

急性播種性脳脊髄炎 (ADEM) の MRI

法化団陽一^{1,2}, 有里敬代¹,
中野一司¹, 松元¹ 新名主宏一¹, 岡留敏秀¹,
渉¹, 納光弘¹

¹鹿児島大学医学部第3内科

²現 大分県立病院神経内科

はじめに

急性播種性脳脊髄炎 (Acute disseminated encephalomyelitis; ADEM) は、急性に経過する脳脊髄炎症状を主徴とする一連の疾患群である。ADEM の頭部 MRI については Dunn らの報告¹⁾以後多数の報告を認めるが^{2)~18)}、多数例による報告は少ない。今回我々は、本症の 5 例に対し MRI を施行し興味深い知見を得たので報告する。

対象及び方法

対象患者は 14 歳から 62 歳の男女 5 名 (M : F = 3 : 2, 平均年齢 36 歳)。上記症例に対し脳、脊髄 MRI を主にその急性期に施行した。また、一部の症例においては経過をおった MRI およびガドリニウムによる造影 MRI を施行した。

MRI 使用機種は横河製超伝導 MR 装置 RESONA (0.5T) および SIGNA (1.5T) で、使用パルス系列はスピンドルコア法である。

症例及び結果

以下代表的な症例を呈示する。

症例 1：24 歳、女性。

主訴：排尿排便障害、会陰部異常知覚。

現病歴：平成 2 年 12 月下旬、風邪様症状（発熱（-）、咳（+））あり。12 月 31 日、外陰部に痛痒い感じ出現し、その後、左殿部まで異常知覚が進展したため近医受診。帯状疱疹の疑いでて対症療法を受けるも異常知覚の部位は両殿部から両下肢へと進展し、また、平成 3 年 1 月 12 日には尿失禁。さらに便秘等も出現したため精査目的で入院となった。

入院時現症：意識清明、脳神経系には特に異常を認めなかった。下肢の遠位筋優位の筋力低下、Th6-7 以下の感覚低下（痛覚 > 触覚 > 温度覚）、S2-S5 領域の痛覚消失、L5-S1 の異常知覚を認めた。深部腱反射はアキレス腱反射は陰性なるも、他の深部腱反射は亢進していた。Babinski 徴候は陰性であった。

検査所見：検血、検尿、一般生化学的検査に異常を認めなかった。髄液所見では、初圧 150mmH₂O → 終圧 90mmH₂O、細胞数 118/3 (ほとんどリンパ球)、蛋白 46.5mg/dl、糖 58mg/dl と細胞增多をみとめ、IgG9mg/dl、Neopterin 60mg/dl と上昇を認めた。抗核抗体 160 倍、C3 52.5、C4 16.7 と C4 の軽度低値を認めた。ウイルス抗体価は、ペア血清、髄液で有意な動きを示したものはなかった。EEG では、 α 波の規則性不良、 θ burst をみとめた。筋電図では右後脛骨神経の

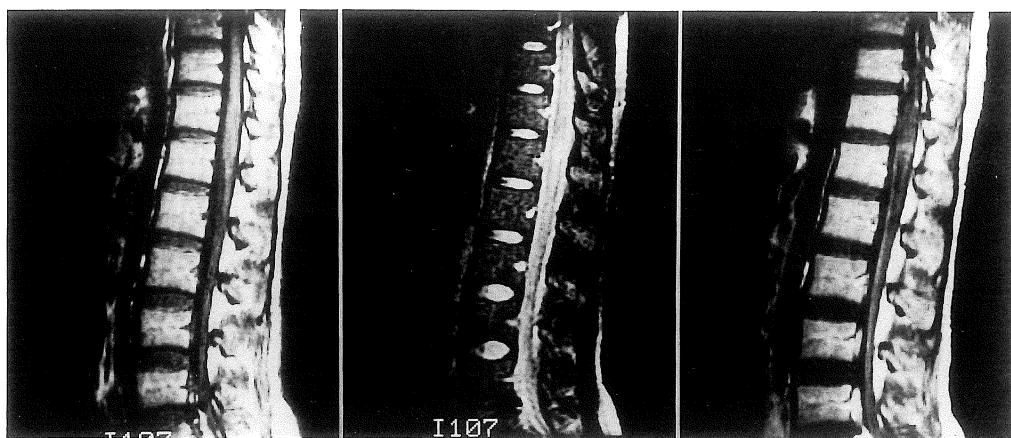


Fig.1. Case 1.

Left : Short SE image shows slight swelling of the spinal conus.
Middle : Long SE image shows slightly increased signals in the spinal conus.
Right : Enhanced short SE image shows high-intensity signals in the spinal conus and cauda equina.

dCMAP が 0.46mV と低下, F 波は測定不能と末梢神経レベルでの障害が示唆された。MRI では、脊髄円錐部の腫大を認め、Gd-DTPA にて同部及び馬尾神経が造影された (Fig.1)。

入院後の経過：病歴、髄液細胞增多、脳波異常より ADEM と診断し、methylprednisolone による pulse 療法および抗ウイルス剤を使用し急速に症状の改善を認めたが、異常知覚は軽度ながら持続した。また、脳波所見は症状軽快とともに徐波の減少を認めた。なお、MRI での造影効果は、3 週後には減弱し、2 ヶ月後にはほぼ消失した。

症例 2：14 歳、男性。

主訴：視力障害、尿閉。

現病歴：平成 2 年 2 月 3 日頃から頭痛、2 月 4 日より微熱。2 月 8 日～11 日にかけて悪寒を伴ない 39°C 台の高熱。11 日からは頻回の嘔吐を認めるようになり、18 日より急速に右、やがて左の視力が低下した（指数弁も困難）。21 日より尿閉も出現してきたため精査及び治療目的で入院

となった。

入院時現症：一般内科学的には体温 36.2°C、血圧 100/64、脈拍 57/分・整。皮疹（-）。神経学的には意識清明、項部硬直（+）。脳神経系では両側の視力低下（右；20cm 指数弁、左；40cm 指数弁）、瞳孔は散瞳（6mm），対光反射はゆっくり。明かな麻痺は認めぬも膀胱障害（排尿困難、尿意はある）を認めた。深部腱反射の全般的亢進を認めるが Babinski 徵候（-）、小脳症状（-）。

入院時検査：末梢血、一般生化学には異常を認めなかった。CRP（-）。髄液検査にて細胞数 90/3 (92.5% リンパ球、6.5% 単球、1% 組織球)、蛋白 183mg/dl、糖 50mg/dl（血糖 83mg/dl）と細胞增多、蛋白増加を認めた。

頭部 MRI では両側前頭葉、両側側頭葉および右頭頂葉皮質ないし皮髓境界部および右島に T₂ 強調画像にて高信号域を多発性に認めた (Fig.2)。同部の造影効果（-）。

入院後の経過：病歴、神経所見、髄液細胞増

急性播種性脳脊髄炎（ADEM）の脳・脊髄MRI

多、頭部MRI所見よりADEMを考え直ちに抗ウイルス剤の投与、メチルプレンドニンによるパルス療法等を開始した。視力は両側0.01まで改善し、膀胱症状も急速に改善を認めた。

なお、経過を追った頭部MRIでは病巣の退縮を認めた（Fig.3）。

症例3：50歳、男性。

主訴：意識障害、発熱、頭痛。

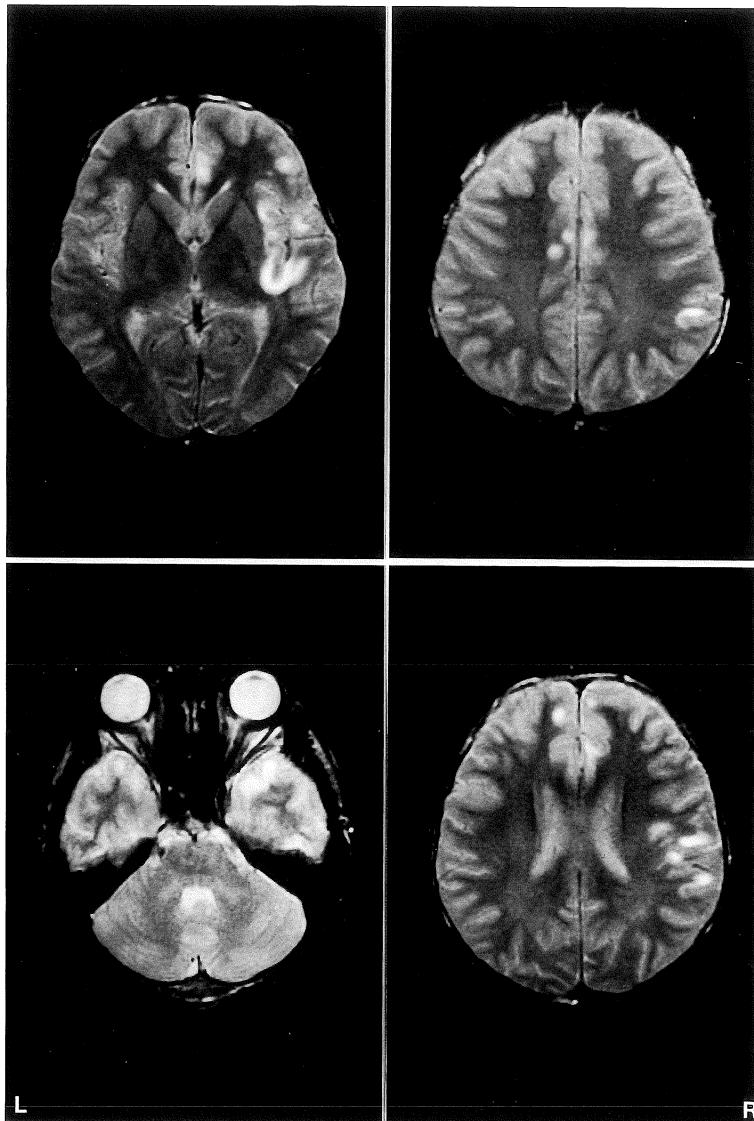


Fig.2. Case 2.

Transverse long SE image shows multiple high-intensity areas in the corticomedullary junction and cortex of the bilateral frontal, temporal and right parietal lobes and the right insula.

現病歴：昭和63年5月15日頃より、微熱、咳、咽頭不快感等感冒様の症状出現。5月19日より39.6°Cの高熱出現をみ、24日より意識障害出現してきたため精査及び治療目的で5月29日入院となった。

入院時現症：一般内科的には体温38°C、血圧156/104、脈拍72/分、肝脾腫(-)。神経学的には傾眠傾向、項部硬直(+)。脳神経系ではやや縮瞳気味なるも対光反射は(+)。麻痺は認めなかった。

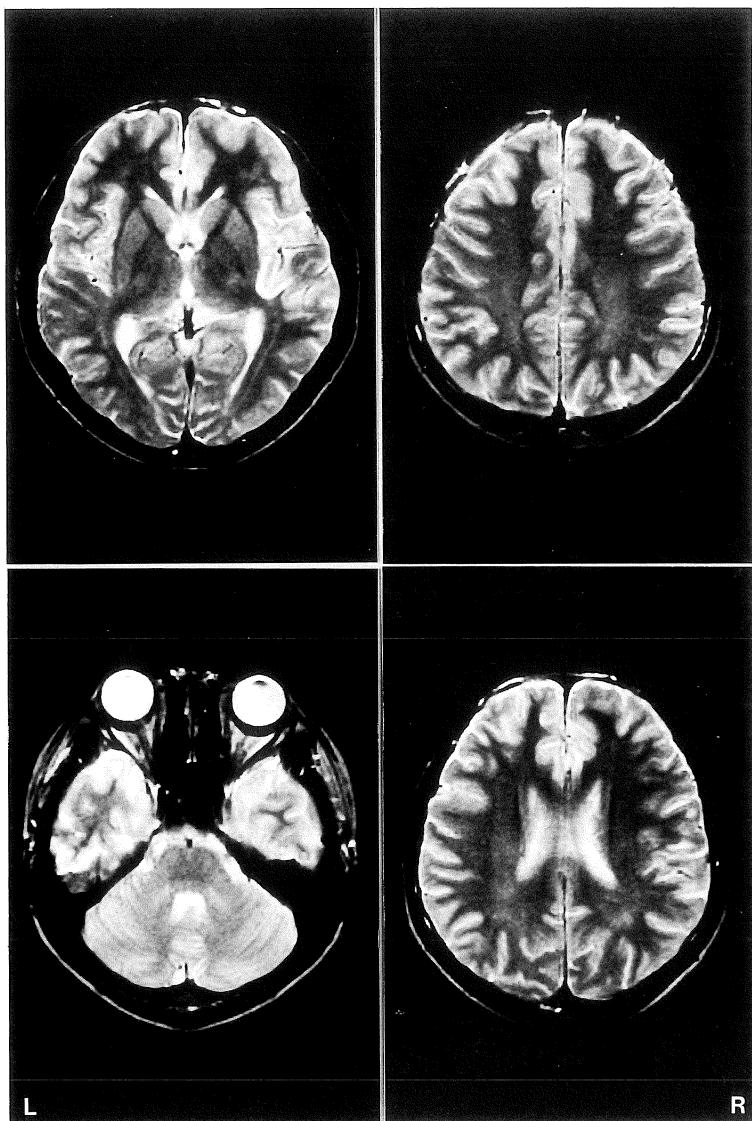


Fig.3. Case 2 (MR image 2 months after that in Fig.2)

The multiple high-intensity areas shown in Fig.2 are gradually disappearing.

急性播種性脳脊髄炎（ADEM）の脳・脊髄MRI

入院時検査所見：末梢血、検尿に異常なし。一般生化学では LDH 542U と高値を示す以外異常なく、CRP (-)。髄液検査では細胞数 205/3 (84% リンパ球、12% 単球、4% 組織球)、蛋白 164mg/dl、糖 72mg/dl (同時 血糖 202mg/dl) と細胞增多、蛋白増加、髄液糖低下を認めた。

入院後経過：入院当初、ウイルス性、真菌性、結核性髄膜炎を疑い治療を行ったが、入院 9 日目より down-beat nystagmus、構語障害、嚥下障害、四肢麻痺、複視、小脳症状の出現を認

めたため、ADEM と診断し副腎ステロイドの非経口投与、脳圧降下剤投与を行った。その後上記症状は急速に改善するも知能低下、構語障害、小脳症状、四肢麻痺が軽度ないし中等度後遺症として残った。

8月17日に行った頭部MRIでは橋、深部白質に斑状の高信号域を認めた (Fig.4)。

〈5症例のまとめ〉

5症例のまとめをTable 1に示す。Table 1に示すごとく、全例とも主症状発症前に発熱等の

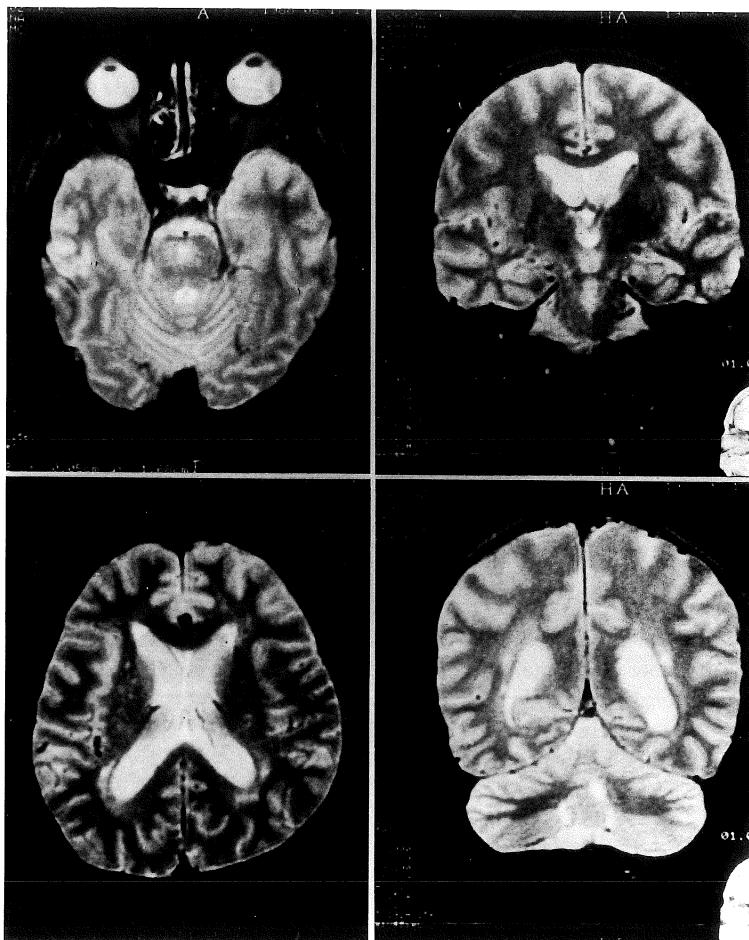


Fig.4. Case 3.

Long SE image shows multiple high-intensity areas in the pons and the white matter along the lateral ventricles.

いわゆる感冒様の症状の出現を認めているが、ワクチン接種歴はなく、また、血清抗体では有意なウイルス抗体価の上昇を認めなかった。臨床症状は多彩であった (Table 2)。髄液細胞数はいずれの症例でも軽度ないし中等度の、しかもリンパ球有意の上昇を認めた。脳波の異常を検索した4例に、また、電気生理学的検査では症例1において右後脛骨神経のdCMAPの低下

及びF波測定不能、症例4において右後脛骨神経 MCV39.2m/s、上肢SEPにてN9 10msと軽度遅延し、左下肢SEPにてN20、P40測定不能と末梢神経あるいは神經根レベルでの障害が示唆される所見が得られた (Table 3)。

MRIによる検討では1例 (症例5) を除いて全例で検出しえた。経過をおったMRIを2例で施行しえたが、症例2においてはT₂強調画像にて検出された高信号域は治療後すみやかに縮小あるいは消退した。

なお、5症例とも現時点において症状の再燃を認めていない。

Table 1. Patient Profiles

Case	Age	Sex	Presymptomatic infection	Vaccination	Prognosis
case 1	24	F	+	—	mild sequelae
case 2	14	M	+	—	moderate sequelae
case 3	50	M	+	—	moderate sequelae
case 4	62	M	+	—	mild sequelae
case 5	28	F	+	—	complete recovery

考 察

5症例とも発症前に感冒様の症状があり、その後主症状の出現を認めている。また、脳波異常を含めるといずれも2ヶ所以上の病変が想定され、

Table 2. Clinical Profiles

Case	Headache	Fever	Neck stiffness	Consciousness disturbance	Cerebellar symptoms	Diplopia	Visual disturbance	Spinal symptoms
case 1	—	—	—	—	—	—	—	+
case 2	+	+	+	—	—	—	+	+
case 3	+	+	+	+	+	+?	—	—
case 4	—	+	+	+	+	+	—	+
case 5	+	+	+	—	—	—	—	+

Table 3. Laboratory Data, Neurophysiological and Neuroradiological Findings

Case	CSF findings cell protein	EEG abnormality	SSEP abnormality	MRI findings
case 1	118/3 46.5	+	+	swelling and positive enhancement of the spinal cord
case 2	90/3 183	N.E.	N.E.	HIA in the insula and corticomedullary junction of the temporal, frontal and parietal lobes
case 3	205/3 164	+	N.E.	HIA in the pons and cerebral WM
case 4	19/3 61	+	+	HIA in the cerebral WM
case 5	32/3 100	+	N.E.	abnormal findings (-)

N.E. : not examined

HIA : high-intensity area

WM : white matter

髓液細胞增多を認め、経過を追った限りでは再発を認めていないことにより急性播種性脳脊髄炎（ADEM）と診断してよい。

さて ADEM はその発症の病態から 1) 特発性、2) 感染後、3) ワクチン接種後に分けられるが、5 症例ともワクチン接種の既往はなく、また、明かなウイルス感染を証明し得ておらず特発性のものが考えられた。

ところで、多発性硬化症における頭部白質病変の検出に MRI が有用であることは数々の報告より既に確立された感があるが^{19),20)}、ADEMにおいてもその有用性を強調する報告が多い（Table 4）。我々の症例においても 1 例を除いて全例にその病変を検出し得た。今回の検討で病変を描出しえなかつた 1 例においては、その主病巣が胸髄あるいは仙髄にあると考えられたが、この部位の病変の検出は困難なことが多く今後ともその検出には撮像時期、造影剤使用の有無、肺、心臓、腸管による動きによるアーチファクトをいかにうまく除去するか等細かい配慮が必要と考えられる。

今回の検討における大脳病変は主に深部白質

および皮髄境界部に多発して認められたが、今までの報告においても同様の報告がなされている。1 例（症例 2）においては灰白質も同様に障害されているが、ADEMにおいては主に白質が多発性に障害されることが、大脳病変の特徴と考えられた。

次に、造影 MRI についてであるが、施行した 2 症例のうち 1 症例で陽性であったが、治療開始後比較的速やかに造影効果の減弱を認めた。つまり早期に血液脳関門の修復がなされると考えられ、本症における MRI の検討は発症早期に行なうことが肝要と考えられた。なお、症例 1 においては造影 MRI にて馬尾と思われる部位が造影されており、電気生理学的所見と考え合わせると興味深い。同様の症例の蓄積を待ちたい。

ところで、Marks らは 12 例の検討において、脳幹及び脊髄の病変は臨床症状と非常によく相關するのに対し、大脳皮質病変は必ずしも臨床症状と相關しないことを指摘している。今回の我々の検討においても脳幹（症例 3）、及び脊髄（症例 1）の病変はその臨床症状とよく相關したのに対し、皮質、皮髄境界部の病変（症例 2）

Table 4. Previous Reports of Cranial and Spinal MRI in ADEM

Author	Year	Number of cases	MRI findings
Dunn et al.	1986	5	MFL in the cerebrum, brainstem and cerebellum
Atlas et al.	1986	3	MFL in the cerebrum and cerebellum
Epperson et al.	1988	1	diffuse HIA in the bilateral cerebral WM
Marks et al.	1988	12	MFL in the cerebrum, brainstem and cerebellum
Poser et al.	1989	2	long-standing HIA in the cerebrum and spinal cord
Johnson et al.	1989	4	MFL in the cerebral WM
Tolly et al.	1989	1	MFL in the cerebral WM, thalamus, cerebellum and optic nerve
Muramoto et al.	1989	1	lesions of the medulla oblongata and upper cervical region
Nagai et al.	1989	1	diffuse HIA in the cerebral WM
Nakamura et al.	1989	1	MFL in the cerebrum
Sueyasu et al.	1989	1	HIA of the caudate nucleus, hippocampus, midbrain and pons
Kesselring et al.	1990	12	MFL in the cerebral and cerebellar WM
Ohta et al.	1990	1	diffuse HIA in the cerebral WM
Youl et al.	1991	2	MFL in the cerebrum and spinal cord
Broich et al.	1991	1	MFL in the cerebral WM
Imamiti et al.	1991	1	diffuse HIA in the cerebral WM
Takahashi et al.	1992	1	MFL in the thalamus and corticomedullary junction

MFL : multiple focal lesions

HIA : high-intensity area

WM : white matter

は臨床症状と相関せず、Marks らと同様の結果であった。

一方、Poser は発熱、頭痛が前駆しない特異なADEM の2症例を呈示し、MRIで描出された皮質下白質や頸髄の病巣が経過を追っても変化を認めず、MRIは治療効果の判定や臨床症状との相関をみる上に有用ではないと結論づけている。我々の症例では、その病勢や治療に伴い病変の縮小を認め、また、その原因病巣も描出しえ、この点に関しては好対照である。ADEMにおけるMRIの有用性はいまだ確立されているとはいはず、今後とも症例の蓄積が必要と考えられる。

結 語

急性播種性脳脊髄炎（ADEM）5症例の頭部、脊髄MRIについて報告した。その急性期にMRIは中枢神経内の病変を明瞭に描出しえ、ADEMの病態について有用な補助診断となりうると考えられた。

治療開始3週間ほどで病変部の造影効果の減弱、およびT₂強調画像における高信号域の縮小傾向を認めるゆえ、より早期のMRによる検討が望まれる。

文 献

- 1) Dunn V, Bale JF Jr, Zimmerman RA, Perdeus Z and Bell WE : MRI in children with postinfectious disseminated encephalitis. Mag Reson Imaging, 4 : 25-32, 1986.
- 2) Atlas SW, Grossman RI, Goldberg HI et al. : MR diagnosis of acute disseminated encephalomyelitis. J Comput Assist Tomogr, 10 : 798-801, 1986.
- 3) Epperson LW, Whitaker JN and Kapila A : Cranial MRI in acute disseminated encephalomyelitis. Neurology, 38 : 332-333, 1988.
- 4) Marks WA, Bodensteiner JB, Bobele GB, Hamza M, Wilson DA : leukoencephalomyelitis : clinical and magnetic resonance imaging findings. J child Neurol, 3 : 205-213, 1988.
- 5) Poser CM : Magnetic resonance imaging in asymptomatic disseminated vasculomyelonopathy. J Neurol Sci, 94 : 69-77, 1989.
- 6) Tolly TL, Wells RG and Sty JR : MR features of fleeting CNS lesions associated with Epstein-Barr virus infection. J Comput Assist Tomogr, 13 : 665-668, 1989.
- 7) Johnson SD, Sidell AD and Bird RC : Subtle encephalomyelitis in children : A variant of acute disseminated encephalomyelitis. J Child Neurol, 4 : 214-216, 1989.
- 8) 村本 環、吉良潤一、由村健夫、後藤幾生：延隨・上位頸髄部急性散在性脳脊髄炎—神経症候とMRI所見との対比—. 臨床神経, 29 : 1013-1016, 1989.
- 9) 永井崇雄、安藤芳孝、浅野喜造、矢崎雄彦：MRIが診断に有用であった急性再発性散在性脳脊髄炎（ARDEM）の1例. 小児科臨床, 42 : 2535-2539, 1989.
- 10) 中村泰子、林 正俊、長尾秀夫、松田 博、森本 武彦：MRIにより診断し得たADEM (Acute disseminated encephalomyelitis) の1例(会). 日児会誌, 92 : 2238, 1988.
- 11) 末安禎子、溝口克弘、豊増照生ら：EB感染が疑われ、興味あるCT、MRI所見を呈したADEMの1例(会). 臨床神経, 29 : 671, 1989.
- 12) Kesselring J, Miller DH, Robb SA et al. : Acute disseminated encephalomyelitis—MRI finding and the distinction from multiple sclerosis—. Brain, 113 : 291-302, 1990.
- 13) Miller DH, Robb SA, Ormerod IEC et al. : Magnetic resonance imaging of inflammatory and demyelinating white-matter diseases of childhood. Develop Med Child Neurol, 32 : 97-107, 1990.
- 14) 太田博子、山形和男、忠田正樹：MRIにて著明な白質病変を認めADEMを疑った1症例(会). 臨床神経, 30 : 470, 1990.
- 15) Youl BD, Kermode AG, Thompson AJ et al. : Destructive lesions in demyelinating disease. J Neurol Neurosurg Psychiatr, 54 : 288-292, 1991.
- 16) Broich K, Horwitz D and Alavi A : HMPAO-SPECT and MRI in acute disseminated encephalomyelitis. J Nuclear Med, 32 : 1897-1900, 1991.
- 17) 今道英秋、笛本和広、山下隆司ら：急性散在性脳脊髄炎の1男児例. 小児科, 32 : 223-227, 1991.
- 18) 高橋 智、下村辰雄、高橋 晓、東儀英夫：急性

- 期よりMRIで経時的変化を観察できた急性散在性
脳脊髄炎の1例。臨床神經, 32: 182-186, 1992.
- 19) Dieteman JL, Biegelman C, Rumbach L et al. :
Multiple sclerosis and corpus callosum atrophy :
Relationship of MRI findings to clinical data.
- Neuroradiology, 30 : 478-480, 1988.
- 20) Paty DW, Asbury AK, Herndon RM et al. :
Magnetic resonance imaging in the diagnosis of
multiple sclerosis : Policy statement. Neurology,
36 : 1575, 1986.

MR Imaging of Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM)

Youichi HOKEZU^{1,2}, Takayo ARISATO¹, Koichi SHINMYOUZU¹,
Toshihide OKADOME¹, Kazushi NAKANO¹, Wataru MATSUMOTO¹,
Mitsuhiko OSAME¹

¹Third Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Kagoshima University
8-35-1 Sakuragaoka-cho Kagoshima 890

²Department of Neurology, Oita Prefectural Hospital

ADEM, a disease complex with the main symptom of encephalomyelitis, may occur in the course of various infections (especially viral infection) and following vaccination. There are many reports on cranial MRI studies of ADEM, the first of which was conducted by Dunn. However, few cranial MRI studies have been performed in larger numbers of patients with ADEM. Herein we report the results of a cranial and spinal MRI study in 5 patients with ADEM.

In 4 of 5 patients, MRI revealed the presence of focal lesions in the cerebral white matter, pons or spinal cord. Gd-DTPA-enhanced MRI was performed in 2 patients, and a spinal lesion was enhanced in 1. Brainstem and spinal cord lesions correlated well with neurological symptoms. Identified supratentorial lesions were asymptomatic.

We conclude that MRI is highly useful for diagnosing or assessing the disease activity and course of patients with ADEM.