

# 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-

横地健治

1

**無動例** 完全無動 (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  
軽度脂肪化

厚い真皮  
バツバツ皮膚)

低侵襲筋  
・股関節の屈曲  
腸腰筋  
・股関節の内転  
短内転筋・長内転筋・薄筋  
・股関節の外旋  
縫工筋  
・膝関節の屈曲  
半腱様筋・半膜様筋・大腿二頭筋

高侵襲筋  
・股関節の伸展外転  
大殿筋・中殿筋・小殿筋・大内転筋  
・膝関節の伸展  
大腿直筋・中間広筋・外側広筋・内側広筋

✓ 股屈曲過活動で稼動する股屈曲内転・膝屈曲の筋群は残存するが、低活動である  
✓ 股伸展荷重制限による下肢伸展常時筋収縮状態で稼動する股膝伸展筋群は、変性して短縮強靱線維化し、張力を保つ

半腱様筋  
半膜様筋  
大腿二頭筋

低侵襲筋  
前脛骨筋・長腓骨筋・腓腹筋・長(母)趾屈筋

高侵襲筋  
ヒラメ筋・後脛骨筋・長(母)趾伸筋

✓ 下肢屈曲常時筋収縮状態と下肢伸展常時筋収縮状態の合体で下腿全筋過稼動  
✓ ヒラメ筋・後脛骨筋・長(母)趾伸筋は対抗筋に負け、短縮強靱線維化する  
→ 前脛骨筋と腓腹筋で足前後から引き上げる  
→ 長腓骨筋優勢により外反位 → 舟底足  
→ 長(母)趾屈筋優勢により足趾底屈位

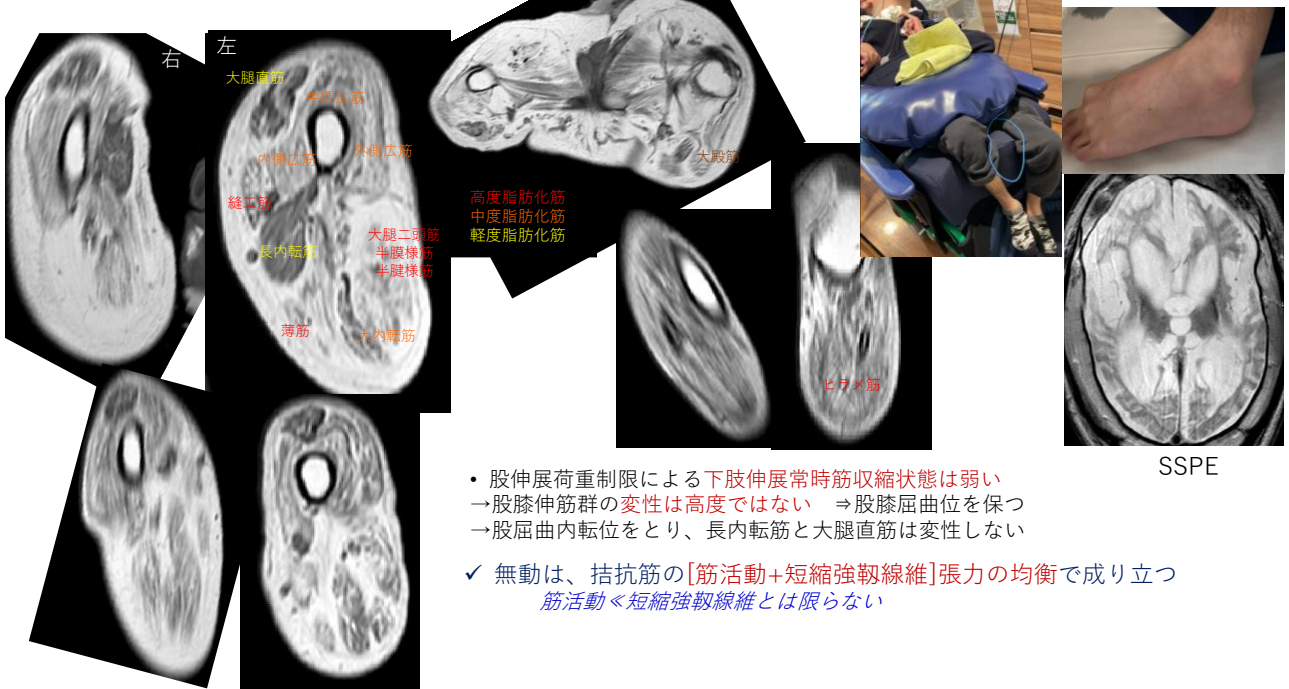
✓ 筋活動と短縮強靱線維の均衡による無動

2

### ほぼ無動

腱反射出ず ・ 股屈曲過活動 > 股伸展荷重制限 ・ 両肘屈・右手屈曲・左手伸展 ・ 股膝屈曲内転・両足底屈・内反

横地分類A1



3

### 股膝屈曲位で動かない

・ 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



4



股膝屈曲位床上可動例 ・ 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

・前面筋は肥大がみで、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)、膝伸筋は肥大がみとなる  
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・下肢常時収縮状態 ≧ 股伸展荷重制限・下肢常時伸展状態  
↑ 肥大に働く

大内転筋の肥大はない

・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  
・大腿四頭筋は肥大がみ

5

股膝屈曲位床上可動例 ・ 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)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

以下2筋以外は大半が肥大

中脛様筋  
中脛様筋 解離跡か

肥大筋  
変性筋

大内転筋

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

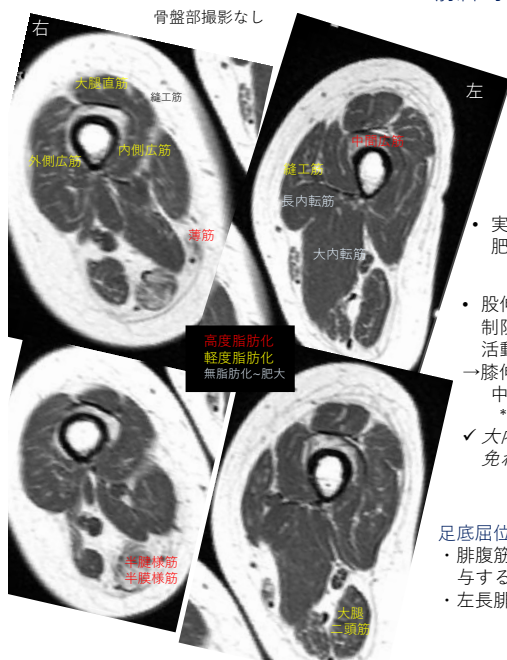
6

## 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

横地分類A1

胎生期白質障害

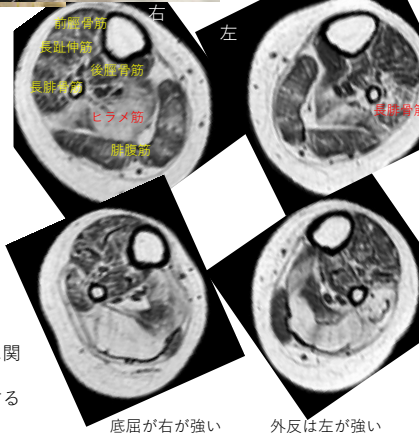


・実運動では、股膝伸展が優勢だが、膝伸筋の肥大はない

・股伸展荷重制限(>股屈曲過活動)+分離運動制限の下肢伸展位時筋収縮状態は、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に対抗する  
→膝伸筋・屈筋とも変性する  
\*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

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



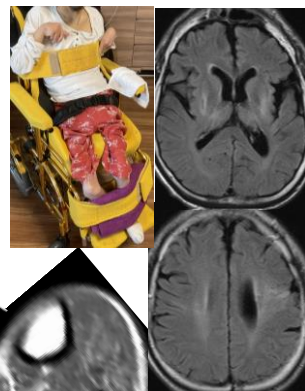
7

## 股膝半屈曲位位・床上移動不能例

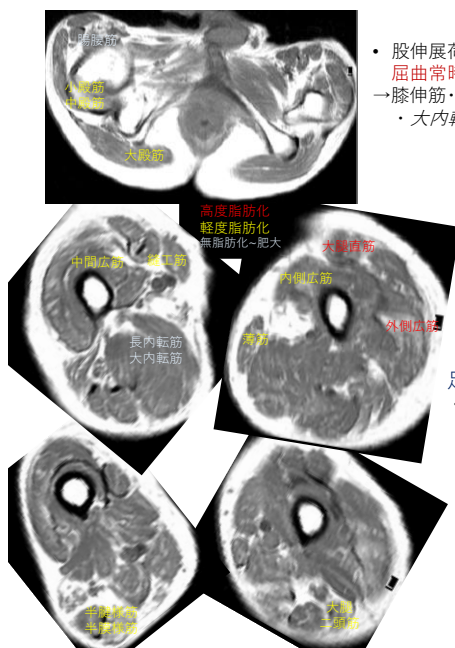
いわゆるアテトーゼ

横地分類C1

・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

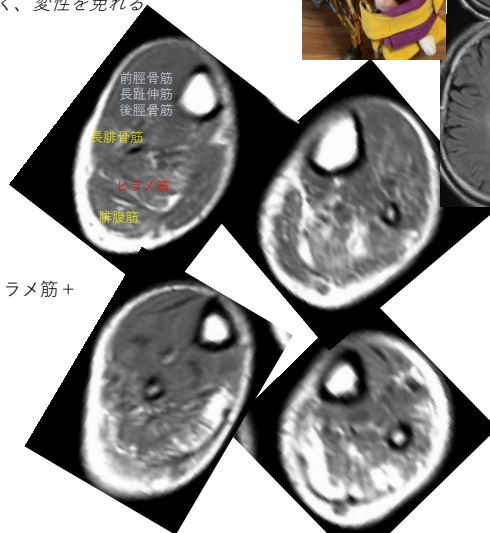


・股伸展荷重制限の下肢伸展位時筋収縮状態は、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態に対抗する。あわせ、共収縮制御障害もあり  
→膝伸筋・屈筋とも変性する。ともに高度ではない  
・大内転筋・長内転筋は対抗筋がなく、変性を免れる



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



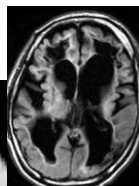
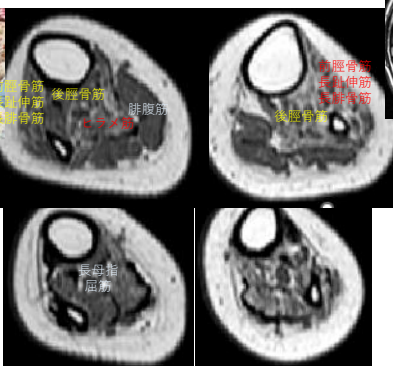
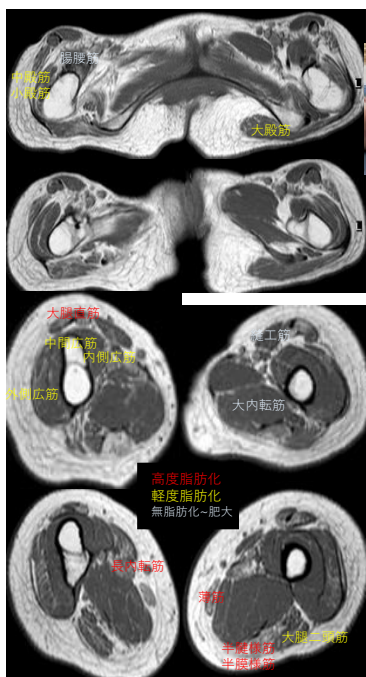
8



## 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

Vanishing white matter disease  
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対抗する

- 膝伸筋・屈筋とも変性する
- ・大腿直筋・半膜様筋・半膜様筋の変化が強い
- ・長内脛筋も強い \*同筋は股屈曲が関与か
- ・大内脛筋は対抗筋がなく、変性を免れる

### 足底屈位

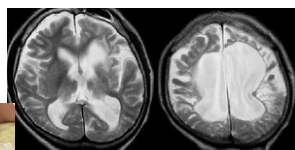
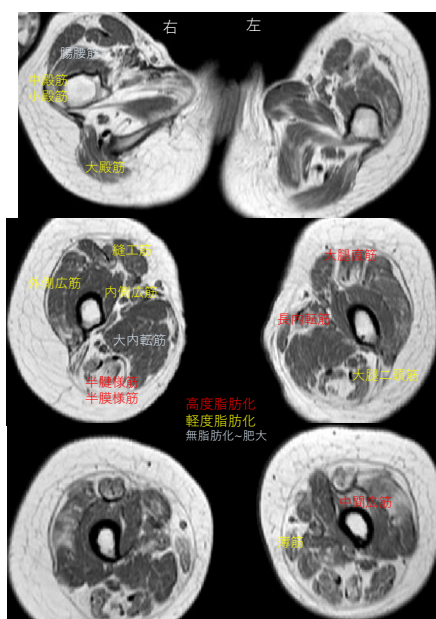
- ・腓腹筋と短縮強靱線維化したヒラメ筋が足底屈に  
関与する
- ・前脛骨筋の変性も関与する

9

## 股膝伸展位・床上移動不能例

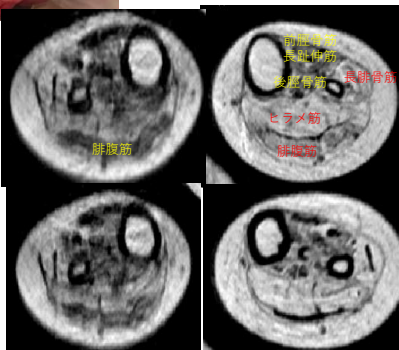
横地分類A1

- ・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



外部型脳低血流障害

- ・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・中間脛筋・半膜様筋・半膜様筋の変  
化が強い
- ・長内脛筋も強い \*同筋は股屈曲が関与か
- ・大内脛筋は対抗筋がなく、変性を免れる



### 舟底屈

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

10

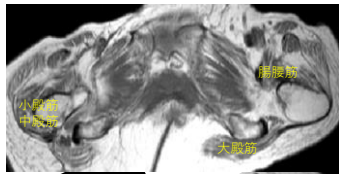
## 股膝伸展位・床上移動不能例

・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

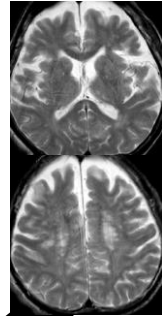
内部型脳低血流障害

横地分類C1

高CK血症もあり



・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

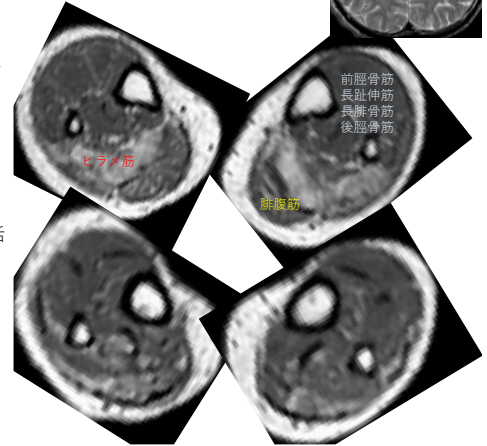
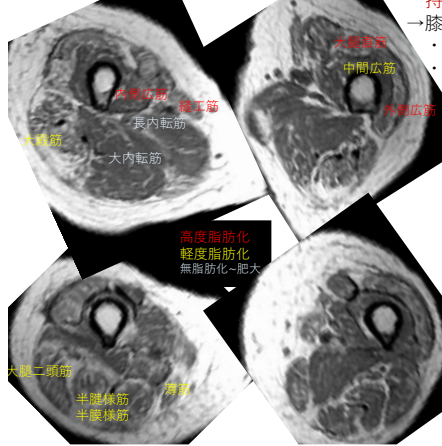
・腓腹筋と短縮強靱線維化したヒラメ筋が足底屈に關与する

・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

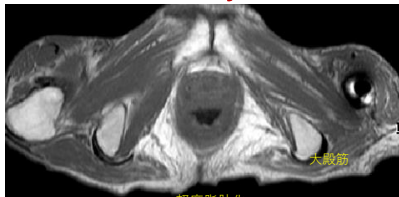


11

## Status dystonicus

股屈曲・膝伸展・足底屈内反

横地分類A1



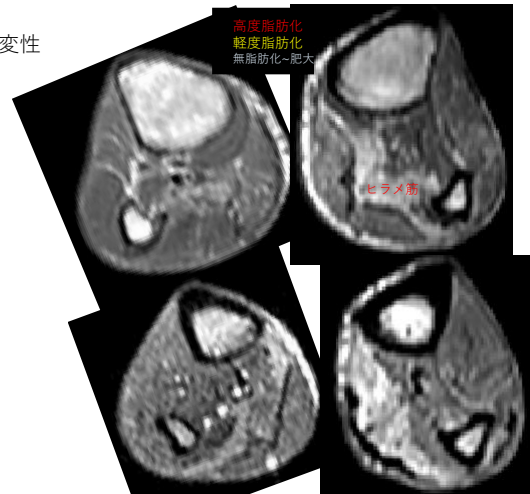
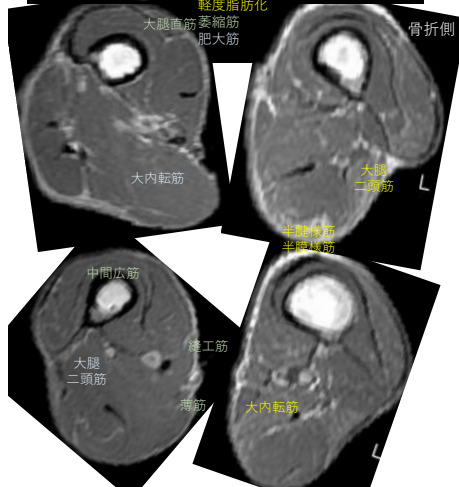
8m 突発性発疹で急性脳症。知的障害・運動障害・てんかんを残す。2歳で歩行可となる。40歳代から、精神運動退行し、歩行不可となる。左転子部骨折でさらに悪化する。寝たきりとなり、status dystonicusが常態化する

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

1. 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も多い。  
\*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。
2. 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。
3. 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

1. 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。
2. 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。
3. 各エピソードはたいていは外的刺激によって起こる(明らかな誘因のないこともある)。その起こり方は急速に突然起こることが多い。

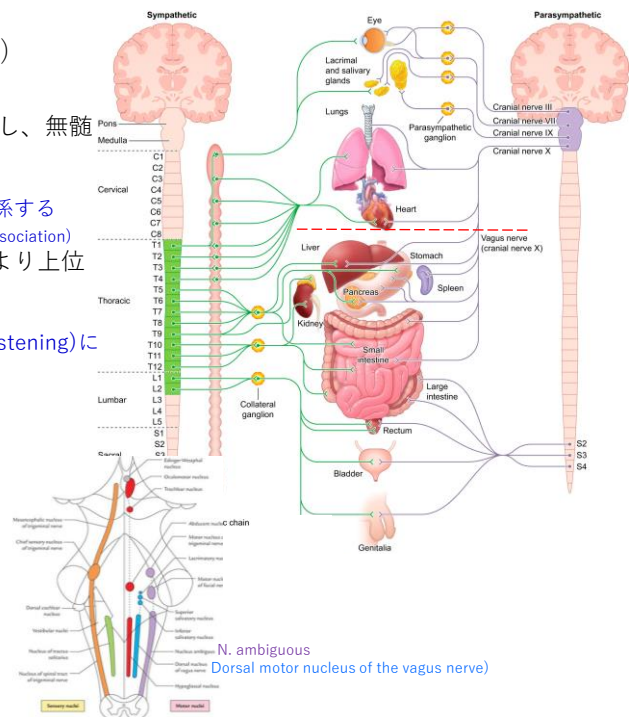
(Scott RA, et al. Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity. Semin Neurol 2020;40:485-491.)

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.

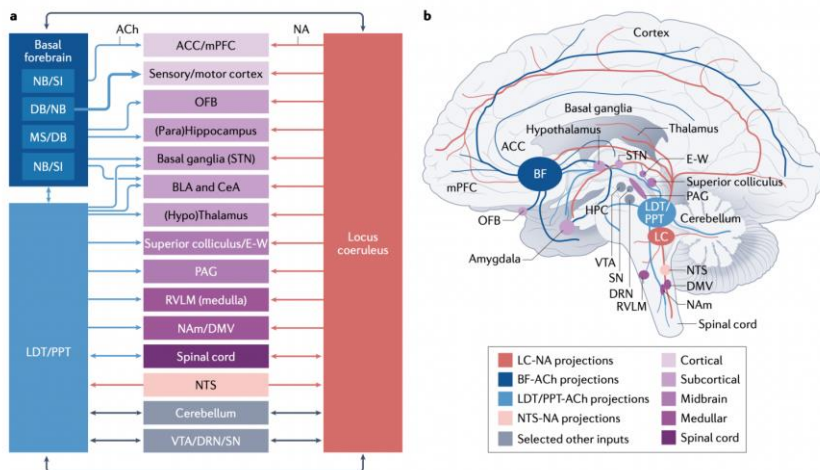


✓ death-feigning behaviors(死んだふり)より freezing ~ tonic immobilityは高度である

*Polyvagal theory*は過度な単純化

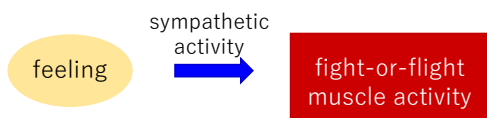
Roelofs K, Dayan P. **Freezing** revisited: coordinated autonomic and central optimization of threat coping. Nat Rev Neurosci 2022;23:568-580.

Ascending and descending control systems involved in freezing.

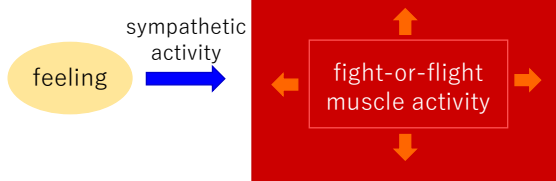


15

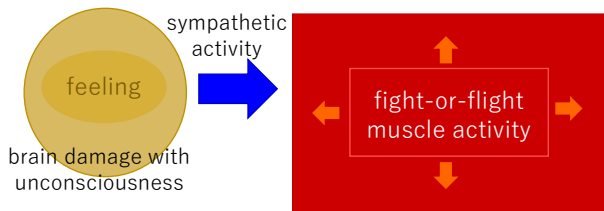
定型発達



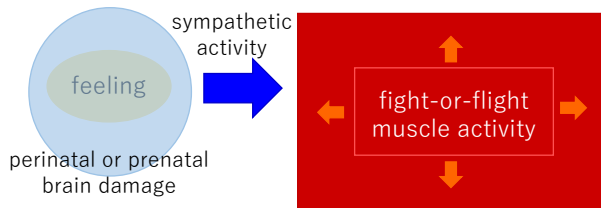
筋自体の易収縮性の亢進が本体なら 持続性筋過活動状態 status dystonicus



Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity



発達期脳性運動障害の持続性筋過活動状態



- 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、短縮強靱線維化する
  - \*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
  - ・ 大腿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+短縮強靱線維張力]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 ???*