflammation around the primary somatosensory cortex, we treated this patient by increasing the dose of prednisolone. The increase in prednisolone dose completely resolved the symptom, as well as the abnormal leptomeningeal enhancement on contrast-enhanced FLAIR MRI. In patients with suspected meningeal inflammation, contrast-enhanced FLAIR MRI, which is reported to be more sensitive than contrast-enhanced T<sub>1</sub>-weighted MRI in detecting subtle abnormal leptomeningeal enhancement, should be the modality of choice.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2018;58:414-417)

**Key words:** systemic lupus erythematosus (SLE), neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (NPSLE), contrast-enhanced fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) MRI

---