

橈骨神経麻痺が前景に立った神経痛性筋萎縮症の 1 例

坪井 博文¹⁾ 菅野 直人^{1)*} 西山亜由美¹⁾
 豎山 真規¹⁾ 青木 正志¹⁾

要旨：症例は 28 歳男性である。左上腕外側の痛みと下垂手で発症、左橈骨神経麻痺の診断で保存的に加療を受けるも左上肢の筋力低下、筋萎縮、しびれ感が残存し当科受診した。神経学的には左三角筋、総指伸筋、棘上筋、棘下筋、前鋸筋などに筋力低下をみとめ、左上腕外側から手背に帯状に表在覚低下と錯感覚をみとめた。電気生理学的検査と画像検査をあわせて検討したところ腕神経叢の散在性障害が明らかとなり、経過より神経痛性筋萎縮症と診断した。本症例は当初より橈骨神経本幹の麻痺が前景に立っており非典型的であった。臨床的に橈骨神経麻痺がみられたばあい、神経痛性筋萎縮症の可能性も念頭におき鑑別をおこなう必要があると考えられた。

(臨床神経 2013;53:312-315)

Key words：神経痛性筋萎縮症、橈骨神経麻痺、腕神経叢、多発性単神経炎

はじめに

神経痛性筋萎縮症 (neuralgic amyotrophy; NA) は、急性の肩周囲の強い疼痛と同側上肢の筋力低下、筋萎縮をきたす疾患群であり、brachial plexus neuropathy と呼ばれ腕神経叢が障害の主座と考えられている¹⁾。今回われわれは橈骨神経麻痺として加療されたものの左上肢の筋力低下、筋萎縮、しびれ感が残存、その後の精査により臨床的に多発性単神経障害の臨床像をとった NA の症例を経験した。NA の中には初診時には橈骨神経麻痺を呈する症例がふくまれている可能性があり、留意が必要と考え報告する。

症 例

患者：28 歳、男性

主訴：左腕の筋萎縮と脱力

既往歴：特記事項なし。

家族歴：類症なし。

職業：運送業、発症前の 1 週間は業務量が通常に比し過剰であった。

現病歴：2009 年 1 月某日起床時に左腕の挙上ができないことを自覚。その数日後より手首にも力が入らなくなったため近医神経内科を受診した。症状の主体が下垂手であったことから左橈骨神経麻痺の診断で保存的に加療がおこなわれた。しかし、左上腕外側の激しい痛みが新たに出現し夜間の激痛のため救急要請をおこなう事が度々あった。2010 年に筋力は自覚的に一部改善、疼痛も消失したが左上肢外側のし

びれ感が残存した。2012 年 3 月精査目的に当科に入院。

入院時現症：一般身体所見に特記事項なし。神経学的には、意識清明で知的機能や脳神経に異常はなかった。筋力は左三角筋、棘上筋、棘下筋、前鋸筋、上腕三頭筋、長橈側手根伸筋、尺側手根伸筋、総指伸筋、長母指外転筋、短母指伸筋、長母指伸筋で低下しており (Table 1)、軽度の下垂手、下垂指を呈していた (Fig. 1A, B)。左三角筋、棘上筋、棘下筋が萎縮しており (Fig. 1C ~ E)、上腕周径は右 30.0 cm、左 28.5 cm、前腕周囲径は右 27.5 cm、左 26.0 cm であった。腱反射は正常。感覚系では左上腕外側から手背橈側にかけ帯状に表在覚低下と錯感覚をみとめた (Fig. 1F)。自律神経機能は保たれていた。Morley, Adson, Allen, Halsted 試験はいずれも陰性であった。

検査所見：血液生化学検査に異常はなく、抗核抗体陰性、MPO-ANCA 陰性、PR3-ANCA 陰性、甲状腺機能正常、免疫電気泳動で M タンパクはみられなかった。脳脊髄液検査では細胞数 1/ml、蛋白 29 mg/dl、糖 60 mg/dl (血糖 97 mg/dl) と異常をみとめなかった。FISH 法で PMP22 遺伝子に欠損や重複は検出されなかった。神経伝導検査では橈骨神経の Erb 点-腋窩間をふくめて伝導ブロック・伝導遅延はみられなかった。針筋電図検査では左三角筋、棘上筋、腕橈骨筋、総指伸筋で多相性運動単位電位が出現しており、干渉波の低下もみとめた (Table 1)。安静時には左三角筋、棘上筋、総指伸筋で fibrillation potential を、腕橈骨筋で fasciculation potential がみられた。左上腕二頭筋、上腕三頭筋、前鋸筋、第 1 背側骨間筋、右総指伸筋は正常であった。胸部 X 線写真で肺野に異常はなかった。筋 CT では左三角筋、上腕三頭筋、棘上筋、棘下筋、前鋸筋に明らかな萎縮があった (Fig. 1G ~ K、

*Corresponding author: 東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野 (〒 980-8574 仙台市青葉区星陵町 1-1)

¹⁾ 東北大学大学院医学系研究科神経・感覚器病態学講座神経内科学分野

(受付日：2012 年 7 月 25 日)

Table 1 Neurological characteristics of the affected muscles.

	muscle	root / cord / nerve	MMT	atrophy	n-EMG (MUP / interference)
Lt.	Deltoid	C5-6 / posterior / <u>axillary</u>	4	+++ (wFC)	polyphasic / reduced
	Supraspinatus	C5-6 / - / <u>suprascapular</u>	4	++	polyphasic / reduced
	Infraspinatus	C5-6 / - / <u>suprascapular</u>	4	++	
	Serratus Anterior	C5-7 / - / <u>long thoracic</u>	3+	++	normal / reduced
	Triceps	C7 / posterior / <u>radial</u>	4+	++	normal / normal
	Brachioradialis	C6-7 / posterior / <u>radial</u>	5	+	polyphasic / reduced
	Extensor Carpi Radialis Longus	C6-7 / posterior / <u>radial</u>	3+	+	
	Extensor Carpi Ulnaris	C6-7 / posterior / <u>radial</u>	4	+	
	Abductor Pollicis Longus	C7 / posterior / <u>radial</u>	4	+	
	Extensor Pollicis Brevis	C7-8 / posterior / <u>radial</u>	2	+	
	Extensor Pollicis longus	C7-8 / posterior / <u>radial</u>	2	+	
	Extensor Digitorum Communis	C8 / posterior / <u>radial</u>	3	+	polyphasic / reduced

Muscle strength was estimated by manual muscle testing, muscle atrophy was evaluated by computed tomography and fatty changes were assessed using magnetic resonance imaging. These results suggested that four peripheral nerves, the axillary, suprascapular, long thoracic and radial nerves (underlined), were predominantly involved. MMT: manual muscle testing; n-EMG: needle-electromyography; wFC: with fatty changes.

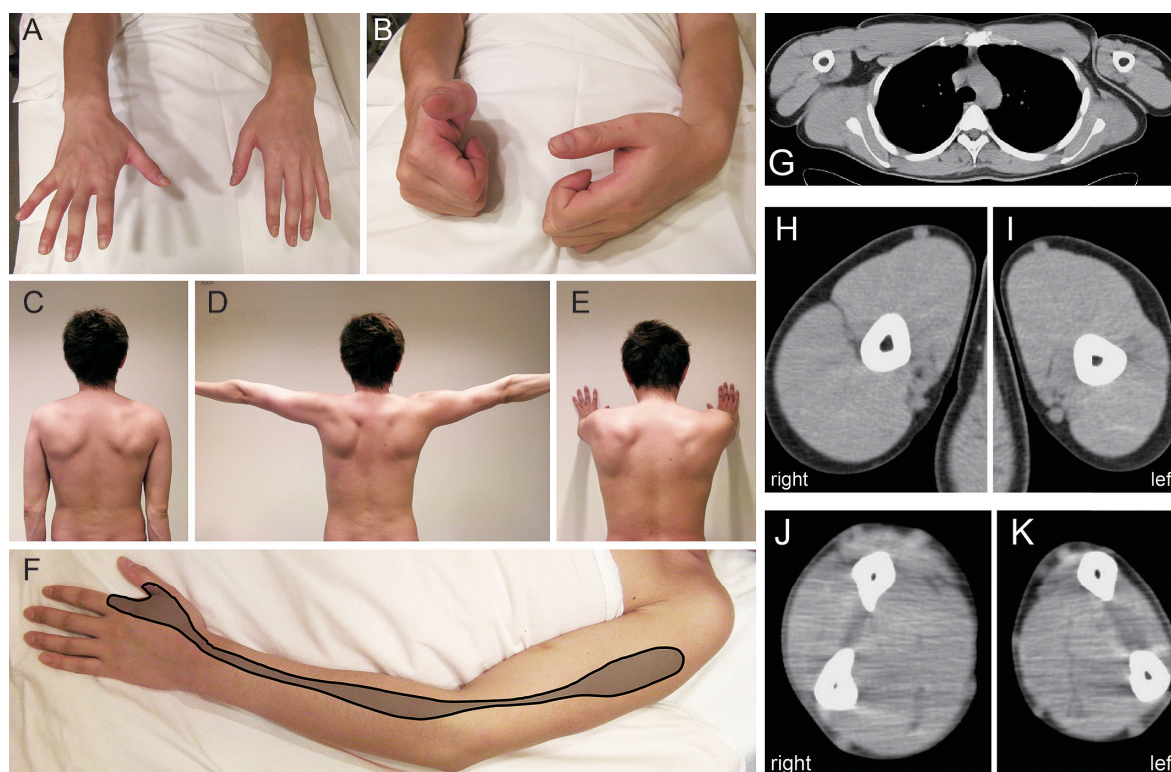


Fig. 1 Clinical pictures and muscle computed tomography (CT).

Mild dropped hand and fingers are shown (A). Left thumb fails to rise, consistent with weakness of the extensor pollicis longus (B). At standing position, muscles appear almost normal except for the mild atrophy around left scapula of the spine (C), but when the arms are raised, left deltoid atrophy is apparent (D). Mild winged scapula is also visible on the left side when pushing a wall (E). Hypoesthesia and dysesthesia were localized from the lateral side of the upper arm to the dorsal surface of the hand, consistent with the radial nerve territory (F). Muscle CT at the level of the shoulder (G), humerus (H, I) and forearm (J, K). Left deltoid, infraspinatus (G), triceps (I), brachioradialis and finger extensor (K) muscle atrophy was presented.

Table 1). 一方, 上腕の筋 MRI では左三角筋に明らかな脂肪変性がみられた. 頸髄 MRI では脊髄, 神経根に造影効果をふくめ異常は指摘できず, 腕神経叢 MRI でも腫瘍性病変, 腕神経叢の造影効果はなかった.

考 察

本症例の筋力低下は橈骨神経支配領域が中心であったが, 三角筋などにも症状がみられ, 複数の神経障害に由来するものと考えられた. 徒手筋力テストのみでは支配神経を正確に同定することが難しかったが, 針筋電図, 画像検査を組み合わせた検討の結果, 末梢神経レベルでは橈骨神経, 腋窩神経, 長胸神経, 肩甲上神経の 4 枝の障害をふくむことが明らかとなった (Table 1). 典型的な橈骨神経麻痺は上腕骨の橈骨神経溝での圧迫によることも多く²⁾, 上腕三頭筋が保たれる. しかしながら, 本症例では上腕外側から始まる感覚障害の分布 (Fig. 1D) と上腕三頭筋の萎縮より, その本幹における障害が示唆された. 同時に腋窩神経の障害もともなっていたため, 腕神経叢の後神経束において橈骨神経と腋窩神経を共に障害する病巣が想定された. さらに, 肩甲上神経は上神経幹の分岐であるため, 病変は上神経幹から後神経束の不完全障害+長胸神経, または肩甲上神経+後神経束+長胸神経のいずれかによって, 腕神経叢内および周囲に散在性に分布するものと考えた.

本症例は, 過剰な労働の後に発症した疼痛をとまなう筋力低下であること, 責任病巣が概ね腕神経叢に求められることから NA の可能性を第一に考えた³⁾⁴⁾. 疼痛が先行しない点为非典型的であったが, van Alfen らの検討では 5.8% は筋力低下で初発するとのことであり⁵⁾, 大きくは矛盾しなかった. 近年末梢神経支配の観点から NA を多発性単神経炎としてとらえる動きがあり³⁾⁴⁾⁶⁾, これによれば肩甲上神経, 腋窩神経, 筋皮神経の障害頻度が高く 3 枝以上の神経障害も散見されることから⁶⁾, 本症例もこういったカテゴリーの範疇と考えられた.

本症例は橈骨神経障害の徴候が前景に立っている点特徴的であった⁴⁾. NA では発症後数週を経過することにより筋萎縮が明らかとなるため⁵⁾, 発症時には気づかれにくかった障害が後に顕在化する可能性がある. このため, 橈骨神経麻痺と診断されている症例の中に NA がふくまれている可能性を否定できない. 本症例は発症から 3 年が経過しており筋萎縮などの評価が容易となった結果, 広い障害分布が証明された. NA の予後は良好とされてきたが¹⁾²⁾, 本症例のように後遺症を残す例もまれではない. NA は遺伝的素因や免疫学

的機序など複数の要因が発症に関与しており, ステロイドや免疫グロブリン大量療法が奏功する症例も多く報告されているため^{8)~10)}, 積極的な加療が予後を改善させる可能性がある.

初診時に一見典型的と思われる橈骨神経障害においても NA の存在を念頭におく必要があり, 積極的に電気生理学的検査や画像検査を組み合わせる事によって鑑別をおこなう事が重要と考えた.

本論文の要旨は第 23 回日本末梢神経学会学術集会で発表した.

謝辞: 英文校正いただきました Mr. Brent Bell に感謝いたします.

※本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業, 組織, 団体はいずれも有りません.

文 献

- 1) Tsairis P, Dyck PJ, Mulder DW. Natural history of brachial plexus neuropathy. Report on 99 patients. Arch Neurol 1972; 27:109-117.
- 2) Arnold WD, Krishna VR, Freimer M, et al. Prognosis of acute compressive radial neuropathy. Muscle Nerve 2012;45:893-894.
- 3) Orstavik K, Skard Heier M, Young P, et al. Brachial plexus involvement as the only expression of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. Muscle Nerve 2001;24:1093-1096.
- 4) van Alfen N. Clinical and pathophysiological concepts of neuralgic amyotrophy. Nat Rev Neurol 2011;7:315-322.
- 5) van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. Brain 2006;129:438-450.
- 6) Cruz-Martinez A, Barrio M, Arpa J. Neuralgic amyotrophy: variable expression in 40 patients. J Peripher Nerv Syst 2002;7:198-204.
- 7) England JD. The variations of neuralgic amyotrophy. Muscle Nerve 1999;22:435-436.
- 8) Johnson NE, Petraglia AL, Huang JH, et al. Rapid resolution of severe neuralgic amyotrophy after treatment with corticosteroids and intravenous immunoglobulin. Muscle Nerve 2011;44:304-305.
- 9) Moriguchi K, Miyamoto K, Takada K, et al. Four cases of anti-ganglioside antibody-positive neuralgic amyotrophy with good response to intravenous immunoglobulin infusion therapy. J Neuroimmunol 2011;238:107-109.
- 10) Naito K, Fukushima K, Suzuki S, et al. Intravenous immunoglobulin (IVIg) with methylprednisolone pulse therapy for motor impairment of neuralgic amyotrophy: clinical observations in 10 Cases. Intern Med 2012;51:1493-1500.

Abstract

Radial nerve palsy as a presenting feature of neuralgic amyotrophy

Hirofumi Tsuboi, M.D.¹⁾, Naoto Sugeno, Ph.D.¹⁾, Ayumi Nishiyama, M.D.¹⁾,
Maki Tateyama, Ph.D.¹⁾ and Masashi Aoki, Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Tohoku University School of Medicine

A 28-year-old man noticed weakness in his left arm when he woke up. He was diagnosed as left radial nerve palsy and managed conservatively at a local hospital. A few days later, severe pain of the brachium appeared. Although severe pain improved in a year, dysesthesia and muscle atrophy remained. On admission, muscle weakness and atrophy were found in muscles innervated predominantly by the left radial nerve. In addition, needle-electromyography and computed tomography revealed the involvement of muscles innervated by the left suprascapular, long thoracic and axillary nerves, and we diagnosed the patient as neuralgic amyotrophy. Neuralgic amyotrophy should be kept in mind in diagnosing acute onset, painful radial palsy.

(Clin Neurol 2013;53:312-315)

Key words: neuralgic amyotrophy, radial nerve, brachial plexus neuropathy, mononeuritis multiplex
