

失調 ataxia

- ふらふら歩き、伸張反射の亢進^{または共収縮}を伴わないグループを指す。また、その歩行前の特徴を保持している未歩行のグループも含める
 - ✓ 従来の分類では、精神運動発達遅滞・失調型脳性麻痺にあたる以下の2型を提唱する
- ◆ 原始運動神経系失調(原始型失調)
Primitive motor system ataxia
- ◆ 発達性固有覚性失調
Developmental proprioceptive ataxia

原始運動神経系失調(原始型失調)

Primitive motor system ataxia

- Prader-Willi症候群が代表的疾患
他 ・Down症候群 ・小脳低形成
 - Writhing movementsは不全で(いわゆるhypotonia)、股伸展荷重不全が中核的症候となる
腱反射:低下(消失もあり)～正常(亢進はない)
 - 胎生期の原始運動神経系の機能不全が成因
これにより、脊髄運動系(特にtonic contractionのネットワーク)の形成不全となる
 - ✓ 病変部は神経画像上描出されがたい(萎縮・低形成はある)
 - ・小脳半球の低形成は、原始運動神経系の病変による二次的なものであり、主病変ではない
- 最重症型は無動となる 原始運動神経系無動(原始型無動)

Primitive motor system immobility

原始運動神経系失調(原始型失調)

Primitive motor system ataxia

原始運動神経系

- 赤核が中枢機能を持つ
網様体も脊髄下行路を持つ
 - 脊髄運動神経系を成熟させる
Writhingを果たすtonic contractionのネットワークを育てる
- Preterm GM
Phasic contraction

Flexed hips
Trunk mo. (++)
Rapid and wide mo.

Preterm GM

Primitive motor system
原始運動神経系

maturity

Spinal motor system

原始運動神経系と成熟運動神経系の共同

- Writhing GM
Tonic contraction
Cocontraction
⇒抗重力荷重

Tonic Antigravity
Cocontraction
Flexed hips
Stiff, slow, narrow mo.

Less flexed hips
Isolated mo.
Fidgety mo.
Fidgety GM

Writhing GM

Mature motor system
成熟運動神経系

→ 股伸展荷重不全

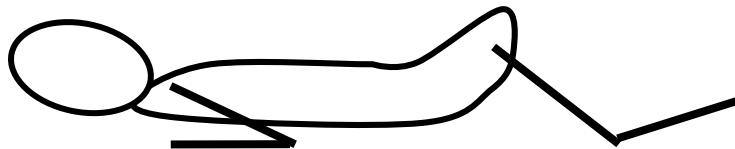
原始運動神経系から成熟運動神経系への移行

- 原始運動神経系の一部は成熟運動神経系に組み込まれる

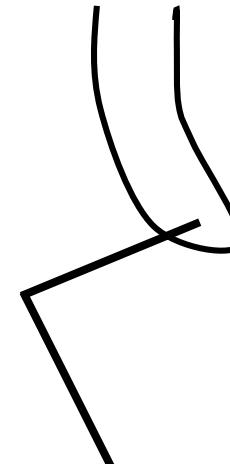
→ Fidgety GM
Tonic and phasic contraction

原始型失調の乳児期

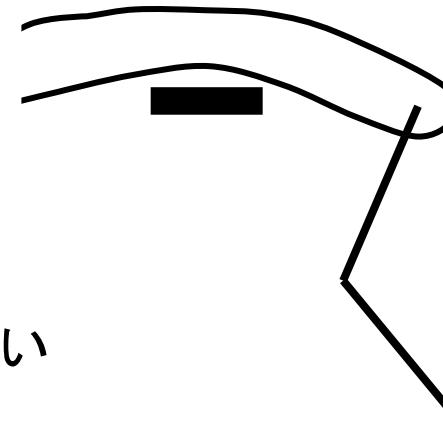
- 乳児期背臥位では、股屈曲外転位
 - * 股屈曲拳上あり(股外転位で体幹屈曲はなし)
- 腹臥位では、尻持ち上げ(股屈曲位)



- 脇窓懸垂位で sit-on-air



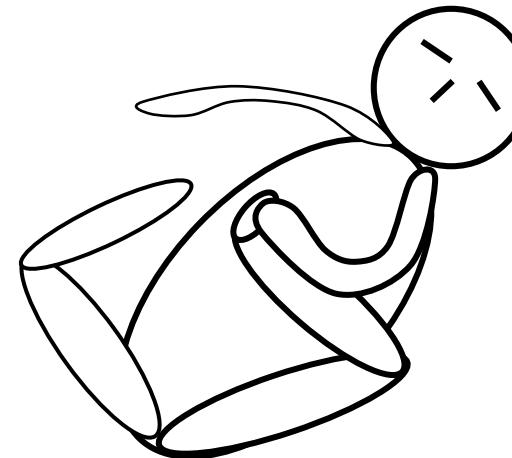
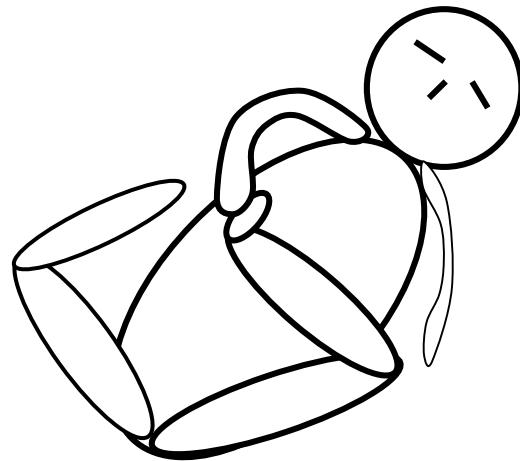
- 水平空中保持で股屈曲



➤ 残存する股屈曲に抗する股伸展・内転の欠如
➤ 股屈曲過活動はなし 発達性固有覚性失調との違い

原始型失調の股外旋足持ち

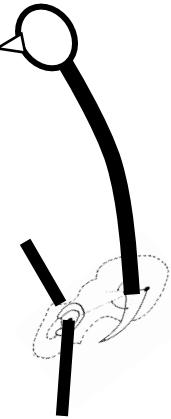
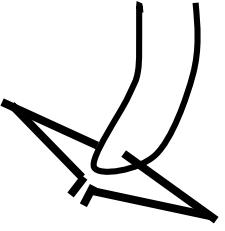
- 両側 股屈曲外転外旋・膝屈曲位をとり、同側または対側手で足を持つ



- 健常児では、股屈曲内転・膝伸展位 (leg lift) で足を持つ
 - 原始型失調では
 - ・股屈曲外転からわずかに股内転し、膝伸展する or
 - ・股外旋し、膝屈曲のまま下肢拳上する
- 原始型失調では股内転も弱い

原始型失調の座位

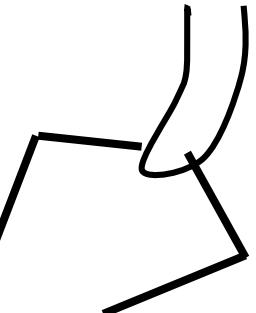
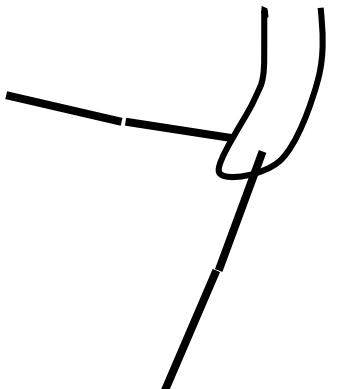
- ・合蹠座位



- ・骨性支持の骨盤後傾で前後動搖防護
小さいPelvic incidence(薄い骨盤)が関係する
- ・両股外転位で側方動搖防護

股伸展荷重不全を代償する座位

- ・外転長座位

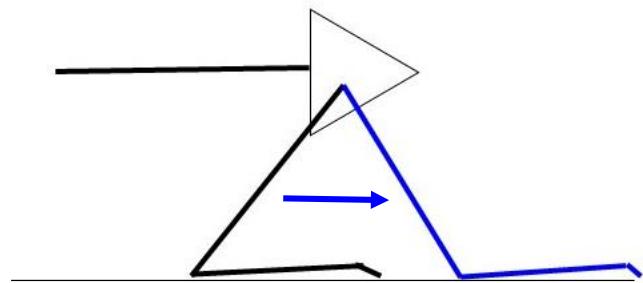


- ・投げ出し

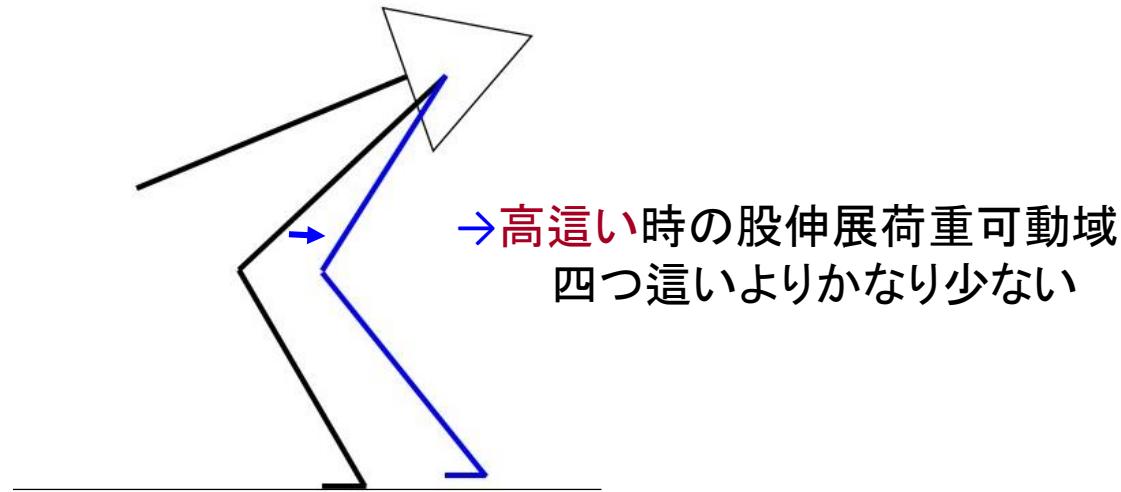
原始型失調の高這いといざり

▶ 腹臥位移動では、高這い・いざりshufflingが多い

- ・四つ這いでは、股屈曲外転荷重と体幹側屈で、股伸展荷重不全を代償する
- ・高這い・いざりでは、股伸展荷重を避ける

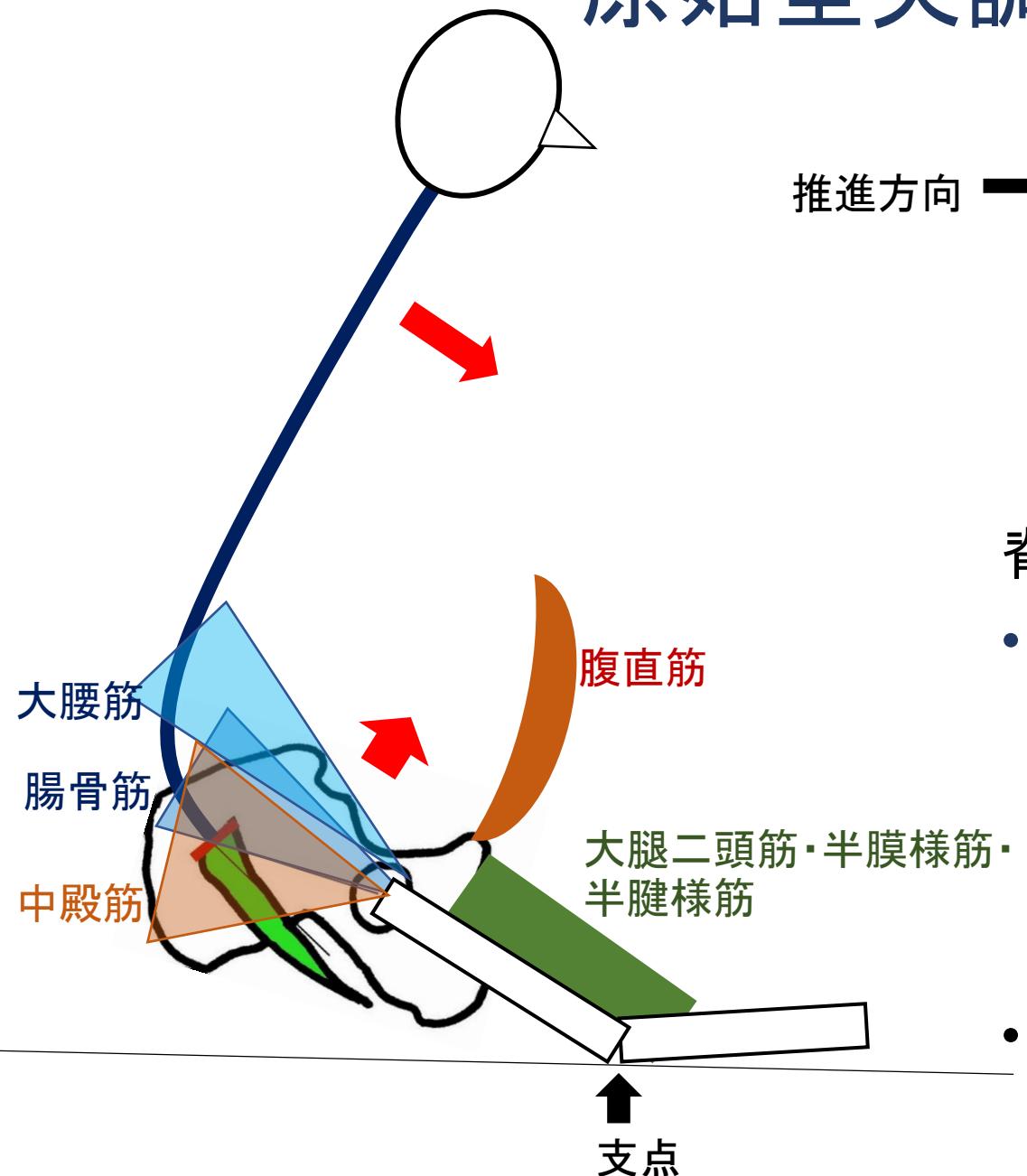


→四つ這い時の股伸展荷重可動域

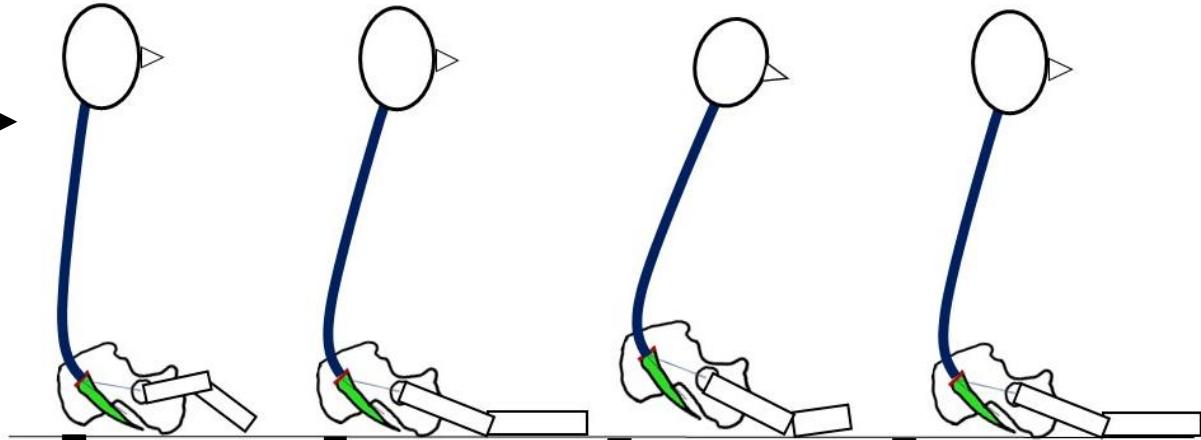


✓ 歩いて段を越える時、高這いすることあり

原始型失調のShufflingによる推進



推進方向 →

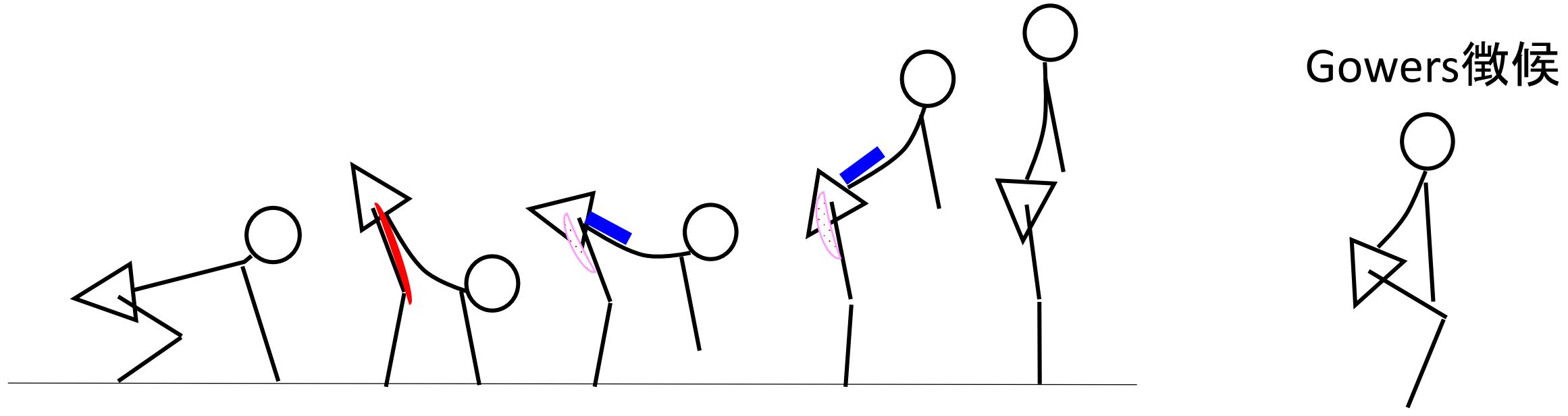


脊柱前傾・骨盤挙上・膝屈曲で推進

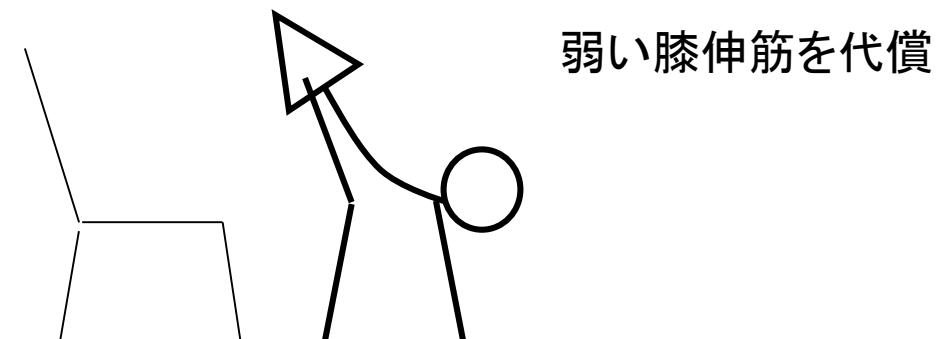
- 膝屈筋と股外転筋による骨盤を持ち上げ前進
 - ✓ 坐骨結節(膝屈筋起始部)が膝(膝屈付着部)より上位にあるため膝屈筋が効く
小さいPelvic incidence(薄い骨盤)が関係する
 - ✓ 股外転筋が股外転位で保持
 - ✓ 股屈筋が補助
- 体幹前傾 腹直筋と股屈筋が稼動
 - ✓ 腹直筋の骨盤後傾を股屈筋が打ち消す

原始型失調の尻上げ立ち上がり

- 弱い股伸筋(○)を膝伸筋(△)と腰椎伸展筋(一)で代償する



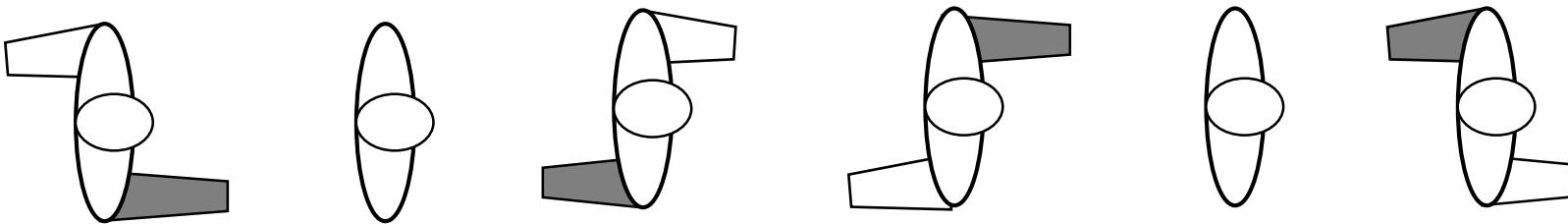
➤ 尻上げ高ばい位から椅子に座ることあり



原始型失調の歩行

開脚(wide base)回旋歩行

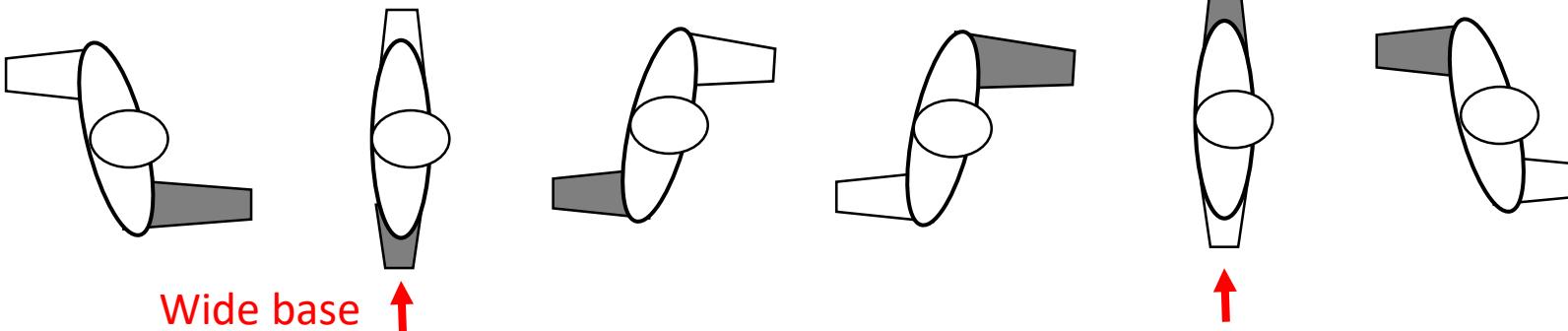
正常歩行



立脚
遊脚

股伸展と骨盤前方回旋で前進する ⇒ 股外転荷重

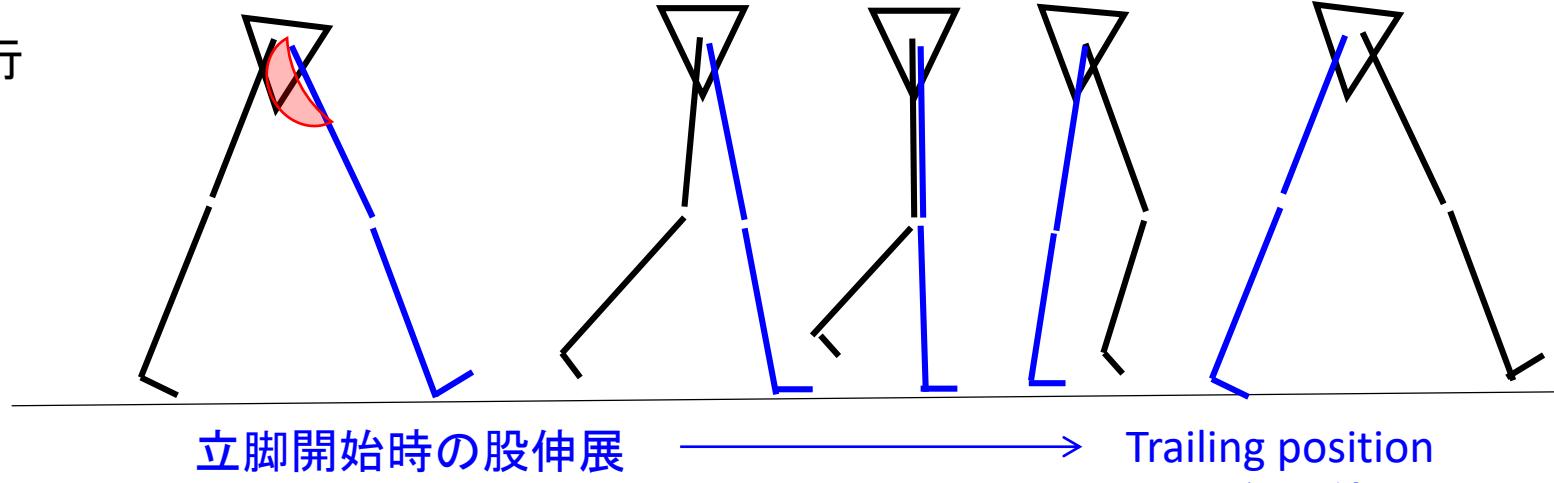
開脚(wide base)歩行



Wide base ↑

股伸展荷重不全の代償

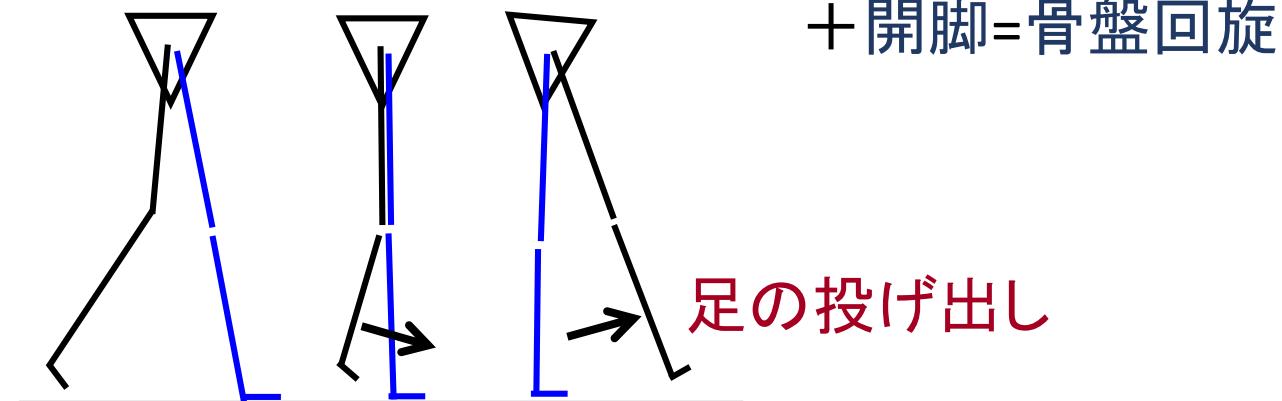
正常歩行



原始型失調の歩行

足投げ出し小刻み歩行

- 歩幅は狭い
- 立脚肢の股伸展度は小さい
 突っ立っている
- 遊脚肢の振り上げ大



股伸展力不全→立脚時最終股伸展角度狭小→遊脚膝の速い伸展
(trailing position)

北朝鮮陸軍行進姿勢のイメージ

原始型失調の歩き始め・支え歩き

◆ 開脚回旋小刻み歩行

股外転位で、骨盤交互通旋に進む。股伸展はわずか。骨盤振り子はない

◆ 酔酔様歩行

支え歩きで、骨盤回旋時の股外転外旋がなく、下肢が交差する

◆ 踏みしめ歩行

支え歩きで、体幹前傾し、股屈曲時、膝屈曲し、床を踏みしめる

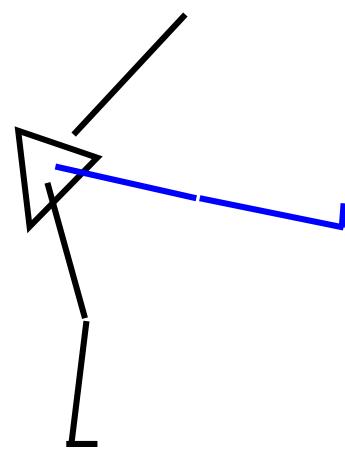
床を叩く強さはない 発達性固有覚性失調との違い

◆ 下肢振り上げ

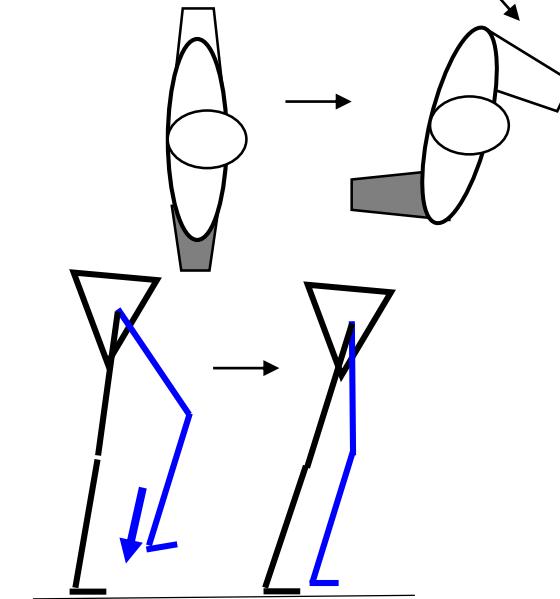
支え歩きで、一側下肢の股過屈曲

挙げた足はすぐ下がる

発達性固有覚性失調との違い



股外転外旋せず



・床反力

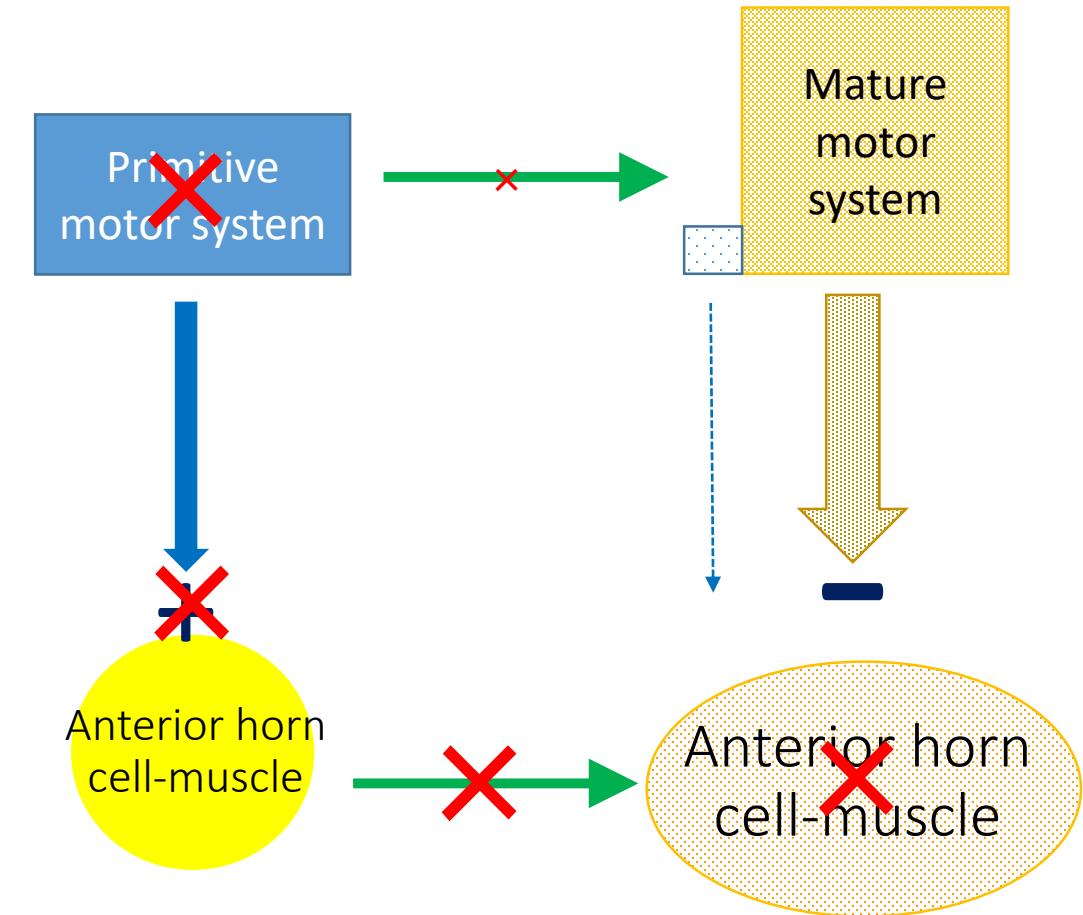
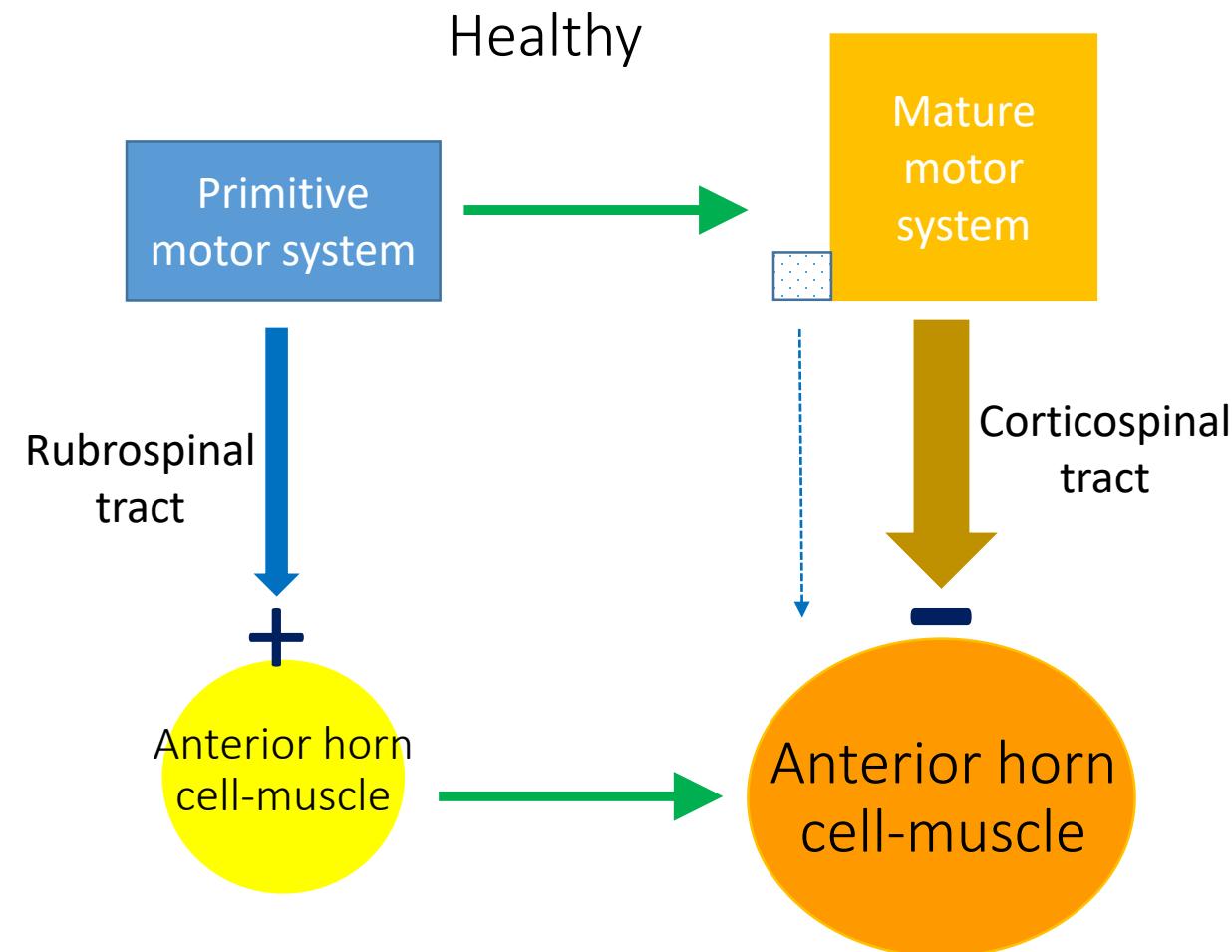
- 股伸展不全のための股屈曲筋の overshoot
- 大殿筋の elastic recoil

原始運動神経系無動(原始型無動)

Primitive motor system immobility

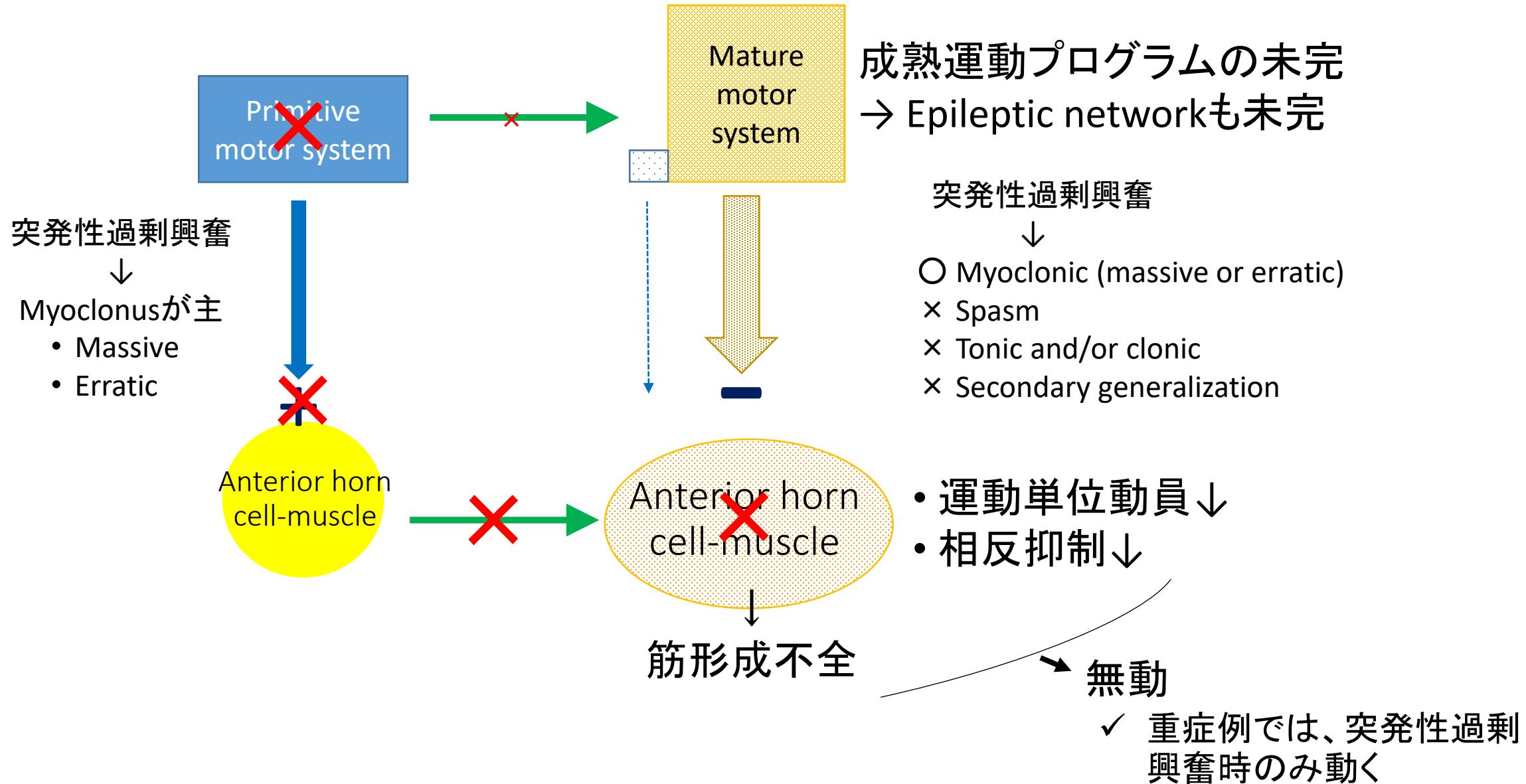
- 四肢・体幹の運動はほとんど見られない。ただし、頸は動きうる
- 顔面筋低形成(のっぺりした顔面)
- びくつとした動き(myoclonus)は伴うことあり
- Early myoclonic encephalopathyに続発することあり
- 既知の筋原性変化・神経原性変化を認めない
- 脳幹小脳の低形成・異形成を伴う
 - ✓ 伴わないことも想定されうる
 - ✓ 大脳病変に由来する運動症候は無動により顕在化しない

原始型無動の機序

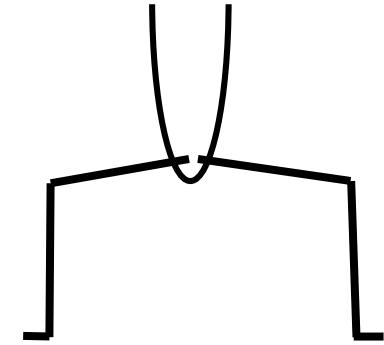


筋形成不全
筋力低下

原始型無動とてんかん



原始型失調の運動特徴



- 背臥位姿勢では、股屈曲外転位となる
 - 下肢荷重では、股伸展荷重が不全である
 - * 座位では股外転位
 - * 高這い・いざりあり
 - 歩行では、股伸展過少・体幹回旋過多あり
 - 小脳低形成の手動作では、軽度のふるえがあり
 - * dysmetria型振戦(行き過ぎ戻り過ぎ)はない
- ✓ 下記の小脳低形成例の動画は、骨盤振り子があるので、原始型失調と発達性固有覚性失調の混在と解す
Tan U: Two families with quadrupedalism, mental retardation, no speech, and infantile hypotonia (Uner Tan Syndrome Type-II); a novel theory for the evolutionary emergence of human bipedalism.
Front Neurosci. 2014;8:84.

発達性固有覚性失調

Developmental proprioceptive ataxia

- ◆ 頭頂葉病変が認められ、その運動障害が固有受容覚処理の障害として理解できるグループを頭頂葉傷害性(Parietal damaged)発達性固有覚性失調とする
 - ・周生期境界域梗塞の後方優位型が代表的疾患
- ◆ 頭頂葉傷害性(Parietal damaged)発達性固有覚性失調と同等の症候をとるが、頭頂葉病変(低形成以外の)が認められないグループを先天型(Congenital)発達性固有覚性失調とする
 - ・Williams症候群・Angelman症候群が代表的疾患

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調

Parietal damaged developmental proprioceptive ataxia

境界域梗塞

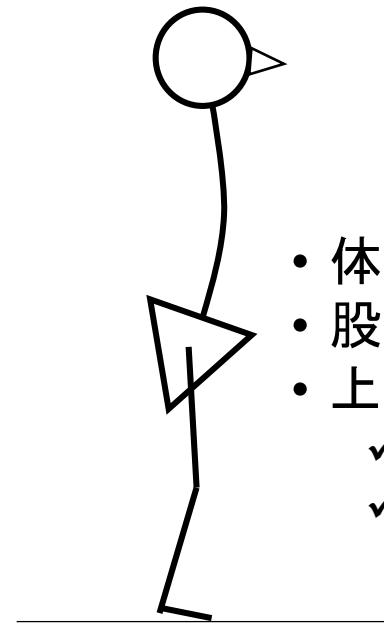
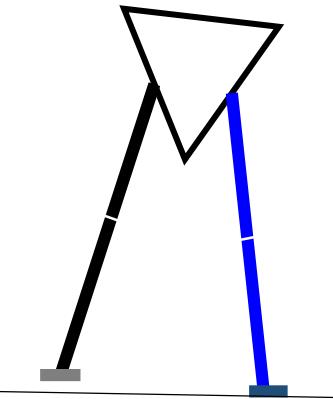
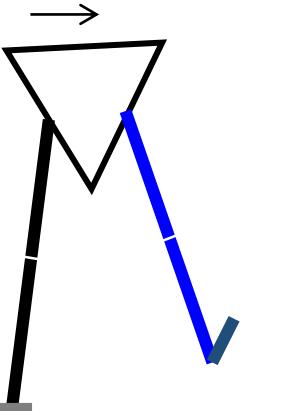
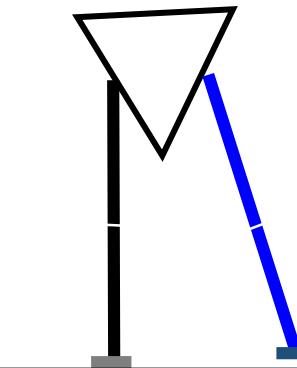
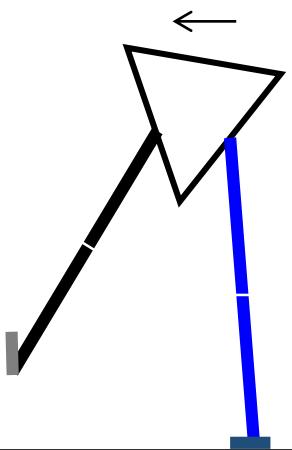
- 成熟児仮死が主原因
 - 仮死のタイプは “partial asphyxia”
 - その他、早産児慢性肺疾患、低血糖、心疾患（心手術を含む）も原因となる
- 病巣はMCA-PCA and/or MCA-ACA境界域梗塞と皮質下梗塞(subcortical leukomalacia)の合併
- 知能障害とある種の平衡機能障害(頭頂葉性失調)が主症候

(Yokochi K: Clinical profiles of subjects with subcortical leukomalacia and border-zone infarction revealed by MR. Acta Paediatr 1998;87:879–83.)

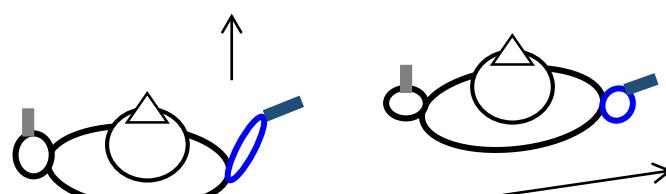
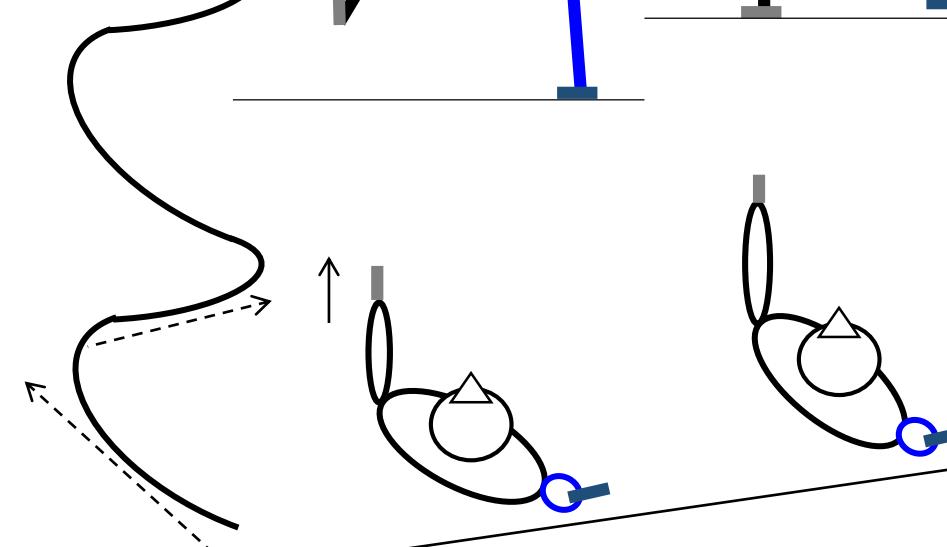
- ✓ 上記境界域梗塞のうち後方優位型(中大脳動脈・後大脳動脈境界域が主病巣)を頭頂葉傷害モデルとする
- 症候の特徴は以下の点である
 - 乳児期・幼児期早期には、過大な肢位変化と過剰な繰り返し運動による身体図式・運動プログラム学習を行う
 - 股屈曲は過活動となる
 - 速い大きな前方重心移動を忌避し、骨盤振り子型重心制御を行う

骨盤振り子・半身構え歩行

正常



- 体幹前傾
- 股膝屈曲(crouch)
- 上肢振りはなし
- ✓ 腕の引け
- ✓ 両手前方合わせ



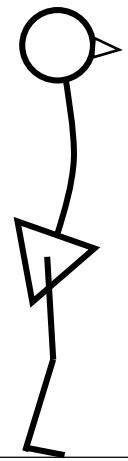
- 広い歩隔(wide base)
- 骨盤回旋は過大
- 骨盤は左右に揺れる(骨盤振り子)
- 歩幅の狭い方への骨盤回旋が強い(半身構え)

側方の重心推移

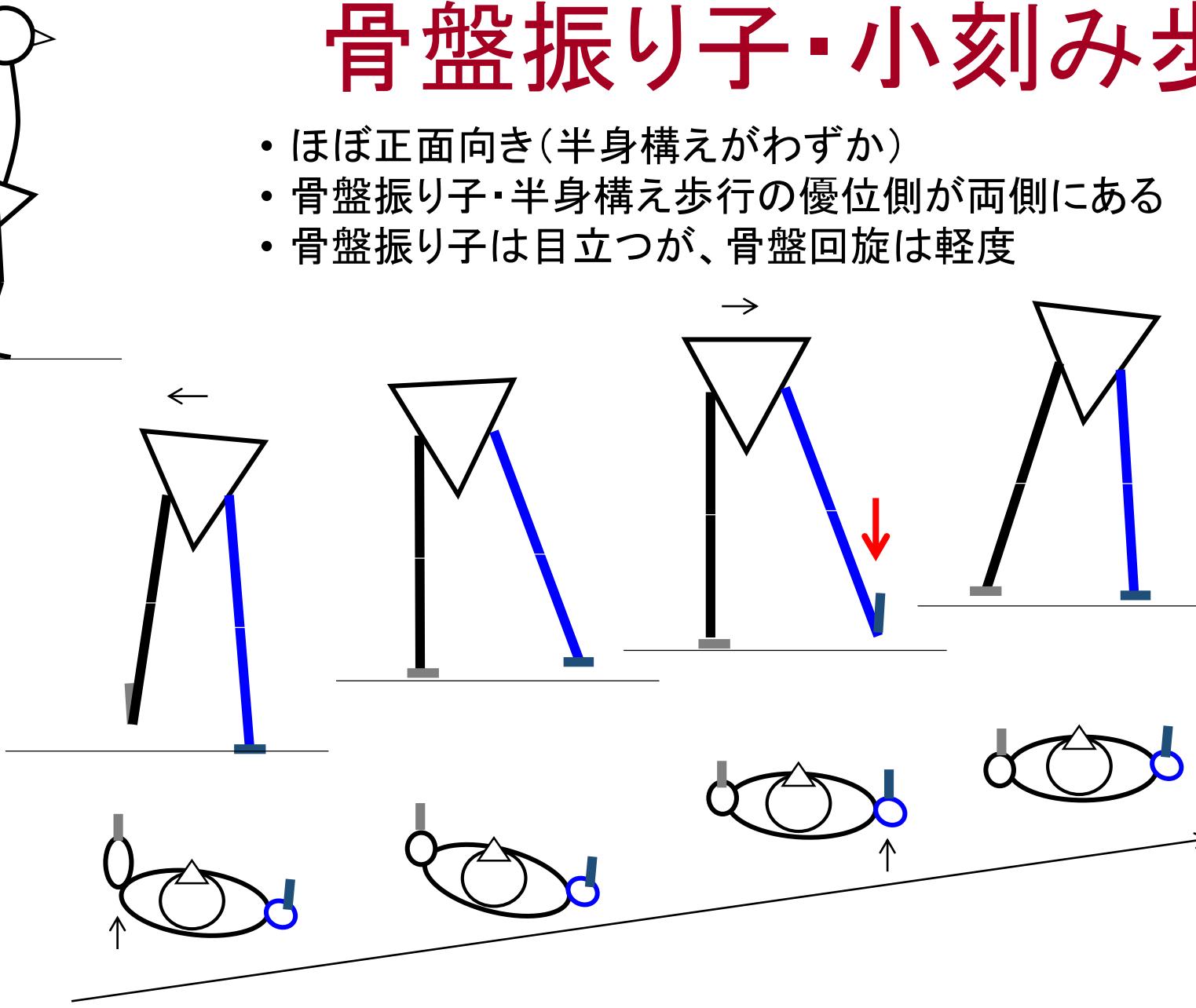
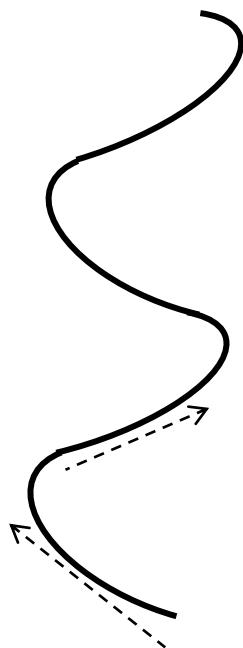
- 優位側は歩幅は広く、股伸展角度が大きい
✓ 境界域梗塞では優位側は、たいてい左側
- 劣位側では、歩幅は狭く、股伸展角度がより小さく、股外転外旋がより大きい

骨盤振り子・小刻み歩行

正常



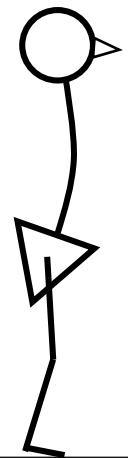
- ほぼ正面向き(半身構えがわずか)
- 骨盤振り子・半身構え歩行の優位側が両側にある
- 骨盤振り子は目立つが、骨盤回旋は軽度



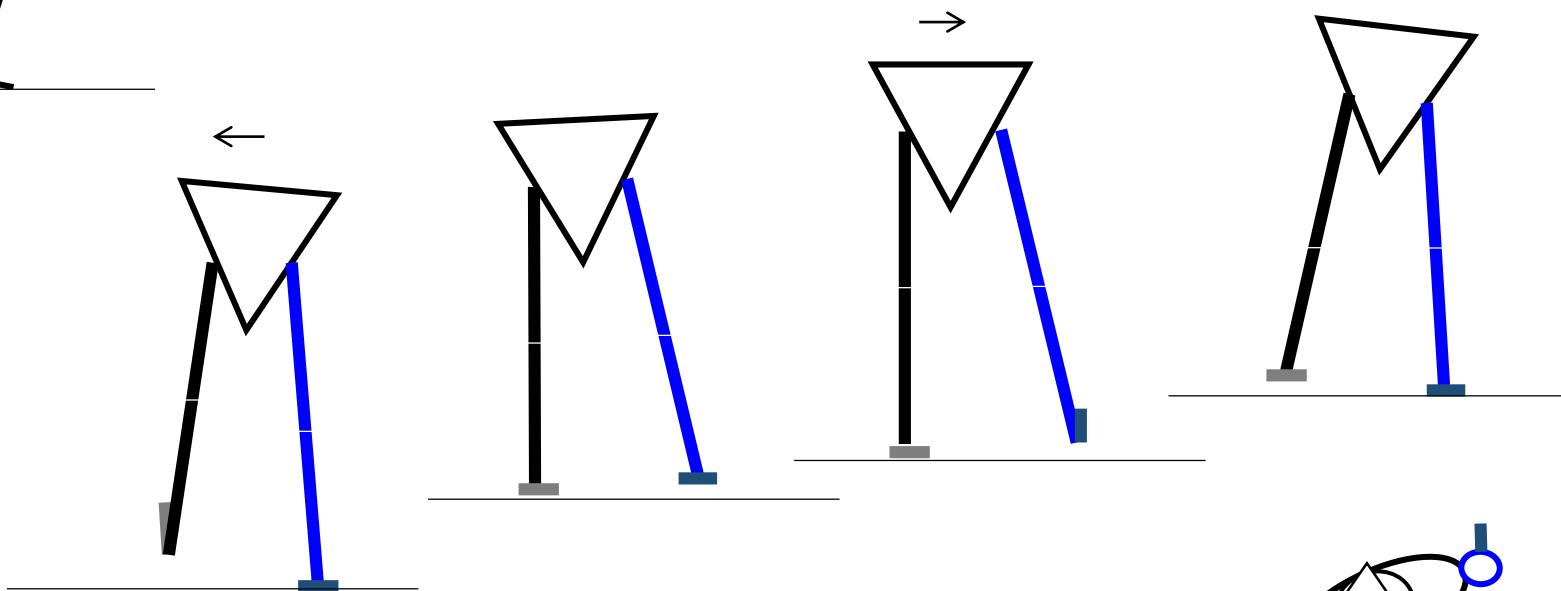
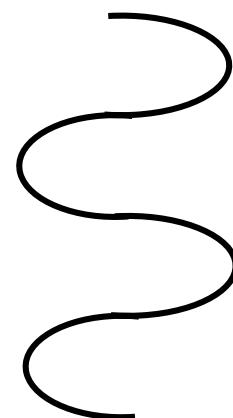
側方の重心推移

骨盤振り子・回旋歩行

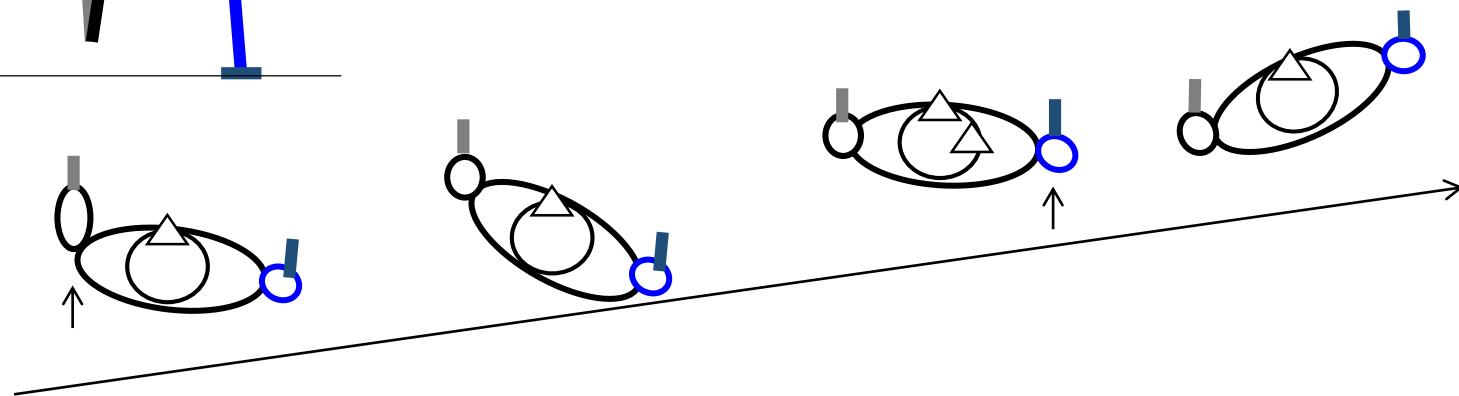
正常



- ほぼ正面向き(半身構えがわずか)
- 骨盤振り子・半身構え歩行の劣位側が両側にある
- 骨盤振り子は目立たず、骨盤回旋が高度



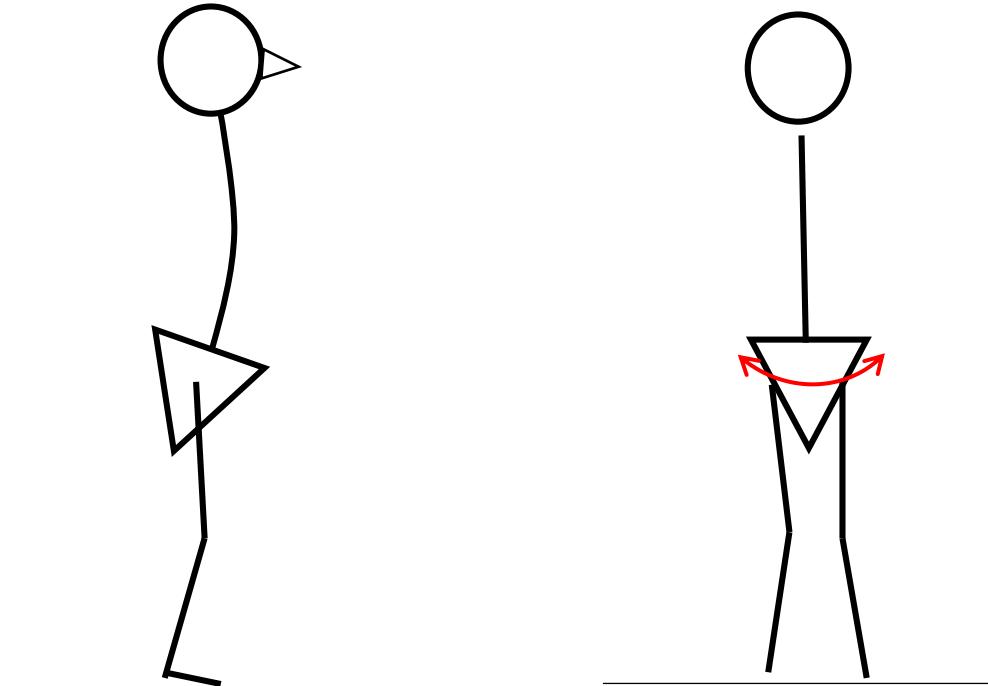
側方の重心推移



- 体幹は軽度前傾
- 股膝屈曲(crouch)
- 腕振り(arm swing)なし
- 両手合わせあり

尻振り歩行

(発達性固有覚性歩行の完成型)



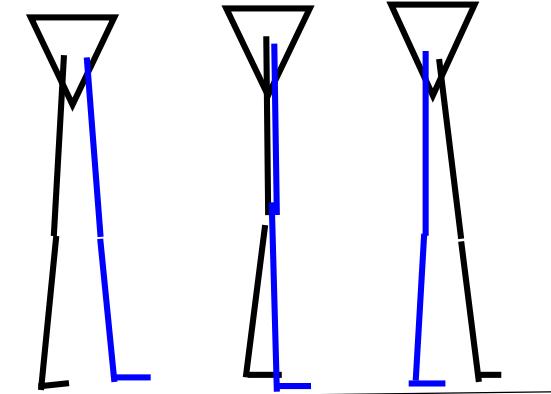
股膝屈曲(crouch)

尻振り
(骨盤振り子と回旋は軽度)

本稿の「骨盤振り子」は、2016年秋に豊橋市民病院小児科の後期研修医 野村幸伸先生に教えられたものです。野村先生に深甚の謝意を表します。

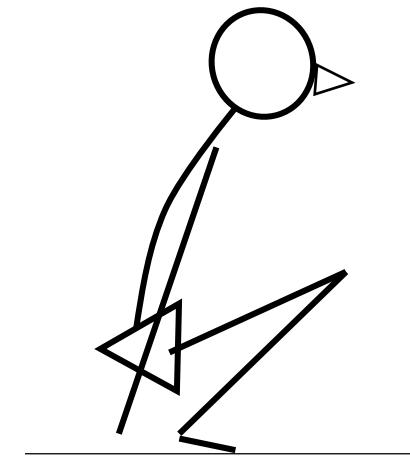
歩き初めの特異歩行

すり足小刻み速歩き



- すり足(わずかな股屈曲)
- 速い交互運動
- 手の常同運動あり

しゃがみ位小刻みすり足移動

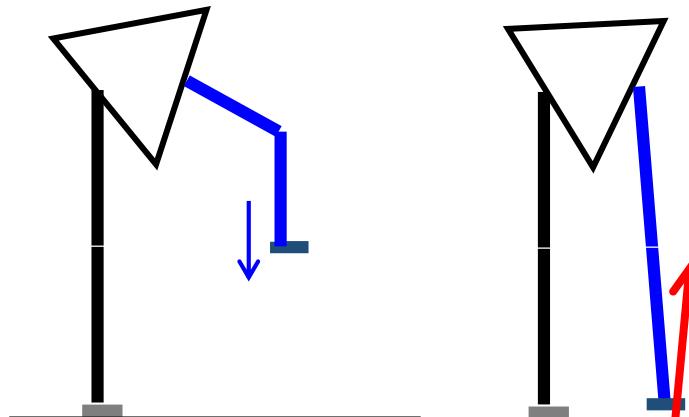


- 境界域梗塞年長退行の1例であり
- しゃがみ位のまま、わずかな手支えで、
交互足屈伸で進む
足底屈は強い

横歩き

✓股外転の方が股伸展より容易

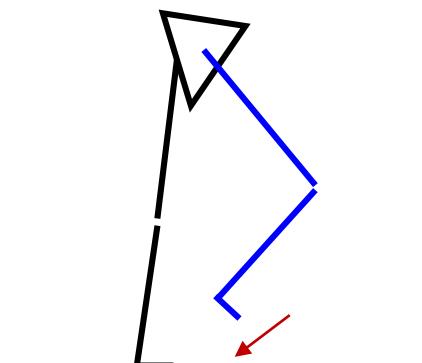
床打ちつけ歩行



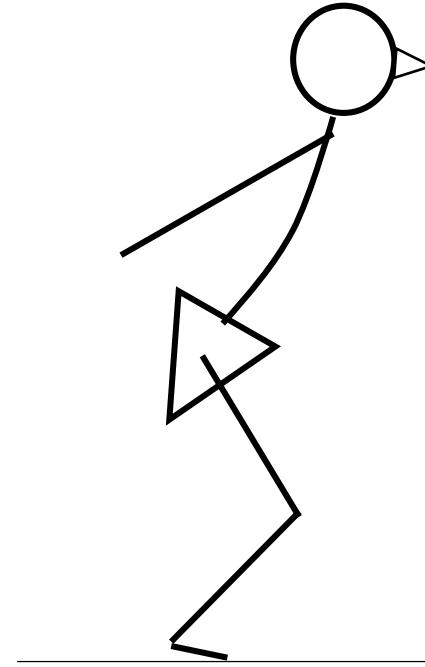
- ・股屈曲過活動に対抗するため強い股伸展を行うので、その制動ができない
 - * 絶対的股伸展筋力は十分あり
- ・床に足を打ちつけることにより**床反力(↑)**を生む
 - 遊脚側への骨盤傾斜を防ぐ
 - 重力を相殺し、股伸展による推進を増す
- ・大振幅の運動により、固有受容覚の強度を増す

交互or片側

前足部で床を後方に蹴ると、前方推進が増す
床蹴り歩行



前傾突進歩行



- 骨盤振り子・半身構え
- 体幹前傾で、倒れ込み
- 倒れ込みの交互制動は良い
- 腕は後方で、バランスとる

- 走りたがる
- 跳びたがる
- 跳び上がって方向転換し、しゃがみ込むor座る
前方跳躍・回旋

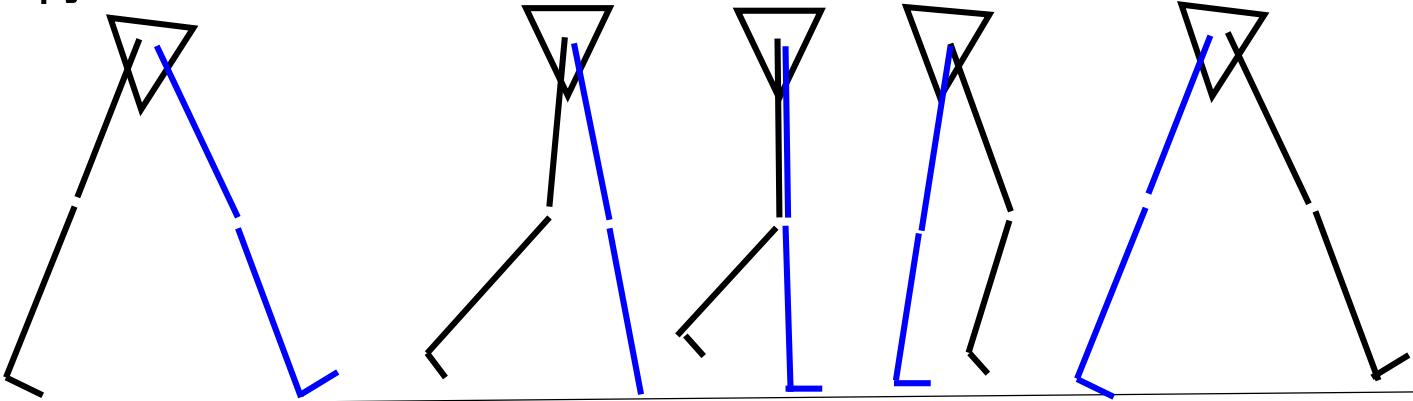
走行の利点

- 重心が足より前にある前傾位
- 股屈曲のまま(股伸展筋の負担が少ない)
- 推進力として、足底屈筋・膝伸筋の関与が大
(股伸展筋の負担が少ない)
- 推進力として下腿三頭筋のelastic recoilを使える

前方跳躍・回旋の利点

- 一側肢荷重の回旋では、股伸展荷重の負担が大きい
- 股屈曲のまま、足底屈筋・膝伸筋が主(股伸展筋の負担が少ない)の跳び上がりでは、股回旋筋が関与する
- 着地時の荷重は股屈曲で受ける

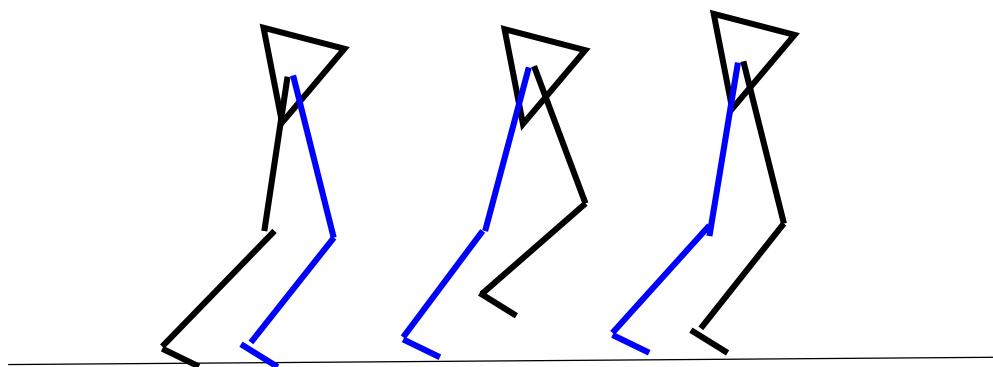
正常歩行



高い位置の長い時間の内外方への重心制御

- 固有受容覚 ✗
- 運動プログラム作成
- 筋活動

発達性固有覚性失調の歩行



- 重心が低い
- 歩幅が狭い
- 股屈曲位の狭い可動域の荷重
- 前傾位であり、重心は常時前方にあり
- 振り子様内側向き重心移動》前方重心移動

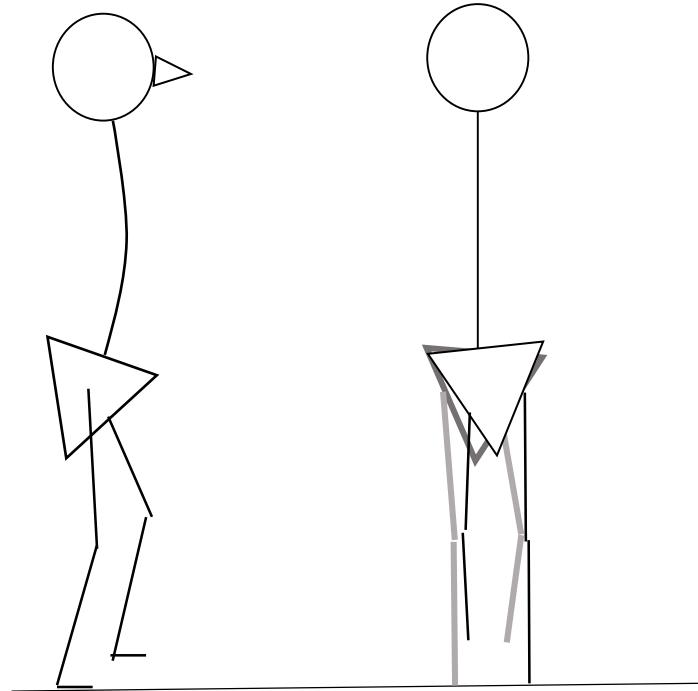
✓ 高校生になると(身長が伸びる)、歩けなくなることは多い
(萩野谷先生)



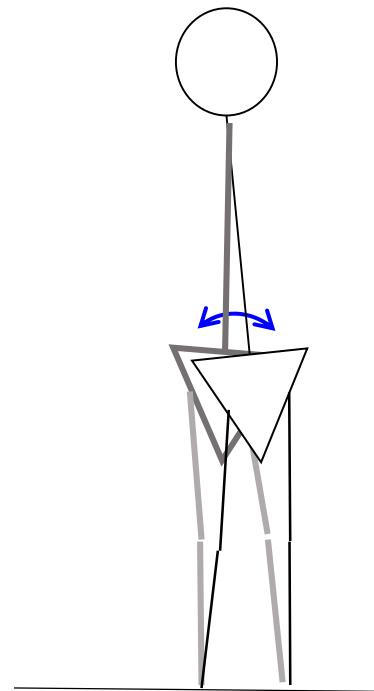
- 振り子様重心制御
 - ✓ 倒れにくい肢位
- 股屈曲位(crouch)

立位時の下肢運動

交互足踏み

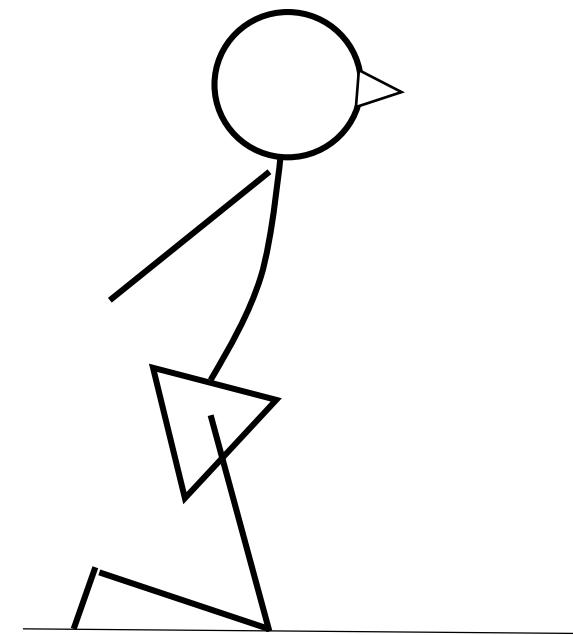


骨盤振り子



つたい歩きができる前 膝歩き

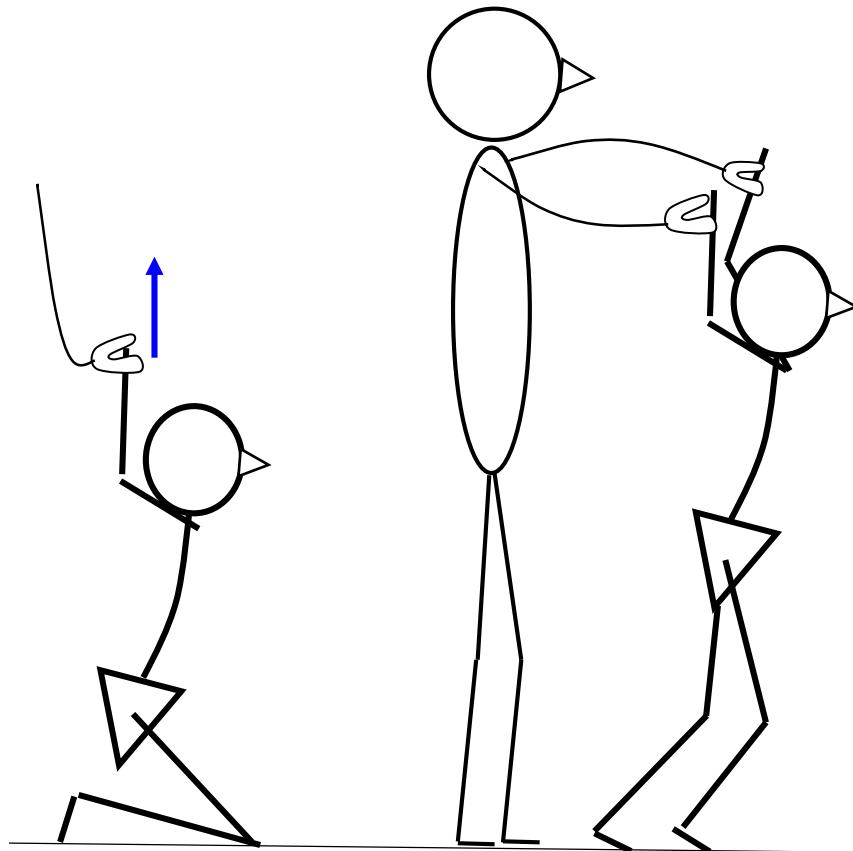
- つたい歩きができないても、実用的膝歩きをする
- 重心制御は容易である



床反力・骨盤振り子運動による立位時重心制御

特異な立ち上がり

両手挙げ起立・支え歩行

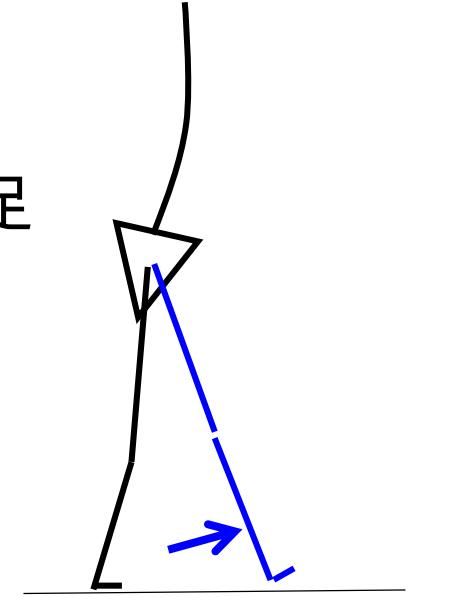


- ・発達性固有覚性失調の歩行前に多い
- ・介助者が上方に誘導して(力は入っていない)、立ち上がらせる
- ・介助者が上方に引っ張って(力は入っていない)、歩かせる
- ・立位の固有覚受容の感度を上げるのか

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の下肢振り上げ・足の投げ出し

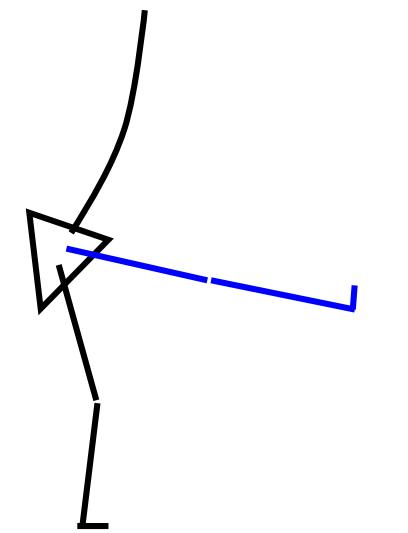
◆ 足の投げ出し

- 立脚肢の股伸展が狭く、遊離肢の膝をすばやく伸展し、足を投げ出す
- ✓ 原始型失調にもあり。これと比べれば、股屈曲が目立つ
 - 立脚肢の股伸展過少の代償

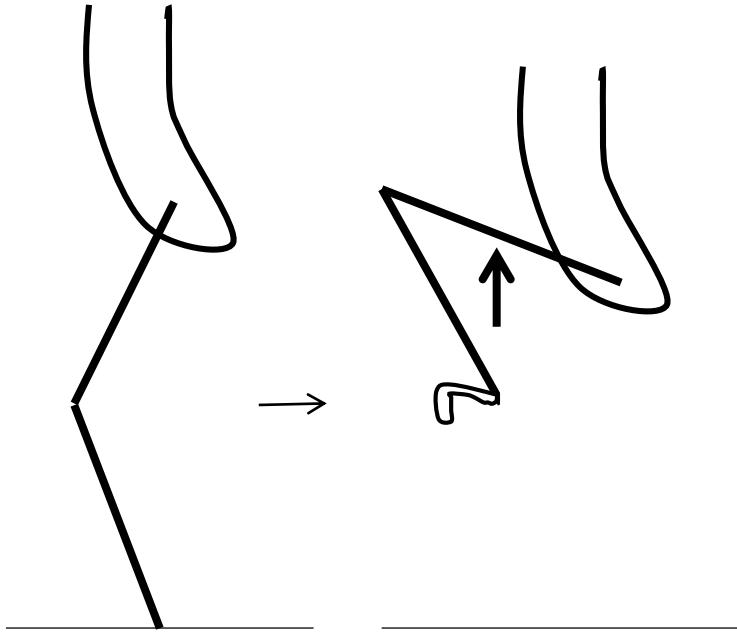


◆ 下肢振り上げ

- 一側下肢の股過屈曲位の持続
- ✓ 原始型失調にもあり。これと比べれば、股屈曲の持続が長い
- 立脚肢の股屈曲持続の代償
 - * 股屈曲の過活動によるovershootもあるか

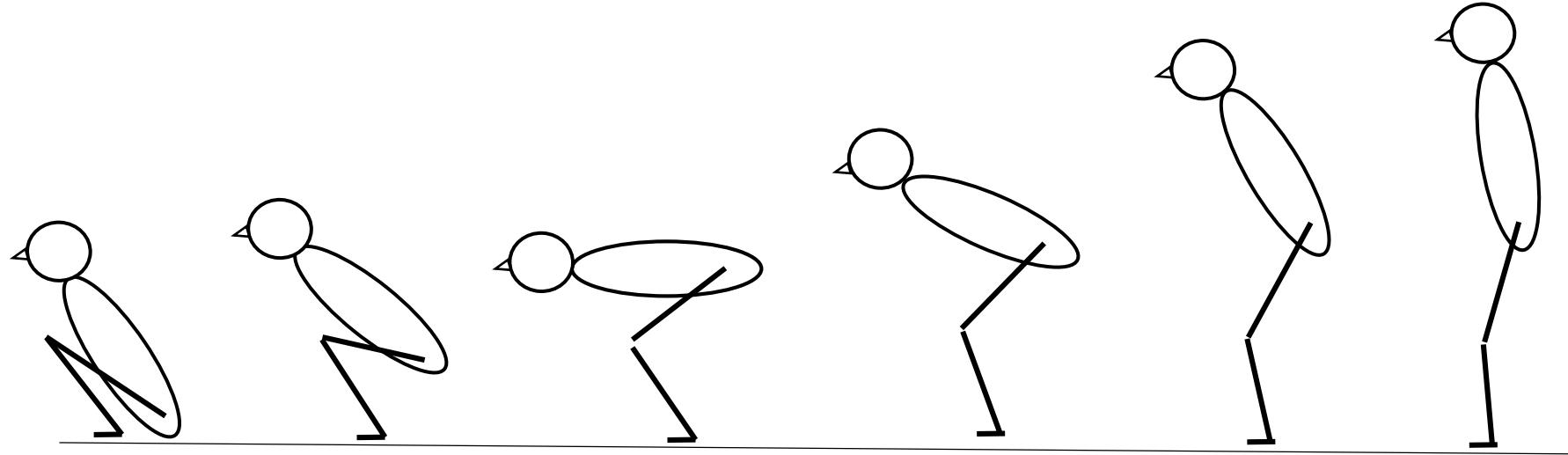


頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の 股膝屈曲転落

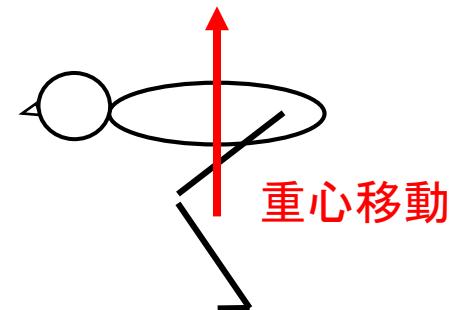


- 骨盤振り子・半身構え歩行
- 突然、すばやい股膝屈曲をする
 - ✓ 跳び上がったような印象だが、急な転落である
 - ✓ 通路の進行方向に沿った模様が途切れた所で起こることもあり
- 足趾底屈し、1趾の骨折をくり返している
- バランスを崩した時の連合反応の変異か

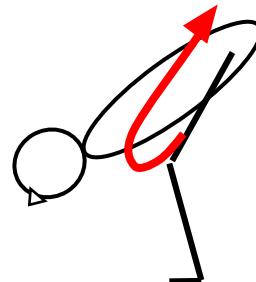
頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の尻出し立ち上がり



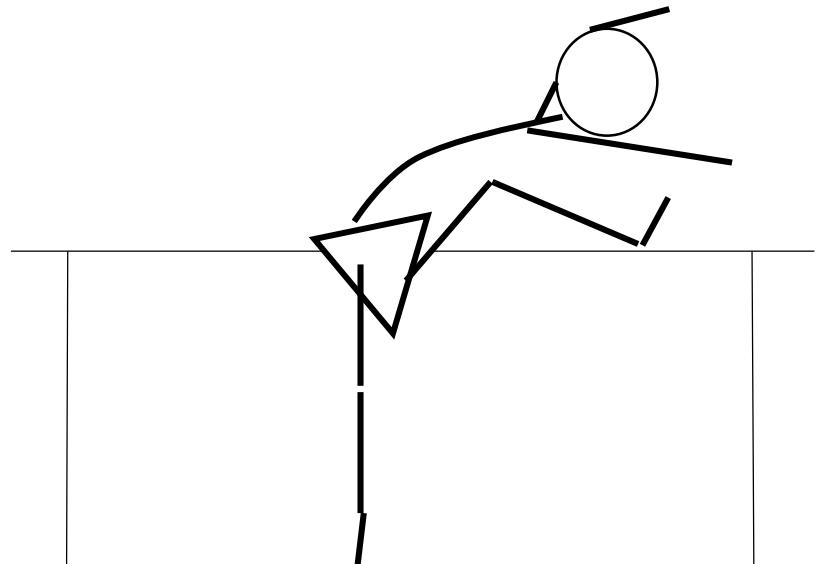
発達性固有覚性失調
尻出し立ち上がり



発達性原始型失調
尻挙げ立ち上がり



発達性固有覚性失調の執拗なテーブル登り



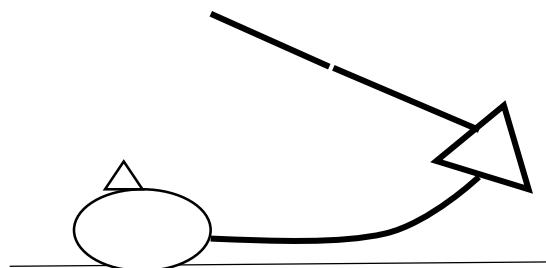
➤先天性発達性固有覚性失調では執拗に行う

✓ 登り方

- ・接地肢は膝伸展・足底屈する
- ・挙げる下肢は、最大の股屈曲でテーブルに足を掛ける
- ・掛けた股内転、体幹屈曲、膝屈曲で登る

✓ 跳躍の重心制御の前段階か

- ・背臥位の過度な尻上げとつながるか



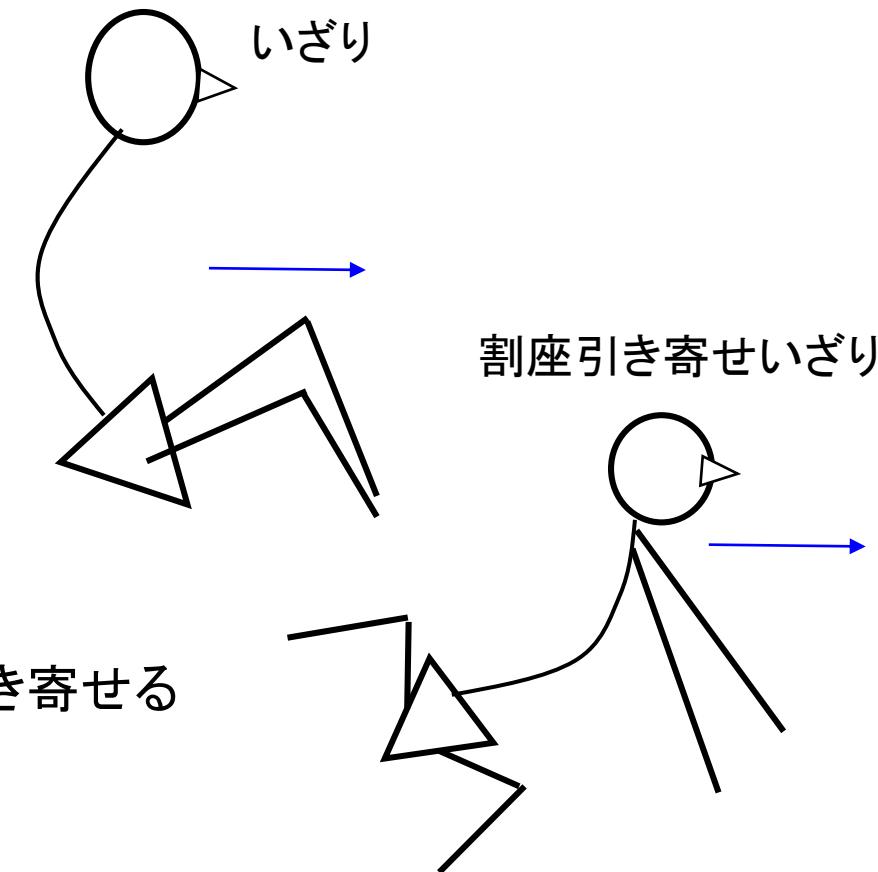
頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調のハイハイ・いざり

四つ這い・高這い

- 四つ這いは股屈曲外転となる
- Bunny hopping(うさぎ飛び)あり
- 高這いあり
 - * 片側高這いでは、斜め前へ進む
- 手のバタバタ打ちつけあり
 - * 手指屈曲位が多い

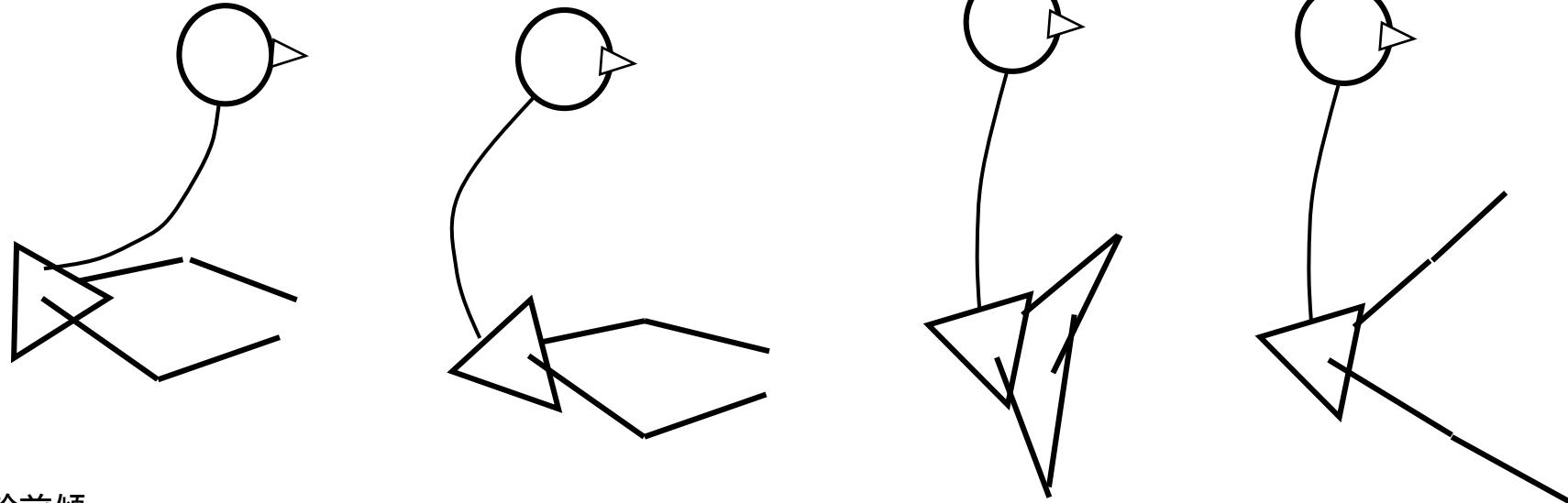
いざり

- 円背・股内転
 - * 非対称パターンあり
- 体幹前傾・股外転(原始型失調のいざり)もあり
- ✓ **割座引き寄せいざり** 先天性発達性固有覚性失調にあり
過大な股外転割座で、体幹前傾し、手をつき骨盤下肢を引き寄せる



頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の座位

座位は多様



体幹前傾

体幹前傾・頸部後屈で、手支えを要することあり。股外転・膝屈曲位となる

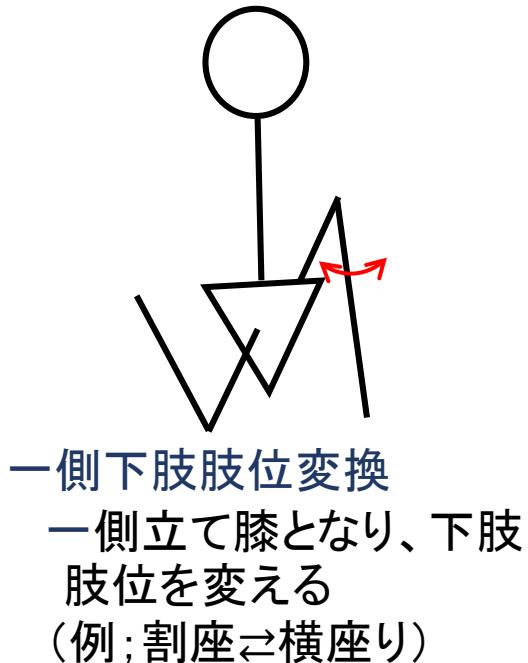
体幹直立

股外転では、膝屈曲位(足底離れ)、合蹠(足底つき)、座禪(交叉)となる。
投げ出しもある。正座・割座もあり

体幹円背

股外転では、膝屈曲位(足底離れ)、合蹠(足底離れ)、座禪(交叉)となる。
投げ出しもある

先天性発達性固有覚性失調
では以下もあり



一側下肢肢位変換

一側立て膝となり、下肢
肢位を変える
(例; 割座 ⇄ 横座り)

座位時膝挙げ

正座で膝(両側or一側)を
短時間挙げる

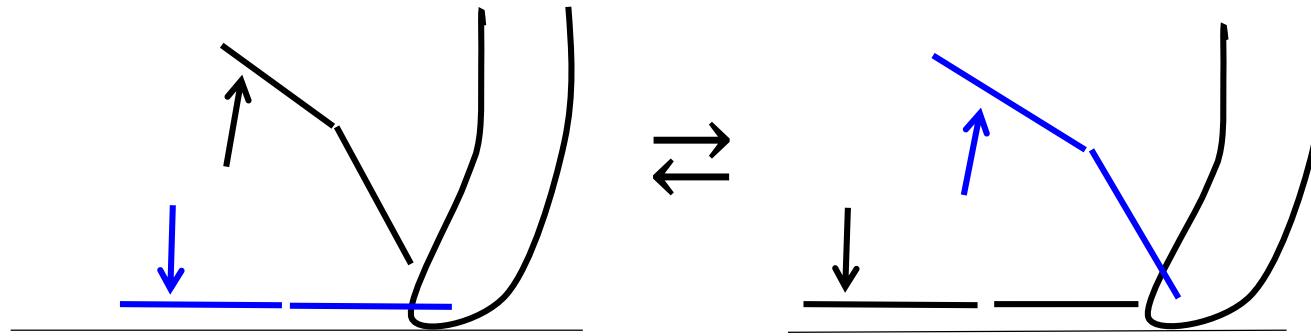
V字バランス

投げ出し座りで膝(両側or
一側)を短時間挙げる

- 骨性支持を使う
- 股外転位で重心制御

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の座位

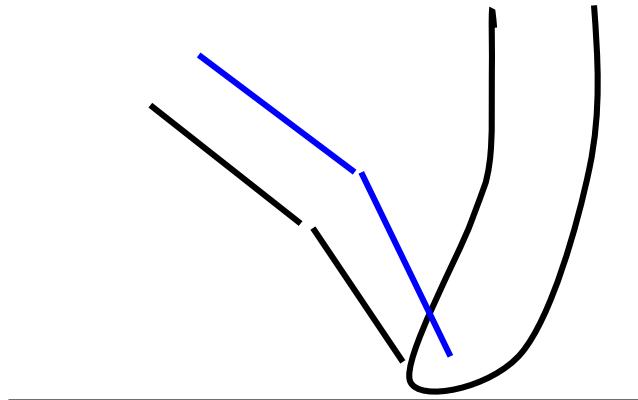
交互足打ちつけ



- ✓ 速い股屈伸のくり返し
- ✓ 座位は保持
- 固有受容覚出力を増す

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の座位

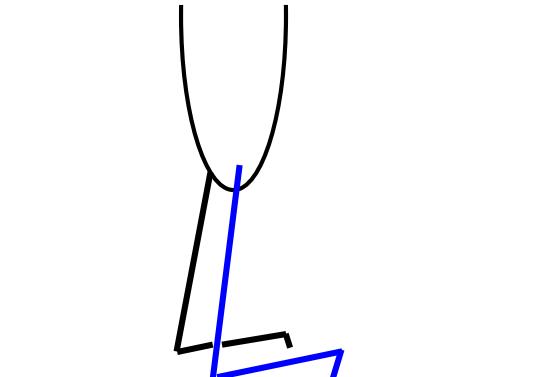
V字バランス



- ✓ 一側or両側
- ✓ 股過屈曲保持
- ✓ 座位は保持

- 股過屈曲により、大腿下肢の鋭角位がとれる
- 振り子型重心制御ができる
- 重心は低い

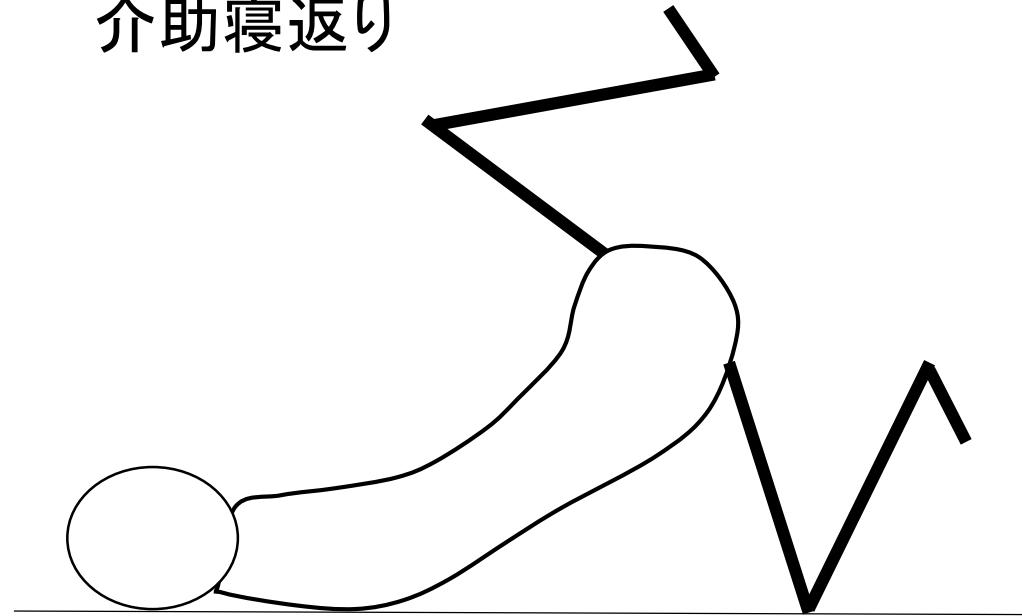
重心が下がれば、運動の自由度は増す
固有受容覚は重心が高いほど難しい
→重心が低ければ、高度な運動が可能になる



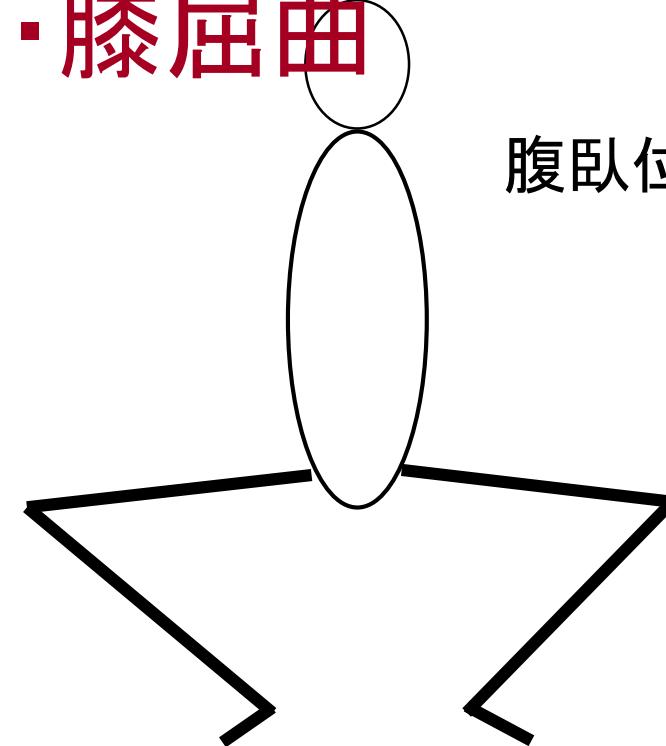
つたい歩きができなくても膝歩きはできる

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の 介助寝返り時の股過屈曲過外転・膝屈曲

介助寝返り

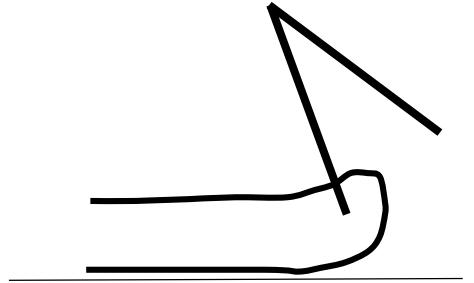


腹臥位



- 腹臥位では、股過屈曲過外転・膝屈曲が安定する
 ::股屈曲過活動なため、股伸展内転の腹臥位をとりにくい。腹臥位膝荷重による股屈筋過活動を避けるため、股過屈曲過外転・膝屈曲位をとる
- 寝返り時、自重が他動的に下側股内転伸展に働く。これにより、股屈曲過活動が賦活され、股過屈曲過外転・膝屈曲に至る

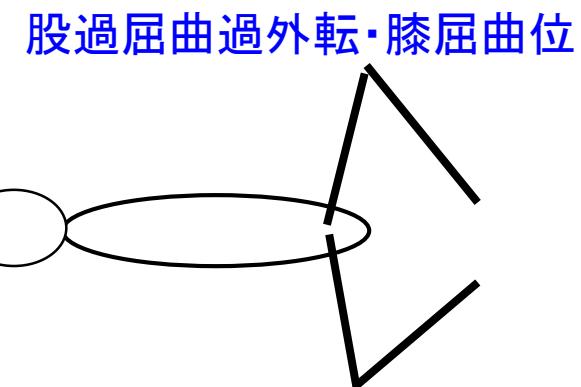
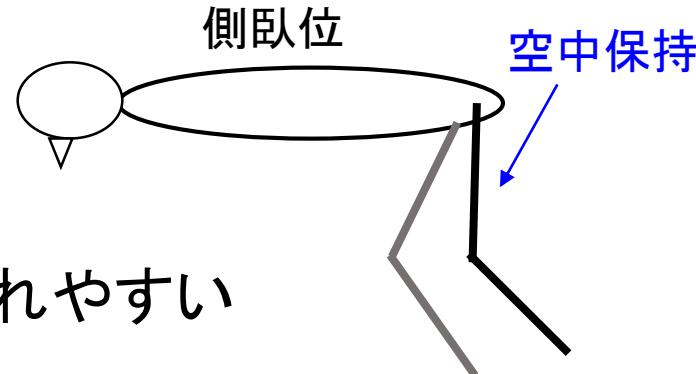
頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の 背臥位・腹臥位



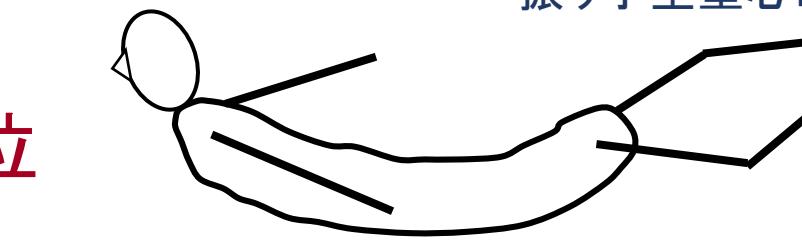
- 背臥位で股屈曲内転位をとる(足・大腿は床に着かない)
 - ✓ 股屈曲筋・内転筋活動がなければ保持できない肢位をとる
 - * 下肢荷重時の股伸展と sit-on-air の股屈曲が共存する
- 背臥位で体幹伸展または屈曲の最大位をとろうとする(この時、頸はそれぞれ後屈または前屈となる)
 - * 背臥位膝立て位で、反って背這いすることあり
 - * 膝伸展足挙げし、そして体幹を回旋することあり(寝返りの準備運動になる)
- 背臥位でブルブル震う
 - * 体幹伸展位・股膝伸展位が多いが、体幹屈曲・下肢拳上位もあり

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の 背臥位・腹臥位

- ・股屈曲位の側臥位をとりやすい
 - ✓ 背臥位では、下肢空中保持(股屈曲内転位)をするので倒れやすい
 - ✓ 股屈曲位の側臥位となる
- ・側臥位で上側下肢が空中で保持される(catalepsy位)
 - ✓ 背臥位での股屈筋の過活動が保続する
- ・反った腹臥位をとる
 - * 股膝伸展位または股過屈曲過外転・膝屈曲位をとる
- ・腹臥位でのブルブル震えることが多い
 - ✓ 5ヶ月健常児でみられることがある



ヒコーキ位



発達性固有覚性失調の手動作・足変形・口など

知的障害

たいていは合併する

上肢・手

- ・歩行時、両手合わせが多い
 ←重心制御
- ・非歩行時も、両手合わせが多い
- ・手の常同運動多い
- ・動作時、手・手指の偏位あり
 例: 手掌屈・MP過伸展・IP屈曲
- ・動作時振戦あり * 横揺れ
- ・立位時肘屈曲位で固定することあり
 * 痙性片麻痺様の肘位

足

- ・凹足
- ・1趾背屈
- ・全趾屈曲
- ・足趾の常同運動あり
- ・踵荷重とつま先荷重の共存

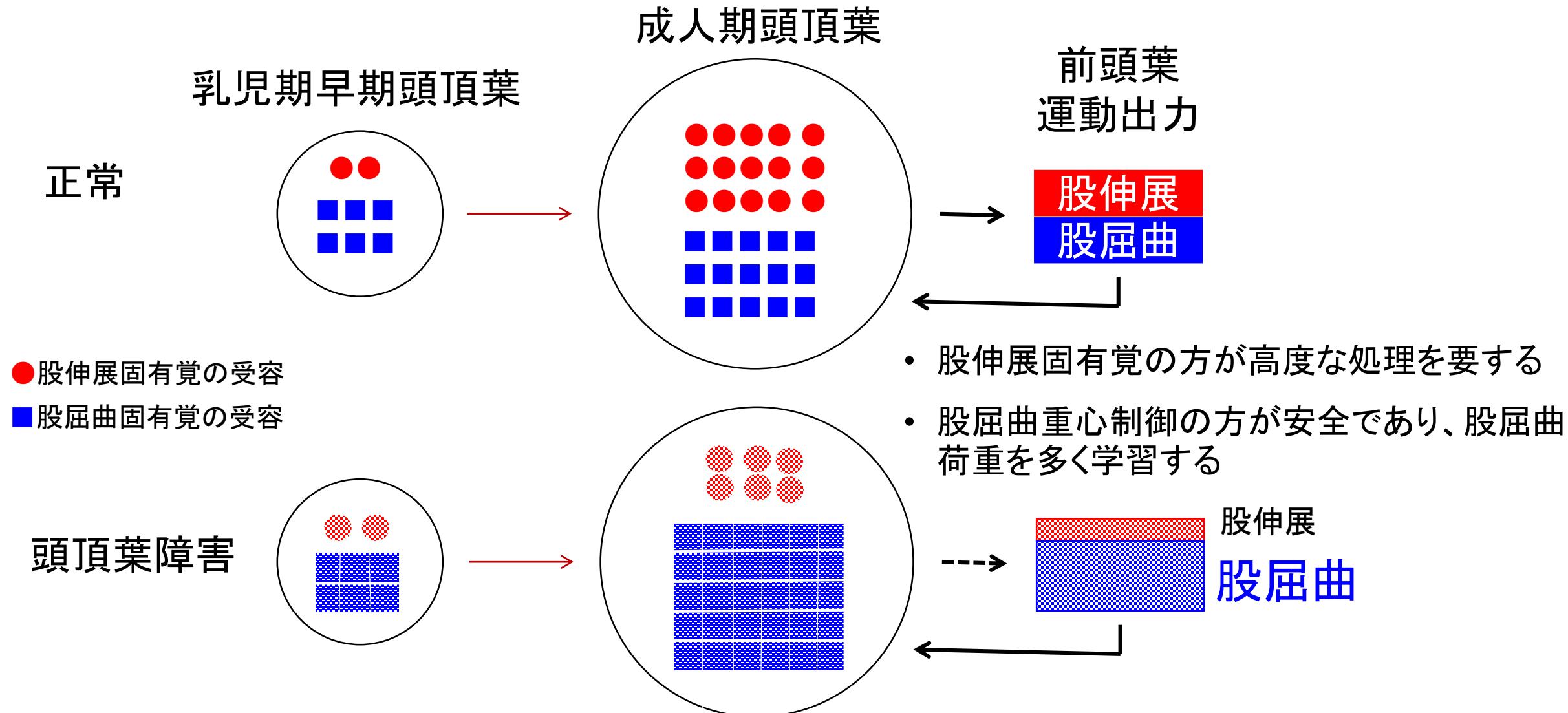
口・舌

- ・動作時開口
- ・舌出し
- ・舌の常同運動

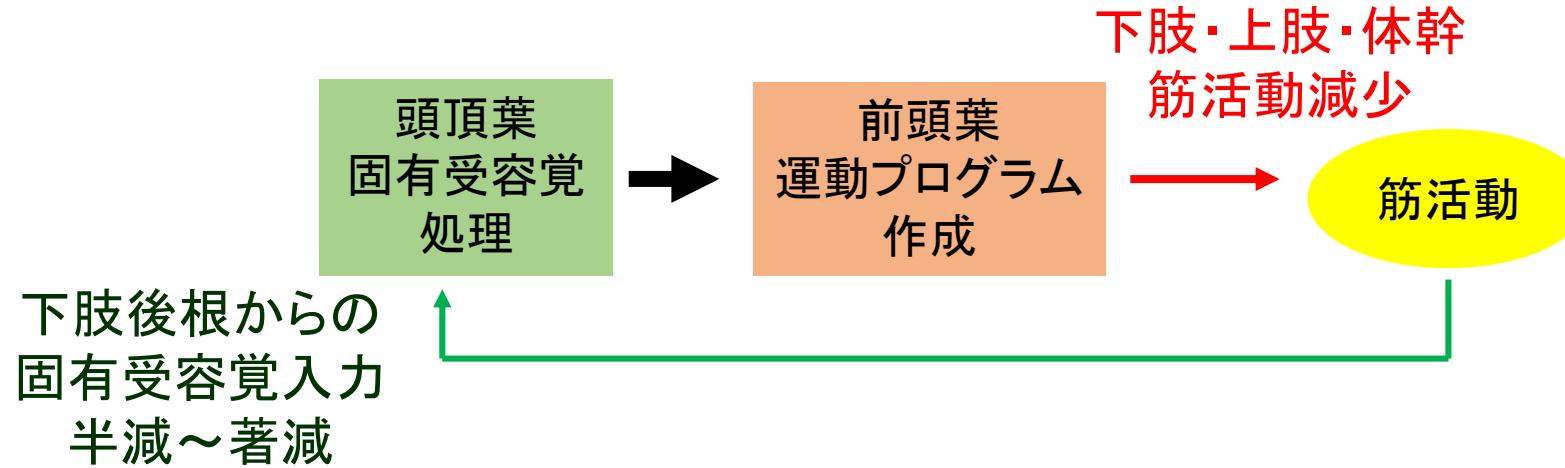
頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の 乳児期自発運動

- 乳児期の自発運動は抗重力運動の自己学習
 - 運動プログラム ⇄ 固有受容覚(proprioception)
 - 身体図式 (body schema) の形成
 - 運動知覚の獲得
- 発達性固有覚性失調では、固有受容覚受容が不全となる
 - 自発運動の振幅を増す。その運動終末時の肢位を保つ
 - 速い運動をする
- 生来持つ股屈曲から逃れられず、過活動となる
∴股伸展は、固有受容覚受容でも、運動プログラム作成でも難しい

発達性固有覚性失調では、どうして股屈曲過活動になるか 頭頂葉固有覚処理



小児期の選択的後根離断で、上肢・体幹の脱力になる



身体一部位の固有受容覚入力の変容により
頭頂葉は全身の筋活動を低下させる

Muscle is as equally a sensory organ as it is a motor one.

頭頂葉傷害性発達性頭頂葉性失調の運動特徴

- 乳児期・幼児期早期には、過大な肢位変化と過剰な繰り返し運動による身体図式・運動プログラム学習を行う
- 股屈曲は過活動となる
- 速い大きな前方重心移動を忌避し、骨盤振り子型重心制御を行う
 - ✓ 診断根拠となる
- 乳児期診断の要点
 1. 背臥位での股屈曲内転位(下肢空中保持)の持続
 2. 特異な肢位と運動をする
 - a. 極端な肢位を保持する ヒコーキ位など
 - b. 過剰な反復運動をする 下肢の交互床叩きなど

先天性発達性固有覚性失調

Congenital developmental proprioceptive ataxia

- 多くの精神運動発達遅滞(psychomotor developmental delay)の運動症候は、頭頂葉傷害型発達性固有覚性失調の運動症候に一致する
- Williams症候群とAngelman症候群が代表的疾患
- 精神運動発達遅滞の大半は先天性発達性固有覚性失調をとる
- 歩行不能例も、発達性固有覚性失調のみで説明できる

Williams症候群

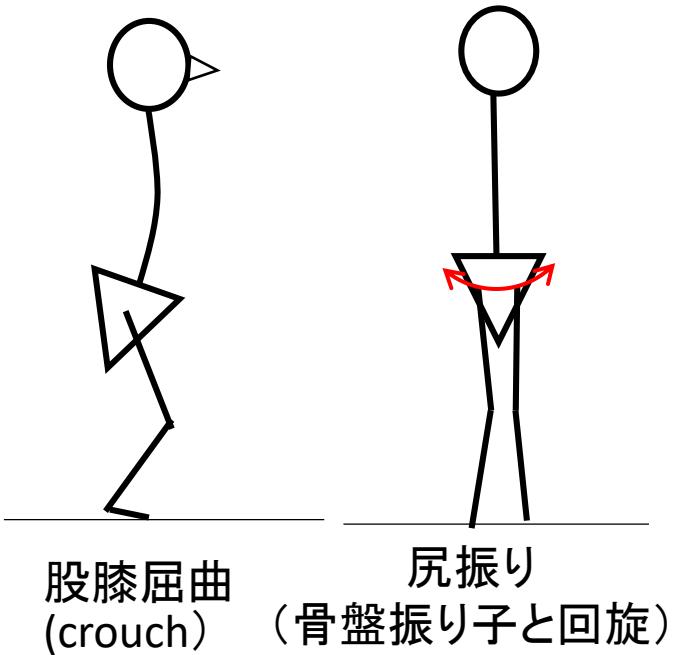
- ・発達性固有覚性失調の運動症候は軽症
- ・視覚背側系の症候が運動に関与する

✓ Atkinson J, Braddick O: From genes to brain development to phenotypic behavior: "dorsal-stream vulnerability" in relation to spatial cognition, attention, and planning of actions in Williams syndrome (WS) and other developmental disorders. Prog Brain Res. 2011;189:261-83.

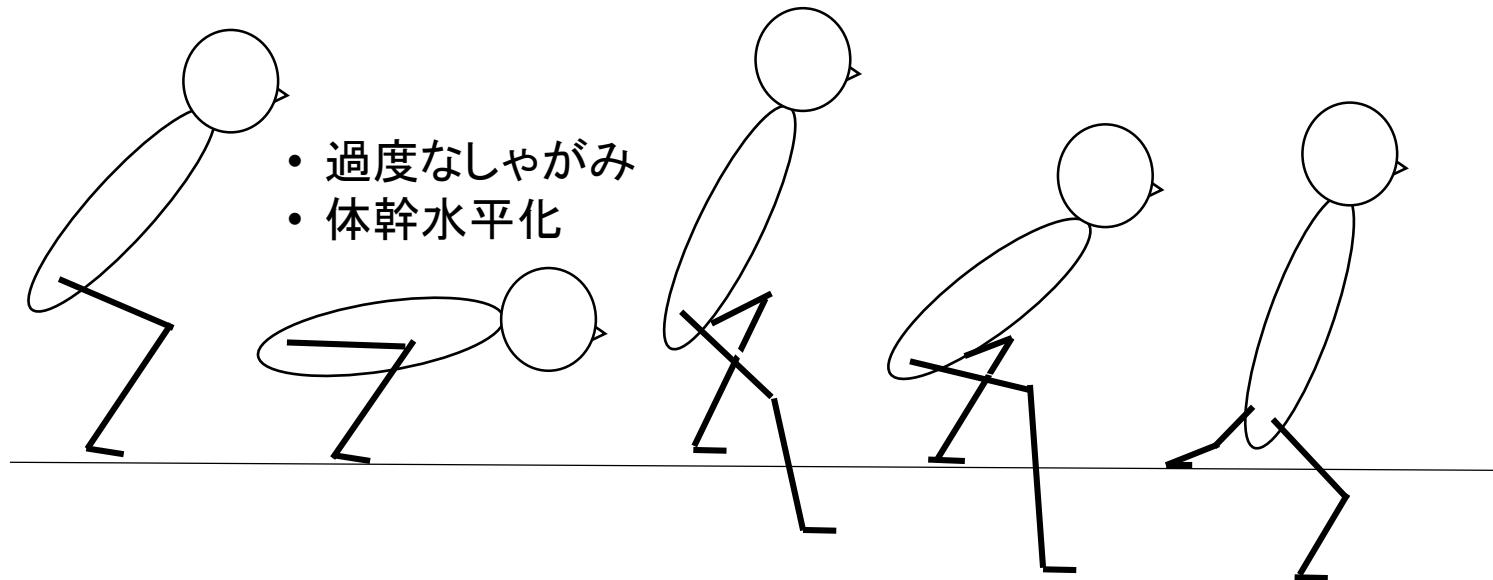
Angelman症候群

- ・発達性固有覚性失調の運動症候は、Williams症候群よりは重症
- ・ブルブル震わせる動きが多い ← 固有受容感覚出力増 + 情動
- ・股屈曲は強い
- ・年長の退行もあり

Williams症候群でみられた発達性固有覚性失調の症候

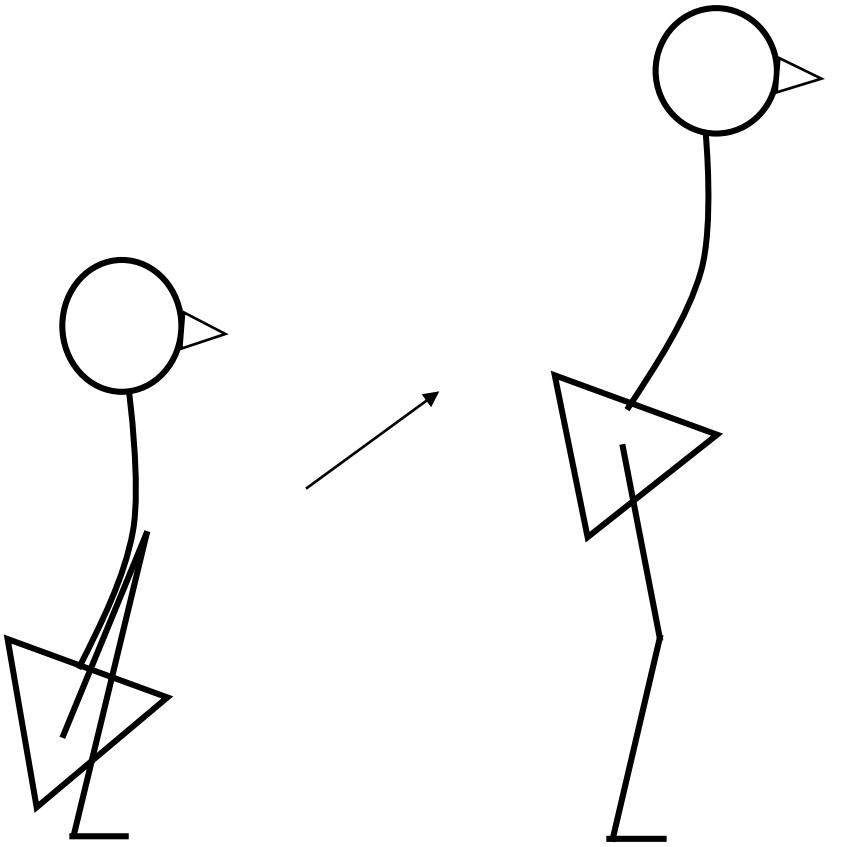


道の段差を降りる



- ・段差を視覚認知が不良
- ・重心変化を上下方向を主とする

しゃがみ位から真上に立ち上がり

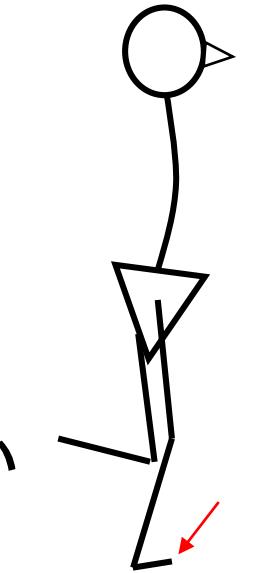
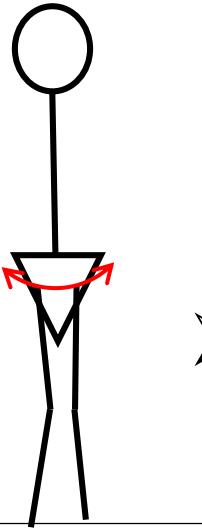


- ・膝が側腹に付く股膝過屈曲しゃがみ位
 - ・体幹前傾せず、真上に立ち上がる
 - ・体幹前弯前傾位・股膝屈曲位となる
- 重心は直上に移動
重心変動は最小化する

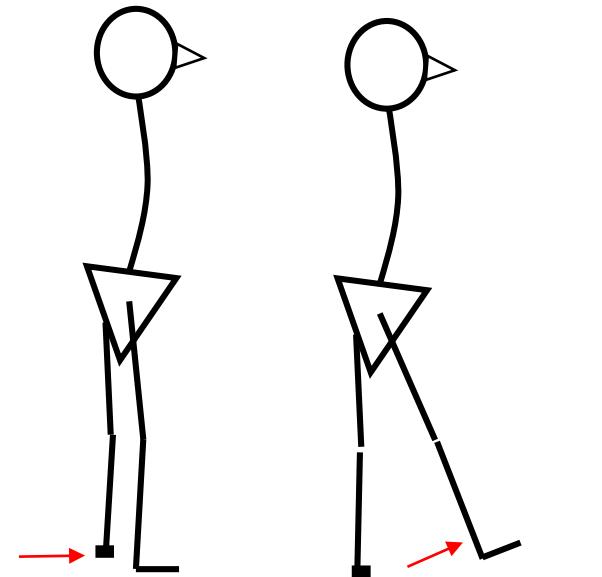
Williams症候群でみられた発達性固有覚性失調の症候

リズム取り歩行 リズム感がいい

- 尻振り(骨盤振り子と回旋)でスキップ
骨盤振り子で一側荷重時間が長く、スキップしやすい

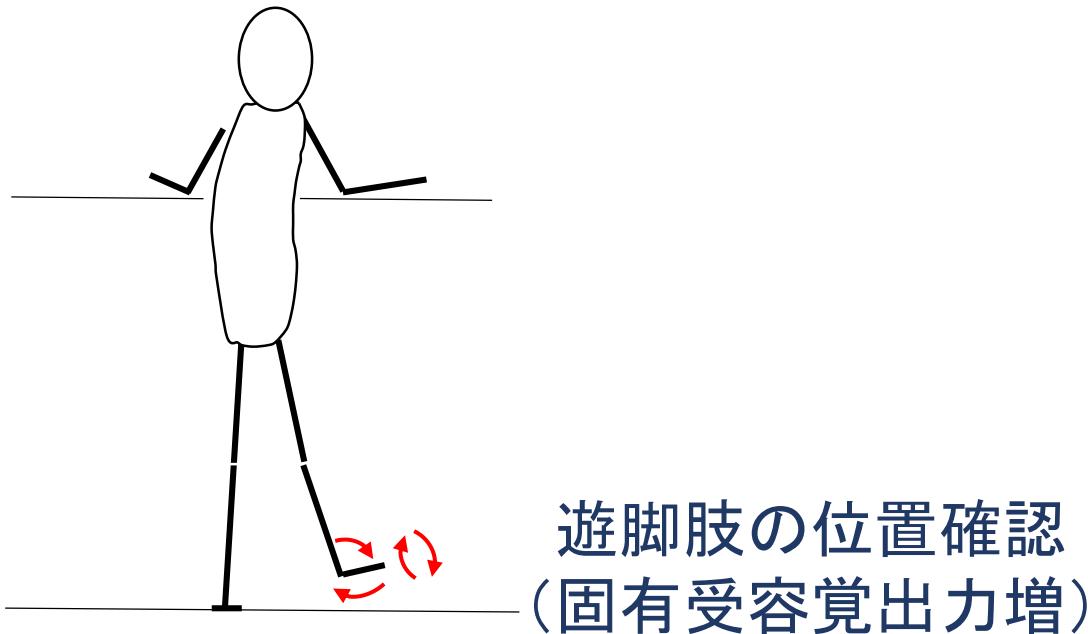


- 骨盤振り子半身構え歩行でギャロップ



Williams症候群でみられた発達性固有覚性失調の症候

つたい歩き時の遊脚足の常同運動

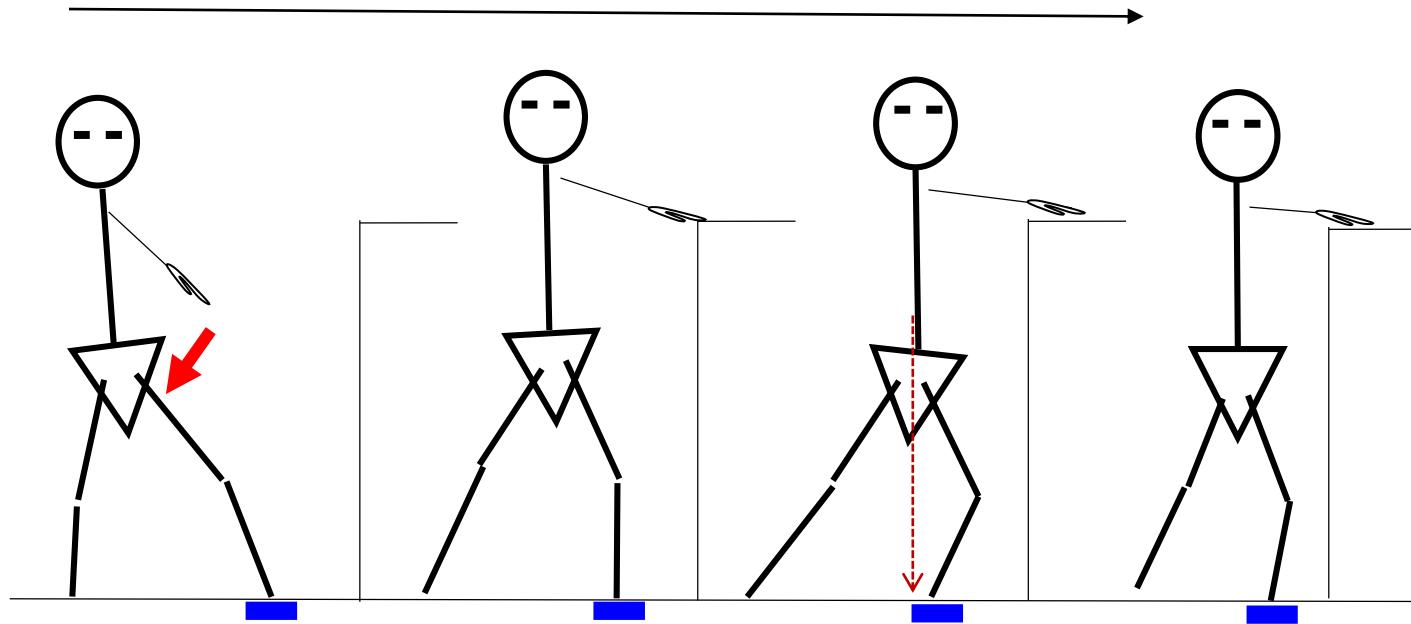


立脚肢に比し、遊脚肢の固有受容覚出力は少ない
→ 遊脚肢の身体イメージ認識は高度な作業

Williams症候群でみられた発達性固有覚性失調の症候

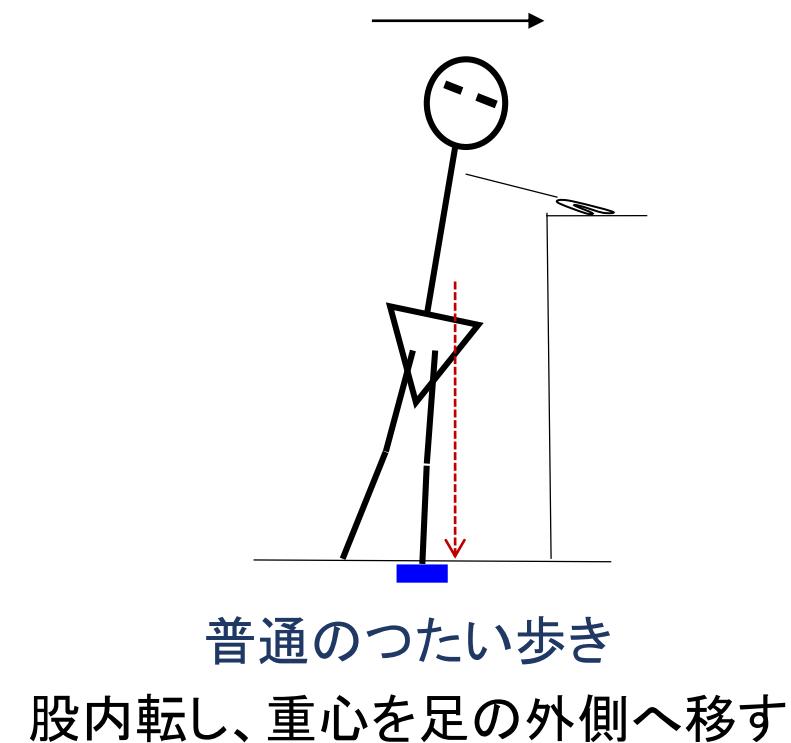
股過外転つたい歩き

側方への重心変動は少ない



股過外転した後に骨盤を進める

重心を足の内側に留める

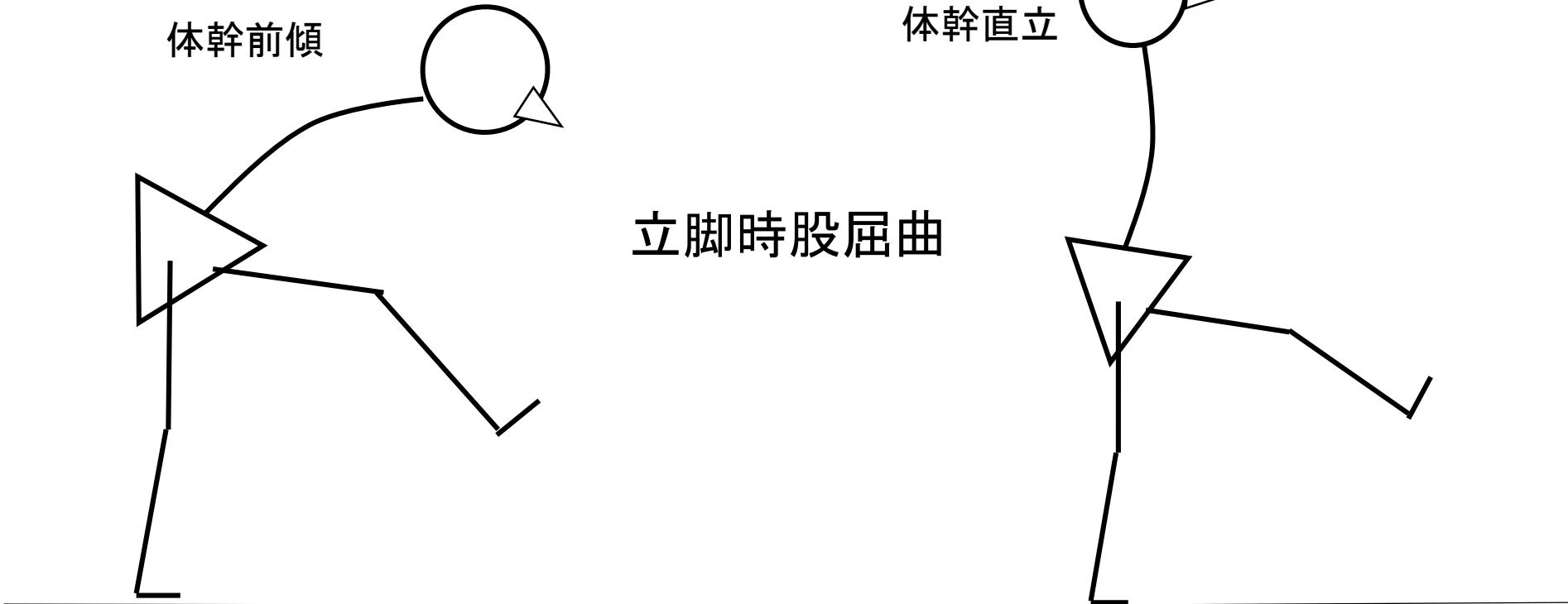


普通のつたい歩き
股内転し、重心を足の外側へ移す

Angelman症候群でみられた発達性固有覚性失調の症候

- ・骨盤振り子・半身構え歩行
- ・すり足小刻み速歩き
- ・交互足踏み

と **下肢振り上げ歩行**

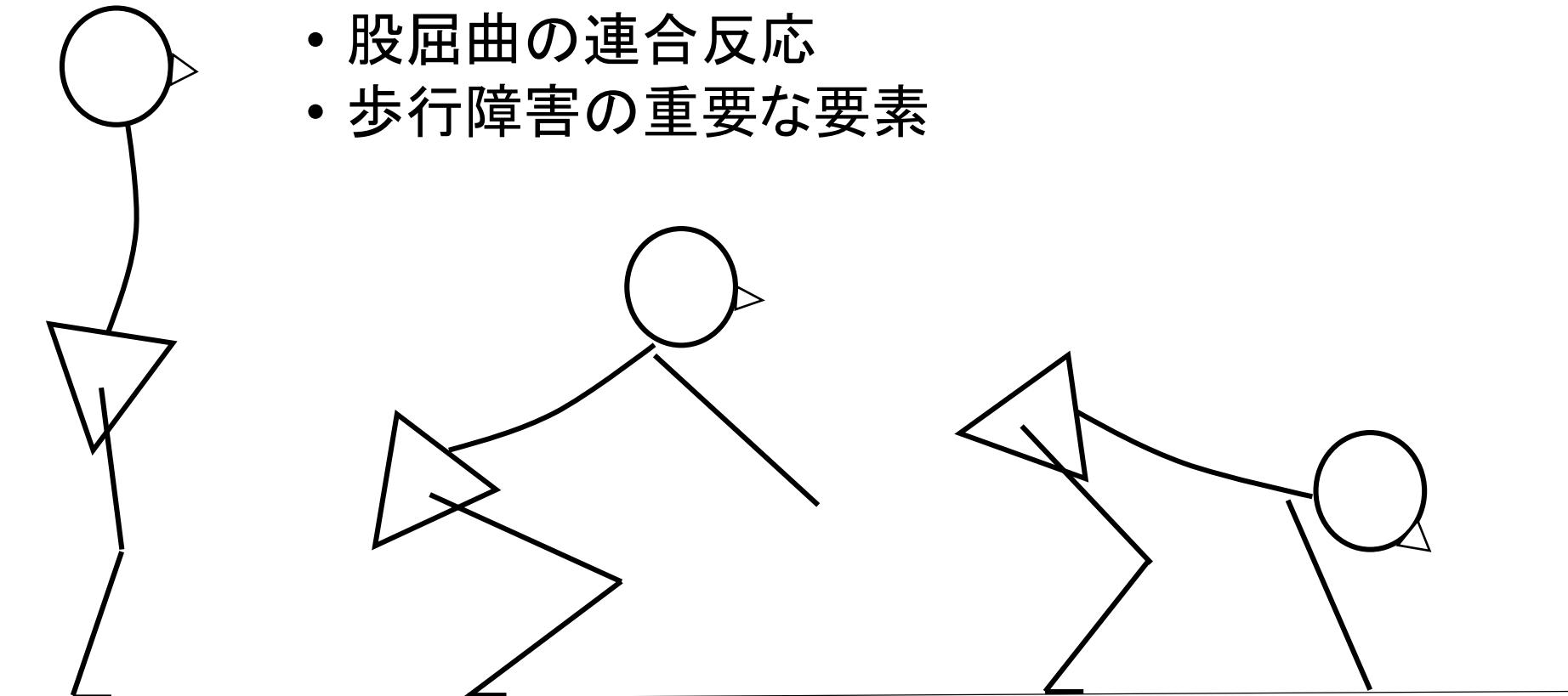


同時期に発達性固有覚性失調の多彩な歩行パターンをとる

突然のしゃがみ込み

頭頂葉傷害性発達性固有覚性失調の股膝屈曲転落の軽症型

- 突然しゃがみ込む
- 股屈曲の連合反応
- 歩行障害の重要な要素



失調の鑑別

	原始運動神経系失調	発達性固有覚性失調
背臥位 Sit-on-air	股屈曲外転位 +(股屈曲の残存)	股屈曲内転で空中保持 +(股屈曲の過活動)
背臥位股外旋足持ち	+	-
腹臥位・介助寝返り時の股過屈曲過外転膝屈曲	-	+
座位 合蹠・外転長座位 V字バランス・一側立て膝	+	+
高這い いざり	+(股外転位が主)	+(股内転位も股外転位もあり)
立ち上がり	尻挙げ立ち上がり	尻出し立ち上がり
歩行	股膝屈曲(crouch) 踏みしめ歩行 足投げ出し 下肢振り上げ 骨盤振り子～尻振り すり足小刻み速歩き 横歩き	股伸展立脚不十分 床打ちつけ歩行 足投げ出し 下肢振り上げ

原始運動神経系失調発達性固有覚性失調混合性失調 (発達性混合性失調)

Mixture of primitive motor system ataxia and developmental proprioceptive ataxia (developmental mixed ataxia)

- 原始運動神経系失調(原始型失調)と発達性固有覚性失調が混合する
- 以下が主要な疾患

- ◆ 早産失調
- ◆ 精神運動発達遅滞の一部

Joubert症候群が代表的疾患

- 一部で足底屈の進展あり

足底屈型原始運動神経系失調発達性固有覚性失調混合性失調
(足底屈型発達性混合型失調)

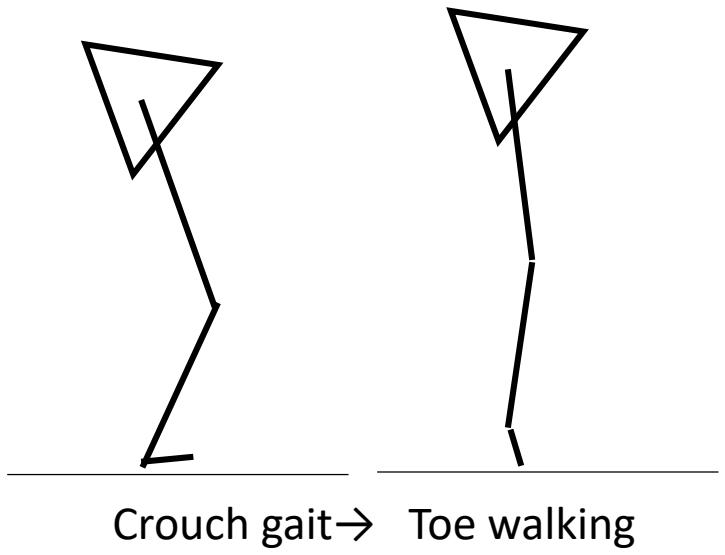
Dorsiflexed foot type of developmental mixed ataxia

早産失調

- ・超早産児 * 在胎26週未満が多い
- ・MRI病変は、小脳(特に、虫部) and/or 大脳白質病変(低形成 or T2高信号)
 - ✓ 錐体路部に病変があっても、痙性所見の欠如あり
- ・症候は、原始型失調と発達性固有覚性失調の混合
 - ✓ 多くは、発達性固有覚性失調の方が目立つ
- ・多くは、知的障害を合併

足底屈型原始運動神経系失調発達性固有覚性失調混合性失調 (足底屈型混合型失調)

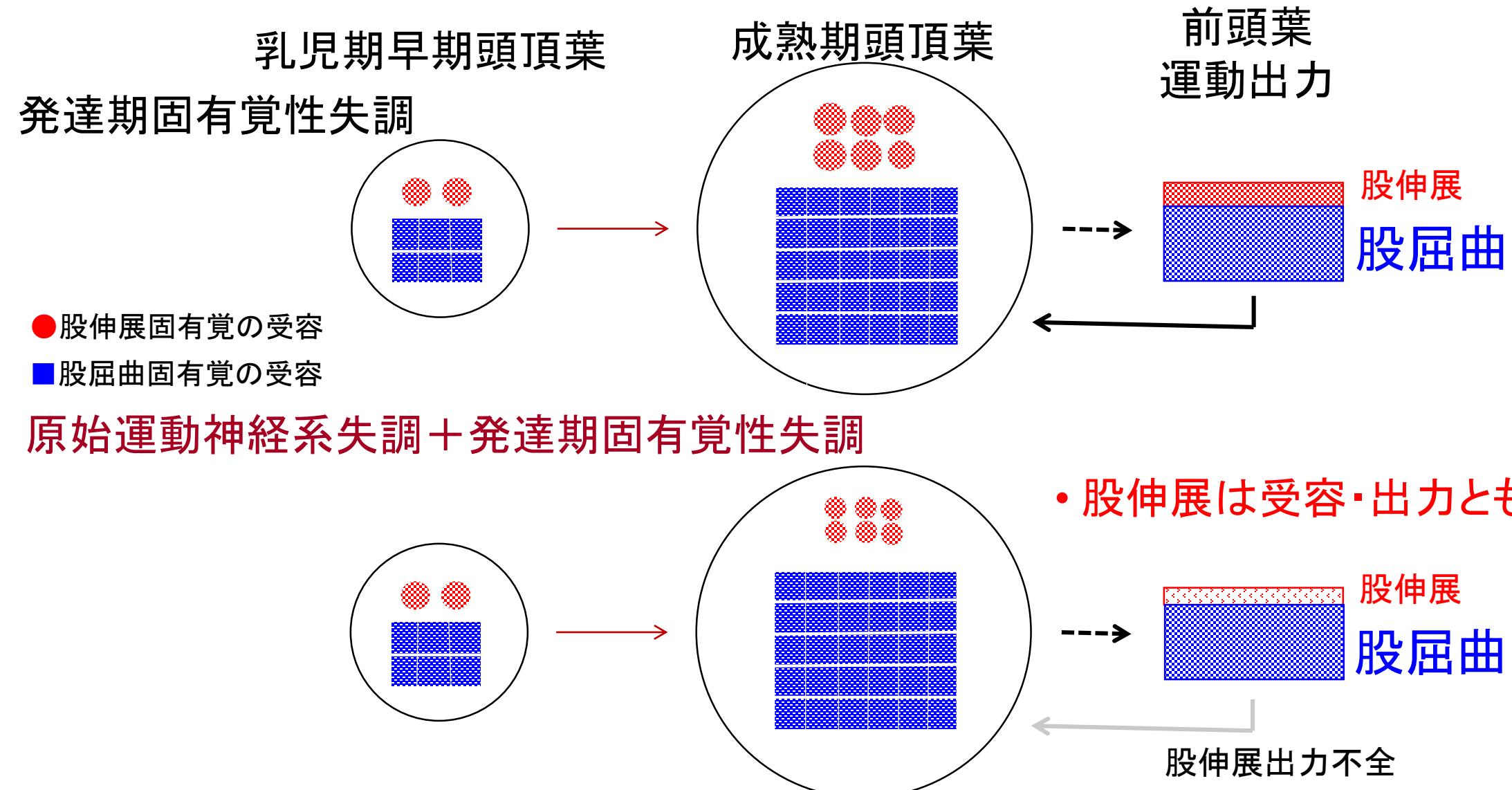
- 混合型失調の症候のもとに歩行可能となり、その後つま先歩行が進展する
 - ・未歩行の段階で足底屈が進展することもあり



- ✓ Idiopathic toe walking (特発性尖足)も同じ機序であろう
- ✓ Peripheral spasticityはこれであろう

- ✓ 混合型発達性失調では、股屈曲過活動と股伸展荷重不全が共存するので、下肢伸展(股伸展・膝伸展・足底屈) synergy の前頭葉運動出力が常態化する
→足底屈の固定

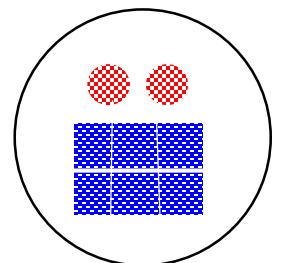
発達性混合性失調では、股伸展が弱く、股屈曲が強い



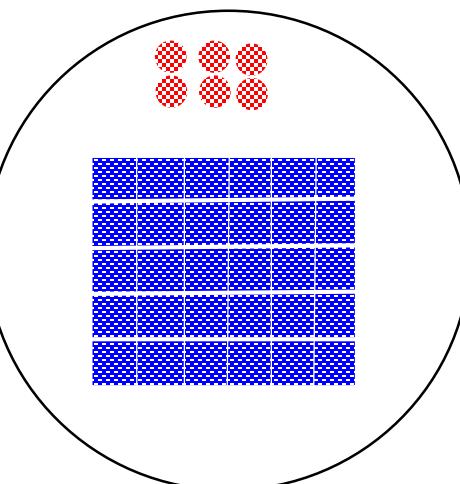
足底屈型発達性混合性失調では、どうして足底屈が進展するか

乳児期早期頭頂葉

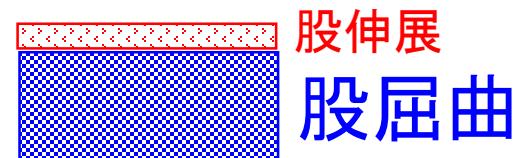
原始運動神経系失調 + 発達期固有覚性失調



成熟期頭頂葉



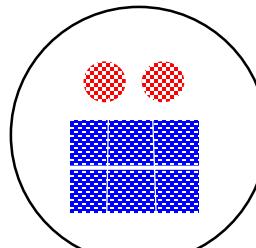
前頭葉 運動出力



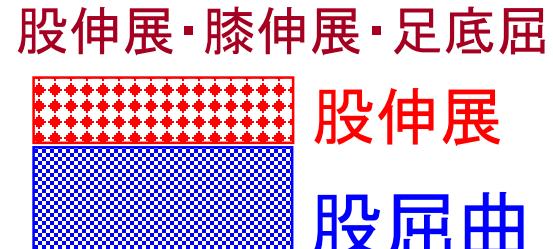
股伸展出力不全

● 股伸展固有覚の受容
■ 股屈曲固有覚の受容

足底屈型発達性混合性失調



下肢伸展synergyの運動出力



股伸展・足底屈

→

