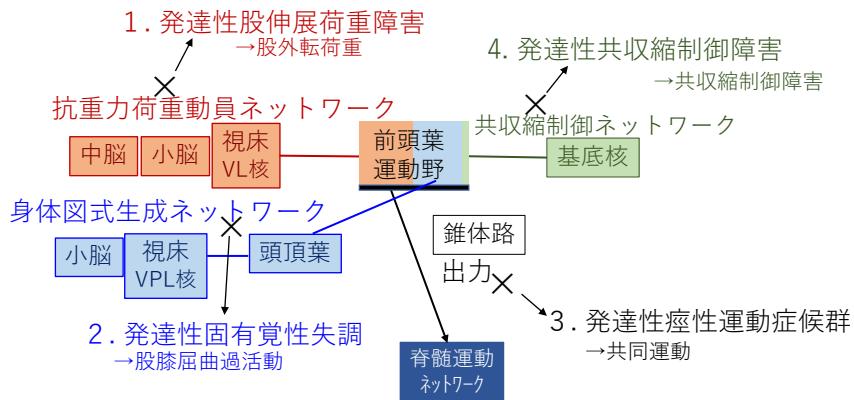


発達期脳性運動障害症候の4成分（私案）



従来の脳性麻痺分類と発達期脳性運動障害症候4成分の対応

- 低緊張四肢麻痺 or 精神運動発達遅滞 *早産失調を含む
→発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害
* 体幹下肢伸展相乗運動が発動されれば特発性尖足となる
- 痉性両麻痺
→発達性固有覚性失調 + 発達性痙性運動障害 + 発達性股伸展荷重障害(極軽症もあり)
- アテトーゼ
→発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害 + 発達性共収縮制御障害
- 痉性片麻痺
→一側優位の発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害の共存
+ 一側の発達性痙性運動症候群

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

- ・発達性痉挛症候群(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。さらに発達性股伸展荷重障害(1)を持つが、軽症もあり
 - ✓ 周生期中大脳動脈梗塞では、発達性固有覚性失調(2)と発達性股伸展荷重障害(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)と発達性股伸展荷重障害(1)をとる
- ・小脳低形成では、発達性股伸展荷重障害(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)と発達性股伸展荷重障害(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)と発達性股伸展荷重障害(1)をとる
 - ただし、Prader-Willi症候群とDown症候群では、発達性股伸展荷重障害(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)・発達性股伸展荷重障害(1)・発達性共収縮障害(4)をとる
- ・早産核黄疸では、発達性固有覚性失調(2)と発達性股伸展荷重障害(1)に発達性共収縮制御障害(4)が重なる
 - ✓ 成熟児HIEアテトーゼと核黄疸で共収縮の性状が異なる

▶一側病変でも、必ず両側病変になる（側方化は未完である）

ただし、病変側の対側は同側より重症ではある

発達性股伸展荷重障害

*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）を同質なものとみなし、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、これを発達性股伸展荷重障害とする
 - ✓ 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

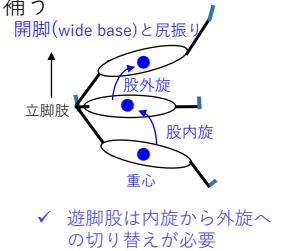
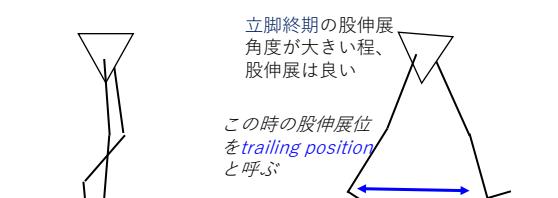
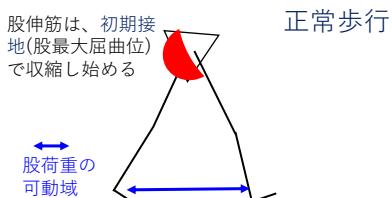
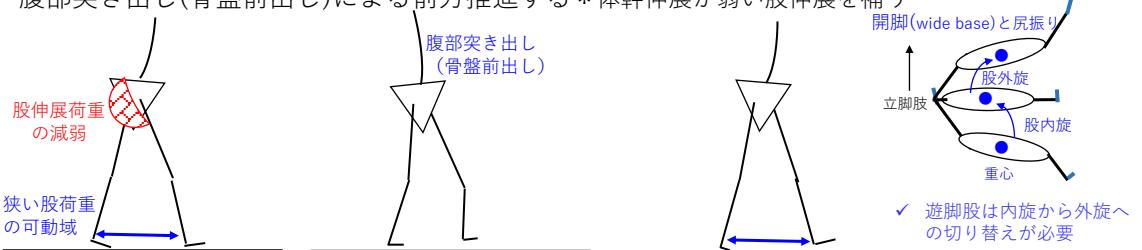
◆ 原疾患

- ・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、たいてい本症を一症候要素として持つ

発達性股伸展荷重障害の歩行

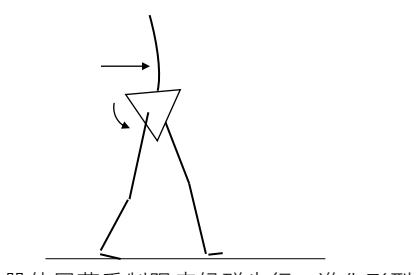
開脚・体幹回旋(尻振り)歩行

- 狹い歩幅 * 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



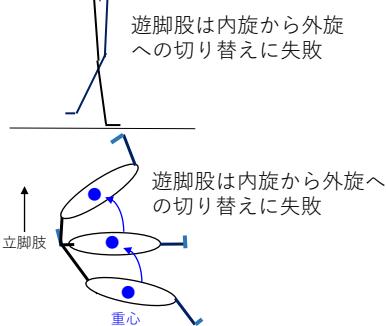
発達性股伸展荷重障害の歩行

腹部突き出し歩行

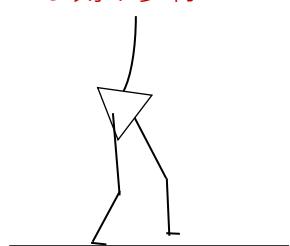


- 股伸展荷重制限症候群歩行の進化形態
- 開脚は減
 - 体幹回旋は減
 - 骨盤を前に出す
 - 股伸展筋が弱い股伸展筋を補う

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(発達性固定性失調)が加わる

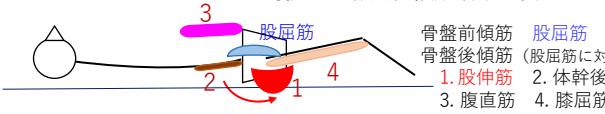
発達性股伸展荷重障害の乳児期姿勢

◆ 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



✓ 背臥位の上肢挙上は、重症例では制約がある frog posture

- ・股屈筋の生理的短縮
- ・股屈曲過活動の共存（実際は）

股屈曲外転位

frog posture

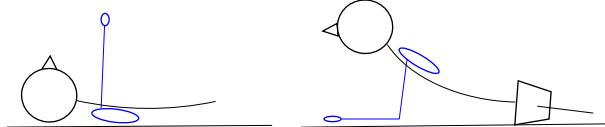
股外転位

➤ 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）
- それ以外は靭帯・骨性支持

◆ 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筋・股外転筋の弱さあり



肩屈曲

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

肩外転

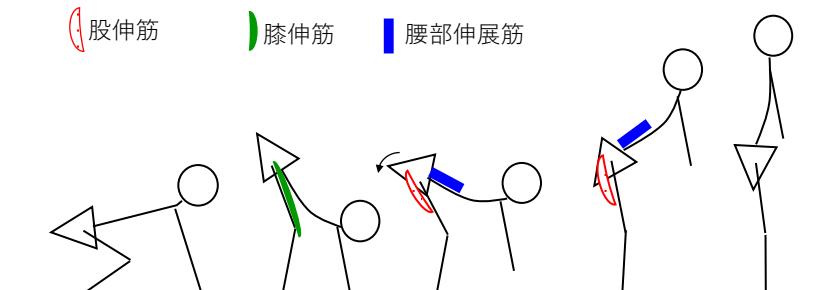
- ・肩甲上腕関節の外転
 - ・三角筋・棘上筋
- ・肩甲骨ソネット運動（回旋）
 - ・僧帽筋・前鋸筋

発達性股伸展荷重障害の 尻上げ立ち上がり

股伸筋

膝伸筋

腰部伸展筋



- ・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・腰部伸展筋を使い骨盤後傾する

- ・腰部伸展筋・股伸筋を使い直立位に近づける
- ・重心を後下方し、股伸筋・腰部伸展筋と協調する

Gowers徵候



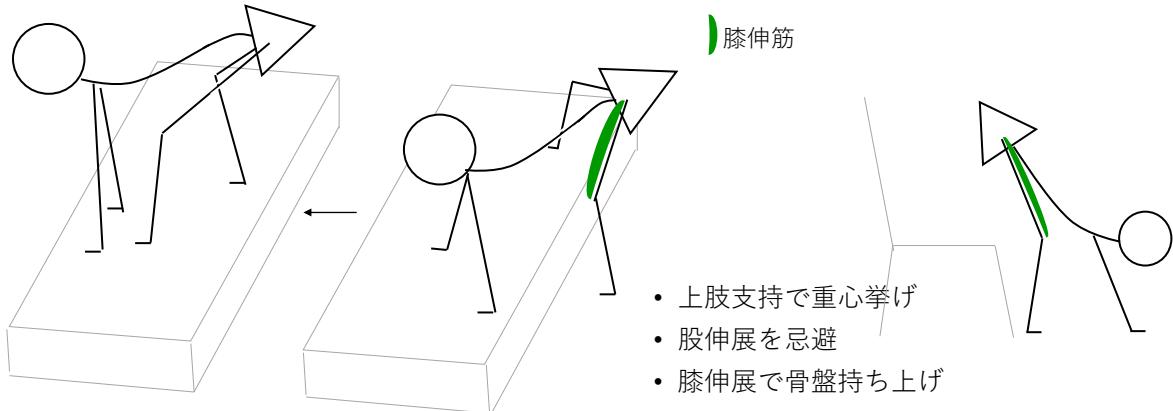
弱い股伸筋を膝伸筋・腰部伸展筋で補う

✓ DMDでは股伸筋だけではなく膝伸筋も弱い

発達性股伸展荷重障害の高這い位

高這い段越え

高這い位 尻上げ椅子座り



普通に両足を台に乗せるとき

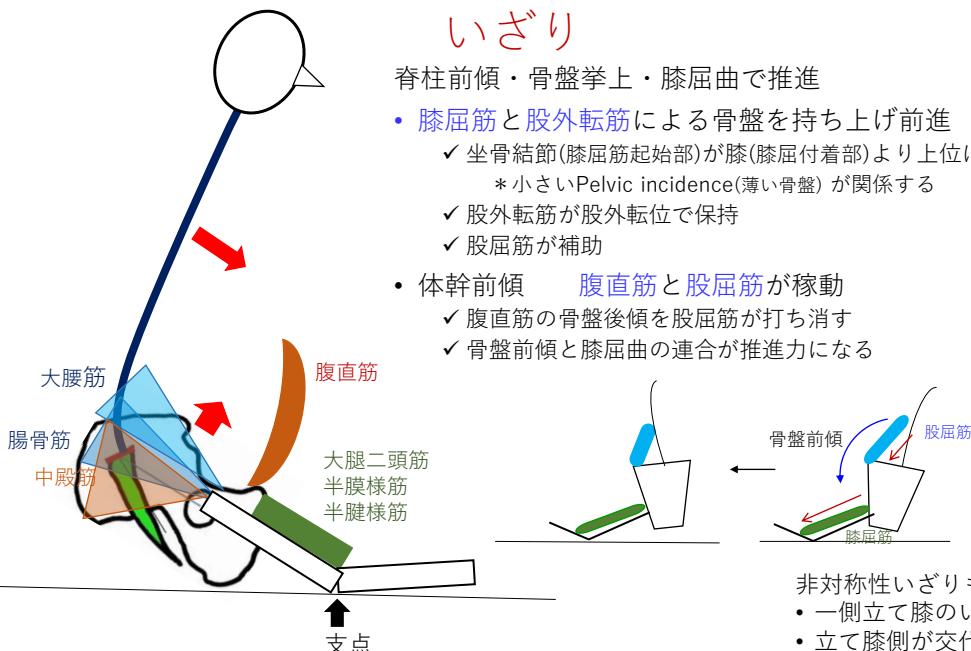
- 一側肢に重心を移し、他側を浮かせる→一側肢の股伸展荷重が増す
- 台に乗せた肢の股伸展させ、他側の足を引き上げる→股屈曲位から伸展させ全体重を支える

発達性股伸展荷重障害

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



発達性股伸展荷重障害の症候

✓たいていは発達性固有覚性失調を合わせ持つており、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
- ・尻上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をモデルとした

✓ほぼ頭頂葉に限局した病巣である。ただし、前頭葉の皮質下梗塞はある

➤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

- ・二足歩行の身体図式生成が制限される
- ・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?
- ・これらにより、重心制御が容易な重心を下げた運動様式をとるようになる
→股膝屈曲過活動となる

²⁾無目的な繰り返し運動あるいは過大な振幅の運動

- ・未完の身体図式を補強するため、固有覚出力を増す行為を行っている
✓これは脳内報酬系の利得とリンクし常態化しているのであろう

◆ 身体図式生成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、身体図式を生成する。前頭葉運動野に出力し、フィードバックを受ける

発達性固有覚性失調

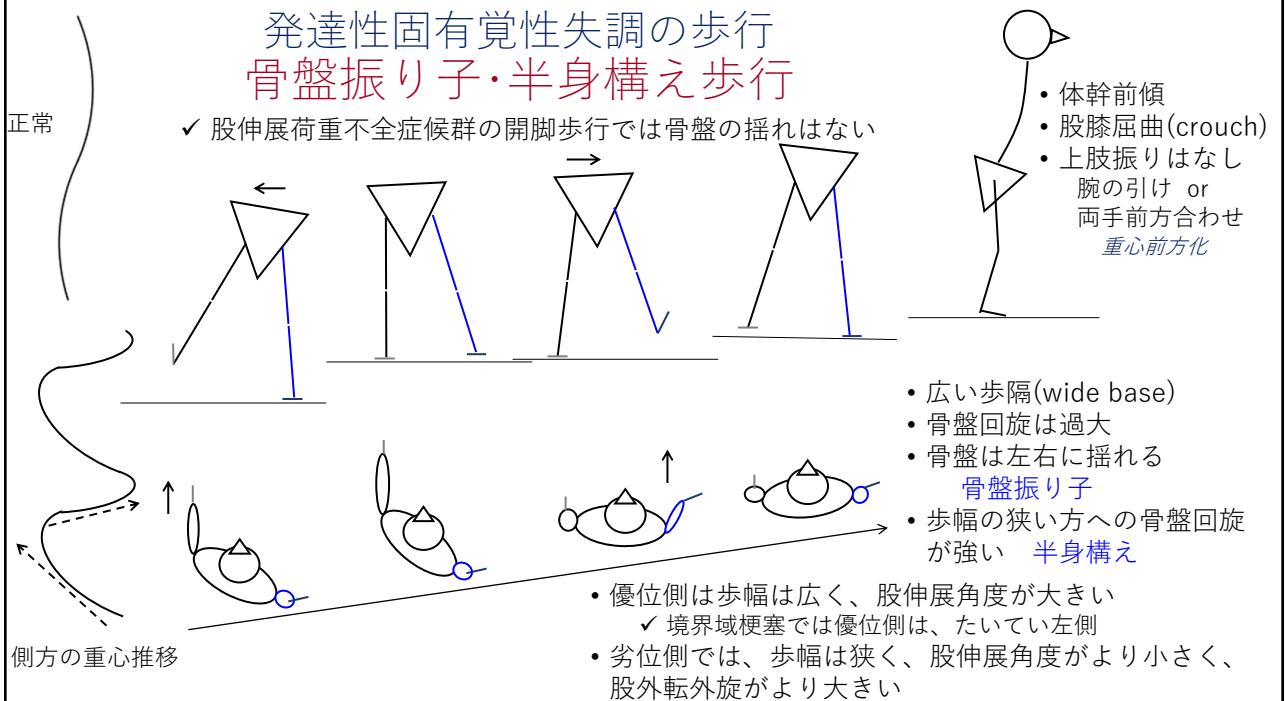
◆ 原疾患

- 周生期境界域梗塞
 - 中大脳動脈・後大脳動脈境界域が主体ならば、ほぼ本症候群のみとなる
 - 前大脳動脈・中大脳動脈境界域まで及べば、発達性股伸展荷重障害を合わせ持つ
 - 中大脳動脈領域の皮質下梗塞が広がれば、さらに発達性痙攣運動症候群を合わせ持つ
- 精神運動遅滞を来す大半の先天性脳疾患は、本症と発達性股伸展荷重障害を持つ（前者優位が多い）
 - *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)
- **身体図式生成は発達期神経系の最高度の課題であり（聴覚言語生成に匹敵するかそれ以上）、精神運動遅滞を来す神経系には果たせない**
- 早産失調では、本症と発達性股伸展荷重障害を持つ
- すべてのPVL・diplegiaでは本症を持つ
- 大脳前頭葉・頭頂葉・視床に病変のある周生期脳障害では、たいてい本症を持つ

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

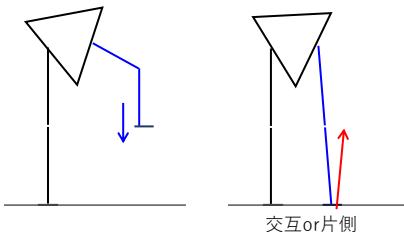


発達性固有覚性失調の歩行

- 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

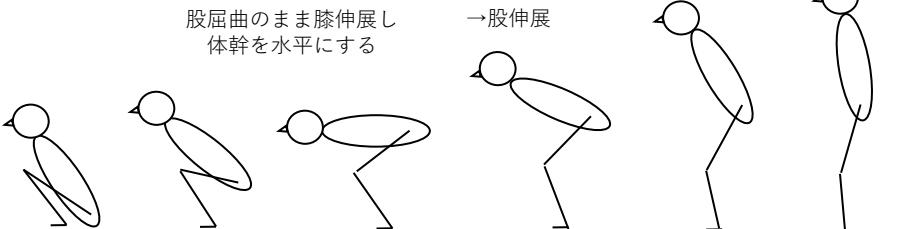
➤ 前方跳躍・回旋

- 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い) を忌避
- 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

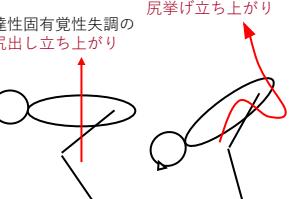
股屈曲のまま膝伸展し
体幹を水平にする

→股伸展



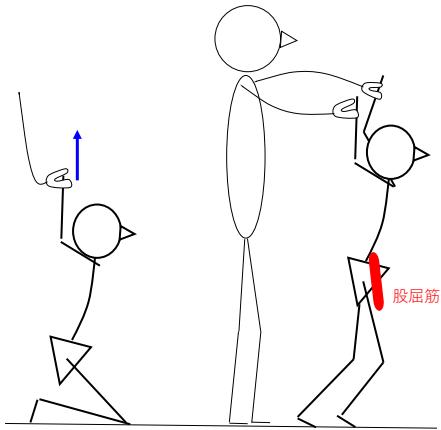
股伸展荷重不全症候群の
尻出し立ち上がり

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
→前方転倒を対抗するため、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

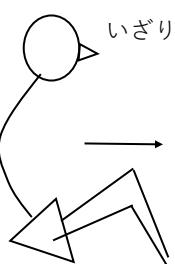
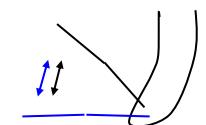
四つ這い・高這い

- 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・股内転位のいざり
 - ✓ 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)

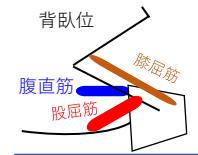
座位時の特異運動 交互足打ちつけ



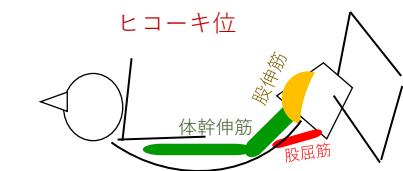
- 速い股屈伸のくり返し
倒れず、座位は保持
- ✓ 固有受容覚出力を増す
- ✓ 強い股屈曲に対する対抗運動

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、**痙攣性片麻痺**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