

抗 GT1a 抗体陽性であった神経痛性筋萎縮症の 1 例

野本 信篤* 紺野 晋吾 村田真由美
中空 浩志 根本 博 藤岡 俊樹

要旨：症例は 48 歳男性である。微熱，食欲低下が 1 週間続いた後に，頸部の激痛と右側上肢の脱力をみとめた。第 3 病日に両上肢の脱力，激痛が出現した。肝逸脱酵素の急激な上昇をともなった。右上肢は完全麻痺，左側上肢は MMT3 で，深部反射は消失し，神経痛性筋萎縮症と診断した。髄液細胞数 $2/\text{mm}^3$ ，蛋白 $105\text{mg}/\text{dl}$ と蛋白細胞解離をみとめ，IgM および IgG 抗 GT1a 抗体が陽性であった。抗 GT1a 抗体は咽頭頸部上腕型の Guillain-Barré 症候群との関与が指摘されており，腕神経叢の障害を呈した本症例の臨床所見と一致した。抗 GT1a 抗体は一次的に病態と関わった可能性と二次的变化である可能性の両者が考えられた。

(臨床神経 2010;50:415-417)

Key words：神経痛性筋萎縮症，抗 GT1a 抗体，肝機能障害，蛋白細胞解離

はじめに

神経痛性筋萎縮症 (Neuralgic amyotrophy : NA) は腕神経叢領域に突然の神経痛にひき続き，筋萎縮と筋力低下をともなう疾患である。われわれは抗 GT1a 抗体が陽性であった神経痛性筋萎縮症を経験した。抗 GT1a 抗体は Guillain-Barré 症候群 (Guillain-Barré syndrome : 以下 GBS) の亜型の咽頭頸部上腕型 (pharyngeal-cervical-brachial variant of GBS : 以下 PCB) との関連が報告されている¹⁾が NA 症例でみとめられた報告はなく，本症の病態解明につながる知見と考え，文献的考察とともに報告する。

症 例

患者：48 歳男性。

主訴：両上肢の脱力。

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2009 年 10 月下旬より微熱，食欲低下が 1 週間続いた。11 月上旬深夜就眠中に頸部の激痛と右上肢の脱力をみとめ，他院入院となった。第 3 病日から両上肢の脱力と激痛が出現。第 11 病日からソルメドロール $1,000\text{mg}$ を 3 日間静脈投与し，第 14 病日からブレドニゾロン 60mg を内服したが，症状は改善しないため第 15 病日当院転院となった。

入院時現症：体温 37.6°C ，血圧 $148/70$ ，脈拍 $88/\text{分}$ 整，一般身体所見に特記すべきことなし。神経学的所見として脳神経は異常なし。徒手筋力テストでは頸部屈曲・伸展では 5，三角筋では両側 1，上腕と前腕と手指で右側 1 左側 3，下肢の筋

力は正常であった。腱反射は下顎反射陰性，両上肢で消失，両下肢で正常であった。Hoffmann 徴候なく，Babinski 徴候は両側にみとめた。小脳失調はなし。痛覚は両肩から指先まで充進し右側優位，位置覚，振動覚は異常なし。

入院時検査所見：WBC $9,400/\mu\text{l}$ ，Seg 86.5% ，Lym 9.5% ，Mono 3.9% ，Eosino 0.0% ，Baso 0.1% ，生化学検査は T-Bil $0.5\text{mg}/\text{dl}$ ，AST $42\text{U}/\text{l}$ ，ALT $76\text{U}/\text{l}$ ，LDH $392\text{U}/\text{l}$ ，ALP $257\text{U}/\text{l}$ ， $\gamma\text{-GTP}$ $70\text{U}/\text{l}$ ，CRP $0.0\text{mg}/\text{dl}$ であり，その他異常なかった。他院入院時第 1 病日では T-Bil $1.3\text{mg}/\text{dl}$ ，AST $634\text{U}/\text{l}$ ，ALT $1,610\text{U}/\text{l}$ ，LDH $346\text{U}/\text{l}$ ，ALP $640\text{U}/\text{l}$ ， $\gamma\text{-GTP}$ $266\text{U}/\text{l}$ と著明な肝機能障害があった。

入院時髄液検査：細胞数 $2/\text{mm}^3$ ，蛋白 $105\text{mg}/\text{dl}$ ，糖 $82\text{mg}/\text{dl}$ ，CL $120\text{mEq}/\text{l}$ ，IgG index 0.64 ，オリゴグロブリンバンド陰性，ミエリンベースック蛋白 $34.2\text{pg}/\text{ml}$ ($<102\text{pg}/\text{ml}$) であった。

血液・髄液中の単純ヘルペスウイルス，水痘帯状ウイルス，サイトメガロウイルス (CMV)，ムンプスウイルス，EB ウイルスの抗体価に有意な変動はなかった。血中抗グングリオシド抗体の検査 (ELISA 法) では IgM 抗 GT1a ($1:200$)，IgG 抗 GT1a ($1:100$) と陽性であり，その他 IgM 抗 GM1，GD1b，GQ1b，GD1a，GT1b，GM2 ($<1:100$)，IgG 抗 GM1，GD1b，GQ1b，GD1a，GT1b，GM2 ($<1:100$) は陰性であった。

頭部 MRI では明らかな異常なく，頸髄 MRI において頸髄や神経根に明らかな異常はなかった。

末梢神経伝導検査では右側正中神経で CMAP 2.7mV (>8.0)，SNAP $14.2\mu\text{V}$ (>22.9)，NCV $56.8\text{m}/\text{sec}$ (>49.8)，SCV $66.4\text{m}/\text{sec}$ (>48.0)，F 波 $26.8\text{m}/\text{sec}$ (<31)，出現率 13.0% で

*Corresponding author: 東邦大学医療センター大橋病院神経内科 [〒153-8515 東京都目黒区大橋 2-17-6]
東邦大学医療センター大橋病院神経内科
(受付日：2010 年 2 月 2 日)

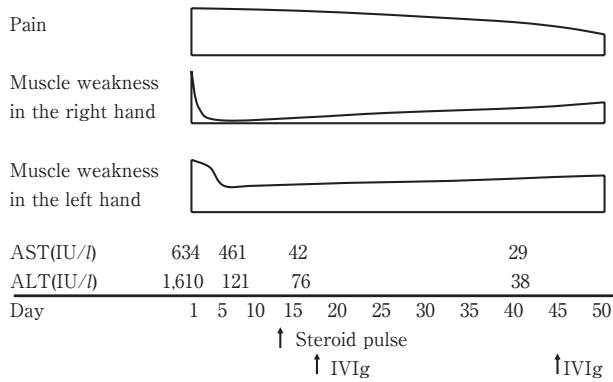


Fig. 1 Clinical course of present case.

あった。針筋電図では fibrillation などの急性脱神経所見は無かった。

経過：第17病日からγグロブリン大量療法（400mg/Kg/Day×5日間点滴：IVIg）をおこなった。両上肢の疼痛や筋力低下は改善しないため、第47病日から再度IVIgを施行した（Fig. 1）。その後少しずつではあるが疼痛は軽減された。筋力は右上肢1,左上肢3でありMMTでは反映しないが改善傾向を示した。第75病日にリハビリテーション目的にて転院となった。

考 察

NAの約半数は先行するイベントがみられ、その中の約40%は感染症とされている。本例でも発症前1週間にわたって微熱と倦怠感が続き肝機能障害をともない、何らかの感染症が先行したと考えられる²⁾³⁾。またNAは様々な病態を呈し、Alfenら³⁾によると両側上肢麻痺は28.5%であり、髄液蛋白上昇は32人中2人にみとめられる。本例では、急性に両側の上肢の運動麻痺を呈したが、著明な疼痛が先行したこと、頸部、咽頭部の症状はみられなかったことからPCBよりNAに近い病像であると考えられた。本例では当初Babinski徴候が陽性であり、後に陰性となった。画像所見では検出されない程度の錐体路線維の機能障害があるかもしれないが正確な出現機序、意義については不明である。

現時点ではNAの発症機序は明らかではないものの免疫学的機序が強うたがわれていて患者の免疫学的な背景に規定されている感受性と感染した病原体の抗原性とが合致したばあい発症すると考えられている。自己免疫的な機序の裏付けとしては、GBSにみいだされる事が多い抗グングリオシド抗体がNAでもみられる事があげられる³⁾⁵⁾。

本例では低力価ながらIgMおよびIgG抗GT1a抗体が

NA患者としてはじめて検出された。抗GT1a抗体はPCBにみられる事が多いが神経系内でのGT1aの分布を詳細に検討した報告はない。腕神経叢障害のみを呈した本例でこれらを認識する抗体が検出されたのは、PCBの障害部位の中でもとくに腕神経叢がGT1aを多くふくんでいる可能性が示唆されている⁴⁾。塩山ら⁵⁾は、CMV感染にひき続いて発症したNA症例においてIgM抗GalNAc-GD1a抗体とIgM抗GM2抗体を検出している。CMV感染後のGBSではGM2に対する抗体が高頻度に陽性になる事が知られているが⁶⁾、GM2は痛覚の伝導に関連が深い小径感覚線維に分布する。GalNAc-GD1aとも相同性があるので、これらの抗体がNAの臨床症状形成に積極的に関与すると考えられている。しかし疼痛がきわめて強かった本症例では抗GD1a抗体は陰性であった。

本症例において抗GQ1b抗体と交叉しない抗GT1a抗体が陽性であったことは、抗GT1a抗体は一次的に病態とかわった可能性と二次的変化である可能性の両者が考えられた⁷⁾。

謝辞：抗グングリオシド抗体の測定をしていただいた北里大学東病院の入江幸子先生に深謝致します。

文 献

- 1) Mizoguchi K, Hase A, Obi T, et al. Two species of anti-ganglioside antibodies in a patient with a pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndorm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994;57:1121-1123.
- 2) Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, et al. Brachial plexus neuropathy in the population of Rochester, Minnesota. Ann Neurol 1985;18:320-323.
- 3) Alfen N, Engelen B. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. Brain 2006;129:438-450.
- 4) Cruz-Martínez A, Barrio M, Arpa J. Neuralgic amyotrophy: variable expression in 40 patients. J Peripheral Nervous System 2002;7:198-204.
- 5) 塩山実章, 赤松舞子, 三井良之ら. 抗グングリオシド抗体が関与したと考えられる神経痛性筋萎縮症の1例. 臨床神経 2006;46:722-724.
- 6) Khalili-Shirazi A, Gregson N, Gray I, et al. Antiganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome after a recent cytomegalovirus infection. J Neurol Neurosurgery Psychiatry 1999;66:376-379.
- 7) 内堀 歩, 千葉厚郎. Guillain-Barré 症候群と関連疾患の病因と病態—抗グングリオシド抗体を中心に—. 脳と神経 2005;57:97-106.

Abstract

A case of neuralgic amyotrophy with anti GT1a antibody

Nobuatsu Nomoto, M.D., Shingo Konno, M.D., Mayumi Murata, M.D.,
Hiroshi Nakazora, M.D., Hiroshi Nemoto, M.D. and Toshiki Fujioka, M.D.
Division of Neurology, Toho University Ohashi Medical Center

A 48-year-old-man had intense pain in the neck and muscle weakness in the left upper limb after he presented low grade fever and appetite loss for a week. Several days later, he developed intense pain and severe muscle weakness in bilateral upper limbs. Laboratory examination showed elevated liver enzyme levels. His muscle weakness was severe in the right upper limb and was moderate in the left upper limb. Deep tendon reflexes were decreased in the bilateral upper limbs. CSF showed albuminocytologic dissociation. A diagnosis of neuralgic amyotrophy was made. His liver dysfunction improved gradually. IgM and IgG anti-GT1a antibodies were positive. Future studies are required to elucidate whether anti-GT1a antibody is associated with the primary pathophysiology of neuralgic amyotrophy.

(Clin Neurol 2010;50:415-417)

Key words: neuralgic amyotrophy, anti GT1a antibody, liver dysfunction, albuminocytologic dissociation
