

## POEMS 症候群（Crow-Fukase 症候群）の一自験例

◎長澤 和樹<sup>1)</sup>、高橋 広大<sup>1)</sup>、松村 啓汰<sup>1)</sup>、嘉村 幸恵<sup>1)</sup>、平井 英祐<sup>2)</sup>、前田 哲也<sup>2)</sup>、藤原 亨<sup>3)</sup>  
岩手医科大学附属病院 中央臨床検査部<sup>1)</sup>、岩手医科大学医学部内科学講座 脳神経内科・老年科分野<sup>2)</sup>、岩手医科大学医学部  
臨床検査医学・感染症学講座<sup>3)</sup>

【はじめに】POEMS 症候群は、多発ニューロパチー (polyneuropathy)、臓器腫大 (organomegaly)、内分泌異常 (endocrinopathy)、M 蛋白血症 (M-protein)、皮膚変化 (skin changes) をきたす稀な疾患である。中でも多発神経障害は、POEMS 症候群の診断基準における必須大基準項目の一つであり、神経伝導検査 (nerve conduction study : 以下NCS) はその証明に重要な検査である。今回我々は、経過から Charcot-Marie-Tooth (CMT) 病が疑われるも、NCS を契機に POEMS 症候群と診断された一自験例を経験したので報告する。

【症例】30 代男性。X 年 1 月より両足趾に力が入りにくくなり、その半年後に両足関節脱力感と両足趾の痺れを自覚した。次第に下腿の疼痛や、急ぎ足で歩けなくなるといった症状を認め、X 年 9 月に前医を受診、その後当院脳神経内科へ紹介となった。

【身体所見】四肢腱反射は左右対称性に消失していた。歩行に関しては鶏歩ではないが、つま先歩行・踵歩行不能であった。遺伝歴はないが足部には、凹足、槌状指を認めた。

両下肢の筋力低下を認めたが、明らかな筋萎縮は認められなかった。その他脳神経系に特記所見はなかった。

【検査所見】血液検査は特記なし。髄液検査で蛋白上昇を認めた。NCS は、上肢では神経遠位部よりも神経幹中間部に優位な脱髄所見、下肢では軸索変性所見を呈し、NCS 上は CMT として非典型的であった。その後、追加検査した X 線 CT で右腸骨に骨硬化性病変を認めた。加えて、血清免疫電気泳動で IgA-λ 型 M 蛋白を検出、また、血清 VEGF 高値を認めたことから、最終的に POEMS 症候群と診断された。

【結語】本症例は、患者の経過や身体所見より、当初 CMT が疑われたが、NCS で得られた病態所見が、他疾患の可能性を疑う契機となった。POEMS 症候群は、比較的稀な疾患であり、他の脱髄性末梢神経障害との鑑別が重要である。NCS はそのスクリーニングに有用であり、また得られた結果を詳細に検討することで、他疾患との鑑別の一助となることを再認識した症例であった。

【連絡先】岩手医科大学附属病院 019-613-7111 (2254)

## 前庭誘発筋電位の概要と当院での実用への検討

◎阿部 朋子<sup>1)</sup>、畠山 杏子<sup>1)</sup>、藤田 みなみ<sup>1)</sup>、三上 明日香<sup>1)</sup>、玉澤 愛渚<sup>1)</sup>、田泓 朋子<sup>2)</sup>、黒川 貴史<sup>1)</sup>、小塚 利恵<sup>1)</sup>  
東北医科薬科大学病院<sup>1)</sup>、国立大学法人 九州大学病院<sup>2)</sup>

## ○はじめに

三半規管と耳石器（球形囊・卵形囊）で構成される内耳の前庭系は平衡機能を司る。前庭機能のうち耳石器の機能は、強大な音刺激によって誘発される前庭誘発筋電位（Vestibular Evoked Myogenic Potentials:VEMP）を計測することで評価できる。今回、当院でVEMP検査を導入するに当たり健常人ボランティアで施行したところ明瞭な波形を得ることが困難であったため実用前に明瞭な波形を得るための検討を行ったので報告する。

## ○測定法

使用機種は日本光電社製 NeuropackS1。座位でヘッドホンから刺激音として検査耳に音圧 105 dBnHL、刺激頻度 4.7 Hz、500Hz トーンバーストを刺激回数 200 回で与え、対側耳に音圧 75 dB のホワイトノイズでマスキングを行う。記録電極は、球形囊-下前庭神経由来の前庭誘発頸筋電位（cervical VEMP:cVEMP）記録の際には関電極を胸鎖乳突筋の乳突部と胸骨付着部との中間、不関電極を胸鎖乳突部の胸骨起始部上に貼付し、卵形囊-上前庭由来の前庭誘発眼筋

電位（ocular VEMP:oVEMP）記録の際には関電極を眼球直下、不関電極を関電極の 2 cm 下方に貼付する。また接地電極は前額部におく。それぞれ得られた波形から電位を計測し、左右差率（asymmetric ratio:AR）を求め前庭機能評価を行う。

## ○記録条件の検討

cVEMP は抑制性の電位であるため記録中は胸鎖乳突筋を緊張させることが必要となる。頭部の挙上、捻転といった方法があるが、当院では頭部捻転と同時に自重を利用して椅子の背に寄りかかってもらうことで安定した記録が可能となった。oVEMP は cVEMP に比べ低電位であるためアーティファクトの除去が課題であったが、アースを繋いだひざ掛けを使用した際に明確な波形の記録が可能となった。

## ○まとめ

記録条件を検討し、検査実用の際に安定かつ明瞭な波形を得ることができた。VEMP は耳石器の機能評価を行うことでめまい診断以外の内耳疾患に応用可能な検査であるため、今後も引き続き検査法等の検討を行い臨床へと貢献していきたい  
(連絡先 022 - 259-1221:内線 2606)

## 顔面神経麻痺における ENoG 検査の予後の検討

◎今 沙也香<sup>1)</sup>、黒川 貴史<sup>1)</sup>、小堺 利恵<sup>1)</sup>、高橋 伸一郎<sup>2)</sup>  
東北医科薬科大学病院<sup>1)</sup>、東北医科薬科大学 医学部 臨床検査医学教室<sup>2)</sup>

【はじめに】ENoG(Electroneurography)検査は、顔面神経麻痺の予後診断に用いられる検査であり、麻痺の程度を客観的に評価できる。評価は健側と患側の複合筋活動電位(CMAP)を比較し、患側 CMAP の値を健側 CMAP の値で除した ENoG 値を用いる。ENoG 値が 40 %以上であれば麻痺は後遺症なく治癒するが、10%未満であれば治癒しないもしくは治癒に 6 ヶ月以上要し、かつ高率に後遺症を生ずると報告がある。ENoG 値は口輪筋のみで評価されることが多いが、当院では眼輪筋と口輪筋の ENoG 値を用いて評価を行っている。そこで今回、眼輪筋を用いて評価することで予後推定に有用性があるか後方視的に検討した。

【対象】当院にて 2022 年 1 月から 2023 年 12 月の間に顔面神経麻痺と診断され、ENoG 検査にて眼輪筋もしくは口輪筋の ENoG 値が 10 %未満となった患者 27 名。

【結果】対象患者のうち発症 6 ヶ月以内に治癒した群を治癒群(N=12)、治癒しなかった群を非治癒群(N=12)とした。3 名は経過観察不可であったため除外した。ENoG 値が 10 %未満を示した部位について口輪筋のみ、眼輪筋のみ、口輪

筋・眼輪筋両方の 3 群に分類すると、治癒群・非治癒群ともに口輪筋のみの群が最多数であった。また、眼輪筋のみの群における口輪筋の ENoG 値には有意差が生じなかったが、口輪筋のみの群における眼輪筋の ENoG 値は治癒群で有意に高値を示した ( $p=0.0159$ )。

【考察】今回の検討において口輪筋の ENoG 値が 10 %未満の場合でも眼輪筋の ENoG 値が良好であれば予後が良好である可能性が示唆された。したがって眼輪筋と口輪筋両方を用いた評価により、詳細な予後推定が可能になると考えられた。

【まとめ】口輪筋とともに眼輪筋の ENoG 値を用いて評価することは有用であると考えられた。顔面神経麻痺は患者の QOL に影響するだけでなく、外観上も精神的苦痛を受ける疾患であり正しく予後を推定し治療していくことが非常に重要である。今後更なる検討を続け、臨床へ貢献していきたい。