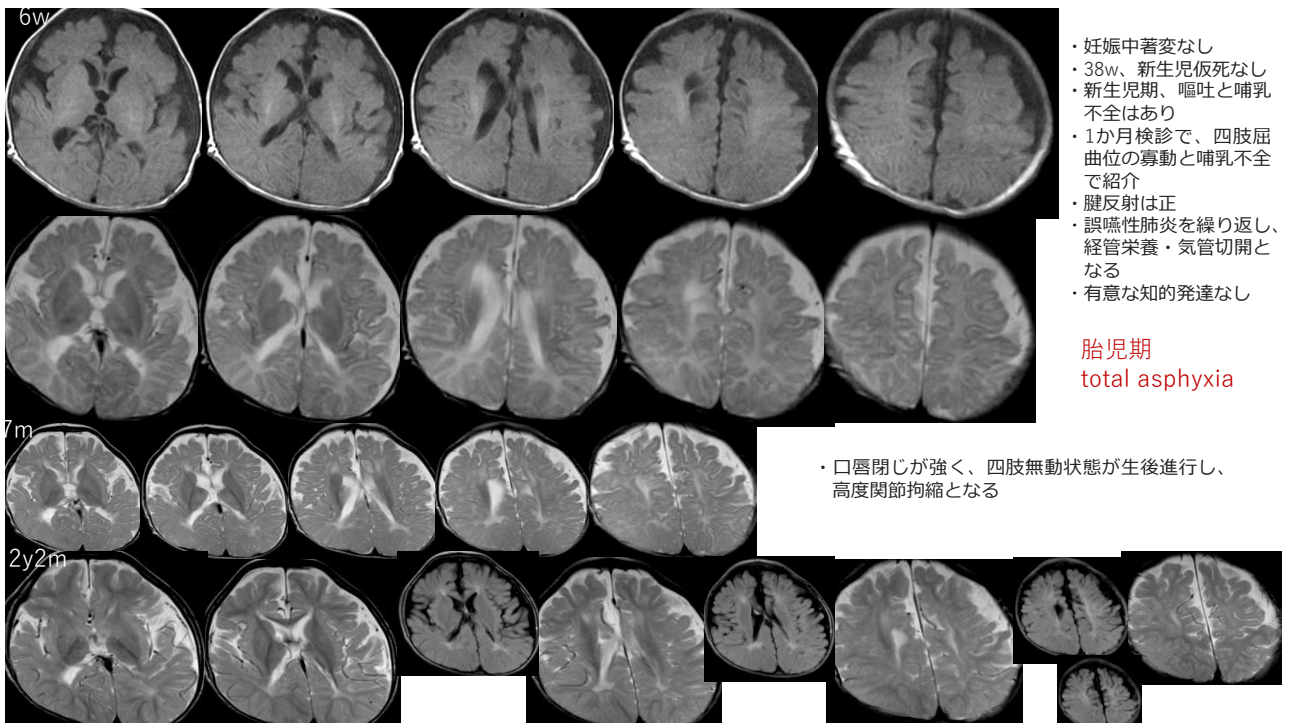


# 脳性運動障害性ミオパチー

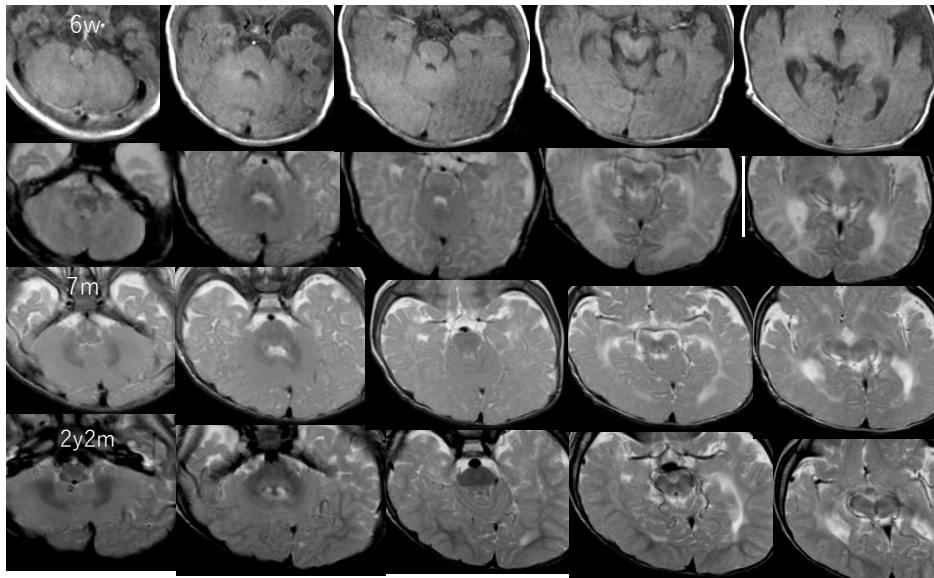
横地健治



1

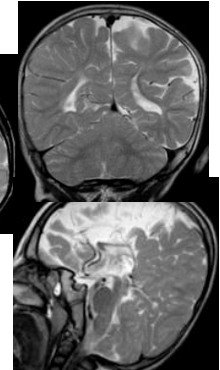


2

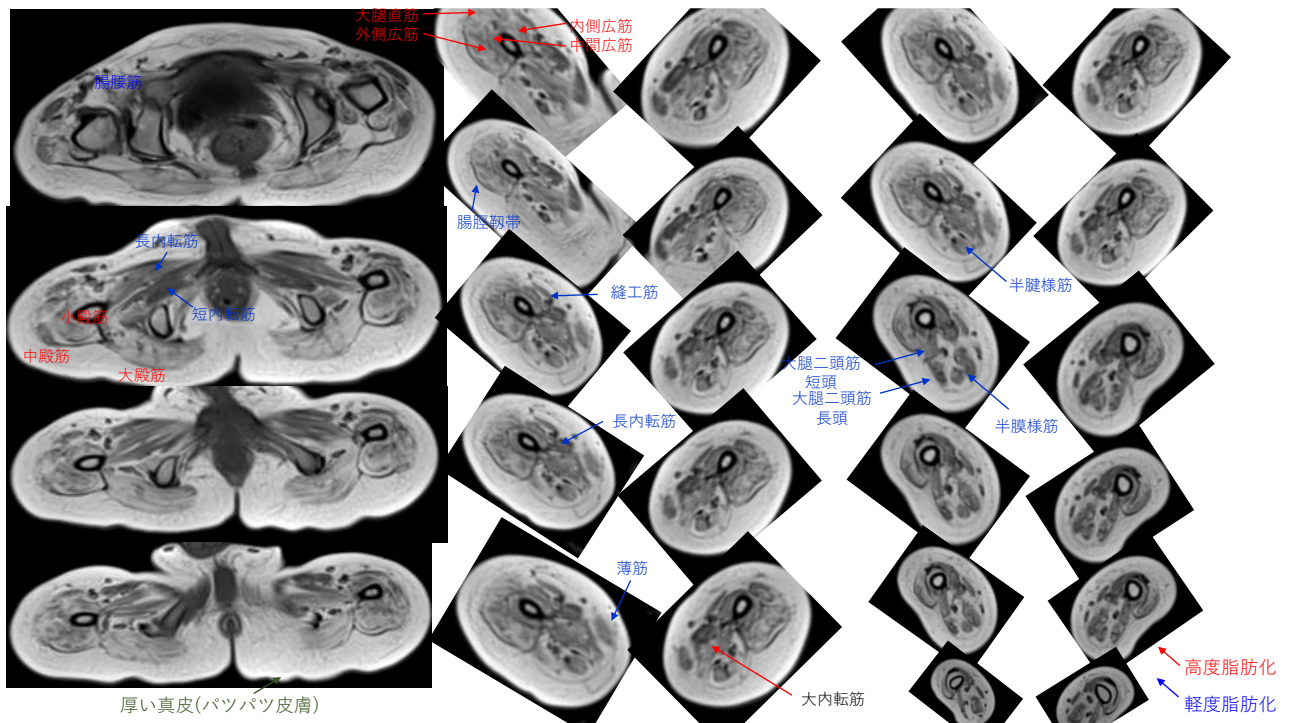


- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
  - 体幹屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 無動

胎児期  
total asphyxia



3



4



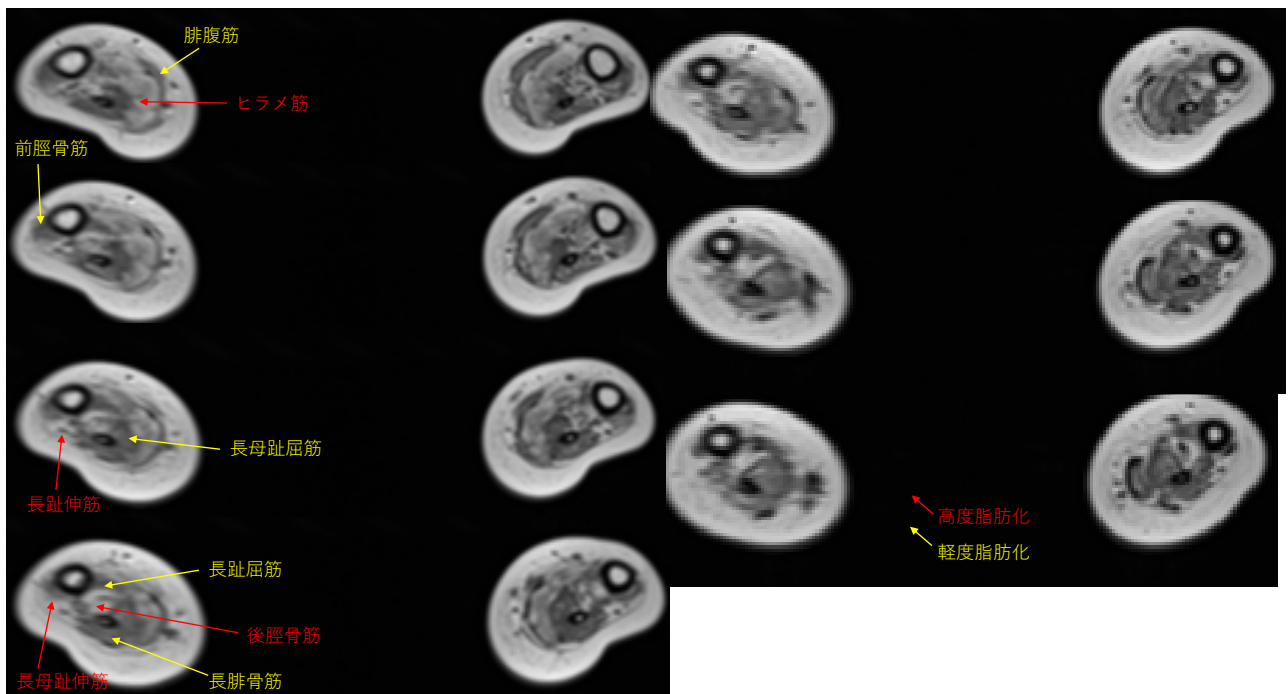
- 股半伸展・半外転・外旋拘縮
- 膝半屈曲拘縮

高度脂肪化筋は

- 大殿筋
- 腸腰筋
- 大内転筋
- 大腿四頭筋

- 全筋が高度脂肪線維化して無動になっているわけではない
- 全筋が常時収縮状態で、高度脂肪化筋は短縮強靱線維化で拮抗筋に対抗しているか

5



6



- 舟底足・踵は後方挙上偏位
- 軽度外反・背屈
- MP屈曲

高度脂肪化筋は

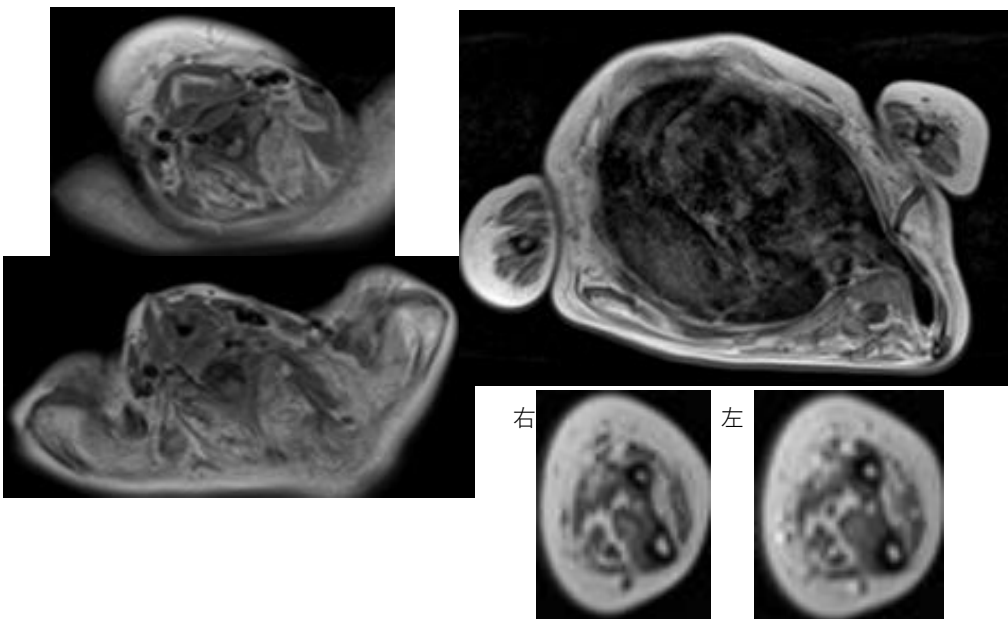
- ヒラメ筋 ←筋容量は大きいので肥大後脂肪化であろう
- 後脛骨筋
- 長趾伸筋
- 長母趾伸筋

燃え尽きやすい

舟底足は

- 腓腹筋が後方から引き上げ（ヒラメ筋は短縮強靱線維化）
  - 前脛骨筋が前方から引き上げ（長指伸筋は短縮強靱線維化）
- 軽度外反にとどまっているのは
- 長腓骨筋＞後脛骨筋だが、後脛骨筋が短縮強靱線維化で対抗

7



- 後頸部筋は全体的の高度脂肪化あり。体幹筋も脂肪化は著明
- 上腕筋は全体的に脂肪浸潤あるが、筋は同定できる
- 前腕筋は総じて脂肪浸潤あるが、深指屈筋はこれを免れる

8



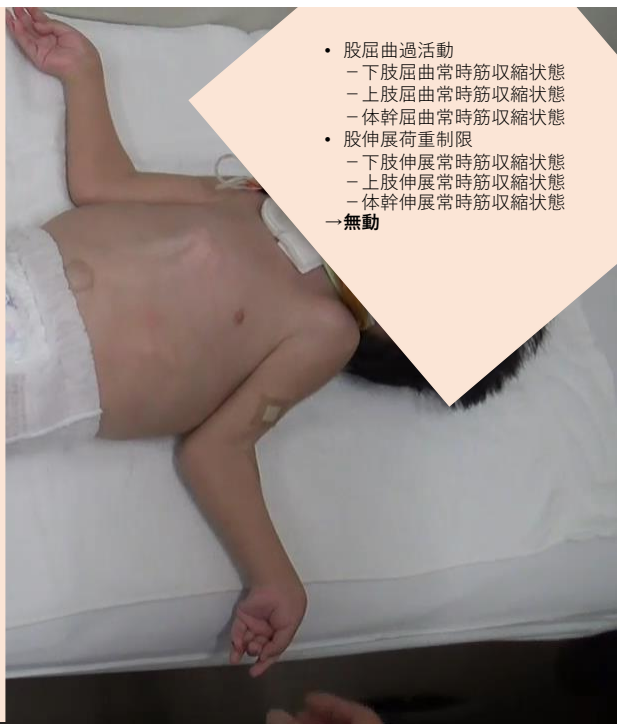
- 体幹は中間位
- 肩拳上で内転位
- 肘屈曲
- 手軽度背屈で尺屈
- 手指軽度屈曲

高度脂肪化筋は

- 体幹筋

➤ 全筋が高度脂肪線維化して無動になっているわけではない

- 股屈曲過活動
    - 下肢屈曲常時筋収縮状態
    - 上肢屈曲常時筋収縮状態
    - 体幹屈曲常時筋収縮状態
  - 股伸展荷重制限
    - 下肢伸展常時筋収縮状態
    - 上肢伸展常時筋収縮状態
    - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 無動



9

40歳代

笑顔でいつも反っている



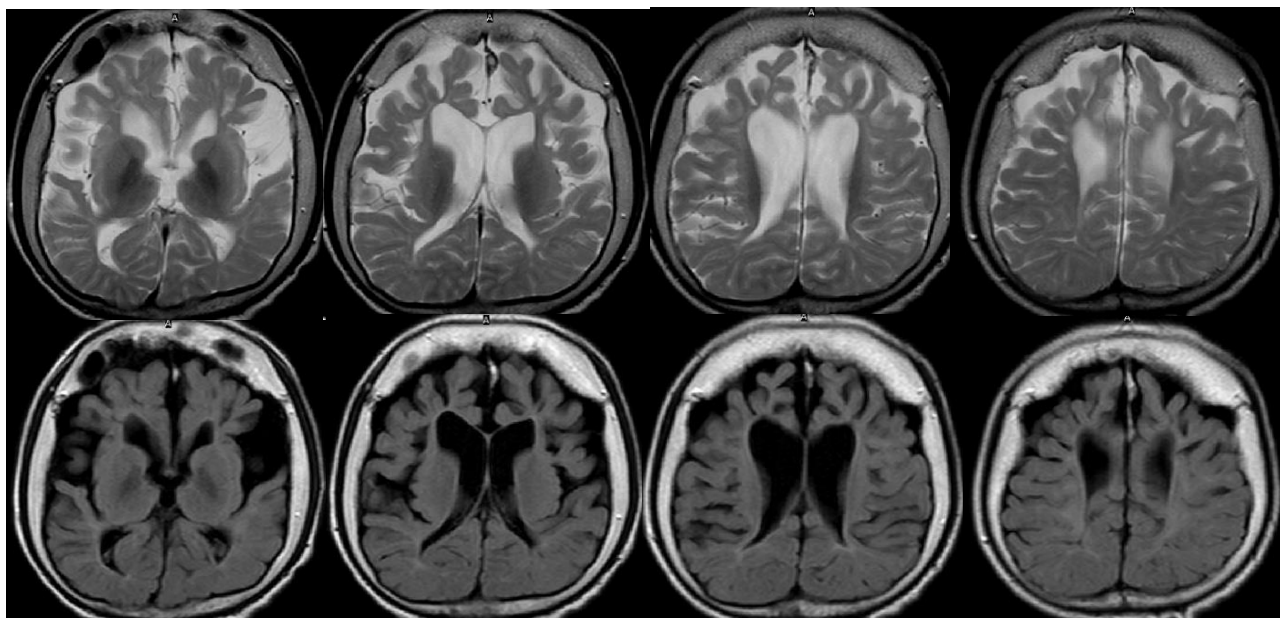
- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 持続性筋過活動状態
  - 共存型

- 股屈曲内転は、左の方が強い
- 膝は $-10^{\circ}$ の伸展（最大屈曲は左の方が大）
- 右足は $-70^{\circ}$ 、左足 $-10^{\circ}$ の伸展

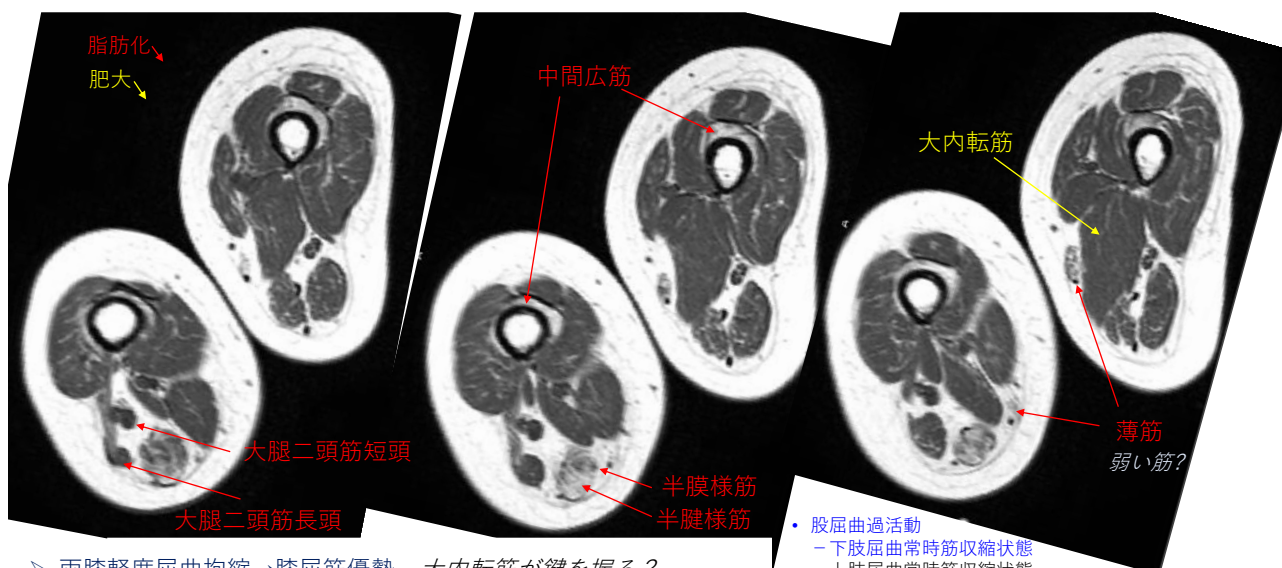
✓ 下肢伸展パターンは右の方が強い

10

周生期著変なし



11



- 両膝軽度屈曲拘縮→膝屈筋優勢 大内転筋が鍵を握る？
- 中間広筋は屈筋に抗しきれなく燃え尽き 膝伸展位の強靱線維化

- 股屈曲内転・膝屈曲が強い左の方が太い。左大内転筋が肥大
- 大腿二頭筋長短頭・半腱様筋・半膜様筋は右が弱い。薄筋は両側弱い。縫工筋は弱くない

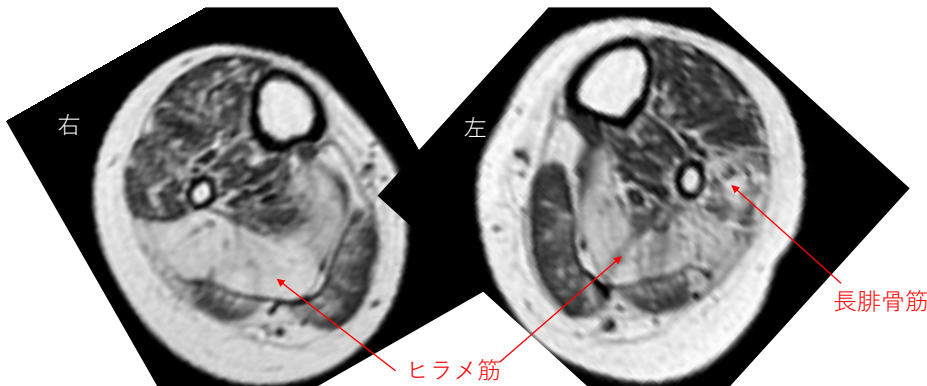
常時股膝伸展優勢

→中間広筋は常時伸展筋収縮状態となり、前部と大腿骨隣接部のみ脂肪化して短縮強靱線維化

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態



12



- ヒラメ筋は全体的に脂肪置換している（右の方が強い）。容量低下はない
- 左長腓骨筋は中等度脂肪置換している

	筋脂肪化		
	右	左	大腿の太い方（屈曲程度が大）
腓腹筋	+	+	
ヒラメ筋	+	+	
長腓骨筋	-	+	大腿の太い方が、長腓骨筋が弱い
後脛骨筋	-	-	
✓ ヒラメ筋は、背屈に対抗する中間位保持の短縮強靱線維化となるので、パレリーナ型底屈底屈位には働かない			内反底屈にならずに外反底屈になるのは長腓骨筋肥大後に短縮強靱線維化した
	大腿の細い方が、腓腹筋・ヒラメ筋が弱い		

- 股屈曲過活動
  - －下肢屈曲常時筋収縮状態
  - －上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - －下肢伸展常時筋収縮状態
  - －上肢伸展常時筋収縮状態
  - －体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - －下肢伸展常時筋収縮状態
  - －上肢屈曲常時筋収縮状態



13

40歳代 苦しそうに反っていることが多い



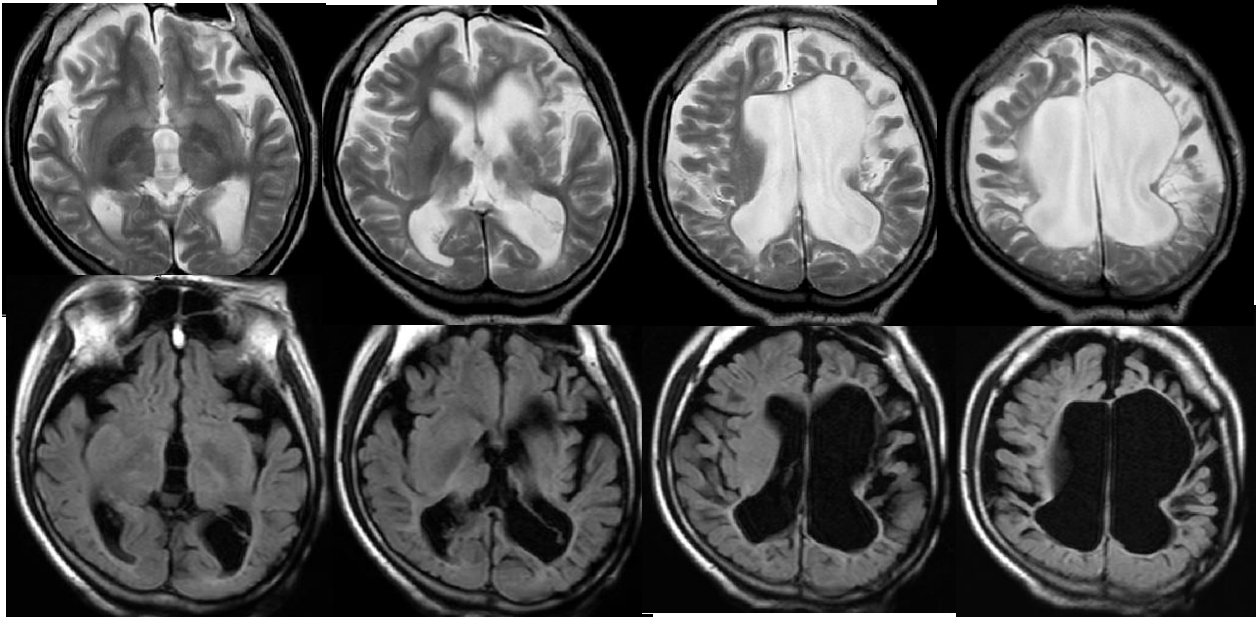
- 股屈曲過活動
  - －下肢屈曲常時筋収縮状態
  - －上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - －下肢伸展常時筋収縮状態
  - －上肢伸展常時筋収縮状態
  - －体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - －下肢伸展常時筋収縮状態
  - －上肢屈曲常時筋収縮状態
- 共収縮制御障害 □閉じが強い
- 持続性筋過活動状態
  - －侵害型

	右	左
股	伸展拘縮	屈曲・内転拘縮
膝	伸展拘縮	屈曲拘縮(35°~5°)
足	中間位外反	中間位外反(外反程度は左が強い)
底屈	-5°	10°

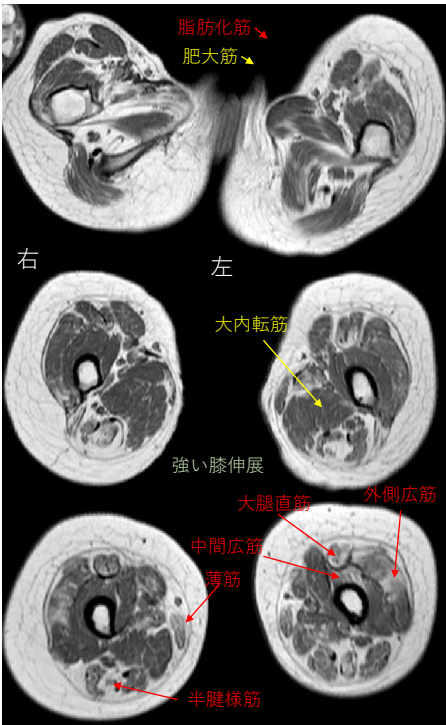
14



40歳 HIE  
内部型境界域梗塞



15



- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

	右	左
股	伸展 拘縮	屈曲・内転 拘縮
膝	伸展 拘縮	屈曲伸展 拘縮(35~-5°)
足	中間位外反	中間位外反

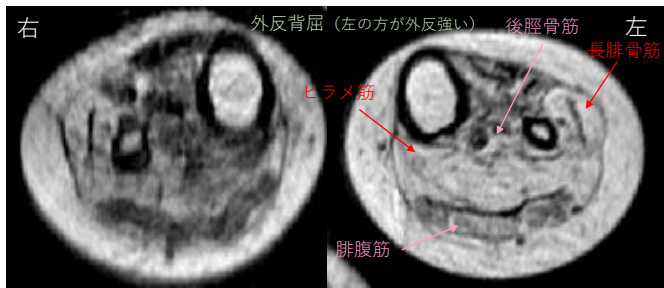
- ✓ 右の方が膝伸展が強い
- 大殿筋・長短内転筋は左の方が強い
- 中間広筋は正中中部のみ、大腿直筋は深部のみ、脂肪化する
  - ・ 膝伸展の正中ベクトルが過稼働で疲弊する
  - ・ これは、左の方(膝軽度屈曲側)が強い
- 外側広筋は側方中間部のみ脂肪化
  - ・ 膝伸展の外側方ベクトルが過稼働で疲弊する
- 右の膝屈筋総体は左より弱い 特に、半腱様筋・薄筋
- 大内転筋は強い

膝伸展筋群 右 > 左  
膝屈筋群 右 < 左

左の中間広筋・大腿直筋の脂肪化は  
強い屈筋に対する対抗燃え尽き

16





	筋脂肪化		
	右	左	← 膝屈筋の強い方
腓腹筋	-	+	
ヒラメ筋	+	++	
長腓骨筋	+	++	
後脛骨筋	-	+	左の外反の方が強い

	右	左
股	伸展 拘縮	屈曲・内転 拘縮
膝	伸展 拘縮	屈曲伸展 拘縮(35~-5°)
足	中間位外反	中間位外反
底屈	-5°	10°

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

- 背屈なのは  
(前脛骨筋+長趾伸筋) > (後脛骨筋+長腓骨筋+ヒラメ筋+腓腹筋)  
左の方が底屈筋総体の脂肪化は強いが、右より底屈できる→右は背屈筋が強力
- 外反なのは  
長腓骨筋 > 後脛骨筋  
\* 長腓骨筋はもともと強く短縮強靱線維化し、後脛骨筋(左の方が弱い)の内返しに対抗

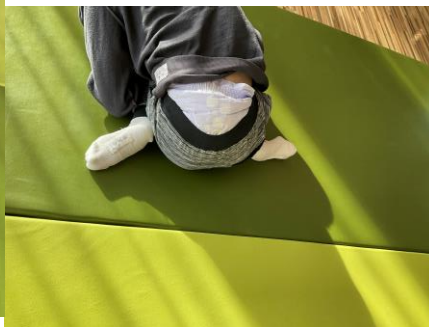
17

20歳代 早産脳障害 座位・はいはい可



✓小児期、股・膝・足手術を受ける  
拘縮があり、解離する

股膝に有意な可動域制限なし

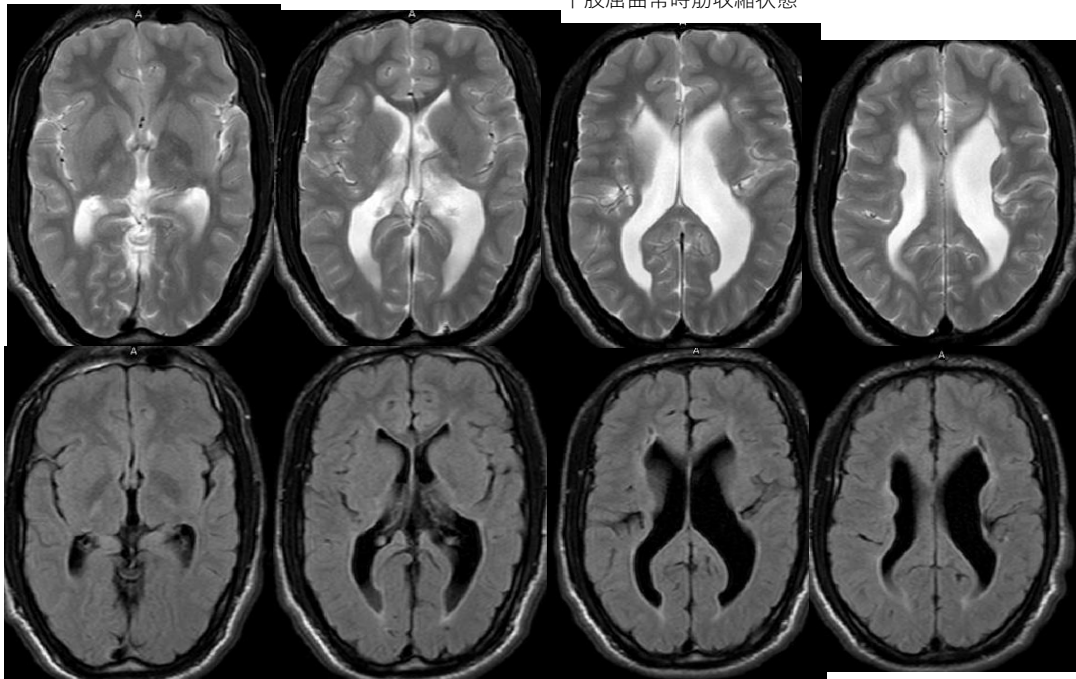


- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

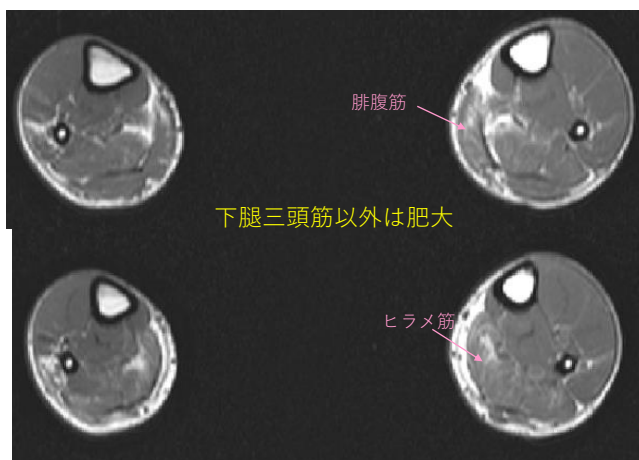
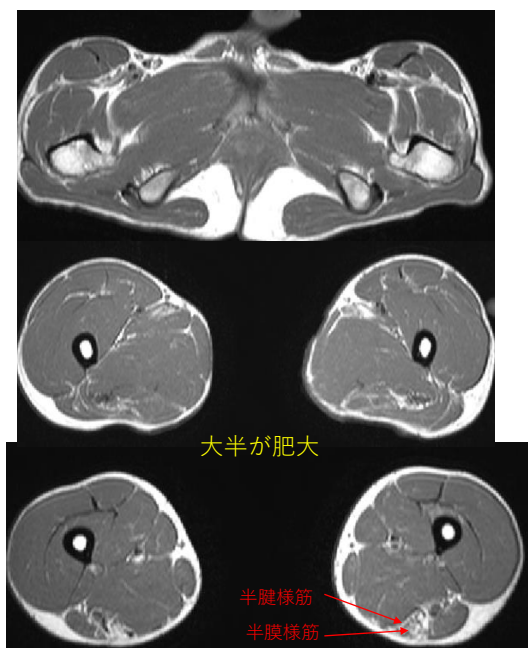
18

20歳代 早産脳障害 座位可

- 股屈曲過活動  
－下肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限



19



- 半腱様筋
  - 半膜様筋
  - ヒラメ筋
  - 腓腹筋 のみが脂肪化し  
それ以外がすべて肥大筋
- 解離術のためかも

- 股屈曲過活動  
－下肢屈曲常時筋収縮状態  
－上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限  
－下肢伸展常時筋収縮状態  
－上肢伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限  
－下肢伸展常時筋収縮状態  
－上肢屈曲常時筋収縮状態

20

30歳代 HIE、横地分類B2

32歳で、誘因なく、座位・いざり這いの機能を失った

成人期退行



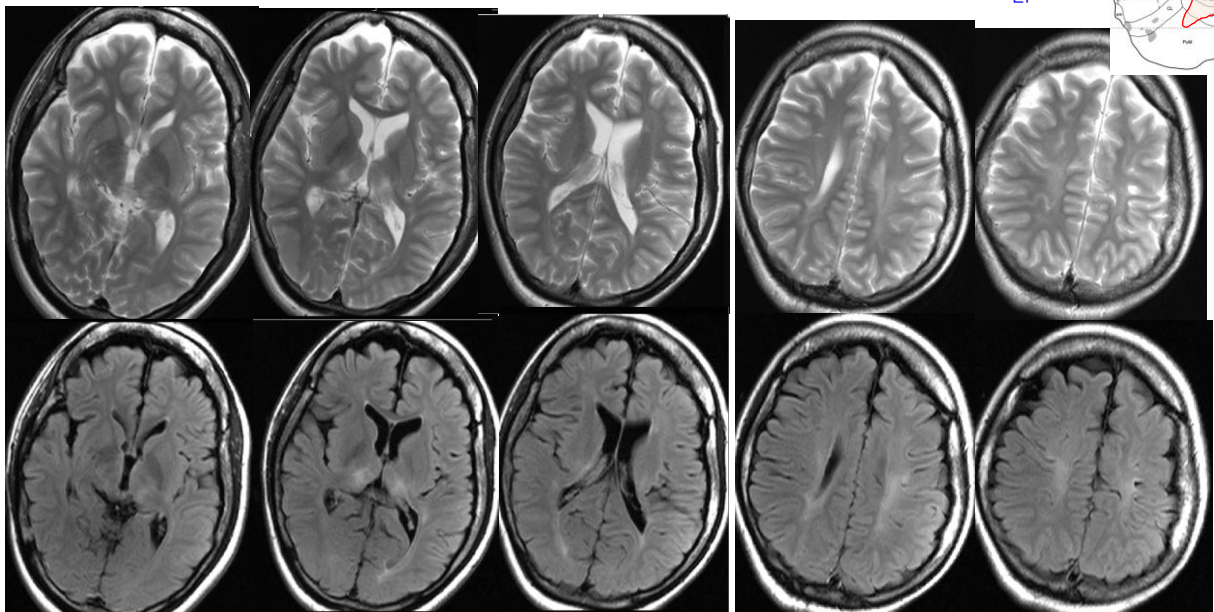
- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 共収縮制御障害 口に目立つ

- 右股外旋優位・左股内旋優位
- 両膝屈曲拘縮 右 > 左
- 両足背底屈制限なし

21

30歳代 HIE、横地分類B2

32歳で、誘因なく、座位・いざり這いの機能を失った



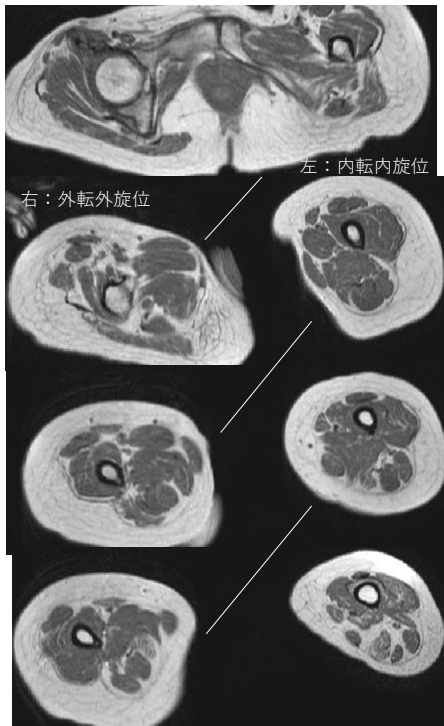
- 基底核なし
- 白質病変
  - 中心溝深部が強い

- VL
- VPL
- Pulvinar
- LP



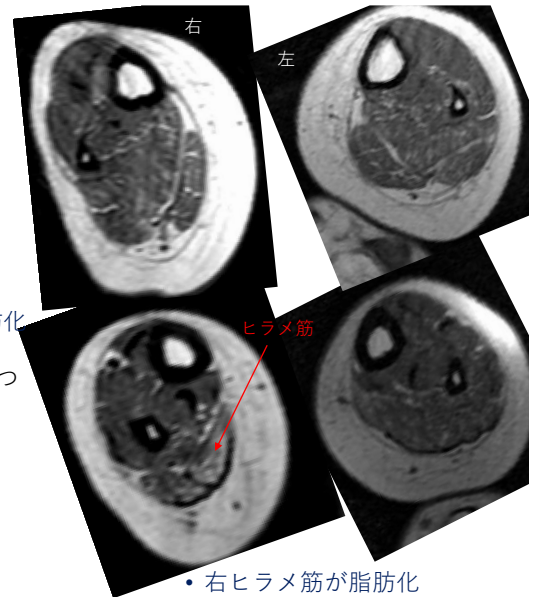
22





- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

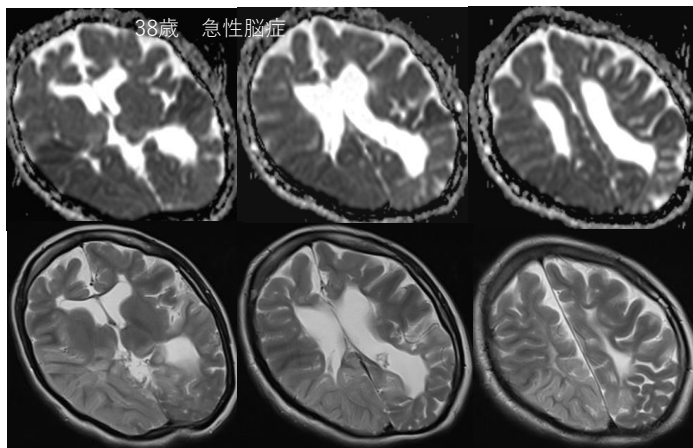
- 大半が容量低下で軽度脂肪化
- 両側とも膝伸筋<屈筋
- 右側(屈曲の強い)の方が目立つ



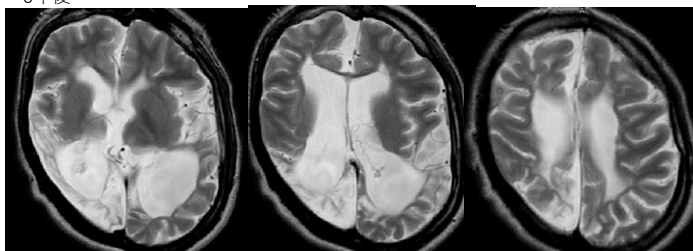
- 右ヒラメ筋が脂肪化

- 右は股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態が優勢
- 左は分離運動制限と股伸展荷重制限の下肢伸展常時筋収縮状態が優勢

23



3年後



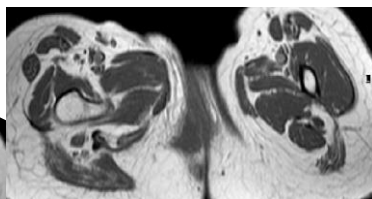
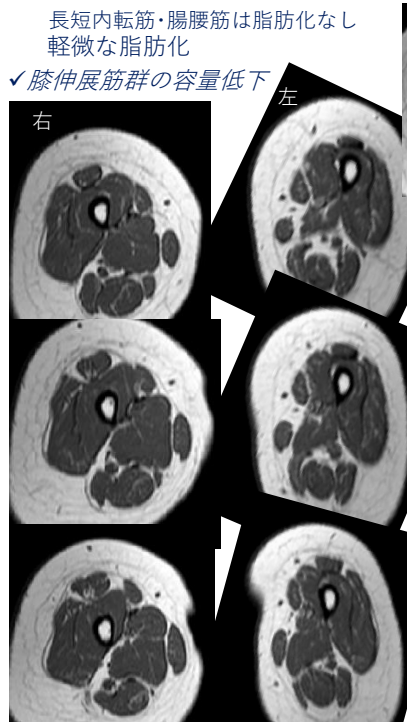
40歳代  
早産脳障害 横地分類A1  
38歳 急性脳症 自力摂食不能となり胃瘻



- 両股 屈曲拘縮
- 両膝 屈曲拘縮
- 両足 底屈内反拘縮

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

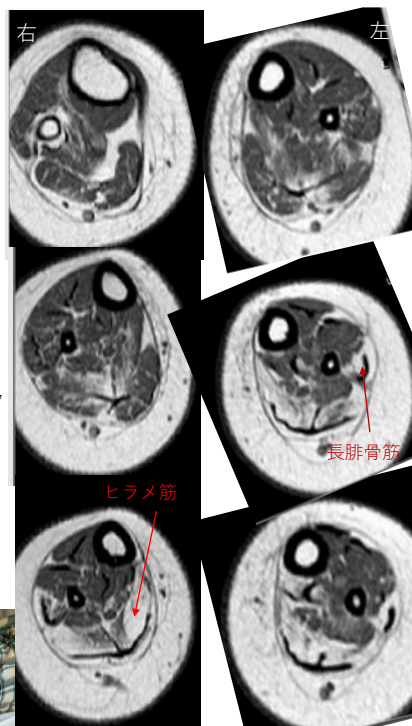
24



- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態

- 両側ヒラメ筋は高度脂肪化  
足背屈に対抗→足軽度底屈位
- 左長腓骨筋は脂肪化  
↑ →線維化して内反には対抗している

下肢伸展常時筋収縮状態が、下肢伸展常時筋収縮状態と共存している



25

## まとめ

脂肪化 軽度脂肪化 肥大 (イタリックは軽度)

	骨盤内	大腿前面	大腿後面	下腿前面	下腿後面
共収縮無動 股膝:半伸展 舟底足 共存型 伸展優勢	腸腰筋・大殿筋・中殿筋・小殿筋 <i>長短内転筋</i> ?	大腿四頭筋すべて 縫工筋  中間広筋	大内転筋(左) 大腿二頭筋長短頭・薄筋・半腱様筋・半膜様筋 薄筋・半腱様筋・半膜様筋 大腿二頭筋長短頭・ <i>大内転筋(左)</i>	長趾伸筋・長母指伸筋・後脛骨筋  長腓骨筋(左)	ヒラメ筋  ヒラメ筋
侵害型 伸展優勢	<i>腸腰筋・長短内転筋</i>	大腿直筋・中間広筋・中間広筋(一部) 薄筋	半腱様筋	後脛骨筋(左)	ヒラメ筋 腓腹筋(左)
屈曲優勢 座位・四つ這い可	<i>全筋肥大</i>	<i>全筋肥大</i>	半腱様筋・半膜様筋:術後 <i>上記以外</i>	<i>全筋肥大</i>	ヒラメ筋・腓腹筋:術後
屈曲優勢 +分離運動制限少し	—	—	—	<i>全筋肥大</i>	ヒラメ筋(右)
強い屈曲 +分離運動制限少し	—	—	—	長腓骨筋(左)	ヒラメ筋

- 常時筋収縮状態は存在する
- 肥大後脂肪化する
- 下肢屈筋は脂肪化しにくい
- 下肢伸筋は燃え尽き脂肪化しやすい。特に、ヒラメ筋
- 関節可動域制限は高度脂肪化筋に由来するものではなく、対抗筋の強い収縮によるのであろう

26