

# 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、笑顔を見せることがないような状態である。

(横地<sup>2</sup>, 2011)

反復增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がある。
  4. 増悪時の過活動筋の分布は以下の2型がある。

#### I. 頸體幹後屈型 持續的筋過活動狀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。



## 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

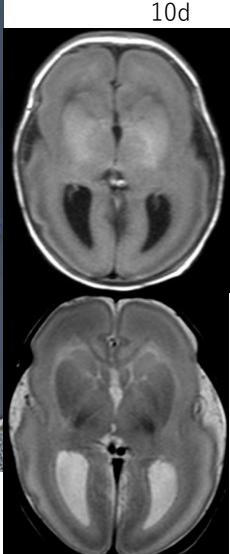
↓ 重症化

持続的筋過活動状態共収縮制御障害

## Miller-Dieker 症候群



- ・頸部伸展・体幹伸展は変わらず
  - ・左股伸展は緩み、膝は屈曲する
- 自然経過



## Molybdenum cofactor欠損 気管軟化

頭頸部・体幹の過伸展

8y11m



姉 7m



15y8m



妹4m



2y1m



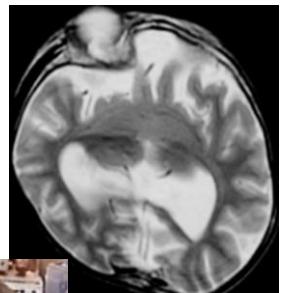
7y4m



## Holoprocencephaly (semi-lobar type) 気管軟化

2y4m

3y0m



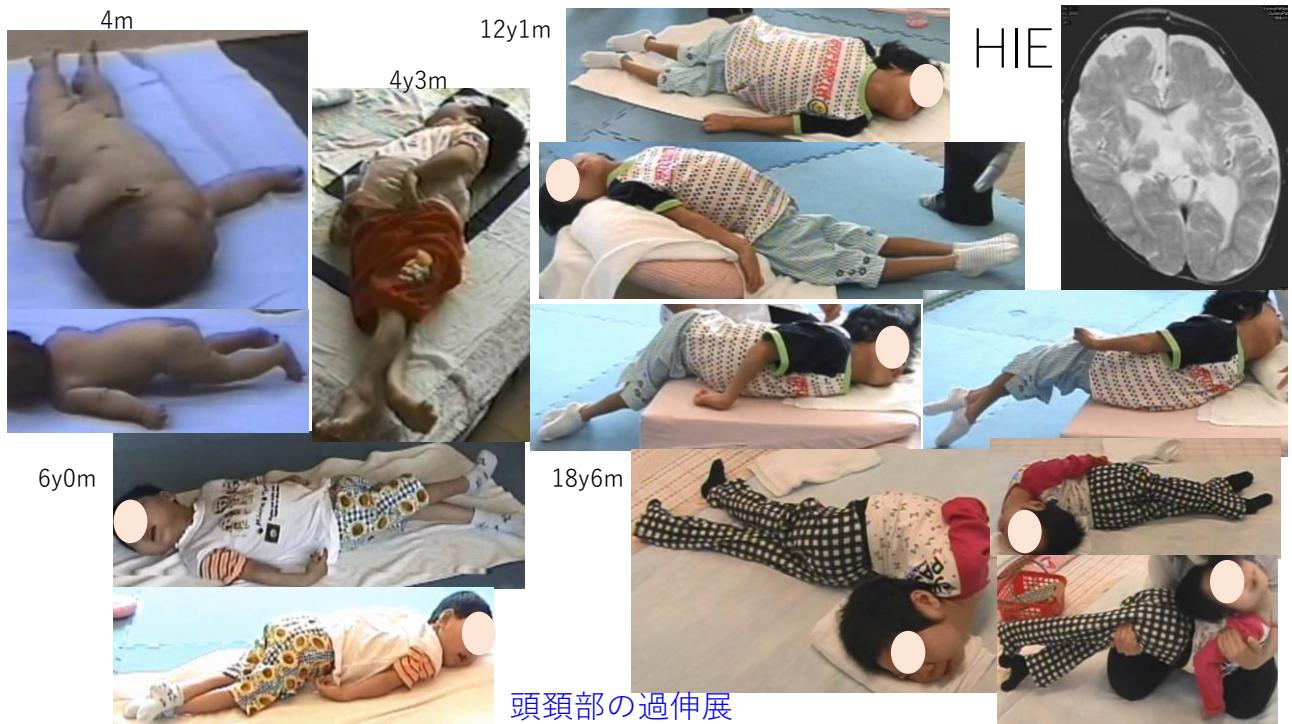
5y11m



頭頸部・体幹の過伸展

16y1m







- 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があるので
  - 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 氣管軟化



# DYT11のstatus dystonicus

全身性伸展過活動に体幹回旋・下肢屈伸の加重

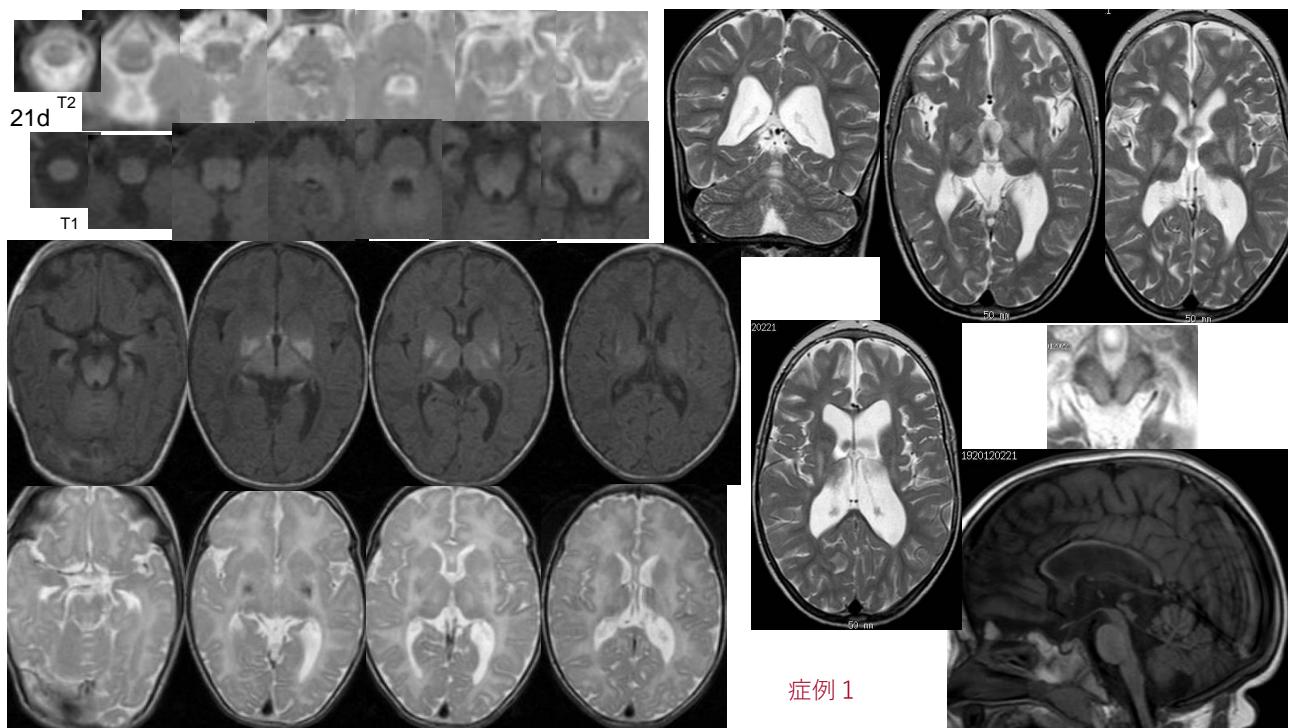
愛知県医療療育総合センター  
山田桂太郎先生の症例



## 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)	Hysterorrhesis 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)	Hysterorrhesis 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.



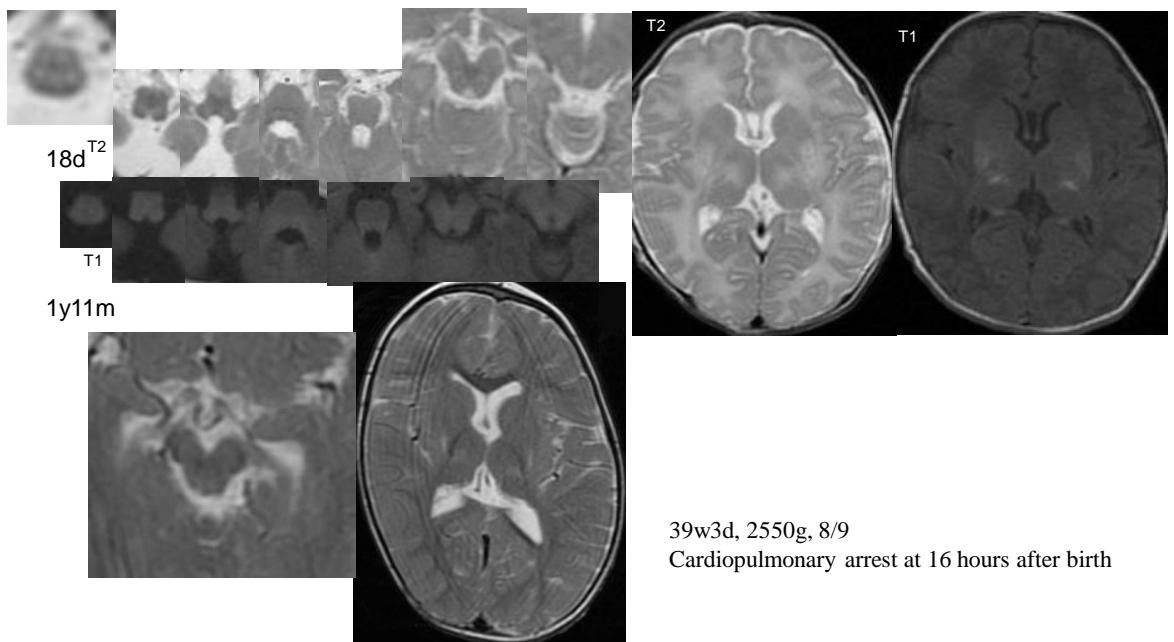
この固定位から  
• 左上肢前出し・右股膝屈曲



- 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

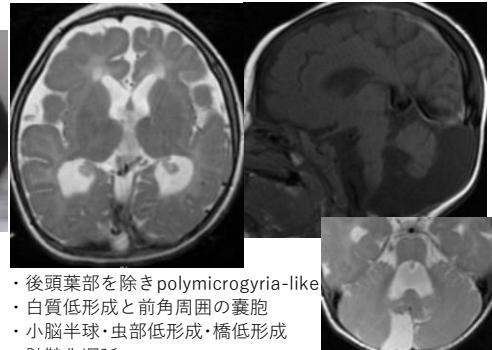


## 頸だけ動く症候群

かつて原始型無動とした



- ・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



➤ 隨時収縮線維は分化せず、常時収縮線維のみ活動

### ➤ 隨時収縮線維未分化型無動

原始型無動  
の他例



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

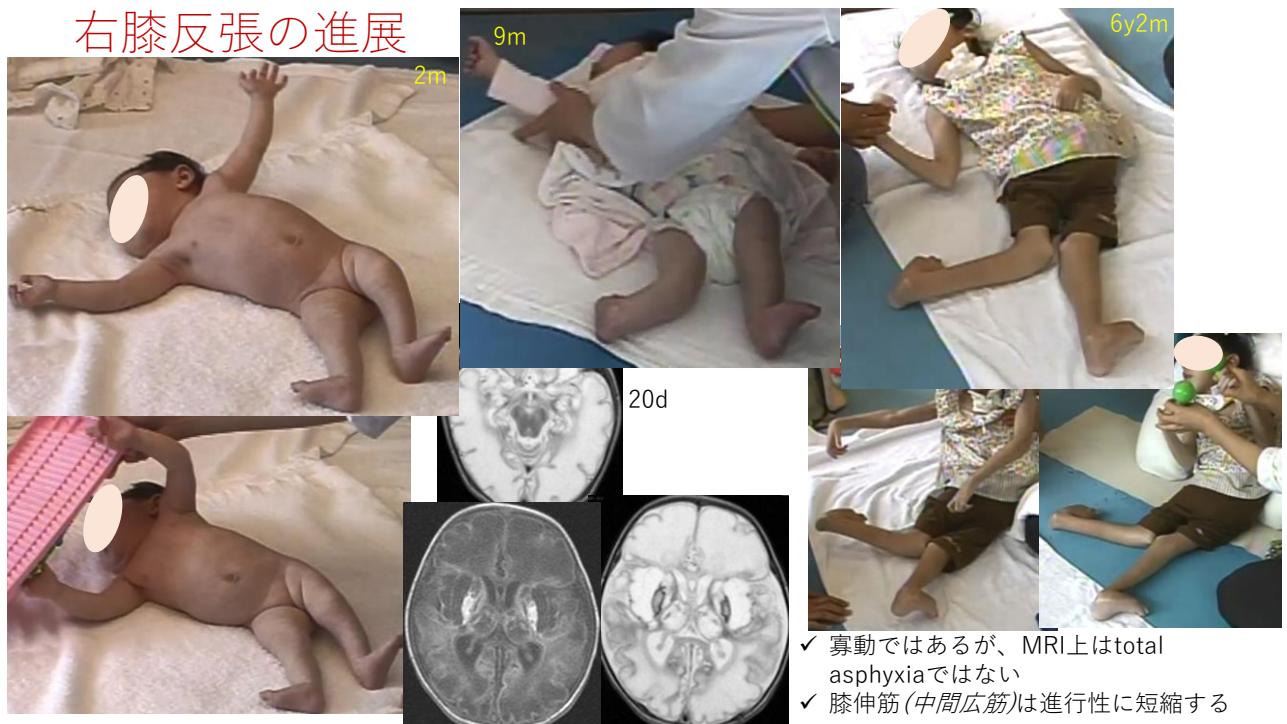
### 原始型total asphyxia寡動

Total asphyxia



4m  
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



## SMA-1の足底屈の進展



✗ 体幹下肢伸展相乗運動←股屈曲過活動となる脳病変

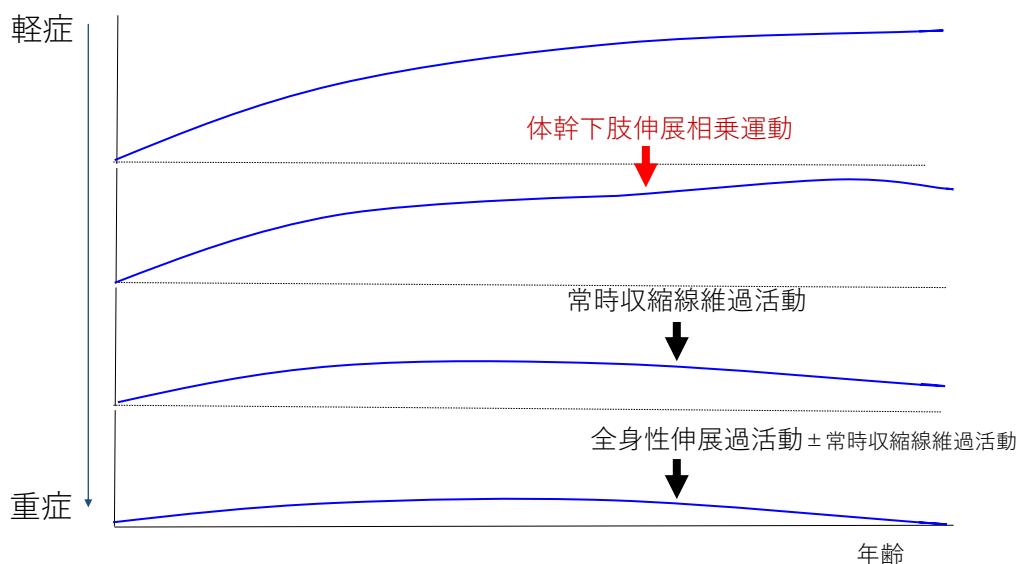
- 足底屈筋の常時収縮線維化←足部荷重の廃絶で、隨時収縮線維から変換  
足底屈筋の筋力低下は進むが、足背屈筋よりは優勢となる→尖足

小人関節して不善を為す → 常時収縮線維(小人筋)の過活動

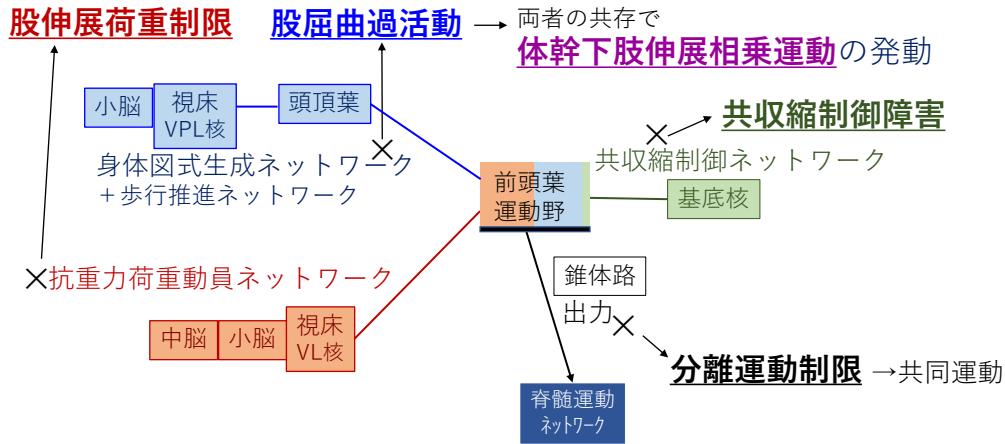
隨時収縮線維(股伸筋・膝伸筋・足底屈筋 大人筋)が常時収縮線維化して過活動となる

✓ 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