

# 多巣性運動性ニューロパチー（伝導ブロックを伴うものと伴わないものは同一の疾患か？）

## Multifocal motor neuropathy with and without conduction block : A single entity?

\*E. Delmont, MD; J.P. Azulay, PhD, MD; R. Giorgi, PhD, MD; S. Attarian, MD; A. Verschuere, MD; D. Uzenot, MD; and J. Pouget, MD

\*Department of Neurology, University Hospital Pasteur, Nice, France.  
NEUROLOGY 2008;67:592-598

### 要約

**目的：**本研究では、伝導ブロックを伴う多巣性運動性ニューロパチー multifocal motor neuropathy (MMN) と伝導ブロックを伴わない MMN が同様の疾患であるか、あるいは別個の疾患であるかどうかを評価した。

**方法：**診断時に伝導ブロックを伴う、または伴わない MMN 患者を対象として、臨床像と免疫グロブリン静注治療に対する反応を、4年間の追跡調査後と最終検査時に評価した。MMN の臨床像が認められ、4年以上追跡調査を行った患者全てを対象とした。全ての患者は、末梢神経障害型で非対称性の運動麻痺を示すのみで、感覚、球あるいは呼吸器の徴候は伴っておらず、上位運動ニューロン障害もみられなかった。**結果：**20例の患者が伝導ブロックを伴い、13例には伝導ブロックがみられなかった。追跡調査期間の中央値は7年であった。年齢、性別、発症から診断までの期間、抗 GM1 抗体価、または脳脊髄液所見に関しては、2群間で差はなかった。神

経分布、罹患した四肢領域の数、遠位上肢に顕著な運動麻痺、非対称性の運動麻痺、痙攣、線維束性収縮、上部および下肢の Medical Research Council (MRC) 総スコアは、診断時、4年間追跡調査後、および最終検査時ではほぼ同じであったが伝導ブロックを伴わない患者の方が正中神経障害においては追跡調査4年後(14/20対4/13,  $p = 0.027$ ) および最終検査時(17/20対5/13,  $p = 0.009$ )、近位運動麻痺においては最終検査時(7/20対0/13,  $p = 0.027$ )、また、障害を受けた神経においては最終検査時(4.5対2,  $p = 0.04$ )で少なかった。免疫グロブリン静注の有効性は、伝導ブロックを伴わない MMN 患者(8/13)と伝導ブロックを伴う患者(14/20)で同等であった( $p > 0.05$ )。

**結論：**平均7年間の追跡調査の結果、伝導ブロックを伴う患者と伴わない患者は、同等の臨床像と免疫グロブリン静注治療に対する反応を示した。

Table 2 Electrophysiologic data on MMN without CB at diagnosis and at last examination

	Diagnosis		Last examination	
	Demyelination features	Reduced CMAP amplitude	Demyelination features	Reduced CMAP amplitude
Case 1	Delayed F-wave latencies in L ulnar and L tibial	R and L median	Delayed F-wave latencies in L and R ulnar	L and R median
Case 2	None	None	None	None
Case 3	Delayed F-wave latencies in R ulnar, R tibial, R and L peroneal	L radial	Delayed F-wave latencies in L ulnar, L peroneal	None
Case 4	None	R median	None	R median
Case 5	Delayed F-wave latencies in R and L ulnar	L ulnar	Delayed F-wave latencies in L ulnar	L and R ulnar
Case 6	Delayed F-wave latencies in R tibial	L median, L ulnar	None	L median, L ulnar, R peroneal
Case 7	None	R and L ulnar	None	L and R median, L and R ulnar
Case 8	Delayed F-wave latencies in L peroneal and R tibial	None	Delayed F-wave latencies in L peroneal	None
Case 9	Delayed F-wave latencies in R ulnar	R ulnar	Delayed F-wave latencies in R ulnar	R ulnar
Case 10	None	L and R radial	None	None
Case 11	None	None	None	None
Case 12	None	None	None	R Radial
Case 13	None	R median	None	R median, R ulnar

MMN = multifocal motor neuropathy; CB = conduction block; CMAP = compound muscle action potential.

Table 3 Comparison between epidemiologic data on multifocal motor neuropathy with and without conduction block

	With conduction block	Without conduction block	p Value
No. of patients	20	13	
Age at onset (median), y	41.5 (19–66)	47 (27–59)	NS
Male/female	15/5	8/4	NS
Symptom duration (median), y	6.5 (4–20)	7 (4–22)	NS
Time from onset to diagnosis (median), y	3.5 (0.5–13)	4 (0.5–10)	NS