

## 当院における好酸球性多発血管炎性肉芽腫症患者の 偽伝導ブロックについての検討

### The investigation of the Pseudo-conduction block in a patient with Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis in our hospital

長谷 健司<sup>1)</sup> 油川 陽子<sup>2)</sup> 練合里江子<sup>1)</sup> 村中 美幸<sup>1)</sup>  
Kenji Nagatani<sup>1)</sup> Yoko Aburakawa<sup>2)</sup> Rieko Neriya<sup>1)</sup> Miyuki Muranaka<sup>1)</sup>  
舟木 技斗<sup>1)</sup> 星 直樹<sup>1)</sup> 木村 隆<sup>2)</sup>  
Kento Jinnohara<sup>1)</sup> Naoki Hoshi<sup>1)</sup> Takashi Kimura<sup>2)</sup>

<sup>1)</sup> NHO 旭川医療センター 臨床検査科

<sup>1)</sup> Department of Clinical Laboratory, Asahikawa Medical Center, NHO

<sup>2)</sup> 同 脳神経内科

<sup>2)</sup> Department of Neurology, Asahikawa Medical Center, NHO

#### 要 旨

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）は血管炎を生じ、その病変は軸索変性が主体である。しかし中には脱髄病変に特徴的な伝導ブロックを局所的に呈する場合があります、更にその後のフォローアップで伝導ブロックが消失する、いわゆる偽伝導ブロックが報告されている。今回我々は当院通院・入院中で診療録を後方視的に確認できたEGPA患者11名を対象として、診療録、末梢神経伝導検査（NCS）結果について検討した。

NCS実波形を確認できた症例9例中3例に偽伝導ブロックを認めた。偽伝導ブロック陽性症例は、偽伝導ブロック陰性全症例及びその中の未治療群と比較して、初発症状から検査までの日数が短い傾向にあった。また白血球数・好酸球数が高い傾向にあり、偽伝導ブロック3症例4神経のうち2神経が尺骨神経と多くみられた。

偽伝導ブロックを認める症例は発症からの日数が短く、白血球数、好酸球数が高いため、病状の初期である可能性が高いと考えられた。

キーワード：EGPA、血管炎、偽伝導ブロック

## はじめに

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis : EGPA) は、従来アレルギー性肉芽腫性血管炎 (allergic granulomatous angiitis : AGA) あるいはチャグ・ストラウス症候群 (Churg Strauss syndrome : CSS) と呼ばれてきた血管炎症候群で 2012 年の国際会議で名称変更がなされた。臨床的特徴は、先行症状として気管支炎喘息やアレルギー性鼻炎がみられ、末梢血好酸球増多を伴って血管炎を生じ、末梢神経炎、紫斑、消化管潰瘍、脳梗塞・脳出血・心筋梗塞・心外膜炎などの臨床症状を呈する疾患である。血中の好酸球増加以外に、好酸球性組織障害因子 (ECP など) の上昇、IgE 高値なども認められる。病理組織学的特徴は、真皮小血管を中心に核塵を伴い、血管周囲の好中球と著明な好酸球浸潤を認める細小血管の肉芽腫性あるいはフィブリノイド変性を伴う壊死性血管炎や白血球破砕性血管炎 (leukocytoclastic vasculitis) が認められ、時に、血管外に肉芽腫形成が観察される<sup>1)</sup>。

この EGPA は上述の通り血管炎を生じるため、その病変は軸索変性が主体である。しかし中には末梢神経伝導検査 (nerve conduction studies : NCS) において局所的に伝導ブロックを呈する場合があります、更にその後のフォローアップで伝導ブロックが消失する、いわゆる偽伝導ブロックが報告されている。伝導ブロックはギランバレー症候群などの脱髄疾患においてみられる特徴であるが、軸索変性を来す疾患においてもその進行途中に伝導ブロック様の変化を認めることがあるため、慎重に経過を追うことが重要とされている。今回当院における EGPA 患者において、その臨床的及び電気生理学的特徴について検討を行った。

## 対象

2000 年 1 月～ 2016 年 5 月に当院に通院・入院中で、厚生労働省の診断基準「好酸球性多発血管炎性肉芽腫症」を満たし、診療録を後方視的に確認できた患者 11 名 (男性 1 名、女性 10 名)、平均年齢  $52 \pm 13$  歳 (平均年齢  $\pm$  標準偏差) を対象とした。

## 方法

伝導ブロックの定義を「EFNS/PNS による MMN 診

断基準 (2010 年)<sup>2)</sup>」の「<伝導ブロックの電気生理学的診断基準>を参考とし、Definite motor conduction block、Probable motor conduction block を伝導ブロックとみなした。

発症から NCS 施行までの日数を【発症日数】、偽伝導ブロック出現部位に対応した症状が出現してから NCS 施行までの日数を【ブロック部位症状出現日数】とし診療録を用いて確認した。総検査神経数、偽伝導ブロックの有無とその出現部位、また NCS 施行時の白血球数、好酸球数、CRP、IgE について検討を行った。

NCS において、日本光電 MEB-2300 シリーズ Neuropack X1、MEB-9400 シリーズ Neuropack S1、MEB-4300 シリーズ Neuropack A を使用した。

## 結果

検討を行った 11 症例のうち、NCS 実波形を確認できた症例が 9 例あり、そのうち 3 例に偽伝導ブロックを認めた。また、偽伝導ブロックを認めた 3 例はすべて未治療であった。また認めなかった 6 例のうち 3 例は未治療であった (図 1)。

この偽伝導ブロック陽性の 3 症例において、【ブロック部位症状出現日数】は 11 日、6 日、6 日といずれも 2 週間以内であった。また 3 症例中 4 神経に偽伝導ブロックを認め、尺骨神経が 2 神経、深腓骨神経・後脛骨神経がそれぞれ 1 神経認めた。また血液検査においては、検討を行った 4 項目のうち症例 2 の CRP を除くすべての項目において正常値を大きく上回る結果であった。その中でも好酸球数は正常値上限の 10 倍以上の高値を示していた (図 2)。

次に NCS と血液の検査結果を偽伝導ブロックの陽

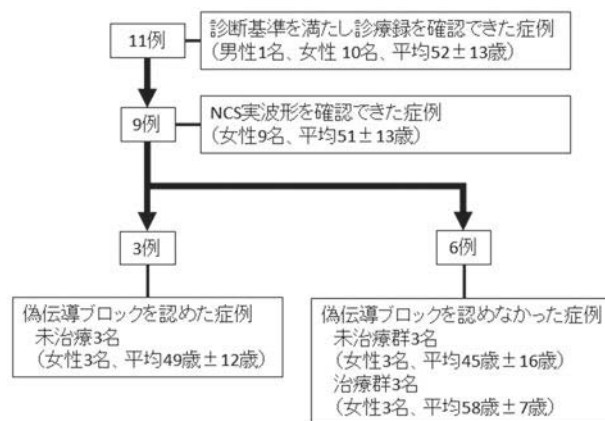


図 1 : 検討症例

症例	年齢	発症日数	ブロック部位 症状出現日数	総検査神経数	偽伝導ブロック 出現神経と 出現部位	偽伝導ブロック 出現部位の 症状	正常値	白血球数 (/μL)	好酸球数 (/μL)	CRP (mg/dL)	IgE (IU/mL)
								3500~ 9000	35~ 450	0~0.3	0~250
1	50	11	11	10	右尺骨神経 below-above elbow	右手尺側の しびれ	28300	17858	1.57	450.7	
2	37	6	6	10	左深腓骨神経 ankle-below fibula 右後脛骨神経 ankle-popliteal	両下肢の 異常感覚・ 疼痛	24500	18375	0.26	267.2	
3	60	18	6	4	右尺骨神経 below-above elbow	右前腕の しびれ	17100	8960	2.32	530.1	

図2：当院症例のまとめ

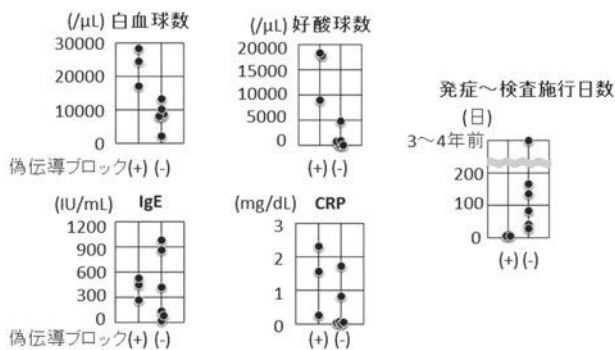


図3：偽伝導ブロック陽性症例と陰性全症例の比較

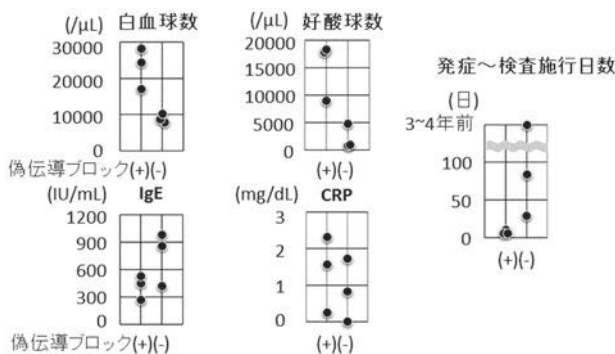


図4：偽伝導ブロック陽性症例と陰性症例（未治療群）の比較

性症例と陰性症例に分けて比較を行った。症例数が少ないため統計処理は行っていないが、陽性症例は発症早期にNCSを実施している傾向にあった。また白血球数、好酸球数が多い傾向にあり、CRPやIgEに差は認めなかった（図3）。

偽伝導ブロック陽性症例はすべて未治療の症例であったが、陰性症例では治療がすでに開始されている症例と、まだ治療を行っていない症例が混在していた。

そのため未治療群において陽性症例と陰性症例を再度比較した。前述の全ての陰性症例との比較と同様に、陽性症例で発症から検査施行日数が短い傾向にあり、白血球数、好酸球数が高い傾向にあった（図4）。

以上をまとめると、NCS実波形を確認できた症例9例中3例に偽伝導ブロックを認めた。また偽伝導ブロック陽性の3症例4神経のうち2神経が尺骨神経であった。また偽伝導ブロック陽性症例は、偽伝導ブロック陰性全症例及びその中の未治療群と比較して、初発症状から検査までの日数が短い傾向にあり、白血球数・好酸球数が高い傾向にあった。

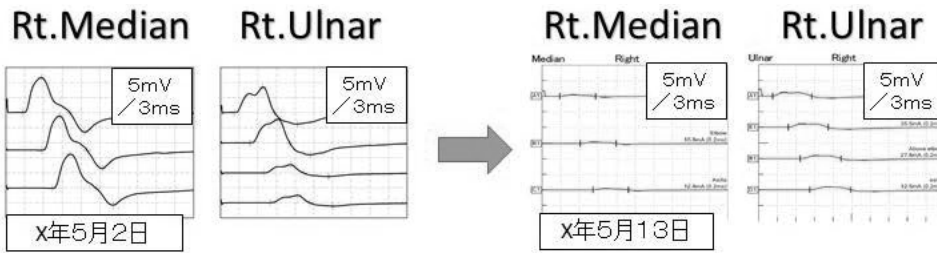
## 症例呈示

**[症例]** 50歳の女性。**[主訴]** 手足の痺れと右足の痛み。

X-25年から気管支喘息・アレルギー性鼻炎があり、X-2年から当院呼吸器内科に通院。X年4月下旬に感覚鈍麻が両下肢と両手尺側、痛みが両下肢に出現し、MPO-ANCAが陽性であったため、5月2日に当院脳神経内科を受診となり、NCSを実施。その後5月5日の夕方から右足の痛みが増悪したため入院となった。血液検査は白血球  $28.3 \times 10^3 / \mu\text{L}$ 、好酸球  $17858 / \mu\text{L}$  (63.1%)、好中球  $6735 / \mu\text{L}$  (23.8%)、IgE  $450.7 \text{ IU/mL}$ 、CRP  $1.57 \text{ mg/dL}$ 、MPO-ANCA  $162.0 \text{ U/mL}$ 、PR3-ANCA  $<10 \text{ U/mL}$ 、リウマチ因子  $113.9 \text{ IU/mL}$ 、血小板  $53.3 \times 10^4 / \mu\text{L}$ 、赤沈  $6 \text{ mm/hr} \cdot 18 \text{ mm/2hr}$  であった。その約1週間後にNCSを再検した。

**[NCS結果]**（図5・6）

初回検査では、右尺骨神経で肘部での伝導ブロック



Right	XX/5/2		XX/5/13	
	NCV	amp(mV)	NCV	amp(mV)
Median(wr/el/ax)	57.2/63.2	18.11/17.43/16.88	52.0/60.4	0.74 ↓ / 0.74 ↓ / 0.74 ↓
Ulnar(wr/BE/AE/ax)	64.7/46.3 ↓ / 71.4	12.32/11.80/3.97 ↓ / 3.69 ↓	67.5/52.1/49.0	1.80 ↓ / 1.72 ↓ / 1.49 ↓ / 1.40 ↓
Radial(fo/el/ax)	62.8/65/9	10.98/9.21/9.70		
Deep Peroneal(an/BF/AF)	44.8/43.7	0.82 ↓ / 0.67 ↓ / 0.59 ↓	44.4/35.7 ↓	0.49 ↓ / 0.42 ↓ / 0.40 ↓
Post Tibial(an/po)	52.4	8.16/4.01	42.0 ↓	0.23 ↓ / 0.15 ↓
Left	XX/5/6		XX/5/13	
	NCV	amp(mV)	NCV	amp(mV)
Median(wr/el/ax)	54.5/56.7	13.37/11.43/11.44	58.2/57.3	8.23/7.40/7.24
Ulnar(wr/BE/AE/ax)	57.0/61.7/76.0	13.47/12.92/12.62/12.25	57.9/60.6/63.3	10.40/10.00/9.90/9.00
Radial(fo/el/ax)	66.7/59.3	9.57/9.90/9.70		
Deep Peroneal(an/BF/AF)	40.8/48.5	1.51 ↓ / 0.89 ↓ / 0.88 ↓	43.6/49.2	0.64 ↓ / 0.50 ↓ / 0.48 ↓
Post Tibial(an/po)	50.6	2.95/2.12	46.2	0.10 ↓ / 0.06 ↓

略字説明：wr:wrist、el:elbow ax:axilla、BE:below elbow、AE:above elbow、  
an:ankle、BF:below fibula、AF:above fibula、po:popliteal

図5

### 偽伝導ブロック(+)症例のNCS所見

症例1 右尺骨神経

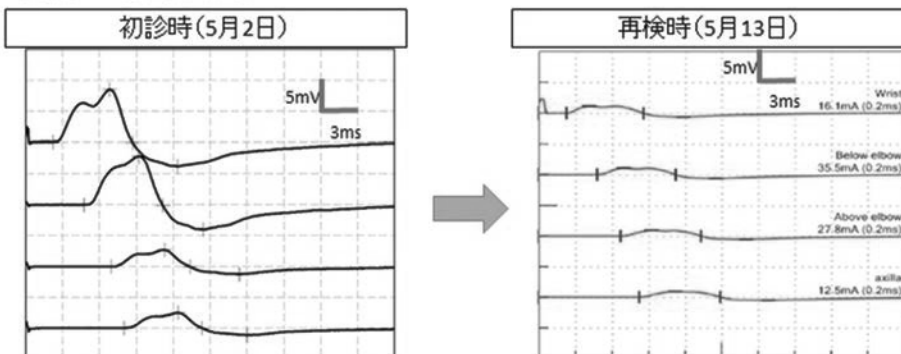


図6

	年齢性別	疾患名	偽伝導ブロックを認めた神経	【ブロック部位 症状出現日数】	血液データ
ANGELE 1990	80F	結節性多発動脈炎	尺骨神経	*	—
	60F	結節性多発動脈炎	脛骨神経	*	—
	62M	チャージ・シュトラウス症候群	腓骨神経	*	—
	76F	結節性多発動脈炎	腓骨神経	*	—
	89F	結節性多発動脈炎	腓骨神経	*	—
長谷川 1998	66F	アレルギー性肉芽腫性血管炎	尺骨神経	発症後約6日	Eos 43700/μL
	62M	非全身性血管炎性ニューロパチー	尺骨神経	*	—
McCLUSKEY 1999	60M	チャージ・シュトラウス症候群	尺骨神経 脛骨神経 腓骨神経	発症後4日	Eos 19200/μL IgE 1775mg/d
	70F	リウマチ性血管炎	正中神経 両脛骨神経	発症後1日	—
	47M	結節性多発動脈炎	尺骨神経 脛骨神経	発症後14日 発症後2日	— —
Sandbrink 2001	63 M	血管炎	尺骨神経 腓骨神経 脛骨神経	発症後1日	Eos 12936/μL IgE 352mg/dL
当院症例 2016	50F	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	右尺骨神経	発症後11日	Eos 17858/μL IgE 450.7IU/mL
	37F	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	左深腓骨神経 右後脛骨神経	発症後6日	Eos 18375/μL IgE 267.2IU/mL
	60F	好酸球性多発血管炎性肉芽腫症	右尺骨神経	発症後6日	Eos 8960/μL IgE 530.1IU/mL

\* 【ブロック部位症状出現日数】がはっきりしないため、データに採択せず記載なし

表：偽伝導ブロック報告例

を認め、両深腓骨神経で全般的に振幅の低下を認めた。右正中神経・後脛骨神経、左正中神経・尺骨神経・後脛骨神経は正常所見であった。初回検査日から11日目の検査では右尺骨神経は遠位から振幅が低下し伝導ブロックが消失していたため、偽伝導ブロックと判断した。また、右正中神経・後脛骨神経、左後脛骨神経は全般的な振幅の低下を認めたが、左正中神経・尺骨神経に明らかな異常はなかった。

## 考 察

一般的に血管炎を呈する疾患では軸索障害を主体とし、その場合のNCS所見では複合活動電位の振幅低下を特徴とする。対して脱髄疾患では、髄鞘の損傷が強い部分ではその部位で伝導が途絶する（伝導ブロック）。“軸索障害である血管炎性ニューロパチーにおいても伝導ブロック様の所見が発症数日前後の急性期の運動神経伝導検査において認められる。これは虚血性

梗塞に陥った神経分節遠位の刺激部位にワーラー変性が到達していない急性期に見られ、必ず2週間以内に伝導ブロック様所見は消失する”と黒川らは述べている<sup>3)</sup>。

EPGAの偽伝導ブロックの報告については、調べ得た範囲では同疾患のみの報告は確認できなかったため、血管炎全般を対象とした。

(表)をまとめると、全11症例(男5・女6)の平均年齢は66.8歳であった。疾患名は、結節性多発動脈炎が5例、チャージ・シュトラウス症候群が2例、アレルギー性肉芽腫性血管炎・非全身性血管炎性ニューロパチー・リウマチ性血管炎・血管炎(詳細なし)がそれぞれ1例ずつであった。偽伝導ブロックは11例で18神経を確認し、そのうち尺骨神経が6神経、脛骨神経が6神経、腓骨神経が5神経、正中神経が1神経であった。また【ブロック部位症状出現日数】は平均4.7日、最短で1日、最長で14日とすべて2週

間以内であった。血液データでは、好酸球が異常高値を示していた。当院の報告でも【ブロック部位症状出現日数】は11日以内であり類似した結果となった。今回症例数が少なかったため、より多数例で検討を行っていきたい<sup>4, 5, 6, 7)</sup>。(表)

## 結 論

当院におけるEGPA患者の臨床的および電気生理学的特徴について検討を行った。NCS実波形を確認できた症例9例中3例に偽伝導ブロックを認めた。また偽伝導ブロック陽性の3症例4神経のうち2神経が尺骨神経であった。偽伝導ブロックを認める症例は発症からの日数が短く、白血球数、好酸球数が高い傾向にあった。このことから偽伝導ブロックは、病状の初期を反映している可能性が高いと考えられた。

本論文の要旨は、第46回日本臨床神経生理学会学術大会(2016年10月28日、郡山)にて発表した。

## 引用文献

- 1)厚生労働省の診断基準「好酸球性多発血管炎性肉芽腫症」
- 2)EFNS/PNSによるMMN診断基準(2010年)
- 3)黒川勝巳, 園生雅弘. 血管炎性末梢神経障害の電気生理. Brain and Nerve 68(3): 213-221, 2016.
- 4)ANGERE RPORT, MD, and STEPHNE METRAL, MD. CONDUCTION BLOCK IN NEUROPATHIES WITH NECROTIZING VASCULITIS. Muscle & Nerve 13:102-105 1990.
- 5)長谷川修, 飯野光治, 栗田竜子, 松本俊介, 森泉. 血管炎性ニューロパチーにおける運動神経伝導検査の所見の経過. 末梢神経 9(1) 1998.
- 6)LEO McCLUSKEY, DANIEL FEINBERG, CHARLES CANTOR, SHAWN BIRD. "Pseudo-conduction block" in vasculitic neuropathy. Muscle Nerve 22: 1361-1366 1999.
- 7)F Sandbrink, A D Klion, M K Floeter. "Pseudo-conduction block" in a patient with vasculitic neuropathy. Electromyogr. clin. Neurophysiol, 2001, 41, 195-202.