多彩な神経・筋症状を呈した神経サルコイドーシスの1例

近畿大学堺病院神経内科

山田郁子 中村雄作 三浦浩介

大阪大学神経内科

芳川浩男 那波一郎

概要 症例は64歳，男性．視力低下に続き，手足のしびれ出現．両虹彩毛様体炎，嚥下障害，近位筋優位の筋力低下あり，血清リゾチーム上昇，縦隔リンパ節腫脹，髄液細胞数増加，針筋電図で筋原性変化，多発神経炎型末梢神経障害を認めた．腓腹神経生検で類上皮細胞を形成成分とする肉芽腫を，上腕二頭筋生検で小径角化線維の散在を認め，ミオパチーを合併した神経サルコイドーシスと診断．筋はサルコイドーシスの好発部位だが，症状を呈することは極めて稀で，貴重な症例であった．

〔日内会誌 90：869～871，2001〕

Key words：サルコイドーシス，ミオパチー，嚥下障害

はじめに

サルコイドーシスは多臓器を障害する原因不明の全身性非乾酪性肉芽腫性疾患である．今回我々は，神経・筋生検によりサルコイドーシスと確定診断し，多彩な神経症状を示した症例で，筋症状を認めた稀な1例を経験したので報告する．

症 例

患者：64歳，男性．主訴：手足のしびれ．既往歴：54歳，眼圧上昇．61歳，肛門周囲膿瘍．家族歴：特記事項なし．現病歴：1998年6月から全身倦怠感，両視力低下，胸部圧迫感，呼吸困難感あり．10月から歩行時ふらつき，非回転性めまい，手足のしびれを認めた．6カ月間で15kgの体重減少，12月より嚥下障害あり．近医精査で異常指摘されず，うつ症状の診断で抗うつ薬を投与され，症状は改善した．1999年2月胸部圧迫感が再燃し，手足のしびれが改善し

ないため，当科入院．入院時現症：体温37.2℃，背部褐色丘疹あり．表在リンパ節触知せず．胸腹部異常なし．眼科的所見では両虹彩毛様体炎，皮質白内障あり．神経学的所見では高次大脳機能異常なし．舌萎縮なく，咽頭筋の動きは良好であったが，嚥下障害の自覚あり．腱反射は上肢正常，膝蓋腱反射正常，アキレス腱反射低下．両側バビンスキー反射陽性．運動系は徒手筋力テストにて右上下肢近位筋4/5，左上下肢近位筋4+/5の筋力低下あり．四肢びまん性筋萎縮あり．感覚系では手袋靴下型知覚障害あり．下肢振動覚は両側とも7秒と軽度低下．小脳症状は認めず．検査所見：血中CK47IU/l，血清ACE 22.2U/I（7～25）は正常であったが，血清リゾチーム11.1μg/ml（5～10），CD4/CD8=53.7/15.5=3.05（0.5～2.3）と上昇．髄液検査では細胞数14mm³（単核球14），蛋白51mg/dl，IgG 7.1mg/dl．ツベルクリン反応は疑陽性．神経生理

〔平成11年9月18日 第159回近畿地方会推薦〕

Neurosarcoidosis presenting overt myopathy

Ikuko Yamada, Yusaku Nakamura, Kosuke Miura, Hiroo Yoshikawa*, and Ichiro Naba*: Department of Neurology, Sakai Hospital, Kinki University School of Medicine, Sakai, *Department of Neurology, Osaka University Graduate School of Medicine, Osaka

図1. (×400) 上腕二頭筋生検 HE染色. 小径角化線維の散在がみられる.

図2. (×250) 腓腹神経生検 HE染色. macrophageの浸潤と類上皮細胞を構成成分とする肉芽腫の形成が認められる.

学的検査で、正中神経運動神経伝導速度47m/s、振幅4.6mV、感覚神経伝導速度49m/s、振幅2μV、腓骨神経運動伝導速度42m/s、振幅3.1mV、腓腹神経活動電位導出されず。針筋電図では上下肢近位筋で持続時間の短い、低振幅運動単位電位の混入あり。胸部単純レントゲン写真では異常認めないが、胸部CT写真で縦隔リンパ節腫脹あり。四肢筋CTでは腫瘍は認めず。頭部MRIで左小脳橋脚部、第VII. VIII脳神経腹側に、強い造影効果のある髄外肉芽腫と考えられる結節性病変を認めた。上腕二頭筋生検ではHE染色で小径角化線維の散在とATPase染色ではタイプ2C線維の増加がみられた。腓腹神経生検チオニン染色で肉芽腫形成を認めた。ときほぐし線維で軸索変性像(35%)とmultifocalな有髄線維の脱落を認めた。臨床経過：ミオパチーを合併した神経サルコイドーシスと診断し、プレドニゾロン40mg/日投与開始。1週間後には両虹彩毛様体炎、微熱、頭痛、胸部圧迫感、嚥下障害、近位筋筋力低下は速やかに消失。徐々に手足のしびれは軽快、プレドニゾロン漸減し、10カ月後、髄液細胞数は正常化した。

考 察

本例は、上腕二頭筋生検では神経原性変化を示唆する所見が得られたが、近位筋優位の筋力低下と筋電図上筋原性変化を示す所見がみられ

たことより、ミオパチーも合併した神経サルコイドーシスと診断した。サルコイドーシスでは、髄膜炎、脊髄炎などの神経症状の合併は、約5～17%と比較的多い¹⁾。一方、Myersらによれば、筋症状のないサルコイドーシスの筋生検でも、75%に肉芽腫が見られたことより²⁾、骨格筋はサルコイドーシスの好発部位であるとされているが、筋症状を呈することはきわめて稀で、subclinical symptomと考えられている³⁾。Silversteinらは症候性筋サルコイドーシスを腫瘍型とミオパチー型に分類した。ミオパチー型は急性筋炎型と慢性ミオパチー型に分類され、本例はサルコイドーシス患者の0.4%程度といわれる³⁾慢性ミオパチー型に分類される。Sanfordらはサルコイドーシスの臨床的特徴として、閉経後の女性に多く、症状として慢性に経過する近位筋優位の筋力低下、脱力感、左右対称性の筋萎縮、嚥下障害、構音障害、心筋障害などがよくみられ、CK、アルドラーゼなど筋原性酵素の上昇は稀であり、ステロイド反応性は良好であると報告しており⁴⁾本例の症状、経過ともよく合致した。本例は縦隔リンパ節腫脹、両虹彩毛様体炎、皮膚丘疹、髄膜炎、多発神経炎型末梢神経障害などの多彩な症状が認められた。嚥下障害や、近位筋優位の筋力低下を呈するサルコイドーシスではミオパチーの存在にも

留意すべきである。

文 献

- 1) Chapelon C, et al: Neurosarcoidosis: signs, course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine* 69: 261-276, 1990.
 - 2) Myers GB, et al: Joint and skeletal muscle manifestation in sarcoidosis. *Am j Med* 12: 161-169, 1952.
 - 3) Silverstein A, et al: Muscle Involvement in Sarcoidosis. *Arch neurol* 21: 235-241, 1969.
 - 4) Sanford M, et al: Myopathy in sarcoidosis: Clinical and pathologic study of four cases and review of the literature. *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 16: 300-306, 1987.
-