

## 症例報告

上肢主体の非対称性筋力低下を呈した  
慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー

東京女子医科大学 脳神経センター 神経内科 (主任: 岩田 誠教授)

丸山 健二・竹内 恵・近藤 裕美・太田 宏平

内山真一郎・竹宮 敏子・岩田 誠

(受付 平成12年9月11日)

## はじめに

慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: CIDP) は慢性の経過をとり, ほぼ対称性に下肢優位の運動感覚障害を呈し, 免疫グロブリン, ステロイドに反応するのが特徴とされている<sup>1)</sup>. 一方, Lewis-Sumner 症候群は, 感覚障害は軽度で, 上肢優位の非対称性筋力低下, 末梢神経に持続性の伝導ブロックを呈する疾患で, ステロイドに反応することが少なく, 免疫グロブリンが最も有効とされているが, 一般に治療抵抗性とされている<sup>2)</sup>.

今回我々は上肢主体の非対称性筋力低下, 伝導ブロックを認め, 免疫吸着療法, 免疫グロブリン, ステロイドが奏功した症例を経験したので報告する.

## 症 例

患者: 37歳, 男性

職業は無職 (1996年まで生花業).

主訴: 両上肢の筋力低下, 両手指先のしびれ感.

家族歴: 特記事項はない.

既往歴: 1997年4月 水痘 (Kaposi 水痘様発疹) でアシクロビルを5日間内服した.

嗜好: タバコ20本/日20年間, アルコール

ビール中びん1~2本/日15年間

現病歴: 1994年6月, 複視が出現し近医を受診したが, 視野欠損, 視力低下はなく, 頭部CTも異常を認めず, 約2週間で自然寛解した. この頃より四肢の部分的な感覚異常を自覚するようになった. 1995年6月, 嘔声, 嚥下障害が出現し, 近医で声帯麻痺を指摘されたが自然寛解した. 1995年12月, 1996年6月, 1997年1月, 5月にも同様の嘔声, 嚥下障害を繰り返したが, いずれも約10日間で自然寛解した.

1997年1月下旬より左示指先端の感覚鈍麻が出現し, 1週間後には左手の母指と示指でつまむ力が弱くなった. その後左手指全体にピリピリする異常感覚が出現し, 右手にも同様の症状が生じた. 3~5月頃は握力は両側とも20~30kg程度であったが, 徐々に両上肢全体の筋力低下を自覚するようになり, 8月下旬には鞆を持つことも困難になった. 8月20日, 近医脳外科で頸椎MRIを施行され, C5/6の椎間板ヘルニアを認め, 9月29日, 東京女子医大病院脳外科でdiscotomyを施行されたが, 症状の改善はみられず, 筋力低下が進行したため, 10月14日当神経内科へ転科した.

入院時現症: 身長170cm, 体重58kg, 血圧

Kenji MARUYAMA, Megumi TAKEUCHI, Hiromi KONDO, Kohei OTA, Sinichiro UCHIYAMA, Toshiko TAKEMIYA and Makoto IWATA [Department of Neurology, Neurological Institute, Tokyo Women's Medical University, School of Medicine]: Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with asymmetric upper limbs dominant muscle weakness

120/70 mmHg, 脈拍 70/分整, 体温 36.4°C であり, 一般理学的所見に異常を認めなかった。

意識は清明で, 会話は正常, Mini-Mental State Exam. は 30/30 点であった。

眼球運動制限, 眼振はなく, 上方視で複視を認めた (discotomy 後より出現)。顔面の感覚に異常を認めなかった。右の鼻唇溝がやや浅く, 舌は右に偏倚し, 舌右側は萎縮, 線維束攣縮を認めた。

Barré's arm sign は両側で陽性, Barré's leg sign は両側で陰性であった。

徒手筋力検査は肩甲上腕筋, 上腕二頭筋, 腕橈骨筋は 4/3 (右/左), 上腕三頭筋は 4/3, 手関節背屈筋群, 手関節伸展筋群は 2/2, 手指背屈筋群は 1/1, 手指伸展筋群は 1/2, 握力は 0/3 kg, 両側第 1 背側骨間筋は 2/2 で筋萎縮を認めた。腸腰筋は 4/5, 大殿筋, 大腿四頭筋, 前脛骨筋は 5/5, 大腿屈筋は 5/4 と上肢優位, 非対称性の筋力低下を認めた。不随意運動は認めなかった。

深部反射は下顎反射は正常で, 二頭筋反射は両側で消失し, 三頭筋反射, 腕橈骨筋反射, アキレス腱反射は両側で低下し, 膝蓋腱反射は両側で亢進していた。病的反射は認めなかった。協調運動に異常なく, 感覚は両手指の異常感覚, 両側前腕の錯感覚を認め, 振動覚・位置覚に異常は認めなかった。歩行はほぼ正常で, Romberg 徴候陰性, 起立性低血圧, 膀胱直腸障害を認めなかった。

**検査所見:** 検尿, 血算, 血液生化学, 出血・凝固検査, 自己抗体, 免疫グロブリン, 免疫電気泳動に異常を認めなかった。各種ウイルス抗体価, ビタミン B1, B6, B12, 葉酸, 甲状腺ホルモン, 腹部エコー, 腫瘍マーカーに異常を認めなかった。抗ガングリオシド抗体は陰性で, 髄液検査では, 無色透明, 細胞数 8.0/μl (L:N=8.0:0), 蛋白 94 mg/dl, 糖 67 mg/dl (血糖 90 mg/dl), IgG index 0.69 (<0.6) であった。

神経電気生理学的検査は, ABR, blink reflex, VEP に異常を認めず, SEP は刺激に耐えられず施行できなかった。F 波は両上肢, 右下肢は導出不能で, 左下肢の F 波の潜時, 伝導速度は正常範囲であった。針筋電図では, 右上腕二頭筋で long duration, polyphasic MAP (muscle action poten-

表 伝導速度検査

運動神経伝導速度検査				
	Latency (msec)	Amplitude (mV)	ΔAMP (%)	CV (m/sec)
Median				
Rt.A1 (wrist)	3.10	5.60	] 25	48.8
A2 (elbow)	7.40	1.42		
A3 (axilla)	25.10	0.64		
Lt.A1	3.00	7.43	] 24	11.2
A2	21.8	1.80		
A3	27.1	0.33		
Ulnar				
Rt.B1 (wrist)	2.20	7.18	] 50	59.2
B2 (below elbow)	5.75	3.60		
Lt.B1	2.85	9.80	] 63	49.4
B2	7.10	6.22		
Common peroneal				
Rt	5.20	10.1	] 84	42.9
	14.1	8.45		
Lt	4.35	11.9		
	13.0	11.0	] 92	43.9

感覚神経伝導速度検査

	Latency (msec)	Amplitude (μV)	CV (m/sec)
Median			
Rt.	3.08	6.91	45.5
Lt.	3.62	10.3	38.7
Ulnar			
Rt.	3.14	9.77	44.6
Lt.	2.14	8.95	53.4
Sural			
Rt.	2.34	16.4	42.7
Lt.	2.14	7.86	46.7

左右の正中神経, 右尺骨神経において, 近位振幅/遠位振幅(ΔAMP)が50%以下であり伝導ブロックが疑われた。ΔAMP(%)=(Anの振幅/An-1の振幅)×100, CV: conduction velocity.

tial), 右 ECR で polyphasic MAP を認めたが, 刺入電位の異常はなく, 安静時異常筋放電はみられなかった。

運動神経伝導検査では左右の正中神経, 右尺骨神経において, 近位振幅/遠位振幅が50%以下であり伝導ブロックが疑われた(表)。

右正中神経のインチング法で手首から約6~8 cm のところで明らかな伝導ブロック所見を認めた(図1左)。同様に右尺骨神経のインチング法では手首から約14~16 cm のところで伝導ブロッ

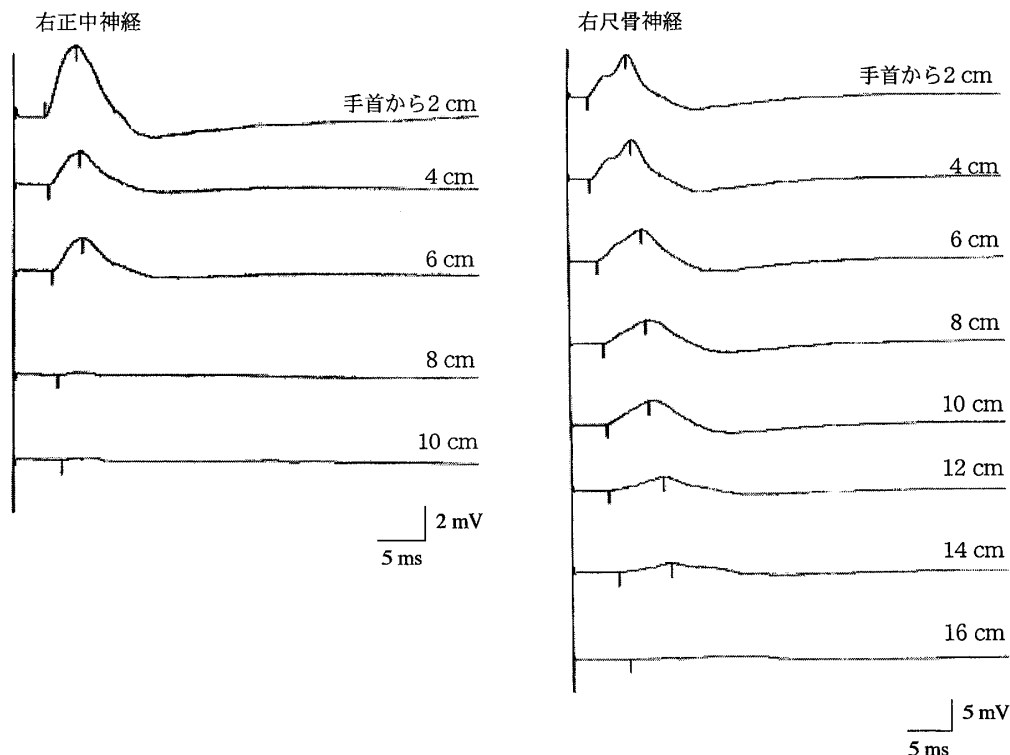


図1 インチング法

右正中神経のインチング法で手首から約6~8cmのところ(左)および右尺骨神経のインチング法で手首から約14~16cmのところ(右)で伝導ブロック所見を認めた。

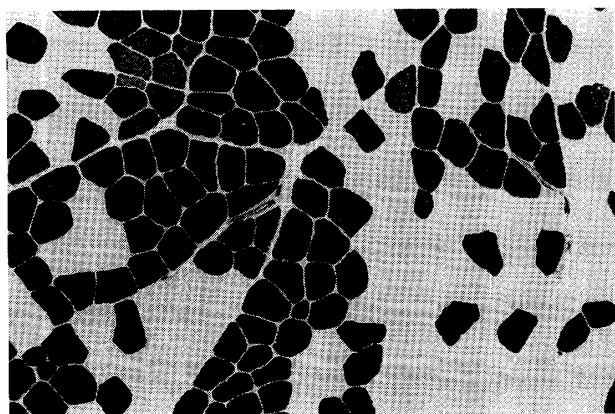


図2 左短腓骨筋 (ATPase 染色 pH10.5 ×120)  
ATPase 染色では fiber type grouping を認めた。

ク所見を認めた(図1右)。左正中神経、左尺骨神経の肘関節部刺激で複合活動電位の時間的分散を認めた。

左短腓骨筋生検では、HE 染色で筋線維横断面の軽度の大小不同、NADH-TR 染色では target/targetoid 線維を認めた。ATPase 染色では fiber type grouping を認めた(図2)。左腓腹神経生検で

は、有髄線維密度はほぼ正常だが、一部の神経束で低下がみられ、神経内鞘の浮腫を認める部位もあった(図3上)。神経束の一部に髓球を認めるが、cluster 形成は認められない。軸索径に比し菲薄な髓鞘を有する線維を認めたが、明らかな onion bulb 形成はみられなかった(図3下)。有髄線維直径分布ヒストグラムでは、二峰性は保たれていた(図4)。ときほぐし法では condition A (正常) 72%、C (節性脱髄) 7%、F (髓鞘再生) 4%であった。

**臨床経過** (図5)：免疫吸着療法を1クール(3回/週)施行し、約2週間経過したところで筋力の改善がみられたが、NDS (neurological disability score) は113から110点で上肢の筋力低下、上下肢遠位優位の感覚障害と下肢筋力低下が進行し、独歩不能となった。髄液蛋白も129 mg/dl と上昇したため免疫グロブリン療法(5 g/日を5日間、計25 gを投与)を施行した。約2週間後、握力、上肢の筋力の改善がみられたが、NDS 120点と効果不十分なため再度免疫吸着療法を1クール施行

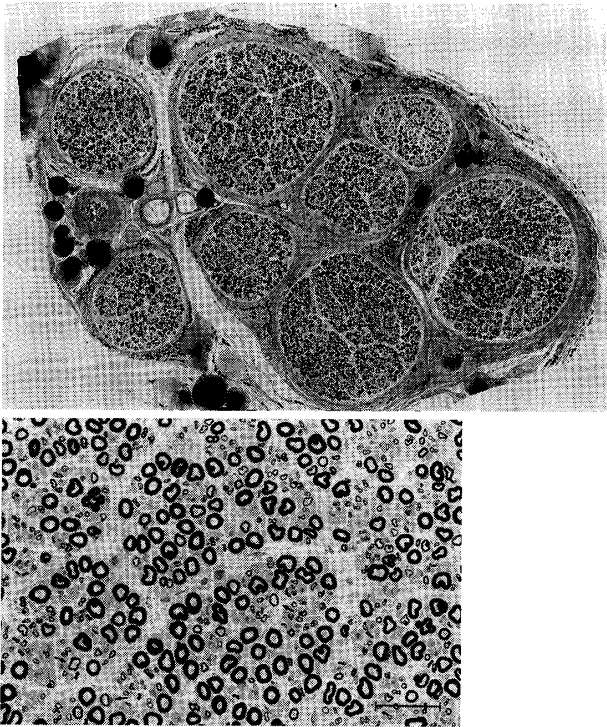


図3 左腓腹神経(エポソニ包埋トルイジンブルー染色)  
上:有髄線維密度はほぼ正常だが、一部の神経束で低下がみられ、一部の神経束で内鞘の浮腫を認める部位もあった。  
下:軸索径に比し菲薄な髄鞘(矢印)を認めたが、明らかな onion bulb 形成はみられなかった(×360, bar: 50 $\mu$ m)。

後、プレドニゾロン 60mg/日を開始した。4週間投与したところ NDS 67点と改善したため 10 mg/2週ずつ漸減した。2カ月後には握力は右 19kg, 左 9kg に改善し、独歩が可能になり、NDS 58点, PSL 30 mg/日で退院した。経過中に右末梢性舌下神経麻痺を認めた。

### 考 察

本症例は、上肢優位の非対称性筋力低下、運動神経における伝導ブロック、髄液の蛋白細胞解離、著明なステロイド反応性を呈したことが特徴的であった。

Lewis ら<sup>2)</sup>は CIDP40 例中 5 例で上肢遠位の非対称性の筋力低下・萎縮と持続する伝導ブロックが多巣性に存在することを発見し、multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block と命名し、CIDP の亜型として報告した。Parry ら<sup>3)</sup>は、進行性の上肢の筋力低下、筋萎

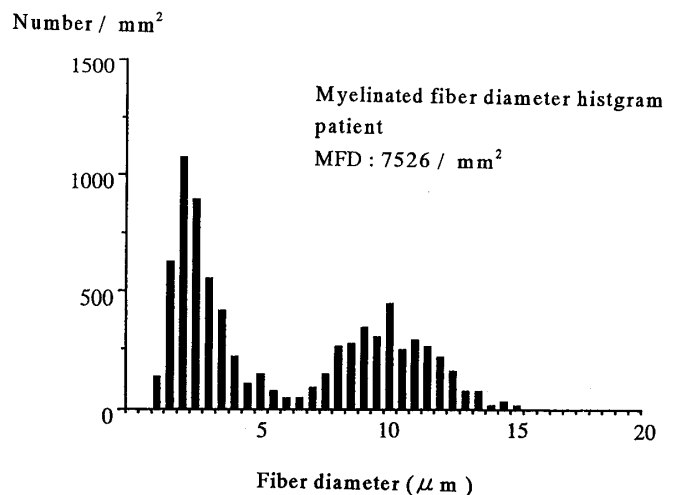
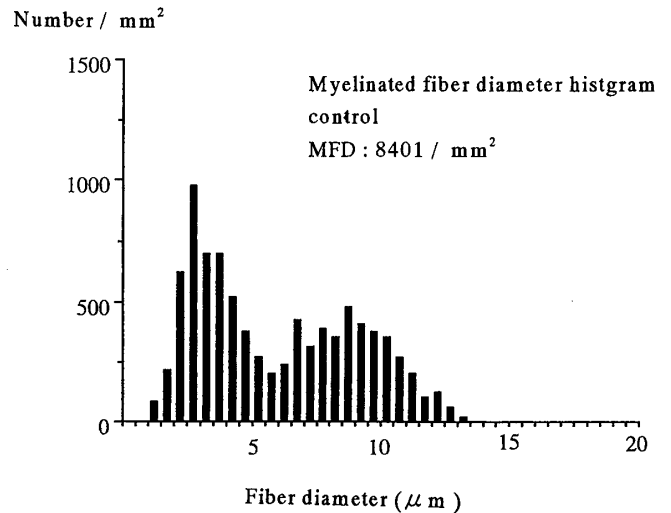


図4 有髄線維直径分布ヒストグラム  
有髄線維密度は軽度減少しているが、ヒストグラムでは、二峰性は保たれていた。

縮を呈し感覚障害がほとんど認められないことより、運動ニューロン疾患との鑑別の重要性を強調した。その後、抗 GM1 抗体上昇を認めた 2 例を Pestronk ら<sup>4)</sup>が報告し、多巣性運動ニューロパチー (multifocal motor neuropathy: MMN) の概念を提唱し、現在では MMN として包括されるようになった。

CIDP の要素をもちながら非対称性筋力低下、伝導ブロックを呈する例を Lewis-Sumner 症候群、運動障害型を MMN と整理することができる。これらが CIDP と独立した疾患ととらえるかは議論されており、結論がでていない<sup>5)</sup>。Vanden



た.

## 文 献

- 1) **Dyck PJ, Lais AC, Ohta M et al:** Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc* **50:** 621-637, 1975
- 2) **Lewis RA, Sumner AJ, Brown MJ et al:** Multifocal demyelinating neuropathy with persistent conduction block. *Neurology* **32:** 958-964, 1982
- 3) **Parry GJ, Clarke S:** Multifocal acquired demyelinating neuropathy masquerading as motor neuron disease. *Muscle Nerve* **11:** 103-107, 1988
- 4) **Pestronk A, Cornblath DR, Ilyas AA, et al:** A treatable multifocal motor neuropathy with antibodies to GM1 ganglioside. *Ann Neurol* **24:** 73-78, 1988
- 5) **Krendel DA, Costigan DA:** Multifocal motor neuropathy or CIDP? *Ann Neurol* **34:** 750-751, 1993
- 6) **Van den Berg-Vos RM, Van den Berg LH, Franssen H et al:** Multifocal inflammatory demyelinating neuropathy: a distinct clinical entity? *Neurology* **54:** 26-32, 2000
- 7) **Kaji R, Oka N, Tsuji T et al:** Pathological findings at the site of conduction block in multifocal motor neuropathy. *Ann Neurol* **33:** 152-158, 1993
- 8) **Van den Bergh P, Logigian EL, Kelly JJ:** Motor neuropathy with multifocal conduction blocks. *Muscle Nerve* **12:** 26-31, 1989
- 9) **Kaji R, Shibasaki H, Kimura J:** Multifocal demyelinating motor neuropathy: cranial nerve involvement and immunoglobulin therapy. *Neurology* **42:** 506-509, 1992
- 10) **Pringle CE, Belden J, Veitch JE et al:** Multifocal motor neuropathy presenting as ophthalmoplegia. *Muscle & Nerve* **20:** 347-351, 1997
- 11) **Pestronk A, Choksi R:** Multifocal motor neuropathy. Serum IgM anti-GM1 ganglioside antibodies in most patients detected using covalent linkage of GM1 to ELISA plates. *Neurology* **49:** 1289-1292, 1997