

発達期脳性運動障害性ミオパチー-2

横地健治



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（肩挙上(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）と共に型（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

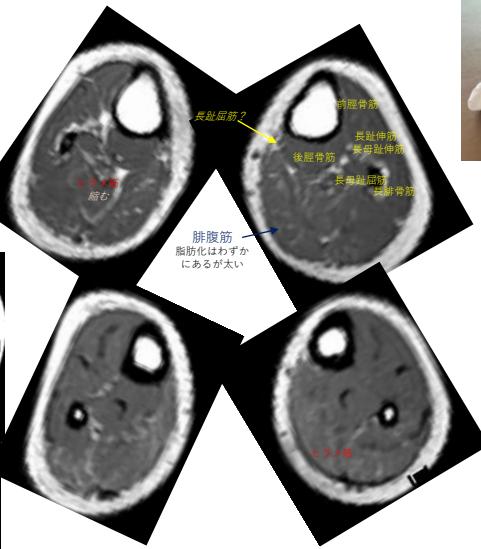
2

・股屈曲過活動》股伸展荷重制限 ・肘屈・手屈 ・股膝屈曲・足凹足

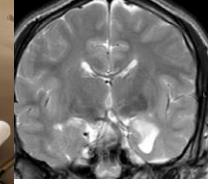
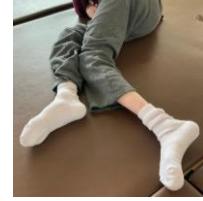
横地分類 A4



・大腿全筋脂肪化なし
・大腿四頭筋は肥大

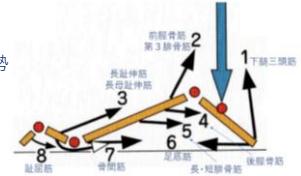


✓ 実運動では股膝屈曲が優勢であるが、膝伸筋は膝屈筋より優勢
→股膝屈筋の常時収縮状態に対抗するphasic contractionがあり
(自重負荷ではなく)、膝伸筋肥大となる
これが股屈曲過活動の本態か



- ・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
- ・長脛骨筋・後脛骨筋
の引き上げで凹足となる

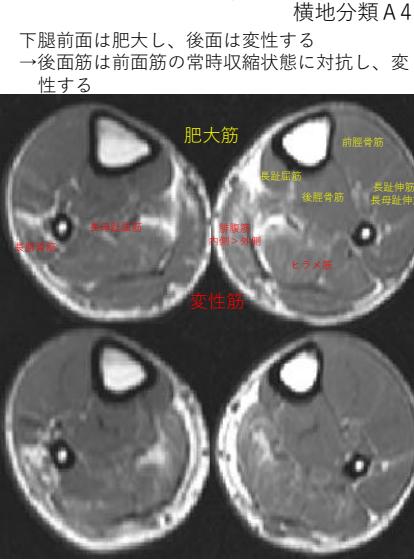
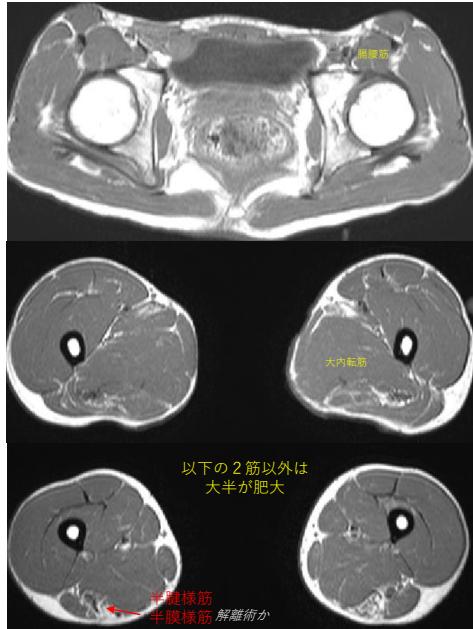


3

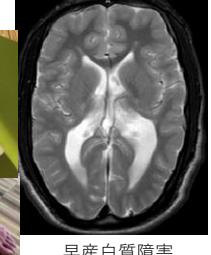
・股屈曲過活動》股伸展荷重制限・分離運動制限

・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



肥大筋 vs 变性筋
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靭線維化であろう

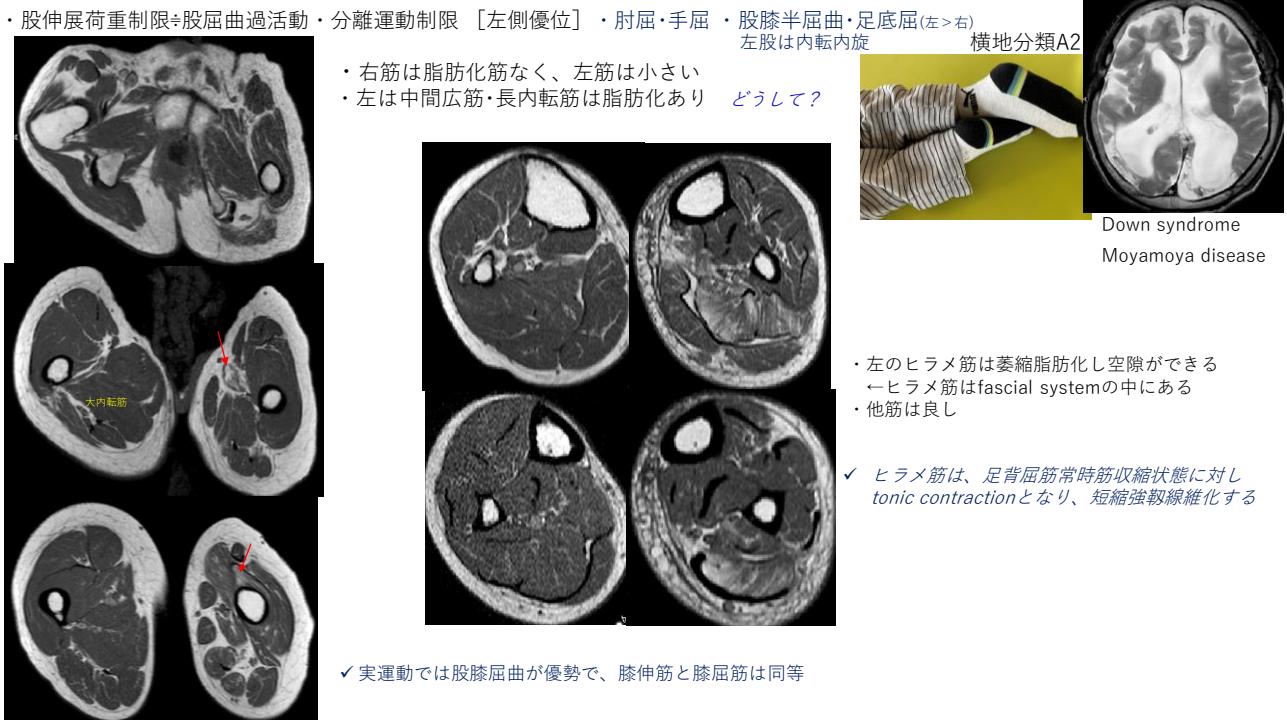
肥大筋
前脛骨筋：背屈内返し
後脛骨筋：底屈内返し
長趾伸筋：背屈外返し
長趾屈筋：底屈内返し
変性筋
長腓骨筋：底屈外返し
長母趾屈筋：底屈内返し
腓腹筋：底屈（二関節筋）
ヒラメ筋：底屈（一関節筋）



✓ 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

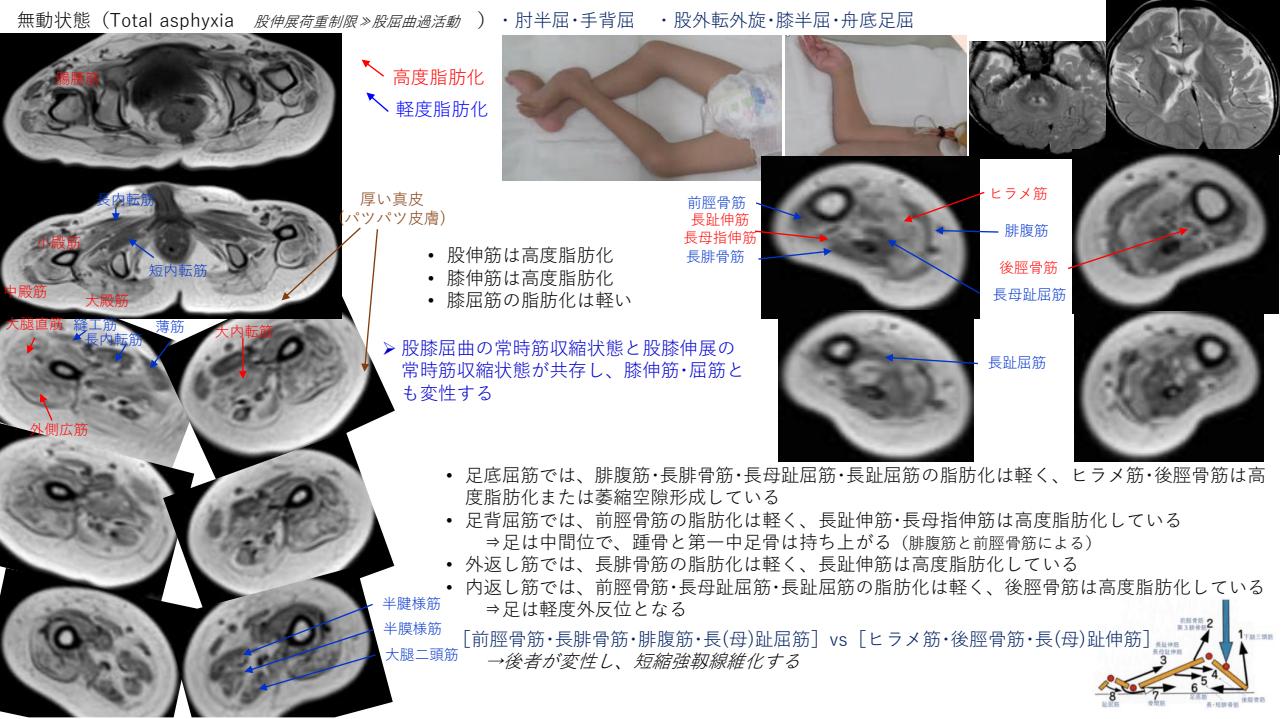
4



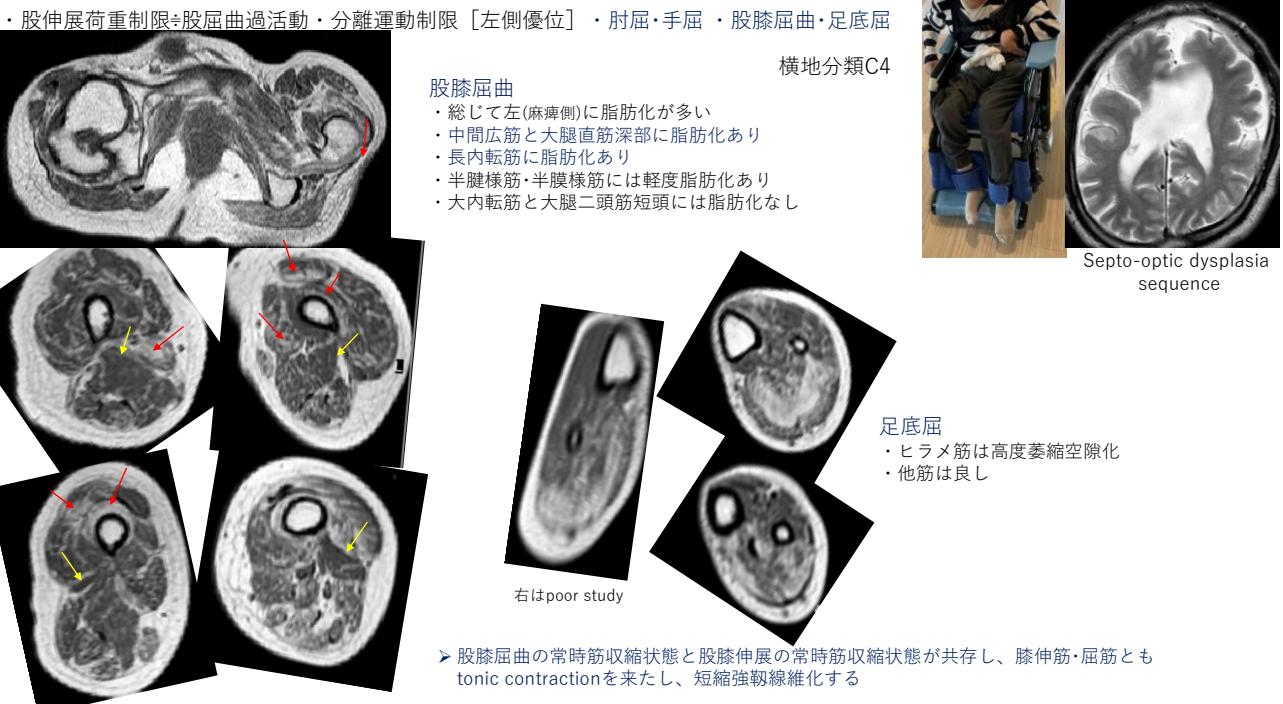
5



6



7



8

4

・股伸展荷重制限 ⇒ 股屈曲過活動

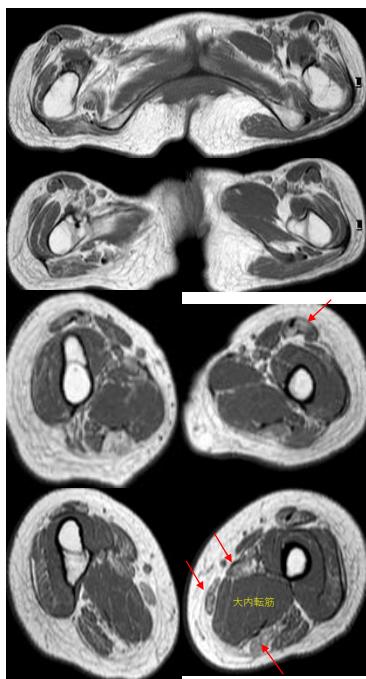
・分離運動制限

・肘屈・手屈

・股伸展

・膝伸展

・足底屈

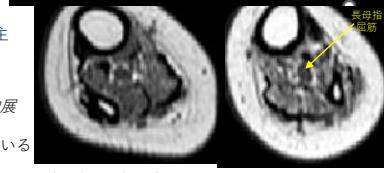
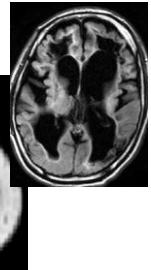


股伸展内転位

- ・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?
 - ✓ 股屈曲筋は稼動している
 - ✓ 大殿筋は稼動しているが、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、二頭筋の同筋は疲弊
 - ・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
 - ・膝屈筋の薄筋・半膜様筋・半腱様筋は脂肪化している
 - ✓ 三広筋は稼動しているが、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、大内転筋だけは稼動している
- ✓ 膝伸展位をとるものでは、膝伸筋の肥大はない

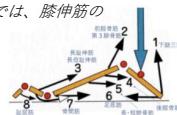
横地分類A1

Vanishing white matter disease



足底屈位

- *左は内反
- ・腓腹筋*・長母趾屈筋は脂肪化なく、稼動している
 - *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いて、右の方が軽い。そのうち、後脛骨筋・長脛骨筋・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。これらは強靭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(長脛骨筋・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。長母指屈筋は稼動している →MP伸展・IP屈曲
- ▶ 腓腹筋のみは稼動している



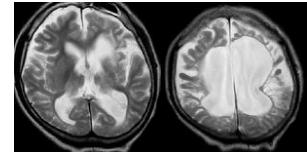
9

・股伸展荷重制限 ⇒ 股屈曲過活動

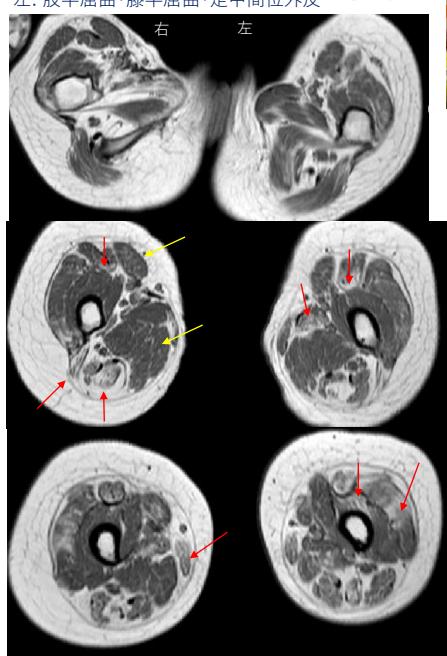
右: 股伸展・膝伸展・足中間位外反

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 *股伸筋として稼動
 - ・薄筋は脂肪化あり
 - ・大腿二頭筋・半膜様筋・半腱様筋は脂肪化あり
- ▶ 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
- ▶ 大内転筋は過稼動か

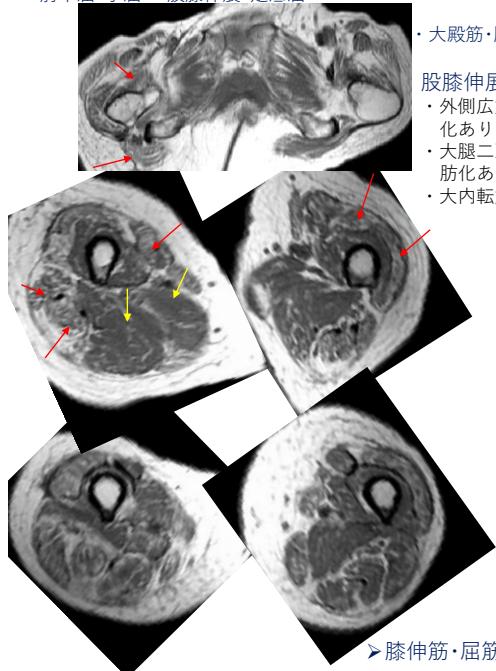
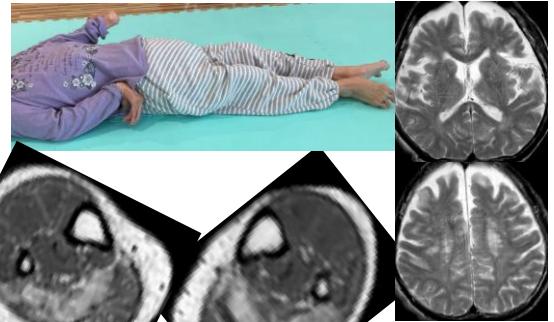
- 足中間位外反
- ・左腓腹筋は脂肪化あり
- ・ヒラメ筋は萎縮し、compartment内に空隙形成
- ・長脛骨筋は高度脂肪化する
- ・前脛骨筋・長趾伸筋・長母趾伸筋・後脛骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋は脂肪化わずか

- ・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・長脛骨筋は高度脂肪化し、強靭短縮線維化している
- ・足背屈筋では、前脛骨筋・長趾伸筋・長母指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
- ・外返し筋では、長趾伸筋の脂肪化は軽く、長脛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
⇒ 脂肪化した長脛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

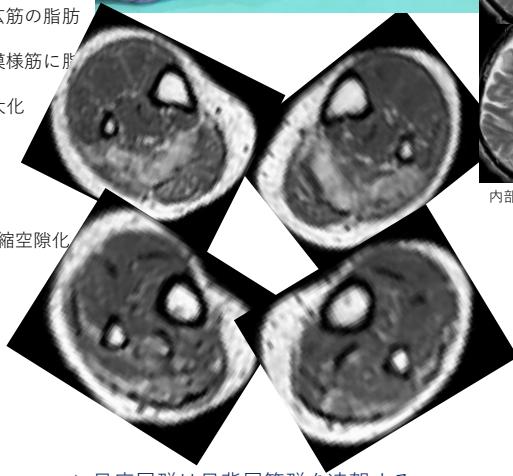
・股伸展荷重制限 ⇒ 股屈曲過活動 ・共収縮制御障害 ・侵害型持続性筋過活動状態
・肘半屈・手屈 ・股膝伸展・足底屈

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



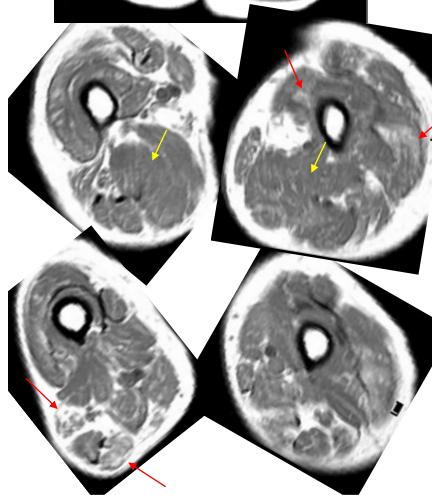
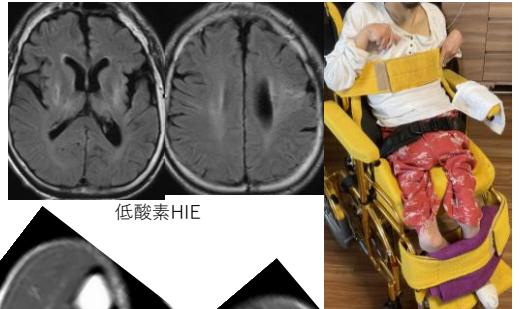
➤足底屈群は足背屈筋群を凌駕する
足底屈筋：腓腹筋・長腓骨筋・長母趾屈筋・長趾屈筋・ヒラメ筋・後脛骨筋
足背屈筋：前脛骨筋・長趾伸筋・長母指伸筋

➤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

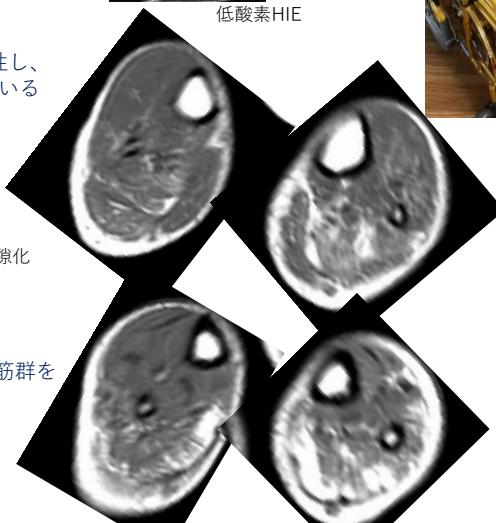
横地分類C1



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

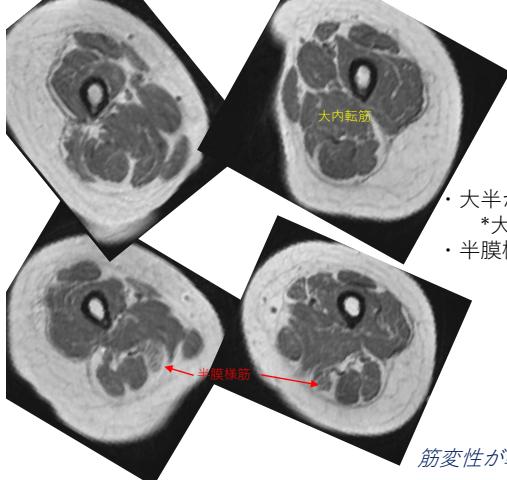
足底屈
・ヒラメ筋は萎縮空隙化
・他筋は良し



➤足背屈筋群は足底屈筋群を
凌駕する

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



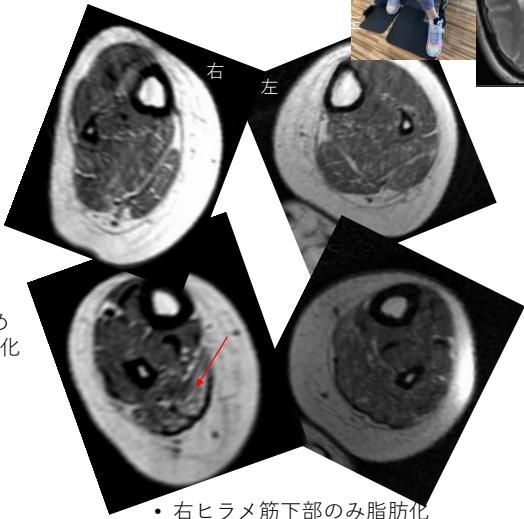
- ・大半が容量低下
*大内転筋は太め
- ・半膜様筋のみ脂肪化

筋変性が軽いのは、退行前の機能が関与しているか？

- 32歳で退行
- 横地分類B2



低酸素HIE



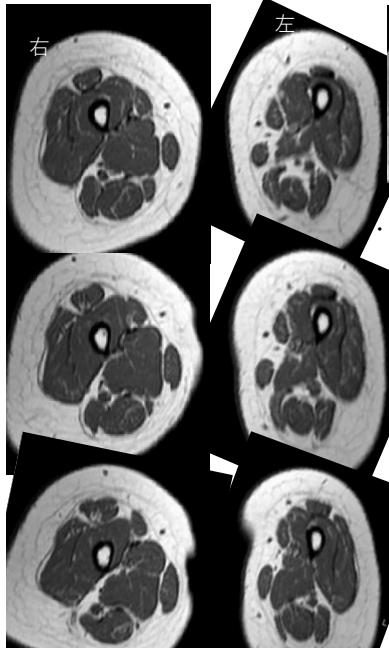
- ・右ヒラメ筋下部のみ脂肪化

13

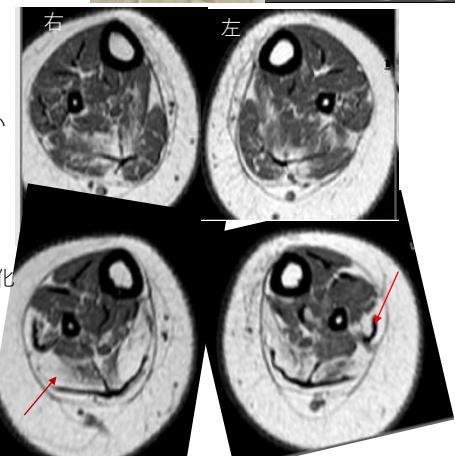
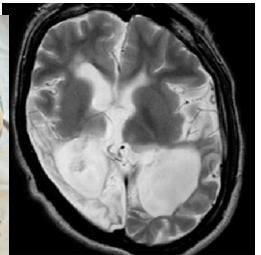
- ・股伸展荷重制限 > 股屈曲過活動
- ・分離運動制限

- ・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