

(2024.1.28)

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・中脳性無動に区分する。股屈曲過活動と股伸展荷重制限については、たいていは混在している。

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（始歩となってもこれは残る）。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。視診上の特徴から「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、このタイプの共収縮は、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。

股屈曲過活動の上下肢常時筋収縮状態の系統発生的意義については、以下のように考える。四つ足動物では後肢が駆動の役割が大である。駆動のための主作動筋は、股伸筋・膝伸筋・足底屈筋となる。駆動ために後肢伸筋を作動するには、その前に関節を屈曲位にした方が効率的である。なお、四つ足動物の後肢関節の中間位は、股屈曲・膝屈曲・足底屈であり、このうち股膝屈曲位は股屈曲過活動の肢位に一致している。迅速な駆動には、瞬発的股屈曲とそれに股伸展が続くのが有利である。また、四つ足動物では、股関節肢位変化が下肢運動を主導すると考えられている。よって、股屈筋が運動単位動員する準備段階

として常時ある程度収縮しているのは意味があり、実際そうなっていると考え。膝屈筋の収縮についても同様に考える。完成した直立二足歩行ではこの意義は小さいが、股屈曲位をとる股屈曲過活動ではこの意義は大きいと考える。これが股屈曲過活動の下肢屈曲常時筋収縮状態の成り立ちと考える。四つ足動物の前肢では、後肢の蹴りに連動して前方に振り上げる必要がある。そうでなければ、前に進まない。そのため、前肢を前に出す肩屈曲が迅速に発動なれなければならない。そのためにはその前に、前肢を後にひく肩伸展が起こらなければならない。そのため、肩伸筋が運動単位動員する準備段階として常時ある程度収縮している必要があると考えられる。肘屈筋の収縮についても同様に考える。前肢（上肢）については、地面を蹴る四つ足動物ではなく、サルが木にぶら下がることも参考になる。このときは肩伸筋が瞬時に全体重を支えることになる。やはり、肩伸筋は、木にぶら下がる前から一定の収縮は必要があると考えられる。これが股屈曲過活動の上肢常時筋収縮状態（肩は伸筋であり、肘は屈筋なので、「屈曲」の語は外す）の成り立ちと考える。

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を想定する。成人脳梗塞の痙性麻痺に付随する triple flexion は、この病態が顕在化したものと考え。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、膝伸筋活動はたいへい良好なので（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、骨盤は前には出ていない）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展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する（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、下肢伸展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もに進行することはないようである。

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たとする。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いように思われる。そうすると、皮質脊髓路は共同運動を越えた複雑運動に関与しており、共同運動自体は脊髓運動ネットワーク（その主体は central pattern generators）の持つものということになる。

常時筋収縮状態肢位-上肢				
	股屈曲過活動 上肢常時筋収縮状態	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・拳上
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

共収縮制御障害

股屈曲過活動と股伸展荷重制限の常時筋収縮状態では、拮抗筋は一定程度相反抑制され、運動の開始停止は可能である。また、分離運動制限の常時筋収縮状態では、共同運動の枠内での運動に限って運動の開始停止が可能である。ただし、他動的可動域制限のある関節（いわゆる拘縮）では、この判定はできない。これに対し、拮抗筋が相反抑制されず、運動の開始が困難となった場合を共収縮制御障害とする。このとき、拮抗筋に対抗するため主動筋が強く収縮し、過大な運動となり、運動停止が困難となる。また、連合運動を発動し、当該関節以外の関節運動や頸体幹運動まで及ぶことが多い。この連合運動も過大となりうる。そうすると、不随意運動とみなされる。これが「アテトーゼ」である（この語に学問的価値はなく、廃すべきである）。

共収縮制御障害はたいてい股屈曲過活動と股伸展荷重制限をあわせ持ち、そのもととなる共収縮はその両者に由来する常時筋収縮状態である。なお、分離運動制限の常時筋収縮状態はこのもとにはなりにくいようである。下肢については、股屈筋過活動・下肢屈曲常時筋収縮状態では股屈筋・膝屈筋が働くが、共収縮制御障害では股屈筋の過収縮がより問題となる。股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態はこれに対抗する側面もあり、体幹伸筋・股伸筋・膝伸筋・足底屈筋が過大に働く。このうち、体幹伸筋は股屈筋に強力に対抗し、骨盤前出しとなる。そうすると、骨盤前傾はさらに増すことになり、大腿は床に対し垂直化する。股屈筋は緩むことなく、見かけ上、股屈曲位は解消されることになる。このとき股外転位ならば、見かけ上の股中間位はさらに容易に得られることになる。このとき、股伸筋も強く収縮し続けているので、股関節は共収縮下にあり可動性はほとんどない。ただし、股伸筋が虚脱すれば、股屈曲することになる。骨盤前出しされると、膝関節も中間位または過伸展(反張)となる。このとき、膝屈筋（股屈筋過活動・下肢屈曲常時筋収縮状態による）と膝伸筋（股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態による）はともに共収縮しており、棒状となっている。そのため、膝は屈曲できず、足は前に出せない。その代わり体幹回旋を使うことになる。この股膝関節ともに中間位にある棒状足は共収縮制御障害に特徴的である（アテトーゼは非固定を意味する語であるが、これは運動を妨げる固定である）。共収縮制御障害下では、体幹運動の自由度は高く、限定的な股伸展に代わり体幹回旋を移動運動に使うのが一般的である（例えば、回旋ハイハイ）。

上肢については、その股屈筋過活動・上肢常時筋収縮状態では、肩の伸展と水平外転の筋群が強く働いている。なお、これに対抗する股伸展荷重制限の上肢伸展常時筋収縮は、たいていは認めがたい状態である。そのため、手を前に出すことができず、側方で手を使うことになる。また、手を出す方向と反対側に体幹を回旋させて、肩水平内転を回避することも一般的である。また、両肩同時に強く水平内転し、前に出すことも多い。肘運動については、体正面で肘を伸ばすことはできないのが一般的である。側方で肘を伸ばして、肩回旋で前に出すか、体正面で肘屈曲位のまま手を使うかである。

頸と口の運動が本障害を特徴づけている。視標を見つけて眼を向けるときの頸と眼球の

連動はふつうのようにはいかない。体幹と分離して頸をゆっくり回旋することはできない。そのため、頸回旋位で固定して、片眼周辺視することが多くなる。また、頸については、頸椎胸椎関節で、あるいは頸椎後頭関節で、伸展固定していることが多い。そして、この一方が虚脱して頸前屈となることが多い。これは、股伸展荷重制限の頸体幹常時筋収縮状態と上下肢運動に代償運動の共存によるものと考えられる。突発的過開口や舌出しがよくみられる。これは拮抗筋に打ち勝つための過剰筋収縮によると思われる。

本障害に分離運動制限を合併することもある。その場合は、上述の症候に上下肢の共同運動が加わることになる。その場合は、たいてい共収縮の強さが減じ、分離運動制限の症候がより目立ってくる。

共収縮制御障害の原因疾患は大半が新生児低酸素性虚血性脳症である（その他に核黄疸があるが、症候の詳細は未検討である）。その MRI 病巣は、視床・被殻・側脳室周囲白質・深部白質・中心溝部皮質とその深部白質である（小脳病変もあるが意義不明）。このうち、視床と側脳室周囲白質は本障害に必発である。視床病変は、VL 核以外に、VPL 核・pulvinar・CM~MD 核に及んでいる。小児期 MRI では、VL 核の後内側部がヒゲ状の T2 高信号としてみられることが多い（VL 核はこの辺縁部に易侵襲性がある）。被殻病変は後外側部である。淡蒼球は、新生児期は T1 高信号がみられるが、小児期ではみられなくなるので、本障害の病巣として意義は不明である。側脳室周囲白質病巣は、三角部周囲から体部後側方である。この部は正常像でも T2 高信号域とみえるが、それ以上に広く強くみられれば有意な病巣とすべきである（この部はネットワークの hub の意義が大きい）。中心溝部皮質とその深部白質は本障害の重症例にみられ、分離運動制限を合わせ持つことがある（必ずではない）。

中脳性無動

上記の MRI 病変と脳幹背側部病変をあわせ持つものがあり、下肢は伸展位で、ほぼ無動となるものである。これを total asphyxia と呼称されている。この場合は、視床・基底核・大脳白質病変をあわせもつが、その大脳病変に由来する股屈曲過活動・股伸展荷重制限・共収縮制御障害では説明できない症候の重さがある。この脳幹病変は、central pattern generators (CPGs) を指令する mesencephalic locomotor lesion (MLR) と脳幹網様体を含んでいる（MLR はヒトでは実証されていないが、その存在を否定する理由はない）。よって、その症候は、MLR による CPGs 発動が極度に制限されたものと考えられる。上下肢とも伸展位で固まった状態である。これは股伸展荷重制限の伸展常時筋収縮状態が上下肢で起こっており、それに強い共収縮（共収縮制御障害）が加重したとみなしうる（股屈曲過活動も隠れているかもしれないが、それはわからない）。股伸展荷重制限の伸展常時筋収縮状態は大脳病変に由来するものよりはるかに強いので、これは MLR と脳幹網様体の病変に由来するとした方が考えやすい。よって、total asphyxia の上下肢伸展位の無動状態を「中脳性無動」とする。なお、顔面筋の無動もこれに含まれると考える。Total asphyxia

例のように CPGs がほぼ無稼働ならば、大脳病巣による運動症候は不顕性になりうるであろう。これに対し、新生児低酸素性虚血性脳症重症例では、脳幹背側部病変が total asphyxia ほど重くはなく、視床・基底核・大脳病変を広汎に持つものが多い。この場合は、股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限・共収縮制御障害のすべてを持つが、股伸展荷重制限が際だって重い症候となる。上下肢で、伸展荷重の弱さがあり、伸展位をとり続けるものである。この屈伸運動の著減を中脳性無動によるものとする。なお、この症候の大脳病変によるものとの境界は不明確なものである。