

骨格筋 MRI が脱神経筋分布の評価に有用であった 神経痛性筋萎縮症の 1 例

松田 希^{1)*} 小林 俊輔¹⁾ 大谷 晃司²⁾
長谷川 靖³⁾ 宇川 義一¹⁾

要旨：症例は 52 歳の男性である。神経痛性筋萎縮症は腕神経叢障害によると従来考えられてきたがその病態は未解明な点が多く、近年多発性単ニューロパチーによる機序も提唱されている。われわれは神経痛性筋萎縮症として典型的な臨床経過を示した症例において、針筋電図で脱神経変化を呈した筋に一致する MRI の信号変化を観察した。神経所見、電気生理学的検査および骨格筋 MRI 所見を合わせ、橈骨神経上腕三頭筋支配枝、後骨間神経、尺骨神経の障害の組み合わせによる多発性単ニューロパチーの可能性が高いと考えた。神経痛性筋萎縮症の病態を評価する上で神経学的診察、電気生理検査に加えて骨格筋 MRI が補助診断として有用であると考えた。

(臨床神経 2013;53:650-653)

Key words：神経痛性筋萎縮症，多発性単ニューロパチー，腕神経叢障害，骨格筋 MRI

はじめに

神経痛性筋萎縮症 (NA) は肩から上腕の激痛で発症した後、肩甲帯から上肢を中心とする領域に多巣性の筋力低下をきたす疾患である^{1)~3)}。その病態については腕神経叢障害⁴⁾、多発性単ニューロパチー⁵⁾などの説があるが、運動感覚障害がまだらで多巣性であるため障害分布の正確な評価がしばしば困難である。今回、左下垂指を呈した NA の病態を考える上で骨格筋 MRI が有用であったので報告する。

症 例

症例：52 歳、男性

主訴：左指が動かない

既往歴：尿管結石。

家族歴・生活歴：特記事項なし。

現病歴：2011 年 6 月上旬に誘引なく左肩から肩甲骨周囲に激痛が出現した。7 月中旬に激痛は自然軽減したが、同時に左指が動かなくなった。11 月に当科を受診した。

現症：体温 35.8℃、胸部部理学所見、肩関節に異常なし。神経学的には高次脳機能・脳神経系は正常で、運動系では左下垂指をみとめ手関節背屈で橈側偏倚した。左前腕伸筋群に筋萎縮をみとめたが、線維束性収縮はなかった。左橈骨神経

支配の上腕三頭筋 (Tri)、腕橈骨筋 (Br)、橈側手根伸筋 (ECR) に筋力低下はなかったが、左後骨間神経支配の総指伸筋 (EDC)、尺側手根伸筋 (ECU)、長母指外転筋 (APL)、長母指伸筋 (EPL)、示指伸筋 (EIP) に徒手筋力試験で 2/5 の筋力低下をみとめた。加えて左尺骨神経支配の尺側手根屈筋 (FCU)、深指屈筋 (FDP [4・5 指])、第一背側骨間筋 (FDI)、小指外転筋 (ADM) に 4/5 の筋力低下をみとめた。左正中神経と前骨間神経支配筋に筋力低下はなかった。左上肢の橈側にしびれを訴えたが他覚的感覚障害はなく、腱反射は正常であった。

検査所見：末梢血、生化学検査に異常をみとめず、CRP 0.11 mg/dl、HbA1c 4.9%、抗核抗体 < 160 倍、抗好中球細胞質抗体は陰性であった。左尺骨神経の運動神経伝導検査では複合筋活動電位振幅が 2.76 mV と低下していたが、伝導ブロックはなく、伝導速度は 66.7 m/s と正常であった。同神経の感覚神経伝導検査では伝導速度は 63.1 m/s、振幅は 21.9 μV で正常であり、F 波潜時は 29.7 ms であった。左正中神経の運動・感覚神経伝導検査は正常であった。左浅橈骨神経の感覚神経伝導検査では振幅 26.9 μV、速度 63.8 m/s で正常であった。針筋電図では筋力低下のある左後骨間神経支配筋 (EDC、ECU) と左尺骨神経支配筋 (FDP [4・5 指]、FDI) に多相性成分をふくむ高振幅・長持続時間の運動単位電位と動員パターンの減少がみられた。線維自発電位、陽性鋭波、線維束性収縮電位はなかった。左橈骨神経支配近位筋では Br は正

*Corresponding author: 福島県立医科大学医学部神経内科学講座 [〒 960-1295 福島県福島市光ヶ丘 1 番地]

¹⁾ 福島県立医科大学医学部神経内科学講座

²⁾ 福島県立医科大学医学部整形外科科学講座

³⁾ 福島県立医科大学医学部放射線医学講座

(受付日：2012 年 12 月 27 日)

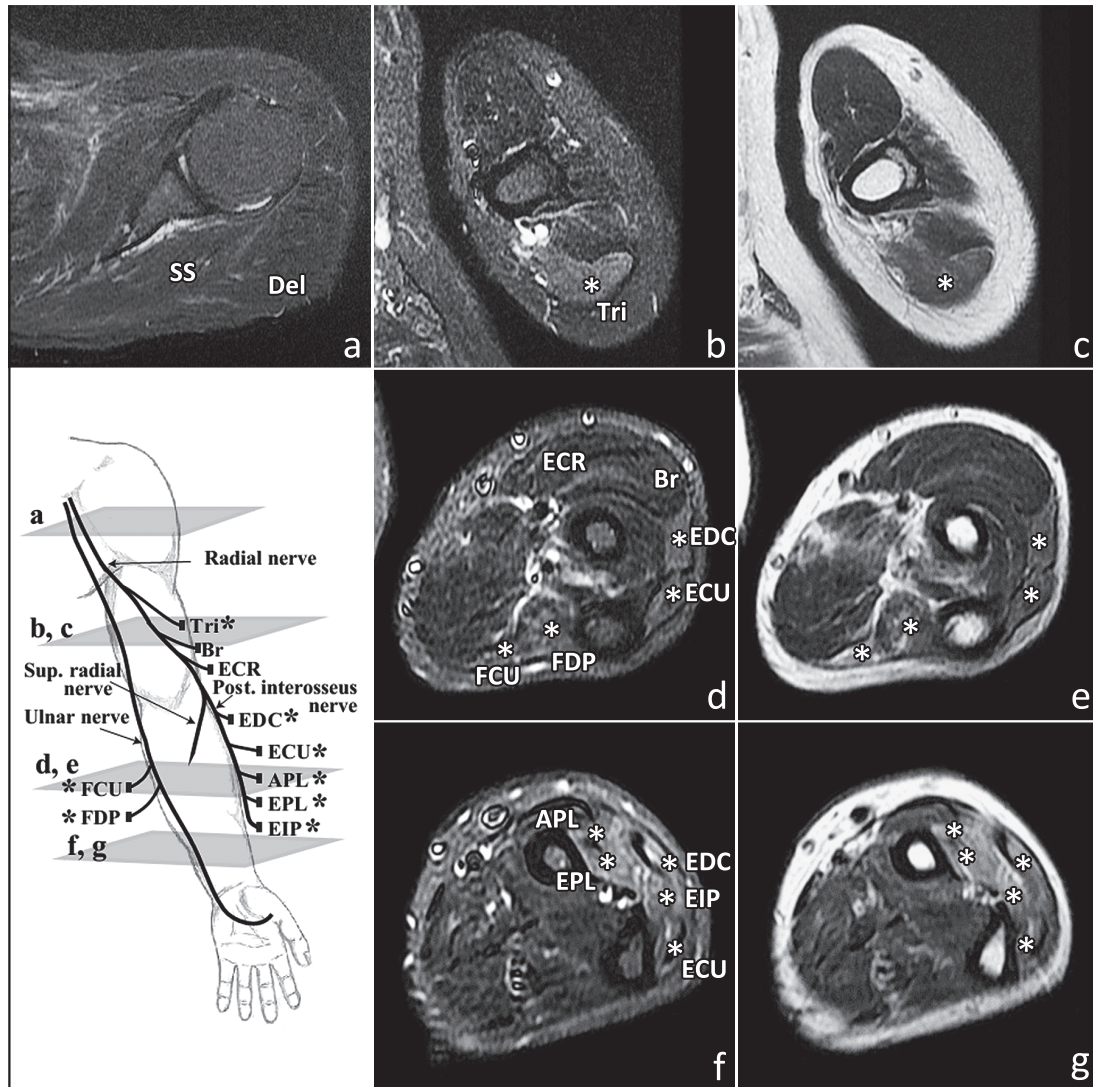


Fig. 1 Skeletal muscle MRIs of the left upper limb on axial STIR (a, b, d, f: axial, 1.5 T; TR 5,240 ms, TE 74.8 ms) and T_2 -weighted (c, e, g: axial, 1.5 T; TR 3,500 ms, TE 72.2 ms) images, and a schema of the peripheral nerves with indication of the denervated muscles.

Abnormal high signals were observed in the muscles innervated by the left posterior interosseus nerve (ECU, EDC, APL, EPL, and EIP) and the left ulnar-innervated muscles (FDP [4th and 5th digits] and FCU) on T_2 -weighted and STIR images (d, e, f, g; asterisks). The Tri showed high MRI signal (b, c), and the ECR and Br muscles showed iso-intense signal (d, e) on T_2 and STIR sequences. The signals were normal in the SS and Del muscles (a). The four gray planes illustrated in the schema correspond to the axial levels of muscle MRI (a, b/c, d/e, and f/g, in the proximal-to-distal order). The muscles that showed neurogenic changes on needle electromyography and MRI are marked by asterisks in the figure and the schema. Abbreviations, abductor pollicis longus (APL); brachioradialis (Br); deltoid (Del); extensor carpi radialis (ECR); extensor carpi ulnaris (ECU); extensor digitorum communis (EDC); extensor indicis proprius (EIP); extensor pollicis longus (EPL); flexor digitorum profundus (FDP); flexor carpi ulnaris (FCU); supraspinatus (SS); triceps brachialis (Tri).

常であったが、Tri に高振幅・長持続時間の運動単位電位をみとめた。左の三角筋、上腕二頭筋、FDP (2・3 指)、短母指外転筋、および傍脊柱筋 (C7-8) の針筋電図は正常所見であった。頸椎 MRI では変形性脊椎症、脊髓病変をみとめなかった。左上肢の骨格筋 MRI では T_2 強調と STIR (short tau inversion recovery) 画像で橈骨神経の近位分枝支配の Tri には

高信号変化をみとめた (Fig. 1b~c), より遠位分枝支配の Br, ECR の信号は正常であり、後骨間神経支配筋群 (EDC, ECU, APL, EPL, EIP) には高信号変化をみとめた。また尺骨神経支配筋 (FCU, FDP [4・5 指]) で T_2 ・STIR 高信号変化がみられた (Fig. 1d~g)。肩甲肢帯筋には信号異常はなかった (Fig. 1a)。 T_1 強調画像ではいずれの筋にも信号変化はなかった。

経過：初診時すでに発症 4 ヶ月後であり、針筋電図所見が非活動性の神経原性変化であるため、ステロイド治療や免疫グロブリン大量静注療法は実施しなかった。1 年経過し症状の悪化はないが、左後骨間神経領域の筋力低下は改善していない。

考 察

本例は肩甲周囲の激痛で発症し遅発性の下垂指と筋萎縮を呈しており NA として典型的な経過であった^{1)~3)}。鑑別に挙がる多巣性運動ニューロパチー、慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（多発単神経炎型）、血管炎症候群、腫瘍による脱神経性筋萎縮は経過、血液検査、電気生理検査、画像より除外した。遠位型の頸椎症性筋萎縮症は C8 支配筋の筋力低下により下垂指をきたし痛みをともなうこともあり鑑別上重要であるが、本例では MRI で頸椎症の所見がなく、運動障害が髄節支配では説明できず、傍脊柱筋の筋電図が正常であることから否定した。

NA は Parsonage と Turner³⁾ がその疾患概念を提唱したが、病変の首座についていくつかの仮説が提唱されている。Suarez ら⁴⁾ は脱神経性筋萎縮に基つき NA を免疫機序による脱神経性筋萎縮と考えたが、単ニューロパチーあるいは多発性単ニューロパチーで説明する報告もある⁵⁾。van Alfen による NA 246 例の検討によると神経障害分布は長胸神経をふくむ上神経幹障害のパターンが多いが、症候は多彩で脱神経性筋萎縮の障害のばあいもある²⁾。最近、NA で脱神経性筋萎縮の末梢神経に砂時計様のくびれがみられるとの報告もあり多発性単ニューロパチーを支持する所見である⁶⁾。NA の多彩な臨床像の中に多発性単ニューロパチーの一群があることが示唆されており本例もその範疇と考えた。

骨格筋 MRI は骨格筋外傷、炎症性筋疾患など筋疾患の評価に有用であるが、その所見は筋疾患に限らず末梢神経疾患においても骨格筋に信号変化がみられる。脱神経筋は T₂・STIR 画像で急性期から亜急性期に高信号化し、脱神経筋の細胞外水分量の増加に対応する。また慢性期に脂肪変性をともなうと T₁ 高信号を示す⁷⁾⁸⁾。本例では左後骨間神経および左尺骨神経の支配筋に脱神経変化に対応する MRI 信号変化が観察され、針筋電図の神経原性変化とよく一致した。臨床的に筋力低下がなかった Tri において MRI 信号変化がみら

れたことからその検出感度はそれほど低いと思われるが、今後の症例の蓄積が必要である。

以上、本例では脱神経性筋萎縮のただら病変も否定できないが、臨床・電気生理・骨格筋 MRI 所見を合わせて橈骨神経上腕三頭筋支配枝、後骨間神経、尺骨神経をふくむ多発性単ニューロパチーの可能性が高いと考えた。尺骨神経の神経伝導検査では運動障害のみで感覚障害の所見を欠くなど、単純な多発性単ニューロパチーでは説明しがたい点もあるが、このような運動感覚解離は過去の NA の報告にも記載があり、神経幹内における不均一な病変、運動神経枝遠位部病変、運動神経に選択的な免疫学的障害などがその原因として考えられる²⁾。NA の局在診断はしばしば困難であり、骨格筋 MRI は深部筋群をふくめた脱神経筋の分布を非侵襲的に視覚化できることから NA の補助診断として臨床応用の意義があると考えた。

※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) Suarez GA. Immune brachial plexus neuropathy. In: Dick PJ, Thomas PK, editors. *Peripheral neuropathy*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2005. p. 2299-2308.
- 2) van Alfen N, van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006;129:438-450.
- 3) Parsonage MJ, Turner JW. Neuralgic amyotrophy; the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948;1:973-978.
- 4) Suarez GA, Giannini C, Bosch EP, et al. Immune brachial plexus neuropathy: suggestive evidence for an inflammatory-immune pathogenesis. *Neurology* 1996;46:559-561.
- 5) England JD, Sumner AJ. Neuralgic amyotrophy: an increasingly diverse entity. *Muscle Nerve* 1987;10:60-68.
- 6) Pan YW, Wang S, Tian G, et al. Typical brachial neuritis (Parsonage-Turner syndrome) with hourglass-like constrictions in the affected nerves. *J Hand Surg Am* 2011;36:1197-1203.
- 7) Matsuda N, Kobayashi S, Ugawa Y. Role of skeletal muscle MRI in peripheral nerve disorders. In: Hayat G, editor. *Peripheral neuropathy—Advances in diagnostic and therapeutic approaches*. Rijeka: InTech; 2012. p. 65-84.
- 8) West GA, Haynor DR, Goodkin R, et al. Magnetic resonance imaging signal changes in denervated muscles after peripheral nerve injury. *Neurosurgery* 1994;35:1077-1086.

Abstract**Skeletal muscle MRI in a patient with neuralgic amyotrophy**

Nozomu Matsuda, M.D.¹⁾, Shunsuke Kobayashi, M.D.¹⁾, Kouji Otani, M.D.²⁾,
Osamu Hasegawa, M.D.³⁾ and Yoshikazu Ugawa, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Fukushima Medical University

²⁾Department of Orthopedic Surgery, Fukushima Medical University

³⁾Department of Radiology, Fukushima Medical University

Neuralgic amyotrophy has been attributed to lesions in the brachial plexus. However, recent studies suggest mononeuropathy multiplex as an underlying pathology at least in a group of patients with neuralgic amyotrophy. We report a man who developed weakness of finger extensors following severe shoulder pain. Neurological examination revealed weakness in the muscles innervated by the left posterior interosseus nerve and the ulnar nerve. We diagnosed him with neuralgic amyotrophy based on the typical clinical course and the neurological and neurophysiological findings. A skeletal muscle MRI revealed abnormal high T₂ and STIR signals in the left triceps brachialis muscle, which is innervated by a proximal branch of the radial nerve, and in the muscles innervated by the posterior interosseous and ulnar nerves. The distribution of the denervated muscles suggested that our patient had combined lesions of the peripheral nerve branches rather than the brachial plexopathy. Our report highlights the potential of MRI for detecting denervated muscles in neuralgic amyotrophy.

(Clin Neurol 2013;53:650-653)

Key words: neuralgic amyotrophy, mononeuropathy multiplex, brachial plexus neuropathy, skeletal muscle MRI
