

電気生理学的に脛骨神経刺激 S-SEP のみの異常を呈する ニューロパチーを合併した Castleman 病の 1 例

久徳 弓子* 黒川 勝己 村上 龍文 砂田 芳秀

要旨：症例は 77 歳の女性。腹部症状の精査にて Castleman 病と診断された頃から両下肢のしびれ感が出現した。末梢神経伝導検査 (NCS) では、F 波もふくめて異常をみとめなかったが、脛骨神経刺激での短潜時体性感覚誘発電位検査 (S-SEP) にてのみ異常所見を呈した。Castleman 病自体に対する治療により感覚障害も改善し、S-SEP 所見も改善した。本症例は脛骨神経刺激 S-SEP のみの異常を呈するニューロパチーであり、末梢神経近位部でのニューロパチーを診断する上で、S-SEP の有用性が示唆された。

(臨床神経, 49 : 664—666, 2009)

Key words : Castleman 病, 末梢神経, S-SEP

はじめに

Castleman 病は 1956 年に Castleman らが胸腺腫類似の縦隔腫瘍を Mediastinal lymphonode hyperplasia として報告した原因不明のリンパ増殖性疾患である¹⁾。Castleman 病に合併する神経障害としては Crow-Fukase 症候群が良く知られているが、今回われわれは、Castleman 病に合併した末梢神経障害を経験し、脛骨神経刺激での体性感覚誘発電位検査 (S-SEP) にて両側 P15 以降の潜時が遅延していたことから末梢神経の近位部に限局するニューロパチーと診断したため報告する。

症 例

患者：77 歳女性。

主訴：背中から両下肢のジンジンしたしびれ。

既往歴：高血圧、高脂血症、慢性胃炎。

現病歴：2003 年頃から右足首から先のジンジンしたしびれ感を自覚した。2005 年 4 月嘔吐をくりかえすため近医入院し、麻痺性イレウスと診断され保存的治療にて改善した。この時腹部超音波検査にて異常を指摘され、6 月某日当院食道胃腸内科に入院した。胸腹部造影 CT, MRI, ⁶⁷Ga シンチグラフィにて腹部腫瘍以外異常所見をみとめなかったが、腹部超音波検査にて骨盤腔に 8×4cm の内部が均一な低エコー腫瘍をみとめた。腹部腫瘍生検の結果から、hyaline vascular type の Castleman 病と診断された。この頃から右下肢のしびれ感が増悪し、左下肢にもしびれ感が出現した。しびれは徐々

に上行し背部脊柱に沿った部位と口周囲にもしびれを感じた。さらに、味覚も鈍くなったため当科転科した。

入院時現症：血圧 160/82mmHg, 脈拍 76/min・整, 体温 36.2℃, 胸腹部異常所見なし。下腿浮腫なし。右下肢冷感あり。神経学的所見では意識清明, 脳神経には異常所見なし。運動系では頸部, 両下肢近位筋の軽度の筋力低下をみとめた。感覚系は口周囲, 傍脊柱, 両下腿から足底にかけて右優位の表在覚低下, 異常感覚, 両下肢振動覚低下をみとめた。腱反射は四肢で正常。眼底所見は正常であった。

入院時検査所見：尿 β_2 -マイクログロブリン 600 μ g/l, 血清可溶性 IL-2 レセプター 618U/ml, チミジンキナーゼ活性 6.1 U/l と軽度高値を示した。血中 CRP, 血管内皮増殖因子 (VEGF), IL-6 は正常で M 蛋白もみとめなかったが, ハプトグロビン 300mg/dl, 血清アミロイド A 蛋白 517 μ g/ml と高値であった。髄液検査は正常。四肢での末梢神経伝導検査 (NCS) では、腓腹神経の SNAP 振幅は両側共に 10 μ V と正常で、脛骨神経刺激での F 波も両側共に 48.1ms と正常であった。また、前脛骨筋での針筋電図検査でも異常所見をみとめなかった。両脛骨神経刺激 S-SEP では両側 P15 の潜時が 17.7 ms (正常値 + 2.5SD 17.0ms) と遅延していた (Fig. 1)。

臨床経過：四肢での NCS では異常所見をみとめなかったが、両脛骨神経刺激 S-SEP でのみ異常所見をみとめたことから Castleman 病にともなうニューロパチーと診断した。腫瘍は外科的切除不能のため放射線治療を施行した。腫瘍の縮小にともないしびれ感も改善し、他覚的所見でも両下肢足関節以遠の表在覚低下, 両下肢振動覚低下は改善した。放射線治療終了後再検した脛骨神経刺激 S-SEP では P15 よりの潜時遅延が 17.7ms から 16.7ms に改善した (Fig. 2)。

*Corresponding author: 川崎医科大学神経内科 [〒701-0192 岡山県倉敷市松島 577]

川崎医科大学神経内科

(受付日：2009 年 7 月 7 日)

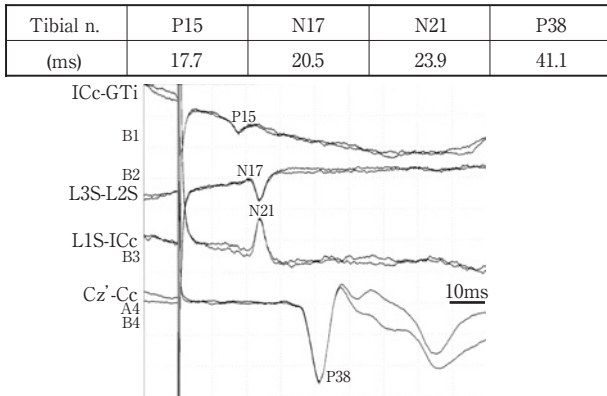


Fig. 1 The short-latency somatosensory evoked potentials (SEPs)
The short latency somatosensory evoked potential (S-SEP) in the right tibial nerve revealed a significant delay in the P15 latency.

考 察

本症例は、緩徐に両下肢の感覚障害が出現しその後急激に増悪した 77 歳女性である。下腿浮腫や皮膚病変、リンパ節腫脹などはみとめなかった。神経学的所見にて両下腿から足底にかけての異常感覚と全感覚低下、歩行障害をみとめたことから末梢神経障害とくに多発単ニューロパチーをうたがった。鑑別診断として後根神経節炎による感覚性ニューロパチーを考えた。血液検査では内分泌障害はみとめず、VEGF、IL-6 は正常で M 蛋白もみとめなかった。髄液検査では髄液蛋白細胞解離はみとめなかった。四肢の NCS、F 波で異常所見をみとめなかった。しかし、脛骨神経刺激 S-SEP にて P15 以降の潜時遅延がみとめられた事から、末梢神経近位部に限局した脱髄もしくは早い神経線維の軸索変性を考えた。NCS では異常をきたさなかった原因は、病変が近位部に限局しているためと考えられた。このため神経生検は施行していない。

Castleman 病に合併した末梢神経障害の報告は Crow-Fukase 症候群を始めとしてしばしばみとめるが、慢性炎症性脱髄性多発根神経炎 (CIDP) の報告例は少ない²⁾。本症例は CIDP の診断基準を満たしておらず、Crow-Fukase 症候群やアミロイドポリニューロパチーなどを示唆する所見にも乏しかった。NCS や F 波が正常であり、脛骨神経刺激 S-SEP にてのみ両側 P15 以降の潜時が遅延していた事、また、これが治療によりすみやかに改善した点から考えると、神経細胞体や軸索変性によるニューロパチーよりも、末梢神経の近位部に限局した脱髄性ニューロパチーである可能性が高いと考えた。

脛骨神経刺激 S-SEP の各成分の値は身長や年齢など被験者因子によって大きく影響を受けるが、P15 は高齢者をふくむすべての正常被験者ではっきり同定され、脛骨神経近位部、

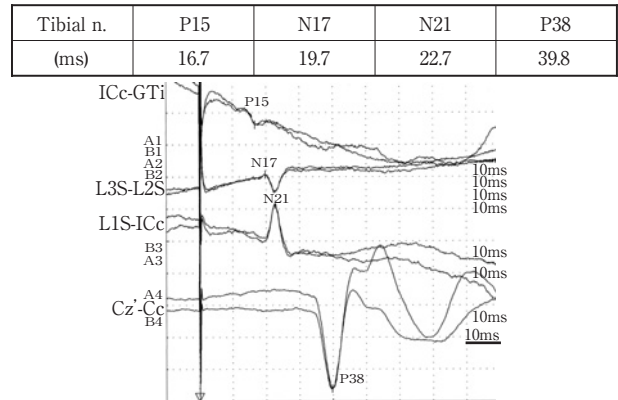


Fig. 2 The short-latency somatosensory evoked potentials (SEPs)
Post therapy, the S-SEP in the right tibial nerve was significant improvement.

後根神経節のわずか遠位における伝導の指標として有用とされている³⁾。P15 などの末梢神経近位部の成分が遅延ないし振幅低下～消失する所見は、急性期を除けば脱髄性ニューロパチーにおいてのみにおけるとされている⁴⁾。ゆえに、本症例の脛骨神経刺激 S-SEP 所見は脛骨神経近位部の脱髄性ニューロパチーを示唆すると考えた。

本症例のような近位部に限局したニューロパチーの報告は少ないが、幸原らはこのような症例では通常の NCS に F 波や S-SEP を加えた検討が大切であるとしている⁵⁾。本症例では髄液検査、NCS、F 波、針筋電図検査では異常所見をみとめず、診断に S-SEP がもっとも有用であった。

文 献

- 1) Castleman B, Iverson L, Menendez VP: Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956; 9: 822—830
- 2) Fernandez-Torre JL, Polo JM, Calleja J, et al: Castleman's disease associated with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a clinical and electrophysiological follow-up study. *Clin Neurophysiol* 1999; 110: 1133—1138
- 3) 園生雅弘, 清水輝夫, 宇川義一ら: 脛骨神経刺激 S-SEP の P15 成分の免疫性ニューロパチーを初めとする疾患への臨床応用. 厚生省免疫性神経疾患調査研究班 4 年度研究報告, 2004, pp 251—253
- 4) 園生雅弘: S-SEP による末梢神経～根～脊髄の電気診断. *末梢神経* 2003; 14: 20—28
- 5) 幸原伸夫, 形岡博史: 下肢の進行性感覚失調を主張とする慢性炎症性多発根神経炎—電気生理診断について—. *臨床神経生理学* 2004; 32: 258—264

Abstract**A case of Castleman disease accompanying neuropathy only detected by S-SEP in the tibial nerve**

Yumiko Kutoku, M.D., Katsumi Kurokawa, M.D., Tatsufumi Murakami, M.D. and Yoshihide Sunada, M.D.

Department of Neurology, Kawasaki Medical School

A 77-year-old woman was admitted with a chief complaint of tingling sensation in the both feet, which gradually developed just after the diagnosis of Castleman disease was made. Neurological examination showed mild weakness in the neck and pelvic girdle muscles, and sensory impairment affecting all modalities in the lower legs. Although these neurological findings suggest a diagnosis of neuropathy, nerve conduction studies (NCS) and F-wave disclosed no abnormalities. However, the short latency somatosensory evoked potential (S-SEP) in the tibial nerve revealed a significant delay in the P15 latency, which is indicative of neuropathy affecting proximal portion of the peripheral nerve. To our knowledge, only a few reports described proximal neuropathy associated with Castleman disease. In our case, the examination of S-SEP was very informative to make a diagnosis of neuropathy.

(Clin Neurol, 49: 664—666, 2009)

Key words: Castleman disease, neuropathy, S-SEP
