

Monoclonal gammopathy of undetermined significance にみられた眼窩筋炎の 2 例

中澤 徹¹⁾²⁾, 山口 克宏¹⁾, 中川 陽一¹⁾, 鈴木 恵子¹⁾, 高橋 秀肇¹⁾²⁾, 玉井 信¹⁾

¹⁾東北大学大学院医学系研究科感覚器病態学講座眼科学分野, ²⁾公立刈田総合病院眼科

要 約

目的: M 蛋白血症 (monoclonal gammopathy) を有する眼窩筋炎の 2 例を検討し, その特異な臨床像について検討する。

症 例: 症例 1 は 47 歳の男性で, 両眼の外眼筋の肥厚と左視神経障害で発症した。症例 2 は 27 歳女性で, 両眼の眼球突出で発症した。両症例とも内科的検査により免疫グロブリン IgG の M 蛋白増加がみられ, monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS) と診断された。

結 果: 症例 1 は 2 回のステロイドパルス療法と, それに引き続き副腎皮質ステロイド薬大量療法で寛解し

た。症例 2 は副腎皮質ステロイド薬のパルス療法で軽快するも漸減中に再発を繰り返し, 放射線療法により寛解した。

結 論: MGUS に眼窩筋炎が合併する症例があり, その臨床所見は通常より重篤で難治性の経過をとることが明らかとなった。(日眼会誌 108: 110-117, 2004)

キーワード: 眼窩筋炎, ステロイドパルス療法, 放射線療法, Monoclonal gammopathy of undetermined significance, MRI

Two Cases of Orbital Myositis with Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance

Toru Nakazawa¹⁾²⁾, Katsuhiko Yamaguchi¹⁾, Youichi Nakagawa¹⁾
Keiko Suzuki¹⁾ Hidetoshi Takahashi¹⁾²⁾ and Makoto Tamai¹⁾

¹⁾Department of Ophthalmology, Tohoku University School of Medicine

²⁾Katta Public General Hospital

Abstract

Purpose: We report two cases of idiopathic orbital myositis with monoclonal gammopathy.

Case: Case one was a 47-year-old man, who had bilateral swelling of the extraocular muscles and impairment of the left optic nerve. Case two was a 27-year-old woman, who had bilateral proptosis. An immunological test showed that both patients had monoclonal gammopathy, and they were diagnosed as having monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS).

Results: In case one, the patient achieved remission with steroid pulse therapy followed by administration of high doses of a steroid. In case two, because of repeated recurrence, the patient was

treated with steroid pulse therapy and then radiation therapy to achieve final remission.

Conclusion: We need to pay attention in the diagnosis of orbital myositis to distinguish MGUS. Such patients have an atypical clinical course and are resistant to ordinary steroid therapy. Nippon Ganka Gakkai Zasshi (J Jpn Ophthalmol Soc 108: 110-117, 2004)

Key words: Orbital myositis, Steroid pulse therapy, Radiation therapy, Monoclonal gammopathy of undetermined significance, MRI

I 緒 言

M 蛋白血症 (monoclonal gammopathy)¹⁾ は, 均一なモノクローナル蛋白を産生する形質細胞の単一クローン

性増殖を特徴とする病態の総称である。この異常は多発性骨髄腫や類縁疾患である, 原発性マクログロブリン血症, H 鎖病, 原発性アミロイドーシスなどでみられるが, 何ら疾患がみられない症例にも出現することが知ら

別刷請求先: 980-8574 仙台市青葉区星陵町 1-1 東北大学大学院医学系研究科感覚器病態学講座眼科学分野 中澤 徹 (平成 14 年 12 月 25 日受付, 平成 15 年 6 月 3 日改訂受理)

Reprint requests to: Toru Nakazawa M. D. Department of Ophthalmology, Tohoku University School of Medicine, 1-1 Seiryō, Aoba-ku, Sendai 980-8574, Japan

(Received December 25, 2002 and accepted in revised form June 3, 2003)

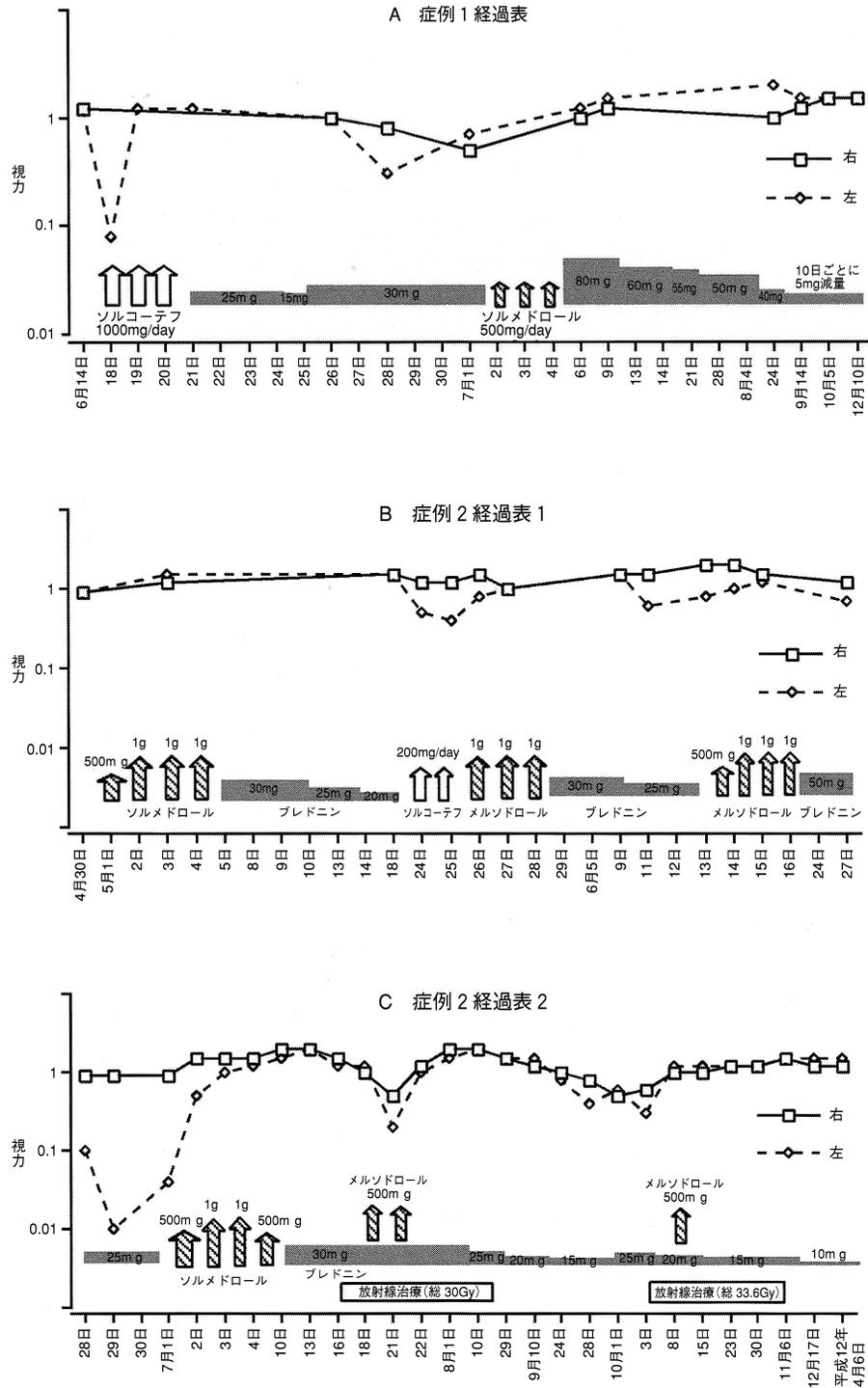


図 1 検査結果, 治療方法の経過表.
A: 症例 1, B, C: 症例 2.

れている。また、その出現理由が不明確であることから、良性単クローン性免疫グロブリン血症 (benign monoclonal gammopathy, BMG) とも呼ばれてきた。Kyle²⁾はそのような症例の中に長期の経過観察中に骨髄腫や類縁疾患に移行するものがあることを報告し、一時点の診療のみでは予後が良好であるか否かの判断が難しいとした。すなわち、良性という言葉の本症に付するのは適切でないと考え、monoclonal gammopathy of

undetermined significance (MGUS) という名称を提唱し、最近ではこの呼称がよく使用されている。

一方、特発性眼窩筋炎は外眼筋に局限した非特異的炎症により、眼球運動障害、眼痛、眼球突出などを来す疾患で、眼窩炎症性偽腫瘍の一亜型と考えられる比較的稀な疾患である³⁾。従来、その診断には筋生検や筋電図などが用いられてきた。最近では画像診断の進歩により外眼筋の肥厚の描出が容易となり、甲状腺眼症をはじめ外眼

表 1 初診時の血液検査結果

血液学的検査	症例 1	症例 2		生化学検査	症例 1	症例 2		甲状腺機能検査	症例 1	症例 2	
WBC	15,400	11,600	/ μ l	T-Bil	0.9	0.4	g/dl	TSAb	123	144	%
Seg	81	72	%	ALP	188	136	U/l	TRAb	—	5.2	%
band	3	5	%	GOT	16	7	U/l	TSH	0.54	0.13	μ IU/l
Eos	0	1	%	GPT	33	9	U/l	Free T 3	2.78	3.52	pg/ml
Baso	0	1	%	LDH	210	242	U/l	Free T 4	1.77	1.3	ng/dl
Lym	14	20	%	BUN	15.4	14	g/dl	マキクロゾームテスト	<100	<100	倍
Mono	2	1	%	Cr	1	0.5	g/dl	抗サイログロブリン抗体	<0.3	n. d.	U/ml
RBC	527	426	$\times 10^4/\mu$ l	Na	135	139	mEq/l	サイロイドテスト	n. d.	<100	倍
Hb	17.8	12.3	g/dl	K	4.3	4.2	mEq/l	免疫学的検査	症例 1	症例 2	
Hct	51.8	39.8	%	Cl	104	105	mEq/l	抗核抗体	n. d.	640	倍
Plt	25.7	44.2	$\times 10^4/\mu$ l	Ca	9.1	9.5	mEq/l	抗 RNP 抗体	n. d.	—	倍
				CRP	0.1	0	g/dl	抗 Sm 抗体	n. d.	—	倍
				TP	8	8.7	g/dl	抗 SS-A 抗体	n. d.	—	倍
				Alb	4.6	3.2	g/dl	抗 SS-B 抗体	n. d.	—	倍
				Alb	58	37.1	%	RF	20.1	10.2	IU/ml
				α 1-glb	1.8	2.6	%	SAA(血清アミロイド蛋白)	5.5	<5	μ g/ml
				α 2-glb	7.1	6.6	%	IgG	2,210	2,048	mg/dl
				β -glb	8.5	6.1	%	IgA	47	199	mg/dl
				γ -glb	24.6	47.6	%	IgM	49	250	mg/dl

筋が肥厚する疾患の鑑別疾患にあげられている。

今回、我々は M 蛋白血症を持つ MGUS に眼圧上昇や視神経病変を併発した眼窩筋炎の 2 例を経験した。2 例とも副腎皮質ステロイド薬減量に伴い再発を繰り返した難治性の症例であった。M 蛋白血症の患者に眼窩筋炎が併発した症例は現在まで報告がなく、本邦における眼窩筋炎の報告例と比較し、その臨床症状や経過の特異性について検討した。

II 症 例

症例 1: 47 歳, 男性。

初 診: 2001 年 6 月 26 日。

主 訴: 両眼視力低下。

既往歴・家族歴: 特になし。

現病歴: 2001 年 6 月 7 日, 充血を主訴に近医を受診し結膜炎といわれた。抗菌薬点眼の使用後も治癒せず, 同 14 日に前医を受診した。視力は両眼とも矯正 1.2 で, 眼圧は右眼 15 mmHg, 左眼 22 mmHg。この際にリン酸ベタメタゾン点眼液を処方された。同 16 日の再来時, 左眼眼圧が 31 mmHg であったため, 0.5% チモロールを追加処方された。同 18 日には左眼矯正視力が 0.08 に低下したため, 視神経炎を疑われ, ヒドロコルチゾン(ソルコーテフ®)1,000 mg 点滴を 3 日間施行され視力は 1.2 に回復した。同 21 日以降プレドニゾロン(プレドニン®)25 mg 内服, 同 25 日には 15 mg と副腎皮質ステロイド薬を減量したところ, 再び視力低下が生じ, 同 26 日当科初診となった。

初診時所見: 視力は右眼 0.5(1.0 \times +0.50 D \subset cyl-125 DA 90°), 左眼 1.0(1.2 \times cyl-0.75 DA 80°), 眼圧

は右眼 21 mmHg, 左眼 23 mmHg。眼球運動は全方向に軽度制限があり, 正面視以外は複視がみられた(図 3 上段)。ヘルテル眼球突出度計では, 右眼 18 mm, 左眼 20 mm(基底 105 mm)であった。対光反応は正常であった。前眼部は両眼とも球結膜に著明な浮腫と血管の怒張がみられた(図 3 上段)。両眼の前房に細胞はみられなかった。眼底は, 右眼は異常なく, 左眼は視神経乳頭が発赤し境界が軽度に不鮮明であった。中心フリッカ値は右眼 41 Hz, 左眼 36 Hz で, 色覚は両眼とも異常はみられなかった。Goldmann および Humphrey 視野検査に異常はみられなかった。蛍光眼底造影では右眼に異常はみられなかったが, 左眼では造影後期に視神経乳頭に過蛍光がみられた(図 4 A, B)。Computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI) 検査では両眼の外眼筋に肥厚がみられた(図 4 C)。また, 副鼻腔粘膜に肥厚性変化がみられた。翌日の再来時には眼圧は右眼が 32 mmHg, 左眼 43 mmHg であったため, 精査加療の目的で入院となった(図 1 A)。両眼の外眼筋の肥厚が著明であったため, 甲状腺機能亢進症を疑い甲状腺機能に関して精査したが, 異常はみられなかった(表 1)。また, 全身検索のためガリウムシンチグラフィを施行したが, 明らかな異常集積はみられなかった。前眼部の結膜浮腫や血管怒張により海綿静脈洞の病変も疑われたが, MRI で全外眼筋の肥厚がみられたものの, 海綿静脈洞に炎症や拡大などの異常はみられなかった。血液検査では, 白血球増多と血沈の亢進がみられ, さらに IgG 分画は 2,210 mg/dl, γ 分画は 1.87 g/dl と高値で(表 1), 血清免疫電気泳動では IgG γ 型の M 蛋白が検出された(図 2 A, C)。骨髓生検では, 異型細胞は全体の

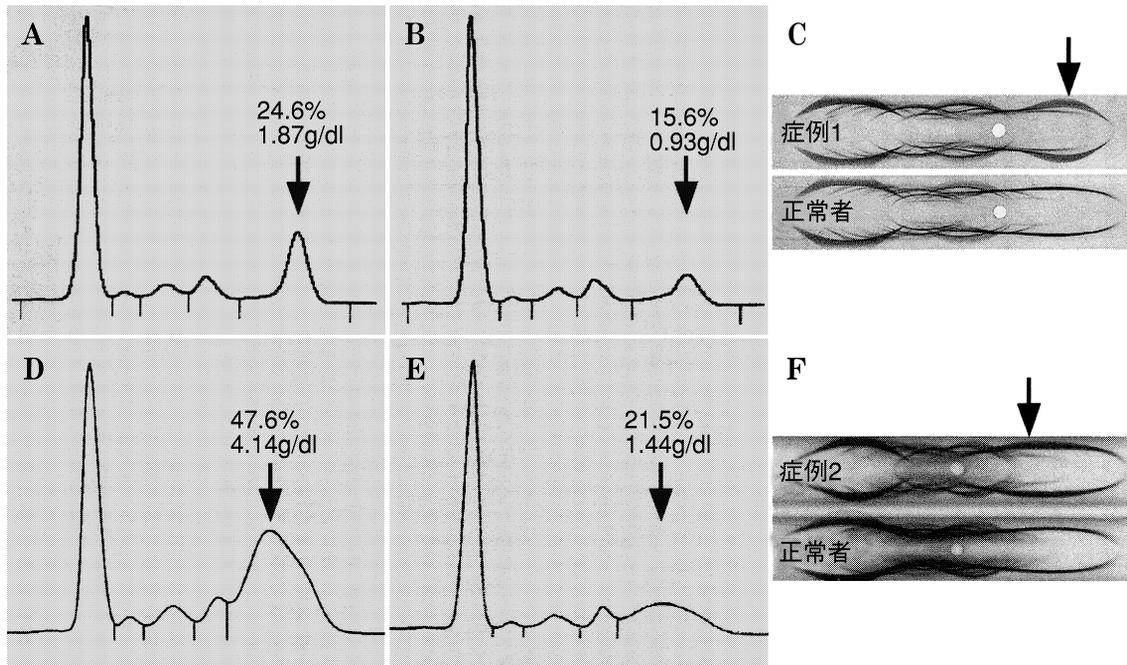


図 2 血清蛋白質の電気泳動と免疫電気泳動図。

A：症例 1 治療前の電気泳動，B：症例 1 寛解期の電気泳動，C：症例 1 治療前の免疫電気泳動図，
 D：症例 2 治療前の電気泳動，E：症例 2 寛解期の電気泳動，F：症例 2 治療前の免疫電気泳動図，
 矢印は M 蛋白，その上の数字は γ 分画の割合と蛋白量。

5%以下に留まり，頭部 X 線写真においても punched out lesion の所見はなく多発性骨髄腫の確定診断には至らなかった。ウイルス学的血清検査，抗核抗体，自己抗体に異常はみられなかった(表 1)。以上から，本例の免疫学的異常は MGUS と診断された。眼科的には，病変が外眼筋に局限し，ウイルス疾患，腫瘍の転移，甲状腺疾患に起因する病態が否定され，治療として副腎皮質ステロイド薬に反応することから眼窩筋炎と診断した。

経過：入院時の眼圧が右眼 42 mmHg，左眼 53 mmHg と上昇したため，両外側靭帯切開と脱炭酸酵素阻害薬の内服，高浸透圧剤の点滴，プレドニゾロン 30 mg の内服を行った。同 29 日には眼圧が右眼 18 mmHg，左眼 22 mmHg になり，結膜の浮腫も軽減した。しかし，7 月 1 日に眼圧が右眼 40 mmHg，左眼 43 mmHg と再上昇し，結膜浮腫，眼球運動障害が増悪したため，メチルプレドニゾロン(ソルメドロール®)500 mg の点滴を 3 日間施行した。その結果，眼球運動に軽度の制限は残存するものの，結膜浮腫は消失した(図 3 下段)。その後，60 mg のプレドニゾロン点滴から漸減療法を始めたところ，朝に結膜充血が強くなる傾向がみられたため，就寝前に 20 mg のプレドニゾロン内服を追加した。以降 1 週間ごとにプレドニゾロン点滴を 10 mg ずつ漸減した。同 7 月 17 日の血液検査では，IgG 分画は 1,450 mg/dl と正常値となり， γ 分画(M 蛋白)は 1.25 g/dl と減少した。同 8 月 24 日にはプレドニゾロン内服 40 mg のみとなり，視力は右眼 1.2(矯正不能)，左眼 1.5(矯正不能)となった。また眼圧は両眼とも 18 mmHg で，眼球運動

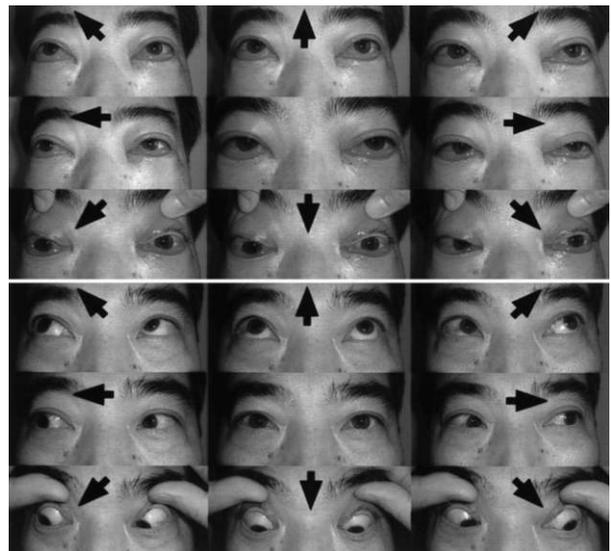


図 3 症例 1 の前眼部写真と 9 方向眼位。

上段：初診時，両眼に球結膜浮腫と充血がみられ，眼球運動は全方向に制限されている。
 下段：副腎皮質ステロイド薬治療後，球結膜浮腫や充血はみられず，眼球運動は改善している。

障害は消失し，左眼の視神経乳頭の発赤も消失し，境界も鮮明となった。MRI でも外眼筋の腫脹が軽快しており，退院のうえ外来での経過観察を継続することとした(図 4 D)。退院時の血液検査では，IgG 分画は 1,000 mg/dl， γ 分画は 0.93 g/dl であった(図 2 B)。2002 年 10 月現在再発はみられていない。

症例 2：27 歳，女性。

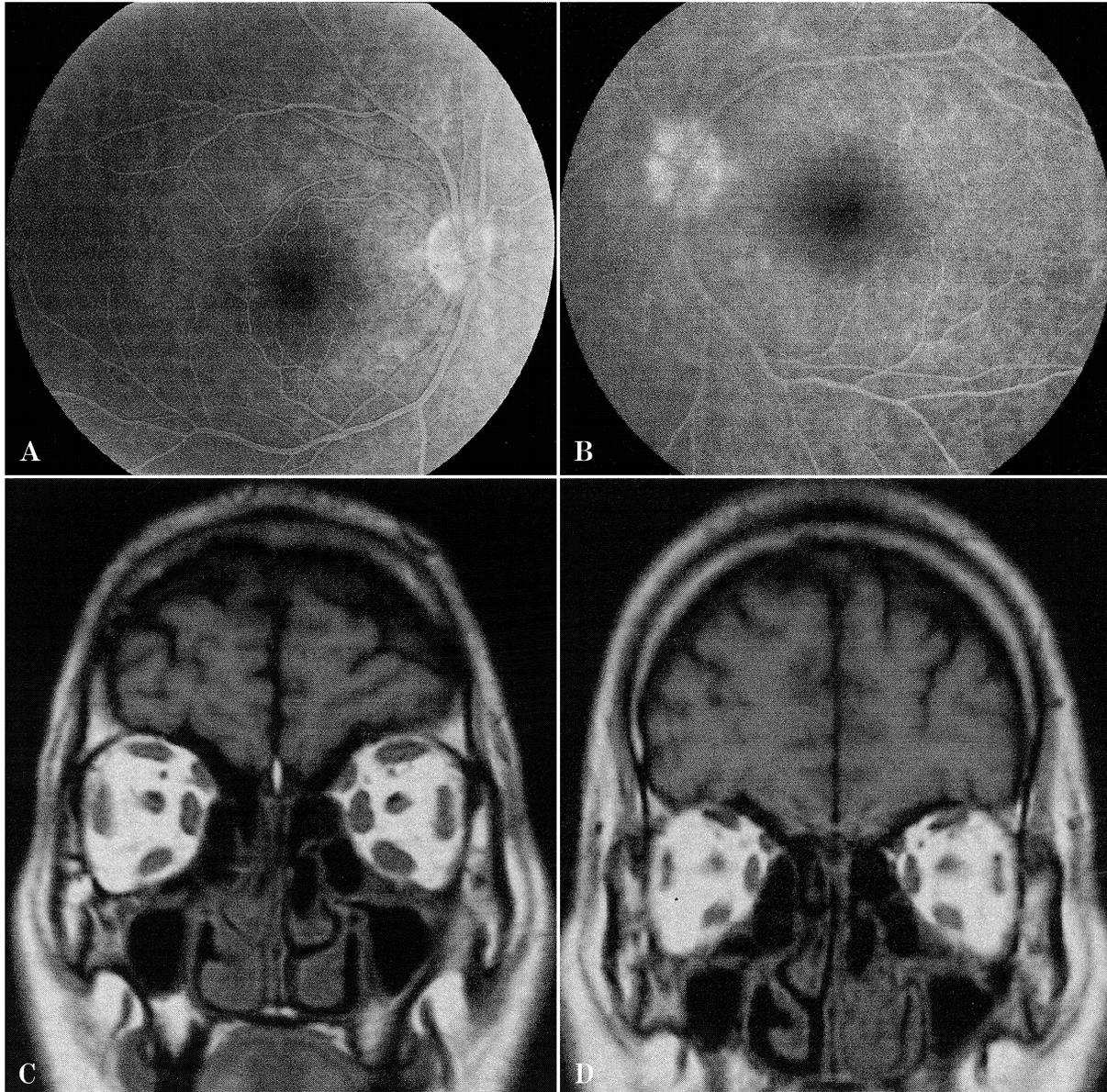


図 4 症例 1 の蛍光眼底造影と核磁気共鳴画像 (MRI) 検査。

上段：初診時の蛍光眼底造影後期像，A：右眼 異常なし，B：左眼 視神経乳頭の過蛍光がみられる。
C：初診時の MRI 前額断画像，両眼全外眼筋に肥厚がみられる。D：副腎皮質ステロイド薬治療後の MRI 前額断画像，両眼全外眼筋の肥厚は改善している。

初 診：1997 年 9 月 5 日。

主 訴：両上眼瞼腫脹，眼球突出。

既往歴・家族歴：特になし。

現病歴：1999 年頃から，両眼の上眼瞼腫脹と眼球突出に気づき近医を受診した。甲状腺眼症を疑われ内科的精査を行ったところ，甲状腺機能に問題はみられなかったが，血液検査で好酸球増多症がみられた。副腎皮質ステロイド薬内服加療で好酸球は正常化し，眼症状も落ち着いたため，外来で経過観察されていた。1997 年 8 月頃から再び類似した眼症状が出現し，精査目的で 9 月 5 日当科初診となった。

初診時所見：視力は右眼 1.0 (1.2 × +0.75 D)，左眼 1.2 (矯正不能) で，眼圧は両眼とも 12 mmHg。眼球突

出度は右眼 21 mm，左眼 20 mm (基底 115 mm) で，眼位および眼球運動に異常はみられなかったが，両眼瞼の浮腫性腫脹と両眼の結膜浮腫がみられた (図 5 A)。両眼とも中間透光体，眼底に異常はみられなかった。CT および MRI による画像検査では，両眼の全外眼筋に肥厚がみられた (図 5 C)。また，副鼻腔粘膜に肥厚性変化がみられた。初診時の血液学的検査では，好酸球増多はみられなかった。

経 過：初診時の臨床および画像所見から眼窩筋炎と診断し，20 mg のプレドニゾロン内服を開始し経過を観察した。しかし，1998 年 4 月頃から両眼の眼球突出が増悪し，4 月 23 日当科を再来した。同日の眼球突出度は両眼 24 mm であったが，7 日後には右眼 30 mm，左

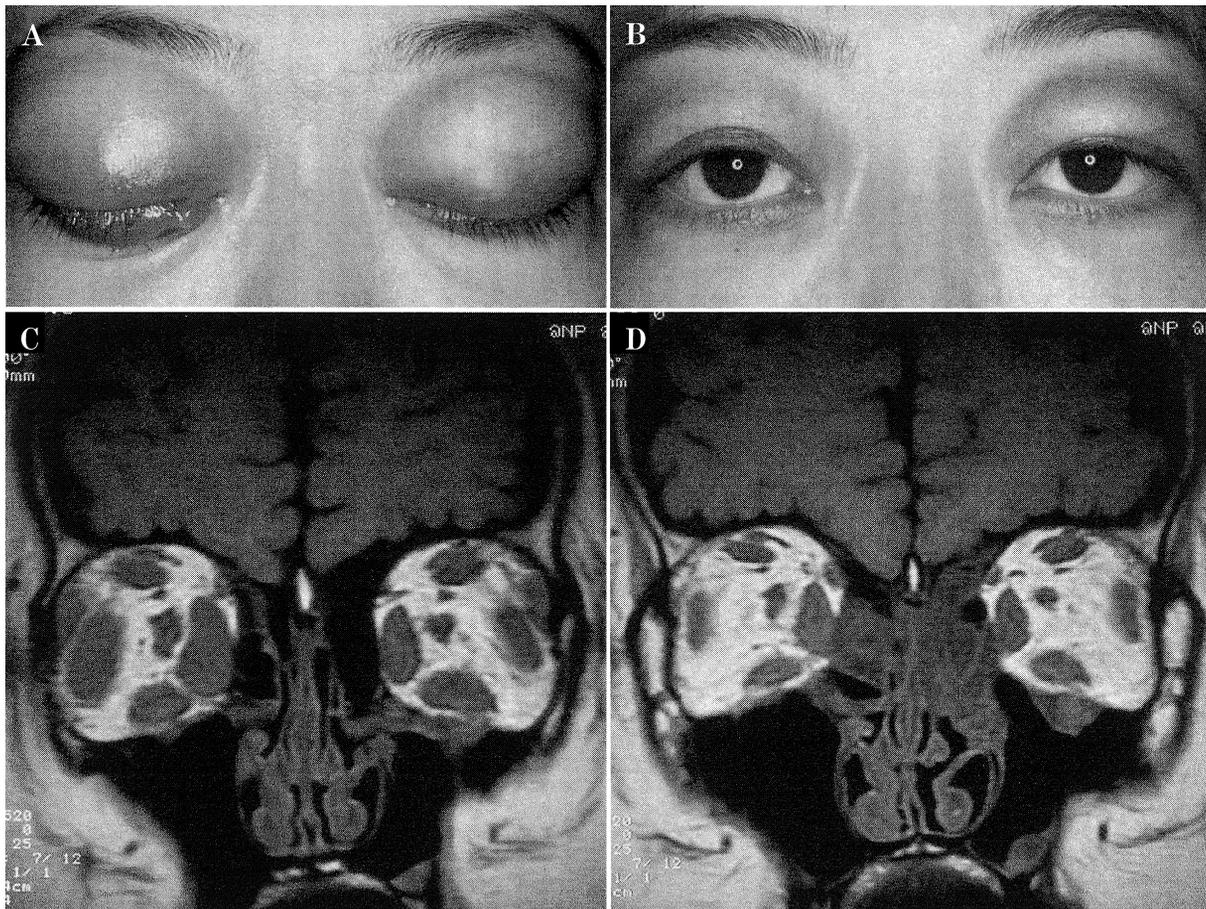


図 5 症例 2 の前眼部写真と MRI 画像。

A：入院時の前眼部写真，上眼瞼の著明な浮腫と結膜浮腫がみられる。B：寛解期の前眼部写真，上眼瞼の浮腫は若干みられるが，結膜浮腫はみられない。C：初診時の MRI 前額断画像，両眼全外眼筋の肥厚がみられる。D：寛解期の MRI 前額断画像，両眼全外眼筋の肥厚は軽減している。

眼 28 mm とさらに増悪し，眼球運動が全方向に不能となったため入院となった(図 1 B)。ステロイドパルス療法として 1,000 mg のヒドロコルチゾン点滴を 3 日間施行し，視力，眼球突出，眼球運動の改善がみられた。しかし，その後の副腎皮質ステロイド薬漸減中に眼症状の増悪が生じるという経過を繰り返し，計 4 回のパルス療法を行った。この間，好酸球増多症はみられず，甲状腺機能検査においても異常は検出されなかった(表 1)。一方，蛋白分画検査では M 蛋白増加がみられ，免疫電気泳動検査で IgG κ 型の M 蛋白増加が示された(図 2 D, F)。しかし，内科的に M 蛋白血症を説明する疾患の診断には至らず，MGUS と診断された。6 月 30 日，右外直筋の生検を試行し，筋周囲の結合組織内にリンパ球と形質細胞を主体とした著明な単核球浸潤がみられたが，好酸球や悪性細胞は検出されなかった(図 6 A, B)。副腎皮質ステロイド薬減量に伴い眼症状の悪化を繰り返したため，眼窩部への放射線療法(総量 30 Gy)を併用したところ，臨床所見に著明な改善が得られ，その後 2 か月間症状の悪化はみられなかった。しかし，10 月 3 日には，眼球突出度が右眼 27 mm，左眼 25 mm と再度増大

し，矯正視力も右眼 0.6，左眼 0.3 と低下した。これまでの治療に対する反応から，副腎皮質ステロイドパルス療法では再発を繰り返す可能性が高く治癒を得ることが困難と考えられた。また患者の自覚的症状の改善は，放射線治療がより良く，再発に対する治療として放射線治療を強く希望した。総量として高線量になるための副作用の合併を予防する目的で，放射線治療科の医師の計画のもとに 3 門照射 1 日 2 回法で行った。また，放射線総量が高線量となることについて十分なインフォームド・コンセントを得た。総量 33.6 Gy を追加したところ，10 月 30 日には，両眼視力矯正 1.2，眼球突出度は両眼とも 21 mm に軽減し，上眼瞼に軽度の浮腫がみられたものの，結膜浮腫や充血は消失した(図 5 B)。同日，放射線治療後の MRI 画像検査では両眼の全外眼筋肥厚は軽減していた。一方，副鼻腔粘膜の肥厚性変化は改善がみられなかった(図 5 D)。血液検査では γ 分画は 1.44 g/dl と減少していた(図 2 E)。追加の放射線治療により，副腎皮質ステロイド薬漸減において再発はみられず，ステロイド療法から離脱することができた。その後，現在に至るまで無治療のまま経過観察を継続してい

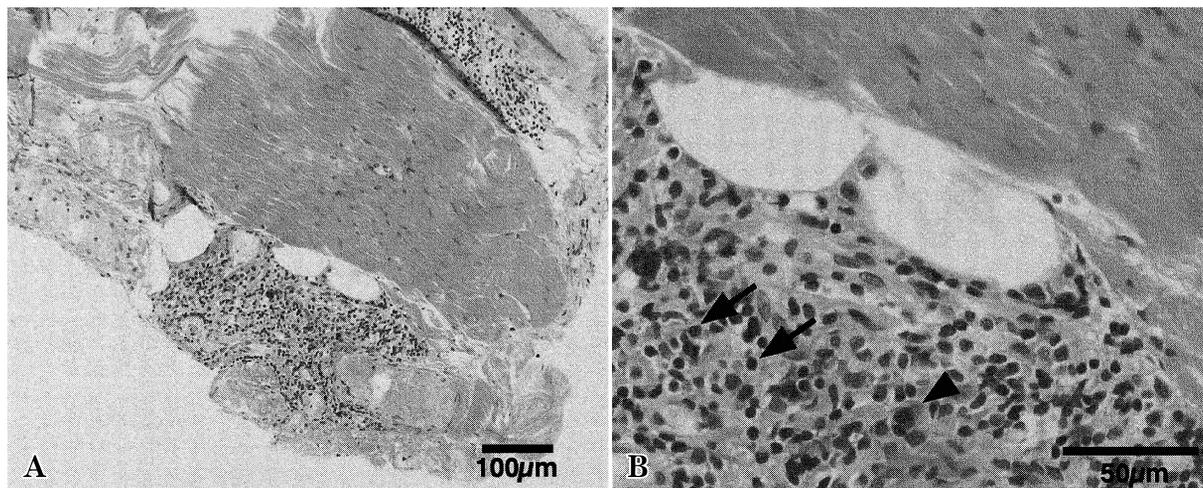


図 6 症例 2 の生検組織のヘマトキシリン・エオジン組織標本。

A：弱拡大像，B：強拡大像．筋周囲の結合組織内にリンパ球と形質細胞を主体とした単核球浸潤がみられた(矢印：リンパ球，矢じり：形質細胞)．

るが再発はみられていない。

III 考 按

MGUS⁴⁾は以下のような特徴を有するとされている。すなわち，① 血中に M 蛋白がみられるが，多発性骨髄腫やマクログロブリン血症，アミロイドーシスなどの他の関連疾患はみられない。② M 蛋白濃度は 3 g/dl 以下。③ 骨髄中に異型形質細胞が 5% 以下。④ 尿中に M 蛋白，Bence-Jones 蛋白がない。⑤ 骨の融解像，貧血，高カルシウム血症を伴わない。今回の 2 例は，セルロースアセテート膜電気泳動パターンと蛋白分画で γ 分画に M 蛋白が検出され，免疫電気泳動で血清に IgG γ と IgG κ 型の M 蛋白の増加であることが確認され，一方，尿中にこれらはみられなかった。さらに，2 例とも骨髄検査や自己抗体検査により他疾患が否定的であり MGUS と診断された。MGUS は 20 年以上長期的に観察すると 20% が多発性骨髄腫に移行するという報告²⁾⁵⁾もあり，一部の症例は多発性骨髄腫の前駆病変とも考えられている。したがって，両症例とも内科的に長期に渡り経過をみる必要がある。その一方で，MGUS と診断された患者が初診時に炎症疾患を合併していた割合は 11% あり，その内訳として不明熱，静脈炎，慢性腸炎，スプルーなどがみられたことが報告²⁾されている。このことから，MGUS は比較的高頻度に炎症疾患と合併すると考えられる。また，眼窩筋炎の症例に polyclonal hyper IgG の発現がみられたと報告⁶⁾もあり，眼窩筋炎は形質細胞の機能異常と合併し得ることも念頭に置き診断に当たる必要があると考えられる。しかし，我々の調べた限り MGUS に眼窩筋炎を合併したという報告は現在までみられなかった。

今回の 2 例とも，MRI 検査により副鼻腔粘膜に肥厚性変化がみられ，副鼻腔炎や鼻腔原発悪性リンパ腫から

の炎症の波及による眼窩筋炎が鑑別として挙げられた。しかし，両症例とも臨床的には鼻閉感などの耳鼻科的自覚症状をみなかった。また，副腎皮質ステロイド治療により眼窩筋炎は軽快したものの，この副鼻腔粘膜の肥厚性変化に改善はみられず，両症例の眼窩筋炎との関連は否定的であると考えられた。以上から，今回の 2 例とも鼻腔原発性疾患による眼窩筋炎である可能性は否定的であると考えられた。

次に，文献的考察として両症例の臨床像を本邦で 1980～2000 年までに臨床報告された眼窩筋炎の 22 報 34 例のものと比較した。報告例の 73.6% は片眼性で，障害外眼筋は 1 筋が 44% で最も多かった。今回の 2 例は両眼性で多筋に障害が及び，より重症であると考えられた。また，眼球突出は 94%，眼痛は 92%，眼瞼腫脹は 89%，結膜充血は 87%，眼球運動障害は 74%，結膜浮腫は 72% と報告例で高頻度にみられ，同様の症状が今回の 2 例でもみられた。しかし，今回の 2 例にみられたような視神経障害(視神経症または視神経炎)を伴った報告例は 4 例(18%)，眼圧上昇は 2 例(8%) と少なかった。したがって，今回の 2 例は過去の報告例と比較して，稀な臨床像を呈していたと考えられた。さらに，視神経病変は外眼筋炎の波及や筋肥厚に伴う視神経の圧迫が考えられ，また眼圧上昇は眼窩内圧の上昇により生じたと思われるが，それらの確実な病態の説明は困難なものであった。

報告例における治療は副腎皮質ステロイド薬治療が中心であり，全例で副腎皮質ステロイド薬治療が行われていた。効果がみられたプレドニゾロン換算量は 30～200 mg と幅が大きく，どの症例でも有効時には速やかに反応し，数日で症状の改善がみられていた。また，眼窩筋炎にステロイドパルス療法を用いた報告例は 5 例(15%) あり，短期間に良好な結果を得たとの報告例もあった。

さらに、メチルプレドニゾロン 500 mg または 1,000 mg 投与 3 日間を 1 クールとし、1 週おきに 3 クール試行した症例において再発例はなかった。しかし、1 クールで副腎皮質ステロイド薬の漸減療法に移行した症例では、今回の症例 1 と同様に再発がみられていた⁷⁾。今回の症例 1 では前医で 1 回目のパルス療法後、副腎皮質ステロイド薬漸減中に急激な再発が生じ、両眼の眼圧が 40 mmHg 以上に上昇した。したがって、MGUS による眼窩筋炎の治療ではパルス療法の 1 クールのみ治療では完全寛解に不十分であると考えられた。このことから、MGUS による眼窩筋炎の治療に際しては結膜浮腫および充血などの再発症状に留意し、これらがみられる場合は速やかな治療方針の変更や追加が必要であると考えられた。他方、副腎皮質ステロイド薬結膜下注射が有効であった報告⁸⁾や、副腎皮質ステロイド薬の効果を上げるために小柴胡湯の内服を併用して良好なコントロールを得た報告⁹⁾がある。これらは再発症例に対し試みられており、再発時にはこれらの方法も一考の価値があると思われた。

眼窩筋炎に対する治療法としては、副腎皮質ステロイド薬療法他に放射線療法 (20 Gy) が有効と報告³⁾されている。症例 2 ではステロイドパルス療法に限界があると判断し、放射線療法を行った。経過では、線量 30 Gy では効果が不十分であったが、追加照射を行ったことにより寛解が得られた。追加照射は通常総線量の約 2 倍に達する高線量となるため、眼組織への晩期障害をできるだけ軽減する目的で、1 日 2 回法で 3 門照射により行った¹⁰⁾。一般的に、眼窩筋炎では病態の悪化により筋が変性し器質化してしまうと、副腎皮質ステロイド薬や放射線などの治療は無効となり、その結果生じる眼球運動障害や眼位のずれが生じるとされている。しかも、これらを治療するためには、外眼筋前後転術などの観血的治療が必要となる¹¹⁾。今回の 2 例は、ともに治療に難渋し治癒までの経過は長かったが、寛解時には眼位、眼球運動に障害はみられなかった。したがって、MGUS に伴う眼窩筋炎においても、治療が適切であれば、眼筋の器質化は軽度であると考えられた。

現状では、眼窩筋炎の病態は不明な点が多いが、今回

の M 蛋白血症を伴った自験例からも何らかの免疫異常が潜在することが推定された。本症例では形質細胞が異常抗体を産生することにより M 蛋白血症が生じ、さらに臨床的に眼圧上昇や視神経病変の合併、また易再発性などのこれまでの報告例と異なる特徴を呈したことが推測された。今後、自験例のごとく MGUS の経過観察中に眼窩筋炎が発症する可能性があることを、関連する領域にもフィードバックしていく必要があると思われた。

文 献

- 1) 河野道生：総論 M タンパク血症の概念(一骨髄腫と MGUS(良性 M タンパク血症-)。血液フロンティア 12 : 577-581, 2002.
- 2) Kyle RA : Monoclonal gammopathy of undetermined significance. Natural history in 241 cases. Am J Med 64 : 814-826, 1978.
- 3) Weinstein GS, Dresner SC, Slamovits TL, Kernerdel JS : Acute and subacute orbital myositis. Am J Ophthalmol 96 : 209-217, 1983.
- 4) 原田実根：特発性単クローン性免疫グロブリン血症。日本臨床 48 : 1127-1134, 1990.
- 5) Kyle RA : "Benign" monoclonal gammopathy-After 20 to 35 years of follow-up. Mayo Clin Proc 68 : 23-36, 1993.
- 6) 橋元謙一郎, 古園晴久, 森豊隆志, 宮崎真理, 永松啓爾, 北島 勲, 他：眼窩筋炎の 4 例。大分県立病院医学雑誌 18 : 133-137, 1989.
- 7) 村田正敏, 高橋茂樹：パルス療法を試みた眼窩筋炎の 1 例。眼臨 87 : 246-249, 1993.
- 8) 山下美和子, 三島一晃, 雨宮次生：ステロイド局所治療が奏効した眼窩筋炎の 1 例。臨眼 51 : 1747-1750, 1997.
- 9) 宮崎幾代, 中尾哲章, 五十嵐保男：再発を繰り返した眼窩筋炎の一例。苦市病 6 : 43-45, 1992.
- 10) Parsons JT, Bova FJ, Fitzgerald CR, Mendenhall WM, Million RR : Radiation retinopathy after external-beam irradiation : Analysis of time-dose factors. Int J Radiat Oncol Biol Phys 30 : 765-773, 1994
- 11) Bessant DA, Lee JP : Management of strabismus due to orbital myositis. Eye 9 : 558-563, 1995.