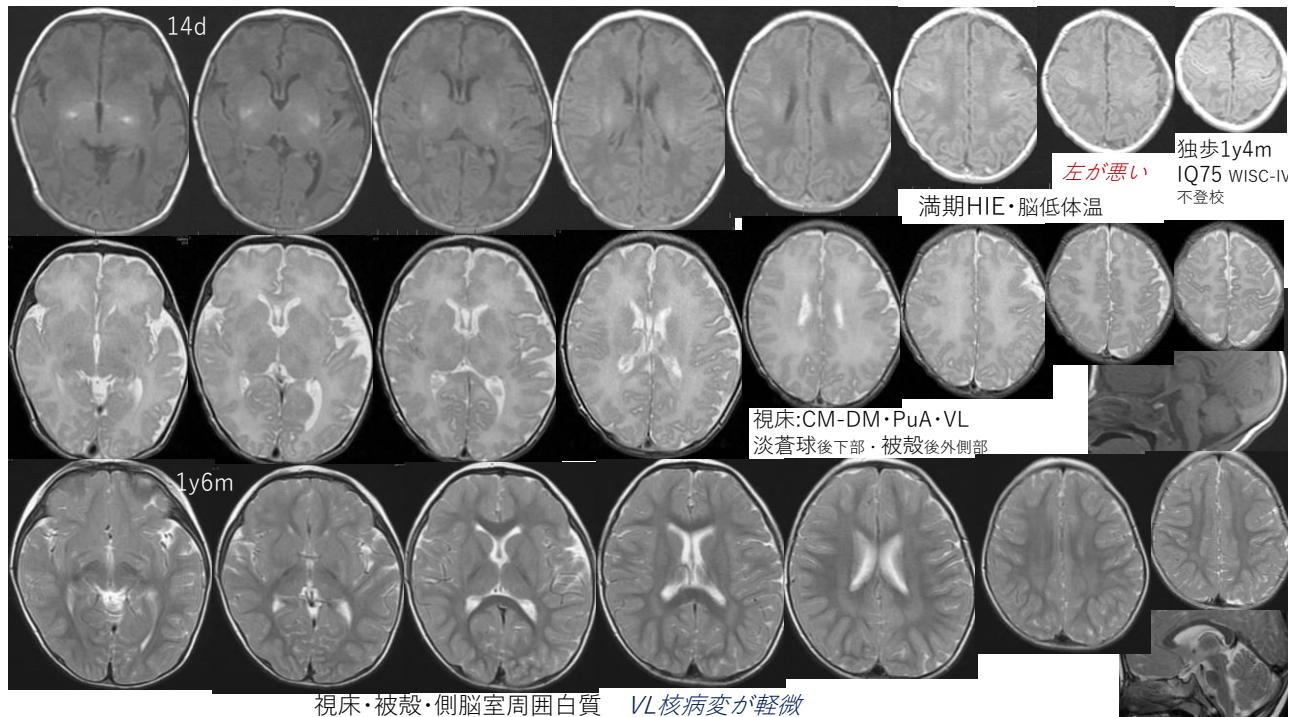


発達期脳性運動症候要素(横地)の見直し-2
共収縮制御障害(アテトーゼ)
分離運動制限
固定的足底屈
持続的筋過活動状態

横地健治

1



2

1

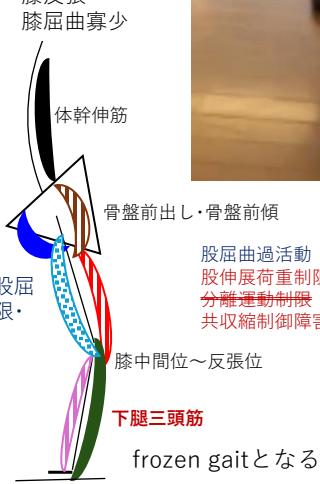


3



共収縮制御障害による股屈曲過活動の股屈曲増強への対抗として、股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態が増強する

- ・骨盤前出し→crouch減弱
- ・膝伸展筋の強収縮
- ・足底屈筋の強収縮



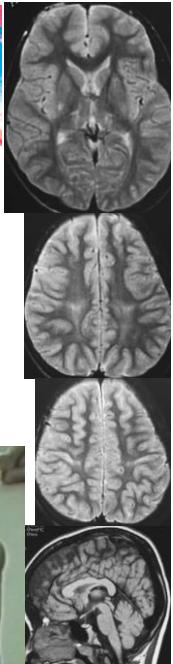
4

2

成熟児仮死、視床(VL核)・被殼・（中心溝近傍病変）

- 安静時は不随意運動なし
- 回旋ハイハイ（アトーボに特徴的）
- 肩水平内転の困難
 - ・振戻
 - ・反抗

Athetosis代表例



5y2m



左が悪い

7y5m



5



6

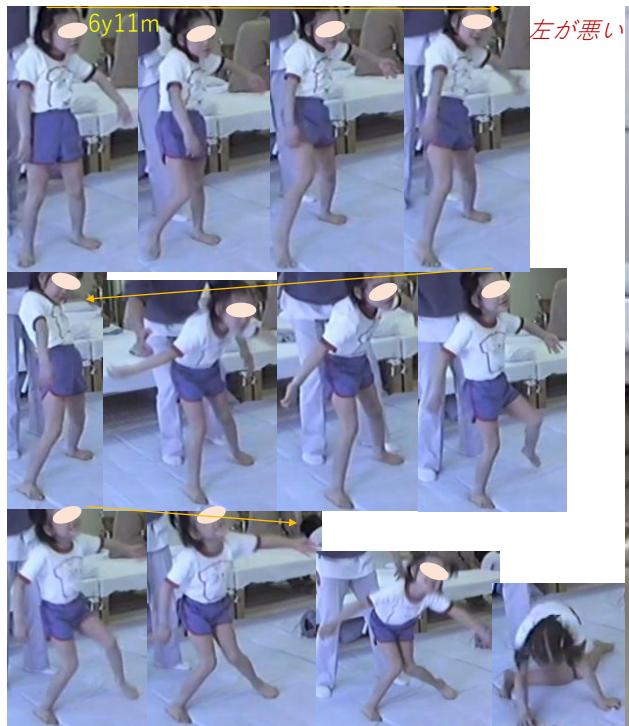


- 荷重時股伸展がわずかにしかできない
- これに対し、膝伸展・体幹側屈回旋は十分できる。ぶん回し手支持も十分できる

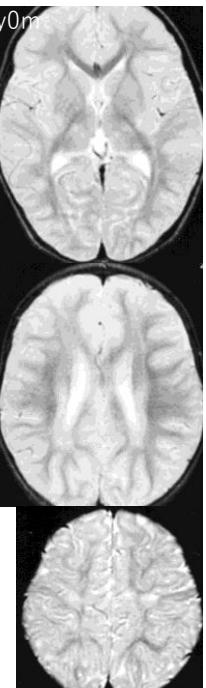
7



8



9



10



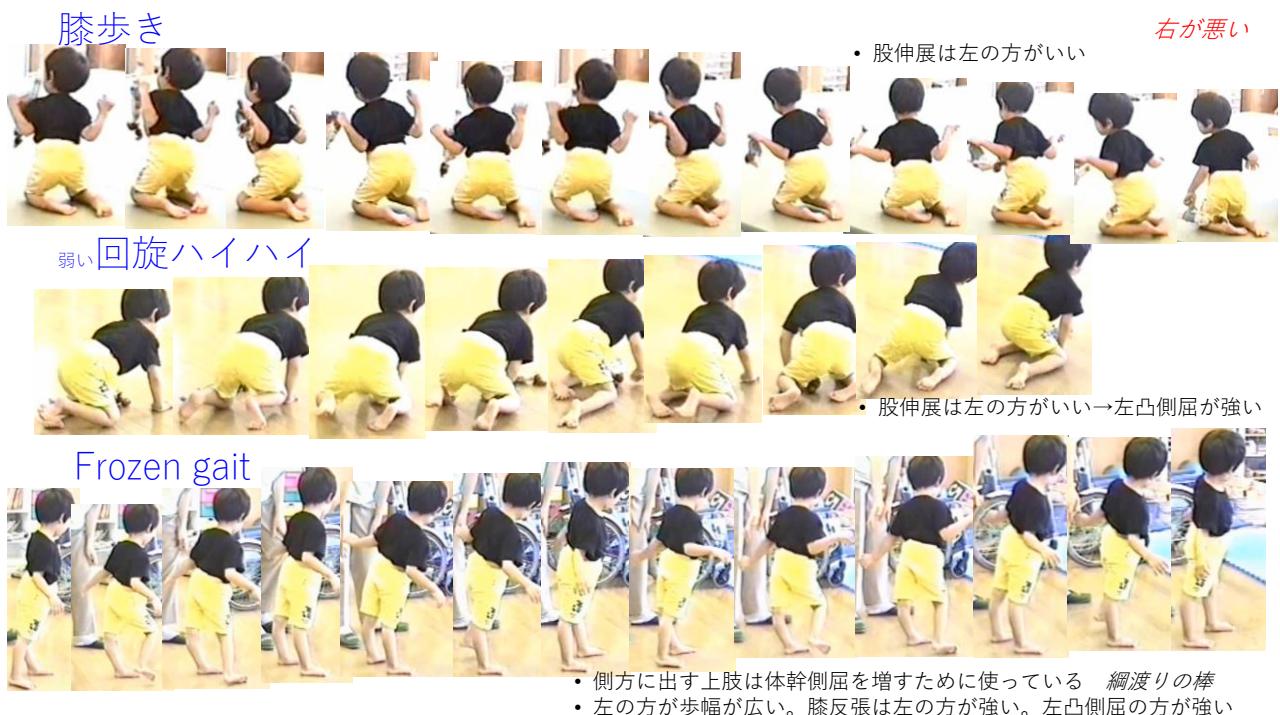
11



12



13



14



右が悪い

- 肩の引け→行きつ戻りつ (avoiding reaction)
- 水平内転が困難→体幹回旋・前傾・側屈で代償
- 手指の過屈曲

15

共収縮制御障害・HIEアテトーゼの運動障害

- 股屈曲過活動・股伸展荷重制限がもともとある

【下肢】

- 強い股屈曲から逃れられず、股屈曲位でロックされる。そこでは、体幹回旋・側屈を推進力にする 回旋ハイハイ
- 骨盤前出で股伸展位になると、股膝伸展位でロックされる 反張膝・frozen gait

・この股膝屈曲位からの股膝伸展位の変換は速く、共同運動とみなしうる

*股屈曲位での自由度から分離運動制限にはあたらない

・この股膝伸展はfullであるが(または、膝反張)、これは中脳性運動障害によるものではない

*以前はこれを中脳性運動発現障害としたが、今は廃棄している

【上肢】

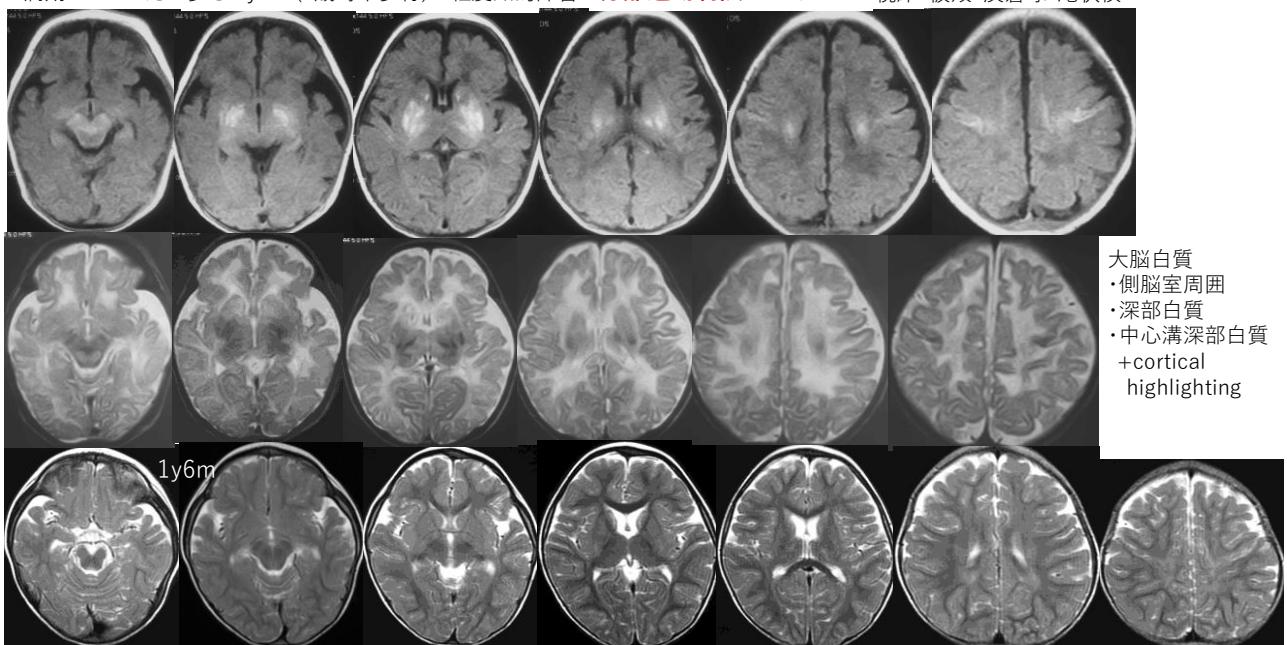
- 強い肩の退けにより、腕を前に出せない。そこでは、体幹前屈側屈で代償する
*強い股屈曲のため、体幹回旋は使えない
- 以下の上肢前出しを行う
 - ・肘屈・前腕回内位の肩回旋
 - ・肘伸展・前腕回外位の肩水平内転to and fro

【頸体幹】

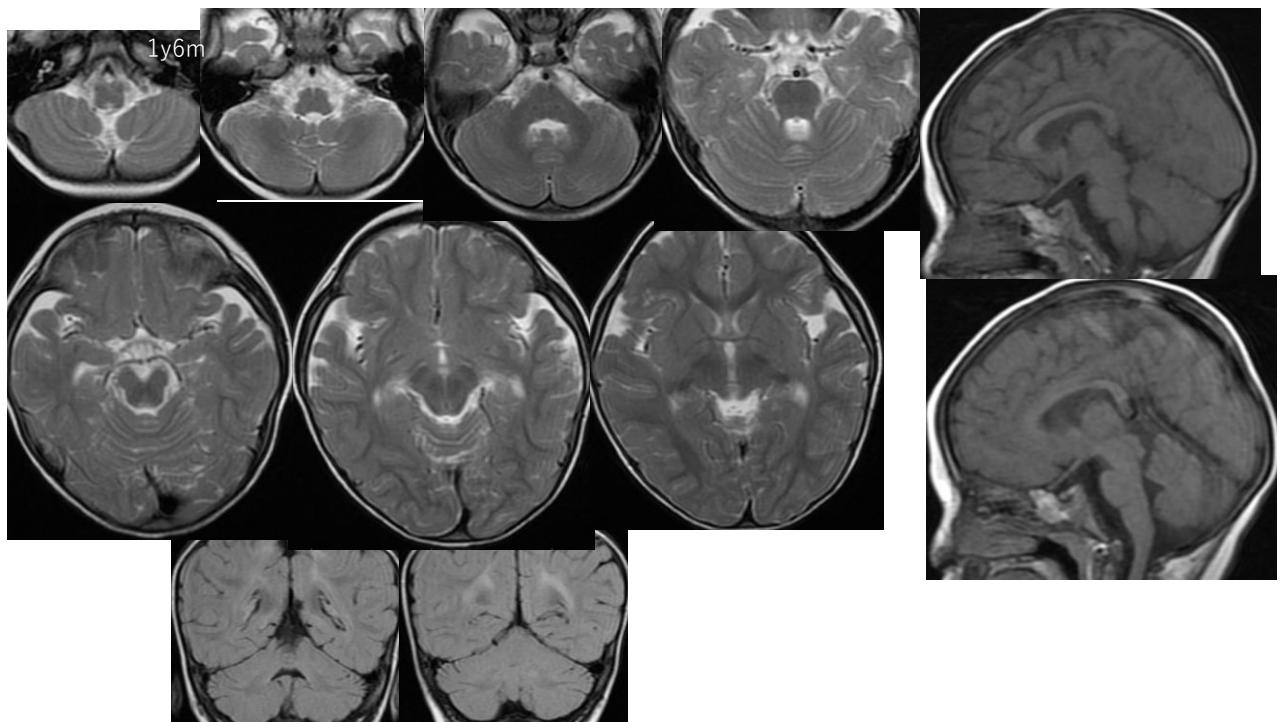
- 頸体幹の連合回旋位はとれない。以下の頸体幹位でロックされる
 - ・体幹非回旋の過前屈位
 - ・頸過回旋位・過前屈位・過後屈位

16

満期HIE つたい歩き 2y4m (5歳時未歩行) 軽度知的障害 **分離運動制限アテトーゼ** 視床・被殻・淡蒼球・尾状核



17



18



19



20

10



21



22



左がいいか?



- 棒のような足
- 手の掌屈
- 努力性発声

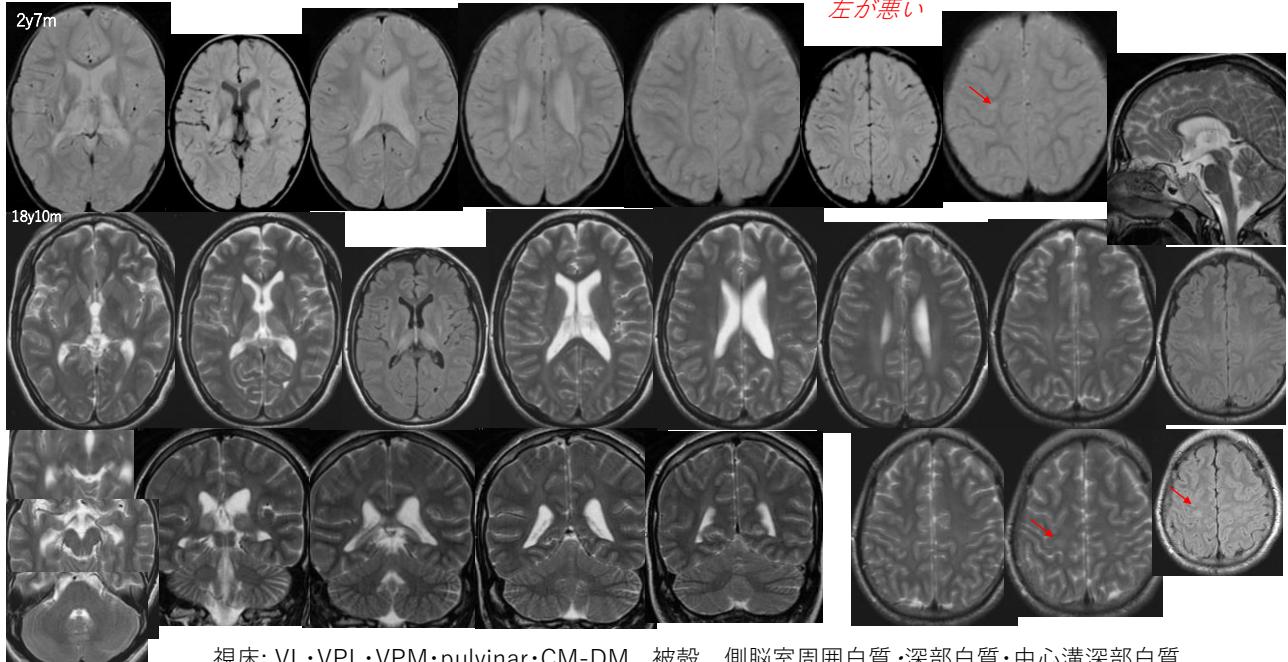
四つ這い 左の方が股伸展が大



股屈曲過活動・股伸展荷重制限・共収縮制御障害→分離運動制限・中脳性運動発現障害
股膝伸展が強いのは股伸展荷重制限が強いため（中脳病変が関与）

23

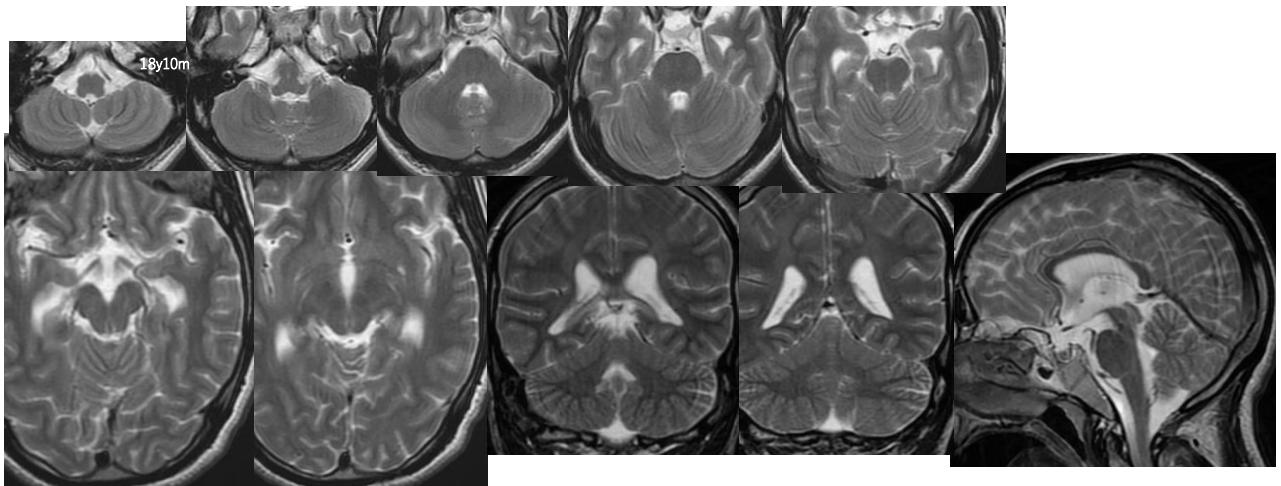
満期HIE 横地分類B1



視床: VL・VPL・VPM・pulvinar・CM-DM 被殻 側脳室周囲白質・深部白質・中心溝深部白質

24

12



中脳
脚間窩深い
被蓋 T2高信号?
hummingbird sign?

25



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・中脳性運動発現障害

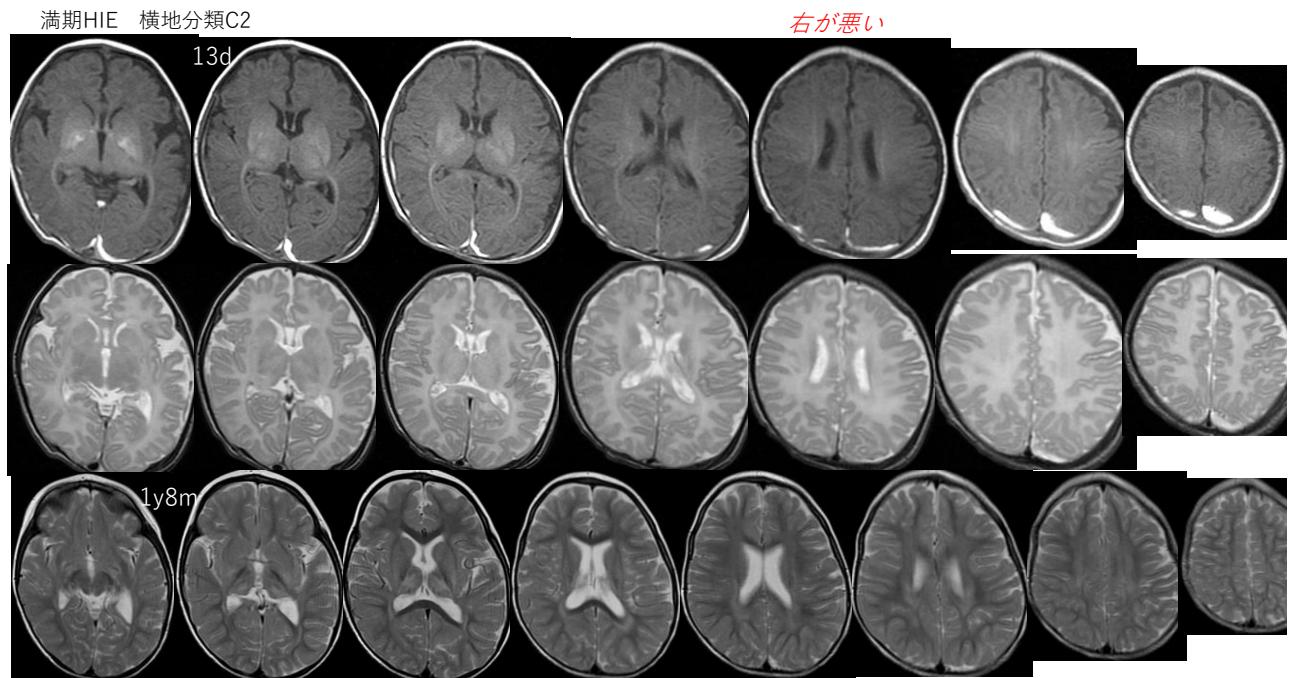
26



・絶え間なく動く・下肢は過屈曲から過伸展に動く・下肢伸展位

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・中脳性運動発現障害

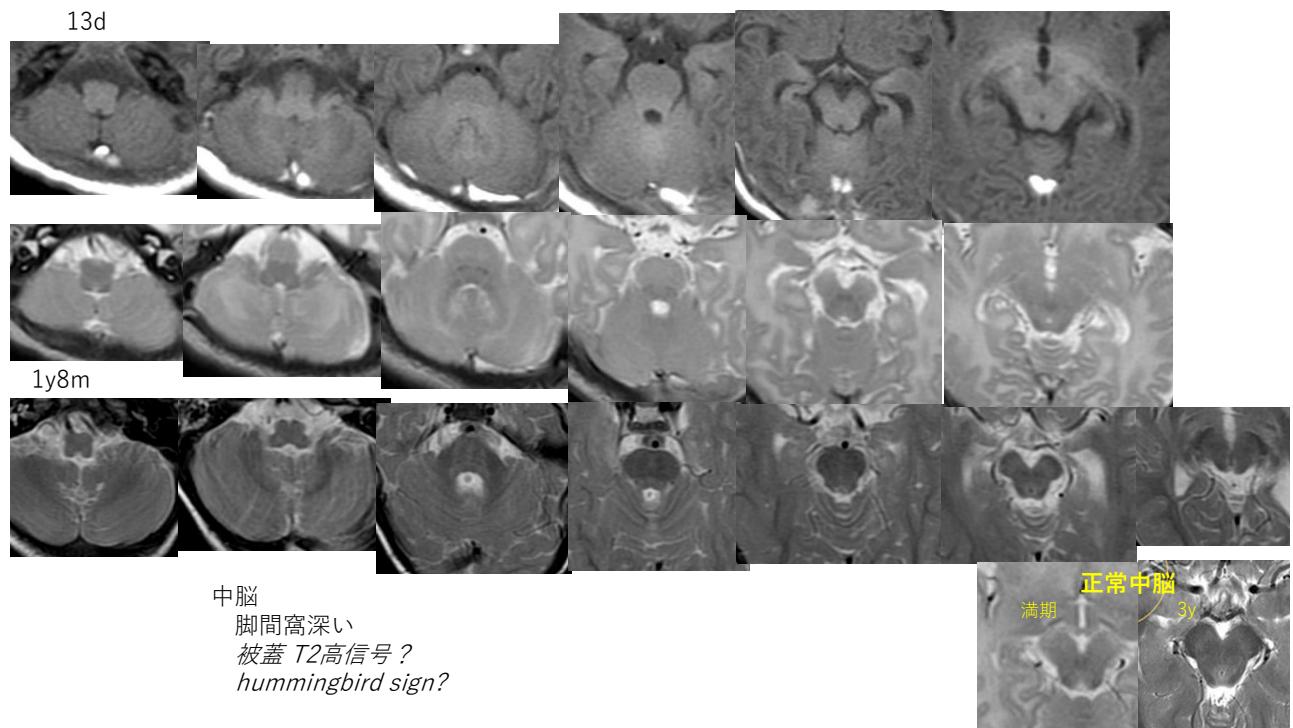
27



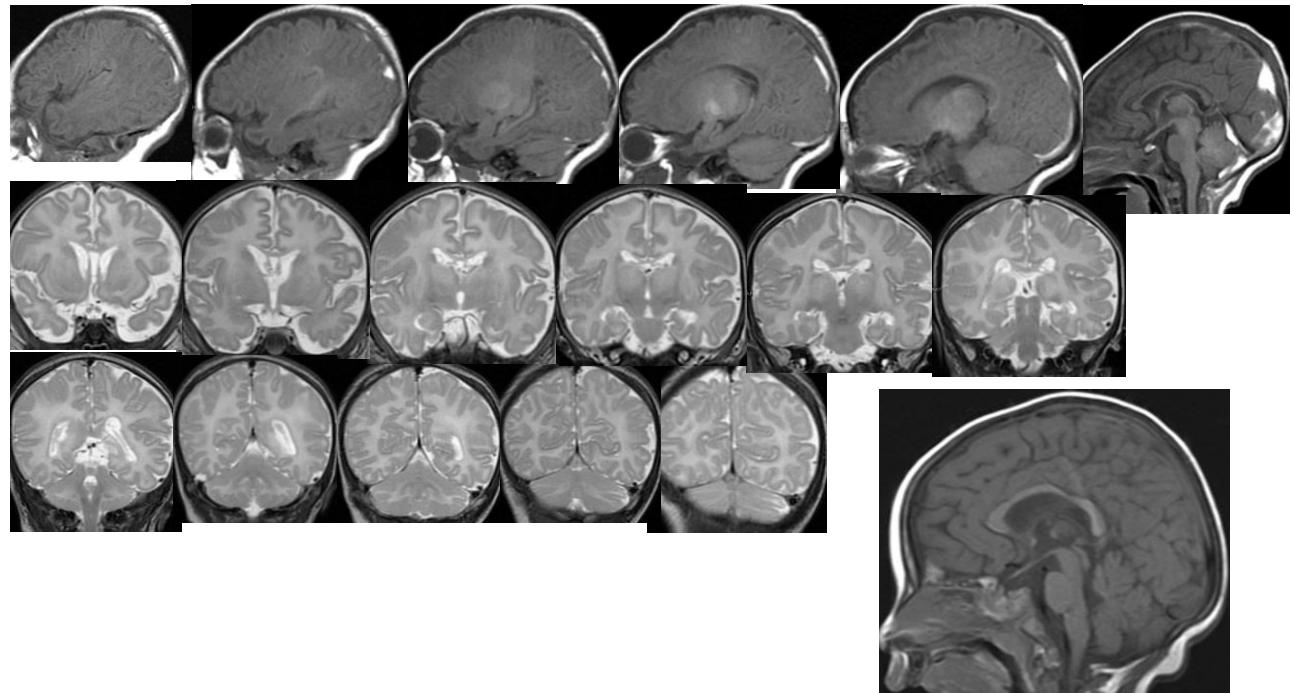
視床: VL・pulvinar・CM-DM 被殼 側脳室周囲白質・深部白質・中心溝深部白質

28

14

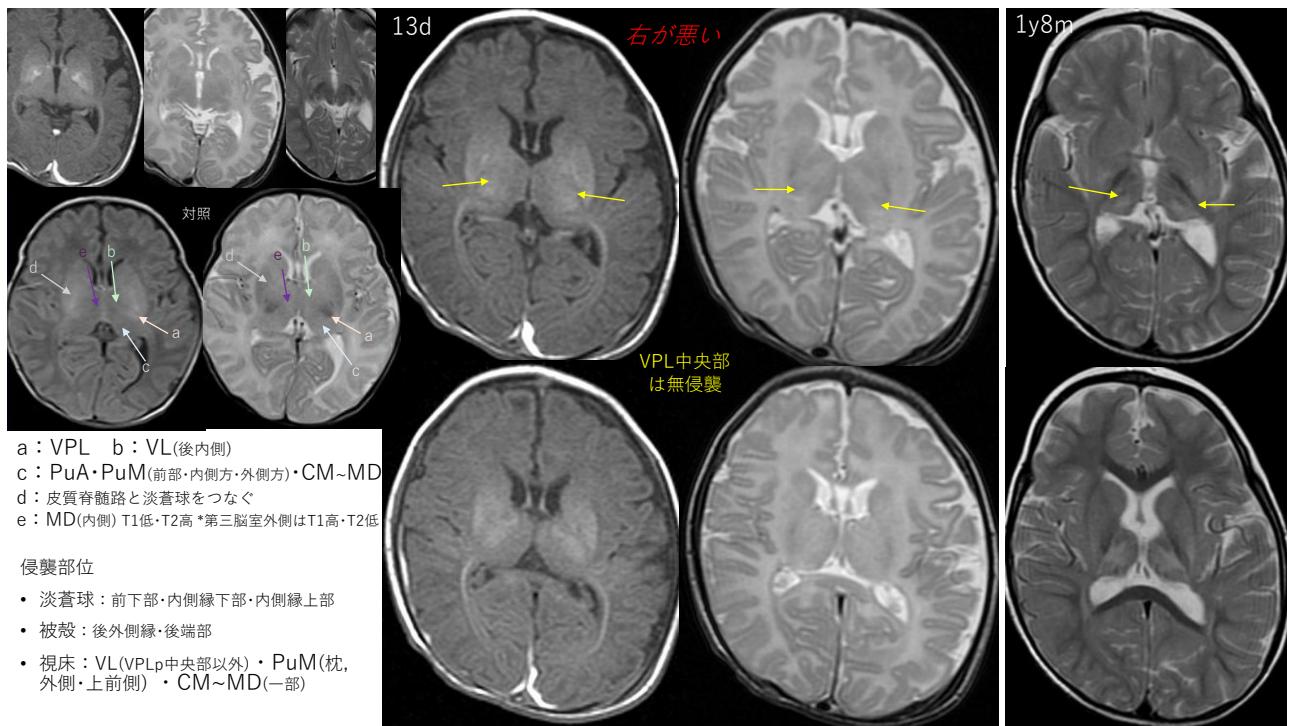


29

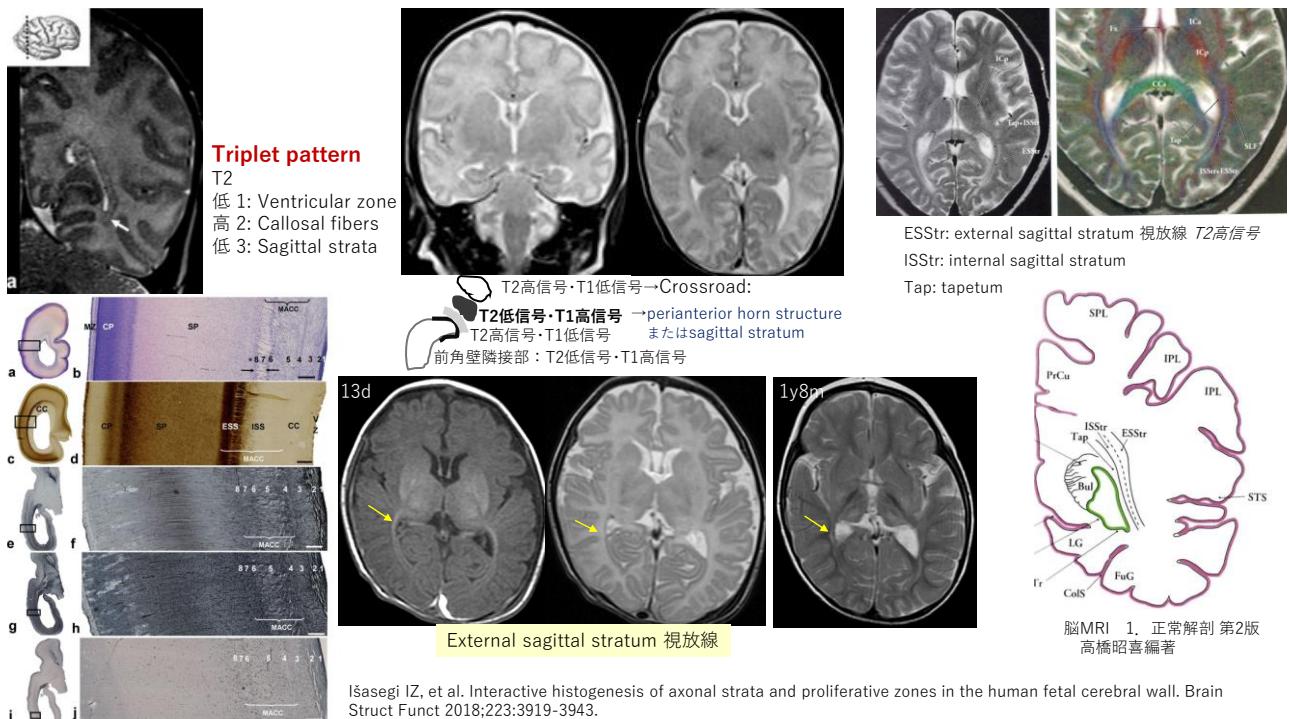


30

15

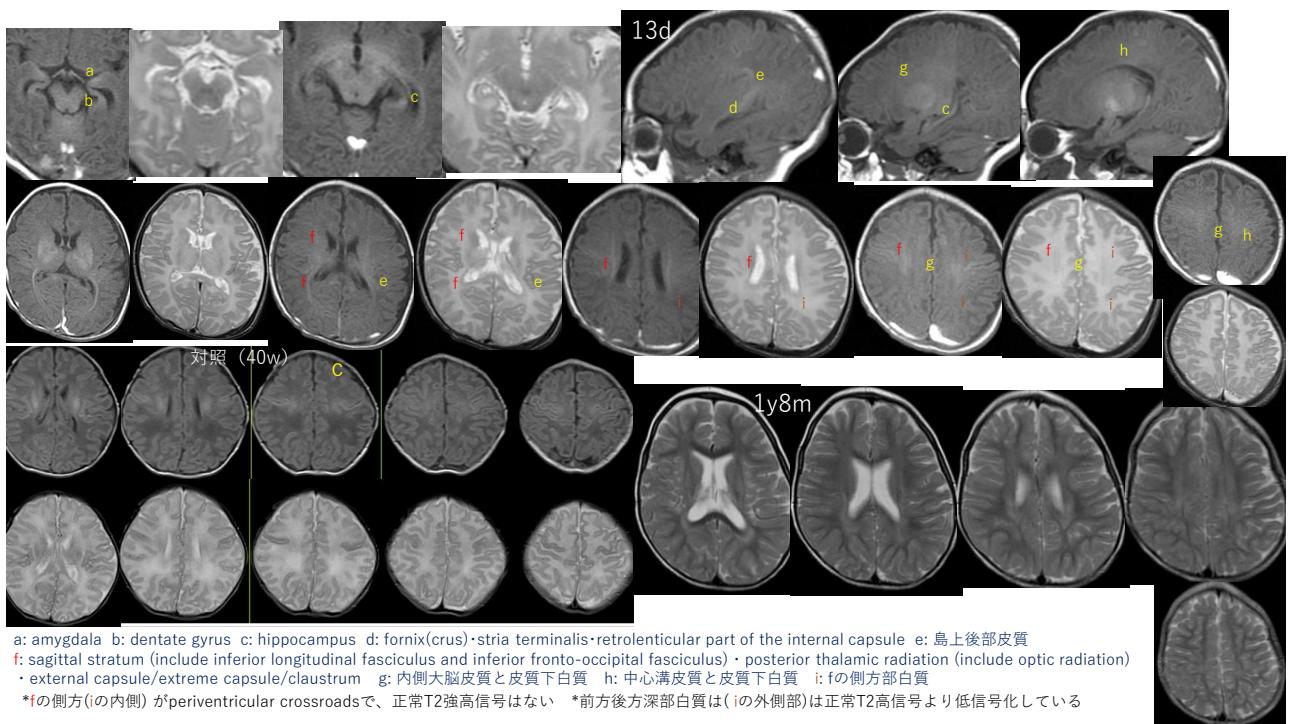


31



İşasgez İZ, et al. Interactive histogenesis of axonal strata and proliferative zones in the human fetal cerebral wall. *Brain Struct Funct* 2018;223:3919-3943.

32



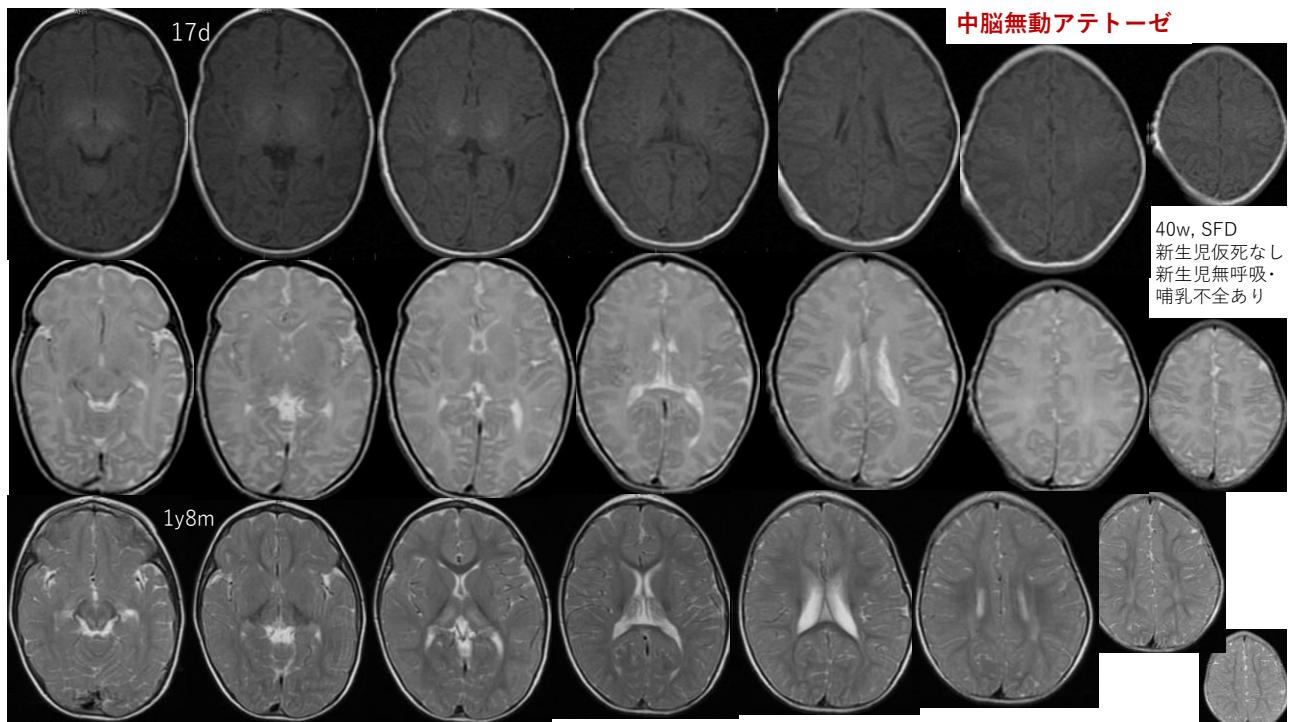
33



34

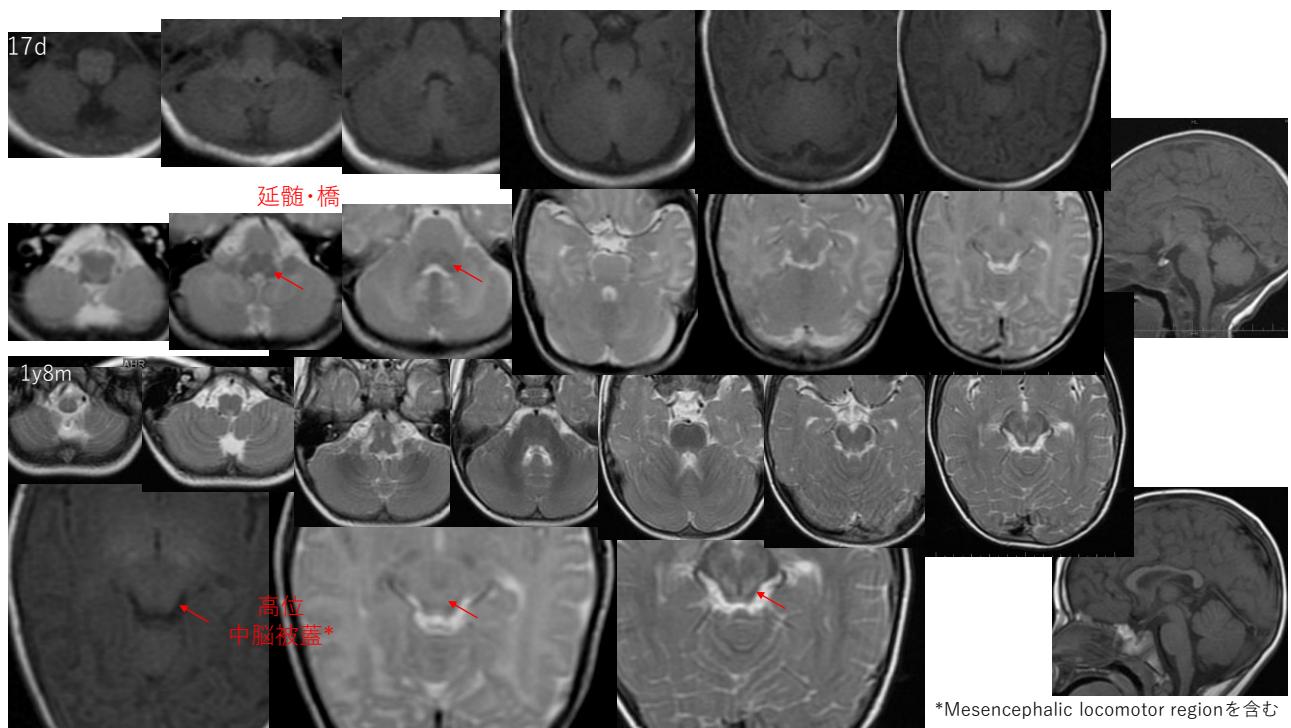


35



36

18



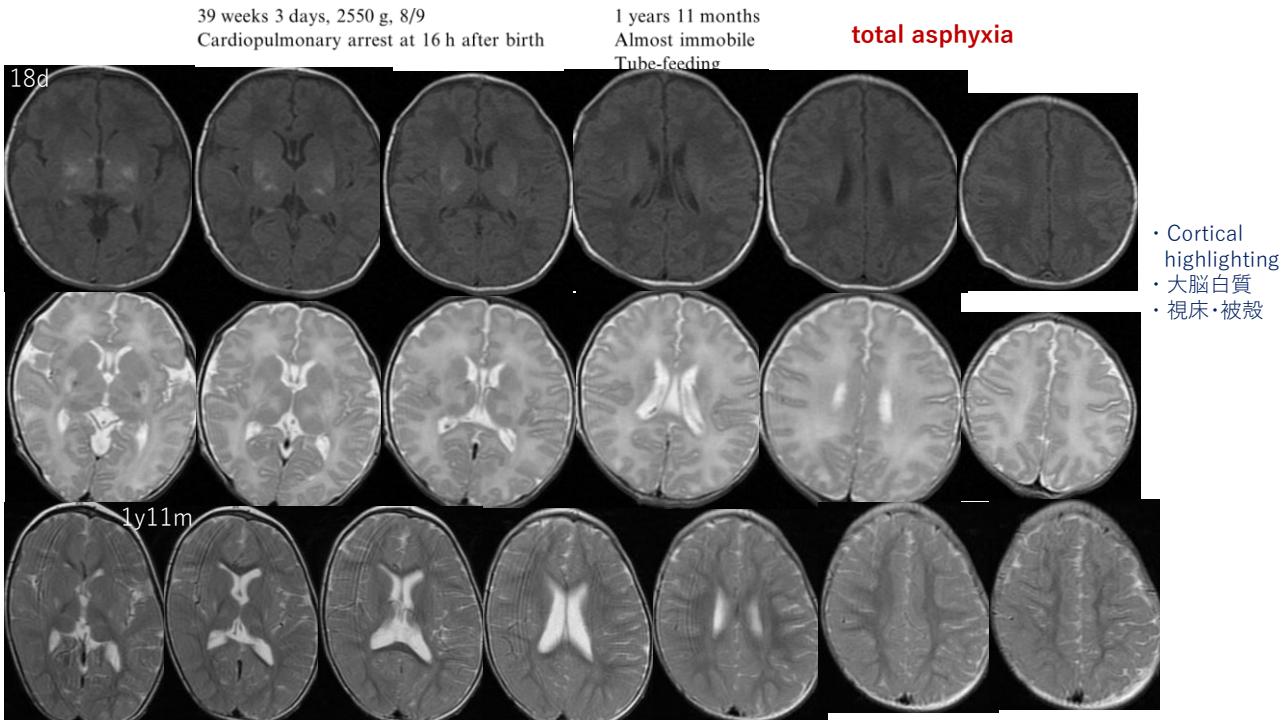
37



38

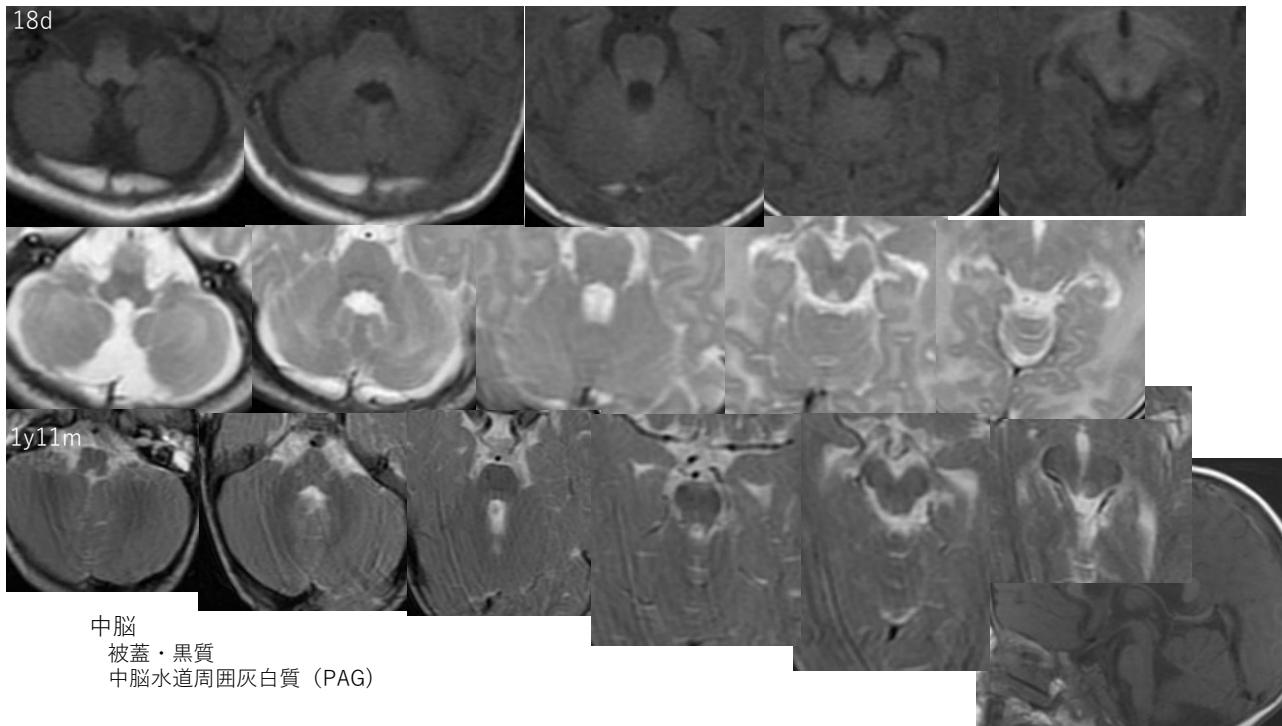


39



40

20



41



- ・股軽屈曲・内転・膝軽屈曲で固まる
*右股膝少し屈伸あり
- ・上肢は前下出しで固まる
*肘屈曲・肩外転は少し動く
- ・頸体幹伸展で固まり、そこから反りあり
- ・開口で表情筋無動

基底核・中脳病変による
伸展位共収縮肢位固定

股屈曲過活動
股伸展荷重制限
共収縮制御障害

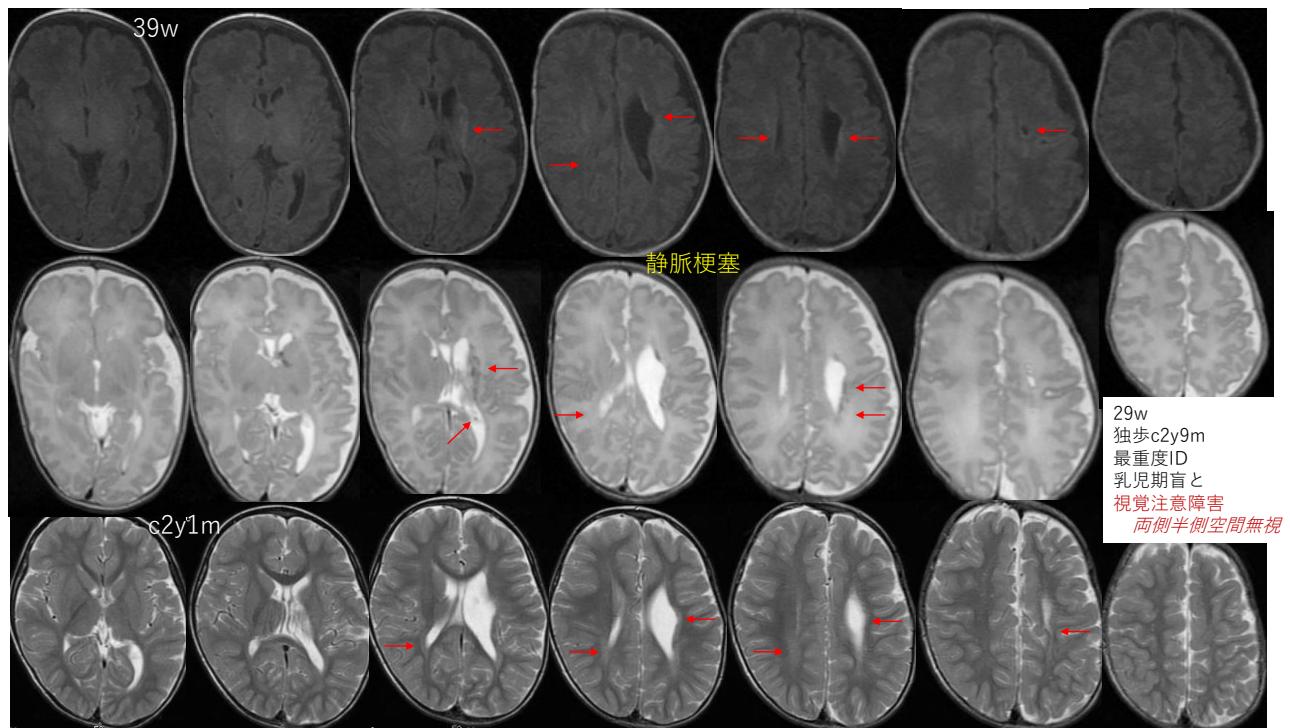
42



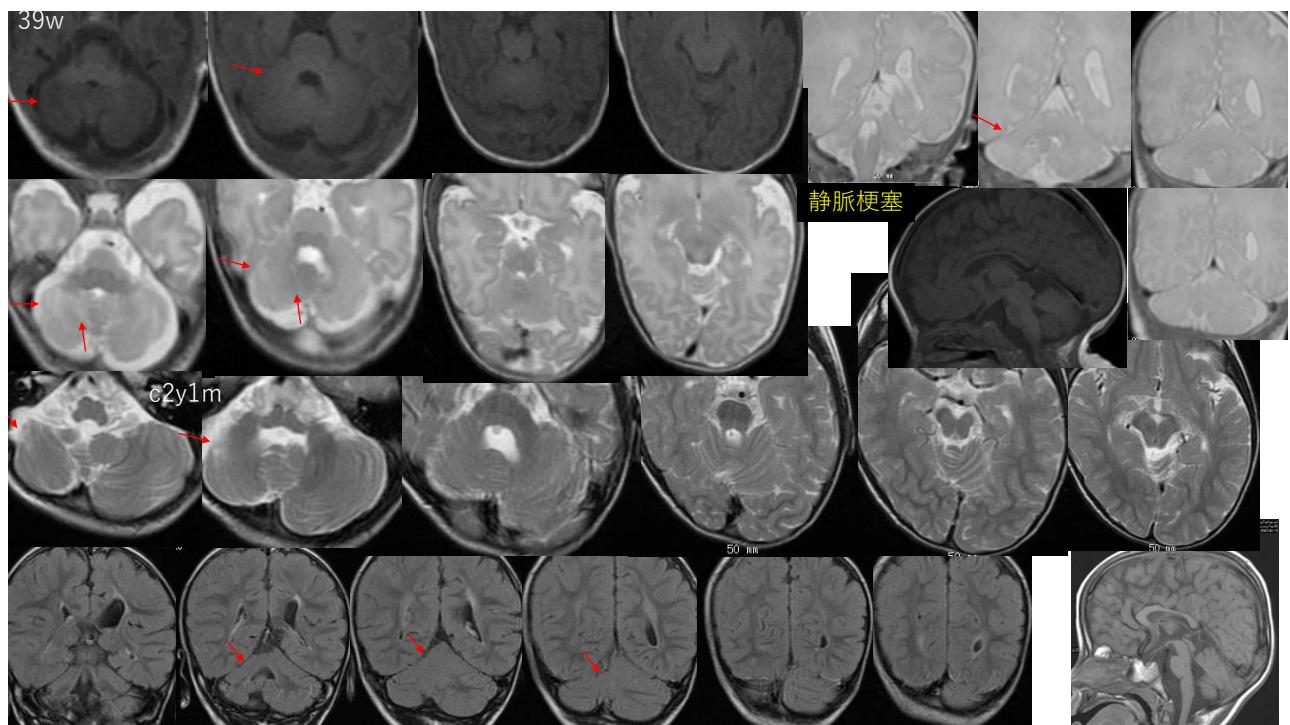
43



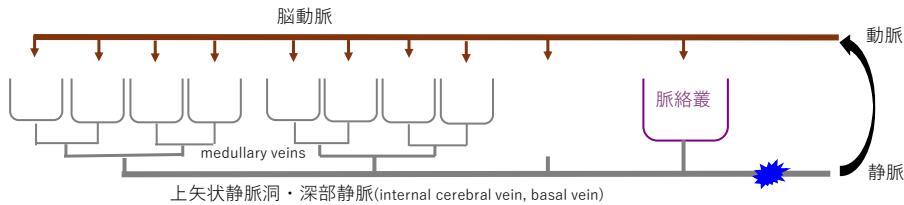
44



45

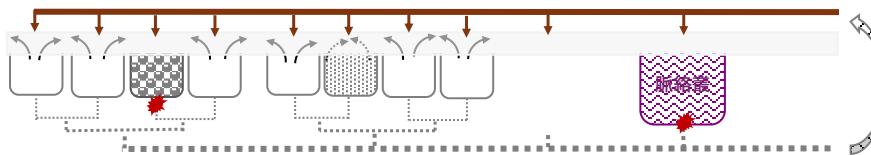


46



- 上矢状静脈洞・深部静脈が血栓で完全に閉塞したら、脳循環は廃絶し、脳機能は即座に停止する
→生存者では上矢状静脈洞・深部静脈が完全閉塞することはない。あつたとしても一過性である

髄液・間質液の異常



- 上矢状静脈洞・深部静脈がうっ滞したら、その上流はすべてうっ滞する
←凝固亢進、炎症性タンパクの増加、白血球の増加と運動亢進、内皮細胞の活動 etc 流体力学変化
静脈流量に応じて動脈流量が減ることはない
→静脈怒張 →組織間液の増加 →白質変性 →白質低形成
→出血 →静脈梗塞 →髄液間質液の異常

- 脈絡叢の髄液・脳間質液生成は進化的に古い
- 血流量は多く、静脈うっ滞、梗塞になりやすい
- 脳室内出血の出血量は多い
→血液による大脳小脳障害
- 梗塞で髄液・脳間質液が異常となる
→大脳小脳の分化異常

47



c4m

- 下肢・股屈曲強い [右>左]
・股外旋強い 下肢伸展優勢 [右>左]
・共同運動
*伸展共同運動が優勢 [右>左]

上肢・共同運動

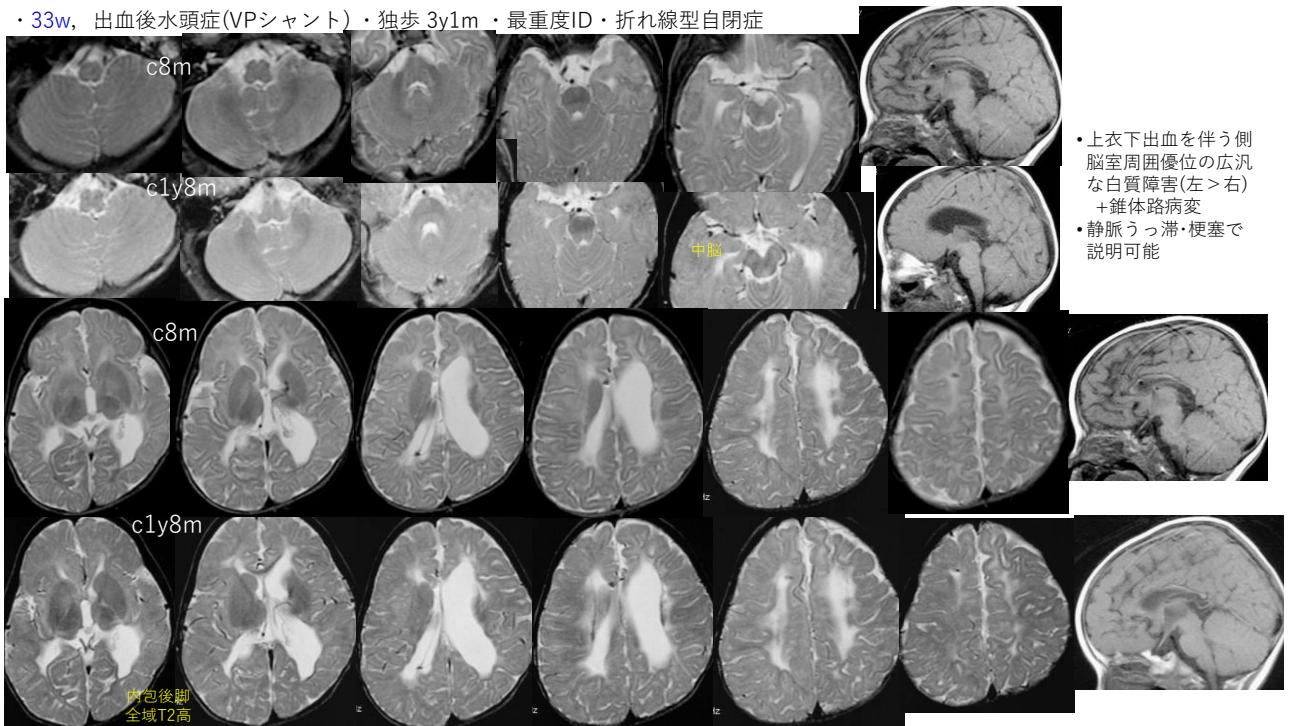
- *右は肘屈強く、前方出しで前腕回内
*左は肘伸展で、側方出し優位

股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限

- ・股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態と分離運動制限・下肢伸展共同運動常時筋収縮状態は、右が優勢
・**固定的足底屈尖足** 腹股筋短縮 ×体幹下肢伸展相乗運動
下肢常時筋収縮状態が持続収縮状態となる。一部が短縮強靭線維化する
荷重能があり 筋持続収縮状態 ⇒ 短縮強靭線維化
- ・上肢は、右の屈曲共同運動が優勢

48

・33w, 出血後水頭症(VPシャント)・独歩 3y1m・最重度ID・折れ線型自閉症



49

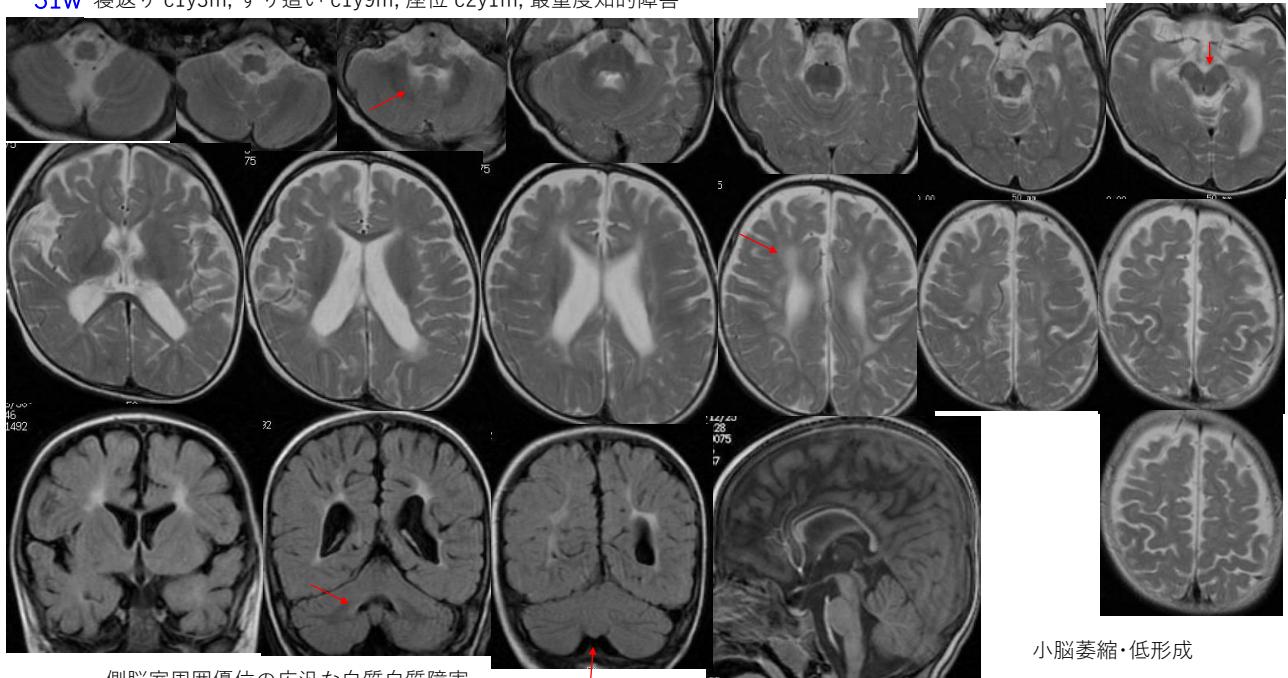
33w, 出血後水頭症(VPシャント)・独歩 3y1m・最重度知的障害+折れ線型自閉症



50

25

31w 寝返り c1y3m, すり這い c1y9m, 座位 c2y1m, 最重度知的障害



側脳室周囲優位の広汎な白質白質障害

小脳萎縮・低形成

51

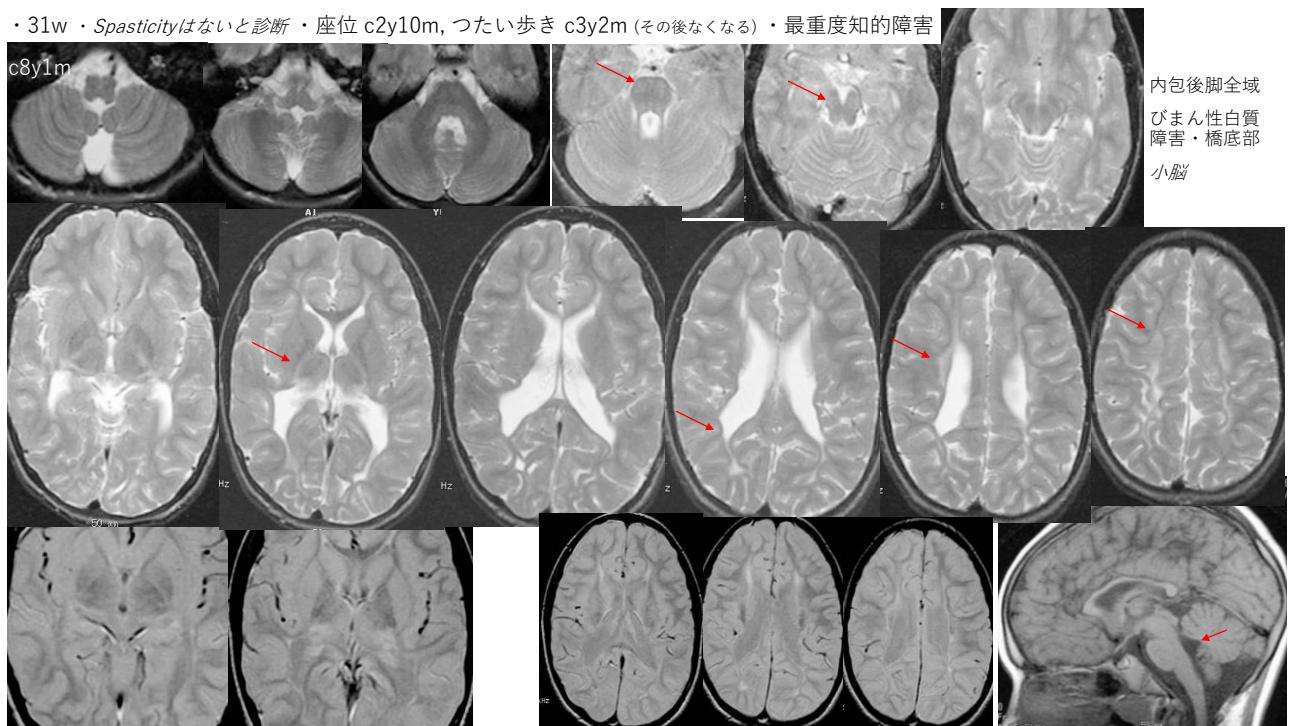
・31w ・West syndrome ・座位 c2y1m ・最重度知的障害



52

26

・31w ・Spasticityはないと診断・座位 c2y10m, つたい歩き c3y2m (その後なくなる) ・最重度知的障害



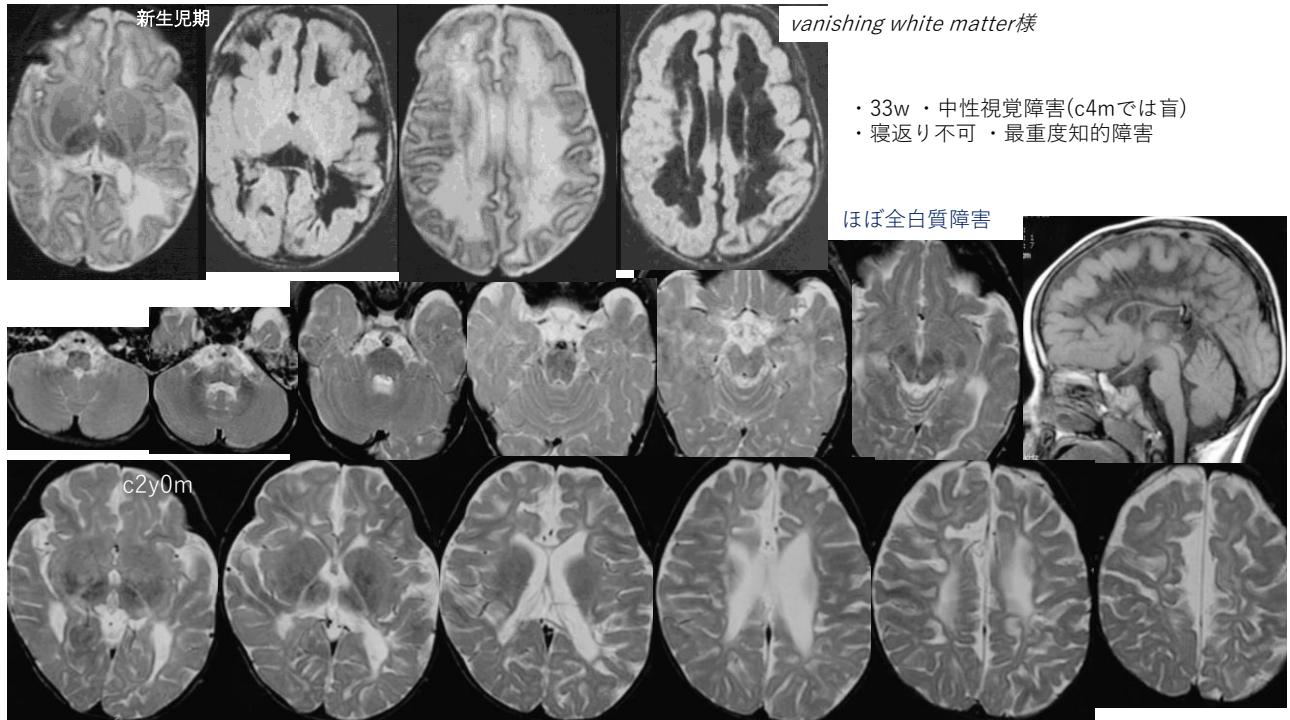
53

・31w ・以前はspasticityはないと診断・座位 c2y10m, つたい歩き c3y2m (その後不能) ・てんかん ・最重度知的障害



54

27



55



56

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。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。

- 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。
- 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。

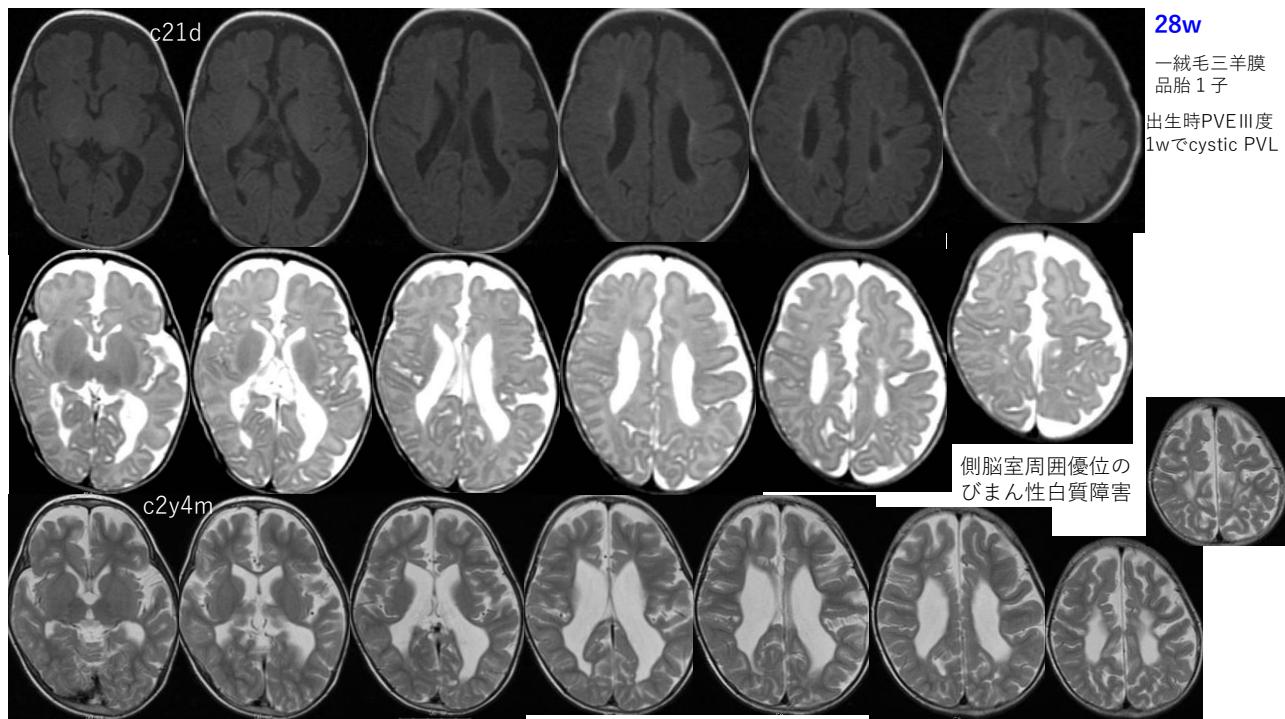
共存型：苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない。

Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity

- 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。
- 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。
- 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。

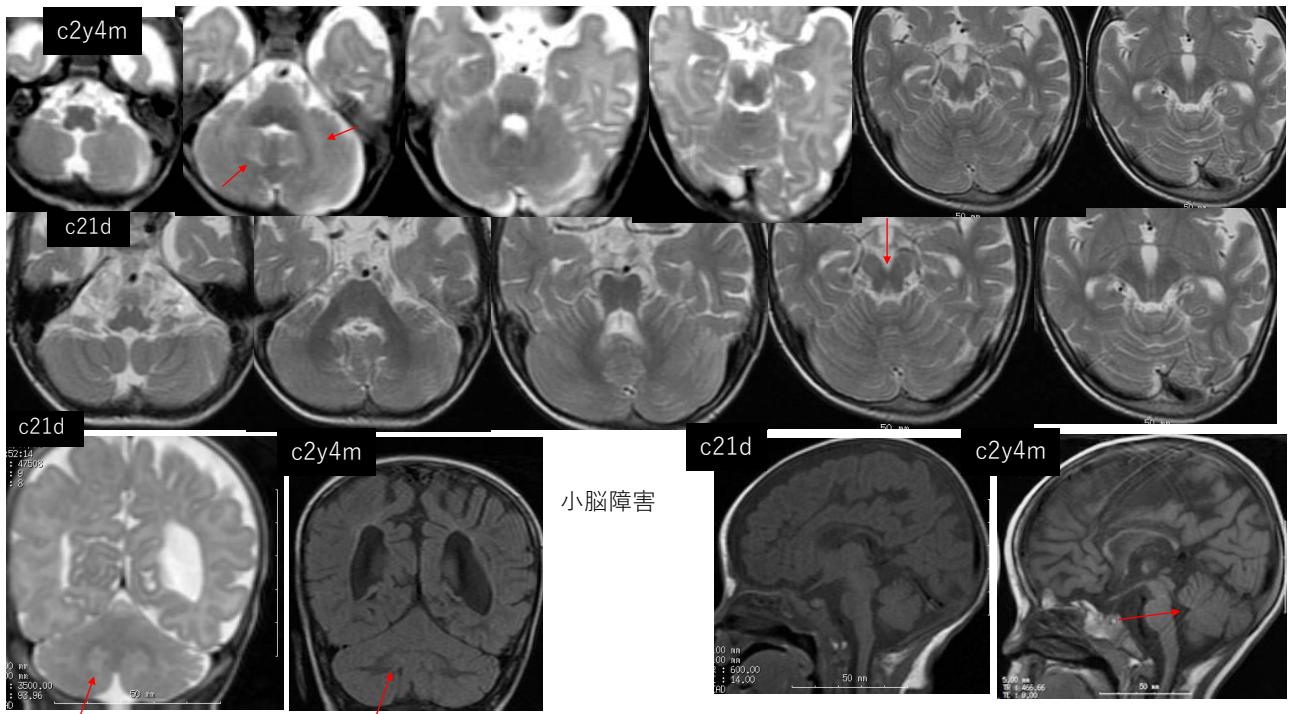
(Scott RA, et al. Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity. Semin Neurol 2020;40:485-491.)

57



58

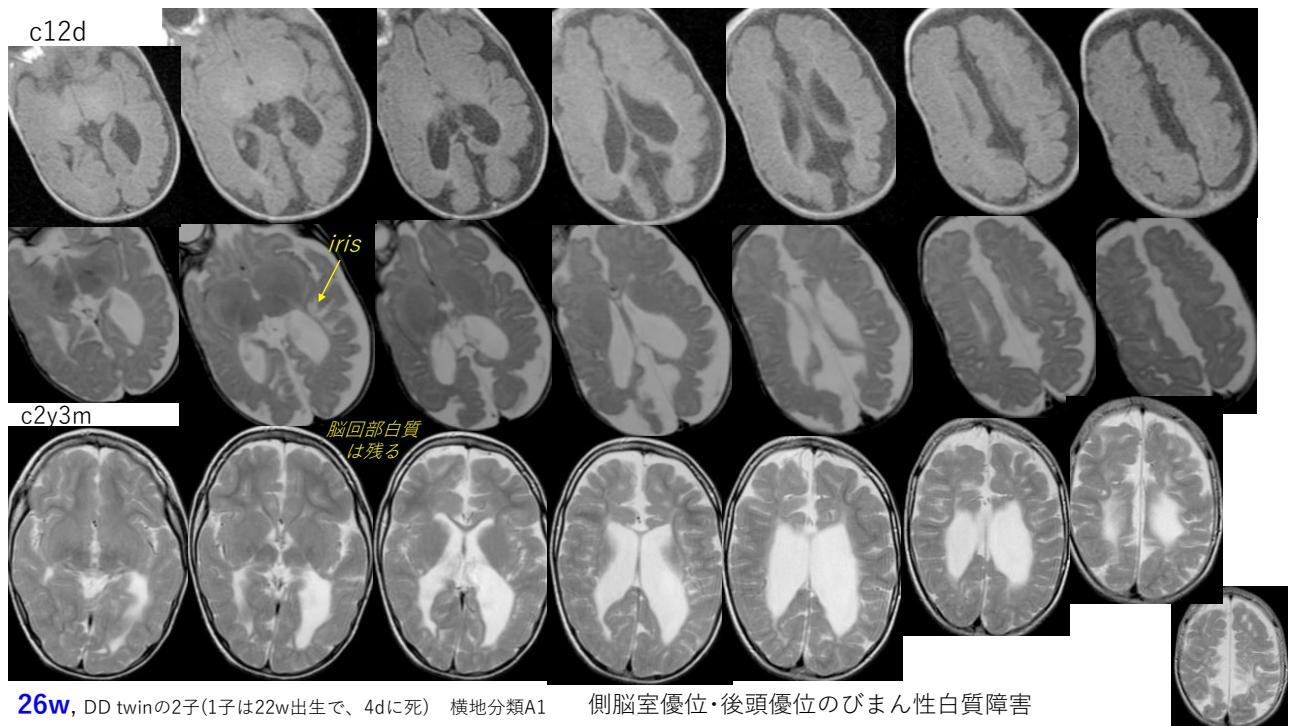
29



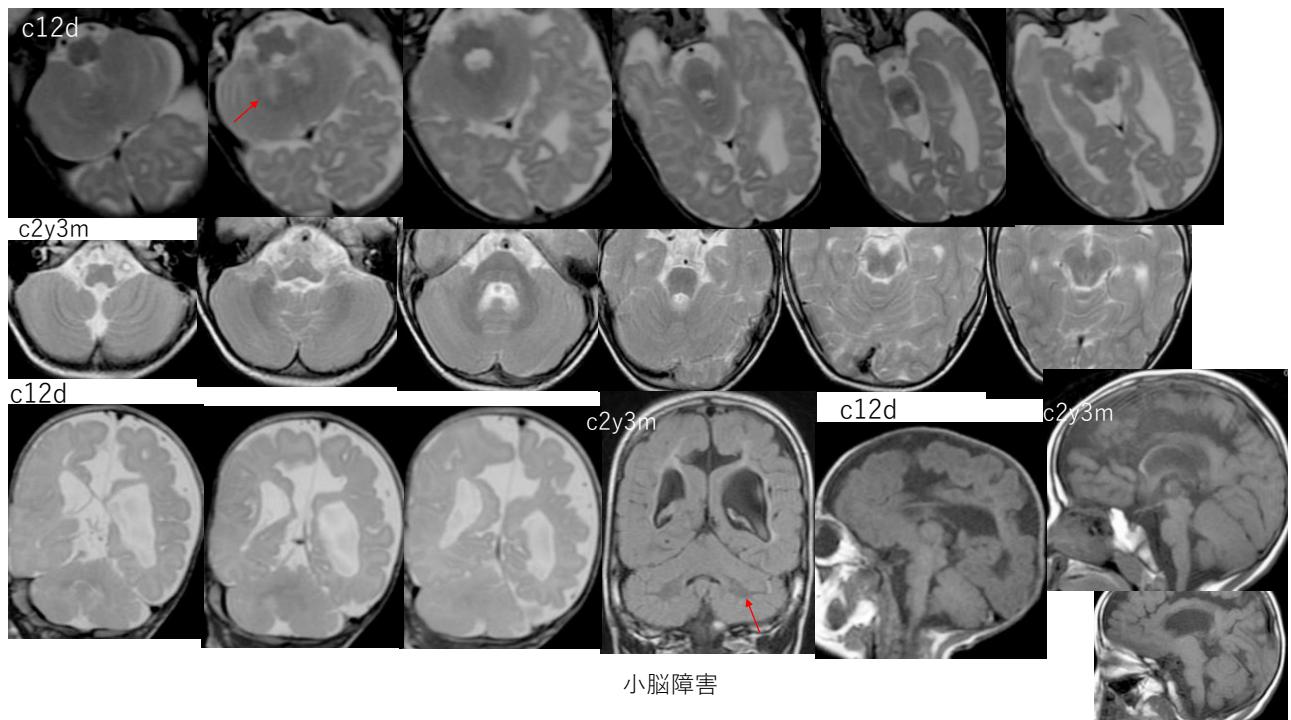
59



60



61

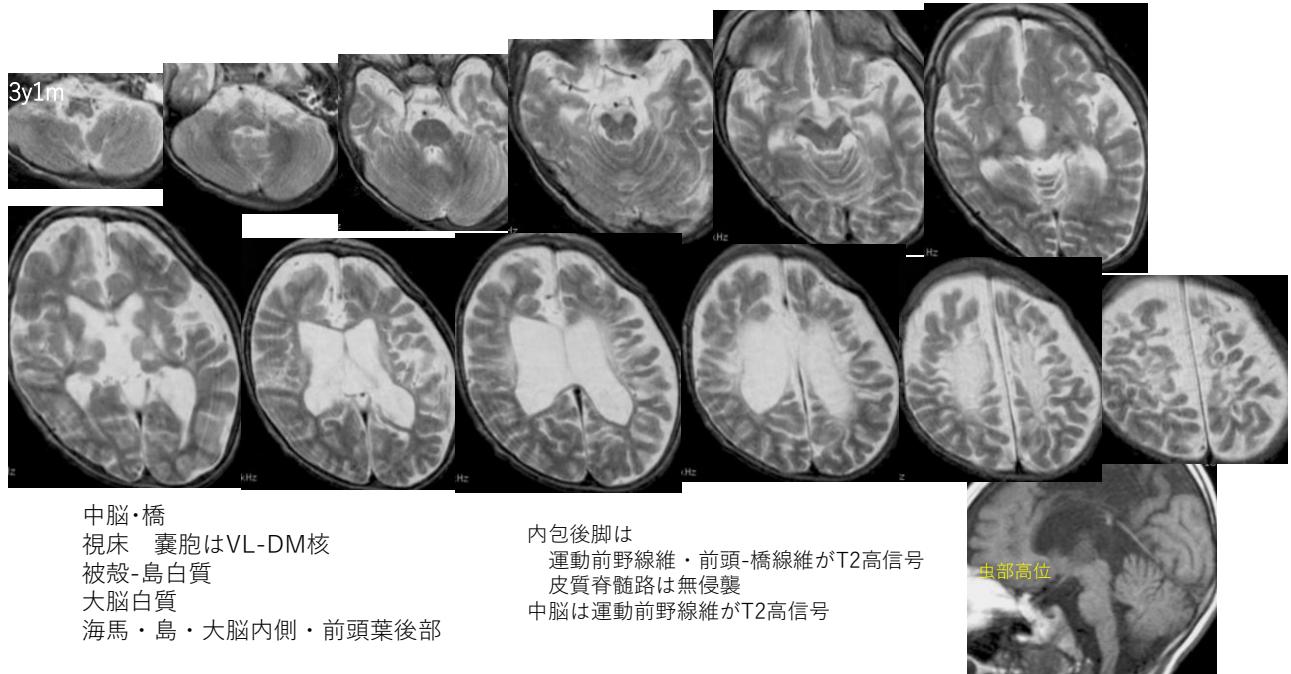


62



63

満期HIE 横地分類A1



64

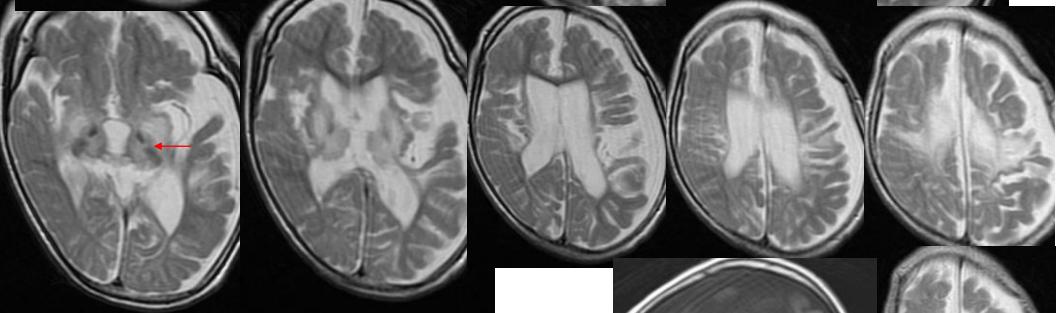
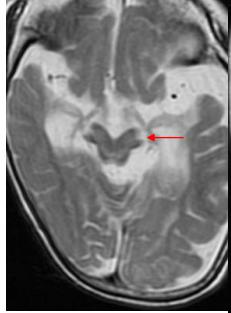
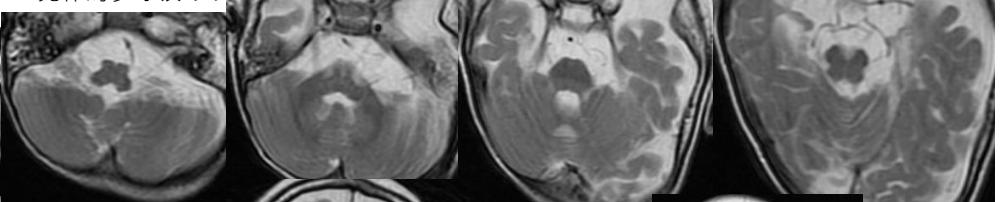
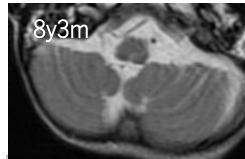


65



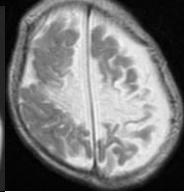
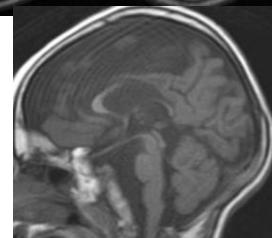
66

満期HIE 横地分類A1 発作的多呼吸あり



延髄 橋 中脳
小脳
視床 淡蒼球・被殻・尾状核
大脳白質
大脳 中心溝部 内側部 島部 海馬

内包後脚・大脳脚の最強病変部は
P.M.：運動前野線維 である
皮質脊髄路の侵襲は軽い



67



・股屈曲 ・股外旋 ・共同運動 *股伸展域は広い (右はfull)
・腕は前に出ず、肩回旋 ・頸後屈

・腹臥位で股屈曲強
*膝荷重で瞬発的股屈曲



・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



68

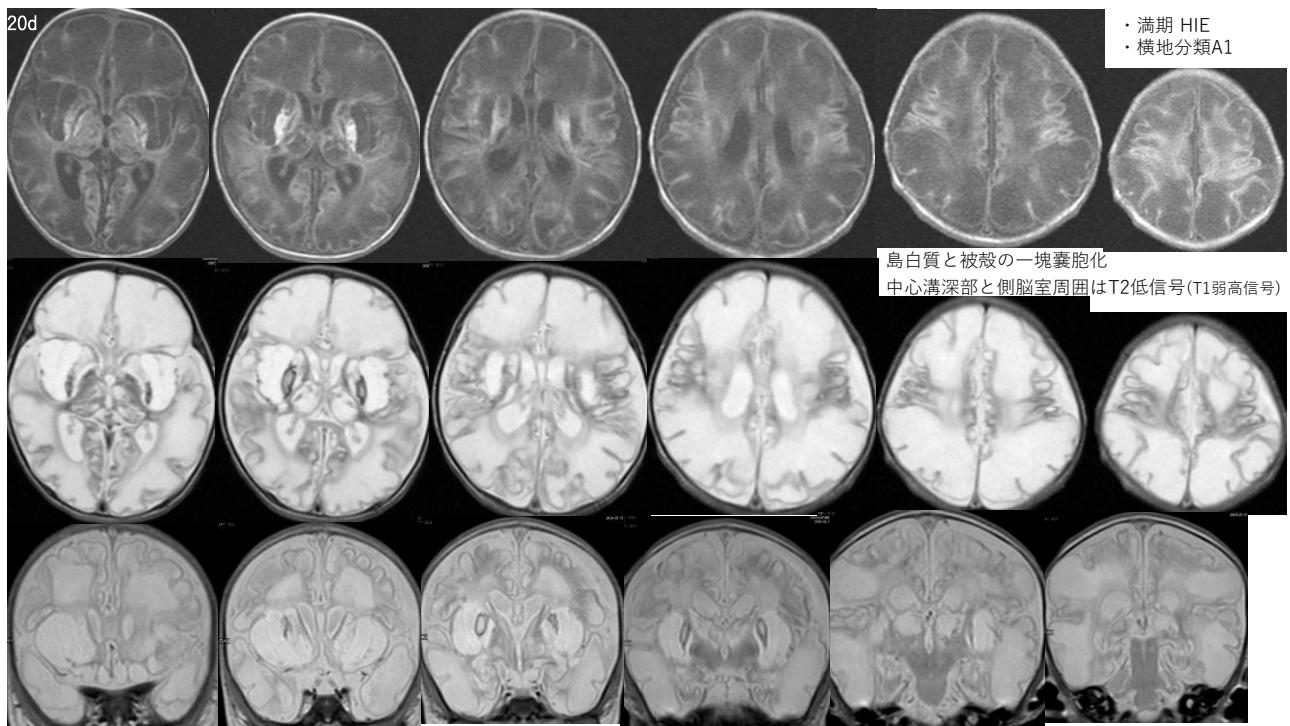
34



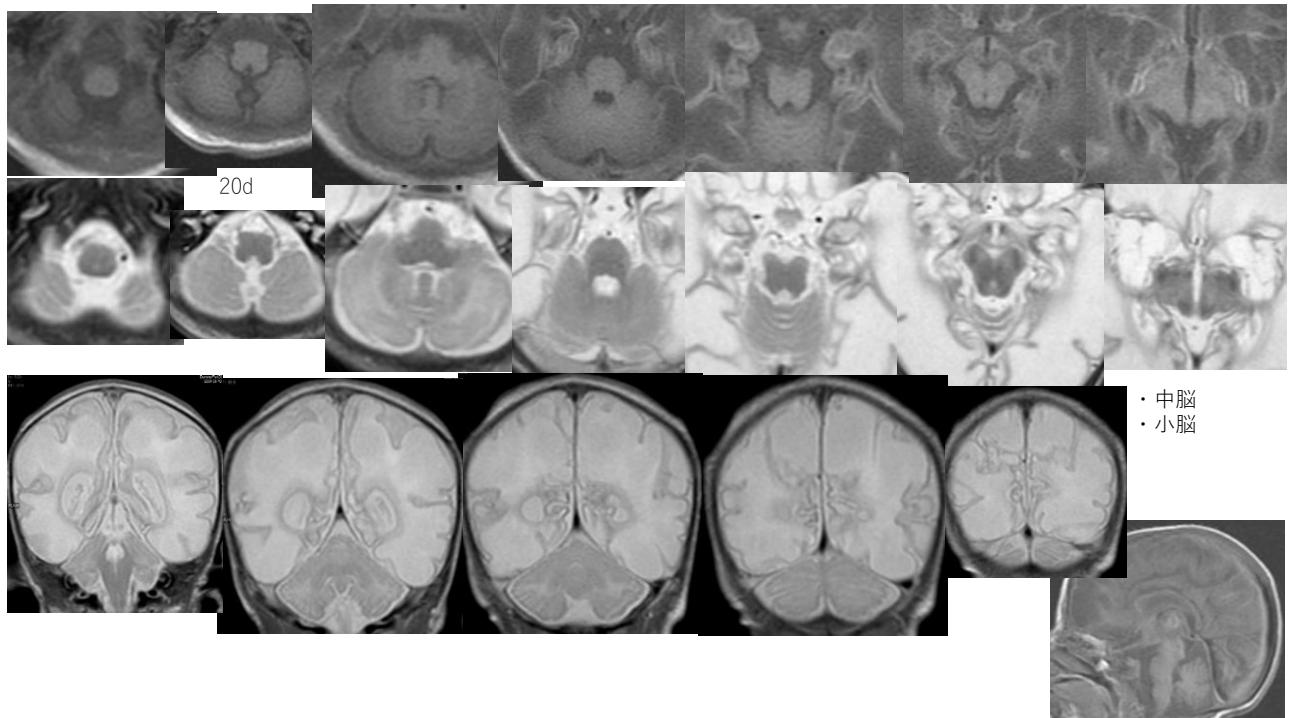
69



70



71



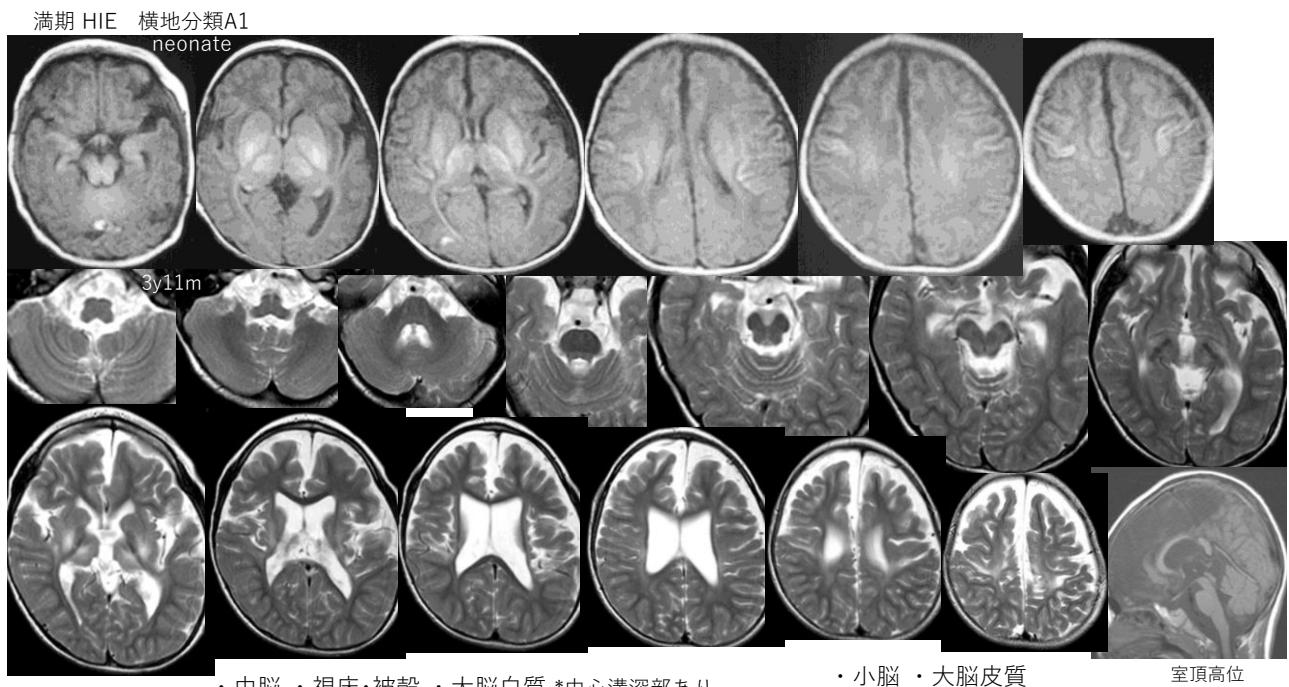
72



- ・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

- ・もともと下肢無動
 - *股伸展荷重制限 *股屈曲過活動・分離運動制限もたぶんあり
- ・上肢屈曲位と伸展位の共存
 - *股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限の常時筋収縮状態と共収縮制御障害による

73



74

37

