

発達期脳性運動障害障害再考-2



1

右中大脳動脈梗塞

1y0m



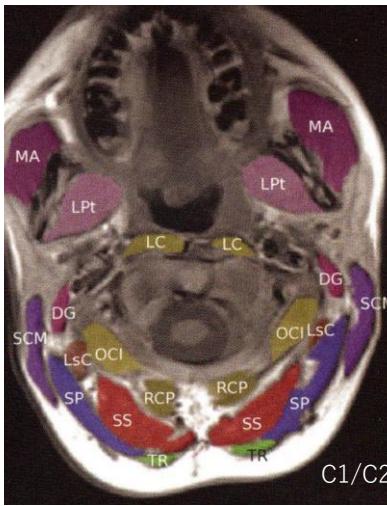
頸後屈とは

Ullrich congenital muscular dystrophy
(Collagen VI-Related Dystrophies)



2

1



DG: digastric 顎二腹筋(後腹)

LC: longus colli 顎長筋

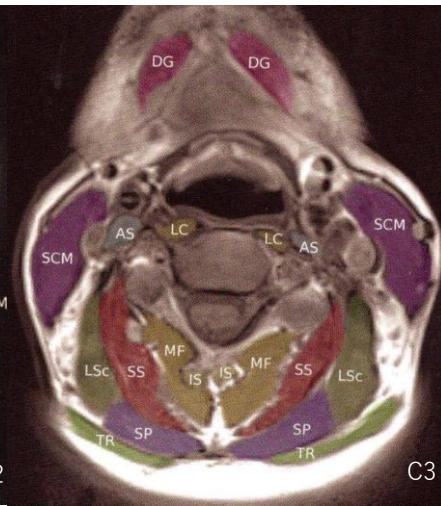
LsC: longissimus capitis 頭最長筋

OCI: obliquus capitis inferior 下頭斜筋

RCP: rectus capitis posterior 大小後頭直筋

SP: splenius capitis 頭板状筋

SS: semispinalis capitis and cervicis 頭半棘筋・頸半棘筋



AS: anterior scalenus 前斜角筋

IS: interspinosus 棘間筋

LC: longus colli 顎長筋

LSc: levator scapulae 肩甲挙筋

MF: multifidus 多裂筋

SP: splenius capitis 頭板状筋

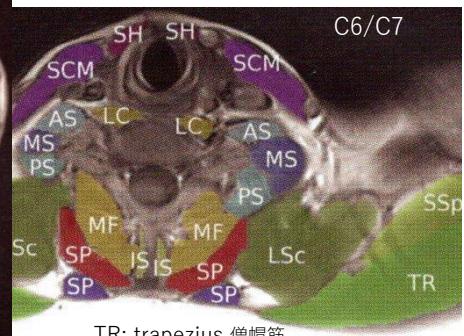
SS: semispinalis cervicis 頸半棘筋

SCM: sternocleidomastoid 胸鎖乳突筋

MA: masticator 咬筋

SH: sternohyoid 胸骨舌骨筋

Lpt: lateral pterygoid 外側翼突筋



TR: trapezius 僧帽筋

SSp: supraspinatus 棘上筋

AS: anterior scalenus 前斜角筋

IS: interspinosus 棘間筋

LC: longus colli 顎長筋

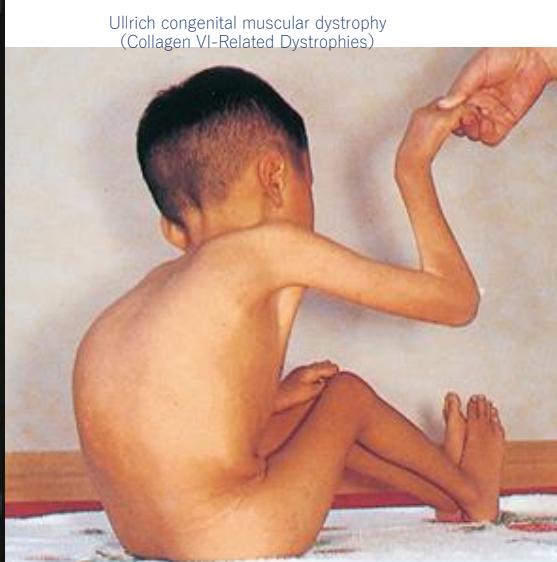
MS: middle scalenus 中斜角筋

PS: posterior scalenus 後斜角筋

MF: multifidus 多裂筋

SP: spinus capitis/cervicis 頭・頸板状筋

3



頭半棘筋・多裂筋 頸深部伸展筋の常時筋収縮状態

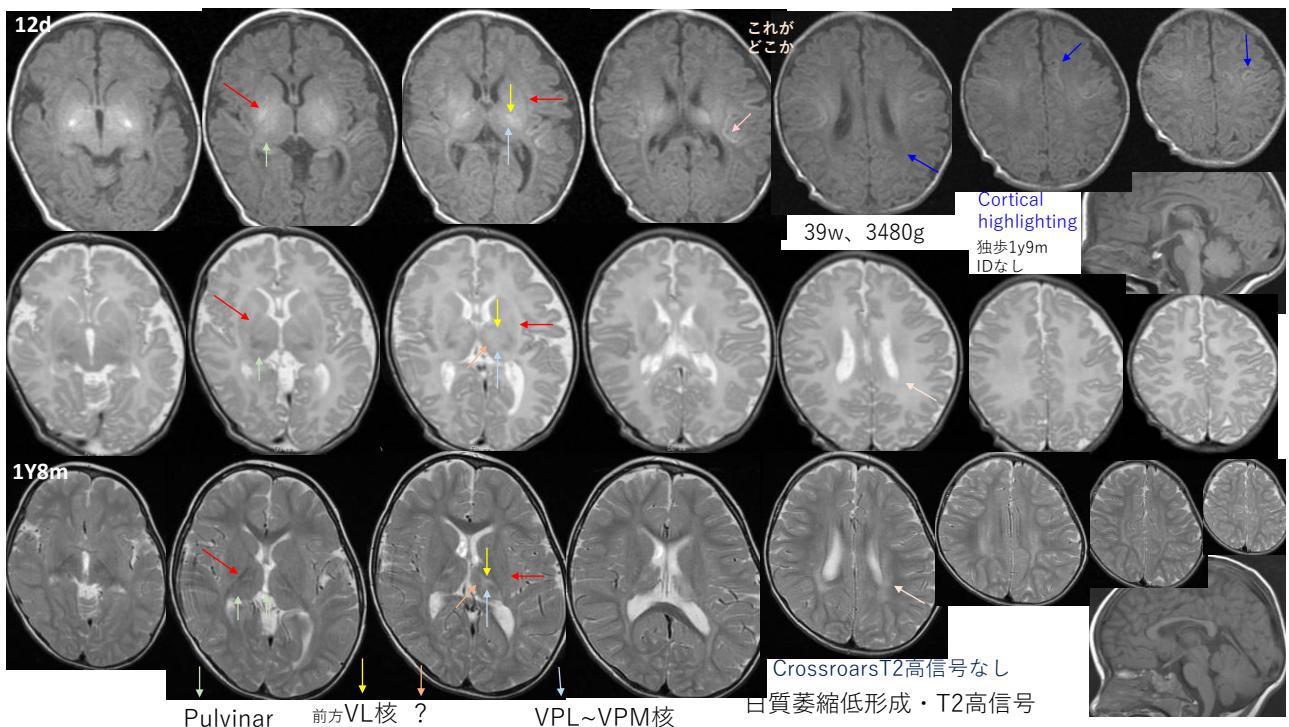
体幹後屈も同じか

4

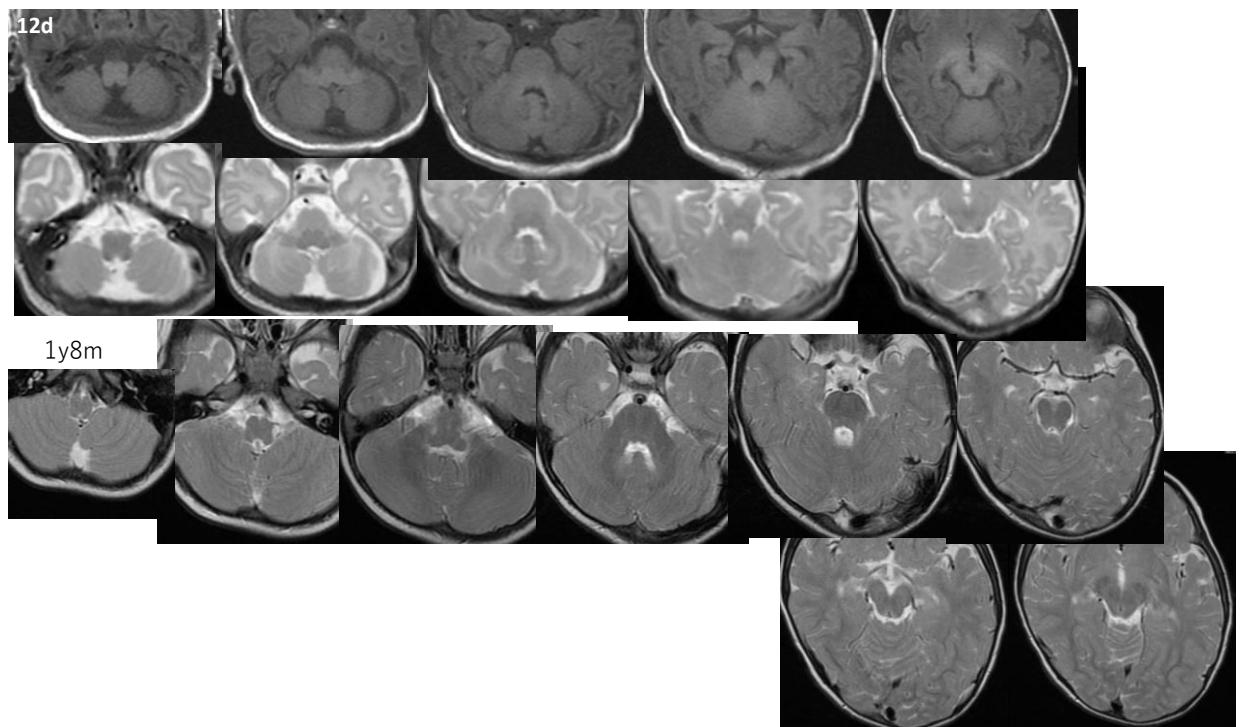
2



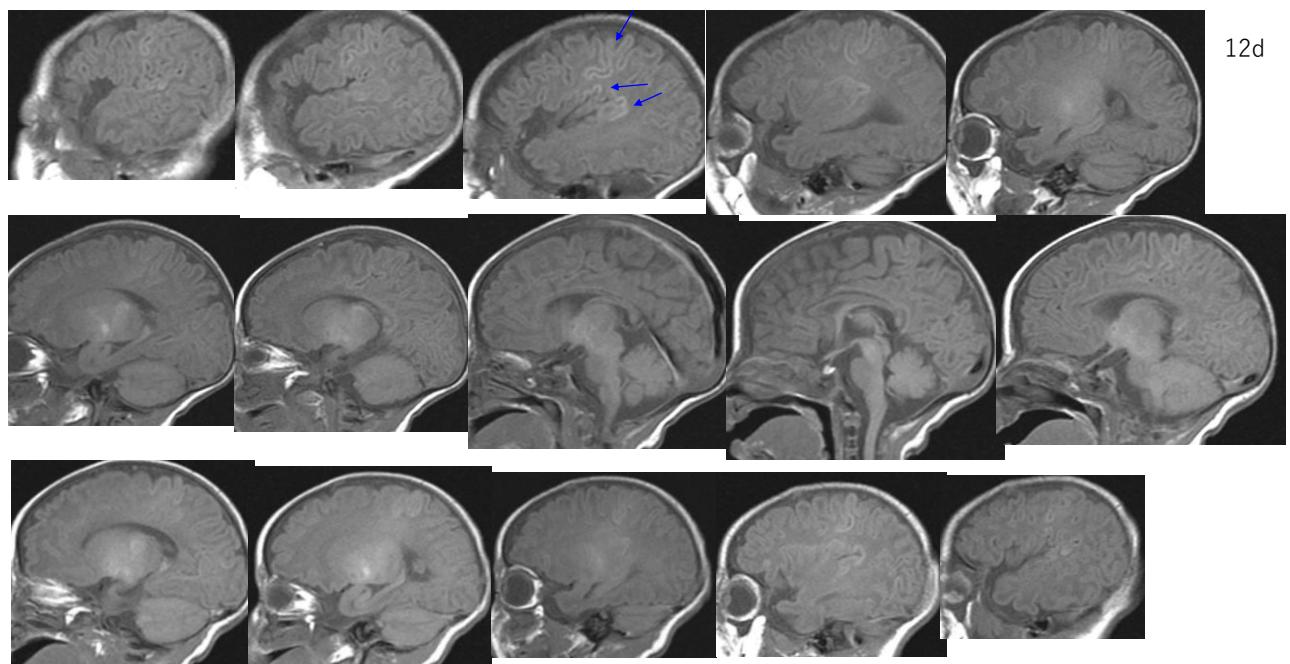
5



6

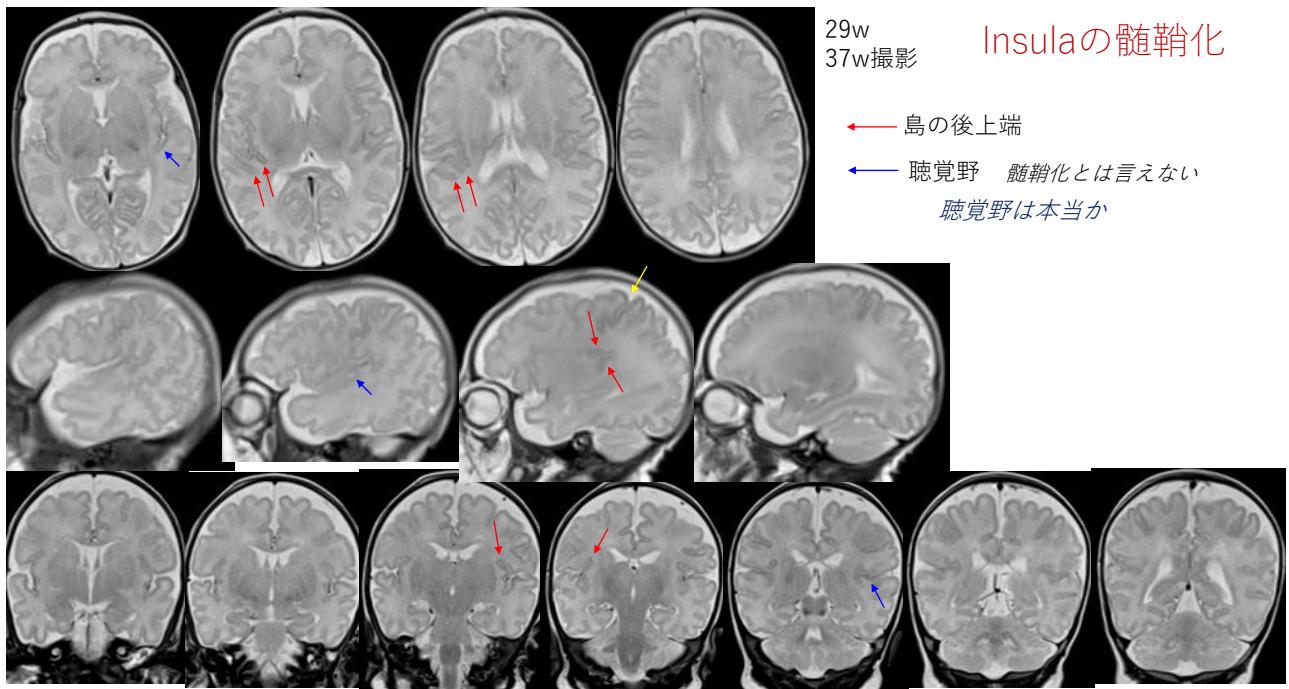


7



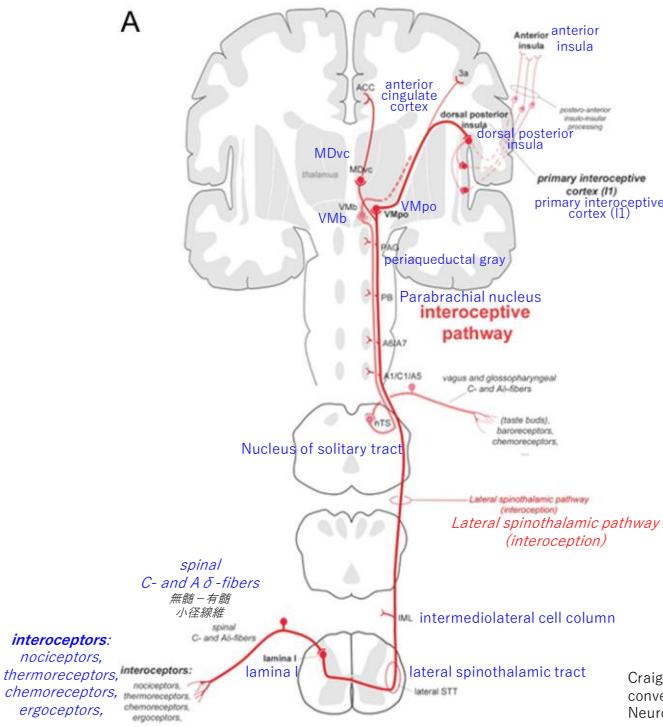
8

4



9

A



内受容感覚経路

Craig AD. Pain mechanisms: labeled lines versus convergence in central processing. Annu Rev Neurosci 2003;26:1-30.

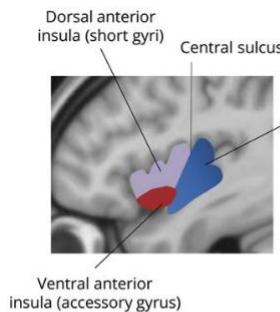


10

5

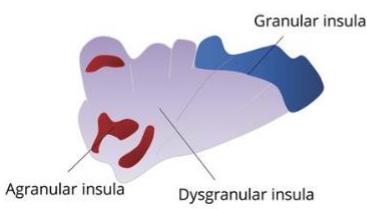
Benarroch EE. Insular cortex: Functional complexity and clinical correlations. *Neurology* 2019;93:932-938.

A. Anatomic subdivisions

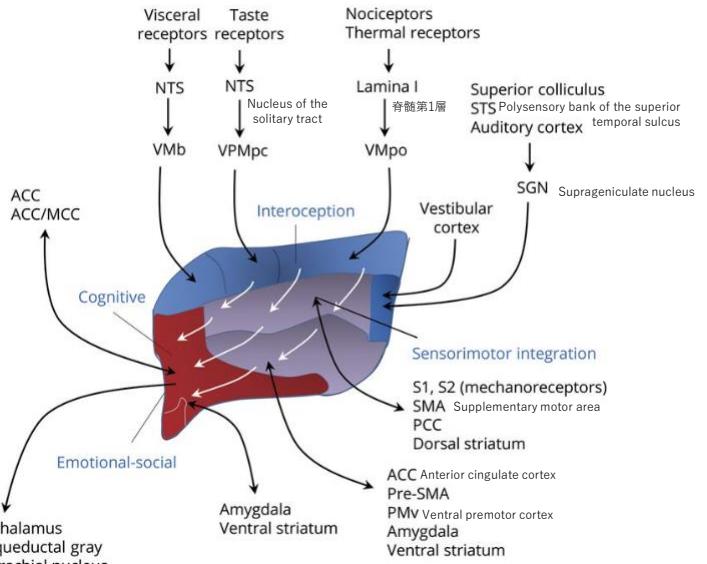


C. Connectivity and functions

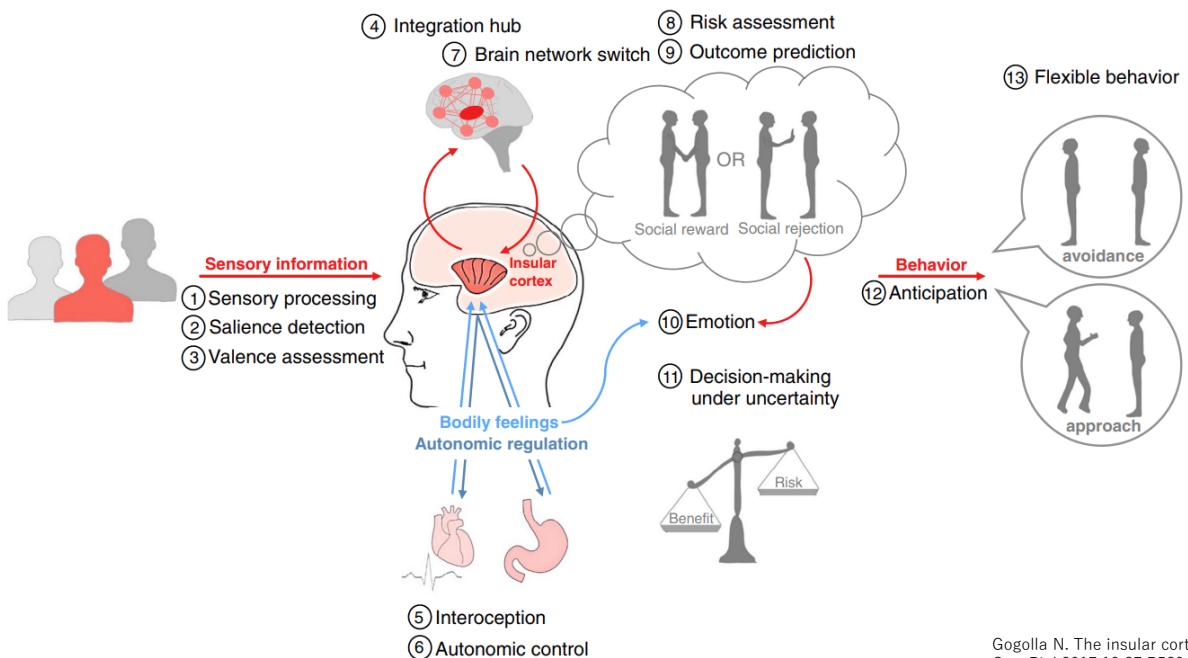
B. Cytoarchitectonics



HIE vulnerable

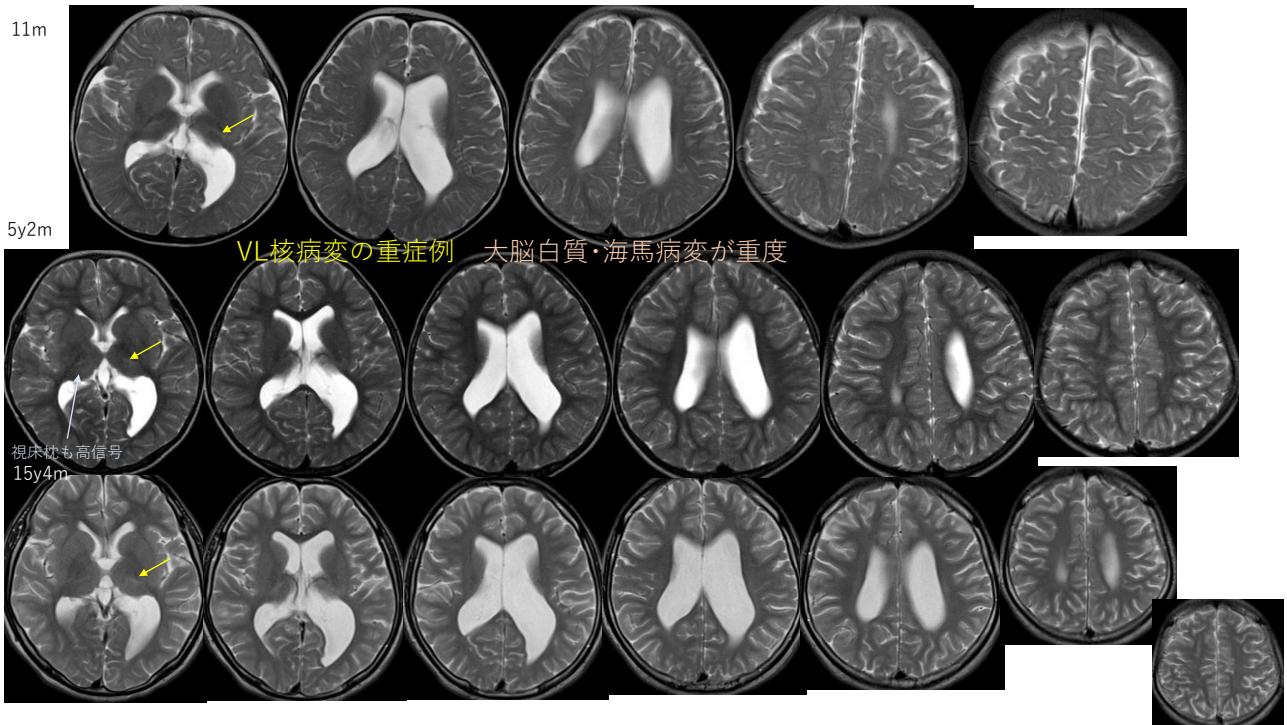


11

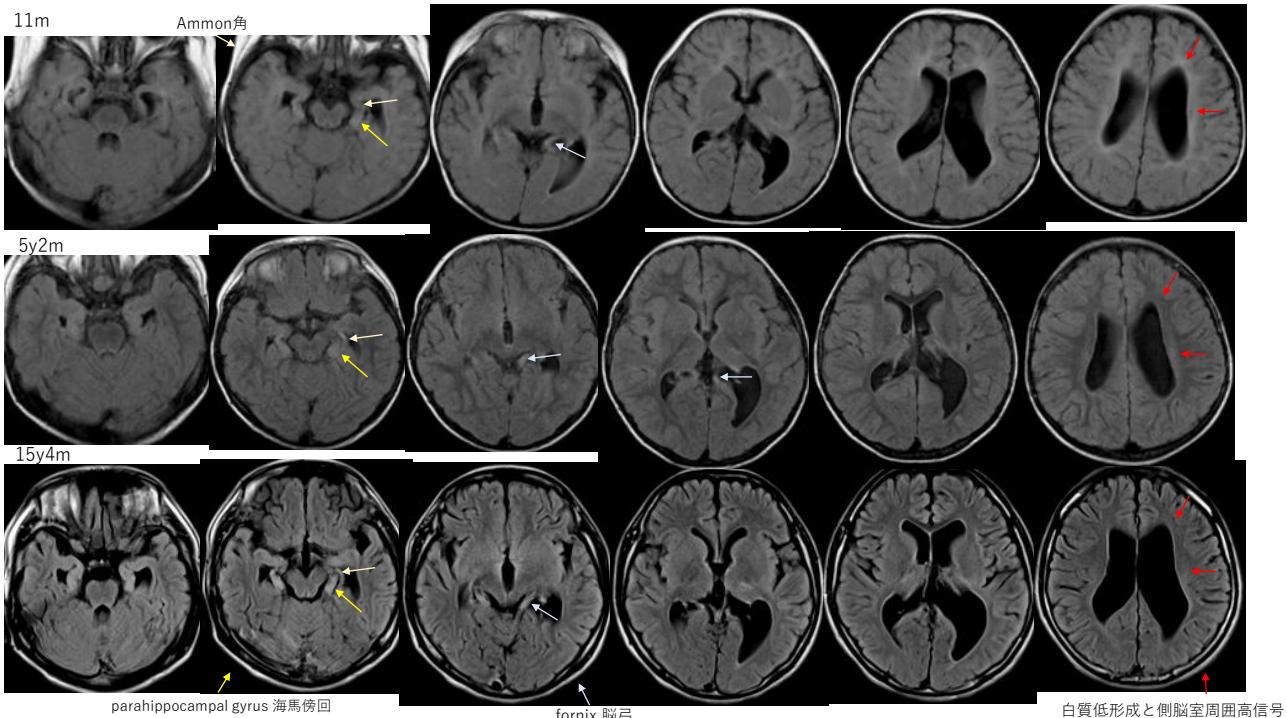


Gogolla N. The insular cortex. *Curr Biol* 2017;19:27:R580-R586.

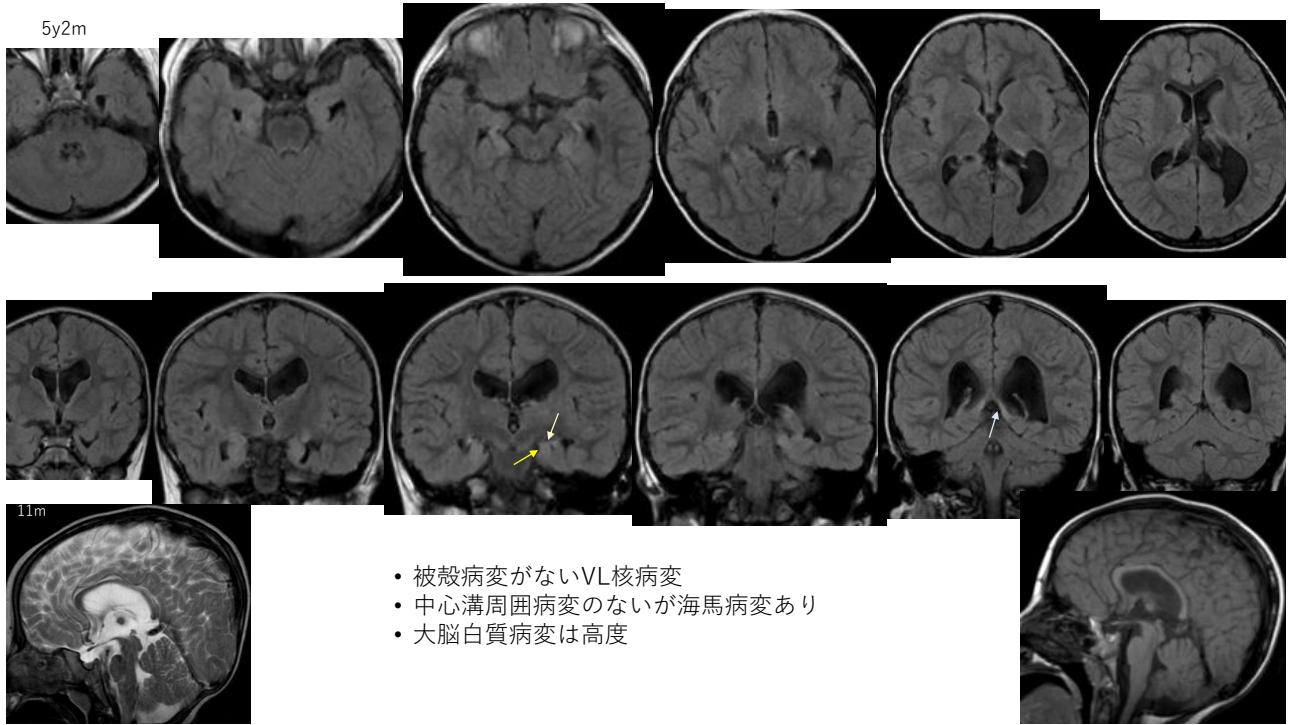
12



13

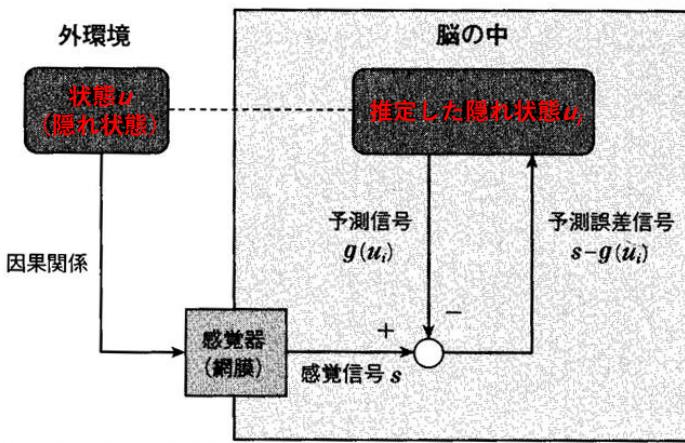


14



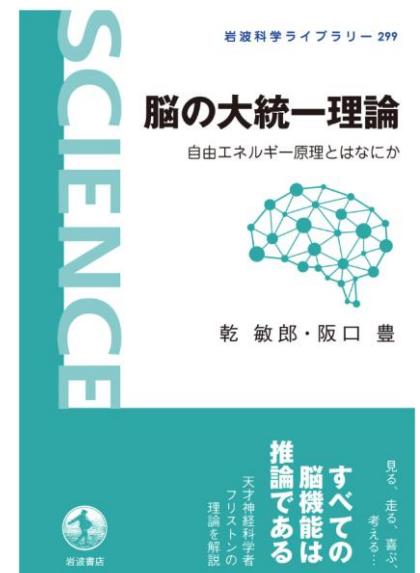
15

Fristonの自由エネルギー原理

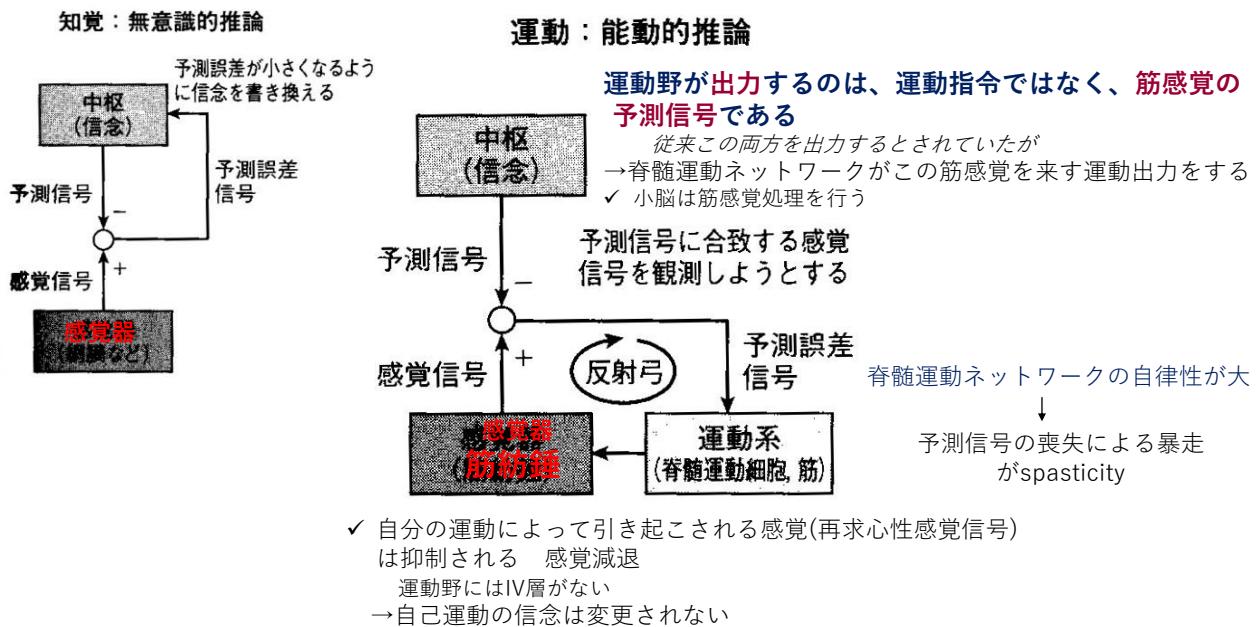


予測誤差が最小化されるように予測信号を書き換え、推定を完成させる
自由エネルギーの最小化

信号分散を小さくする（精度を高める）→ 注意を向ける



16



17

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） → 上肢屈筋過活動
 - 下肢：伸筋（膝伸筋・足底屈筋） → 下肢伸筋過活動
 - ✓ 屈筋・伸筋で差がないのは強剛 (rigidity)
 - * この優位筋の記載は、他の成書・総説にはない。ただし、生理学実験ではこれらから対象筋を選定している
 - ◆ **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
- *muscle overactivity*の視点はない

18

Lanceの定義(1980)

* 代表的な定義であり、痙性は安静時の筋興奮性で定義されている

Spasticity is a motor disorder characterized by a velocity-dependent increase in tonic stretch reflexes ("muscle tone") with exaggerated tendon jerks, resulting from hyperexcitability of the stretch reflex, as one component of the upper motor neuron syndrome.

Different types of muscle overactivity

Stretch-sensitive

(Gracies JM, 2005)

- Spasticity 安静時他動的伸展時筋収縮
Phasic stretch, at rest (trigger)
Bedsideで評価しやすいが、disabilityに関与せず（他はこの逆）
- Spastic dystonia 姿勢保持時共収縮
Tonic stretch, at rest (trigger)
- Spastic cocontraction 運動時共収縮
Voluntary command plus tonic stretch (trigger) * 脳性麻痺では antagonistのcoactivationが過大

Not stretch-sensitive

- Pathological extrasegmental cocontraction; *synkinesis, overflow*
Voluntary command (trigger)
*Flexor and extensor synergies (Brunnstrom)*と関連するが、言及されず
 - Cutaneous and nociceptive reflexes
Cutaneous stimulation (trigger)
 - Other
Coughing, breathing, yawning (trigger)
- * Coexistence of muscle paresis (weakness) & overactivity
* 筋粘弾性の変化(rheologic changes)→拘縮

19

Deforming spastic paresis

FRA: flexor reflex afferents

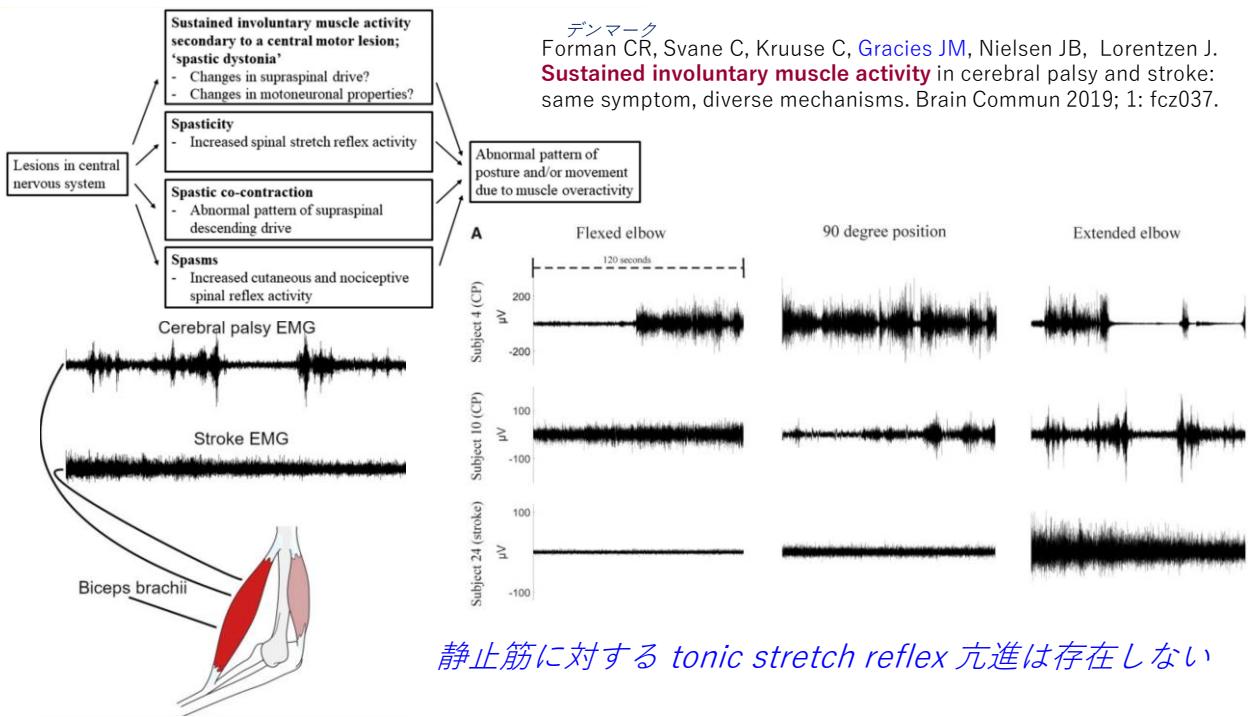
	Symptom name	Condition of detection	Trigger	Deforming capacity	Disabling level	Measurability at bed side
Muscle disorder	Spastic Myopathy	Rest	N/A	High	High	Estimation possible
Neurological disorder						
Paresis	Stretch-sensitive paresis	Effort	N/A	None	Moderate	No
Muscle overactivity types	Spasticity	Rest	Phasic stretch	None	Low	Yes
	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

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

- Lanceの定義を否定する 速度依存性の抵抗増大は misnomer である。逆に遅いほど抵抗は増大する
→ An increase in the velocity-dependent reflexes to phasic stretch, detected and measured at rest (by Tardieu) 腱反射の亢進
- Spastic myopathy 神経入力の途絶 and/or 寡動により、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*
- Spastic dystonia 安静時に起こる
- Spastic cocontraction 動作時に起こる
- Spastic-sensitive paresis antagonist stretchによる運動阻害
共同運動しかできないもある 分離運動制限
- Nociceptive (FRA) spasms 下肢三重屈曲
股屈曲過活動に近い

Spasticity 以外の脳性運動障害に关心がない

20



21

筋トーネス批判

- Upper motor neuron に理はない *前頭葉から頭頂葉におよぶ広大なネットワークを一個の存在としている
- 錐体路に限局した病変では無動となるだけであり、spasticにはならない。錐体路+ α で spasticityが起こるので、spasticity総体の病態は均一ではない
- 静止筋に対する速い他動的伸展に対する抵抗の増大をもって(腱反射の亢進は伴う)、spasticityを定義するのは(Lance)、概念上も実技上も問題である
 - Stretch reflexとtonicとphasicを分け、その前者で、錐体路病変の症候を代表されているが、これは単純化のしすぎである
 - Tonic stretch reflexを診るには、筋が静止状態であり、筋自体の粘弾性に変化がないことが必要である。しかし、錐体路病変があれば、この条件に反するのが一般的である
- 錐体路病変のもとで、すべての筋のtonic stretch reflexが同等に亢進するものではない。膝足は伸筋が、肘手は屈筋が侵される。下肢は伸筋が、上肢は屈筋が易収縮状態となる。錐体路病変により特定の筋群の易収縮状態が惹起されたと言える
 - 下肢屈筋・上肢伸筋は、tonic stretch reflexの亢進がない過活動である(例えば、spastic dystonia, spastic cocontraction)
 - 股・肩・頸・頸・体幹の筋は不問
 - ✓ 屈曲過活動はありそう (平山神経症候学)
- Brunnstrom共同運動は無視されているが、分離運動制限はあり(下肢については小児でも真)。単純な運動プログラムしか遂行できない(拮抗筋の過収縮性だけでは説明できない)
 - 早産 diplegia 乳児では、腱反射亢進がなくても、分離運動制限はあり (Yokochi)
- 錐体路病変により、特定の筋群の易収縮性が増し、常時筋収縮状態に至りうる。たいてい共収縮状態である。その優勢筋群は当初の易収縮筋群に一致するのが原則だが、変容もあり
 - Spastic dystoniaはこれにあたるが、捻転性はないことが多い (dystoniaにはそぐわない)
- 相反抑制はされないことが多い。共収縮となる
 - Spastic cocontractionがこれにあたるが、小児では新生児writhingの離脱が問題となる
- ◆ 筋自体がstiffnessとなる spastic myopathy stretch reflexの抵抗となる
 - 筋の類型によって異なる ・進行性である ・錐体路病変以外でも起こる (そのときは筋病変の質は異なる)

22

下肢三重屈曲・脊髄自動反射・屈曲性対麻痺 flexor spasms・triple flexion

まったく未解明の分野である。平山の記載からは以下のように推察される

- 錐体路病変により、直後に下肢伸展過活動が発来する。その後、下肢屈曲過活動が起こり、前者を凌駕する
 - ・脳性片麻痺では遅く、脊髄性対麻痺では早く起こる
 - ・共収縮・常時筋収縮状態はあるはず（注目されれないが）
 - これにもmyopathyは起こりうる *paretic myopathy*
 - ✓ 錐体路病変により、大脳性出力（筋感覚の予測信号）が途絶し、脊髄運動ネットワークの持つ下肢伸展荷重ネットワークが脱抑制され、暴走する
- ⇒大脳運動ネットワーク寡動状態が続くと、発現抑制されていた古い運動ネットワーク（直立二足歩行前の股膝屈曲荷重）が発現し、暴走する
- このネットワークは発達期脳性運動障害症候のうち股屈曲過活動を来すものである
運動ネットワークが未成熟期では、これは発現抑制されていない

23

静止時の筋緊張は以下の複合である

【正常】

- ・安静時にみられる常時収縮する基礎的筋活動
 - ・非運動時の筋活動（前筋活動を超えたもので、精神活動のも関係する）
 - ・筋の粘弾性
- 新生児期・乳児期早期のWrittingでは、共収縮があり、常時動いている

【異常】

1. 筋の粘弾性がstiffnessに変容する 筋が機能を失えば、自律的に崩壊する
 - *成人脳梗塞の錐体路病変では、発症直後から拘縮完結まで永続する進行性筋疾患（myopathy）である
*muscle overactivityの変容により影響を受ける
2. 急性脳病変に直結する muscle overactivity →常時筋収縮 →共収縮 *相反抑制の喪失
 - *成人脳梗塞の錐体路病変では、無動を過ぎ、常時筋収縮が起こるまでの短期間でのみ筋緊張を診ることができます
 - *成人脳梗塞の錐体路病変では、下肢伸展・上肢屈曲優勢の常時筋収縮となる（その他は不明）
 - *乳幼児期ではwrittingの残存もあり
3. stretch reflexの変容
 - phasic stretch reflex（=深部腱反射）の亢進 *muscle overactivityがあっても検出される
 - tonic stretch reflex の亢進（catch）はあっても、たいていは検出不能
*muscle overactivityと筋粘弾性の変化（*paretic myopathy*）により隠蔽される
- 2.と3.は脱抑制された脊髄運動ネットワークの暴走
4. 永続性脳性運動障害に続発する進行性 muscle overactivity
 - 運動ネットワークが機能を失えば、低次ネットワークが暴走する
 - *成人脳梗塞の錐体路病変でみられるtriple flexionはこれに当たる
 - *下肢では伸展優勢・屈曲優勢の両者があり。この区分けは不明

24

発達期脳性運動障害症候の見直し

- ・発達期脳性運動障害でも、成人脳梗塞のspastic myopathy (by Gracies) のような進行性筋変化は起こる。ただし、筋は発達途上であり、成人とは異なる表現型となる
 - *このときの筋変化は罹患筋の類型によって異なる
 - *脳病変の部位・重症度の違いにより、筋変化の重症度・進行度は異なる
- ・発達期脳性運動障害でも、muscle overactivityは起こる。ここでは、writhing型共収縮・連合運動(muscle overactivityそのものである)を基礎に起こるので、その症候はwrithingの変容とそれに加重するものとみえる。
- ・発達期脳性運動障害のstretch reflexの変容は、writhing型共収縮・連合運動を基礎に起こるので、成人脳障害と同じく、phasic stretch reflexは有用であるが、tonic stretch reflexのかなり有用性は乏しい
- ・成人錐体路病変でみられる分離運動制限は、muscle overactivityの共存の基でみられるものであるが、錐体路症候として認知されている。分離運動能力はある程度のmuscle overactivityは凌駕するとされている。発達期脳性運動障害でもこれを踏襲するものとする。なお、ある程度以上のmuscle overactivityは分離運動能力をマスクしうる。
- ・発達期錐体路病変に直結するmuscle overactivityは、writhing型運動の遺残または股屈曲過活動となる運動障害があるので、下肢伸展が優勢となるとは限らない。たいていは、下肢屈曲の混在となる。
- ・発達期の永続性脳性運動障害に続発する進行性 muscle overactivityでは、股膝屈曲・股膝伸展・足底屈が進展しうる。この過程には、paretic myopathyも関与する
 - この区分の由来は自下不明
 - *従来の体幹下肢伸展相乗運動は、このうちの足底屈である
- ・股屈曲過活動は、股屈曲優勢の発達期脳性運動障害を指す。股屈曲保持を果たす股伸展機能はあるものを指す（実際はその共存が多いが）
- ・股伸展荷重制限は、背臥位での股内転保持ができない（股外転位になる）、荷重時での股外転または骨盤前出しがみられるものを指す
- ・共収縮制御障害は、運動開始終了が妨げられるまでになったものを指す