

発達性股伸展荷重障害と発達性固有覚性失調の併存

▶ 発達性股伸展荷重障害¹⁾と発達性固有覚性失調²⁾を併せ持つ

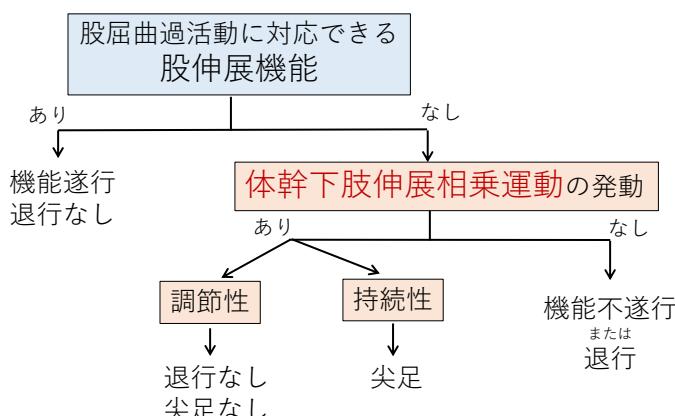
- | | | | |
|----|----------------|----|-------------------------|
| 1) | ・股伸展の筋力動員の不全 | 2) | ・股膝屈曲位(crouch) |
| | ・四つ這い位の肩荷重も悪い | | ・無目的な繰り返し運動あるいは過大な振幅の運動 |
| | ・膝・体幹運動との連動は良い | | |

原因疾患

- ・早産失調 *小脳障害およびまん性大脳白質障害による
- ・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発達性股伸展荷重障害併存例における 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

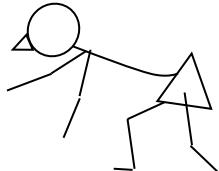


早産失調(±尖足)・精神運動発達遅滞(±尖足)・PVL・diplegiaの症候を修飾する

代表例の提示

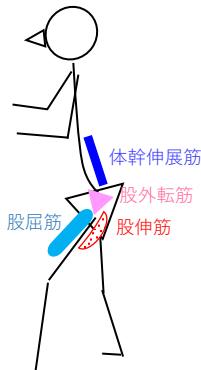
➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害

股伸展できず前傾
✓立脚肢の股伸展ができない、股屈曲過活動となる



上肢前出し・体幹前傾(腰椎前弯)・開脚・
半身構え・股膝屈曲の歩行

- 骨盤振り子と骨盤回旋(尻振り)の共存
- ✓ 発達性固有覚性失調の歩行に比し、開脚が強く、尻出し(股屈曲と腰椎前弯)が目立つ
- ✓ 股屈筋が過活動で股伸筋が弱い。股外転筋・体幹伸展筋が稼働



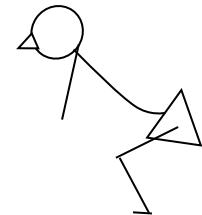
尻浮きしゃがみ位

- 両大腿が体幹側面に接するか近接する。尻は浮く
- ✓ 股外転と尻出し(股屈曲と腰椎前弯)の共存



早産児1 (在胎25週)

始歩:c3y10m



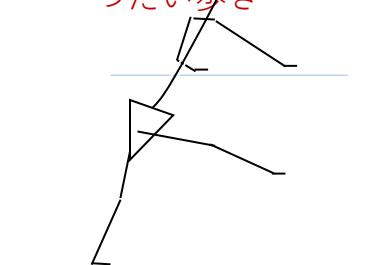
尻出し立ち上がり

- 尻出し
- ✓ 発達性固有覚性失調ほど強くない
- ✓ 股屈筋過活動がそれほど強くない
- ✓ 股外転させ、股屈筋過活動を打ち消す

上肢動作

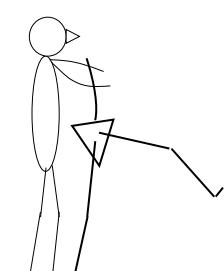
- 手掌屈・MP伸展・IP屈曲をとりやすい
- 動作時ふるえ

股外転足上げ
つたい歩き



- つたい歩き時、先行下肢を股外転で過度な足上げをする
- ✓ 弱い股伸筋を補うため、股外転筋を過大に稼働させる。

後方支え位の
下肢振り上げ



- 体幹伸展と股過屈曲

膝つま先しゃがみ位

- 膝・足趾背側荷重
- 膝屈筋(内側ハムストリング)の過活動
→見かけ上の膝屈曲180度程
- ✓ 股屈筋・足背屈筋・足趾底屈筋の過活動

尻上げ椅子座り



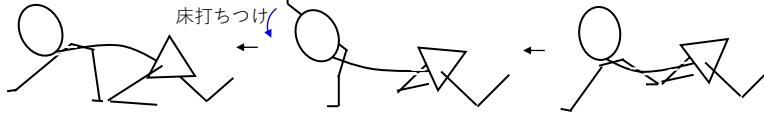
✓ 股屈曲外転位なので、尻上げは低い
低い椅子にしか座れない

股過外転つたい歩き



つたい歩きし始めは
股過外転

➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害
股外転体幹側屈四つ這い



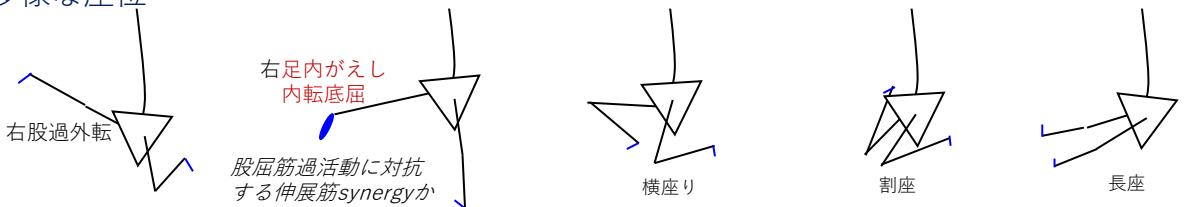
- 早産児1(在胎25週)
- 股屈曲外転
 - 体幹側屈
 - 上肢の床打ちつけ
肩の弱さを床反力で補う
 - ✓ 股屈筋過活動と弱い股伸筋に対し、股外転筋と体幹側屈筋で対応する

回旋すり這い (肩支点・腹部支点)

✓ 体幹筋主導の腹臥位移動



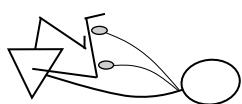
多様な座位



➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害

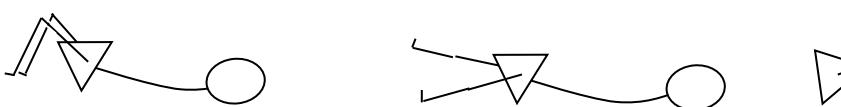
早産児1(在胎25週)

背臥位(c1y0m)



- 股屈曲は発達性固有覚性失調による
- 股外転外旋は股伸展荷重制限症候群による
- 股外転外旋位では保持できず、足持ちとなる

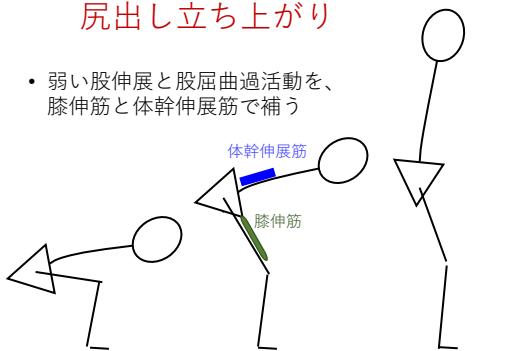
✓ 足持ちする左下肢が優位側



- 股屈曲外転位・膝屈曲が主体 (股外旋が強く足持ちあり)
- 股屈曲位で体幹屈曲・膝伸展あり

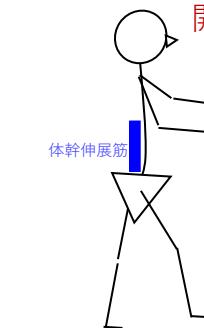
尻出し立ち上がり

- 弱い股伸展と股屈曲過活動を、膝伸筋と体幹伸展筋で補う



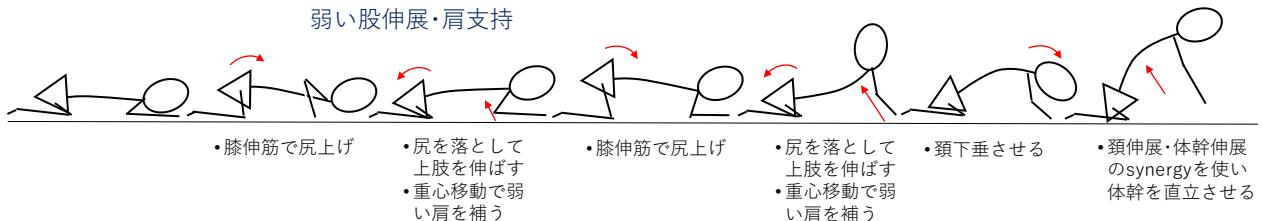
開脚・腹部前出し歩行

- 股外転(開脚)で、股屈曲過活動を最少化し、弱い股伸展を補う
- 弱い股伸展を、体幹伸展(腹部前出し)で補う
- 上肢は前方



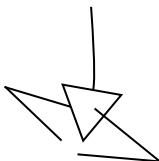
▶ 動作時ふるえ

歩き始めた時期でも、股過外転・膝屈曲のうつぶせ位から尻上げ下げを繰り返し、割座に移行する
弱い股伸展・肩支持



座位

- 股過外転・膝屈曲外転
*合蹠もあり
- 横座り
- 正座



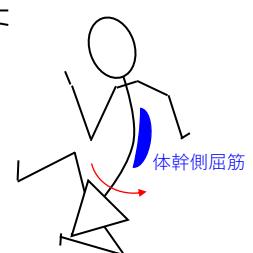
- ✓合蹠座位から回旋せずに前に倒れ、腹臥位移行あり
*股伸展できず(強い股屈筋・股外転筋)、体幹伸展筋を使う

ずり這い

- 下肢は股屈曲過外転・膝屈曲。足底対向～合蹠。**菱形**
- 反って、両下肢が宙浮きとなり、この時両膝引き寄せる
→着地した膝を伸ばし推進する



- ✓腹臥位のまま反らせて、**腹部支点の回旋**あり *体幹伸展筋・側屈筋を使う



四つ這い

- 股屈曲外転・体幹側屈
- 手の床打ちつけ

✓ 尻上げ椅子座り

- 股伸展筋が弱く、股屈筋が過活動→体幹筋・股外転筋が稼働

➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害

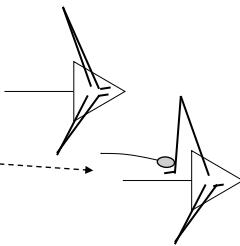
早産児2(在胎25週)

背臥位 c11m

背臥位下肢

- ・股屈曲外転外旋・膝屈曲(足は空中)が多い
- ・股外旋強め、足持ちあり(左右ともあり)
- ・股屈曲外転外旋が減ると、足が床につく
- ・下肢開排すると、足が対向する

股過外転・膝屈曲(菱形)



背臥位体幹

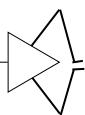
- ・体幹屈曲し、尻あげする
✓力が抜けると、両肘が床につく

背臥位上肢

- ・両手直上上げと両肘床つきが共存する

腹臥位

- ・両股屈曲外転・膝屈曲で両足対向(合蹠)



寝返り

- ・下の肩が抜けない 肩屈曲・外転の筋力がない

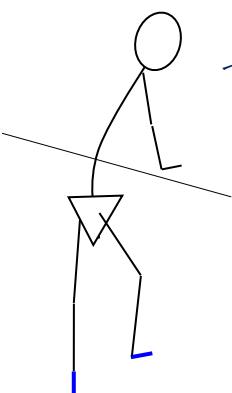
どうして股過外転・膝屈曲の菱形になるのか

- ・Writhing期の股関節は屈曲・外転・外旋位の拘縮状態であり、運動障害によりその解消が遅れている
- ・過活動の腸腰筋(股屈筋)は股外旋作用を持つ
- ・股伸筋が低活動なので、腸腰筋過活動に歯止めがかかるない
- ・股外転も過活動である。股伸筋の低活動に由来するのであろう
- ・膝屈筋過活動も強い

早産児3(在胎22週)

8yで独歩未

➤ 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 + 頸連合運動



つたい歩き

- ・遊脚時の足は軽度背屈
- ・着地直前に強度底屈位となる
*股・体幹は伸展する

- ・つたい歩きを停止したら、強度底屈位で着地した足は、軽度背屈荷重となる
*体幹は前傾する



四つ這い

- ・股屈曲外転・体幹側屈
- ・尻上げが強い

➤ 特異な四つ這い時頸運動

左下肢引き寄せた時に(体幹は右凸側屈)、左上を見上げるように頸を動かす

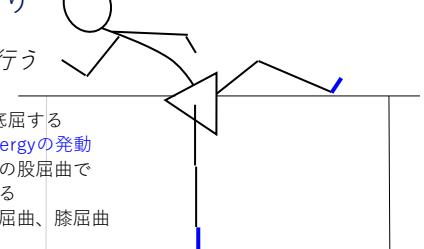


ずり這い
・尻上げが強い

テーブル登り

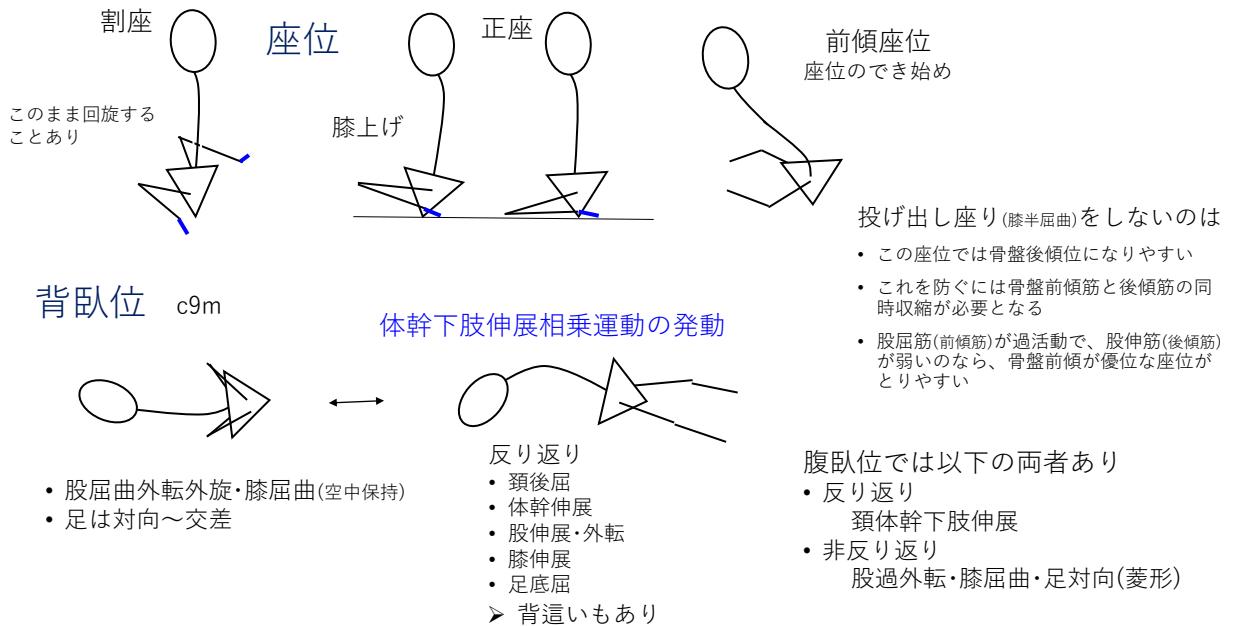
すばやく執拗に行なう

- ・接地肢は膝伸展・足底屈する
体幹・下肢伸展synergyの発動
- ・上げる下肢は、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



➤ 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

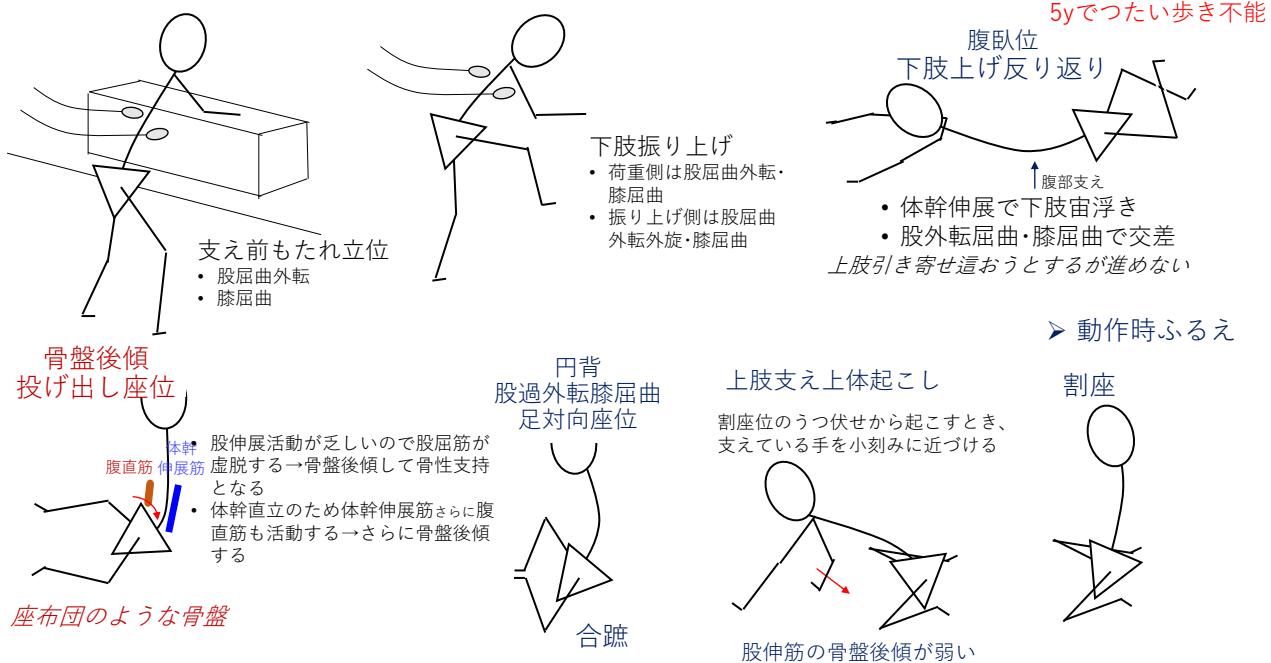
早産児3(在胎22週)

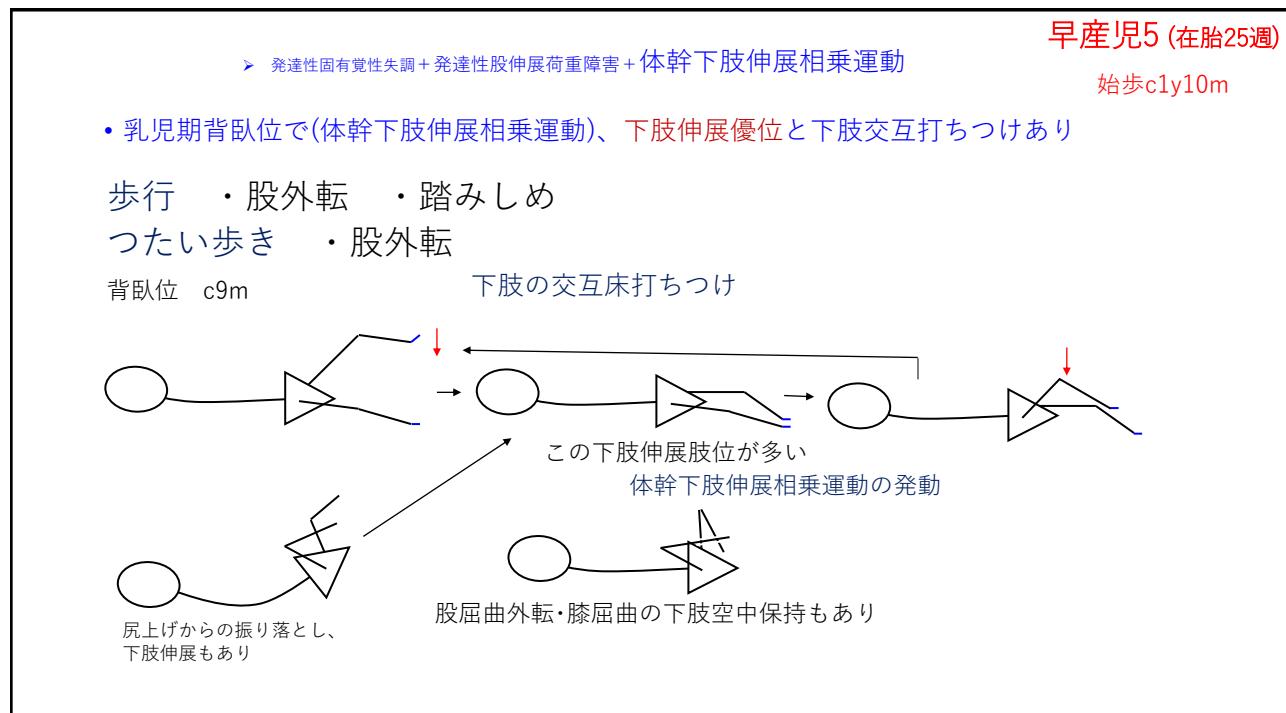
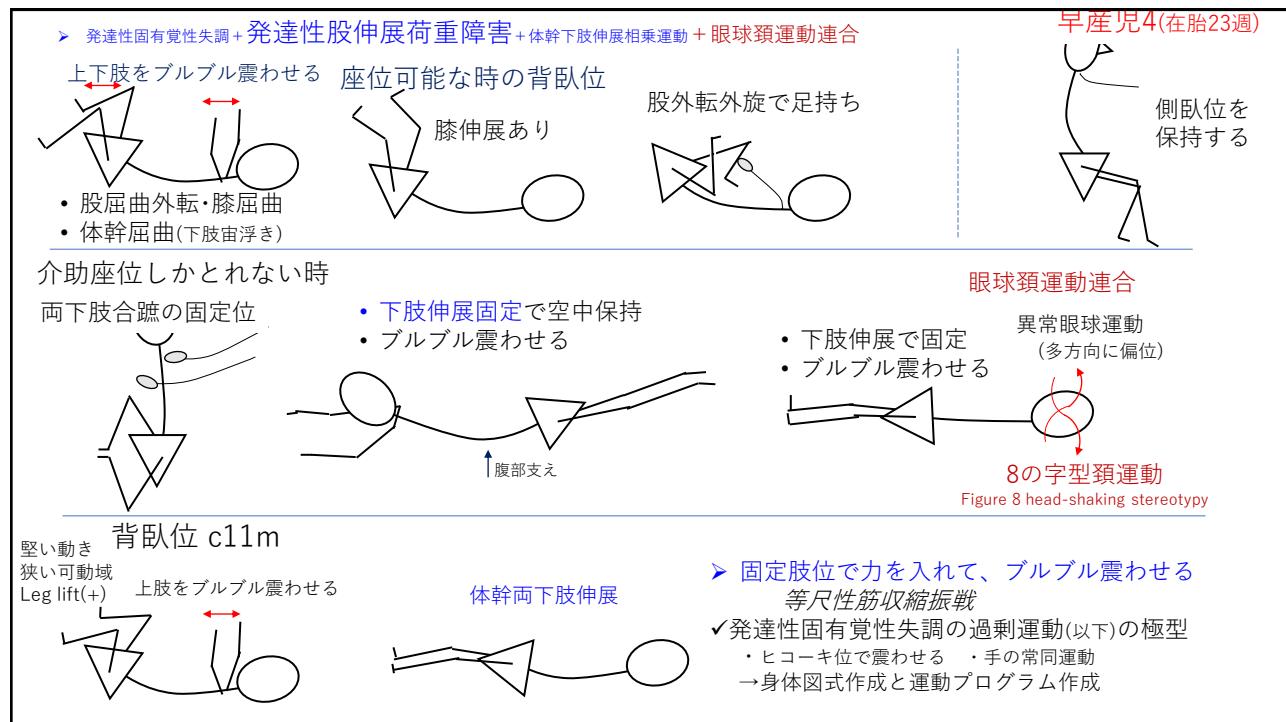


➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展障害 + 体幹下肢伸展相乗運動

早産児4(在胎23週)

5yでつたい歩き不能





➤ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害 + 早産失調不随意運動

早産児6 (在胎28週)

歩行 ・開脚 ・腰椎前弯 ・骨盤振り子

四つ這い (←高這い) ・股屈曲外転 ・体幹側屈 ・手の床打ちつけ

立て膝いざり

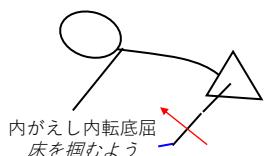
座位 ・割座 ・立て膝座り ・横座り ・外転長座位 ・正座

この座位で体幹回旋あり

外転長座位股内外転回旋

割座位前倒れ

大股開き下肢前出し



割座位前倒れ腰振り這い

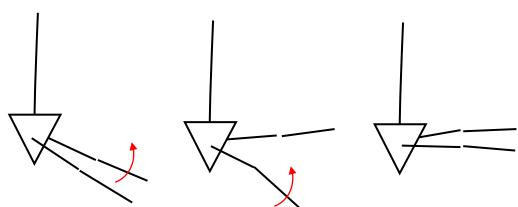


立て膝いざり

始歩 c2y11m



股外転長座位での股内外転の体軸回旋



背臥位 c1y1m 早産失調

不随意運動

ピクピク交互運動 (→消失)

・体幹側屈 ・骨盤左右偏位

股屈曲外転・膝屈曲の下肢空中保持もあり

➤ 動作時ふるえ

➤ 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→尖足

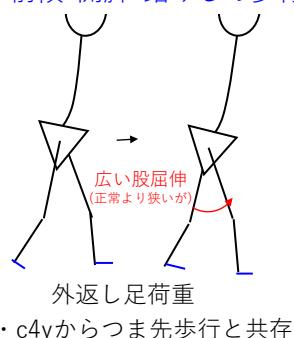
早産(在胎33週)・

出血後水頭症

独歩c3y0m

前傾・開脚・踏みしめ歩行

前傾・股膝屈曲・尖足歩行



背臥位 c7m

股屈曲外転外旋が強い
股外旋足持ち



四つ這い ・股外転屈曲・体幹側屈 ・床打ちつけ

座位 ・割座

腹臥位 ・ヒコーキ位

腹臥位 ・反り ・肩荷重なし

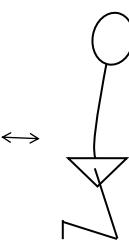


➤ 強い股屈曲過活動
➤ 抗する股伸展は弱い
→体幹下肢伸展相乗運動の発動

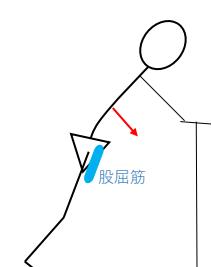
▶ 発達性固有覚性失調 + 発達性股伸展荷重障害 + 体幹下肢伸展相乗運動→尖足

c2y5m

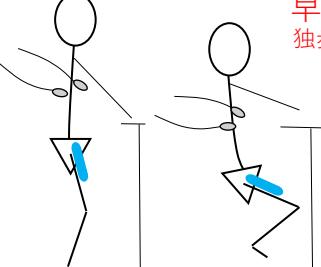
割座
・円背
・股外転
・膝内旋
・足背屈
・足底側荷重



割座から開脚膝立ち
✓ 膝歩きはせず、股膝屈伸を繰り返す



開脚・前傾の支え立位
✓ 股屈曲過活動に対し、体幹前傾(重力)で対抗



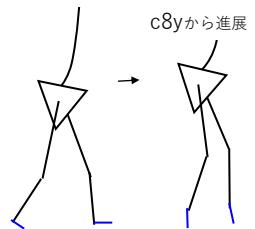
優勢な股屈曲により体幹後傾になる
✓ 足過底屈となる

早産児(在胎27週)・小脳低形成
独歩 c3y11m 最重度知的障害+自閉症

前傾・開脚・踏みしめ歩行

前傾・股膝屈曲・尖足歩行

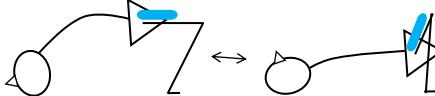
c8yから進展



四つ這い
・股外転屈曲
・体幹側屈
高這い

高這い位
✓ 這わず、股膝屈伸を繰り返す

ブリッジ



✓ 屈筋過活動に対し、体幹伸展筋と膝伸筋で対抗

股外転位で荷重するので、股伸展荷重不全あり

発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害併存例の背臥位

背臥位では、股屈曲(発達性固有覚性失調による)と股外転(発達性股伸展荷重障害による)の共存となる

- 股外転が優勢で、股屈曲も強いと、股屈曲の強い開排位となる
- これよりも股屈曲が弱いと、膝が床につき、股曲過外転・膝屈曲位となり、両側の大腿・下腿が菱形の形状となる。両足が対向する場合、離れる場合、下腿が交差する場合がある
- 股外転が開排位になるほど強くなく、股屈曲が強いと、股外転外旋屈曲位となる。この保持が困難と場合、手で足を持つことあり(股外転外旋位足持ち)
- 股伸展が弱く、股屈曲が強いと、股過屈曲下肢拳上位をとる。この保持は難しいので、拳上下肢が倒れ、側臥位になることあり。肘支え側臥位保持もあり
- 股内転が強まると、股内転屈曲膝屈曲位(立て膝)を保持することあり
- 下肢伸展位をとることあり。ただし、股内転伸展は不完全である。体幹下肢伸展相乗運動の発動と解す。この場合は、股過屈曲・股伸展低下とも強くはない
- 股過屈曲が強いと、これに対抗するため、腹部拳上のブリッジ位をとることあり。こうした場合は、尖足が進展しうる

発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害併存例の腹臥位

腹臥位姿勢

- 反って震わせる ヒコーキ位
- 股過外転・膝屈曲位をとる 菱形位

寝返り

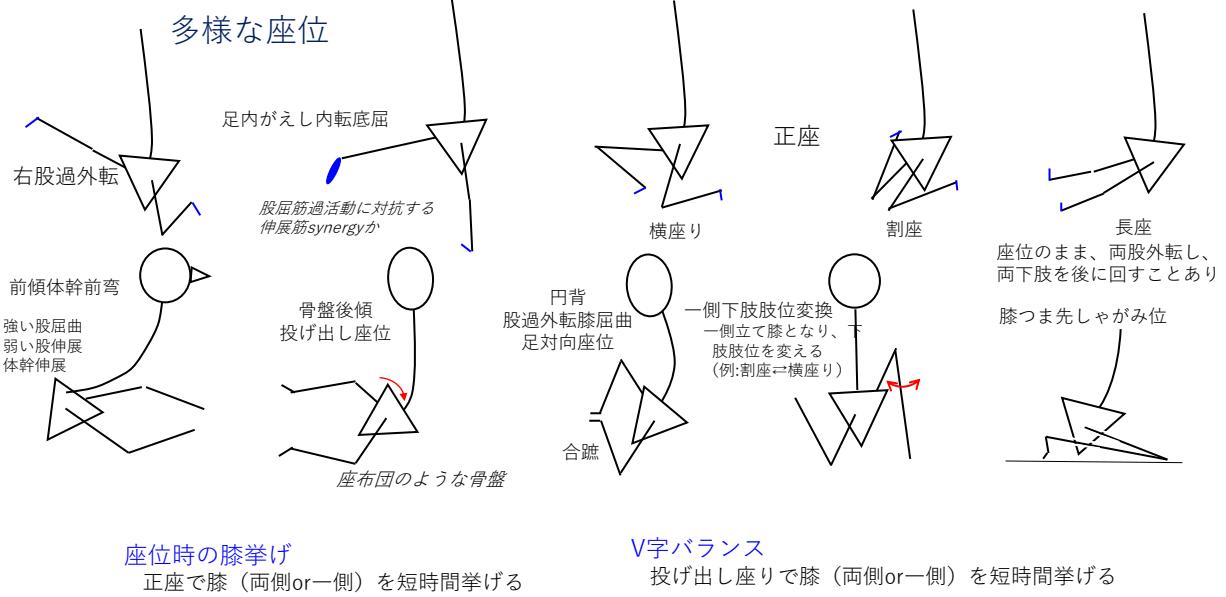
- 肩支点の体幹側屈寝返り
- 介助寝返り時の菱形下肢

腹臥位移動

- 体幹側屈回旋で腹臥位移動
- 反って下肢は宙浮きのまま、体幹伸展屈曲して、上肢引き寄せり這い



発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害併存例の座位



発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害併存例のハイハイ・いざり

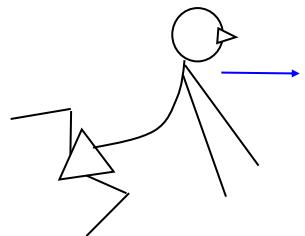
四つ這い・高這い

- 股屈曲外転四つ這い * 尻挙げ(股過屈曲体幹過伸展)が強いことあり
- ウサギ跳び(Bunny hopping)
- 高這い

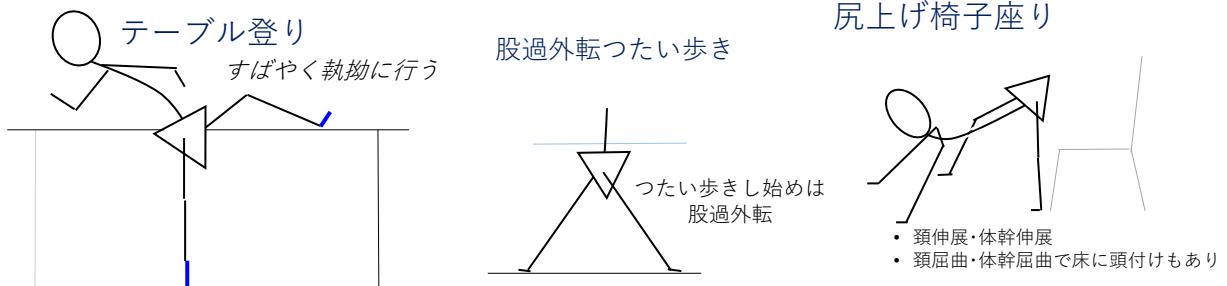
✓手のバタバタ打ちつけあり

いざり

- 円背・股内転いざりが多い * 非対称パターンあり
- 体幹前傾・股外転いざりもあり
- 割座引き寄せいざり
过大な股外転割座で、体幹前傾し、手をつき骨盤下肢を引き寄せる



発達性固有覚性失調と発達性股伸展荷重障害併存例の移動



発達性固有覚性失調と股伸展荷重制限症候群併存例の歩行

- ・股屈曲・外転 *その程度は様々
- ・体幹前傾～腰椎前弯
- ・骨盤振り子～尻振り
- ・膝屈曲～膝過伸展(反張)
- ・外返し背屈～内がえし底屈または尖足へ進行

早産失調不随意運動

不随意運動の特徴

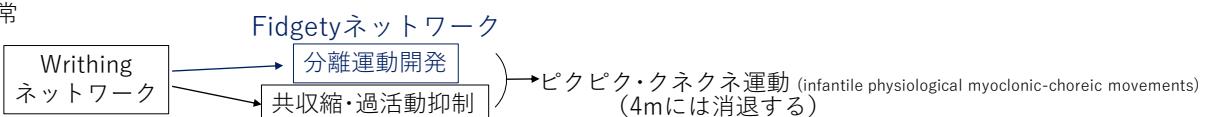
- ✓バタバタとした手足のバラバラな粗大運動
- ✓同一肢位を1秒間も保てない
- ・在胎23～27wの小脳障害例にみられる
- ・修正3～5mから出現
- ・乳児期後期消失～6歳で残存

自験例で見られる不随意運動

- ・体幹側屈の繰り返し
- ・下肢を持ち上げ叩き付ける繰り返し
- ・下肢股外転と内転の繰り返し

吉永治美, 他: 早産児にみられる小脳障害に伴う特異な不随意運動に関する検討. 脳と発達 44(3): 239-243, 2012.

正常



◆早産失調不随意運動の成り立ち → 発達性固有覚性失調・発達性股伸展荷重障害も発現する

Fidgetyネットワーク形成に障害があり、ピクピク・クネクネ運動が過剰発現し、消退が遅延する

↑ Writhingネットワーク以前から障害はあったであろう

先天性の発達性股伸展荷重障害と発達性固有覚性失調の合併で同機序の不随意運動を起こす

例: FOXG1変異

➢ 先天性の原始型運動ネットワークと大脳運動ネットワーク併存障害に起因する先天性不随意運動の大半は早産失調不随意運動と同等であろう

原始型運動ネットワーク障害性無動 (原始型無動)

- 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）
 - ぴくっとした動き（myoclonus）は伴うことあり
 - Early myoclonic encephalopathyに続発することあり
 - 脳幹小脳・大脳の低形成・異形成が想定される
 - ✓ 下肢伸展位をとりやすい
 - ✓ 発達性股伸展荷重障害と発達性固有覚性失調併存の最重症型が考えられる
- 胎生期の脊髄障害で下肢腱反射の減弱消失あり
→原始型運動ネットワークが脊髄運動ネットワークを育てる