

神経内科：筋疾患

40-050 デュシェンヌ型筋ジストロフィーの筋病理所見について正しいのはどれか。

- ア. 筋線維が筋線維束単位で萎縮する。**筋線維(=筋細胞)**
 - イ. 筋線維の直径はいずれもほぼ等しい。**大小不同がおこれる。**
 - ウ. 筋線維が結合組織や脂肪組織に置換される。**= 仮性肥大**
 - エ. 筋形質膜にジストロフィン蛋白がみられない。
 - オ. リンパ球などの炎症性細胞の著しい浸潤がみられる。**はい。炎症がおこるのは筋炎である。**
1. ア、イ 2. ア、オ 3. イ、ウ
 4. **ウ、エ** 5. エ、オ

筋ジストロフィーの遺伝形式

- ・ 伴性劣性遺伝
デュシェンヌ型、ベッカー型
- ・ 常染色体劣性遺伝
肢帯型、福山型(先天性)
- ・ 常染色体優性遺伝
顔面肩甲上腕型

42-086 筋ジストロフィーで正しいのはどれか。

2つ選べ。

- 1. デュシェンヌ型は男児に発症する。**伴性劣性遺伝であり、男児のみ。**
- 2. デュシェンヌ型では心筋障害はまれである。**おこる。**
- 3. 肢帯型は常染色体優性遺伝である。**劣性**
- 4. 顔面肩甲上腕型は仮性肥大が特徴である。**はおこらない。仮性肥大がおこるのは、デュシェンヌ型。**
- 5. 先天性筋ジストロフィー(福山型)は精神遅滞を伴う。

44-088 Duchenne 型筋ジストロフィーで頻度が低いのはどれか。

- 1. 兄弟発症
- 2. 呼吸不全
- 3. 心機能障害
- 4. 胸腰椎の変形
- 5. **脳萎縮 知能障害はおこらない。**

45-P-084 筋疾患で正しいのはどれか。

- 1. **福山型(先天性)** Duchenne 型筋ジストロフィーは中枢神経系形態異常を伴う。
- 2. **Duchenne** Becker 型筋ジストロフィーは5歳までに発症する。**Becker型は5歳以降に発症する。**
- 3. 顔面肩甲型筋ジストロフィーは腰臀部の筋から発症する。**顔面肩甲型筋ジストロフィーでは、顔面、肩甲帯の筋から萎縮する。**
- 4. **肢帯** 筋強直性筋ジストロフィーはミオトニアがみられる。
- 5. 肢帯型筋ジストロフィーはミオパシー顔貌がみられる。**筋強直性**

46-A-091 皮膚筋炎で誤っているのはどれか。

- 1. 女性に多い。
- 2. 四肢近位筋の筋力が低下する。
- 3. 赤沈が亢進する。**上昇 炎症、CRP上昇、赤沈値亢進等の炎症症状がみられる。**
- 4. **血中CK値が低下する。筋の壊死によりCK値が上昇する。**
- 5. 悪性腫瘍を高率に合併する。

47-A-091 Duchenne 型筋ジストロフィーについて正しいのはどれか。

- 1. 横隔神経麻痺を生じる。**神経麻痺ではなく、筋の障害である。**
- 2. 閉塞性換気障害を生じる。**はい。拘束性(呼吸筋の筋力低下により、胸部がたかたかにならないため、肺活量が低下し拘束性換気障害となる)**
- 3. 側弯症は呼吸機能に影響しない。**おこる。側弯症により胸部が変形。**
- 4. **呼吸障害ではPaCO₂が上昇する。**
- 5. 呼吸不全は5歳以下から生じることが多い。**呼吸不全は末期の症状であり、20歳前におこる。**

48-P-082 Duchenne 型筋ジストロフィーについて、厚生省筋萎縮研究班の機能障害度分類によるステージとリハビリテーションの内容の組合せで正しいのはどれか。2つ選べ。

- ①. ステージ2——下腿三頭筋のストレッチ
2. ステージ3——下肢装具による歩行訓練
3. ステージ4——非侵襲的陽圧換気療法の開始
4. ステージ5——中殿筋の最大抵抗運動
- ⑤. ステージ6
——座位保持装置による脊柱変形の予防

下肢三頭筋の短縮がおきやすく歩行しにくくなるためストレッチを行う。
装具が必要なのは、ステージ4である。

50-A-092 筋強直性ジストロフィーにみられるのはどれか。2つ選べ。

1. 痙縮 筋萎縮、筋力低下がおこる。
- ②. 下垂足 下肢遠位筋の筋力低下によっておこる。
- ③. 斧状顔貌 顔面筋の筋力低下によっておこる。
4. ジストニア ミオトニアがおこる。
5. 有痛性けいれんは多発性硬皮症でおこる。

50-P-092 Duchenne 型筋ジストロフィーの特徴で正しいのはどれか。

- ①. 下肢筋力が上肢筋力より早く低下する。上肢遠位筋(手指)は後期まで保たれる。
2. 出生時から筋緊張低下がみられるのは福山型である。
3. ~~15~20歳~~で歩行不能となる。10~12
4. ~~常染色体劣性遺伝~~である。1対性1対性
5. ミオトニア現象を認めるのは、筋強直性ジストロフィーである。

④ 筋強直性ジストロフィー

常染色体優性遺伝病

手指握るとほかほか開けおこすの筋強直(ミオトニア)と
胸鎖乳突筋、表情筋、四肢遠位筋の萎縮がおこる。
知覚障害をおこすこともある。

ミオトニア顔貌(斧状顔貌)を呈する。