

## 筋疾患の診断

### ■ポイント

- 筋疾患診療のポイントは、「骨格筋に異常がありそうかどうか？」を神経診察と病歴聴取から拾い上げる作業から始まる。
- 拾い上げ作業を的確に実施するには標準的な手技の神経診察を習得すると同時に、骨格筋障害の異常徴候を理解し、見出さなければいけない。
- さらに骨格筋障害時の特徴的な訴えを理解し、患者から聞き出してゆかなければいけない。

中年男性患者が「疲れやすくなった。これまで長時間立ったまま難なくできていた作業が疲れやすくてできない」などと訴えて受診された。このようなケースはよく遭遇する場面である。話を聞いていると不定愁訴が多く、一見するとうつ病のようにみえる。しかし話の中に「こむらがえりが容易に起こる」などの「おやぁ？」と感じる訴えが混じるようであれば話は変わってくる。神経診察をすると下肢近位筋に軽度の筋力低下がみられ、アキレス腱反射の戻りが遅い。さらに筋腹を打腱器で殴打すると筋肉が膨隆する現象が確認できる。診断は甲状腺機能低下症によるミオパチーである。

また別の日には、子供を生んで子育てを始めたばかりの30歳前の女性が「最近歩き方がおかしいと指摘され、自覚的にも子供を抱っこするのが大変な感じがする」との訴えで受診。診察室に入ってくる時の歩行が動揺性歩行で仮性肥大もみられ、高CK血症が確認され精査を行いDuchenne型筋ジストロフィーの顕性保因者との診断になる。この患者の場合には、筋疾患患者が診断に到達するまでに経験する典型的問題点があった。大学卒業後の職場検診でAST・ALT異常高値が指摘されて、肝機能障害を疑われ肝生検を受けるも長年診断が確定していない点である。骨格筋疾患がまったく鑑別されておらずそのまま妊娠・分娩し症状が悪化した例である。

ここに記載した例はいずれも実例であり、診断に至るまでに数件の病院を回ってきている。これらが示す重要な点は、うつ病のような患者や肝疾患を思わせる患者から筋疾患を抽出していくことが意外に難しいことである。

筋疾患の診断は、多種多様な疾患から、筋に原因がありそうかどうかを見出すことから始まる。特に神経疾患から分ける作業が重要であるが、それらは上にも書いたように意外に難しい。正確な神経診察が十分に行われることが必要であるので、まずは標準的神経診察技術を習得することから始めてもらいたい。それが習得できれば、いくつかのコツを押さえることで筋疾患のアプローチは容易になり、決して敷居の高い領域ではなくなる。本稿では神経診察時にうまく筋疾患を抽出するポイントを述べてゆくが、症状を理解するにはまず筋疾患の定義・分類について大まかに理解する必要がある、下記にまとめることとする。

## A 定義

筋疾患は、筋線維の機能異常により、主症状として筋力低下を、その他にも筋痙攣・筋強直などの症状をみる疾患の総称であり、ミオパチー (myopathy) とも表現される。原因として、非遺伝性と遺伝性のものに大きく分類され、さらにそれらが細分類される。

## B 分類

1. 炎症性筋疾患
2. 筋ジストロフィー
3. 先天性ミオパチー
4. ミトコンドリア病
5. 代謝性筋疾患
6. 筋緊張症候群
7. 周期性四肢麻痺
8. 筋痙攣
9. 内科疾患などに伴うミオパチー
10. 神経筋接合部異常

## C 筋疾患を拾い上げるために重要な神経診察

神経診察は神経・筋疾患を診察するにあたりきわめて重要である。そのなかでも本稿では「筋疾患ではないか？」と思わせる症候について述べることとする。ルーチンの神経診察項目にない診察項目が含まれているが、筋疾患が疑われた場合には、これらの診察項目を追加して診察することで、より精度高く筋疾患を拾い上げることが可能になるので、以下に述べる項目は知っておきたい。

### 1 徒手筋力テスト Manual Muscle Testing (MMT)

正確に評価しなければいけない、重要なポイントである。日本神経学会ホームページで公開されている「神経学的チャート」に示されている徒手筋力テスト項目は13項目と副神経支配の胸鎖乳突筋・僧帽筋と少ないので、それらは最低限評価できるように習得してもらいたい。手技についても日本神経学会ホームページに述べられているので参考にして練習していただきたい。

注意点としては、重力負荷がかかる肢位で、他動的な関節可動域の最終点でゆっくりと徐々に抵抗を加えて調べることである。また評価は0~5の6段階評価であるが、3や2の評価は誰が評価し

でも同じでなければならぬはずである。

- 5：強い抵抗に抗して全関節可動域の運動が可能
- 4：弱い抵抗に抗して全関節可動域の運動が可能
- 3：重力に抗して全関節可動域の運動が可能
- 2：重力を取り除けば全関節可動域の運動が可能
- 1：筋収縮はふれるが関節の運動はみられない
- 0：筋収縮もふれない

## 2 筋萎縮・筋肥大

上下肢観察にあたっての注意点は、萎縮の主体が近位部なのか、遠位部なのか、それとも全体なのかを確認することである。また、大腿四頭筋や肩甲部などの一部の筋に局限していないかなども注意しなければいけない。当然左右差の有無にも注意を払いたいところである。場合によっては、肩関節を外転し外方挙上位や、前方挙上位にて僧帽筋の状態や翼状肩甲（図1）を確認することで、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーなどの肩甲帯を侵す疾患が観察しやすくなる。

顔面筋萎縮がみられる場合、側頭筋萎縮がみられ顔を正面からみると細くみえ、唇がやや開口した状態を示す特徴的な表情となり、ミオパチー顔貌といわれる。

筋肥大も時にみられ診断に重要である。全身性の場合には甲状腺機能低下症や先天性筋緊張症なども鑑別に上がってくる。有名なものに下腿の仮性肥大があるが、これは筋線維肥大による真の肥大ではなく、結合組織や脂肪組織が増えることで起こる現象なので仮性肥大（図2）とよばれている。



図1 翼状肩甲



図2 仮性肥大

## 3 歩行

外来診察時であれば、まず診察室への入室時の歩様をみただけで腰部筋力低下に気づくことがある。

動揺性歩行 Waddling gait は筋疾患でみられる代表的歩行異常である。腰部筋筋力低下により一

歩ごと骨盤が傾くことで生じ、結果的に腰と上半身を左右に振る歩行となる。

つま先歩行や踵歩きも観察しておきたい。つま先歩行ができない場合は、脛骨神経麻痺などの神経原性疾患のみならず、遠位型ミオパチーに分類され腓腹筋を障害する三好型ミオパチーなどの筋疾患の可能性があることを知っておかなければならない。それに対して、踵歩きができない遠位型ミオパチーもあり、前脛骨筋障害が早期に生じる縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー (distal myopathy with rimmed vacuole: DMRV) なども知っておきたい。

#### 4 シャガみ立ち

床にしゃがんだ状態から下肢の力だけで起立してもらうことで観察する。筋疾患の多くは腰帯筋筋力低下から始まることが多く、これらの筋力低下がある場合は上肢の補助を加えることで立ち上がるなどの異常がみられる。自分の大腿などに手を添えたり、周りにあるテーブルや椅子に手を少しでも添える動作がみられるようであれば異常ととらえてよい。登攀性起立やガワーズ徴候 (Gowers sign) と表現される。

#### 5 筋肉の打診

ミオトニア (筋強直) の診断にきわめて重要である。母指球を打腿器で叩打し母指球の内転が生じる場合、叩打性筋強直 percussion myotonia 陽性である。同様の現象は舌でも観察できる。ミオトニアの診察としては、手を強く握らせた後に急に手を開くように命じてみてもよい。しばらく握ったままで開くことができなければ把握性筋強直 grip myotonia が陽性である (図3)。

弛緩させた骨格筋を叩打すると数秒にわたり筋の一部の膨隆が観察されることがある。これは筋膨隆現象 mounding phenomenon とよばれ、甲状腺機能低下症などで観察される。



物を強く握った後にすばやく開いてもらう

把握性筋強直  
grip myotonia



舌上に舌圧子を当て、打腿器で殴打する

舌叩打性筋強直

図3 把握性筋強直と叩打性筋強直

#### 6 筋肉の触診

筋肉を把握すると、時に皮膚から離れた深い筋肉内に疼痛を感じることもある。筋把握痛として

表現され、筋内の炎症がある場合に感じることもあり、筋炎などの炎症性筋疾患が浮かぶ。

## 7 腱反射

腱反射を調べるには、手技が的確に行われなければいけないので十分な経験が必要である。また結果の解釈にも注意が必要で、全体的な亢進や減弱は神経系に異常がない場合でも起こりうるため、その他の病的徴候がなければ、腱反射のみで病的としてはいけない。最も重要な点は、左右差がみられたり、遠位部と近位部と異なっていたり、上下肢間で異なるときに病的と評価する点にある。特に筋疾患では通常四肢の近位部（上腕二頭筋反射、上腕三頭筋反射、膝蓋腱反射）で減弱、消失する。

## 8 眼瞼下垂・外眼筋麻痺

眼瞼下垂は通常動眼神経麻痺による眼瞼挙筋麻痺にて生じることが多いが、筋疾患でみられることがある。程度が軽い眼瞼下垂は見落としやすい。ポイントとしては上眼瞼の下端が瞳孔上縁にかかるかどうかである。この場合視野が障害されるので病的と考えられる。

外眼筋麻痺も筋疾患でみられる。水平眼球運動の正常範囲として、外転時には角膜外縁が外眼角に、内転時には瞳孔内縁が上下涙点を結ぶ線まで到達する。垂直眼球運動の正常範囲は、上転時には角膜下縁が下眼瞼上縁より上まで動き、強膜が現れる。また下転時には角膜上縁が内外眼角を結ぶ線まで到達しなければならない(図4)。当然この場合の麻痺では頭位変換眼球反射は消失しており、核下性麻痺として確認される。これらの異常がみられる場合、ミトコンドリア病、眼咽頭型筋ジストロフィー、外眼筋炎、甲状腺眼症などの筋疾患が鑑別にあがってくる。

## 9 眼輪筋・口輪筋麻痺

眼輪筋や口輪筋は顔面神経支配筋であり、眼瞼下垂との違いを理解する必要がある。中枢神経、末梢神経いずれの障害でもこれらの麻痺が生じるが筋障害でも閉眼や口を閉じる動きに脱力が生じる。顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーをはじめ、多くのミオパチーでもみられる。

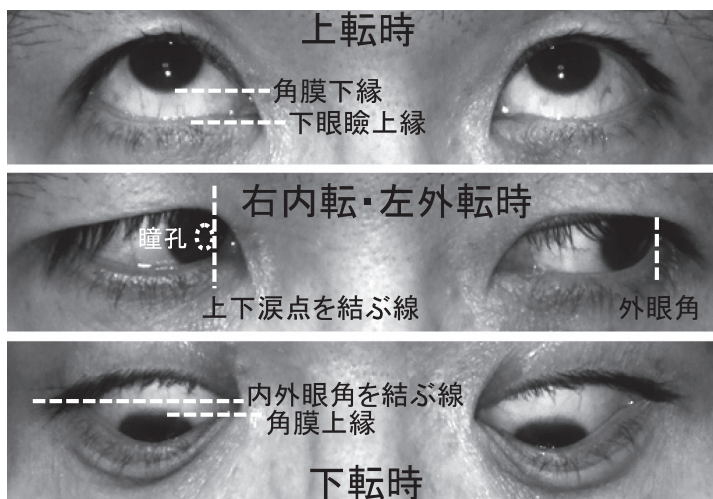


図4 正常眼球可動域