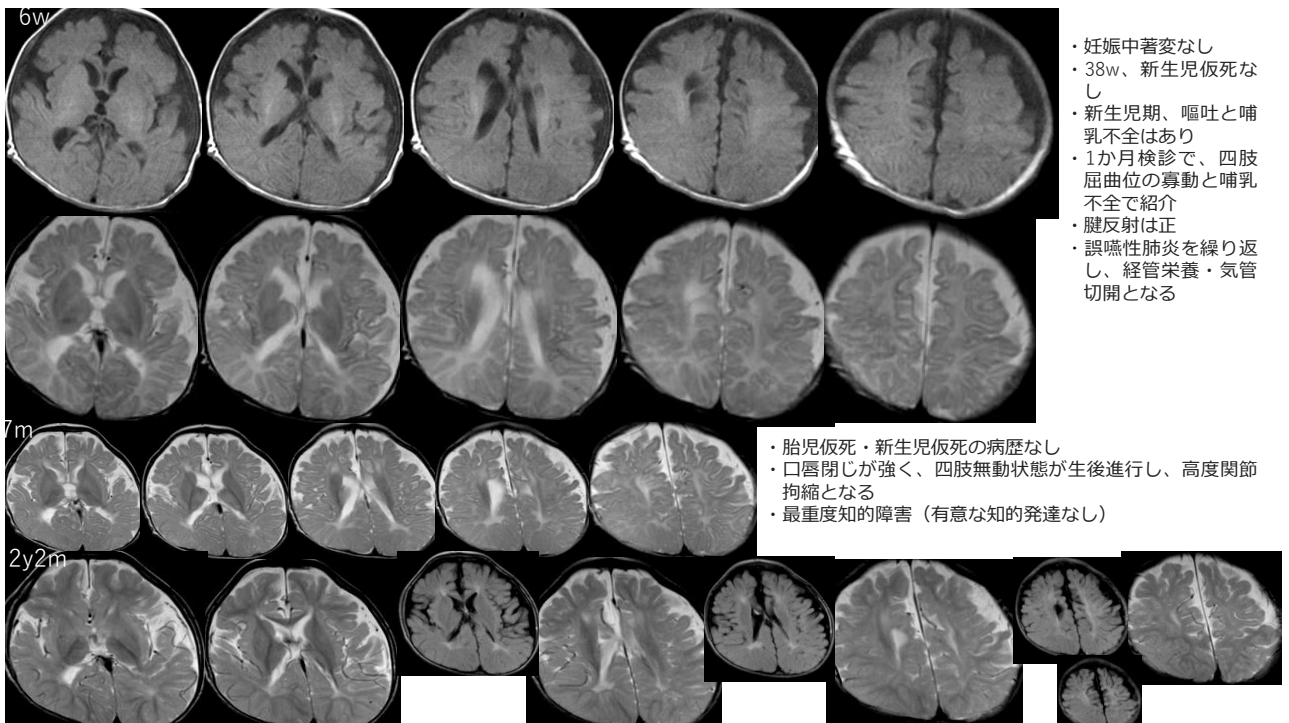
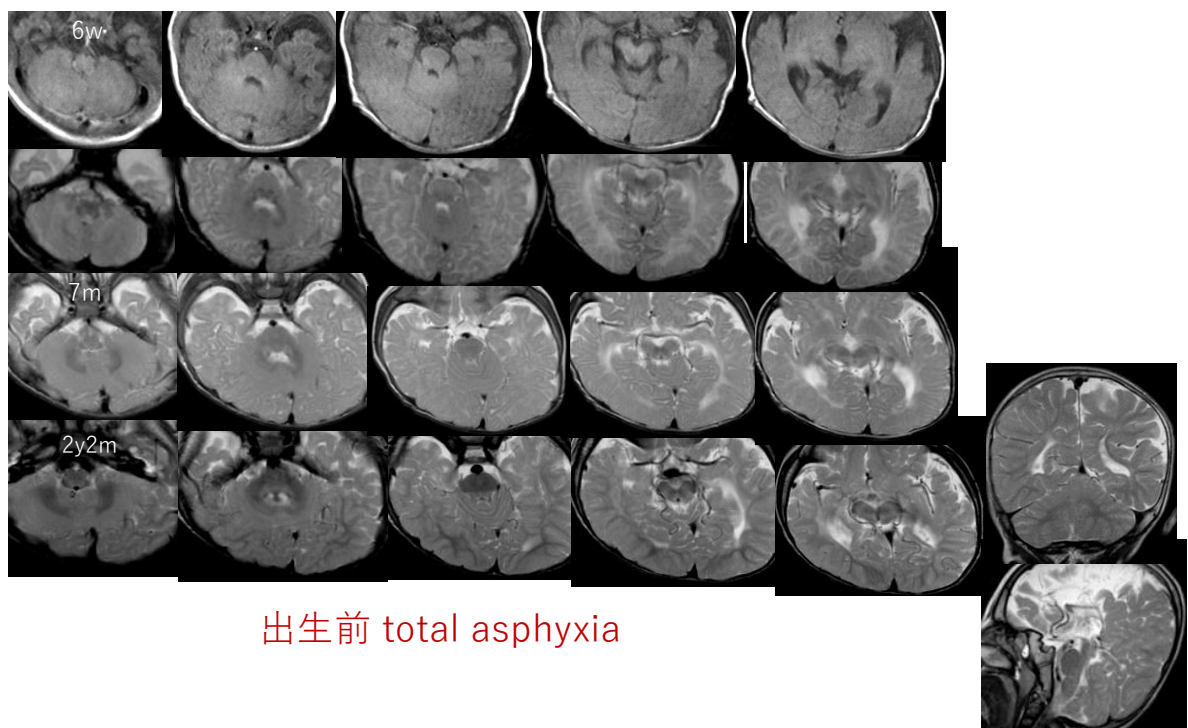


骨格筋の多様性-3

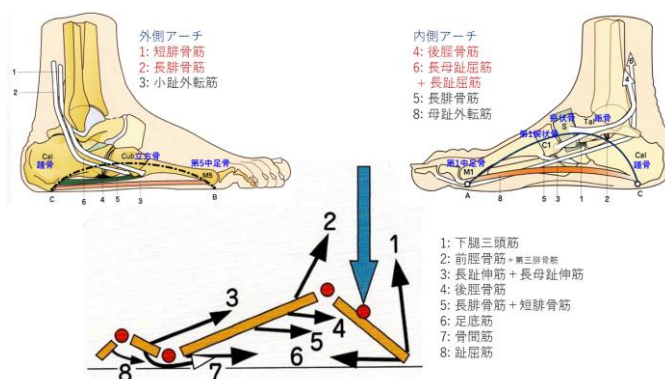
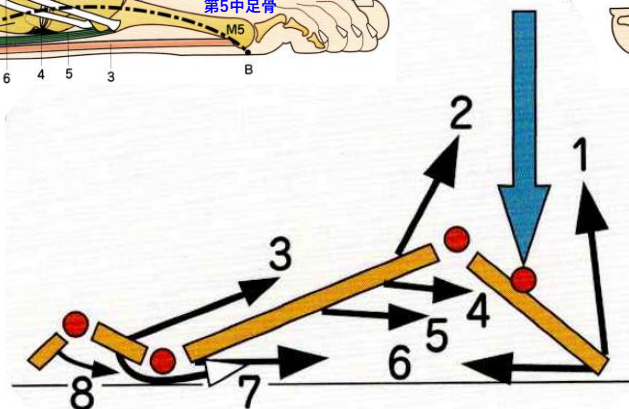
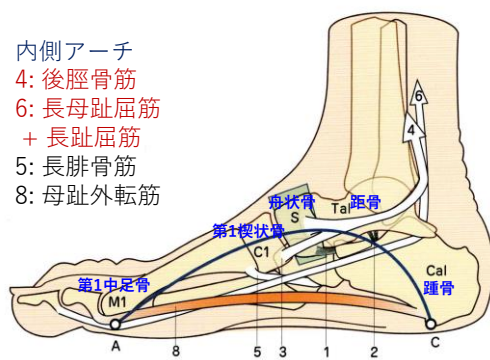
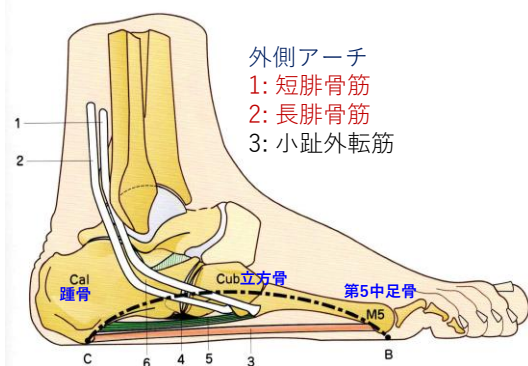
横地健治





出生前 total asphyxia





- 外返し→舟底足 * 距骨の内下方へ
- 軽度背屈 * 踵骨は後上方に偏位
* アキレス腱は張っている
- 足趾MP屈曲

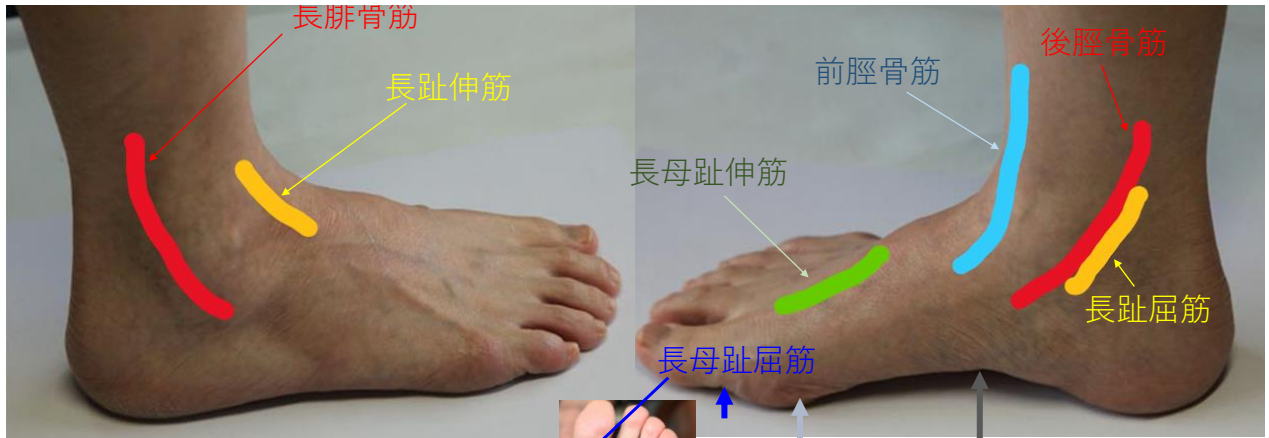
常時筋収縮で優勢筋

・長腓骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋

短縮強靱線維化・後脛骨筋

常時筋収縮で均衡

・腓腹筋and/orヒラメ筋・前脛骨筋



背屈	前脛骨筋	長趾伸筋	長母指伸筋		
底屈	下腿三頭筋	後脛骨筋	長腓骨筋		
内がえし	後脛骨筋	前脛骨筋			
外がえし	長腓骨筋	長趾伸筋			
足趾伸展	長趾伸筋	長母指伸筋			
足趾底屈	長趾屈筋	長母指屈筋	短趾屈筋	短母指屈筋	



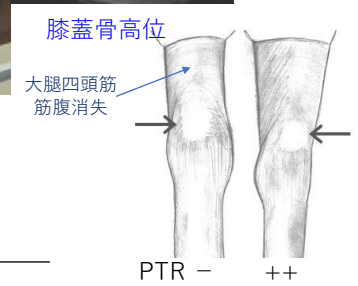
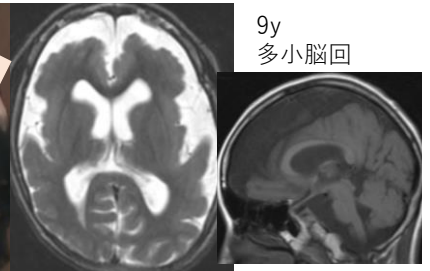
不明の先天性要因
CTは前頭部低形成

大腿二頭筋・半腱様筋・半膜様筋
大腿四頭筋
腸脛靱帯
長内転筋・大内転筋

僧帽筋上部線維
頸板状筋
胸鎖乳突筋
三角筋中部線維
棘上筋

橈側手根屈筋・尺側手根屈筋・長掌筋
上腕二頭筋・上腕筋
上腕三頭筋

背屈	前脛骨筋	長趾伸筋	長母指伸筋		
底屈	下腿三頭筋	後脛骨筋	長腓骨筋		
内がえし	後脛骨筋	前脛骨筋			
外がえし	長腓骨筋	長趾伸筋			
足趾伸展	長趾伸筋	長母指伸筋			
足趾底屈	長趾屈筋	長母指屈筋	短趾屈筋	短母指屈筋	



僧帽筋上部線維
頸板状筋
胸鎖乳突筋
三角筋中部線維
棘上筋

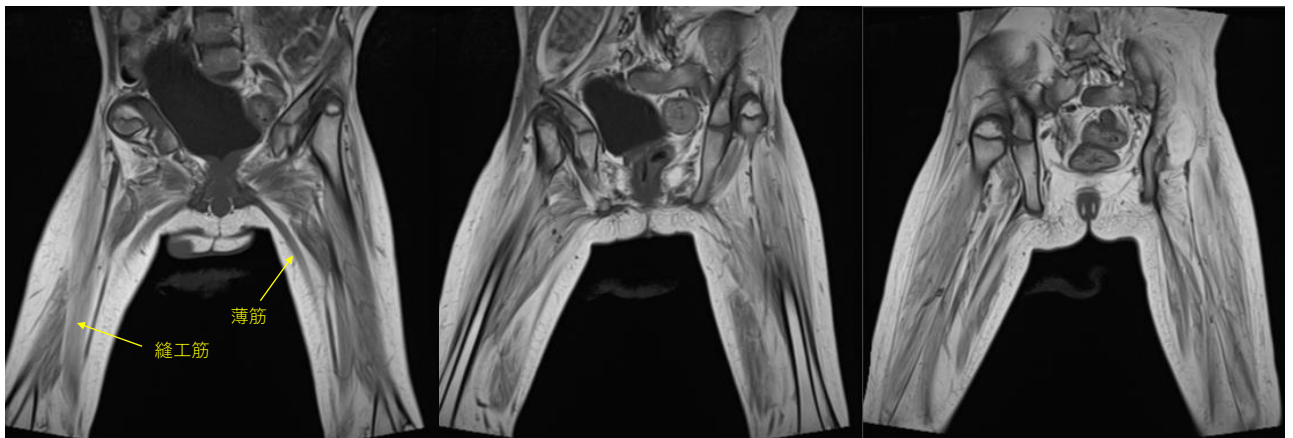
大腿二頭筋・半腱様筋・半膜様筋
大腿四頭筋 R・大腿四頭筋 L
腸脛靱帯
長内転筋・大内転筋

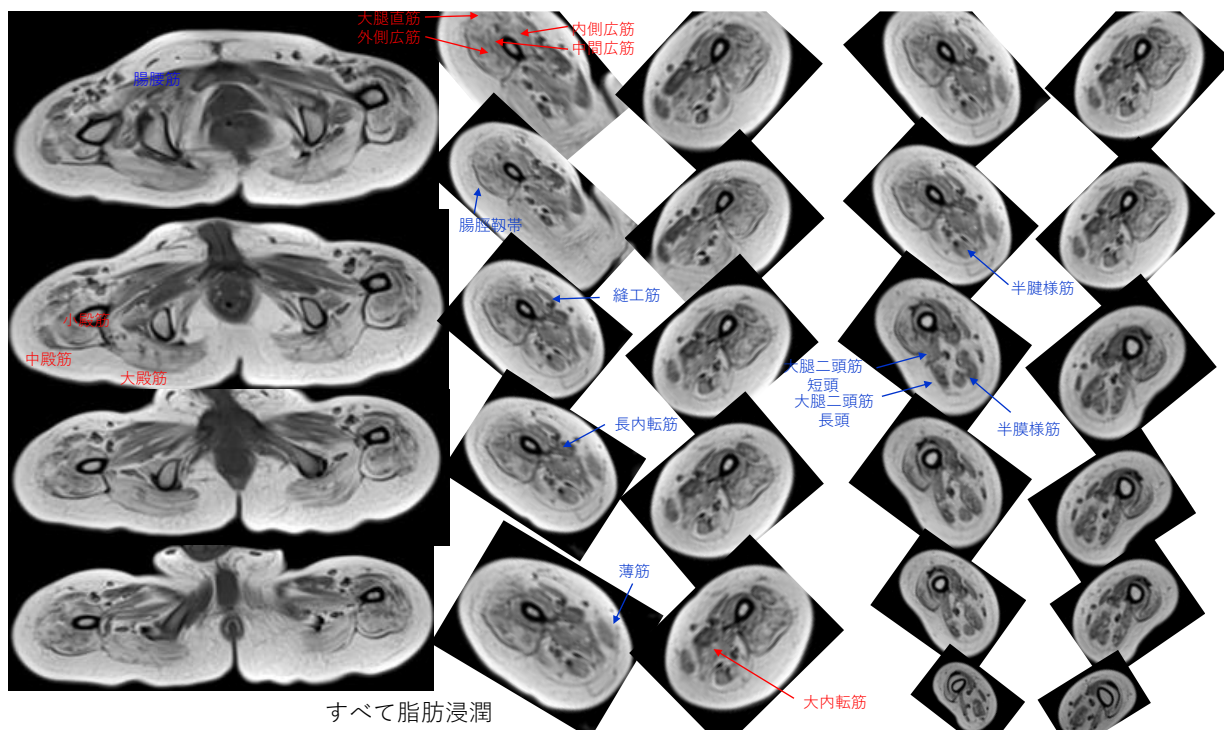
橈側手根屈筋・尺側手根屈筋・長掌筋
上腕二頭筋・上腕筋
上腕三頭筋

背屈	前脛骨筋	長趾伸筋	長母指伸筋
底屈	下腿三頭筋	後脛骨筋	長腓骨筋
内がえし	後脛骨筋	前脛骨筋	
外がえし	長腓骨筋	長趾伸筋	
足趾伸展	長趾伸筋	長母指伸筋	
足趾底屈	長趾屈筋	長母指屈筋	短趾屈筋 短母指屈筋

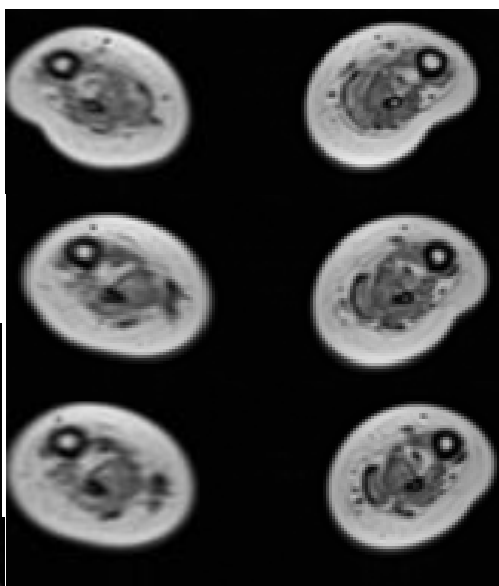
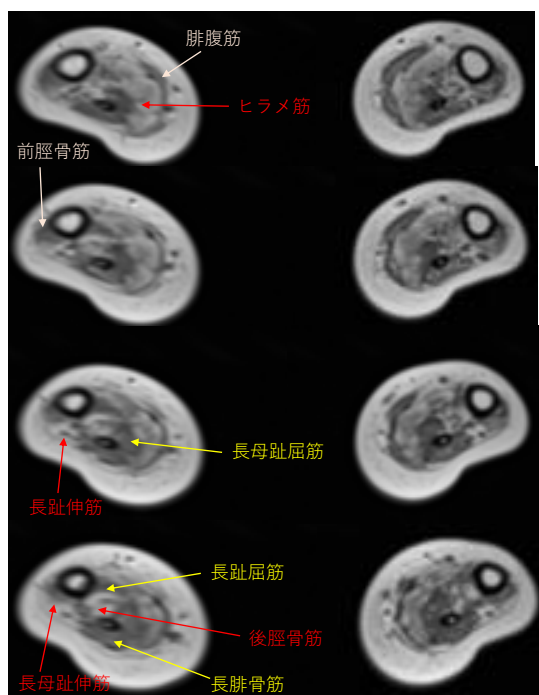
大腿四頭筋は過収縮期を経て、
変性し、強靱な線維となる
✓ 短縮し、膝蓋骨高位となる

大腿四頭筋は燃え尽きやすい





- 踵骨 後方偏位・反時計回り回旋
- 立方骨・距骨下方偏位



- ヒラメ筋・後脛骨筋・長趾伸筋・長母趾伸筋は高度脂肪浸潤
- 腓腹筋・前脛骨筋は低形成（脂肪置換軽微）
- 長腓骨筋・長趾屈筋・長母趾屈筋はほぼ無傷



- 下肢無動
- 足底屈位はない
- 開口位
- 頬膨らみ
- テカテカ皮膚（＜横地A1-C）



図 37 FCMD の特徴的顔貌

頬筋はふっくらとしていて、まつ毛が多く、長いので目が輝いてみえる。本児では咬合不全がある

図 20 セントラルコア病、きちんと閉じることがで

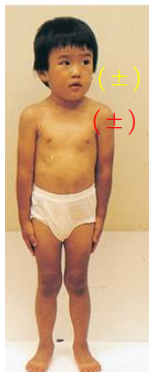


図 3 アクチン遺伝子変異を持つ重症乳児型ネマリンミオパチー



榎中征哉, 西野一三, 「臨床のための筋病理 第5版」

図 30 重症乳児型ミオチューラーミオパチー

重症型の多くにはX連鎖遺伝性(劣性)遺伝が認められている。細長い表情の少ない顔、外眼筋麻痺があり、手足の筋力低下は著明である。呼吸筋の筋力低下が著明で人工換気が必要なが多い(元獨協医科大学越谷病院小児科永井敏郎先生のご厚意による)

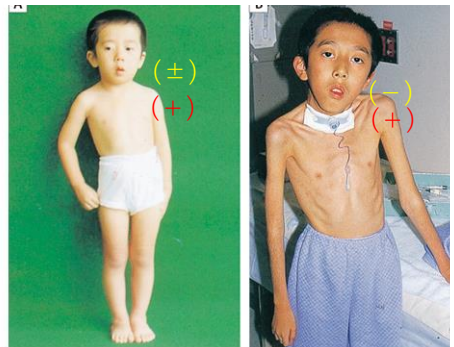


図 3 ネマリンミオパチー先天性型



図 34 中心核病

他の先天性ミオパチーと同じく進行し、呼吸不全となることがある。この図は姉妹

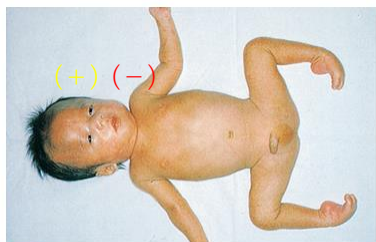


図 13 先天性筋強直性ジストロフィー

フロッピーインファントで、顔面痙攣があるため表情に乏しい。関節

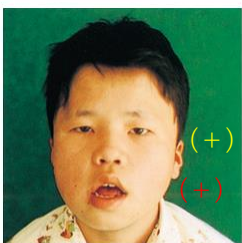
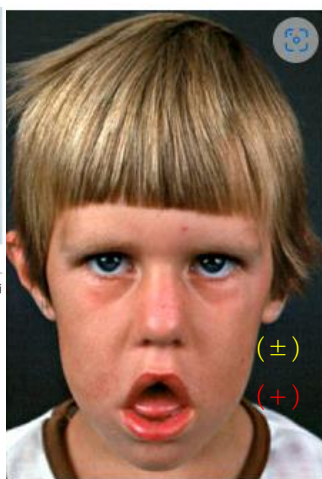


図 14 先天性筋強直性ジストロフィー

顔面筋の痙攣があり、上口唇が逆V字型となっているのが特徴的である



Neuromuscular HP

- 上口唇 逆V字型(テント状)
- 垂れた下口唇

FSHD 内反でope 10y



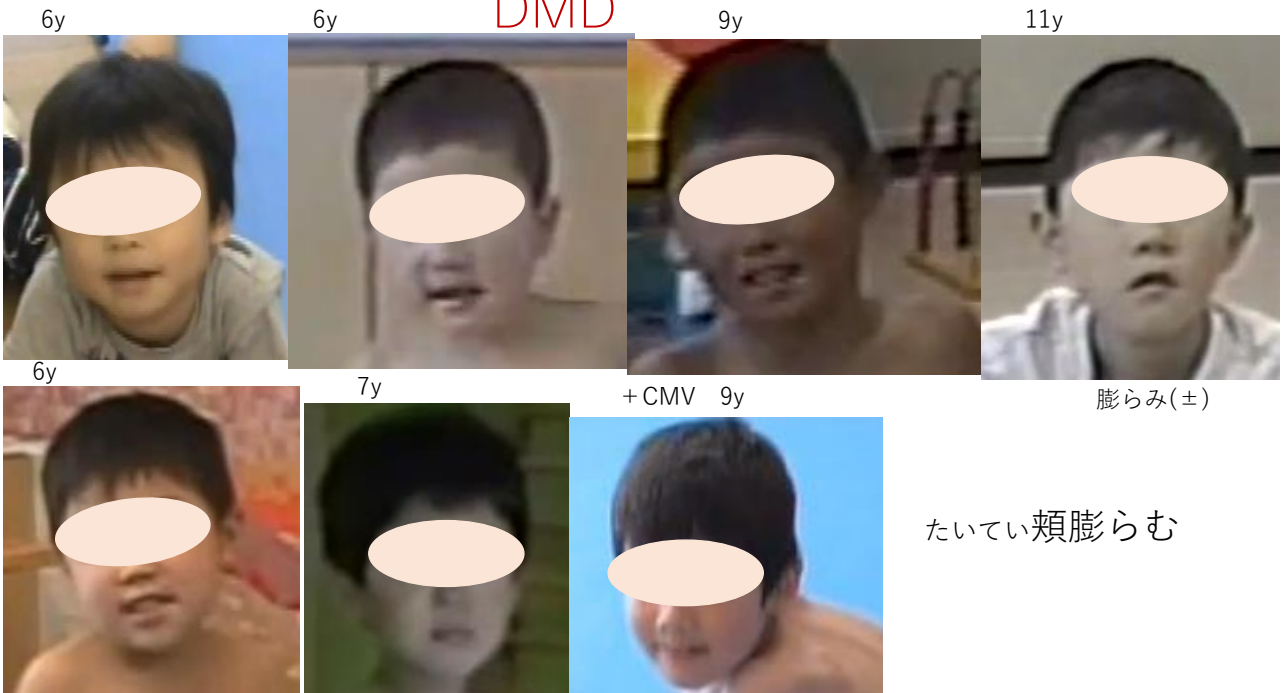
頬膨らみ (-)
開口 (++)

17y



榎中征哉, 西野一三, 「臨床のための筋病理 第5版」

DMD







LGI3変異 AJMG in press

- 股膝屈曲・手の握り・口閉じ 常時筋収縮状態
発熱時稀に石のように硬くなる
メキシチールが有効
- Myokymia 虫が這う
- 中等度ID
- 筋電図 myokymia放電



自発呼吸皆無の横地分類 A 1 -C

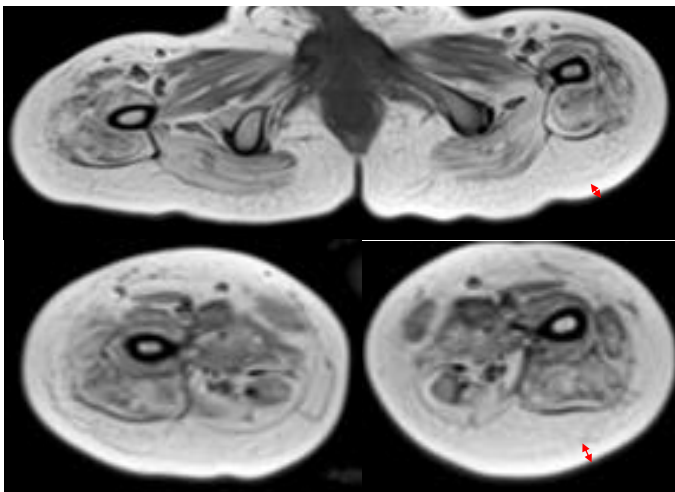
定義

- 開閉眼・眼球運動ない
 - * 日内リズムはないようにみえる
- 自発運動ほとんどない
- 自発呼吸ほぼ皆無
 - 人工呼吸を片時も休めない
 - 喀痰排出機能もほぼ皆無
 - 強力な肺理学療法が必要

★ 成因

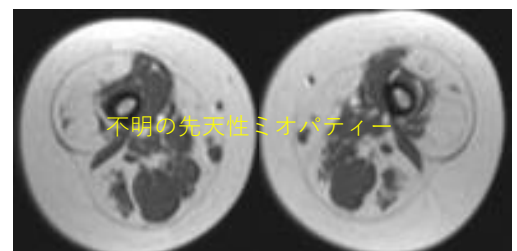
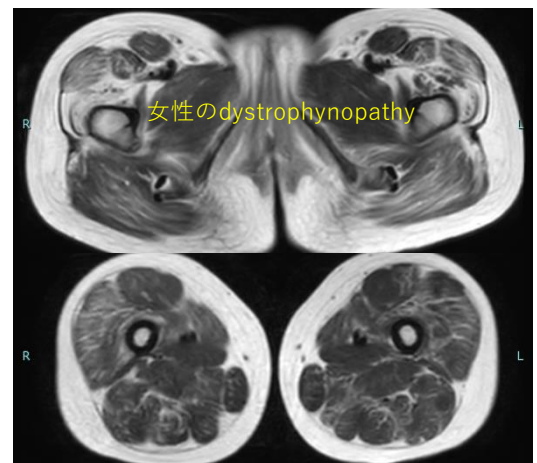
- ・ 新生児仮死
- ・ 生後の低酸素性脳症
- ・ 急性脳症

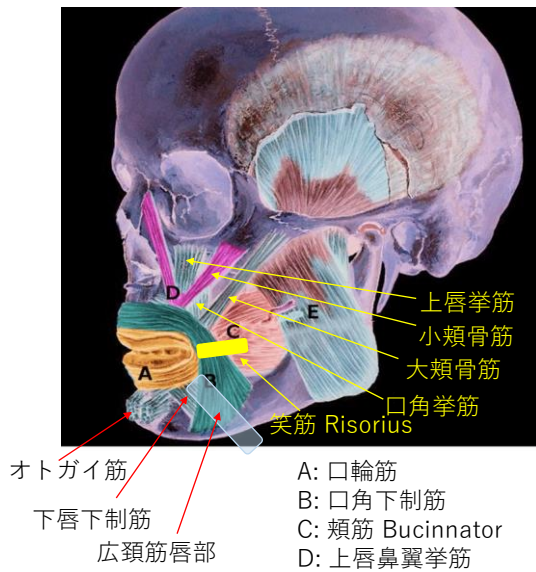
丸いテカテカ皮膚
頬に目立つ



テカテカ皮膚の成り立ち

- ・ 表皮が厚く、硬くなる
 - ← 筋運動がないので、皮膚の伸縮がない
 - ・ 筋の容量低下した分が、皮下組織が増える（真皮は不変）
 - 筋のように伸縮しない（固形物に近づく）
- 表面が球形に近づく

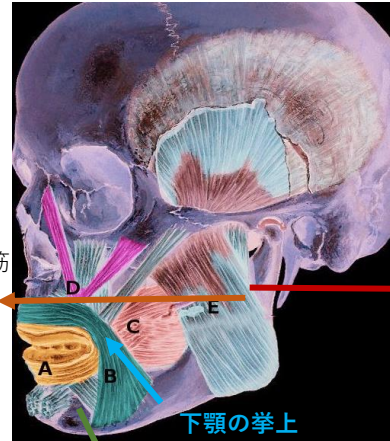




オトガイ筋
下唇下制筋
広顎筋唇部

口唇を外方に引いて、口唇を薄くする
・頬筋 Buccinator
・笑筋 risorius

下顎の突出
・外側翼突筋
・咬筋(浅層)
・内側翼突筋



下顎の後退
・側頭筋(後方)
・オトガイ舌骨筋
・顎二腹筋(前腹)
・顎舌骨筋

下顎の挙上
・咬筋
・側頭筋
・内側翼突筋

下顎の下制

・外側翼突筋(突出の結果)

舌骨固定で (舌骨上筋群)

・顎舌骨筋・顎二腹筋・茎突舌骨筋・オトガイ舌骨筋

舌骨を引き下げ (舌骨下筋群)

・肩甲舌骨筋・胸骨舌骨筋・胸骨甲状筋・甲状舌骨筋

頬が膨らむのはどうして

- ・顎筋、特に顎挙上筋に病変がある
- ・当該筋の脂肪化肥大or皮下組織の肥大
- ・+ 同部無動により、表皮肥厚と球状膨大→見かけ上の頬筋肥大

開口とテント状上口唇・下口唇垂れ下がりはどうして

- ・顎挙上筋の脱力により、閉口不能となる→口角下降する
- ・下口唇は下降後退する→垂れてみえる
- ・口角下降に対抗して、上口唇挙上筋の常時緊縮状態→短縮強靱線維化

