

## 原発性アミロイドーシスの腹部 MR 所見

宮崎貴浩, 田村正三, 杉村 宏, 木原 康,  
杜若幸子, 結城康弘, 満尾浩明, 渡辺克司

宮崎医大放射線科

### はじめに

アミロイドーシスは糖蛋白の一種であるアミロイドが代謝異常によって病的に生成され種々の臓器または組織に沈着する疾患である。

アミロイドーシスの MR 所見についてはいくつかの報告が散見される<sup>4)~7)</sup>が、その MR 所見は未だ確立されていないのが現状である。

我々は最近経験した原発性アミロイドーシス 2 例を中心として、その腹部 MR 所見について文献的考察を加えて報告する。

### 対象および方法

使用した MRI 装置は 1.5T 超伝導型 (東芝 MRT-200/RX) である。スピンエコー (SE) 法を用い、T<sub>1</sub>強調像 (TR/TE 600/15), T<sub>2</sub>強調像 (TR/TE 2000/80), プロント強調像 (TR/TE 2000/30) を撮像した。撮像断面は横断面、またスライス厚は 10mm とした。

検討は各撮像法における肝、脾、腎、骨髄の異常所見について行った。さらに各臓器にそれぞれ 4-10 個の ROI を設定して T<sub>2</sub> 値を計算し、正常者 10 例 (男性 8 例, 女性 2 例, 44-88 歳,

平均 66 歳) の各臓器に 3ヶ所ずつ, 210 pixel の region of interest (ROI) を設定して算出した正常臓器の T<sub>2</sub> 値との比較を行なった。

T<sub>2</sub> 値の計算は、共通の繰り返し時間 TR, 異なるエコー時間 TE<sup>(1)</sup>, TE<sup>(2)</sup> を用いて撮像された画像の濃度をそれぞれ C<sup>(1)</sup>, C<sup>(2)</sup> とし、下の式を用いて計算した。

$$T_2 = (TE^{(2)} - TE^{(1)}) / \log (C^{(1)} / C^{(2)})$$

検定は  $\chi^2$  検定を用いた。

### 結 果

各臓器ごとの T<sub>2</sub> 値を Table 1 に示した。症例 1

Table 1. Comparison of T<sub>2</sub> Values in Amyloidosis with Normal Subjects

	Amyloidosis		normal
	Case 1	Case 2	
Liver	23*	31#	35
Spleen	29*	45*	60
Kidney	40*	58#	65
Bone marrow	35#	37#	41

\*p<0.001 #p>0.1 (not significant)

キーワード amyloidosis, abdomen, MRI

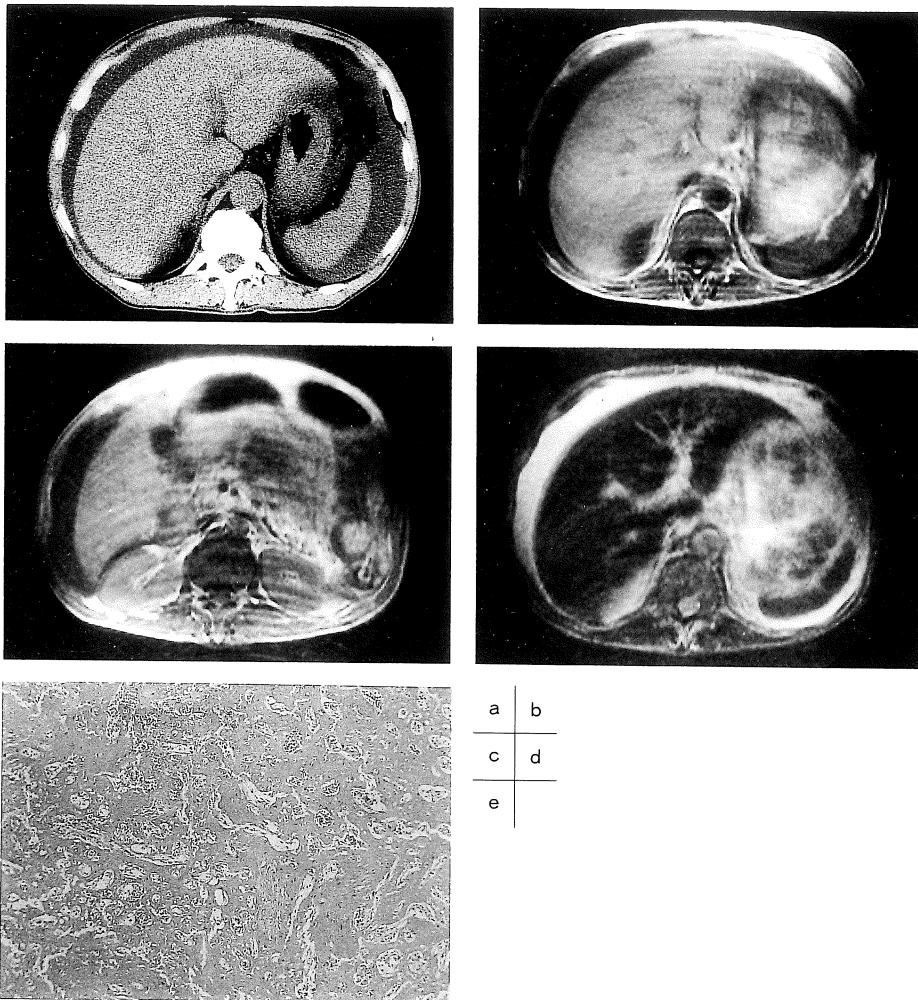


Fig. 1. Case 1. a) X-ray CT shows only swelling of liver, no abnormal density is seen in the liver and spleen. Ascites is present.

b, c) T<sub>1</sub>-weighted MR image, d) T<sub>2</sub>-weighted MR image. The liver shows low intensity on T<sub>2</sub>-weighted image. The spleen shows marked low intensity on T<sub>2</sub>-weighted image, and low intensity on T<sub>1</sub>-weighted image also. The kidneys show blurring of corticomedullary differentiation on T<sub>1</sub>-weighted image, and decreased signal intensity on T<sub>2</sub>-weighted image. Bone marrow shows disappearance of normal high signal intensity on T<sub>1</sub>-weighted image.

e) Microscopic examination (hematoxylineosin stain) of spleen shows high amount of amyloid deposition.

では肝, 脾, 腎において, 症例2では脾のみが  $T_2$  値の有意な短縮を示した. その他の臓器の  $T_2$  値も若干短縮する傾向を示すものの有意な変化とはいえなかった.

## 症 例

### 1) 症例1

患者: 67歳, 男性

現病歴: 平成2年11月頃より下肢のむくみ, 尿量減少, 腹部膨満感を認めるようになり, 平成3年2月頃には腎不全症状が進行したため, 当院内科に入院となり血液透析を開始した. 4月に腎および骨髄生検にて原発性アミロイドーシスと診断された.

腹部単純CT (Fig.1 a): 肝は腫大し, 内部は均一で明かな吸収値の低下は認められなかった. また腹水貯留を認めたが, 脾腫は認められなかった.

腹部MRI (Fig.1 b, c, d): 肝は  $T_2$  強調像にて信号強度の均一な低下を認めた. 脾は  $T_2$  強調像で著明な低信号を示し,  $T_1$  強調像でも信号強度が低下していた. 腎は  $T_1$  強調像で皮髄境界が不明瞭化し,  $T_2$  強調像では低信号を示した. また骨髄では  $T_1$  強調像における高信号が消失していた.

転帰: 平成3年5月16日消化管出血で死亡し, 剖検で肝, 脾, 腎, 骨髄をはじめとする全身の諸臓器にアミロイドの高度な沈着が認められた (Fig.1 e).

### 2) 症例2

患者: 63歳, 男性

現病歴: 平成4年7月両下肢の浮腫を自覚し近医に入院. 胃および直腸粘膜, 骨髄, 腎生検にてアミロイドの沈着を認め, 原発性アミロイドーシスと診断され, 平成5年7月当院内科に入院となった.

腹部CT: 肝, 脾, 腎などに腫大, 吸収値の低下などの異常を認めなかった.

腹部MRI (Fig.2 a, b):  $T_2$  強調像で脾は低信号を示したが,  $T_1$  強調像では正常の信号であった. 肝, 腎, 骨髄は  $T_1$  強調像,  $T_2$  強調像ともに正常であった.

## 考 察

アミロイドーシスは特異な蛋白であるアミロイド細線維 (amyloid fibrils) を主とするアミロイド物質が全身の臓器, 組織に沈着することによって機能障害をきたす疾患である<sup>1)~3)</sup>. アミロイドーシスはアミロイドの沈着の部位や程度により多彩な臨床症状を示し, その診断には胃,

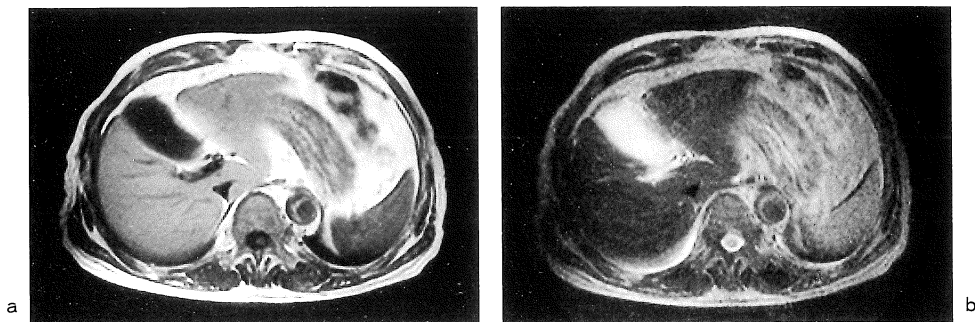


Fig.2. Case 2. a)  $T_1$ -weighted MR image, b)  $T_2$ -weighted MR image. The spleen shows low intensity on  $T_2$ -weighted image, and normal intensity on  $T_1$ -weighted image. The liver, kidneys, and bone marrow show no abnormality.

直腸, 肝, 腎, 皮下脂肪などの生検が不可欠とされている。

アミロイドーシスの MR 所見についての報告は多くはないが, Benson ら<sup>4)</sup>は肝, 脾, 脂肪の T<sub>1</sub>, T<sub>2</sub>値を検討し, T<sub>1</sub>値は肝, 脾, 脂肪ともに延長し, T<sub>2</sub>値は脾で著名な短縮を認めるが, 肝, 脂肪では明らかな変化を認めなかったと報告している。

また Rafal ら<sup>5)</sup>は, 肝, 脾, 脂肪, 副腎, 膵, 腎, 骨髄の T<sub>2</sub>値を測定し, 脾, 副腎で延長, 膵で短縮を認めたが, その他の臓器では著変を認めなかったと報告し, さらに肝脾腫, 腎腫大, 腎の皮髄境界の不明瞭化, T<sub>1</sub>強調像における骨髄の高信号の消失も指摘している。彼らによると肝, 脾, 脂肪の T<sub>1</sub>値の延長は沈着したアミロイドの量によるとされ, また脾の著名な T<sub>2</sub>値の短縮はアミロイドの沈着そのものよりも, 二次的な循環障害によると述べている。

一方, 本邦では河野ら<sup>6)</sup>がアミロイドの沈着部位に一致して T<sub>1</sub>強調像, T<sub>2</sub>強調像ともに信号強度の低下を認めた肝アミロイドーシスの 1 例を報告している。

Gean-Marton ら<sup>7)</sup>の報告した上咽頭の限局性アミロイドーシスは T<sub>1</sub>強調像, T<sub>2</sub>強調像ともに骨格筋と同程度の低信号を示した。彼らはアミロイドが特に T<sub>2</sub>強調像において特徴的な低信号を示す理由を, ①アミロイドのプロトンは折りたたまれた蛋白構造 ( $\beta$ -pleated sheet) の中で固定されているため, 変動する磁場に対して比較的安定であること。②アミロイド蛋白とそれに隣接する水分子の間で rapid chemical exchange や spin-spin interaction が起こること。③アミロイドはアミロイド細線維だけでなくコラーゲン, 石灰化, 血管などの磁化率の異なる物質の混合物であることと述べている。

我々の症例では, 症例 2 では脾が T<sub>2</sub>強調像で低信号を示したのみで, その他の臓器は T<sub>1</sub>強調像, T<sub>2</sub>強調像ともに明かな異常を示さなかった。しかし, 症例 1 では脾が T<sub>2</sub>強調像で著明な低信号を示しただけでなく, T<sub>1</sub>強調像でも低信号を

示した。さらに肝, 腎の T<sub>2</sub>強調像における低信号化, 骨髄の T<sub>1</sub>強調像における低信号化も認められた。症例 1 はアミロイドーシスに伴う肝不全, 腎不全で死亡する直前の末期状態であったのに対し, 症例 2 はそれと比較して軽症であり, アミロイドの沈着の程度も少ないと思われる。この重症度の差が症例 1・2 の MR 所見の差として表現されているものと考えられる。

我々の症例とこれまでの報告を総合すると, アミロイドの沈着した臓器は腫大し, 基本的にはその沈着量に相関してアミロイドそのものの信号強度である骨格筋に類似した信号強度に近づく, つまり肝, 脾, 腎, 骨髄などの臓器は T<sub>1</sub>強調像, T<sub>2</sub>強調像ともに低信号を示すと考えられる。さらに Benson ら<sup>4)</sup>が推測しているように循環障害などの二次的な変化も信号強度に影響を及ぼしているのかもしれない。MRI では T<sub>2</sub>強調像における脾の低信号化が最も著明かつ認められやすく, これは症例 2 のように CT で異常所見を示さないような軽症の時期でもとらえられ, その診断に有用と思われる。さらにアミロイドの沈着が高度になるにつれて, 脾は T<sub>1</sub>強調像でも低信号化し, 肝の T<sub>1</sub>および T<sub>2</sub>強調像における低信号化, 腎の T<sub>2</sub>強調像における低信号化および T<sub>1</sub>強調像における皮髄境界の不明瞭化, 骨髄の T<sub>1</sub>強調像における高信号の消失も認められるようになることができる。

これらのアミロイドーシスにおける各臓器ごとの MR 所見は悪性リンパ腫, 白血病の浸潤, ヘモクロマトーシス等でも認められアミロイドーシスに特異的なものではない。しかし MRI は CT では異常を示さない早期から異常を検出でき, アミロイドーシスにおける侵襲臓器やその程度の評価および経過観察に有用と思われる。

## 結 語

原発性アミロイドーシスの腹部 MR 所見について報告した。肝, 脾, 腎, 骨髄はアミロイドの沈着の程度に相関して T<sub>1</sub>強調像, T<sub>2</sub>強調像

ともに低信号化すると考えられ、特に T<sub>2</sub>強調像における脾の低信号化が最も特徴的であった。MRI は CT よりもアミロイドーシスにおける異常の検出に敏感であり、その診断に有用と思われた。

#### 文 献

- 1) 螺良英郎：アミロイドーシス，内科学．第四版．朝倉書店．東京，1987．pp1081-1083.
- 2) 藤澤知雄：アミロイドーシス，新内科学大系 47B，代謝異常III b．中山書店．東京，1977．pp3-23.
- 3) 荒木淑郎他：特集“amyloidosis”．日本臨床，37，3142-3302，1979.
- 4) Benson L, Hemmingsson A, Ericsson A, et al. : Magnetic resonance imaging in primary amyloidosis. Acta Radiol, 28 : 13-15, 1987.
- 5) Rafal RB, Jennis R, Kosovsky PA, et al. : MRI of primary amyloidosis. Gastrointest Radiol, 15 : 199-201, 1990.
- 6) 河野 敦：腹部 MRI の読み方．8-39，医学書院．東京，1990．8-39.
- 7) Gean-Marton AD, Kirsch CFE, Vezina LG, Weber AL : Focal amyloidosis of the head and neck : Evaluation with CT and MR imaging. Radiology, 181 : 521-525, 1991.

### MR Findings of Primary Amyloidosis in the Abdomen

Takahiro MIYAZAKI, Shozo TAMURA, Hiroshi SUGIMURA,  
Yasushi KIHARA, Sachiko KAKITUBATA, Yasuhiro YUKI,  
Hiroaki MITSUO, Katsushi WATANABE

*Department of Radiology, Miyazaki Medical College  
5200 Kihara, Kiyotake, Miyazaki 889-16*

We experienced two cases of primary amyloidosis. In one case, only the spleen showed low intensity on T<sub>2</sub>-weighted MR image. In the other case, the spleen showed marked low intensity not only on T<sub>2</sub>-weighted MR image, but also on T<sub>1</sub>-weighted image. In addition the liver and kidney showed low intensity on T<sub>2</sub>-weighted image, and bone marrow showed disappearance of normal high intensity on T<sub>1</sub>-weighted image. Decreased signal intensity of the spleen on T<sub>2</sub>-weighted MR image was most characteristic. MR imaging is more sensitive for the diagnosis of amyloidosis than CT. MR imaging was useful for diagnosis and evaluating the extension of amyloidosis.