

## 症例報告

# 両下肢の末梢神経障害を伴ったサルコイドーシスの1例

浜松赤十字病院 皮膚科

池谷茂樹, 小出まさよ

同 呼吸器内科

井手協太郎

同 眼科

池田昌彦

同 整形外科

荻原弘晃

### 要旨

39歳, 男性. 2ヶ月前より両下肢に暗赤色の結節が多発し, 両下腿の知覚低下を覚えていた. 病理組織学的に非乾酪性類上皮細胞肉芽腫を認めたため, サルコイドーシスを疑い他臓器を検索した. ツベルクリン反応は陰性であり, 肺病変やぶどう膜炎, 両側伏在神経障害を認め, サルコイドーシスと診断した. 下腿の皮疹は皮膚サルコイドの結節型と考えた. 皮膚, 肺, 眼, 神経症状は急速に出現したが, ほとんどの症状は初診から2ヶ月程度で改善した. 神経症状は脊髄末梢神経障害のうち多発性単ニューロパチーであった.

### key words

サルコイドーシス, 末梢神経障害

## I. 緒言

サルコイドーシスは, 皮膚, リンパ節, 肺, 眼など多臓器を侵す原因不明の全身性肉芽腫性疾患である. 今回, 神経症状を含めた多彩な症状を呈し, 比較的急速に発症したサルコイドーシスを経験した. サルコイドーシスに伴う神経症状は, 中枢神経, 脳神経の障害が多いが, 本症例では比較的稀である脊髄末梢神経障害がみられたので報告する.

## II. 症例

患者: 39歳, 男性

初診: 平成18年7月7日

主訴: 両下肢の皮疹, 知覚低下

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 高尿酸血症, 爪白癬にてアロプリノール, ラミシール内服中.

生活歴: 北海道出身.

喫煙 15本/日 (20歳から).

現病歴: 平成18年5月頃より, 両下肢に自覚症状を伴わない皮疹が出現し次第に増加していった. 7月, 下口唇に結節が出現したため, 近医にて切除された. また両下腿の知覚低下も出現し徐々に増悪してきたため紹介受診となった. 呼吸困難, 咳や痰はないが, 最近飛蚊症を自覚していた. 下口唇の結節病変は, その後肉芽腫であったことが確認された.

現症: 胸部聴診上異常なし. 両下腿を主として, 全周性に1 cmから3 cm大の暗赤色の浸潤を触

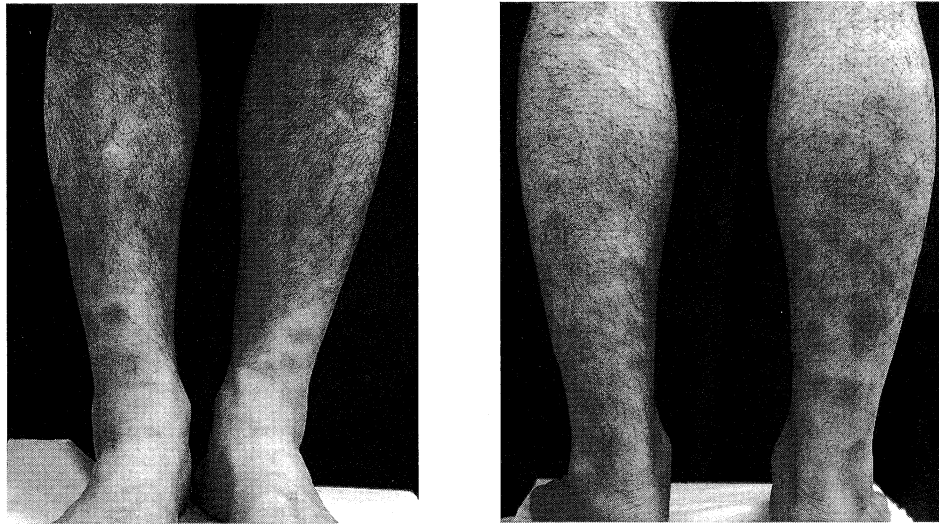


図1 初診時臨床像

a 下腿前面

b 下腿後面

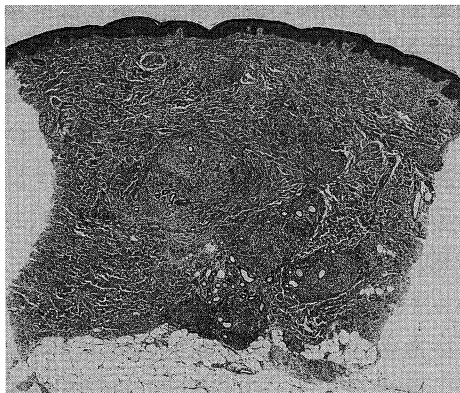
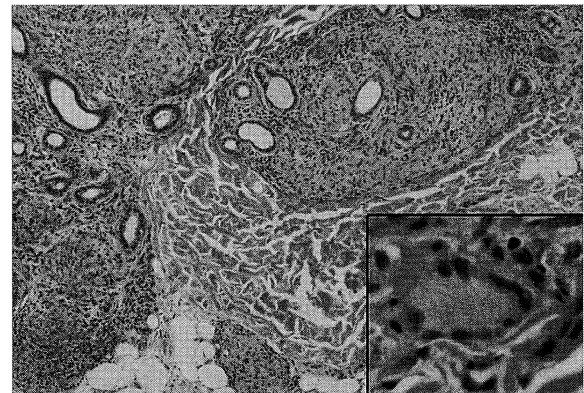


図2 病理組織像  
a 弱拡大像：真皮に境界明瞭な非乾酪性肉芽腫が多発している。



b 強拡大像：肉芽腫への細胞浸潤は軽度であり、ラングハンス型巨細胞が散見される。

れる紅斑が多発していた(図1 a, b)。熱感や圧痛はないが、下腿内側は正常皮膚を含めて知覚(温, 痛, 触覚)が低下, 消失していた。筋の萎縮や運動障害はみられなかった。

病理組織学的所見(左下腿)：生検時, 局所麻酔の痛みはなかった。病理組織学的に, 表皮の変化はなく, 真皮上層から脂肪織にかけて境界明瞭な乾酪壊死を伴わない類上皮肉芽腫を認めた。肉芽腫内にラングハンス型巨細胞が散見された(図2 a, b)。組織液でのZiehl-Neelsen染色, 培養(一般, サブロー寒天培地, 小川培地)は陰性であり, 組織のZiehl-Neelsen染色も陰性であった。

臨床検査所見(下線は異常値を示す)：

[血算] WBC 6490/ $\mu$ l, RBC 470 x 10<sup>4</sup>/ $\mu$ l  
Hb 13.7g/dl, Ht 41.3%, Plt 32.6 x 10<sup>4</sup>/ $\mu$ l

[生化学] Na 141mEq/l, K 4.8mEq/l,  
Cl 101mEq/l, BUN 12mg/dl, Cre 0.90mg/dl,  
T.Bil 0.7mg/dl, LDH 188U/l, GOT 46U/l,  
GPT 33U/l,  $\gamma$ GTP 78U/l, TP 7.2g/dl

[免疫] CRP 0.2mg/dl

CH 50 55.9U/ml, C3 144mg/dl, C4 43mg/dl,  
IgG 1081mg/dl, IgA 123mg/dl, IgM 52mg/dl,  
ACE 39.1 (正常値: 7.7~29.4) U/m,  
ツベルクリン反応: 0×0mm/0×0mm

心病変: 心電図, 心エコー, ホルター心電図にて

異常なし.

胸郭内病変:

胸部レントゲン…軽度の両側肺門リンパ節腫大

胸部HRCT…肺野に粒状陰影

気管支肺胞洗浄液…TCC  $0.96 \times 10^5$  ( $2.37 \pm 1.65 \times 10^5$ ) /ml, CD4/8比1.58 ( $1.24 \pm 1.18$ ),

活性化Mφ 54.8% ( $95.2 \pm 6.2$ ),

Lym 45.2% ( $9.0 \pm 5.2$ )

( )内は喫煙者(平均喫煙本数:  $31.6 \pm 2.4$ 本/日)の平均±SDを示す<sup>1)</sup>

経気管支肺生検…肉芽腫

眼病変: 両側ぶどう膜炎, 左続発性緑内障

経過: 組織学的所見と合わせて, 両下肢の皮疹は皮膚サルコイドの結節型と考えた. 膝と肘部には癬痕浸潤と思われる皮疹もみられたため, サルコイドーシスを疑い全身を検索した. 心病変は認めなかったが, 胸郭内病変として両側肺門リンパ節腫大, 肺野に粒状陰影がみられ, 経気管支肺生検で肉芽腫が得られた. また眼病変として両側ぶどう膜炎, 左続発性緑内障を合併しており, 以上からサルコイドーシスと確定診断した.

初診時両下腿の伏在神経領域の障害(温痛覚の低下)を認めたが, 3週間後には右下腿のみとなり, 2ヶ月後には両側とも改善していた. 腰椎のMRIでは病変はなく, 脊髄末梢神経障害のうち多発性単ニューロパチーを伴ったサルコイドーシスと考えた.

皮膚病変に対してトラニラスト内服とステロイド外用とし, 神経, 呼吸器病変は経過観察とした. 眼病変にはステロイド点眼にて治療開始した. 2ヵ月後両下腿の皮疹は色素沈着を残し軽快し, 神経症状は消失したが, 両前腕に結節が新たに出現した. 平成18年12月から転勤先で加療されている.

### Ⅲ. 考 察

サルコイドーシスの皮疹は多彩であり, 日本では福代の分類が用いられている. 臨床症状に組織学的特徴を加味した分類法であり, ①組織学的に肉芽腫を認めない非特異的病変である結節性紅斑,

②組織学的に肉芽腫とともに異物が証明される癬痕浸潤, ③特異的病変である皮膚サルコイド(結節型, 局面型, びまん浸潤型, 皮下型とその他のまれな病型), に大別される. 日本では諸外国と好発する皮疹が異なり, 外国で頻度の高い結節性紅斑やびまん浸潤型は少なく, 癬痕浸潤が目立つ<sup>2)</sup>. 本症例では主に両下腿に数cm大の浸潤を触れる暗赤色結節が多発し, 組織学的に肉芽腫を伴っていたため, 皮膚サルコイドの結節型と考えた. 結節型は国内外を問わず頻度が高い皮疹とされており, また肘部に癬痕浸潤と思われる皮疹も認められたためサルコイドーシスが強く疑われた. 他臓器の病変を検索したところ, 肺, 眼にも病変を認め, サルコイドーシスと確定診断した.

今回特徴的であったのは下腿の知覚が低下していたことである. ハンセン病を鑑別するため, 組織液や組織でZiehl-Neelsen染色を試行したがいずれも陰性であった. ハンセン病は臨床, 組織学的にも非常に多彩な疾患であり, 鑑別には困難を伴うが, 数ヶ月で皮疹や神経症状は改善したため, ハンセン病は否定した. サルコイドーシスにおいては, 神経系を侵す頻度は5%程度<sup>3)</sup>とされており, 中枢神経サルコイドーシスと末梢神経サルコイドーシスに大別され, 後者は脳神経麻痺と脊髄神経麻痺とに分類される(表1). ほとんどが中枢神経または脳神経の障害であり, 脊髄末梢神経障害は神経サルコイドーシスのうち10%程度と比較的稀となっている<sup>4)</sup>. 今回両下腿の知覚低下は皮疹の出現と同時期であることと, 肺, 眼病変と合わせてサルコイドーシスと確定診断されたことから, 神経サルコイドーシスにおける脊髄末梢神経障害によるものと推測した. サルコイドーシスにおける脊髄末梢神経障害の病因は, 肉芽腫による神経の圧迫や栄養血管の狭窄による虚血が考えられており<sup>5)</sup>, 本症例において下腿に肉芽腫が多発していたため, 下肢に長く走行する伏在神経が障害を受けたと考えた. また両伏在神経の麻痺がみられたことから, 多発性単ニューロパチーと診断した. 診断には, 神経生検, 誘発筋電図, 神経伝達速度試験などがおこなわれるが, 比較的速やかに症状が消失したため, いずれも試行されなかった. 脊髄末梢神経障害は他臓器のサルコイ

表1 神経サルコイドーシスの臨床病型分類<sup>6)</sup>

1. 中枢神経サルコイドーシス
a. 実質内肉芽腫病変
①限局性腫瘍形成型 ②びまん性転移性肉芽腫 ③脊髄型
b. 髄膜病変
①サルコイド髄膜炎・髄膜脳炎 ②サルコイド肥厚性硬膜炎
c. 水頭症
d. 血管病変
①血管炎 ②脳室周囲白質病変 ③静脈洞血栓症
e. 脳症
2. 末梢神経サルコイドーシス
a. 脳神経麻痺
b. 脊髄神経麻痺
①多発性単ニューロパチー ②多発性ニューロパチー
③単神経麻痺 ④神経根障害
3. その他
Heerfordt症候群

ドーシスと同様、自然治癒傾向が強いため無治療だが、麻痺などの症状が強いつきはステロイド内服、無効時は免疫抑制剤や放射線治療が行われることもある<sup>6)</sup>。自験例では知覚障害のみで運動神経は侵されなかったためステロイド内服はしなかったが、2ヶ月程度で改善した。また皮疹に対してはステロイド外用とトラニラスト内服で治療したところ、こちらも2ヶ月程度で消褪した。サルコイドーシスは自然治癒傾向の強い疾患のため、薬剤が著効したかは不明である。

#### IV. 結 語

神経症状を含めた多彩な症状を伴い、比較的急速に発症したサルコイドーシスを経験した。神経病変の中でも比較的稀な脊髄末梢神経障害を伴っていた。皮膚、肺、眼、神経症状は急速に出現したが、消失も比較的速やかだった。サルコイドーシスは多彩な症状を呈し、基本的には良好な経過をとる疾患であることを実感した症例であった。

#### 文 献

- 1) 泉孝英. 各種環境下における非喫煙者のたばこ煙吸入量とその生体におよぼす影響に関する検討：受動喫煙のBALF細胞所見におよぼす影響について（総括報告）. 平成3年度喫煙科学研究財団研究年報 1992：621-623.
- 2) 岡本裕之. 膠原病非感染性肉芽腫 サルコイドーシス. 玉置邦彦総編集. 最新皮膚科学大系 第9巻. 東京：中山書店；2002. p.258-270.
- 3) Stern BJ, Krumholz A, Johns C, et al. Sarcoidosis and its neurological manifestations. Arch Neurol 1985；42(9)：909-917.
- 4) カレッド・リチャード, 関根隆, 田中文啓ほか. 肋間神経障害 (TH2~9) を伴ったサルコイドーシスの1例. 日本胸部疾患学会雑誌 1993；31(11)：1462-1467.
- 5) 飯塚高浩, 坂井文彦. 神経サルコイドーシス. 日本臨床 2002；60(9)：1785-1793.
- 6) 飯塚高浩. 神経サルコイドーシス. 日本臨床別冊 領域別症候群シリーズ No.30 神経症候群V 2000：400-405.