

## 首下がりを中心とし舌萎縮を呈した 全身性強皮症関連ミオパチーの1例

吉長 恒明 宮崎 大吾 福島 和広\*  
下島 恭弘 松田 正之 池田 修一

**要旨：**症例は73歳男性である。68歳時より四肢近位筋の筋力低下、首下がり、体重減少、皮膚硬化が緩徐に進行し、当院を受診した。顔面、頸部、上肢の高度な皮膚硬化、頸部、舌、四肢近位筋優位の全身性筋萎縮をみとめた。線維束性収縮はみとめず、深部腱反射は低下。病的反射は陰性。感覚障害はみとめなかった。血清CK値は321 IU/lと軽度上昇し、抗核抗体は陽性(5,120倍、核小体型)。針筋電図にて全被検筋に筋原性変化が示され、全身性強皮症に全身性強皮症関連ミオパチーが合併したものと診断した。本症で首下がりや舌萎縮をふくむ高度の全身性筋萎縮を呈する例はまれであるが、筋萎縮症例の鑑別において留意すべき疾患と考えられた。

(臨床神経 2010;50:732-735)

**Key words：**全身性強皮症、全身性強皮症関連ミオパチー、首下がり

### はじめに

全身性強皮症 (Systemic sclerosis : SSc) は Raynaud 症状と皮膚硬化で発症し、関節、肺、心臓、腎臓、消化管などの多彩な臓器障害をきたす自己免疫疾患であり、臓器の線維化と血管内皮障害が病態形成に関与する<sup>1)</sup>。SSc にはしばしばミオパチーが合併し、SSc 関連ミオパチー (SSc-associated myopathy) と総称されるが、一般に臨床症状は軽度に留まる<sup>2)</sup>。われわれは首下がりを中心とし、全身性の高度な筋萎縮を呈した SSc 関連ミオパチーの1例を経験したため報告する。

### 症 例

**症例：**73歳、男性

**主訴：**首下がり、痩せ、筋力低下

**既往歴・家族歴：**特記事項なし。

**生活歴：**農業に従事、喫煙・飲酒なし。

**現病歴：**68歳頃から体重減少がみられ、四肢筋力低下、疲れやすさを自覚した。70歳時に首下がり、両手指の強ばり、Raynaud 症状が出現した。71歳時より階段昇降が困難となり、73歳時に某総合病院の内科を受診した。悪性腫瘍の合併をうたがわれ精査を受けたが異常所見をみとめず、運動ニューロン疾患をうたがわれ当院を紹介された。

**入院時現症：**身長155cm、体重43kg、体温36.5℃、血圧93/64mmHg、脈拍90回/分。顔面、頸部、手背、手指 (Fig.

1B)の高度な皮膚硬化をみとめ、指尖部の萎縮と陥凹性瘻痕、舌小帯の肥厚をみとめた。頸部、肩、肘、手、手指に関節拘縮をみとめた。神経学的所見では、舌萎縮をみとめたが (Fig. 1A)、構音・嚥下障害はなく、線維束性収縮はみられなかった。頸部、傍脊柱筋と四肢 (近位筋優位、上肢優位) の筋萎縮および首下がりを中心とした (Fig. 1C)、線維束性収縮は観察されなかった。徒手筋力テストで頸部前後屈は3レベル、四肢近位筋は4レベルであったが、四肢遠位筋の筋力は正常であった。握力は右23kg、左32kgと良好であった。深部腱反射は四肢で低下、病的反射陰性、協調運動に異常はなく、感覚障害および膀胱直腸障害はみとめなかった。

**入院時検査所見：**血液検査では甲状腺機能は正常、血清中の筋逸脱酵素はCK 321IU/l (基準値57~197IU/l)、アルドラーゼ8.1IU/l (基準値1.7~5.7IU/l) と軽度上昇をみとめた。抗核抗体は陽性 (5,120倍、抗核小体型) であったが、抗RNP抗体、抗Scl-70抗体、抗Centromere抗体、および抗Jo-1抗体は陰性であった。心電図、胸部レントゲン、心臓超音波、頸腰椎MRIでは特記すべき所見はなかった。筋CTでは咀嚼筋、胸鎖乳突筋、頸部筋群、大胸筋、四肢近位筋、傍脊柱筋の萎縮をみとめたが、筋内の脂肪変性を示唆する所見はなく、前腕および下腿筋の容積は比較的保たれていた (Fig. 1D)。針筋電図 (Fig. 2) では全被検筋で筋原性変化をみとめ、とくに上肢近位筋で顕著であった (舌では施行せず)。神経伝導検査では異常所見はみとめなかった。筋生検は患者の同意がえられず施行しなかった。

\*Corresponding author: 信州大学脳神経内科, リウマチ・膠原病内科 [〒390-8621 長野県松本市旭3-1-1]  
信州大学脳神経内科, リウマチ・膠原病内科  
(受付日: 2010年5月26日)

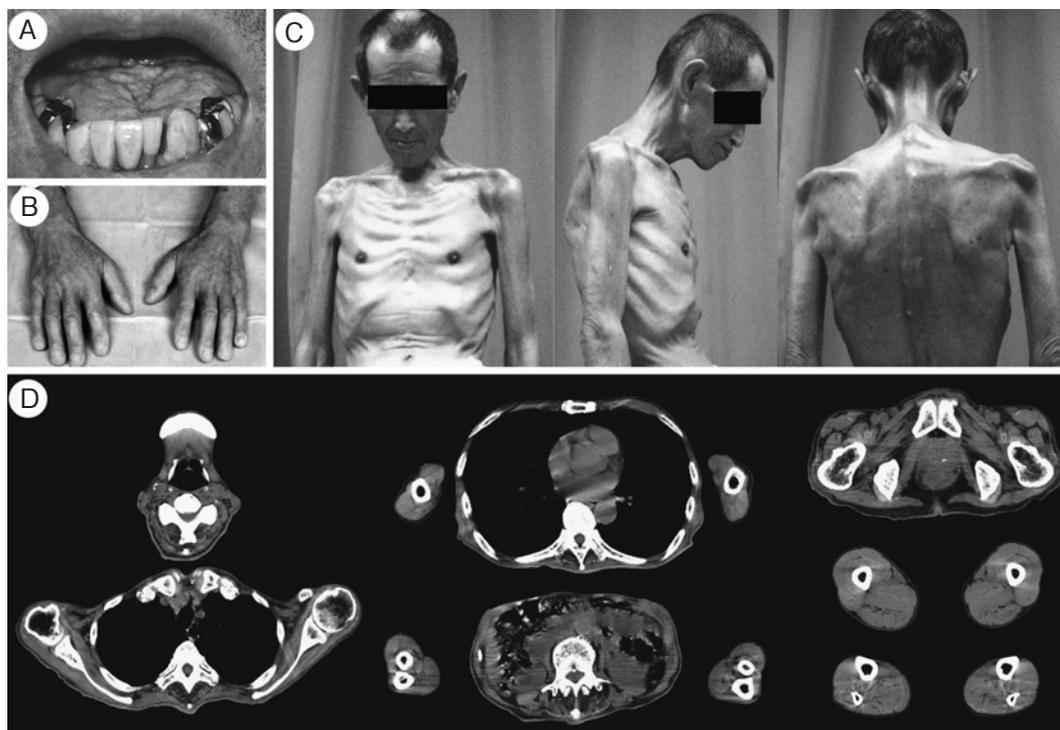


Fig. 1 (A) Tongue atrophy. (B) Skin sclerosis on the hands. (C) Dropped head sign and systemic muscle atrophy, predominantly in proximal limb and truncal muscles. (D) Muscle CT scan showed severe systemic amyotrophy, predominantly in the proximal upper limb and truncal muscles. Fatty infiltrates in muscles were not significant.

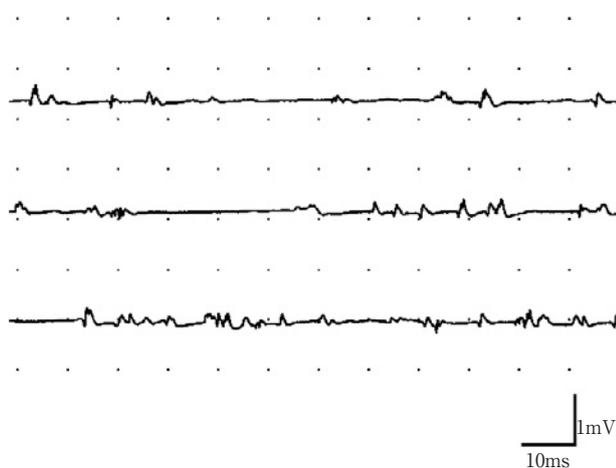


Fig. 2 Needle electromyography. Low-amplitude, short-duration motor unit potentials in the right supraspinatus muscle.

## 考 察

本例では、指先および足趾よりも近位におよぶ広範な皮膚硬化と、手指先端の萎縮と陥凹性癬痕をみとめたため、アメリカウマチ協会分類予備基準<sup>3)</sup>に照らしSScと診断した。首

下がり をふくむ高度の全身性筋萎縮がSScの臨床経過にともない出現しており、針筋電図所見を併せてSSc関連ミオパチーと診断した。

SSc関連ミオパチーの明確な分類・診断基準はなく、合併頻度も報告によって異同がある(16%~81%)<sup>2)</sup>。多発筋炎や皮膚筋炎と比較して軽症で経過も緩徐な傾向があり<sup>2)4)</sup>、血清中の筋逸脱酵素の上昇も軽度で留まることが多い<sup>2)</sup>。組織病理学的には筋線維周囲の線維化および微小血管障害が特徴とされ<sup>4)5)</sup>、一般に筋線維の破壊像に乏しいが、一部の症例では炎症細胞浸潤と壊死線維をともなう典型的な炎症性ミオパチーの像を呈する<sup>5)</sup>。

Clementsらは23例のSSc関連ミオパチーを検討し、症状や血清CK値上昇、筋電図異常がめだたず、無治療で安定した経過を示した19例を‘simple myopathy’、また、急性で症状が強く、血清CK高値、筋電図で明らかな筋原性変化所見を示し、副腎皮質ステロイドホルモン投与が奏功した4例を‘complicated myopathy’と分類した。‘simple myopathy’の生検筋では、筋線維径の大小不同と線維化をみとめるのみで炎症細胞浸潤はみられず、一方で典型的な炎症性ミオパチーの筋病理組織像を呈した‘complicated myopathy’とは対照的であった<sup>6)</sup>。本症を、SSc固有の筋症状としての非炎症性ミオパチーと、臨床的に多発筋炎と区別しがたい炎症性ミオパチーとの2群に分類しえんとするClementsらの見解と合致しない報告もあり<sup>4)7)8)</sup>、複数の病態がふくまれる可能性が示

唆される。

本症の治療に関しては、炎症性ミオパチーの病理組織像を呈する症例では副腎皮質ステロイドホルモン投与が有効とする報告が多い<sup>3)8)</sup>。本例では高度な筋萎縮に比して筋力は比較的良好で、機能的にも日常生活動作は保たれていた。経過もきわめて緩徐であり、血清CK値もごく軽度の上昇に留まっていたことから、活動性の強い炎症性病態の存在は想定されにくく、副腎皮質ステロイドホルモン投与はおこなわず経過観察とした。

炎症性ミオパチーの進行例において首下がりはいしばみとめられるが、SScにともなう比較的軽症かつ緩徐進行性のミオパチーにおいてはまれである<sup>9)</sup>。本例では一元的に舌萎縮が全身性強皮症関連ミオパチーの症候である可能性を考えたが、舌萎縮は一般的には神経原性筋萎縮を示唆する所見である。混合性結合組織病に合併した筋炎に舌萎縮をみとめたとする報告もあるものの<sup>10)</sup>、筋疾患においてはまれな症候であり、今後の経過観察に加えて類似症例の蓄積・検討を要すると考えられた。本例では組織病理所見は不明ではあるが、首下がりや舌をふくむ高度の筋萎縮がSSc関連ミオパチーとしてはまれであり、かつ運動ニューロン疾患との鑑別上重要であると考えたため報告した。

本症例は第192回日本神経学会関東地方会(2010年3月6日、東京)にて発表した。

#### 文 献

- 1) Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med* 2009;360:1989-2003.
- 2) Ranque B, Authier FJ, Berezne A, et al. Systemic sclerosis-associated myopathy. *Ann N Y Acad Sci* 2007;

1108:268-282.

- 3) Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Subcommittee for scleroderma criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. *Arthritis Rheum* 1980;23:581-590.
- 4) Ringel RA, Brick JE, Brick JF, et al. Muscle involvement in the scleroderma syndromes. *Arch Intern Med* 1990;150:2550-2552.
- 5) Engel ARH. The polymyositis and dermatomyositis syndromes. In: Franzini-Armstrong AEC, editors. *Myology*. New-York: McGraw-Hill; 2004. p. 1321-1366.
- 6) Clements PJ, Furst DE, Champion DS, et al. Muscle disease in progressive systemic sclerosis: diagnostic and therapeutic considerations. *Arthritis Rheum* 1978;21:62-71.
- 7) Follansbee WP, Zerbe TR, Medsger TA Jr. Cardiac and skeletal muscle disease in systemic sclerosis (scleroderma): a high risk association. *Am Heart J* 1993;125:194-203.
- 8) Ranque B, Authier FJ, Le-Guern V, et al. A descriptive and prognostic study of systemic sclerosis-associated myopathies. *Ann Rheum Dis* 2009;68:1474-1477.
- 9) Rosato E, Rossi C, Salsano F. Dropped head syndrome and Systemic sclerosis. *Joint Bone Spine* 2009;76:301-303.
- 10) Gibson J, Lamey PJ, Zoma A, et al. Tongue atrophy in mixed connective tissue disease. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1991;71:294-296.

**Abstract****Dropped head sign and tongue atrophy in systemic sclerosis-associated myopathy: a case report**

Tsuneaki Yoshinaga, M.D., Daigo Miyazaki, M.D., Kazuhiro Fukushima, M.D.,

Yasuhiro Shimojima, M.D., Masayuki Matsuda, M.D. and Shu-ichi Ikeda, M.D.

Department of Medicine (Neurology and Rheumatology), Shinshu University School of Medicine

We report a 70-year-old man with a 5-year history of Raynaud's phenomenon and slow progression of weight loss, easy fatigability, muscle weakness, skin sclerosis, and dropped head sign. The patient was assumed to have motor neuron disease by his attending physician, and was referred to our hospital. Physical examination showed skin sclerosis on the fingers, hands, forearms, face, and neck. Neurological examination showed advanced systemic muscle atrophy and weakness, especially in the neck, tongue, and proximal limb muscles. Fasciculations were not observed in these involved muscles. Deep tendon reflexes were hypoactive and pathological reflexes were negative. Sensory disturbance was absent. Laboratory tests showed moderately elevated serum creatine kinase level, and increased serum antinuclear antibody titer (1:5,120 with a nucleolar pattern). Needle electromyography showed a typical myogenic pattern in proximal muscles. The patient was diagnosed as having systemic sclerosis (SSc) with SSc-associated myopathy. Severe systemic muscle involvements, including dropped head sign and tongue atrophy, are rare manifestations in patients with SSc-associated myopathy. Our observations suggest that it is essential to pay attention to the dermatological findings of SSc in differential diagnosis of patients with muscular atrophy.

(Clin Neurol 2010;50:732-735)

**Key words:** systemic sclerosis, systemic sclerosis-associated myopathy, dropped head sign

---