

神経因性膀胱を合併し、ステロイド治療後良好な経過を呈した Churg-Strauss症候群の1例

長崎大学第一内科 藤本武士 本村政勝 調 漸 江口勝美
長崎大学大学院感染分子病態学 中村龍文
長崎大学保健学科 吉村俊朗

概要 Churg-strauss症候群(アレルギー性肉芽腫性血管炎)は、全身の壊死性血管炎により多彩な臨床像をきたすとされている。その中でも末梢神経障害は高率に認められるが、自律神経障害は極めて稀である¹⁾。今回、我々は、Churg-strauss症候群に神経因性膀胱を合併し、治療後良好な経過を呈した1例を経験した。本症に見られる自律神経障害の発症機序、予後などを考える上で貴重な症例と考えられたので報告する。
〔日内会誌 92:307~309, 2003〕

Key words : Churg-Strauss症候群, 神経因性膀胱, 自律神経障害

症 例

患者 : 59歳, 女性。主訴 : 四肢筋力低下, 感覚障害。現病歴 : 1990年, 1998年12月, 1999年3月に喘息発作が再発し治療を受けた。1999年6月に入り再び喘息発作が再発し近医入院。6月中旬, 起床時に右下腿のしびれ・疼痛と筋力低下を自覚。その後, 徐々に四肢遠位部のしびれ感と筋力低下が出現し, 自力歩行不能となった。7月中旬, WBC 26,300(好酸球 60%), IgE 1,088, CRP 15.1と著明なアレルギー反応と炎症所見を認めたが, MPO-ANCA, 抗DNA抗体, LEテスト等はいずれも陰性で, 髄液検査も正常であった。また7月中旬頃より排尿困難・尿意低下を認め, 持続導尿を受けた。8月5日, 精査・加療目的にて当科紹介入院となった。入院時現症 : 体温 36.5度, 血圧 146/100mmHg, 脈拍 72/分。全身に中等度のるいそうを認めた。心音・呼吸音正常。皮膚症状は特に認められなかった。

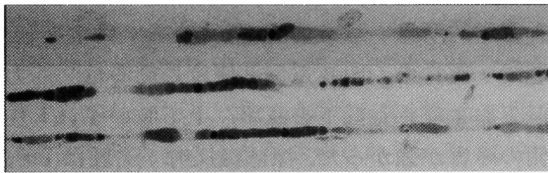
神経学的所見 : 意識清明。脳神経系 ; 異常なし。運動・感覚系 ; 四肢遠位部優位の筋萎縮・筋力低下および感覚低下を認め, 上下肢いずれも左側の障害が強かった。深部腱反射 ; 上肢は1+, 下肢では消失し, 病的反射は認めなかった。協調運動 ; 異常なし。自律神経系 ; 排尿障害以外に発汗障害や起立性低血圧等の異常は認めなかった。**検査所見** : 尿蛋白(-), WBC 7,800/ μ l(好酸球 292), Plt 43.6万/ μ l, ESR 48mm/hr, CRP 2.88mg/dl, IgGが¹ 1,970mg/dl, IgE 520IU/ml(正常 300IU/ml以下)MPO-ANCA, 抗核抗体, リウマトイド因子陰性。胸部X-P : 肺野に異常所見なし。末梢神経伝導速度 ; 運動神経伝導速度(正中神経 ; 右 46m/sec, 左導出不能, 尺骨神経 ; 右 57.1m/sec, 左 59.5m/sec, 両側後脛骨神経, 深腓骨神経とも導出不能)でM波振幅は右正中神経で 0.46mVと著明に低下。尺骨神経 ; 右 5.6mV, 左 2.6mVと左側のみ軽度低下していた。感覚神

〔平成13年11月11日 第255回九州地方会推薦〕

Churg-Strauss syndrome with neurogenic bladder and good recovery after steroid therapy

Takeshi Fujimoto, Masakatsu Motomura, Susumu Shirabe, Tatsufumi Nakamura*, Toshiro Yoshimura** and Katsumi Eguchi : The First Department of Internal Medicine, *Department of Molecular Microbiology and Immunology, Graduate School of Medical Sciences, **School of Health Sciences, Faculty of Medicine, Nagasaki University, Nagasaki

経伝導速度（両側正中神経，腓腹神経とも導出不能．尺骨神経は右 41.3m/sec, 左 42.5m/sec）であった．膀胱機能検査：膀胱内圧測定法では最小尿意は 100ml, 最大尿意は 250mlと保たれていたが，自尿 0ml, 残尿 290mlと完全尿閉の状態であった．尿道内圧測定法では最大尿道内圧は 27 cmH₂O（正常 60～110cmH₂O）と低下しており，機能的尿道長は 114mm（正常 30～60mm）と延長していた．腓腹神経生検所見：神経ときほぐし法ではDyck分類のcondition Eが93%（A 0.7%, B 6.3%）と著明な軸索変性の所見を呈していた（図 1）．神経周鞘近傍の血管には，肉芽腫形成や好酸球浸潤は明らかでなかったが，血管内血栓による閉塞した血管をみとめた．入院後



Myelin ovoidがみられ軸索変性の所見を認める

図 1．腓腹神経ときほぐし標本

経過：症状及び検査所見よりChurg-Strauss症候群（CSS）が疑われ，8月3日よりプレドニゾロン（PSL）50mg/日が開始された．投薬開始1カ月を過ぎた頃よりPSLは徐々に漸減したが，30mgまで減量したところで再びCRPの上昇傾向がみられ，10月13日よりシクロホスファミド 50mg/日を追加投与し，その後PSL 15mg/日まで漸減した．末梢神経障害は徐々に改善がみられ，歩行可能となった．神経因性膀胱（NGB）も徐々に改善し，2カ月後には自力排尿にてほぼ残尿なしの状態にまで著明な改善がみられた（図 2）．

考 察

本例は繰り返す気管支喘息発作の経過中，発熱，体重減少，多発単神経炎が出現し，好酸球増多, IgEの上昇を認めたことや腓腹神経生検所見を参考にCSSと診断した²⁻⁴⁾また経過中，NGBによる尿閉状態を合併し，ステロイド等の治療により極めて良好な改善を来した点が特徴的であった．

一般的に，多発単神経炎に伴う自律神経症状は，心血管障害と膀胱直腸障害を生じた例や高血圧と発汗障害を生じた例など部分的に症状を

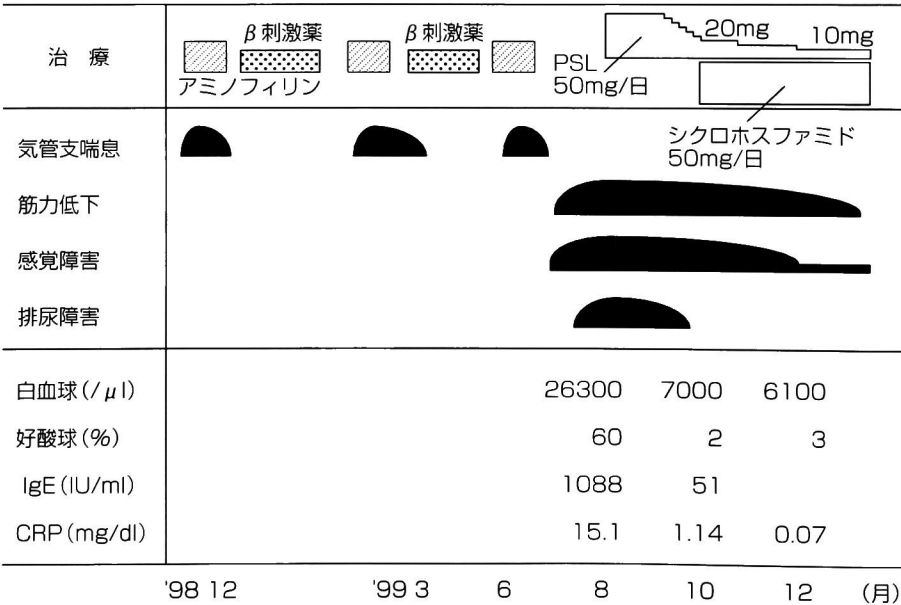


図 2．臨床経過

来すと言われている^{1,5)}。本症例においても著明なNGB以外に、起立性低血圧や発汗障害などその他の自律神経障害は認められなかった。CSSの自律神経障害の発症機序として血管炎による節後性交感神経線維の障害が考察されている^{1,5,6)}。本例でみられたNBGについても低活動性膀胱低活動性尿道で尿閉をきたしており、節後性の障害が示唆された。また、CSSの末梢神経障害についてはステロイド治療に反応し完全寛解する例と反応しにくい例が存在することが知られており、前者はECP (eosinophil cationic protein) やEDN (eosinophil-derived neurotoxin) などの好酸球顆粒蛋白による末梢神経障害、後者は末梢神経障害の栄養血管の血管炎による閉塞・虚血性病変がその病態と考えられている^{7,8)}。本例はステロイド治療により膀胱機能はほぼ完全寛解がみられたことは 1) 気管支喘息などにより活性化された好酸球により放出された顆粒蛋白による直接的な神経障害の可能性 2) 血管炎が原因であるが発症後比較的早い時期に治療が施行されたこ

となどがその要因と考えられた。

文 献

- 1) 渡辺小百合, 他: 自律神経障害を伴ったChurg-Strauss症候群 神経内科 36: 517-520, 1992.
- 2) Chumbley LC, et al: Allergic granulomatosis and angitis (Churg-Strauss syndrome): Report and analysis of 30 cases. Mayo clin Proc 52: 477-474, 1977.
- 3) 長澤俊彦, 他: 血管炎症候群と多発性単神経炎. 日内会誌 85: 1822-1827, 1996.
- 4) 調 漸, 他: 腓腹神経生検で診断したChurg-Strauss症候群の1例. 神経内科 27: 61-66, 1987.
- 5) 熊沢和彦, 他: 壊死性血管炎に伴う末梢神経障害における自律神経機能—特に発汗障害について—. 臨床神経 30: 599-604, 1990.
- 6) 祖父江元, 他: 壊死性血管炎に伴う末梢神経障害の臨床病理学的検討—結節性動脈周囲 炎とアレルギー性肉芽腫性血管炎(Churg-Strauss症候群)における臨床特徴—. 臨床神経, 29: 40-48, 1989.
- 7) 長澤俊彦: アレルギー性肉芽腫性血管炎. アレルギー 40: 1-7, 1991.
- 8) 巖本靖道, 他: 血漿交換療法により著明な改善を認めたアレルギー性肉芽腫性血管炎の1例. 臨床神経 37: 115-118, 1997.