

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¹⁾、柴田 悠貴¹⁾、櫛田 智仁¹⁾、大竹 悦子¹⁾、中村 美子¹⁾
 公立陶生病院¹⁾

【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 μ V	1.7 μ 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。