

告示番号 17 疾患群 神経・筋疾患

疾病名	10 から 16 までに掲げるもののほか、筋ジストロフィー(ベッカー型筋ジストロフィー)
-----	--

概念・定義

臨床症状はデュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) に類似するが、発症時期や進行がより遅く、歩行不能時期は少なくとも 15 歳以降である。DMD と鑑別が困難であるような早期発症例から、成人後期発症まで重症度に幅がある。発症すると緩徐に運動機能低下を示すことも多い。小児期にたまたま行った検査によって未発症の状態で高 CK 血症を認めたことを契機に診断に至る例も多い。

臨床症状

臨床症状はデュシェンヌ型筋ジストロフィー (DMD) に類似するが、発症時期や進行がより遅く、歩行不能時期は少なくとも 15 歳以降である。DMD と鑑別が困難であるような早期発症例から、成人後期発症まで重症度に幅がある。発症すると緩徐に運動機能低下を示すことも多い。小児期にたまたま行った検査によって未発症の状態で高 CK 血症を認めたことが契機になり診断に至る例も多い。運動が誘因となり下腿などの筋痛を認めることが多く、日常生活に影響を及ぼすこともある。小児期であっ

ても心筋症を発症することがある。知的障害、発達障害、精神症状を合併する場合もある。

治療

根本的治療法は現在までのところ見いだされていない。必要に応じて、リハビリテーション、呼吸障害、心機能障害や側弯や関節拘縮に対する治療を行う。デュシェンヌ型で承認されているステロイド治療についてはエビデンスに乏しい面があるが使用されている場合がある。プレドニゾロンは本疾患に承認はされていないものの保険上は認めるとの通知がなされている。