

[神経内科領域]

神経科領域—神経・筋サルコイドーシスの臨床

北里大学医学部 神経内科学

○滝山容子, 西山和利

神経・筋サルコイドーシス(サ症)は非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を特徴とするサルコイドーシス病変が中枢神経・末梢神経・筋に出現したもので、サ症の5~13%にみられる。他臓器サ症に伴う場合のほか、神経・筋サ症のみの孤発性や、画像・検査所見のみ陽性となる無症候性もある。

病変分布は広範囲に及び、中枢神経である脳・脊髄では、①実質内肉芽腫性病変(限局性腫瘤病変、びまん性散在性肉芽腫性病変、脊髄病変)、②髄膜病変(髄膜炎、髄膜脳炎、肥厚性肉芽腫性硬膜炎)、③水頭症(慢性髄膜炎に起因)、④血管病変(血管炎、脳室周囲白質病変、静脈洞血栓症)、⑤脳症がある。末梢神経では、脳神経障害(両側顔面神経麻痺、視神経障害が多い)と脊髄神経障害(多発神経炎、多発性単神経炎、単神経障害、神経根、馬尾障害)がある。筋病変として、急~亜急性筋炎(近位筋力低下、筋痛)、慢性ミオパチー(両側近位筋~びまん性筋力低下・筋萎縮)、腫瘤型ミオパチー(筋肉内腫瘤)がある。

診断は上記臨床所見に加え、神経・筋組織で組織診断が得られた場合(Definite)、他臓器病変の組織診断と一定のサ症基本診断基準検査所見を満たす場合(Probable)、組織診断はなく、他臓器のサ症臨床所見と一定のサ症基本診断基準検査所見を満たす場合(Possible)に分類される。診断に際しては代謝、感染、腫瘍、自己免疫疾患等を除外する必要がある。髄膜、脳底部病変、視床下部・下垂体障害、両側顔面神経障害、頸胸髄病変などいくつかの好発部位はあるものの、症状・所見が非特異的、広範囲に及ぶため、実臨床の場では原因不明の神経徴候に対し、必ず鑑別診断として挙げられる。よって他の神経筋疾患の鑑別も含め、一般のサ症診断検査のほか、髄液検査(CD4/CD8比、ACE、sIL-2R等)、筋電図・末梢神経伝導速度検査、造影MRI(脳・脊髄・筋)、核医学検査(Ga シンチ、FDG-PET)等を行う。いずれも神経・筋サ症としての特異度は低く、病変部位、病勢把握が主体である。確定診断は生検だが、侵襲性の問題から髄膜等、一部の組織以外は施行不能のことが多く、肺・リンパ節・皮膚・筋等、可能な部位からの生検を行う。

治療は自然寛解もあり病勢によって選択される。1st lineはステロイドだが、再燃難治例の場合、2nd lineとして免疫抑制薬(azathioprine, methotrexate, cyclosporine, mycophenolate mofetil (MMF), cyclophosphamide)、さらには抗TNF- α 薬(infliximab等)を用いる。末梢神経障害(small fiber neuropathy)に対する免疫グロブリンの有効例も報告されている。