

【Differential Diagnosis】

びまん性進行性の、上肢優位の感覚障害と異常感覚が認められる。締め付けられている感じ、チクチクとした痛み、鋭い強い痛み等の異常感覚は、感覚神経の自動的な興奮によるものだと考えられる。手足の感覚障害、器用さの喪失、平衡感覚障害等は、感覚神経の構造的・機能的障害と考えられる。末梢の感覚神経には、①パチニ小体等から伸びて触・圧・振動覚・深部感覚・運動覚などを伝えるミエリン鞘で覆われている太い神経と、②皮膚の自由終末から痛みや温度を伝える髄鞘の無い細い神経がある。本症例ではその両方が両側性、かつ非対称性に障害されているが、自律神経障害や筋萎縮・痙縮を認めない。したがって、non-length dependent なニューロパチーだと考えられる。

(1) The Lewis-Sumner Syndrome

慢性の非対称的な脱髄による感覚運動神経障害であり、多巣性運動ニューロパチーとも呼ばれる。固有受容器からの情報を伝える太い神経の感覚障害が見られる。最初に腕症状が現れ下肢へと進行して、緩徐に末梢神経（あるいは神経根）の支配する筋を障害する。上肢が下肢よりも強く症状が出るので、腕の腱反射は消失するが下肢の反射は正常なことが多い。

(2) 血管炎

血管炎によるニューロパチーは非対称性で、まだら状に生じる末梢神経障害である。多発性単神経炎により神経幹が数日から数週間のうちに非連続的に障害されていき、時間の経過と共に障害部位が融合して、対称性の手袋靴下型の感覚運動神経障害となる。この疾患では、末梢性で痛みを伴う細い神経によるポリニューロパチーを認めるため、血管炎の関与している可能性がある。

(3) 後根神経節障害

後（背）根神経節の感覚神経のみが障害される疾患である。これらの神経が後索や末梢で傷害を受けるとワーラー変性 Waller degeneration を起こし、末梢側の軸索とミエリン鞘が崩壊する。後根神経節障害頸部では左側よりも右側に、腰仙部では右側よりも左側に感覚障害と腱反射異常を起こしやすい。

・神経伝導速度測定を行ったところ、運動神経の機能は正常で、針筋電図でも異常は見られなかった。脱髄性の感覚運動障害をおこす Lewis-Sumner Syndrome、多発性単神経炎を起こす血管炎の可能性が否定される。感覚神経は、正中神経・尺骨神経で腓骨神経よりも振幅が小さくなっており、non-length dependent な感覚神経のニューロパチーだと考えて矛盾しない。

・MRI (Sagittal Short-Tau Inversion Recovery) 矢状断像を示す (次Figure)。C3 から C6・C7 にかけて、脊髄実質にまだら上の異常な高信号を認めた。横断像では後索周囲の中心灰白質に高信号を認めた。高信号領域は非対称性で融合性ではなく、後索全体を侵してはいない。高さによって障害の程度は様々で、ある高さでは薄束核・楔状束核が同時に障害されていたり、別な高さでは片方のみが障害されているのが観察された。脳の単純 MRI では異常所見に認められなかった。MRI の所見から以下の Differential Diagnosis が考えられた。

- (1) 多発性硬化症 (2) 横断性脊髄炎 (3) 脊髄癆 (4) HIV、サルコイドーシス等に伴う脊髄症 (5) 脊髄梗塞 (6) 後根神経節障害

■ 多発性硬化症は、後索に限局した障害であること／脳に異常所見を認めないことより考えにくい。脊髄瘍や HIV などに伴う脊髄症は臨床経過に一致しない。まだら状の限局した病巣は横断性脊髄炎、脊髄梗塞には合致しない。後根神経節障害のみが臨床経過、電気生理学的所見、画像所見の全てに合致する。

QuickTime[®] C²
TIFF (L) OaekAj 6LiEVEcEOEaEÄ
C™Ç±ÇÄEsENE'EEÇ¼a©ÇEÇzÇ¼Ç...ÇÖIK6vÇ-ÇAB

後根神経節障害(多発性モノニューロパチー)の鑑別診断は何か？

■ 後根神経節障害 Dorsal-Root Ganglionopathy

後根神経節障害を生じる疾患は以下のとおり。

- ・薬剤性ニューロパチー
- ・傍腫瘍性感覚性ニューロパチー
- ・遺伝性感覚性ニューロパチー症候群
- ・シェーグレン症候群に伴うニューロパチー
- ・慢性特発性失調性ニューロパチー

現病歴から、薬剤性ニューロパチーは考えにくい。また、傍腫瘍性ニューロパチーは数日または数ヶ月の単位で発症し、90%が肺の小細胞癌によるもので80%が抗Hu抗体が陽性である。本例は胸部X線画像上異常を認めず、抗Hu抗体は陰性であったので可能性は低い。慢性特発性失調性ニューロパチーは除外診断的な疾患である。本症例ではANA、RF陽性でレイノー症状を併発しており、シェーグレン症候群に伴うニューロパチーが疑われた。患者は更なる評価のため、膠原病科へと転送された。

【診断】シェーグレン症候群に伴う感覚性ニューロパチー

【Pathological Discussion】

本症例ではANA陽性、RF陽性、ESR高値、CRP低値を認め、Connective-tissue Diseaseが疑われるが、レイノー症状は弱く、指尖部の潰瘍／乾燥症状／皮疹／関節炎を認めなかった。しかし、膠原病科での精査により、鼻柱、口唇、指先に毛細血管拡張症、口周囲の皺が観察された。

(右Figure) ANAはclassic speckled patternで、抗SS-A抗体が高値であった。以上より、シェーグレン症候群と限局性強皮症の特徴を持つOverlap症候群と考えられた。

シェーグレン症候群は多様な感覚性ニューロパチーを伴い、そのうちの 하나가後根神経節障害である。後根神経節障害による感覚障害はシェーグレン症候群の初期症状である場合があり、時として乾燥症状よりも先行する。深部感覚と運動感覚の障害は、しばしば感覚障害発見の契機となる。温痛覚が障害される場合もあるが、自律神経は保存される。発症は急激／緩徐の両方の場合があり、病理学的にはT-cellの浸潤と血管周囲での単球の浸潤を認める。発症した患者の半数は免疫抑制により改善するが、残りの半数は不可逆的であり、治療反応性は、治療を開始した時点での神経障害の程度に依存する。

治療は、後根神経節へのダメージを止めるため、可及的速やかに免疫抑制療法を行う。本症例ではプレドニゾン60mg/dayと経口シクロfosファミド100mg/day、リツキシマブ(15日ごとに1000mg)、ST合剤を投与された。疼痛はペインクリニックで管理された。6ヶ月後にシクロfosファミドは中止し、1年後には抗SS-A抗体が陰性化した。

QuickTime[®]
TIFF (L) Image Compression
© 1999 Apple Computer, Inc. All rights reserved.