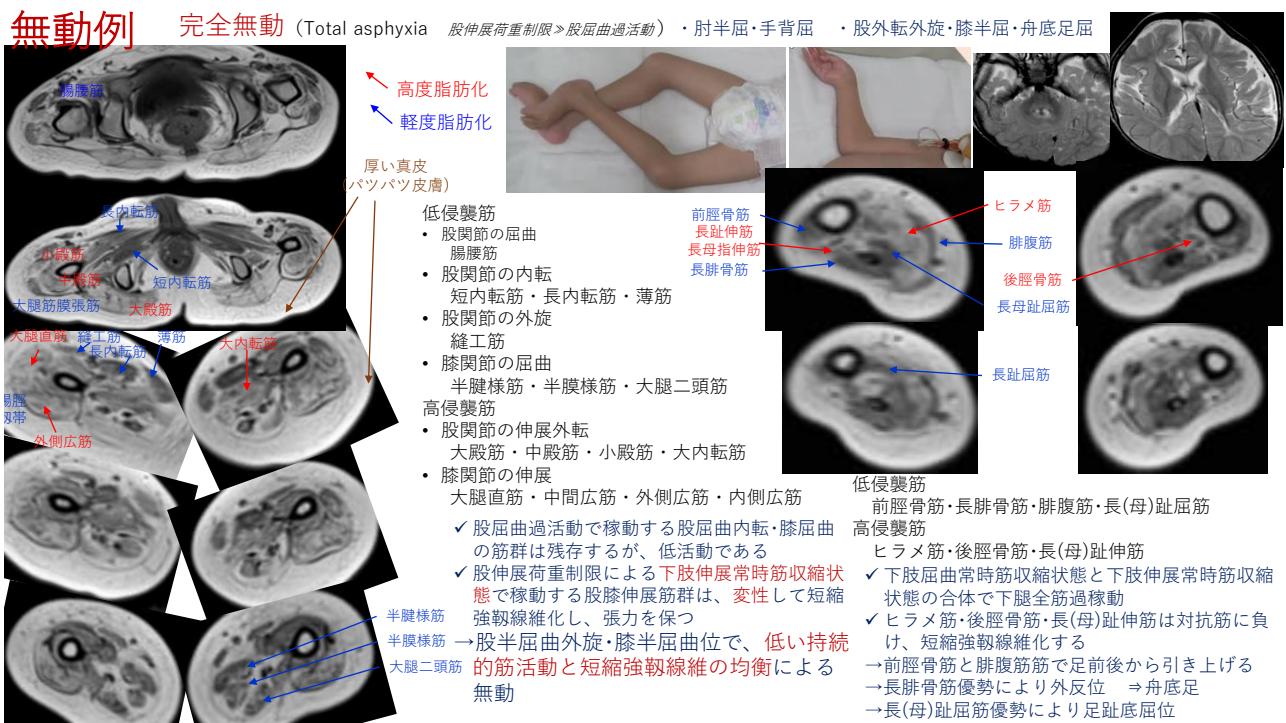


# 発達期脳性運動障害性ミオパチーの成り立ち -常時筋収縮状態との関連-

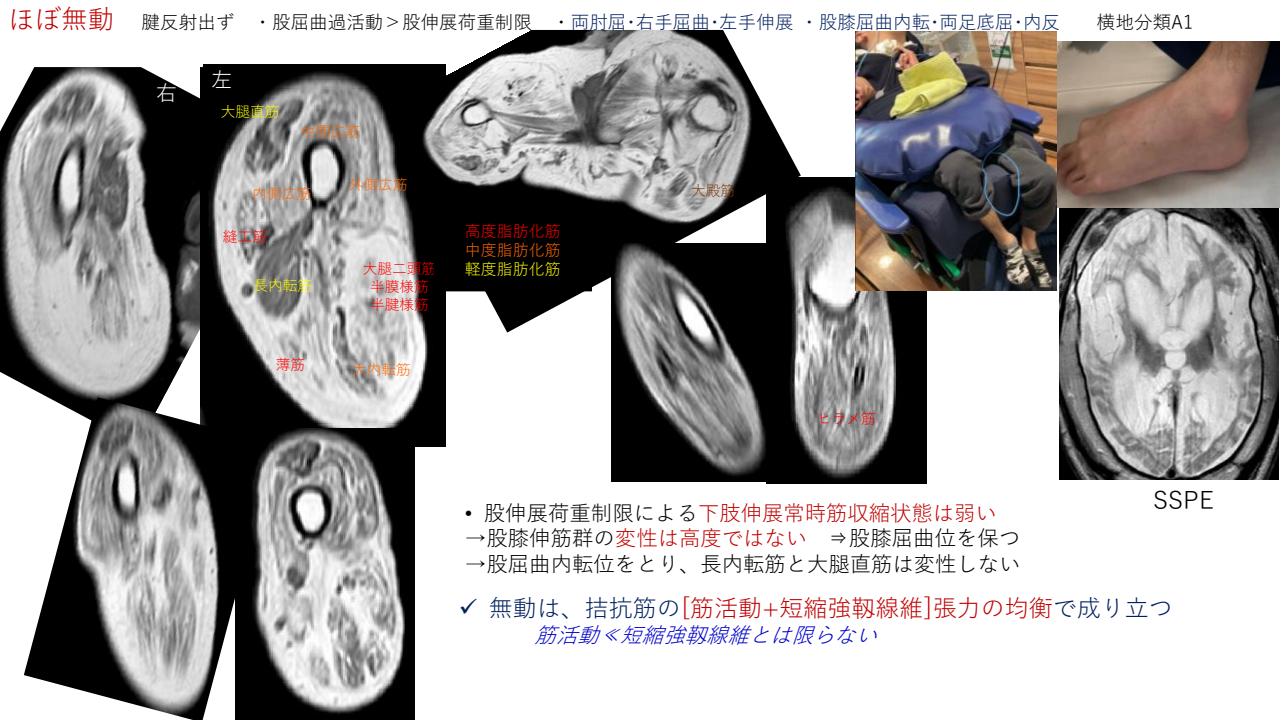


1



2

1



3



4

## 股膝屈曲位床上可動例



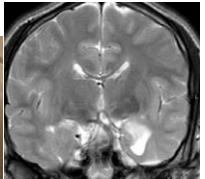
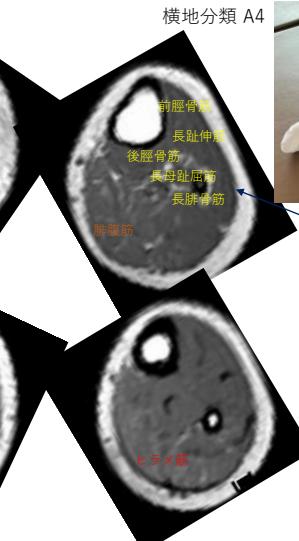
- ・大殿筋の脂肪化はわずか
- ・膝屈筋はわずかに萎縮し、脂肪化はわずか
- ・大腿四頭筋は肥大ぎみ

・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



- ・前面筋は肥大ぎみで、脂肪化なし
- ・ヒラメ筋は脂肪化あり
- ・腓腹筋はわずかな脂肪化あり

- ・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



✓ 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膝伸筋のphasic contractionがあり(自重負荷はなく)、膝伸筋は肥大ぎみとなる

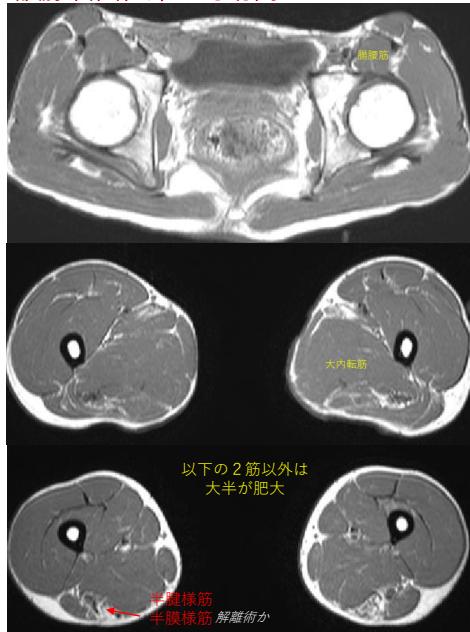
見かけ上は膝伸筋は屈筋より劣勢だが、筋容量では優勢

→股屈曲過活動・下肢常時筋収縮状態 ⇒ 股伸展荷重制限・下肢常時伸展状態

↑ 肥大に働く

5

## 股膝屈曲位床上可動例

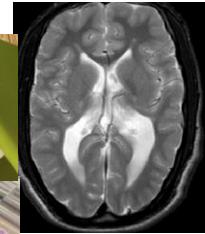


以下の2筋以外は  
大半が肥大

半腱様筋  
半膜様筋  
解離術か

・股膝屈曲・足外反(右が強い)中間位

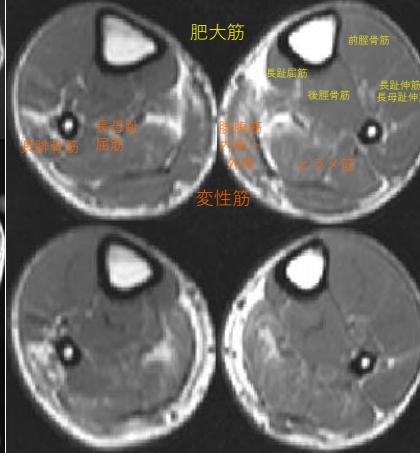
下腿前面は肥大し、後面は変性する  
→後面筋は前面筋の常時収縮状態に対抗し、  
変性する



早産白質障害  
横地分類 A4

\*小児期に下肢筋解離を受ける

- ✓ 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
- ✓ 股膝屈曲位で動ける人の膝伸筋は肥大している



✓ 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 \*大内転筋は股伸筋  
→股膝屈筋の常時収縮状態に対抗する股膝伸展の筋活動があり(自重を支えない)、  
筋肥大となる

股屈曲過活動が優勢(股伸展荷重制限が軽度)で、床上移動可能なら、筋変性(ミオパチー)は起きないか軽微である

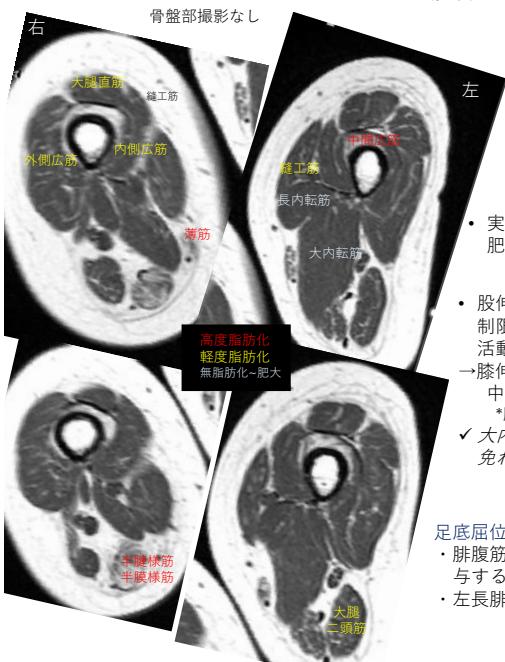
6

3

## 股膝伸展位・床上移動不能例

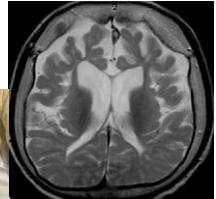
・股伸展荷重制限 > 股屈曲過活動・分離運動制限・共存型持続性筋過活動状態

・肘屈・手屈・股膝半屈曲・足底屈



胎生期白質障害

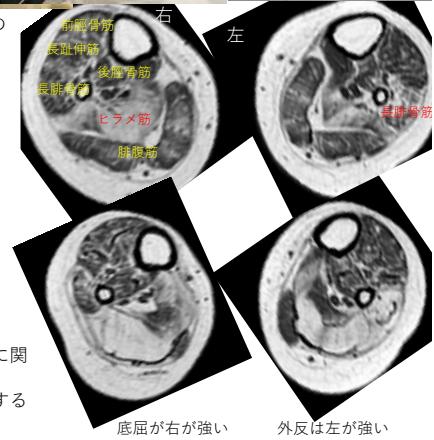
横地分類A1



- ・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、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に對抗する  
→膝伸筋・屈筋とも変性する  
中間広筋が最強である  
\*膝伸展の力線に直行するからであろう
- ✓ 大内転筋と長内転筋は対抗筋がなく、変性を免れる

### 足底屈位

- ・腓腹筋と短縮強靭線維化したヒラメ筋が足底屈に関与する
- ・左長腓骨筋は、短縮強靭線維化して外反に関与する



7

## 股膝半屈曲位位・床上移動不能例

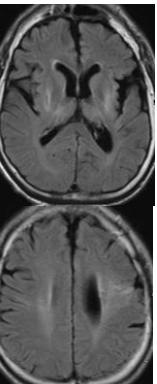
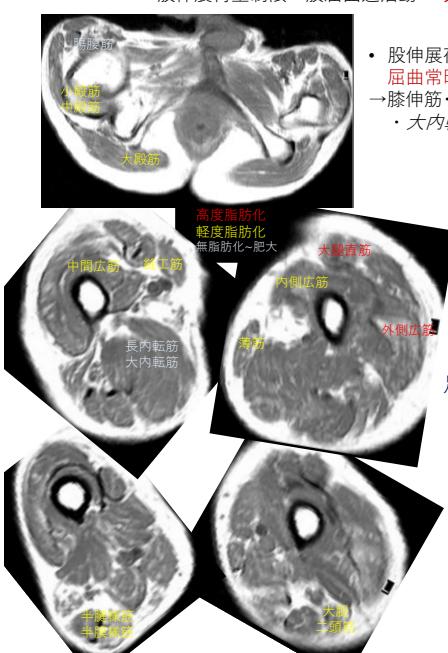
いわゆるアテトーゼ

・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・足背屈

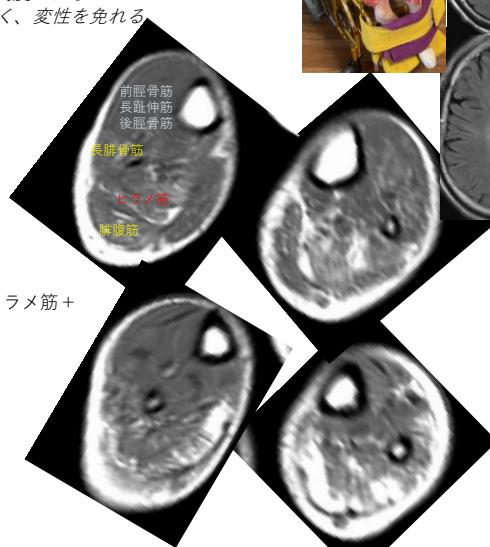
横地分類C1



低酸素HIE

### 足背屈

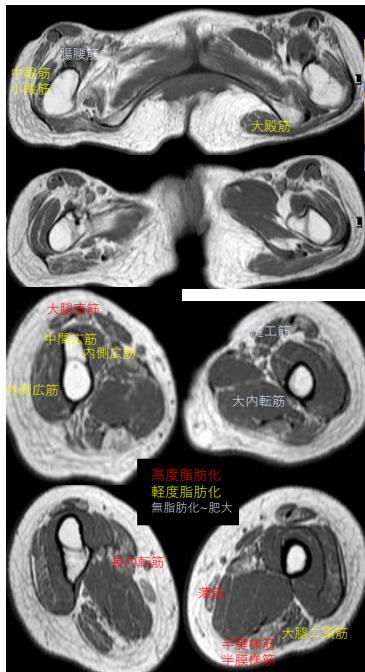
- ・前脛骨筋は肥大ぎみで、ヒラメ筋 + 腓腹筋に打ち勝つ



8

4

## 股膝伸展位・床上移動不能例



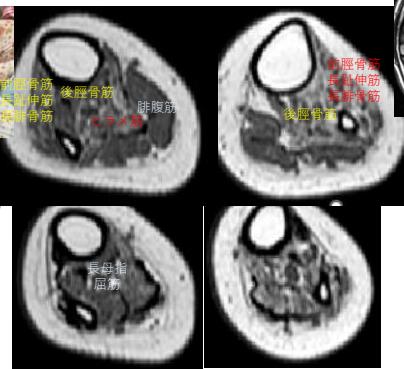
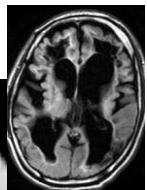
- ・股伸展荷重制限 ⇒ 股屈曲過活動・分離運動制限
- ・肘屈・手屈
- ・股伸展・膝伸展・足底屈



- ・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、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に對抗する
- 膝伸筋・屈筋とも**変性**する
  - ・大腿直筋・半腱様筋・半膜様筋の変化が強い
  - ・長内転筋も強い \*同筋は股屈曲が関与か
  - ・大内転筋は対抗筋がなく、変性を免れる

Vanishing white matter disease  
横地分類A1



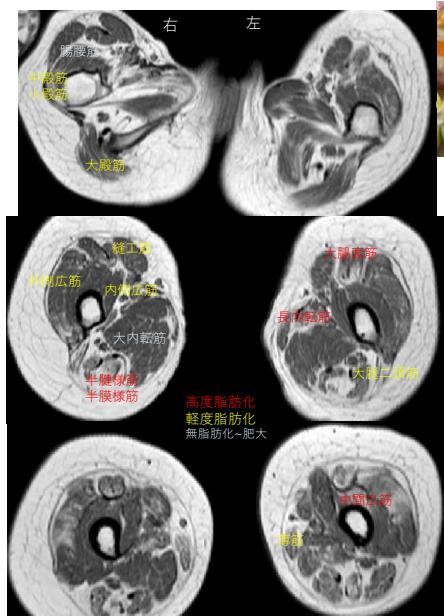
### 足底屈位

- ・腓腹筋と短縮強靭線維化したヒラメ筋が足底屈に関与する
- ・前脛骨筋の変性も関与する

9

## 股膝伸展位・床上移動不能例

- ・股伸展荷重制限 ⇒ 股屈曲過活動・分離運動制限
- ・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



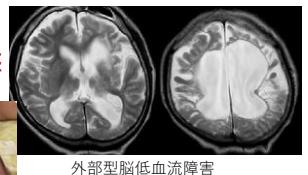
### 共収縮制御障害・侵害型持続性筋過活動状態

- ・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、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に**対抗**する。あわせ、**共収縮制御障害・侵害型持続性筋過活動状態**もあり
- 膝伸筋・屈筋とも**変性**する
- ・大腿直筋・中間広筋・半腱様筋・半膜様筋の変化が強い
- ・長内転筋も強い \*同筋は股屈曲が関与か
- ・大内転筋は対抗筋がなく、変性を免れる

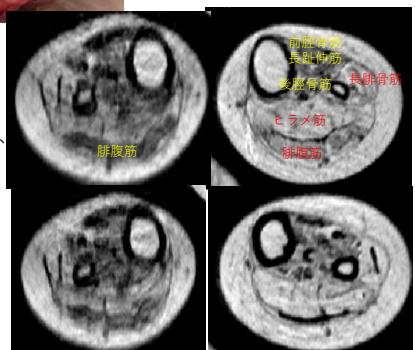
### 舟底足

- ・[ヒラメ筋 + 腓腹筋] < 前脛骨筋で、少し足背屈
- ・長腓骨筋の短縮強靭線維化で足外反

### 横地分類 A1



外部型脳低血流障害



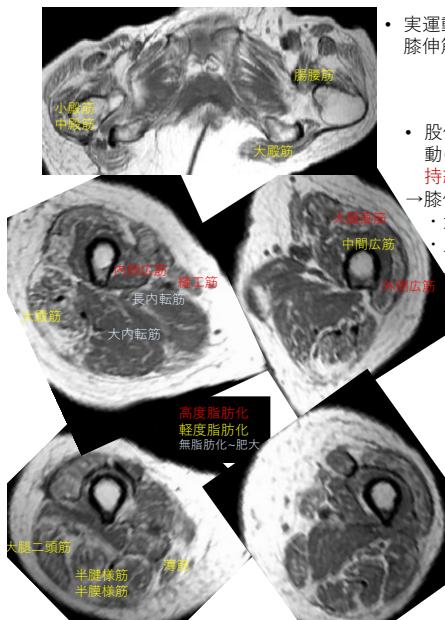
10

## 股膝伸展位・床上移動不能例

・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

内部型脳低血流障害

横地分類C1



・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)の下肢伸展常時筋収縮状態は、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に対抗する。あわせ、共収縮制御障害・侵害型持続性筋過活動状態もあり

→膝伸筋・屈筋とも変性する

・大腿四頭筋・縫工筋の変化が強い

・大内転筋・長内転筋は対抗筋がなく、変性を免れる

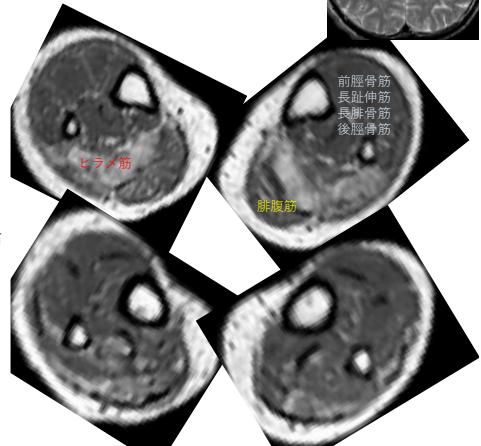
足底屈位

・腓腹筋と短縮強靭線維化したヒラメ筋が足底屈に関与する

・前脛骨筋の背屈に打ち勝つ

✓筋の変性(=筋収縮の減少)と持続性筋過活動状態は共存する

→筋線維自体が易興奮性を持つようになっているのではなく、全身性の筋収縮を指示する過剰な指令が起こっている  
痩せ馬をむち打つ



11

## Status dystonicus

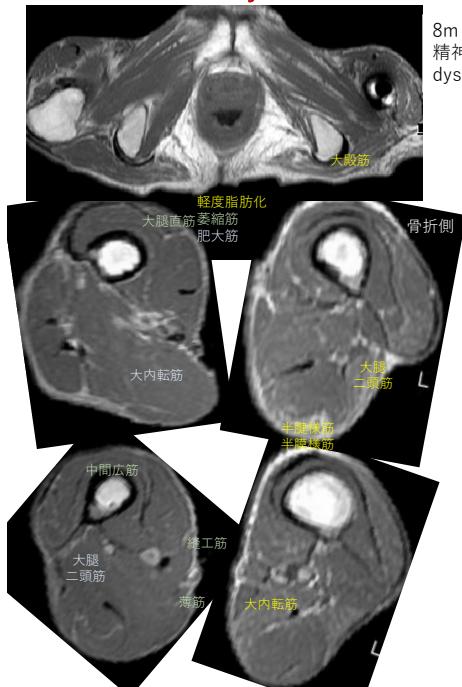
股屈曲・膝伸展・足底屈内反

横地分類A1

8m 突発性発疹で急性脳症。知的障害・運動障害・てんかんを残す。2歳で歩行可となる。40歳代から、精神運動退行し、歩行不可となる。左転子部骨折でさらに悪化する。寝たきりとなり、status dystonicusが常態化する

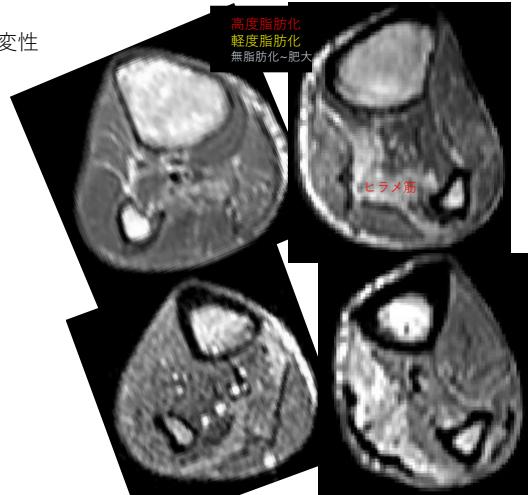
原疾患検索中 \*急性脳症罹患は原疾患関連症候

持続性筋過活動状態よりは共収縮が弱い



✓ 左側は骨折による筋変性

✓ status dystonicusは肥大するのみ



12

## 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。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が多い。

\*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。

- 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と共存型と分ける。

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。

共存型：苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない。

## Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity

- びまん性または多巣性の急性脳疾患（代表的には、頭部外傷）で、たいていは遷延する無反応の状態（persistently unresponsive）で起こる。
- 頻脈・高血圧・発熱・発汗過多・dystonic posturing(反り返り)がエピソードが繰り返しみられる。
- 各エピソードはたいていは外的の刺激によって起こる(明らかな誘因のないものもある)。その起こり方は急速に突然起ることが多い。

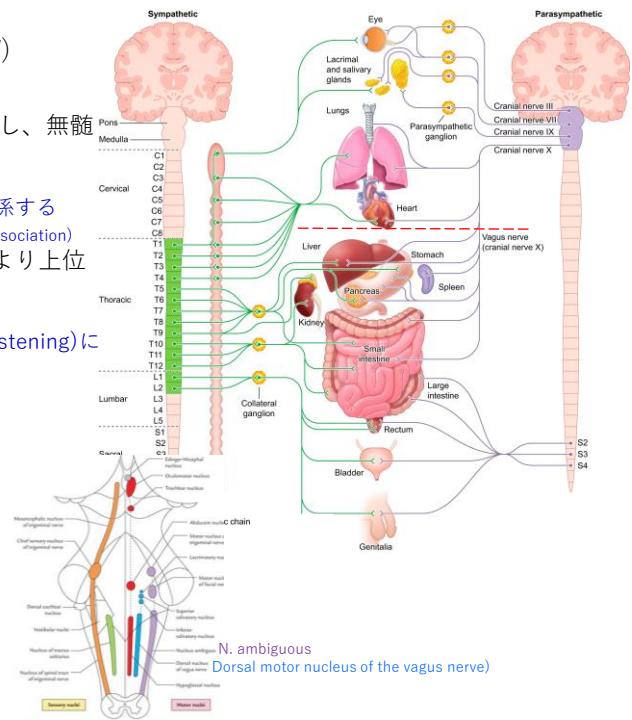
(Scott RA, et al. Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity. Semin Neurol 2020;40:485-491.)

13

## The polyvagal theory (Porges SW)

- 迷走神経は2タイプあり 仮説である
  - 迷走神経背側運動核(dorsal motor nucleus of the vagus nerve)に発し、無髄線維からなり、横隔膜より下位に至るもの
    - ✓ 系統発生的には古いもの（爬虫類ではこれだけ）
    - ✓ immobilization (death-feigning behaviors 死んだふり)に関係する
      - vasovagal syncope • behavioral shutdown • 解離(Dissociation)
  - 疑核(N. ambiguus)に発し、有髄線維からなり、横隔膜より上位に至るもの
    - ✓ 系統発生的には新しく、哺乳類で出現する
    - ✓ social communication (facial expression, vocalization, listening)に関係する
      - 注意による心拍下降を説明できる
      - 迷走神経刺激の精神疾患適用を説明できる
- 硬骨魚で交感神経ができ、無髄迷走神経に対抗する
  - ✓ mobilization (fight-flight (闘争-逃走) behaviors)に関係する

immobilization・mobilization・social communication の3タイプの自律神経系基盤はあるはず



14

Roelofs K. Freeze for action: neurobiological mechanisms in animal and human freezing. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 2017;372:20160206.

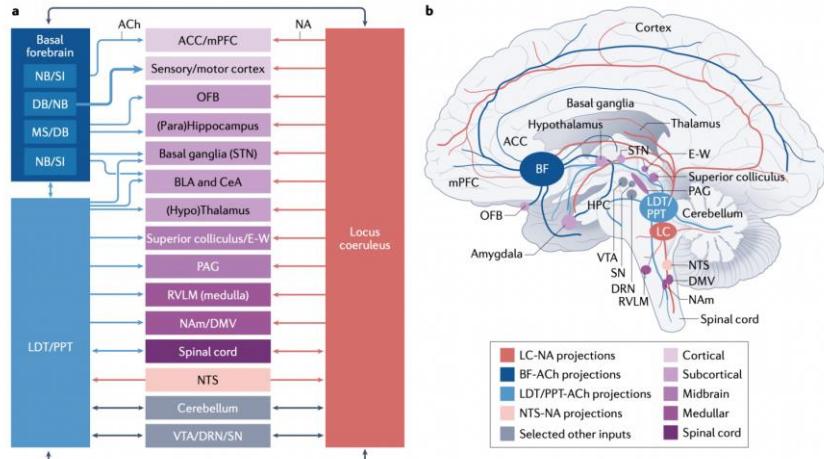


✓ death-feigning behaviors(死んだふり)より  
freezing ~ tonic immobilityは高度である

*Polyvagal theory*は過度な単純化

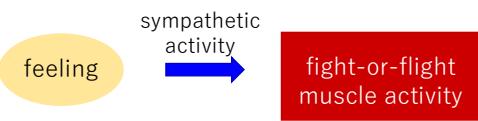
Roelofs K, Dayan P. Freezing revisited: coordinated autonomic and central optimization of threat coping. *Nat Rev Neurosci* 2022;23:568-580.

Ascending and descending control systems involved in freezing.



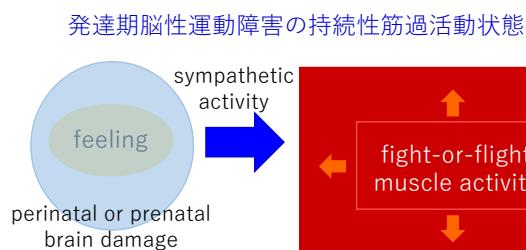
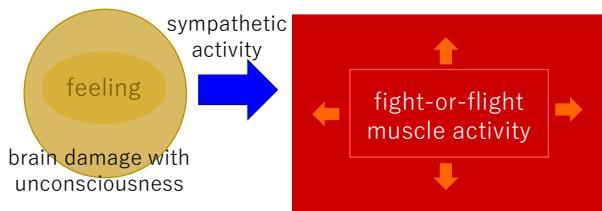
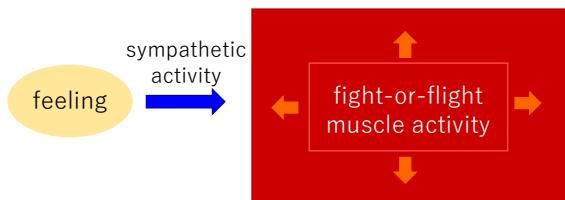
15

定型発達



Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity

筋自体の易収縮性の亢進が本体なら  
持続性筋過活動状態 *status dystonicus*



- 持続性筋過活動状態とParoxysmal Sympathetic Hyperactivityの本態は同じ
- fight-or-flight behaviorsをとる交感神経過活動が持続性筋過活動状態をもたらす

持続性筋過活動状態の対処法は、*fight-or-flight behaviors*をとらせる状況をなくすことである

16

## まとめ

- ・股屈曲過活動優勢で股膝屈曲位をとるものは、大腿部筋変性はない
  - \*膝屈筋の常時筋収縮状態に対抗して、膝伸筋は肥大しうる
- ・股伸展荷重制限・分離運動制限が加わり、股膝屈曲位をとるものは、大腿部膝伸筋屈筋とも変性する
  - \*膝屈筋の常時筋収縮状態に膝伸筋の常時筋収縮状態が加重し、膝伸筋屈筋ともに変性する
- ・筋変性は過収縮の持続後に起こり、短縮強靭線維化する
  - \*膝伸筋の変性は、膝伸展位で起こり、変性後も膝伸展位を保つ
- ・ヒラメ筋は容易に変性する
  - ・大脚筋に変性がみられない股屈曲過活動優勢のものでも、ヒラメ筋は変性する
  - ・前脛骨筋の常時筋収縮状態に対抗する →ヒラメ筋は腱化する *変性より変態*
    - \*大半の四足動物と鳥類の後肢は底屈位固定である。これらでは、ヒラメ筋は腱部が多く、elastic recoil発生器であろう
    - ・股伸展荷重制限・分離運動制限が加わると、足底屈筋群が変性しやすく、次に腓腹筋・長腓骨筋は変性しやすい
- ・関節可動域制限は、相反筋の[常時収縮状態の筋線維張力+短縮強靭線維張力]の均衡状態の程度による  
*筋線維が結合織に置換して、拘縮に至る ???*