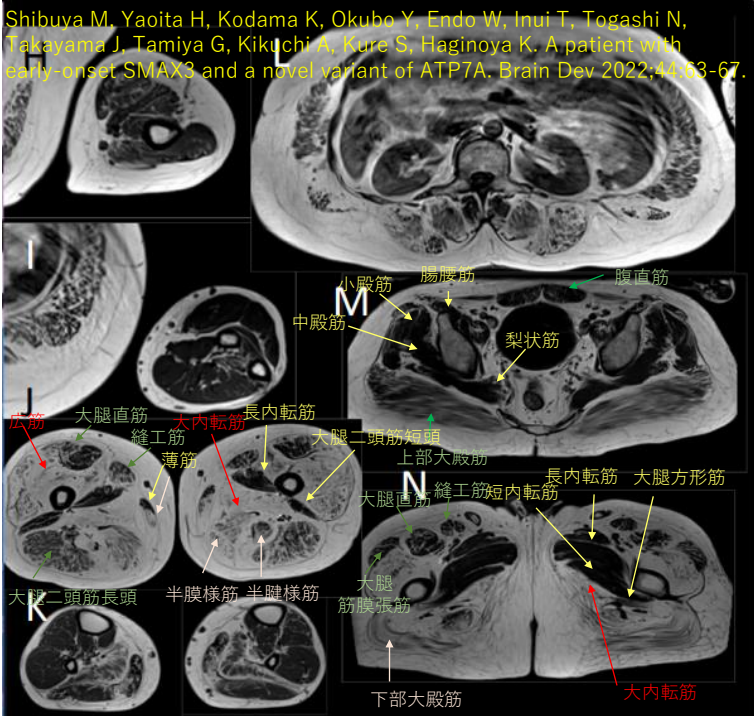




1



2

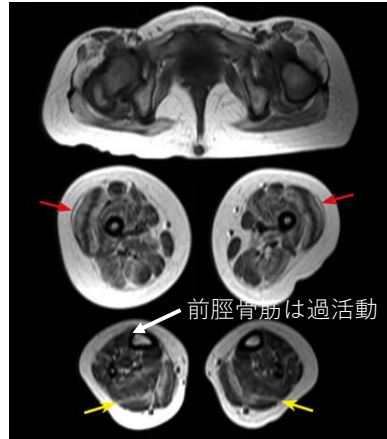
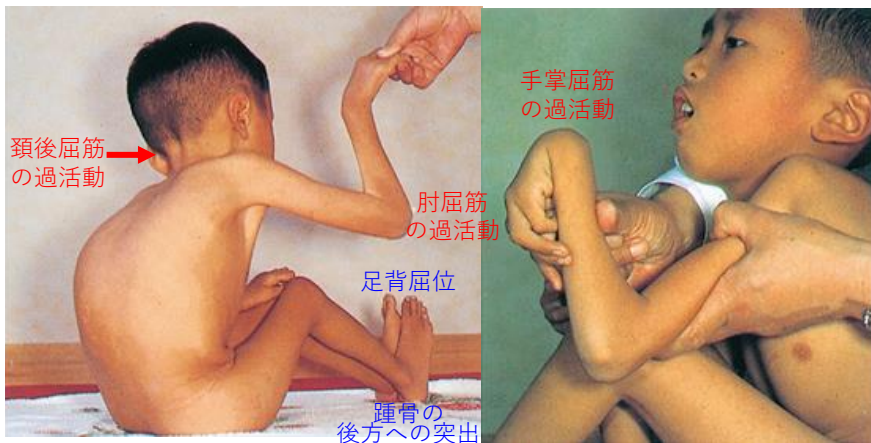
侵襲筋と無侵襲筋のきわだった二極化

- 非脂肪化筋→真性肥大
 - ・ 腸腰筋
 - ・ 中殿筋・小殿筋
 - ・ 梨状筋
 - ・ 短内転筋・長内転筋
 - ・ 大腿方形筋
 - ・ 大腿二頭筋短頭
 - ・ 薄筋(前部)
 - ・ 下腿前面筋(前脛骨筋・長腓骨筋・後脛骨筋・総指伸筋)
- 弱脂肪化筋
 - ・ 腹直筋
 - ・ 上部大殿筋
 - ・ 大腿筋膜張筋
 - ・ 大腿直筋 → 仮性肥大
 - ・ 縫工筋
 - ・ 大腿二頭筋長頭 → 仮性肥大
 - ・ 外側腓腹筋
- 中脂肪化筋
 - ・ 下部大殿筋
 - ・ 薄筋(後部)
 - ・ 半膜様筋
 - ・ 半腱様筋
 - ・ 内側腓腹筋
 - ・ ヒラメ筋
- 強脂肪化筋
 - ・ 大内転筋
 - ・ 内側広筋・外側広筋・中間広筋

Ullrich congenital muscular dystrophy (Collagen VI-Related Dystrophies)

生下時より軀幹近位に近い関節拘縮と遠位関節の過伸展

埜中征哉, 西野一三.
「臨床のための筋病理 第5版」



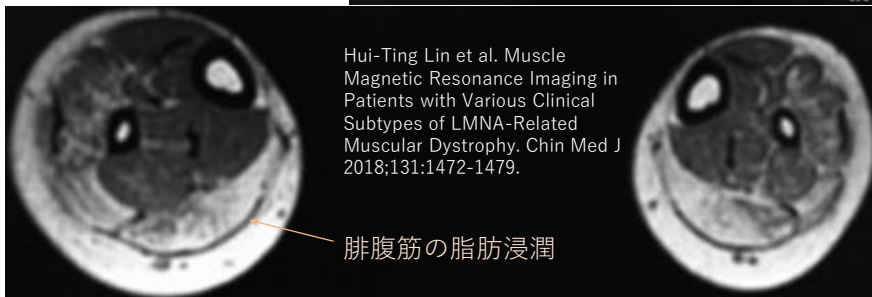
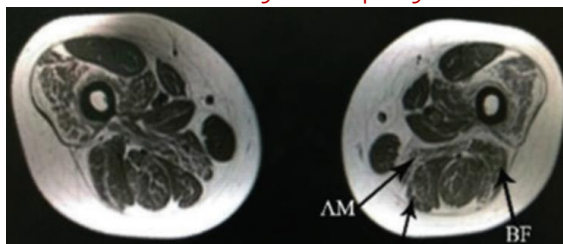
- ・過活動筋あり
- ・当該筋の筋力は保全

3

Emery-Dreifuss muscular dystrophy



早期発症の足関節拘縮



Hui-Ting Lin et al. Muscle Magnetic Resonance Imaging in Patients with Various Clinical Subtypes of LMNA-Related Muscular Dystrophy. Chin Med J 2018;131:1472-1479.

腓腹筋の脂肪浸潤

【仮説】

【説】
腓腹筋の罹患

- 過収縮→常時筋収縮状態
- 脂肪浸潤→短筋強靱線維化→足底屈拘縮

4

筋は運動ネットワークの一要素である

× 上位ニューロン→下位ニューロン→筋

○ 大脳運動ネットワーク→脳幹運動ネットワーク→脊髄運動ネットワーク→全筋

- 運動遂行には、全身筋の固有覚情報処理を要す
 - ・ Efference copy ・ 実運動のfeedback
- 運動遂行には、全身筋に対する運動プログラムが必要

× Agonist-antagonist、reciprocal inhibition、屈筋・伸筋の二分

- 運動では関節肢位の変換と抗重力保持の両立が必須

→新たな運動学の生成

➤ 筋の発生は、運動ネットワークの生成と不可分である

- ✓ 筋のみに発現する遺伝子変異があったとしても（それはあり得ないが）、それによる筋収縮の不全は、運動ネットワーク生成を歪める
 - 発達期には、厳密な意味での筋疾患は存在しない
- ✓ 発達期に運動ネットワーク形成が障害されるか、損傷があれば、筋の機能構造の生成を損なう
 - 脊髄性・末梢神経性の筋病変と脳性運動障害の筋病変は連続する
- ✓ 神経再支配(reinnervation)が明確に存在するものに限って、神経原性変化として位置づける

5

神経筋疾患の骨格筋

● 骨格筋には構造機能的な類型があり、それにより易疾患罹患性に差異がある

- ✓ 筋の解剖学的区分はこの類型は沿っていない。もともと機能にも合っていない
- ✓ 解剖学的同一筋も多機能の集合である type I・type II・・・

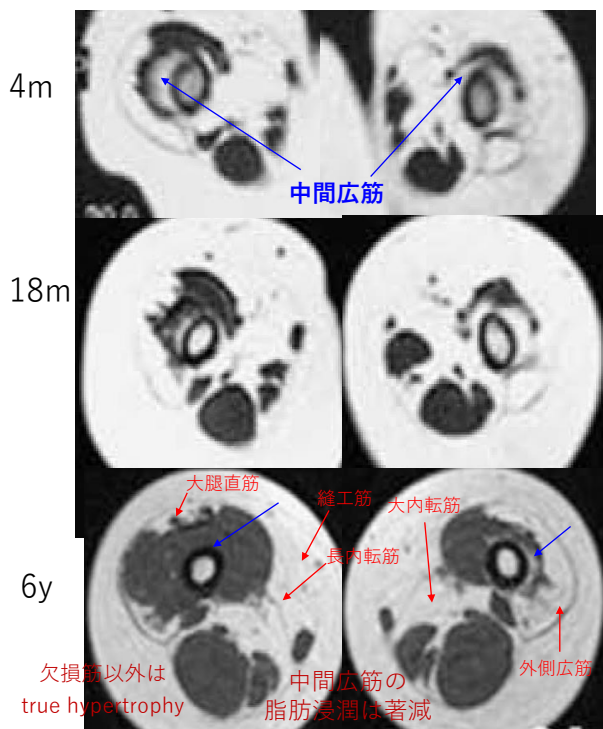
● 筋活動不全があれば、運動ネットワークは過活動となる

運動単位動員の増大と収縮時間の増大→常時筋収縮状態 小人閑居して不全をなす

● 神経筋疾患では、筋の類型により構造的障害の差異が生じ、それによってもたらされるネットワーク過活動の様相も異なる

- 高度損傷筋は過活動により筋収縮機構は破綻し、短縮強靱線維化する
- 中等度～軽度損傷筋は、仮性肥大(pseudohypertrophy)となる
 - その後、短縮強靱線維化することもあり
- 無侵襲筋は、真性肥大(true hypertrophy)となる
 - 神経筋疾患の関節変形は、上記の相対関係で決まる

6



Mercuri E, Manzur A, Main M, Joanna Alsopp J, Muntoni F. Is there post-natal muscle growth in amyoplasia? A sequential MRI study. Neuromuscul Disord 2009;19:444-5.

- ・肩内転内旋・肘伸展・前腕回内・手屈曲・屈指
- ・股外旋・膝伸展・内反足

膝伸展は中間広筋の短縮強靱線維化による
常時筋収縮状態の共存

Amyoplasiaの成り立ち

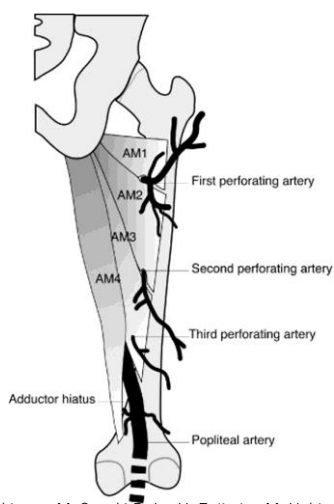
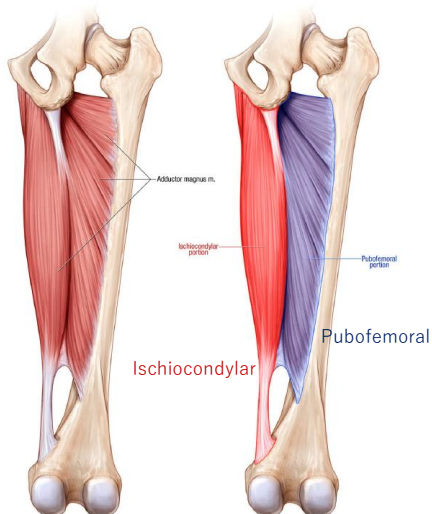
- ・胎生期に筋-運動ネットワークの損傷あり
以下の二要件により、損傷部と症候は、この時期特有なものとなる
 - ・重力負荷の軽い水生動物環境
 - ・大脳運動ネットワークの関与が寡少
- ・膝の高度損傷筋は中間広筋を含む
 - ✓中間広筋の過収縮→短縮強靱線維化なら、膝反張になる
 - ←短いモメントアームの筋(中間広筋)は強い力を要するが、短い収縮ですむ。長いモメントアームの筋(大腿直筋)はこの逆
- ・生後非損傷筋は増生肥大化する

7

大内転筋は多ベクトルの集合

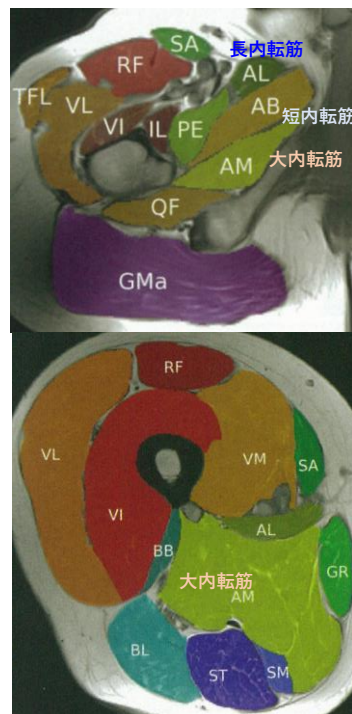
- ✓ 内転ベクトルはごく一部

- 複合的な荷重支持



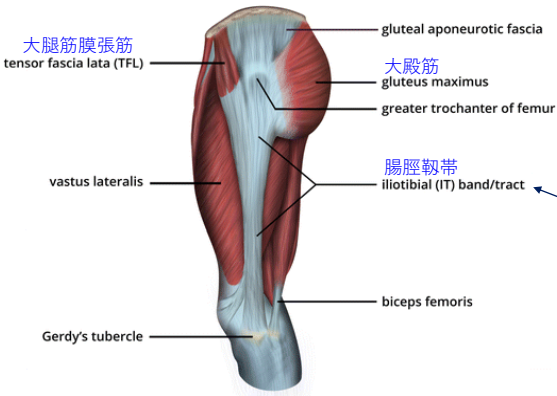
Broski SM, Murthy NS, Krych AJ, Obey MR, Collins MS. The adductor magnus "mini-hamstring": MRI appearance and potential pitfalls. Skeletal Radiol 2016;45:213-9.

Takizawa M, Suzuki D, Ito H, Fujimiya M, Uchiyama E. Why adductor magnus muscle is large: the function based on muscle morphology in cadavers. Scand J Med Sci Sports 2014;24:197-203.



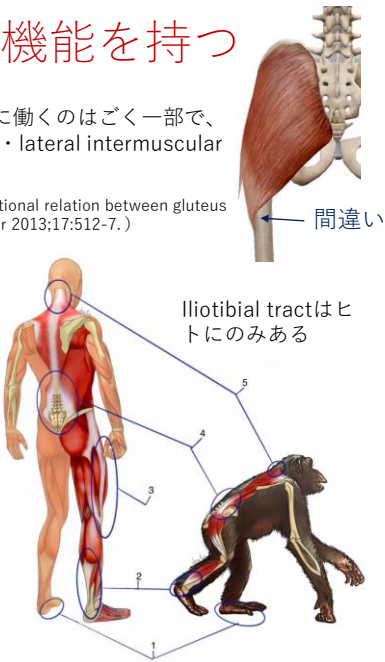
8

大殿筋は大腿 fascial systemを介して支持機能を持つ



大殿筋が大腿粗線(linea aspera)に働くのはごく一部で、大半はfastia lata・iliotibial tract・lateral intermuscular septumに働く
(Stecco A, et al. The anatomical and functional relation between gluteus maximus and fascia lata. J Bodyw Mov Ther 2013;17:512-7.)

靱帯ではない

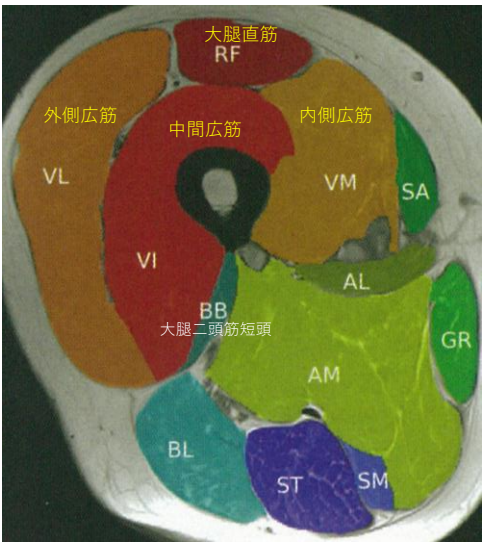


Vieira L. Phylogenetics of the Fascial System. Cureus 2020 Oct 4;12(10):e10787.

- Facia lata (筋膜ではない)は深部大腿をを覆う
- Iliotibial tractは大腿筋膜張筋・大殿筋・fascia lataの腱膜の合体 (aponeurotic coalescence)
- Iliotibial tractは膝に着く

大殿筋は iliotibial tract (band)と協働する

大腿四頭筋 中間広筋 vs 大腿直筋



- 大腿直筋 膝伸展 + 股屈曲
- 中間広筋(最大断面積) 中間 + 外向きの力線
- 内側広筋・外側広筋 斜行力線

中間広筋 vs 大腿直筋

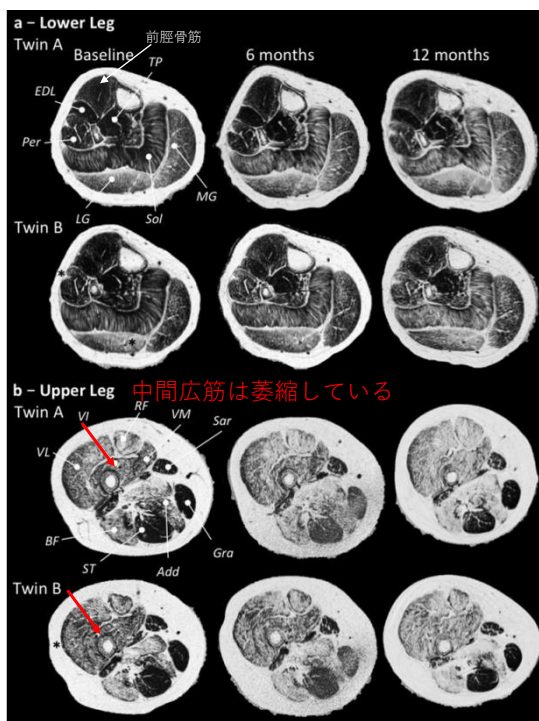
➤ 深部筋 vs 浅部筋 * 単関節筋 vs 二関節筋

- 深部筋のモメントアームは小さい
→ 大きな力を要する
- 筋短縮は短い 収縮持続の関節保持には有利
- 浅部筋はこの逆 間欠的な収縮に有利

関節保持持続収縮 → 随時収縮

中間広筋 - 内側広筋 - 外側広筋 - 大腿直筋

- 大内転筋は深部から浅部まで分布
- 膝屈筋群では、大腿二頭筋短頭のみ単関節筋・深部筋である
それ以外はすべて、二関節筋・浅部筋



Willcocks RJ, Triplett WT, Lott DJ, Forbes SC, Batra A, Sweeney HL, Mendell JR, Vandenborne K, Walter GA. Leg muscle MRI in identical twin boys with Duchenne muscular dystrophy. Muscle Nerve 2018.

DMD

下腿

- 腓腹筋 (仮性肥大) 外側 > 内側 深部 > 浅部
- ヒラメ筋 放射線状
- 長腓骨筋

✓ 後脛骨筋・長趾伸筋はspare * 前脛骨筋も

↑ 足内返し

中間広筋は大腿四頭筋のなかで最大の断面積を持つ

中間広筋は

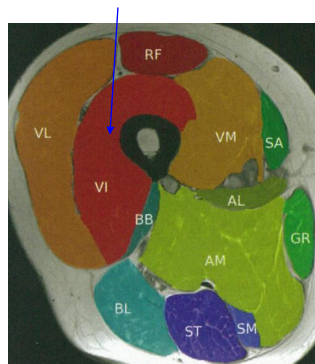
- 脂肪浸潤は軽度で、萎縮は進む
- 大腿骨直近の深部は、高度脂肪浸潤 → 短縮強靱線維化する

大腿

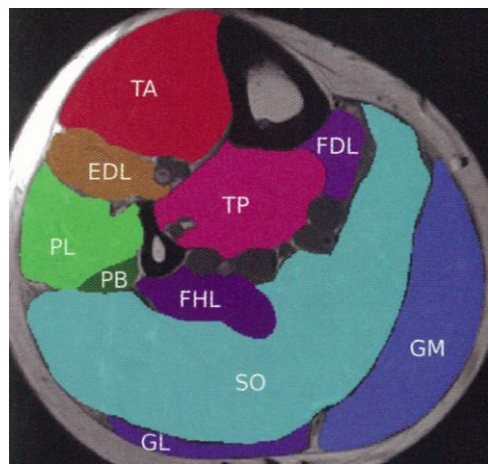
- 大内転筋
- 大腿二頭筋長頭
- 大腿四頭筋
 - 大腿直筋
 - 内側広筋
 - 外側広筋 外側縁は少し侵されにくい
 - 中間広筋

✓ 薄筋・縫工筋・半腱様筋・長内転筋・大腿二頭筋短頭はspare

↑ 膝屈曲内旋



11



GM: medial gastrocnemius 腓腹筋・内側
GL: lateral gastrocnemius 腓腹筋・外側
SO: soleus ヒラメ筋
TP: tibialis posterior 後脛骨筋
FDL: flexor digitorum longus 長趾屈筋
PL: peroneus longus 長腓骨筋
PB: peroneus brevis 短腓骨筋
FHL: flexor hallucis longus 長母趾屈筋
TA: tibialis anterior 前脛骨筋
EDL: extensor digitorum longus 長趾伸筋



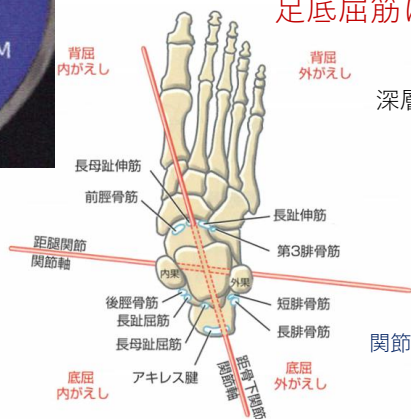
足底屈筋は三層構造

浅層だが、
モメントアームは短い

(内返し) 後脛骨筋
(外返し) 長腓骨筋
長趾屈筋 短腓骨筋
長母趾屈筋

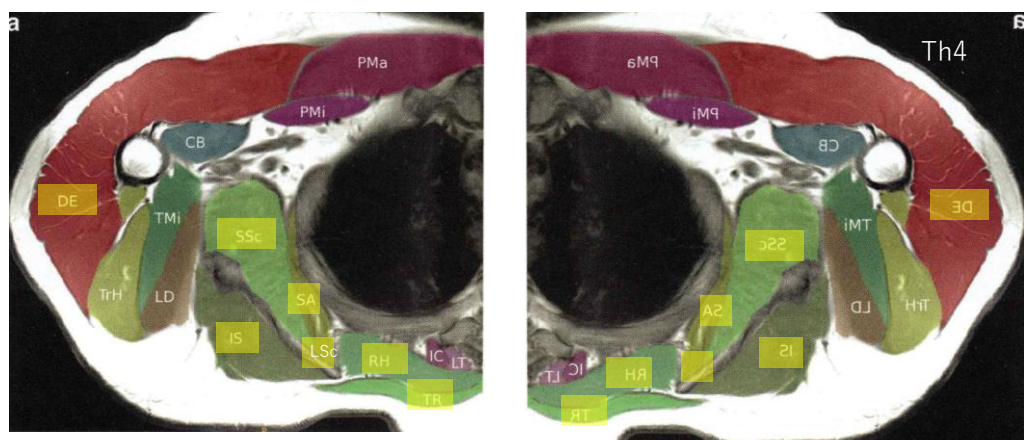
ヒラメ筋
腓腹筋
(内側・外側)

二関節筋
浅層



関節保持持続収縮 後脛骨筋・長腓骨筋の同時収縮
↓
随時収縮 ヒラメ筋 腓腹筋

12

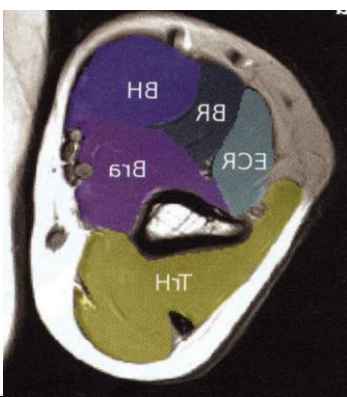
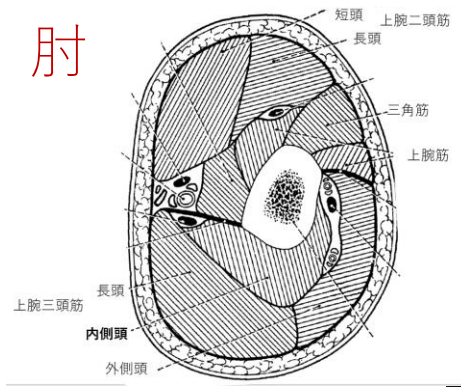
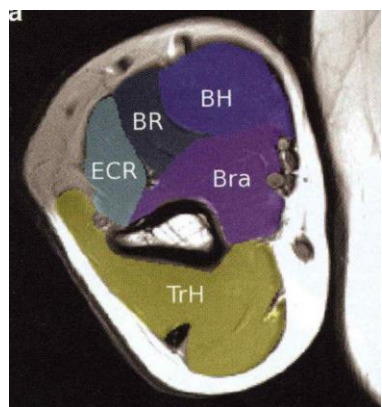


Amyoplasiaでは
・ 肩内旋位
・ 上肢挙上困難

- CB: coracobrachialis 烏口腕筋
- DE: deltoid 三角筋
- IC: iliocostalis lumborum 腰腸肋筋
- IS: infraspinatus 棘下筋
- LD: latissimus dorsi 広背筋
- LSc: levator scapulae 肩甲挙筋
- LT: longissimus thoracis 胸最長筋
- MF: multifidus 多裂筋
- PMa: pectoris major 大胸筋
- PMi: pectoris minor 小胸筋
- RH: rhomboideus 菱形筋
- SA: serratus anterior 前鋸筋
- SSc: subscapularis 肩甲下筋
- TMI: teres minor 小円筋
- TR: trapezius 僧帽筋
- TrH: triceps humeri 上腕三頭筋

赤が責任筋か

13

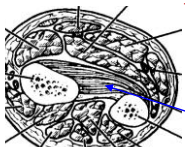
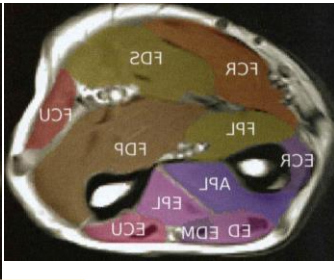
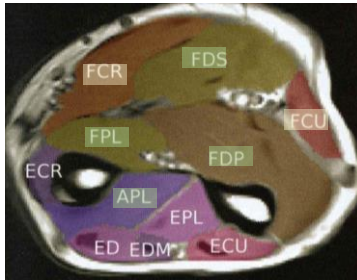
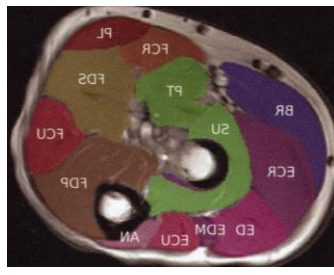
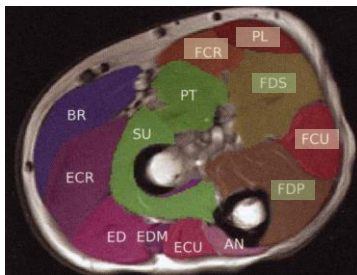


- BH: biceps humeri 上腕二頭筋
- BR: brachioradial 腕橈骨筋
- Bra: brachialis 上腕筋
- ECR: extensor carpi radialis 長橈側手根伸筋
- TrH: triceps humeri 上腕三頭筋

肘伸展筋は三層構造
 関節保持持続収縮→随時収縮
 上腕三頭筋 内側頭-外側頭-長頭
 Amyoplasia肘伸展拘縮の責任筋は上腕二頭筋内側頭か

肘屈曲筋は三層構造
 関節保持持続収縮→随時収縮
 上腕筋-腕橈骨筋-上腕二頭筋 長頭・短頭
 二関節筋 浅層
 股屈曲過活動に伴う肘屈曲の責任筋は上腕筋か

14



手関節屈曲筋 主動筋：橈側手根屈筋(FCR) 尺側手根屈筋(FCU) 長掌筋(PL) 浅層にあり、非責任筋か
 補助筋：深指屈筋(FDP) 浅指屈筋(FDS) 長母指屈筋(FPL) 長母指外転筋(APL) 短母指伸筋
 深層にあり、手屈曲位(たいてい屈曲可動域を越えている)の責任筋か

手関節伸展筋 主動筋：長・短橈側手根伸筋 尺側手根伸筋
 補助筋：指伸筋 示指伸筋 小指伸筋 長母趾伸筋

方形回内筋 pronator quadratus
 伸長無力化している
 ≠短縮線維化

15

AN: anconeus 肘筋
 BR: brachioradial 腕橈骨筋
 ECR: extensor carpi radialis 長橈側手根伸筋
 ECU: extensor carpi ulnaris 尺側手根伸筋
 ED: extensor digitorum 総指伸筋
 EDM: extensor digiti minimi 小指伸筋
 FCR: flexor carpi radialis 橈側手根屈筋
 FCU: flexor carpi ulnaris 尺側手根屈筋
 FDP: flexor digitorum profundus 深指屈筋
 FDS: flexor digitorum superficialis 浅指屈筋
 FPL: flexor pollicis longus 長母指屈筋
 PL: palmaris longus 長掌筋
 PT: pronator teres 円回内筋
 SU: supinator 回外筋
 APL: abductor pollicis longus 長母指外転筋
 EPL: extensor pollicis longus 長母指伸筋

前腕回内筋
 円回内筋一方形回内筋 pronator quadratus
 上腕頭と尺骨頭の二頭筋で、前者が優性
 Amyoplasia前腕回内拘縮の責任筋は方形回内筋か

前腕回外筋
 回外筋—上腕二頭筋 長頭・短頭
 肘屈曲を伴う



まとめ

- 大殿筋・大内転筋・大腿四頭筋は多機能の集合である
- 筋はfascial systemを介して支持機能を持つ
- 深層筋は関節保持持続収縮し、浅層筋は随時収縮する機能分化が想定される
- こうした機能分化は、疾患の易侵襲性の差異をもたらし、関節変形パターンを規定する

16