

舌咽, 迷走神経障害をともなった Churg-Strauss 症候群の 1 例

島田 拓弥^{1)*} 佐々木良元¹⁾ 伊井裕一郎¹⁾
谷口 彰¹⁾ 上田有紀人²⁾ 富本 秀和¹⁾

要旨：Churg-Strauss 症候群 (CSS) の経過中に頭痛と舌咽・迷走神経障害を呈した 60 歳の男性例を経験した。患者は CSS にともなう多発単神経障害で入院し、ステロイドパルス療法後にプレドニゾン (PSL) 内服をおこない改善した。退院 3 カ月後、頭痛と嚥下障害・嗝声が出現し、舌咽・迷走神経障害をみとめた。CSS にともなう脳神経障害と判断し、ステロイドパルス療法を追加したところ頭痛と嚥下障害は改善した。2 カ月後、PSL 漸減中に頭痛の再燃と左顔面のしびれ感が出現したが、PSL 増量により軽快した。CSS で脳神経障害を呈することは比較的少なく、とくに舌咽・迷走神経といった下位脳神経障害の報告は過去に 1 例のみと稀少なため報告する。

(臨床神経 2012;52:507-510)

Key words : Churg-Strauss 症候群, 嚥下障害, 頭痛, 舌咽神経障害, 迷走神経障害

はじめに

Churg-Strauss 症候群 (CSS) は血管炎による多彩な症状を呈する疾患である。気管支喘息などの呼吸器症状の他、障害は心、腎、消化器、皮膚と多臓器にわたる。神経症状としては高率に末梢神経障害をみとめるが、脳血管障害や脳神経障害を呈した症例も報告されている^{1)~6)}。今回、われわれは CSS の経過中に頭痛と舌咽・迷走神経障害を呈した 1 例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

60 歳, 男性

主訴：嚥下障害, 嗝声, 頭痛

既往歴：特記事項なし。

現病歴：2010 年 11 月に気管支喘息を発症した。2011 年 2 月に発熱と左上肢、両下肢の脱力をきたし入院した。入院時、脳神経系に異常はなかった。運動系は四肢筋力低下をみとめ、左上肢遠位筋と右下肢近位筋は徒手筋力試験 (MMT) で 2 から 3 と強く障害されていた。感覚障害は左内側前腕皮神経、右外側大腿皮神経、右外側腓腹皮神経、右伏在神経支配域で表在覚の低下をみとめたが、深部覚は正常だった。四肢腱反射は低下していた。神経伝導検査では、伝導速度は運動神経、感覚神経ともに保たれていたが、両側正中神経、右尺骨神経を中心に CMAP 低下をみとめ、軸索障害が示唆された。血液検査で好酸球 6,500/ μ l (27.5%), IgE 1,978IU/ml, MPO-ANCA 陽性

(1,262U/ml) と異常をみとめた。また、検尿で尿蛋白、潜血陽性、BUN 41mg/dl、クレアチニン 1.76mg/dl と腎機能障害をみとめた。腎生検で血管炎が証明され急速進行性糸球体腎炎と診断した。以上の結果、CSS にともなう多発単神経障害と診断し、ステロイドパルス療法をおこなった。リハビリテーションをおこなったところ、上腕三頭筋、手根屈筋、腸腰筋、大腿四頭筋の筋力は MMT 4 から 5 程度まで改善したが、もっとも障害が強い手根伸筋では改善がみられなかった。経過中に施行した神経伝導検査では CMAP が軽度に改善した。後療法としてプレドニゾン (1mg/kg/日) を投与し、退院後に漸減した。症状は安定していたが、5 月下旬から嚥下障害と嗝声が出現し、近医耳鼻科で右声帯麻痺を指摘された。6 月初旬に一時的な症状の改善がみられたが、6 月下旬、プレドニゾン 25mg/日を内服した状態で嚥下障害と嗝声が増悪し、左側頭部痛が出現したため再入院した。

再入院時現症：一般身体所見に異常はなかった。神経学的所見は、意識清明。側頭部に拍動を触知せず、髄膜刺激徴候は陰性であった。脳神経系では右舌咽・迷走神経障害による嚥下障害があり、咽頭に唾液貯留をみとめた。発声時に咽頭後壁の左側への偏倚があり、カーテン徴候陽性であった。また、右迷走神経障害による嗝声をみとめたが、他の脳神経に異常はなかった。運動・感覚系、深部腱反射については初回退院時とくらべ明らかな変化をみとめなかった。

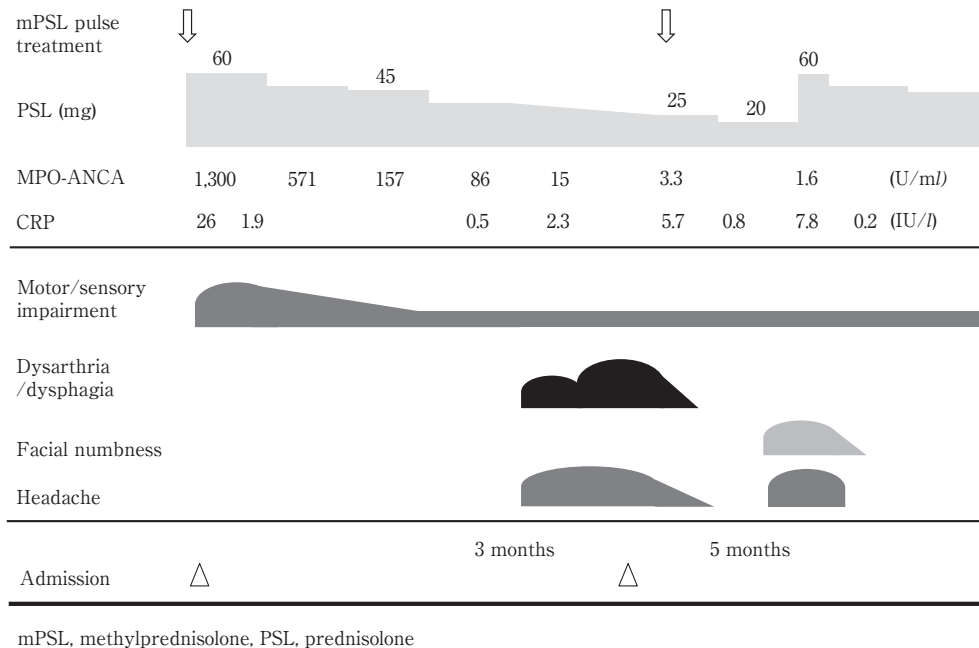
検査所見：血算は正常で好酸球増加はなかった。生化学は CRP 5.7IU/l、赤沈 1 時間値 67mm/h と高値であった。凝固系は正常で、MPO-ANCA 15.5U/ml (正常 8.9 以下) であり、初回入院時とくらべ悪化をみとめなかった。髄液検査は正常で

*Corresponding author: 三重大学医学部附属病院神経内科 [〒514-8507 三重県津市江戸橋 2-174]

¹⁾ 三重大学医学部附属病院神経内科

²⁾ 同 リハビリテーション部

(受付日：2012 年 1 月 13 日)



mPSL, methylprednisolone, PSL, prednisolone

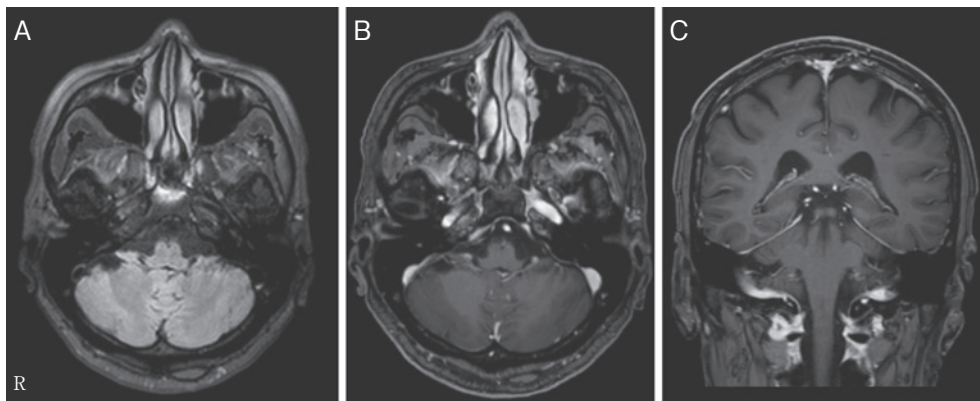


Fig. 1 Clinical course (upper row); and brain images (lower row), fluid attenuated inversion recovery (FLAIR) image (Axial, 3T; TR 6,000 ms, TE 320 ms) (A), gadolinium enhanced T₁ weighted image (T₁WI) (Axial, 3.0T; TR 7.4 ms, TE 3.4 ms) (B) and gadolinium enhanced T₁WI (Coronal, 3.0T; TR 4.9ms, TE 2.2ms) (C).

サイトメガロウイルス、単純ヘルペスウイルス抗体は陰性であった。嚥下機能評価では右軟口蓋麻痺、軽度の右声帯麻痺があり、喉頭挙上も不良であった。嚥下内視鏡検査でゼリー一摂取時に誤嚥があり、嚥下造影で喉頭侵入がみられた。頭部造影MRIでは肥厚性硬膜炎や脳血管障害の所見はなく、造影効果を有する病変をみとめなかった (Fig. 1)。

臨床経過：CSSによる右舌咽・迷走神経障害と考え、ステロイドパルス療法を開始して嚥下機能訓練をおこなった。パルス終了後から嚥下障害と嗄声は軽減し、軟口蓋の挙上も改善した。また、側頭部痛は消失し、CRPは正常化した。後療法としてプレドニゾン(PSL)25mg/日を投与し漸減した。1週間後におこなった嚥下内視鏡で声帯麻痺は改善しており、嚥下造影で誤嚥をみとめなかった。退院後、左顔面のしびれ感と頭痛が出現し、CRPの上昇をみとめた。診察上、三叉神経障害ははっきりしなかったが、再燃と判断しPSL20mg/

日から60mg/日に増量したところ、症状は消失した。症状再燃時もMPO-ANCAや好酸球の上昇はみとめなかった。

考 察

CSSの神経症状は末梢神経障害の頻度が高く、多発単神経炎や感覚運動性多発神経障害を呈することが多い^{1)~6)}。中枢神経系では脳血管障害の報告が比較的多く、脳神経障害は少ない。長期間CSSの経過をみた報告では末梢神経障害が約70%でみられるのに対し、脳神経障害は3~14%と少ない (Table 1)^{1)~3)6)}。脳神経では視神経と動眼、外転、顔面神経障害が大部分を占めており、舌咽・迷走神経などの下位脳神経障害は1例のみであった。Mazzantiniらは喉頭神経障害をともなったCSSの1例を報告し、血管炎との関連を推測している⁷⁾。同じANCA関連疾患であるWegener肉芽腫症でも脳

Table 1 Comparison of neurological symptoms of Churg-Strauss syndrome.

Authors	Guillevin	Solans	Della Rossa	Sinico	Sablé	Wolf
Year	1999	2001	2002	2005	2005	2010
Number of patients	96	32	19	93	112	14
Peripheral neuropathy	78%	72%	58%	65%	72%	78%
CNS involvement	8%	6%	0%	14%	9%	21%
Cranial nerve involvement	4%	3%	11%	n.r.	n.r.	14%
Affected nerve	III, VI, VII		VII			II, VII

CNS, central nervous system, n.r., no reference

神経障害の合併が知られている。また, Morinaga らは MPO-ANCA 陽性の顕微鏡的多発動脈炎で下位脳神経障害と側頭動脈炎が合併した症例を報告している⁸⁾。しかし, Wolf らによる CSS の検討⁶⁾では ANCA 陰性の脳神経障害例がふくまれており, ANCA の関与は必須ではない。

一方, CSS で頭痛をきたすことはまれだが, 頭部 MRI で髄膜病変をみとめた例⁹⁾や MPO-ANCA 陽性で肥厚性硬膜炎¹⁰⁾や側頭動脈炎をきたした例が報告されている。本例の髄液所見は正常で, 頭部 MRI でも髄膜病変や硬膜肥厚はみられなかった。しかし, MRI 撮像時にプレドニゾロンを使用していたため肥厚がめだたなかった可能性もあり, 肥厚性硬膜炎の合併は否定できない。

MPO-ANCA 抗体値や好酸球増多は CSS の病勢を反映するとされるが, 本例では再燃時も上昇はなかった。その理由は不明であるが, 本例の脳神経症状, 頭痛はステロイドに良好な反応を示しており, 自己免疫による血管炎, 肥厚性硬膜炎などの炎症機転の関与が示唆される。実際, CRP は症状増悪時に上昇し治療後にすみやかに正常化しており, 病勢をよく反映していた (Fig. 1)。CSS に脳神経障害をともなうことは少なく, とくに下位脳神経障害はまれであるが, 鑑別に際して念頭に置く必要がある。

※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) Guillevin L, Cohen P, Gayraud M, et al. Churg-Strauss syndrome. Clinical study and long-term follow-up of 96 patients. *Medicine* 1999;78:26-37.
- 2) Solans R, Bosch JA, Pérez-Bocanegra C, et al. Churg-

Strauss syndrome: outcome and long-term follow-up of 32 patients. *Rheumatology* 2001;40:763-771.

- 3) Della Rossa A, Baldini C, Tavoni A, et al. Churg-Strauss syndrome: clinical and serological features of 19 patients from a single Italian centre. *Rheumatology* 2002;41:1286-1294.
- 4) Sinico RA, Di Toma L, Maggiore U, et al. Prevalence and clinical significance of antineutrophil cytoplasmic antibodies in Churg-Strauss syndrome. *Arthritis Rheum* 2005;52:2926-2935.
- 5) Sablé-Fourtassou R, Cohen P, Mahr A, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibodies and the Churg-Strauss syndrome. *Ann Intern Med* 2005;143:632-638.
- 6) Wolf J, Bergner R, Mutallib S, et al. Neurologic complications of Churg-Strauss syndrome—a prospective monocentric study. *Eur J Neurol* 2010;17:582-588.
- 7) Mazzantini M, Fattori B, Matteucci F, et al. Neuro-laryngeal involvement in Churg-Strauss syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255:302-306.
- 8) Morinaga A, Ono K, Komai K, et al. Microscopic polyangiitis presenting with temporal arteritis and multiple cranial neuropathies. *J Neurol Sci* 2007;256:81-83.
- 9) Tokumaru AM, Obata T, Kohyama S, et al. Intracranial meningeal involvement in Churg-Strauss syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:221-224.
- 10) Jacobi D, Maillot F, Hommet C, et al. P-ANCA cranial pachymeningitis: a case report. *Clin Rheumatol* 2005;24:174-177.

Abstract**A case of Churg-Strauss syndrome presenting with lower cranial neuropathy**

Takuya Shimada, M.D.¹⁾, Ryogen Sasaki, M.D., Ph.D.¹⁾, Yuichiro Ii, M.D.¹⁾,
Akira Taniguchi, M.D.¹⁾, Yukito Ueda²⁾ and Hidekazu Tomimoto, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Mie University Hospital

²⁾Rehabilitation Units, Mie University Hospital

We reported a 60 year-old man with Churg-Strauss syndrome (CSS). Three months later, he presented with dysarthria, dysphagia and severe headache. We detected glossopharyngeal and vagal nerve palsy, and made a diagnosis of cranial nerve involvement comorbid with CSS. Intravenous administration of methylprednisolone was effective for alleviating clinical signs and symptoms. Two months later, he complained of headache and facial numbness, but symptoms improved with an escalating dose of prednisolon. As compared to previously reported cases, our case was characteristic because of involvement of lower cranial nerve with CSS, which has been reported previously in only one case.

(Clin Neurol 2012;52:507-510)

Key words: Churg-Strauss syndrome, dysphagia, headache, glossopharyngeal nerve palsy, vagal nerve palsy
