

発達性痙性運動症候群

➤ 発達期脳性運動障害症候のうち、成人脳障害のupper motor neuron syndromeとはほぼ同義のものを指す

- ✓ Upper motor neuronなる概念に妥当性はないので、この語は用いない
- ✓ 錐体路徴候なるものは、成人脳障害でも存在しない
 - ・錐体路のみを侵す脳障害は存在しない *固有覚入力路は皮質脊髄路の近傍を走る
 - ・サルの一次運動野切除でヒトの錐体路徴候は起こらない
- ✓ 大脳運動ネットワークの未完成な発達期脳障害では、成人脳障害とまったく同じ症候はとりえない

➤ 成人の痙性運動症候群は以下の組み合わせである

- Muscle overactivity
 - Fast stretchに対する抵抗の増大 *Lanceの定義(1980)
 - ・筋粘弾性の変化と関節の変化(拘縮)を加味して診ている手技である
 - ・安静時の筋活動と共収縮の影響を受ける手技である
 - 異常反射 ・腱反射亢進 ・Babinski徴候
 - ・健常新生児でもBabinski徴候様母趾背屈はある
 - ・脳性麻痺ではBabinski徴候は出にくい
 - 共収縮・Overflow *動作時相反抑制の不全
 - ≠ 発達期運動障害性共収縮症候群 ・脳性麻痺アテトーゼ ・核黄疸
 - ≠ 持続性筋収縮状態
 - ≠ Wrigthing型筋収縮の残存 ・発達性固有覚性失調にあり
- 運動プログラムの制約 *共同運動 synergy
 - 成人脳梗塞錐体路病変では Brunnstrom 共同運動 となる *多関節運動の組み合わせは単一である
 - 屈曲共同運動：股屈曲・外転・外旋、膝屈曲、足背屈 伸曲共同運動：股伸展・内転・内旋、膝伸展、足底屈
- 筋粘弾性の変化→拘縮
 - ✓ Ashworth scaleで診ている主なものはこれであろう

分離運動不能で発達性痙性運動症候群を定義する

➤ 大脳運動ネットワーク出力が障害され、脊髄運動ネットワークが脱抑制・過活動となったものと解す

成人脳梗塞もPVL・diplegiaも同じ共同運動をとる

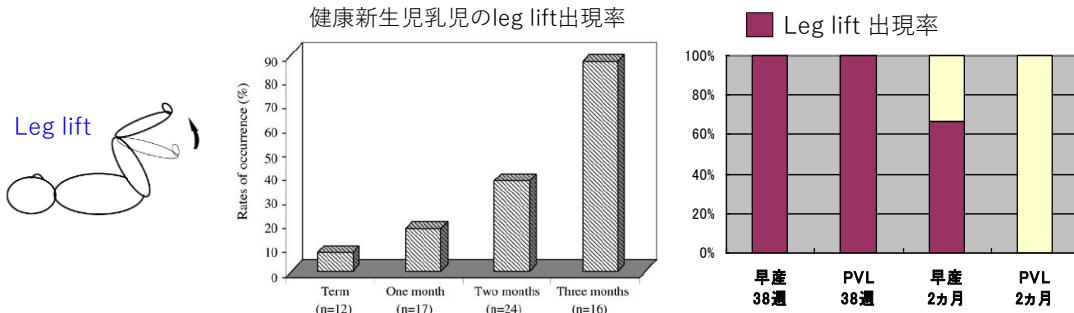
➤ 修正3ヶ月以降で leg lift があれば痙性両麻痺にならない →痙性両麻痺は共同運動しかとれない

Yokochi K, Inukai K, Hosoe A, Shimabukuro S, Kitazumi E, Kodama K. Leg movements in the supine position of infants with spastic diplegia. Dev Med Child Neurol 1991;33:903-7.

➤ PVL・diplegiaのleg liftは、38週ではみられるが、修正2ヶ月ではみられない

Kouwaki M, Yokochi M, Togawa Y, Kamiya T, Yokochi K. Spontaneous movements in the supine position of healthy term infants and preterm infants with or without periventricular leukomalacia. *Brain Dev* 2013;35:340-8.

- 38週以前のleg liftは主として脳幹運動ネットワークは関与する
- その後、大脳運動ネットワーク(PVLの有無と無関係に)の進展と脳幹運動ネットワークの機能低下でleg liftは消失する
- 生後2ヶ月以降でleg lift再出現させるには、健常な大脳運動ネットワークが必要である(PVLがあってはダメ)



共同運動の成り立ち(仮説)

発達期では

- Writhing期に股屈筋・股外転筋・膝屈筋・足背屈筋の屈曲過活動が共収縮下に起こる
- 正常発達でも、下肢を動かすには、まずこの屈筋過活動の対抗運動として行われる。これは、股伸展内転・膝伸展・足底屈の**伸展共同運動**で行われる（ただし、屈筋過活動のため、伸展程度は制限される）
 大脳運動ネットワークが、**脊髄運動ネットワーク**に**自動性運動プロトコム**として書き込む
- 正常児では、writhing期から分離運動は出現する。分離運動は足・股・膝に順に難しい
 大脳運動ネットワークと**脳幹運動ネットワーク**が協働して、**脊髄運動ネットワーク**に出力する
- 屈筋過活動が残存する発達性固有覚性失調では、下肢運動は股膝屈曲優位となる。分離運動はあり
- ◆ 分離運動を脊髄運動ネットワークに出力できなければ**(発達性痙性運動症候群)**、**脊髄運動ネットワーク**の**自動性運動プロトコム**は暴走する
- ◆ 発達期ではwrithingの残存としての股膝屈曲過活動があり、屈曲共同過活動が優勢となりやすい。ただし、体幹下肢伸展相乗運動の発動されれば、伸展共同運動優位になる

成人脳梗塞では

- 運動機能が回復過程に入って最初に発動されるのは、正常発達でみられる**伸展共同運動**（股伸展内転・膝伸展・足底屈）である。**個体発生上の最下層運動の目覚め**
- この伸展共同運動を遂行するため、その反抗運動として、股屈筋・股外転筋・膝屈筋・足背屈筋の**屈曲共同運動**が行われる

PVL・diplegiaの運動障害(仮説)

- 発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害を合わせ持つ。ただし、発達性股伸展荷重障害は軽微な場合もあり
 →その重症度と組み合わせの差異により、多様な表現型をとる
- 発達性固有覚性失調は股膝屈曲過活動（さらに足背屈過活動）をもたらす。この過活動には共収縮あり
 - ・頭頂葉（三角部近傍）の白質病変に由来する
 - ・これにより、背臥位では、膝が宙に浮く股過屈曲過外転位が優勢となり、下肢伸展しても股膝伸展は不完全となりやすい
 - ・これが強いほど、股屈曲が増す。この時、股外転を伴う
 - ・加齢により股膝屈曲拘縮が進みうる。年長児の股関節屈曲拘縮・膝関節屈曲拘縮はこれに由来する
- 発達性痙性運動症候群により分離運動に制約がある
 - ・前頭葉後部・側脳室外側の錐体路走行部の白質病変に由来する
 - ・屈曲共同運動と伸展共同運動から逸脱できない
 - ・発達性固有覚性失調の股膝屈曲過活動に打ち勝ち、股内転内旋・膝伸展位をとりやすくなる
 - ・これがあると拘縮が進行しやすい
- 発達性股伸展荷重障害により股伸展荷重が制限される。あわせ抗重力股内転内旋も制限させる
 - ・前頭葉前方部（錐体路走行部より前方）の深部白質病変に由来する
 - ・生理的writhingの股膝屈曲過活動も制約される。乳児期の安静背臥位では、股外転外旋度が強い（flog posture）。股伸展時の内転・内旋は制約される
 - ・これが強い程、股外転外旋度が強い（股外転90度以上で膝着地もあり）
 - ・荷重時股外転となり、体幹運動で股伸展荷重制限を補う（骨盤を前に振る）
- 体幹下肢伸展相乗運動が発動されれば（強い股屈筋に対し弱い股伸筋は抗するため）、伸展共同運動が優勢となる

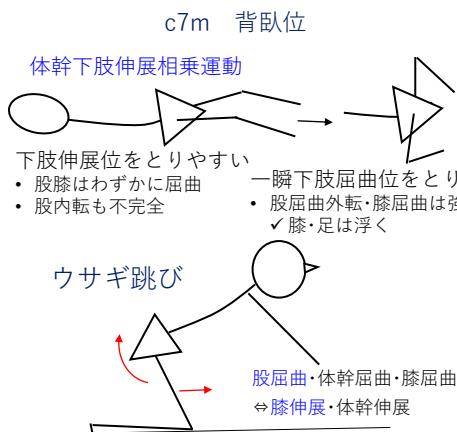
PVL・diplegiaの運動障害類型

発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害

- 30w 座位 c2y0m, ウサギ跳び c4y8m, 8歳時の股膝屈曲解離術後座位不能になる
- 【MRI】・三角部から体部後半の拡大
- ・三角部から錐体路部までのT2高信号域

- ・軽度知的障害

前傾股膝屈曲肘支え
つかまり立ち保持



座位
割座



跳び上がり座位移行

- 四つ這い位から跳り上げ宙に浮く(尻上がり)
*膝伸筋・体幹伸展による
- 宙で股屈曲・体幹屈曲し、割座に移行する

ぶらさがり
股屈曲前方回旋



分離運動障害 > 股膝屈曲過活動 ≫ 股伸展荷重制限 ✓ Spastic diplegia の中核群だが、現在ではPVLの少数派

PVL・diplegiaの運動障害類型

発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害

- 28w 座位 c1y8m, 9歳で四つ這い・つたい歩き不可
- 【MRI】・三角部の拡大
- ・三角部から錐体路部までのT2高信号域
- ・知的障害なし・hyperlexiaあり

c10m 背臥位

体幹下肢伸展相乗運動

下肢伸展位
・股膝伸展・股内転は不十分

片側性下肢伸展

- 下肢屈曲位をとりやすい
・股屈曲外転・膝屈曲は強い
✓股内転少しあり膝は浮く
✓股内旋も少しあり

腹臥位 反り返り

c1y7m 介助立位

股膝伸展・足底屈

体幹下肢伸展相乗運動

ずり這い 上肢駆動のみ

股屈曲のまま
推進わずかな
ウサギ跳び

後方支え立位
股膝屈曲後方もたれ

股伸展荷重制限 ≈ 股膝屈曲過活動 ≫ 分離運動障害

頭つけ尻上げ

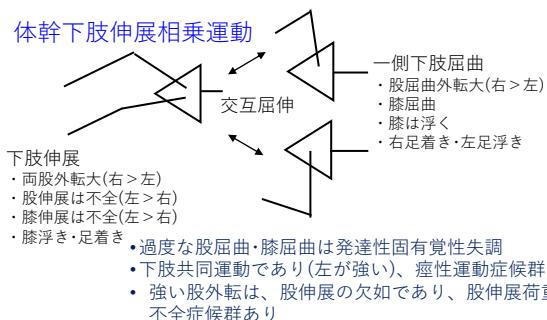
PVL・diplegiaの運動障害類型

発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害

- ・26w ・寝返り2y3m・ずり這い2y11m(実用性はない)・座位未(10yで) ・右が利き手 ・軽度知的障害
- 【MRI】三角部・体部後半の拡大, 三角部から前頭部までのT2高信号域 *両側前頭葉運動野病変あり

c3m 背臥位 両下肢伸展位が多い

体幹下肢伸展相乗運動



c9m 背臥位では両下肢伸展位が多い
・股膝伸展程度は増す(左>右)

背臥位 ・股内転・股屈曲(軽度)で固まつてくる

*股外転優位は消失

・背這い少し(一時的)

寝返り ・右向き(優位側へ)

腹臥位移動 ・ずり這い

介助座位 ・下肢交差(股外転が制限される)
*両膝接触四つ這い位から、支えて尻を落として座らせる

股伸展荷重を要する肢位はとらない

股伸展荷重制限 ≈ 股膝屈曲過活動 ≈ 分離運動障害

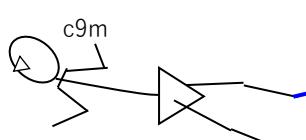
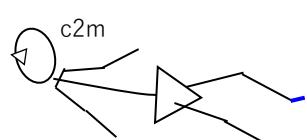
➤ 乳児期は股外転優位だったのに、その後、股屈曲内転位で固まつてくる

✓ Wrigthing期の股屈曲外転優勢の共収縮は、発達性固有覚性失調では股屈曲内転過活動になる

PVL・diplegiaの運動障害類型

発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害

- ・28w ・背這い c11m, 座位 c10m, つたい歩き c1y3m, 四つ這い c2y7m, 杖歩行 c5y3m, 独歩 c7y3m ・知的障害なし
- 【MRI】三角部・体部後半の軽度拡大, 三角部から前頭部までのT2高信号域 *両側前頭葉運動野病変あり



下肢伸展位をとりやすい

- ・股膝屈曲は起こってもすぐ戻る(屈曲程度は弱い)
- ・右下肢は股伸展内転外旋・膝伸展(不完全)・足底屈内がえしをとりやすい
- ・これは左下肢では右より弱い
- ・右上肢は肩内旋・肘伸展・前腕回内位をとりやすい
- ・これは左上肢では右より弱い

下肢伸展位で脱力位をとりやすい

- ・両股内転外旋伸展・膝股伸展・足底屈位をとりやすい
 - ✓ 股外旋は右の方が強い
 - ・上肢も脱力位をとりやすい
 - ・これは左上肢では右より弱い



- ・狭い股屈伸
- ・体幹過伸展

杖歩行



杖を外方に置き
腹部を前に出す
(骨盤前出し)

股伸展荷重制限 ≈ 股膝屈曲過活動 ≈ 分離運動障害

✓ 古来ataxic diplegiaと呼ばれたものであろう

PVL・diplegiaの運動障害類型

発達性固有覚性失調・発達性痙性運動症候群・発達性股伸展荷重障害

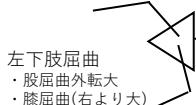
- 28w ずり這いc7m、座位c11m、四つ這いc1y2m、つかまり立ちc1y3m、つたい歩きc1y3m、独歩は4yで未
- hyperlexia (3歳でひらがなを読む) 左が利き手

【MRI】右半球：三角部拡大、三角部から錐体路部までのT2高信号域

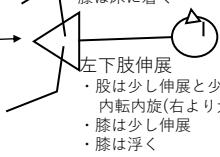
左半球：三角部と前角部の拡大、三角部から前角部までのT2高信号域 *左のみに前頭葉運動野病変あり
→右側優位の両側股伸展荷重不全症候群となる

c3m 背臥位

- 右下肢伸展
・股は少し伸展と少しの内転内旋
・膝は少し伸展
・膝浮き



- 右下肢屈曲
・股屈曲外転大
・膝屈曲
・膝は床に着く



- 過度な股屈曲・膝屈曲は発達性固有覚性失調による
- 股伸展時の股内旋は、体幹下肢伸展相乗運動と痙性運動症候群の伸展共同運動の合体である
- 強い股外転は、股伸展の欠如であり、股伸展荷重不全症候群の症候である

股伸展荷重制限 > 股膝屈曲過活動 > 分離運動障害

- 背臥位では下肢伸展位が優位となる

- この時の股膝伸展は不完全。股内転も不完全
- 右の方が股膝伸展がより大きく、足は内がえし大
- 上肢は肩内旋・肘伸展・手拳が多い。手拳は右優位

座位

- 体幹前傾・股外転・膝過外転・足対向座位

✓この肢位から前倒れ腹臥位移行あり

- 割座 右膝内旋過屈曲足背屈足趾接地・左股内旋下腿接地

✓この割座から跳び上がり推進あり

- 床移動 ずり這い・股屈曲外転四つ這い・ウサギ跳び

つかまり立ち時、ぶらさがり股屈曲前方回旋あり

c2y1m

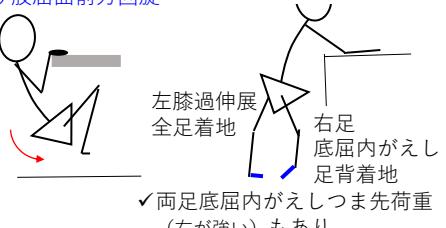
立膝位



股屈曲内転内旋の立膝位

ぶらさがり股屈曲前方回旋

前傾支え立ち



左膝過伸展

全足着地

右足

底屈内がえし

足背着地

✓両足底屈内がえしつま先荷重
(右が強い) もあり

座位では割座が多いのは

- 小児期早期は大腿前捻があり、成長に伴い後捻となる（なお、女性は男性に比し前捻がある）
- 発達性固有覚性失調があれば、股膝屈曲過活動がある。腸腰筋は股外旋筋であり、股関節は屈曲・外旋となる。股外旋すれば、大腿前捻を残存させることになる。これにより、股内旋可動域は広い（股屈曲外転過活動だが、股内旋可動域は広い）
→発達性固有覚性失調と股伸展荷重制限が合併し、体幹下肢伸展相乗運動が発動されればあれば、股屈曲外転外旋を打ち消し割座をとりうる
- 発達性固有覚性失調に痙性運動症候群があわされば、股膝屈曲時には股外転外旋が強まることになる（屈曲共同運動）となる。座位移行の膝荷重時では股膝伸展活動が起こり、股内転内旋筋が作動する（伸展共同運動）
- 股内旋可動域は広いので、尻つき割座位がとれる。内側ハムストリングは膝内旋筋であり、その稼働は割座位保持に役立つ
- 座位時に腸腰筋過活動があれば、これは股外旋に働き、割座の股内旋と拮抗する。これに抗するため、踵を立て足趾腹側を床に接地し、膝を固定することもある