



1

発達期脳性運動障害症候

症候類型	股屈曲過活動	股伸展荷重制限	分離運動制限	共収縮制御障害
本態	股膝屈曲の残存（writhing消失不全）*進行あり（直立二足歩行以前の股膝屈曲歩行ネットワークの残存）	背臥位の股外転外旋荷重時の股外転と骨盤前出し（直立二足歩行ネットワークの股伸展荷重不全）	共同運動から逸脱困難	共収縮による運動開始と停止の障害
常時筋収縮状態	下肢屈曲（股屈曲（内転位）・膝屈曲・足背屈）・上肢屈曲（肩掌上（内転位）・肘屈曲・手屈曲）・体幹屈曲（頸屈曲・体幹屈曲）	下肢伸展（股伸展（内転位）・膝伸展・足底屈）・上肢伸展（肩内旋内転・肘伸展（手は中間～背屈）の上肢前出し）・体幹伸展（頸伸展・体幹伸展）	下肢伸展（股内転内旋伸展・膝伸展・足底屈内返し）・上肢屈曲（肩外転外旋・肘屈曲・前腕回外）	－
持続性筋過活動状態	覚醒時はほぼ常時関節運動がみられる（常時筋収縮状態は、見かけ上関節安静位をとる共収縮の過剰を指している）。その運動強度は変動している。その増悪要因は特定できないことも多い。過活動筋の分布からは、頸体幹後屈型（反り返る）と股膝屈曲型がある。増悪時の状態から侵害型（苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。この状態が1日1回以上はあるものとする。さらに重症時はCK高値となることもある。これを和らげるすべはないので、たいては薬物による催眠が行われる）と共存型（苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない）がある。			
脳性運動障害性ミオパチー	発達期脳障害が筋の物理化学的性状をどう変えるのか？ 他動的関節可動域制限（拘縮）の本態は何か？			

✓ 常時筋収縮状態は固定的関節位で特徴づける

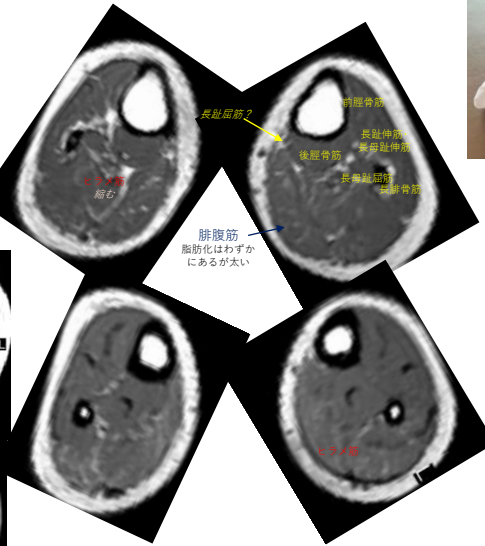
2

・股屈曲過活動≫股伸展荷重制限 ・肘屈・手屈 ・股膝屈曲・足凹足

横地分類 A4



- ・大腿全筋脂肪化なし
- ・大腿四頭筋は肥大

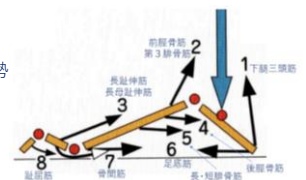


✓実運動では股膝屈曲が優勢であるが、膝伸筋は膝屈筋より優勢
→股膝屈筋の常時収縮状態に対抗するphasic contractionがあり
(自重食荷ではなく) 膝伸筋肥大となる
これが股屈曲過活動の本態か



- ・前面筋は脂肪化はなし
- ・ヒラメ筋は脂肪化あり
- ・腓腹筋は肥大

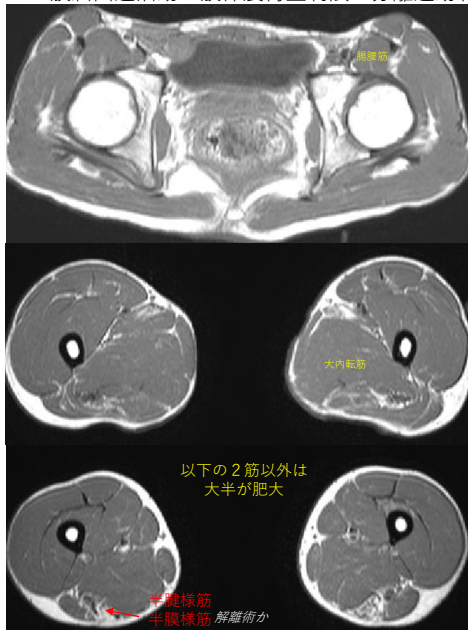
- ・腓腹筋+ヒラメ筋
- ・前脛骨筋
- ・長腓骨筋・後脛骨筋
の引き上げで凹足となる



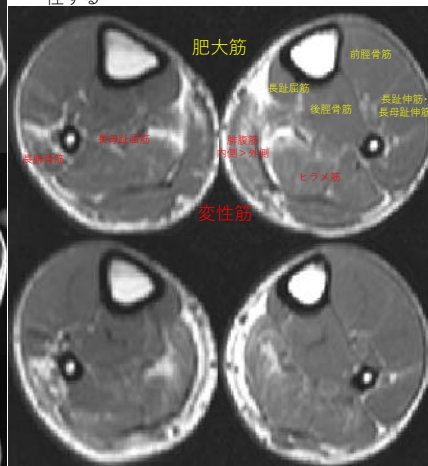
3

・股屈曲過活動≫股伸展荷重制限・分離運動制限 ・股膝屈曲・足外反(右が強い) *小児期に下肢筋解離を受ける

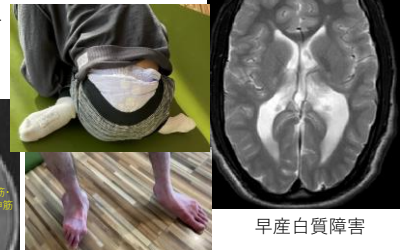
横地分類 A4



下腿前面は肥大し、後面は変性する
→後面筋は前面筋の常時収縮状態に対抗し、変性する



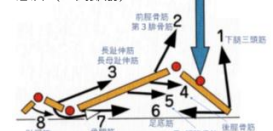
肥大筋 vs 変性筋
phasic contraction vs tonic contraction



早産白質障害

- ✓右の方が外反・母趾屈曲は強い
- ・主要な外返し筋の長腓骨筋の脂肪化は右の方が強い
- 右長腓骨筋は短縮強靱線維化であろう

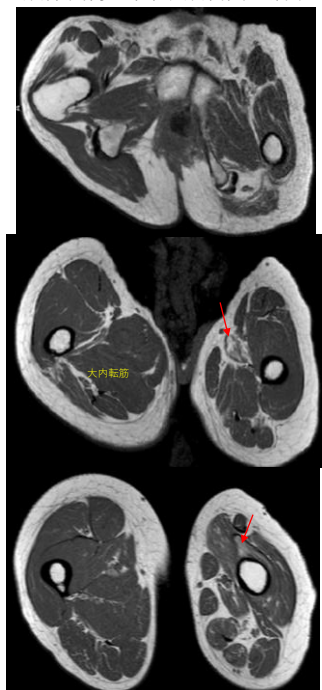
肥大筋
前脛骨筋：背屈内返し
後脛骨筋：底屈内返し
長趾伸筋：背屈外返し
長趾屈筋：底屈内返し
変性筋
長腓骨筋：底屈外返し
長母趾屈筋：底屈内返し
腓腹筋：底屈（二関節筋）
ヒラメ筋：底屈（一関節筋）



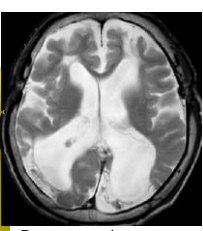
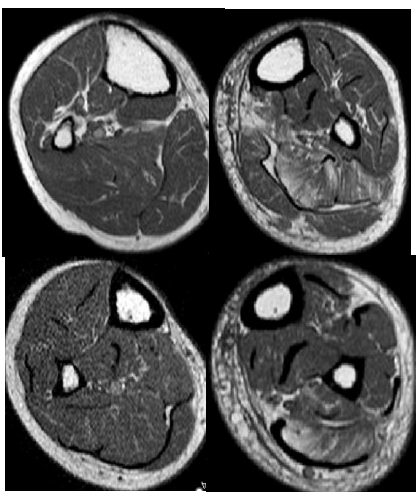
✓実運動では股膝屈曲が優勢であるが、膝伸筋+大内転筋は膝屈筋より優勢
→股膝屈筋の常時収縮状態に対抗するphasic contractionがあり(自重を支えない) 筋肥大となる

4

・股伸展荷重制限≠股屈曲過活動・分離運動制限 [左側優位] ・肘屈・手屈 ・股膝半屈曲・足底屈(左>右)
 左股は内転内旋



- ・右筋は脂肪化筋なく、左筋は小さい
- ・左は中間広筋・長内転筋は脂肪化あり どうして？



Down syndrome
 Moyamoya disease

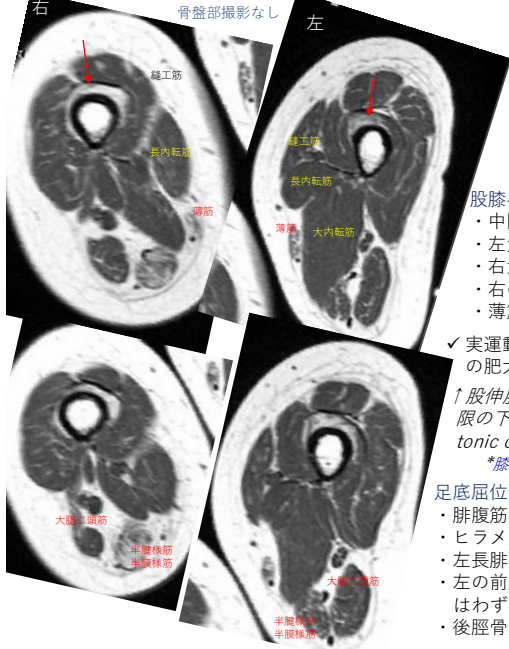
- ・左のヒラメ筋は萎縮脂肪化し空隙ができる
 ←ヒラメ筋はfascial systemの中にある
- ・他筋は良い

✓ ヒラメ筋は、足背屈筋常時筋収縮状態に対し tonic contractionとなり、短縮強靱線維化する

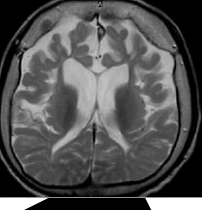
✓ 実運動では股膝屈曲が優勢で、膝伸筋と膝屈筋は同等

・股伸展荷重制限>股屈曲過活動・分離運動制限・共存型持続性筋過活動状態 ・肘屈・手屈 ・股膝半屈曲・足底屈

胎生期白質障害



横地分類A1
 底屈が右が強い
 外反は左が強い



股膝半屈曲位

- ・中間広筋の脂肪化あり *大腿直筋は太い
- ・左大内転筋は肥大
- ・右大腿二頭筋は小さい
- ・右の半腱様筋・半膜様筋は脂肪化
- ・薄筋は脂肪化

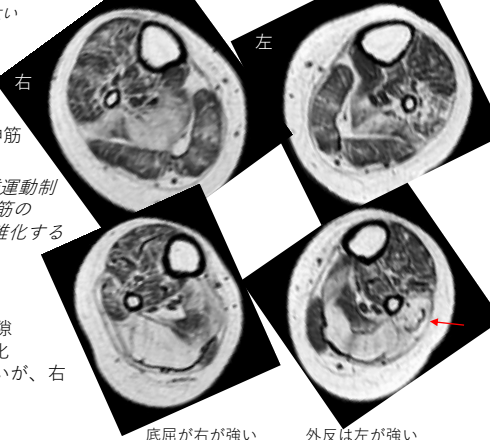
✓ 実運動では、股膝伸展が優勢だが、膝伸筋の肥大はない

↑ 股伸展荷重制限(>股屈曲過活動)+分離運動制限の下肢伸展常時筋収縮状態は、中間広筋の tonic contractionを来し、短縮強靱線維化する
 *膝蓋骨高位はこの機序か？

足底屈位

- ・腓腹筋の脂肪化はわずか
- ・ヒラメ筋は萎縮し、compartment内に空隙
- ・左長腓骨筋は高度脂肪化。右は軽度脂肪化
- ・左の前脛骨筋・長趾伸筋・長母趾伸筋は良いが、右はわずかに脂肪化
- ・後脛骨筋は良い

◀ ヒラメ筋・左長腓骨筋は短縮強靱線維化し、足底屈に関与する



底屈が右が強い

外反は左が強い
 長腓骨筋の短縮強靱線維化

無動状態 (Total asphyxia 股伸展荷重制限>股屈曲過活動) ・肘半屈・手背屈 ・股外転外旋・膝半屈・舟底足屈

高度脂肪化 (Red arrow)

軽度脂肪化 (Blue arrow)

厚い真皮 (バツバツ皮膚)

- 股伸筋は高度脂肪化
- 膝伸筋は高度脂肪化
- 膝屈筋の脂肪化は軽い

➤ 股膝屈曲の常時筋収縮状態と股膝伸展の常時筋収縮状態が共存し、膝伸筋・屈筋とも変性する

- 足底屈筋では、腓腹筋・長腓骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋の脂肪化は軽く、ヒラメ筋・後脛骨筋は高度脂肪化または萎縮空隙形成している
- 足背屈筋では、前脛骨筋の脂肪化は軽く、長趾伸筋・長母趾伸筋は高度脂肪化している
→ 足は中間位で、踵骨と第一中足骨は持ち上がる (腓腹筋と前脛骨筋による)
- 外返し筋では、長腓骨筋の脂肪化は軽く、長趾伸筋は高度脂肪化している
- 内返し筋では、前脛骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋の脂肪化は軽く、後脛骨筋は高度脂肪化している
→ 足は軽度外反位となる

[前脛骨筋・長腓骨筋・腓腹筋・長(母)趾屈筋] vs [ヒラメ筋・後脛骨筋・長(母)趾伸筋]
→ 後者が変性し、短縮強靱線維化する

7

・股伸展荷重制限+股屈曲過活動・分離運動制限 [左側優位] ・肘屈・手屈 ・股膝屈曲・足底屈

横地分類C4

股膝屈曲

- 総じて左(麻痺側)に脂肪化が多い
- 中間広筋と大腿直筋深部に脂肪化あり
- 長内転筋に脂肪化あり
- 半腱様筋・半膜様筋には軽度脂肪化あり
- 大内転筋と大腿二頭筋短頭には脂肪化なし

足底屈

- ヒラメ筋は高度萎縮空隙化
- 他筋は良好

右はpoor study

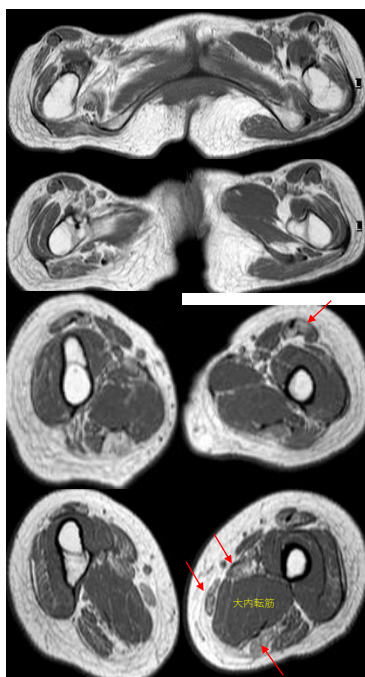
➤ 股膝屈曲の常時筋収縮状態と股膝伸展の常時筋収縮状態が共存し、膝伸筋・屈筋とも tonic contractionを来し、短縮強靱線維化する

Septo-optic dysplasia sequence

8

・股伸展荷重制限≫股屈曲過活動・分離運動制限・肘屈・手屈・股伸展・膝伸展・足底屈

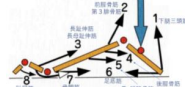
Vanishing white matter disease



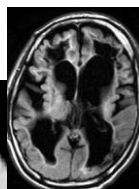
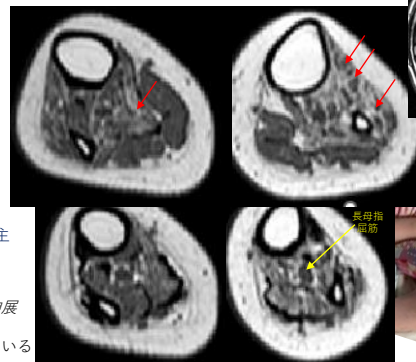
股伸展内転位
 ・長短内転筋は脂肪化なし
 ・腸腰筋・縫工筋(股屈筋でもある)は脂肪化なし
 ・大殿筋は低容量で、少し脂肪化(右の方が悪い)
 ・大内転筋は肥大 *股伸展に関与している
 ・長内転筋は脂肪化
 *同筋は股屈筋でもあることが関係する?
 ✓ 股屈筋は稼働している
 ✓ 大殿筋は稼働しているが、大内転筋は股伸展を主導している

膝伸展位 *左は反張
 ・外側広筋・内側広筋は小さくない *側方から膝伸展
 ・中間広筋は右正中部が薄い
 ・大腿直筋は脂肪化し、中間広筋から前面に離れている
 *股伸展位での膝伸展のため、二関節筋の同筋は疲弊
 ・大腿二頭筋長短頭は脂肪化は軽微である
 *長頭は股伸筋でもある
 ✓ 三広筋は稼働しているが、大腿直筋は疲弊している
 ✓ 膝屈曲は膝伸筋に対抗して疲弊している

➢ 膝伸筋・屈筋とも疲弊し、大内転筋だけは稼働している
 ✓ 膝伸展位をとるものでは、膝伸筋の肥大はない



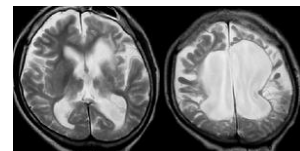
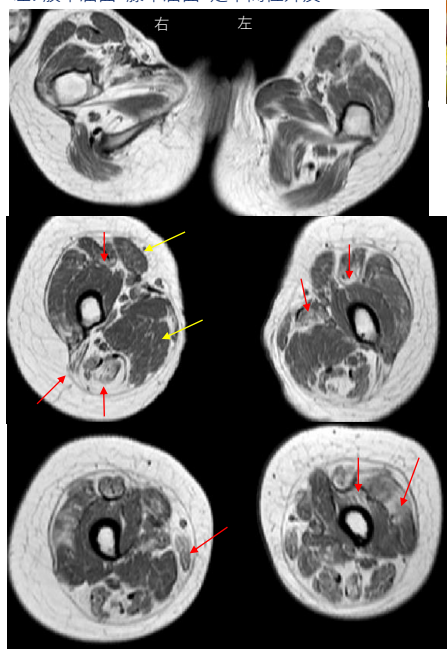
横地分類A1



足底屈位 *左は内反
 ・腓腹筋*・長母趾屈筋は脂肪化なく、稼働している
 *左内側筋は、内反に対応して折れ曲がっている
 ・他筋はすべて脂肪化して、右の方が軽い。そのうち、後脛骨筋・長腓骨筋・前脛骨筋は比較的軽い。ヒラメ筋・長趾伸筋・長母趾伸筋・長趾屈筋は脂肪化している
 ✓ 腓腹筋以外の足底屈筋は疲弊している。これらは強靱短縮線維化しているであろう。足背屈筋(前脛骨筋・長趾伸筋)は疲弊している
 ✓ 内返し筋(後脛骨筋・前脛骨筋)と外返し筋(長腓骨筋・長趾伸筋)ではともに疲弊しているが、前者の方が優勢であろう
 ✓ 長趾伸筋は長趾屈筋より優勢である。長母趾屈筋は稼働している
 →MP伸展・IP屈曲
 ➢ 腓腹筋のみは稼働している

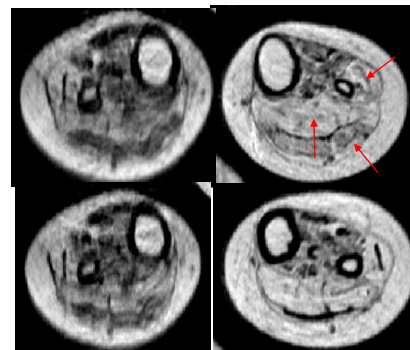
9

・股伸展荷重制限≫股屈曲過活動・分離運動制限・共収縮制御障害・侵害型持続性筋過活動状態・肘屈・手屈
 右: 股伸展・膝伸展・足中間位外反
 左: 股半屈曲・膝半屈曲・足中間位外反 横地分類A1



外部型脳低血流障害

股膝とも伸展~半屈曲
 ・腸腰筋の脂肪化はわずか
 ・大殿筋の脂肪化は軽い
 ・大腿直筋の最深部も脂肪化あり
 ・外側広筋の大腿骨側方部の脂肪化あり
 ・左中間広筋の下部中央に脂肪化あり
 ・長内転筋に脂肪化あり
 ・縫工筋は大きい
 ・大内転筋*は大きく、脂肪化なし *股伸筋として稼働
 ・薄筋は脂肪化あり
 ・大腿二頭筋・半腱様筋・半膜様筋は脂肪化あり
 ➢ 股膝屈曲の常時筋収縮状態と股膝伸展の常時筋収縮状態が共存し、膝伸筋・屈筋とも変性する
 ➢ 大内転筋は過稼働か



足中間位外反
 ・左腓腹筋は脂肪化あり
 ・ヒラメ筋は萎縮し、compartment内に空隙形成
 ・長腓骨筋は高度脂肪化する
 ・前脛骨筋・長趾伸筋・長母趾伸筋・後脛骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋は脂肪化わずか
 ・足底屈筋では、後脛骨筋・腓腹筋・長母趾屈筋・長趾屈筋の脂肪化は軽く、ヒラメ筋・長腓骨筋は高度脂肪化し、強靱短縮線維化している
 ・足背屈筋では、前脛骨筋・長趾伸筋・長母趾伸筋は脂肪化は軽い
 ⇒脂肪化したヒラメ筋に短縮線維の張力があり、足背屈筋に対抗し、足中間位となる
 ・内返し筋では、長趾伸筋の脂肪化は軽く、長腓骨筋は高度脂肪化している
 ・内返し筋では、前脛骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋・後脛骨筋すべての脂肪化は軽い
 ⇒脂肪化した長腓骨筋に短縮線維の張力があり、足内返し筋に対抗し、足外返し位となる

10

・股伸展荷重制限>股屈曲過活動・共収縮制御障害・侵害型持続性筋過活動状態
・肘半屈・手屈・股膝伸展・足底屈

横地分類C1

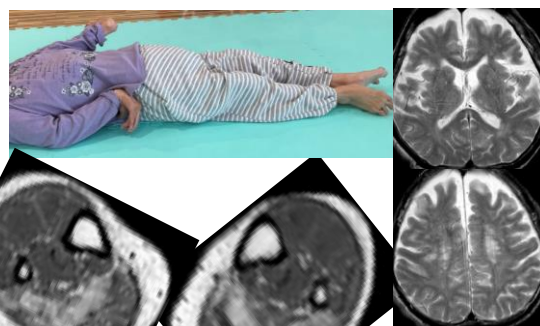
・大殿筋・腸腰筋とも脂肪化あり

股膝伸展

・外側広筋・内側広筋・中間広筋の脂肪化あり
・大腿二頭筋・半腱様筋・半膜様筋に脂肪化あり *右に強い
・大内転筋と長内転筋は肥大化

足底屈

・ヒラメ筋は萎縮空隙化
・他筋は良し



内部型脳低血流障害

➤足底屈群は足背屈筋群を凌駕する

足底屈筋：腓腹筋・長腓骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋・ヒラメ筋・後脛骨筋
足背屈筋：前脛骨筋・長趾伸筋・長母指伸筋

➤膝伸筋・屈筋とも変性し、大内転筋・長内転筋は稼動している

11

・股伸展荷重制限>股屈曲過活動・共収縮制御障害・肘半屈・手屈・股膝屈曲・背屈

横地分類C1

股膝屈曲

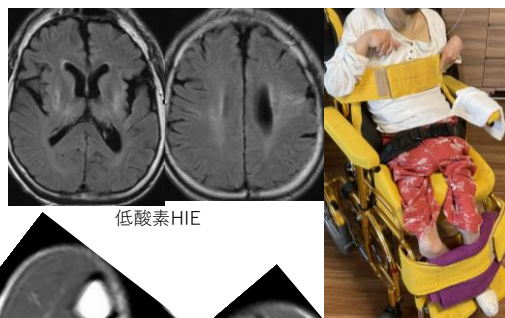
・外側広筋・内側広筋に脂肪化あり
・大腿二頭筋・半腱様筋・半膜様筋に脂肪化あり
*右に強い
・大内転筋は肥大化

➤膝伸筋・屈筋とも変性し、大内転筋は稼動している

足底屈

・ヒラメ筋は萎縮空隙化
・他筋は良し

➤足背屈筋群は足底屈筋群を凌駕する

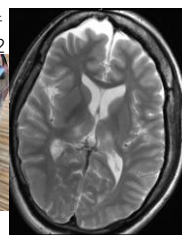


低酸素HIE

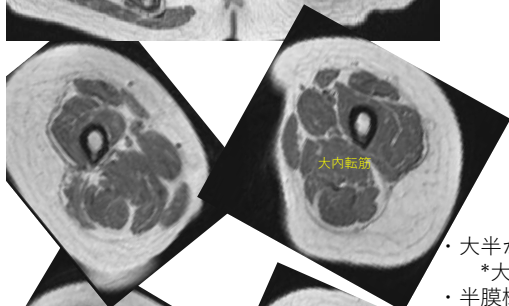
12

- ・股伸展荷重制限>股屈曲過活動 ・分離運動制限 ・共収縮制御障害 ・右:肘屈・手屈 左:肘伸展・手屈
- ・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

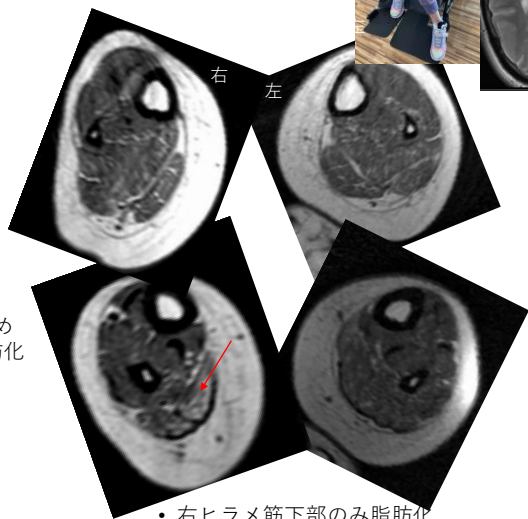
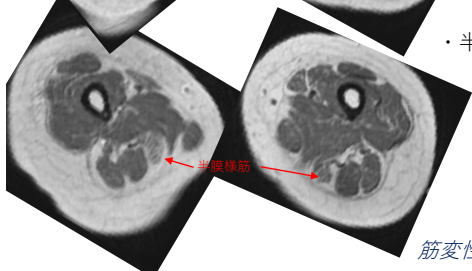
32歳で退行
横地分類B2



低酸素HIE



- ・大半が容量低下
*大内転筋は太め
- ・半膜様筋のみ脂肪化



- ・右ヒラメ筋下部のみ脂肪化

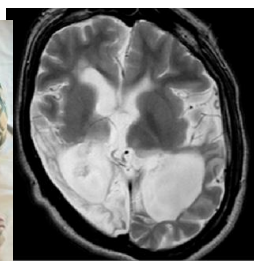
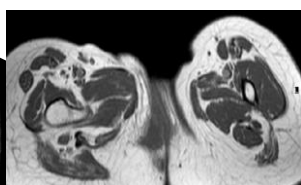
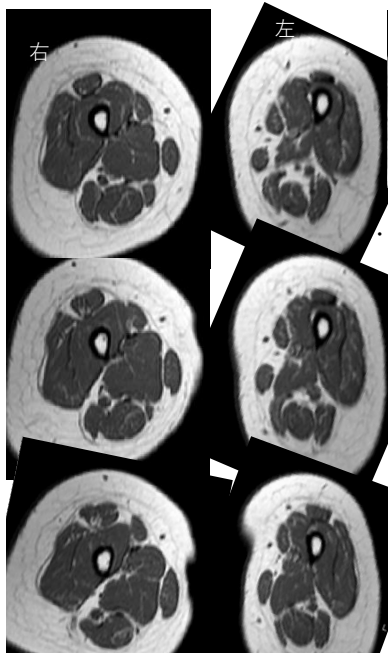
筋変性が軽いのは、退行前の機能が関与しているか？

13

- ・股伸展荷重制限>股屈曲過活動 ・分離運動制限

- ・両股 屈曲拘縮
- ・両膝 屈曲拘縮
- ・両足 底屈内反拘縮

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

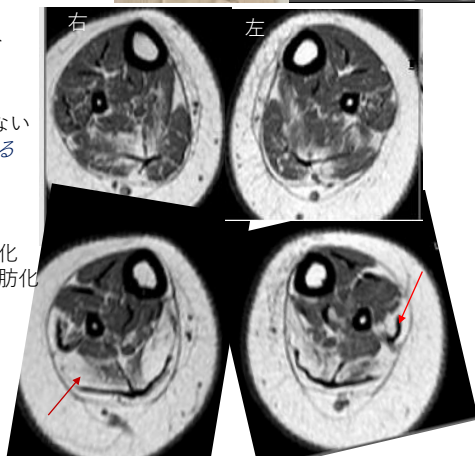


- ・全筋が容量低下とわずかな脂肪化のみ

高度の股膝屈曲拘縮あり

膝屈曲拘縮の責任筋の短縮線維化はない
→伸筋・屈筋のtonic contractionによる
無動化が拘縮の本体

- ・ヒラメ筋の萎縮空隙化
- ・左長腓骨筋下部の脂肪化



14

発達期脳性運動障害性ミオパチーとは

- 発達期脳性運動に伴う筋変化の全体のなかで、筋MRIの脂肪化は意義はどのくらい？
 - ・ 早産白質障害では筋脂肪化は起こりにくい
- 発達期脳性運動により、脂肪化される筋または筋線維と、されない筋または筋線維の違いは何か？
 - ・ *phasic contraction*は肥大に、*tonic contraction*は変性につながる
 - ・ 股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態では、屈筋伸筋とも肥大化する
 - ・ 股伸展荷重制限・分離運動制限の下肢伸展常時筋収縮状態では、筋変性する
 - ・ 力線に直行する筋線維(例:中間広筋の正中深部)は脂肪化されやすい
 - ・ ヒラメ筋はどうしてすぐ変性するのか？ 短縮強靱線維化 → *elastic recoil*張力
 - ・ 長腓骨筋と後脛骨筋の違いは？
 - ・ 大内転筋・長内転筋は何者？
- 関節可動域制限(いわゆる拘縮)の本態は何か？
 - ・ 筋変性による短縮強靱線維化→*elastic recoil*張力 この意義は？
 - ・ 筋変性を伴わない相反筋の同時収縮による無動化