



発達期脳性運動障害症候についての横地の問題意識 -昭和50年代(1970~1980年代)-

- ✓ 従来の障害の質と分布の脳性麻痺分類は、単純化のし過ぎで実用性がない
障害の質
 - spasticity *古くは、*rigo-spasticity* もあり
筋緊張(筋トーヌス)は問題の多い概念であり、脳性麻痺ではさらに問題が多い
 - athetosis *またはdystonia *spasticityの混合型 mixed
実体不明の曖昧な概念である
整肢療護園(心身障害児総合医療療育センター)の伝承では、以下はアテトーゼ
・ふにやふにやしている ・手は不器用(不随意運動はない) ・しゃべりが悪い ・知能はいい
 - Ataxia これも実体不明の曖昧な概念である
- 障害の分布
 - hemiplegia • paraplegia~diplegia • double hemiplegia ~ quadriplegia *triplegia
→厳密に言えば、たいてい四肢麻痺である
*四肢体幹接合部(股・肩)・頸体幹を無視していいのか
- ✓ 脳性麻痺の乳児期診断法がまったくない
 - 3ヵ月未満は脳性麻痺症候は顕在化しない(*a lucid interval*) と信じられていた
*周生期中大脳動脈梗塞の片麻痺に母が気づくのは3ヵ月以降
→無症候のはずはない
 - 3ヵ月以降の神経症候学はなく、Vojta姿勢反射の隆盛を許してしまった
*早産diplegiaの乳児期前半では、腱反射の亢進なく、spasticではなく(むしろhypotonic)、誤診した
*乳児期突っ張る子(transient dystonia)はたいてい脳性麻痺にはならない



3

神経症候としての筋緊張は有用なのか →否

- ・ **Spasticity** は安静筋に定義された概念である

Lanceの定義(1980) *代表的な定義であり、安静筋で定義されている
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.
- ・ 安静筋に対し定義された概念は **spasticity** と **hypotonia**のみである

***Rigidity** は、放電しているが関節運動起こさないので静止筋として筋トーヌスに含めることもある
✓拘縮の当該筋に筋緊張は適用できない
- ・ **dystonia** と **ataxia** は運動時の異常運動で定義されている
- ・ 脳性運動障害は、静止位でも筋放電はあり。**Muscle overactivity**がdisabilityにつながる

(Baude M, Nielsen JB, Gracies JM. The neurophysiology of deforming spastic paresis: A revised taxonomy. Ann Phys Rehabil Med 2019;62:426-430.)
→安静筋で定義された筋緊張(tonic stretch reflexesに対する抵抗)は適用できない
- ・ Spasticity(tonic stretch reflexesの抵抗の亢進)は全筋にみられるわけではなく、上肢は肘屈筋・手屈筋に、下肢は膝伸筋・足底屈筋にみられる (平山恵造. 神経症候学)

→静止位では、肘屈曲・手屈曲位、膝伸展・足底屈位をとるので、肘手屈筋と膝足伸筋は常時筋収縮状態とみなす
- ・ Spasticityと共に下肢三重屈曲(triple flexion)*では、下肢屈曲常時筋収縮状態となる (平山恵造. 神経症候学)

*その他の呼称は、脊髄自動反射・屈曲性対麻痺・flexor spasmsである (spasticityの定義に合致しない)
→股屈曲過活動に合致する
- ・ Writhingの共収縮がある新生児・乳児には筋緊張(tonic stretch reflexesに対する抵抗)は適用されない

✓ 乳児期前半では股膝足屈筋と肘屈筋が優勢で、屈曲拘縮の状態である
- 錐体路病変では分離運動制限となる Brunnstrom 共同運動 *神経症候学では無視されているが
→神経症候として有用

4

Yokochi K, et al: Leg movements in the supine position of infants with spastic diplegia. Dev Med Child Neurol 1991;33:903-7.



修正3ヵ月

• 31w • 1y6m 始歩

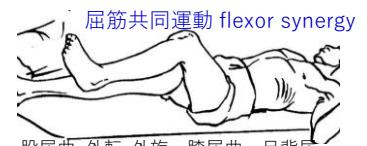
• 左下肢が悪い 左下肢痙攣性単麻痺

Spasticityを分離運動制限とする

✓ 乳児期は、腱反射の亢進を要件としない

➤ 左下肢には分離運動制限あり

✓ 両側に股屈曲過活動と股伸展荷重制限あり
→両側障害あり
→運動障害は、上肢・体幹(全身)に及ぶ



(Signe Brunnstrom「片麻痺の運動療法」)

痙攣の筋トーヌスはない

• 左 分離運動制限

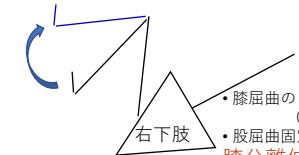
- 股伸展・内転・内旋
- 膝伸展
- 足底屈

膝分離伸展 Leg lift



- 股屈曲・外転・外旋
- 膝屈曲
- 足背屈

共同運動

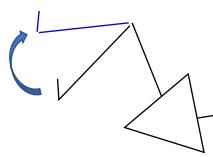


5

分離運動制限の見方

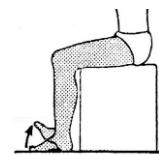
*上田式12段階評価

下肢の分離運動

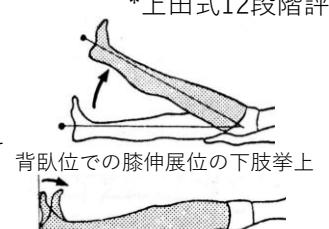


膝の分離伸展 (leg-lift)

*乳児では重要



椅子座位での関節の背屈



背臥位での膝伸展位の下肢拳上



背臥位での足関節の背屈

椅子座位での股関節の内旋

屈筋共同運動



(Signe Brunnstrom「片麻痺の運動療法」)

伸筋共同運動

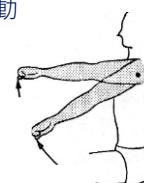


(Signe Brunnstrom「片麻痺の運動療法」)

上肢の分離運動



坐位で手を
背中の後ろへ



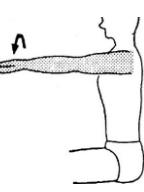
腕を前方上方に拳上
(肘伸展位で肩屈曲)



腕を前方水平位に拳上
(肘伸展位で肩屈曲)



肘屈曲位で前腕回内



肘伸展位で前腕回外

分離運動制限の常時筋収縮状態

- Tonic stretch reflexesの抵抗の亢進(spasticity)は、上肢は肘屈筋・手屈筋、下肢は膝伸筋・足底屈筋でみられる (平山恵造、神経症候学)
- 静止位でも、肘屈曲・手屈曲位、膝伸展・足底屈位をとりやすい
✓ この肢位は、下肢は伸筋共同運動に、上肢は屈筋共同運動に一致する
- この肢位をとる筋活動を常時筋収縮状態とする

6

3

発達期脳性運動障害類型

- 乳児期背臥位と立位時の荷重パターンから股屈曲過活動と股伸展荷重制限を区別する
 - ✓ いわゆる脳性のhypotoniaは、この2者の合体である
- 脳性運動障害では、見かけ上の静止時にも関節偏位を起こす筋収縮が常態化している(常時筋収縮状態)。ただし、運動時に拮抗筋の部分的弛緩はあり、関節運動の妨げは限定的である*。この常態化した筋収縮は、加齢により進行しうる。*共収縮は、拮抗筋の弛緩抑制が強く、運動の妨げが限定的以上のものを指す。
- 運動効果を持つ筋過活動が持続的に起こっているものを持続性筋過活動状態とする。
- 脳性運動障害があれば、進行性の筋変性は必発であり、これを脳性運動障害性ミオパシー*とする。

*Graciesらのspastic myopathyを改名

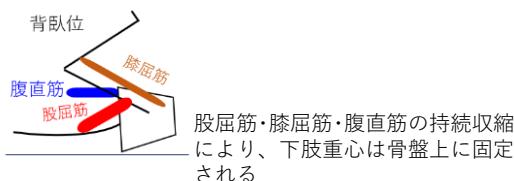
Baude M, Nielsen JB, Gracies JM. The neurophysiology of deforming spastic paresis: A revised taxonomy. Ann Phys Rehabil Med 2019;62:426-430.

症候類型	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
本態	背臥位股過屈曲(writhing残存) 立位時股膝屈曲(crouch gait) *直立二足歩行以前の四足動物後肢荷重ネットワークの残存	背臥位の股外転外旋 荷重時の股外転と骨盤前出し *直立二足歩行の股伸展荷重ネットワークの不全	腱反射亢進 *乳児では必須ではない 共同運動から逸脱困難	制御困難な共収縮による運動開始と停止の障害
常時筋収縮状態	下肢屈曲：股屈曲(内転位)・膝屈曲・足背屈 上肢屈曲：肩挙上(内転位)・肘屈曲・手屈曲 体幹屈曲：頸屈曲・体幹屈曲	股屈曲過活動の対抗として出現 下肢伸展：股伸展・膝伸展・足底屈 上肢伸展：肩内旋内転・肘伸展(手は中間～背屈)の上肢前出し 体幹伸展：頸伸展・体幹伸展	下肢伸展：股内転内旋伸展・膝伸展・足底屈内返し 上肢屈曲：肩外転外旋・肘屈曲・前腕回外	—
持続性筋過活動状態	覚醒時はほぼ常時関節運動がみられる(常時筋収縮状態は、見かけ上関節安静位をとる共収縮の過剰を指している)。その運動強度は変動している。その増悪要因は特定できないことが多い。過活動筋の分布は、頸体幹後屈型(反り返る)と股膝屈曲型がある。 増悪時の状態から侵害型と共存型を区別する。 侵害型：苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。この状態が1日1回以上はあるものとする。さらに重症時はCK高値となることもある。 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。 共存型：苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない。			
脳性運動障害性ミオパシー	・萎縮 ・関節可動域制限 ・脂肪化と短縮強靭線維化			

7

股屈曲過活動

- Crouch gaitとなる精神運動発達遅滞(psychomotor delay)の主な因子である
 - ・後方型境界域梗塞がこの純型に近い
- 乳児期の背臥位では股屈曲内転をとる
 - ・股伸展荷重制限の共存で、股外転が加わる
 - ✓ 腹臥位でヒコーキ位をとることも多い
- 立位では股外転を伴わない股膝屈曲位(crouch)をとる
 - ・股伸展荷重制限の共存で、股外転が加わる
 - ✓ 加齢により、股屈曲が増すこと、突発的に股屈曲することがありうる
- Writhingは遷延し、直立二足歩行前の四足動物の後肢荷重ネットワークの残存とみなされる
 - ・Writhingの股屈曲拘縮は残存するので、股屈筋は過活動とし、股屈曲過活動の命名とした



8

4



9

股屈曲過活動の常時筋収縮状態

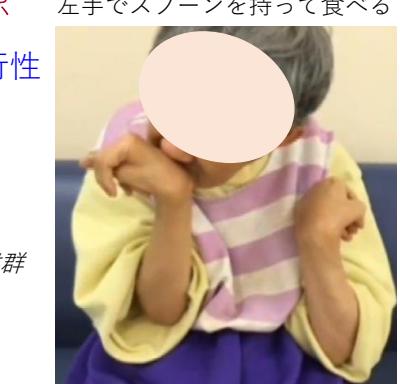
左手でスプーンを持って食べる



➤ 加齢により関節変形が進む 進行性
下肢屈曲常時筋収縮状態

- ・股屈曲・膝屈曲・足変形(凹足・背屈)
- ・上肢屈曲常時筋収縮状態
- ・肩挙上・肘屈曲・手屈曲
- ・体幹屈曲常時筋収縮状態
- ・体幹屈曲(腹筋収縮) → 枕の要らない症候群
- ・前方頭部突出 forward head posture
*胸鎖乳突筋は肥大

高齢者に似る 新生児に似る



大半の時間を頭を浮かせて過ごす

10

股伸展荷重制限

- 開脚歩行となる精神運動発達遅滞(psychomotor delay)の主な因子である
 - Prader-Willi症候群と小脳低形成*がこの純型に近い
 - *dysequilibrium syndrome
 - 乳児期の背臥位では、下肢は股外転外旋位をとる
 - 股屈筋(腸腰筋)が優勢であり、骨盤前傾となる。対抗する骨盤後傾筋(大殿筋・腹直筋)が弱いので、下肢拳上はされない(frog posture)
 - 股屈曲過活動の共存で、股屈曲が加わる
 - 乳児期の背臥位では、上肢拳上ができない。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 **肩荷重制限もある**
 - 立位では、股外転位と骨盤前出しどとなる
 - 股屈曲過活動の共存で、股屈曲が加わる
- 直立二足歩行の筋力動員ネットワークの不全が想定される

- 乳児期背臥位で股屈曲内転位の下肢保持をするには、骨盤後傾筋の筋活動が要る
 - 骨盤後傾筋だけが弱くても、frog postureになる
-
- 股伸筋・脊柱起立筋
1. 股伸筋
2. 体幹後方深層筋(椎体溝の筋)
3. 腹直筋
4. 膝屈筋

11



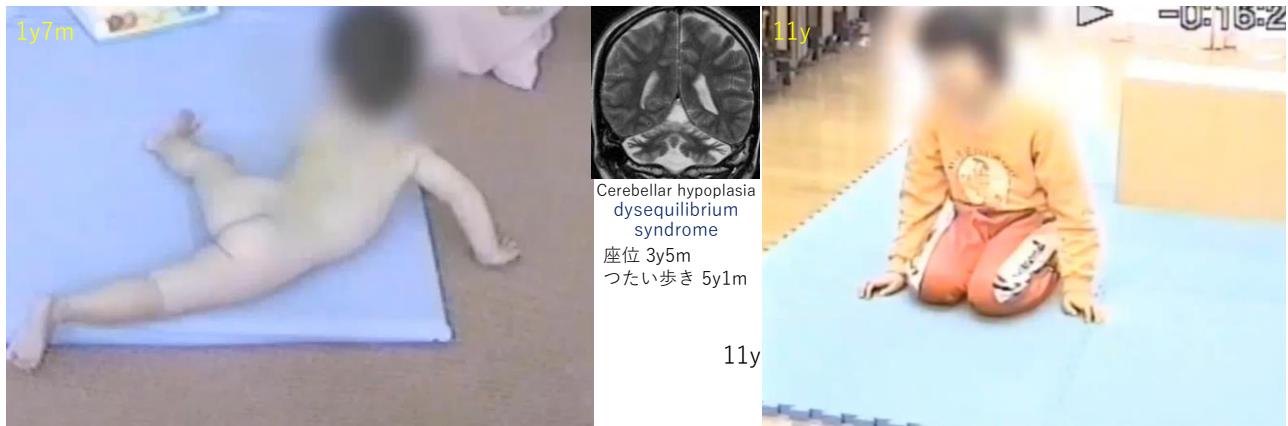
- 股外転 膝が床に着く
- 股膝屈曲程度はふつう
- 肩肘床に着く
- 右下肢拳げ少しあり
このとき骨盤後傾せず

Prader-Willi syndrome
独歩3y8m

いざり
膝屈筋が動力



12



股伸展荷重を避けたハイハイ



3y

合蹠ポーズ座位



11y

・高遠い・尻挙げ立ち上がり（未完）

後方荷重の伝い歩き

13

股伸展荷重制限の常時筋収縮状態

- ・自閉症児のつま先立ちと早産失調の尖足歩行をモデルとする
- ・共存する屈曲過活動のため*、もともと弱い股伸展荷重機能がさらに劣化する。これに対応して、股伸展ネットワークは興奮性を増し、股伸展筋の収縮が常態化する。ただし、筋力動員は不十分なままである

*股伸展荷重制限の純型では、股伸展荷重制限の常時筋収縮状態は起きない

- ・下肢伸展常時筋収縮状態は、股伸展*・膝伸展・足底屈である。これは進行性である

*分離運動制限の下肢伸展常時筋収縮状態では股内転内旋となり、これとは区別される

- ・下肢の関節位は、共存する股屈曲過活動で進行する下肢屈曲常時筋収縮状態とこの下肢常時伸展筋収縮状態の合算で決まる*。さらに、分離運動制限の下肢伸展常時筋収縮状態が加わることもある

*早産児は下肢伸展位をとりやすい *total asphyxiaでは強い伸展位となる

- ・この下肢常時伸展筋収縮状態は原則進行性であり、股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態も進行性である。そのため、両者の合算である関節肢位が、加齢により、屈曲位から伸展位に、またその逆に*、変わることもある

*早産白質障害では後年下肢屈曲が進行する

- ・上肢伸展時筋収縮状態は、肩内転・肘伸展(手は中間～背屈)の上肢前出しである
- ・体幹伸展時筋収縮状態は、頸伸展・体幹伸展である

14



15



16

共収縮制御障害

- ・脳性麻痺アテトーゼがモデルである
- ・たいてい股屈曲過活動・伸展荷重制限があり、それによる常時筋収縮状態がある
 - ・分離運動制限を伴うこともある
- ・これに、制御困難な共収縮による運動開始と停止の障害がある
 - ・Writhingの共収縮、常時筋収縮状態の拮抗筋弛緩不全ではこれではない
- ・震え・虚脱・回旋運動・交互運動、過剰な連合運動が起こる

17



18

早産いわゆるspastic diplegiaは分離運動制限以外に
股屈曲過活動と股伸展荷重制限を合わせ持つ



19



Kouwaki M, et al: Spontaneous movements in the supine position of healthy term infants and preterm infants with or without periventricular leukomalacia. Brain Dev. 2013;35:340-8.

20

10

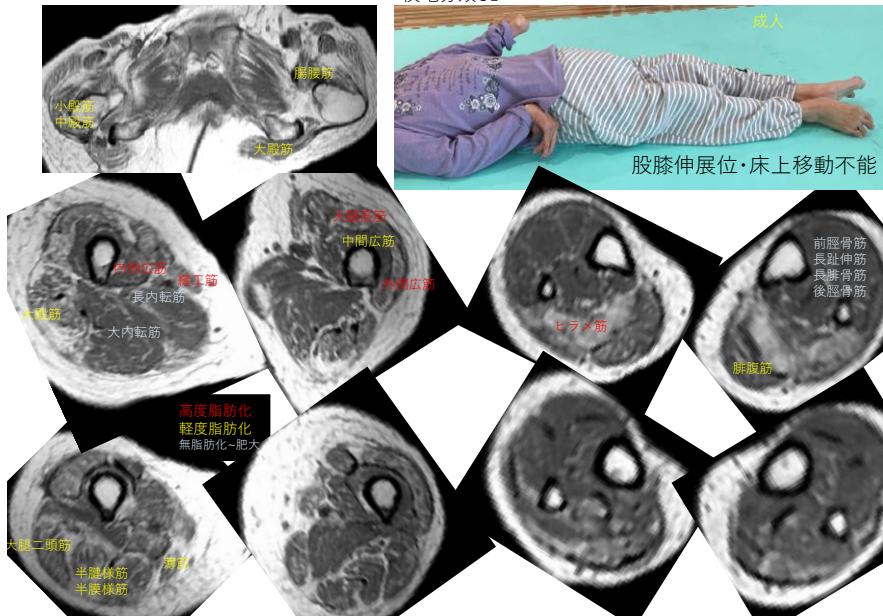
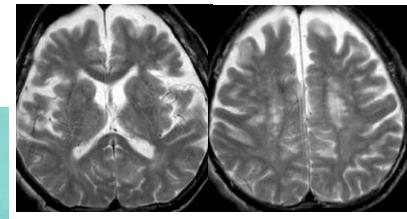
関節変形の加齢進行



21

持続的筋収縮状態(いわゆる筋緊張亢進)

- ・股伸展荷重制限⇒股屈曲過活動
- ・共収縮制御障害
- ・侵害型持続性筋過活動状態
- ・肘半屈・手屈
- ・股膝伸展・足底屈
- ・横地分類C1
- ・高CK血症もあり



常時反り返っていても
筋変性は進んでいる
痩せ馬にむち打つ

- ・筋収縮能は著減している
- ・筋興奮刺激が過大

22

持続的筋収縮状態を改名

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.

持続性筋過活動状態

1. 觉醒時はほぼ常時関節運動がみられる。その運動強度は変動している。その増悪要因は特定できないことが多い。

*常時筋収縮状態は、見かけ上関節安静位をとる共収縮の過剰を指している。

2. 過活動筋の分布からは、頸体幹後屈型(反り返る)と股膝屈曲型がある。
3. 増悪時の状態から侵害型と共存型と分ける。

侵害型: 苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。この状態が1日1回以上はあるものとする。さらに重症時はCK高値となることもある。これを和らげるすべはないので、たいては薬物による催眠が行われる。

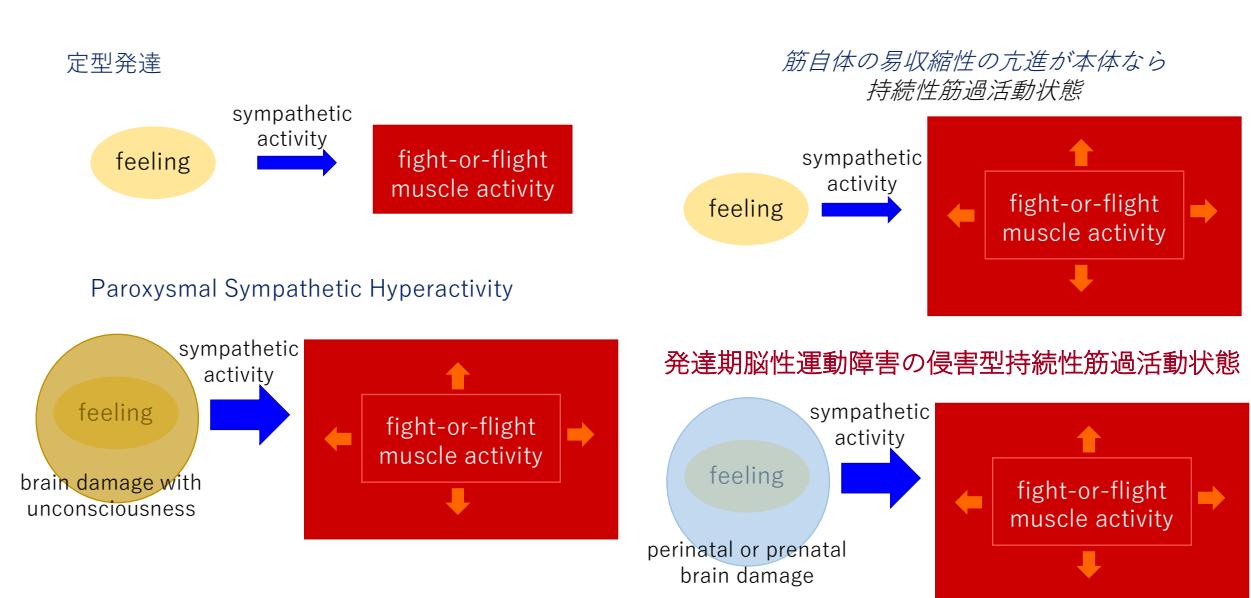
共存型: 苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない。

Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity

1. びまん性または多巣性の急性脳疾患(代表的には、頭部外傷)で、たいていは遷延する無反応の状態(persistently unresponsive)で起こる。
2. 頻脈・高血圧・発熱・発汗過多・dystonic posturing(反り返り)がエピソードが繰り返しへられる。
3. 各エピソードはたいていは外的刺激によって起こる(明らかな誘因のないものもある)。その起こり方は急速に突然起こることが多い。

(Scott RA, et al. Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity. Semin Neurol 2020;40:485-491.)

23



➢ 侵害型持続性筋過活動状態と Paroxysmal Sympathetic Hyperactivityの本態は同じ

➢ fight-or-flight behaviorsをとる交感神経過活動が侵害型持続性筋過活動状態をもたらす

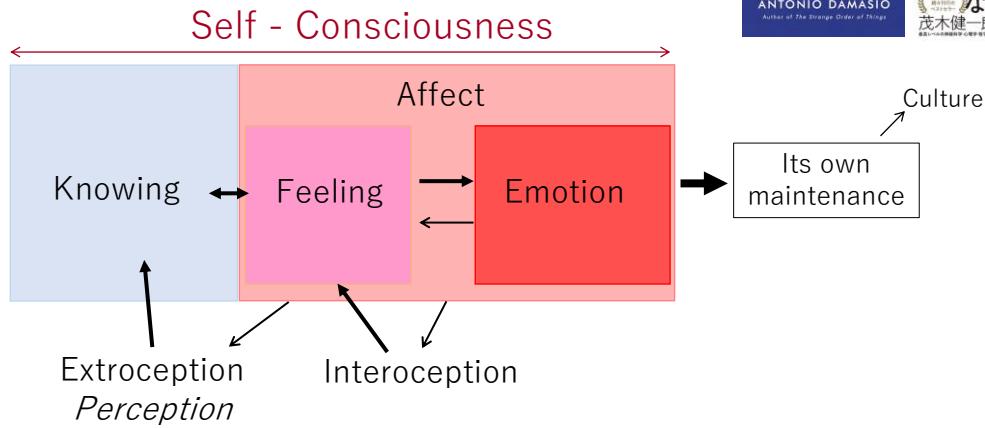
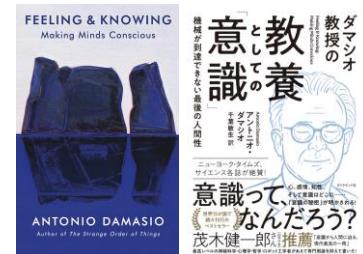
侵害型持続性筋過活動状態の対処法は、fight-or-flight behaviorsをとらせる元の状況をなくすことである

24

12

Feeling & Knowing; Making Minds Conscious

(Damasio A, 2021)

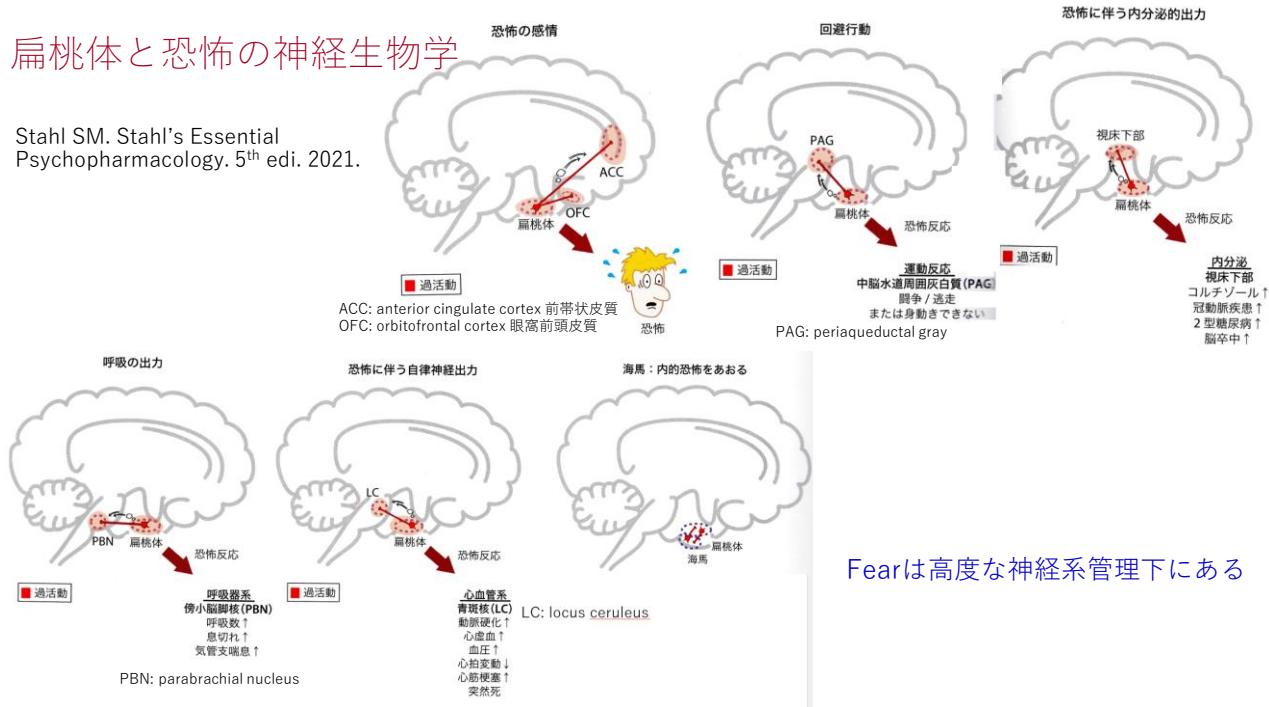


- *Feeling* is in the *conscious mind*.
- *Feeling* is the source of *consciousness*.

25

扁桃体と恐怖の神経生物学

Stahl SM. Stahl's Essential Psychopharmacology. 5th edi. 2021.



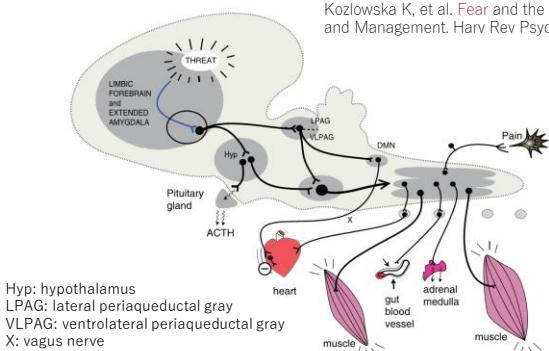
Fear is under high-level neural control.

26

13

THE DEFENSE CASCADE

Kozlowska K, et al. **Fear** and the Defense Cascade: Clinical Implications and Management. *Harv Rev Psychiatry* 2015;23:263-87.



Arousal: the first step in activating the defense cascade

Flight or fight: an active defense response for dealing with threat

Freezing: which is a flight-or-fight response put on hold

Tonic immobility: a response to inescapable threat, or a strategy of last resort, when active defense responses have failed

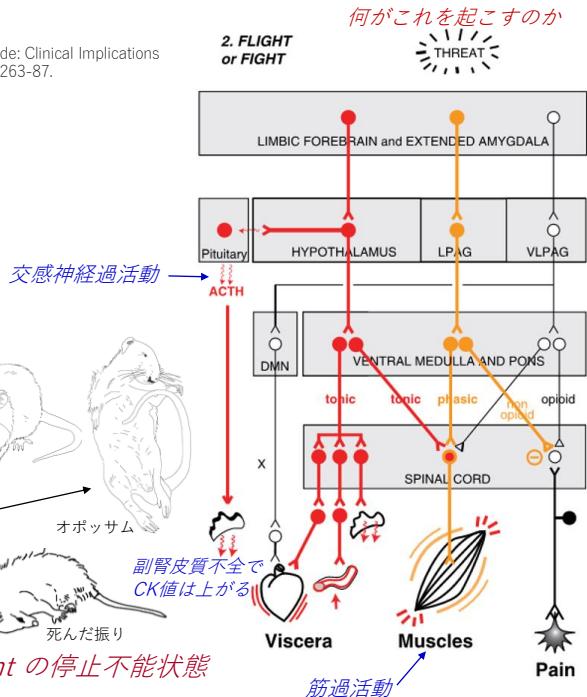
Collapsed immobility: a variant of tonic immobility, in which

Central hypoxia: A variant of tonic immobility, in which muscle tone is lost and consciousness is compromised secondary to bradycardia-induced cerebral hypoxia

Quiescent immobility: a state of quiescence that promotes rest and healing

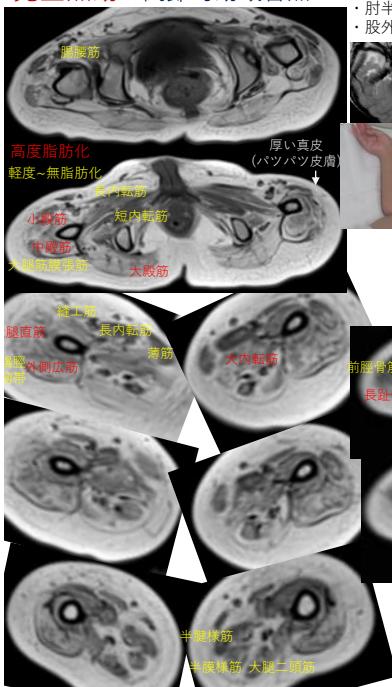
持続性筋過活動状態は *Flight or fight* の停止不能状態

*Tonic immobilityにはならない



27

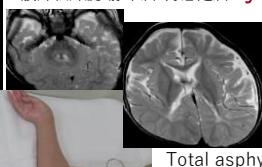
完全無動・関節可動域皆無



荷重制限 » 股屈曲過活動

- 腕半屈・手背屈
 - 股外転外旋・膝半屈・舟底足屈

Figure 1. Axial MRI scan of the brain.



拘縮と仕

- 股伸展荷重制限 > 股屈曲過活動

- 股仲展荷重制限 > 股屈曲過活動
 - 分離運動制限 両股 屈曲拘縮

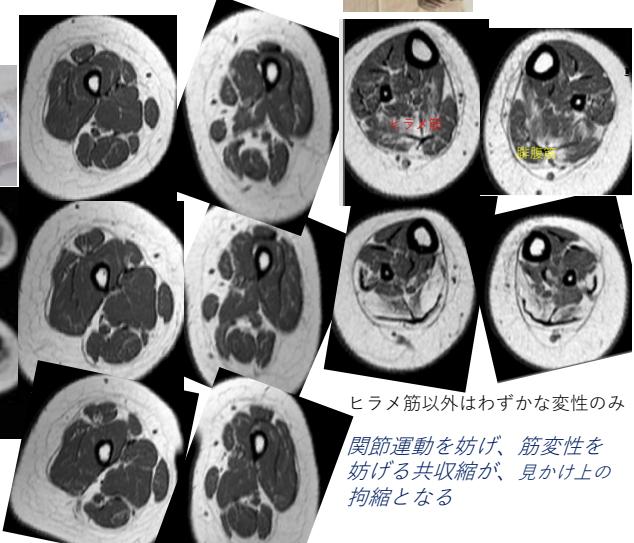
157

40歳代
月産500万円

早產腦障礙 橫地分類A1
38歲 急性腦症



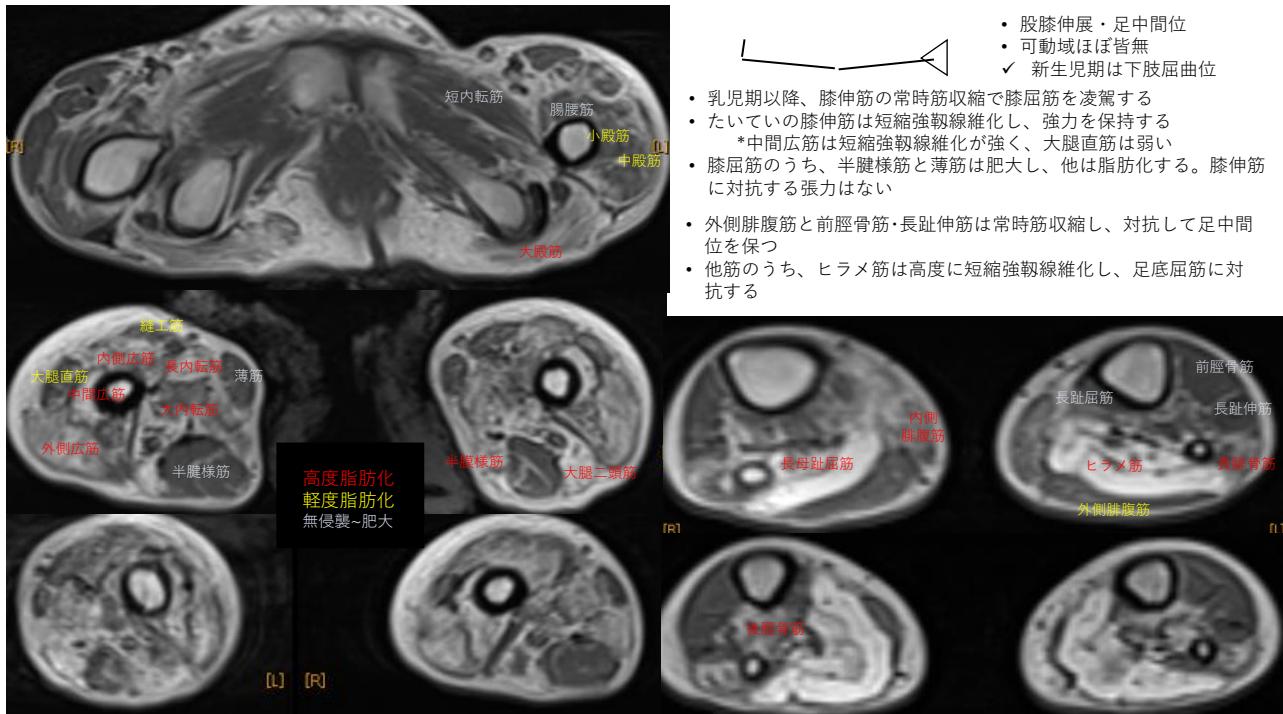
無動でも、全筋高度変性
ではない
どんな筋が残る？



ヒラメ筋以外はねずみかた変性のみ

関節運動を妨げ、筋変性を
妨げる共収縮が、見かけ上の
拘縮となる

28



29

脳性運動障害の関節拘縮・関節可動域制限 -脳性運動障害性ミオパチー-

✓ 脳性麻痺の拘縮の組織学的実体は不定

Mathewson MA, et al. Pathophysiology of muscle contractures in cerebral palsy. Phys Med Rehabil Clin N Am 2015;26:57-67.

➤ 新生児writhingでは関節可動域制限がある

- 定型発達の過程である
- ・相反筋の共収縮が想定される
- ・上下肢とも屈筋が優勢である

→関節可動域制限(=拘縮)は関節筋組織の病理的変化を前提としない

→Writhing期を過ぎても、拮抗筋の同時収縮による可動域制限はあるであろう

➤ 可動域制限は伸展側か屈曲側に偏ることが一般的である

- ・屈筋または伸筋の優勢(または劣勢)状態の帰結として関節可動域制限となる
- 強制無動による拘縮モデルは脳性運動障害には適用されない
- 屈曲または伸展常時筋収縮状態を前提とする
- 常時筋収縮状態による過収縮後の線維化・脂肪化を想定する

➤ 足底屈位をとる関節可動域制限は荷重機能を保つ(または増す)

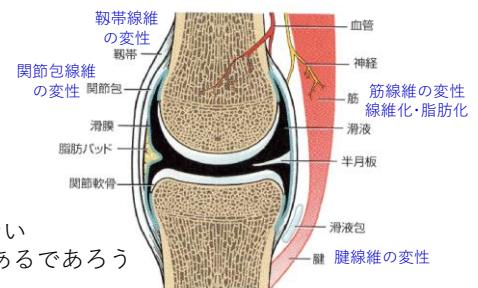
- ・足底屈位固定で、重心の上昇と基底面が減少により、推進のための股体幹伸展筋負荷が減じる
- ・ヒラメ筋の短縮強靭線維化はアキレス腱のelastic recoilを増す

*大多数の四つ足動物と鳥類の後肢は足底屈位(pes equinus 馬足)である

→荷重肢の足底屈位は適応的である *非荷重肢では、荷重の前適応

➤ 立位不能の発達期脳性運動障害成人では、股膝足伸展筋は脂肪化しやすい

- ・ヒラメ筋は特に脂肪化しやすい
- ・股膝屈曲位の人の膝屈筋・足底屈筋は脂肪化しにくく



30

15

早産diplegia
術後歩行獲得



早産
出血後水頭症
尖足進展



*筋の強制弛緩時の短縮

股屈筋・膝屈筋

常時収縮±線維化*

股伸筋・膝伸筋

常時収縮±脂肪置換のある線維化
股膝屈筋 > 股膝伸筋

前脛骨筋

常時収縮(線維化なし)

ヒラメ筋

高度脂肪置換(短縮強靭線維化)

腓腹筋

常時収縮±脂肪置換のある線維化

後脛骨筋・長腓骨筋

?

常時収縮±線維化*

常時収縮±脂肪置換のある線維化
股膝屈筋

常時収縮+脂肪置換のある線維化

高度脂肪置換(短縮強靭線維化)

常時収縮(線維化なし)

?

- 関節可動域制限は、関節筋の **常時収縮筋張力と短縮強靭線維張力の合算** の拮抗関係の結果である
*加齢とともに、常時収縮筋張力は減じ、短縮強靭線維張力は増す