

< Symposium 09-3 > 炎症性ニューロパチーの新たな展開

神経痛性筋萎縮症 (neuralgic amyotrophy) の臨床像と MRI 所見

福島 和広¹⁾

要旨：神経痛性筋萎縮症は片側上肢の神経痛で発症し、疼痛の軽快後に限局性筋萎縮を生じる疾患である。運動器疾患とも症状が類似しており、診断にいたらない患者が多い可能性がある。腕神経叢とその近傍を首座とする特発性末梢神経障害であり、感染や外傷、労作、遺伝性素因など複数の誘因が知られる。片側の肩甲・上腕部の筋萎縮を呈する典型症例では、STIR-MRI で腕神経叢上部に異常信号が描出されるばあいがある。典型例の他にも遠位筋優位例や、前骨間・後骨間神経麻痺、腰仙神経叢障害など、多様な臨床亜型が知られる。運動機能予後は必ずしも良好ではないが、治療法は確立されてない。

(臨床神経 2014;54:1053-1055)

Key words：神経痛性筋萎縮症, 特発性腕神経叢炎

はじめに

神経痛性筋萎縮症 (neuralgic amyotrophy; NA) は, Parsonage-Turner syndrome, あるいは Idiopathic brachial plexopathy とも呼ばれる症候群である。病変部位については諸説あるが、腕神経叢とその近傍を主座とする特発性の末梢神経障害と考えるのが一般的である¹⁾²⁾。腕神経叢は、肩関節運動にともなう可動性という特徴から機械的ストレスを受けやすい部位であり、労作や過度のスポーツ、外傷などにより blood-nerve barrier が障害され、更にウイルス感染などの autoimmune trigger が加わることで神経炎を生じるとする仮説がある³⁾。本講演では MRI 所見の特徴をふくめ、本疾患の全体像を概説する。

臨床像

一般には片側の頸部・肩・上腕の神経痛で発症し、疼痛は数日～数週間持続する。疼痛の軽快後に同側上肢の筋萎縮と弛緩性麻痺が出現する。中年以降の男性に多く、ウイルス感染、労作、スポーツ、外傷、外科手術などが誘因となることが多い。罹患肢の感覚障害もみとめることが多いが、程度は軽い^{1)~3)}。

欧米からの報告では発症率 (1 年間に 10 万人あたり) は 2~3 人程度とされている³⁾。平成 24 年におこなわれた日本神経学会代議員の所属する全施設を対象とした診療実態調査の結果では、診療経験を有する施設の年間患者数は平均 1 例程度で、神経内科を初診した患者はわずか 19% であり、65% が整形外科からの紹介であった。また、発症 4 週以内に受診した患者は 33% に過ぎなかった⁴⁾。本疾患は認知度が低く、運動器疾患とも症状が類似しており、神経内科と整形外科の狭間

に埋もれ早期の診断・治療の機会を逸する患者が多い可能性がある。

神経障害の分布は症例によって様々である。腕神経叢上部の障害が推定される症例が多く、これを典型例とする。肩甲・上腕部の筋萎縮を特徴とし、棘上筋、棘下筋、前鋸筋、菱形筋、三角筋、上腕二頭筋等が罹患しやすく、腕神経叢上部あるいは分枝 (肩甲上神経、腋窩神経、筋皮神経など) の障害が考えられる¹⁾。罹患筋は patchy に分布し、必ずしも支配筋のすべてが障害されるわけではない。典型例の他に、下部腕神経叢の障害が示唆される「遠位型」NA や、腕神経叢以外の障害 (腰仙神経叢、横隔神経、脳神経) の合併、前骨間神経や後骨間神経などの単神経障害が NA (あるいはその亜型) として報告されている¹⁾³⁾。「遠位型」NA に関しては、自験例においては橈骨神経領域の障害 (手指・手関節伸展障害) が多い。とくに橈骨神経の運動枝 (深枝) である後骨間神経の麻痺に加えて、軽度の尺骨神経麻痺をとともなう症例が多いことが注目される。

MRI をふくむ検査所見

針筋電図では、発症早期には罹患筋で陽性棘波、線維自発電位などの脱神経所見をみとめ、慢性期には再支配所見をみとめる。神経伝導速度の低下はあっても軽度にとどまる。血液・髄液検査所見に異常はない。

MRI は頸椎症や悪性腫瘍の腕神経叢浸潤などの除外に必須である。ミエログラフィーは神経根を描出し脊柱管狭窄を姿勢の変化で比較 (動態撮影) でき、またミエログラフィー後の CT (ミエロ CT) では神経根近位部の描出も可能であるため、頸椎症の鑑別に有用である。

典型例に関して、short tau inverted recovery (STIR) 法の

¹⁾ 信州大学医学部附属病院難病診療センター [〒 390-8621 長野県松本市旭 3-1-1] (受付日: 2014 年 5 月 22 日)

MRIによる自験例(亜急性期から慢性期)の解析では、約半数例で罹患側のC5神経根～上神経幹にかけての異常信号をみとめた。STIR-MRIで罹患肢の腕神経叢に異常信号をみとめる症例では、みとめない症例と比較し、罹患肢筋力の回復が不良であり、再発例が多かった。MRI所見の経時的な観察がおこなわれた症例では、筋力の部分的な改善をみとめた症例もふくめて異常信号は消失しなかった。以上から、典型例における腕神経叢の異常信号は、炎症性瘢痕などの不可逆的な末梢神経病変を反映している可能性もある。一方で、「遠位型」NAの自験例に関しては、多数例に共通するMRI所見は明らかでなかった。

診断

診断は臨床像+除外診断による。急性の頸椎症性神経根症はNAと同様の経過をとるばあいがあるが、NAでは頸椎症性変化をとまなう症例も多く、鑑別が困難なことがある。肩関節疾患とことなり、NAでは他動的な関節可動域制限はない。多巣性運動ニューロパチー、慢性炎症性脱髄性多発根神経炎、血管炎性ニューロパチー、絞扼性末梢神経障害、遺伝性圧脆弱性ニューロパチー、運動ニューロン疾患、平山病、複合性局所疼痛症候群などの除外も必要である。欧米を中心に主に常染色体優性遺伝形式を示す家系の報告がある(遺伝性NA)。特発例よりも若年で発症し、再発を反復して重症化する。腕神経叢外の神経障害の合併率が高く、低身長、眼間狭小、内眼角贅皮などの頻度が高い⁵⁾⁶⁾。本邦でも少数ながら報告がある⁷⁾。家族歴を有する症例では、遺伝性圧脆弱性ニューロパチーも除外する必要がある。

われわれは本疾患への理解を高め早期診断をうながすことを目的として、厚生労働科学研究費補助金・慢性の痛み対策研究事業「難治性神経因性疼痛の基礎疾患の解明と診断・治療精度を向上させるための研究」班として、臨床診断ガイドライン試案を作成した⁴⁾。

治療

発症早期(4週間以内)の副腎皮質ステロイド投与が、疼痛と筋力の回復に有効とする観察研究の結果がある⁸⁾。近年、免疫グロブリン大量静注療法をおこない良好な経過をえたとの症例報告が散見されるが⁹⁾¹⁰⁾、有効性は確立されていない。NAは自然回復する疾患と考えられていたが、実際には疼痛・運動麻痺の残存や再発が多く、就労や日常生活に深刻な影響をおよぼしていることが明らかとなっており¹⁾³⁾、治療法の確立が必要である。

今後の展望

急性期の患者をいかに診断するかが一つの課題である。本疾患への理解、認知を広めることに加えて、診断に有用な検査指標をみいだすことが必要である。もう一つの課題は、治療法の確立である。本症の典型例は比較的共通の臨床像やMRI所見を有していることから、病態解明や治療法の検討において注目すべき一群である可能性がある。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006;129:438-450.
- 2) Feinberg JH, Radecki J. Parsonage-turner syndrome. *HSS J* 2010;6:199-205.
- 3) van Alfen N. Clinical and pathophysiological concepts of neuralgic amyotrophy. *Nat Rev Neurol* 2011;7:315-322.
- 4) Ikeda S. Pathogenesis and treatment of brachial plexus neuritis. *Clin Neurol* 2013;53:969-973.
- 5) Kühlenbäumer G, Hannibal MC, Nelis E, et al. Mutations in SEPT9 cause hereditary neuralgic amyotrophy. *Nat Genet* 2005;37:1044-1046.
- 6) Kühlenbäumer G, Stögbauer F, Timmerman V, et al. Diagnostic guidelines for hereditary neuralgic amyotrophy or hereditary familial neuritis with brachial plexus predilection. On behalf of the European CMT Consortium. *Neuromuscul Disord* 2000;10:515-517.
- 7) Ueda M, Kawamura N, Tateishi T, et al. Phenotypic spectrum of hereditary neuralgic amyotrophy caused by the SEPT9 R88W mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:94-96.
- 8) van Eijk JJ, van Alfen N, Berrevoets M, et al. Evaluation of prednisolone treatment in the acute phase of neuralgic amyotrophy: an observational study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:1120-1124.
- 9) Naito KS, 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.
- 10) 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.

Abstract**Clinical features and MRI characteristics in neuralgic amyotrophy**Kazuhiro Fukushima, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾Intractable Disease Care Center, Shinshu University Hospital, Shinshu University School of Medicine

Neuralgic amyotrophy (NA) is a distinct peripheral nervous system (PNS) disorder characterised by sudden attacks of neuropathic pain, usually in a unilateral upper extremity, and patchy paresis with amyotrophy. Under-recognition of NA patients may be frequent because symptoms of NA can be similar to those of common orthopedic disorders. The lesion sites of NA are commonly considered to be brachial plexus (BP) and/or individual branches of the BP. The cause of NA remains unknown. Some evidence support the concept of a complex pathogenesis in NA that includes underlying predisposition and susceptible PNS structures, and it can be triggered by infection, trauma, and strenuous exercise. Typical presentation of NA is characterized by patchy paresis of the periscapular and periglenohumeral muscles. In such cases, STIR-MRI often shows hyperintense signal abnormalities on the affected side of the proximal upper BP. NA is considered to be broad and encompasses a spectrum of atypical presentations, including involvement of lower part of BP, isolated nerves (anterior interosseous nerve or posterior interosseous nerve), or lumbosacral plexuses. Functional prognosis of NA is less favorable than previously assumed. Administration of corticosteroids and intravenous immunoglobulin was described as potential therapeutics for NA, although their efficacy remains unestablished.

(Clin Neurol 2014;54:1053-1055)

Key words: neuralgic amyotrophy, Idiopathic brachial neuritis
