

多発筋炎にシェーグレン症候群を合併した1症例

6027 木村 隆浩、指導医 杉江 和馬先生（神経内科）

【症例】80歳 女性

【主訴】首下がり

【現病歴】

認知症の夫の介護を始めて3ヶ月ほどした平成18年11月ごろより、朝よりも夕方に増悪する首下がり、後頸部の骨痛が出現した。首下がりにより、呼吸しづらさ、声の変化、飲み込みにくさが生じたという。平成19年1月に友誼会病院整形外科を受診し、装具で首を固定していた。同年4月に、首の下垂が徐々に増悪してきたため、同院神経内科を受診し、CKの上昇を指摘され、4月26日当院神経内科に精査加療目的で入院した。

【入院前投薬】

アラセプル（セタプリル）、クノラミン（ニフェジピン）、ピロノラクトン（スピロノラクトン）、エペナルド（ミオナール）、チスタメット（シメチジン）、ノイロトロピン、ベリチーム、マグミット、本草芍薬生薬湯

【既往歴】

60歳：急性肝炎

70歳：白内障（76歳時に両側手術）
緑内障

【嗜好歴】酒、たばこなし

【家族歴】父：脳梗塞 夫：認知症

【初診時現症】

入院時現症

身長：139cm 体重：34kg BMI：17.6
体温：36.5 pulsus：臥位 57 立位 67
血圧：臥位 135/106 立位 118/71

身体所見

やや腰を前に出した姿勢

頸部、胸部、腹部 異常認めず

両側下腿に浮腫（+）

神経学的所見

意識 清明 脳神経系に異常は認められない

MMSE 25点 HDS-R 27点

Motor system 握力：11kg/11kg

Barre's sign (-/-)

Neck flexors 5 Neck extensors 4

Deltoid 5/5 Biceps brachii 4/5

Triceps brachii 4/5 Wrist extensors 4/5

Wrist flexors 5/5 Iliopsoas 4/5

Quadriceps femoris 4/5 Hamstrings 4/5

Tibialis anterior 4/5 Gastrocnemius 4/5

Reflexes：上肢・下肢ともに減弱 病的反射(-)

Coordination：

Finger-nose test ,Heel-shin test；

Dysmetria (-/-) decomposition(-/-)

Pronation-supination test；normal

Standing and Gait

Standing close；possible

Romberg's sign；(-)

Squatting and Arising；possible

Pulsion；possible Gait；possible

Sensation；

Touch ,Painともに低下なし。

Vibrationは上肢・下肢ともに軽度低下

【入院時検査所見】(4/26)

末血・生化			
WBC	5600	HBs 抗体	-
RBC	313万	HCV 抗体	-
Hb	11.2 g/dl	BUN	28mg/d
Ht	32.2%	Cr	0.7mg/dl
		Na	140mEq/dl
血沈	43mm	K	2,7mEq/dl
CK	1664IU/L	Cl	100mEq/dl
AST	89IU/L	Ca	8.6mEq/dl
ALT	53 IU/L	TSH	5.59uU/ml
HDL	79mg/dl	T4	0.75ng/d
		T3	1.42pg/ml
自己抗体・腫瘍マーカー			
抗核抗体	+	CA125	19U/ml
抗 RNA 抗体	-	CA19-9	35U/ml
SS-A	+	CEA	6.6ng/ml
SS-B	-	Pro-GRP	18ng/ml
Scl-1	-	SCC	0.5ng/ml
Jo-1	-		

【入院経過】

5/1 針筋電図施行

5/2 チラーヂン 25ug/day

5/10 ; 左上腕二頭筋の筋生検

5/18 チラーヂン 50ug/day に増量

耳鼻咽喉科紹介、lip biopsy 施行

5/23 プレドニン (PSL) 20ug/day 開始

6/13 チラーヂン 75mg/day に増量

6/15 PSL15mg/day に減量

【考察】

両側対称性の上下肢の筋力・DTR 低下～消失、Babinski 反射(-)より上位運動ニューロン障害は否定的であり下位運動ニューロン障害か、ミオパチーが疑われるが、CK 上昇よりまずミオパチーと考えうる。

針筋電図の所見としては、右上肢に複合反復筋電がみられ、少し脱神経所見も見られる。干渉は良好で早期動員がみられ、運動単位は polyphasic wave が主体である。短い電位が少なく、長い電位のほうが少ない。このことより慢性ミオパチーの所見であるといえる。

ミオパチーの鑑別であるが本症例は hypothyroidosis を伴っているために hypothyroidosis に伴うミオパチーと多発筋炎(PM)との鑑別が難しい。

そこで、5/10 に左上腕二頭筋より筋生検を行った。筋線維は円形で高度大小不同で myopathic change と考えられる。また再生線維出現と MHC- の免疫染色で染色されたことは炎症による筋障害を示唆する。これらより炎症性ミオパチーのうちの多発筋炎の所見と考えられる。

また、CK が PSL 投与により低下したこともこの診断を支持する。さらに臨床的にも、ヘリオトロープ疹・Gottron 徴候(-)であるため皮膚筋炎は否定される。

多発筋炎は合併症が多く重要なものに(1)膠原病(2)悪性腫瘍(3)間質性肺炎などが挙げられる。

(1)膠原病

SS-A 高値を示し Sjogren 症候群合併が疑われ、シルマーテストにおいて唾液分泌能低下が認められ、Lipbiopsy で炎症所見を認めたことから Sjogren 症候群の診断に至った。目の乾きを訴え

ているので人工涙液マイティア点眼液にて対症療法を行った。

(2)悪性腫瘍

胸部 CT・子宮頸部細胞診・マーカー測定においては異常が認められず、Ga シンチで耳下腺に hot な集積を認めたが、これは Sjogren 症候群の所見であると考えられる。

(3)間質性肺炎

胸部 CT では間質性変化は認められていない。

今後の治療方針としては合併症の検索とともに Hypothyroidosis に対してはチラーヂンにて治療を維持する。下肢の浮腫は改善された。PSL は CK 値を指標に最低限の投与量を見極めていく必要がある。

【参考文献】

杉本恒明、小俣政男、水野美邦：内科学 朝倉書店 第8版

【講評】

多発筋炎に限らず、膠原病は様々な臓器病変を合併します。原疾患だけでなく、続発した合併症の検索・加療の必要性を、本例を通じて学びとってもらえたと思います。

【謝辞】

最後にお忙しい中、丁寧にご指導いただいた杉江先生はじめ神経内科の諸先生方に心よりお礼申し上げます。