

再発性多発性脳神経麻痺を呈した サルコイドーシスの1臨床例

川崎医科大学 神経内科

寒川 昌信*, 守本 研二, 寺尾 章

(昭和57年2月19日受付)

A Clinical Case of Sarcoidosis with Recurrent Multiple Cranial Neuropathy

Masanobu Samukawa, Kenji Morimoto

Akira Terao

Division of Neurology, Department of
Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on February 19, 1982)

48歳女性が複視と右眼瞼下垂を主訴に入院した。9年間に障害された脳神経は右動眼神経、右滑車神経、両側三叉神経、左顔面神経であった。臨床像、臨床経過より本症例は再発性多発性脳神経麻痺の診断を満足した。検査では血沈の亢進と脳波異常を認める以外特に異常はなかった。しかし Kveim テストが陽性であったため本症をサルコイドーシスによる再発性多発性脳神経麻痺と診断した。患者はステロイド治療により複視と脳波異常の改善を示した。

本症例における基礎疾患診断の重要性を強調し、稀なる脳波所見について考察した。

A 48-year-old female was admitted with the chief complaints of right ptosis and diplopia. She had a history in which right oculomotor nerve, right trochlear nerve, bilateral trigeminal nerve, and left facial nerve were involved through 9 years clinical course. The clinical manifestations and course satisfied the diagnosis of recurrent multiple cranial neuropathy. Laboratory data were all normal except for EEG abnormalities. However, the positive Kveim test verified the diagnosis of sarcoidosis with recurrent multiple cranial neuropathy. The patient was placed on steroid therapy with improvement of diplopia and EEG abnormalities.

Importance of diagnosis of underlying disease was stressed and a rare finding of EEG in the case was discussed.

はじめに

Recurrent multiple cranial neuropathy は 1958年 Symonds¹⁾ が4例を発表して以来、本

邦においても高橋²⁾らの報告がある。

本症は種々の脳神経が繰り返し、不規則に散在性に障害されるもので糖尿病、結核、サルコイドーシス(以下サ症と略)などの全身性疾患を背景として生ずることが多く神経内科領域に

* 現川崎医科大学 循環器内科

において重要な位置を占める。なかでもサ症が原因となる recurrent multiple cranial neuropathy の報告はあまり多くない¹⁾

我々はレ線上肺病変を認めず、9年の経過で第Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅶの脳神経が侵され、サ症が原因と考えられる recurrent multiple cranial neuropathy の1例を経験したので若干の考察を加えて報告する。

症 例

患 者: 48歳, 主婦。

主 訴: 複視および右眼窩部痛。

既往歴: 1955年虫垂切除術。1970年フリクテン角膜炎で約2週間ストレプトマイシンで治療を受けた。

家族歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 1971年2月起床時より頭痛があり、左顔面シビレ感、感覚鈍麻に気付いた。さらに翌日に左兎眼、舌左半分の味覚障害も加わった。近医受診し左顔面神経麻痺と診断され、特

に治療はうけなかったが症状は約1カ月に全く消失した。1976年4月突然右顔面のシビレ感、感覚鈍麻、鼻閉感が出現した。右側口唇周囲のシビレ感はその後も続いているがその他の症状は約1カ月に自然に軽快した。それ以後も時々前頭部痛を訴えることがあった。1979年4月中旬より右前頭部痛が増強し、5月3日には右眼窩部痛、右眼の圧痛が著明となり開眼不能の状態となった。さらに5月6日には右眼瞼下

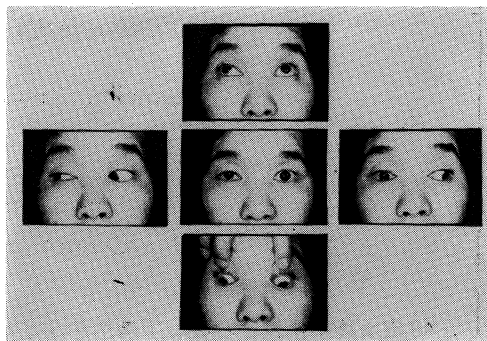


Fig. 1. Photograph of the face showing right oculomotor and trochlear nerve palsy.

Table 1. Laboratory data

尿	血液生化学	Kveim テスト	陽 性
タンパク (—)	GOT 14 I.U./l	100g OGTT	
糖 (—)	GPT 7 I.U./l	心電図	} 異常なし
ウロビリノーゲン (N)	ALP 90 I.U./l	頭部・胸部レ線	
沈 査 異常なし	LDH 101 I.U./l	頭部 CT スキャン	
末梢血	BUN 10 mg/dl	右頸動脈写	
赤血球 432 × 10 ⁴ mm ³	Crn 0.9 mg/dl	体性感覚誘発電位 /	
白血球 4900 mm ³	総タンパク 7.3 g/dl	髄液検査	
分類 異常なし	Alb 3.8 g/dl	初 圧 130 mmH ₂ O	
Ht 38.0 %	Glb 3.5 g/dl	終 圧 100 mmH ₂ O	
Hb 13.5 g/dl	α ₁ 3.7 %	クエッケンステット 正常	
血小板 29.1 × 10 ⁴ mm ³	α ₂ 9.3 %	外 観 水様透明	
血清電解質	β 10.9 %	細胞数 9/3	
Na 138 mEq/l	γ 23.3 %	タンパク 21 mg/dl	
Cl 105 mEq/l	CH ₅₀ 44.2 単位	糖 41 mg/dl	
K 3.2 mEq/l	血 沈 (1時間値) 32 mm	Cl 129 mEq/l	
喀 痰	CRP (—)	ノンネアペルト (—)	
尿 結核菌培養 陰 性	RA (—)	パンディー (—)	
塗 沫 陰 性	ASLO 160 単位		
血清梅毒反応 (—)	抗核抗体 (—)		
ツ 反 3×3 / 17×18	抗 DNA 抗体 (—) 1:80 以下		
	LE 細胞 (—)		

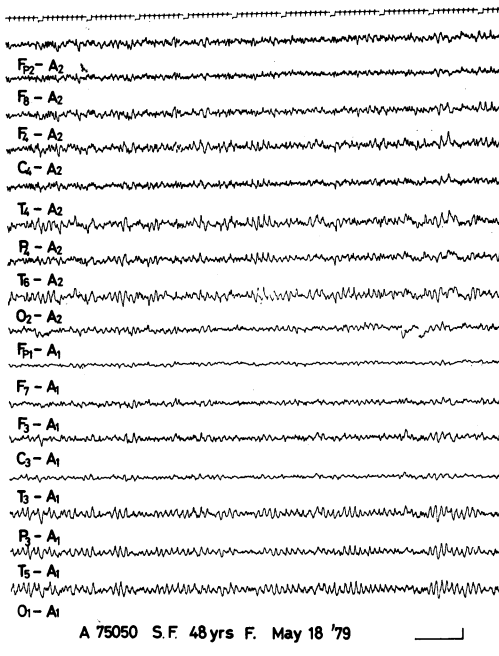


Fig. 3A. EEG on admission, showing slowing with theta activity of 6 c/s on right hemisphere.

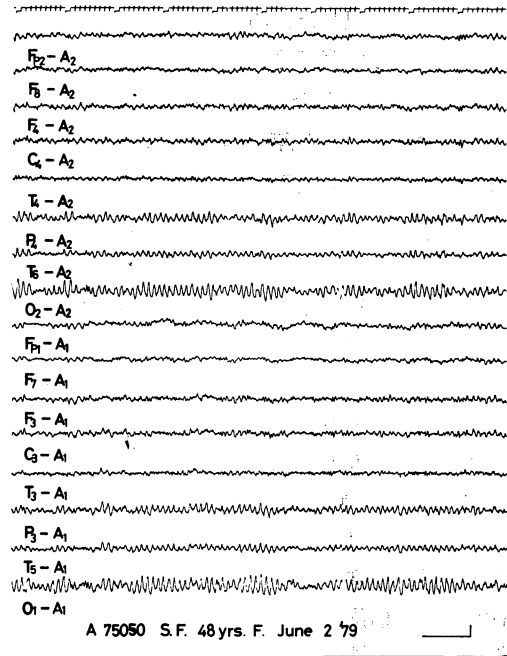


Fig. 3B. EEG showing disappearance of theta wave and improvement of laterality after steroid therapy.

考 察

1) Recurrent multiple cranial neuropathy について

1958年 Symonds¹⁾が recurrent multiple cranial nerve palsies と題して特異な脳神経障害の4例を報告したのが最初である。これらの4例は脳神経が繰り返して、次から次へと侵され不規則な間歇期をもって別のあるいは同一の脳神経麻痺をきたすのが特徴であった。本邦では1968年高橋²⁾が Symonds の報告に類似した症例を Migrating disseminated multiple cranial neuropathy と題して3例を報告している。これらの特異な脳神経麻痺をみることは比較的少ない。さらにその背景として以下に述べる種々の原疾患が考慮されるが、サ症によるものは原因として知られている割には比較的少なく、2・3の報告例があるにすぎない。^{1), 3)}

2) 診断上の問題点

本症例の脳神経麻痺は1971年に左第V, VII, 1976年に右第V (第1枝より第3枝まで),

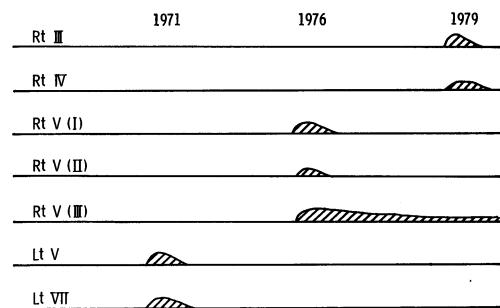


Table 3. Course of cranial nerve involvement

1979年に右第III, IVであり、臨床経過としては脳神経が再発性あるいは移動性多発性に障害され Symonds や高橋の報告例と同一の範疇に入ると考えられる (Table 3)。このような臨床像をとる cranial neuropathy としてその背景に糖尿病,^{4), 5)} 梅毒, 多発性硬化症, Giant cell arteritis, Wegener granulomatosis,⁶⁾ 結節性動脈周囲炎,⁷⁾ サ症などの全身性疾患が考えられる。²⁾ その他ベーチェット症候群,⁸⁾ Tolosa-Hunt 症候群⁹⁾ も類似の臨床像を呈する。さらに Symonds¹⁾ や早原¹⁰⁾ らの報告例の様こそ

の原因は不明であるが何らかの脳神経内の結合織成分を過敏にする全身性反応に伴って生ずる場合がある。本症では糖尿病、梅毒、結核は検査成績より否定され、さらにLE細胞(-)、抗核抗体(-)、補体は正常で、皮膚粘膜病変も認めないためSLEをはじめとする自己免疫疾患やベェーチェット症候群は否定的であった。臨床像よりTolosa-Hunt症候群とも類似するが動眼神経麻痺を認めた点、脳波異常を呈した点で一致せず除外した。右頸動脈写、頭部CTスキャンに異常を認めず頭蓋内腫瘍や内頸動脈瘤などの病変も否定された。以上の様に本症例では脳波の異常以外、胸部レ線を含む諸検査に異常を認めず診断は困難であった。しかしWiederholt¹²⁾は神経系サ症で他の身体部位にサ症による変化をみなかった例も少数ながらあると述べている。従って本例もサ症は否定できないと考えられKveimテストを施行した。その結果、本テストが陽性であったためサ症によるものであると診断した。サ症による臨床所見(脳神経麻痺・(+), kveimテスト・陽性、生検・未検で1966年第2回サ症国際会議診断基準はII_Bの分類にあてはまる。

一般にサ症による典型的な徴候(眼病変や肺門リンパ節腫脹など)がある場合診断は容易であるが、本例の様に脳神経麻痺が唯一の症状の時は診断は困難となる。しかし原因不明の顔面神経麻痺を含む多発性脳神経麻痺をみた場合はサ症をはじめとする種々の全身性疾患を考慮して検索をすすめる必要があると考えられる。

3) サ症による脳神経麻痺の種類と頻度に関して

一般にサ症患者のうち神経症状を呈する頻度は5%前後といわれる。¹¹⁾ 神経サ症での脳神経障害の頻度に関してみるとWiederholt¹²⁾の26例の神経サ症患者の脳神経障害は顔面神経11例、聴神経8例、視神経6例の順である。

Silverstein¹³⁾の脳神経障害を呈したサ症例のうちわけは顔面神経6例、聴神経、舌下神経、三叉神経はそれぞれ1例である。松井¹⁴⁾の報告では本邦74例のサ症による神経障害の

うち脳神経障害が62例あり、うち顔面神経が49例、舌咽迷走神経23例、内耳神経13例の順となっている。いずれの報告でも顔面神経麻痺の頻度が最も高率である。^{11)~16)} その他内耳神経、舌咽神経もしばしば障害される。¹⁷⁾ しかし外眼筋を支配する脳神経麻痺は稀れであり、なかでも滑車神経麻痺の記載はなく本症例は極めて稀れなものと考えられる。さらにサ症では顔面神経を含む数種類の脳神経が多発性に障害されることも特徴であるが本例の様に再発性多発性脳神経麻痺を来すことがあり、長期の経過観察が必要と考えられる。⁸⁾

4) 本症例の脳波所見について

サ症による神経系障害例での脳波異常所見の記載は乏しい。中枢神経障害型や髄膜炎型の例で脳波異常を呈した報告は散見されるが、本症のように脳神経麻痺のみの場合は稀れである。松井¹⁴⁾は脳神経障害を認めた神経サ症の全例(16例)に脳波を記録し、脊髄神経麻痺と顔面神経麻痺を示した1例のみにび慢性脳波異常(徐波化)を認めたにすぎない。自験例では髄膜炎症状、中枢神経症状は伴わなかったが片側性脳波異常を認めサ症による何らかの脳内病変の存在が示唆された。脳波異常のみで脳神経麻痺の成因を論ずることは困難だが、臨床的に髄膜炎症状を欠いても剖検で髄膜炎を認めることがあり、¹¹⁾ 従って本例もsubclinicalに髄膜炎を伴っている可能性は否定できない。Niituら¹⁸⁾の報告のようにサ症の小児患者で中枢神経症状のない例でも1/3例に脳波異常を認め何らかの潜在性脳病変の存在が推測されており、脳神経障害の成因を考える上で興味深い。

結 語

48歳女性でrecurrent multiple cranial neuropathyを呈したサ症の1例を経験した。9年間に障害された脳神経は右が第III, IV, V, 左がV, VIIであった。

本症は種々の全身性疾患を背景として生ずることが多く、鑑別診断として重要であるので、脳波所見や文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Symonds, C.: Recurrent multiple cranial nerve palsies. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 21: 95—100, 1958
- 2) 高橋 昭: 特異な Cranial neuropathy—Garcin 症候群と migrating, disseminated, multiple cranial neuropathy—. *最新医学* 23: 2333—2340, 1968
- 3) 冷牟田英三, 加瀬正夫: Sarcoidosis による recurrent multiple cranial neuropathy の一例. *内科* 25: 438—443, 1970
- 4) 小串俊雄, 早川 享, 楠 亮二, 後藤幾生: 糖尿病患者にみられた recurrent cranial neuropathy の一例. *日本臨床* 33: 183—187, 1975
- 5) Ross, A. T.: Recurrent cranial nerve palsies in diabetes mellitus. *Neurology* 12: 180—185, 1962
- 6) Stern, G. M., Hoffbrand, A. V. and Urich, H.: The peripheral nerves and skeletal muscles in Wegener's granulomatosis: A clinico-pathological study of four cases. *Brain* 88: 151—164, 1965
- 7) Ford, R. G. and Siekert, R. G.: Central nervous system manifestations of periarteritis nodosa. *Neurology* 15: 114—122, 1965
- 8) 村上俊一: Recurrent multiple cranial neuropathy を呈した Neuro-Behçet 症候群の1例(会), *臨床神経* 14: 761, 1974
- 9) Hant, W. E., Meagher, J. N., LeFever, H. E. and Zeman, W.: Painfull ophthalmoplegia. *Neurology* 11: 56—62, 1961
- 10) 早原敏之, 難波玲子, 池田久男: Migrating, disseminated, multiple cranial neuropathy (Takahashi) の2症例. *神経内科* 10: 137—143, 1979
- 11) Delaney, P.: Neurologic manifestations in sarcoidosis. Review of the literature, with a report of 23 cases. *Ann. intern. Med.* 87: 336—345, 1977
- 12) Wiederholt, W. C. and Siekert, R. G.: Neurological manifestation of sarcoidosis. *Neurology (Minneap.)* 15: 1147—1154, 1965
- 13) Silverstein, A., Fever, M. M. and Siltzbach, L. E.: Neurological sarcoidosis. Study of 18 cases. *Arch. Neurol.* 12: 1—11, 1965
- 14) 松井泰夫: 多発性脳神経麻痺—サルコイドーシス—. *神経内科* 3: 419—427, 1975
- 15) Colover, T.: Sarcoidosis with involvement of the nervous system. *Brain* 71: 451—475; 1948
- 16) Mayock, R. L., Bertrand, P., Morrison, C. E. and Scott, J. H.: Manifestation of sarcoidosis. Analysis of 145 patients, with a review of nine series selected from the literature. *Am. J. Med.* 35: 67—89, 1963
- 17) Hooper, R. and Holden, H.: Acoustic and vestibular problems in sarcoidosis. *Arch. Otolaryng.* 92: 386—391, 1970
- 18) Niitu, Y., Horikawa, M., Hasegawa, S., Kubota, H., Komatsu, S. and Suetake, T.: Electroencephalography in patients with intrathoracic sarcoidosis. *In Proc. sixth intern. Conf. on Sarcoidosis. Univ. of Tokyo Press.* 1974, pp. 345—348