

【運動系】 不随意運動 部位とパターンをどう診るか

能勢裕里江・横田隆徳

ポイント

- ◎不随意運動の部位・運動パターン、増強・減弱する状況をよく観察する。
- ◎運動の正確な記録と経時的な変化をみるためにビデオ撮影を心がける。
- ◎診察から考えられる運動を電気生理学的検査などで評価し、運動の起源を推定する。
- ◎不随意運動の原因となっている疾患を念頭に置いて診察をする。

不随意運動の診察に際しては、まず不随意運動を誘発する状況や因子(安静時、姿勢時、運動時、精神的ストレス負荷時など)が何であるか、どのような運動パターンであるか(部位や振幅、頻度、速度、相互の関連性、規則性の有無など)についてよく観察する。不随意運動のなかには経過とともに無治療で消失するものや、睡眠や覚醒により変動するものもある。言葉による表現だけでは不十分な場合や、経過とともに変化していく様子を評価し検討するためには、ビデオ撮影が不可欠である。表面筋電図や針筋電図による記録と、原因検索としての脳・脊髄MRI、誘発電位、脳波などが、運動の性質を知り理解を深めるうえで役立つ。

不随意運動は、運動の出現する部位により大きく3種類に分けられ、さらに運動の性質でいくつかに細分される。

1)筋束のレベルに生じる不随意運動：筋線維束性収縮やミオキニアなどがこれに相当する。

2)個々の筋および少數の筋群を侵す不随意運動

動：そのうち律動的なものが手指振戦やミオトニアで、非律動的なものがミオクロース、半側顔面攣縮、チック、動く足趾などである。

3)四肢や体幹レベルの動作：紋切り型の運動の繰り返しからなるものに頭頸部の振戦、ミオトニア、チック、バリズム、痙性斜頸があり、不規則な運動が連続するものとしてミオクロース、舞蹈運動、ジスキネジア、アテトーゼ、ジストニア、さらに特定の動作に際して生じるものとして書痙などがある。

各不随意運動について表1にまとめて示す。種類は多いが、各不随意運動の性質を理解したうえで運動をよく観察し、原因となっている疾患や似ていると思われる運動を念頭に必要な診察や検査でアプローチしていく。以下に、各不随意運動について、特に臨床的に頻度が高く重要と思われるものについて重点的に述べる。

筋線維束性収縮(fasciculation)

筋束に生じる不規則なピクピクとした筋攣縮であり、通常は関節運動効果を示さない。随意的筋収縮をさせた後に筋を弛緩させたり、軽く叩いたりすると誘発されやすい。生理的な fasciculation もある。下位運動ニューロンの障害(神経根、神経幹、末梢神経)により生じる。

ミオキミア(myokymia)

筋表面をさざ波が伝わっていくようにみえる、fasciculation と比較するとやや粗大な不随意筋収縮で、ゆっくりと周囲に波紋のように広がっていくようにみえる。随意運動の障害となることは少なく、自覚していないことが多い。肉眼的な観察が困難な場合には皮膚に斜めから光を当てて注意深く観察する。

針筋電図検査でミオキミアが疑われる場合には、多巣性運動ニューロバチー、多発性硬化症、radiation plexopathy などの除神経をきたす疾患の鑑別を行う。発症機序は不明だが、体肢筋に生じるものでは神經筋接合部のような末梢部から生じるという説が有力である一方、顔面ミオキミアでは下位運動ニューロン障害の細胞体に由来する電気活動ではないかとされている。

振戦(tremor)

ほぼ一定のリズムで主動筋と拮抗筋が交代性かつ周期性に収縮する(reciprocal な)不随意運動をいう。出現する状況(安静時、姿勢時、動作時)、周期数、振幅などにより鑑別を進めていく。振戦に左右差がある場合や経過とともに増悪がみられる場合には、変性疾患によるものをより考えやすい。代表的な振戦を以下に述べる。

安静時振戦

Parkinson 病が有名で、主に手指が、強くなると上肢全体や頸部などにまで広がり、4~6 Hz 程度の周期を有する。安静時に最も顕著に表れ、動作時には減弱または消失する点で、姿勢時、動作時振戦と区別ができる。Parkinson 病の多くの例では、拇指と示指を伸展対立させた状態で、丸薬をまるめるような pill-rolling tremor がみられ、片側の手指または足から始まり、同側の手足に及んで対側に波及することが多い。

姿勢時振戦

本態性振戦(essential tremor)、生理的振戦、末梢神経障害に伴う振戦、肝性脳症、甲状腺機能亢進症や低血糖などによる振戦がある。上肢を挙上し肢位を保った際に誘発される。本態性振戦は振戦全体の中でも最も多くみられる。振戦を止めようと意識することで増強する点が、Parkinson 病などの安静時振戦と異なる。生理的振戦は、姿勢時に生理的にみられるふるえが増強され、速さが 8~12 Hz 程度の振戦で、通常は肢位保持や動作遂行中に著明となる。主に手指末梢にみられ、精神的緊張や疲労時などには増強する傾向がある。

動作時振戦

随意運動に伴って、あるいは随意運動の企図のみでも生じるもので、姿勢時振戦とは異なり揺れの方向や周期は不規則で、より速い運動であることが多いという特徴がある。小脳性振戦(アルコール性、薬剤性など)、企図・動作時ミオクロースなどに分類され、脳血管障害、多発性硬化症、脳炎などが原因となる。

表 1 各不随意運動の特徴と性質

		頻度(Hz)	持続時間(sec)	分布
筋線維束性収縮		1回/1~30秒	0.03以下	全身
ミオキミア		さまざま	0.1以下	全身
振戦	バーキンソニズム	4~6	0.05~0.1	四肢
	本態性	4~6	0.05~0.1	四肢、頸部
ミオクローヌス	皮質性	1回/1~30秒	0.05以下	四肢遠位、顔面
	脳幹性	1回/1~30秒	0.5以下	四肢近位筋、体幹筋、屈筋群優位
	脊髄性	1回/1~30秒	0.5以下	一肢、両下肢、隣接する体幹筋
バリズム		0.5~2	0.2~1.5	四肢近位、通常片側
舞踏運動		0.4~1.5	0.1~1.0	顔面、四肢遠位
ジスキネジア		さまざま	さまざま	全身
アテトーゼ		0.1~0.3	1.0~3.0	四肢遠位
ジストニア		持続性	3.0以上	顔面、頸部、体幹、四肢近位

皮質性振戦、口蓋振戦

そのほかに有名な振戦としては、皮質性振戦(cortical tremor)、口蓋振戦(palatal tremor, palatal myoclonus)などがある。

皮質性振戦は、ミオクローヌスによる末梢の筋収縮由来の感覚入力が、次の皮質反射を誘発し続けることによって7~10 Hz程度の振戦をきたすもので、特にわが国ではBAFME(benign adult familial myoclonus epilepsy)患者でみられることが多い。本態性振戦と鑑別が困難な場合もあるが、てんかんの既往や家族歴、表面筋電図でreciprocityがない点やクロナゼパムが著効するという点などが鑑別の助けとなる。

口蓋振戦は、軟口蓋にみられる約2~3 Hzの不随意な律動性の収縮で、長い間単相性のミオクローヌスと考えられてきたが、持続する律動運動のために振戦と分類されるようになった。他の振戦とは異なり睡眠中でも持続する点が特徴的である。本態性のものと症候性のものがあるが、症候性のものではGuillain-Mollaret三角(小脳歯状核、赤核、下オリーブ核を結ぶ

三角)に障害をきたすさまざまな脳幹病変が原因となる。

振戦の鑑別

これらの振戦の鑑別にあたっては、固縮、無動、姿勢異常、ジストニア、小脳症状、錐体路徵候、ニューロパチー、歩行状態、全身所見(甲状腺腫の有無など)の有無についても十分診察を行い、必要な検査を検討する。主な振戦の責任病巣としては、Parkinson病の振戦では基底核一視床一前頭葉(補足運動野、運動前野)と小脳一視床一運動野という2つの系が関与していると考えられている。本態性振戦に関しては大脳の知覚運動野がジェネレーションに重要な役割を果たすことが示唆されているものの、そのほかの中脳神経系、末梢神経系の機能障害なども報告されており、いまだ機序は不明である。

ミオクローヌス(myoclonus)

突発性で持続の短い不規則な不随意筋収縮で、

律動性	主動/拮抗筋間		増強/減弱	睡眠時	責任病巣
	相反性	同期性			
—	—	—	軽く叩くことで誘発	+	下位運動ニューロン
—	—	—	動作時増強など、さまざま	±	さまざま(一般的には末梢神経)
+	+	—	安静時観察可、動作時減弱	—	基底核-視床-前頭葉 小脳-視床-運動野
+	+	—	姿勢時増強	—	大脳知覚運動野など
±	—	+	感覺刺激や随意運動で増強	—	中心溝付近
±	—	+			脳幹
±	±	±	通常ないが、刺激による増加もあり	+	脊髄
—	±	+	精神的緊張により増強	+	視床下部、視床下部-淡蒼球路
—	±	—	精神的緊張により増強	—	尾状核、被殻
—	—	—	運動誘発などあり	±	大脳基底核
—	—	+	精神的緊張により増強	—	被殻、尾状核、被殻外側
—	—	+	運動や感覺刺激により増強/軽減 精神的緊張により増強	—	不明(ドバミン過剰)

四肢や顔面の筋あるいは筋群がピクッと収縮して起こる。主動筋と拮抗筋が同時に収縮することが多いが、個々の筋および少数の筋群から、体幹全体、さらには四肢、顔面領域のすべてを含む広範な領域に及ぶ。異なる筋でみられる運動がしばしば同期している点、一つの筋内では常に同じ箇所の攣縮が繰り返されることが線維束攣縮とは異なる。分類は出現状況や原因疾患などによりさまざまだが、責任病巣を推定するうえでは生理学的発生源による分類が有用である。病変分布が多岐にわたり発生源を推定できないものもあるが、大きくは皮質性、脳幹性、脊髄性(脊髄髓節性、固有脊髄路性)に分けられる。前者2つにはいずれも刺激過敏性を有しクロナゼパムが著効する点が特徴的である。まずは診察で発生起源を推定し、表面筋電図や体性感覚誘発電位(SEP)などの生理学的検査により鑑別を進めていく。

皮質性ミオクローヌス

四肢遠位部や顔面に多く見られ、刺激(感覺、

音、光、腱反射)や随意運動により増強される(皮質反射性ミオクローヌス)場合や、てんかんを伴う場合などに疑う。表面筋電図で筋放電持続時間が短いことや、脳MRIで信号変化を、またSEPでgiant SEPやC-reflexの有無を確認し、鑑別を進めていく。責任病巣は大脳皮質—感覺運動野の神経細胞とされている。

脳幹性ミオクローヌス

全身性の単収縮 jerk が四肢近位筋や体幹筋、屈筋群優位に同期性に生じる場合に疑う。代謝性脳症の一部などが含まれる。

脊髄性ミオクローヌス

一肢あるいは両下肢、隣接する体幹などに律動性にミオクローヌスが生じ、睡眠中も持続している際に疑われる。一般には感覺刺激による増強は脳性のものと比較し少ないとされているが、離れたレベルからの刺激に反応して、吻側または尾側方向にミオクローヌスが伝播していく。

くものは、固有脊髄性ミオクローヌスと呼ぶ。表面筋電図から脊髄性が疑われる場合には、脊髄虚血や血管異常、腫瘍、脊髄炎、運動ニューロン疾患などの脊髄病変検索を行う。

そのほか

そのほかに有名なものとして、羽ばたき振戦がある。上肢全体を伸展し左右に外転拳上し保持した際に、手指・手関節にみられる、重力方向に急速相をもつ運動をいう。振戦というが、振戦とは異なり周期性はみられない。これは等尺性筋収縮の中断によって生じる振戦で、肝性脳症、尿毒症や低酸素などの代謝性脳症のほか、視床や中脳の小さな血管障害性病変でも生じることが知られている。

バリズム(ballism)

上肢または下肢を近位部から投げ出すような大きく激しい不随意運動であり、数秒に1回程度の頻度で不規則に繰り返し生じる。多くの場合、片側の上下肢に見られ、片側バリズムと呼ばれている。原因の大部分は血管障害で、責任病巣は対側の視床下核または視床下核一淡蒼球路にあり、障害の直後から運動を生じるとされている。

舞踏運動(chorea)

四肢遠位優位にみられ、比較的早く滑らかな、踊っているような不随意運動をいう。運動のパターンも速度も、あたかも随意運動であるかのような自然さをもつ不随意運動である。全身のあらゆる部位に生じ、リズムはなく不規則で、顔面では、顔をしかめたり、口唇を突き出したりすることが多い。安静時に持続し精神的緊張により増強するが、深睡眠時には消失する。

Huntington 舞踏病が有名だが、原因は変性疾患、代謝性疾患、薬剤性などさまざまである。尾状核、被殻の神経細胞減少が GABA 欠乏をきたし、淡蒼球や黒質での抑制がとれることが原因と考えられている。

ジスキネジア(dyskinesia)

舞踏運動、ジストニア、振戦、バリズム、アテトーゼ、チック、ミオクローヌスなどが一つあるいは複数の組み合わせで起こる運動の総称をいう。全体としては不規則で多様な運動でありながら、一人の患者内では一定のパターンを示すことが多い、頸部や四肢で舞踏運動よりはやや遅い不随意運動として認められる。口をもぐもぐさせるような比較的ゆっくりした運動(口舌ジスキネジア)や、斜頸や頸部後屈のような比較的 tonic な姿勢異常と、頸の前後屈や回旋運動などの繰り返しから成るものなどがある。

抗精神病薬や抗 Parkinson 病薬の長期内服患者では高頻度で遅発性ジスキネジアを認めるため、薬剤服用歴の精査が不可欠である。この他、発作性ジスキネジア(paroxysmal dyskinesia)があり、突然の運動で誘発されるもの、突然的に起こるもの、長時間の運動後に生じるもの、睡眠中に起こるものなど、発作型・病因はさまざまである。

アテトーゼ(athetosis)

四肢遠位部優位にみられる持続時間の長い、肢をねじるような運動で、一つの肢位がしばらく持続した後、次の肢位にゆっくりと変化するようにみえる、随意的には真似しがたい不規則な運動である。舞踏運動と一緒にみられることが多いため、適宜舞踏運動の原因も含め鑑別を勧める必要がある。脳性麻痺や低酸素脳症、核黄疸によるものが有名で、ジストニアを伴うこ

とが多い。主病変は被殻、尾状核、被殻外側に存在する。

ジストニア (dystonia)

体の一部または全身に持続性の筋収縮をきたすもので、姿勢異常や捻転、反復運動を生じる。異常な筋収縮がパターンを有する点が、舞蹈運動、アテトーゼとは異なる。このほか、特定の動作や姿勢、感覚刺激で症状が出現したり増悪したりする(sensory trick)，ある動作の際に不必要的筋が不随意に収縮してジストニアを呈す

る(overflow phenomenon)，筋トーヌスは低下している、なども特徴的である。精神的ストレスで増強し、睡眠時に消失するなどの特徴がある。局所性ジストニアとしては眼瞼痙攣、痙性斜頸、Meige 症候群などがある。原因はさまざまだが、脳症、脳血管障害、薬剤性などのほか、遺伝性変性・代謝性疾患も多く存在する。ジストニアはParkinson 病などのように明らかな病理はないが、ドーパミンの絶対的・相対的な過剰が原因で直接路の過剰興奮が起こることが原因と考えられている。