

反復増悪性持続的筋過活動状態^(旧 持続的筋収縮状態) 全身性伸展過活動

横地健治



常時収縮線維(仮説) により、以下を修正する

持続的筋収縮状態 診断基準

以下の1) と2) を満たすものとする。

1) 覚醒時の大半、力が入った状態を続けている。ただし、その体位は問わない。

* 多くは、反り返った体位をとっているが、そうではない場合もある。

以下のいずれかひとつがあることによって、1) をみたすとする。

- a. CK(CPK)高値
- b. 介助者の特有な姿勢保持（頸部屈曲・股屈曲位など）による緩和
- c. 催眠作用のある頓用薬（トリクロリールなど）の昼間使用
- d. 以下の両者がある： i) 多汗、筋活動が常時あることによるやせ、 ii) 不眠

2) ほぼ常時、不機嫌な状態である。

* 特有な姿勢保持をしたとき以外、笑顔を見せることはないような状態である。

(横地,²2011)

反復増悪性持続的筋過活動状態

1. 覚醒時は常時筋過活動状態にある。非増悪時の筋過活動は、たいていは全身性にあるが、頸体幹に限られることもある。

✓ 過活動筋が頸筋・四肢筋のみならば（体幹筋の過活動がない）、非該当とする。

2. 筋過活動の強さは変動する。一日のなかでも何度か、筋過活動は増悪する。この増悪の誘因は特定できない。

3. 増悪時は、苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。CK高値もあり得るが、必須ではない。これを和らげるすべはないので、たいていは薬物による催眠が行われる。非増悪時にも頻脈・多汗はありうる。なお、非増悪時に笑顔がみられることはある。

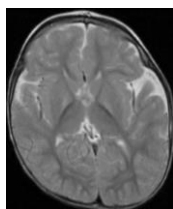
4. 増悪時の過活動筋の分布は以下の2型がある。

I. 頸体幹後屈型 持続的筋過活動状態全身性伸展過活動

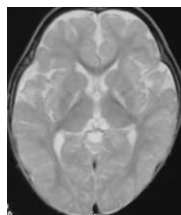
本病態ではこれが一般的である。この最強型は、頸伸筋・体幹伸筋・股伸筋・膝伸筋・足底屈筋優位の分布である。同部屈筋も共収縮である。これより軽症となる順位では、足底屈筋は免れるもの、足底屈筋・膝伸筋は免れるもの、足底屈筋・膝伸筋・股伸筋は免れるものである。

II. 股膝屈曲型 持続的筋過活動状態共収縮制御障害

早産核黄疸はこの型をとる。非対称性軽度後屈頸位、上肢空中保持肩位、体幹軽度伸展位または屈曲位、股屈曲位、膝屈曲位をとる共収縮の筋分布である。



- 36w,
- 先天性cytomegalovirus感染
- ABR無反応
- 3y7m, いわゆる悪性症候群
→ 経管栄養



早産核黄疸

- 28w
- 先天性白内障（進行はなし）
- ABR無反応 *聴性行動は良好
- MRI：淡蒼球T2高信号
→ 横地A1-C・I型糖尿病

• 32w

- 3y5m, 後頸部Botox施注後、誤嚥性肺炎となる。以後、持続的筋過活動は著減となる。
- os odontoideumによる頸髄症と後日診断



反復増悪性持続的筋過活動状態

II. 股膝屈曲型

早産核黄疸はこの型をとる。非対称性軽度後屈頸位、上肢空中保持肩位、体幹軽度伸展位または屈曲位、股屈曲位、膝屈曲位をとる共収縮の筋分布である。

➤ 股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限 + 共収縮制御障害

↓ 重症化

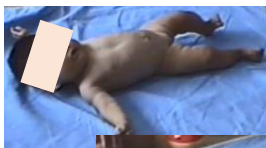
持続的筋過活動状態共収縮制御障害

Miller-Dieker 症候群



Molybdenum cofactor欠損 気管軟化

頭頸部・体幹の過伸展



姉 7m



8y11m



15y8m



妹4m



2y1m



7y4m



Holoprocencephaly (semi-lobar type) 気管軟化

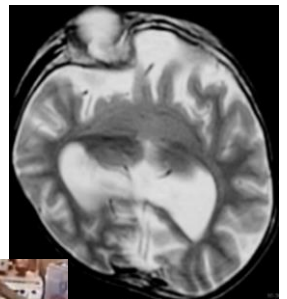
2y4m



3y0m



5y11m

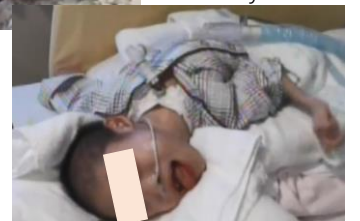


4y9m

頭頸部・体幹の過伸展



16y1m





早産白質障害

反復増悪性持続的筋過活動状態 非該当

反っても不機嫌にならない





- もともと **股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限** と解す
 - ✓ 脳回形成異常では、乳児期では股過屈曲あるので
 - ✓ 股伸展は、**股伸展内転の常時収縮線維** (大内転筋後頭) によると解す
- 頸体幹伸展と股膝足伸展が加重する (3y7m) → 頸体幹伸展が主となる (5y3m)

出生時または乳児期早期からの
股伸展内転は重症

+ 全身性伸展過活動 とする

- Writhingの興奮性ネットワークに対する抑制性ネットワークの形成不全あり
- 抑制性ネットワークは基底核・大脳にあり、閾値を越えた機能不全で、全身性伸展過活動が発動する (*all or none*)
- 頸体幹伸展は最も発動されやすい。さら強度になれば、下肢伸展が発動される
 - 股伸展のみ • 股伸展・膝伸展 • これに足伸展が加わる の順位となる
 - ✓ **体幹下肢伸展相乗運動** では、足伸展が最優先であり、体幹伸展は腰椎部に限る

持続的筋過活動状態全身性伸展過活動 今は軽減



- 股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限 + 分離運動制限 + 共収縮制御障害
+ 全身性伸展過活動

↓
持続的筋過活動状態全身性伸展過活動

姉 Molybdenum cofactor欠損 気管軟化



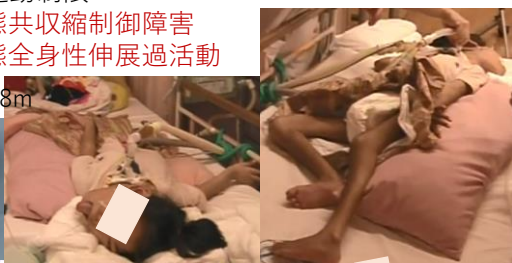
7m



8y11m



15y8m



7y4m



4m



2y1m



股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限 + 分離運動制限
+ 共収縮制御障害 → 持続的筋過活動状態
+ 全身性伸展過活動 → 持続的過活動状態
全身性伸展過活動



7m



5y1m

term HIE



股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限 + 分離運動制限 + 共収縮制御障害
+ 全身性伸展過活動
持続的筋過活動状態はない

DYT11のstatus dystonicus

全身性伸展過活動に体幹回旋・下肢屈伸の加重

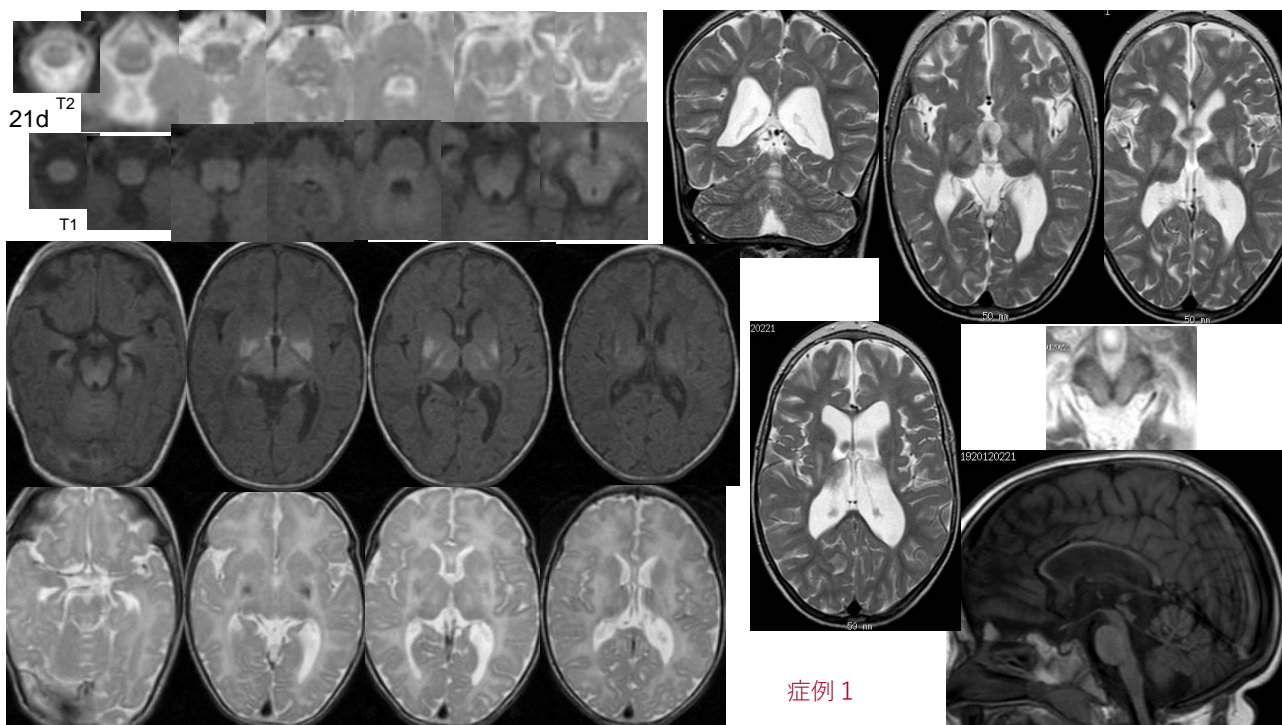
愛知県医療療育総合センター
山田桂太郎先生の症例



Total asphyxiaの運動障害

Case no. (sex)	Perinatal events (gestational age, birth weight, Apgar score (1min/5min))	Outcome (age at last examination)
1 (F)	Hysterorrhexis Cesarean section 39w3d, 2586g, 0/2	9m Almost immobile Tube-feeding
2 (M)	Fetal distress Cesarean section 40w5d, 3572g, 1/4	5y0m Almost immobile Tube-feeding
3 (F)	Hysterorrhexis Cesarean section 39w2d, 3096g, 1/4	2y1m Almost immobile Artificial ventilation Tube-feeding
4(F)	Disappearance of fetal movements at 2 weeks before delivery Fetal distress Cesarean section 35w4d, 1880g, 3/5	1y10m Almost immobile Artificial ventilation Tube-feeding
5(M)	Disappearance of fetal movements at 3 days before delivery Fetal distress Cesarean section 36w0d, 2356g, 2/3	2y4m Almost immobile Artificial ventilation Tube-feeding
6 (M)	39w3d, 2550g, 8/9 Cardiopulmonary arrest at 16 hours after birth	1y7m Almost immobile Tube-feeding

Sugiura H, et al; Magnetic resonance imaging in neonates with total asphyxia. Brain Dev 2013;35:53-60.

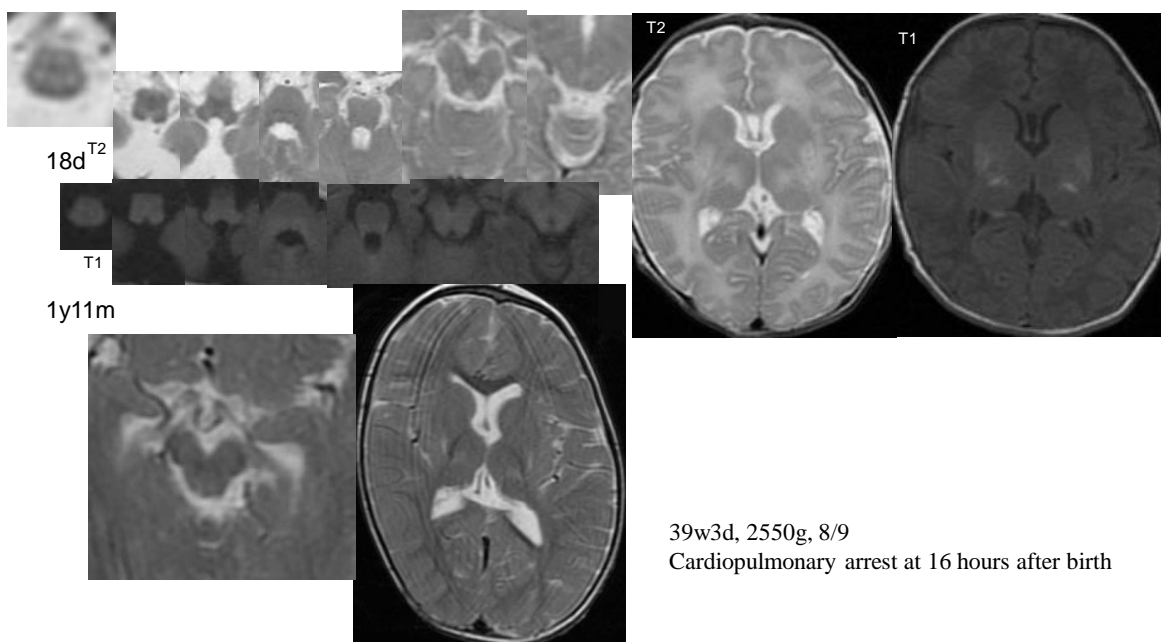


この固定位から
・左上肢前出し ・右股膝屈曲

- ・寡動～無動の共収縮or常時収縮線維
わずかな肩と股膝運動
- ・頸体幹の伸展あり



- ・頸伸展
 - ・体幹伸展
 - ・上肢前出し(肩屈曲内転)
 - ・肘伸展
 - ・手拳
 - ・股屈曲内転
 - ・膝伸展
 - ・足背屈
- となる常時収縮



頸だけ動く症候群

かつて**原始型無動**とした



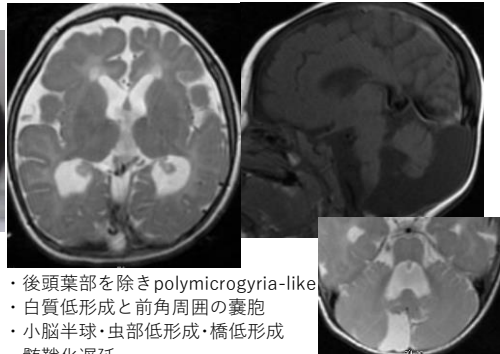
➤ 随時収縮線維は分化せず、常時収縮線維のみ活動

➤ 随時収縮線維未分化型無動

原始型無動
の他例



- ・満期・SFD、側弯、屈指、肘脱臼
- ・20d頃より、全身強直、四肢のmyoclonus。脳波はsuppression-burst
- ・Exome解析で責任遺伝子不明



- ・後頭葉部を除きpolymicrogyria-like
- ・白質低形成と前角周囲の嚢胞
- ・小脳半球・虫部低形成・橋低形成
- ・髄鞘化遅延

原始型無動
頸だけ動く症候群
右凸側弯



股屈曲下肢運動がみられないのは、
脳幹主体の原始型運動ネットワーク
障害とする

Writhing



常時共収縮で固定的屈曲位
+ 相反抑制のない伸展運動

- ・固定位 筋弛緩ではなく弱い共収縮
- ・新生児より屈曲は減じる肢位 軽度伸展の加重
- ・頸軽度伸展で回旋運動あり
- ・四肢運動はなし

原始型脳幹小脳低形成無動

大脳・脳幹(中脳他)運動ネットワーク損傷による

➤ Writhingネットワーク 脳幹由来

・共収縮は保存 ・自発伸展運動は著減

➤ 全身性伸展過活動の発動 大脳由来

・伸展肢位 ・頸体幹伸展運動

- ・固定位 強い共収縮
- ・新生児より屈曲は減じる肢位 伸展の加重
- ・頸体幹伸展運動あり
- ・四肢運動ほぼなし

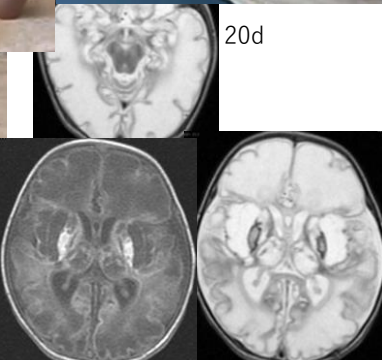
原始型total asphyxia寡動

Total asphyxia

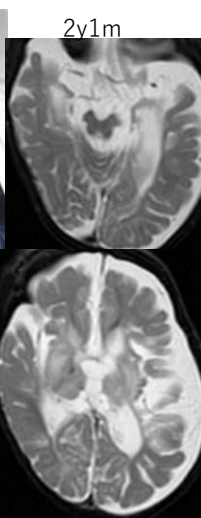


頸伸展
体幹伸展
上肢前出し(肩屈曲内転)
肘伸展
手拳
股屈曲内転
膝伸展
足背屈 となる常時収縮

右膝反張の進展



- ✓ 寡動ではあるが、MRI上はtotal asphyxiaではない
- ✓ 膝伸筋(中間広筋)は進行性に短縮する



- 多呼吸となる

- 寡動でもない
- total asphyxiaでもない
- 股伸展内転・膝伸展・体幹伸展の進行

随意収縮線維の常時収縮線維化

股屈曲過活動 + 股伸展荷重制限 + 分離運動制限 + 共収縮制御障害 + 全身性伸展過活動

随意収縮線維の常時収縮線維化 + 全身性伸展過活動

→ 膝反張

SMA-1の足底屈の進展



5m



11m



7y3m

× 体幹下肢伸展相乗運動←股屈曲過活動となる脳病変

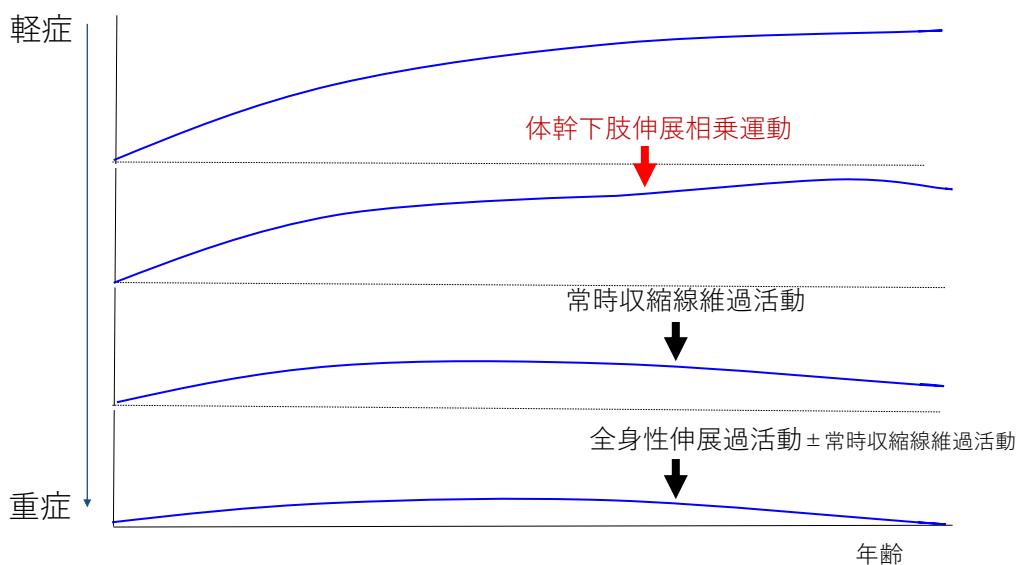
○ 足底屈筋の常時収縮線維化←足部荷重の廃絶で、随時収縮線維から変換
足底屈筋の筋力低下は進むが、足背屈筋よりは優勢となる→尖足

小人閑居して不善を為す → 常時収縮線維(小人筋)の過活動

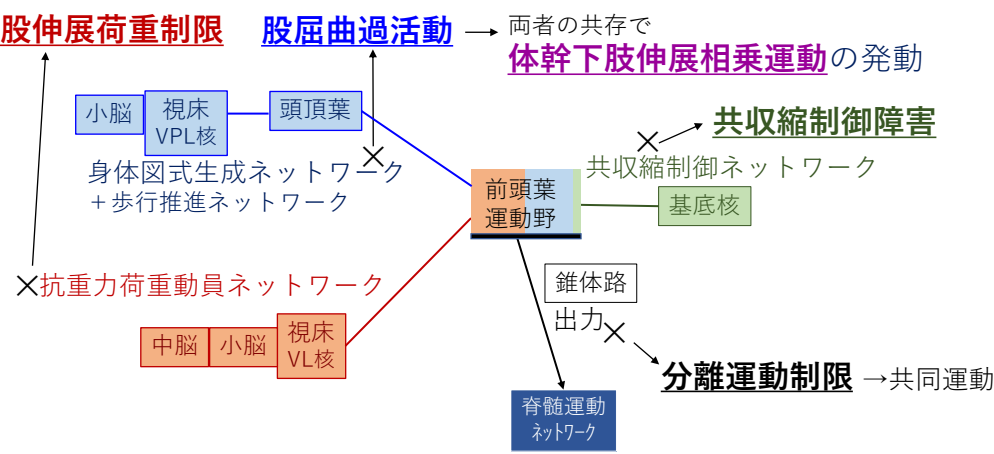
随時収縮線維(股伸筋・膝伸筋・足底屈筋 大人筋)が常時収縮線維化して過活動となる

✓ Efference copyと実運動固有覚入力の乖離→伸展筋の暴走

発達期脳性運動障害の加齢運動機能



発達期脳性運動障害症候要素 * 股屈曲下肢運動がみられる症例に適用



◆ 機能向上途絶により、**常時収縮線維過活動・全身性伸展過活動**が発来しうる