



1

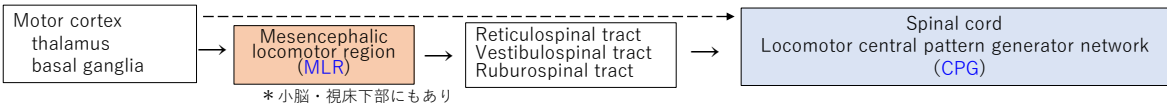
## 運動神経系の系統発生

### ➤魚類では、中脳・網様体が脊髄運動神経系をコントロール

- 四肢がない魚類では、体幹筋が運動器官
  - ヒト胎児は水生動物
- 体幹運動は四肢運動より進化した古い神経系が遂行する

Yamamoto N, Nakayama T, Hagio H. Descending pathways to the spinal cord in teleosts in comparison with mammals, with special attention to rubrospinal pathways. Dev Growth Differ 2017;59:188-193.

### ➤四足動物の locomotor central pattern generator network



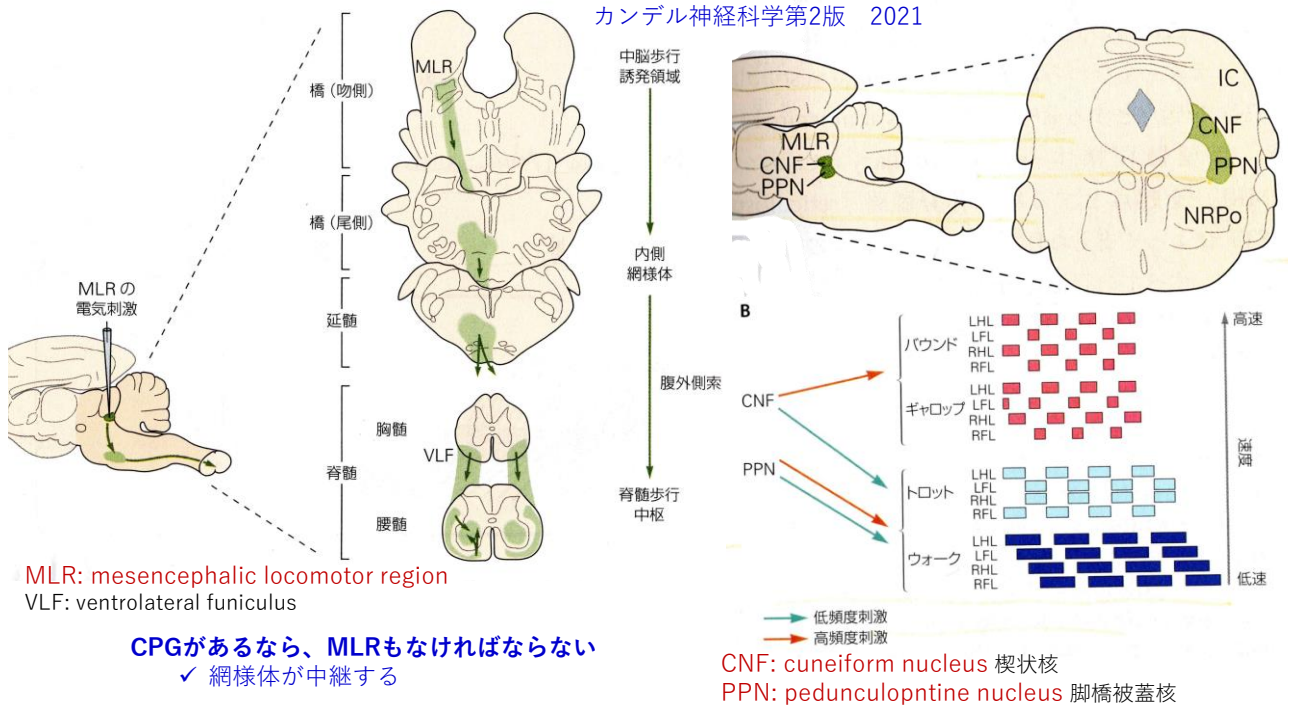
- MLRは、cuneiform nucleus と pedunculopontine nucleus, その近傍を指す
- CPGsは、1) 安定的リズム生成, 2) 同側屈筋伸筋活動の調整, 3) 対側運動との協調のネットワークを持つ
- これによりswimming→四足歩行を自律的に行う
  - ✓CPGsは walk, trot(速歩), gallop(1歩ごとに4足とも離れる), bound(跳躍)の異なる歩行パターン出力を持つ

Goulding M. Circuits controlling vertebrate locomotion: moving in a new direction. Nat Rev Neurosci 2009;10:507-18.

- ✓ ヒトの脊髄損傷に対し、硬膜外電気刺激、神経伝達物質投与を行い、下肢運動 rhythm と pattern が引き出される
- ヒトにもCPGsは存在し、機能している

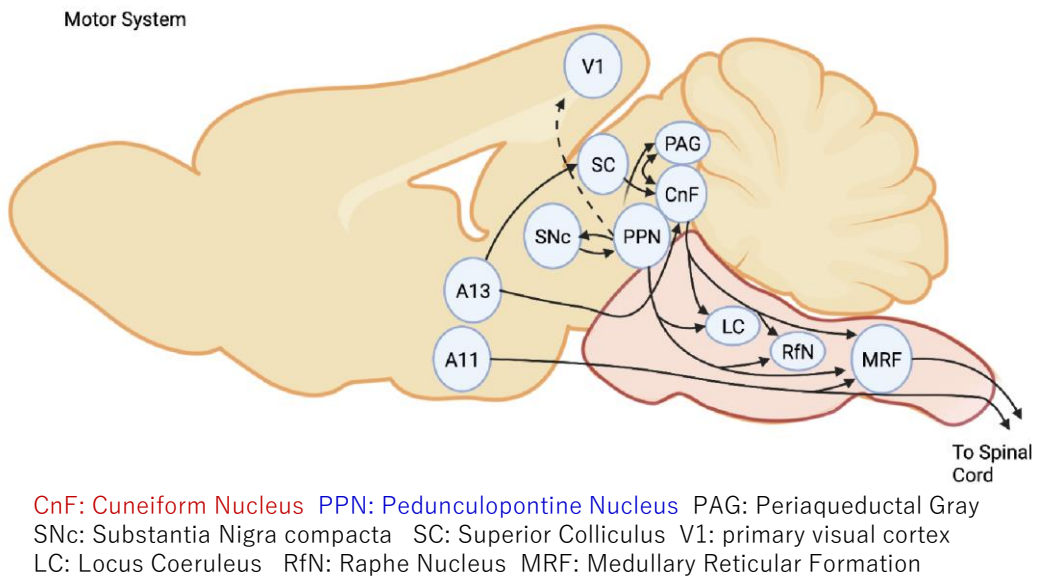
Minassian K, Hofstoetter US, Dzeladini F, Guertin PA, Ijspeert A. The Human Central Pattern Generator for Locomotion: Does It Exist and Contribute to Walking? Neuroscientist 2017;23:649-663.

2



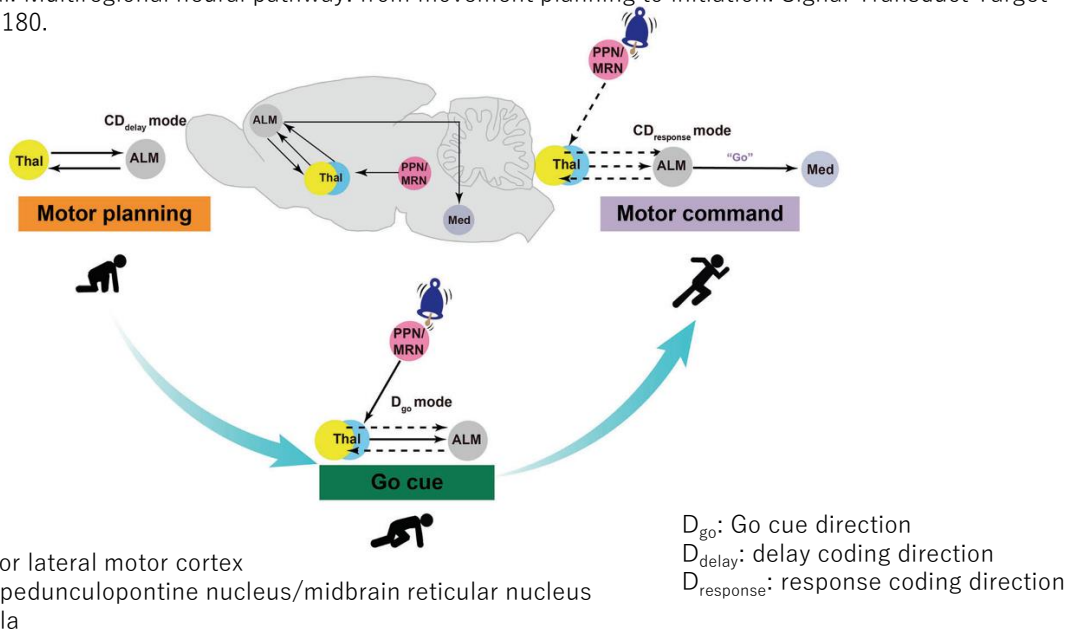
3

Noga BR, et al. **The Mesencephalic Locomotor Region: Beyond Locomotor Control.** Front Neural Circuits 2022;16:884785.



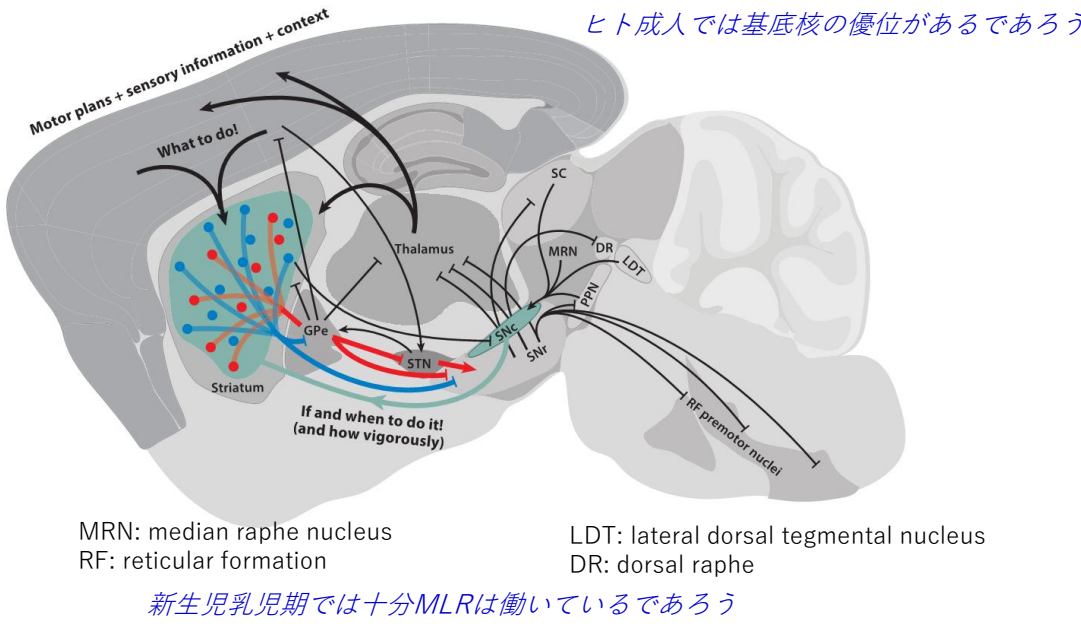
4

Mao XF, et al. Multiregional neural pathway: from movement planning to initiation. Signal Transduct Target Ther 2022;7:180.



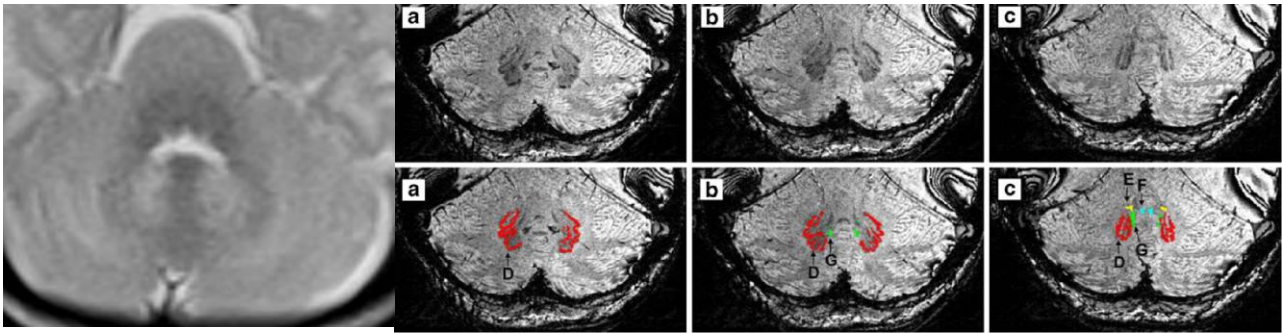
5

Klaus A, et al. What, If, and When to Move: Basal Ganglia Circuits and Self-Paced Action Initiation. Annu Rev Neurosci 2019;42:459-483.



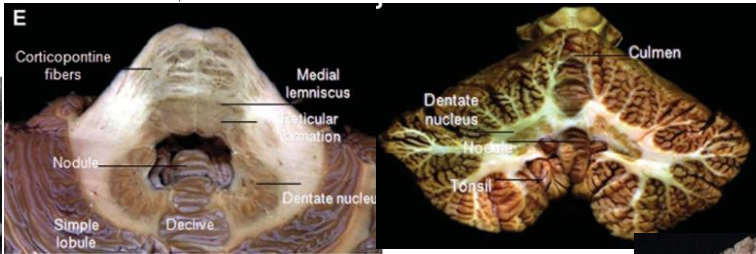
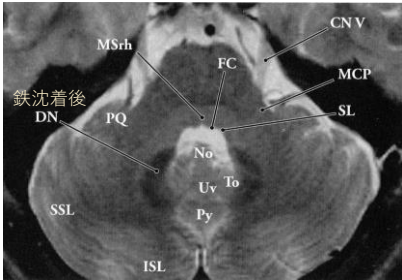
6





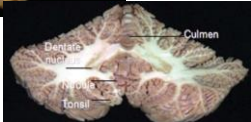
齒状核外周髓鞘化神経束  
 齒状核の弓状構造との外周の  
 髓鞘化線維の混合

Kuper M, et al. Structural and functional Magnetic Resonance Imaging of the Human Cerebellar Nuclei. Cerebellum 2012;11:314-324.



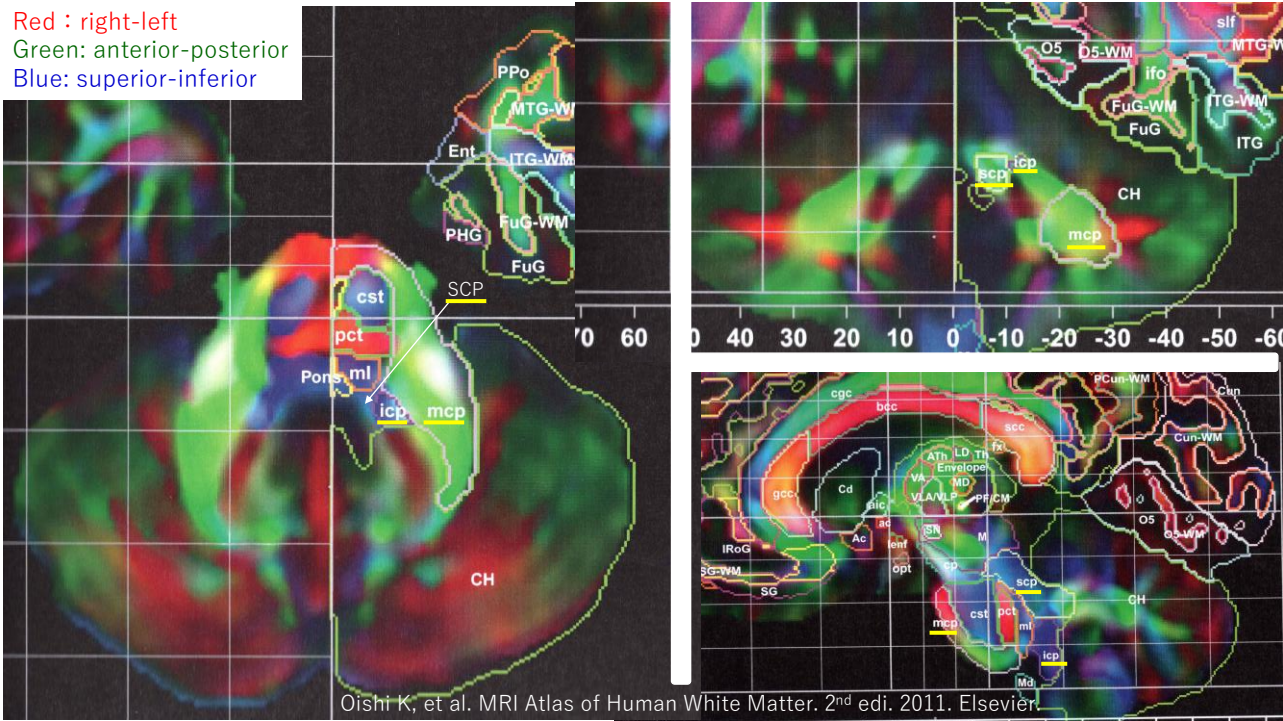
Akakin a, et al. The Dentate Nucleus and Its Projection System in the Human Cerebellum: The Dentate Nucleus Microsurgical Anatomical Study. Neurosurgery 2014;74:401-425.

「脳MRI 1.正常解剖」 高橋昭喜



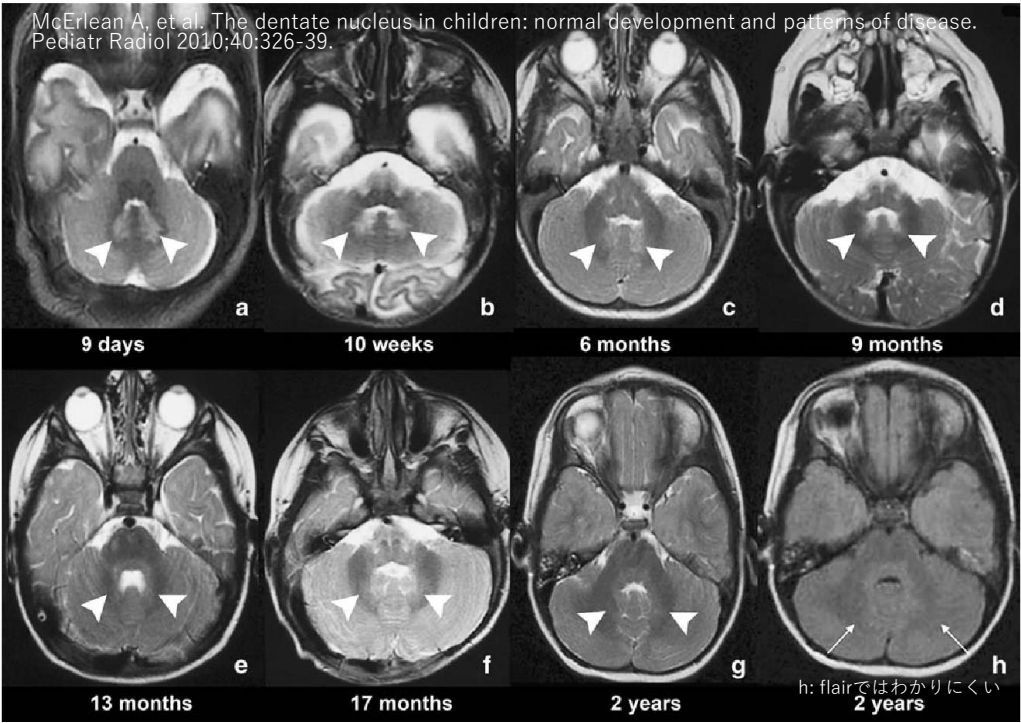
7

Red : right-left  
 Green: anterior-posterior  
 Blue: superior-inferior

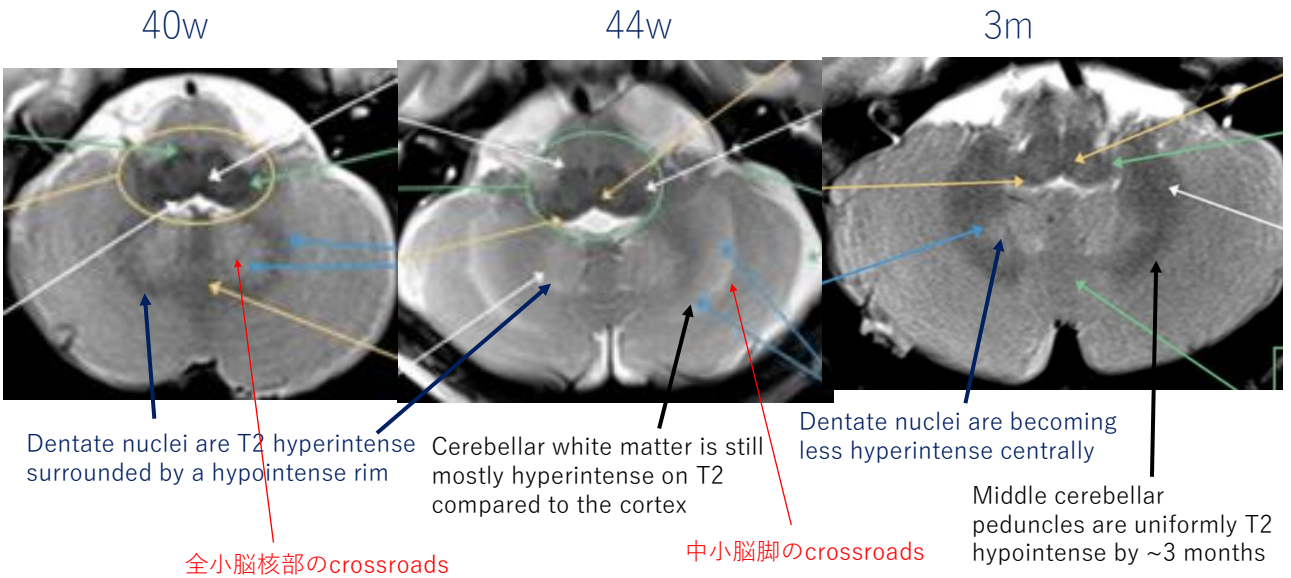


Oishi K, et al. MRI Atlas of Human White Matter. 2nd edi. 2011. Elsevier

8



9



Matsumoto JA, et al. *MRI Atlas of Pediatric Brain Maturation and Anatomy*. Oxford University Press. 2015.

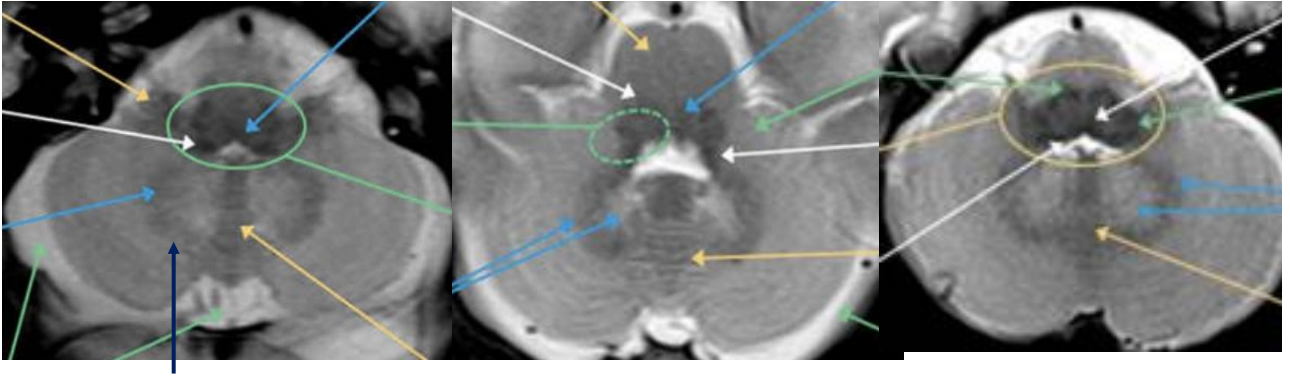
10



32w

35w

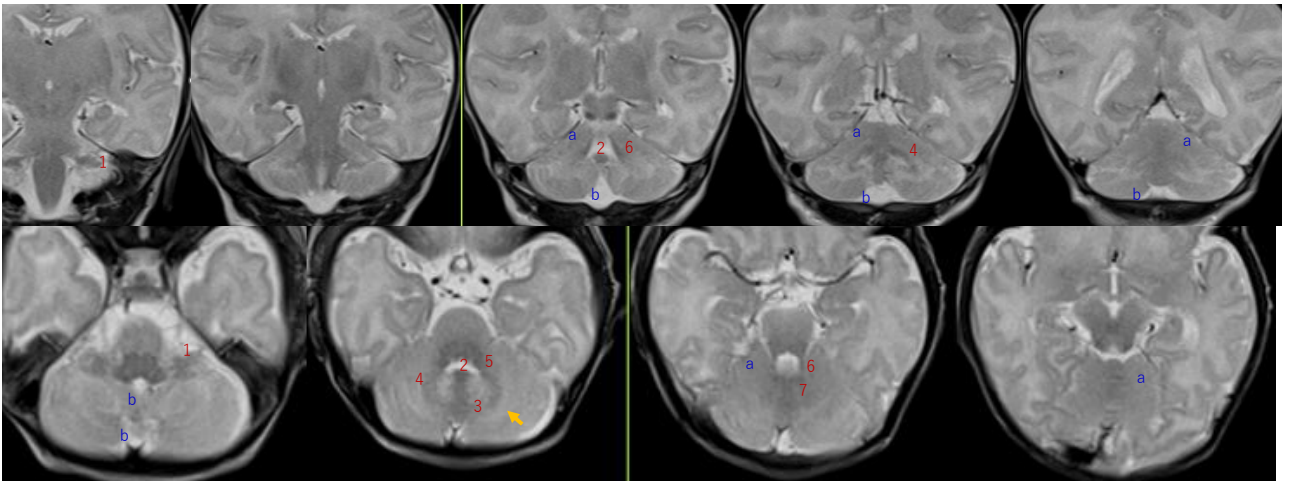
40w



Dentate nuclei have a T2 hyperintense rim by ~25 wks GA

Matsumoto JA. et al. MRI Atlas of Pediatric Brain Maturation and Anatomy. Oxford University Press. 2015.

11



髄鞘化完了：flocculus<sup>1</sup>・nodulus<sup>2</sup>・vermis全域(側方に伸張しているのがtuber・folium<sup>3</sup>(VII))

歯状核外周髄鞘化神経束<sup>4</sup>・下小脳脚<sup>5</sup>・上小脳脚<sup>6</sup>・歯状核外周髄鞘化神経路前端部<sup>7</sup>

歯状核外縁髄鞘化神経路はその後T2高信号化する

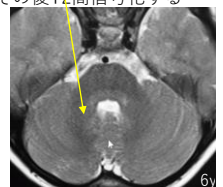
髄鞘化途上：前葉(III・IV・V)<sup>a</sup>・後葉(IX・VIII)<sup>b</sup>

髄鞘化なし：後葉(VI・VII(Crus I・II))・中小脳脚・歯状核

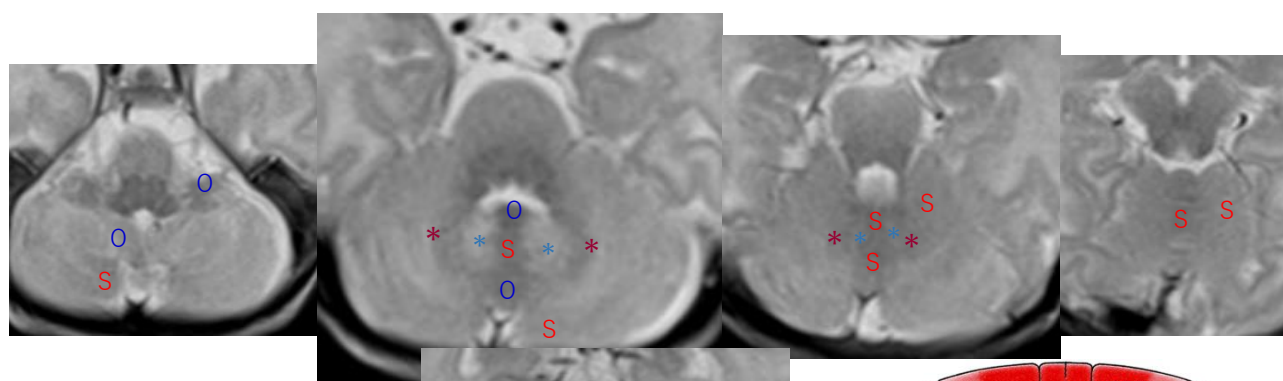
➤小脳核部はT2高信号が強い 大脳crossroads部のような神経路高度分化

➡ 中小脳脚先端部はT2高信号となっている 大脳crossroads部のような神経路高度分化

Oculomotor cerebellum (vestibulocerebellum)とspinocerebellumは満期以前に髄鞘化している



12



小脳核部\*

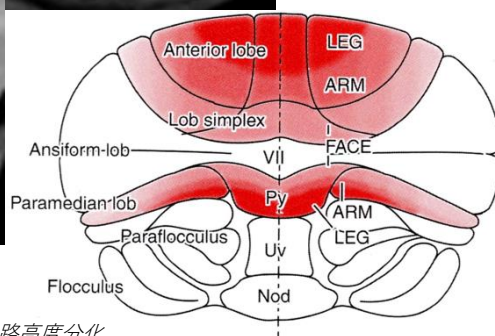
歯状核外周髄鞘化神経束\*

oculomotor cerebellum  
+ spinocerebellum

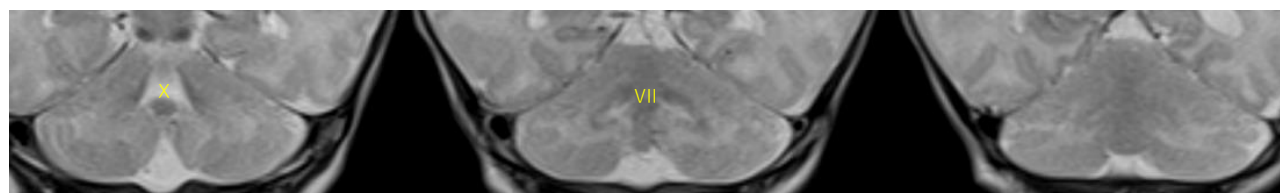
O: oculomotor cerebellum (vestibulocerebellum)

S: spinocerebellum

▶小脳核部はT2高信号が強い 大脳crossroads部のような神経路高度分化

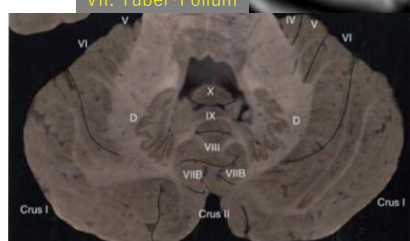
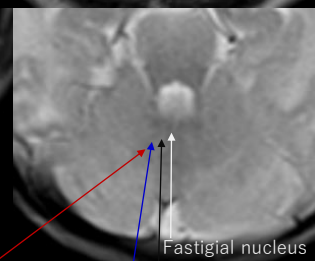
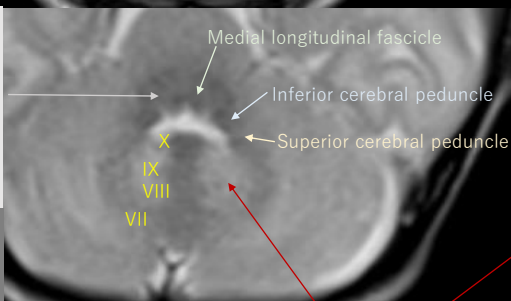


13



Lateral vestibular nucleus (Deiterus)  
Medial vestibular nucleus  
Spinal vestibular nucleus  
Nucleus of the spinal tract of the trigeminal nerve  
Nucleus of facial nerve  
Nucleus prepositus hypoglossi  
Lateral reticular formation  
Gigantocellular reticular formation  
Nucleus raphe magnus

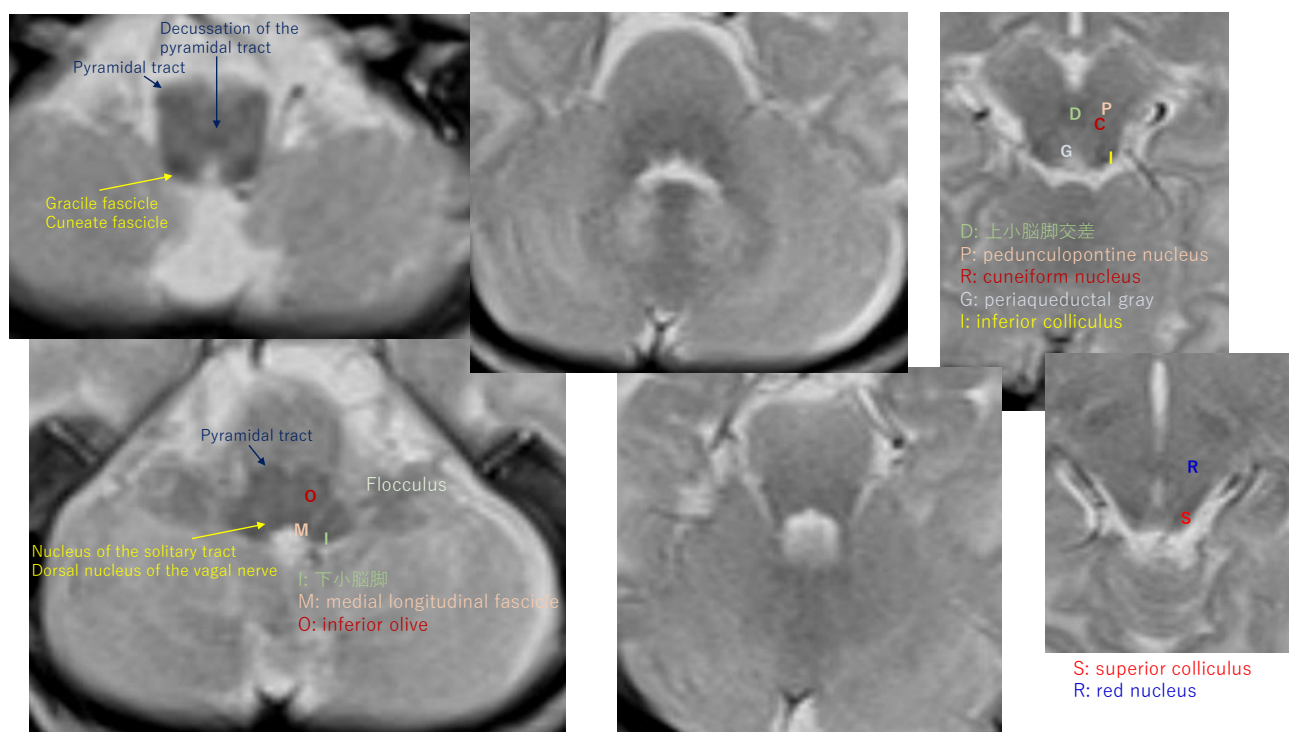
X: Nodulus  
IX: Uvula  
VIII: Pyramis  
VII: Tuber-Folium



Dentate nucleus



14



15

小脳低形成とその周辺

WESで不明

全小脳が侵される

- ・ Nodulus・tonsil (oculomotor cerebellum) は軽い
- ・ 前葉・VIII葉 (spinocerebellum) は重い
- ・ その他 (pontocerebellum) は中間

胎生期の破壊性病変

16



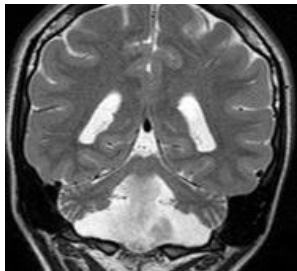


WESせず

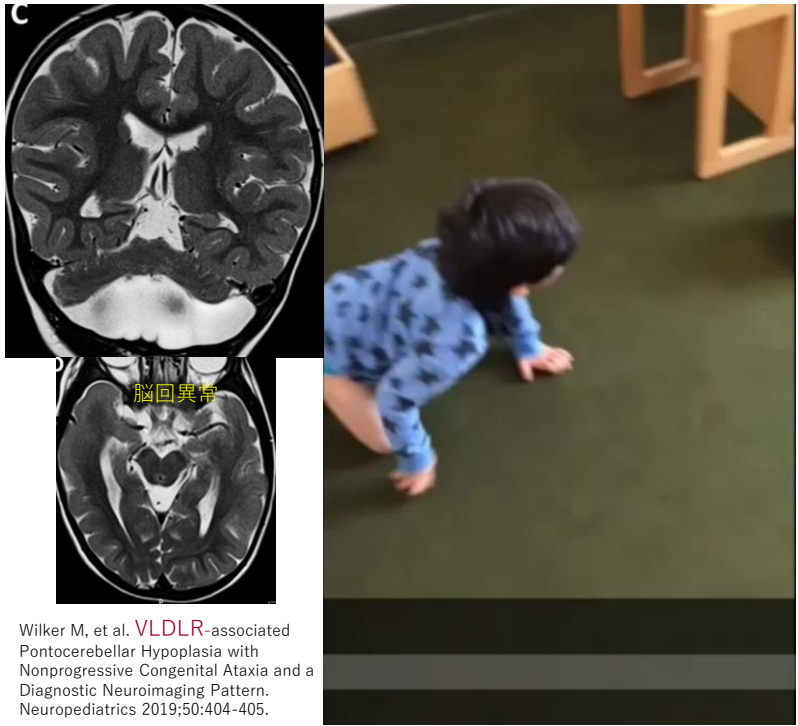
GeneReviews VLDLR Cerebellar Hypoplasia

形成異常  
× 破壊性病変

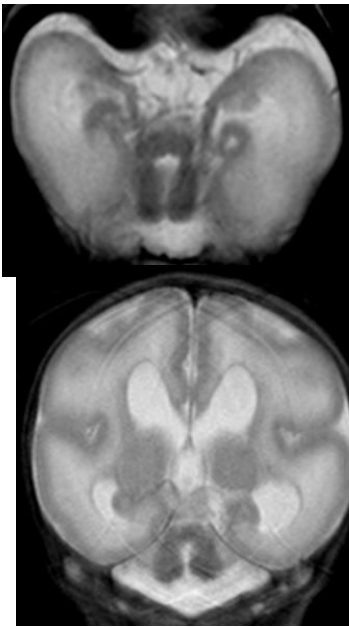
Under Tan Syndrome  
CEREBELLAR ATAXIA, IMPAIRED  
INTELLECTUAL DEVELOPMENT,  
AND DYSEQUILIBRIUM  
SYNDROME 1; CAMRQ1



17



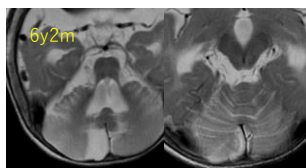
Wilker M, et al. **VLDLR**-associated Pontocerebellar Hypoplasia with Nonprogressive Congenital Ataxia and a Diagnostic Neuroimaging Pattern. *Neuropediatrics* 2019;50:404-405.



虫部無形成 + ?  
+ 滑脳症

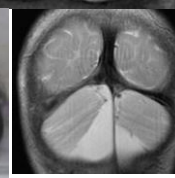
18

- ・側弯・屈指・肘脱臼
- ・ early **myoclonic** encephalopathy



- ・脳回異常
- ・髄鞘化不全
- ・小脳後方回旋
- ・脊髄小脳・橋小脳優位の破壊性病変

原始型無動

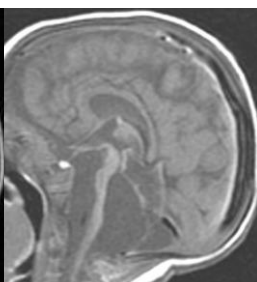
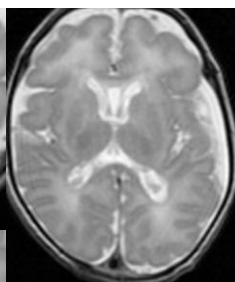
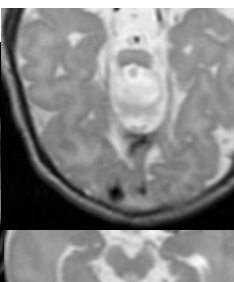
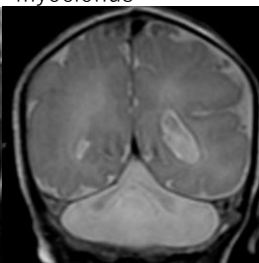
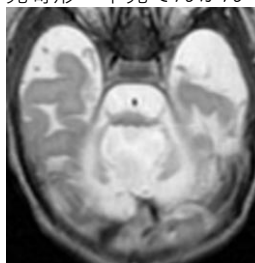


- ・四肢無動  
股外転外旋・半屈曲・膝半屈曲  
肩さき前方・肩挙上・肘半屈曲
- ・首だけ動く
- ・新生児期は**myoclonic** encephalopathy

WESで出ず

19

多発奇形・早発てんかん・myoclonus



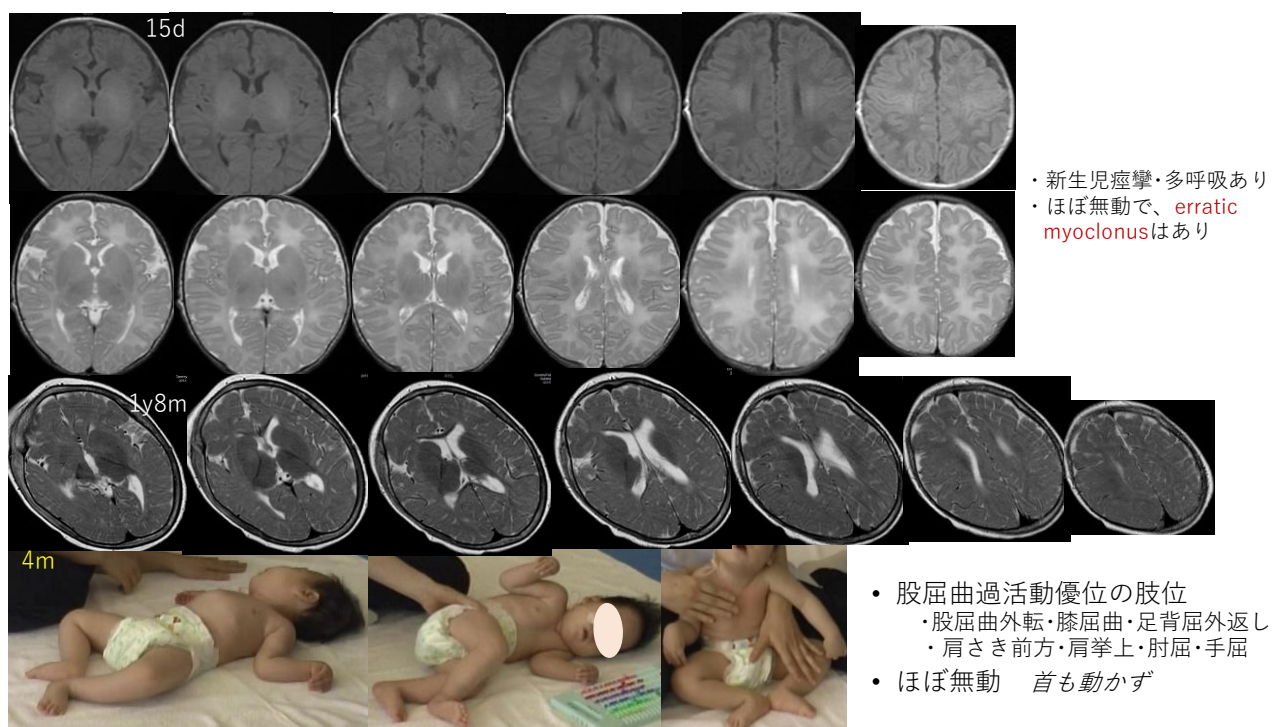
- ・小脳は上外側のみ残る
- ・橋延髄は菲薄化
- ・脳回異常・白質異常

- ・四肢無動 首も動かず  
足内反 肩さき前方なし  
後に股膝肘は屈曲
- ・ **Myoclonus** 体幹

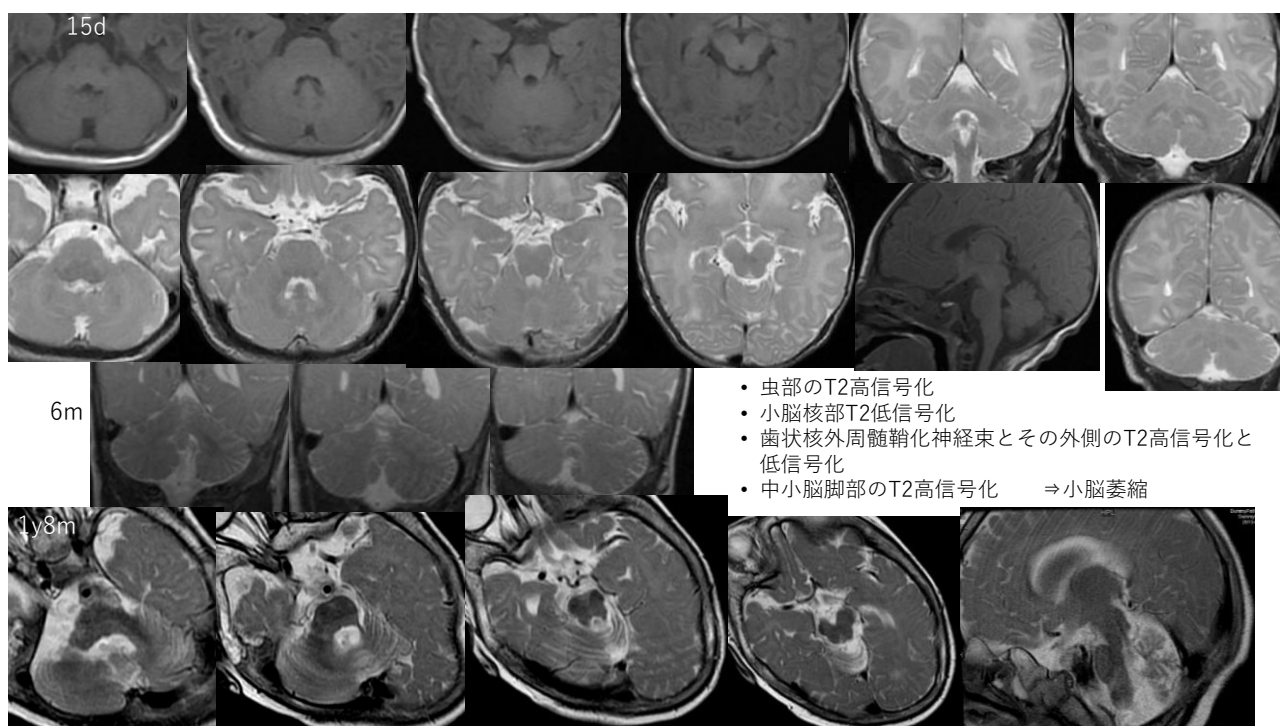


20





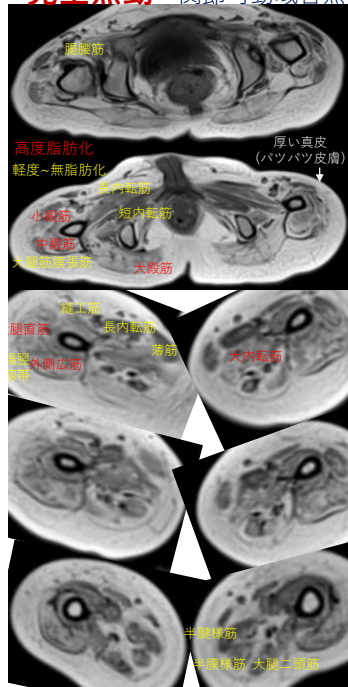
21



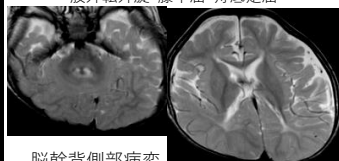
22



## 完全無動・関節可動域皆無



股伸展荷重制限>股屈曲過活動  
・肘半屈・手背屈  
・股外転外旋・膝半屈・舟底足屈



脳幹背側部病変  
白質病変

5歳 筋電図  
・刺入電位なしの筋  
・強い干渉の筋

- ・妊娠中著変なし
- ・38w、新生児仮死なし
- ・新生児期、嘔吐と哺乳不全はあり
- ・1か月検診で、四肢屈曲位の寡動と哺乳不全で紹介
- ・腱反射は正
- ・誤嚥性肺炎を繰り返し、経管栄養・気管切開となる
- ・有意な知的発達なし



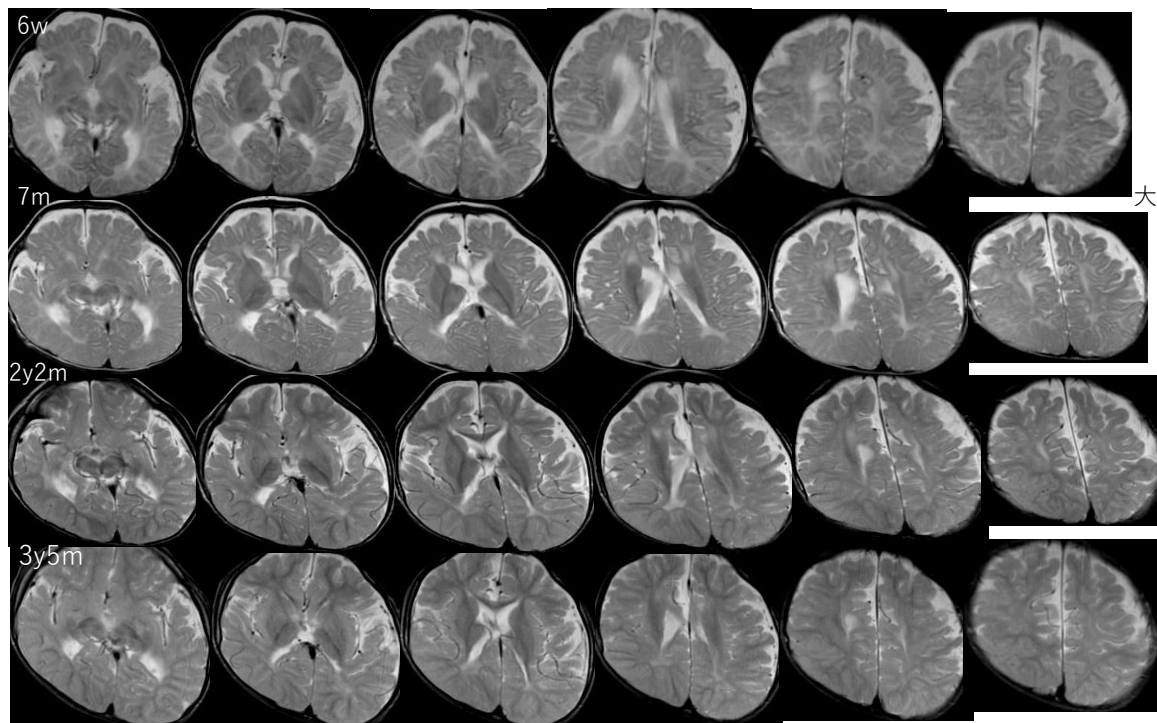
ふつうのwrithing→完全無動

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

- ✓ 乳児期以降、股膝屈筋と股膝伸筋の常時収縮が増強し、筋変性も進行する

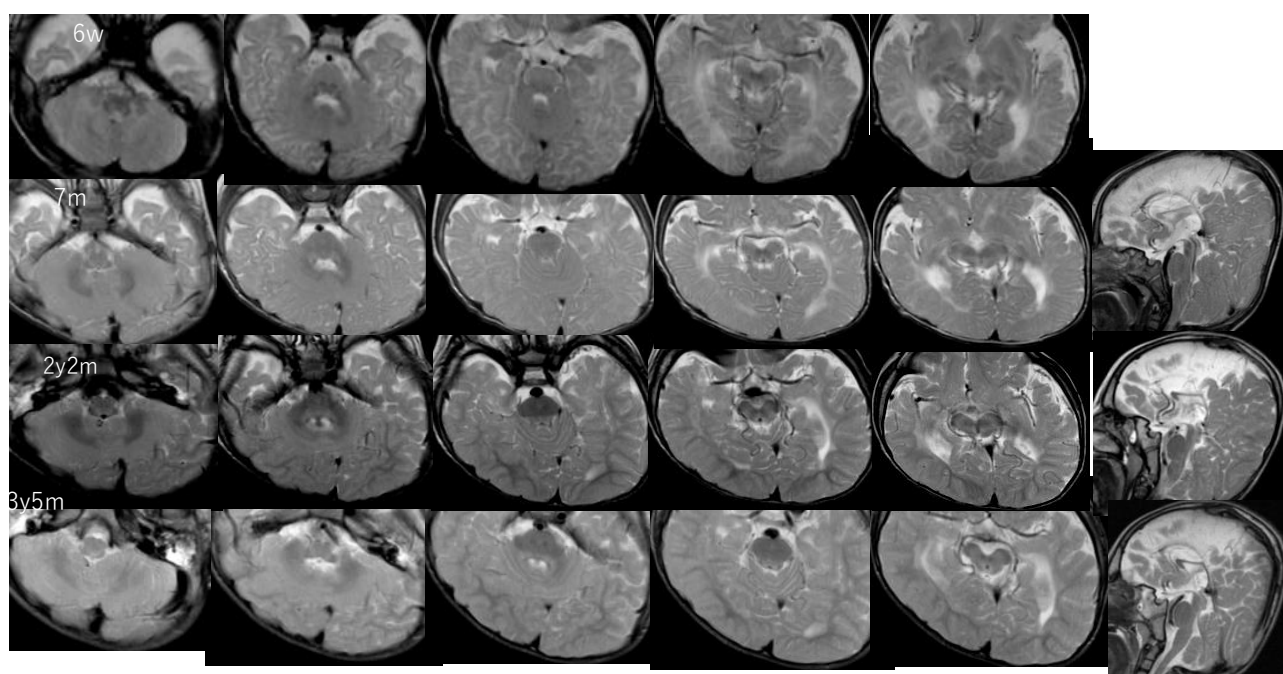
➢ 相反筋の常時筋収縮状態筋張力 + 短縮強靱線維張力の合算の完全な均衡  
→ 無動

23



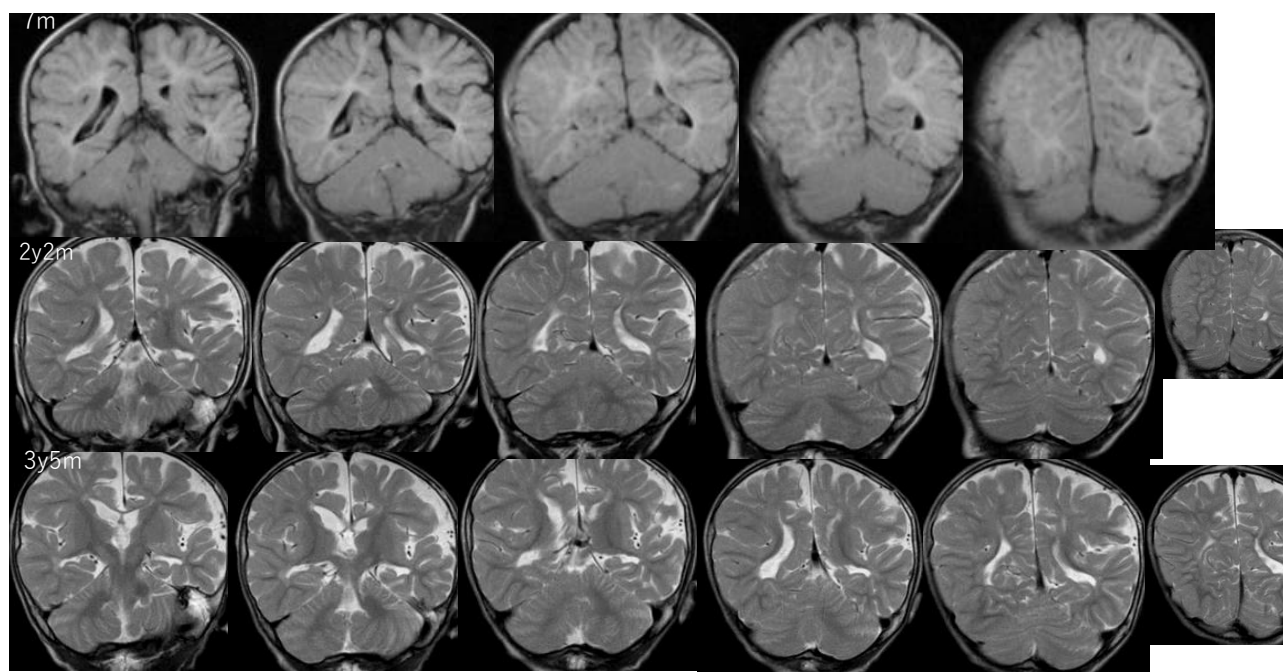
高度な  
大脳白質病変

24

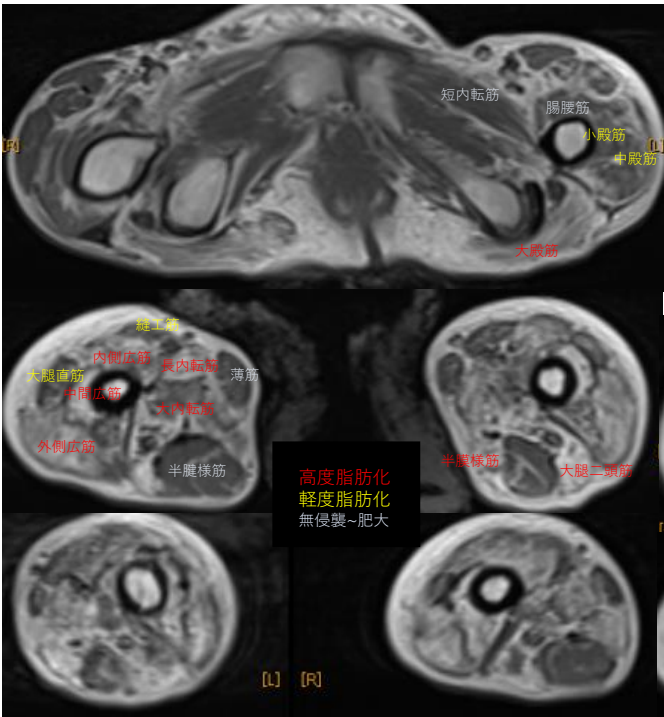


・脳幹病変 ・小脳核部病変 ・歯状核外周髄鞘化神経束病変 ・中小脳脚部病変

25



26



- 股膝伸展・足中間位
- 可動域はほぼ皆無
- ✓ 新生児期は下肢屈曲位  
ふつうのwrithing

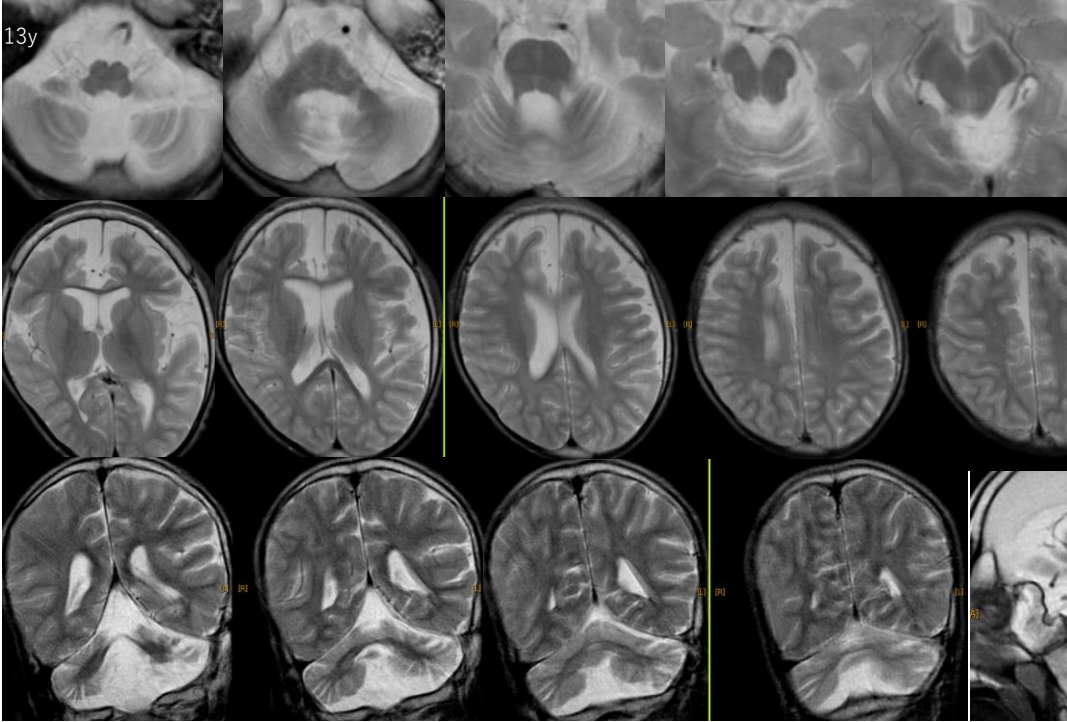
股屈曲過活動・下肢屈曲常時筋収縮状態  
 ≪ 股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態

✓ 乳児期以降、股膝伸筋の常時収縮が増強し、  
 筋変性も進行する

➤ 相反筋の常時筋収縮状態筋張力 + 短縮強靱線維張力の合算  
 の完全な均衡 → 無動



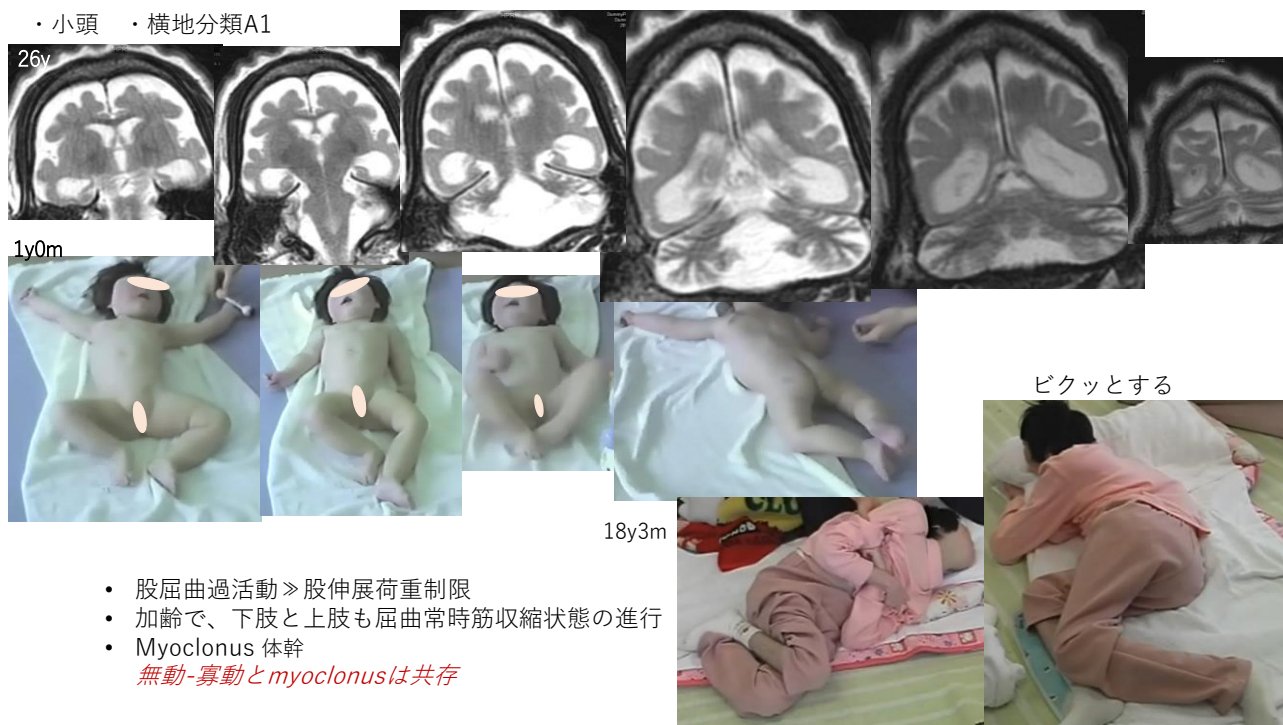
27



大脳白質病変  
 脳幹病変?  
 全小脳病変

28





29

## 小脳低形成とは何者か

- 胎生期の破壊性機序のものと、形成不全のものがあるであろう。前者は、小脳溝の拡大とMRI異常信号域がある。後者は、それがなく、密な髄鞘化信号がみられる。なお、小脳の形成不全は大腦の形成不全を合併しやすい。
- 股伸展荷重制限と股屈曲過活動の両者が共存するが、股伸展荷重制限が優勢となりやすい。その最重症型は無動となる。このときの伸筋過剰興奮にはtotal asphyxiaの強さはない

30

Original article

# Magnetic resonance imaging in neonates with total asphyxia

Hiroshi Sugiura <sup>a</sup>, Masanori Kouwaki <sup>b,\*</sup>, Tohru Kato <sup>c</sup>, Tsutomu Ogata <sup>d</sup>,  
Rie Sakamoto <sup>e</sup>, Atsushi Ieshima <sup>f</sup>, Kenji Yokochi <sup>g</sup>

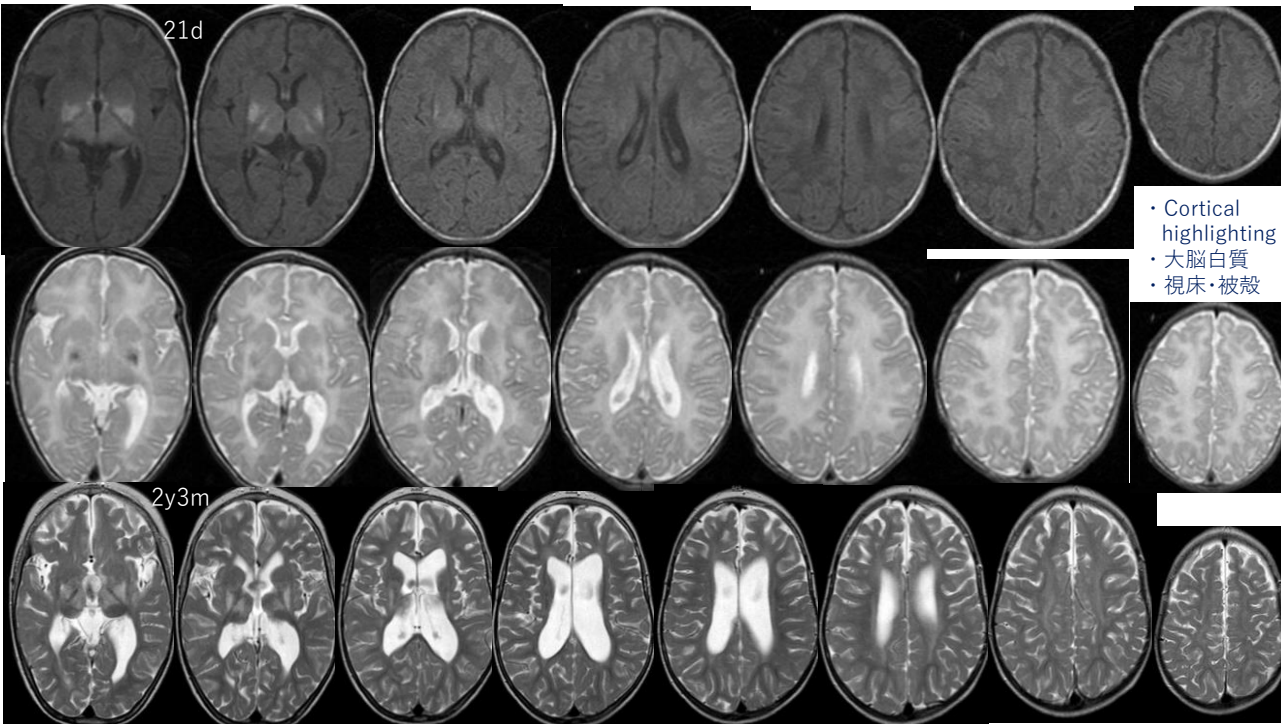
Hysterorrhexis  
Cesarean section  
39 weeks 3 days, 2586 g, 0/2

2 years 3 months  
Almost immobile  
Tube-feeding  
Laryngo-tracheal diversion

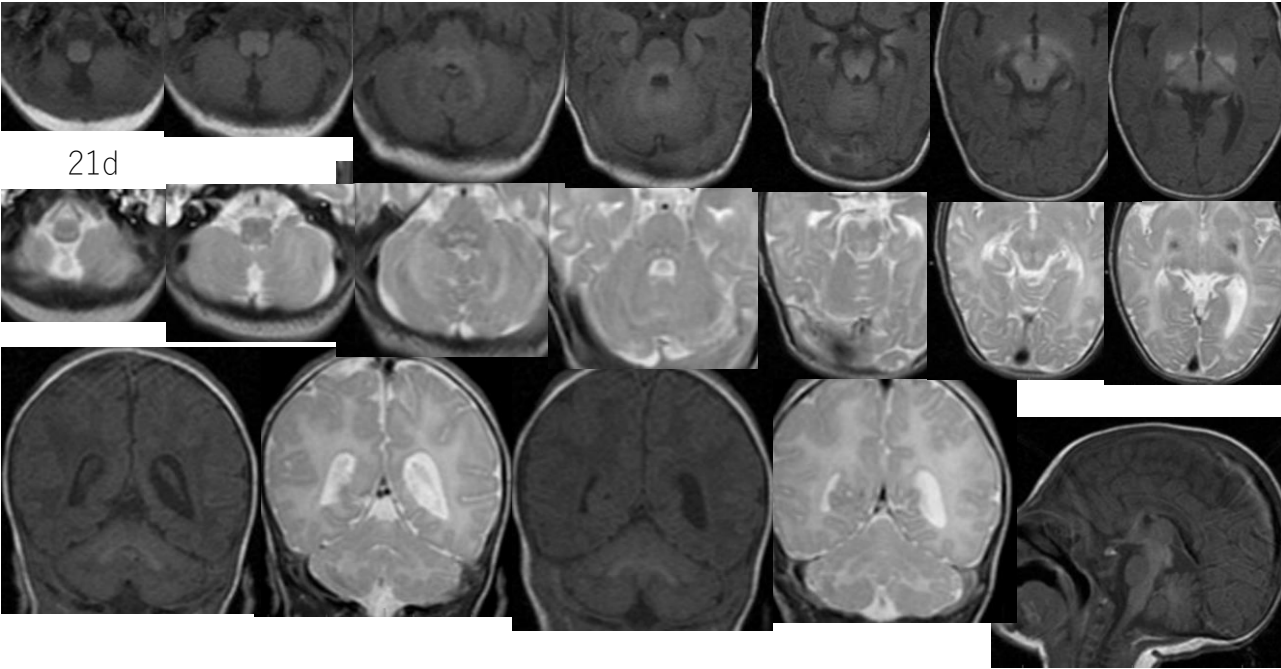
31



32

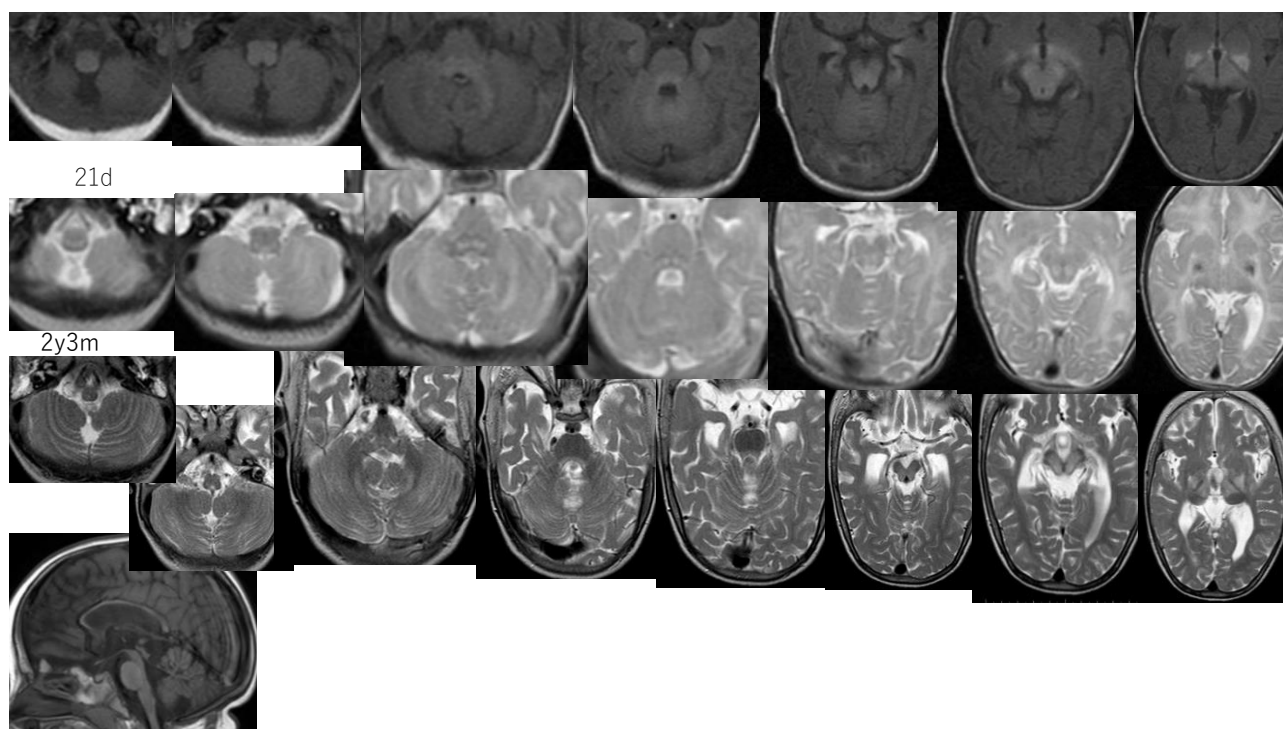


33

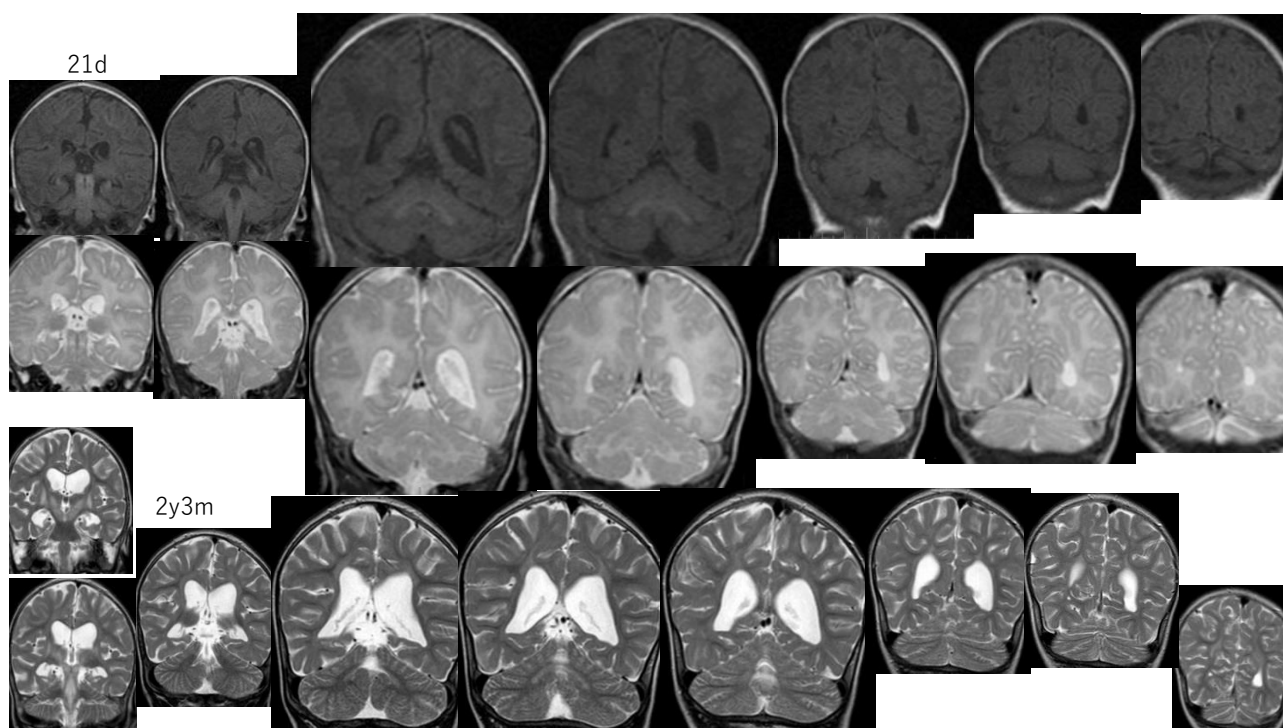


34

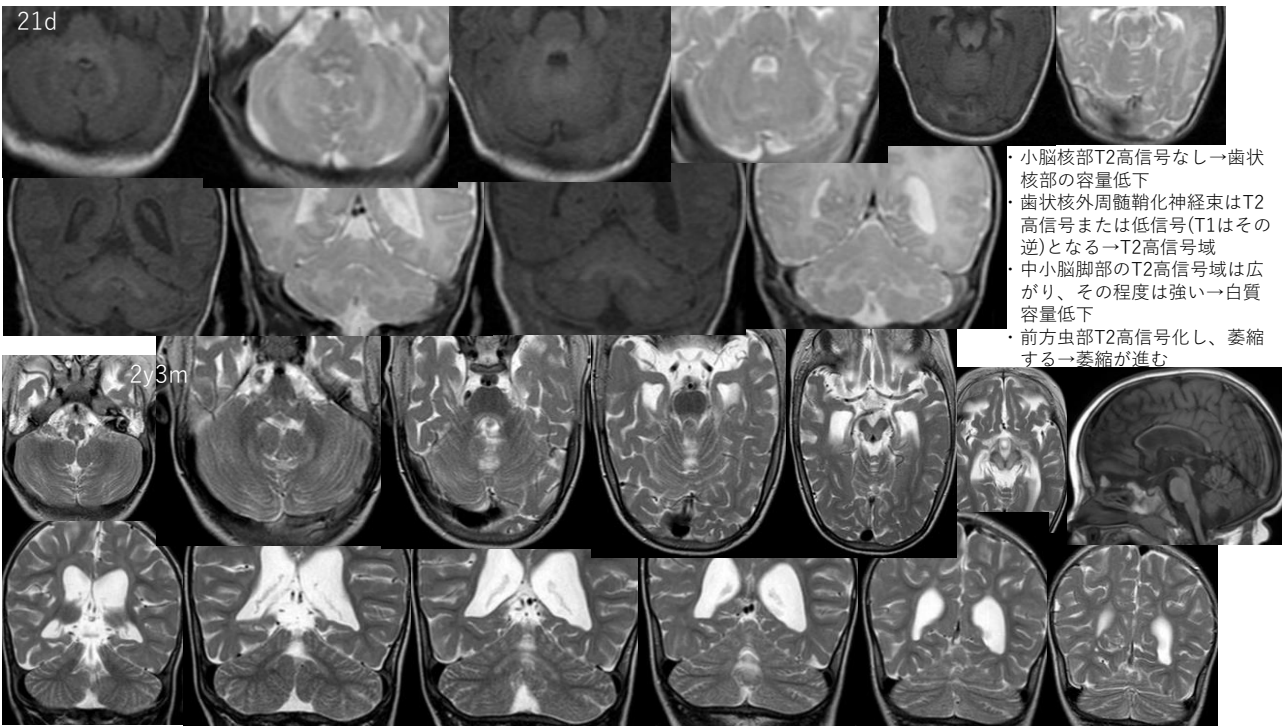




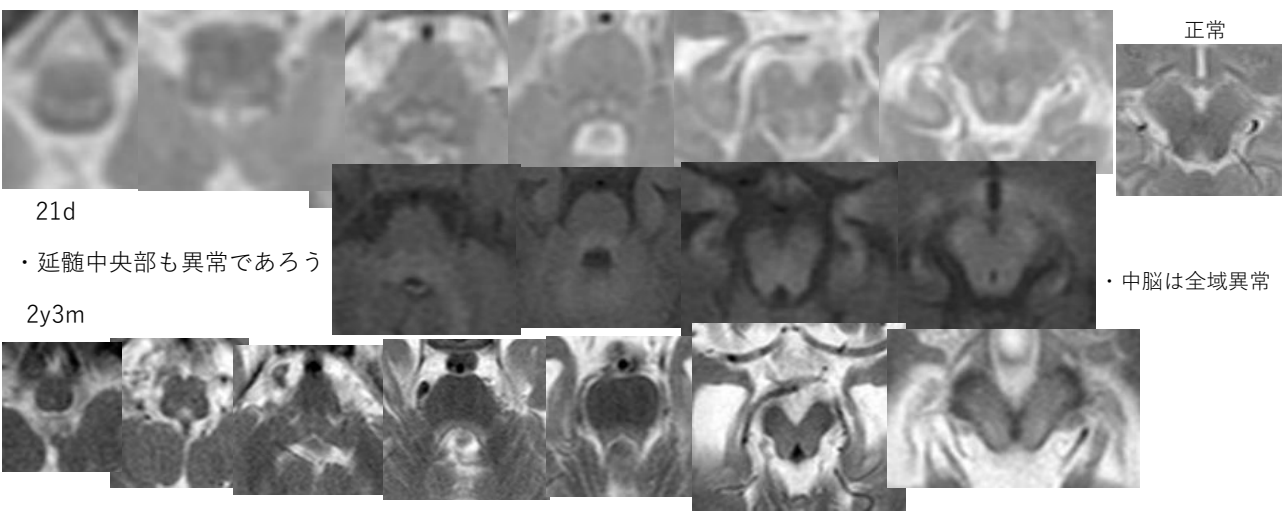
35



36



37

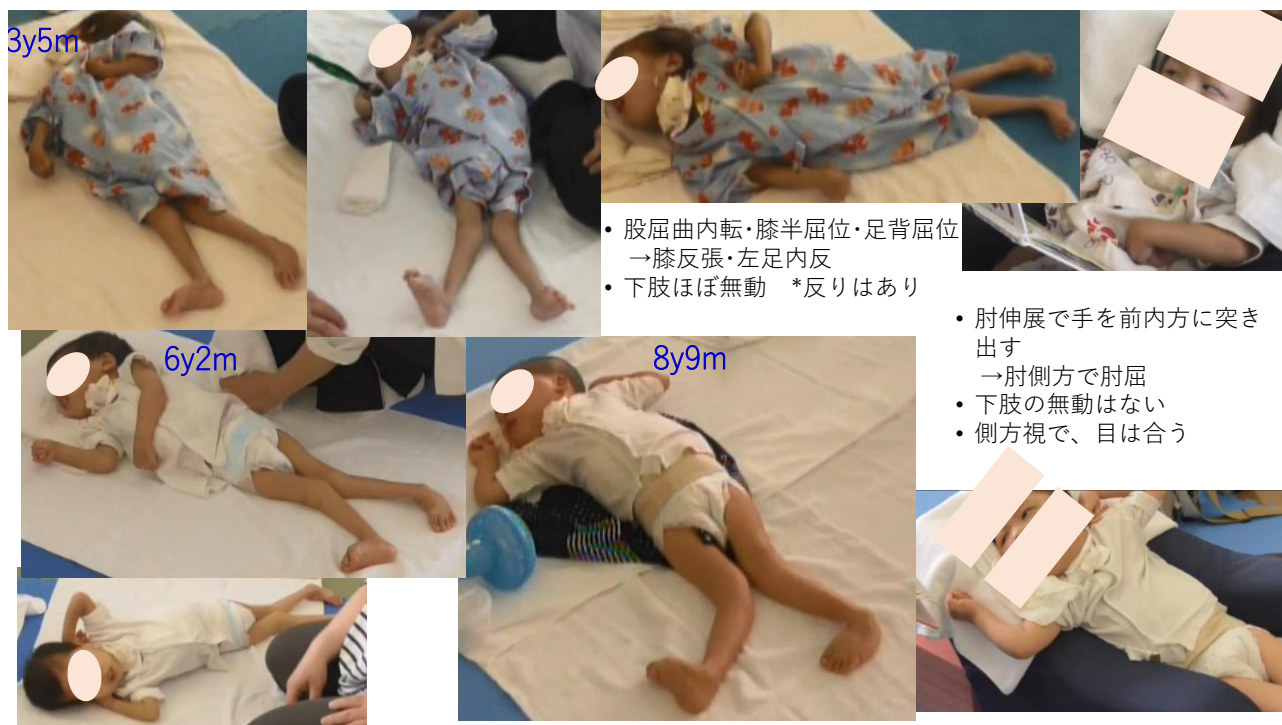


- ・MLRに損傷あり
- ・中脳・橋・延髄の網様体にも損傷あり  
→Total asphyxia鼻動

38



39

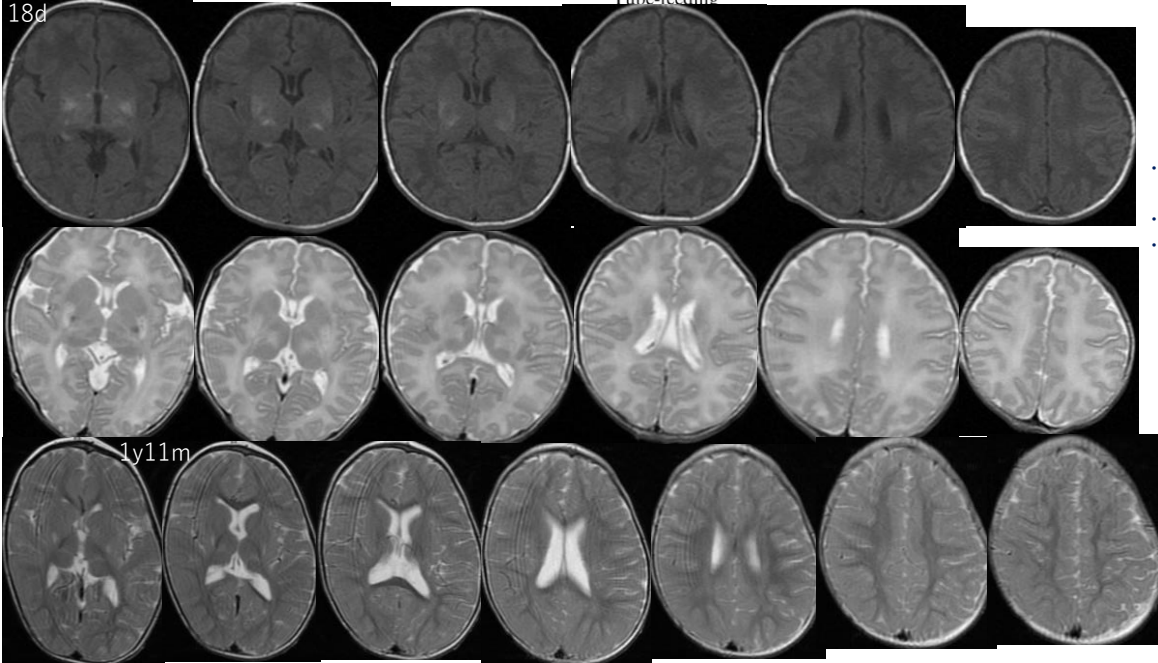


40



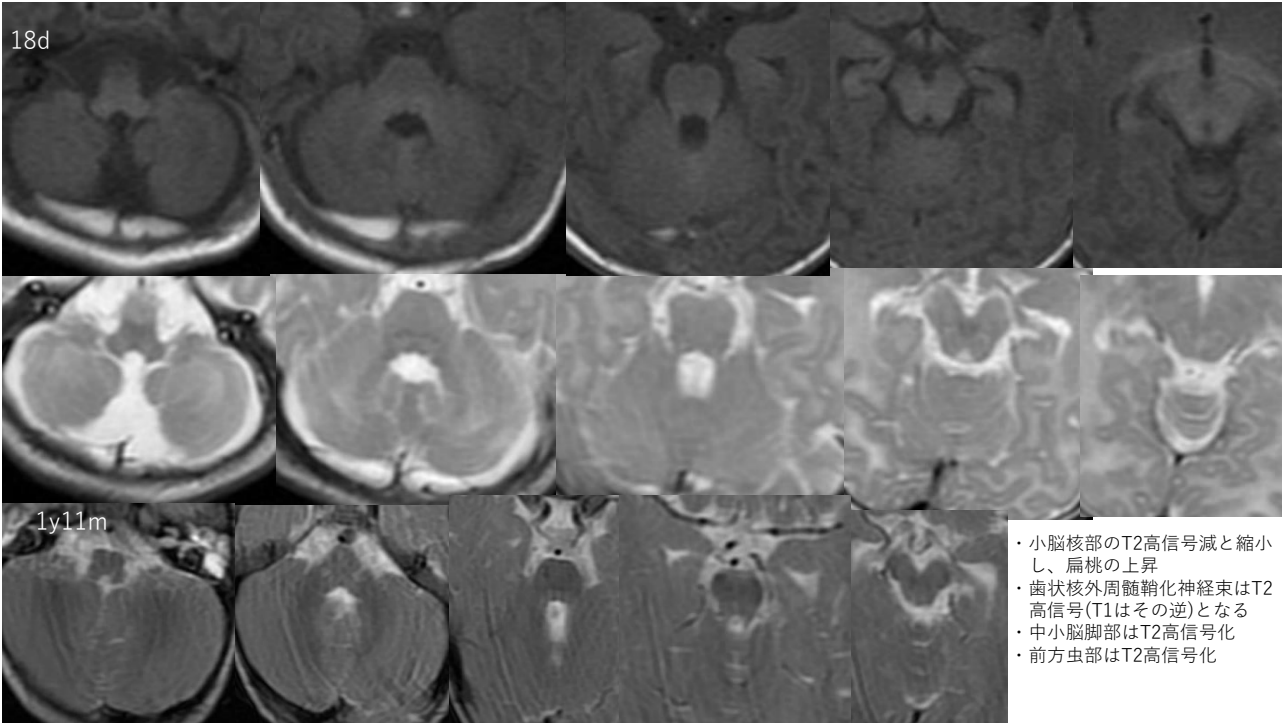
39 weeks 3 days, 2550 g, 8/9  
Cardiopulmonary arrest at 16 h after birth

1 years 11 months  
Almost immobile  
Tube-feeding



- Cortical highlighting
- 大脳白質
- 視床・被殻

41



- 小脳核部のT2高信号減と縮小し、扁桃の上昇
- 歯状核外周髄鞘化神経束はT2高信号(T1はその逆)となる
- 中小脳脚部はT2高信号化
- 前方虫部はT2高信号化

42

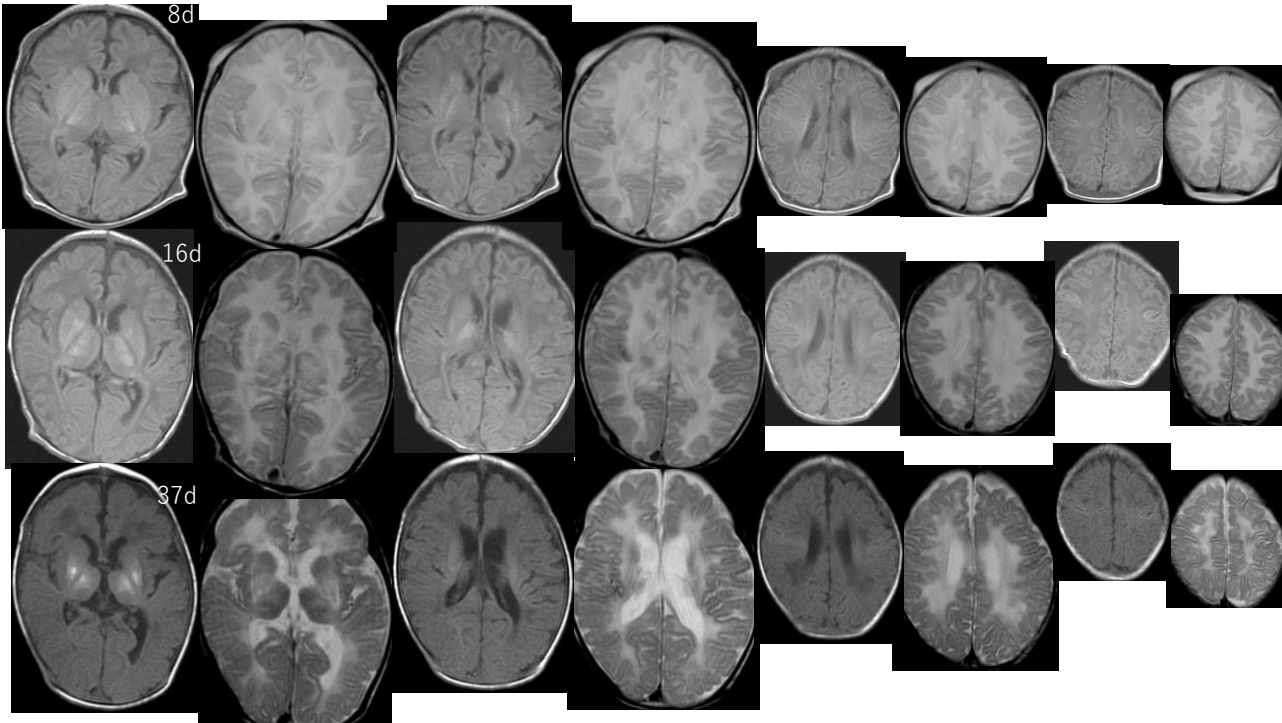
1y4m



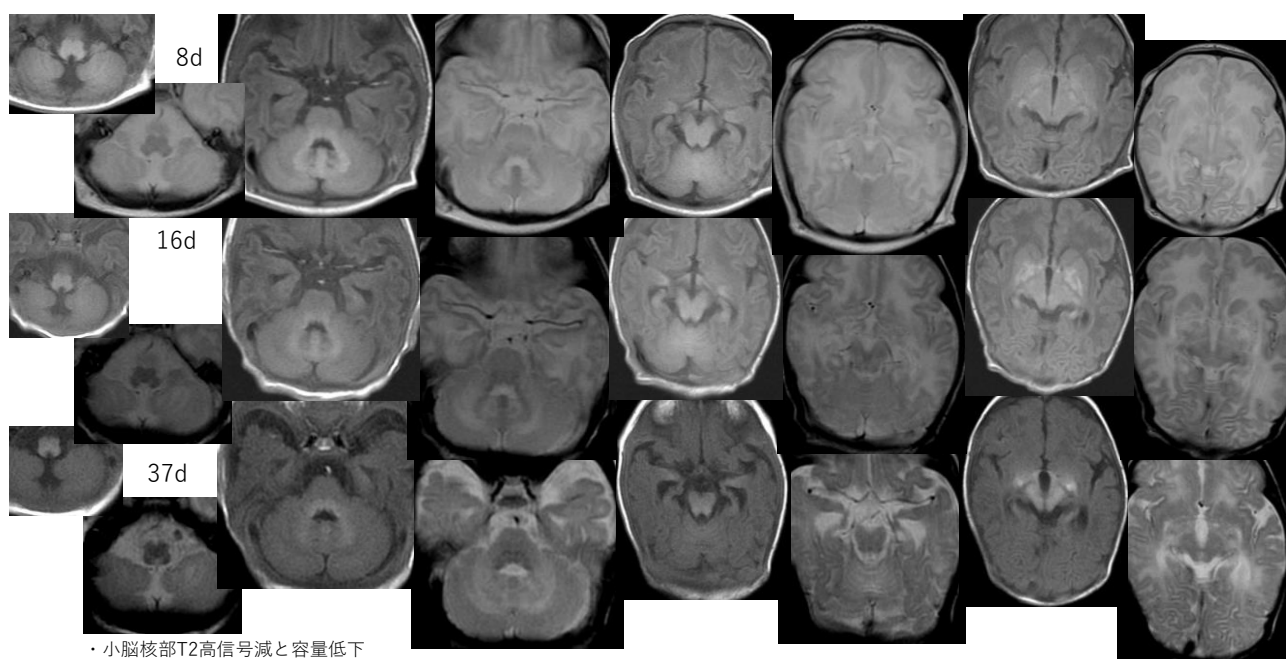
Fetal distress  
Cesarean section  
40 weeks 5 days, 3572 g, 1/4

5 years 0 months  
Almost immobile  
Tube-feeding

43

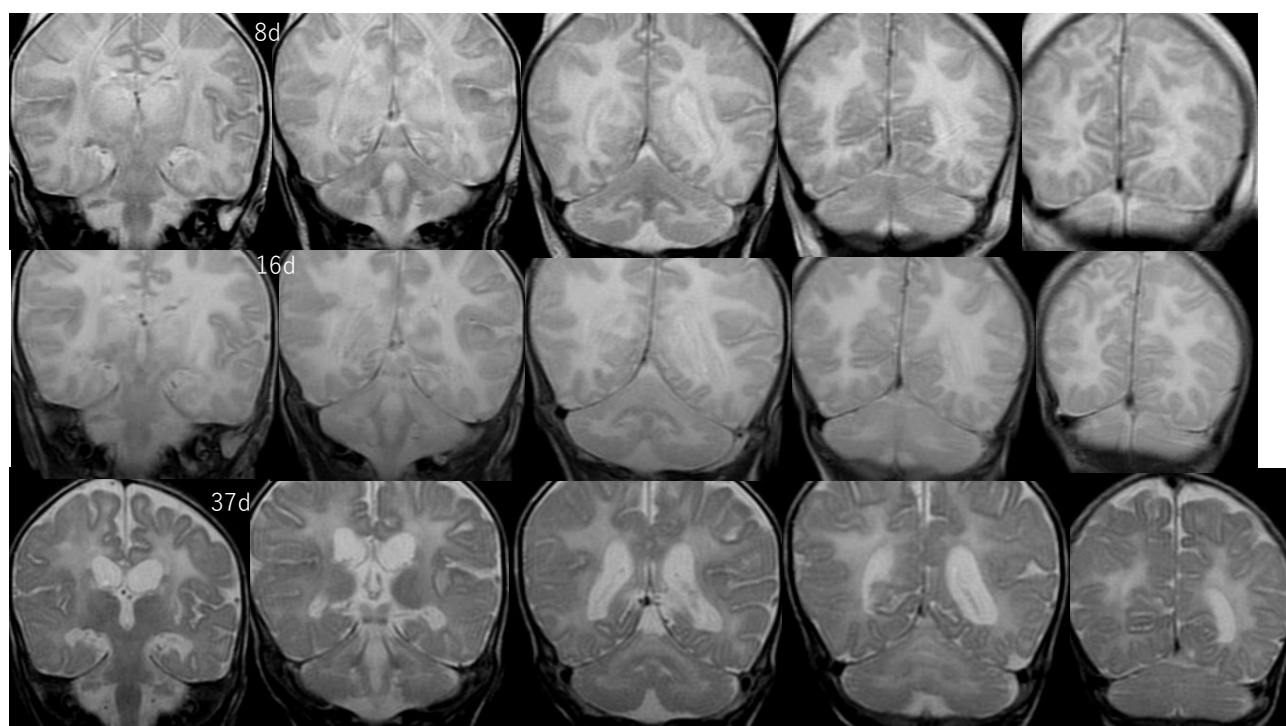


44



- ・小脳核部T2高信号減と容量低下
- ・歯状核外周髄鞘化神経束はT2高信号または低信号(T1はその逆)となる
- ・中小脳脚部のT2高信号部が広がる
- ・前方虫部はT2高信号化し萎縮する

45



46



## Total asphyxiaで無動になるのは

- 病巣は脳(白質≫皮質)・視床・被殻(非重症)・中脳・橋・延髄・小脳(脊髄小脳と橋小脳、非重症)である
- 運動発動著減(ほぼ無動、股伸展荷重制限の症候と解す)の主体はMLR(mesencephalic locomotor region)と橋延髄網様体であろう。CPG不働化に至る
- 運動知覚は著減しているであろう。小脳・視床・大脳白質病変によるであろう
- 運動発現と運動知覚の著減は伸筋優勢肢位となる。被殻病変はこれを助長する

47



9m

1y11m

4y1m

中脳型重症アテトーゼ

34w(推定)、2008g  
胃瘻・喉頭気管分離

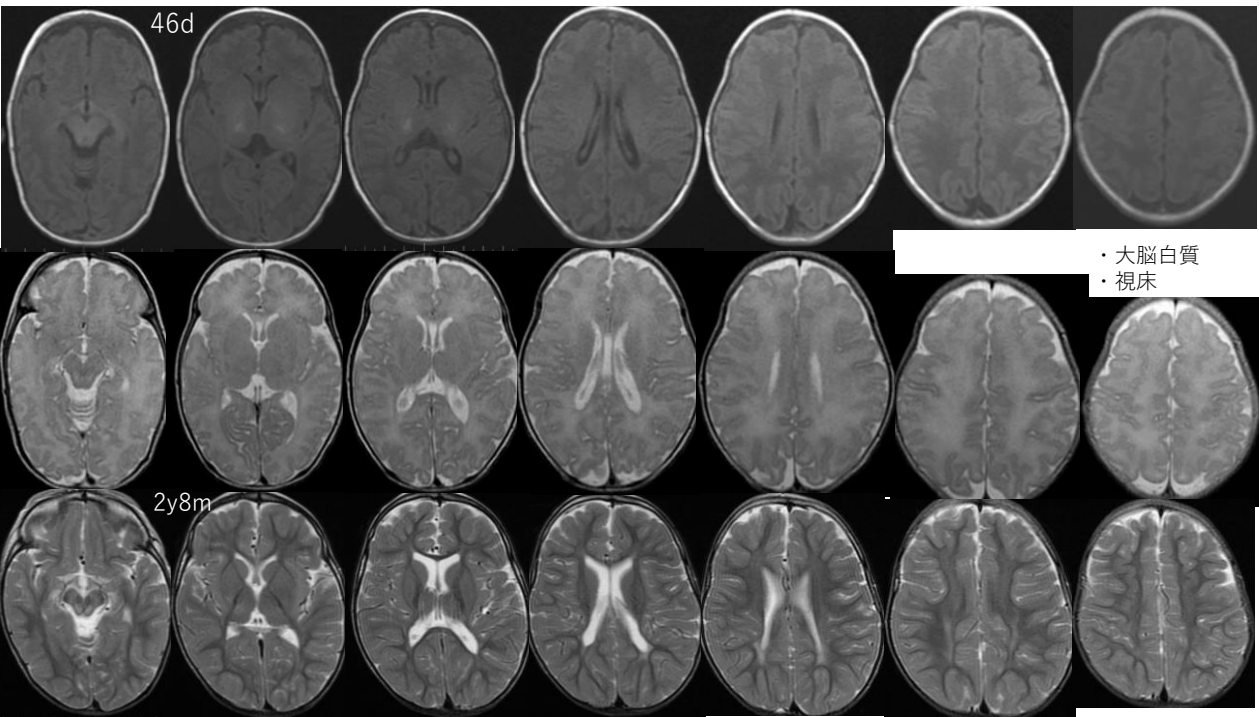
一般的アテトーゼに比し

- くたぐた感が強い
- 知的に重い
- 共収縮が強い

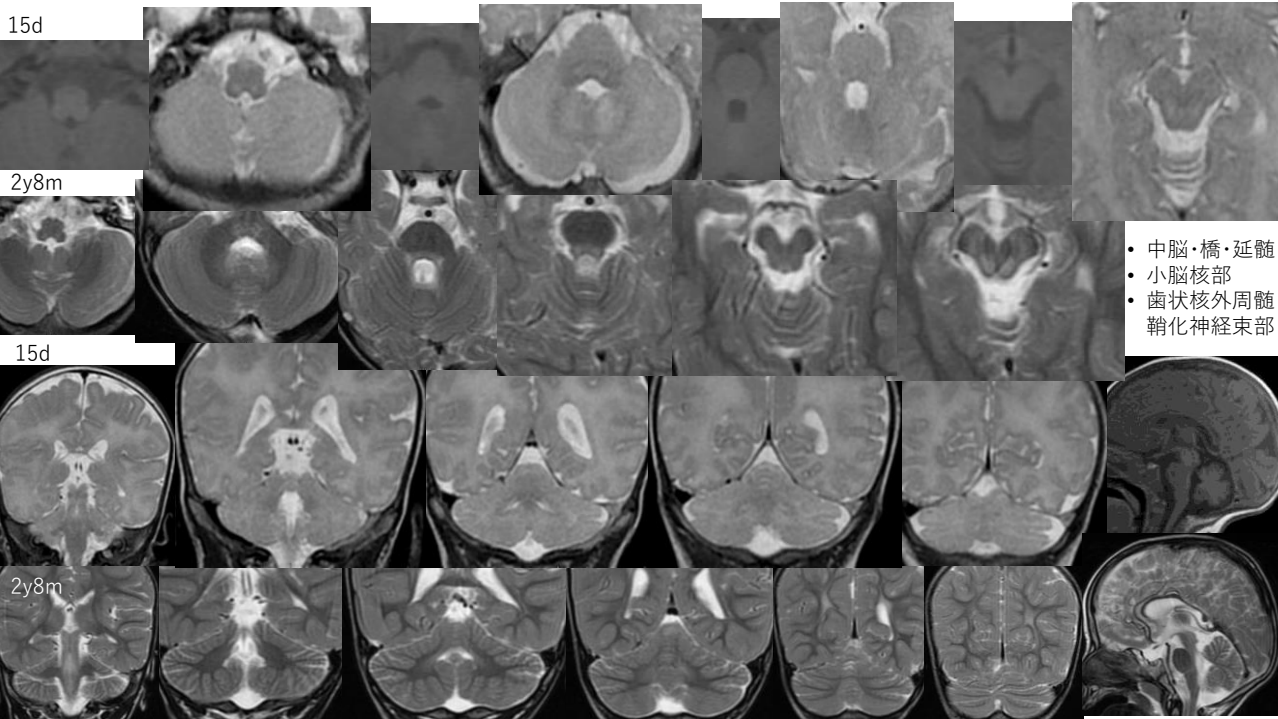
頸肩がほどけない感が少しあり

- 股伸展荷重制限≫股屈曲過活動
- 軽度の共収縮制御障害
- 横地分類A1

48



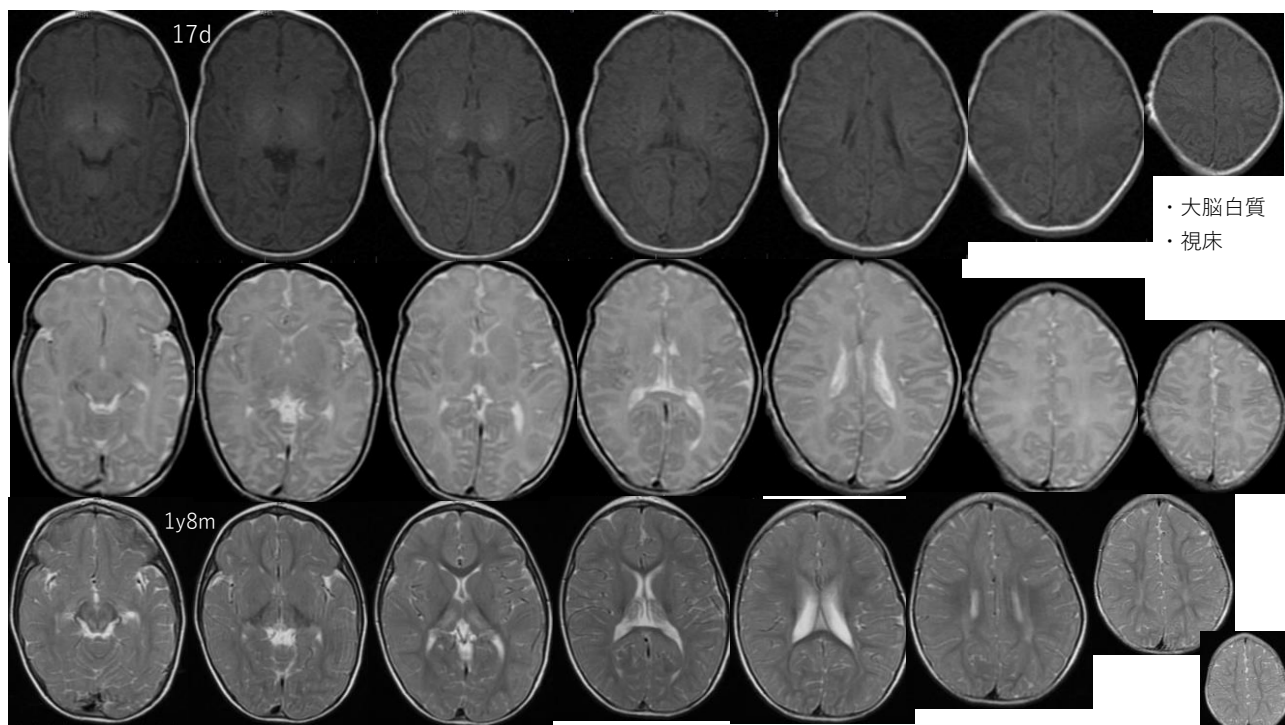
49



50

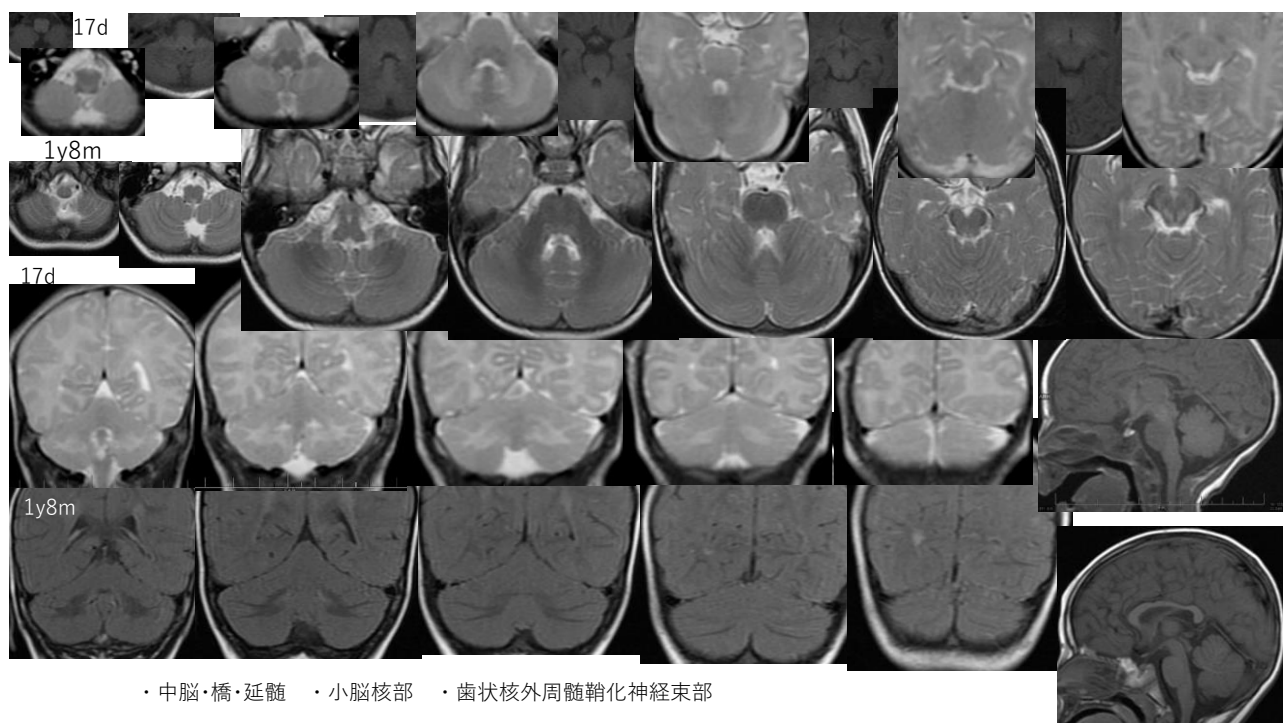


51



52

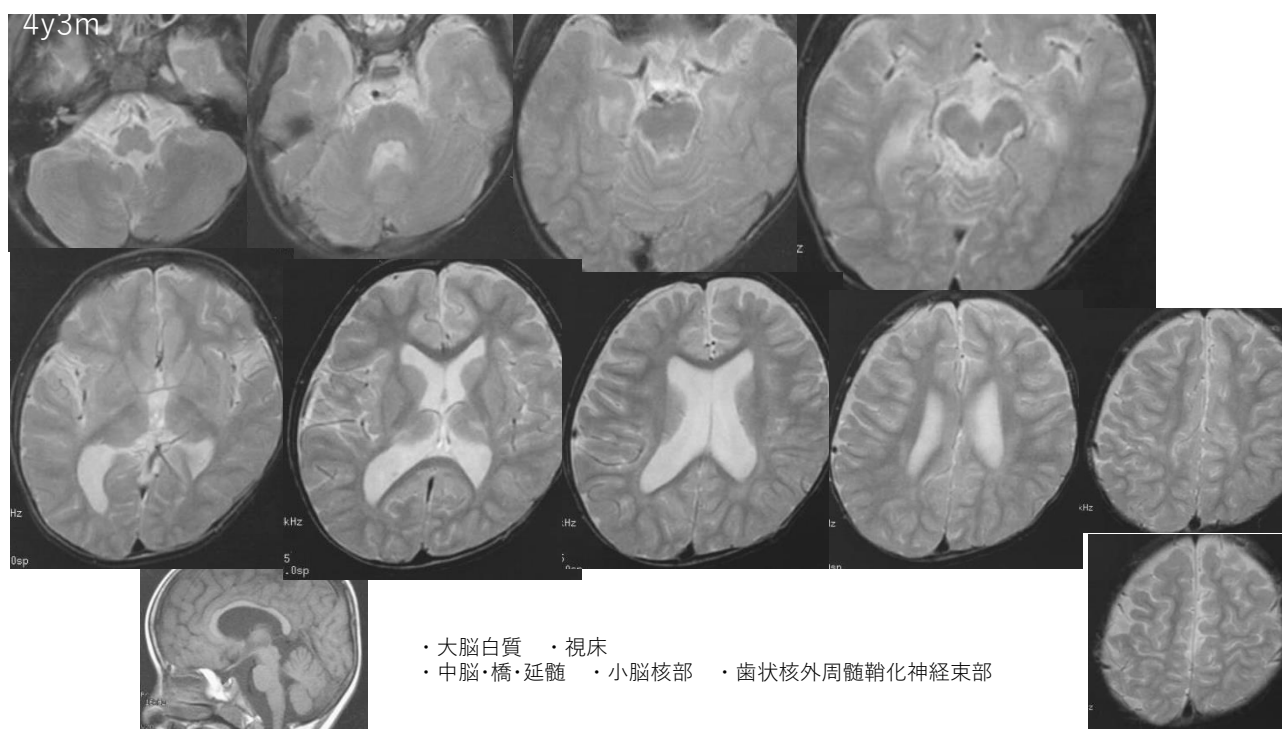




53



54



55

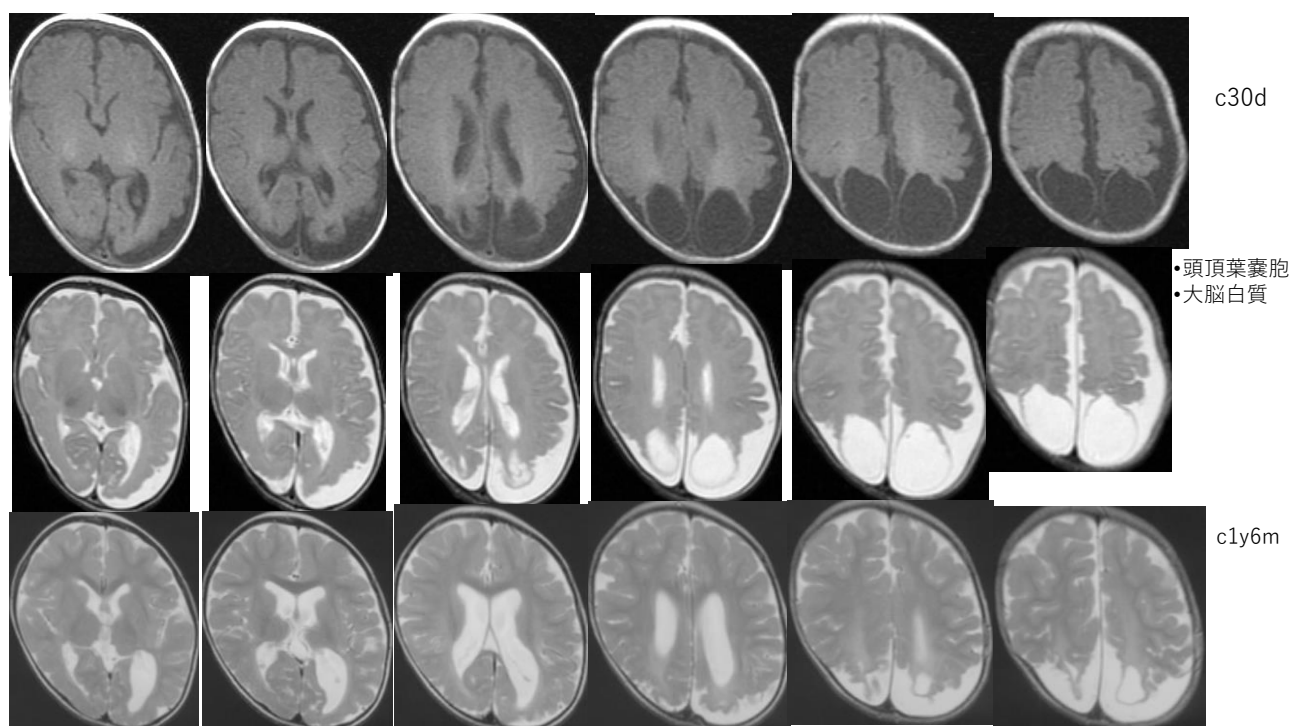
## 中脳型重症アテトーゼとは

- 病巣は大脳白質・視床・中脳・橋・延髄・小脳(脊髄小脳、非重症)である
- 運動発動減（股伸展荷重制限の症候と解す）の主体はMLR(mesencephalic locomotor region)と橋延髄網様体であろう
- 運動知覚は減じているであろう。小脳・視床・大脳白質病変によるであろう
- 運動発現と運動知覚の減で伸筋優勢は限定的である。被殻病変がないことも関与するか

56

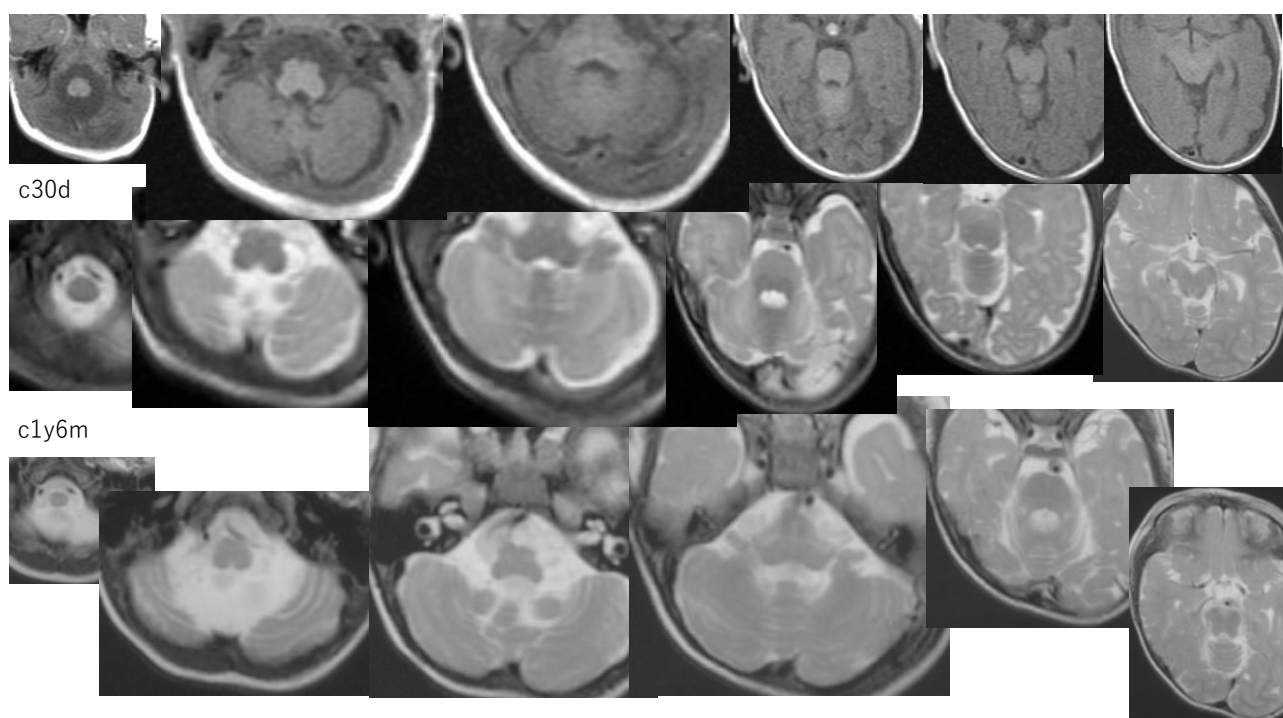


57

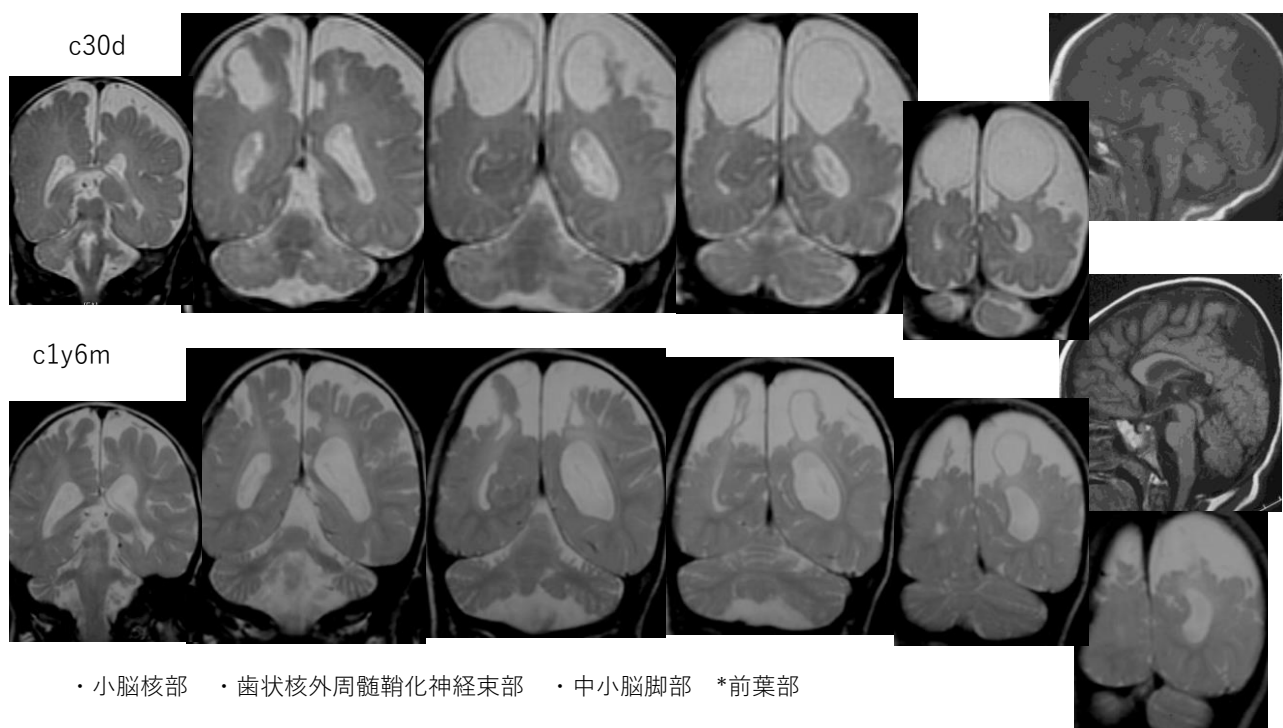


58





59



60