

筋過収縮スペクトラム



横地健治

1

筋過収縮スペクトラム

成熟運動神経系

- ・ 安静時でも筋放電が皆無にならない
　　そんな姿勢でも重力に抗する筋過活動は要る
- ・ 完全な相反抑制はない
- ・ 解剖的单一筋は、放電様式・組織学的特性・力学的特性の異なる線維の集合である
　　筋の単位は創造されねばならない

発達期運動神経系

- ・ 子宮内の重力免荷下から生後の重力下での運動ネットワーク生成
　　endogenous stimulation/activity dependent motor development (胎児期視覚発達でみられるような)
　　←遺伝子発現
- ・ 生後は 股膝屈曲・足背屈の共収縮 (writhing) から始まる
　　ニワトリでは、脊髄の自発放電により胎児運動が起こる →ヒトでも脊髄?
- ・ 歩き初めは crouch (股膝屈曲共収縮) である 股屈曲過活動は生理的

2

1

脳性運動障害で発動される常時筋収縮状態 – 成人の場合 –

- 平山 神経症候学 中等度以上の速さで筋肉を他動的に伸長すると抵抗(spasticity)があるのは
 上肢：屈筋（肘屈筋・手屈筋） 下肢：伸筋（膝伸筋・足底屈筋）
 静止筋としているが、たいていは関節肢位変化を起こしている
 →上肢：屈曲常時筋収縮状態 下肢：伸展常時筋収縮状態 *spasticity発症時に随伴する
 下肢三重屈曲・脊髄自動反射・屈曲性対麻痺 英語名はない
 脳性伸展性片麻痺 → 麻痺側が屈曲し、遅れて健側も屈曲する
 phasic triple flexionからtonicになる *spasticity以外の機序
 脊髄性伸展対麻痺 → 屈曲性対麻痺
 ✓他の成書・総説ではflexor spasms・triple flexionと記載されるが、言及されない
 →下肢屈曲常時筋収縮状態 *spasticity発症後に続発進行する *発達機能障害の股屈曲過活動と共に通する

Baude M, Nielsen JB, Gracies JM. The neurophysiology of **deforming spastic paresis**: A revised taxonomy. Ann Phys Rehabil Med 2019;62:426-430.

	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	Spastic Myopathy	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Paresis	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
Muscle overactivity types	<u>Spastic Dystonia</u>	Rest	None	High	High	No
	<u>Spastic Cocontraction</u>	Effort	Effort directed to agonist	None	High	No
	Extrasegmental cocontraction (synkinesis)	Effort	Effort	Moderate	Moderate	No
	Nociceptive (FRA) spasms	Rest or effort	FRA stimulation	Moderate	High	No

下肢では伸展常時筋収縮状態

下肢屈曲常時筋収縮状態 *平山の脊髄自動反射

3

脳性運動障害で発動される常時筋収縮状態の筋病態 – 成人の場合 –

Baude M, Nielsen JB, Gracies JM. The neurophysiology of **deforming spastic paresis**: A revised taxonomy. Ann Phys Rehabil Med 2019;62:426-430.

	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	<u>Spastic Myopathy</u>	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Paresis	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
Muscle overactivity types	Spastic Dystonia	Rest	None	High	High	No
	Spastic Cocontraction	Effort	Effort directed to agonist	None	High	No
	Extrasegmental cocontraction (synkinesis)	Effort	Effort	Moderate	Moderate	No
	Nociceptive (FRA) spasms	Rest or effort	FRA stimulation	Moderate	High	No

- **Spastic myopathy** 神経入力の途絶and/or運動により、遺伝子発現が変わり、組織学的変化が起こる → stiffness ⇒拘縮
 こうなるのは、spasticに限らない **Paretic myopathy**

【仮説】 脳性運動障害性ミオパシー

- 脳性運動障害によるmyopathyには以下の二機序がある
 • 神経入力の途絶 and/or 運動による 非脳性機序の筋病態と共に通する
 • 常時筋収縮状態により消耗する
 • 伸展筋収縮状態の方が屈曲筋収縮状態より進行しやすい
 • 短縮強靱線維化し、抗重力機能を持つ

- 以下の機能段階を経て、関節運動機能を失っている

- 関節可動域制限のある関節筋も機能を持つ
 • 筋収縮・運動単位動員の不全があるも部分的抗重力機能を持つ
 • 共収縮・優勢筋の存在下で、部分的拮抗筋抑制を果たす
 • 短縮強靱線維化した筋線維部が骨靱帯性荷重機能を持つ

関節可動域制限の責任筋・短縮筋を

- 他動的に伸長して、当該関節を無動化する 装具
 • 切離して、筋を伸長する 手術
 どんな利があるのか

4

2

発達期脳性運動障害の常時筋収縮状態

ほぼ静止している覚醒時背臥位で、関節位が屈曲または伸展側に偏位している姿勢を維持していることを常時筋収縮状態と定義する。たいていは共収縮となっているが、関節運動は制約下で行う。これは睡眠で消失するものではない。

*関節が可動域の極限に至らない or 肢位が固定的であるのは、拮抗筋の同時収縮がある→共収縮

- 股屈曲過活動 writhing消失不全と股膝屈曲の進行 直立二足歩行以前の股膝屈曲歩行ネットワーク
=下肢屈曲常時筋収縮状態(共収縮) writhing消失不全+随伴性 → 瞬発的増強を伴う続発進行性
≒脊髄自動反射(平山)

*股屈曲内転・膝屈曲・足背屈外返し・足趾底屈

✓瞬発性股屈曲もあり

- 股伸展荷重制限 背臥位の股外転外旋・荷重時の骨盤前出し 直立二足歩行ネットワークの伸展荷重不全
- or + 下肢伸展常時筋収縮状態(たいていは共収縮) 随伴性 → 間欠的増強を伴う続発進行性
荷重不全による全身伸展低次ネットワークの発動

*股伸展伸展と内転内旋の共同はない *股伸展と膝伸展・足底屈の共同はない

- 分離運動制限 錐体路徵候の中核
+ 下肢伸展常時筋収縮状態(共収縮) 随伴性 脊髄運動ネットワークの脱抑制稼働
✓ただし、乳児期早期ではみられないこともある

*股伸展内転内旋・膝伸展・足底屈内返しの共同があり

- ◆共収縮制御障害 共収縮下の運動開始と停止の障害 運動時共収縮障害で定義される
共存する上記障害による常時筋収縮状態が発現する

→股・膝・足の肢位は、屈曲・伸展常時筋収縮状態と脳性運動障害性ミオパチーの合算で決まる

5

筋緊張亢進は筋緊張概念と相容れない

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、その体位は間わない。

*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。

丸山幸一, 井合瑞江, 荒井洋, 横地健治. 発達期脳病変に続発する持続的筋収縮状態の臨床像. 脳と発達 46: 10-15, 2014.

⇒改名・改変

6

3

関連する病態

- ・一次性dystoniaによるstatus dystonicus
- ・頭部外傷によるparoxysmal sympathetic hyperactivity
 - ✓ 交感神経過活動で定義されているが、筋過活動も共存する
 - ・GBPが効く
- ・脳性麻痺の悪性症候群
 - 高CK血症・多臓器不全を伴う脳症

持続的筋過活動状態

- ほぼ静止している覚醒時臥位姿勢肢位で常時筋収縮状態を定義する
発達期脳性運動障害-常時筋収縮状態
- 覚醒時に静止位をほぼとれない状態を持続的筋過活動状態と定義する
発達期脳性運動障害-常時筋収縮状態-持続的筋過活動状態

7

持続的筋過活動状態

1. 覚醒時に静止位をとることはわずかで、ほとんど常に力を入れて身体を震わせている。
 2. このとき頸後屈筋・体幹伸展筋は過活動である。下肢伸展筋が過活動となることが多いが、下肢屈筋が過活動となることもある（例えば、早産核黄疸）。
 3. 筋過活動の強さは変動する。本人の嫌がる刺激がこれを増悪させことが多いが、その誘因を特定できないこともある。
 4. この増悪時は、苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となることが多い。CK高値となることがあるが、必発ではない。これを和らげるすべはないので、たいてい薬物による催眠が行われる。
- この状態にいたるものを持続的筋過活動状態と呼び、至らないものは共在型持続的筋過活動状態として区別する

8

頸体幹の常時筋収縮状態

● 頸体幹下肢**伸展**常時筋収縮状態

- 床に張り付つ
頸だけ動く 頸運動は頸伸展下でも自由度は高い
- 反り返る→頸体幹下肢伸展常時筋収縮状態の**共在型持続的筋過活動状態**とする
- 下肢伸展常時筋収縮状態につながりやすい
 - ✓ 下肢肢位は共存する股屈曲過活動との合算で決まる
- 上肢は肩伸展内旋・肘伸展・前腕回内位の常時筋収縮状態となりやすい

● 頸体幹下肢**屈曲**常時筋収縮状態

- 頭挙げ背臥位か側臥位をとる *枕の要らない*
- 下肢屈曲常時筋収縮状態につながりやすい
- 上肢は肩挙げ・肘屈曲(強度)・手屈曲(強度)をとりやすい

➤ 上肢常時筋収縮状態は複雑であり、要検討