

(2023.12.23)

横地の発達期脳性運動障害症候

発達期脳性運動障害の症候を股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限・共収縮制御障害に区分する。股屈曲過活動と股伸展荷重制限については、たいていは混合している。

股屈曲過活動

乳児期の安静背臥位で、股屈曲内転・膝屈曲・足背屈が過大である状態を指す。正常児の新生児期では股屈曲内転・膝屈曲・足背屈が強く（この運動様式を writhing と呼ぶ）、乳児期には減じ、幼児期以降には消失する（始歩となつてもこれは残る）。これが同年齢のものより強ければ、この類型と診断する。幼児期以降は安静姿勢で股屈曲が認められれば、こう診断する。これは、股膝屈曲の crouch gait に対応する。上肢については、肩挙上・伸展・肘屈曲・手掌屈となるものを指す。なお、これは本類型の乳児期では目立たず、年長者で目立ってくるものである。頸体幹については、頸屈曲・体幹前屈となるものを指す。それぞれ、胸鎖乳突筋・腹直筋の過活動として認められる。これも、乳児期では目立たず、年長者で目立ってくるものである。この病態では、本来消えるはずの新生児期の筋活動が残っているので、「過活動」と命名した。観診上の特徴から「股屈曲過活動」としたが、全体の特徴からは「屈曲筋過活動」とした方がいいかもしれない。

これは、過剰な筋活動が常態化していることを指している。つまり、静止位を保持していても上下肢体幹屈筋は弛緩せず、一定程度常時収縮しているものである。この状態を「常時筋収縮状態」と呼ぶ。これは、特定の筋群の筋活動が、健常者の安静筋活動を越えて常態化し、安静時の肢位変化がおこっていることを意味する。なお、屈筋群が常時収縮しているときに、拮抗する伸筋群が相反抑制されていたなら、当該関節は最大屈曲位をとるはずである。実際は、そうはならないので、拮抗筋も相当な筋活動が常態化しているはずである。そうなら、共収縮があることになる。しかし、この類型では、関節屈曲側では相当な関節運動は可能であり、この類型の共収縮は、運動開始と運動停止を妨げるものではない（これが妨げられるものは「共収縮制御障害」として、別の類型となる）。なお、年を経れば、他動的可動域の減少（いわゆる拘縮）がおこるが、これは常時筋収縮状態の末期像として認める。

この類型は、ほぼすべての先天性脳障害・周生期脳障害で認められ、病巣との明確な対応はない。なお、これが最も純型に近い形でみられるのが周生期境界域梗塞の後方型である。その病態は writhing 運動様式の遺残と近似したものを考える。さらに古くは、潜在すべき四足歩行ネットワークが顕在化したものと想定する。成人脳梗塞の痙攣性麻痺に付随する triple flexion は、この病態が顕在化したものと考える。さらに、高齢者の股膝屈曲もこうしたものへの先祖がえりとも考える。

股伸展荷重制限

乳児期の安静背臥位で股外転外旋位をとる状態を指す。この肢位は、いわゆる蛙様姿勢 (pitched frog posture) であるが、こうならないためには、骨盤を後傾する必要がある。骨盤後傾の主動筋は股伸筋である。よって、この本態として、股伸筋の機能不全があるとし、「股伸展荷重制限」と命名した。この場合、膝伸筋活動はたいてい良好なので（蛙様姿勢をとる神経筋疾患では膝伸筋も悪い）、いざり・高這いをとることになる。立位では、股外転し、「骨盤前出し」（一般的な「腰椎前弯」では、股屈曲位であり、骨盤は前に出でていない）をする。これは、体幹伸筋活動により骨盤・腰椎を前方に突き出し、股伸筋負荷を減らすものである。上肢の症候については、背臥位で上肢を前方に挙上することができない（蛙様姿勢）。これは上肢を挙上させるための肩周囲筋の弱さがあるためであり、股伸筋の弱さと同様の病態である。視診上の特徴から「股伸展荷重制限」としたが、上肢も含めて「伸展荷重制限」とした方がいいかもしれない。

この類型の成因としては、背臥位で下肢を挙上する股伸筋力動員神経系の未達を想定している。この場合、見かけ上安静にもかかわらず、筋活動が常態化していることが多いとする（必ずではない）。これは、股外転外旋し、見かけ上筋力が弱そうなのに、ふつう以上に股伸展・膝伸展・足底屈となっている状態である。これが「股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態」である。筋力動員系は弱いので、作動できる筋は持続的に活動しているものと考える（痩せ馬に鞭を打つようなもの）。さらに股屈曲過活動が併存していると、これに対抗するため、下肢伸筋活動をさらに増すことになる。そうすると、股屈曲過活動の股屈曲を打ち消すことになる。実はこの併存は一般的であり、このとき下肢伸展位と屈曲位が共存することになる。この共存を認めれば、股屈曲過活動と股伸展荷重制限が併存しているものとする。この併存の末期像として、加齢とともに、足底屈が固定的になることもある（特発性つま先歩行）。これは、分離運動制限のある発達期脳性運動障害の足伸展関節可動域制限（いわゆる尖足）の成因に関与すると考える。

上肢についても、上肢挙上が弱いのに、ふつう以上に上肢を前側方に伸ばす肢位をとることもある。これが「股伸展荷重制限・上肢伸展常時筋収縮状態」である。下肢と同様に、弱い動員に対する対抗、股屈曲過活動・上肢屈曲常時筋収縮状態に対する対抗が考えられる。ただし、これは乳児期のみに目立つことが多く、下肢のように加齢とともに進行することはないとされる。

これも、ほぼすべての先天性脳障害・周生期脳障害で認められ、病巣との明確な対応はない。なお、これが最も純型に近い形でみられるのが Prader-Willi 症候群と小脳低形成である。四足歩行から直立二足歩行に至るには、荷重伸展筋への筋力動員系が整備されねばならないが、これが未達なのが成因と考えられる。

分離運動制限

痙性麻痺は多様な表現型をとるものであるが、共同運動（Blunnstrom）から逸脱できない、すなわち分離運動の制限があることをもって代表されるとする。下肢の屈曲共同運動は股屈曲・外転・外旋・膝屈曲・足背屈からなり、伸展共同運動は股伸展・内転・内旋・膝伸展・足底屈からなる。乳児は股膝屈曲が優勢であり、分離伸展運動が見いだしがたい。また、股屈曲過活動や股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態があると、同じく分離伸展運動が見いだしがたい。よって、以下の 2 点を注目する。まず、股屈曲固定時に膝が伸展すれば (leg lift)、分離運動ありとする。なお、めいっぱい股屈曲する動きに伴う小範囲の膝伸展は分離運動とはみなさない。下肢を床につけずに椅子に座り、膝を動かさずに足をぶらぶらさせたら、分離運動ありとする。次に、蹴り出して、股内転とともに股内旋が入れば、共同運動ありとする。逆に、股内転内旋しない蹴り出しができれば、分離運動ありとする。

上肢の屈曲共同運動は肩外転・外旋・伸展・肘屈曲・前腕回外からなり、伸展共同運動は肩内転・肘伸展・前腕回内からなる。健常乳児でも肩内転・肘屈曲が優勢であり、また股屈曲過活動・上肢屈曲常時筋収縮状態があっても、肩内転・肘屈曲が優勢である。よって、成人のような屈曲共同運動も伸展共同運動は見いだしがたい。実際は、上肢を前に出し、肘が伸展したとき前腕回内がみられたら、共同運動ありとする。逆に、肘前方伸展固定位で前腕の回外がみられたら、分離運動ありとする。

分離運動制限では共同運動にそった肢位（足底屈・前腕回内など）に固まることがあり、見かけ上の安静時でも共同運動を果たす筋の収縮が常態化しているとみなす。これを「共同運動・常時筋収縮状態」とする。これは年を経ると増強しうる。ただし、これは股屈曲過活動や股伸展荷重制限の常時筋収縮状態と加重するので、この 3 者を区別するのは難しい。

この病巣は、成人の錐体路病変と一致するとしていよいよ思われる。

常時筋収縮状態肢位-上肢

	股屈曲過活動 上肢屈曲常時筋収縮状態	股伸展荷重制限 上肢伸展常時筋収縮状態	上肢伸展共同運動 → 常時筋収縮状態	上肢屈曲共同運動 → 常時筋収縮状態
肩	内転 伸展	屈曲 *外転(30度程度)	体前面での内転・内旋 肩甲帯の少前方突出	外転(90度)・外旋 肩甲帯の後退・挙上
肘	屈曲	伸展	伸展(完全)	屈曲(鋭角)
前腕	—	—	回内(完全)	回外(完全)
手	掌屈	—	—	—

常時筋収縮状態肢位-下肢

	股屈曲過活動 下肢屈曲常時筋収縮状態	股伸展荷重制限 下肢伸展常時筋収縮状態	下肢伸展共同運動 → 常時筋収縮状態	下肢屈曲共同運動
股	屈曲 内転	伸展 *内転・内旋しない	伸展 内転・内旋	屈曲 外転・外旋
膝	屈曲	伸展	伸展	屈曲(約90度)
足	背屈(・外がえし) 足趾：底屈	底屈(・内がえし)	底屈・内反 (足趾：底屈)	背屈・内反 足趾：背屈

*共同運動肢位は Blunnstrom の記載による