

横断性脊髄炎 診断へのアプローチ

国立病院機構 長崎医療センター 総合診療科・総合内科

作成者：道辻 徹

監修：森 隆浩

分野：神経

テーマ：鑑別診断

腰椎椎間板ヘルニアの既往がありADL自立した50歳代男性

【主訴】両下肢の感覚異常、排尿障害

【現病歴】

来院8日前に感冒症状あり、市販薬で対症療法としていた。

来院6日前に排尿困難が出現し近医を受診した。尿検査、エコーにて異常所見なく経過観察となった。

同時期より便が出にくい感じも自覚していた。

来院5日前から入浴時に両下肢でお湯を冷たく感じる感覚障害が出現した。

来院前日に近医受診。感覚異常と排尿障害が改善ないため当科紹介受診した。

外傷機転などなし。

【既往歴/併存症】

腰椎椎間板ヘルニア(30歳代)、高血圧(50歳代～) 常用薬なし。

【家族歴】

特記事項なし

【生活歴】

喫煙：52pack-years(20歳～現在まで)

飲酒：ビール700ml、焼酎水割り5杯(65g/日)

仕事：鋳物工

アレルギー：食物なし。薬物なし。

海外渡航歴：なし。

ペット飼育歴：なし。

一般診察

体温 36.5 °C、血圧 140/86 mmHg、脈拍 81 /分、呼吸数 12 /分

眼瞼結膜 貧血なし。 眼球結膜 黄染なし。

頸部リンパ節腫脹なし。

呼吸音：清

心音：整、心雑音なし。

腹部：膨満。圧痛なし。腸蠕動音はやや減弱。

下腿浮腫なし。

直腸診：前立腺はくるみ大で弾性軟、表面平滑、辺縁整、圧痛なし。

anal tonusは弱い。

神経学的診察

運動系：上肢Barre徴候(-)、Mingazzini徴候(-)、四肢MMT 5/5。

感覚系：

Th11レベル以下で温痛覚低下あり。触覚異常なし。

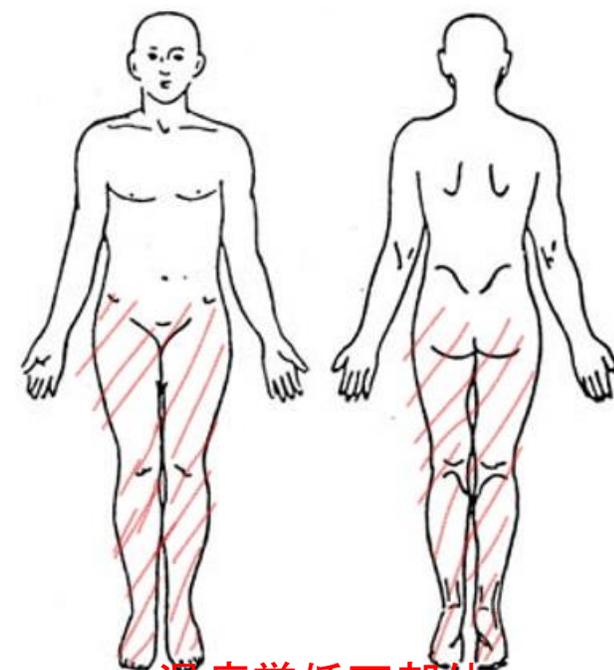
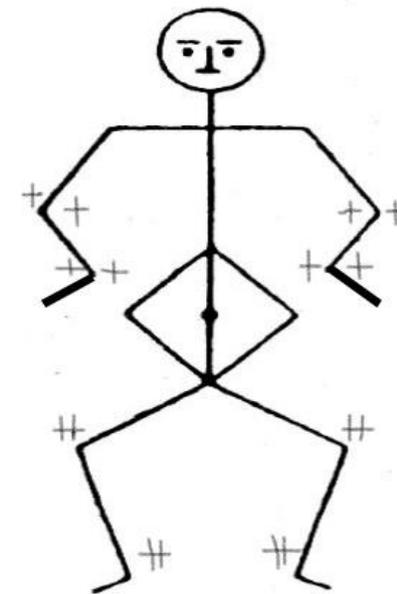
振動覚正常。びりびり・じんじんとした異常感覚が両下肢にあり。

病的反射：Hoffmann -/-、Tremner -/-、Babinski +/-

協調運動正常

自律神経系：排尿困難あり。便秘あり。立ちくらみなし。

独歩正常



温痛覚低下部位

これは、腰椎椎間板ヘルニアの増悪があり、
膀胱直腸障害を来したに違いない！

手術の適応かもしれない！急いで腰椎MRIを撮像しよう！

○腰椎MRI:

L5/S1では右椎間孔外で膨隆した椎間板によるL5右神経根の圧迫あり。

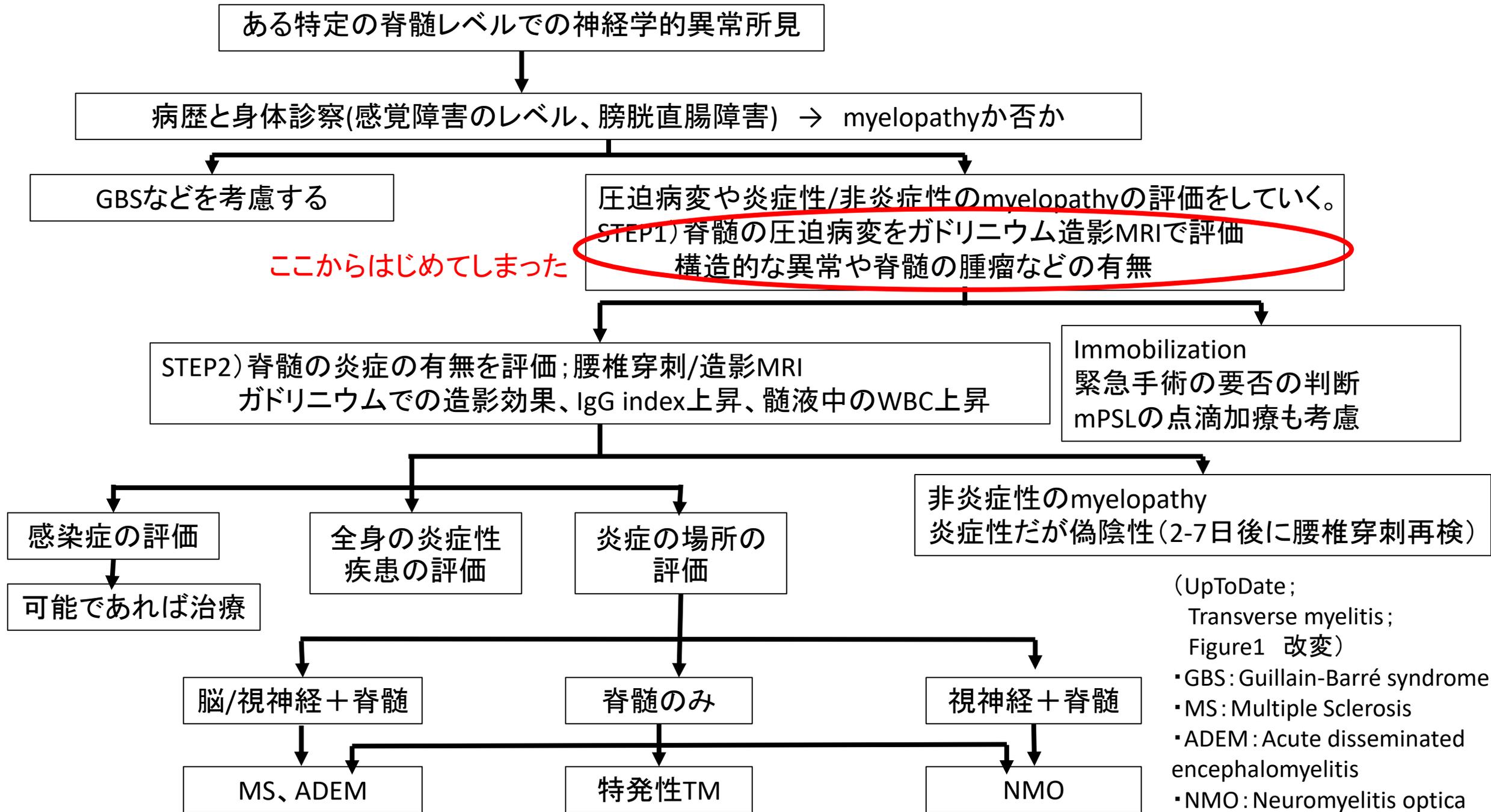
しかし、症状を来すほどのものではなさそうだ。

どこからくる症状なのか……………

ここで思考が止まってしまった。

→

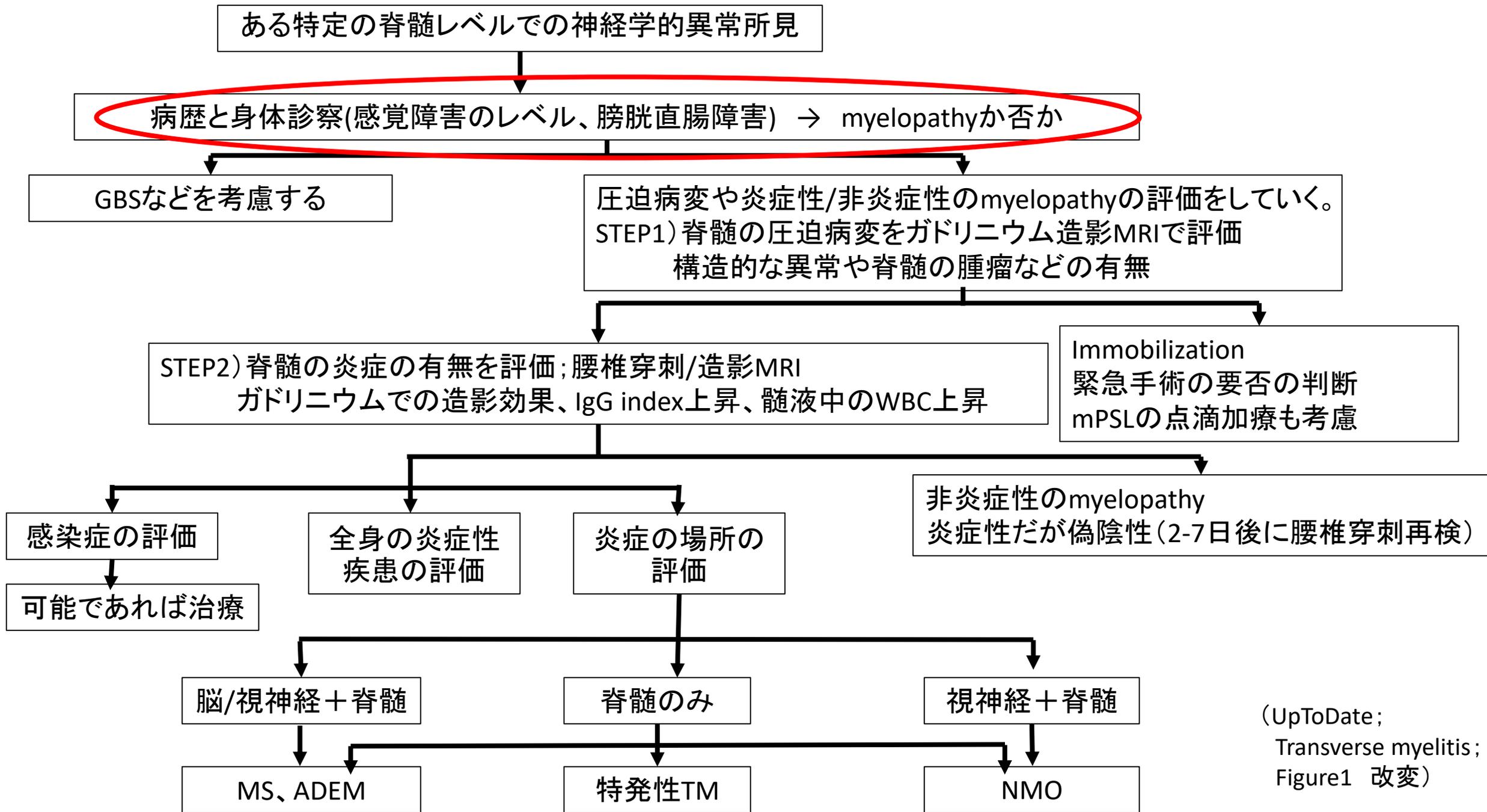
両下肢の感覚障害と膀胱直腸障害を来す疾患群をどのように捉えていけばよいのか。



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)
 • GBS: Guillain-Barré syndrome
 • MS: Multiple Sclerosis
 • ADEM: Acute disseminated encephalomyelitis
 • NMO: Neuromyelitis optica

Clinical Question

①どのようなときに横断性脊髄炎を疑うのか。



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

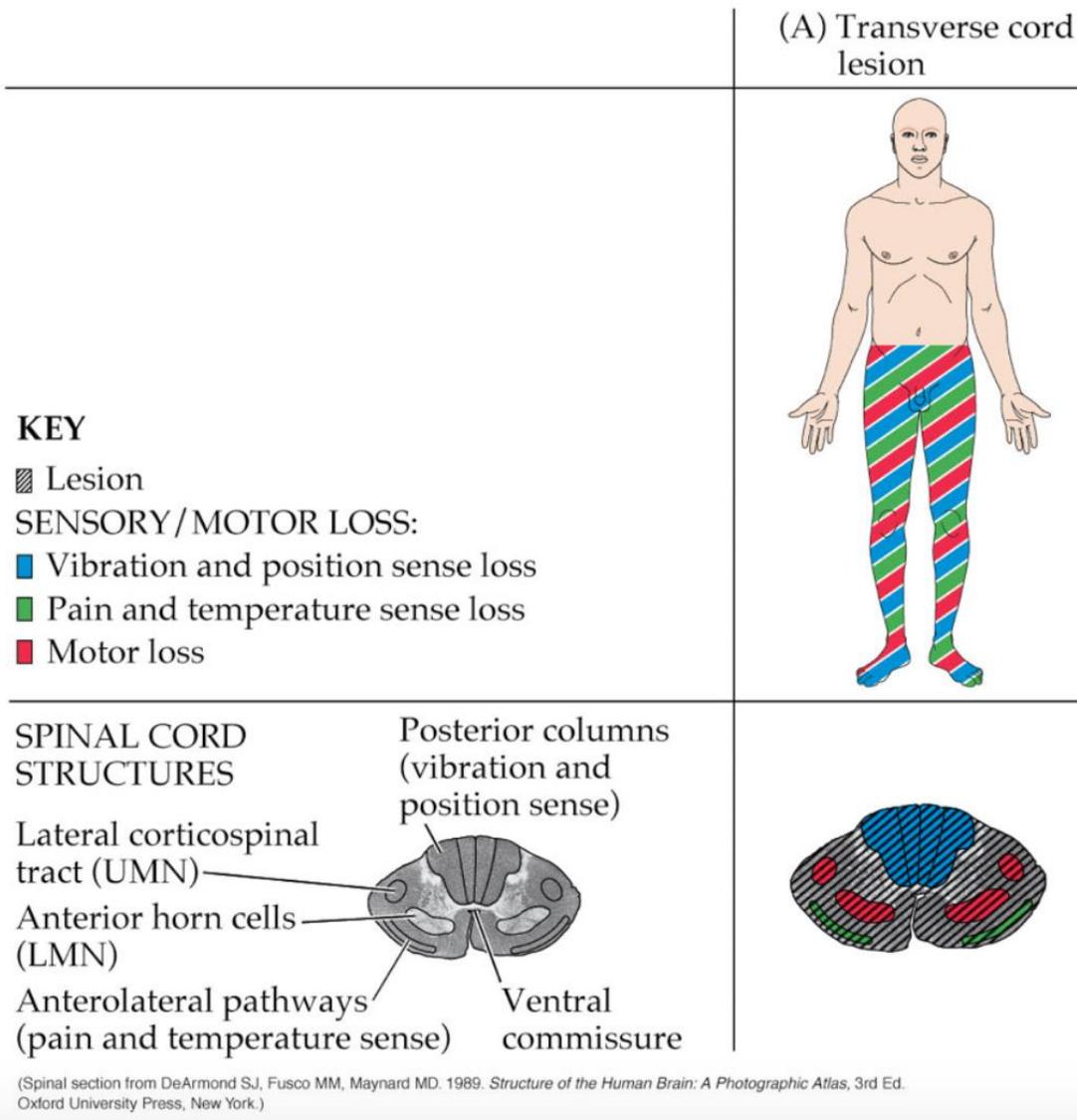
GBSなど末梢神経障害との鑑別

GBSを疑う病歴/症状として、

- ・感冒症状・下痢の先行の有無(1-3週間)などの確認。
- ・下肢から上行性の筋力低下(約10%は上肢や顔面の筋力低下)
- ・呼吸筋への障害がきて呼吸器管理が必要となるのは10-30%
- ・顔面神経麻痺を来すのは約50% 動眼神経麻痺は15%
- ・上下肢の麻痺/脱力は80%で認めるが、感覚障害はあっても軽度。

診察では腱反射の減弱(発症時には90%、経過を通して全例で認める)、弛緩性麻痺、線維束攣縮、などの所見を確認する。

横断性脊髄炎(Transverse Myelitis; TM)とは



・疫学:
 発症率1.3-8例/100万人年。
 発症の好発年齢:10歳代、30歳代。性差はなし。

・病理:
 脱髄、軸索障害、星状膠細胞Astroglia/小膠細胞Microgliaの活性化を認め、リンパ球と単球の集簇を認める。

(N Engl J Med. 2010 Aug 5 ; 363;6 654-572)

CQ1) どのようなときに横断性脊髄炎を疑うのか。

- 急性経過(数日の経過)で、
- 対称性/非対称性の下肢の不全対麻痺/対麻痺や、
- 麻痺の進行、体幹の感覚障害、背部痛、膀胱直腸障害、性機能不全、
- 両側のBabinski反射陽性

などから疑う。

追加で確認した神経学的診察

脳神経：視野：中心暗点あり。簡易診察でも視力低下あり。瞳孔3mm/3mm。
対光反射+/+、左RAPD陽性。眼球運動障害なし。

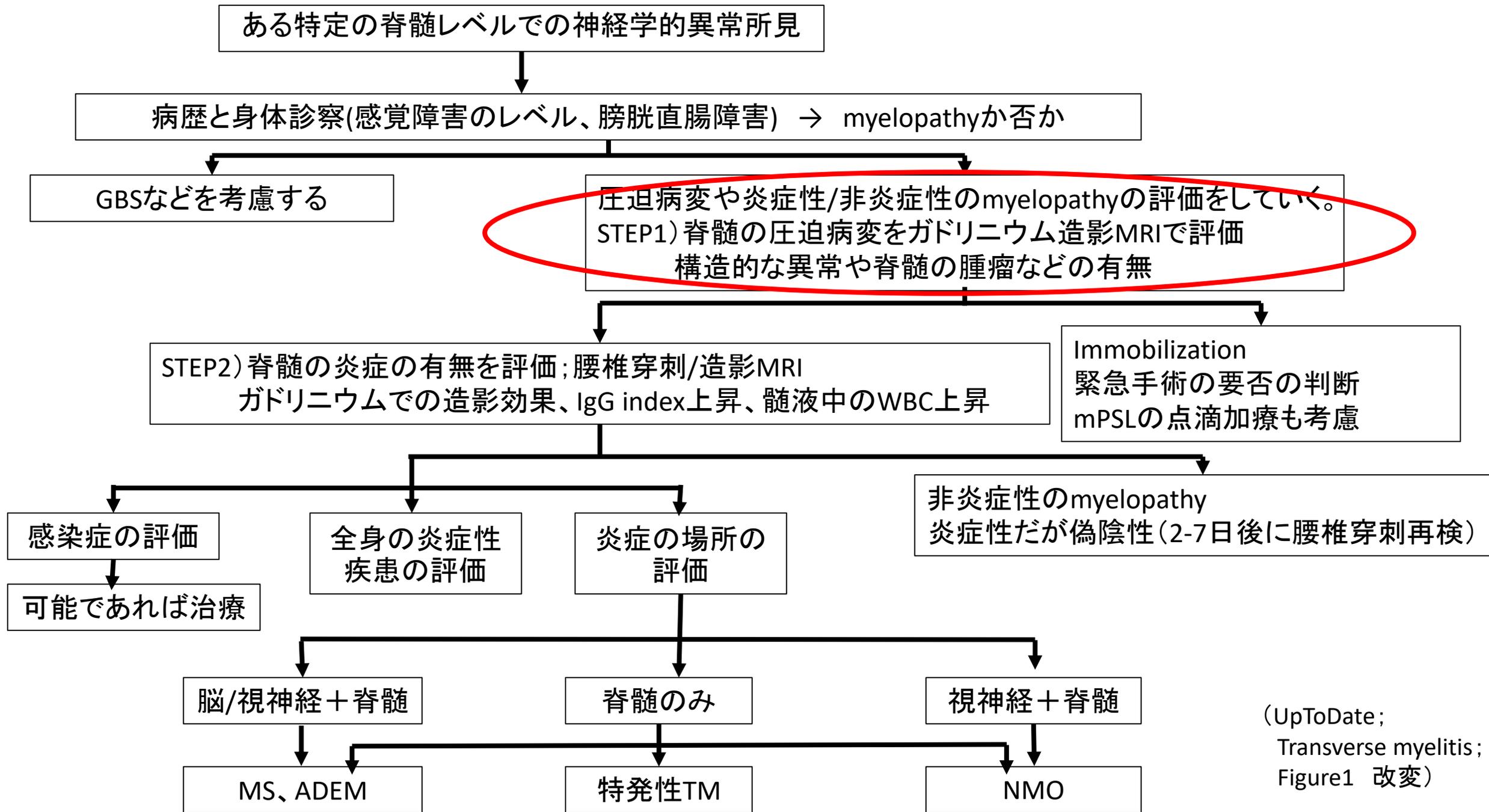
顔面感覚左右差なし。顔面麻痺なし。構音障害なし。
筋トーン 上肢正常、下肢 足クローヌス pseudo/pseudo
折りたたみナイフ現象なし。

●神経学的所見のまとめ：

左視力低下/RAPD陽性、Th11レベル以下の感覚障害
両下肢腱反射亢進、両下肢病的反射、膀胱直腸障害

Clinical Question

- ①どのようなときに横断性脊髄炎を疑うのか。
- ②横断性脊髄炎を疑った時のアプローチはどのように進めるか。



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

画像所見

- ・頸髄MRI:

脊髄に異常信号なし。

C5/6に椎間板突出や黄色靭帯肥厚による脊柱管狭窄あり。

- ・胸椎MRI:

脊髄の異常信号なし。外部からの圧迫なし。

- ・腰椎MRI:

脊髄の異常信号なし。

L5/S1では右椎間孔外で膨隆した椎間板によるL5右神経根の圧迫あり。

→ 外部からの圧迫所見などなし。



圧迫の他に考慮すべき鑑別疾患

腰椎変性疾患：腰椎椎間板ヘルニア、脊柱管狭窄症

脊髄近傍での膿瘍形成

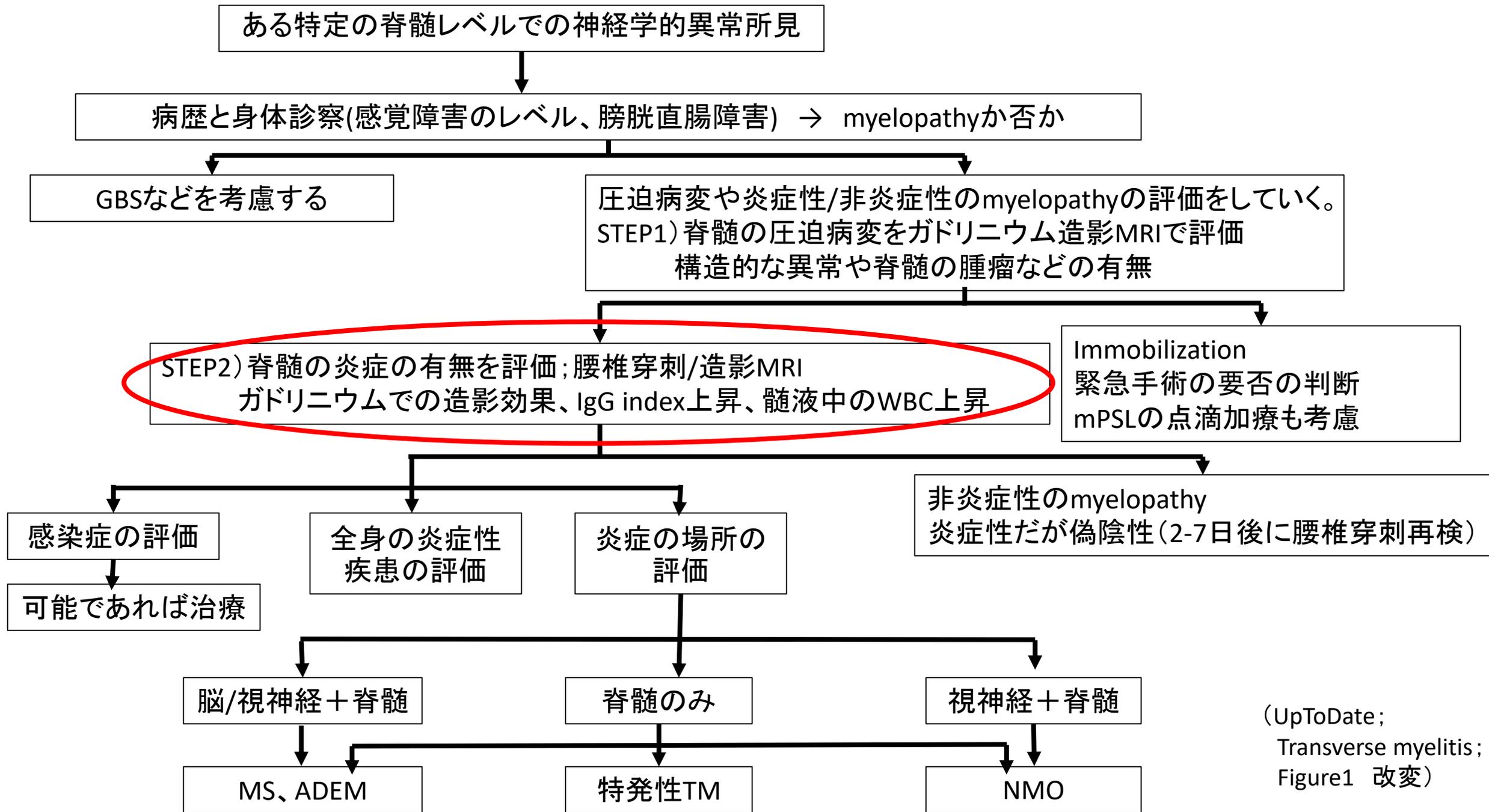
血管性：脊髄梗塞、脊髄硬膜動静脈瘻

代謝・栄養性：Vitamin B12、銅、Vitamin D、Vitamin E 欠乏

悪性腫瘍性：脊髄腫瘍、中枢神経系原発リンパ腫、血管内リンパ腫

放射線性

など



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

髄液検査

外観 無色透明

初圧 120 mmH₂O

細胞数 45/uI

Lymph 87%

組織球 13%

TP 45 mg/dI

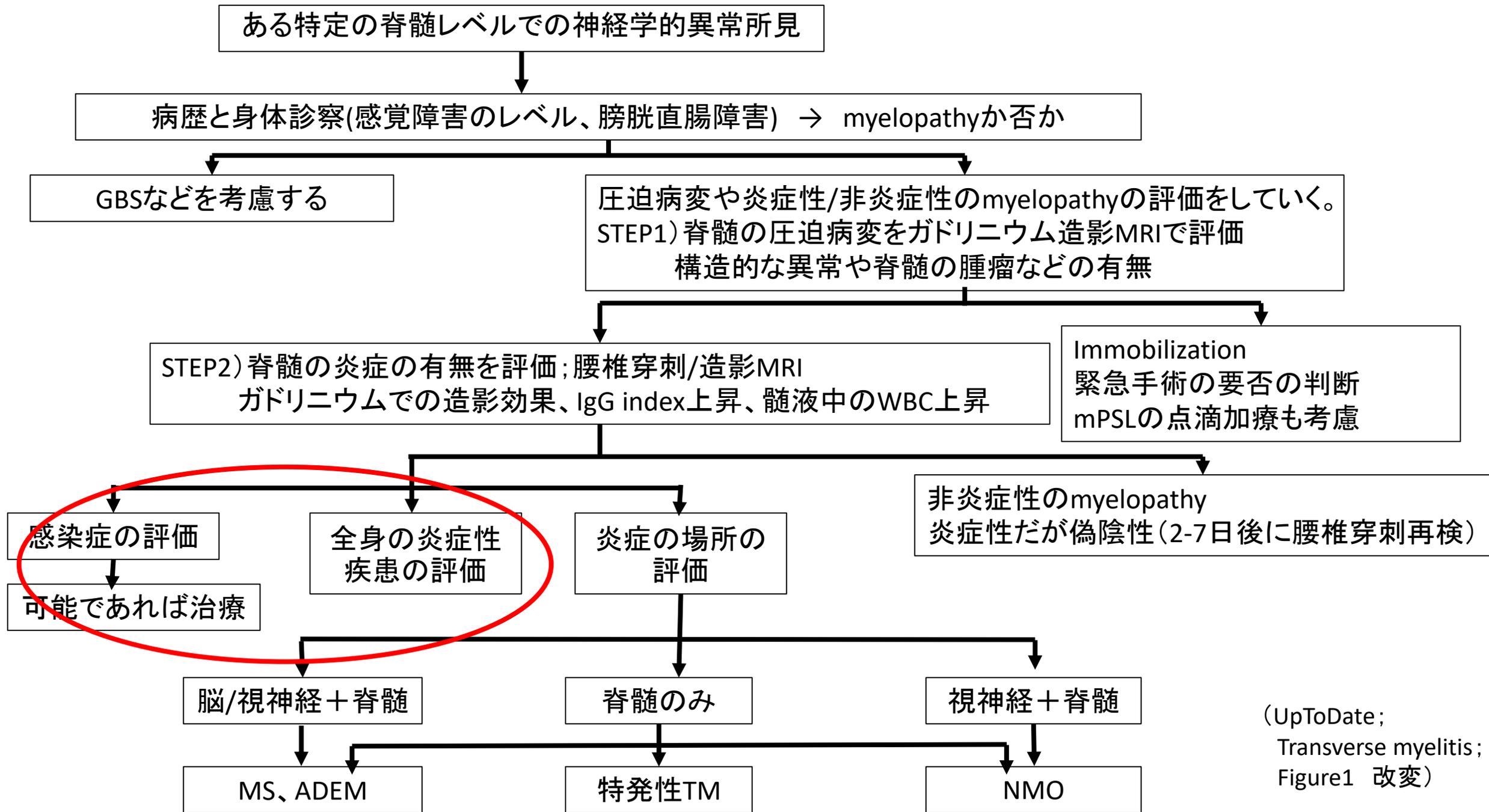
Glu 65 mg/dI (同時血糖 120mg/dI)

Cl 124 mEq/l

オリゴクローナルバンド (-)

ミエリンベースック蛋白 1620 pg/ml

IgG index 0.57



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

検査所見

【血液学】

WBC	6200 / μ l
Neutro	70.3 %
Lymph	23.2 %
Mono	4.8 %
Eosino	1.4 %
RBC	5.24×10^6 / μ l
Hb	16.6 g/dl
Plt	26.0×10^4 / μ l
ESR	3.0 mm/hr

【凝固】

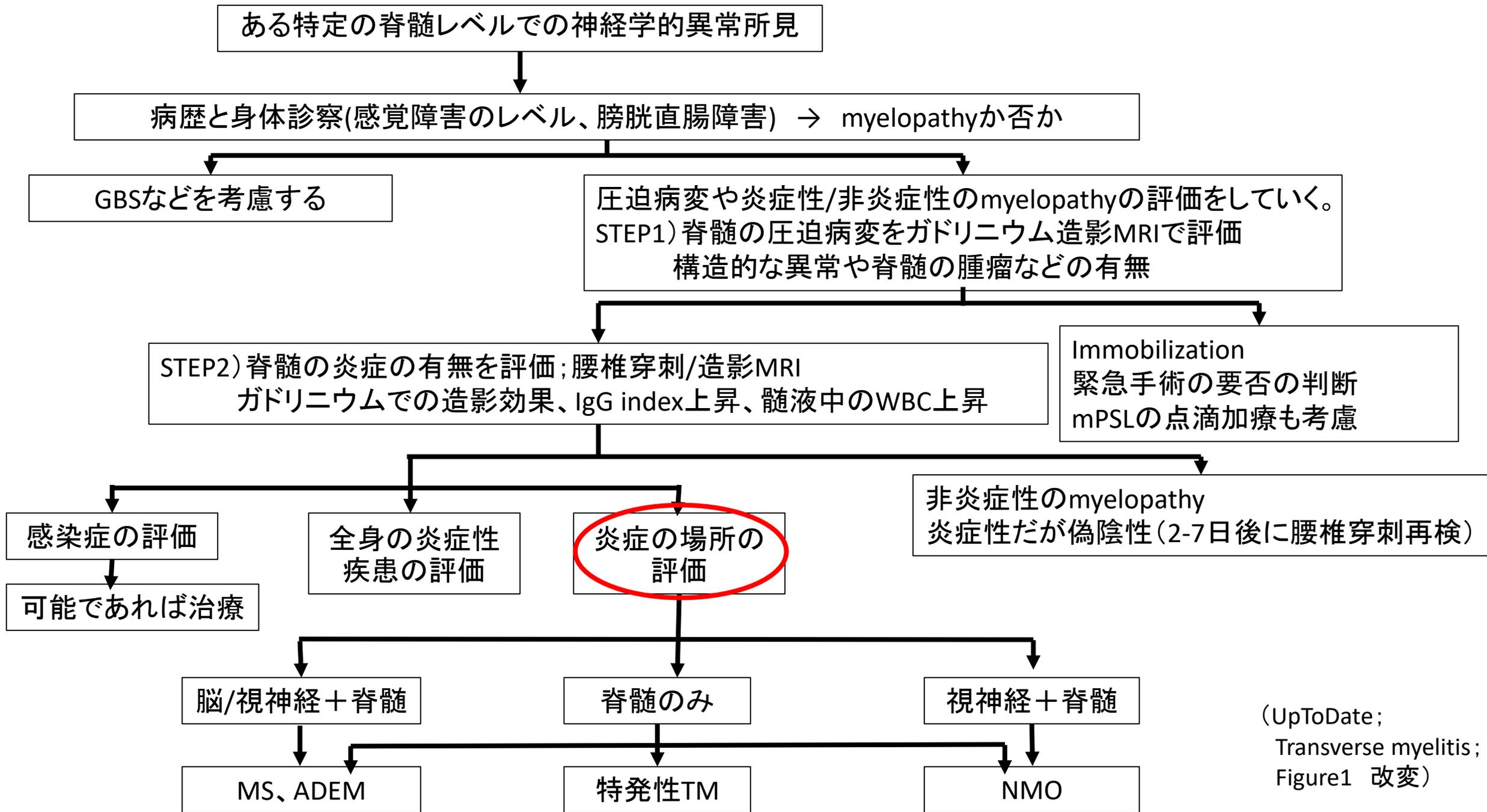
PT(%)	125.6 %
APTT	25.1 sec
D-dimer	0.2 μ g/ml

【生化学】

Na	140 mEq/l
K	4.8 mEq/l
Cl	102 mEq/l
TP	7.8 g/dl
Alb	4.9 g/dl
BUN	13.7 mg/dl
Cre	0.70 mg/dl
T.Bil	1.4 mg/dl
AST	19 IU/l
ALT	32 IU/l
LDH	162 IU/l
ALP	303 IU/l
γ GTP	65 IU/l
CK	52 IU/l
CRP	<0.14 mg/dl
Glu	114 mg/dl

【血清学】

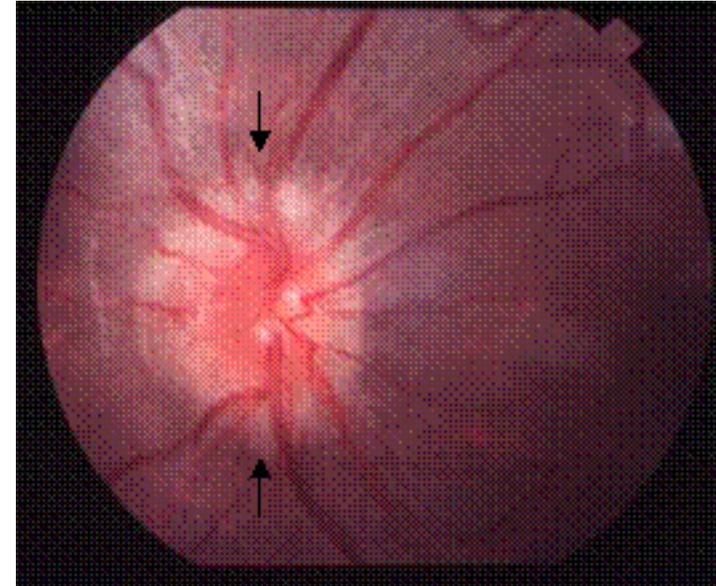
RPR法 定性	(-)
TPHA 定性	(-)
HTLV-1抗体	(-)
TSH	2.326 μ IU/ml
RF	31 IU/ml
抗核抗体	(-)
抗SS-A抗体	(-)
抗SS-B抗体	(-)
PR3-ANCA	(-)
MPO-ANCA	(-)



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

眼科診察

- ・視力： RV=1.2、LV=0.06
- ・視野： 左中心暗点あり。
- ・眼圧： 15mmHg/15mmHg
- ・中心フリッカー値： 37-40Hz/19-22Hz
- ・角膜、前房、水晶体に異常所見なし。
- ・眼底には左視神経乳頭の隆起あり。



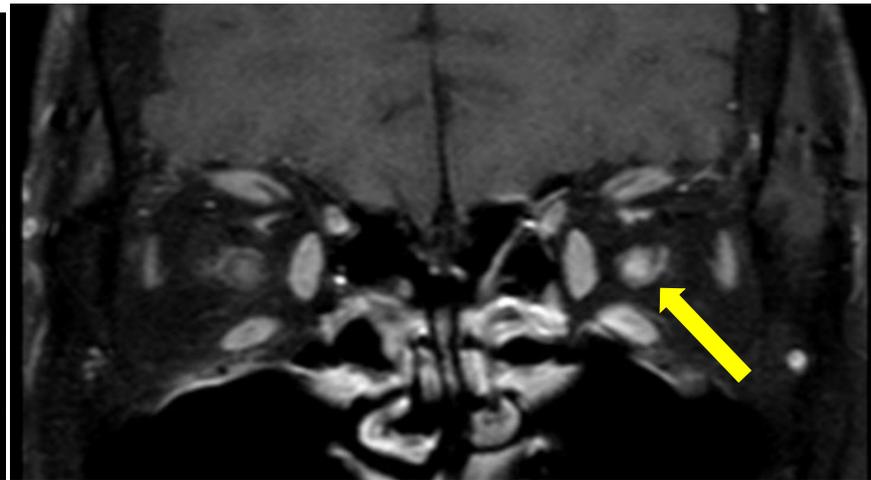
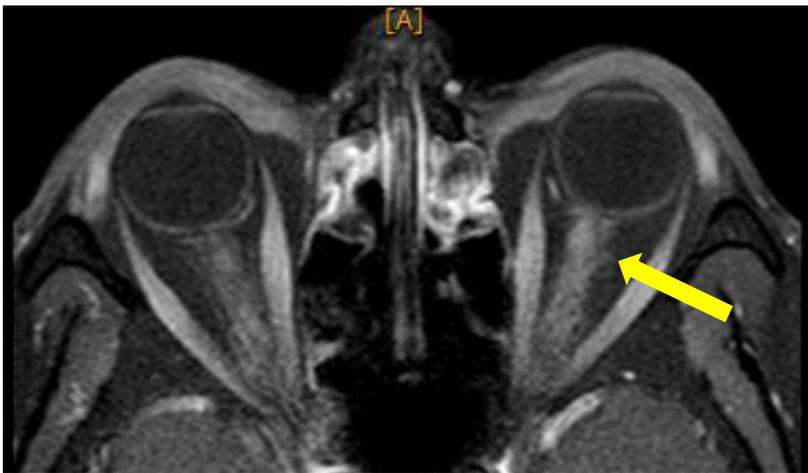
左視神経炎の所見

画像所見

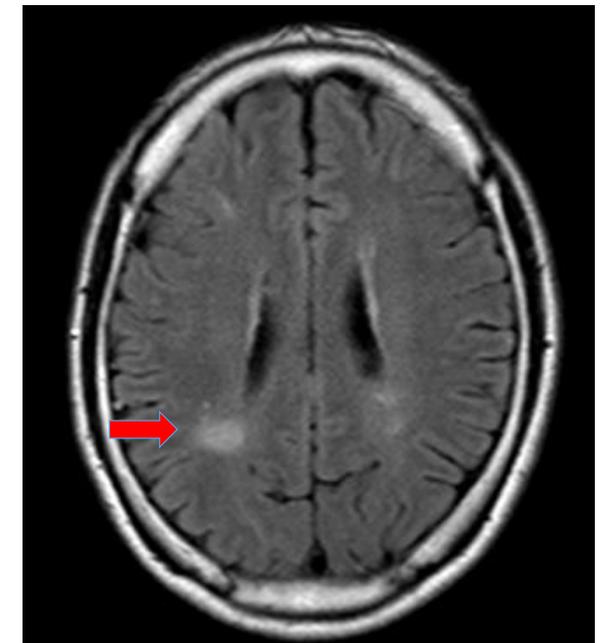
・頭部造影MRI:

左視神経の腫大とSTIR高信号あり。一部は造影効果を伴う。右でも一部STIR高信号/造影効果を伴う部分あり。脳実質内には異常信号なし。

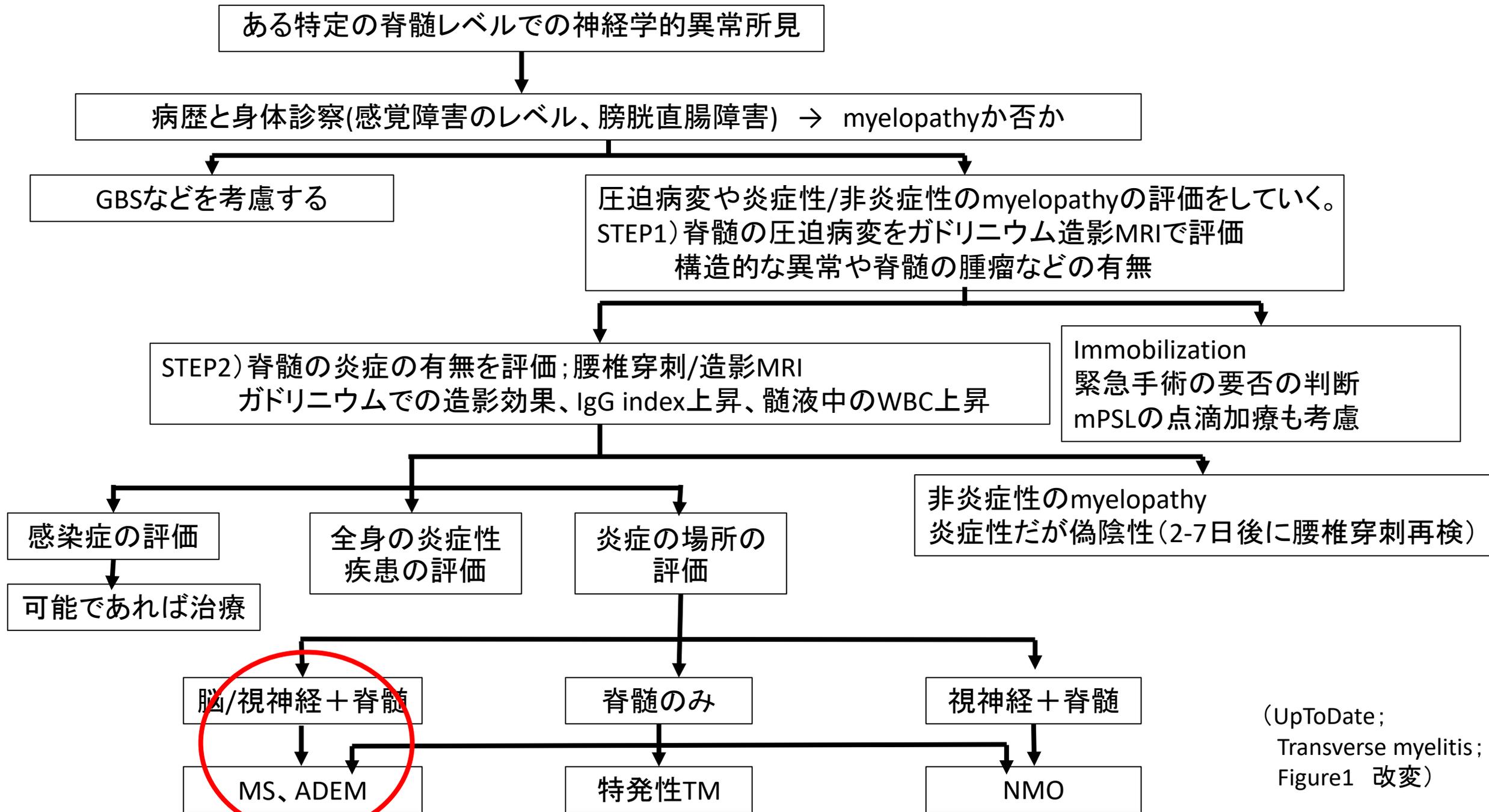
大脳白質にFLAIR高信号域が散在している。



造影効果と視神経の左右差をが認められる(黄色矢印)



白質病変が認められる

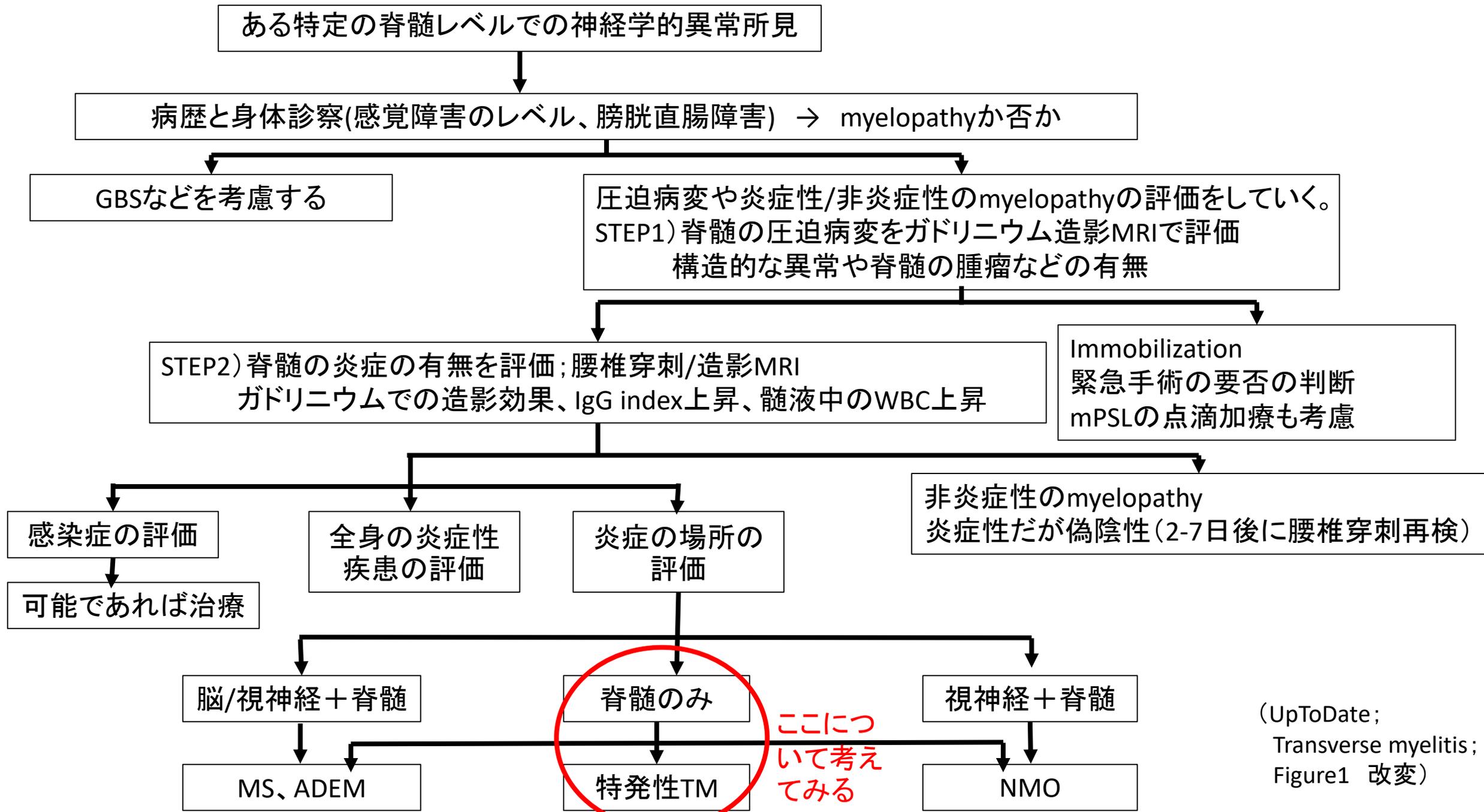


(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

経過

Th11以下の感覚異常、視神経炎を認めており、脱髄性疾患を疑った。
視神経炎に対してmPSL 1000mg × 3日間で加療開始。
治療反応はよく、膀胱直腸障害は翌日には改善。
視力/異常感覚も改善傾向となった。
第16病日にフォローの頭部MRIで脳室周囲深部白質に新規病変を認めた。

以上の経過より、空間的・時間的多発性が証明され、多発性硬化症と診断した。髄液オリゴクローナルバンド陽性も矛盾しない経過であった。
ステロイドパルス4クールで新規病変の出現はなく症状はほぼ改善した。
再発予防薬としてIFN-1βの自己注射を開始し外来フォロー中である。



(UpToDate;
Transverse myelitis;
Figure1 改変)

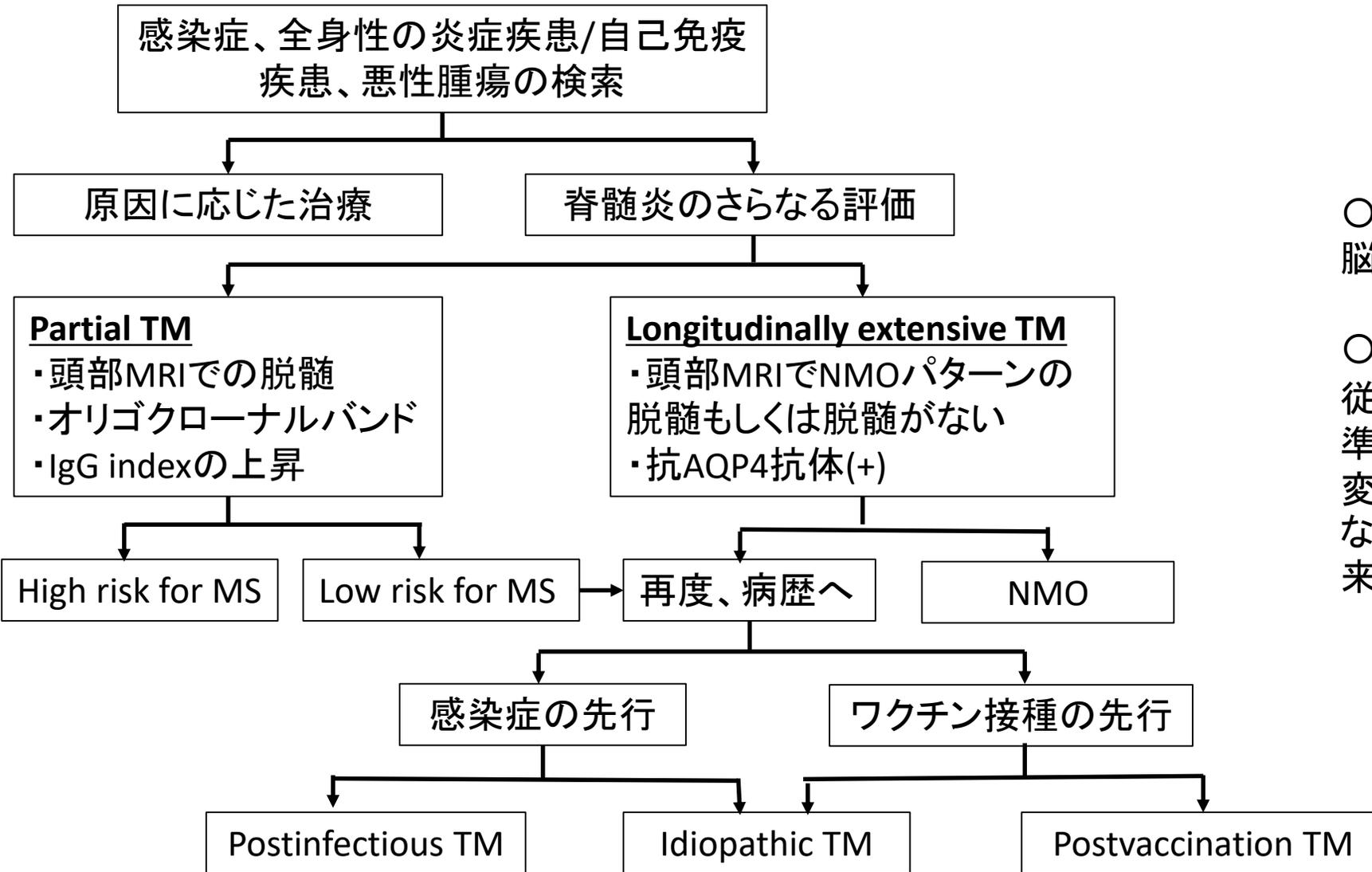
診断基準 (Transverse Myelitis Consortium Working Group)

- 1) 両側性(対称性or非対称性)の運動、感覚、自律神経の中枢性障害
- 2) 感覚異常の脊髄レベルが明確であること。
- 3) 発症から4時間～21日で症状のNadirを認めること。
- 4) 脊髄の炎症所見(CSF細胞数増加、IgG index上昇、造影MRIでの増強効果)
- 5) 圧迫、放射線後、悪性腫瘍、血管病変の除外ができること。

(Neurology 2002;59:499-505)

ただし、4)の炎症所見は認めない例も数多くあるとされており、
これがないことでTMを否定するものではない。 (Neurology. 2005 Dec27;65(12):1950-3.)

横断性脊髄炎の原因検索



○MSの頭部MRI画像：
脳室周囲に多く、散在性。

○NMOの頭部MRI画像：
従来は頭部病変がないことが診断基準のひとつであったが、広範な白質病変、視床下部病変、延髄中心管病変など、MSと異なる頭部病変をしばしば来す。

TM: Transverse Myelitis

二次性 横断性脊髄炎

- ・脱髄性疾患:

 - 多発性硬化症

 - 視神経脊髄炎

 - 急性散在性脳脊髄炎 など

- ・感染症 罹患後 / ワクチン接種後

 - CMV、EBV、HSV、VZV、インフルエンザウイルス、HIV、麻疹、風疹

 - A型肝炎、B型肝炎、エンテロウイルス、Lyme病、マイコプラズマ、梅毒 など

- ・傍腫瘍症候群 (進行例・再発例など)

- ・自己免疫疾患:

 - 全身性エリテマトーデス(Systemic lupus erythematosus ; SLE)

 - シェーグレン症候群(Sjogren syndrome ; SjS)

 - 抗リン脂質抗体症候群

 - Behcet病

- ・サルコイドーシス など

二次性の鑑別のために考慮する検査

○OTM疑いの全患者に施行が推奨

- ・全脊髄の単純＋造影のMRI; 圧迫病変の除外と脊髄異常信号の評価
- ・頭部の単純＋造影MRI; MSを示唆するような頭部病変の評価
- ・髄液穿刺; 細胞数、蛋白、糖、VDRL、オリゴクローナルバンド、IgG index、細胞診
- ・血清; 抗AQP4 IgG抗体、VitB12、メチルマロン酸、HIV抗体、梅毒血清学的検査、抗核抗体
抗SS-A抗体、抗SS-B抗体、TSH

○脊髄に長く病変を認めた際には以下を追加することが奨励

- ・血液検査; ESR、CRP、RF、ANCA、抗リン脂質抗体
- ・胸部CT; サルコイドーシスの検索

特発性 横断性脊髄炎

- ・横断性脊髄炎の診断基準を満たす症例のうち、約15.6%を占める。(Neurology 2005 Dec27;65(12):1950-3.)
- ・感染後の免疫反応により発症すると考えられる。
- ・診断基準の項目を全て満たす+除外基準をすべて満たすこと

＞除外基準

- ・10年以内に脊髄に放射線治療が照射されている
- ・前脊髄動脈の血栓を疑う神経脱落症状がある
- ・脊髄硬膜動静脈瘻を示すような画像所見(脊髄の周囲に拡張した脊髄静脈)
- ・血清学的/臨床的にサルコイドーシス、Behcet病、Sjogren症候群、SLEの診断
- ・Lyme病やHIVなどの中枢神経系への感染を示唆する徴候がある
- ・頭部MRIで多発性硬化症を示唆する所見がある
- ・臨床的に視神経脊髄炎を示唆する病歴がある (Neurology 2002 Aug27;59(4):499)
- ・治療法:ステロイドをfirst lineとして、IVIg、血漿交換、cyclophosphamide(CY)などが施行される。
領域として治療法のエビデンスは乏しい。疼痛があればNSAIDs
- ・基本的には再発がなく、長期の免疫抑制療法は不要。

Take Home Message

- ・急性経過(数日の経過)で対称性/非対称性の下肢の不全対麻痺/対麻痺や、麻痺の進行、体幹の感覚障害、背部痛、膀胱直腸障害、性機能不全、両側のBabinski反射陽性などがあれば、横断性脊髄炎を疑う。
- ・横断性脊髄炎を来す疾患は多数あり、原因によって治療法も変わるため、慎重に鑑別していく必要がある。
- ・鑑別にあたっては視神経の所見が重要となる。