

症例報告

発症 7 年前より神経根肥厚を呈していた 慢性炎症性脱髄性多発神経炎の 65 歳男性例

手塚 敏之^{1)*} 兼古 祐輔¹⁾ 山田 翔太¹⁾
木島 朋子¹⁾ 田部 浩行¹⁾

要旨：症例は 65 歳男性。X-3 年より下肢の筋力低下を自覚した。その後増悪し、下肢遠位優位の異常感覚も出現したため X 年 2 月中旬に当科外来へ初診した。診察上、下肢遠位優位に四肢筋力低下、感覚障害があり、頸腰椎 MRI でいずれも神経根の著明な肥厚を認め、慢性炎症性脱髄性多発神経炎 (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, 以下 CIDP と略記) と診断した。他疾患の経過観察目的で定期的に撮像された CT 画像からは、X-10 年より同部位における神経根の肥厚が認められ、徐々に増大していることが確認された。CIDP において、神経根の肥厚は、EFNS/PNS 診断基準で診断を支持する所見とされているが、経時的な画像変化については一般的に知られていない。本例は発症前から画像経過を追跡できた貴重な症例であり、ここに報告する。

(臨床神経 2022;62:272-276)

Key words：CIDP, 脊髄 MRI, 神経根肥厚

はじめに

慢性炎症性脱髄性多発神経根ニューロパチー (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, 以下 CIDP と略記) は、2 ヶ月以上の経過で緩徐に進行する四肢の筋力低下、感覚障害を呈する、病因不明の後天性脱髄性末梢神経疾患である。男性にやや多く、年齢依存性に増加する。若年発症例に比し、高齢発症例では慢性・潜在性の経過をたどることが多いとされる。診断は臨床症状のほか、脱髄を示唆する電気生理学的所見、および除外診断によってなされる¹⁾。病型としては、対称性の運動感覚障害を呈し、近位筋と遠位筋が同様に侵される典型的 CIDP のほか、非典型的 CIDP として遠位優位型、非対称型、限局型、純粋運動型、純粋感覚型がある。MRI では、典型的 CIDP では神経根が、非典型的 CIDP では神経叢～神経幹の肥厚・造影効果が認められ、診断を支持する所見とされる²⁾。今回我々は、典型的 CIDP と診断し、偶然にも発症 7 年前からの神経叢～神経根の肥厚を確認できた症例を経験したため、報告する。なお、本報告について、院内倫理委員会受付番号第 2045 号として承認を得た。

症 例

症例：65 歳男性

主訴：両下肢の筋力低下

既往歴：糖尿病、大腸癌術後 (X-12 年)、特発性外転神経麻痺 (X-12 年)、胃ポリープ。

家族歴：家族内類症なし。血族婚なし。

内服薬：メトホルミン 1,000 mg。

現病歴：X-3 年、社交ダンスの際に足の出づらさを自覚した。年単位で徐々に下肢筋力低下が進行し、異常感覚が出現したため、X 年 2 月中旬に当科外来受診した。診察上、下肢遠位優位に四肢筋力低下および感覚障害を認め、電気生理検査で著明な脱髄性末梢神経障害を認め、さらに頸腰椎 MRI でいずれも神経根の著明な肥厚を認めた。臨床症状、経過、上記検査結果より CIDP が疑われ、3 月上旬、精査加療目的に当科へ入院した。

入院時現症：一般身体所見では、身長 171 cm、体重 62 kg、血圧 137/106 mmHg、脈拍 81/min 整、体温 36.5°C、胸腹部に異常所見を認めなかった。神経学的所見としては、右利きで、意識は清明。脳神経では右方向視と上方向視でわずかに複視を認めるのみでほかには特記すべき所見なし。運動系では、徒手筋力テスト (MMT) で上腕二頭筋 4/4、上腕三頭筋 4/4、手根屈筋群 5/5、手根伸筋群 4/4、腸腰筋 4/4、大殿筋 5/5、大

*Corresponding author: 新潟県立中央病院脳神経内科 [〒 943-0192 新潟県上越市新南町 205 番地]

¹⁾ 新潟県立中央病院脳神経内科

(Received August 8, 2021; Accepted November 2, 2021; Published online in J-STAGE on March 29, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001632

腿屈筋群 4/4, 大腿四頭筋 5/5, 前脛骨筋 3/2, 下腿三頭筋 5/4 であり, 下肢遠位優位の四肢筋力低下を認めた. 握力は 20/20 kg. 感覚系では, 両側手掌と両側足背に異常感覚あり, 振動覚は四肢それぞれ消失していた. 小脳失調はなし. 自律神経系に特記すべき所見は認めなかった. 深部腱反射は四肢全般性に消失しており, バビンスキー徴候は陰性であった.

検査所見: WBC 7,900/mm³, RBC 477 × 104/mm³, Hb 14.0 g/dl, Plt 44.7 × 104/mm³, Na 140 mEq/l, K 4.5 mEq/l, Cl 103 mEq/l, BUN 13.4 mg/dl, Cre 0.43 mg/dl, AST 9 IU/l, ALT 8 IU/l, ALP 242 IU/l, LDH 121 IU/l, g-GTP 15 IU/l, T-bil 0.5 mg/dl, TP 7.0 g/dl, ビタミン B12 976 pg/ml, 赤血球沈降速度 41 mm/1h, 随時血糖 141 mg/dl, HbA1c 7.4%, ACE 11.2 IU/l, 可溶性 IL2 レセプター 171 U/ml, IgG 931 mg/dl, IgA 66 mg/dl, IgM 140 mg/dl, CEA 1.8 ng/ml, CA19-9 14.6 U/ml, 抗核抗体 <40 倍, PR3-ANCA (-), MPO-ANCA (-), SS-A 抗体 (-), SS-B 抗体 (-). 抗 GM3 IgM (+), 抗 GM3 IgG (-), 抗 Gal-C IgM (+), 抗 Gal-C IgG (+). NF155 抗体 (-), CTCN1 抗体 (-). 脳脊髄液は, 性状はキシントクロミー, 初圧 12.5 cmH₂O, 細胞数 10/mm³ (単核球 50%, 多核球 50%), 蛋白 854 mg/dl, 糖 105 mg/dl, IgG index 0.82. 電気生理検査では, 右正中神経で MCV 15.7 m/s, 遠位潜時 41.4 ms, CMAP 1.0 mV, temporal dispersion (+), 同 SCV は導出されず, 右脛骨神経で, MCV 26.4 m/s, 遠位潜時 65.4 ms, CMAP 80 μV, temporal dispersion (+), 右腓腹神経の SCV は導出されず, 著明な脱髄性末梢神経障害の所見を認めた (Fig. 1). 脊髄 MRI では腕神経叢, 腰部神経叢ともに著明な神経根の肥厚を認めた (Fig. 2A, B). 発症前からの CT 画像が当院に残っており, 後方視的に確認すると, 発症から約 7 年前から脊髄神経根が肥厚していたことが確認できた (Fig. 3).

入院後経過: EFNS/PNS 診断基準¹⁾ より, 本例は definite CIDP と診断し, 3 月中旬より IVIg (0.4 g/kg/day を 5 日間) を施行し, 2 週間後に退院して経過を見た. 自覚的な異常感覚がやや軽減するも全体としては十分な改善には至らず, 6 月上旬に再入院とし, PSL 60 mg 内服で治療開始した. 7 月上旬より mPSL 静注パルス (1.0 g/day を 3 日間) も併用し, 1 ヶ月以上経過みたがなお神経症状は改善せず, 髄液蛋白が 1,152 mg/dl とデータ上の悪化を認めたため, 7 月下旬より単純血漿交換を計 5 回施行した. 四肢筋力低下は軽減し, 治療前には歩行軽介助であったものが介助なしで歩行可能な状態まで改善し, 異常感覚も大幅に軽減した (Fig. 4). なお, この経過では脊髄 MRI では神経根肥厚に変化はみられなかった. PSL による維持療法が困難と判断し, 免疫抑制剤としてシクロスポリン (国内での保険診療上は未承認) の内服を追加しつつ, 退院とした.

考 察

CIDP は慢性経過をたどる脱髄性末梢神経障害である²⁾. 本例は, 数年にわたる慢性の経過であり, 電気生理検査で著明な脱髄性末梢神経障害を認めており, CIDP と考えられる. 遠位筋優位の筋力低下がめだつものの, 近位筋力低下も伴っており, CIDP の病型分類としては典型的 CIDP の範疇と考えられる. MRI 画像で脊髄神経根肥厚がめだっており, これは CIDP の診断基準¹⁾ にも記載がある項目である. 臨床経過としては, IVIg や PSL 治療による治療効果はみられなかったが, 血漿交換は一定の治療効果を認めた.

顕著な神経肥厚を呈した CIDP における生検神経の報告では, 著明な onion-bulb 形成が見られ, 繰り返される脱髄と再髄鞘化が起きている, と考えられている³⁾. 神経肥厚は CIDP

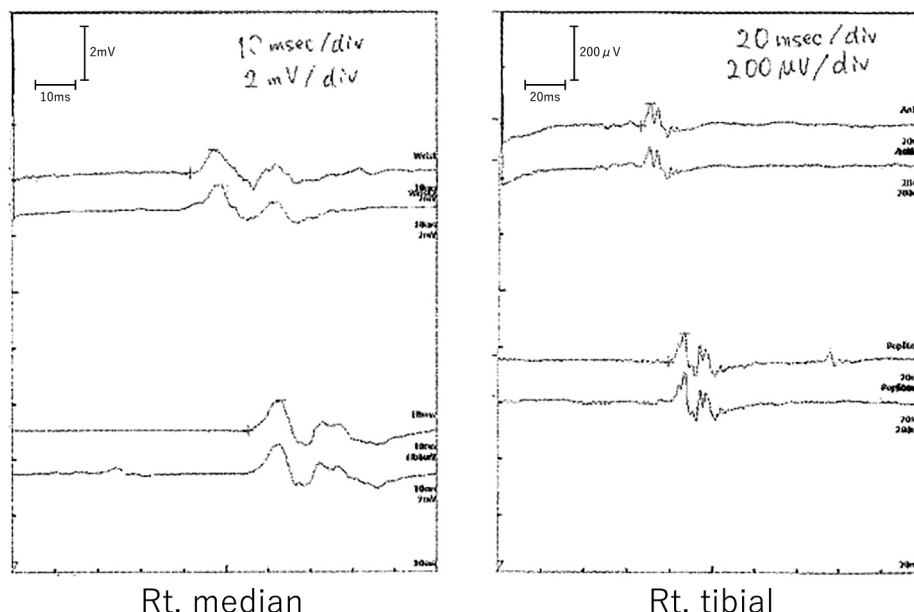


Fig. 1 Motor nerve conduction studies performed on admission.

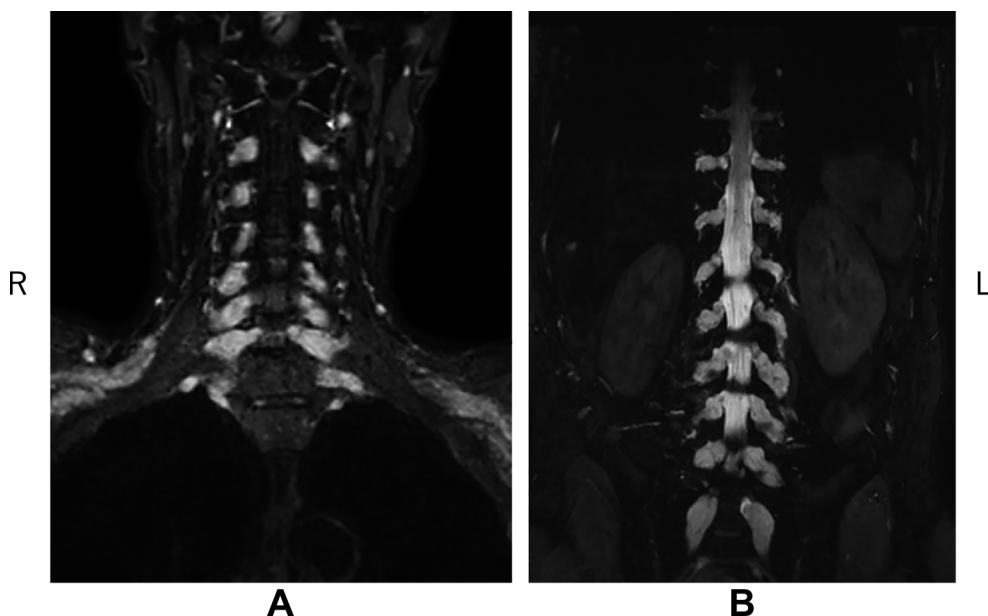


Fig. 2 A: Spinal cord MRI (neck) shows nerve swelling. B: Spinal cord MRI (lumbar) shows nerve swelling.

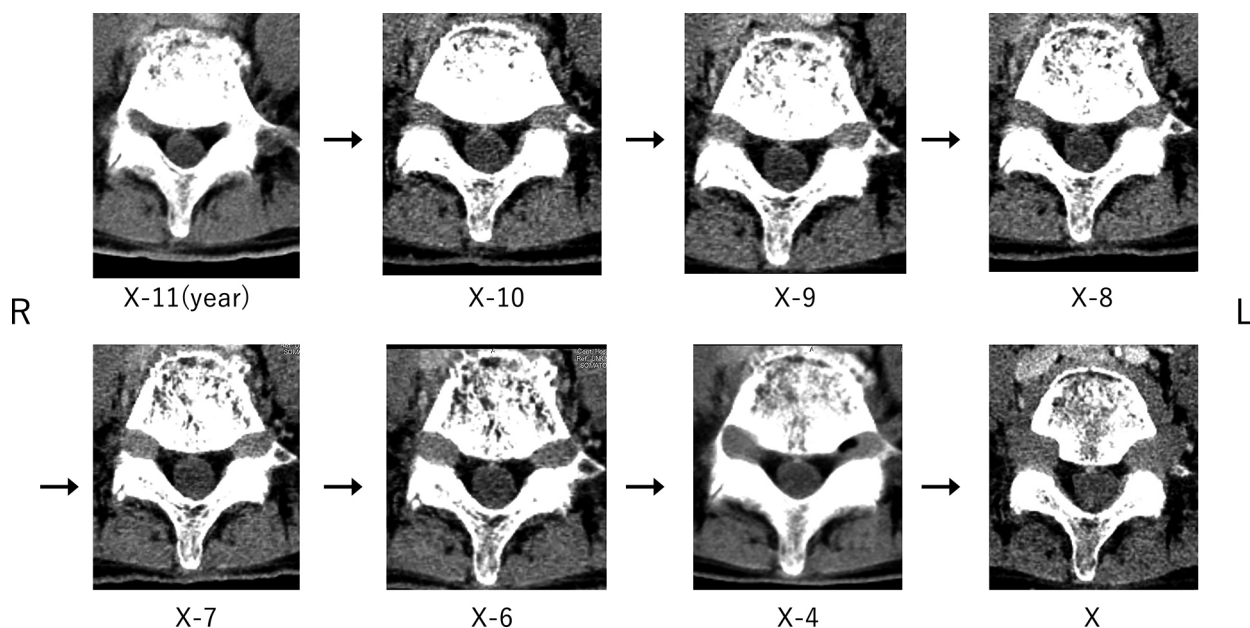


Fig. 3 Consecutive spinal CT.
They show nerve swelling from 7 years before the onset.

の特徴的な画像所見であり、診断の支持基準の一つとされる。しかし、本例のように発症前から神経肥厚を確認された報告はこれまでない。数年の間、臨床症状がみられなかった理由としては、伝導ブロックに至るような高度の脱髄に至っていないからではないかと推察される。Yasuda らは、20 歳時に CIDP として診断治療を行い、その後 20 年間は臨床的な再発がなかったにも関わらず、胸背部痛で再発し、神経根の肥厚を認めた症例を報告しており、本例と異なり再発例ではあるが、CIDP において無症状の期間であっても神経根肥厚が進

行しうることを示している⁴⁾。Morozumi らは、神経根肥厚を呈する CIDP の臨床的特徴としては、経過が長いこと、髄液タンパク異常高値、感覚障害優位、下肢優位の障害、脳神経障害の合併、病理で onion-bulb を認めることを報告しており⁵⁾、本例では病理については不明であるがそれ以外の項目で合致していると考えられる。Kuwabara は、典型的 CIDP の 82% で左右対称でびまん性に広がる神経根肥厚を認め、MADSAM では 90% に神経根を回避して神経幹に多巣性・紡錘状の肥厚を認めたと報告しており⁶⁾、本例は画像的にも典

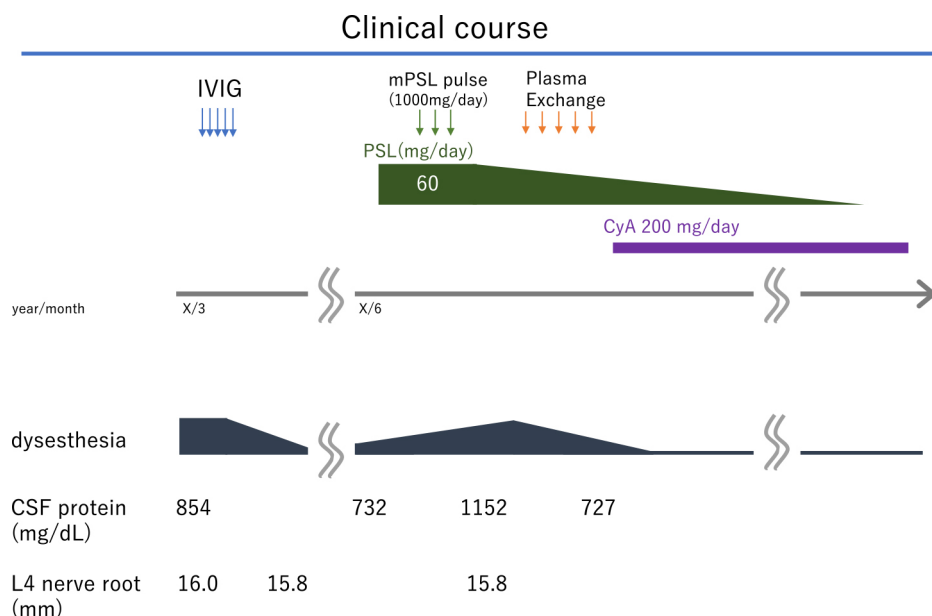


Fig. 4 Clinical course of this patient.

Post PSL treatment, CSF protein increased. Post IVIg treatment, gait disturbance and sensory disorder improved.

型的 CIDP に合致すると考えられる。典型的 CIDP と非典型的 CIDP とくに MADSAM で治療反応性が異なることから、画像的な解釈による鑑別は有用である。Morozumi らは神経根肥厚を呈する CIDP における治療反応性について検討しており、CIDP 全体と神経肥厚型 CIDP で比べると、各免疫治療の反応性としてはそれぞれ、IVIg (63~83% vs 55.6%), PSL (67~81% vs 57.1%), 血漿交換 (50% vs 62.5%), PSL+免疫抑制剤 (88% vs 77.8%) であり、全体的に神経肥厚型 CIDP で治療反応が不良である中、唯一血漿交換では全体 CIDP より治療反応性が高いことを報告している⁵⁾。本例でも IVIg と PSL 治療での反応が乏しく、血漿交換で治療効果がみられており、報告に合致すると考えられる。本例では悪性疾患の既往があり、当初は傍腫瘍症候群の可能性も考慮したが、神経症状が出現した時点では悪性疾患の存在は否定的であり、臨床像、画像所見ともに典型的 CIDP に合致すると考えられる。なお、本例では Gal-C 抗体が陽性であった。Samukawa らによれば、Gal-C 抗体陽性ギラン・バレー症候群では、陰性例に比べて有意に感覚障害が多いとの報告があるが、本例は CIDP であり、病的意義は不明である⁷⁾。

以上、本例は、CIDP 発症前から画像検査上で神経根肥厚が徐々に進行した経過を確認できた貴重な症例と考えられた。

本報告の要旨は、第 230 回日本神経学会関東・甲信越地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

謝辞：抗ガングリオン抗体を測定いただいた近畿大学脳神経内科楠進先生に深謝いたします。NF155 抗体、CTCN1 抗体を測定いただいた九州大学脳神経内科緒方英紀先生に深謝いたします。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies; Peripheral Nerve Society. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society first revision. *Eur J Neurol* 2010;17:356-363.
- 2) 「慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー，多巣性運動ニューロパチー診療ガイドライン」作成委員会編。慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー，多巣性運動ニューロパチー診療ガイドライン 2013。第一版。東京：南江堂；2013。
- 3) Duggins AJ, McLeod JG, Pollard JD, et al. Spinal root and plexus hypertrophy in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Brain* 1999;122:1383-1390.
- 4) Yasuda K, Murase N, Ohtani R, et al. A case of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, showing radicular pain due to tuberos hypertrophy of the spinal roots and plexuses after 20 years interval without relapsing sensorimotor symptoms. *Rinsho Shinkeigaku* 2018;58:21-24.
- 5) Morozumi S, Tomita M, Kawagashira Y, et al. Clinical features, pathology and reaction for therapy in hypertrophic chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Peripheral Nerve* 2009;20:195-196.
- 6) Kuwabara S. MRI reconstruction neurography in peripheral neuropathies with nerve enlargement. *神経治療* 2016;33:192-193.
- 7) Samukawa M, Hamada Y, Kuwahara M, et al. Clinical features in Guillain-Barré syndrome with anti-Gal-C antibody. *J Neurol Sci* 2014;337:55-60.

Abstract**65 years old man of chronic inflammatory demyelinating polyneuritis (CIDP)
which presented radicular swelling and was able to confirm image progress before the onset**

Toshiyuki Tezuka, M.D., Ph.D.¹⁾, Yusuke Kaneko, M.D.¹⁾, Syota Yamada, M.D.¹⁾, Tomoko Kijima, M.D.¹⁾ and
Hiroyuki Tabe, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Niigata Prefectural Central Hospital

The case is a 65 years old man. He noticed muscle weakness of lower limbs from 3 years ago. Dysesthesia was developed, He came in our hospital in X year. He was detected muscle weakness, sensory disturbance in distal lower limbs predominance and detected radicular significant swelling in spinal cord MRI and diagnosed it with chronic inflammatory demyelinating polyneuritis (CIDP). In the follow-up purpose of other diseases regularly, it was confirmed that nerve root was gradually swelling from around 7 years before the onset. The radicular swelling is one of the characteristics in CIDP, supports the diagnosis. This case was the valuable case that was able to chase image progress before the onset.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2022;62:272-276)

Key words: CIDP, spinal MRI, nerve root swelling
