

## 急性弛緩性脊髄炎における腕神経叢MRIの検討

研究分担者 吉良龍太郎 福岡市立こども病院小児神経科 科長

### 研究要旨

急性弛緩性脊髄炎（AFM）は主に灰白質が障害される長大な脊髄病変を神経放射線学的特徴し、その発症メカニズムとして前角ニューロンの障害が示唆されている。AFM 急性期の3人の患者に対して、脊髄MRIに加え、上腕神経叢MRI（冠状断short-tau inversion recovery (STIR) シーケンス）を行った。その結果、患者全例において、脊髄MRI上の長大な灰白質異常に加え、腕神経叢MRIで末梢神経の腫脹と高信号を認めた。脊髄病変とともに示される腕神経叢の信号異常は、AFMの病理が末梢神経の神経根、神経幹、および神経索に波及していることを示唆しており、AFMの病態に脊髄だけでなく末梢神経も関与していることが初めて示された。

### A．研究目的

急性弛緩性脊髄炎（AFM）は近年疾患名が提唱されたポリオ様の症候群で、主に小児が罹患し高率に神経学的後遺症を残す。2014年の急性弛緩性麻痺の多発に際し、米国疾病対策センター（CDC）は、急性限局性四肢筋力低下、脊髄MRIおよび脳脊髄液所見を診断基準とするAFMの定義を提案した。AFMの病理学的な発症メカニズムは解明されていないが、現在まで得られている知見により、前角細胞の傷害が病態生理学として指摘されている。

経時的なMRI所見は、急性期には灰白質に主に限局する広範囲の不明瞭なT2高信号を示す脊髄長大病変、亜急性期には脱力を示す四肢に対応する脊髄前角に限局する病変を示す。馬尾の造影は、AFMで一般的に報告されるもう1つの神経画像的な特徴である。罹患した四肢の神経伝導検査では、通常、感覚神経の異常はなく運動神経のneuronopathyを示す所見が見られるが、現在のところ確固たる証拠はない。

MRI short-tau inversion recovery (STIR) シーケンスは、均一で信頼性の高い曲面の脂肪抑制と広い有効視野を得ることが可能で、様々なタイプのニューロパチーで報告されている。今回、AFMにおける末梢神経の障害を明らかにするため、急性期のAFM患者の腕神経叢MRIを検討した。

### B．研究方法

先行する発熱後に深部腱反射低下を伴う弛緩性の上肢麻痺を急性に呈し、AFMならびに腕神経叢障害が疑われ、脊髄MRI（横断および矢状断T1、T2強調シーケンス）に加え、上腕神経叢MRI（冠状断short-tau inversion recovery (STIR) シーケンス）が施行

された3例を後方視的に検討した。

### （倫理面への配慮）

公表にあたり文書による説明と同意を得た。

### C．研究結果

症例1：3歳男児。先行する呼吸器症状の後に右上肢の単麻痺で発症した。意識障害、脳神経障害、感覚障害、膀胱直腸障害はなかった。右上肢は弛緩し深部腱反射は減弱。2病日のMRIで主に灰白質病変を伴う脊髄の腫脹と広範囲の縦走病変の存在、および右前角と馬尾のガドリニウム増強が見られた。腕神経叢損傷の診断で経口ステロイド治療を受けた。1年後に他院を受診し、右上肢と上肢帯の著しい筋力低下と筋萎縮があり、腰椎穿刺は行われていなかったが、症例定義に基づいてAFMと後方視的に診断された。

症例2：4歳女児。前駆症状として発熱があり、右上肢痛と右上肢の単麻痺で発症。神経学的所見として上腕二頭筋の腱反射減弱を伴う右上肢の筋力低下を認めた。髄液検査では髄液細胞増多を認め、タンパクは正常であった。末梢神経伝導検査では、運動および感覚神経伝導速度は正常で複合筋活動電位が低下しており、脊髄運動神経のneuronopathyが示された。9病日の脊髄MRIはC2-T1レベルの灰白質病変、前神経根のガドリニウム増強を示し、20病日には右前角に限局する病変を認め、AFMと診断された。気道由来検体を含む検体からエンテロウイルスD68は検出されなかった。

症例3：5歳女児。発熱、頭痛、嘔吐の前駆症状の後に急性右上下肢麻痺を呈した。整形外科クリニックから腕神経叢損傷の疑いで発

症6日後に紹介受診。右上肢の弛緩性麻痺と右腸腰筋の軽度筋力低下を認めた。髄液検査では髄液細胞増多を認めた。脊髄MRIはC1-L1レベルに縦走する灰白質病変を示し、2週間後に病変は右前角に限局した。また馬尾の増強も認め、AFMと診断した。

#### 腕神経叢MRI

3例に行われた腕神経叢のMRIの結果は以下の通りであった。

症例1：2病日に行われたMRI STIRシーケンスで右腕神経叢の腫脹と高信号を認めた。

症例2：9病日のSTIRシーケンスは、右上肢の単麻痺であったにもかかわらず、両側腕神経叢に同時に、腫脹と高信号を示した。

症例3：6病日にSTIRシーケンスで右腕神経叢の腫脹と高信号を認めた。

#### D．考察

AFM患者では急性期に脊髄病変と同時に腕神経叢病変も併存していることが神経画像により初めて示された。これによりAFMの病態生理における末梢神経の関与が示唆された。AFM患者のMRIにおける脊髄灰白質の主な局在と神経生理学的所見はneuronopathyを示している。本研究により、症例2に見られるような非麻痺肢にさえ、急性期の腕神経叢の関与が示され、AFM病変が神経根、神経幹、および索へ波及していることが明らかになった。

ギラン・バレー症候群は、AFMと同様に急性弛緩性麻痺を引き起こす末梢性炎症性多発ニューロパチーで、馬尾の軟膜の造影と時に神経根の肥厚を呈す。神経根から前角ニューロンに戻る逆行性に進んで両側性脊髄前角病変が引き起こされた軸索型ギラン・バレー症候群の1重症例が最近報告された。しかしながら、この症例では急性期における広範な脊髄灰白質病変は観察されていない。したがって、本研究で検討した、脊髄および腕神経叢の特徴的な神経放射線学的所見を呈する3症例は、ギラン・バレー症候群とは異なる病態生理を示唆している。

腕神経叢の長いセグメントの拡大と腫脹のMRI所見は、圧迫または牽引性損傷、放射線、腫瘍またはその化学療法、および慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチーや多巣性運動ニューロパチーなどを含む炎症性疾患の症例で報告されている。AFMの中核症状は運動優位で、麻痺肢の分布はポリオのように1肢から4肢に及ぶが、患者は麻痺肢や首の痛みをも同時に訴えるため、腕神経叢損傷、滑膜炎、捻挫などと診断を誤ることがしばしばある。臨床医は、診断を誤らないようにするため、神経学的症状と神経画像所見のみに頼るのではなく、神経叢障害の診断に慎重を期すべきであろう。

MRIでH型の不明瞭な灰白質病変を示す横断性脊髄炎や視神経脊髄炎など他の神経疾患とAFMを鑑別するために、上肢麻痺の患者における腕神経叢の神経放射線学的変化は神経画像上の特徴である可能性がある。

#### E．結論

急性期のAFMでは脊髄だけでなく神経叢を形成する末梢神経にも病変が見られる。上肢麻痺を呈すAFMが疑われる患者に脊髄および腕神経叢の両方のMRIを用いた神経放射線学的評価を臨床医は検討する必要がある。

#### F．研究発表

- 論文発表
  - Chong PF, Yoshida T, Yuasa S, Mori H, Tanaka-Taya K, Kira R: Acute flaccid myelitis with neuroanatomical finding of brachial plexus swelling. *Pediatr Neurol*. (in press)
  - Chong PF, Nakamura R, Haraguchi K, Katano H, Tanaka-Taya K, Kira R: Disseminated cortical and subcortical lesions in neonatal enterovirus 71 encephalitis. *J Neurovirol* (in press)
  - Chong PF, Kira R, Tanaka-Taya K: Description of restrictively defined acute flaccid myelitis. *JAMA Pediatr* 173(7):702, 2019
  - Okumura A, Mori H, Chong PF, Kira R, Torisu H, Yasumoto S, Shimizu H, Fujimoto T, Tanaka-Taya K; Acute Flaccid Myelitis Collaborative Study Investigators: Serial MRI findings of acute flaccid myelitis during an outbreak of enterovirus D68 infection in Japan. *Brain Dev* 41(5):443-451, 2019
  - 吉良龍太郎：麻痺。臨床と研究 96: 1071-1075, 2019
  - 吉良龍太郎：エンテロウイルス感染症と急性弛緩性脊髄炎。臨床と微生物 47(1):78-85, 2020
  - 吉良龍太郎：急性弛緩性麻痺症例の臨床鑑別と症状。病原微生物検出情報 41(2):19-20, 2020
  - 吉良龍太郎：エンテロウイルスD68感染症による急性弛緩性麻痺症例に関する臨床的考察。日本小児科学会雑誌(印刷中)
- 学会発表
  - 吉良 龍太郎、多屋 馨子：分野別シンポジウム 新興・再興感染症のいま「エンテロウイルスD68感染症」。第122回日本小児科学会学術集会 2019.4.19-21 金沢
  - チョンピンフィー、吉良龍太郎：【緊急企画】急性弛緩性麻痺：新たな5類感染症全数把握疾患 急性弛緩性脊髄炎の臨床像：2018-2019の動向。第61回日本小児神経学会学術集会 2019.5.31-6.2 名古屋

**G . 知的財産権の出願・登録状況  
(予定を含む。)**

1. 特許取得  
なし

2. 実用新案登録  
なし  
3.その他  
なし