

封入体筋炎の鑑別疾患としてのサルコイドーシス

研究協力者：森 まどか¹⁾

共同研究者：宮崎 将行¹⁾、大矢 寧¹⁾、山本 敏之¹⁾、西野 一三^{2), 3)}

高橋 祐二¹⁾

1. 国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経内科
2. 国立精神・神経医療研究センター病院 神経研究所疾病研究第一部
3. 国立精神・神経医療研究センター病院 メディカルゲノムセンター

研究主旨：慢性ミオパチー型サルコイドーシス (chronic sarcoid myopathy : CSM)はサルコイドミオパチーの中で最も頻度が高い。CSM に対する免疫治療は症状の進行予防に有効である。一方、封入体筋炎 (sporadic inclusion body myositis : sIBM)は治療法が確立していない疾患で、CSM と治療方針が異なる。sIBM では指屈筋と大腿四頭筋が選択的に障害されるのに対し、CSM は通常近位筋有意の筋力低下を取り sIBM と異なることが多い、sIBM 様の症状を呈した CSM の症例を経験したため報告する。またサルコイドーシスを診療ガイドラインへの鑑別疾患としての掲載を提唱する。

A：研究目的

封入体筋炎(Inclusion body myositis, 以下 IBM)と類似した表現型を呈するサルコイドーシスについての報告は少ない。経験した症例を報告する。

B：研究方法

2014年難治性疾患克服研究事業「IBMの臨床病理学的調査および診断基準の精度向上に関する研究」班診断基準で Definite に該当し IBM が強く疑われた 81歳女性の筋力、嚥下造影検査、筋病理、全身画像を評価した。
(倫理面への配慮)人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に則り行った。

C：研究結果

81歳の女性。出生発達に問題なし。73歳、階段が昇りにくくなり水分でむせるようになった。74歳、ペットボトルの蓋が開けられなくなった。76歳から杖歩行、80歳から屋内伝い歩きになり、81歳時に当科受診した。既往として、78歳時に他院呼吸器科で検査所見からサルコイドーシスが疑われていたが無症状のため経過観察されていた。

身体所見では、上肢は2-5指の屈筋優位に、下肢は膝関節伸展を含めびまん性に筋力低下を認めた(徒手筋力テスト(右/左)は肩関節外転 2/2、肘関節屈曲 3/3、手関節伸展 3/2、股関節屈曲 3/3、膝関節伸展 3/3、足関節背

屈 2/1)。骨格筋 CT では大腿直筋と半腱様筋が選択的に残存していた。経過と神経所見から sIBM を疑ったが、筋生検で壊死を伴わない類上皮性肉芽腫を認め、縁取り空砲は観察できず CSM と診断した。ステロイドパルスを 1クール施行し、肩関節外転の MRC が 2 から 3 に改善した。

D：考察

過去の報告ではサルコイドーシスでも嚙下障害の報告は見られており IBM の鑑別疾患として重要と考えた。

E：結論

CSM は治療可能な疾患であり sIBM と鑑別を要する。sIBM が疑われる症例では病歴や臨床症状のみに基づいて診断するのではなく、筋生検を施行する必要がある。また、両者の鑑別点として大腿筋の選択制が有用である可能性がある。

F：健康危険情報

特になし

G：研究発表

(発表雑誌名、巻号、頁、発行年なども記入)

1：論文発表

Clinical neurology and neurosurgery 誌
投稿中

2：学会発表

なし