

全身脱毛症をともなった多巣性脱髄性感覚運動型 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) の1例

町野 由佳^{1)*} 中山 茂穂¹⁾ 富本 秀和²⁾

要旨：症例は42歳男性である。2006年から禿頭があり、2009年に全身脱毛症に増悪した。近医でステロイド治療を受けていたが、改善しなかった。2011年左上肢の筋力低下が出現し、当院で非典型 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (多巣性脱髄性感覚運動型 (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy; MADSAM)) と診断し、免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg) を施行したところ筋力低下が改善した。その後も筋力低下の増悪をくりかえし、いずれもIVIg療法により筋力低下には改善がみられた。脱毛症にもIVIgは効果があり、両疾患で共通する自己免疫機序の関与が推定されたため報告する。

(臨床神経 2014;54:507-510)

Key words：多巣性脱髄性感覚運動型ニューロパチー、禿頭、免疫グロブリン大量静注療法

はじめに

免疫性神経疾患では、全身性の自己免疫疾患がしばしば合併する。重症筋無力症、多発筋炎、血管炎などの全身の自己免疫疾患はしばしば相互に合併するが、天疱瘡、白斑、円形脱毛症などの皮膚疾患が合併することも知られている。円形脱毛症を合併する免疫性神経疾患としては重症筋無力症がもっとも多いが、両疾患の病態には自己免疫機序の関与が推定されている¹⁾。chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) には典型的CIDPの他に、非典型的CIDPとして位置付けられる一群が存在する。わけても多巣性脱髄性感覚運動型 (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy; MADSAM) CIDPは感覚障害の存在やステロイドの有効なケースがある点などにより多巣性運動ニューロパチー (MMN) と区別される。その発生機序は不明であるが、ステロイドで無効ないし増悪することもあるMMNとはことなる自己免疫機序が推定されている²⁾。全身脱毛症を合併した自己免疫性ニューロパチーは検索しえた範囲では学会報告の1例があるのみである³⁾。本患者ではIVIg療法で両疾患の改善がみとめられたので報告する。

症 例

患者：42歳男性

主訴：左手首の力が入らない、全身脱毛

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2006年より後頭部の脱毛を生じ、近医で円形脱毛症と診断された。2009年に失業した頃から脱毛症が増悪し、腋毛、陰毛をふくむ全身の体毛が脱落した。同年4月、近医皮膚科を受診し、prednisolone (PSL) 15~30 mg/日の投与を受けたが改善しなかった。その後左上肢の脱力感が出現し、左手でものが握りにくくなった。投与されていたステロイドの服用が不規則となり、2010年5月ステロイド投与は中止された。2011年には右上肢の挙上も困難となり、近医を受診したが原因不明であった。徐々に躓きやすくなり、軽度であるが左足趾にしびれ感も出現したため、2011年当科を受診した (Fig. 1A)。

身体所見：全身の脱毛をみとめたが、眉のみはステロイドの局所注射によって残っていた (Fig. 1B)。その他一般身体所見に異常はなかった。神経学的には、脳神経は正常であったが、三角筋 3/5、上腕二頭筋 4-/5、手根伸筋 5/4-、手指伸筋 5/3、腸腰筋 4/5、前脛骨筋 4/5、両下腿屈筋 4/4 と筋力低下をみとめた。両側上腕二頭筋反射は低下し、アキレス腱反射は両側低下していた。痛覚に異常はなかったが、振動覚は両下肢で低下し、左右差はなかった。

検査所見：血液検査では WBC 10,600/ μ l、血沈 1 時間値 18 mm、CRP 3.39 mg/dl、RF 18 IU/ml、抗核抗体 40 倍未満、血清補体価 (CH50) 49.1 U/ml で、抗アセチルコリン受容体抗体は 0.2 IU/ml 以下であった。IgM 型 GM1 抗体は 1+ であったが、他の抗グリコリピッド抗体は陰性であった。脳脊髄液検査は細胞数 2/ μ l (多形核球 50%、単核球 50%)、蛋白 37 mg/dl、

*Corresponding author: 独立行政法人病院機構三重病院神経内科 [〒 514-0125 三重県津市大里窪田町 357]

¹⁾ 独立行政法人病院機構三重病院神経内科

²⁾ 三重大学医学系研究科神経病態内科学

(受付日：2013年2月25日)

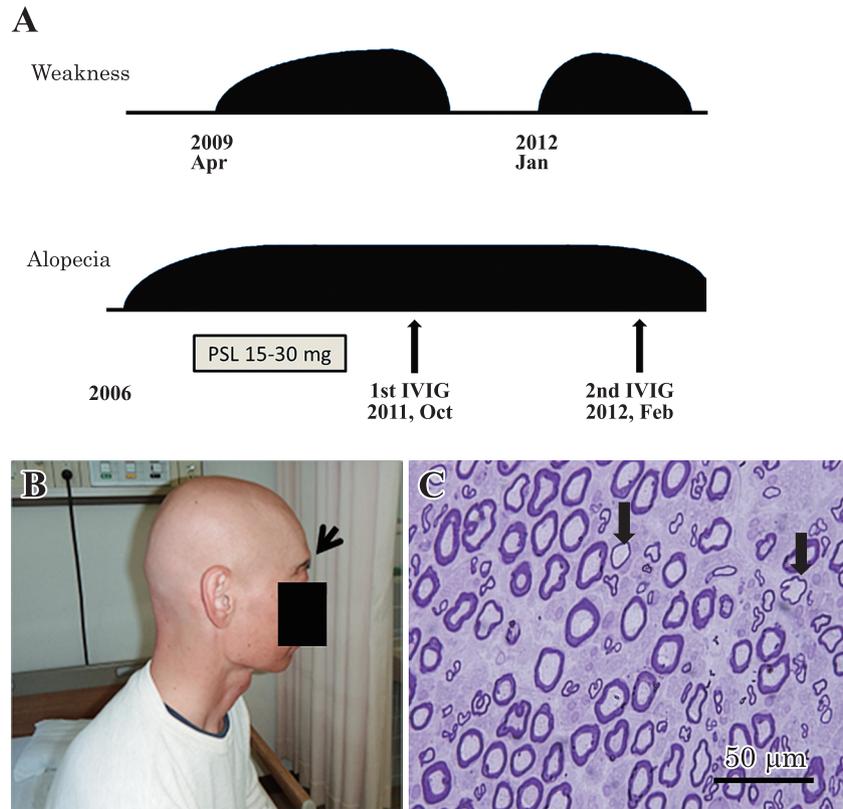


Fig. 1 Clinical and neuropathological findings.

Clinical course of the present patient (A). A photograph of the lateral view of the present patient (B). There is total alopecia except for the eyebrows (arrow in B). Toluidine blue staining section of the sural nerve specimen shows mild decrease of small myelinated nerve fibers (C). He approves that this photograph is used for publication. Scale bar = 50 μ m.

IgG 2.6 mg/dl, 糖 67 mg/dl, Cl 125 mEq/l, LDH 12 IU/lであった。

頭部および脊髄 MRI に異常所見はなかった。末梢神経伝導検査では、右正中神経 F 波潜時が延長し、SCV・SNAP が低下していた。左橈骨神経では終末潜時の延長と CMAP の低下があり、肘関節より近位の刺激で CMAP は誘発されなかった。右脛骨神経では終末潜時が延長し、左脛骨神経では伝導遅延をうたがわせる所見があった (Fig. 2)。腓腹神経は右側で SNAP が 13.7 μ V (当院の基準: 26.5 \pm 10.5 μ V) と低下していた。針筋電図では右三角筋・右上腕二頭筋・右橈側手根伸筋・右第 1 背側骨間筋に神経原性変化をみとめた。右腓腹神経生検では小径線維が軽度で脱落し、髄鞘の菲薄化した線維がみられた (Fig. 1C 矢印) が、神経線維束・血管壁の細胞浸潤や軸索変性の所見はみとめなかった。

経過: IVIg をおこなったところ、2 週間後から左手指伸筋以外の筋力はほぼ正常範囲となった。その後も上肢の筋力低下をくりかえし、現在まで 5 回の IVIg 療法を必要としている。2013 年 5 月には右手でものが握りにくくなり入院した。徒手筋力検査で上腕二頭筋 5/5, 手根伸筋 4/5, 手指伸筋 5/4 の筋力低下をみとめた。末梢神経伝導検査で右橈骨神経は腋窩-肘部間で伝導ブロックをみとめ、これは IVIg 後に改善

した (Fig. 2)。脱毛については第 3 回目の IVIg 後に口の周りに発毛がみられるようになり、それまで必要とした髭剃りを毎日するようになった。

考 察

脱毛症の病態機序は不明であるが、組織学的に毛母・外毛根鞘・毛包周囲リンパ節に細胞浸潤がみとめられることから、自己免疫説が支持されている²⁾⁴⁾。ニューロパチーとの合併としては、急性感覚性ニューロパチー脱毛症が合併した学会報告の 1 例があるだけである³⁾。橋本らの脱毛症 292 例の検討では、延べ 39 の自己免疫疾患の合併がみとめられている。その内訳として、アトピー性皮膚炎 54 例、胃潰瘍 3 例、甲状腺機能低下症 2 例、胸腺腫をともなう重症筋無力症 1 例、潰瘍性大腸炎 1 例、慢性関節リウマチ 2 例、大動脈炎候群 1 例、突発性血小板減少症 1 例などが報告されている⁶⁾。

自己免疫疾患が合併する機序として、甲状腺、胃壁細胞、副腎などの組織に対する血中自己抗体の関与が指摘されている⁷⁾。また、これら自己免疫疾患の合併例では、免疫療法によってニューロパチーが軽快すると合併症も改善することが

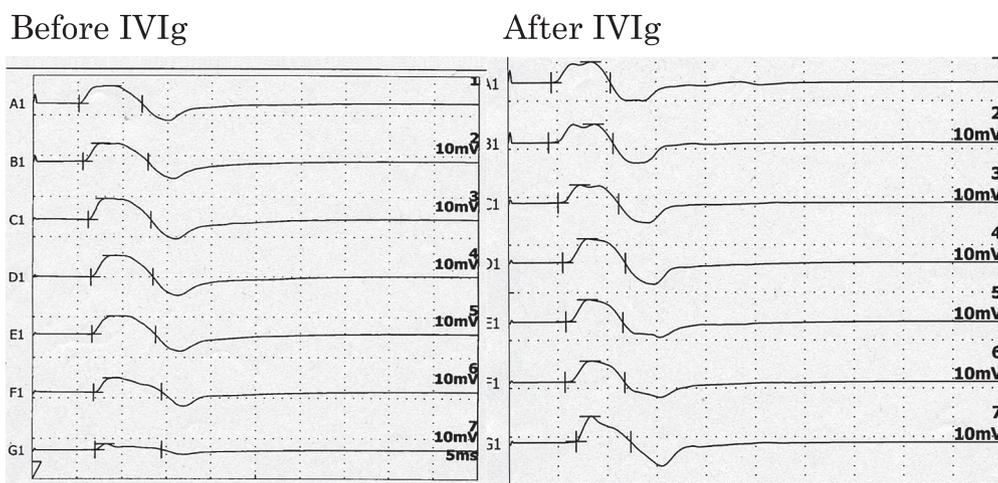


Fig. 2 Results of nerve conduction study.

Motor nerve conduction study demonstrated prolonged distal latency and decreased CMAP in the left radial nerve. There was an increase of F wave latency in the left tibial nerve and distal latency in the right tibial nerve. Stimulation was applied to the right radial nerve between the elbow and axilla with the interval of 2 cm. There was conduction block which appeared near the axilla and was improved after IVIg therapy.

多い。EFNS/PNS によるガイドラインについて MADSAM の治療は確立されていない²⁾。しかし、本症例においては IVIg によるニューロパチーに対する効果をみとめ、IVIg による脱毛症への効果が軽度ではあるがみとめられている。

本例は非対称な筋力低下を示し、末梢神経伝導検査で脱髄の特徴がみられた。また感覚障害をともなっているため、CIDP の亜型である MADSAM と診断した²⁾⁸⁾。ステロイドの全身投与は脱毛・ニューロパチー—いずれにも無効であった。一方、IVIg はニューロパチーに対しては有効で、脱毛に対しても治療をくりかえすうちに改善がみられるようになった。効果発現が遅れた原因としては、脱毛の発症から IVIg 開始までに長時間経過していたことが推定される。以上より、本症例の脱毛症と非典型 CIDP の合併に関しては、自己免疫機序が関与する可能性が考えられた⁵⁾⁶⁾。両疾患の合併に関する論文報告は過去になく、貴重な症例と考え報告する。今後、同様の症例の蓄積が必要と考えられる。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) 久保田明彦, 小宮山純, 長谷川修. 胸腺腫合併重症筋無力症にみられる円形脱毛症. 神奈川医学会誌 1996;23:48-52.
- 2) Meuth SG, Kleinschnitz C. Multifocal motor neuropathy: update on clinical characteristics, pathophysiological concepts and therapeutic options. Eur Neurol 2010;63:193-204.
- 3) 佐久間研司, 古和久典, 中曾一裕ら. 尋常性円形脱毛症を合併した急性感覚性ニューロパチーの一例 (会). 臨床神経 2002;42:1024.
- 4) 木下直子, 高島秀敏, 佐藤 聡ら. 重症筋無力症に伴った円形脱毛症. 神経内科 1984;22:68-70.
- 5) Mitchell AJ, Krull EA. Alopecia areata: pathogenesis and treatment. J Am Acad Dermatol 1984;11:763-775.
- 6) 橋本喜夫, 高橋英俊, 飯塚 一. 旭川医科大学皮膚科最近 10 年間の円形脱毛症の統計的観察. 臨床皮膚 1998;52:599-603.
- 7) 佐藤良夫, 佐藤信輔. 円形脱毛症の発症病理. 皮膚臨床 1978;20:817-825.
- 8) Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, et al. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—first revision. Eur J Neurol 2010; 17:356-363.

Abstract**A case of multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy with whole body alopecia**

Yuka Machino, M.D.¹⁾, Shigeho Nakayama, M.D.¹⁾ and Hidekazu Tomimoto, M.D.²⁾

¹⁾Department of Neurology, National Mie Hospital

²⁾Department of Neurology, Mie University Graduate School of Medicine

A 42 years-old male noticed alopecia in 2006. Three years later, he had loss of hair in the whole body and weakness in the left upper limb. Prednisolone treatment failed to alleviate these symptoms. In 2011, he was diagnosed multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy and treated by intravenous immunoglobulin (IVIg), which improved muscle strength eventually. Three years later, he had remitting weakness of the limbs, and thus underwent again IVIg with amelioration of both alopecia and weakness in the limbs. Association of multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy and alopecia, and their improvement by immunomodulatory treatment strongly suggest a role of immunological pathomechanism.

(Clin Neurol 2014;54:507-510)

Key words: multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy, alopecia, IVIg
