신경통성 근위축증

최규환¹, 김태욱², 장민철¹

¹영남대학교병원 재활의학과

²단국대학교병원 재활의학과

Neuralgic Amyotrophy

Kyu Hwan Choi¹, Tae Uk Kim², Min Cheol Chang¹

¹Department of Physical medicine and Rehabilitation, College of Medicine, Yeungnam University, Daegu, Korea

²Department of Physical medicine and Rehabilitation, College of Medicine, Dankook University, Cheonan, Korea

In clinical practice, neuralgic amyotrophy (NA) is being frequently underdiagnosed, and its actual incidence is reported to be 1/1000 cases per year. Here, we present an overview of the essentials on NA. The cause of NA is known to be multifactorial (immunologic, mechanical, or genetic factors). Typically, patients with NA show sudden onset of pain in the shoulder region, followed by patchy flaccid paralysis of the muscles in the upper extremity. NA is suspected based on the clinical history and physical examination. However, prior to confirming the diagnosis of NA, other disorders showing similar clinical presentations with NA, such as cervical radiculopathy or rotator cuff pathology, should be ruled out. Electromyography, nerve conduction study, High-resolution ultrasound and magnetic resonance neurography are useful for confirming the diagnosis and judging the necessity of surgical operation. The prognosis depends on the degree of weakness of muscles innervated by involved nerves and the degree of axonal damage in nerve conduction study. Our review would be helpful for clinicians to diagnose NA and treat the symptoms of NA appropriately.

Keywords: Neuralgic amyotrophy; Muscle weakness; Pain; Diagnosis

Received: November 30, 2020

Revised: December 19, 2020

Accepted: December 21, 2020

Corresponding author:

Min Cheol Chang
Department of Physical Medicine and
Rehabilitation, College of Medicine,
Yeungnam University 317-1,
Daemyungdong, Namku, Daegu, 42415
Korea
Tel: +82-53-620-4682
Fax: +82-54-231-8694
E-mail: wheel633@gmail.com

서론

신경통성 근위축증(neuralgic amyotrophy)은 주로 견갑부에서 갑작스럽게 발생하는 통증 이후 발생하는 일부 상완 근육의 이완성 마비(patchy flaccid paralysis)를 특징으로 하는 신경병증이다. 처음으로 1948년 Parsonage et al. 이 위와 같은 특징적 임상 양상을 보이는 환자 136명을 모아 보고하였고, 이후 이를 처음으로 보고한 연구자들의 이름을 따서 “파르소니지-터너 (Parsonage-Turner) 증후군”이라고도 불려왔다[1]. 또한, 신경통성

근위축증은 급작스러운 염증에 의해 발생하는 것으로 여겨져, “상완신경총염 (brachial plexitis)”이라고도 불리기도 한다. 신경통성 근위축증이 처음 보고된 후 초창기에는, 신경통성 근위축증은 상완신경총에만 영향을 미치는 질환으로 알려져 있었지만, 현재는 전방골간신경 (anterior interosseous nerve), 요골신경 (radial)과 같은 상지의 신경 외에도 요천추신경총 (lumbosacral plexus)와 같은 하지의 말초신경 등의 여러 말초신경에도 영향을 미치는 것으로 알려졌다[2-4].

많은 문헌들에서 신경통성 근위축증은 희귀질환으로 기술되

어 있다. 그러나, 최근 연구에서 신경통성 근위축증은 임상으로 현장에서 심각하게 과소 진단되고 있으며, 실제 발생률은 1/1000 이 될 것이라고 보고되었다[5]. 급성기 신경통성 근위축증 환자의 임상양상은 다른 근골격계 질환들과 증상이 일부 중복되는 경우가 많기에 의원이나 응급실에서 신경통성 근위축증 환자들이 윤활낭염 (bursitis)과 같은 어깨관절 병증 (shoulder joint pathology) 혹은 근육 염좌 (muscle strain)로 오진 되는 경우가 흔히 있다. 본 종설에서는 임상에서 신경통성 근위축증의 정확한 진단과 적절한 치료를 위해, 신경통성 근위축증의 특징적 임상양상과 진단 및 치료에 대해 기술하고자 한다.

역학

과거에는 신경통성 근위축증은 희귀질환으로 여겨졌으며, 발병률은 연간 100,000명 당 1~3명 정도로 알려져 왔으나, 최근의 연구에서는 이러한 발병률은 신경통성 근위축증에 대해 질환과 이의 임상양상에 대한 임상 의사들의 무지로 인해 비롯되었으며, 실제적으로는 연간 1,000명 당 1명이라는 보고가 있었다[5]. 신경통성 근위축증의 남녀의 성비는 2:1로 남자에서 더 호발하는 것으로 알려져 있다[5]. 신경통성 근위축증은 모든 연령에서 발생할 수 있으나, 평균 발병 연령은 40세 전후에 가장 많이 발생하는 것으로 알려져 있으며, 유전성 신경통성 근위축증의 경우의 경우 25세 전후에서 흔히 발병한다고 알려져 있다[6]. 또한, 유전성 신경통성 근위축증의 경우 75%에서 재발한다고 알려져 있다[6].

병인

신경통성 근위축증의 정확한 병태생리학적 기전이 확립되지는 않았지만, 이의 발생에는 다양한 요인들이 관련되어 있다고 알려져 왔다. 일반적으로 주로 면역학적 요인, 기계적 요인, 유전적 요인이 신경통성 근위축증의 발생과 관련이 있는 것으로 알려져 있다.

1) 면역학적 요인

신경통성 근위축증 환자의 절반 이상에서 감염, 예방접종, 수술, 임신, 신체적 또는 정신적 스트레스와 같은 면역계를 자극하는 선행인자가 확인되었다[6, 7]. 감염의 경우 세균 감염, 바이러스 감염 모두 신경통성 근위축증의 선행인자로 고려될 수 있는데, 최근 연구에서 인플루엔자 (influenza), 헤르페스 바이러스 (herpes virus), 수두대상포진 바이러스 (varicella-zoster virus) 외에도 E형 간염 바이러스 감염 (hepatitis E virus) 또한 하나의 요인이라는 보고가 있었으며, 신경통성 근위축증 환자의 약 10%에서 E형 간염 바이러스 감염 이 동반되어 있는 것으로 보고되었다[3, 8-9].

었다[3, 8-9].

일부 연구에서 급성 또는 아급성 신경통성 근위축증 환자를 대상으로 말초신경 생검을 실시하였다[10-13]. 환자의 상완신경총 생검에서, 림프 신경외막 혈관주위의 T 세포(T-cell) 침윤과 축삭 손상 및 신경 외막의 비대소견이 관찰되었다. 그 외에도 CD8+ T림프구 (CD8+ T-lymphocyte), CD68+ 대식세포 (CD8+ Macrophage), CD20+ B림프구 (CD20+ B-lymphocyte) 등이 병발된 말초신경 주위의 혈관으로 침윤되어 있었다[10-13]. 그리고, 급성기 신경통성 근위축증의 T2-가중 자기공명영상 (T2-weighted magnetic resonance imaging)에서 이환된 말초신경이 고신호를 보이는 것은 신경통성 근위축증의 발병에 면역학적 요인이 관여한다는 가설을 뒷받침하는 것으로 보인다[14].

2) 기계적 요인

유의하게 많은 수의 신경통성 근위축증 환자들에서 일반 인구와 비교하여 스포츠 활동과 같이 과격한 활동 등 말초신경에 기계적 스트레스 (mechanical stress)를 유발할 수 있는 선행 사건들이 있었던 것으로 보고되었으며, 신경통성 근위축증 환자의 약 10%의 경우에서 격한 상지 운동의 과거력이 확인되었다[6]. 가장 흔히 신경통성 근위축증에 의해 침범되는 말초신경이 상완신경총 중 특히 상부줄기 (brachial plexus, upper trunk)이라는 사실은 이 질환의 발생이 기계적 요인에 기인할 수 있다는 가설을 뒷받침할 수 있다고 생각된다[15]. 견관절은 광범위한 운동 범위를 가지는 관절로서 인체에서 가장 가동성이 높은 관절이다[16]. van Alfen et al. [27]은 이러한 견관절의 광범위한 운동 범위와 가동성으로 인해 상완신경총 주변의 혈액-신경 장벽에서 마모가 발생하고, 이로 인해 약화된 혈액-신경 장벽으로 인해 면역 인자나 세포가 상완신경총에 접촉하여 신경통성 근위축증이 호발 될 수 있다 주장하였다[7].

1976년 Englert et al. [17]이 모래 시계 모양의 협착(hour-glass-like constrictions)에 의한 신경 마비를 최초로 보고한 이후 몇몇 연구들에서 고해상도 초음파 (high-resolution ultrasound), 자기공명영상 신경조영술(magnetic resonance neuropathy)을 영상검사로 사용해 이 질환을 진단하였다[17-19]. 이 모래 시계 모양의 협착이 신경통성 근위축증으로 진단된 환자들에게서 확인되었는데, 이러한 사실이 신경통성 근위축증 발생에서의 기계적 요인을 설명한다는 보고가 있었다. 이 모래 시계 모양의 협착은 신경통성 근위축증의 아형으로 분류되기도 한다.

3) 유전적 요인

일부 환자들에서는 신경통성 근위축증이 재발되기도 하는데, 이러한 환자들에게서는 유전적 요인이 연관되어 있는 것으로 생각된다. 이 경우를 유전성 신경통성 근위축증(hereditary neuralgic amyotrophy)라 부른다[6, 7]. 유전성 신경통성 근위축증은 상염

색체 우성 희귀질환으로, 특발성 신경통성 근위축증 보다 대략 10배 정도 드물게 발생한다[20]. 유전성 신경통성 근위축증 환자의 약 절반이 17q25.3 염색체의 점 돌연변이(point mutation) 또는 유전자 SEPT9의 복제와 관련이 있다고 알려져 있다[20-22]. 또한, 신경통성 근위축증 환자의 10%에서 가족력이 확인되었는데, 이는 유전적 요인이 신경통성 근위축증의 발생과 관련이 있을 수 있음을 나타낸다[7].

임상양상

신경통성 근위축증의 전형적인 임상양상은 견갑부의 갑작스러운 극심한 통증 후 발생하는 일부 상완 근육의 이완성 마비(patchy flaccid paralysis) 및 근 위축이다. 흔히 한 쪽 사지에서만 병발하는 경우가 많으나, 환자의 10~30%에서 양측으로 병발한다[6].

상완신경총에 신경통성 근위축증이 발생한 환자의 대부분이 초기 증상으로 견갑부의 수 시간 내에 갑작스럽게 나타나는 급성 통증을 호소하는데, 이 통증은 목, 상완, 그리고 전완으로 방사상으로 퍼질 수 있다. 1~2%의 소수의 환자에서만 목, 견갑 또는 상완 등의 제한된 부위에만 통증이 있다[6,7]. 또한, 60%의 환자에서 통증이 야간에 시작되며 이에 많은 환자들이 중증도의 통증으로 인해 아침 일찍 잠에서 깨며, 이후 수 시간 내로 통증이 최대 중증도로 증가한다[6,7]. 통증의 양상은 보통 “예리한(sharp)”, “찌르는 듯한(stabbing)”, “육신거리는(throbbing)” 또는 “쑤시는(aching)” 양상으로 나타나며, 그 강도는 일반적으로 numeric rating scale (NRS) 7점 이상으로 심한 수준이다 [6,7]. 통증은 사지의 움직임에 의해 악화될 수 있다. 통증 지속시간은 광범위해서, 수 시간에서 수 주 동안 지속될 수 있으며 약 5%의 환자의 통증은 24시간 내에 호전이 되나, 10%는 2개월 넘게 지속된다, 평균적인 통증의 지속시간은 4주라고 알려져 있다[6,7].

일부 상완 근육의 근력저하 또한 신경통성 근위축증의 두드러진 증상이며, 특징적으로 통증의 중증도가 낮아질 때 발생한다. 신경통성 근위축증의 초기 통증 발생 후, 70%의 환자가 2주내 근력저하를 호소하며, 특히 30%가 24시간 내의 근력저하를 호소한다. 약 30%의 환자에서는 통증이 시작된 후 2주 이후에 근력저하가 발생할 수 있다. 근력저하는 일반적으로 환자의 약 70%에서 상완신경총 상부 줄기(upper trunk)의 지배를 받는 근육에서 병발하며, 그 중 약 70%에서 긴 흉벽신경(long thoracic nerve)의 지배를 받는 근육에서도 병발한다[7]. 다음으로 흔한 병발 부위는 상완신경총의 중간 및 하부 줄기(middle and lower trunk)이다. 상완신경총 외의 신경의 침범 또한 가능한데, 요천추신경총(lumbosacral plexus), 전방 및 후방 골간신경(anterior and posterior interosseous nerves), 횡격신경(phrenic nerve), 척추 신경근 등에서도 병발 가능하다[6].

신경통성 근위축증은 한 쪽 사지에서만 병발하는 경우가 많지

만, 환자의 10~30%에서는 양측(보통 비대칭적으로)으로 병발한다[6]. 일반적인 특발성 신경통성 근위축증 환자의 경우보다 유전성 신경통성 근위축증의 경우에서 상완신경총 외 신경침범이 흔하다. van Alfen et al. [27]에 따르면 특발성 신경통성 근위축증 환자의 17.3%에서 상완신경총 외 신경의 병발이 확인되었으며, 요천추신경총 (8.2%), 횡격신경 (6.6%), 되돌이후두신경 (2%), 기타 (2.6%) 순으로 그 빈도가 확인되었다. 유전성 신경통성 근위축증의 경우에서는 55.8%에서 상완신경총 외 신경에서 질환의 발생이 확인되며, 요천추신경총(32.6%), 횡격신경(14%), 되돌이후두신경(18.6%), 기타(7%) 순으로 그 빈도가 확인되었다[6].

신경통성 근위축증의 임상양상 중 감각증상은 환자의 70~80%에서 발현되는 것으로 알려져 있지만, 보통 근력저하 정도에 비해서는 경미하다[6]. 감각과민(hyperesthesia) 또는 감각 이상(paresthesia)이 가장 일반적인 감각 증상이며, 감각저하(hypoesthesia) 역시 증상으로 나타날 수 있으며 삼각근 및 외측 상완 부위가 감각증상이 나타나는 가장 흔한 부위이다[6]. 매우 드물지만, 비복신경(sural nerve)과 천요골 감각신경(superficial radial nerves)를 침범한 근력저하가 동반되지 않은 순수한 감각증상만을 가진 경우도 발생한다[7,23].

진단

신경통성 근위축증은 임상 병력과 신체 검진을 토대로 의심된다[24]. 하지만, 임상양상이 다른 질환과 비슷한 경우가 많아, 확진을 위해서는 이 질환들이 배제되어야 한다. 다른 감별진단을 감별하고 신경통성 근위축증을 확진하기 위해, 실험실 검사, 전기진단검사 및 영상학적 검사가 이용될 수 있다.

실험실 검사 중, 신경통성 근위축증의 진단을 위한 면역반응을 증명할 수 있는 유효한 혈액 검사는 없으며, 질병이 전신감염 또는 결합조직질환과 관련된 경우가 아닌 한 적혈구침강속도(erythrocyte sedimentation rate) 및 전혈구수(complete blood count) 또한 일반적으로 정상이다[21,24]. 그 외에 동반된 바이러스 감염 및 신경통성 근위축증에 선행되는 기타 감염의 증거를 확인할 수 있는 경우가 있는데, HEV 감염에 동반한 경우 양측으로 신경증상이 발생하며, 실험실 검사에서 간 효소 수치의 상승 등을 확인 가능하다[8,21,25]. 뇌척수액 검사로는 백혈구 증가가 동반되지 않은 경미한 단백질 상승을 확인할 수 있다[21,24].

전기진단검사는 신경통성 근위축증의 진단 및 말초신경 병발 부위의 위치를 확인할 수 있으며 신경 손상의 정도를 평가할 수 있다[24,26]. 그러나, 급성기에는 전기생리학적 검사에서 비정상 소견이 확인되지 않을 수 있다. 비정상 소견은 신경전도 검사 및 근전도 검사에서 질환의 발현 후 각각 약 1주, 3주 후에 나타난다[26,27]. 운동 신경전도 검사에서는, 이환된 신경에서 복합근

육 활동전위 진폭의 감소를 확인할 수 있다. 감각 신경전도 검사에서는 30%~45%에서 이상 소견이 발견될 수 있다[27]. 근전도 검사에서는, 이환된 말초신경의 지배를 받는 근육에서 비정상 자발전위(abnormal spontaneous activity)인 양성 예파(positive sharp waves)와 세동 전위(fibrillation potential)가 나타난다[24,26]. 경추부 신경근병증 (cervical radiculopathy)은 임상양상이 근위축증 신경병증과 유사하여 반드시 감별이 필요한데, 근전도 검사가 도움이 될 수 있다. 경추 주위근(paraspinalis muscles)에 대한 침 근전도 검사에서 경추부 신경근병증의 경우 약 47%의 환자에서 비정상 자발전위가 확인되나, 신경통성 근위축증의 경우 1.5%의 환자에서만 비정상 자발전위가 확인됨이 보고되었다[6,28].

이 외에도 영상학적 검사가 신경통성 근위축증의 진단 및 감별진단을 위해 시행될 수 있다. 고해상도 초음파 영상검사에서는 이환된 신경의 국소적인 분절 팽창(segmental swelling), 협착(constriction), 염전(torsion) 등이 확인 될 수 있다[29]. 하지만 고해상도 초음파 영상검사의 민감도는 74%로 알려져 있으며, 이는 상완신경총이 아닌, 액와부 이하 부위의 상완 신경에서만 비정상 소견을 확인 가능한 것으로 알려져 있어 제한이 있다[29].

기존 고식적 자기공명영상(conventional MRI)에서는 신경통성 근위축증이 이환된 신경이 지배하는 견관절 주위 일부 근육 내의 탈신경성 변화(intramuscular denervation change)를 확인할 수 있다[30]. 가돌리늄 조영 자기공명 영상에서는 이환된 신경의 염증 부위가 고 신호 강도(high signal intensity)로 확인되어 도움이 될 수 있다[31]. 하지만 신경통성 근위축증의 병변 확인에 있어 가돌리늄 조영 자기공명영상의 민감도가 낮아 이 질환에서의 신경의 병적인 변화를 확인하기에는 불충분하였다. 하지만 최근 새로이 개발된 자기공명 영상 신경조영술은 지방과 혈관의 영상 신호를 억제함으로써, 말초신경의 고해상도 영상을 제공한다[32]. 이전 증례 보고들에서, 신경통성 근위축증 환자의 자기공명 영상 신경조영술 영상에서, 상완신경총을 포함하여 이환된 신경들의 비대 및 고 신호 변화를 확인할 수 있었다[18,19]. 하지

만 이러한 상완신경총과 말초신경의 고 신호 변화는 경수 신경 근병증 에서도 관찰될 수 있는 소견으로, 감별 진단에 있어 제한이 있을 수 있다[33]. 또한 신경통성 근위축증의 아형으로 분류되는 모래 시계 모양의 협착의 경우 자기공명 영상의 축상면(axial view)에서 특징적인 소견인 "bull's eye sign"을 확인함으로써 진단 가능하다[34].

초음파 및 자기공명 영상을 이용한 영상학적 검사는 신경통성 근위축증의 병변을 확인하는 역할 외에도, 확진 전 비슷한 임상양상을 보이는 추간판 탈출증, 척추협착증, 회전근개질환등의 근골격계 질환을 감별하기 위해 필수적이다[7].

감별진단

신경통성 근위축증은 이 질환과 유사한 증상을 보이는 다른 질환들로 오진되는 경우가 많다. 신경통성 근위축증의 확진을 위해 임상자들은 경추 신경근병증 및 회전근개 파열과 같은 기타 질환을 감별해야 한다[7]. 신경통성 근위축증의 확진을 위해 임상사가 배제해야 하는 질병과 그 각개의 임상 특성을 Table 1에 요약하였다.

치료

대부분의 신경통성 근위축증 환자들은 심한 통증을 호소하기에 다양한 진통제를 이용하여 환자의 통증에 적극적으로 개입해야 하며, 이에 비스테로이드성 진통제(non-steroidal anti-inflammatory drug)와 아편양 진통제(opiate)가 고려될 수 있다[10]. 그러나, 신경통성 근위축증의 회복을 위한 치료 방법은 매우 제한적인 상황이며, 이에 대한 이전의 연구도 경험적인 결과를 보고한 경우가 대부분인 실정이다. 이전의 일부 연구들에서, 2주간 의 corticosteroid의 조기 투여(60mg/day 1주간 투여 후 감량)를 시행한 경우 대조군에 비해 통증 기간이 단축되었으며 (12.5일 vs 20.5일), 일부 환자의 근력회복에 긍정적인 영향을 미칠 수 있다는 보고가 있었다 (18% vs 6.3%) [21,35]. 하지만 van Alfen

Table 1. Disorders That Should Be Ruled Out Before Diagnosing Neuralgic Amyotrophy And Their Clinical Characteristics

Disorders	Clinical characteristics
Cervical radiculopathy due to herniated cervical disc	Acute onset, spurling sign (+), sensory and motor deficits in the same dermatome
Cervical radiculopathy due to cervical foraminal stenosis	Insidious onset, slow progression, spurling sign (+), sensory and motor deficits in the same dermatome
Rotator cuff tear	Pain during shoulder movement, easily differentiated by ultrasound
Mononeuritis multiplex (or vasculitic neuropathy)	Sudden onset, severe pain, distal parts of the limbs usually involved, elevated C-reactive protein, skin lesion (e.g. purpura, petechiae, and ulcer)
Multifocal motor neuropathy	Slow progression, no sensory symptom, no pain, distal parts of the limbs usually involved
Hereditary neuropathy with pressure palsies	Recurrent episodes of palsy, family history, focal neuropathy at susceptible pressure points
Complex regional pain syndrome	Diffuse pain, predominant vasomotor feature, history of stroke, trauma, or peripheral nerve injury

et al. [27]의 메타분석 연구의 결론에서 corticosteroid는 신경통성 근위축증의 치료에 유의하게 긍정적인 효과가 없다고 확인되었으며, 장기 회복에 대한 효과 또한 분명하게 입증되지 않은 것으로 나타났다[20].

면역글로불린(immunoglobulin, IVIG)의 투여 후 임상양상이 호전된 증례는 많이 있어 왔으나, 역시 무작위 배정 임상 연구는 없었고 효과에 대한 증거가 부족한 실정이다[20,36,37].

3개월 동안 회복에 대한 임상 징후가 나타나지 않을 경우 자기공명 영상 신경조영술이나 고해상 초음파를 통한 신경의 영상학적 평가가 권장되며, 신경 협착(constriction)이 확인되면, 외과적 수술을 고려할 수 있다. 신경 협착으로 인한 신경 두께 감소 비율이 75% 미만인 경우 속내 신경박리술(intrafascicular neurolysis)이 권장되며, 신경 협착이 75% 이상인 경우에는 신경봉합술(neurorrhaphy) 혹은 이식(grafting)을 고려해야 한다[25].

이전 한 연구에서는, 수술적 치료 없이, 재활치료를 시행한 환자에서 14개월 후 근위축의 변화에 대한 평가 시행하였으나, 근육의 크기에 변화를 보이지 못하였다[38]. 하지만, 신경통성 근위축증은 근력저하와 근 위축을 야기함으로써 병발 사지의 불안정성 및 관절 구축을 야기할 수 있어 일반적 근력 강화 목적이 아닌, 관절구축의 예방과 생체역학적 안정성(biomechanical stability)을 최대화하기 위한 목표의 재활치료는 도움이 될 수도 있다[24].

예후

신경통성 근위축증의 예후는 결가지 재신경 지배(collateral re-innervation)가 일어나는 정도에 따라 달라진다. 전체적으로 발병 2~3년 후 이전 상태의 80~90%를 회복하지만, 70%의 환자 경우에는 근력저하가 잔존한다[6,7]. 전기진단검사와 근력저하에 대한 평가가 신경통성 근위축증의 예후 예측에 도움이 될 수 있다. 만약 전기진단검사상 복합근육활동전위(compound muscle action potential) 진폭이 70% 이상하여 감소하거나 첫 평가 당시의 근력저하가 Medical Research Council 상 3점 미만으로 저하되었다면 결가지 재신경 지배가 불완전하여 예후가 좋지 않을 가능성이 있다[7].

결론

임상 의료 현장에서 임상 의사들은 통증을 동반한 근력저하를 호소하는 많은 환자들을 만나게 되는데, 이들 중 신경통성 근위축증 환자가 있을 수 있다. 그러나 이 질병에 대한 무지로 인해 실제 임상 현장에서 오진되는 경우가 많다. 우리는 본 종설에서 신경통성 근위축증에 대한 필수 정보에 대해 기술하였고, 이 질환의 정확한 진단과 치료에 도움이 될 것이라 기대한다.

References

1. Parsonage MJ, Turner JWA, Aldren Turner JW: Neuralgic amyotrophy; the shoulder-girdle syndrome. *Lancet* 1948; 1: 973-978
2. Takata Y, Noda K, Fujishima K, Hattori N, Mizuno Y, Okuma Y, et al: A case of neuralgic amyotrophy in the lower extremity (lumbosacral radiculoplexus neuropathy). *Brain Nerve* 2007; 59: 435-438
3. Akane M, Iwatsuki K, Tatebe M, Nishizuka T, Kurimoto S, Yamamoto M, et al: Anterior interosseous nerve and posterior interosseous nerve involvement in neuralgic amyotrophy. *Clin Neurol Neurosurg* 2016; 151: 108-112
4. Jolly SS, Singh A: Neuralgic amyotrophy of the lower limbs. *Arch Neurol* 1960; 2: 683-686
5. van Alfen N, van Eijk JJJ, Ennik T, Flynn SO, Nobacht IE, Groothuis JT, et al: Incidence of neuralgic amyotrophy (Parsonage Turner Syndrome) in a Primary Care Setting - A prospective cohort Study. *Plos One* 2015; 10: e0128361
6. van Alfen N, van Engelen BG: The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006; 129: 438-450
7. van Alfen N: Clinical and pathophysiological concepts of neuralgic amyotrophy. *Nat Rev Neurol* 2011; 7: 315-22
8. van Eijk JJ, Madden RG, van der Eijk AA, Hunter JG, Reimerink JH, Bendall RP, et al: Neuralgic amyotrophy and hepatitis E virus infection. *Neurology* 2014; 82: 498-503
9. Garofoli R, Zauderer J, Seror P, Roren A, Guerini H, Rannou F, et al: Neuralgic amyotrophy and hepatitis E infection: 6 prospective case reports. *RMD Open* 2020; 6: e001401
10. Pan Y, Wang S, Zheng D, Tian W, Tian G, Ho PC, et al: Hourglass-like constrictions of peripheral nerve in the upper extremity: a clinical review and pathological study. *Neurosurgery* 2014; 75: 10-22
11. Arts WF, Busch HF, van den Brand HJ, Jennekens FG, Frants RR, Stefanko SZ: Hereditary neuralgic amyotrophy. Clinical, genetic, electrophysiological and histopathological studies. *J Neurol Sci* 1983; 62: 261-279
12. Suarez GA, Giannini C, Bosch EP, Barohn RJ, Wodak J, Ebeling P, et al: Immune brachial plexus neuropathy: suggestive evidence for an inflammatory-immune pathogenesis. *Neurology* 1996; 46: 559-561
13. Cusimano MD, Bilbao JM, Cohen SM: Hypertrophic brachial plexus neuritis: a pathological study of two cases. *Ann Neurol* 1988; 24: 615-622
14. Fan YL, Othman MI, Dubey N, Peh WC: Magnetic resonance imaging of traumatic and non-traumatic brachial plexopathies. *Singapore Med J* 2016; 57: 552-560
15. van Alfen N: The neuralgic amyotrophy consultation. *J Neurol* 2007; 254: 695-704

16. Bakhsh W, Nicandri G: Anatomy and Physical Examination of the Shoulder. *Sports Med Arthrosc Rev* 2018; 26: e10-e22
17. Englert HM: Partial fascicular median-nerve atrophy of unknown region. *Handchirurgie* 1976; 8: 61-62
18. Kim DH, Kim J, Sung DH: Hourglass-like constriction neuropathy of the suprascapular nerve detected by high-resolution magnetic resonance neurography: report of three patients. *Skeletal Radiol* 2019; 48: 1451-1456
19. Kim DH, Sung DH, Chang MC: Diagnosis of hourglass-like constriction neuropathy of the radial nerve using high-resolution magnetic resonance neurography: a report of two cases. *Diagnostics (Basel)* 2020; 10: 232
20. van Alfen N, van Engelen BG, Hughes RA: Treatment for idiopathic and hereditary neuralgic amyotrophy (brachial neuritis). *Cochrane Database Syst Rev* 2009; 2009: CD006976
21. van Eijk JJ, Groothuis JT, van Alfen N: Neuralgic amyotrophy: An update on diagnosis, pathophysiology, and treatment. *Muscle Nerve* 2016; 53: 337-350
22. Kuhlenbäumer G, Hanibal MC, Nelis E, Schirmacher A, Verpoorten N, Meuleman J, et al: Mutations in SEPT9 cause hereditary neuralgic amyotrophy. *Nat. Genet* 2005; 37: 1044-1046
23. Seror P: Isolated sensory manifestations in neuralgic amyotrophy: report of eight cases. *Muscle Nerve* 2004; 29: 134-138
24. Tjoumakaris FP, Anakwenze OA, Kancherla VK, Pulos N: Neuralgic amyotrophy (Parsonage-Turner syndrome). *J Am Acad Orthop Surg* 2012; 20: 443-449
25. Gstoettner C, Mayer JA, Rassam S, Hraby LA, Salminger S, Sturma A, et al: Neuralgic amyotrophy: a paradigm shift in diagnosis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2020; 91: 879-888
26. Chung T, Prasad K, Lloyd TE: Peripheral neuropathy: clinical and electrophysiological considerations. *Neuroimaging Clin N Am* 2014; 24: 49-65
27. van Alfen N, Huisman WJ, Overeem S, van Engelen BG, Zwarts MJ: Sensory nerve conduction studies in neuralgic amyotrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2009; 88: 941-946
28. Dillingham TR, Lauder TD, Andary M, Kumar S, Pezzin LE, Stephens RT, et al: Identification of cervical radiculopathies: optimizing the electromyographic screen. *Am J Phys Med Rehabil* 2001; 80: 84-91
29. Arányi Z, Csillik A, DeVay K, Rosero M, Barsi P, Böhm J, et al: Ultrasonography in neuralgic amyotrophy: Sensitivity, spectrum of findings, and clinical correlations. *Muscle Nerve* 2017; 56: 1054-1062
30. Scalf RE, Wenger DE, Frick MA, Mandrekar JN, Adkins MC: MRI findings of 26 patients with Parsonage Turner syndrome. *Am J Roentgenol* 2007; 189: W39-44
31. Park MS, Kim du H, Sung DH: Magnetic resonance neurographic findings in classic idiopathic neuralgic amyotrophy in subacute stage: a report of four cases. *Ann Rehabil Med* 2014; 38: 286-291
32. Du R, Auguste KI, Chin CT, Engstrom JW, Weinstein PR: Magnetic resonance neurography for the evaluation of peripheral nerve, brachial plexus, and nerve root disorders. *J Neurosurg* 2010; 112: 362-371
33. Schwarz D, Kele H, Kronlage M, Godel T, Hilgenfeld T, Bendszus M, et al: Diagnostic Value of Magnetic Resonance Neurography in Cervical Radiculopathy: Plexus Patterns and Peripheral Nerve Lesions. *Invest Radiol* 2018; 53: 158-166
34. Sneag DB, Saltzman EB, Meister DW, et al: MRI bullseye sign: an indicator of peripheral nerve constriction in parsonage-turner syndrome: peripheral nerve constriction. *Muscle Nerve* 2017; 56: 99-106
35. van Eijk JJ, van Alfen N, Berrevoets M, van der Wilt GJ, Pillen S, van Engelen BGM: Evaluation of prednisolone treatment in the acute phase of neuralgic amyotrophy: an observational study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 1120-1124
36. Johnson NE, Patraglia AL, Huang JH, Logigian EL: Rapid resolution of severe neuralgic amyotrophy after treatment with corticosteroids and IVIg. *Muscle Nerve* 2011; 44: 304-305
37. Naito KS, Fukushima K, Suzuki S, Kuwahara M, Morita H, Kusunoki 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
38. van Tongel A, Schreurs M, Bruyninckx F, Debeer P: Bilateral Parsonage-Turner syndrome with unilateral brachialis muscle wasting: A case report. *J Shoulder Elbow Surg* 2010; 19: e14-e16