Sjögren症候群と周期性四肢麻痺

一症例報告並びに文献的考察一

慶応義塾大学神経内科 五十棲一男◇ 後藤文男 福内靖男
厚東篤生 田中耕太郎

概要 周期性四肢麻痺を主訴とするSjögren症候群の1例を経験したので報告する。症例は48才、女性。四肢麻痺状態で入院。CPK正常、低K血症より周期性四肢麻痺が考えられ、高Cl性代謝性アシドーシス、アルカリ尿より、遠位尿細管性アシドーシスが明らかとなった。電解質補正により筋力は正常に復したが、その後の精査でSjögren症候群(sicca complex)が確診された。周期性四肢麻痺を前景にしたSjögren症候群は従来その存在が注目されていないが、文献的考察によりSjögren症候群における周期性四肢麻痺の出現率は2.6%、また、周期性四肢麻痺を呈するSjögren症候群の92%はsicca complexであると算定された。

(日内会誌 75:1787~1793, 1986)

緒 言

Sjögren症候群(以下SjS)は比較的希な疾患であるが、尿細管性アシドーシス(以下RTA)を合併するという事実は今日では一般的になり、教科書にも記載されるようになった。一方、種々の原因によるRTAが周期性四肢麻痺(以下PP)を来しうる事もよく知られている。しかしPPを前景にしたSjSの報告は少なく、その出現頻度やhypokalemic myopathy(以下HM)との鑑別についてはほとんど議論されていない。今回我々は低K性PPを契機としてRTAの症状が初めて顕在化し、基礎疾患にSjSが確認された1例を経験したので報告する。さらにSjSに合併するPPにつき文献的考察を加えた。

症 例

患者: 48才、女性、花屋経営。

主訴: 四肢筋力低下。

既往歴: 特記すべきことなし。

家族歴: 父親は高血圧を有し、脳血管障害にて死亡(50才)。母親は高血圧・腎疾患(詳細不明)を有し、脳血管障害にて死亡(55才)。

現病歴: 22才頃よりう歯になりやすく抜歯を重ね、現在ほとんど全部義歯。46才の時、耳下腺腫脹があり近医で流行性耳下腺炎を疑われていた。1984年7月頃より食欲が低下し、また多飲・多尿・下痢傾向となり全身倦怠感を自覚していた。8月7日から登山に出かけていたが、8日帰りのバスから降りた時に左下肢に力が入らず歩行困難を感じ、また乗用車に乗り換える時、両手で左下肢を持ち上げなければならなかった。この時、頭痛、発熱、下肢痛、知覚障害はなく、脱力は夜には回復した。8月20日午後4時頃、歩行中両側大腿後面の筋肉痛と両下肢の脱力を認めた。21日午前中、両側の前腕、手の脱力も加わって鉛筆が持てなくなり、午後には自分で起き上がれないようになった。軽い夕食を与えられた後、午後8時ごろ就寝したが、翌日午前0時ごろ嘔吐1回あり、2時頃より呼吸困難が出現したため、4時30分慶応義塾大学病院神経内科へ緊急入院となった。

入院時現症: 身長157cm、体重50kg、体格中等、軽度のやせがある。体温36.8℃。皮膚乾燥なし。脈拍70/分、整、血圧150/70mmHg、貧血があ

[昭和60年10月7日受稿]

Sjögren's syndrome and periodic paralysis A case report and review of the literature

Kazuo ISOZUMI, Fumio GOTOH, Yasuo FUKUUCHI, Atsuo KOTO and Kortaro TANAKA, Department of Neurology,

School of Medicine, Keio University, Tokyo

表1. 入院時の主な検査所見

電解質		α_1 -glob	2.7 %	免疫グロブリン	
Na	143.5 mEq/l	α_2 -glob	7.1 %	IgG	2799 mg/dl
K	1.81 mEq/l	β -glob	5.9 %	IgA	323 mg/dl
Cl	121 mEq/l	γ -glob	25.8 %	IgM	118 mg/dl
Ca	8.2 mEq/l	A/G	1.41	血清蛋白免疫電気泳動	
IP	2.2 mEq/l	膠質反応		polyclonalなIgGの増加 (+)	
動脈血ガス		TTT	8.9 Mac.U	尿検査	
pH	7.21	ZTT	26.9 Kunkel U	糖	(-)
Pco ₂	23 mmHg	酵素系		蛋白	1.80 g/d
Po ₂	154 mmHg	GOT	9 IU/l	Alb	15.2 %
HCO ₃ ⁻	9 mEq/l	GPT	5 IU/l	$\alpha_1 \cdot \alpha_2$ -glob	8.5 %
BE	-17 mEq/l	LDH	176 IU/l	β -glob	22.3 %
心電図		CPK	45 IU/l	γ -glob	53.9 %
T波平低, ST低下, U波増高		Aldolase	1 IU/l	A/G	0.19
末梢血		Amylase	524 IU/l	蛋白免疫電気泳動	
RBC	275 万/cmm	P1	21 %	低分子成分を主体とする	
Hb	8.6 g/dl	P2	4 %	tubular type proteinuria	
Ht	26.0 %	P3	0 %	CRTNN	0.86 g/d
MCV	99.4 fl	S1	67 %	$\beta 2$ -microglobulin	1 mg/dl以下
MCH	31.2 pg	S2	8 %	myoglobin	(-)
MCHC	33.0 g/dl	S3	0 %	アミノ酸定量	W.N.L.
Ret	18 %	血糖	97 mg/dl	沈渣	
Plat	22.3 万/cmm	BUN	8.7 mg/dl	WBC	2 以下 / 1 視野
WBC	6400 /cmm	CRTNN	0.9 mg/dl	RBC	(-)
(分画正常)		Fe	29 μ g/dl	pH	8.0
ESR	70 mm/h	TIBC	255 μ g/dl	髄液検査	
CRP	(±)	UIBC	226 μ g/dl	細胞・糖・蛋白	正常
血清化学		Cu	109 μ g/dl	胸部単純X-P	正常
TP	9.1 g/dl	血清補体価		腹部単純X-P	正常
Alb	58.5 %	C3	66 mg/dl	頭蓋単純X-P	正常
		C4	20 mg/dl	頭部CT	正常

り、黄疸はなく、口腔内乾燥があり、耳下腺腫脹はなし。軽度の両側顎下腺腫脹があり、頸部リンパ節は触知せず、甲状腺腫なし。心肺腹部に異常なく、下腿浮腫なし。

神経学的所見：意識清明、精神機能正常、言語正常。失行、失認なく、脳神経系に異常はない。運動系では筋力検査で全体として近位筋優位の四肢の著明な筋力低下を認める(三角筋右3、左3、上腕二頭筋4-、2、上腕三頭筋3、4-、手首屈曲4、3、手首伸展4-、3-、握力0kg、0kg、腸腰筋2-、2-、大腿四頭筋2、2、大腿屈筋2-、2-、前脛骨筋4+、3+、腓腹筋5、5)(MRC法)。筋萎縮、線維束性攣縮は認めない。percussion myotonia、筋硬直は認めないが、四肢に軽度の筋圧痛を認める。深部反射は上肢では低下、下肢では消失している。深部反射の左右差や病的反射、

および項部硬直は認めない。知覚系には異常がない。

入院時検査所見(表1)：電解質では、Naは正常範囲内だが、Kは1.81mEq/lと著明な低値を示した。動脈血ガスではpH 7.21とアシドーシスが高度で、Pco₂は低値、Po₂は高値をとり、HCO₃⁻が著明な低値でBEは-11mEq/lと、高Cl性代謝性アシドーシスの呼吸性代償を示した。心電図はT波平低、ST低下、U波増高と、低K血症に特徴的な波形を得た。末梢血では正球性正色素性貧血を認めた。血沈は1時間値70mmと亢進を示した。血清蛋白分画では γ -globulinが著明に上昇し、膠質反応ではTTT、ZTTともに上昇を示した。酵素系ではGOT、GPT、LDH、CPK、aldolaseはいずれも正常範囲内で、唾液腺由来のamylaseのみ著明な上昇を示した。血清補体価は正常範囲内だが、

表 2. 入院後の主な精査所見

RF	(-)
RAHA	1:160
抗核抗体 (+) speckled pattern	1:64以上
抗RNP抗体	(-)
抗Sm抗体	(-)
抗SS-B抗体	(+)
抗Ki抗体	(-)
抗Og抗体	(-)
その他の非ヒストン核蛋白に対する抗体	(-)
抗サイログロブリン抗体	1:100以下
抗甲状腺ミクロゾーム抗体	1:100以下
LEテスト	(-)
直接グームテスト	(-)
Rose Bengal Score	両側 0
蛍光色素試験	両側 (-)
Schirmer test	右 4 mm 左 5 mm
Tc (99m)による唾液腺スキャン	正常唾液腺スキャン・分泌能正常
Tensilon test	(-)
筋電図 (9月18日)	myogenic disturbance

免疫グロブリンはIgGが著明に上昇, IgAも軽度上昇を示した。血清蛋白の免疫電気泳動ではpolyclonalなIgGの増加が示された。尿糖は認めなかったが, 低分子成分を主体とするtubular type proteinuriaを認めた。ミオグロビン尿は認めなかった。髄液検査では, 細胞, 糖, 蛋白とも正常であった。

入院後経過 (表 2, 図 1 ~ 3): Distal renal tubular acidosis (type I, gradient type, dRTA) による低K性PPと診断, 入院直後より図 1 に示すような, KClおよび重炭酸ナトリウムによる電解質補正を開始した結果, 血清Kの正常化と共に筋力は急速に回復し, 以後は重炭酸ナトリウムのみの投与でK値は正常に維持され, 発作の再発は見られなかった。本症例では, 既往に高度のう歯があり, 長年月に及ぶ唾液分泌障害が示唆され, また入院時, 口腔内乾燥, 顎下腺腫脹, 正球性正色素性貧血, 血沈亢進, 非特異性高ガンマグロブリン血症, amylase高値等を認め, dRTAの原因としてSjSの存在が強く疑われたため, 精査を行なった。免疫学的検査ではRF (+), RAHA 1:160, 抗核抗体が陽性でspeckled patternを呈し, 抗SS-B抗体が証明された。Schirmer's testは右4mm,

図 1. 臨床経過. (注)②~⑥のhalf toneは正常範囲を示す。

図 2. Lip biopsy. 小葉内導管周囲に多数の単核細胞の浸潤を認める。(HE染色, 140倍)

左5mmと涙液分泌の低下を示した。lip biopsy (図 2) では小葉内導管周囲に多数の単核細胞の浸潤を認め, 唾液腺造影 (図 3) では直径1mm以上の大小不同の点状・球状陰影を腺内にびまん性に認めた。これらの臨床症状並びに検査所見は, 厚生省シェーグレン病診断基準にも適合し, SjSと確診

図3. 唾液腺造影. 直径1mm以上の大小不同の点状・球状陰影を腺内にび漫性に認める.

された.

なお筋力回復後の9月18日に検査された筋電図では, 上下肢の近位筋, 遠位筋共に, low amplitude, short durationの電位が認められたが, 末梢神経伝導速度は正常であった.

本症例は慢性関節リウマチ(以下RA)を初めとする膠原病の所見を全く認めないため, SjSの中でも特にsicca complexに相当する. sicca complex自体に対してはステロイド投与の適応はなく, また患者の自覚症状もほとんどなかったため, 特に治療は行なわなかったが, 入院中amylaseの高値が続き, また耳下腺, 顎下腺の圧痛をしばしば認め, SjSがactiveであることがうかがわれた.

考 案

本症例は, 四肢の発作性弛緩性麻痺, 深部反射の減弱, 低K血症, CPK正常より低K性PPが疑われ^{1)~3)}, これらに加えて高Cl性代謝性アシドーシス, アルカリ尿の存在よりdRTAと診断され⁴⁾, さらに高度のう歯の既往, 口腔内乾燥, 抗SS-B抗体陽性, lip biopsy・唾液腺造影の特徴的な異常所見よりSjS(sicca complex)と診断された^{5)~6)}1例である.

SjSとRTAの合併については, Morrisら⁷⁾, Talalら⁸⁾, Shearnら⁹⁾, Masonら¹⁰⁾, 川満ら¹¹⁾の総説的臨床研究の他に, 我々の調べた限りでは今日までに邦文, 英文を合わせて46件の症例報告文献がある. これらの症例報告文献に発表されたす

べての症例を表3に示す. SjS全体に占めるRTAの合併率については報告により様々だが, 厚生省特定疾患シェーグレン病調査研究班の調査⁵⁾によれば5.9%となる. 本症例は, SjSの中でもRA, 全身性エリテマトーデス(SLE), 進行性全身性強皮症(PSS)などの結合織病を伴わない, sicca complexと呼ばれるものに相当する⁶⁾. 同調査によればsicca complexとRTAの合併率は11.4%であり, sicca complex以外のSjSにおけるRTA合併率よりも高く, この傾向は表3においても明らかである. いずれにしてもSjSがRTAを来しうるのは今日では教科書にも記載されるようになり, 本邦ではSjSに伴うRTAを合併症でなく部分症状とみなす考え方が一般的になってきている. 一方, 種々の原因によるRTAがPPを来しうることも広く認められている¹²⁾. ところがRTAを伴うSjSでPPの合併を強調した報告は極めて少なく, Ras-kinら¹³⁾は彼らの1981年の論文の中で, 自分たちの報告が世界で最初であると述べている. わが国でのPP合併例としての報告は, 1978年の山前ら¹⁴⁾の2例および宅間ら¹⁵⁾の1例があるのみで, 他の文献ではたとえPPの症候を呈していても, それが合併症としてはとりあげられず, 単にRTA合併SjSとして報告されている.

PPには遺伝性家族性の発現をみる本態性のものと, 他疾患に伴って現われてくる続発性のものがあり, 現在では一つの症候群と考えられている¹⁶⁾. 本症例は「続発性で低K血症を伴うもの」のうち「RTAに伴うもの」に位置づけられ¹⁷⁾, PPと診断することに問題はないように思われる. ただ1970年にHornら²⁾がHMの概念を確立して以来, 低K血症に伴う四肢の脱力発作は, PPとHMに大きく分類されるようになった¹⁾. HMにおいても, 弛緩性不全四肢麻痺, 深部反射の減弱, 低K血症, K補正による麻痺の消失などを認め, 臨床的にはPPと極めて類似している. これら2病態については濱口ら³⁾の鑑別表があり, それによれば両者の分離性が最も高くかつ臨床的に簡便な項目は, やはりHornら²⁾が当初より指摘している血清酵素活性である. すなわち, HMでは発作中CPK, GOT,

表3. RTAを伴ったSjSの文献例…特に四肢麻痺発作の有無に注目して

症例 番号	掲載 年	著 者	年 令	性 別	四肢麻痺 発作の既往	主 訴	CPK (u)	GOT (u)	LDH (u)	合併結合織疾患
1	1963	八幡義人ら	28	女	(-)	腰 痛	•	•	•	Sicca complex
2	1965	Shearn MA et al.	24	女	(-)	口渇・多飲	•	•	•	Sicca complex
3	1967	塩路隆治ら	54	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
4	1969	塩路隆治ら	14	女	(+)	四肢麻痺	•	27	•	Sicca complex
5	1969	豊 紘ら	38	女	(+)	四肢麻痺	•	8	1	Sicca complex
6	1970	Shioji R et al.	41	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
7		同 上	36	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
8	1971	Walker B et al.	28	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
9	1972	畔柳武雄ら	30	女	(-)	腰 痛	•	15	•	Sicca complex
10	1973	塩路隆治ら	43	女	(-)	乾燥症状	•	•	•	Sicca complex
11		同 上	46	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
12	1974	渡辺洋三ら	20	女	(-)	口渇・多飲	•	18	•	Sicca complex
13	1975	早稲田 則雄ら	20	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	SjS+SLE
14	1975	遠藤安行ら	45	女	(-)	全身倦怠感	•	29	155	Sicca complex
15	1976	Flynn CT et al.	45	女	(-)	乾燥症状	•	•	•	Sicca complex
16	1976	植村泰三ら	36	女	(-)	全身倦怠感	•	83	236	Sicca complex
17	1976	斎藤慎太郎ら	36	女	(+)	四肢麻痺	•	8	•	Sicca complex
18	1977	Winer RL et al.	49	男	(-)	耳下腺腫脹	•	•	•	Sicca complex
19	1977	A Marquez-Julio et al.	64	女	(-)	全身倦怠感	•	•	•	Sicca complex
20	1977	羽柴哲自ら	41	女	(+)	四肢麻痺	2	11	356	Sicca complex
21	1978	松岡博昭ら	43	女	(-)	全身倦怠感	28	•	•	SjS+RA
22	1978	関 浩ら	55	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
23	1978	山前邦臣ら	33	女	(+)	四肢麻痺	•	20	269	Sicca complex
24		同 上	46	女	(-)	四肢麻痺	•	•	•	Sicca complex
25	1978	宅間永至ら	39	女	(+)	四肢麻痺	•	28	219	Sicca complex
26	1978	林田 功ら	63	女	(+)	四肢麻痺	•	26	115	Sicca complex
27	1978	山岡好恵ら	21	女	(+)	四肢麻痺	•	57	•	Sicca complex
28	1978	Pisanty S et al.	23	女	(-)	乾燥症状	•	•	•	Sicca complex
29	1979	西村泰治ら	68	女	(-)	乾燥症状	•	25	135	Sicca complex
30	1979	平方秀樹ら	42	女	(-)	口渇・多飲	•	35	180	Sicca complex
31	1979	山内康平ら	28	女	(+)	食欲不振	289	4	410	Sicca complex
32	1979	勝島一郎ら	44	女	(+)	食欲不振	•	13	359	Sicca complex
33		同 上	30	女	(-)	口渇・多飲	•	22	255	Sicca complex
34	1980	中崎美奈子ら	35	女	(+)	口渇・多飲	•	20	297	Sicca complex
35	1980	近藤忠亮ら	22	女	(-)	口渇・多飲	119	116	520	Sicca complex
36	1980	古賀暉人ら	29	女	(-)	口渇・多飲	•	28	320	Sicca complex
37		同 上	29	女	(+)	口渇・多飲	•	18	320	Sicca complex
38	1980	児玉龍彦ら	18	女	(-)	口渇・多飲	•	57	245	Sicca complex
39		同 上	25	女	(-)	口渇・多飲	•	17	114	Sicca complex
40	1981	山口孝太郎ら	49	男	(-)	全身倦怠感	•	17	131	Sicca complex
41	1981	古賀正史ら	41	女	(-)	無月経	•	23	•	Sicca complex
42	1981	Raskin RJ et al.	30	女	(+)	四肢麻痺	•	•	•	SjS+PSS
43	1981	長嶺元久ら	31	女	(-)	腰 痛	20	29	239	Sicca complex
44	1982	白井日出雄ら	20	女	(-)	鼻出血	•	14	134	Sicca complex
45	1982	武曾恵理ら	52	女	(-)	全身倦怠感	1140	31	505	Sicca complex
46	1982	太田善介ら	40	女	(-)	皮下出血	•	•	•	Sicca complex
47	1983	種市幸二ら	25	女	(-)	食欲不振	•	62	•	Sicca complex
48		同 上	52	女	(-)	な し	•	46	•	Sicca complex
49	1983	萩原修ら	31	女	(-)	視力低下	12	17	113	Sicca complex
50	1983	保科博登ら	37	女	(-)	下腿痛	14	22	263	Sicca complex
51	1983	伊東俊夫ら	46	女	(-)	動 悸	14	24	30	Sicca complex
52	1984	土肥 紘ら	46	男	(+)	全身倦怠感	•	16	•	Sicca complex
53		同 上	71	男	(-)	下腿浮腫	•	17	•	Sicca complex
54	1984	矢住孝昭ら	49	女	(+)	脱力感	21	20	210	Sicca complex
55		本 症 例	48	女	(+)	四肢麻痺	45	9	176	Sicca complex

LDH等が異常に上昇(CPK 600~8000IU/l, GOT 300~800IU/l, LDH 800~1600IU/l)し、麻痺の回復につれて正常化を示すが、PPでは発作中でもこれらの酵素活性は正常範囲内にある。

以上のような観点から本症例を再考してみると、(i) 発作性弛緩性不全四肢麻痺を2度来している、(ii) 発作時深部反射が上肢で減弱、下肢で消失していた、(iii) 発作時知覚障害を認めなかった、(iv) 発作時著明な低K血症を認めた、(v) Kの投与により麻痺が消失した、(vi) 発作間歇期には筋力低下を認めなかった、(vii) 発作時CPK・GOT・LDHはいずれも正常範囲内にあった、(viii) 尿中にmyoglobinを検出しなかった、等の所見を有しており、低K性PPと診断するのに十分であると考え、本症例では入院後経過に詳述したようにSjSおよびRTAの診断はdefiniteであり、また低K血症PPを来しうる原発性アルドステロン症や、甲状腺機能亢進症をはじめとするその他の原因を認めないため、PPがRTAに起因したことは議論するまでもないであろう。

しかし本症例には二つの問題点がある。その一つは、入院後4週間を経て筋力も全く正常に復していた9月18日の筋電図検査において明らかなmyogenic disturbanceを認めたこと、もう一つは、入院後一時的にはあるがCPKが正常範囲を逸脱して軽度の上昇を示したことで、これらはPPよりもむしろHMを示唆するものである。このような矛盾はPPとHMの鑑別を考える際しばしば遭遇する問題であるが、これは榊原¹⁸⁾の指摘するように、体外喪失性低K血症によるPPとHMとが重症度の違いにより単に表現型を異にするだけの同一病態であるための必然的な結果かも知れない。すなわち、K喪失による著しい低K血症がKの補給、あるいは代償機構により短時間で改善されるならPPの臨床像を示し、またそれが高度で持続も長いときにはHMを呈し、筋壊死を伴うこともあるというように、両者を連続線上にあるものとしてとらえれば¹⁸⁾、PPにおいて本症例のような矛盾点が生じても許容することができよう。ちなみに、表3の症例49(萩原ら)は筋生検の行なわれ

た唯一の症例で、大腿四頭筋生検で、筋鞘核の増加、小円形細胞浸潤、脂肪変性を認めている。ただしこの症例では四肢麻痺発作は見られなかった。

さてSjSにおけるPPの出現頻度を推定するため表3について検討を加える(ここでは上に述べた理由により、酵素活性その他の点からのPPとHMの鑑別は行わず、PPとして一括して考えることにする)。これら文献報告された症例がすべての症例を代表するわけではないが、この表で見る限り、55例中24例、実に44%の症例で入院時または既往に四肢麻痺を認めている。

種々の原因によるdRTA全般における四肢麻痺発作の出現率に関する、ほとんど唯一と思われる統計は、1963年Elkintonによつて示された¹⁹⁾。これは男性24例、女性48例、計72例のdRTAの症例のうち、29例、40%の症例に四肢麻痺発作を認めたというもので、個々の症例の原因疾患に関する記載は無い。しかしながら、症例の3分の2が女性であること、RTAを合併する免疫疾患としてはSjSが圧倒的に高率であること²⁰⁾を考慮すると、この72例のうちにはSjSがかなりの比率を占めているものと思われる。従つて、SjSによるRTAにおけるPPの出現率44%は、その他のRTAにおけるPPの出現率よりもやや高率である。

この44%と、SjSにおけるRTAの出現率5.9%⁹⁾を乗じると、2.6%という頻度が導かれる。この頻度は必ずしも希と言えるものではない。sicca complexにおいては本症例のようにSjS、RTAを有していることに気付かず長年無症状に経過し、PPが来院時主訴となる場合が意外に多いことが表3でも明らかで、PPを認めた24例のSjSのうち、22例、92%がsicca complexであつたことは特記すべきことである。

PP全般の中で、SjSが原因である確率がいかほどであるかは、最も興味あるところであり、臨床的にも有用だが、残念ながらこれを算出する基礎となる統計は現在のところ得難く、また独自に算出できるだけの豊富な症例報告もない。しかしその確率は一般に考えられているよりもかなり高率

であると考えられ、家族歴並びに甲状腺機能亢進症を有さない中年女性の低K性PPを見た時、SjSは可能性の高い基礎疾患として必ず念頭におく必要があると思われる。

結 語

1) 周期性四肢麻痺を主訴とするSjögren症候群の1例を報告した。

2) 文献上Sjögren症候群における周期性四肢麻痺の出現率は2.6%と算出された。

3) 周期性四肢麻痺を呈するSjögren症候群の92%はsicca complexであると算出された。

本症例の診断にあたり、貴重な御意見、御協力をいただいた、慶応義塾大学医学部耳鼻咽喉科村上泰助教授、同血液・感染・リウマチ科東條毅講師、同腎臓・内分泌・代謝科猿田享男教授に深謝いたします。

文 献

- 1) 岡本幸市, 他: 二種類の線維状核内封入体を認めた hypokalemic myopathy の1例. 臨床神経 24: 379, 1984.
- 2) Horn GV, et al: Hypokalemic myopathy and elevation of serum enzymes. Arch Neurol 22: 335, 1970.
- 3) 濱口勝彦, 他: 原発性アルドステロン症の四肢麻痺—低K血症壊死性ミオパチー. 臨床神経 13: 705, 1973.
- 4) 木野内喬, 他: 原発性尿管管性アシドーシス. Medicina 21: 844, 1984.
- 5) 厚生省特定疾患シェーグレン病調査研究班. 昭和52年度研究業績, 1978.
- 6) 山根 元: Sjögren症候群. Medicina 21: 1576, 1984.
- 7) Morris RC, Fudenberg HH: Impaired renal acidification in patients with hypergammaglobulinemia. Medicine 46: 57, 1967.

- 8) Talal N, et al: Renal tubular acidosis, glomerulonephritis and immunologic factors in Sjögren's syndrome. Arthritis Rheum 11: 774, 1968.
- 9) Shearn MA, Tu WH: Latent renal tubular acidosis in Sjögren's syndrome. Ann Rheum Dis 27: 27, 1968.
- 10) Mason AMS, Golding PL: Hyperglobulinaemic renal tubular acidosis: A report of 9 cases. Br Med J 18: 143, 1970.
- 11) 川満久恵, 他: Sjögren症候群症例における潜在性腎尿細管性アシドーシスの存在とその臨床的意義. 内科 46: 667, 1980.
- 12) Amarosinghe S, et al: A case of renal tubular acidosis presenting as periodic paralysis. Ceylon Med J 17: 215, 1972.
- 13) Raskin RJ, et al: Hypokalemic periodic paralysis in Sjögren's syndrome. Arch Intern Med 141: 1671, 1981.
- 14) 山前邦臣, 安倍 達: 周期性四肢麻痺に腎尿細管性アシドーシスを伴ったSjögren症候群. 日本医事新報 2836: 32, 1978.
- 15) 宅間永至, 他: 肺膿瘍, 周期性四肢麻痺, 尿管管性アシドーシス, 高グロブリン血症性紫斑病を伴ったSjögren症候群の1例. 内科 41: 686, 1978.
- 16) 安達原賢司, 高木康行: 高カリウム性および低カリウム性四肢麻痺発作を呈した甲状腺中毒性四肢麻痺の1例. 臨床神経 14: 369, 1974.
- 17) 井形昭弘: 代謝性ミオパチー. 筋肉病学 (里吉宮二郎, 豊倉康夫, 編), 南江堂, 東京, 1973, p593.
- 18) 神原敏正, 他: 周期性四肢麻痺とhypokalemic myopathyの関連. 臨床神経 19: 77, 1979.
- 19) Elkinton JR: Renal acidosis; diagnosis and treatment. Med Clin N Amer 47: 935, 1963.
- 20) 山内康平: シェーグレン症候群とその周辺: 臨床: 臓器症状: 腎尿細管性アシドーシス. 免疫と疾患 6: 421, 1983.