

## 症例報告

## 脊髄後部の小病変を伴った lumbosacral radiculoplexus neuropathy の 1 例

荒井 元美<sup>1)\*</sup>

要旨：症例は 58 歳，女性。右下肢に急に激痛が現われ，数時間後から右下肢単麻痺が出現した。悪化して歩行不能になった。右下肢全体に高度の筋力低下と中等度の感覚鈍麻がみられ lumbosacral radiculoplexus neuropathy と診断した。免疫グロブリン大量静注療法とメチルプレドニゾンパルス療法の併用が有効であった。MRI で第 10 胸椎高位の脊髄右後部に梗塞巣と考えられる小病変が描出された。右傍脊柱筋群の急性脱神経を示す MRI 所見および右後脛骨神経刺激での体性感覚誘発電位 N20 頂点潜時遅延は神経根の障害と矛盾しない。後角と後索の辺縁部を灌流する穿通動脈に微小血管炎が波及した可能性がある。

(臨床神経 2018;58:745-749)

Key words：腰仙骨根神経叢ニューロパチー，微小血管炎，脊髄梗塞，免疫調整療法，非全身性血管炎性ニューロパチー

## はじめに

L1 から S4 髄節に由来する複数の脊髄神経あるいは末梢神経支配領域にわたる疼痛に続いて筋力低下や感覚障害が生じた場合には，腰仙骨神経叢障害が疑われる。骨盤内の腫瘍，後腹膜血腫，腹部大動脈解離や腸骨動脈の閉塞などによる循環障害，大動脈手術や放射線療法の合併症，外傷などが原因になる<sup>1)</sup>。糖尿病患者ではこうした原因がなくても腰仙骨神経叢障害を起こすことが知られており，diabetic amyotrophy や diabetic plexopathy などいくつかの病名が使われてきた。しかし，臨床的に腰仙骨神経叢障害と推定されても傍脊柱筋に脱神経所見がみられる症例が多く，神経根を含むより広範囲の障害を明示するため diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy (diabetic LRPN) と呼ばれることもある<sup>2)</sup>。末梢神経系の微小血管炎による軸索障害を主体とした，おそらく免疫学的機序を含む病態で<sup>2)-5)</sup>，非全身性血管炎性ニューロパチーの一病型である<sup>6)</sup>。LRPN は糖尿病がないことを除けば diabetic LRPN と同じ病態と考えられている<sup>2)4)5)</sup>。糖尿病患者の約 1% が diabetic LRPN を発症すると推定されているが<sup>2)</sup>，LRPN はさらにまれである。

我々の経験した LRPN 症例では，MRI で T12～L1 髄節に相当する脊髄の右後部に小病変が描出された。脊髄根動脈の分枝で，後角と後索の辺縁部を灌流する細動脈である穿通動脈に微小血管炎が波及して脊髄梗塞を合併した可能性について考察する。

## 症 例

症例：58 歳，女性

主訴：右下肢全体の激痛と筋力低下

既往歴：高血圧がありニルバジピン 4 mg とバルサルタン 80 mg を内服中。

嗜好歴：エタノール換算で約 20 g をほぼ毎日飲酒していた。喫煙歴はない。

家族歴：特記事項はない。

現病歴：2018 年 6 月某日（第 1 病日）午前中に右下肢全体，特に右殿部から大腿後面を中心に電気が走るような激痛が出現した。夕方，歩行時に右足がつまづくようになったが何とか歩けた。右下肢の筋力が次第に低下して夜には歩けなくなり，第 2 病日に救急外来を受診した。体温 36.8°C，血圧 155/100 mmHg，また血液検査，単純頭部 MRI でも著変なく，右 Lasègue 徴候陽性から腰椎椎間板ヘルニアを疑われて緊急入院した。しかし，腰椎 MRI では腰部脊柱管狭窄や腹部大動脈の異常はみられず，第 4 病日，当科に紹介された。両上肢はまったく無症状で，便通異常や排尿障害もなかった。また，数カ月以内にワクチン接種や感染症状，体重減少はなかった。

身体所見：眼球運動，咀嚼筋，顔面筋，舌と軟口蓋の動きは正常，両側上肢の Barré 徴候は陰性であった。右下肢の単麻痺があり，右下肢筋の徒手筋力検査 (manual muscle testing; MMT) では腸腰筋 (大腰筋，L1～4 髄節，腰神経叢支配/腸骨筋，L2～4 髄節，大腿神経) 2，股関節内転筋群 (L2～4 髄節，閉鎖神経) 2，股関節外転筋群 (L4～S1 髄節，上股神経) 1，大腿四頭筋 (L2～4 髄節，大腿神経) 2，前脛骨筋 (L4～5 髄節)

\*Corresponding author: 聖隷三方原病院神経内科 [〒 433-8558 静岡県浜松市北区三方原町 3453]

<sup>1)</sup> 聖隷三方原病院神経内科

(Received August 10, 2018; Accepted October 7, 2018; Published online in J-STAGE on November 29, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001213

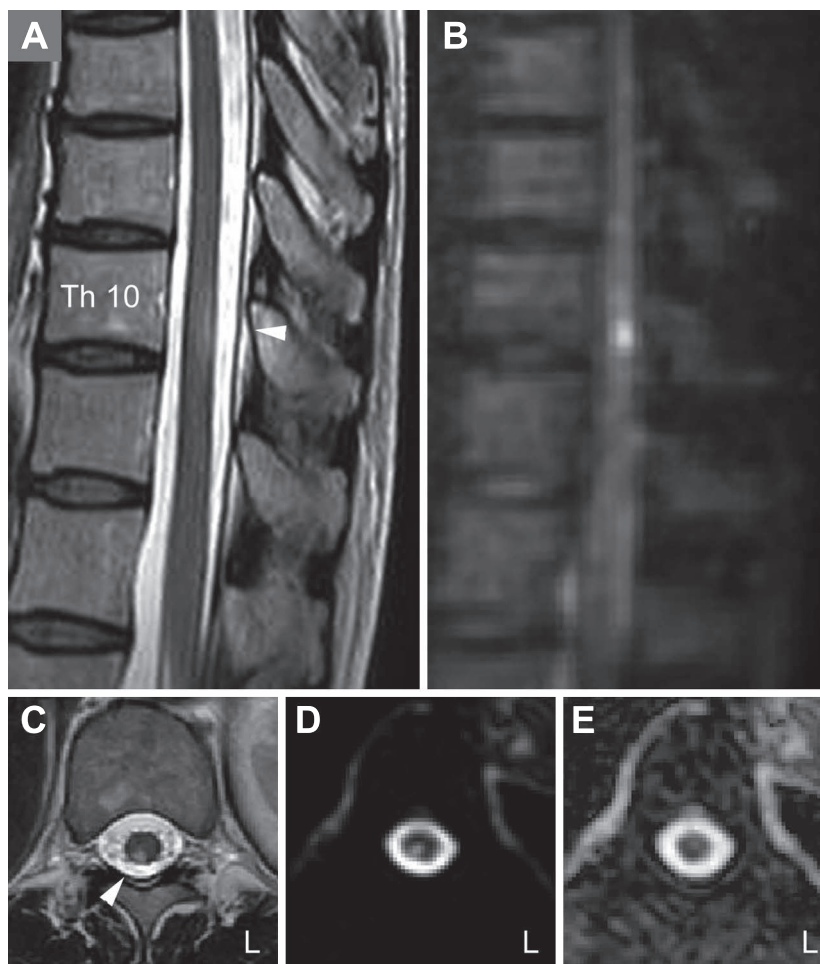


Fig. 1 Thoracic MRI performed five days after the onset of symptoms.

(A) Sagittal T<sub>2</sub>-weighted turbo spin echo image (1.5 T; TR 2,400 ms, TE 90 ms) shows a faint hyperintensity (arrowhead) visible in the posterior portion of the spinal cord at the level of T10 spine. (B) Sagittal diffusion-weighted imaging (DWI) (TR 8,200 ms, TE 66 ms) shows a small area of high signal intensity in the spinal cord, corresponding to the abnormality shown in panel A. (C) Axial T<sub>2</sub>-weighted image (TR 3,516 ms, TE 100 ms) and (D) DWI (TR 3,108 ms, TE 106 ms, *b* 1400 s/mm<sup>2</sup>) show hyperintensity in the right side of the posterior spinal cord (arrowhead) at the level of T10. (E) The corresponding apparent diffusion coefficient (ADC) map shows slight hypointensity in the same location, excluding T<sub>2</sub> shine-through effect. Altogether, these findings are consistent with restricted diffusion caused by infarction.

節, 深腓骨神経) 2, 腓腹筋 (L5~S1 髄節, 脛骨神経) 2 であった (筋の支配髄節は文献<sup>7)</sup>による)。上肢の反射は正常で病的反射は陰性であった。膝蓋腱反射は右で減弱, 左は正常, アキレス腱反射は右が消失, 左はやや減弱していた。交叉性内転筋反射と Rossolimo 反射が両側陽性であったが, Babinski 徴候と Chaddock 徴候は両側陰性であった。右下肢全体, やや遠位部優位に触覚鈍麻がみられた。振動覚は左右の橈骨遠位端で 16 秒間, 内果では右 8 秒, 左 14 秒間であった。温痛覚と趾の位置覚は右下肢で減弱, 左下肢では正常であった。

検査所見: 血糖, ビタミン B1, ビタミン B12, 葉酸, 総ホモシステイン, ACE, 血清補体価, 他の血清生化学検査, 血算, 凝固・線溶系は正常範囲内, また CRP 0.0 mg/dl, 赤血球沈降速度 7 mm/60 分であった。梅毒反応 RPR 法, 抗 HIV

抗体, 抗核抗体, 抗 SSA/RO 抗体, 抗 CL・β<sub>2</sub>GPI 抗体, PR3-ANCA, MPO-ANCA, 抗アクアポリン 4 抗体, クリオグロブリンは陰性であった。また免疫電気泳動で M 蛋白は検出されなかった。髄液所見は細胞数 0/μl, 蛋白 34 mg/dl, ブドウ糖 61 mg/dl, IgG index 0.27, また angiotensin converting enzyme (ACE), adenosine deaminase (ADA) および CEA は測定限界以下であった。

単純腹部~骨盤 CT では大腰筋内や後腹膜に占拠性病変はみられなかった。第 5 病日に行った単純胸椎 MRI では第 10 胸椎高位の脊髓に約 1 椎体長の T<sub>2</sub> 強調画像で軽度高信号 (Fig. 1A), 拡散強調画像で高信号強度を示す病変が認められた (Fig. 1B)。この病変は脊髓の右背側部にあり (Fig. 1C), 拡散強調画像で高信号 (Fig. 1D), apparent diffusion coefficient

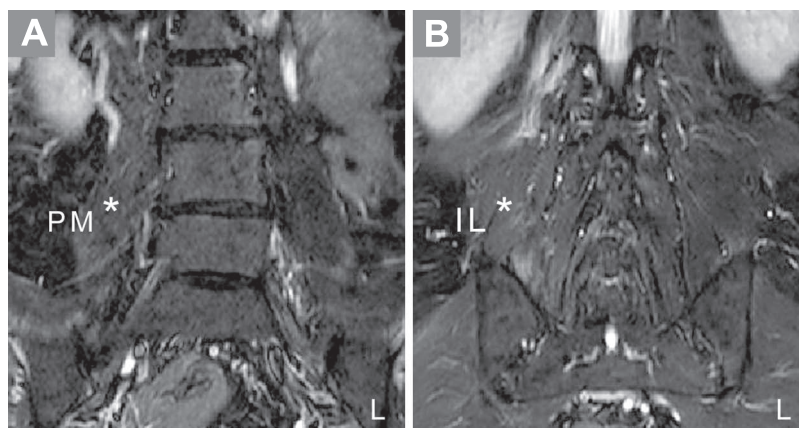


Fig. 2 T<sub>2</sub>-weighted short-tau inversion recovery (STIR) image (1.5 T; TR 4,000 ms, TE 70 ms) of the lumbar region performed 11 days after the onset of symptoms. Coronal STIR image shows slightly high signal intensity in the right psoas major (PM) (A) and iliocostalis lumborum (IL) muscles (B).

Table 1 Peak and interpeak latencies of short-latency somatosensory evoked potentials with posterior tibial nerve stimulation at the ankle.

	Latency (ms)			Side-to-side latency difference (ms)	
	Right	Left	ULN		ULN
N20	20.5	18.5	21.8*	2.0	1.1
P37	38.3	35.2	43.9	3.1	2.1
N20-P37	17.8	16.7	21.0	1.1	2.1

ULN: upper limit of normal according to Mauguière et al.<sup>8)</sup>

\* Calculated based on the patient body length of 156 cm.

(ADC) map ではわずかに低信号であった (Fig. 1E). 単純頭部 MRI では脳内病変はみられず, 単純胸部 CT では腫瘍やサルコイドーシスを示唆する所見は認められなかった. 第 11 病日に行った単純腰椎 MRI 検査 short-tau inversion recovery (STIR) 画像で神経根や腰仙骨神経叢は異常なかったが, 右の大腰筋と腰腸肋筋 (T7~L3 髄節, 脊髄神経後枝) に軽度の高信号がみられた (Fig. 2). 後脛骨神経刺激による短潜時体性感覚誘発電位 (short-latency somatosensory evoked potentials; SSEP) では, 右側刺激による N20 頂点潜時は左側刺激時よりも有意に遅延していた<sup>8)</sup>. 中枢感覚伝導時間である N20~P37 頂点間潜時とその左右差は正常範囲内であり, P37 頂点潜時の左右差は N20 の左右差を反映していた (Table 1).

経過: LRPN と診断し, 第 4~8 病日に免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin; IVIg, 総量 2 g/kg), 第 6~12 病日にメチルプレドニゾロン (mPSL) パルス療法を行った. 右下肢の痛みは第 6 病日の夜から軽減し始めた. 右下肢筋力が MMT で 1 grade 増加したのは腸腰筋と前脛骨筋が第 7 病日頃, 股関節外転筋群, 大腿四頭筋と前脛骨筋が第

12 病日頃, 股関節内転筋群は第 25 病日であった. さらに股関節外転筋群は第 19 病日頃に MMT 3 まで回復した. 第 14 病日頃から右足が接地する感じがわかるようになった. 第 21 病日頃には病棟内を松葉杖で移動し, 第 26 病日頃には安定した伝い歩きができた. 屋外でも T 字杖 1 本を使って歩行できる状態になり, 第 38 病日に退院した. 明らかな筋萎縮はみられなかった.

なお, 本邦では IVIg と mPSL パルス療法とも本疾患に対して保険適用ではない. 当院の規則では抗悪性腫瘍剤以外の市販薬の保険適用外使用について倫理委員会の承認は不要である. 規則にしたがって診療部長の責任で書面により説明し, 患者本人の同意を得た.

## 考 察

右下肢に激痛が現われた数時間後から右下肢単麻痺が出現した. 麻痺が悪化して発症から 1 日以内で歩行不能になったが, 膀胱直腸障害はなかった. MRI で頭蓋内病変は否定されたが, 筋力低下や感覚鈍麻の分布を一つの脊髄節や末梢神経の障害では説明できず, 右腰仙骨神経叢障害が疑われた. 画像検査と血液検査ではその原因を特定できず, LRPN と診断した.

LRPN あるいは diabetic LRPN 症例の神経生検組織には細動脈から毛細血管, 細静脈にかけて不連続的な病巣のある微小血管炎が高頻度に見つかり, 神経ときまぐし標本の所見からも虚血性神経損傷による軸索障害を主体とした病態と考えられている<sup>2)3)9)</sup>. また, 生検神経組織には炎症促進性媒介因子の発現が増加していた<sup>5)</sup>. 複数の炎症促進性媒介因子の転写因子である nuclear factor- $\kappa$ B (NF- $\kappa$ B)<sup>10)</sup> も神経上膜内の血管内皮細胞で活性化しており<sup>5)</sup>, その程度は軸索障害の程度と関連していた<sup>5)</sup>. 副腎皮質ステロイドは NF- $\kappa$ B を不活化するので<sup>11)</sup>, 治療効果を示す可能性がある.

LRPN と diabetic LRPN に対する免疫調整療法の有効性について十分な根拠はないが<sup>12)13)</sup>, LRPN では副腎皮質ステロイド<sup>14)15)</sup>あるいはIVIgの有効例が報告されている<sup>16)17)</sup>。また, diabetic LRPN の剖検例で, 神経生検組織にみられた微小血管炎が免疫調整療法後には消失していた<sup>18)</sup>。本例ではIVIgとmPSLパルス療法を併用した。激しい痛みは速やかに軽減し, 筋力も改善して1カ月程度で杖歩行が可能になった。無治療での転帰については不十分な情報しかないが<sup>4)19)</sup>, これらから予想されるよりも本例は回復が早く, 治療が有効であったと考えられる。

LRPNあるいはdiabetic LRPN症例の針筋電図検査で, 障害された筋肉は脱神経所見を示す。傍脊柱筋群は神経叢を介さず脊髄神経後枝に支配されているが, LRPN症例48例中33例(69%), diabetic LRPN症例30例中29例(97%)の傍脊柱筋群に脱神経所見が認められた<sup>2)</sup>。また, MRI, STIR画像で描出される筋肉の浮腫は急性脱神経を示唆し, 脱神経から4日以降に認められる<sup>20)</sup>。骨格筋MRIでみられた浮腫性変化が, 急性軸索障害を反映して可逆的であったdiabetic LRPN症例が報告されている<sup>21)</sup>。本例では第11病日の腰部MRI検査で腰神経叢支配の大腰筋だけではなく, 脊髄神経後枝支配の腰腸筋などにも浮腫性変化がみられた。また, 後脛骨神経刺激によるSSEPのN20はS1とS2髄節後角付近での活動電位を反映すると考えられており<sup>22)</sup>, 右側刺激によるN20の遅延は右仙骨神経叢から神経根の障害を示唆する。

本症例はMRIで脊髄右後部に小病変が描出された点の特異である。交叉性内転筋反射やRossolimo反射は正常人でも陽性を示すことはあるが両側の錐体路障害も否定できず, 脊髄硬膜動脈瘻などの合併を疑って胸椎MRIを行った。髄内病変はほぼT12~L1髄節の後角と後索に相当し, 右下肢の感覚鈍麻に関与した可能性はある。しかし, この病巣は脊髄側索や前角を含まず(Fig. 1C, D), 右下肢単麻痺の原因とは考えにくい。血液検査では脊髄炎や血栓症の基礎疾患は見つからず, 画像検査所見から多発性硬化症やサルコイドーシスも否定的であった。病巣は拡散強調画像で高信号を示し, ADC mapで軽度低信号であることからT<sub>2</sub>-shine throughは否定的で, 梗塞巣として矛盾しない。神経根に伴走する根動脈のうち, 脊髄背外側の表面に達した根軟膜動脈の血流の一部は後脊髄動脈に合流し, 残りは前脊髄動脈軟膜枝とともに脊髄表面を被う軟膜動脈叢を形成する。この軟膜動脈叢から分枝した穿通動脈が後角から後索の辺縁部を灌流する<sup>23)</sup>。本例のSSEP所見や傍脊柱筋群の脱神経所見は神経根の障害と矛盾せず, 根動脈の分枝が微小血管炎を起こしていた可能性が高い。さらに, 細動脈である脊髄の穿通動脈<sup>23)</sup>に微小血管炎が波及して脊髄梗塞を起こしたと推測されるが, 検索した限り, 細動脈病変による脊髄梗塞についての報告はなかった。

LRPNでは脊髄表面あるいは表層の細動脈にも微小血管炎が生じる可能性があることを本例は示している。

※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) Wilbourn AJ. Plexopathies. *Neurol Clin* 2007;25:139-171.
- 2) Dyck PJB, Windebank AJ. Diabetic and nondiabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathies: new insights into pathophysiology and treatment. *Muscle Nerve* 2002;25:477-491.
- 3) Dyck PJB, Norell JE, Dyck PJ. Microvasculitis and ischemia in diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Neurology* 1999;53:2113-2121.
- 4) Dyck PJB, Norell JE, Dyck PJ. Non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. Natural history, outcome and comparison with the diabetic variety. *Brain* 2001;124:1197-1207.
- 5) Kawamura N, Dyck PJB, Schmeichel AM, et al. Inflammatory mediators in diabetic and non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Acta Neuropathol* 2008;115:231-239.
- 6) Collins MP, Hadden RD. The nonsystemic vasculitic neuropathies. *Nat Rev Neurol* 2017;13:302-316.
- 7) Brazis PW, Masdeu JC, Biller J. Peripheral nerves. In: *Localization in Clinical Neurology*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 25-71.
- 8) Manguière F, Allison T, Babiloni C, et al. Somatosensory evoked potentials. In: Deuschl G, Eisen A, editors. *Recommendations for the practice of clinical neurophysiology: guidelines of the International Federation of Clinical Physiology*. 2nd ed. Amsterdam: Elsevier; 1999. p. 79-90.
- 9) Dyck PJB, Engelstad J, Norell J, et al. Microvasculitis in non-diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy (LSRPN): similarity to the diabetic variety (DLSRPN). *J Neuropathol Exp Neurol* 2000;59:525-538.
- 10) Liu T, Zhang L, Joo D, et al. NF-κB signaling in inflammation. *Signal Transduct Target Ther* 2017;2:e17023.
- 11) Scheinman RI, Cogswell PC, Lofquist AK, et al. Role of transcriptional activation of IκBα in mediation of immunosuppression by glucocorticoids. *Science* 1995;270:283-286.
- 12) van Eijk J, Chan YC, Russell JW. Immunotherapy for idiopathic lumbosacral plexopathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;12:CD009722.
- 13) Chan YC, Lo YL, Chan ESY. Immunotherapy for diabetic amyotrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;7:CD006521.
- 14) Dyck PJB, Norell JE, Dyck PJ. Methylprednisolone may improve lumbosacral radiculoplexus neuropathy. *Can J Neurol Sci* 2001;28:224-227.
- 15) 高田由希子, 野田和幸, 藤島健次ら. 下肢に生じた neuralgic amyotrophy (lumbosacral radiculoplexus neuropathy) の1例. *Brain Nerve* 2007;59:435-438.
- 16) Triggs WJ, Young MS, Eskin T, et al. Treatment of idiopathic lumbosacral plexopathy with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 1997;20:244-246.
- 17) Verma A, Bradley WG. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in chronic progressive lumbosacral plexopathy. *Neurology* 1994;44:248-250.
- 18) Younger DS. Diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy: a postmortem studied patient and review of the literature. *J Neurol* 2011;258:1364-1367.
- 19) Bastron JA, Thomas JE. Diabetic polyradiculopathy. Clinical and electromyographic findings in 105 patients. *Mayo Clin Proc*

- 1981;56:725-732.
- 20) McMahon CJ, Wu JS, Eisenberg RL. Muscle edema. *AJR Am J Roentgenol* 2010;194:W284-W292.
- 21) 松田 希, 小林俊輔, 宇川義一. 骨格筋 MRI で可逆性病変をみとめた diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy の 1 例. *臨床神経* 2014;54:751-754.
- 22) Berger JR, Blum AS. Somatosensory Evoked Potentials. In: Blum AS, Rutkove SB, editors. *The Clinical Neurophysiology Primer*. Totowa: Humana Press; 2007. p. 485-497.
- 23) Bosmia AN, Hogan E, Loukas M, et al. Blood supply to the human spinal cord: part I. Anatomy and hemodynamics. *Clin Anat* 2015;28:52-64.

### Abstract

## Lumbosacral radiculoplexus neuropathy with a small intramedullary lesion in posterior spinal cord: a case report

Motomi Arai, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Seirei Mikatahara General Hospital

We present the unique case of a patient with lumbosacral radiculoplexus neuropathy (LRPN) and a small intramedullary lesion, probably an infarction, in the spinal cord. A previously healthy 58-year-old female developed acute severe pain involving the entire right lower limb, followed by weakness of the right lower limb a few hours later. The patient could not walk and was referred to our clinic. The patient reported no sphincter symptoms. Examination of the cranial nerves and upper limbs revealed no abnormalities. The strength in her right lower limb was reduced to Medical Research Council grade 1–2/5 with depressed tendon reflexes. The muscle power and tendon reflexes were normal in the left lower limb, whereas plantar responses were flexor on both sides. There was moderate sensory loss to light touch, pin-prick, vibration, cold temperature stimulation, and proprioception in the right lower limb. Routine laboratory tests and cerebrospinal fluid were unremarkable as were homocysteine, erythrocyte sedimentation rate, and antinuclear cytoplasmic antibody. The patient was diagnosed with LRPN, and treatment with intravenous immunoglobulin and methylprednisolone elicited favorable effects. After a four-week course of inpatient rehabilitation, the patient regained independent gait with a T-cane. Interestingly, thoracic MRI showed a small area of hyperintensity in the right posterior portion of the spinal cord at the level of T10 spine on diffusion-weighted images. The lesion showed slight hypointensity on the apparent diffusion coefficient map, suggesting acute infarction. Edema in the paraspinal muscles demonstrated by MRI suggested acute denervation caused by a lesion in the posterior rami or anterior roots. Somatosensory evoked potentials demonstrated prolonged N20 peak latency following right posterior tibial nerve stimulation, consistent with a lesion in right S1 and S2 roots. This case illustrates that microvasculitis, a keystone of the LRPN pathophysiology, could involve peripheral perforating arteries of the spinal cord.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2018;58:745-749)

**Key words:** lumbosacral radiculoplexus neuropathy, microvasculitis, spinal cord infarction, immune-modulating therapy, nonsystemic vasculitic neuropathy

---