

後天及先天的肌肉病變

◎林口長庚神經內科系神經肌病科主治醫師 朱俊哲

現 代人因為生活壓力大，常常會抱怨這裡無力那裡酸痛，如果有四肢漸進性無力或肌肉萎縮現象，又缺乏一些感覺神經的問題，則可能必須考慮是否有肌肉病變。廣義的肌肉病變是因肌纖維或周圍結締組織、血管發生病理、生化或電生理變化，引起肌肉構造或功能的疾病，而非續發於中樞或末梢神經之病變。這些肌肉疾病可見於各年齡層，而年老者多伴隨有其他疾病，例如癌症內分泌失調及其他內科疾病。一般而言，肌肉病變多發生於年紀輕或小孩子較多，而且愈年輕得病者其預後愈差，愈晚發病者其預後愈佳，但也會因疾病不同而異。這些疾病包括後天及先天的肌肉病變。下面則列舉一些較常見的疾病。

● 後天性肌肉病變

一、發炎性肌病變

發炎性肌病變代表以發炎細胞為主要特徵。雖然致病機轉目前仍未完全了解，但根據臨床組織、肌電圖及血清檢查即可診斷，包括原發性的皮肌炎、多發性肌炎、包涵體肌炎及續發性與結締組織疾病、巨細胞及肉瘤細胞、嗜伊紅性症候群及肌炎及與傳染病（病毒、寄生蟲、蠕蟲、細胞及黴菌）所導致之肌

肉病變。

1. 皮肌炎：皮肌炎為最易辨認之發炎性肌病變，分為成人及幼年型，臨床類似，但預後與治療不同。臉部有紅斑、脫屑及微血管擴張病變。延伸至臉頰部分稱為 heliotrope sign。在頸部、手腳伸肌關節太陽常曝曬的地方，易有紫紅腫皮疹，稱為 Grottron's papules。眼眶邊紅腫及壞死性血管炎可見於症狀嚴重的患者，指尖微血管通常會增大及變形。肌肉疼痛在幼童報告較多，在成人較少。肌無力通常呈現漸進性，首先影響至肌肉近端如頸伸肌、肢帶肌、髖伸屈肌，且會進行至遠端肌。三分之一病人有吞嚥困難，乃因發炎引起食道蠕動不正常；但呼吸肌、顏面肌較少受侵犯。此病常造成關節、心臟、肺部之血管炎，許多醫師認為有此疾病的患者，罹患癌症的機率相當大，約為正常 5-11 倍，大於 50 歲男性機率更高，大部分惡性腫瘤在發生肌炎前或同時期被發現。

2. 多發性肌炎：多發性肌炎並不是無皮疹變化之皮肌炎。兩者雖有類似臨床特徵，但病理機轉並不相同。多發性肌炎較少發生於 20 歲前，臨床表徵會出現肌無力，病程為亞急性或漸漸發

生，近端肌肉及頸部屈肌易受影響，吞嚥困難亦相當常見，呼吸衰竭較皮肌炎少，約三分之一病人有肌肉疼痛。心臟及肺部併發症類似皮肌炎，且有較高得到癌症的機率。

二、週期性麻痺

週期性肌麻痺主要以重覆性、短暫性地發作為主要特徵。在休息或睡眠時發作，絕不會發生於激烈運動中，雖然這也是一個誘發因素。大部分的病人發作皆是由於續發性的週期性麻痺，因為電解質（鉀離子）的不平衡。此病會漸漸造成肌肉無力，即使在沒發作時，可能是由於急性發作後造成肌纖維累積性的傷害。最常見續發性低血鉀週期麻痺，原因為甲狀腺功能亢進、腎小管酸化症、腎上腺產生睪固酮的腺瘤及大腸絨毛腺瘤等。事實上幾乎所有的週期性麻痺有相類似的臨床表徵，約 20 至 30 歲發病，大部分為男性，非發作期的肌力為正常。

三、代謝性肌病變

大部分代謝性肌病變，臨床表徵為動態性而非靜態性，故運動耐受力差，患者常以此為主訴。大部分有肝醣、脂質及嘌呤代謝問題病人，其主要症狀為降低運動耐受力及間歇性肌肉疼痛或肌尿蛋白，因此有以上症狀則顯示有代謝性肌病變問題及生化能量的缺損。先天性代謝性肌病變包括肝醣代謝缺損、脂質代謝缺損、粒腺體肌病變；後天性因為甲狀腺、副甲狀腺、腎上腺功能過高或過低所引起的肌病，和因服用大量

腎上腺皮質荷爾蒙（即俗稱美國仙丹）所引起的肌病變。

● 先天性肌肉病變

出現於出生或青少年期發生的肌肉疾病，為遺傳性或偶發性，臨床上分為兩類，一類為先天性肌肉失養症，是指出生時或出生後數月內即出現的肌力或肌張力低下。其肌肉病理變化出現肌營養不良的特徵，預後較差；另一類為非進行性先天性肌肉病變，多數進展緩慢，相對良性。肌肉組織病理、組織化學或超微病理檢查可發現具有特徵性的改變。由於這些先天上的肌肉疾病臨床主要以肌肉無力為主，可伴隨著全身其他器官的病變，確定診斷必須由基因或者病理切片來證實。

● 結論

正確診斷肌肉疾病有賴於神經肌肉專家的病史詢問及臨床檢查、血清檢查與肌酸酶肝值 CPK 的高低、肌電圖、骨骼肌核磁共振以及最重要的肌肉切片檢查及電子顯微鏡檢查皆可提升診斷的正確性。目前雖然許多肌肉疾病無法治癒，但是仍應該針對其臨床症狀，早期診斷。若為家族性遺傳疾病的話，可以基因診斷方式了解其預後性；而後天性的肌肉疾病有些是可以治療的，如多發性肌炎及一些代謝性疾病造成的肌病變，治療的效果是不錯的。故若有肌肉無力症狀則應及早就醫。☎