

症例報告

低カリウム血性ミオパチーにより首下がりを呈した2症例

谷口浩一郎^{1)2)*} 沖野 巖¹⁾ 山本 伸昭²⁾
 松本 真一¹⁾ 立花 直子¹⁾ 濱野 利明¹⁾

要旨：後頸部筋に限局した低カリウム血性ミオパチーにより首下がりを呈した2症例を経験した。症例は78歳の女性と85歳の女性で、後頸部筋に限局した筋力低下のため首下がりを呈していた。血清カリウムは低値で、針筋電図で頸椎傍脊柱筋に筋原性変化をみとめた。MRIでは後頸部筋群に信号変化をみとめた。血清カリウムの正常化とともに、首下がりは消失した。このうち1例では、首下がりが再発し、同時に血清カリウム値も低下していた。首下がりの鑑別診断として低カリウム血症による限局性のミオパチーも考慮する必要がある。

(臨床神経 2011;51:110-113)

Key words：首下がり，低カリウム血性ミオパチー，MRI，針筋電図

はじめに

首が持ち上げられない、首が下がるといった症候は「首下がり (Dropped Head Syndrome)」と呼称されている。

「首下がり」の原因疾患として、筋萎縮性側索硬化症などの運動ニューロン疾患、慢性炎症性脱髄性ポリニューロパチーなどの末梢神経障害、重症筋無力症などの神経筋接合部疾患、多発性筋炎、封入体筋炎、ネマリンミオパチー、ミトコンドリアミオパチー、筋ジストロフィーなどの筋疾患、クッシング症候群、甲状腺機能低下症などの内分泌疾患、パーキンソン病、頸椎症などがあげられる¹⁾²⁾。今回われわれは、低カリウム血症による限局性のミオパチーにより「首下がり」を呈した2例を経験したので報告する。

症 例

症例1：78歳，女性

主訴：首が下がる

既往歴：20歳で虫垂炎に罹患した。

現病歴：2008年3月下旬より首が上がらなくなり、近医を受診した。症状は進行性であり、同年4月初旬に当科を紹介された。症状に日内変動はなく、血清CK値の上昇と、針筋電図にて頸椎の右傍脊柱筋に筋原性変化をみとめ、筋疾患をうたがわれ入院となった。

入院時現症：身長145.2cm，体重58.1kg，血圧136/82mmHg，脈拍82/分・整，体温36.4℃，右下腹部に手術痕をみとめた。

神経学的所見：意識は清明であった。脳神経系は、支配筋の筋力もふくめ正常であった。四肢の筋力は、徒手筋力検査では両上肢，両下肢ともに5で、頸部前屈は5，頸部後屈は2であった。四肢の腱反射は正常で、病的反射はみとめなかった。起立歩行は正常で、感覚障害，自律神経障害，筋強剛や不随意運動はみとめなかった。

入院時検査所見：血算には異常をみとめなかった。血液生化学検査では血清カリウム値が3.0mEq/l（基準値3.3～4.8mEq/l）と低下し，CK365IU/l（基準値45～163IU/l），CRP0.42mg/dl（基準値0.3mg/dl未満）と上昇をみとめた。血清Caは10.2mg/dl（基準値8.8～10.2mg/dl）であった。免疫検査では，抗核抗体80倍[homogeneous型80倍，speckled型80倍]（基準値40倍未満）と軽度上昇をみとめたが，抗Jo-1抗体，抗アセチルコリン受容体抗体，抗RNP抗体，リウマチ因子は陰性であった。内分泌検査では，血漿レニン活性，アルドステロン，甲状腺刺激ホルモン，遊離サイロキシン，ACTH，コルチゾールを計測したが，異常はみとめなかった。動脈血液ガスは正常であった。テンシロン試験は陰性であった。頸部MRIでは伸筋群にSTIR画像，Gd造影T₁強調画像ともに淡い高信号をみとめた（Fig.1.A,B）。神経伝導検査では上下肢に異常をみとめなかった。副神経の反復刺激をおこなったが，waningはみとめなかった。針筋電図では，四肢筋は正常であったが，頸椎の傍脊柱筋において，安静時に線維自発電位と陽性鋭波をみとめた。弱収縮では早期動員を呈し，低振幅，短持続時間，多相性の運動単位電位を多数みとめた。

入院後経過：低カリウム血症に対し，塩化カリウム600mg/dayの内服をおこなったところ，4日目には血清カリウム値は3.3mEq/l，血清CK値は91IU/lと正常化し，首下がり

*Corresponding author: 徳島大学医学部神経内科〔〒770-8503 徳島県徳島市蔵本町3丁目18番5号〕

¹⁾ 関西電力病院神経内科

²⁾ 徳島大学医学部神経内科

(受付日：2010年6月3日)

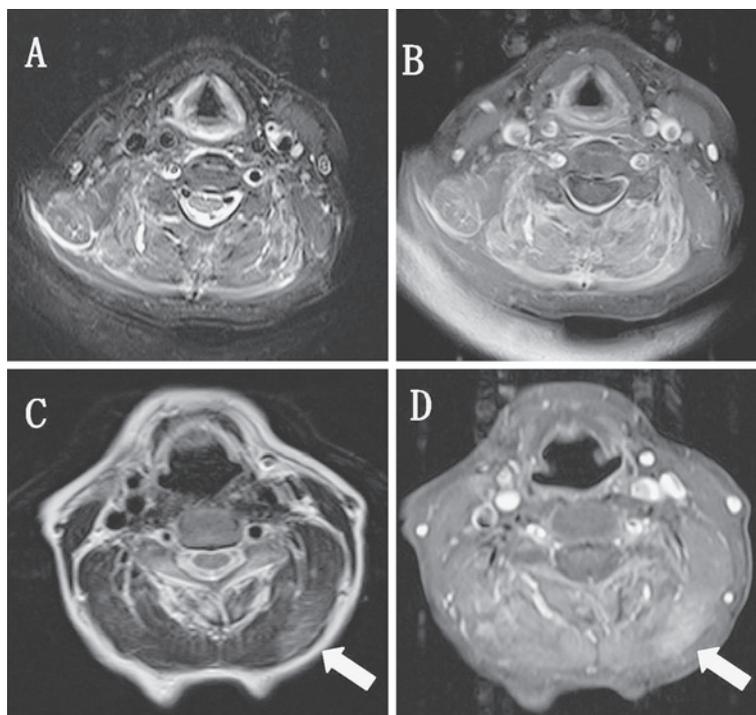


Fig. 1 MRI axial sections of the neck.

In patient 1, both short-tau inversion recovery image (A: 1.5T; TR 5,200ms, TE 71ms) and Gd-enhanced T₁-weighted image (B: 1.5T; TR 460ms, TE 11ms) show high intensity signals in the posterior cervical muscles. In patient 2, slightly high intensity signal seen in the left posterior muscles (arrow) on T₂-weighted image (C: 1.5T; TR 4,600ms, TE 102ms) show enhancement on Gd-enhanced T₁-weighted image (D: 1.5T; TR 459ms, TE 11ms).

は消失した。低カリウム血症の原因として、内分泌系疾患をうたがったが、血液検査上は異常をみとめなかった。問診から平素より生野菜や果物などを摂取していないことがわかった。カリウムの摂取不足と考え、血清カリウム濃度が正常化した後、カリウム製剤の内服を中止した。その後、普通食のみで経過観察としたが、低カリウム血症、首下がりの再発はみとめず、入院21日目に退院した。退院2カ月後におこなった針筋電図では頸椎の傍脊柱筋に入院時にみられた異常は消失していた。

症例2：85歳、女性

主訴：首が下がる

既往歴：50歳で虫垂炎、82歳で虚血性腸炎に罹患した。83歳で高血圧を指摘されアムロジピンベシル酸塩を5mg/day処方されていた。

現病歴：2008年3月頃、近医で白内障の手術を受けてから急速に首下がりが出現し、後頭部に痛みを感じるようになった。そのため、当科受診し、血清CK上昇、針筋電図によって頸椎の左側傍脊柱筋に筋原性変化を指摘され、筋疾患をうたがわれ入院となった。

入院時現症：身長138cm、体重42.28kg、血圧112/64mmHg、脈拍78/分・整、体温36.8℃。

神経学的所見：意識は清明で、脳神経系には支配筋の筋力もふくめ異常所見をみとめなかった。四肢の筋力は、徒手筋力

検査では両上肢、両下肢ともに5で、頸部前屈は5、頸部後屈は3であった。四肢の腱反射は正常で、病的反射はみとめなかった。起立歩行は正常で、感覚障害、自律神経障害、筋強剛や不随意運動はみとめなかった。

入院時検査所見：血算に異常をみとめなかった。血液生化学検査では血清カリウム値が2.7mEq/lと低下し、AST 47IU/l(基準値13~33IU/l)、LDH 371IU/l(基準値119~229IU/l)、CK 552IU/lと上昇をみとめた。免疫検査では、抗核抗体40倍[homogeneous型40倍、speckled型40倍]と上昇をみとめたが、抗Jo-1抗体、抗アセチルコリン受容体抗体、リウマチ因子は陰性であった。内分泌検査では、血漿レニン活性、アルドステロン、甲状腺刺激ホルモン、遊離サイロキシシン、ACTH、コルチゾールを計測したが、異常はみとめなかった。動脈血液ガスは正常であった。テンシロン試験は陰性であった。頸部MRIでは有意な信号変化をみとめず、造影効果もみとめなかった。神経伝導検査は正常であった。副神経で反復刺激をおこなったがwaningはみとめなかった。針筋電図では、左頸椎傍脊柱筋と左胸鎖乳突筋で、安静時電位はみられなかったが、早期動員を呈し、低振幅、短持続時間で多相性の運動単位電位をみとめた。四肢筋に異常はみられなかった。

初回入院後経過：安静のみで血清カリウム値、血清CK値は正常化した。それとともに首下がりは消失した。低カリウム血症の原因をしらべたが、内分泌異常はなく、問診上も特定で

きなかった。入院24日目に退院した。

退院後8カ月間は、低カリウム血症、血清CK値上昇、首下がりをもとめなかった。退院後11カ月目に、首下がりが出現し、その際血清カリウム値は3.1mEq/lと低下し、血清CK値は320IU/lと上昇していたため、再入院した。その際血清Ca値は9.3mg/dlであった。

2回目入院後経過：L-アスパラギン酸カリウム1,800mg/dayの内服を開始したところ、血清カリウム値は内服開始4日目には3.7mEq/lと正常化し、首下がりは内服7日目に消失した。血清CK値は内服開始14日目に90IU/lと正常化した。入院3日目に撮影した頸部MRIのT₂強調画像では、左側の後頸部筋群で淡く高信号を呈しており、同部位では造影効果をみとめた(Fig. 1. C, D)。低カリウム血症の原因として、ユーグレナ21、ヘルスコーラーゲンパフィア、フラアミン、リアルプロポリス187といった健康食品の摂取がうたがわれたため、副作用を調査したが報告例はみとめなかった。症状が軽快したため、健康食品の摂取を禁じ、入院16日目に退院した。その後2カ月は首下がりの再発をみとめなかった。

考 察

今回報告した症例は、当初、血清CK値の上昇と針筋電図で筋原性の変化をみとめたことから、筋疾患がうたがわれた。末梢神経障害は電気生理学的検査からは否定的であった。神経筋接合部の障害は、神経反復刺激検査、テンシロン試験、抗アセチルコリン受容体抗体が陰性であり、否定的であった。パーキンソン病は、神経学的所見から、除外可能であった。筋疾患の鑑別のための筋生検は施行していないが、低カリウム血症をみとめ、血清カリウム値の正常化にともない首下がりが消失したこと、症例2では首下がりが再発したときに、血清カリウム値もふたたび低下していたことより、後頸部筋に限局した低カリウム血性ミオパチーによって首下がりを生じたと診断した。低カリウム血症の原因であるが、内分泌異常などはみとめられなかった。症例1では、その後の食事指導で再発がみられなかったことから、カリウムの摂取不足と考えられた。症例2では、健康食品の関与が考えられた。

低カリウム血症により、筋力低下をきたすものを低カリウム血性ミオパチーと称している。その特徴は、四肢の筋力低下、血清カリウム値の低下、筋由来の血清酵素の上昇、筋生検で筋原性変化をみとめること、血清カリウム値の正常化にともなって筋力が回復することである³⁾。ミオパチーを発症する血清カリウム値については2.0mEq/l以下という報告⁴⁾もあ

り、われわれの2症例の血清カリウム値の低下は従来報告されている低カリウム血性ミオパチーに比して軽度であった。低カリウム血性ミオパチーで首下がりのみを呈した症例は、われわれのしらべた範囲ではYoshidaら⁵⁾によって報告された1例のみである。彼らの症例では血清カリウム値は3.0mEq/lで、血清CK値も174IU/lと正常範囲内であった。首下がりには5カ月にわたって持続していたが、カリウムの補充にともない改善していた。筋力低下が頸部筋に限局する理由は不明であるが、血清カリウム値の低下が軽度にとどまったことが関連していた可能性が推測される。

低カリウム血性ミオパチーではT₂強調画像で筋に高信号がみられることが報告されており、筋生検所見との比較検討からT₂強調画像でみられる高信号は筋の浮腫を示していると考えられている⁶⁾。症例2で初回入院時のMRIで異常がみられなかったのは、筋の浮腫が軽度であったためと考えられる。また、今回われわれが報告した2症例では症状消失後のMRIは施行できていないが、症状の回復とともに画像所見も正常化することが報告されている⁶⁾。

首下がりの原因は様々であるが、低カリウム血性ミオパチーも鑑別疾患として重要であると考え、報告した。

文 献

- 1) Petheram TG, Hourigan PG, Emran IM, et al. Dropped head syndrome: a case series and literature review. *Spine* 2008;33:47-51.
- 2) Katz JS, Wolfe GI, Burns DK, et al. Isolated neck extensor myopathy: A common cause of dropped head syndrome. *Neurology* 1996;46:917-921.
- 3) Van Horn G, Dror JB, Schwartz FD, et al. Hypokalemic myopathy and elevation of serum enzymes. *Archives of neurology* 1970;22:335-341.
- 4) Kawahira K, Tanaka N, Uchida M, et al. A case of hypokalemic myopathy with myoglobiuria induced by diuretics. *Med J Kagoshima Univ* 1984;35:289-295.
- 5) Yoshida S, Takayama Y. Licorice-induced hypokalemia as a treatable cause of dropped head syndrome. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 2003;105:286-287.
- 6) Hayashi K, Hayashi R, Maruyama K, et al. Histopathologic and MRI findings in hypokalemic myopathy induced by glycyrrhizin. *Acta Neurologica Scandinavica* 1995;92:127-131.

Abstract**Two cases with dropped head syndrome caused by hypokalemic myopathy**

Koichiro Taniguchi, M.D.¹⁾²⁾, Iwao Okino, M.D.¹⁾, Nobuaki Yamamoto, M.D.²⁾,
Shinichi Matsumoto, M.D.¹⁾, Naoko Tachibana, M.D.¹⁾ and Toshiaki Hamano, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Kansai Electric Power Hospital

²⁾Department of Neurology, Tokushima University School of Medicine

We reported two women (78 and 85 years of age) with dropped head syndrome caused by hypokalemic myopathy restricted to the posterior cervical muscles. Both presented with relatively rapid onset of severe neck extensor weakness. Needle EMG demonstrated myogenic changes in the cervical paraspinal muscles and there were high intensity signals in the posterior cervical muscles on the neck MRI. Dropped head syndrome resolved in both patients as potassium normalized. One of the patients relapsed 11 months later with recurrent hypokalemia, but recovered rapidly with supplementation of potassium. Focal myopathy localized in the posterior cervical muscles due to hypokalemia should be considered as one of the possible causes of dropped head syndrome.

(Clin Neurol 2011;51:110-113)

Key words: dropped head syndrome, hypokalemic myopathy, MRI, needle EMG
