

8. 脳神経麻痺で発症し、免疫大量グロブリン療法が無効であった亜急性多発神経炎の1例

佐々木美保, 大出 貴士, 大原 慎司
国立療養所中信松本病院神経内科

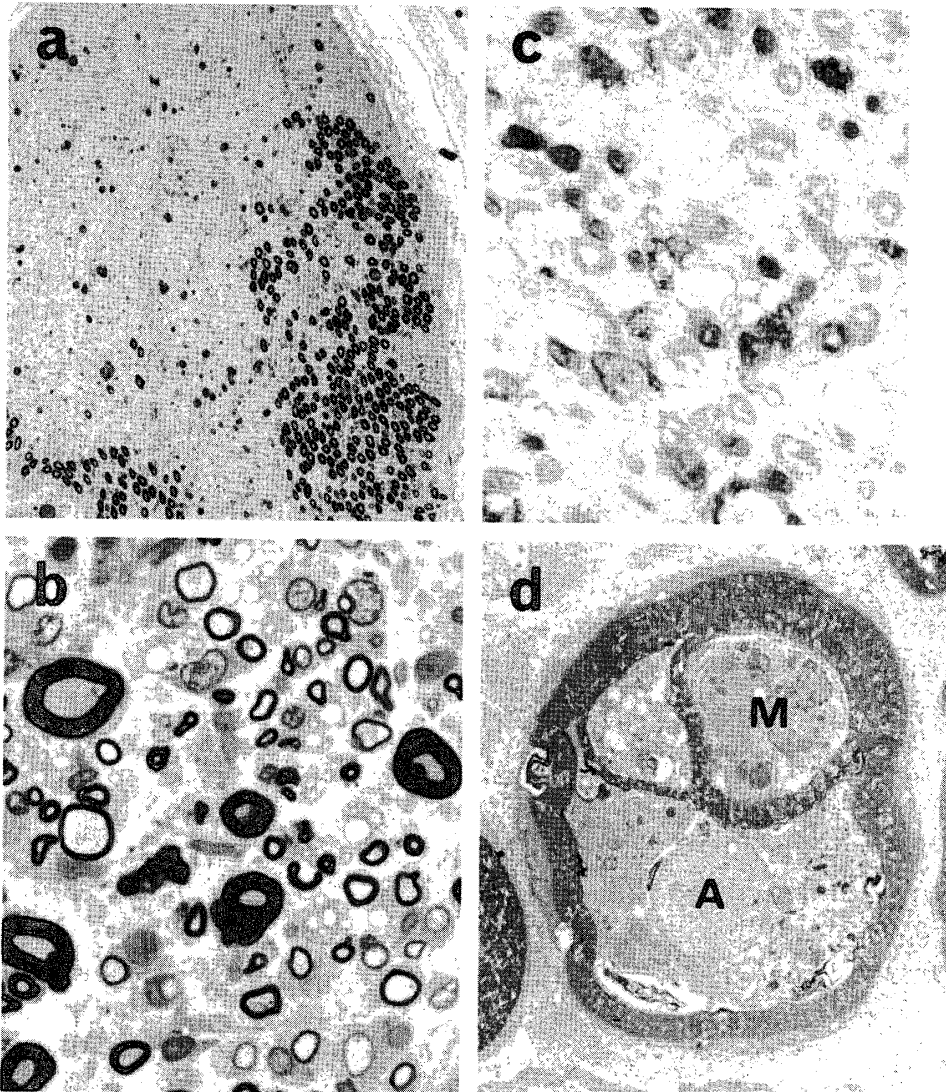
症例: 死亡時85才の女性。陳旧性肺結核の既往あり。一人暮らしをしていたが、平成12年7月23日より右顔面麻痺が出現。この頃から、四肢末端のしびれ、全身倦怠感、食欲不振が出現。近医で喀痰より非定型抗酸菌が検出されたため当院呼吸器科に入院。四肢の筋力低下を認め、神経内科に紹介となった。初診時、両側の顔面神経麻痺、構音障害、頸部四肢の筋力低下が明らかで、四肢の深部腱反射は消失。手袋靴下型の知覚低下を認めた。髄液蛋白96 mg。蛋白細胞乖離あり。神経生理検査、腓腹神経生検より亜急性の脱髄性多発根神経炎と診断し、免疫グロブリン大量静注療法を2クール施行したが、第一回目の開始後にわずかに筋力の回復をみたのみで症状は進行。次第にCO₂ナルコーシスとなり、呼吸不全で死亡した。全経過は約2か月。

腓腹神経生検所見: 有髄線維は中等度に脱落し、一部有髄線維の髄鞘の被薄化と onion bulb 形

成を認める。神経線維ときほぐし法にて脱髄所見を認める。

剖検所見: 死後3時間半で全身解剖を行った。内臓器では、両肺に抗酸菌性肺炎の像、右陳旧性肺結核、腎に糸球体硬化症を認めた。脳重は1030 g。脳脊髄には著変を認めない。脊髄とともに標本化された前根で focal な有髄線維の脱落を認める。後根神経節には residual nodule が散見される。エボン標本では、脱髄所見が、脊髄の前根と後根、横隔膜神経など末梢神経系に広範に亘り種々の程度の軸索変性を伴って認められた。内臓器を含め、検索し得た全ての標本において、炎症性細胞浸潤や血管炎の所見は認めなかった。

まとめ: 本例は臨床的に亜急性に経過し、多巣性に末梢神経が障害されていたのが特徴的で、慢性脱髄性多発神経炎 (CIDP: chronic idiopathic demyelinating polyradiculoneuropathy) の亜型と考えられた。



- 図 a 横隔膜神経のエポソ光顕標本. 境界が比較的明瞭の軸索変性巣が, 広範に認められる.
- 図 b 腰椎脊髄神経. 種々のステージの脱髄-髓鞘再形成の所見が認められる. $\times 660$
- 図 c 胸髄後根の抗 CD68 染色 (パラフィン切片). 多数の陽性細胞が散見される. $\times 540$
- 図 d 胸髄後根の電顕所見. 一見正常な形態を保っている軸索 (A) と髓鞘最内層の間にしばしば細胞成分が認められ, 電顕的には macrophage (M) の特徴を示す. $\times 3200$