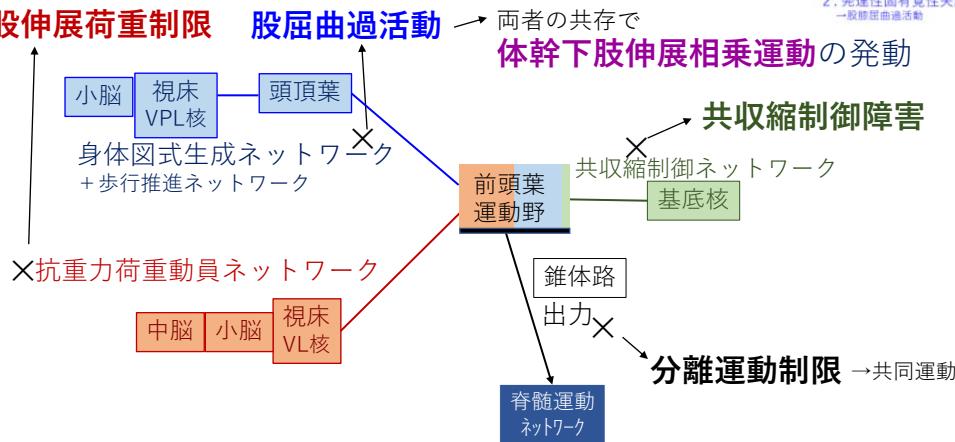
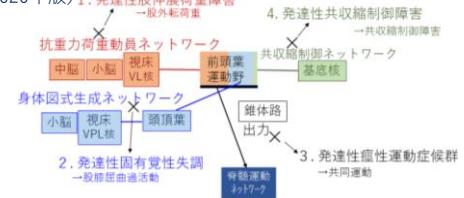


## 発達期脳性運動障害症候の5要素 (2021年版)



発達期脳性運動障害症候の4成分（2020年版）



## 発達期運動障害症候要素(ver-2021)

### ● 痙性運動症候要素は分離運動制限とする

- Floppyを股伸展荷重制限とする
- Crouch gaitの主要因を股屈曲過活動とする
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の併存
- 脳性麻痺アテトーゼの運動開始困難と過剰連合運動を共収縮制御障害とする

## 痙性麻痺(成人)

- upper motor neuronなるものは存在しないので、upper motor neuron syndrome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
- 成人の痙性麻痺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に収縮の影響を受ける手技である
    - ・異常反射 ①腱反射亢進 ②Babinski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
  - 運動プログラムの制約 \*共同運動 synergy
    - ・成人脳梗塞では 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
      - 下肢屈曲共同運動：股屈曲・外転・外旋、膝屈曲、足背屈
      - 下肢伸展共同運動：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
- 大脳運動ネットワーク出力が阻害され、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
  - ✓ この時期、いわゆる筋トーススの亢進はみられないことが多い

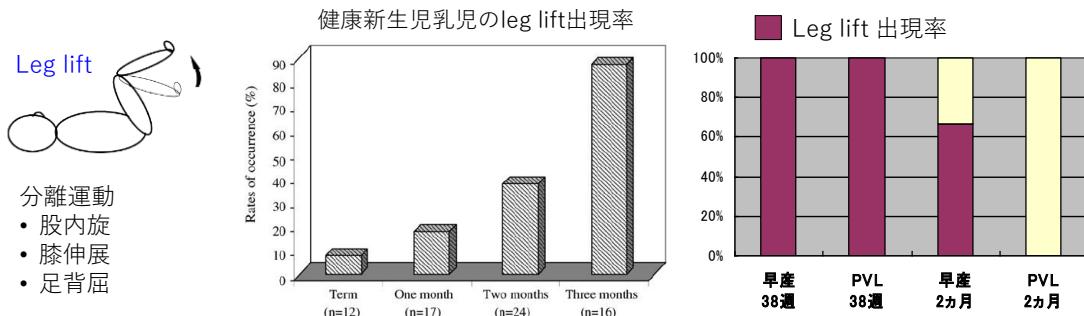
Yokochi K, Inukai K, Hosoe A, Shimabukuro S, Kitazumi E, Kodama K. Leg movements in the supine position of infants with spastic diplegia. Dev Med Child Neurol 1991;33:903-7.

- 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が関与する
- 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)

分離運動は、発達的に高度な運動であり、痙性麻痺では遂行不能となる



## Spastic diplegia乳児の下肢分離運動欠如を発見した症例

• 31w・c1y6m 始歩・MRIなし



股膝屈曲 左が強い

当時は、左下肢の痙性単麻痺と診断



股膝屈曲過活動あり



左股屈曲过多で、右凸体幹側屈

- 右荷重優位
- 足底屈
- 左テーブル登り



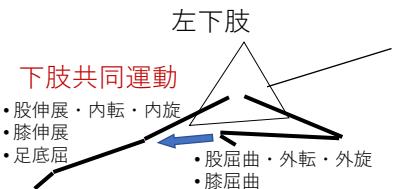
- 右利きが早期に目立つ
- 左肩引けの連合運動



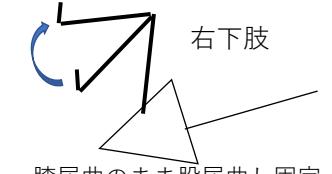


- ・痙性の筋トーヌスはない
- ・当時、左単麻痺と思っていた

- 今診れば
- ・股過外転(→股伸展制限)
  - ・股屈曲過活動



→痙性麻痺の診断



膝分離伸展 Leg lift

→痙性麻痺なしの診断  
✓ ただし、股・足の分離は不完全だったかもしれない

## 発達期運動障害症候の一要素として 分離運動制限

- ・発達期脳障害の運動症候要素のひとつとして、成人痙性麻痺と同等のものは存在する。錐体路病変はこの症候をとりうる。
- ・発達期脳障害でも、その症候が錐体路症候のみをとることはない。
- ・その症候の本態は、**分離運動の制限**である
- ・その場合にとる運動は**共同運動**である。それは、脊髄運動ネットワークの脱抑制・過活動と解す。腱反射は亢進する。
  - ✓ 下肢運動については、Brunnstrom 共同運動と同じである
  - ✓ 上肢運動については、Brunnstrom 共同運動と同一化はできない。さらなる検討を要す
- ・共同運動の診断の要点は、**速い直線運動**である。

突っ張り・足底屈は、これとは無縁な症候である

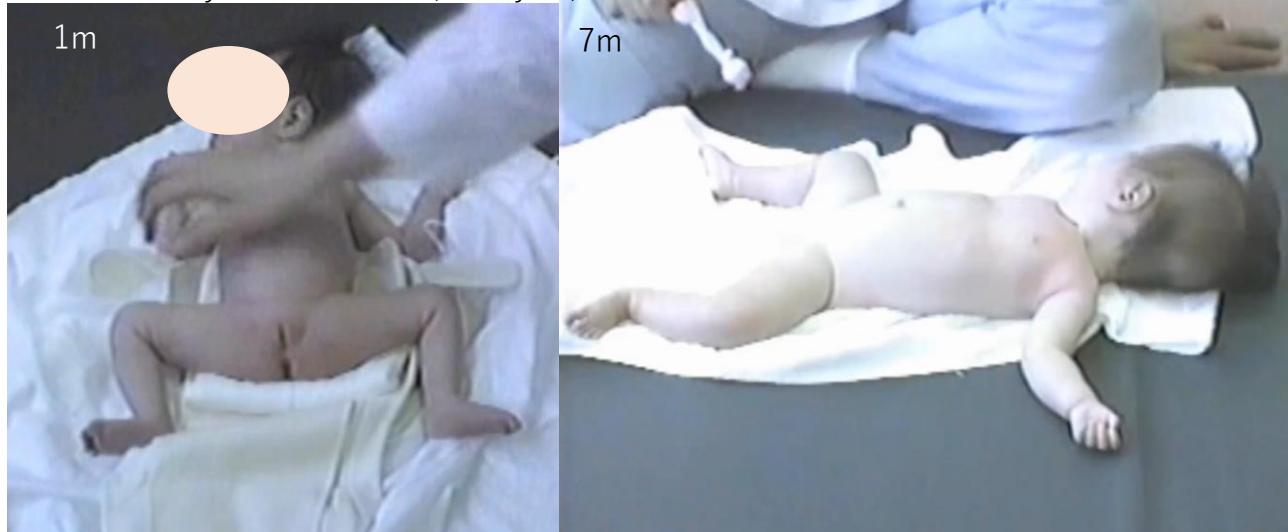
# 発達期運動障害症候要素(ver-2021)

- 痿性運動症候要素は分離運動制限とする
- **Floppyを股伸展荷重制限とする**
- Crouch gaitの主要因を股屈曲過活動とする
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の併存
- 脳性麻痺アテトーゼの運動開始困難と過剰連合運動を共収縮制御障害とする

➢ 股外転位をとる(股内転できない)のが股伸展荷重制限の症候

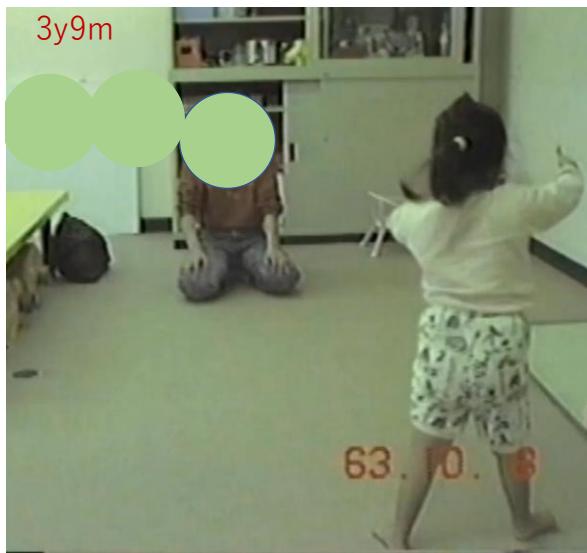
- 自重を支える肩荷重機能の制限も付随する
- ✓ Prader-Willi syndromeでは、股屈曲過活動の共存も軽度あり

Prader-Willi syndrome重症例（独歩3y8m）



いざり  
膝屈筋が主動筋

下肢投げ出し  
股屈曲・体幹前屈（骨盤前振り）と膝伸展  
\* 股屈筋・腹直筋・膝伸筋



- 股外転・体幹回旋歩行
- うさぎ跳び→股伸展不十分四つ這い
- 非対称性いざり

- 高高い位尻挙げ立ち上がり
- 股屈曲・股外転歩行となる
- 足投げ出し \* 立脚肢の股伸展不全



## dysequilibrium syndrome重症例 (Cerebellar hypoplasia)

◆ 40w

◆ 定頸 5m, 寝返り 9m, 肘ばい 1y8m, 座位 3y5m, 四つばい 3y5m, つかまり立ち 4y9m, 伝い歩き 5y1m

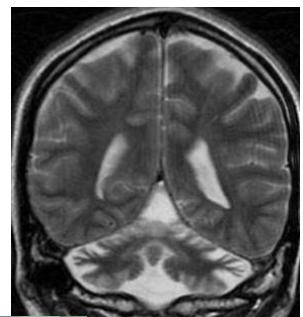
➤股伸展荷重を避ける

➤股屈曲過活動は軽度あり

1y7m



3y



股過屈曲腹部支え



合蹠ポーズ座位



- Sit on air  
(股屈曲内転・膝伸展で空中保持)
- 股屈筋・腹直筋は短縮ばね状態

## 後方荷重と下肢の前方投げ出し (平行棒歩行)

6y



11y

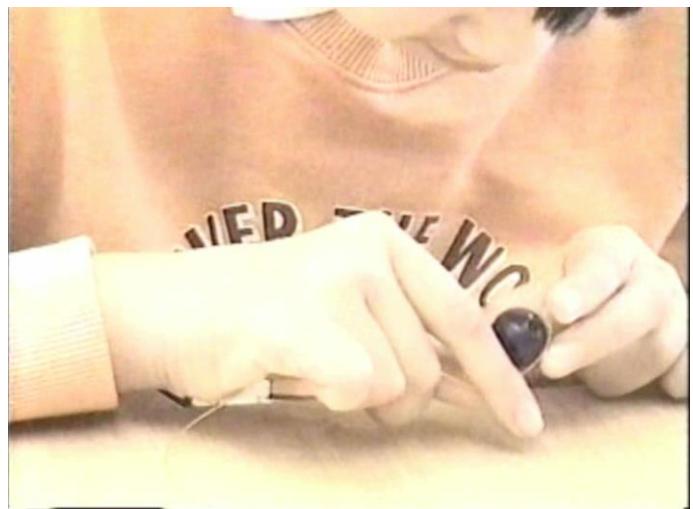


- 高這い (股過屈曲)
- 四つ這い
- 尻出し立ち上がり (高這い位から)
- 左股内旋位を取りやすい(股過屈曲が強い)

## 後方荷重の伝い歩き

11y

動作時のふるえ・行き過ぎる動き



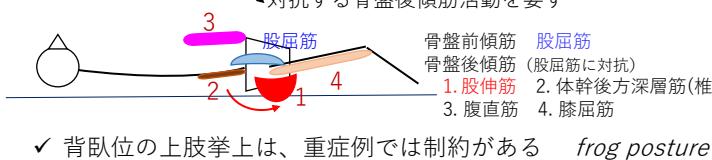
## 股伸展荷重制限の乳児期姿勢

### ◆ 背臥位で股屈曲外転位をとる floppy infantの肢位(frog posture)

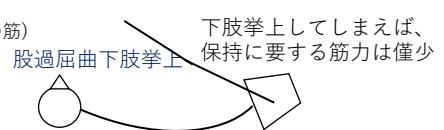
乳児期前期の背臥位の下肢保持（股屈曲内転位）の筋活動

- ・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



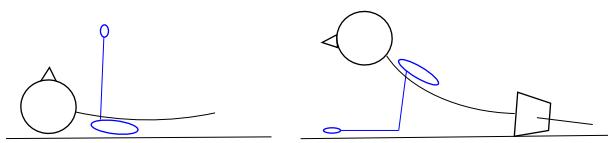
➤ 股伸筋が弱いと、骨盤前傾に対抗できず、股屈曲内転位保持不能となる



### ◆ 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曲筋・股外転筋の弱さあり

- 股内転筋
- 体幹筋（側方動搖に対抗する）
- それ以外は靭帯・骨性支持



### 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

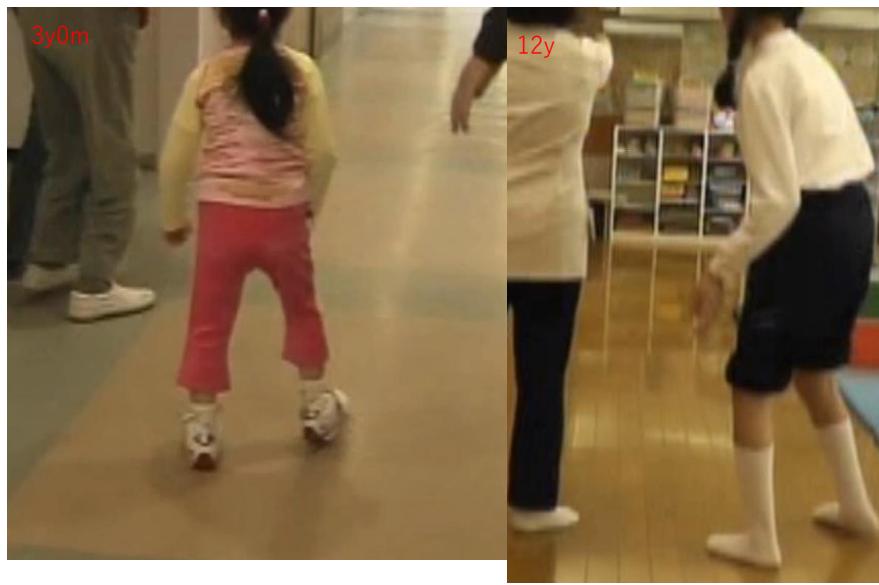
## 発達期運動障害症候の一要素として 股伸展荷重制限

- ・直立二足歩行の前方推進ネットワークの機能不全が想定される
- ・一肢荷重時の筋力動員機能が最も高度な機能であり、その機能障害は股伸展制限となる
- ・背臥位では股外転位となり、立位では股外転位(+股外旋)となる
- ・小脳-視床(VL核)-前頭葉運動野ネットワークの役割が大であろう
- ・この機能不全は、体幹伸展(骨盤前出し)・回旋で代償される
- ・肩荷重制限も付随する症候である

## 発達期運動障害症候要素(ver-2021)

- 痙性運動症候要素は分離運動制限とする
- Floppyを股伸展荷重制限とする
- Crouch gaitの主要因を股屈曲過活動とする  
✓ 発達性固有覚性失調は股屈曲過活動と言い換える
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の併存
- 脳性麻痺アテトーゼの運動開始困難と過剰連合運動を共収縮制御障害とする





• 39w  
• HIE  
• 2y10m独歩  
• 重度ID



- 骨盤の振り子 重心の振り子
- 開脚・右股外旋・左先進 半身型歩行

- Crouch悪化
  - 股屈・体幹前傾・膝屈
- ✓ 身長増による重心上昇により、股屈曲対抗がより困難になる

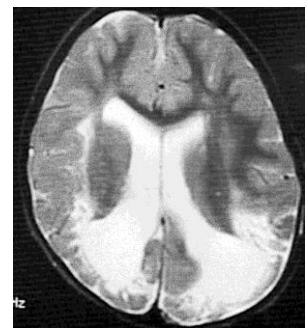
- しゃがみ位小刻み移動  
股屈曲増強



1y0m

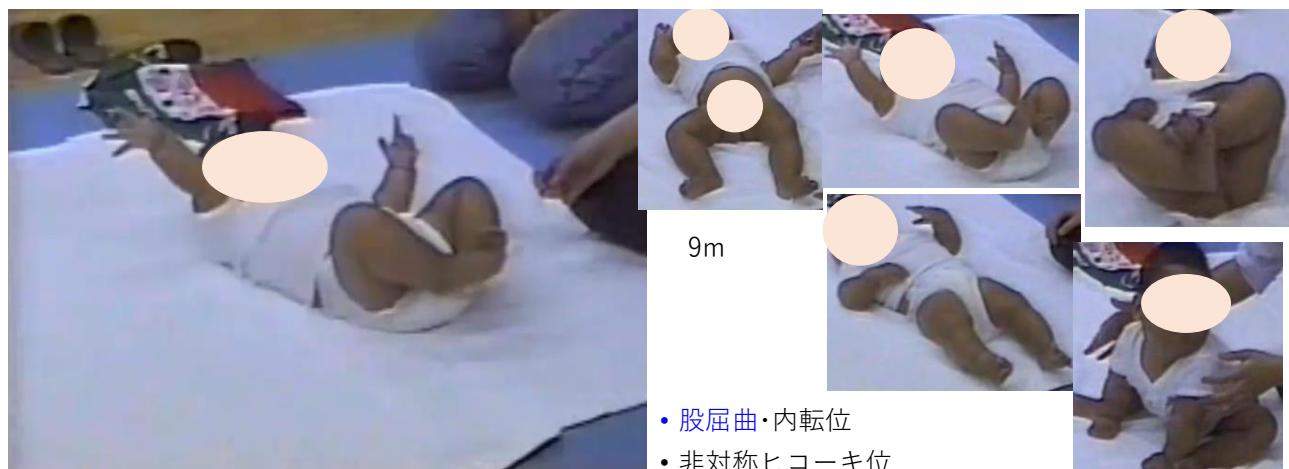


4y10m



2y6m

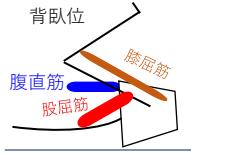
- 股膝屈曲荷重
- 踏みしめ・横歩き・小刻み速歩き
- ✓ 高い重心位の大幅な前方推進を避ける



## 股屈曲過活動をとる乳児の背臥位と腹臥位

- 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

- ✓ 股伸展荷重制限を合併すると、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

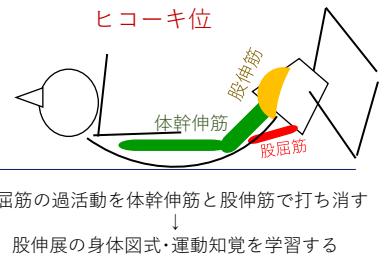


股屈筋・膝屈筋・腹直筋の持続収縮により、下肢重心は骨盤上に固定される

- 反った腹臥位をとる

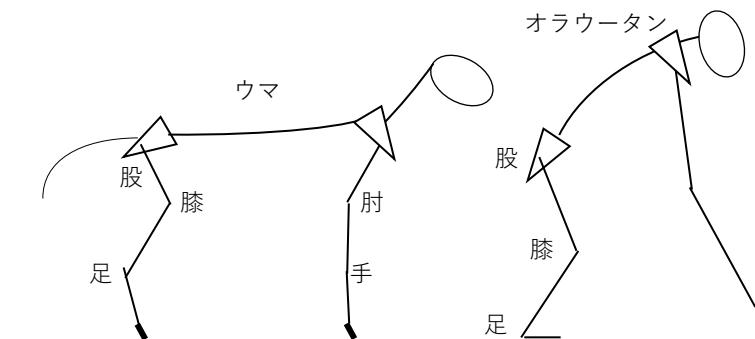
- ・ 股膝伸展位または股過屈曲過外転・膝屈曲位をとる
- ・ 上肢は肩のひけの肢位
- ✓ ブルブル震えることが多い(ヒコーキ位)

\* 5ヵ月健常児でみられるもの



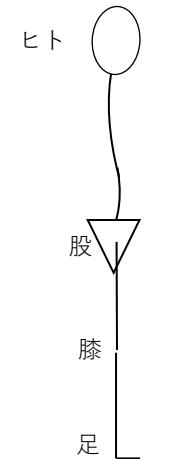
股屈筋の過活動を体幹伸筋と股伸筋で打ち消す  
↓  
股伸展の身体図式・運動知覚を学習する

## 四足歩行から直立二足歩行へ



- 股膝屈曲・足底屈位のままで推進
- 位置エネルギーを使わない  
*高エネルギー移動*
- 体幹屈伸も使う  
*\*チータ走行時では著明*
- 末節骨のみ着地

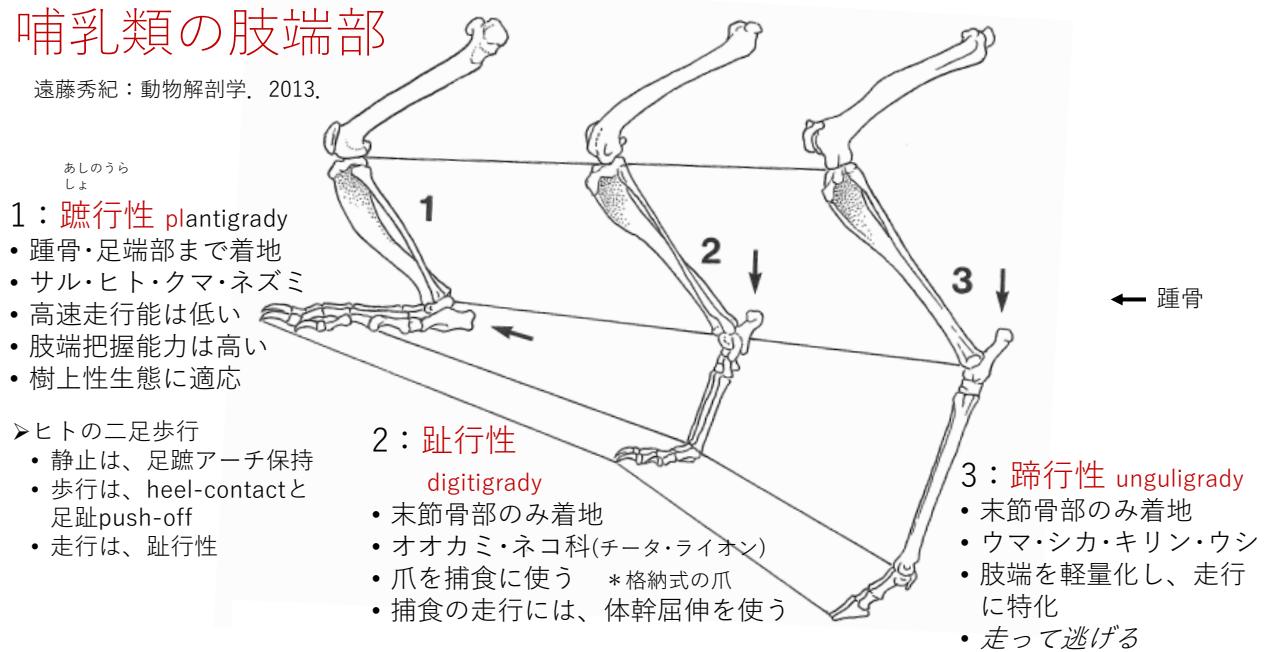
- 股膝屈曲・足背屈位で静止位をとる
- 股膝屈曲減じて推進
  - ・ 位置エネルギーを少し使う
  - ・ 体幹回旋も使う
- 足趾全体で着地
  - 樹上生活に適応
    - ・ 樹状静止・移動準備位としては、股膝屈曲・足背屈位がいい
    - ・ 主な移動手段は枝を手で捕んで渡る



- 股・足中間位の静止位
  - ・ 骨韌帶指示でエネルギーを節約
  - ・ 運動開始は遅れる
- 移動には位置エネルギーを使う
  - ＊走行時elastic recoilも使う  
*低エネルギー移動*
- 高度な運動ネットワークを要する  
*転倒制御の移動*
- 足趾全体で着地

# 哺乳類の肢端部

遠藤秀紀：動物解剖学、2013.



- 動物の移動運動**
- ・ほぼすべてが体幹運動
  - ・運動効果生成基盤筋活動(微調整下で常時活動)
    - + 推進筋活動(収縮・弛緩の交代)
  - ヒトの頸・体幹筋にはサカナ型ネットワークが働いている



蛙跳びは瞬発力  
両側股膝伸筋の同時収縮  
相反抑制は不要  
→脳性麻痺ウサギ跳びは蛙跳び  
ネットワークが働いている

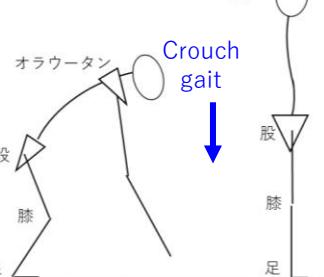
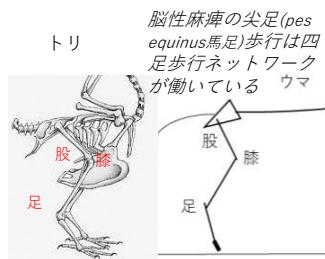
## 股膝屈曲荷重時の股膝伸筋活動

- 姿勢保持・運動効果生成基盤筋活動
- ・一部筋束が微調整下で常時収縮
  - ・筋内間質組織を韌帯様にする筋活動がありそう
  - 例：カメレオンの舌挺出時のコラーゲン支柱構造
  - + 推進筋活動
  - ・収縮・弛緩の交代

## ▶股膝屈曲下肢荷重をしないのは直立二足歩行をするヒトのみである

ヒト以外の動物では

- ・前方推進開始前には股膝屈曲位でなければ、股膝伸展の推進力が得られない
  - ✓ 強い股屈曲・足底屈位なので、主たる推進力は膝伸筋であろう
- ・静止姿勢の動搖制御に股膝屈曲位の方がいい
  - ✓ そうしたら、股膝伸筋は常時収縮していかなければならない
    - ・四足動物では、低い重心で、4肢に分散
    - ・トリは軽い



- 直立二足歩行のヒトでは
- ・頸体幹筋は、姿勢保持と運動効果を生む基盤作りのため、微調整下で常時活動している
  - ・静止位保持では、骨韌帯支持が主であり、筋活動は少ない
    - ✓ 推進時は位置エネルギーを使う(倒れ込み)

## 股屈曲過活動者の手・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

頸  
肩内転内旋・肘屈曲・前腕回内の持続的活動・易収縮性

- 太い胸鎖乳突筋 **頸筋の持続的活動**



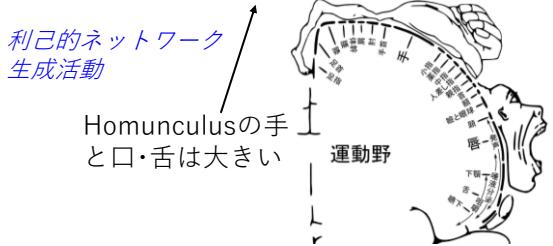
### 足

- 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



## 発達期運動障害症候の一要素として **股屈曲過活動**

- 中大脳動脈・後大脳動脈境界域が主なMR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ている
  - ✓ MR上は頭頂葉が主病巣であるが、前頭葉も侵されている
- <sup>1)</sup>股膝屈曲過活動と<sup>2)</sup>過剰運動を主徴とする。これらを**股屈曲過活動**と総称する
  - 1)股膝屈曲位(crouch)となり、前方推進運動が制限される
    - 二足歩行型身体図式は生成されず、股膝屈曲型のものとなる。四足歩行の特徴を残したネットワークである
      - 重心を下げた運動様式をとり、大幅な股伸展を避けた移動運動となる
      - ✓ 常時、股屈曲が優勢となることをもって、股屈曲過活動と称する
  - 2)繰り返しあるいは過大な振幅の下肢運動
    - 股屈曲を打ち消す股伸展補助または股伸展生成学習のための下肢運動であろう
- 身体図式生成ネットワークの機能不全を想定する
  - 頭頂葉-前頭葉運動野\*ネットワークの役割が大であろう \*高次運動野とその近傍部を指す

## 股伸展荷重制限と股屈曲過活動との関係

- ヒトは、股膝伸展立位身体図式生成と二足歩行推進を学習する能力を生得的に持っている。この能力は、生後、重力環境下の運動経験により進化し、その脳内ネットワークは幼児期に完成する。
- 発達期の脳破壊性病変または脳形成障害により、股膝伸展立位身体図式生成と二足歩行推進のネットワーク形成は阻害される。
- その場合、より低次な移動様式として、股膝屈曲立位身体図式と股膝屈曲歩行推進のネットワークが形成される。これが**股屈曲過活動**である。
- 股膝伸展立位身体図式生成はされるが、二足歩行推進のネットワーク形成が不全ならば、**股伸展荷重制限**である。
- 股膝屈曲立位身体図式は生成されるが、股膝屈曲歩行推進のネットワークが形成が不全なこともある。この股膝屈曲歩行推進ネットワークと二足歩行推進ネットワークは共通なものとする。よって、股膝屈曲歩行推進のネットワーク不全の症候も、一側過伸展荷重制限で表される。
- 股膝屈曲立位身体図式が生成されない重度脳障害では、この症候枠組みからは外れる

## 発達期運動障害症候要素(ver-2021)

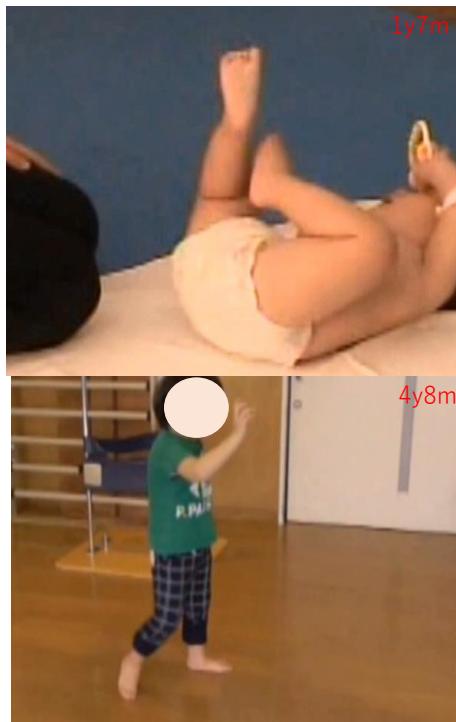
- 痙攣性運動症候要素は分離運動制限とする
- Floppyを股伸展荷重制限とする
- Crouch gaitの主要因を股屈曲過活動とする
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の併存**
- 脳性麻痺アテトーゼの運動開始困難と過剰連合運動を共収縮制御障害とする



股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動 × 痞性

### Angelman 症候群

股伸展荷重制限  
+ 股屈曲過活動  
せかせか多動



### Williams症候群

2y3m



股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動

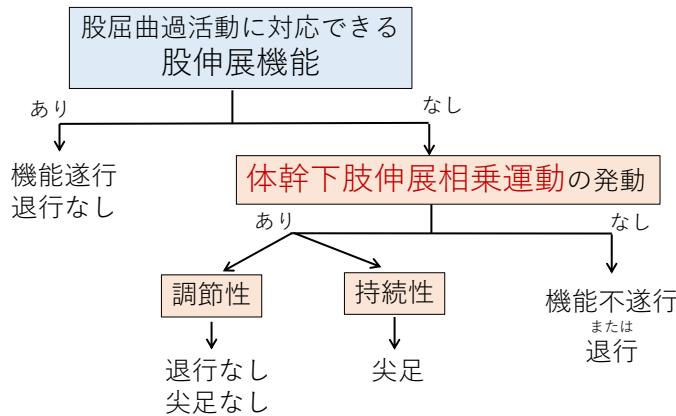
# 股屈曲過活動と股伸展荷重制限の併存

- 二足歩行身体図式生成・歩行推進とも、全身の筋線維からの固有覚情報処理を要する神経系負荷の大きい作業である。知的機能障害となる神経系では、いずれのネットワーク機能も不全となることが多い。よって、大半の精神運動遅滞児は股屈曲過活動と股伸展荷重制限を併せ持つ
- 早産失調(分離運動制限を伴わない運動障害)でも、股屈曲過活動と股伸展荷重制限を併せ持つ
  - ✓ 白質低形成と小脳障害がそれぞれの病巣であろう
- PVL・diplegiaでも、分離運動制限のほかに、股屈曲過活動<sub>and/or</sub>股伸展荷重制限を併せ持つ
- 片麻痺脳性麻痺でも、分離運動制限のほかに、股屈曲過活動<sub>and/or</sub>股伸展荷重制限を併せ持つ
  - ✓ 原則として、両側性の運動障害を持つ



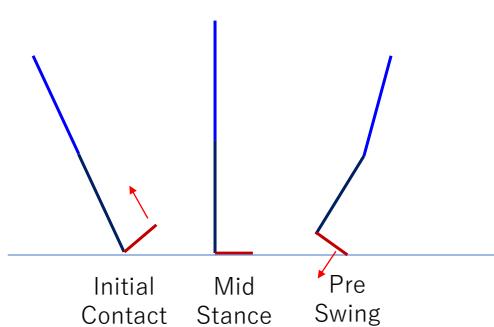
## 股屈曲過活動・股伸展荷重制限併存例における 体幹下肢伸展相乗運動の発動 *synergy*

- ✓ 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  
痙性麻痺の伸展共同運動ではない



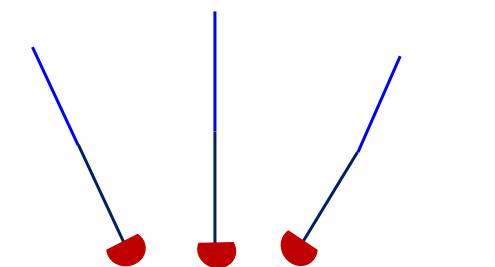
早産失調(±尖足)・精神運動発達遅滞(±尖足)・PVL・diplegiaの症候を修飾する

## 正常歩行



✓ 足背屈→底屈の筋活動を要す

## ドリンガー Dollinger足部

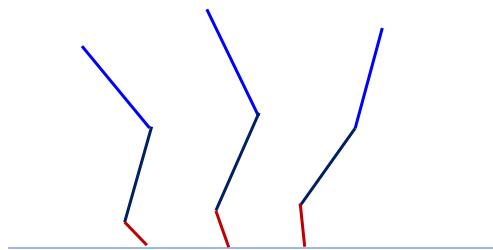


舟底形の足底（基底面が狭い）  
→荷重点の移行に足筋活動が不要

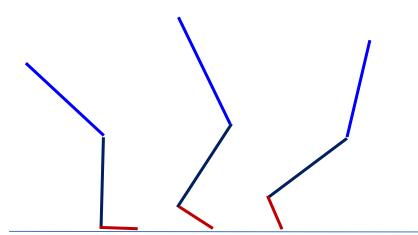
- ✓ 膝伸展拘縮・先天性垂直距骨(舟底足)の先天性多発性関節拘縮(AMC)では、舟底足は歩行に有利
- ✓ 股膝屈曲拘縮が軽度またはない股膝屈曲過活動で、尖足があれば (idiopathic toe walkingまたは特発性尖足) 、ドリンガ-足部と同様となる 竹馬

## 股膝屈曲拘縮と足底屈過活動

足底屈可能（足部装具なし）



足底屈不能（足部装具付き）

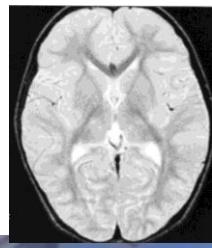


足部装具なししが有利な点

- 基底面が狭くなる → 推進に有利 \* 静止位保持には不利
- 重心が高くなる → 位置エネルギーを推進力に使える
- 股関節の位置が高くなる → 同じ股関節伸展角度でも移動距離が増す
- 足底屈筋が推進稼動筋として働く

## 発達期運動障害症候要素(ver-2021)

- 痢性運動症候要素は分離運動制限とする
- Floppyを股伸展荷重制限とする
- Crouch gaitの主要因を股屈曲過活動とする
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の併存
- **脳性麻痺アテトーゼの運動開始困難と過剰連合運動を共収縮制御障害とする**



• 40w, 常位胎盤早期剥離, HIE ・独歩 2y6m (回旋ハイハイ) ・知能 正

いわゆる脳性麻痺アテトーゼ

### 股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動 + 共収縮制御障害

- ・固い動き
- ・虚脱の共存
- ・股屈曲優位
- ・肩の引け優位

共収縮は間欠的

- ・股屈伸筋の共収縮, 股屈筋優位
- ・体幹回旋で前進
- ・肩周囲の共収縮・肩の引け優位

1y1m



3y9m



成熟児

### 核黄疸

早産



8y



c7m



股屈曲過活動 +

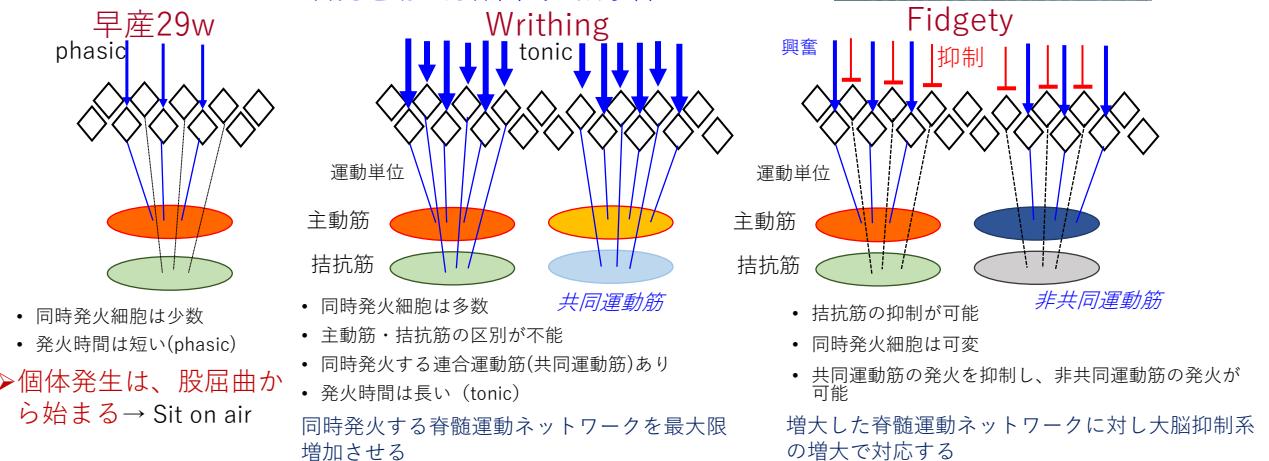
硬くこわばり、固定位をとる(運動発動困難) 共収縮制御障害

## 共収縮(cocontraction)の発達

- ほぼ常時活動している筋<sup>1)</sup>と収縮と弛緩を交代する筋<sup>2)</sup>の2グループあり
  - 1)頸筋・体幹筋：姿勢保持と運動効果を生むための基盤造りのため  
輪状咽頭筋(食道入口部括約筋)：嚥下の一瞬以外は常時収縮している？  
舌筋・顎筋  
✓これらの筋は、微調整下でほぼ常時収縮している筋と瞬間に収縮する筋の複合であろう
  - 2)四肢筋  
✓解剖学的な単一筋でも、多様な収縮特性を持つ筋線維の集合であろう  
\*随意収縮時の筋電図ではpolyphasicになる→同一筋内の運動単位動員の時間差は調整されている  
⇒神経原因性変化のgiant spikeは有効な筋力は生まない
- 頸筋・体幹筋は、サカナのネットワークが相当存続し稼動しているだろう  
✓屈筋・伸筋の区分けも不合理である 股屈筋過活動のある者の胸鎖乳突筋は頸屈筋ではない
- 四肢筋は、相反抑制のある高度なネットワークであろう。ただし、一部筋線維は常時収縮しているであろう  
✓股屈筋は、四足動物で体幹筋と連続しているであろう

完全な相反抑制は存在しない

→ 正常共収縮vs異常共収縮の単純な二分論は成り立たない



## 発達期運動障害症候としての共収縮

- Writhingの生理的共収縮の残存
- 股屈曲過活動は共収縮を伴う  
高度な相反抑制ネットワークが形成不全になっている？
- 基底核障害は、運動開始阻害と過剰連合運動の**共収縮制御障害**をきたす  
本要素のみをとることはまずなく、他の症候要素との複合である
  - 成熟児HIEでは、視床VL核・VPL核病変を持ち、小脳路・固有覚路に障害がある  
→股伸展荷重制限・股屈曲過活動あり
  - 早産核黄疸は、早産失調を基礎に持つ  
→股伸展荷重制限・股屈曲過活動あり
  - 成熟児核黄疸は小脳病変を伴う  
→股伸展荷重制限・股屈曲過活動もありうる