

## 症例報告

## 多発性単神経炎を呈し緩徐進行性の運動障害を主徴とした 原発性シェーグレン症候群の1例

齋藤 万有<sup>1)</sup> 林 信太郎<sup>1)</sup> 鎌田 崇嗣<sup>1)</sup>  
村井 弘之<sup>1)</sup> 尾本 雅俊<sup>2)</sup> 吉良 潤一<sup>1)\*</sup>

要旨：症例は45歳女性。38歳より右手指の伸展障害が出現，その後数年かけて左側，次いで右側の下垂足が出現した。腱反射は右上肢と両下肢で減弱し，左下肢遠位部に軽度の異常感覚を認めた。神経伝導検査は軸索障害パターン，針筋電図検査で慢性神経原性所見を認めた。血清抗SS-A抗体と唾液腺病理所見が陽性。腓腹神経生検では神経束内の有髄神経線維脱落の分布に差異があり小血管周囲に炎症細胞浸潤を認めた。シェーグレン症候群に伴う多発性単神経炎と診断，免疫療法を行い一部の筋力に改善がみられた。本例が年余に亘る緩徐進行性の運動優位多発性単神経障害を示した点は，同症候群に合併する末梢神経障害として特異である。

(臨床神経 2015;55:753-758)

Key words：シェーグレン症候群，多発性単神経障害，血管炎，運動障害，慢性

## はじめに

シェーグレン症候群 (Sjögren's syndrome; SjS) は，唾液腺炎・涙腺炎を生じる自己免疫性疾患である。様々な神経障害を合併し，感覚障害を示すことが多い<sup>1)</sup>。運動症状優位の末梢神経障害を呈したSjSも稀ながら報告されているが<sup>2)~5)</sup>，罹患部位は対称的なポリニューロパチー型で，経過として再発・寛解を繰り返した1例<sup>3)</sup>，2ヶ月の経過で慢性に進行した1例<sup>5)</sup>を除き急性～亜急性発症である<sup>2)4)5)</sup>。今回我々は7年に亘る著しく緩徐な経過を示し，運動障害部位が非対称的な多発性単神経障害を示したSjSを経験した。本例は同症候群の免疫学的異常や，合併する末梢神経障害の型が多彩であることを示す興味深い症例と考えられ，文献的な考察と併せて報告する。

## 症 例

患者：45歳女性

主訴：右手指の伸展障害，歩行障害

既往歴：35歳時 ドライアイ。

家族歴・生活歴：特記事項なし。

現病歴：2005年より徐々に右手指の伸展障害が出現し増悪した。2008年より左足関節の背屈が徐々に困難となり，左下腿外側のしびれを自覚した。2010年には右足関節も徐々に

背屈困難となった。2012年6月に転倒し左足関節を骨折したため受診した整形外科で両側下垂足が疑われ，精査のため同年9月当科に入院となった。

入院時現症：血圧108/78 mmHg，脈拍78回/分で整，一般身体所見では，著明な口腔乾燥を認めたが，皮膚所見の異常やレイノー現象は認めなかった。神経学的に意識清明，認知機能や脳神経は異常なかった。握力は右14 kg，左15 kg，徒手筋力テスト (MMT) で評価した筋力は，菱形筋，大胸筋，三角筋，上腕二頭筋，上腕三頭筋，手根伸筋群，手根屈筋群，総指伸筋，浅指屈筋，深指屈筋，拇指対立筋，小指対立筋，骨間筋，腸腰筋，大腿四頭筋，大腿屈筋群，前脛骨筋，長趾伸筋，短趾伸筋，腓腹筋，短趾屈筋，短小趾屈筋，短母趾屈筋で左右差を伴い低下しており (Table 1)，右側の軽度の下垂手と下垂指 (II～IV指)，両側の下垂足を認め歩行時には補助具を必要とした。腱反射は右上肢と両下肢で低下し病的反射は陰性であった。感覚系では両側の下腿外側から足背にかけて自発的異常感覚と軽度の表在覚低下を示し，両下肢の振動覚が軽度低下していた。自律神経障害や小脳系の明らかな異常はなかった。

入院時検査所見：血液検査では，白血球分画を含めた血算，生化学，凝固系，甲状腺機能，HbA1c (NGSP) は正常，自己抗体は抗SS-A抗体が240.0 U/ml以上 (基準値：7.0 U/ml) と上昇を認めたが，抗SS-B抗体，抗核抗体，抗ds-DNA抗体，

\*Corresponding author: 九州大学大学院医学研究院神経内科学 [〒812-8582 福岡県福岡市東区馬出3-1-1]

<sup>1)</sup> 九州大学大学院医学研究院神経内科学

<sup>2)</sup> 山口大学大学院医学系研究科神経内科学

(Received April 8, 2015; Accepted May 26, 2015; Published online in J-STAGE on August 18, 2015)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-000748

Table 1 Characteristics of the affected muscles.

Muscle (s)	Nerve	MMT (R/L)
Rhomboid	dorsal scapular	4/4
Pectoralis major	lateral and medial pectoral	4-/4
Deltoid	axillary	4-/4
Biceps	musculocutaneous	4-/4
Triceps	radial	4-/4
Wrist extensor	radial	3/4
Wrist flexor	median, ulnar	3/4
Extensor digitorum communis	radial	2 (II-IV)/3
Flexor digitorum superficialis	median	4/5-
Flexor digitorum profundus	median, ulnar	4/5-
Opponens pollicis	median	2/4
Opponens digiti minimi	ulnar	2/4
Interossei	ulnar	3/4
Iliopsoas	femoral	4/5-
Quadriceps femoris	femoral	4/5-
Hamstrings	sciatic	4/5-
Tibialis anterior	deep peroneal	1/1
Extensor digitorum longus	deep peroneal	2-/2-
Extensor digitorum brevis	deep peroneal	2-/2-
Gastrocnemius	tibial	4/3
Flexor digitorum brevis	medial plantar	4/3
Flexor digiti minimi brevis	medial plantar	4/3
Flexor hallucis brevis	medial plantar	4/3

MMT, manual muscle testing; R, right; L, left; II, the second finger; IV, the fourth finger.

抗 RNP 抗体, PR3-ANCA, MPO-ANCA, 抗 TPO 抗体, 抗グングリオシド抗体は全て陰性であった。リウマチ因子が 79 IU/ml (基準値: 15 IU/ml) と上昇, HBs 抗原, HCV 抗体, アンギオテンシン転換酵素, ビタミン B1, ビタミン B12, 腫瘍マーカー (CYFRA, ProGRP, CEA, CA19-9, CA15-3, CA125, 可溶性 IL-2 受容体) は正常範囲あるいは陰性であった。ウイルス検査で HSV, VZV, CMV は既感染パターンであった。脳脊髄液 (CSF) 検査では細胞数 6/μl (単核球 100%), 蛋白 39 mg/dl, ミエリン塩基性蛋白 31.3 pg/ml 未満と異常なかったが, オリゴクローナル IgG バンド (OCB) が陽性 (バンド数 10 本), IgG index は 1.53 と上昇していた。神経伝導検査 (NCS) (Table 2) では右正中神経の複合筋活動電位が 3.2 mV (正常: > 3.5 mV), 深腓骨神経が右 1.3 mV, 左 0.3 mV (正常: > 2.5 mV) と低下していたが, 遠位潜時や運動神経伝導速度に明らかな異常はなく, 伝導ブロックや時間的分散も認めなかった。また感覚神経活動電位は, 腓腹神経は右 6.2 μV, 左 5.9 μV (正常: > 10.5 μV) と低下していたが伝導速度は正常だった。針筋電図検査 (EMG) では両側の前脛骨筋で弱収縮時の多相性電位と持続時間の延長を認めた。運動誘発電位 (上肢: 短母指外転筋, 下肢: 母趾外転筋にて記録) では上下肢で異常なかった。体性感覚誘発電位検査では両側の正中神

経刺激, 脛骨神経刺激ともに潜時延長はなかった。頭部 MRI は異常なく, 全脊椎 MRI で神経根の肥厚や造影効果を認めず髄内病変はなかった。下肢の筋 MRI で両側の前脛骨筋に萎縮を認めた。

入院後経過: ドライアイの既往, 口腔乾燥や血清抗 SS-A 抗体陽性からシェーグレン症候群の存在を疑い精査した。ガムテスト 3 ml/10 分 (正常 10 ml 以上), サクソントンテスト 0.95 g/2 min (正常 2 g 以上) と唾液分泌量の低下があり, テクネシウム唾液腺シンチグラフィーで両側の唾液腺, 特に顎下腺で著明な集積低下を認め, 口唇腺生検で組織 4 mm<sup>2</sup> 当たり 1 focus (導管周囲に 50 個以上のリンパ球浸潤) を確認し, 他の膠原病等の合併がないことから原発性シェーグレン症候群と診断した。左腓腹神経生検の結果 (Fig. 1), エボン包埋トルイジンブルー染色では有髄線維密度の軽度低下, 神経束内での有髄線維の分布の差異を認め (Fig. 1), 少数の非薄化した髄鞘を有する神経線維が存在した。Myelin ovoid や small myelinated fiber cluster はなかった。神経周膜下に軽度の浮腫が認められた。ヘマトキシリン・エオジン染色と免疫染色でフィブリノイド壊死は認めなかったが, 神経上膜の小血管周囲に UCHL1 陽性, CD8 陽性の T 細胞の軽度集簇を認めた。ときほぐし標本では一部に絞輪間距離の不整と軽度髄鞘非薄

Table 2 Results of nerve conduction study.

	DL <sup>14)</sup> (ms)	CMAP amplitude <sup>14)</sup> (mV)	MCV <sup>14)</sup> (m/s)	F-latency <sup>14)</sup> (ms)	F-frequency (%)	SCV (m/s)	SNAP amplitude ( $\mu$ V)
L. median	2.9 ( $<$ 4.2)	11.7 ( $>$ 3.5)	48.0 ( $>$ 48)	24.7 ( $<$ 31)	94 ( $>$ 50.9) <sup>15)</sup>	56.6 ( $>$ 44) <sup>16)</sup>	10.2 ( $>$ 10) <sup>16)</sup>
R. median	3.8	3.2	51.2	25.2	75	55.0	10.8
L. ulnar	3.3 ( $<$ 3.4)	7.3 ( $>$ 2.8)	56.8 ( $>$ 49)	22.7 ( $<$ 32)	100	55.9 ( $>$ 44) <sup>16)</sup>	7.5 ( $>$ 5) <sup>16)</sup>
R. ulnar	3.3	4.8	52.8	23.8	100	48.0	6.7
L. tibial	5.8 ( $<$ 6.0)	7.7 ( $>$ 2.9)	40.0 ( $>$ 41)	46.1 ( $<$ 58)	100	NE	NE
R. tibial	4.8	7.4	41.2	46.7	100	NE	NE
L. deep peroneal	3.8 ( $<$ 5.5)	0.3 ( $>$ 2.5)	41.7 ( $>$ 40)	NE	NE	NE	NE
R. deep peroneal	4.2	1.3	46.0	NE	NE	NE	NE
L. sural	NE	NE	NE	NE	NE	47.0 ( $>$ 45.2) <sup>14)</sup>	5.9 ( $>$ 10.5) <sup>14)</sup>
R. sural	NE	NE	NE	NE	NE	49.6	6.2

DL, distal latency; CMAP, compound muscle action potential (baseline to peak); MCV, motor conduction velocity; SCV, sensory conduction velocity; SNAP, sensory nerve action potential; L, left; R, right; NE, not examined; Normal ranges of DL, CMAP amplitude, MCV, and F-latency are referred by reference 14. Normal range of F-frequency on median nerve is from reference 15. Normal range of SCV and SNAP amplitude are referred by reference 14 (estimation for sural nerve by antidromic stimulation) and 16 (estimation for median and ulnar nerve by orthodromic stimulation).

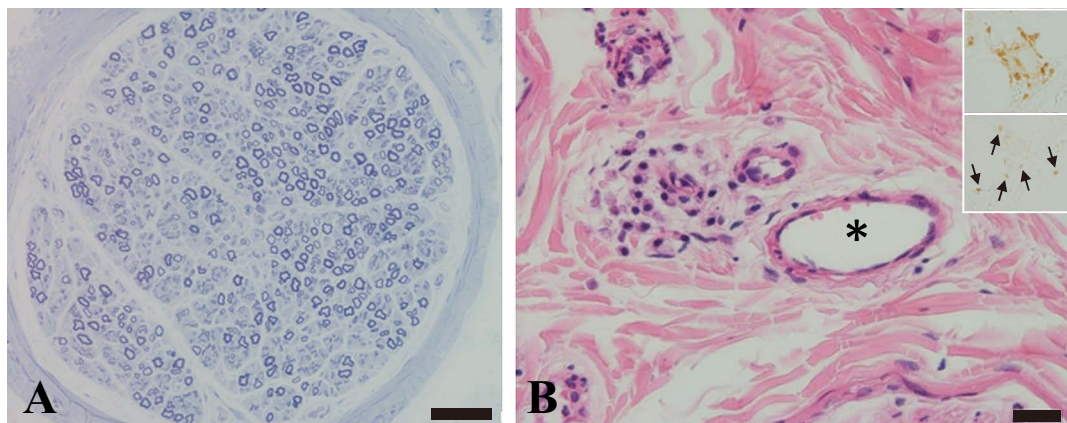


Fig. 1 Sural nerve biopsy.

A) Toluidine blue staining. The perineurial space was slightly edematous. The density of myelinated fibers was inhomogeneously and moderately decreased within a fascicle. Myelin ovoids and onion bulb formation are not observed. Bar = 50  $\mu$ m. B) Hematoxylin-eosin staining. Infiltration of a few inflammatory cells was observed around small vessels (\*). Upper inset indicates UCHL1 immunopositive cells. Lower inset shows CD8-immunopositive cells (black arrows) observed around small vessels. Bar = 20  $\mu$ m.

化を示す有髄線維を認めたが、condition C, D, F, Gは5.0%であり、同年代のコントロール<sup>6)</sup>と比較して有意な増加ではなかった。以上から、血管炎による多発性単神経障害と診断した。ステロイドパルス療法(メチルプレドニゾン1g/日

$\times$ 3日間)を1クール施行し、後療法としてプレドニゾン(PSL)60mg/日を開始し漸減した。その後2ヶ月ほど観察しても筋力の改善に乏しかったため、免疫グロブリン大量療法(IVIg)(20g/日 $\times$ 5日間)を追加した。この結果、右の手根

伸筋群と手根屈筋群, 左側の腓腹筋, 短趾屈筋, 短小趾屈筋, 短母趾屈筋が MMT で 3 から 4 相当へ改善した. 両側の総指伸筋と前脛骨筋は MMT の変動幅として 1 未満ではあったが若干の改善がみられた. 治療後の CSF 検査では OCB は陽性であったがバンド数は 7 本へ, IgG index は 0.89 とそれぞれ減少した. 2015 年 3 月現在, PSL 5 mg/日 を継続し, 再燃なく経過している.

## 考 察

SjS では軸索性ポリニューロパチー, 後根神経節障害, 小径線維ニューロパチーをはじめ様々な末梢神経障害を合併するが<sup>7)</sup>, 感覚障害が多い. 多発性単神経障害を合併する SjS は稀とされ<sup>7)</sup>, 頻度として Mori ら<sup>1)</sup>の 11/92 例 (11.9%), Mellgren ら<sup>8)</sup>の 0/33 例 (0%), Kaltreider ら<sup>9)</sup>の 2/10 例 (20%) といった報告がある. また本例のように, 運動障害が一次性に進行した SjS 例は渉猟した限り 4 例であり (Table 3)<sup>2)4)5)</sup>, うち 3 症例は急性~亜急性発症である. つまり我々の症例は, 1) 多発性単神経障害を呈した, 2) 運動障害がめだつた, 3) 年余に亘り緩徐に進行した, という点で同症候群に合併する末梢神経障害として稀な所見が共存した.

本例の臨床症状や神経生検所見からは, 鑑別疾患として MADSAM (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy) variant の慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチーも考慮される. しかし, NCS で脱髄を示唆する所見に乏しかったこと, 画像所見で神経根に異常がなかったこと, CSF 検査で蛋白細胞解離がなかったことなどから否定的と考えた.

多発性単神経障害を示す SjS 症例の病態には虚血の関与が指摘されており<sup>7)</sup>, 腓腹神経病理では神経束内, あるいは神

経束間で程度の異なる有髄線維の脱落, 軸索変性像や血管周囲の炎症細胞浸潤が確認されている<sup>1)5)</sup>. 本例の生検所見では同一神経束内で軽度の有髄線維の分布の差異が存在し, myelin ovoid は認めず, 小血管周囲に炎症細胞の軽微な集簇を認めたことから, 血管炎が関与した軽度の慢性軸索障害が示唆され, これは本例の経過が緩徐であり感覚障害が軽微であったことに対応する. しかし本例と過去の報告例に共通する問題として, 運動障害がめだつ症例に感覚神経から成る腓腹神経生検を行った場合に, その病理像がどれだけ病態を反映しているか不明という点が挙げられる. 前述の運動優位末梢神経障害を呈した SjS 患者 4 名の中で神経生検を施行されたのは 2 例で, 対象は腓腹神経である. 1 例<sup>5)</sup>は神経束ごとに程度の異なる有髄線維の脱落を認めたが炎症細胞浸潤はなく, 他の 1 例<sup>2)</sup>は正常所見であった. つまり両症例とも疾患特異的と呼べる所見は得られていない. この問題に対しては, 閉鎖神経運動枝<sup>10)</sup>といった運動神経を対象とした生検を行っていく必要性が考慮される. しかし我々の症例や Kohan らの症例<sup>4)</sup>では血管周囲の炎症細胞浸潤が検出でき, 免疫療法を選択した. 従って運動優位末梢神経障害を呈する SjS 症例であっても, 腓腹神経生検を行う意義は否定されるものではないと考えた.

類似症例の経過に着目すると, 急速~亜急性進行例<sup>2)4)5)</sup>がある一方で, 再発・寛解型慢性進行例<sup>3)</sup>, 一次性慢性進行例<sup>5)</sup>など多岐にわたる. 慢性再発性ポリニューロパチー症例では, HLA ハプロタイプのうち A1, B8, DR3 が関与するとの報告<sup>3)</sup>があるが, 否定的なデータもある<sup>11)</sup>. 現在経過に差を生じる要因については不明だが, 本例のように経過が年余に亘る症例が存在する事に留意が必要である.

本例では加療前の CSF 評価で OCB が陽性 (10 本), IgG

Table 3 Clinical profiles of patients with motor dominant neuropathy associated with Sjögren's syndrome.

Age	Sex	From onset to peak	Symptoms	NCS	Sural biopsy	Treatment*	Prognosis
26 <sup>2)</sup>	M	Progressive (2 days)	Weakness of the limb muscles	Total absence of CMAPs, normal SCV and SNAPs	Normal finding	PE IVIg	Ambulatory
60 <sup>4)</sup>	F	Progressive (1 week)	Foot drop and dysesthesia in both feet	Indicative of axonal polyneuropathy	Fibrinoid necrosis, chronic arteritis	PSL AZT	Ambulatory
67 <sup>5)</sup>	F	Progressive (3 weeks)	Weakness of the limb muscles, numbness in the first to third fingers of the right hand	Decreased CMAPs with normal MCV, diminished F waves, normal SCV and SNAPs	Not performed	IVIg PSL mPSL	Able to walk with the aid of a cane
75 <sup>5)</sup>	F	Progressive (2 months)	Weakness of the limb muscles, disturbed vibratory sensation	Delayed MCV with decreased CMAPs, diminished F waves, delayed SCV with decreased SNAPs	Loss of the myelinated fibers, remyelination, regeneration, no vasculitis	PSL IVIg	Ambulatory
45 (our case)	F	Progressive (7 years)	Weakness of the limb and finger muscles, dysesthesia in the left foot	Decreased CMAPs and SNAPs, with normal MCV and SCV, diminished F waves	Loss of myelinated fibers, vasculitis	mPSL PSL IVIG	Ambulatory with ankle-foot orthosis

M, male; F, female; CMAP, compound muscle action potential; SNAP, sensory nerve action potential; MCV, motor conduction velocity; SCV, sensory conduction velocity; IVIg, intravenous immunoglobulin; PSL, prednisolone; mPSL, methylprednisolone; AZT, azathioprine; PE, plasmapheresis. \*The regimens indicated in the 'treatment' column are in the order used in each case report, from the upper to lower row.

index 1.53 と増加しており、CSF 中における液性免疫異常が示唆されたが、画像検査や生理学的検査で神経根や脊髄の異常は示唆されず、CSF で異常に産生された IgG の作用点を明らかにすることは出来なかった。Vrethem ら<sup>12)</sup>は、中枢神経障害を示す SJS8 例中 6 例で OCB が陽性であったが、中枢神経障害がない 9 例中 5 例でも陽性であったことから、SjS の CSF における IgG 産生亢進の意義は不明と述べている。本例はステロイドパルス療法の反応は乏しかったものの、その後投与した IVIg に速やかな反応がみられ、CSF の OCB や IgG index が減少したので、液性免疫異常が病態に関与した可能性が高い。また腓腹神経内に CD8 陽性 T 細胞が観察されたので、ステロイド内服により細胞性免疫異常が抑制されたことも治療効果の一つとして考慮される。Awad ら<sup>2)</sup>や Mochizuki ら<sup>5)</sup>は運動優位末梢神経障害という臨床表現系に着目して IVIg の有効性を述べたが、Kohan ら<sup>4)</sup>の症例は免疫抑制剤の内服のみで改善がみられている。よって臨床表現系のみでは治療法を選択する目安にならない可能性はあるものの、本例の検討からは CSF の OCB、あるいは IgG index の上昇が IVIg 選択、さらに治療効果判定の目安となる可能性が新たに示唆される。

SjS の唾液・涙腺組織では CD4 陽性 T 細胞の浸潤が中心であるが<sup>13)</sup>、本例の腓腹神経病理では CD8 陽性 T 細胞の浸潤を認め、CSF では異常な IgG 産生がみられたことから、我々の症例は SjS とその合併症における免疫学的多様性を示す興味深い症例と考え報告した。

本報告の要旨は、第 201 回日本神経学会九州地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

謝辞：抗糖脂質抗体をご測定いただきました、近畿大学神経内科楠進先生に深謝致します。

※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

- Mori K, Iijima M, Koike H, et al. The wide spectrum of clinical manifestations in Sjögren's syndrome-associated neuropathy. *Brain* 2005;128:2518-2534.
- Awad A, Mathew S, Katirji B. Acute motor axonal neuropathy in association with Sjögren syndrome. *Muscle Nerve* 2010;42:828-830.
- Gross M. Chronic relapsing inflammatory polyneuropathy complicating sicca syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50:939-940.
- Kohan K, Dokukin A, Seidman R, et al. Sjögren's syndrome presenting as bilateral foot drop: A case report (abstr). *PM R* 2009;1:S173-S174.
- Mochizuki H, Kawamura K, Masaki T, et al. Motor dominant neuropathy in Sjögren's syndrome: report of two cases. *Intern Med* 2002;41:142-146.
- Dyck PJ, Dyck JB, Engelstad J. Pathologic alterations of nerves. In: Dyck PJ, Thomas PK, editors. *Peripheral Neuropathy*. 4th ed. Philadelphia, Pennsylvania: WB Elsevier Saunders; 2005. p. 733-829.
- Tobón GJ, Pers JO, Pensec VJ, et al. Neurological disorders in primary Sjögren's syndrome. *Autoimmune Dis* 2012;2012:645967.
- Mellgren SI, Göransson LG, Omdal R. Primary Sjögren's syndrome associated neuropathy. *Can J Neurol Sci* 2007;34:280-287.
- Kaltreider HB, Talal N. The neuropathy of Sjögren's syndrome. Trigeminal nerve involvement. *Ann Intern Med* 1969;70:751-762.
- Riva N, Iannaccone S, Corbo M, et al. Motor nerve biopsy: clinical usefulness and histopathological criteria. *Ann Neurol* 2011;69:197-201.
- van Doorn PA, Schreuder GM, Vermeulen M, et al. HLA antigens in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neuroimmunol* 1991;32:133-139.
- Vrethem M, Ernerudh J, Lindström F, et al. Immunoglobulins within the central nervous system in primary Sjögren's syndrome. *J Neurol Sci* 1990;100:186-192.
- Sumida T, Tsuboi H, Iizuka M, et al. The role of M3 muscarinic acetylcholine receptor reactive T cells in Sjögren's syndrome: a critical review. *J Autoimmun* 2014;51:44-50.
- 木村 淳, 幸原伸夫. 神経伝導検査と筋電図を学ぶ人のために. 第 2 版. 東京: 医学書院; 2010. p. 110, 114, 127, 129, 131.
- 廣瀬和彦. 筋電図判読テキスト. 第 2 版. 東京: 文光堂; 2007. p. 158.
- Rajesh KS, Lowery LT, 白井康正訳. ベッドサイドの筋電図ハンドブック—診断の要点と手技. 第 2 版. 東京: メディカル・サイエンス・インターナショナル; 1990. p. 35, 44.

## Abstract

**A case of chronic progressive motor-dominant multiple mononeuritis associated with primary Sjögren's syndrome**

Ban-yu Saitoh, M.D.<sup>1)</sup>, Shintaro Hayashi, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Takashi Kamada, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Hiroyuki Murai, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Masatoshi Omoto, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup> and Jun-ichi Kira, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

<sup>2)</sup>Department of Neurology and Clinical Neuroscience, Graduate School of Medicine, Yamaguchi University

A 45-year-old female with a history of dry eyes presented with chronic progressive disturbance of her right finger extension, bilateral foot drops, and dysesthesia in the left lower leg. On admission, neurological examination revealed decreased tendon reflex in the right upper limb and bilateral lower limbs, and dysesthesia in the distal outer portions of the bilateral lower legs. Her vibration sensation was moderately diminished in both lower legs. Weakness ranging from moderate to severe was predominantly found in the muscles innervated by the radial ( $r > 1$ ), medial ( $r > 1$ ), ulnar ( $r > 1$ ), deep peroneal ( $r \approx 1$ ), tibial ( $r < 1$ ), and medial planter nerves ( $r < 1$ ). Nerve conduction study showed asymmetrical axonal neuropathy, while chronic neurogenic changes were observed on needle electromyography. Cerebrospinal fluid analysis results were unremarkable, except for an elevated IgG index (1.53) and the presence of oligoclonal IgG bands. Seropositive anti-SS-A antibody and histological findings of the biopsied minor salivary gland, as well as the lack of other connective tissue disorders, indicated primary Sjögren syndrome (SjS). A left sural nerve biopsy showed inhomogeneous reductions in the myelinated fibers within fascicules, mild infiltration of CD8-positive T lymphocytes around small vessels, and no fibrinoid necrosis in the arteries. From these findings, the diagnosis of motor-dominant multiple mononeuritis associated with primary SjS was made. Therapy that comprised a single course of intravenous (IV) methylprednisolone (1 g for 3 days), followed by oral prednisolone (60 mg/day) with gradual tapering, resulted in no amelioration of her symptoms. She then received IV immunoglobulin (0.4 mg/kg/day for 5 days), which resulted in moderate improvement in the strength of several muscles and a reduction of CSF IgG index (0.89). A wide variety of peripheral nerve complications are documented in primary SjS. However, the present case is unique in the symptoms of chronic progressive, motor-dominant, multiple mononeuritic phenotype.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2015;55:753-758)

**Key words:** Sjögren's syndrome, multiple mononeuritis, vasculitis, motor disturbance, chronic progressive

---