

症例報告

構音障害をともなった封入体筋炎の1例

諫山 玲名* 滋賀 健介 田中瑛次郎
五影 昌弘 徳田 隆彦 中川 正法

要旨：構音障害を呈した封入体筋炎（IBM）の1例を経験した。症例は71歳男性で、3年前から徐々に握力の低下、しゃべりにくさ、下肢筋力低下が進行するため受診した。舌・前腕屈側・大腿内側の筋萎縮、深指屈筋・大腿四頭筋の筋力低下と構音障害をみとめた。嚥下障害は明らかでなかった。外側広筋の筋生検で、筋線維の大小不同と炎症細胞浸潤、縁取り空胞をともなう筋線維をみとめ、IBMと診断した。舌筋の針筋電図で、低振幅の運動単位電位、安静時の線維自発電位をみとめ、本症例の構音障害の原因として舌筋の障害が推測された。IBMでも、まれではあるが構音障害が合併することがあり、今後注目すべき症候と考え報告する。

（臨床神経 2010;50:695-699）

Key words：封入体筋炎，構音障害，嚥下障害，舌筋

はじめに

封入体筋炎(IBM)は、筋細胞質内に縁取り空胞をともない電子顕微鏡では核内にフィラメント様封入体をみとめる炎症性筋疾患であり、高齢者の筋炎の中ではもっとも多いとされている。一般的にステロイドに抵抗性で、慢性進行性の経過をとることが特徴である¹⁾。IBM患者の約10～92%に嚥下障害をともなうとされているが^{2)～15)}、構音障害についてはこれまで注目されてこなかった。今回、われわれは病理学的に診断が確実なIBM症例で嚥下障害をともなわず構音障害をともなった1例を経験した。IBMにもまれではあるが構音障害が合併しうると考えられるため報告する。

症 例

患者：71歳、男性、右きき

主訴：四肢筋力低下、しゃべりにくさ

既往歴：高血圧症。

内服歴：塩酸マニピピン（10mg）1錠、カンデサルタン（8mg）1錠。

家族歴：父親が心筋梗塞、姉が認知症。類似疾患なし。

生活歴：喫煙1日13本を50年間、飲酒1日2～3合。

現病歴：68歳頃から長い釣り竿を握ることや、缶の蓋を右手指で開けることが徐々に困難となってきた。69歳頃よりしゃべりにくさを自覚し、家人にもろれつが回っていないことを指摘されるようになった。70歳頃より前腕や大腿のやせに気づき、重い箱を持ち上げることやしゃがみ立ちが困難と

なり、71歳時当科入院となった。これまで食事の際、喉のつかえや咳こみ、鼻への逆流などは自覚したことはなかった。

現症：身長160cm、体重62kg、血圧120/68mmHg、脈拍70/分、体温36.3℃。一般身体所見に異常はみとめなかった。

神経学的所見：脳神経系では、舌筋はわずかに萎縮していたが硬度に異常なく、挺舌時の軽度筋力低下をみとめた。線維束性収縮はみとめず、咽頭挙上に問題はなかった。発話速度は正常であるが、舌を小刻みに左右に動かすことはやや困難で、舌音を中心とした構音障害をみとめた。しかし、口唇音・咽頭音は保たれていた。

握力は右16kg、左21kg、右棘上筋・両側前腕屈筋群・両側大腿内側広筋に筋萎縮をみとめたが、線維束性収縮はみとめなかった。徒手筋力テストでは、MRCスケールで手根屈筋は右4、左4、浅指屈筋は右3、左5、深指屈筋は右2、左4、総指伸筋は右5、左5、大腿四頭筋は右4、左4であった。Gowers徴候は陽性、下顎反射は陰性で膝蓋腱反射が低下し、Babinski徴候は陰性であった。

嚥下評価：飲水テストでは、口唇からの水の流出、飲水後の咳嗽や湿性嗝声など嚥下障害を示唆する所見はみとめなかった。

検査所見：血算は正常、血液生化学では、CK 294IU/l、Aldolase 6.5U/lと筋酵素の軽度高値をみとめた。抗核抗体、抗dsDNA抗体、抗Jo-1抗体は陰性であった。

電気生理学的検査：神経伝導検査は正常であった。右総指伸筋（MRCスケールで5）で施行した針筋電図では、低振幅の多相性運動単位電位（MUP）と高振幅のMUPが混在し、安静時には線維自発電位と陽性棘波を多数みとめ、干渉波はearly recruitment patternであった（Fig. 1A（a）～（c））。舌

*Corresponding author: 京都府立医科大学神経内科〔〒602-8566 京都市上京区河原町通広小路ル梶井町465〕
京都府立医科大学神経内科
（受付日：2010年3月11日）

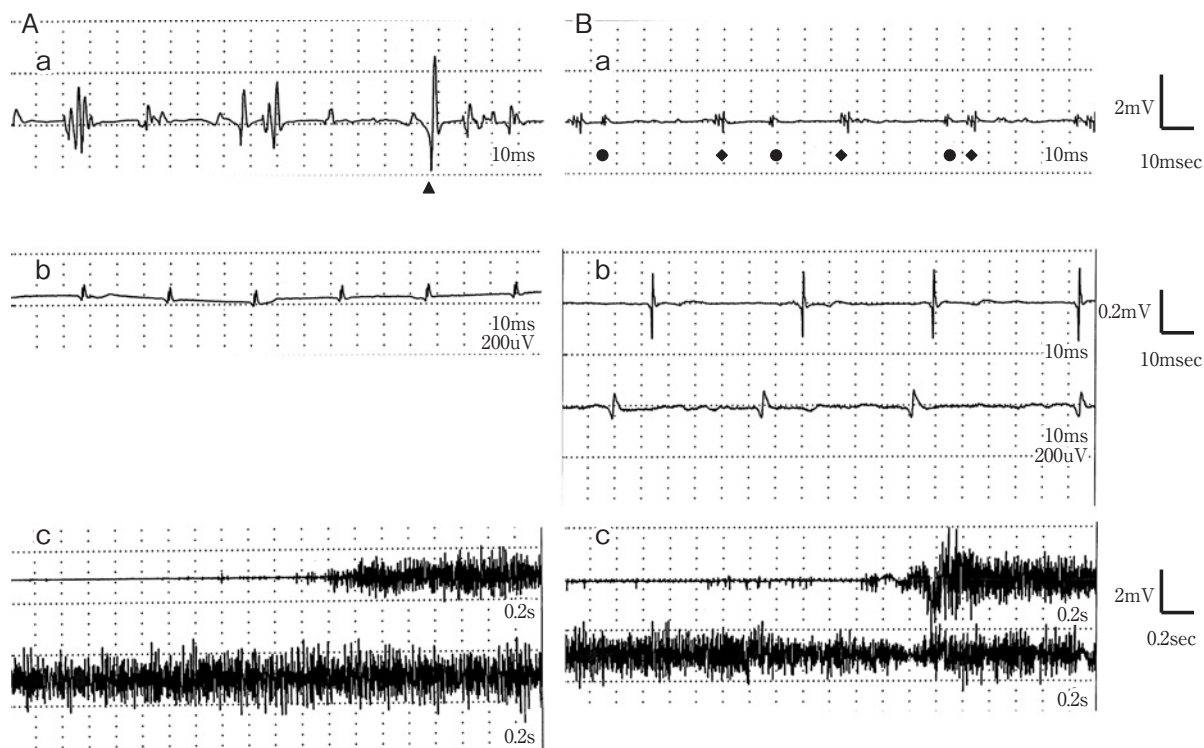


Fig. 1 EMG findings in the right extensor digitorum communis muscle (A) and tongue muscle (B). A (a) and B (a) showed typical motor unit potentials during a voluntary contraction in each muscle. In A (a), MUPs with relatively high amplitude were noted. In B (a), two distinct small MUPs were seen. A (b) and B (b) revealed abundant spontaneous discharges at rest. In A (c) and B (c), interference pattern was well preserved.

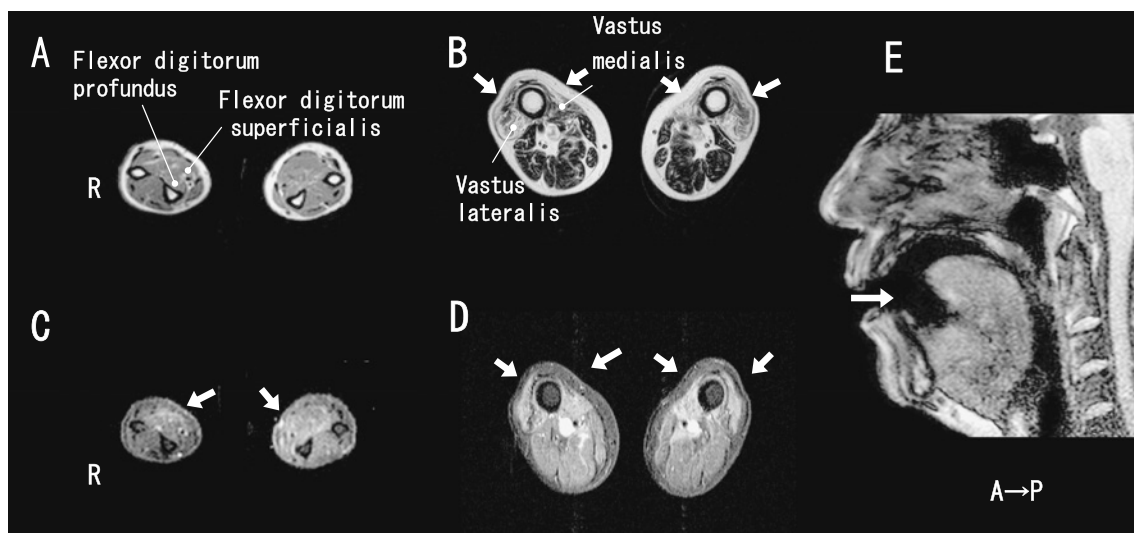


Fig. 2 Muscle magnetic resonance imaging (MRI) of the forearms, the thighs, and the tongue (T₂-weighted images of the forearms (A) and the thighs (B). Short T₁ inversion recovery images (STIR) of the forearms (C) and the thighs (D). T₁-weighted image of the tongue (E). In Fig. 2 (B), bilateral quadriceps muscles demonstrated marked atrophy. High intensity was noted in the flexor digitorum profundus muscles (Fig. 2 (C)), vastus medialis and vastus lateralis muscles (Fig. 2 (D)). In Fig. 2 (E), The tongue appeared to be atrophic, apart from the soft palate above.

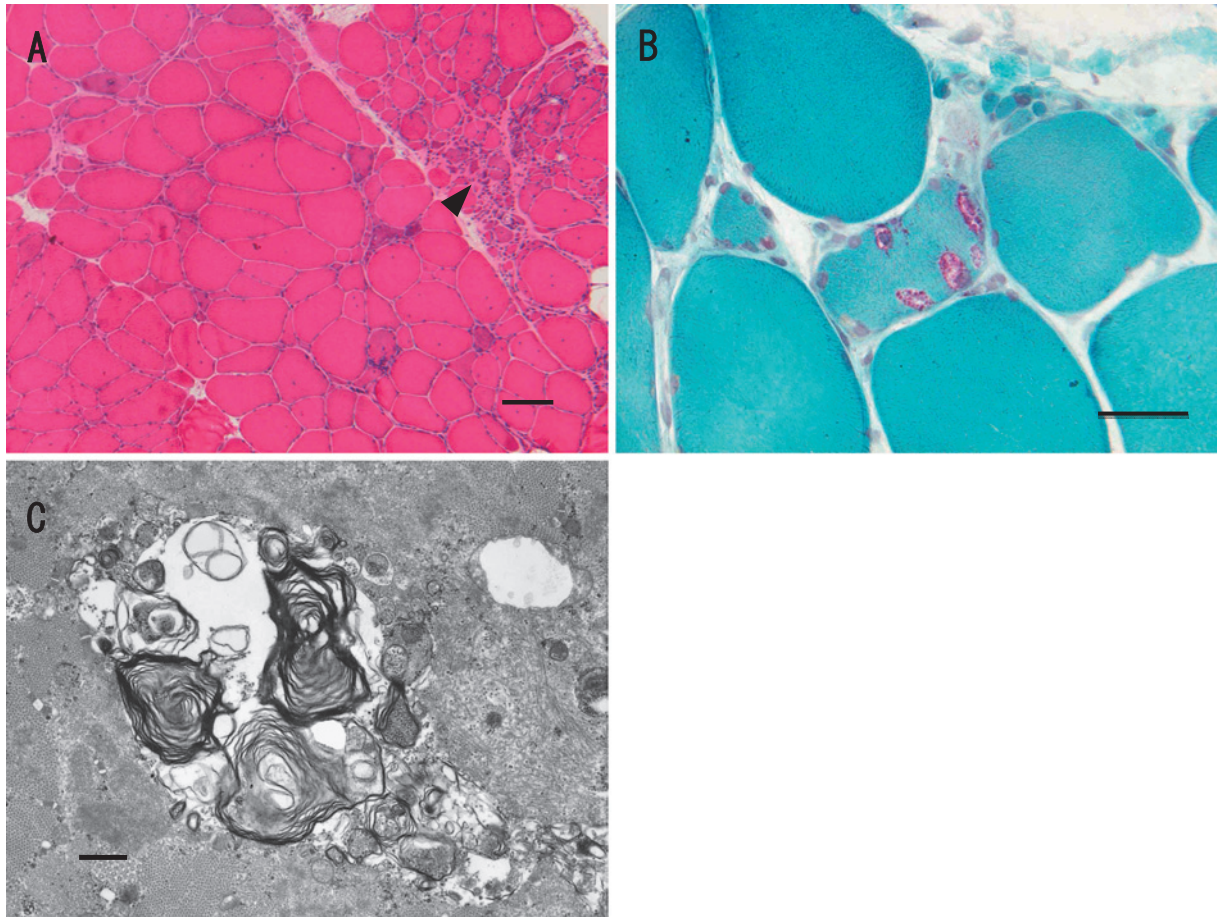


Fig. 3 Muscle biopsy from the right vastus lateralis muscle, (A: hematoxylin and eosin staining, $\times 100$. Bar=100 μ m, B: Gomori trichrome staining, $\times 200$. Bar=50 μ m, C: electron micrograph. Bar=500nm). There was a marked variation in fiber size (Fig. 3A). Perimysial infiltration of mononuclear cells was designated with an arrowhead (Fig. 3A). A fiber with rimmed vacuoles was shown (Fig. 3B). An electron micrograph showed tubulofilamentous inclusion-like structures with 15 to 20 nm in diameter in the cytoplasm. Myeloid bodies were also noted in a vacuole (Fig. 3C).

Table 1 The summary of the percentages of dysphagia and dysarthria among inclusion body myositis patients.

	Number of patients	Dysphagia (%)	Dysarthria (%)
Needham et. al. (2007)	57	58	—
Badrising et. al. (2005)	64	9-66	—
Hauser et. al. (1998)	19	80	—
Lotz et. al. (1989)	40	40	—
Sunohara et. al. (1989)	40	12.5	—
Dabby et. al. (2001)	9	45	—
Felice et. al. (2001)	35	54	—
Byenberg et. al. (1993)	36	14	—
Sayers et. al. (1992)	32	38	—
Lindberg et. al. (1994)	18	73	—
Ringel et. al. (1987)	19	31.5	—
Wintzen et. al. (1989)	6	66.6	—

筋の針筋電図では、随意収縮時に低振幅多相性の MUP を、安静時に線維自発電位を多数みとめた (Fig. 1B (a) ~ (c)).

画像所見：前腕・大腿の骨格筋 MRI では深指屈筋・外側広筋・内側広筋の一部が T₂強調画像、STIR 画像でともに高信号を呈していた (Fig. 2A~D)。頭部 MRI では、T₂強調画像・FLAIR 画像で深部白質に軽度の慢性虚血性変化をみとめた。矢状断で舌筋は軟口蓋に接しておらず、舌筋の軽度萎縮を反映していると考えられた (Fig. 2E)。FLAIR 画像で舌筋の信号変化は明らかではなかった。

筋病理所見 (右外側広筋)：HE 染色にて、筋線維径は 10~120μm と大小不同をみとめ、筋内鞘への炎症細胞浸潤をみとめた (Fig. 3A)。Gomori トリクローム変法では、多くの筋線維内に縁取り空胞をみとめ (Fig. 3B)、電顕では細胞質内に約 15~20nm の tubulofilaments 様構造物をみとめ、空胞内にミエリン様小体をみとめた (Fig. 3C)。

考 察

European Neuromuscular Centre (ENMC) diagnostic criteria の診断では、1) 筋力低下の存在、2) 前腕の筋力低下、とくに伸筋と比較して屈筋群の筋力低下、3) 緩徐進行性、4) 弧発性の発症といった 4 点の臨床症状がそろっているばあい、病理学的に 5) 非壊死性筋線維への炎症細胞の浸潤と 6) 縁取り空胞の存在をみとめれば、definite IBM となる¹⁶⁾。本症例では、4 つの上記臨床症状と 2 つの光顕上の病理所見を備えており、definite IBM と診断した。

本症例の特徴は、嚥下障害をともなわなかったが発症早期から構音障害を合併していた点である。

嚥下障害は、IBM 患者の約 10~92% の患者にみとめることが報告されており、IBM において比較的典型的な症状である^{2)~15)}。本症例では、病歴上嚥下障害を示唆する症状の存在はなく、嚥下障害のベッドサイド簡易スクリーニング検査¹⁷⁾でも問題はなかったため、嚥下障害は明らかでないと判断した。

一方、本症例の構音障害は神経学的診察から主として舌音を中心とした障害と考えられた。また舌筋の筋力低下をみとめた点や下顎反射をみとめなかった点、失調症状をみとめなかった点から、失調性や偽性球麻痺性の構音障害ではなく、舌筋の障害にともなう球麻痺による構音障害と考えた。舌筋の針筋電図で活動性のミオパチーを示唆する所見をみとめた点からも、本症例の構音障害の原因として舌筋の障害がかかわっていることが推測された。

IBM において典型的な症状である嚥下障害をともなうことは一般的に知られているが^{2)~15)}、その一方で、封入体筋炎における構音障害の存在に関してはこれまで注目されてこなかった (Table 1)。しかし IBM 患者 22 人に電話によるインタビューで、8 人の患者が以前と比較し喋り方が変化したと回答したとする報告がある⁸⁾。本症例では、発症早期に自分があるいは家族がしゃべりにくさに気づき、神経学的・電気生理学的にも舌筋の異常が確認されており、IBM における構音障害を考える上で重要な症例と考えた。

IBM でみとめられる嚥下障害に関しては、咽頭筋の障害により咽頭壁運動不良・喉頭挙上の不良や輪状咽頭筋のアカラシアが生じ、また筋組織の繊維化により輪状咽頭筋が肥大するなどの要因が関与していると考えられている³⁾。IBM で構音障害が生じる機序に関しては明らかではないが、IBM で舌筋萎縮をみとめたとする症例報告や¹⁶⁾、嚥下障害をともなった IBM 患者の 74% の症例で嚥下造影検査での舌後方筋力が低下しているとの報告があり³⁾、IBM で舌筋が形態的・機能的に障害されうる可能性が示唆される。さらに Dabby らは、針筋電図で舌筋に線維自発電位をみとめた症例を報告している⁶⁾。本症例においても、舌萎縮をみとめ、舌筋の線維自発電位が示されていることから、舌筋の障害が構音障害に関与している可能性が高いと考えた。

IBM 患者の構音障害に関して、とくに嚥下障害は明らかでないにもかかわらず構音障害をともなう IBM の報告例はきわめて少なく、今後、本疾患において構音障害の存在にも注目していく必要があると考えられた。

ま と め

発症早期から構音障害をともなった IBM の 1 例を報告した。本症例では、IBM に多い嚥下障害は明らかでないにもかかわらず、構音障害をともなっていた点が特徴的であった。構音障害の原因としては、舌筋の障害が推測された。

謝辞：本症例の電子顕微鏡所見に関してご指導いただきました京都府立医科大学分子病態病理学教室の伊東恭子先生に深謝いたします。

文 献

- 1) Carpenter S, Karpati G, Heller I, et al. Inclusion body myositis: a distinct variety of idiopathic inflammatory myopathy. *Neurology* 1978;28:8-17.
- 2) Cox FM, Verschuuren JJ, Verbist BM, et al. Detecting dysphagia in inclusion body myositis. *J Neurol* 2009;256: 2009-2013.
- 3) Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, et al. Dysphagia in inclusion body myositis. *Am J Phys Med Rehabil* 2008;87: 883-889.
- 4) Needham M, James I, Corbett A, et al. Sporadic inclusion body myositis: phenotypic variability and influence of HLA-DR3 in a cohort of 57 Australian cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:1056-1060.
- 5) Badrising UA, Maat-Schieman ML, van Houwelingen JC, et al. Inclusion body myositis. Clinical features and clinical course of the disease in 64 patients. *J Neurol* 2005;252: 1448-1454.
- 6) Dabby R, Lange DJ, Trojaborg W, et al. Inclusion body myositis mimicking motor neuron disease. *Arch Neurol* 2001;58:1253-1256.
- 7) Felice KJ, North WA. Inclusion body myositis in Conneti-

- cut: observations in 35 patients during an 8-Year period. *Medicine* 2001;80:320-327.
- 8) Houser SM, Calabrese LH, Leonard HD, et al. Dysphagia in patients with inclusion body myositis. *Laryngoscope* 1998;108:1001-1005.
- 9) Lindberg C, Persson LI, Björkander J, et al. Inclusion body myositis: clinical, morphological, physiological and laboratory findings in 18 cases. *Acta Neurol Scand* 1994; 89:123-131.
- 10) Byenborg S, Zierz S, Jerusalem F. Inclusion body myositis: clinical and histopathological features of 36 patients. *Clin Investig* 1993;71:351-361.
- 11) Sayers ME, Chou SM, Calabrese LH. Inclusion Body Myositis: analysis of 32 Cases. *J Rheumatol* 1992;19:1385-1389.
- 12) Lotz BP, Engel AG, Nishino H, et al. Inclusion body myositis: observation in 40 patients. *Brain* 1989;112:727-747.
- 13) Cohen MR, Sulaiman AR, Garancis JC. Clinical heterogeneity and treatment response in inclusion body myositis. *Arthritis Rheum* 1989;32:734-740.
- 14) Wintzen AR, Ambots GTh, Bakker HM, et al. Dysphagia in inclusion body myositis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:1542-1545.
- 15) Ringel SP, Kenny CE, Neville HE, et al. Spectrum of inclusion body myositis. *Arch Neurol* 1987;44:1154-1157.
- 16) Badrising UA, Maat-Schieman M, van Duinen SG, et al. Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: A nationwide study. *Neurology* 2000;55:1385-1387.
- 17) Mari F, Matei M, Ceravolo MG, et al. Predictive value of clinical indices in detecting aspiration in patients with neurological disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63:456-460.
- 18) Yoshino M, Saito Y, Kanemaru K, et al. An autopsy case of inclusion body myositis, clinically masquerading as amyotrophic lateral sclerosis (abst). *Neuropathology* 2005; 25:A19.

Abstract

A rare complication of dysarthria in a patient with inclusion body myositis: A case report

Reina Isayama, M.D., Kensuke Shiga, M.D., Eijirou Tanaka, M.D.,
Masahiro Itsukage, M.D., Takahiko Tokuda, M.D. and Masanori Nakagawa, M.D.
Department of Neurology, Kyoto Prefectural University of Medicine

We reported a 71-year-old man with inclusion body myositis with clinically overt dysarthria. He had been suffering from gradual progression of weakness in the hand muscles and lower extremities as well as dysarthria three years before admission. His neurological examination revealed muscle atrophy and weakness in the tongue, the forearm flexors, and the vastus medialis muscles. He had dysarthria to a moderate degree, while he denied any dysphasia. A biopsy from vastus lateralis muscle showed variation in fiber size, infiltration of mononucleated cells, and numerous fibers with rimmed vacuoles, leading to the diagnosis of definite inclusion body myositis. The EMG findings of the tongue demonstrated low amplitude motor unit potentials during voluntary contraction, abundant fibrillation potentials at rest, and preserved interference pattern at maximal contraction, implying myogenic changes. We surmised the dysarthria seen in this patient, an atypical clinical feature in IBM, presumably caused by muscle involvement in the tongue muscle. Dysphasia is common symptom in IBM patient and has been much reported previously. But dysarthria in IBM patient has not been aware, for this reason this report should be the rare case.

(Clin Neurol 2010;50:695-699)

Key words: inclusion body myositis, dysarthria, dysphagia, tongue
