

運動神経伝導検査パラメータを用いた判別分析による Charcot-Marie-Tooth 病 1A と
抗 MAG 抗体陽性ニューロパチーの新たな鑑別法

研究分担者 園生雅弘 帝京大学医学部附属病院脳神経内科主任教授
共同研究者 神林隆道 帝京大学医学部附属病院脳神経内科

研究要旨

抗MAG抗体陽性ニューロパチー（MAGニューロパチー）とCharcot-Marie-Tooth病1A（CMT1A）は、共に左右対称性に四肢遠位優位の運動感覚障害を呈するため、特に家族歴の明確でないCMT1Aにおいては、臨床症候のみでMAGニューロパチーと鑑別することが難しい場合がある。これまでも両疾患の鑑別のために神経伝導検査（NCS）を応用したいくつかの方法が提唱されてきているが、限界もある。今回我々は、正中神経運動神経伝導検査の遠位潜時（DL）と前腕部の運動神経伝導速度（MCV）を用いた判別分析による新規鑑別法が、CMT1AとMAGニューロパチーの鑑別において既存のNCSを用いた鑑別法と比較してもより有効な鑑別法となりうることを明らかにした。

A. 研究目的

Charcot-Marie-Tooth 病 1A (CMT1A) と抗 MAG 抗体陽性ニューロパチー (MAG ニューロパチー) は両疾患とも左右対称性に四肢遠位優位の運動感覚障害を呈するため、特に家族歴の明確でない CMT1A においては、臨床症候のみで MAG ニューロパチーと鑑別することが難しい場合がある。神経伝導検査 (NCS) は両疾患の鑑別において重要な役割を果たし、これまでも Terminal latency index (TLI) などが両疾患の鑑別を目的に応用されているが、限界もある^{1,2)}。今回、我々は運動神経伝導検査のパラメータを用いた判別分析によって両疾患を鑑別する新たな方法を確立することを目的とした。

B. 研究方法

2000年1月から2020年10月までの当科の筋電図データベースを後方視的に検討し、遺伝子検査でPMP22遺伝子の重複が確認されたCMT1A患者およびMAGニューロパチー患者を抽出した。正中神経運動神経伝導検査の遠位潜時（DL）、前腕部（手首～肘間）の運動神経伝導速度（MCV）、TLIを評価した。DLと前腕部MCVを用いて判別分析を行い、CMT1AとMAGニューロパチーの鑑別における有用性をTLIと比較した。

（倫理面への配慮）

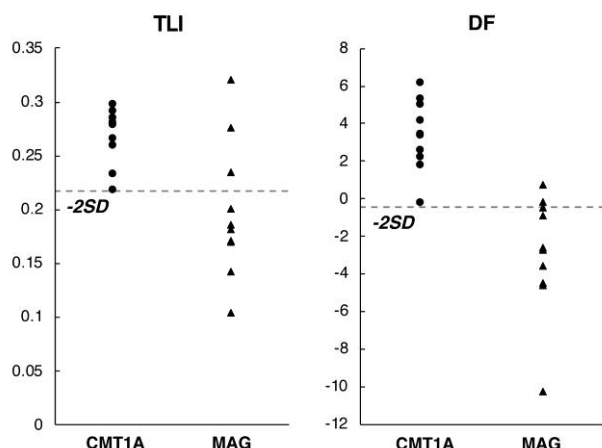
本後ろ向き研究について、帝京大学倫理委員会の承認を得た。

C. 研究結果

CMT1A、MAGニューロパチー患者がそれぞれ10例ずつ抽出された。DLおよび前腕部MCVの平均値 ± SDは、CMT1Aではそれぞれ9.7 ± 1.5 ms、23.5 ± 3.9 m/s、MAGニューロパチーでは10.2 ± 3.4 ms、32.5 ± 11.4 m/sで前腕部MCVについてはCMT1Aの方がMAGニューロパチーに比較して有意に低下していた。TLIの平均値 ± SDはCMT1Aでは0.269 ± 0.026、MAGニューロパチーでは0.199 ± 0.064でMAGニューロパチーのほうが有意に低値であった (p < 0.01)。TLIにおいて、CMT1Aの平均値-2SDよりも低値だったのはMAGニューロパチー10例中7例 (70%) であった。一方でDLと前腕部MCVを用いた判別分析によって定義された判別関数の値の平均値 ± SDは、CMT1Aでは3.38 ± 1.89、MAGニューロパチーでは-2.90 ± 3.18で、MAGニューロパチーのほうが低値であり、明確な有意差を認めた (p < 0.0001)。判別関数の値がCMT1Aの平均値-2SDよりも低値だったのは、MAGニューロパチー10例中8例 (80%) であり、TLIと比較してより良い判別が可能であった (図1)。

図1. CMT1AとMAGニューロパチーにおけるTLIと判別関数 (DF) の値の比較

3. その他：なし



D. 考察

CMT1AとMAGニューロパチーのNCSでの鑑別においては、両者ともにDLの延長がみられ、伝導ブロックの所見がみられないという点は類似した所見となる。しかしながら、CMT1Aでは均一 (uniform) な伝導遅延の所見がみられ、例えば正中神経の前腕部MCSが正常の1/3～1/4程度であった場合に (約15～20 m/s) DLの延長は正常の2～3倍程度 (約8～12 ms) となることが多い。一方でMAGニューロパチーでは遠位優位の障害を反映して、遠位ほど伝導速度の著明な低下を呈するため、CMT1AでみられるDMLと前腕部MCVとの相関関係から逸脱する例も多いと考えられた。

E. 結論

正中神経運動神経伝導検査のDLと前腕部MCVを用いた判別分析による新規鑑別法はCMT1AとMAGニューロパチーの鑑別において有用な方法であることが示された。

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

1) 神林隆道, 園生雅弘ら. 運動神経伝導検査パラメータを用いた判別分析による

Charcot-Marie-Tooth病1Aと抗MAG抗体陽性ニューロパチーの新たな鑑別法. 第31回日本末梢神経学会学術集会. 2020年9月11日～10月12日 (千葉、web開催)

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得：なし

2. 実用新案登録：なし