

## 球脊髄性筋萎縮症の鑑別に神経伝導検査が有用であった1例

◎久村 優介<sup>1)</sup>、柴田 悠貴<sup>1)</sup>、櫛田 智仁<sup>1)</sup>、大竹 悦子<sup>1)</sup>、中村 美子<sup>1)</sup>  
 公立陶生病院<sup>1)</sup>

## 【はじめに】

球脊髄性筋萎縮症 (Spinal Bulbar Muscular Atrophy : SBMA) は、遺伝性の下位運動ニューロン疾患である。X 染色体に存在するアンドロゲン受容体遺伝子の CAG repeat 異常伸長によって起こるとされ、本邦では約 10 万人に 1 人の稀な疾患である。四肢麻痺・筋力低下と球麻痺という症状は、筋萎縮性側索性硬化症 (Amyotrophic Lateral Sclerosis : ALS) と類似する。

近年、SBMA の進行を抑制する治療薬が国内で承認され、早期治療介入が可能となったため、両者の鑑別は重要である。SBMA では後根神経節の障害により感覚神経障害を認め、ALS では、感覚神経障害を認めない。このため、神経伝導速度検査 (NCS) による感覚神経活動電位 (SNAP) の評価は両者の鑑別に有用であるとされている。SBMA の鑑別に NCS が有用であった一症例を報告する。

## 【症例】

74 歳男性

症状：手指の振戦、筋力低下

既往歴：高血圧、肺癌、慢性腎不全

家族歴：特記事項なし

## 【身体所見】

口唇周囲にミオクローヌス様の不随意運動、軽度構音障害、舌の萎縮あり。四肢しびれの訴えなし。

MMT：近位筋優位に低下

腱反射：上肢・下肢とも低下・消失

振動覚：上肢・下肢とも低下なし

## 【神経伝導検査結果】

Nerve		Right	Left
Median	CMAP	10.0mV	5.1mV
	SNAP	1.2 $\mu$ V	1.7 $\mu$ V
Tibial	CMAP	15.0mV	10.1mV
Sural	SNAP	NR	NR

左右上下肢の SNAP に著明な低下を認めた。

Median N・Tibial N の F 波では、出現頻度の低下、最短潜時の延長は認められなかった。

## 【誘発筋電図結果】

複数筋で fasciculation を認めた。運動単位減少、慢性神経原性変化を示す高振幅・多相性の MUP 波形を確認した。

## 【考察】

本症例は、上肢下肢ともに SNAP の著明な低下を呈したが、糖尿病や他の多発ニューロパチーを疑う疾患は否定され、四肢のしびれの自覚症状も認めなかったため、SBMA が鑑別疾患にあがり遺伝子検査で確定診断に至った。SBMA の診断基準に NCS 所見は存在しないが、SNAP の低下は、SBMA の診断において有用な検査所見である。