



虫部低形成・小脳異形成とは

横地健治

1

■ ヒト小脳の主要な小葉 — Larsell による比較解剖学的命名に基づく Schmahmann の命名

虫部		半球部		
ヒト小脳の外観に基づく名称		ヒト小脳の外観に基づく名称		他の比較解剖学的名称
小舌 (lingula)	虫部第 I-II 小葉			
中心小葉前裂 (precentral fissure)				
中心小葉 (centralis)	虫部第 III 小葉	半球部第 III 小葉		
山頂前裂 (preculminate fissure)				
山頂 (culmen)	虫部第 IV 小葉	半球部第 IV 小葉		四角小葉前部 (anterior quadrangulate lobule)
	山頂内裂 (intraculminate fissure)			
	虫部第 V 小葉	半球部第 V 小葉		
第一裂 (primary fissure)				
山腹 (declive)	虫部第 VI 小葉	半球部第 VI 小葉	四角小葉後部 (posterior quadrangulate lobule)	単小葉 (simple lobule)
上後裂 (superior posterior fissure)				
葉部葉 (folium)	虫部第 VIIA f 小葉	第一脚 (crus I)	上半月小葉 (superior semilunar lobule)	係蹄状小葉第一脚 (crus I of the ansiform lobule)
水平裂 (horizontal fissure)				
葉部隆起 (tuber)	虫部第 VIIA t 小葉	第二脚 (crus II)	下半月小葉 (inferior semilunar lobule)	係蹄状小葉第二脚 (crus II of the ansiform lobule)
	係蹄正中傍裂 (ansoparamedian fissure)			
	虫部第 VIIB 小葉	半球部第 VIIB 小葉	薄小葉 (gracile lobule)	正中傍小葉 (paramedian lobule)
錐体前裂 (prepyramidal fissure)		二腹小葉前裂 (prebiventral fissure)		
葉部錐体 (pyramis)	虫部第 VIII 小葉	半球部第 VIII 小葉	二腹小葉 (biventral lobule)	錐体結合部 (copula pyramidis)
第二裂 (secondary fissure)		(半球部) 第二裂 (secondary fissure)		
葉部壺 (uvula)	虫部第 IX 小葉	半球部第 IX 小葉	小脳扁桃 (tonsilla)	傍片葉 (paraflocculus)
後外側裂 (posterolateral fissure)		(半球部) 後外側裂 (posterolateral fissure)		
小節 (nodulus)	虫部第 X 小葉	半球部第 X 小葉	片葉 (flocculus)	片葉 (flocculus)

Vermisは何者なのか

虫部と半球小葉は
・別物である
または
・連続するものである
部位によって異なる

小脳と運動失調
総編集 辻省次、専門編集 西澤正豊
2013

2

Vermisは以前は前庭小脳(旧小脳)だったが、今は脊髄小脳(古小脳)になっている

前庭小脳

- Flocculo-nodular lobeからなる
 - ・片葉(半球)と小節(虫部)を一体とみなす
- 深部小脳核を経ずに直接前庭神経核に出力する

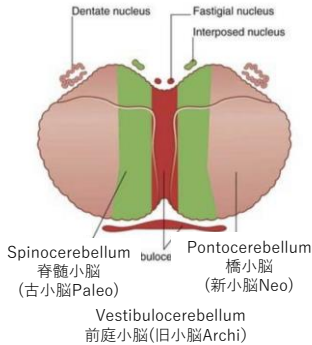
脊髄小脳

- 虫部と小脳半球中間部からなる
- 虫部
 - ・ 体性感覚の情報に他に、頭部や近位体幹部から来る視覚・聴覚・前庭系の情報が入力する
 - ・ 出力は室頂核を経て脳幹に行き、内側下行系をなすとともに、視床を経て大脳にも行く
 - ・ 眼球運動の他に、歩行と姿勢を制御する

小脳半球中間部

- 四肢からの体性感覚情報がおもに入力する
- その出力先は小脳中位核であり、皮質脊髓路と赤核脊髓路につながる

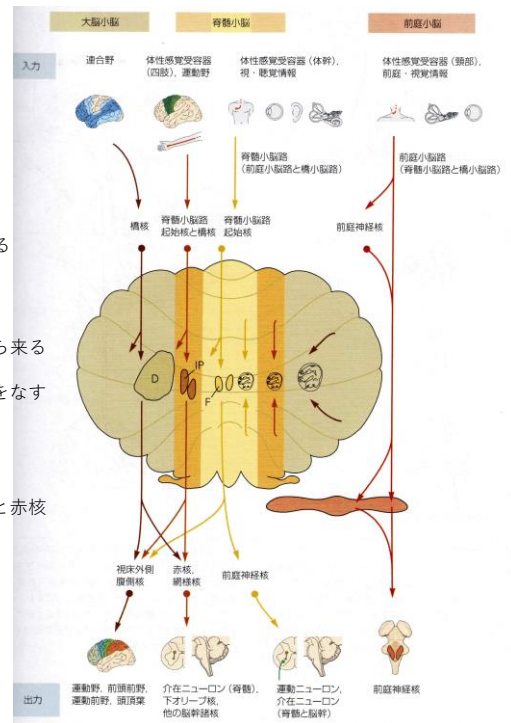
以上は過度な単純化



Mai KJ et al. The Human Nervous System. 3rd edi. 2011.

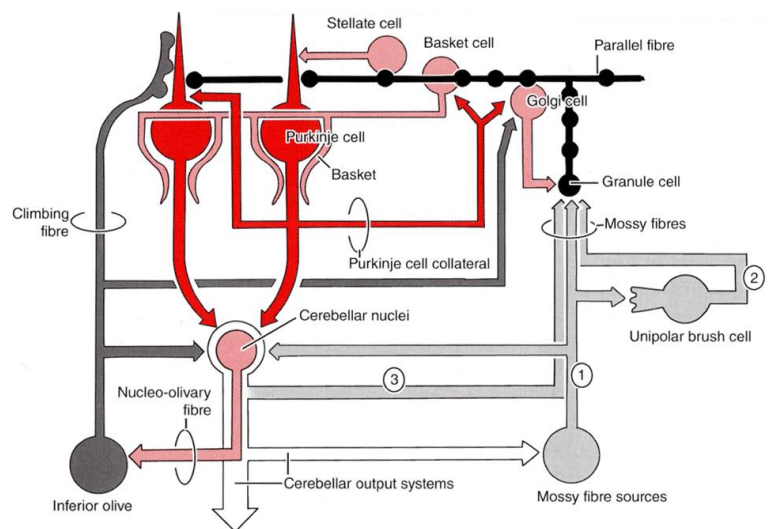
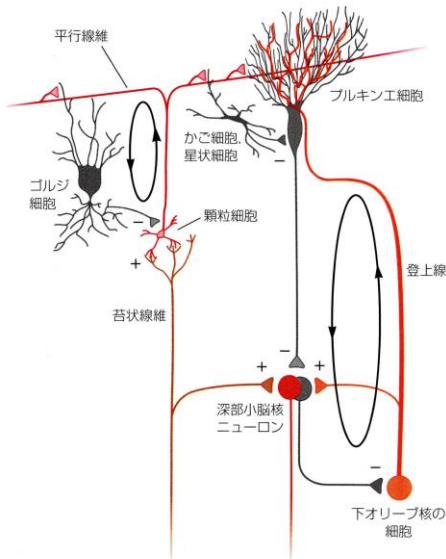
中位核 interposed
・ 栓状核 emboliformis
・ 球状核 globosus

Principles of Neural Science. Kandel ER, et al. edi. 2021



3

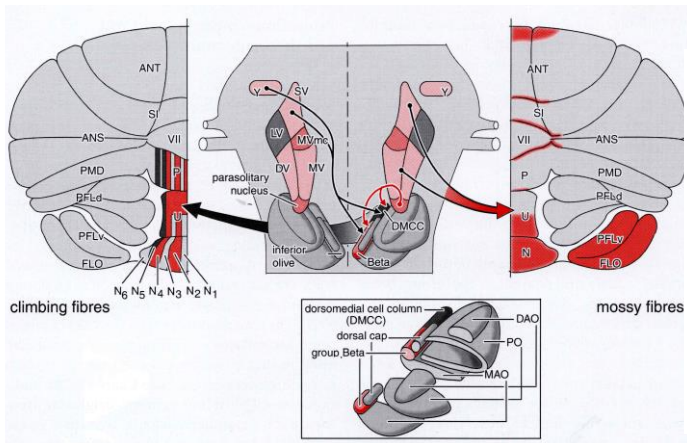
下オリーブ核からの登上線維情報と脊髄脳幹からの苔状線維情報を小脳深部核ニューロンが統合する



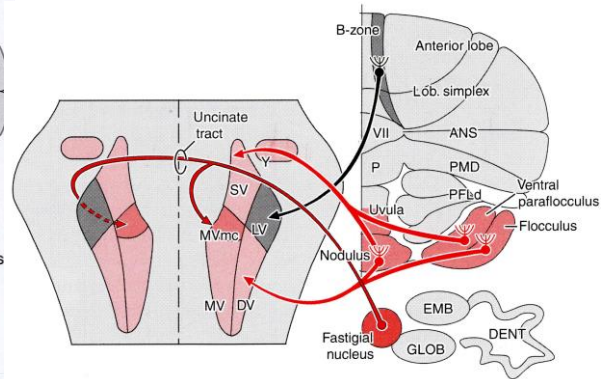
4

前庭覚

Nieuwenhuys R et al. The Human Central Nervous System. 4th edi. 2008.



- anterior vermisから前庭神経核へ投射



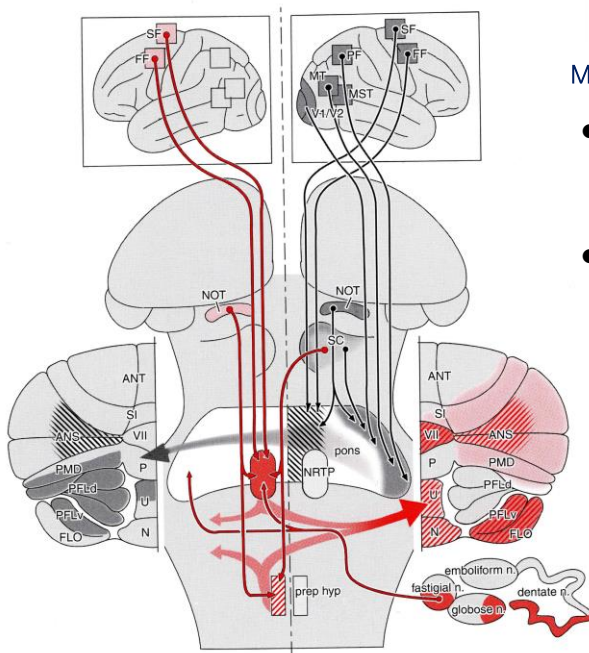
- 下オリーブ核(Beta・DMCC)からnodulus・uvula・pyramis(P)に行く
- 前庭神経核からnodulus・flocculus他のadjacent lobulesに行く

- Nodulus・adjoining uvulaとflocculus・paraflocculusから前庭神経核に投射
- Fastigial nucleusから前庭神経核に投射

5

視覚

Nieuwenhuys R et al. The Human Central Nervous System. 4th edi. 2008.

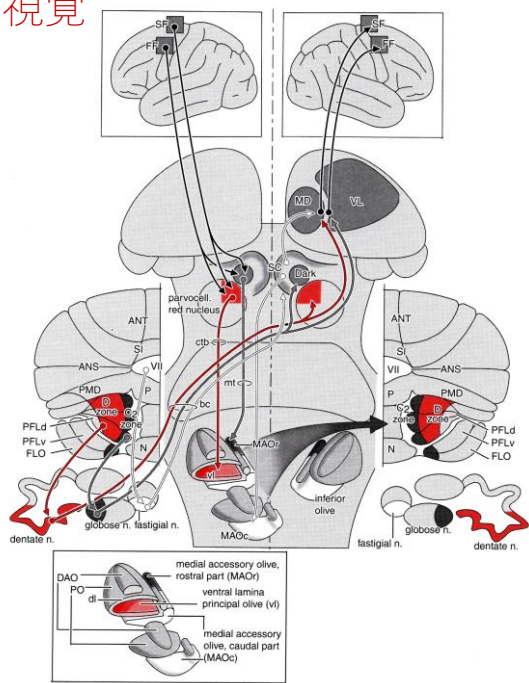


Mossy fibre afferents

- 以下から小脳に入力する
 - nucleus reticularis tegmenti pontis (NRTP, 橋背側)
 - nucleus prepositus hypoglossi (延髄背側)
 - medial and lateral pontine nuclei (橋腹側)
- 以下の小脳が入力を受ける
 - flocculus (FLO)
 - ventral paraflocculus (PFLv) accessory paraflocculus
 - *dorsal paraflocculus (PFLd)がヒトでは扁桃 tonsilla
 - visual vermis (VII) 虫部隆起 tuber・葉folium
 - nodulus/uvula (N/U)
 - ansiform lobule superior and inferior semilunar lobules 上下半月小葉 (Crus I, II)

6

視覚



Climbing fibre afferents and efferent projections

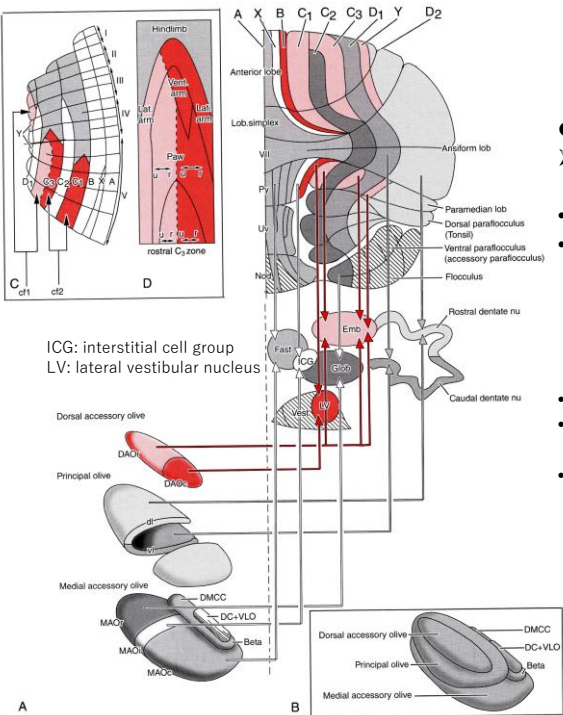
- ventral lamina principal olive (vl)
 - D1 zone of dorsal paraflocculus
 - caudal dentate nucleus
 - parvocell red nucleus • thalamus
- medial accessory olive, rostral part (MAOr)
 - C2 zone of dorsal paraflocculus
 - lateral globose nucleus
 - thalamus
- medial accessory olive, caudal part (MAOc)
 - visual vermis (VII)
 - fastigial nucleus
 - superior colliculus → thalamus

➤ 眼球運動出力

Oculomotor cerebellum (Vestibulocerebellum)

- flocculus
- paraflocculus (accessory paraflocculus, tonsil)
- nodulus, ventral uvula
- visual vermis (lobule VII of Larsell)

7

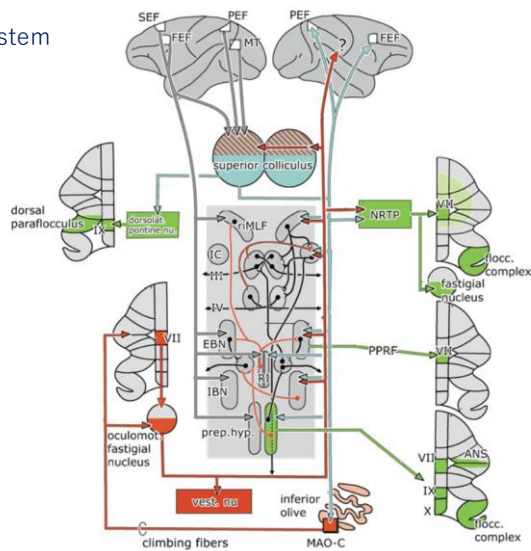


- corticonuclear projectionはzonal patternで組織化されている
 - VII(虫部tuber・folium)のA zoneは側方に肥大している
 - 虫部が側方に伸長している
- Nodulusはfastigial nucleus投射と前庭神経核投射があり
- Flocculusとventral paraflocculusはglobose nucleus投射と前庭神経核投射があり
- Vermis全域におよぶmedial A zoneはfastigial nucleusに投射する
- intermediate X zoneとlateral B zoneは、前葉のvermisとdeclive・一部pyramisにあり、interstitial cell groupと動眼神経核に投射する
- C1・C3のparavermal regionまたはintermediate zoneはemboliform nucleusに投射する。C2はglobose nucleusに投射する

8

Voogd J, et al. Visuomotor cerebellum in human and nonhuman primates. Cerebellum 2012;11:392-410.

Saccade-generating system

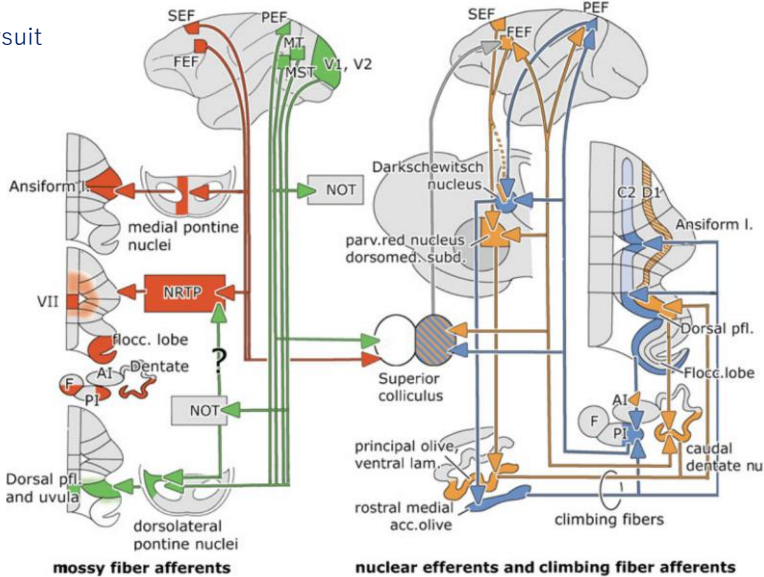


Mossy fiber connections (green). Cerebellar nuclear efferents and affecting climbing fiber connections (red). Projections from the superior colliculus (blue). Projections from the visual cortical areas (gray).

IBN: inhibitory burst neurons. EBN: excitatory burst neurons. prep. hyp.: prepositus hypoglossi nucleus. RI: nucleus rapahes interpositus. NRTP: nucleus reticularis tegmentis pontis. IC: interstitial nucleus of Cajal. riMLF: rostral interstitial nucleus of the medial longitudinal fasciculus.

Voogd J, et al. Visuomotor cerebellum in human and nonhuman primates. Cerebellum 2012;11:392-410.

Smooth pursuit

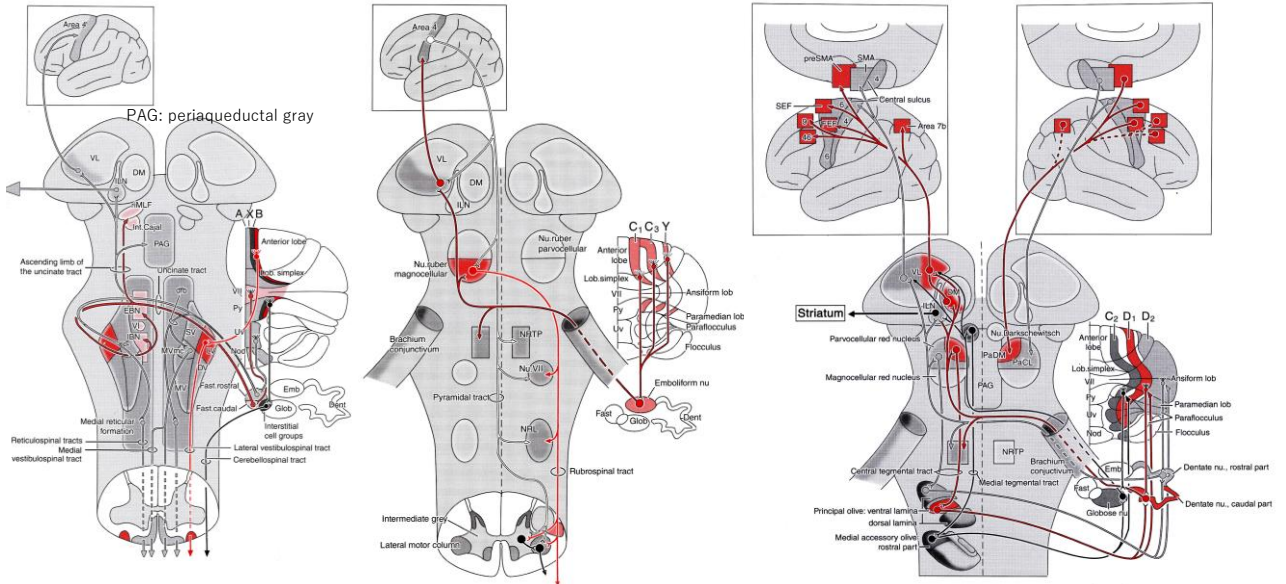


Mossy fiber projections from the frontal eye fields connections (red). Mossy fiber projections from the postrolandic visual areas (green). Cerebello-cortical-olivary climbing fiber loops of the C2 zone and the posterior interposed nucleus (blue). Projections from the visual cortical areas (gray). Cerebello-cortical-olivary climbing fiber loops of the D1 zone and the caudal dentate nucleus loop (orange).

虫部とその側方部

半球中間部 小脳出力

半球外側部



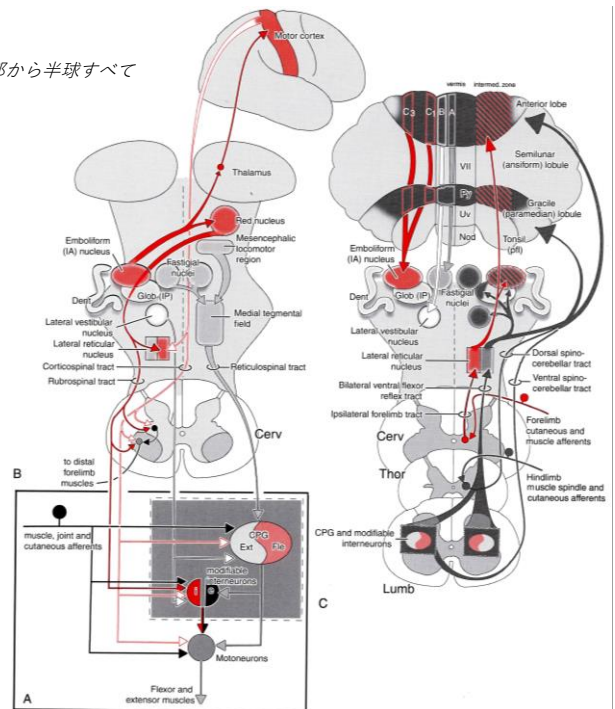
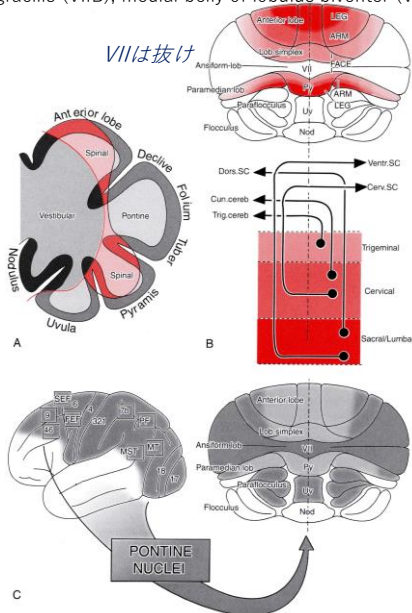
VIIからはemboliform nucleusに出力しない

11

Spinocerebellum

- anterior lobe (I~V)
- declive, lobulus quadrangularis posterior (VI)
- lobulus gracilis (VIIIB), medial belly of lobulus biventer (VIII)

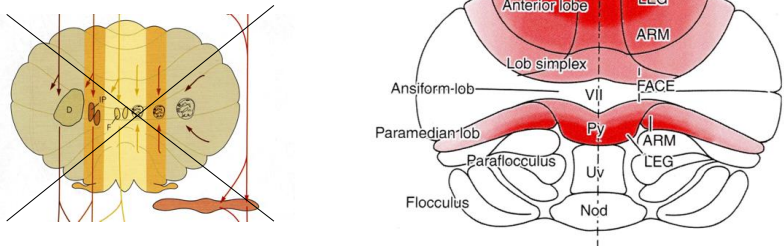
虫部から半球すべて



12

Nieuwenhuysのテキストのまとめ

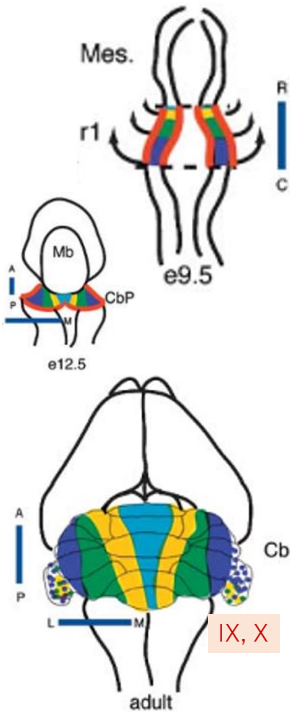
- Oculomotor cerebellum (vestibulocerebellum)の実体は、flocculo-nodular lobeとその隣接部、visual vermis (虫部VII葉、側方に伸長している)である
- Spinocerebellumはの実体は、前葉 (I~V)・VI葉・VIIB葉・VIII葉(一部)の虫部から半球におよぶすべてである。VII葉は抜けている



- ✓ 小脳半球と区分される虫部の実体はない
- ✓ 左右相同が発生の原則である
 - 別々に発生した小脳半球内側部が正中で合体して虫部ができる
 - 虫部の内部は左右別構造である

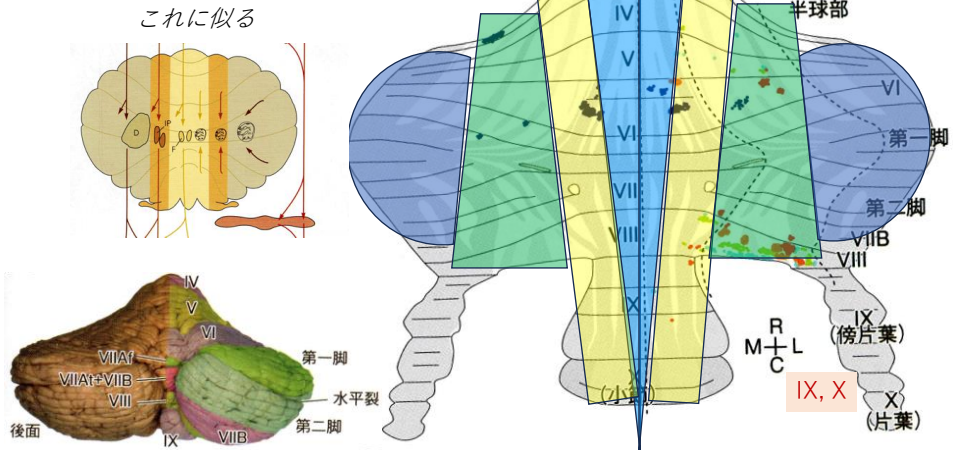
虫部低形成・無形成は何？ rhombencephalosynapsisは何？

13

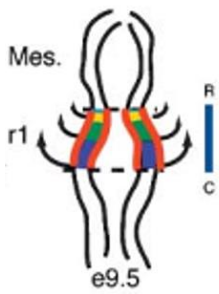


Sgaier SK, et al. Morphogenetic and cellular movements that shape the mouse cerebellum; insights from genetic fate mapping. Neuron 2005;45:27-40.

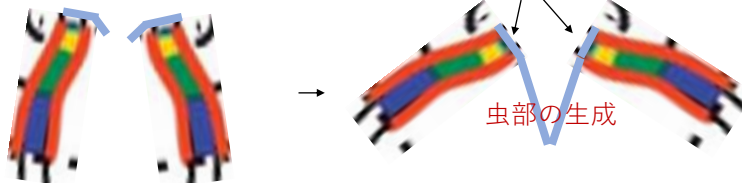
- 小脳原基の前後軸が内外軸に変換する
- そして後方に伸長する
 - ✓ もとの前後軸でみれば、内側に伸長する



14



- 虫部・中間部・半球部の横並び構造は、発生初期は前後に並んでいた
 - IX葉(tonsil)・X葉(flocculus)はこれとは別
- 小脳原基の前縁が内側に延長し、それが後方に伸長し、その左右構造物が合体し、虫部ができる
 - 合体して新機能が生まれることはないであろう
 - 小脳原基前縁部は合体できず、tonsilとflocculusになる



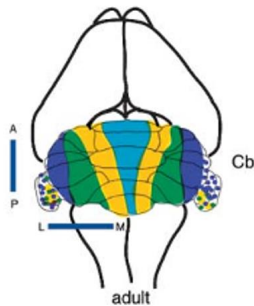
- 虫部の遠位端がnodulusであり、それをbaseに上方・側方・前後に増大する

虫部低形成・無形成

- 接着すべき部の組織機能異常は必至であるが、その外側小脳の組織機能異常は多様である
- Flocculus (・tonsil)は接着部に包含される

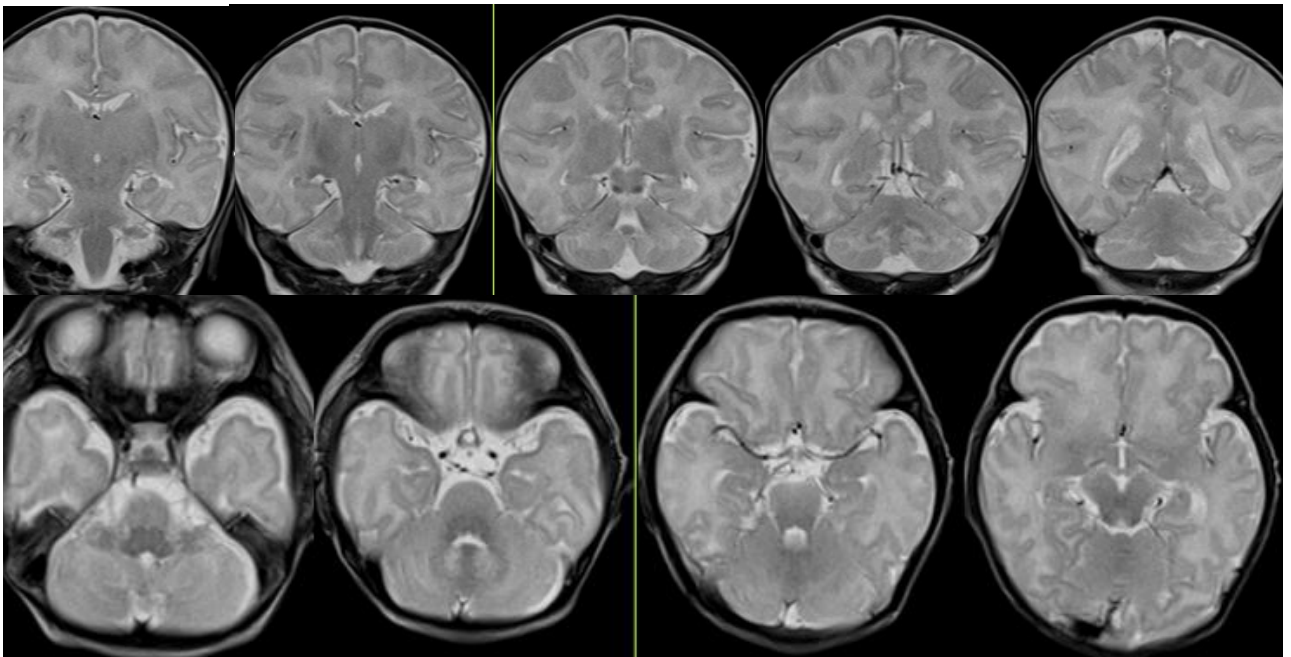
Rhombencephalosynapsis

- 接着機能は保たれているが、その外側小脳の組織機能異常はある

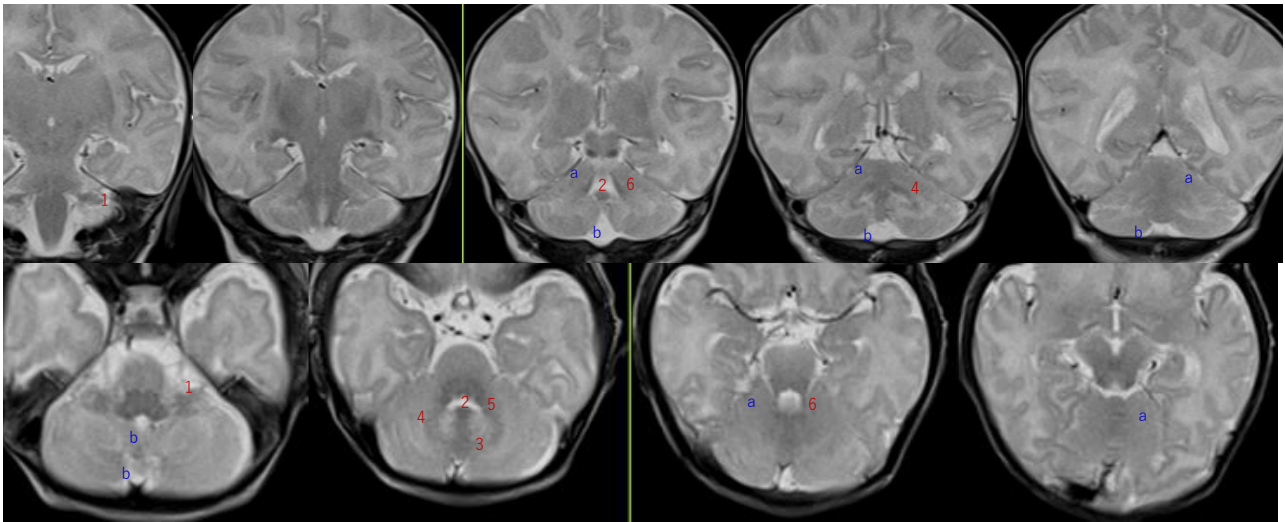


15

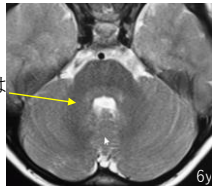
新生児T2像では、髄鞘化は完了・途上・未達に分けられる



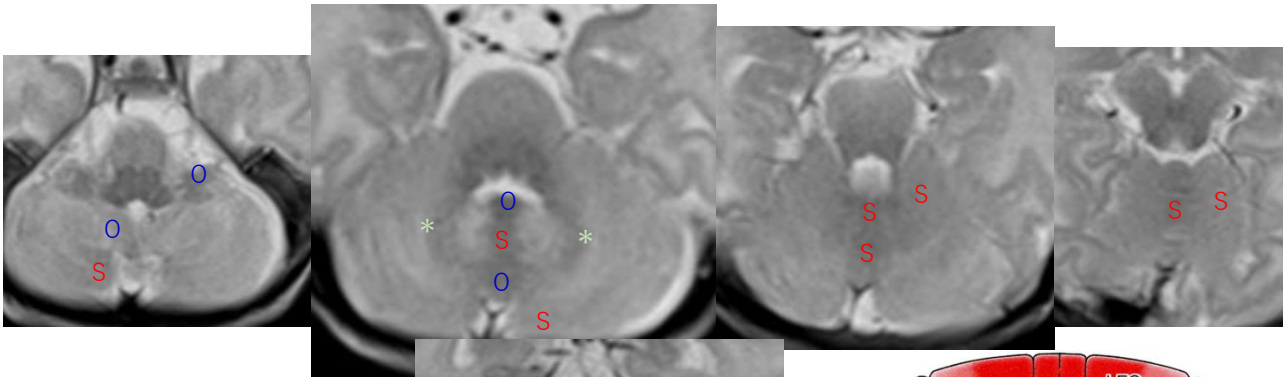
16



髄鞘化完了：flocculus¹・nodulus²・vermis全域(側方に伸張しているのがtuber・folium³(VII))
 歯状核外周髄鞘化神経路⁴・下小脳脚⁵・上小脳脚⁶
 髄鞘化途上：前葉(III・IV・V)^a・後葉(IX・VIII)^b
 髄鞘化なし：後葉(VI・VII(Crus I・II))・中小脳脚・歯状核
 Oculomotor cerebellum (vestibulocerebellum)とspinocerebellumは新生児期に髄鞘化している

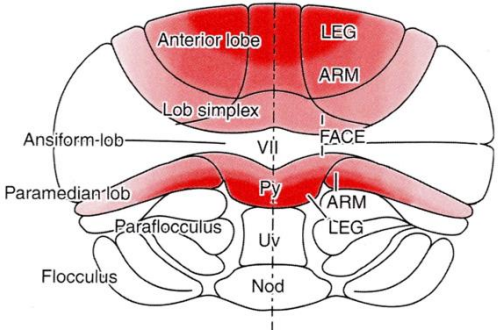


17



歯状核外周髄鞘化神経路*
 oculomotor cerebellum
 + spinocerebellum
 Pontocerebellumとは無関係

O: oculomotor cerebellum (vestibulocerebellum)
 S: spinocerebellum



18