不随意運動の的確な診断

梶 龍 児

Clinical Diagnosis of Involuntary Movements

by

Ryuji Kaji, M.D.

from

Department of Clinical Neuroscience, Tokushima University

The diagnosis of involuntary movements is important in selecting proper therapeutic measures. It is however often difficult because of the complexity of variety of movements. This review deals with their clinical features that help neurosurgeons make precise diagnosis.

(Received August 22, 2002 ; accepted October 11, 2002)

Key words : involuntary movement, clinical diagnosis, tremor, myoclonus, dystonia

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 12 : 402-404, 2003

はじめに

不随意運動には以下に示すようにそれぞれ臨床的特徴があるが、表面筋電図をはじめとする電気生理学的検査が、その分類に非常に有効である。またほとんどの不随意運動が、薬剤の副作用として起こり得ることを忘れてはならない。不随意運動がみられる場合には、Fig. 1 に示すような手順で診察を進めて考察していくと、その分類に役立つ。

不随意運動の種類とそれぞれの臨床的特徴

① 振戦 (tremor)

一定のリズムをもって反復し、律動性を特徴とする。従来は主動筋と拮抗筋の相反性の収縮が特徴とされたが、現在では必須とはされない。例えば約 3 Hz の軟口蓋の律動性の挙上は、相反性の収縮を伴わず、以前は口

蓋ミオクローヌスとよばれたが、現在では口蓋振戦とよばれる。

1. 静止時振戦 (resting tremor) : パーキンソン病でみられ安静時に起こるが、暗算や歩行時に増強されることが多い。薬をこねるような (pill-rolling) 動きにみえることが多い。周波数は 3~4 Hz で遅く粗大である。

2. 姿勢時振戦 (postural tremor) : Wilson 病、甲状腺中毒症、本態性振戦などでみられ、上肢を前方に挙上するなどの等尺性収縮時に起こる。最も頻度が高い本態性振戦は、4~5 Hz の中枢型と 8~10 Hz の末梢型に分けることができ、それぞれ小脳ループ (大脳-小脳-視床-大脳) と脊髓伸展反射経路の発振現象と考えられる。前者はクロナゼパン、後者はβブロッカーが奏効する。Wilson 病では鳥が羽ばたく時のような、なめらかな動きにみえることが多い (wing-beating)。

3. 動作時の振戦 : 本態性振戦では動作時 (等張性収縮時) にも振戦がみられることが多い。また、パーキンソ

徳島大学医学部神経内科 / 〒770-8503 徳島市蔵本町 2-50-1 (連絡先: 梶 龍児)

Address reprint requests to: Ryuji Kaji, M.D., Department of Clinical Neuroscience, Tokushima University, 2-50-1 Kuramoto-cho, Tokushima-shi, Tokushima 770-8503, Japan

Fig. 1 Diagnostic tree of involuntary movements

ン病では動作時の振戦は通常目立たないが、8 Hz 程度の振戦がみられることがある。小脳性振戦には2種類あり、動作の初めからふるえがみられる狭義の動作時振戦 (action tremor) または企図振戦 (intention tremor) と、運動の終末時に著明になる終末時振戦 (terminal tremor) がある。後者は厳密には振戦とはいえず、小脳性運動失調、特に測定障害 (dysmetria) といえる。前者は小脳の遠心路、特に歯状核や上小脳脚、赤核の病変でみられる。

② 舞踏運動 (chorea)

手足や口舌に生じるすばやい不規則な運動で、あたかも目的があるように、あるいは真似ができるように見える。一見落ち着きがないようにもみえる。パーキンソン病で薬剤性にみられることや、ハンチントン舞踏病、歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (DRPLA), chorea-acanthocytosis などで見られ、ハンチントン病の舞踏運動は、文字どおり踊るような粗大な運動である。

③ バリスム (ballism)

四肢近位部、多くは一側性に起こり (hemiballism), 粗大で激烈、投げ出すような、または蹴飛ばすような運動である。視床下核の障害で起こる。血管障害性の場合には自然に消退することが多い。ハロペリドールが奏効することがある。

④ アテトーゼ (athetosis)

手足にみられる緩徐で不規則、捻るような、または雑巾をしぼるような奇妙な運動。脳性麻痺でみられることが多い。舞踏運動よりゆっくりとしている。

⑤ ジストニーまたはジストニア (dystonia)

捻転性・反復性の異常な筋収縮により、特定の姿勢や動作が障害される病態と定義される。体幹および四肢近位部にみられる捻ったような姿勢異常で、動作時に著しく増強する。特定の身体部位を触れたりすることで症状の改善がみられること (知覚トリック) が多い。異常な筋収縮のパターンは一定している (常同性)。原因不明の特発性が大半であるが、向精神薬の服薬開始後しばらくしてから発症する遅発性や、患肢の対側の運動ループ (大脳—基底核—視床—大脳) の病変で起こる半側性ジストニア、遺伝性ジストニアなどがある。部位別に全身性、分節性、局所性などに分けられ、局所性には眼瞼痙攣、痙攣性斜頸、書痙がある。顔面全体や頸部を含めて起こる場合には、分節性頭部ジストニアまたは Meige 症候群とよばれる。特発性局所性ジストニアは頻度が高く、その有病率はパーキンソン病の 1/5 にも達する。

⑥ ジスキネジー (dyskinesia)

口舌、四肢、体幹に起こる不規則な運動で、薬剤誘発性であることが多い。ジストニアのような常同性を欠く。

⑦ ミオクローヌス (myoclonus)

突然瞬間的に起こる電撃的な運動で、意識障害を伴わないものをいう。その発生機序により、皮質性、皮質下性、脊髄性に分けられる。筋線維束攣縮 (fasciculation) は同様に突然起こる筋収縮であるが、単一の運動単位に限られるのに対して、ミオクローヌスは複数の運動単位が同期して発火する。

⑧ 羽ばたき振戦 (flapping tremor, asterix)

重症の肝障害、高アンモニア血症などで、両手を前方に手背を上に乗上させた場合に、手が手首で断続的に下に落ちる現象。鳥がはばたくように見えるが Wilson 病の wing beating tremor とは鑑別すべきである。規則性はなく厳密には振戦ではない。一種の（陰性）ミオクローヌスである。

⑨ チック (tic)

頸をまわす、顔面筋を収縮させる、などの常同的な（随意的に抑制できる）動作を繰り返してしまう病態。しばしば、当該筋の付近の「むずむず」感などの前駆知覚症状を伴う。「ウツ、チェ、バカ」などの汚言や obsessive な行動を伴うこともある。

⑩ アカシジア (akathisia)

一見随意運動と区別がつかない運動をやめることができない、じっと座ってられない状態（静座不能）。向精神薬の副作用でみられることが多い。

⑪ Restless leg 症候群

尿毒症性ニューロパチーなどで下腿の異常知覚のため、下肢を間断なく動かしてしまう病態。短い時間であれば随意的に抑制できる。

⑫ Painful leg and moving toes (Spillane) 症候群

外傷などを契機として、激烈な下肢痛に引き続いて足指が不規則に動いてしまう病態。この動きは随意的には模倣は困難で舞踏症に似ている。治療に抵抗することが多い。

⑬ 筋線維束攣縮 (fasciculation)

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) など、単一の運動単位が自然に発火して起こる異常筋収縮。運動単位が巨大化

しているときは関節の動きをきたすこともある。ギラン・バレー症候群などの脱髄性疾患や頸椎症でみられることがある。正常者でもときにみられる。

⑭ ミオキミア (myokymia)

筋線維束攣縮が多発・連続した状態。下記の片側顔面痙攣の初期や、多発性硬化症などの脱髄性疾患においてみられ、ときに正常者でもみられる。

⑮ 筋痙攣 (cramp または spasm)

cramp または spasm は一般的に用いられる場合、広い意味で用いられるが、筋電図学的には単一の運動単位の発火から連発発火 (doublet, triplet) に引き続く、非常に高頻度 (200~300 Hz) の複数の運動単位の発火である。例外は糖原病における cramp で、この場合は電気的には静止状態である。正常人でも夜間就寝時や、激しい運動・発汗に伴って起こることはよく知られている。筋の他動的伸展で治まることが多い。そのほか妊娠時や甲状腺疾患、尿毒症、ALS などにもみられる。局所の細胞外カリウム濃度の上昇が関与しているとされる。

⑯ 片側顔面痙攣

顔面神経の起始部での血管による圧迫や、顔面神経麻痺の後遺症として起こる片側の顔面筋の攣縮で、多くの筋は同期して収縮する。筋電図学的には、多くは myokymia または fasciculation の連発放電であり、圧迫による脱髄や局所のカリウムチャネルの障害、顔面神経核の興奮性の上昇などが原因している。

⑰ テタニー

感覚神経も含めた興奮性の上昇により生じる運動単位の自然発火で、筋電図学的には反復放電 (repetitive discharge: 2 連発 doublet, 3 連発 triplet) を特徴とする。手足のしびれ感を伴う。低カルシウム血症や過呼吸などによるアルカローシスが原因となる。

要 旨**不随意運動の的確な診断**

梶 龍児

不随意運動の臨床診断は、治療法を選択のために重要であるが、しばしば困難であることが多い。本稿ではその的確な診断を下すためのポイントについて概説する。

脳外誌 12: 402-404, 2003