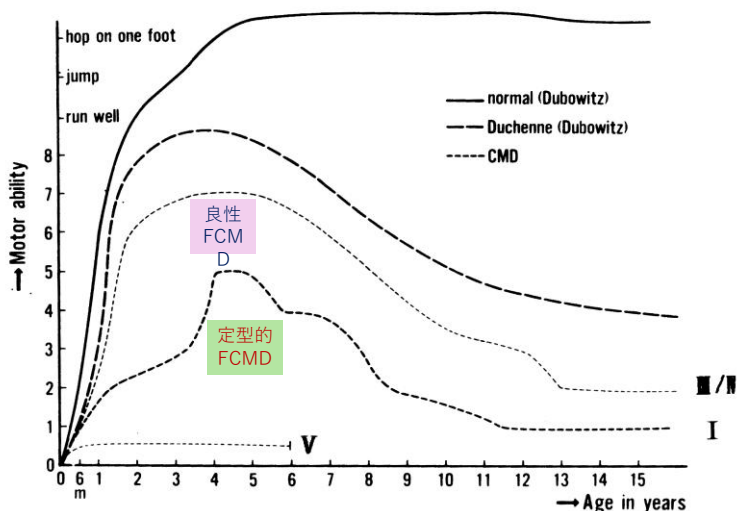


福山型先天性筋ジストロフィー運動障害の見直し



(Osawa M, et al. *Congenital Muscular Dystrophies*. 1997)

筋病理

- 小経線維
- 結合織増生

脳病理

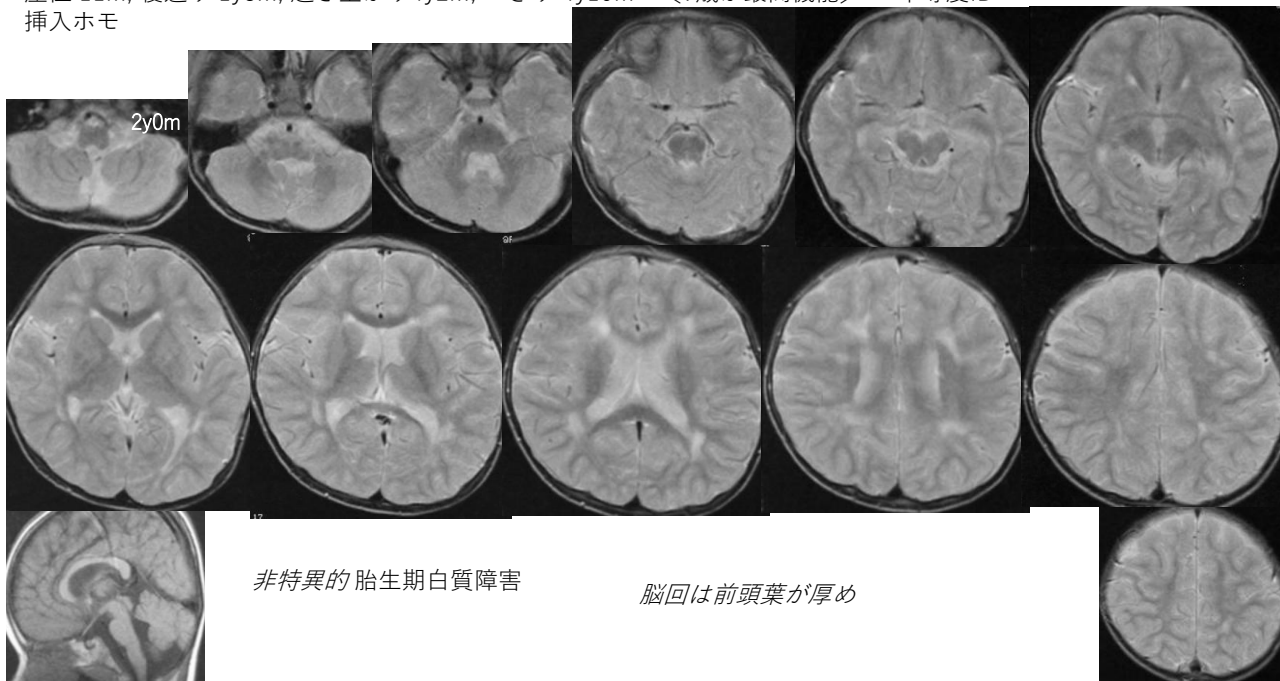
- 多小脳回
- cobblestone dysplasia

1	定頸	6.6m	→	4y9m
2	座位保持	1y4m	→	10y7m
3	座位で回旋	2y11m	→	7y6m
4	いざり	3y3m	→	8y4m
5	支え立位保持, 四つ這い	3y8m	→	6y9m

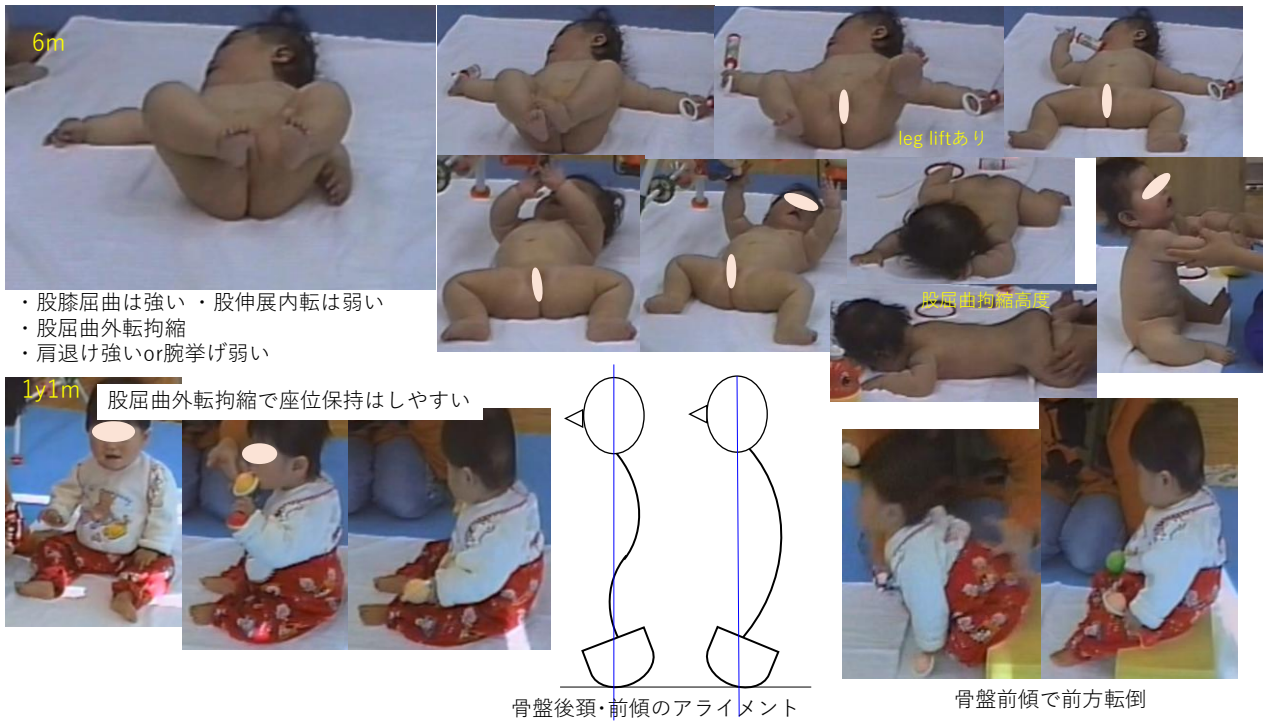
- 顔面筋罹患
 - 頬筋は仮性肥大
 - 開口・舌突出
- 早期拘縮進展
- 一側の輪状咽頭筋弛緩不全
 - 嚥下後誤嚥
 - (→ 横地分類A1-C)

1

座位 11m, 寝返り 1y3m, 起き上がり 4y2m, いざり 4y10m [7歳が最高機能] 中等度ID
 挿入ホモ



2



3



4



・肘支えなしの寝返り ・股屈曲位

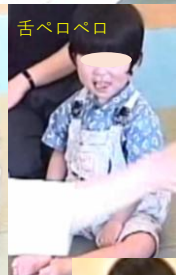
・上肢支えの体幹挙げ ・強い頸後屈

弱い肩荷重or
強い肩の退け(共収縮)

大脳白質性共収縮制御障害
脳回性

弱い股伸展or
強い股屈曲(共収縮)

5



6



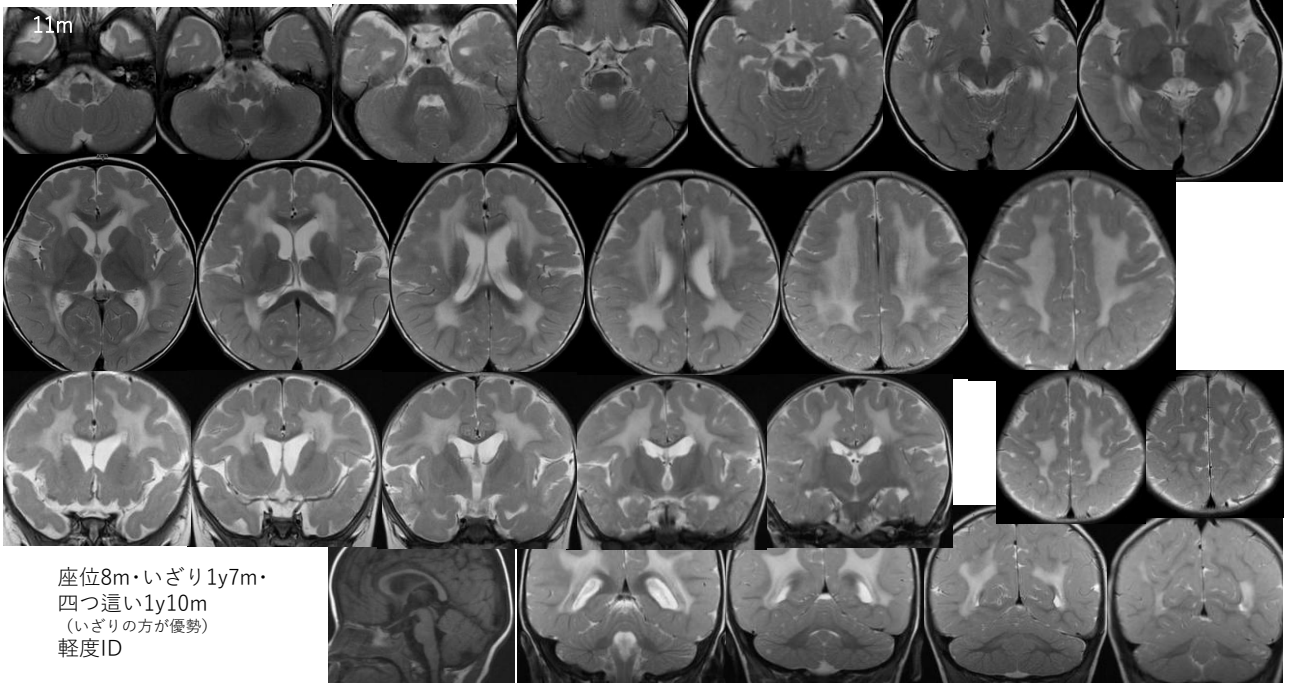
7



- ・ 乳児期より股膝屈曲の優勢あり
- ・ 乳児期より股屈曲外転拘縮あり *座位保持に有利
- ・ 股伸展荷重・上肢肩支持は弱い *体幹筋力で代償する
- ・ 脱力は幼児期後半から進む *座位保持機能は残りやすい
- 脳回性共収縮制御障害・股屈曲過活動・股伸展荷重制限 > 股伸展筋の筋力低下
 - * 股伸展荷重制限の脱力は進行する
 - * 大声は体幹筋群・頸伸展筋の優勢と関与か
 - * 輪状咽頭筋の一側狭窄の伸展は体幹回旋筋稼動と関与か

8

挿入ホモ



9



10



11



12



回旋いざり



13



14

尻挙げ起き上がり



15

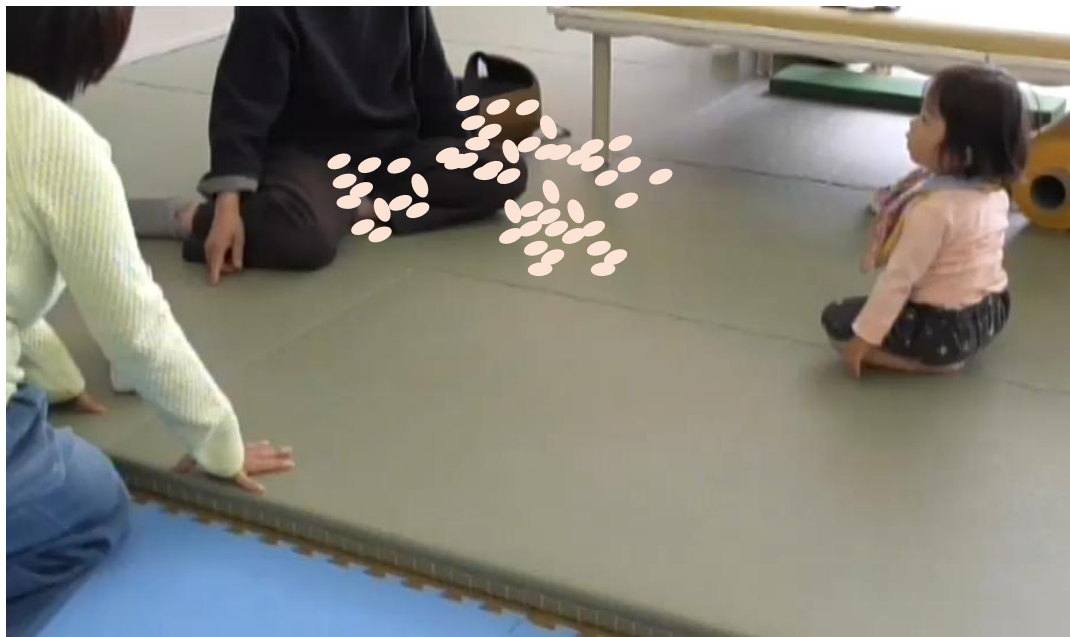
尻挙げ起き上がり



16

3y3m

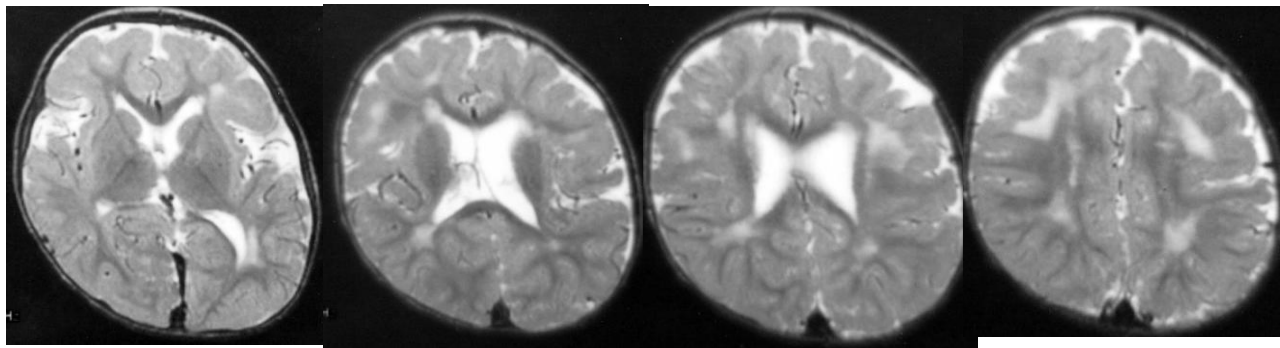
いざりと四つ這い



17

挿入ホモ 複雑心奇形 中等度ID

・座位 2y1m、寝返り 3y5m、背這い移動 4y1m いざりなし 8y:寝返り不可で臥床時手が上がらず 13yで死



18



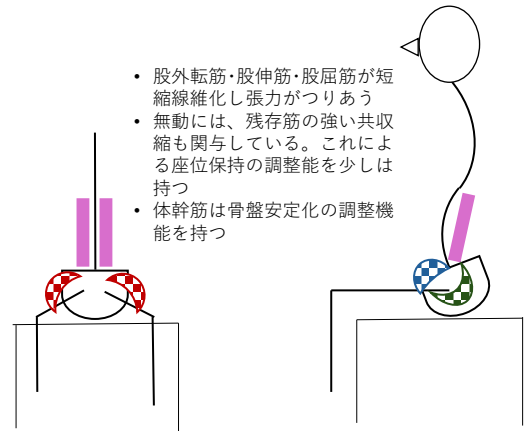
19



20

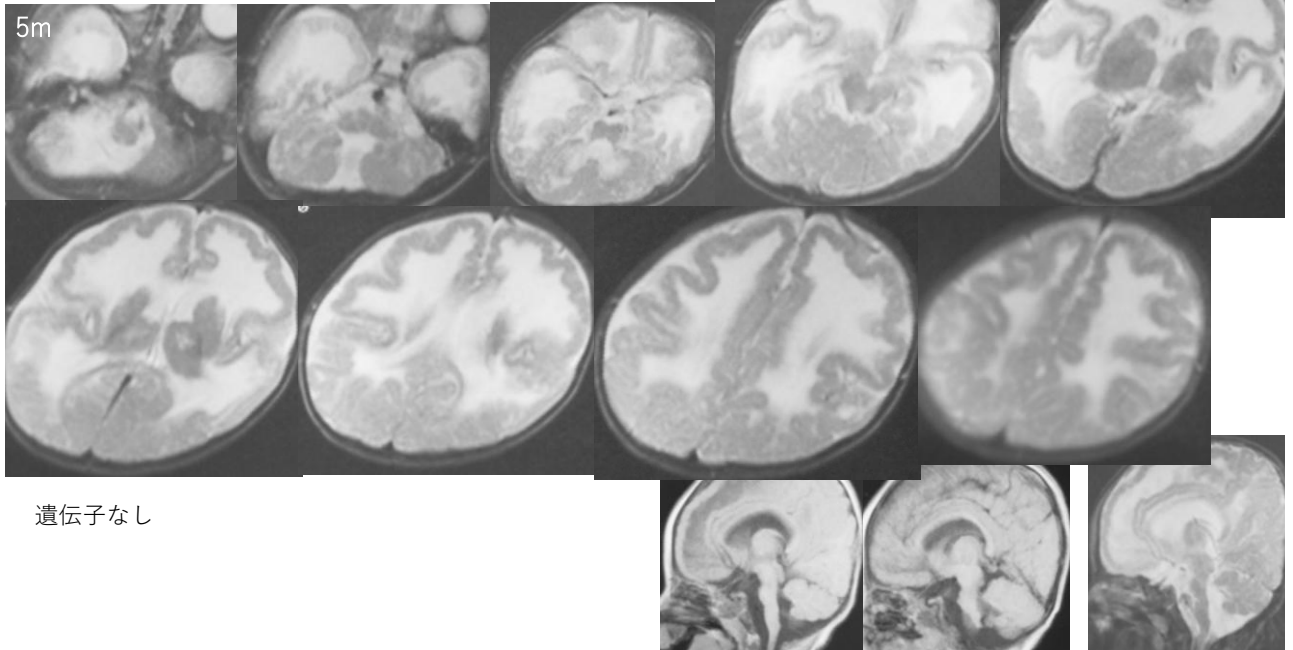


どうして座位が保てるのか



21

移動機能なし *セット座位保持は可
重度ID 4y0m窒息→横地分類A1-C



22



- 股屈曲外転・膝屈曲優性の小範囲の下肢屈伸
伸展運動は少ない 分離運動はない
- 上肢は肩回旋の床打ちつけ
- ✓ tonic co-contraction 伸筋の脱力はマスクされる
←大脳白質性共収縮制御障害

23

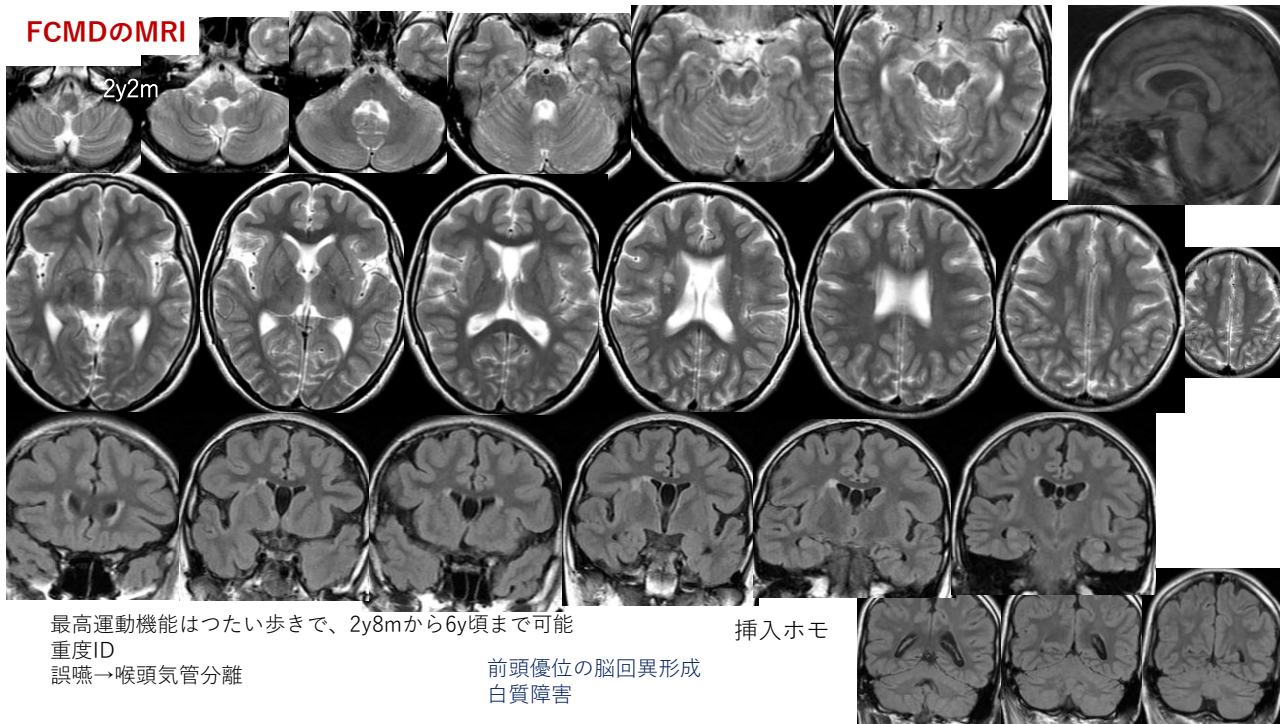


- 股屈曲外転・膝屈曲優性
 - 伸展運動は少ない 分離運動はない
 - 上肢は肩回旋運動が優勢 挙上はあり
 - 座位保持はとれる
 - ✓ tonic co-contractionは減弱する
- 股屈曲過活動
股伸展荷重制限
大脳白質性共収縮制御障害
*強いtonic co-contraction

4y11m
(4y0m 窒息)

24

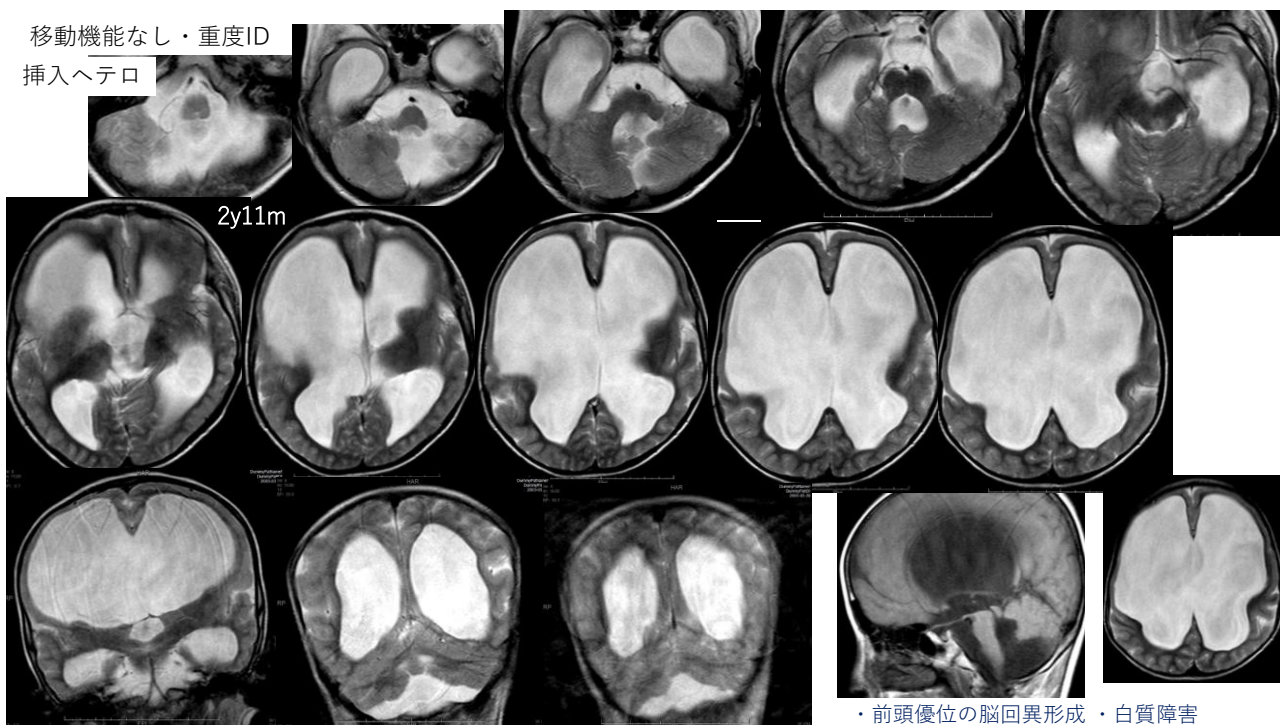
FCMDのMRI



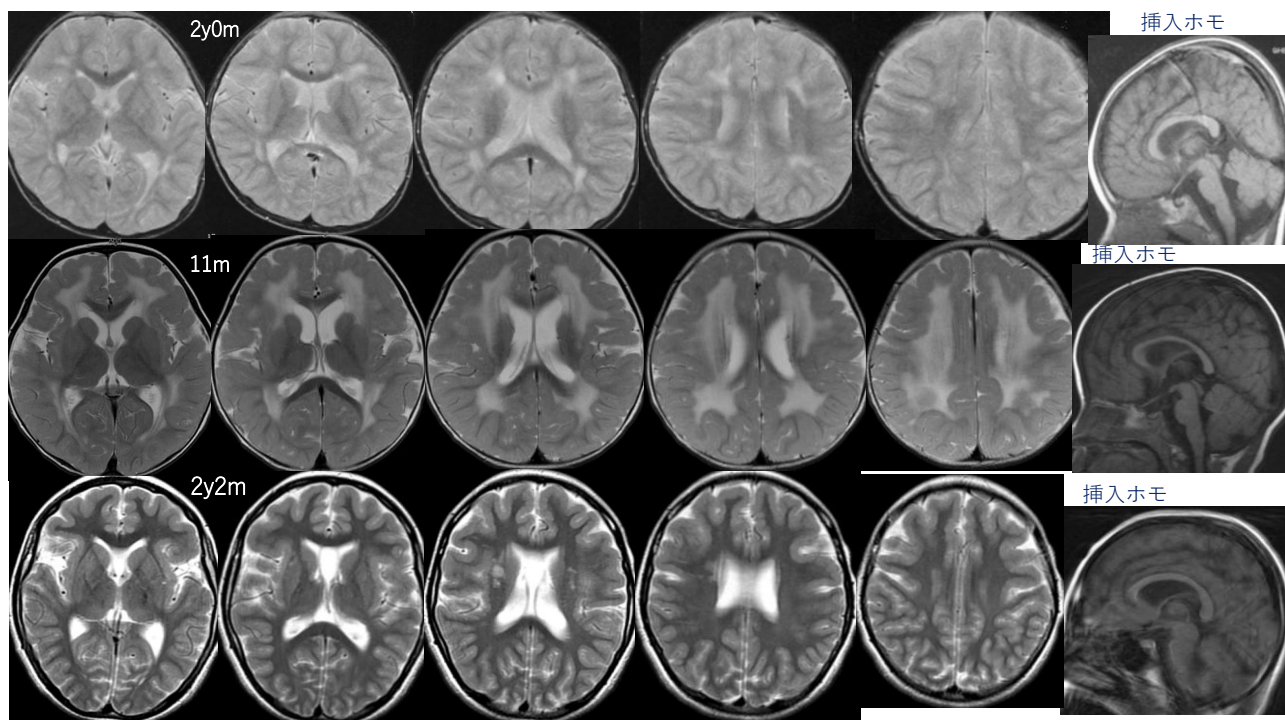
25

移動機能なし・重度ID

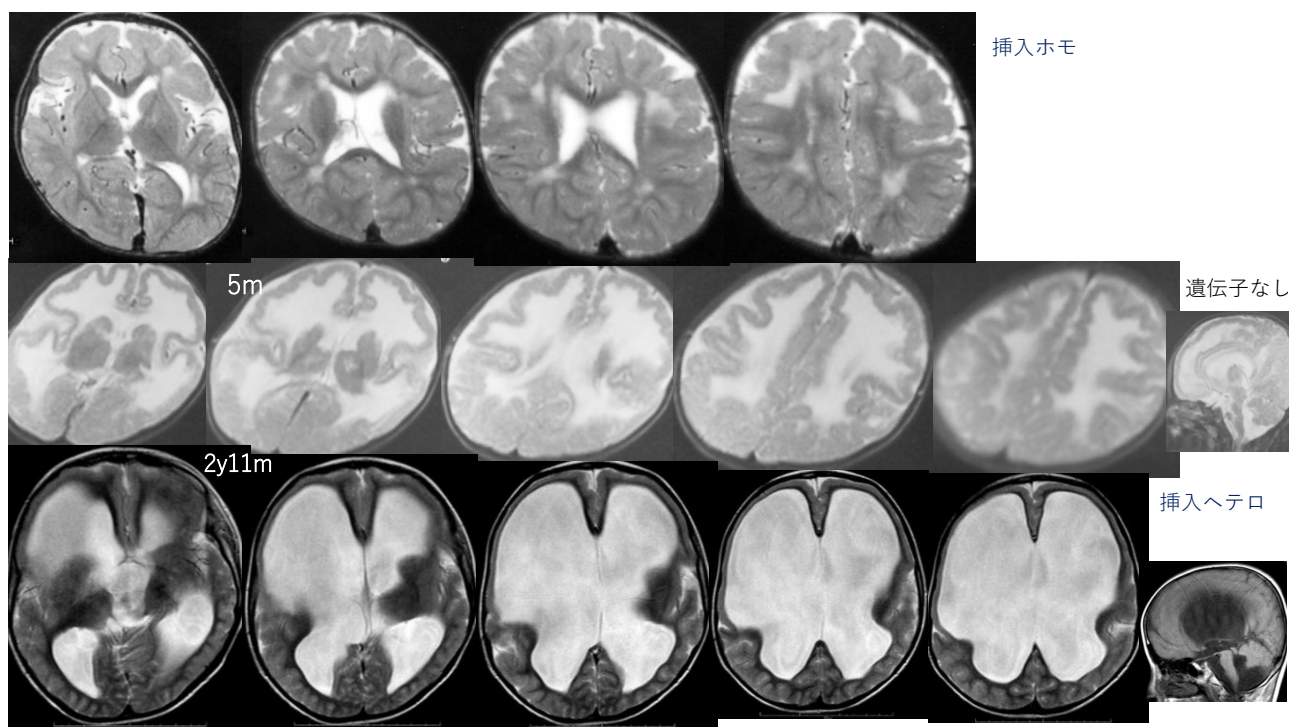
挿入ヘテロ



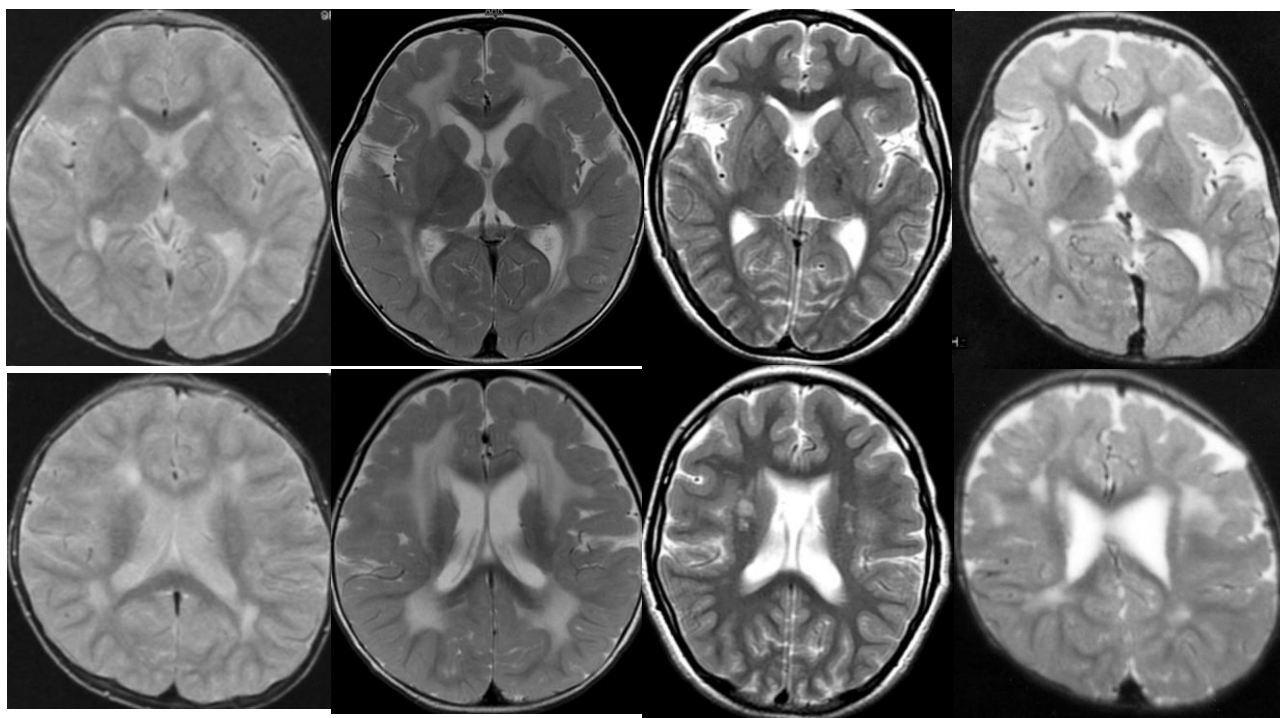
26



27



28



29

福山型先天性筋ジストロフィーの運動障害

- 発達期脳性運動障害による運動障害と筋崩壊による筋力低下との合算の運動症候である
*筋力低下を代償する運動ネットワーク稼働による脳性ミオパチーも加重する
- 自験例の脳病変は前頭優位の脳回異形成と白質病変による。白質易侵襲部は側脳室壁隣接部と側脳室中央部である
- 運動症候としては、股屈曲外転となるtonic co-contractionが優勢である。これは股屈曲過活動・股伸展荷重制限と大脳白質病変または脳回異形成による**非基底核大脳性共収縮制御障害**の合算と解する。体幹機能は保たれている
- 股伸展荷重制限の症候に筋病変による筋力低下が加重しているはずである。その区分は難しいが、脳性症候の方が優勢と思える
- 退行前の運動様式は、強い股屈曲と弱い股伸展、体幹の代償で説明できる
 - **回旋いざり**と**前かがみからの頸過後屈起き上がり座位**はFCMDに特徴的である
 - **V字バランス**もあり
 - セット座位は保持されやすい。股屈筋・股伸筋・股外転筋のfascia短縮の均衡と体幹筋の骨盤位コントロールによる
- 幼児期後期以降で起こる退行は、筋疾患自体の進展と脳性ミオパチーの合算であろう

30

福山型先天性筋ジストロフィーの運動障害-2

- 片側の輪状咽頭筋(食道入口部括約筋)狭窄による嚥下後誤嚥を起こしやすい

FCMDでは一側輪状咽頭筋のみが非可逆的短縮(拘縮)となる

✓ 大声を出す。これは、横隔膜と胸部筋の機能がよいことによる

- FCMDでは頸後屈・回旋・側屈は過動する

→ 輪状咽頭筋は他動的に引き伸ばされる。これにより反射的に収縮することが多い

→ tonic contraction筋部のfasciaは変性し、短縮線維化する

phasic contraction筋部はFCMDの筋原性変化を受けやすく収縮力を喪失する

➤ 横向き嚥下

- 非回旋側の梨状窩は広がり嚥下しやすくなる

