

Gd-DTPA による造影 MRI が有用であった neuro-Behçet の 1 例

遠藤正浩, 山崎克人, 中村 徹, 河野通雄

神戸大学医学部放射線医学教室

はじめに

Behçet 病は、再発性口腔内アフタ、外陰部潰瘍、皮膚病変および葡萄膜炎を主症状とする慢性難治性の炎症性疾患である。副症状として、関節炎や副睾丸炎、血栓性静脈炎などが見られるが、中枢神経系も時に侵され、その頻度は 10-25%といわれている^{1)~3)}。

中枢神経系に進展した Behçet 病は、neuro-Behçet 病として取り扱われ、その侵される部位が脳幹部に必発することから、MRI の出現以来その診断に際し、CT と比較した MRI の有用性が報告されている。しかし、Gd-DTPA を用いた造影 MRI での、neuro-Behçet 病の診断ならびに治療効果についての報告は少ない^{2),8),9)}。

今回、我々は neuro-Behçet 病の 1 例を経験し、Gd-DTPA による造影 MRI が診断および治療効果の判定に有用であったので報告する。

症 例

症例は、右上下肢のしびれと歩行困難を主訴に来院した 48 才の男性である。患者は 12 年前に反復する両眼の虹彩毛様体炎、網膜葡萄膜炎が認められ、眼 Behçet 病と診断、コルヒチン内

服、シクロスポリン内服にて経過観察されていた。身体所見では、右上下肢の振動覚、痛覚の低下、および右上下肢の不全麻痺と腱反射の亢進が認められた。握力も右 7kg、左 40kg と著明な左右差がみられた。生化学検査では、血沈の亢進がみられ、髄液中の細胞数は 270/3 ($/\mu\text{l}$) と著増、蛋白 50mg/dl (10-40) とやや増加していた。Behçet 病の頭蓋内浸潤が疑われ頭部 MRI が施行された。

MRI T₂強調像では、橋底部左腹側を中心とした腫大と橋から内包におよぶ不規則な高信号域が認められ、対側の橋底部もやや腫大し軽度高信号を呈している (Fig.1. A, B)。T₁強調像では、同部はやや低信号を呈している (Fig.1. C, D)。Gd-DTPA による造影では、T₂強調像で高信号を呈する領域の中心部がほぼ神経線維束に沿うように強く造影された (Fig.1. E, F)。臨床経過および脳幹部に脳底動脈の支配領域とは無関係な病変がみられたことにより、neuro-Behçet 病と診断した。

入院後、直ちに prednisolone (50mg/body) の投与を行ったところ、1ヶ月後には右片麻痺の症状はほぼ消失し、握力も右 34kg、左 50kg と改善した。腱反射の亢進は軽度みられたが、髄液中の細胞数も著減し、生化学検査でも正常範囲内となった。

キーワード neuro-Behçet, MRI, Gd-DTPA

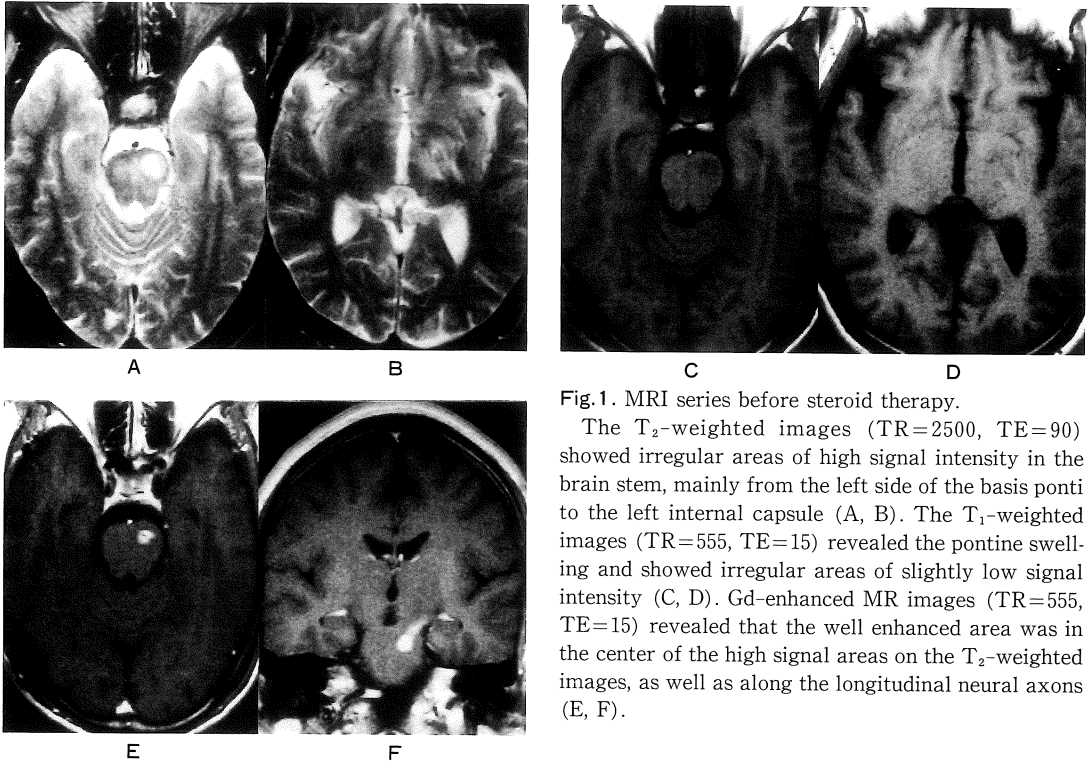


Fig.1. MRI series before steroid therapy.

The T_2 -weighted images (TR=2500, TE=90) showed irregular areas of high signal intensity in the brain stem, mainly from the left side of the basis ponti to the left internal capsule (A, B). The T_1 -weighted images (TR=555, TE=15) revealed the pontine swelling and showed irregular areas of slightly low signal intensity (C, D). Gd-enhanced MR images (TR=555, TE=15) revealed that the well enhanced area was in the center of the high signal areas on the T_2 -weighted images, as well as along the longitudinal neural axons (E, F).

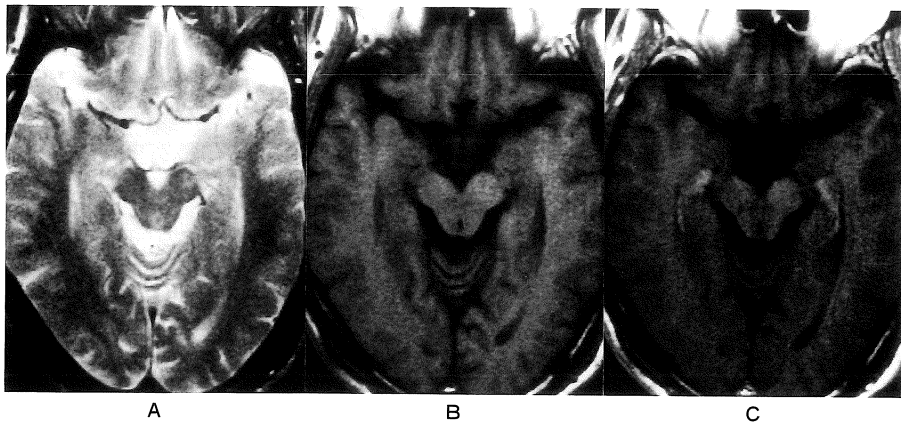


Fig.2. MRI series after steroid therapy.

The T_2 -weighted images showed a high signal spotty lesion in the left side in the pons, which was considered to consist of residual lesion(A). The spotty lesion appeared as a low signal intensity on the T_1 -weighted image(B), but was not enhanced on the Gd-enhanced MR image(C).

治療開始 1ヶ月後の MRI では、左大脳脚に T₂強調像で高信号、T₁強調像で低信号の点状領域の残存を認めたが、Gd-DTPA では造影されなかった (Fig.2. A, B, C)。

考 察

Neuro-Beçet 病は、Beçet 病全体の 10-20%に見られると報告され^{1)~3)}、脳幹部、特に橋や中脳・延髄が侵されやすく、大脳白質、皮質、海馬回、基底核、内包と広範囲に病巣が広がることもある。その基本的病変は、小静脈、毛細血管の血管炎、血管周囲炎で、血管周囲の髄鞘崩壊、軸索の変性・消失を来す。

Neuro-Beçet 病の病態の把握に用いられている画像診断には、CT や MRI があるが、CT 所見として、急性期に基底核やその周囲に低吸収域を認める例や、造影 CT でリング状に造影される例が報告されている^{3)~4)}。また慢性期に脳萎縮や脳室拡大といった所見がみられることもあるが、どれも非特異的である。MRI は CT に比べ、中枢神経系の正常構造や小病変の描出に優れていることから、neuro-Beçet 病の診断における MRI の有用性に関する報告が見られる^{2)~4)~9)}。しかし、Gd-DTPA を用いた造影 MRI に関する報告は 3 例と少なく、Kazui ら⁸⁾ は、Gd-DTPA による造影 MRI が脳血液関門の破壊を伴った急性期の炎症部位の検出に有用で、治療効果の判定にも役立つと述べている。山下ら²⁾も同様に、脳血液関門の破壊による毛細血管の透過性亢進により、急性期の病変が Gd-DTPA により造影され、臨床経過の改善に伴って脳血液関門が修復され、毛細血管の透過性が抑えられ、炎症や浮腫が軽減し、Gd-DTPA により造影される領域が消失すると述べている。Erdem ら⁹⁾も臨床所見と造影 MRI の所見とが対応していると報告している。

我々の症例でも、T₂強調像で高信号を呈する病変は、左橋底部から内包にかけて神経線維束に沿うように存在し、対側にも軽度の高信号域

がみられ、右上下肢の振動覚低下、握力低下や左の軽度の握力低下といった臨床所見とよく一致していた。しかし Gd-DTPA によって造影される部位はその病変の中心部のみで、Beçet 病に侵された脳血液関門を破壊する強い炎症部位は、病変全体の中心に位置しているものと考えられた。左側の軽度の変化とあわせて考えると、Gd-DTPA により造影された周囲の領域では、強い炎症の中心部から周囲に向かって、徐々に軽減する炎症や浮腫が存在し、T₂強調像での信号強度差を反映しているものと考えられる。したがって、Gd-DTPA によって造影される領域だけに急性期の活動性病変が存在するのではなく、たとえ急性期の病変であっても脳血液関門の破壊がなければ病変は造影を受けない可能性があることが示唆される。

ステロイドの投与後では、造影される領域は消失し、脳血液関門も修復され、急性期の病変の消失が示唆されたが、左大脳脚に T₂強調像で高信号を呈する点状の領域が残存した。完全に症状が消失していないこと、および病的反射もみられることから、治療後の脱髄等の非可逆性の変化がおこっているものと考えられる。

ま と め

Gd-DTPA による造影 MRI が、診断並びに治療効果の判定に有用であった neuro-Beçet 病の 1 例を経験した。Gd-DTPA によって造影された領域は、Beçet 病によって侵された脳血液関門を破壊するほど強い炎症部位と考えられた。

文 献

- 1) Banna M, El-Ramahi K : Neurologic involvement Beçet disease : Imaging Findings in 16 patients. AJR 157 : 867-872, 1991.
- 2) 山下陽一, 池田幸穂, 田島秀則 : 興味ある MRI 所見を呈した Neuro-Beçet Disease の一例. 脳神経

- 外科, 20 : 1295-1299, 1992.
- 3) 寺田達也 : 神経ペーチェット病の磁気共鳴像—臨床像, X線CT・PET所見との比較—. リウマチ, 31 : 175-183, 1991.
 - 4) Patel DV, Neuman MJ, Hier DB : Reversibility of CT and MRI findings in neuro-Behçet disease. JCAT 13 : 669-673, 1989.
 - 5) Kataoka S, Hirose G, Tsukada K : Brain stem type neuro-Behçet's syndrome. Neuroradiology 31 : 258-262, 1989.
 - 6) Al Kawi MZ, Bohlega S, Banna M : MRI findings in neuro-Behçet disease. Neurology 41 : 405-408, 1991.
 - 7) Iwasaki Y, Kinoshita M, Ikeda K : Central nervous system magnetic resonance imaging finding in neuro-Behçet syndrome. Comp Med Imag and Graph 14 : 85-87, 1990.
 - 8) Kazui S, Naritomi H, Imakita S : Sequential gadolinium-DTPA enhanced MRI studies in neuro-Behçet's disease. Neuroradiology 33 : 136-139, 1991.
 - 9) Erdem E, Carlier R, Idir ABC : Gadolinium-enhanced MRI in central nervous system Behçet's disease. Neuroradiology 35 : 142-144, 1993.

A Case of Contrast Enhanced MR Imaging of Neuro-Behçet Disease

Masahiro ENDO, Katsuhito YAMASAKI, Tetsu NAKAMURA,
Michio KONO

*Department of Radiology, Kobe University School of Medicine
7-5-2 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe city 650*

For the diagnosis of neuro-Behçet disease we performed contrast enhanced MRI before and after steroid therapy. During the acute phase, the T_2 -weighted images showed high intensity lesions extending from the left basis ponti to the internal capsule and the T_1 -weighted images showed low intensity lesions. Contrast enhanced MR images, however, revealed that the well enhanced lesion was only in the center of that area.

Contrast enhanced MR imaging is considered to be useful for the diagnosis of acute inflammation of neuro-Behçet disease and for evaluating the therapeutic effect.