

症 例

臨床的に上腕神経炎に続発したと思われた両側横隔膜麻痺の1例

門脇麻衣子¹⁾ 水野 史朗¹⁾ 上坂 太祐¹⁾ 梅田 幸寛¹⁾
 出村 芳樹¹⁾ 飴島 慎吾¹⁾ 宮森 勇¹⁾ 石崎 武志²⁾

要旨：【症例】55歳，男性．約2週間前から徐々に増悪する両肩の疼痛と臥位で増悪する呼吸困難を自覚したため当院受診した．【現症】身長169cm，体重78kg，臥位にて奇異性呼吸を認め，臥位になって20秒ほどでSpO₂が94から79%へと低下した．【検査所見】胸部画像所見では，両肺の容積減少と両側下葉の無気肺を認めた．呼吸機能検査では拘束性換気障害を認め，経皮的頸部横隔膜神経電気刺激試験にて潜時の延長と活動電位の低下をみとめた．【経過】両側横隔膜麻痺と診断し，鼻マスク陽圧人工呼吸療法を施行したところ，症状の著明な改善と動脈血液ガス分析の改善を認めた．【考察】他の上肢の神経症状を伴わなかったが，臨床経過から，両側横隔膜麻痺の原因として上腕神経炎が考えられた．上腕神経炎は稀な疾患ではないものの，肩関節炎と誤診される可能性がある．両側横隔膜麻痺もまた，心不全などと誤診される可能性もあり，臨床的に有用と考え，文献的考察を加えて報告する．

キーワード：特異性両側横隔膜麻痺，奇異性呼吸，上腕神経炎，非侵襲的陽圧呼吸療法

Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis, Paradoxical respiration, Brachial neuritis, Non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV)

緒 言

両側横隔膜麻痺は仰臥位で悪化する呼吸困難と奇異性呼吸が特徴的である．原因となるような中枢神経疾患，筋疾患などの基礎疾患や，手術等の既往があれば診断は比較的容易であるが，原因疾患がなければ，心不全の起坐呼吸や肺血栓塞栓症，睡眠時無呼吸症候群などと誤診される可能性もある．我々の症例では，肩の疼痛から発症し，急性に進行していることより上腕神経炎が原因として考えられた．上腕神経炎も決して稀な疾患ではなく，肩関節周囲炎など他疾患に誤診される可能性を考えると，念頭に置いておく必要があると考え，文献的考察を加え報告する．

症 例

症例：55歳，男性．

主訴：両肩の疼痛，臥位で悪化する呼吸困難．

家族歴：祖父：肺癌，祖母：胃癌．

既往歴：20歳時 腰椎椎間板ヘルニア，45歳時 胃潰瘍，50歳時 薬剤性肝炎，53歳時 右坐骨神経痛．

生活歴：喫煙歴40本/日×30年（1年前より禁煙），

飲酒2合/日．

職業：建築業．

現病歴：2003年12月21日から左肩の疼痛を自覚し，整形外科受診したが異常なしと診断された．12月22日頃より臥位で増悪する呼吸困難を自覚．12月30日から31日にかけて翌2004年1月2日から1月3日にかけて12時間ほど続けて麻雀をした．また，左肩と同様の疼痛が右肩にも出現した．呼吸困難も徐々に増悪し，1月4日には座位でも呼吸困難が出現したため同日当院救急外来受診，精査加療目的にて即日入院となった．

入院時現症：身長169cm，体重78kg，BMI 27kg/m²，体格は筋肉質で頸は短くなく，頸部への脂肪沈着も多くない．脈拍70/分，整．呼吸数27回/分・整（座位）．39回/分・整（臥位）．血圧150/90mmHg，体温36.6，意識：清明，眼球結膜，眼瞼結膜に貧血，黄疸なし，頸部に腫瘤触知せず，心音，呼吸音に異常なく，臥位にて奇異性呼吸を認め，臥位になって20秒ほどでSpO₂が94から79%へと低下した．肺肝境界第5肋間，腹部平坦・軟，パチ指なし，浮腫なし，表在リンパ節触知せず，皮膚所見なし，神経学的異常所見なし．

入院時検査所見（Table 1）：総ビリルビン，中性脂肪，D-グイマーの上昇と低酸素血症を認めた．呼吸機能検査では拘束性換気障害を認めた．ペア血清にてウィルスの学的検索を行ったが，サイトメガロウイルス，EBウイルスを含め有意な上昇を認めなかった．

〒910 1104 福井県吉田郡松岡町下合月 23 3

¹⁾福井大学医学部第3内科

²⁾看護学科健康科学

（受付日平成17年1月6日）

Table 1 Laboratory data on admission

Hematology		Biochemistry		Serology	
WBC	6,900/ μ l	Na	140 mEq/l	CRP	0.05 mg/dl
Neut	54.4%	K	3.6 mEq/l	ANA	< 40 X
Eosino	6.2%	Cl	100 mEq/l	RA	< 5.0 IU/ml
Baso	0.9%	BUN	12 mg/dl	Blood gas analysis (room air, sitting)	
Lymph	27.7%	Creatinine	0.7 mg/dl	pH	7.379
Mono	10.8%	TP	6.9 g/dl	PaCO ₂	42.9 torr
RBC	450 × 10 ⁴ / μ l	Albumin	4.1 g/dl	PaO ₂	70.2 torr
Hb	14.9 g/dl	T-bil	1.5 mg/dl	HCO ₃ ⁻	24.8 mmol/l
Ht	45.7%	AST	31 IU/l	Pulmonary function tests	
Plt	17.8 × 10 ⁴ / μ l	ALT	38 IU/l	VC	1.72 L
Coagulation		LDH	214 IU/l	%VC	47.4%
PT	11.2 sec	CK	77 IU/l	FVC	1.72 L
APTT	22.7 sec	Alp	180 IU/l	FEV _{1.0}	1.40 L
Fibrinogen	249 mg/dl	γ -GTP	114 IU/l	FEV _{1.0%}	81.4%
FDP	3.0 μ g/ml	ChE	5.77 IU/ml	TLC	2.73 L
D dimmer	2.9 μ g/ml	Amylase	111 IU/l	%TLC	49.1%
Protein S	98%	T-chol	209 mg/dl	%DLco	119.2%
Protein C	132%	TG	227 mg/dl	Cerebrospinal fluid (CSF) analysis	
ESR	4 mm/h	FBS	110 mg/dl	normal	

呼吸機能検査：座位での呼吸機能検査にて肺活量 VC は 1.72 L と低下を認めた。臥位ではその低下が顕著となり、VC は 0.78 L、一秒量 FEV_{1.0} は 0.78 L であった。

画像診断：胸部 X 線写真上、両側横隔膜の挙上を認め、臥位ではさらに挙上していた。吸気と呼気との横隔膜の移動距離は 1 肋間分しかなかった (Fig. 1)。胸部 CT では両側下葉の無気肺を認めた。また、4 カ月前の胸部 X 線写真では、両側の横隔膜の挙上や下葉の無気肺は認められなかった。造影 CT で右 A² が造影されなかったため肺血流シンチを行ったところ、同部位に欠損を認めた。来院直前に長時間座位の姿勢をとっていた事による肺血栓塞栓症の合併が考えられたが、来院の契機の呼吸困難に關与した可能性はあるものの、主病態ではないと考えられた。

ポリソムノグラフィー：胸郭の動きの低下に伴う気流の低下を来す Hypopnea は認めるものの、完全な気流停止は認められなかった。AHI (Apnea Hypopnea Index) は 7.0/hour であった。

臨床経過：肺血栓塞栓症の合併が考えられたため、ヘパリンカルシウムとワルファリンカルシウムによる抗凝固療法を行ったところ、肺血流シンチでも欠損像は改善したが、自覚症状は変わらなかった。奇異性呼吸と胸部 X 線およびエコー上での両側の横隔膜の挙上と呼気・吸気の呼吸性変動の消失より、両側横隔膜麻痺と診断した。頸部横隔神経刺激試験 (Fig. 2) では潜時の延長と振幅の減弱といった神経原性変化を認めた。上肢の神経伝導速度に異常所見は認めなかった。頭部、脊髄、頸部、胸部 MRI を施行したが、異常所見は認めず、脳脊髄液検

査においても、蛋白細胞解離などの異常所見は認められなかった。非侵襲的陽圧呼吸療法 (Non-invasive positive pressure ventilation ; NIPPV) を行ったところ、臥位での呼吸困難は著明に改善し、高炭酸ガス、低酸素血症も改善した (Table 2)。

発症から 14 カ月経過した現在も NIPPV 療法を続け、外来経過観察中であるが、他の神経・筋症状の出現は認めず、また、横隔膜麻痺の改善も認めていない。

考 察

両側横隔膜麻痺¹⁾は仰臥位で悪化する呼吸困難が特徴的である。この際の起坐呼吸は仰臥位になって数分以内に出現し、浅い窮迫した呼吸になる。また、吸気で胸郭の外側への拡張と腹壁の陥凹といった奇異性呼吸が認められる。画像所見では、横隔膜の挙上と横隔膜運動の減少、無気肺が認められる。呼吸機能検査では全肺気量 TLC は正常値の 55 ~ 65% に低下し、肺活量 VC は 40 ~ 50% に低下するとされている。当症例では測定できなかったが、呼吸筋を評価する指標として、横隔膜の収縮力の指標となる経横隔膜圧 (transdiaphragmatic pressure, Pdi) はゼロとなり、最大吸気口腔内圧 (P_{imax}) も低下するとされている²⁾。頸部横隔神経刺激試験は、手技は簡単で再現性があり、侵襲が少なく安全で有用な検査とされている^{3,4)}、その感度、特異度は確立されていない²⁾。動脈血酸素分圧はしばしば低下し、二酸化炭素分圧は上昇する。呼吸不全となる場合、補助換気が必要となるが、補助換気的第一選択は非侵襲的陽圧呼吸療法 (NIPPV) である。体外式陰圧人工呼吸器や、気管

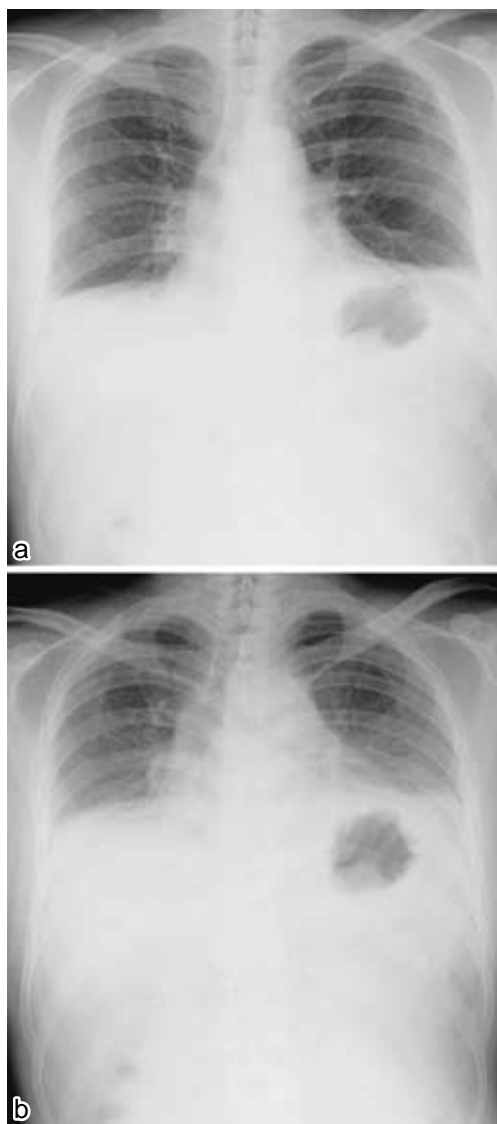


Fig. 1 Chest X-ray appearances showing elevation of both hemidiaphragms and linear atelectasis at the lung basis. a Maximal inspiration. b Maximal expiration.

切開下の人工呼吸が行われることもある。脊髄損傷など横隔神経に異常がなく、筋自体が正常である場合、横隔膜ペースングが実験的に行われている¹⁾。

両側横隔膜麻痺の原因のひとつとされる上腕神経炎 (brachial neuritis) は神経痛性筋萎縮症 (neuralgic amyotrophy) と呼ばれ、1948年にParsonageとTurnerにより初めて報告された疾患である⁵⁾。上肢の末梢神経を障害する急性本態性多発性単ニューロパチーであり、一側あるいは両側上肢にみられる、強い限局性の疼痛を初発症状とすることが特徴である。Tsairisらによると、99例の患者を調べたところ、年齢は3カ月から74歳、55歳にピークがあり、男女比は2.4:1であっ

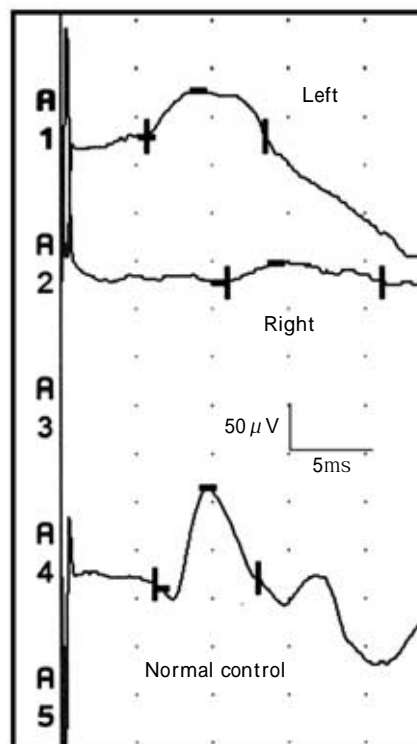


Fig. 2 The electromyographic responses to phrenic nerve stimulation.

The electromyographic responses to phrenic nerve stimulation showed that the latency was prolonged and the action potentials were reduced.

たと報告されている⁶⁾。25%が感染後、15%がワクチン接種後に起こり、病因として腕神経叢の神経線維に対する免疫が関与する炎症反応が考えられているが不明である。実際、過去の報告で、サイトメガロウイルス感染⁷⁾、EBウイルス感染⁸⁾が先行したという報告や、Guillain-Barré syndromeに横隔膜麻痺が出現したという報告も認められる。

上腕神経炎で最も多く障害される神経は、腋窩神経、長胸神経、肩甲上神経であり、筋は、三角筋、前鋸筋、棘上筋、棘下筋、上腕二頭筋などの近位部の筋である⁹⁾。約3分の1が両側に生じ、5%に横隔神経が障害される。海外の報告であるが、年間発病率は人口10万人あたり1.64人とされ⁹⁾、Guillain-Barré syndromeとほぼ同等である。他の疾患では、強皮症の0.4~1.5人、多発筋炎・皮膚筋炎の0.2~0.5人、潰瘍性大腸炎の0.3~0.5人、サルコイドーシスの2~3人と比べると、決して稀な疾患ではない。その割に知名度は高くなく、肩関節炎などと誤診される可能性を考えると、実際の発病率はもっと高い可能性があると考えられる。

上腕神経炎の診断には、肩の疼痛と筋力低下、自然回復といった症状と他疾患の除外、神経学的検査に依ると

Table 2 Blood gas changes with or without NIPPV*

	O ₂ 2L/min, nasal, sitting	O ₂ 2L/min, nasal, supine	O ₂ 2L/min, NIPPV*, supine
pH	7.373	7.351	7.387
PaCO ₂ (torr)	51.1	55.7	51.5
PaO ₂ (torr)	69.0	60.9	82.5
HCO ₃ ⁻ (mmol/l)	29.1	30.1	30.3
B.E. (mmol/l)	3.1	3.5	4.6

(* IPAP 14 cmH₂O, EPAP 4 cmH₂O)

Table 3 Previous reports of isolated phrenic neuropathy without involvement of any other muscles involved neuralgic amyotrophy in adult

Case	Age	Sex	Diaphragmatic weakness	Therapy	Prognosis	Author	Year
1	40	M	Right	none	1 year- no change	Gregory	1990 ¹⁰⁾
2	76	M	Right	unexplained	11 months-no change	Heinz	1998 ¹¹⁾
3	59	M	Bilateral	unexplained	48.5 months-no dyspnea	Heinz	1998 ¹¹⁾
4	42	M	Bilateral	unexplained	17 months- no change	Nardone	2000 ¹²⁾
5	60	F	Right	No supported ventilation	no follow	Nardone	2000 ¹²⁾
6	41	M	Bilateral	BiPAP	2 years-improve	Josep	2001 ¹³⁾
7	55	M	Bilateral	NIPPV	1 year- no change	Kadowaki (this case)	2005

ころが大きく、その他確定診断を得るための客観的な手段は確立されていない⁹⁾。我々の症例でも、肩に局限する強い疼痛から初発していること、横隔神経刺激試験で神経原性の変化を認めたこと、またその他の両側の横隔膜麻痺をきたす疾患を認めなかったことより、上腕神経炎が原因と考えられた。他の筋症状を伴わず、横隔膜麻痺のみ来たした症例は、我々の検索した限りでは6例と大変稀であった¹⁰⁾⁻¹³⁾。(Table 3) その為、Gregoryらは“a variant of brachial neuritis?”と表現、Nardoneらは上腕神経炎が原因と考えられるが、“idiopathic”と表現、Josepらは上腕神経炎が“suggestive”であると表現している。我々の症例も上腕神経炎が原因であるという確定的な表現は控えた。

上腕神経炎に伴う上肢の疼痛は数日から数週間以内に消失、筋力低下は、36%が1年以内に、75%が2年以内に、89%が3年以内に自然に改善し、予後は良好である。しかし、走行距離の長い横隔神経が障害されている場合は、回復に時間を要し、2年半から4年かかるとされる⁶⁾。我々の症例でも1年経過しても改善は得られていないが、外来での注意深い経過観察が必要であると思われる。

両側横隔膜麻痺は奇異性呼吸が特徴的であるが、心不全の起坐呼吸や睡眠時無呼吸症候群、肺泡低換気症候群と誤診される可能性がある。またNIPPV療法で著明に改善すること、基礎疾患のない症例にも認められることより、念頭に置いておく必要があると考え、報告した。

謝辞：稿を終えるにあたり、神経学的検策を行って頂いた福井大学医学部第二内科の藤山二郎先生に深く感謝致します。

文 献

- 1) 北村 諭, 福地義之助, 石井芳樹: 横隔膜麻痺. 別冊・医学のあゆみ 呼吸器疾患 2003-2005 2003; 1: 730-733.
- 2) Thomas KA, Dudley FR: The lungs and neuromuscular diseases. In: John FM, Jay AN, eds, Text book of respiratory medicine. 2nd ed, W.B. Saunders Pennsylvania, 1994; 2492-2523.
- 3) Mier A, Brophy C, Moxham J, et al: Phrenic nerve stimulation in normal subjects and in patients with diaphragmatic weakness. Thorax 1987; 42: 885-888.
- 4) Similowski T, Fleury B, Launois S, et al: Cervical magnetic stimulation: a new painless method for bilateral phrenic nerve stimulation in conscious humans. J Appl Physiol 1989; 67: 1311-1318.
- 5) Parsonage MJ, Turner AJW: Neuralgic amyotrophy: The shoulder-girdle syndrome. Lancet 1948; 254: 973-978.
- 6) Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW: Natural history of brachial plexus neuropathy. Arch Neurol 1972; 27: 109-117.
- 7) Dominique V, Patrice L, Gillet JB, et al: Viral Bra-

- chial neuritis in emergency medicine. *J Emerg Med* 2000 ; 18 : 177 - 179.
- 8) Janes SE, Whitehouse WP : Brachial neuritis following infection with Epstein-Barr virus. *Eur J Paediatr Neurol* 2003 ; 7 : 413 - 415.
- 9) Geertzen JH, Groothoff JW, Nicolai JP, et al : Brachial plexus neuropathy. A long-term outcome study. *J Hand Surg [Br]* 2000 ; 25 : 461 - 464.
- 10) Gregory RP, Loh L, Newsom-Davis J : Recurrent isolated alternating phrenic nerve palsies : a variant of brachial neuritis? *Thorax* 1990 ; 45 : 420 - 421.
- 11) Heinz L, Wolfgang G, et al : Neuralgic amyotrophy with phrenic nerve involvement. *Muscle Nerve* 1999 ; 22 : 437 - 442.
- 12) Nardone R, Bernhart H, Pozzera A, et al : Respiratory weakness in neuralgic amyotrophy : report of two cases with phrenic nerve involvement. *Neurol Sci* 2000 ; 21 : 177 - 181.
- 13) Josep V, Margarita S : Idiopathic bilateral diaphragmatic paralysis. *Muscle Nerve* 2002 ; 25 : 619 - 623.

Abstract

A case of bilateral diaphragmatic paralysis clinically suggestive of brachial neuritis

Maiko Kadowaki¹⁾, Shiro Mizuno¹⁾, Daisuke Uesaka¹⁾, Yukihiro Umeda¹⁾, Yoshiki Demura¹⁾,
Shingo Ameshima¹⁾, Isamu Miyamori¹⁾ and Takeshi Ishizaki²⁾

¹⁾Third Department of Internal Medicine, ²⁾Nursing Science, Medical Faculty, University of Fukui

A 55-year-old man complained of acute onset of shoulder pain and dyspnea in the supine position. A diagnosis of bilateral diaphragmatic paralysis was made based on clinical inspection of his breathing pattern, radiographic appearance, and pulmonary function tests. He had had no traumatic or thoracic surgery or inflammatory episode. He did not suffer from diabetes, other central neural diseases, or any neoplastic disease. From the clinical feature and electromyographic findings, phrenic nerve involvement of brachial neuritis without any other muscle involvement was considered as a causative disease. When he received non-invasive intermittent positive-pressure ventilation by nasal mask in a supine position, his dyspnea was substantially attenuated and Carbon dioxide retention was lessened. After 1 year, his shoulder pain is still persisting and radiographic findings are not remarkably improved.