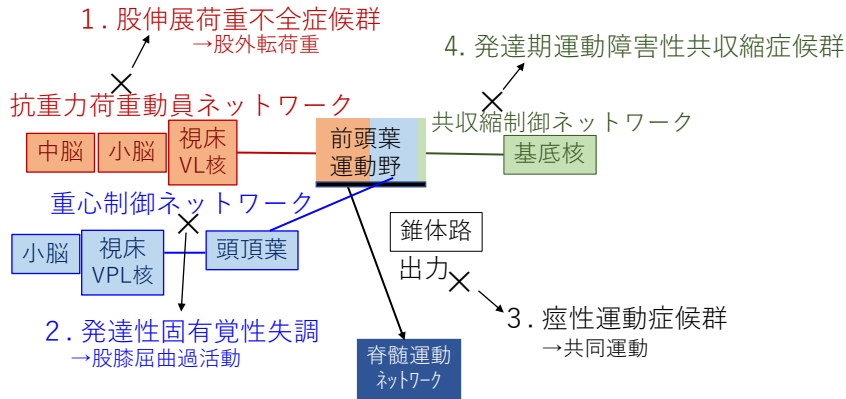


発達期脳性運動障害症候の4成分 (私案)



発達期脳性運動障害症候の4成分

通常は複数成分が重複する

- 痙性運動症候群(3)のみをとることはない
 - ✓ PVL・diplegiaでは、発達性固有覚性失調(2)を必ず合わせ持つ。さらに股伸展荷重不全症候群(1)を持つこともあり
 - ✓ 周生期中大脳動脈梗塞では、発達性固有覚性失調(2)と股伸展荷重不全症候群(1)を持つ
- 頭頂葉が主病変の境界域梗塞では、発達性固有覚性失調(2)のみをとりうる
- 前頭葉運動野病変(錐体路病変を欠く)では、発達性固有覚性失調(2)と股伸展荷重不全症候群(1)をとる
- 小脳低形成では、股伸展荷重不全症候群(1)が主症候であるが、発達性固有覚性失調(2)も合わせ持つ
- 早産失調では、発達性固有覚性失調(2)と股伸展荷重不全症候群(1)をとる
- 先天性の精神運動発達遅滞では、発達性固有覚性失調(2)と股伸展荷重不全症候群(1)をとる
 - ただし、Prader-Willi症候群とDown症候群では、股伸展荷重不全症候群(1)が優勢である
- 成熟児HIEアテトーゼでは、発達性固有覚性失調(2)・股伸展荷重不全症候群(1)・発達期共収縮症候群(4)をとる
- 早産核黄疸では、発達性固有覚性失調(2)と股伸展荷重不全症候群(1)に発達期共収縮症候群(4)が重なる
 - ✓ 成熟児HIEアテトーゼの共収縮と核黄疸の共収縮は、その性状が異なる

一側病変でも、必ず両側病変になる(側化は未完である)

ただし、病変側の対側は同側より重症ではある

股伸展荷重不全症候群

* 原始型失調 (横地の以前の分類) の改称

◆ 本概念の成り立ち

- Prader-Willi症候群の運動障害(乳児期はfloppy infantで、独歩可能となるが不安さは残る)と小脳低形成の運動障害(dysequilibrium syndromeと称される)を同質なものとし、この両者をモデル疾患とする
- 両者の主要症候を股伸展荷重の制限とみなし、これを**股伸展荷重不全症候群**とする
 - ✓ただし、両者には股屈曲過活動が付随する。発達性固有覚性失調の要素(成分)も少量あり
(以前の分類では、発達性固有覚性失調の合併はないとしていた)

◆ 抗重力荷重ネットワークの機能不全を想定する

中脳一小脳一視床(VL核)一前頭葉運動野* *高次運動野とその近傍部を指す

✓ このネットワークの最大のハードワークは股伸展荷重の筋力動員である *肩荷重不全もあり

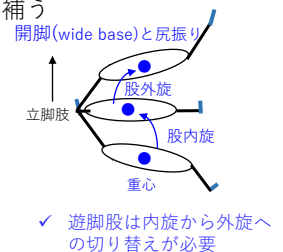
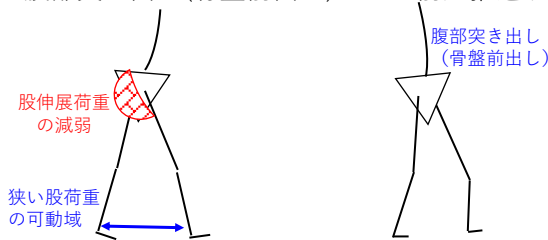
◆ 原疾患

- 精神運動遅滞を来す大半の先天性脳疾患は、本症候群と発達性固有覚性失調を持つ
- 周生期脳障害(大脳前頭葉・視床・小脳に病変のある)では、たいてい本症候群を一症候要素として持つ

股伸展荷重不全症候群の歩行

開脚・体幹回旋(尻振り)歩行

- 狭い歩幅 * 股伸展荷重を開始する股屈曲程度が小さい
- 尻振りを伴う開脚(wide base)と体幹回旋の共存
 - ✓ 股外転位で体幹回旋により推進する。これで狭い股荷重可動域を補う
 - ✓ 股内旋から外旋の切り替えは**尻振り**となる
- 腹部突き出し(骨盤前出し)による前方推進する * 体幹伸展が弱い股伸展を補う



股伸筋は、初期接地(股最大屈曲位)で収縮し始める

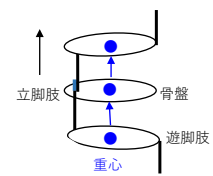
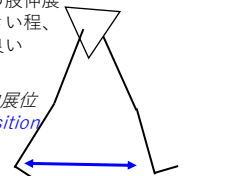
正常歩行

股荷重の可動域



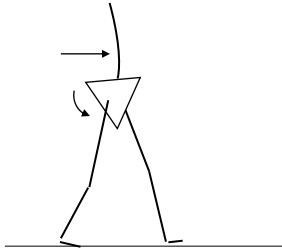
立脚終期の股伸展角度が大きい程、股伸展は良い

この時の股伸展位を *trailing position* と呼ぶ



股伸展荷重不全症候群の歩行

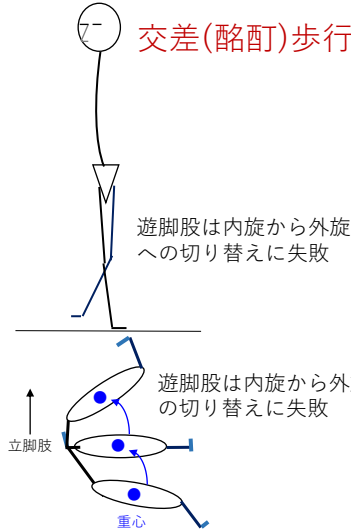
腹部突き出し歩行



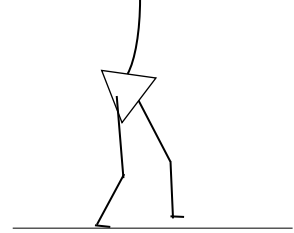
股伸展荷重不全症候群歩行の進化形型

- ・開脚は減
- ・体幹回旋は減
- ・骨盤を前に出す
- ・股伸展筋が弱い股伸展筋を補う

交差(酩酊)歩行



体幹前傾・股外転小刻み歩行



股外転位で、小刻みに、わずかに足を上げるだけ

股伸展の弱さを、股を外転し、体幹の回旋と伸展(骨盤前出し)を使い推進力を補う

✓ 実際は、これに股屈曲過活動(発達性固有覚性失調)が加わる

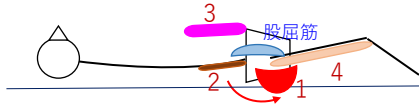
股伸展荷重不全症候群の乳児期姿勢

◆ 背臥位で股屈曲外転位をとる floppy infantの肢位(frog posture)

乳児期前期の背臥位の下肢保持(股屈曲内転位)の筋活動

- ・股屈筋(→骨盤前傾) ・腹直筋(→骨盤後傾) ・股内転筋

↙ 対抗する骨盤後傾筋活動を要す

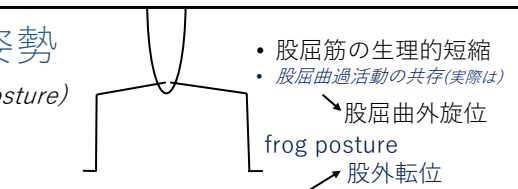
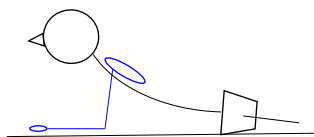
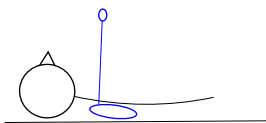


- 骨盤前傾筋 股屈筋
- 骨盤後傾筋 (股屈筋に対抗)
1. 股伸筋
 2. 体幹後方深層筋(椎体溝の筋)
 3. 腹直筋
 4. 膝屈筋

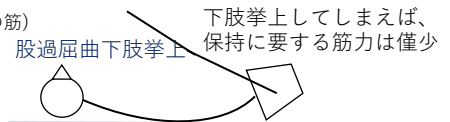
✓ 背臥位の上肢挙上は、重症例では制約がある frog posture

◆ 腹臥位の前腕支持は制約があり、体幹回旋時では肩で支える

背臥位手挙げ・腹臥位肘荷重に要する股屈曲筋・股外転筋の弱さあり



➤ 股伸筋が弱いと、骨盤前傾に対抗できず、股屈曲内転位保持不能となる



- ・股内転筋
- ・体幹筋(側方動揺に対抗する)
- それ以外は靱帯・骨性支持

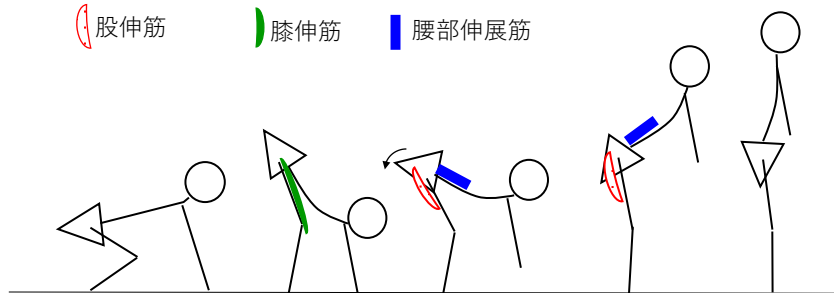
肩屈曲

- ・肩甲上腕関節の屈曲
 - ・三角筋(前方) ・烏口腕筋 ・大胸筋(上方)
- ・肩甲骨ソケット運動(回旋)
 - ・僧帽筋 ・前鋸筋

肩外転

- ・肩甲上腕関節の外転
 - ・三角筋 ・棘上筋
- ・肩甲骨ソケット運動(回旋)
 - ・僧帽筋 ・前鋸筋

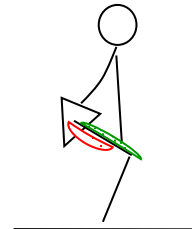
股伸展荷重不全症候群の 尻挙げ立ち上がり



- 膝伸筋を使い尻を上げる
- 肩筋を使い手を足に近づける
- 重心を高める
- 股伸筋・腰部伸筋を使い骨盤後傾する
- 重心を後下方し、股伸筋・腰部伸筋と協調する
- 腰部伸筋・股伸筋を使い直立位に近づける

弱い股伸展を膝伸筋・腰部伸筋で補う

Gowers徴候

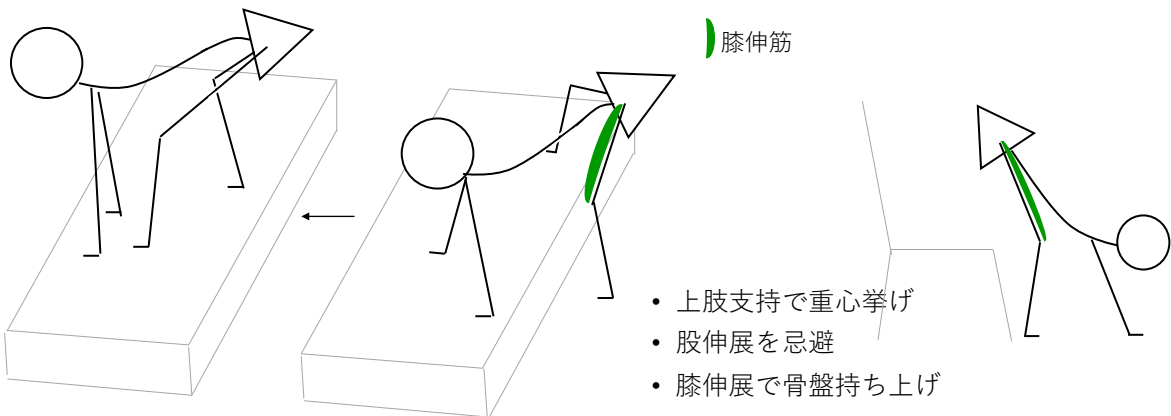


✓ DMDでは股伸筋だけでなく膝伸筋も弱い

股伸展荷重不全症候群の高這い位

高這い段越え

高這い位
尻上げ椅子座り



- 上肢支持で重心挙げ
- 股伸展を忌避
- 膝伸展で骨盤持ち上げ

普通に両足を台に乗せるとき

- 一側肢に重心を移し、他側を浮かせる→一側肢の股伸展荷重が増す
- 台に乗せた肢の股伸展させ、他側の足を引き上げる→股屈曲位から伸展させ全体重を支える

→ 股伸筋のハードワーク

股伸展荷重不全症候群

いざり

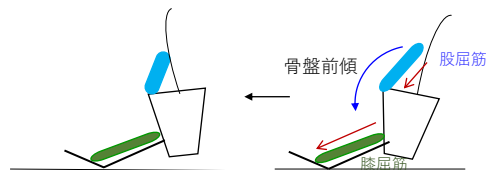
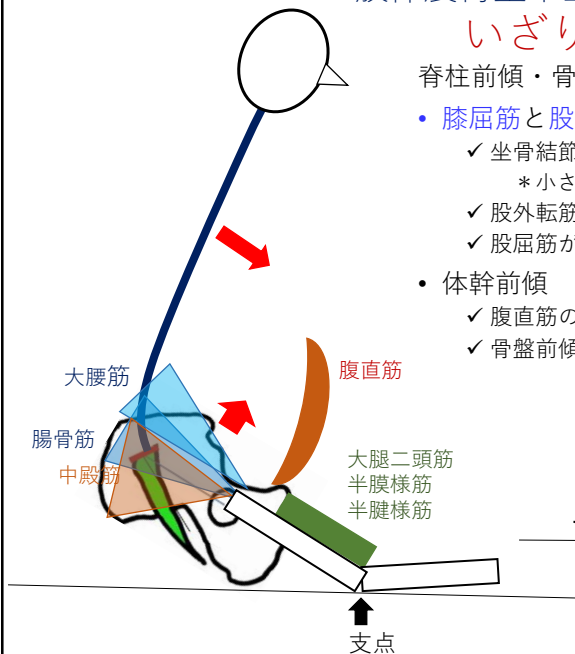
脊柱前傾・骨盤挙上・膝屈曲で推進

- 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
- ✓ 骨盤前傾と膝屈曲の連合が推進力になる



非対称性いざりもあり

- 一側立て膝のいざり
- 立て膝側が交代するいざり

股伸展荷重不全症候群の症候

- ✓ たいていは発達性固有覚性失調を合わせ持っており、これを除いたものが本症候群の症候である
- 背臥位は股外転位となる
- 立位では股外転位をとり、体幹回旋と体幹伸展(骨盤前出し)で弱い股伸展を補う
- 一側荷重を忌避し、高這い位をとりやすい
- 尻挙げ立ち上がりをする。膝伸筋と体幹伸展筋が、弱い股伸展を補う
- 四つ這いは(いざりをしない場合)、股外転位となり、体幹側屈で弱い股伸展を補う
- いざりを行う。膝屈筋・股外転筋・腹直筋・股屈筋により推進する
- 肩荷重も不良である。前腕支持に制約あり、体幹回旋時は肩支持をする

発達性固有覚性失調

◆ 本概念の成り立ち

中大脳動脈・後大脳動脈境界域が主病変の周生期境界域梗塞のうち歩行可能例がモデル疾患である

- ✓ ほぼ頭頂葉に局限した病巣である。ただし、前頭葉のsubcortical leukomalaciaはある
- ✓ よって、股伸展荷重不全症候群の合併はないか軽微である

▶ 股膝屈曲過活動¹⁾と過剰運動²⁾を主徴とする

¹⁾股膝屈曲位(crouch)となり、前方推進運動が制限される

- Writhing型股膝屈曲過活動が永続する 四足歩行ネットワークの顕在化?
- 重心を下げ、重心制御を容易にする

✓ Crouchで推進するためには、股伸展荷重の負担は増す→股伸展荷重不全症候群の合併で、股伸展推進はさらに低下する

²⁾無目的な繰り返し運動あるいは過大な振幅の運動 * 固有覚出力の増加あるいは運動知覚精度の向上ため

◆ 重心制御ネットワークの機能不全を想定する

小脳一視床(VPL核)一頭頂葉一前頭葉運動野* *高次運動野とその近傍部を指す

- ✓ 固有覚情報の受容し、前頭葉運動野に入力し、フィードバックを受ける

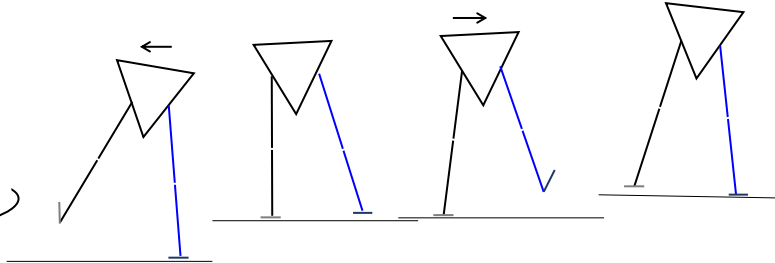
◆ 原疾患 *周生期境界域梗塞の他では

- 精神運動遅滞を来す大半の先天性脳疾患は、本症候群と股伸展荷重不全症候群を持つ
 - *Angelman syndromeとWilliams syndromeも両者の合併(以前の分類で発達性固有覚性失調のみとしていたが)
 - ✓発達性固有覚性失調>股伸展荷重不全症候群が多い 重心制御ネットワークの方が神経系負荷が大い?
- 早産失調では、本症候群と股伸展荷重不全症候群を持つ
- すべてのPVL・diplegiaでは本症候群を持つ
- 周生期脳障害(大脳前頭葉・頭頂葉・視床・小脳に病変のある)では、たいてい本症候群を持つ

発達性固有覚性失調の歩行 骨盤振り子・半身構え歩行

正常

- ✓ 股伸展荷重不全症候群の開脚歩行では骨盤の揺れはない



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

側方の重心推移

- 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
- 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

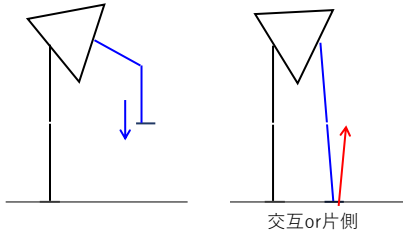
発達性固有覚性失調の歩行

- 骨盤振り子・半身構え歩行（前傾・股膝屈曲）
 - ・ 歩幅の左右差大
 - ・ 一側が先進
 - ・ 開脚で重心振り子
- 骨盤振り子・小刻み歩行（前傾・股膝屈曲）
 - ・ 歩幅が小（一側の先進目立たず）
 - ・ 重心振り子（振れは小）
 - ✓ 遊脚肢の足をくねくね動かすことあり 遊脚肢の固有覚出力増？
- 小刻み回旋歩行（前傾・股膝屈曲）
 - ・ 体幹回旋大
- すり足小刻み速歩き（前傾・股膝屈曲）
- 横歩き（前傾・股膝屈曲）
- 小刻み歩行（前傾・股膝屈曲） 発達性固有覚性失調の完成形

足は背屈・外反
 ✓ 股膝屈曲に対応
 ✓ 足背屈筋も過活動

特異歩行パターン

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
- 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

発達性固有覚性失調の歩行・立位

➤ 走りたがる

- 重心が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）
- 足底屈筋・膝伸筋が推進力として大（股伸展筋の負担が少ない）
- 下腿三頭筋のelastic recoilが推進力を補う

立位時

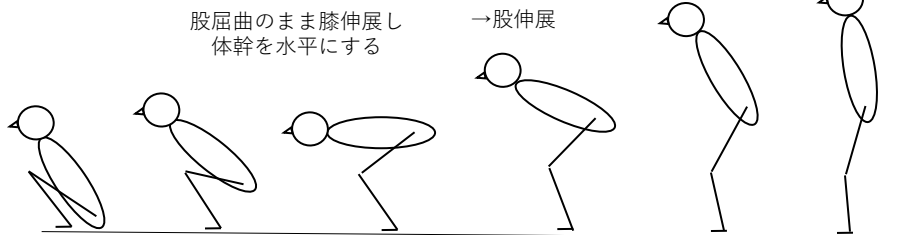
・ 交互足踏み ・ 骨盤振り子

✓ 床反力・骨盤振り子による重心制御

➤ 前方跳躍・回旋

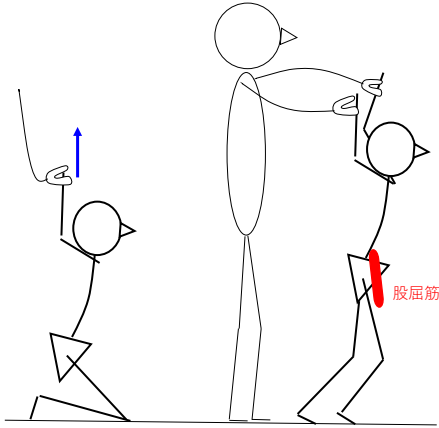
- 跳び上がって方向転換し、しゃがみ込むまたは座る
- 一側肢荷重の回旋（股伸展荷重の負担が大き）を回避
- 足底屈筋・膝伸筋 と体幹回旋筋が働く（股伸展筋の負担が少ない）

尻出し立ち上がり



股伸展荷重不全症候群の
尻挙げ立ち上がり
 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の立ち上がり 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(持ち上げるような力はいらない)、立ち上がらせる
- 介助者が上方に引っ張って歩かせる
- ✓ 立位化の固有覚受容の感度を上げる
- ✓ 強い股屈曲に対抗するため、前方に重心を移す
→ 前方転倒に対抗するため、介助者が上後に引く

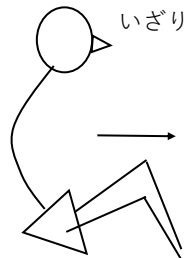
発達性固有覚性失調のハイハイ・いざり・座位

四つ這い・高這い

- 四つ這いは股屈曲外転となる
- 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

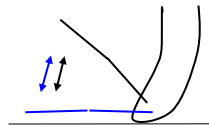
いざり

- 円背・股内転位はいざり
 - ✓ 骨盤の前傾⇔後傾なし
(股伸展荷重不全症候群のいざりとは違う)
 - * 非対称いざりもあり
- 体幹前傾・股外転のいざりもあり
(股伸展荷重不全症候群のいざりと同じ)



座位時の特異運動

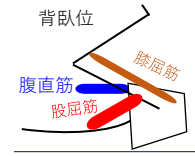
交互足打ちつけ



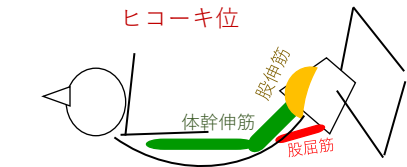
- 速い股屈伸のくり返し
倒れず、座位は保持
- ✓ 固有受容覚出力を増す
- ✓ 強い股屈曲に対する対抗運動

発達性固有覚性失調の背臥位と腹臥位

- 背臥位では股屈曲位をとりやすい。膝も屈曲位をとりやすい
 - ✓ 股伸展荷重不全症候群を合併し、股外転外旋が強くなる
- 背臥位の腹直筋過活動で、足・大腿が床に着かないことが多い
 - ✓ 体幹過伸展(反り)もあり
 - * 四肢を伸展し、ブルブル震えることあり
- 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
 - * 上肢は肩のひけの肢位
- 腹臥位でのブルブル震えることが多い **ヒコーキ位**
 - ✓ 5ヵ月健常児でみられるもの



股屈筋・膝屈筋・腹直筋の持続収縮により、下肢重心は骨盤上に固定される



股屈筋の過活動を体幹伸筋と股伸筋で打ち消す

↓
股伸展の身体図式・運動知覚を学習する

発達性固有覚性失調の手・足・口など

知的障害

たいてい合併する

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
 - * 手掌屈・MP過伸展・IP屈曲
- 立位時肘屈曲位で固定することあり
 - * 一見、痙性片麻痺の上肢位

肩内転内旋・肘屈曲・前腕回内の持続的活動・易収縮性



足

- 1趾背屈
- 全趾屈曲 **足趾底屈筋の過活動**
- 足趾の常同運動あり

口・舌

- 動作時開口
- 舌出し
- 舌を奇異に動かす
 - ・縦にする
 - ・丸める

手と口・舌の過剰運動・常同運動が多い

↑
身体図式・運動知覚の生成学習

Homunculusの手と口・舌は大きい

股伸展荷重不全症候群と発達性固有覚性失調の併存

➤ 股伸展荷重不全症候群¹⁾と発達性固有覚性失調²⁾を併せ持つ

- | | |
|--|--|
| 1) | 2) |
| <ul style="list-style-type: none">• 股伸展の筋力動員の不全• 四つ這い位の肩荷重も悪い• 膝・体幹運動との連動は良い | <ul style="list-style-type: none">• 股膝屈曲位(crouch)• 無目的な繰り返し運動あるいは過大な振幅の運動 |

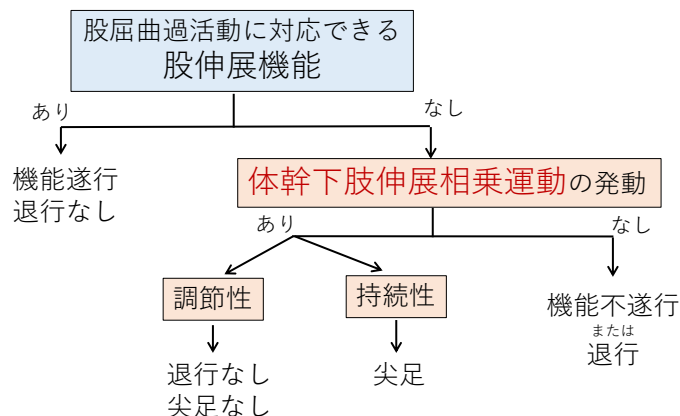
原因疾患

- 早産失調 小脳障害およびびまん性大脳白質障害
- 大半の精神運動発達遅滞 脳幹小脳低(異)形成および大脳低(異)形成
Joubert症候群・Williams症候群・congenital myotonic dystrophy など
- 脳回形成異常 滑脳症・厚脳回・多小脳回・単純脳回など

発達性固有覚性失調と股伸展荷重不全症候群併存例における 体幹下肢伸展相乗運動の発動

synergy

- ✓ 股屈曲過活動と下肢伸展位の共存例があり → 体幹下肢伸展相乗運動概念の創設
痙性運動症候群の伸展共同運動ではない



早産失調(±尖足)・精神運動発達遅滞(±尖足)・PVL・diplegiaの症候を修飾する