

日本末梢神経学会 会員各位

神経痛性筋萎縮症 臨床診断ガイドライン（試案）への
パブリックコメントの募集について

謹啓 会員の皆様におかれましてはますますご健勝のこととお慶び申し上げます。

この度、日本末梢神経学会では「神経痛性筋萎縮症 臨床診断ガイドライン」を、今年の8月に開催を予定しております第25回日本末梢神経学会学術集会の総会に提案し、学会として承認する方向で準備をしております。この原案は、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」班のグループがまとめられたものです。

つきましては、会員の皆様におかれましては試案をご覧ください、忌憚のないご意見を事務局（neuro@med.nagoya-u.ac.jp）までお寄せ下さるようお願いいたします。

敬具

平成 26 年 7 月 1 日

日本末梢神経学会
理事長 越智 光夫
広報委員長 三上 容司
理事 池田 修一

神経痛性筋萎縮症 臨床診断ガイドライン(試案)作成の背景

- 1) 信州大学医学部附属病院 難病診療センター
2) 信州大学医学部 脳神経内科、リウマチ・膠原病内科
福島 和広¹⁾、関島 良樹²⁾、池田 修一²⁾

神経痛性筋萎縮症 (neuralgic amyotrophy: NA) は一側上肢の神経痛で発症し、疼痛の軽快後に限局性の筋萎縮を生じる疾患であり、腕神経叢およびその近傍の末梢神経を病変の首座とする特発性神経障害と考えられている。発症には複数要因が関与するものと推測される。腕神経叢はその可動性のため機械的負荷による blood-nerve barrier の障害を生じやすく、更にウイルス感染等の autoimmune trigger が加わることで免疫介在性の神経炎が惹起されるものと考えられ、遺伝的要因の関与も知られるが、真の原因は明らかでない。

欧米からの報告では、本症の発症率は少なくとも年間約 2-3/10 万人(男女比 2:1、中年以降に多い)、予後は必ずしも良好ではなく、発症3年後の時点で患者の 75%に後遺症があり、25%が就労不能とされる。確立された治療法はないが、近年、副腎皮質ステロイド投与や免疫グロブリン大量静注療法の有効性を示唆する報告がある。

本邦における神経痛性筋萎縮症の患者数や診療実態の概況を把握する必要性からアンケートによる調査を実施し、併せて病態解明や治療法の開発を促進するうえで、臨床診断基準(本研究班試案)を作成した。本疾患は認知度が低く、頸椎疾患等とも症状が類似することから、診断に至らない患者も多数存在する可能性がある。

本疾患概念の特徴として、内包する臨床像の多様性がある。典型例('classic presentation')として、一側上肢に限局した单相性発作を呈し、肩甲および上腕に筋萎縮を認め、上部～中部腕神経叢の障害が推定される臨床像を示すものが最多である。この病型を中核とした疾患スペクトラムが存在すると考えられ、下部腕神経叢の障害が示唆される遠位型神経痛性筋萎縮症や、腕神経叢以外の神経障害(腰仙神経叢、横隔神経、脳神経)の合併、長胸神経、前・後骨間神経等の(多発)単神経障害としての性格が強い症例などが本症(あるいはその「亜型」)として報告されている。

本診断基準(試案)作成にあたっては、本症を「神経痛で発症する免疫介在性の腕神経叢もしくはその近傍の神経炎」として大枠で捉え、疾患概念の認知と早期診断および治療を促すことを念頭に置いた。同時に、病態解明や診断マーカーの開発、治療法の研究を念頭に、比較的均一な臨床像を呈する一群を特発性神経痛性筋萎縮症の「典型例」として明瞭化することも考慮した。

神経痛性筋萎縮症 臨床診断基準(試案)

中核項目

1. 一側の頸部、肩、上肢、前腕の神経痛(数日～数週間持続)で発症する。*
2. 神経痛の軽減後に同側の上肢の筋萎縮・筋力低下を生じる。
3. 腕神経叢の部分的/不完全な障害や腕神経叢の分枝の障害、またはそれらの合併が推定される。

支持項目

4. ウイルス感染や罹患肢の機械的なストレス(労作、スポーツ、外傷等)が発症に先行。
5. 罹患肢における腱反射の減弱または消失。
6. 運動障害が優位であり、感覚障害は存在しても比較的軽度。**
7. 肩甲上腕部(棘上筋、棘下筋、前鋸筋、菱形筋、三角筋、上腕二頭筋など)優位に筋萎縮・筋力低下を生じ、腕神経叢上・中部の障害、あるいは腕神経叢の分枝(長胸神経、肩甲上神経、腋窩神経、前・後骨間神経など)の(多発)単神経障害、あるいはそれらの合併として説明され得るが、全支配筋が障害されることはない(罹患筋のまだら状分布)。
8. 腕神経叢以外の神経障害(腰仙神経叢、横隔神経、脳神経)の合併。†
9. 筋萎縮は数ヶ月～数年の経過で改善を示す(後遺症を残すことがある)。
10. 再発を来す。
11. 家族歴を有する。‡
12. MRI で罹患肢の神経根や神経叢に異常信号が描出される。§
13. 針筋電図所見: 罹患筋に脱神経・再支配の所見を認める。
14. 神経伝導検査所見: 罹患肢に軽度の運動神経伝導速度、複合筋活動電位の低下や感覚神経活動電位の低下が見られる。全身性ニューロパチーを示唆する所見は認めない。

除外項目

15. 以下の疾患が除外できること。頸椎症、肩・肘関節疾患、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、多発単神経炎(血管炎性ニューロパチー等)、糖尿病性ニューロパチー、運動ニューロン疾患、平山病、絞扼性末梢神経障害、複合性局所疼痛症候群、悪性腫瘍の腕神経叢浸潤、遺伝性圧脆弱性ニューロパチー。¶

< 診断基準 >

1. 中核項目(1, 2, 3) の全ておよび除外項目(15)を満たす症例を神経痛性筋萎縮症と診断する。
2. 上記に加え、支持項目(7)を満たし、支持項目(11)に合致しない(家族歴を有さない)症例を特発性神経痛性筋萎縮症(典型例)と診断する。

* 疼痛は神経痛性の激痛であることが多く、一般に NSAIDs は無効である。また両側上肢に発症することがある。

** 詳細な診察により罹患肢の触覚・温痛覚障害, 感覚過敏を認めることが多い。

† 長胸神経障害による翼状肩甲の頻度が高いことが報告されている。

‡ 遺伝性神経痛性筋萎縮症の多くは常染色体優性遺伝形式を示し、欧米を中心に数十家系が報告されている。特発性神経痛性筋萎縮症と比較し若年で発症し、再発頻度が多くより重症で、腕神経叢外の神経障害の合併率が高く、また眼間狭小や眼瞼ヒダ、口蓋裂などの形成異常の頻度が高い。SEPT9遺伝子の変異を認める家系が多い。また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 (hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: HNPP) の鑑別も行う必要がある。

§ STIR-MRI による頸部の冠状断撮影が腕神経叢病変の描出に有用である。

¶ 特に頸椎症との鑑別が重要である。急性の頸椎症性神経根症の一部で神経痛性筋萎縮症に類似した臨床経過(激しい神経根痛で発症し、その後筋力低下・筋萎縮が出現)を示す場合がある。頸椎症性神経根症では筋力低下や感覚障害が特定の神経根障害として説明可能であり、神経学的診察に加えて神経生理検査および MRI や CT ミエログラフィーが診断に有用である。また本症では肩関節疾患と異なり、他動的な関節可動域制限は認めない。