

●症 例

臥位での検査が診断に有効だった神経痛性筋萎縮症による両側横隔神経麻痺の1例

曾我美佑介 大越 広貴 星野 佑貴
渡邊 一孝 石原 裕 久木山清貴

要旨：症例は69歳男性。両上肢から頸部の痛みを自覚し、その後起坐呼吸を呈し当科紹介となった。臥位でのみ出現する奇異呼吸や胸部X線写真での両側横隔膜の不動、さらに臥位でのみ陽性となるsniff testなどから両側横隔神経麻痺と診断した。その後両上肢から頸部の痛みが先行したことや翼状肩甲の存在から原疾患が神経痛性筋萎縮症であると判明した。両側横隔神経麻痺の場合同じ検査でも立位や坐位に比べ臥位で施行する方が、所見が陽性化または顕著化することがあり有効であると考えられた。

キーワード：両側横隔神経麻痺, 起坐呼吸, 神経痛性筋萎縮症

Bilateral phrenic nerve paralysis, Orthopnea, Neuralgic amyotrophy

緒 言

起坐呼吸はうっ血性心不全や気管支喘息の症状として一般的だが、稀に両側横隔神経麻痺によるものも経験する。横隔神経麻痺の原因としては感染症、外傷、心臓手術などが多い¹⁾が、稀なものとして神経痛性筋萎縮症も含まれる。神経痛性筋萎縮症とは上肢から頸部の痛みで発症し、その後筋萎縮や運動麻痺をきたす疾患で、1948年にParsonageとTurnerによって提唱された²⁾。腕神経叢とその近傍を主座とする多発性単神経障害とされるが、稀に障害が片側あるいは両側の横隔神経に及ぶこともある¹⁾。今回我々は、神経痛性筋萎縮症によって両側横隔神経麻痺が発症したと考えられた1例を経験した。両側横隔神経麻痺を合併する症例は非常に稀であり、また診断にあたって若干の知見を得たため報告する。

症 例

患者：69歳、男性。

主訴：起坐呼吸。

既往歴：気胸、高血圧症、心臓や肺の手術歴はなし。

生活歴：職業：農業、喫煙歴：20本/日×49年（current smoker）、飲酒：日本酒1合/日。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：もとよりキウイの棚栽培を中心とする農業を営んでいた。20XX年10月下旬から11月下旬までキウイの収穫のため頻繁に両腕を挙上して作業していた。12月2日夕方頃より両上腕伸側から両肩、両頸部にかけての疼痛を自覚した。当院整形外科を紹介され、頸椎椎間板ヘルニアの疑いで経過観察となった。しかし、12月4日の夜より起坐呼吸を認め、12月6日頃には麺類をすすれないことに気がついた。近医を受診し精査のため12月12日に当院当科紹介となった。立位での吸気・呼気胸部X線検査では横隔膜の動きは左右とも認められたが、奇異呼吸と拘束性換気障害が認められた。後日入院を予定していたが、12月14日に起坐呼吸が悪化し、同日緊急入院となった。

入院時現症：身長169cm、体重68kg、血圧130/88mmHg、脈拍84/min、呼吸数24/min（坐位）、経皮的動脈血酸素飽和度（SpO₂）97%（室内気、坐位）、心音整、呼吸音清、臥位において胸部と腹部の動きが同調しない奇異呼吸を認めた。下腿浮腫なし。右翼状肩甲を認めた（図1）。

入院時検査所見：動脈血ガス分析（室内気、臥位）はpH 7.367、PaO₂ 78.9 Torr、PaCO₂ 45.7 Torr、HCO₃⁻ 29 mmol/L、白血球数7,050/μL、CRP 1.61 mg/dL、抗アセチルコリン受容体抗体≤0.2 nmol/L、BNP 6.4 pg/mL。心電図はHR 50 bpm、sinus rhythmでST changeは認めなかった。心臓超音波検査でも左室壁運動良好で下大静脈の拡大も認めず、呼吸性変動もあった。簡易呼吸機能検査は坐位で努力肺活量（FVC）1.80 L、%FVC 48.9%、1秒量（FEV₁）1.54 L、1秒率（FEV₁/FVC）85.6%。臥位でFVC 1.19 L、%FVC 32.3%、FEV₁ 0.99 L、FEV₁/FVC 83.2%と臥位で悪化する拘束性換気障害を認めた。

連絡先：石原 裕

〒409-3898 山梨県中央市下河東1110

山梨大学医学部循環器・呼吸器内科

(E-mail: ihiroshi@yamanashi.ac.jp)

(Received 22 Oct 2018/Accepted 21 Feb 2019)

入院時画像所見：胸部X線写真やX線透視では、立位では吸気と呼気で両側の横隔膜の昇降が認められたが、臥位ではこの動きが認められなかった（図2）。X線透視下でのsniff testを行ったところ、立位では陰性で臥位で

は横隔膜の動きが認められず陽性だった。胸腹骨盤部造影CTでは特記すべきことなく、頸部造影MRI検査では頸椎性病変は認めるものの、C4,5レベルでの異常は認められなかった。

臨床経過：入院後起坐呼吸はやや自然軽快したものの、第8病日の動脈血ガス分析（室内気、臥位）ではPaCO₂が52 Torrと上昇しており、同日より在宅用非侵襲的陽圧換気療法を吸気圧8cmH₂O、呼気圧4cmH₂Oにて開始した。PaCO₂の改善は認められなかったものの、自覚症状は改善し快適な睡眠ができるようになり、第14病日に退院した。

入院中に測定した横隔神経伝導速度は左右とも0.044～0.054mV（正常下限は0.3mV）と低下していたが、原疾患は特定されなかった。しかし先行する両肩痛のエピソード、右翼状肩甲の存在から神経痛性筋萎縮症の存在を疑い、退院後20XX+1年6月に同病の専門である信州大学脳神経内科に紹介し、同所見に加え両側棘上・棘下筋および大胸筋の筋萎縮や筋力低下を指摘されたことから、横隔神経麻痺の原疾患が神経痛性筋萎縮症であると



図1 右肩甲骨内側が左に比べ突出しており、翼状肩甲の所見を呈している。

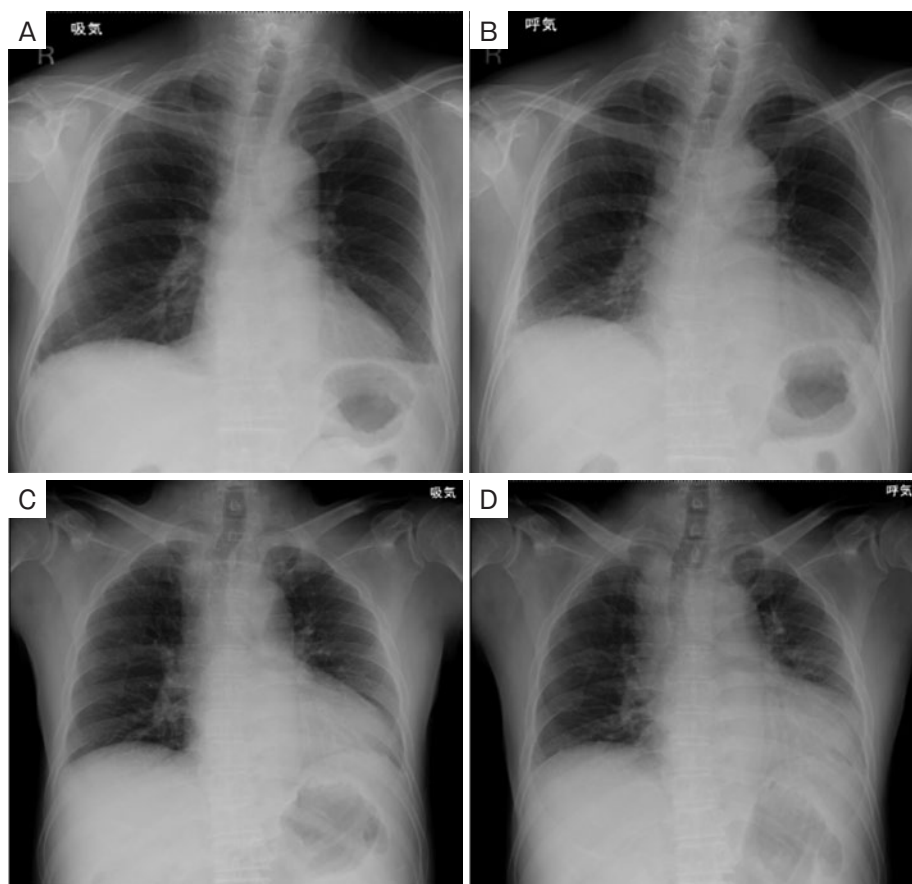


図2 入院時胸部X線写真。(A)立位吸気撮影。(B)立位呼気撮影。(C)臥位吸気撮影。(D)臥位呼気撮影。立位では吸気・呼気で横隔膜の動きが認められるが、臥位では両者で横隔膜の動きが認められない。

の確定診断に至った。しかし、すでに急性期は過ぎておりステロイドなどの治療は行わなかった。

20XX+1年12月(発症から1年後)でも右翼状肩甲や起坐呼吸は残存し、非侵襲的陽圧換気療法を依然要していた。一方、臥位の胸部X線写真において吸気・呼気でわずかに横隔膜の動きが改善していた。呼吸機能検査でも、坐位でFVC 2.36L, %FVC 65.0%, FEV₁ 1.74L, FEV₁/FVC 73.7%, 臥位でFVC 1.52L, %FVC 41.9%, FEV₁ 1.04L, FEV₁/FVC 68.4%と、坐位・臥位ともに改善していた。

考 察

横隔膜神経麻痺の診断では胸部X線検査やX線透視において、吸気・呼気での横隔膜の動きの制限を認めることが診断根拠の一つとなるが、本症例のようにこの所見が立位では認められず臥位でのみ認められることがある³⁾。また、両側横隔膜神経麻痺では起坐呼吸を呈することが知られている。これは横隔膜の収縮がなくても立位では呼気時に腹部の筋収縮によって横隔膜を上昇させ、吸気時には腹部の筋肉の弛緩と重力によって横隔膜を下降させて何とか換気している³⁾が、臥位ではこのような形で横隔膜を動かすことができなくなるためと考えられる⁴⁾。また、臥位では健常者でも腹腔内臓器による圧によって横隔膜が頭側に変位し、機能的残気量や肺活量が低下する³⁾が、両側横隔膜神経麻痺では横隔膜はより頭側に変位して機能的残気量や肺活量はさらに低下することも一因と考えられている⁴⁾。また、本症例ではsniff testが臥位で陽性化した。これも前述の機序によるものと考えられた。Sniff testは両側横隔膜神経麻痺では偽陰性が多く有用でないとの報告もある¹⁾が、これまで体位による検討はなく、本症例のように臥位で施行すれば偽陰性が減少するものと考えられた。

また、本症例では麺をすすれないという症状を認めた。麺類をすするという行為はsniff testと同様の行為ではあるが、より強い吸気努力が必要なので本症例では臥位以外でも自覚されたと考えられた。麺をすするという行為は欧米にはない習慣であると考えられるので、日本人あるいは東洋人においては両側横隔膜神経麻痺を診断するにあたり今後は注目すべき症状と考えられた。

横隔膜神経麻痺の原因は神経筋疾患や帯状疱疹などの感染症、外傷、心臓手術などさまざまである¹⁾。原因の一つである神経痛性筋萎縮症は、その5%に横隔膜神経麻痺を合併することが知られている¹⁾。両側性は稀と思われ数例の症例報告があるのみだが^{3)5)~7)}、Mulveyらは、電気生理学的評価で診断した16例の横隔膜神経麻痺を伴う神経痛性筋萎縮症のうち、12例は両側性だったと報告している⁸⁾。本症例も両上肢から頸部にかけての痛みをき

かけに、翼状肩甲をはじめとする筋萎縮をきたしており神経痛性筋萎縮症として矛盾がない。神経痛性筋萎縮症では腕神経叢の支配領域のうち長胸神経の麻痺の頻度が高く、長胸神経麻痺によって発生する翼状肩甲の存在は診断の一助となる⁹⁾。

治療は急性期にステロイド治療を行うと、疼痛持続期間の短縮や筋力回復の促進などにつながるとの報告もある¹⁰⁾。またステロイドに免疫グロブリン大量静注療法を併用するとステロイド単独より1年以内に完治する割合が多いとの報告もある¹¹⁾。本症例は神経痛性筋萎縮症の診断に至るまでの期間が長かったこともあり、ステロイドなどの薬剤治療は行っていない。

今回神経痛性筋萎縮症によるものと考えられた両側横隔膜神経麻痺の1例を経験した。症状と同様に身体所見や検査所見も臥位で出現、顕著化することを念頭に置いて診療にあたる必要性を認識した。

謝辞：神経痛性筋萎縮症の診断にご協力いただきました信州大学医学部附属病院脳神経内科 小平 農先生に深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して申告なし。

引用文献

- 1) McCool FD, et al. Dysfunction of the diaphragm. *N Engl J Med* 2012; 366: 932-42.
- 2) Parsonage MJ, et al. Neuralgic amyotrophy; the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948; 1: 973-8.
- 3) Ikegami G, et al. Bilateral phrenic nerve paralysis manifested by orthopnea for 6 months in a patient with neuralgic amyotrophy. *Intern Med* 2009; 48: 2123-7.
- 4) Laghi F, et al. Disorders of the respiratory muscles. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 10-48.
- 5) Holtbernd F, et al. An unusual case of neuralgic amyotrophy presenting with bilateral phrenic nerve and vocal cord paresis. *Case Rep Neurol* 2011; 3: 69-74.
- 6) Chen YM, et al. Bilateral neuralgic amyotrophy presenting with left vocal cord and phrenic nerve paralysis. *J Formos Med Assoc* 2007; 106: 680-4.
- 7) Shinder N, et al. Neuralgic amyotrophy: a rare cause of bilateral diaphragmatic paralysis. *Can Respir J* 1998; 5: 139-42.
- 8) Mulvey DA, et al. Diaphragmatic dysfunction in neuralgic amyotrophy: an electrophysiologic evaluation of 16 patients presenting with dyspnea. *Am Rev Respir Dis* 1993; 147: 66-71.

- 9) 池田修一. 腕神経叢炎の病態と治療. 臨神経 2013 ; 53 : 969-73. observational study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; 80: 1120-4.
- 10) van Eijk JJ, et al. Evaluation of prednisolone treatment in the acute phase of neuralgic amyotrophy: an 11) 川村真弓, 他. 神経痛性筋萎縮症 : 自験例89例の解析. 末梢神経 2014 ; 25 : 77-83.

Abstract

Bilateral phrenic nerve paralysis successfully diagnosed in a patient with neuralgic amyotrophy by examinations performed in the supine position

Yusuke Sogami, Hiroki Ohkoshi, Yuuki Hoshino, Kazuyoshi Watanabe,
Hiroshi Ishihara and Kiyotaka Kugiyama
Department of Internal Medicine II, University of Yamanashi, Faculty of Medicine

A 69-year-old man noticed pain from his neck to his upper limbs, and two days later developed orthopnea. He was simultaneously aware of being unable to sip noodles. He was referred to our department. In addition to constrictive ventilatory impairment that worsened in the supine position, paradoxical breathing, bilateral-diaphragm immobilization observed on chest X-ray and a positive sniff test were apparent only when he was in the supine position. Therefore, we diagnosed him with bilateral phrenic nerve paralysis. His orthopnea was released by noninvasive positive pressure ventilation. Afterward, based on the preceding pain in both shoulders and a winged scapula, the original disease turned out to be neuralgic amyotrophy. In diagnosing bilateral phrenic nerve paralysis, it should be noted that the characteristic symptoms, signs and test results were apparent only in the supine position, and the inability to sip noodles may be a unique symptom in that it is manifested even in the sitting position.