

## 症例報告

## 下肢痛時に筋 MRI T2 強調画像で高信号域を呈した

## Duchenne 型筋ジストロフィーの1例

東京女子医科大学 医学部 小児科学 (主任: 大澤真木子教授)

イトウ マユリ サイトウ カヨコ イトウ ヤスシ ヒラノ ユキコ  
伊藤万由里・斎藤加代子・伊藤 康・平野 幸子イケヤ キヨコ カツモリ ヒロシ フナツカ マコト ハヤシ キタミ  
池谷紀代子・勝盛 宏・舟塚 真・林 北見コミネ サトシ アライ ユミ オオサワ マキコ  
小峯 聡・新井 ゆみ・大澤真木子

(受付 平成12年2月21日)

## 緒 言

Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) の幼児期から学童期, Becker 型筋ジストロフィーの学童期の患児において, 活動時に筋痛を訴えることがある. このような児では, 全身状態良好でも血清中の筋逸脱酵素上昇が確認され, 高度の筋崩壊が疑われることがあるが, 病変を確認した症例の報告は少ない. 今回, 我々は, DMD 患児で, 下腿疼痛を訴えた急性期に筋 MRI で病的所見を確認し得た症例を経験した.

Shintani ら<sup>1)</sup>は, 筋融解を発症した場合, MRI 上, T2 強調画像で高信号を呈することを報告しているが, ほぼ1カ月程度でこの画像上の変化は改善するとしている. 我々が経験した患児でも, 急性期に罹患筋内の T2 強調画像での高信号所見を呈し, 第20病日にはその所見は消失していた. 特に筋ジストロフィーのように既に背景に筋組織が脂肪置換されている病変が存在する場合には, 筋 MRI を施行する際, T2 強調画像に脂肪抑制像を併用することにより, 罹患筋における浮腫性変化をより明確に推定できる.

昨今, 筋 MRI は筋生検部位の決定, 筋疾患の進

行の判断に用いられる機会が多くなっているが, 急性期の非侵襲的な検査法としても有用と思われるので, 文献的考察を加え, 報告する.

## 症 例

患児: 6歳3カ月 (現在7歳) の男児.

家族歴: 特記すべきことはない.

既往歴: 頭位自然分娩で出生し, 周産期に異常はない. 発達は定頸3カ月, 寝返り7カ月, 独坐12カ月, 独歩1歳9カ月であった. 1歳健診時, 近医で運動発達遅滞を指摘され, 2歳7カ月時に東京女子医科大学病院小児科で筋生検を行い, DMD と診断された. この際, 頭部 CT で視神経腫瘍がみつき, 腫瘍摘出術を施行した<sup>2)</sup>.

現病歴: 6歳3カ月時, 突然, 右下腿後部痛が出現し, 歩行不可能となり, 当科に精査目的で入院した. 数日前より軽度の鼻汁がみられたが, 発熱等は認めなかった. 来院時, 体温 36.8℃, 歩行不可能であったが, 全身状態は悪くなかった. 胸腹部に異常所見はなく, 咽頭発赤, 皮疹, リンパ節腫脹等は認めなかった. 右下腿後部には熱感, 腫脹を認めたが, 発赤はみられなかった. 同部には自発痛, 把握痛をともに認めた. 下腿最大周囲径は

Mayuri ITO, Kayoko SAITO, Yasushi ITO, Yukiko HIRANO, Kiyoko IKEYA, Hiroshi KATSUMORI, Makoto FUNATSUKA, Kitami HAYASHI, Satoshi KOMINE, Yumi ARAI and Makiko OSAWA (Department of Pediatrics (Director: Prof. Makiko OSAWA), Tokyo Women's Medical University, School of Medicine): MRI findings during muscle pain in Duchenne type muscular dystrophy

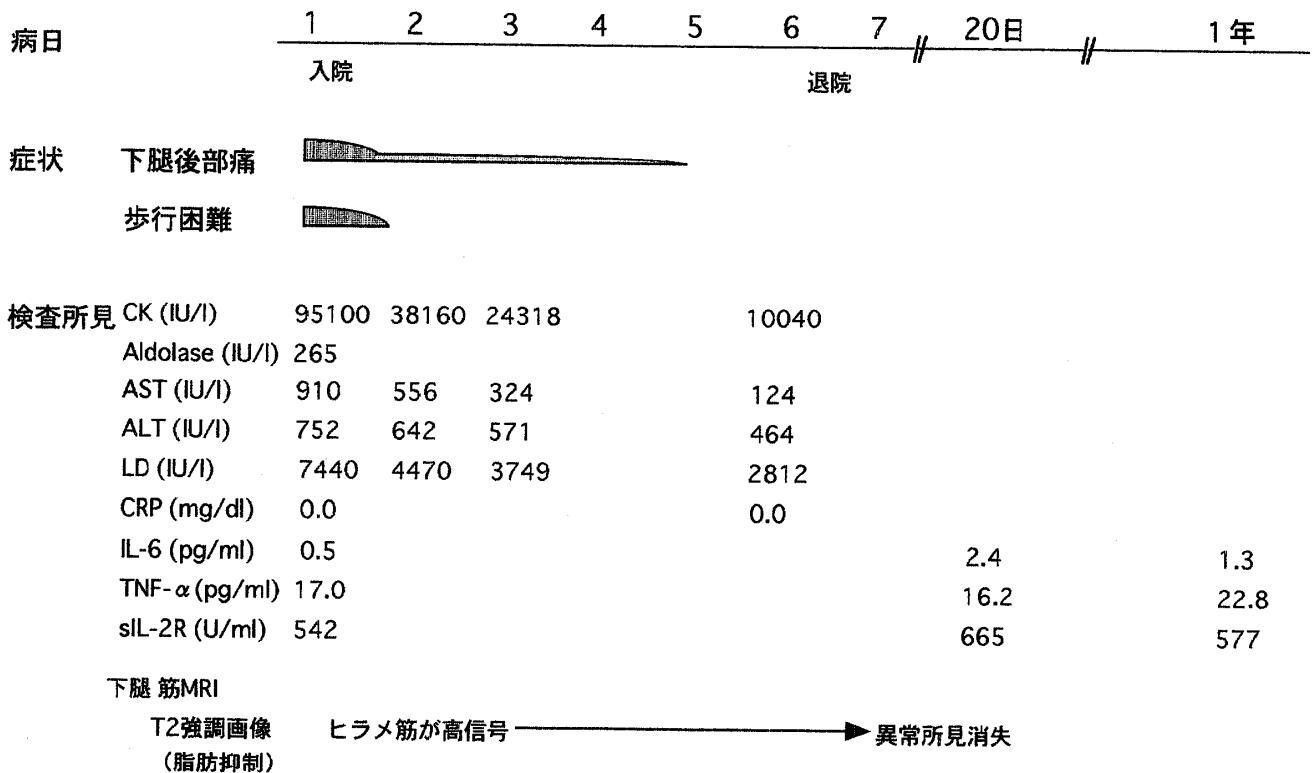


図1 臨床経過

入院後、安静を保ち、大量輸液を施行した。下腿後部痛、歩行困難等の症状は速やかに軽減した。血液生化学検査上、筋逸脱酵素の高度上昇が認められたが、経時的に改善した。炎症のマーカーとしての血清サイトカイン値は、急性期、回復期で比較したが、大きな変動はなかった。

右26cm、左25cmと、わずかであるが左右差があった。深部腱反射は正常で、関節可動域制限はなかった。

**検査結果：**血液一般検査は正常であった。血液生化学検査では、CK 95,100 IU/l、AST 910 IU/l、ALT 752 IU/l、LD 7,440 IU/l、Ald 265 IU/l、Mb 3,000ng/mlと筋逸脱酵素の上昇を認めた。電解質は正常範囲で、また、尿中Mb 1,000ng/mlとミオグロビン尿がみられたが、腎機能は正常であった。心電図、胸部レントゲン写真は異常なかった。筋炎を発症し得るウイルスについては、インフルエンザウイルス、コクサッキーウイルス、EBウイルスの血清抗体価を測定したが、いずれも有意なペア抗体価の上昇はなかった。

**臨床経過**(図1)：入院後、発熱は認めず、下腿の疼痛は第2病日には軽減し、歩行可能となった。治療としては、安静を保ち、腎障害を予防するた

めに大量の輸液を施行した。血液、尿検査所見は経時的に改善し、第7病日に退院した。

第2病日、第20病日、1年後の3時点で、IL-6、TNF- $\alpha$ 、可溶性IL-2レセプターを測定したが、大幅な変動はみられなかった。

下腿MRIを第2病日、第20病日で撮影した(図2)。両側ヒラメ筋部分が、第2病日のT1強調画像で低信号、T2強調の脂肪抑制像では高信号を呈しており、その所見は右側において特に著明であった。第20病日では、脂肪抑制像で、同部分の高信号域はほぼ消失しており、病変は一過性であったことを確認した。また、横断面、縦断面ともに、信号強度の変化はヒラメ筋のみにみられ、異常所見は同筋に限局していた。また、この所見は、臨床的に筋痛を訴えた部位と一致していた。

### 考 察

急性期に筋MRI画像を得られた筋融解、筋炎の

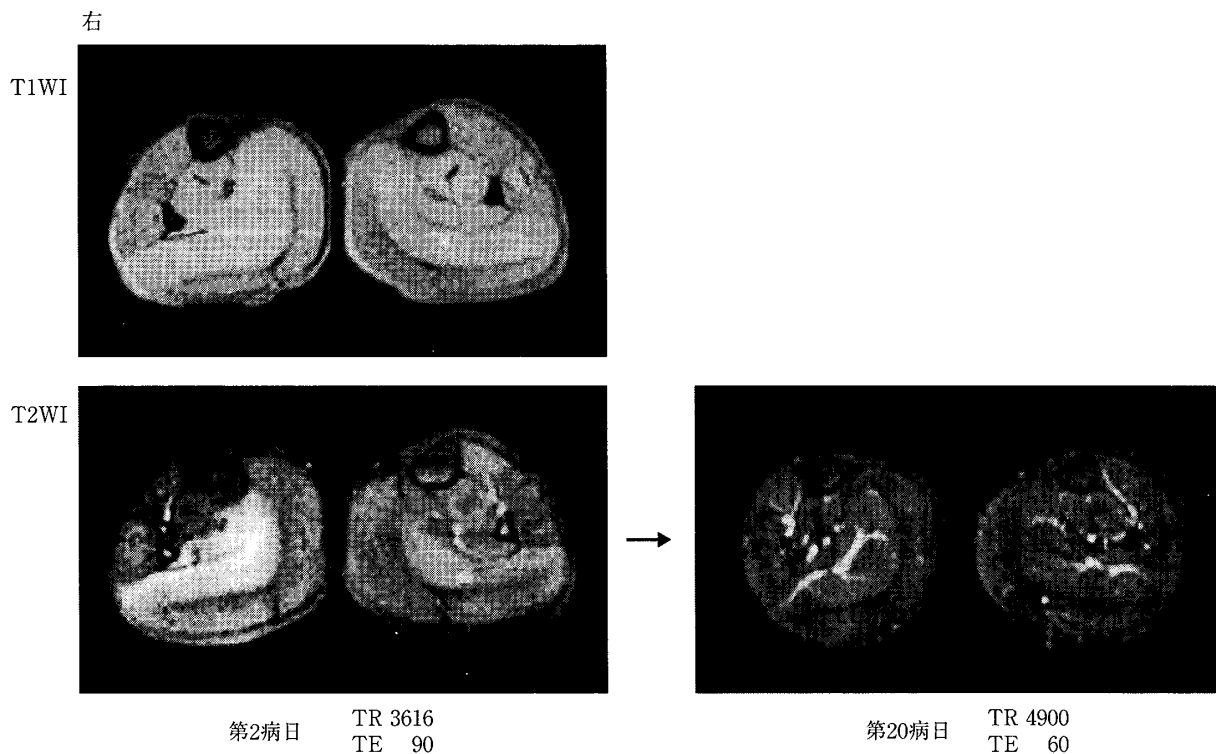


図2 下腿MRIの経時的变化(横断面)

第2病日, 第20病日に下腿MRIを施行した. 第2病日では, 両側ヒラメ筋部分がT1強調画像で低信号, T2強調画像の脂肪抑制像で高信号を呈しており, その所見は右側において特に著明であった. 第20病日では, 脂肪抑制像で, 同部分の高信号域はほぼ消失しており, 病変は一過性であったことを確認した. また, この所見は, 臨床的に筋痛を訴えた部位と一致していた.

T2強調画像では, 筋病理組織上の浮腫も脂肪も高信号を呈するが, 脂肪抑制像を併用することにより, 両者を区別することが可能となる. 本症例でも, 脂肪抑制画像を併用したことにより, 病変をより明瞭に同定することができた.

報告例を表にまとめた<sup>1)3)~5)</sup>. 筋融解, 筋炎の原因は, carnitine palmitoyl-transferase 欠損症, EBウイルス感染症, 多発筋炎, 薬剤性低カリウム血症, フットボールの練習, 急性腎不全と多彩であり, 原因不明の例もみられた. 症状は, 筋痛, 発熱, 歩行不能等で, 罹患筋は大腿部の筋の他, 傍脊柱筋, 三角筋等であった. いずれも急性期にT2強調画像で病変と思われる筋が高信号域を呈していた. 画像上の変化は, 罹患筋が下肢の例では2週間から1カ月で消失, 上肢の例では3カ月で消失, 傍脊柱筋の例のみ筋萎縮を残した. すべての例で, 症状はMRI画像所見が改善する前には軽快していた. 本症例でも, 症状は速やかに軽快, MRI画像の異常所見も第20病日にはほぼ消失していた.

Reimersら<sup>6)</sup>は, 骨格筋が融解または炎症をおこした際の病理組織像と, 同時に施行した筋MRI画像所見を対比させ, 筋MRIの有用性を述べている. T2強調画像では, 筋病理組織像上の浮腫も脂肪も高信号域を呈する. 脂肪抑制画像を併用することにより, 水は高信号, 脂肪は低信号を呈することから, 浮腫と脂肪化を区別することが可能になるとしている. 我々の症例でも, 脂肪抑制画像を併用したことにより, 病変をより明瞭に同定することができた.

急性期の筋生検による組織所見は, 筋融解では壊死線維, 食細胞の浸潤がみられ, 筋炎においては炎症細胞の浸潤がより著明である. 今回, 我々は急性期に筋生検を施行していないため, 筋融解か筋炎かの鑑別は厳密にはできないが, MRIの画

表 筋 MRIT2 強調画像で高信号を呈した筋融解・筋炎の報告例

年齢	性	症状	罹患筋	筋融解, 筋炎の原因	MRI の転帰	報告者	年
15	M	筋痛 歩行不能	外側広筋 大腿直筋	carnitine palmitoyl-transferase deficiency	15 日後に 所見消失	Shintaniら <sup>1)</sup>	1993
40	M	発熱 筋力低下	中間広筋 半腱様筋 大腿直筋	EB virus infection	14 日後に 所見消失		
64	F	筋痛 発熱	中間広筋 外側広筋 長内転筋 大内転筋	polymyositis	33 日後に 所見消失		
68	F	歩行不能	大腿二頭筋 半腱様筋	drug-induced hypokalemic myopathy	14 日後に 所見消失		
25	M	背部痛 大腿部痛 発熱	傍脊柱筋	practicing of football	18 カ月後に 筋萎縮	Stockら <sup>3)</sup>	1996
52	M	上肢痛 上肢腫脹	三角筋	unknown	3 カ月後に 所見消失	Morenoら <sup>4)</sup>	1996
57	M	歩行不能 倦怠感	閉鎖筋 恥骨筋 内転筋群	acute renal failure	22 日後に 所見消失	Nakaharaら <sup>5)</sup>	1999
6	M	歩行不能	ヒラメ筋	unknown	20 日後に 所見消失	本例	1999

像から、局所において浮腫または炎症がおこっていたことは推定できた。今回のエピソードが、筋融解であるか急性筋炎であるかの一つの指標として、炎症のマーカーである血清中のサイトカインを測定したが、いずれも筋炎を示唆する程の有意な変動はみられなかった。この結果のみで筋炎を否定することはできないが、急性期にマクロファージ、T細胞が活性化されるような全身性の炎症はなかったと考えられた。

筋ジストロフィーにおける筋融解の報告例は少なく、手術時の麻酔合併症として数例<sup>7)~9)</sup>みられるのみである。本例では明らかな誘因もなく、原因不明の筋融解であった可能性が高い。

Moreno-Lugrisら<sup>4)</sup>、von Kempisら<sup>10)</sup>、Revelonら<sup>11)</sup>は、MRIは病変の局在、大きさを明らかにするだけでなく、筋生検の部位決定にも有効であるとしている。MRIで病変を同定し、その部位の筋組織像を確認することにより、より正確な診断が可能になる。

## 結 論

下肢疼痛を訴えたDMD患児において、急性期に同部位に一致して、筋MRI上、T2強調画像で高信号を呈する所見を確認した。この所見は臨床症状の改善とともに消失した。T2強調画像に脂肪抑制画像を併用することにより、罹患筋における浮腫性変化を推定でき、急性期の非侵襲的な検査法として有用であると思われた。筋ジストロフィー患児において、原因不明の筋痛がみられた際には、全身状態良好でも高度の筋崩壊をおこしている可能性もあり、早期の外来受診を勧める必要がある。その際に、腎合併症予防目的で輸液治療も考慮すべきと思われるからである。また、筋MRIで異常所見を確認できれば、よりその病態も明らかにし得ると考えられる。

## 文 献

- 1) Shintani S, Shiigai T: Repeat MRI in acute rhabdomyolysis (Correlation with clinicopathological findings). J Comput Assist Tomogr 17: 786-791, 1993

- 2) 小峯 聡, 斎藤加代子, 大澤真木子ほか:  
Duchenne 型筋ジストロフィー患児に発生した視  
神経膠腫の一例. 筋ジストロフィーの臨床・疫学  
及び遺伝相談に関する研究平成7年度研究報告  
書: 274-277, 1995
- 3) Stock KW, Helwig A: MRI of acute exertional  
rhabdomyolysis in the paraspinal compartment. *J  
Comput Assist Tomogr* **20**: 834-840, 1996
- 4) Moreno LC, Gonzalez GM, Sanchez AA et al:  
Magnetic resonance imaging: a useful technique  
in the diagnosis and follow up of focal myositis.  
*Ann Rheum Dis* **55**: 856-858, 1996
- 5) Nakahara K, Tanaka H, Masutani K et al: The  
value of computed tomography and magnetic  
resonance imaging to diagnose rhabdomyolysis in  
acute renal failure. *Nephrol Dial Transplant* **14**:  
1564-1567, 1999
- 6) Reimers CD, Finkenstaedt M: Muscle imaging in  
inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*  
**4**: 475-485, 1997
- 7) Obata R, Yasumi Y, Suzuki A et al: Rhabdomy-  
olysis in association with Duchenne's muscular  
dystrophy. *Can J Anesth* **46**: 564-566, 1999
- 8) Rubiano R, Chang J-L, Carroll J et al: Acute  
rhabdomyolysis following halothane anesthesia  
without succinylcholine. *Anesthesiology* **67**: 856-  
857, 1987
- 9) Umino M, Kurosa M, Masuda T et al: Myo-  
globinuria and elevated serum enzymes associ-  
ated with partial glossectomy under enflurane  
anesthesia in a patient with muscular dystrophy.  
*J Oral Maxillofac Surg* **47**: 71-75, 1989
- 10) von Kempis J, Kalden P, Gutfleisch et al: Diag-  
nosis of idiopathic myositis: value of 99mtechnet-  
ium pyrophosphate muscle scintigraphy and  
magnetic resonance imaging in targeted muscle  
biopsy. *Rheumatol Int* **17**: 207-213, 1998
- 11) Revelon G, Rahmouni A, Jazaerli N et al: Acute  
swelling of the limbs: magnetic resonance picto-  
rial review of fascial and muscle signal changes.  
*Eur J Radiol* **30**: 11-21, 1999