



1

持続的筋収縮状態 診断基準

以下の1) と2) を満たすものとする。

1) 覚醒時の大半、力が入った状態を続けている。ただし、その体位は問わない。

* 多くは、反り返った体位をとっているが、そうではない場合もある。

以下のいずれかひとつがあることによって、1) をみたすとする。

a. CK(CPK)高値

b. 介助者の特有な姿勢保持（頸部屈曲・股屈曲位など）による緩和

c. 催眠作用のある頓用薬（トリクロリールなど）の昼間使用

d. 以下の両者がある： i) 多汗、筋活動が常時あることによるやせ、 ii) 不眠

2) ほぼ常時、不機嫌な状態である。

* 特有な姿勢保持をしたとき以外、笑顔を見せることはないような状態である。

（横地, 2011）

2

2

反復増悪性持続的筋過活動状態 第27回浜名湖セミナー

1. 覚醒時は常時筋過活動状態にある。非増悪時の筋過活動は、たいていは全身性にあるが、頸体幹に限られることもある。
✓ 過活動筋が頸筋・四肢筋のみならば（体幹筋の過活動がない）、非該当とする。
2. 筋過活動の強さは変動する。一日のなかでも何度か、筋過活動は増悪する。この増悪の誘因は特定できない。
3. 増悪時は、苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。CK高値もあり得るが、必須ではない。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。非増悪時にも頻脈・多汗はありうる。なお、非増悪時に笑顔がみられることはある。
4. 増悪時の過活動筋の分布は以下の2型がある。

I. 頸体幹後屈型 持続的筋過活動状態全身性伸展過活動

本病態ではこれが一般的である。この最強型は、頸伸筋・体幹伸筋・股伸筋・膝伸筋・足底屈筋優位の分布である。同部屈筋も共収縮である。これより軽症となる順位では、足底屈筋は免れるもの、足底屈筋・膝伸筋は免れるもの、足底屈筋・膝伸筋・股伸筋は免れるものである。

II. 股膝屈曲型 持続的筋過活動状態共収縮制御障害

早産核黄疸はこの型をとる。非対称性軽度後屈頸位、上肢空中保持肩位、体幹軽度伸展位または屈曲位、股屈曲位、膝屈曲位をとる共収縮の筋分布である。

3



- 32w
- 3y5m, 後頸部Botox施注後、誤嚥性肺炎となる。以後、持続的筋過活動は著減
- os odontoideumによる頸髄症と後日診断



- 36w,
- 先天性cytomegalovirus感染
- ABR無反応
- 3y7m, いわゆる悪性症候群
→ 経管栄養

早産核黄疸

- 28w
- 天性白内障（進行はなし）
- ABR無反応 *聴性行動は良好
- MRI：淡蒼球T2高信号
→ 横地A1-C・I型糖尿病








4



姉 7m



妹4m



Molybdenum cofactor欠損 気管軟化

頭頸部・体幹の過伸展

8y11m



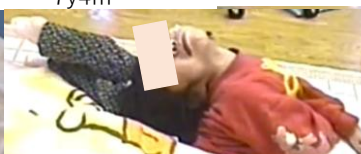
15y8m



2y1m



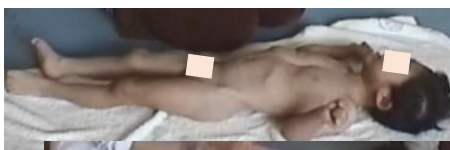
7y4m



5

Holoprocencephaly (semi-lobar type) 気管軟化

2y4m



3y0m



5y11m



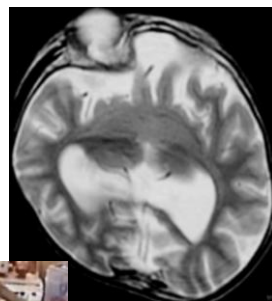
4y9m



頭頸部・体幹の過伸展



16y1m



6



7



8

Miller-Dieker 症候群

自然軽快



9

持続性筋過活動状態

1. 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も多い。
*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みられる。
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こともある)。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.)

10

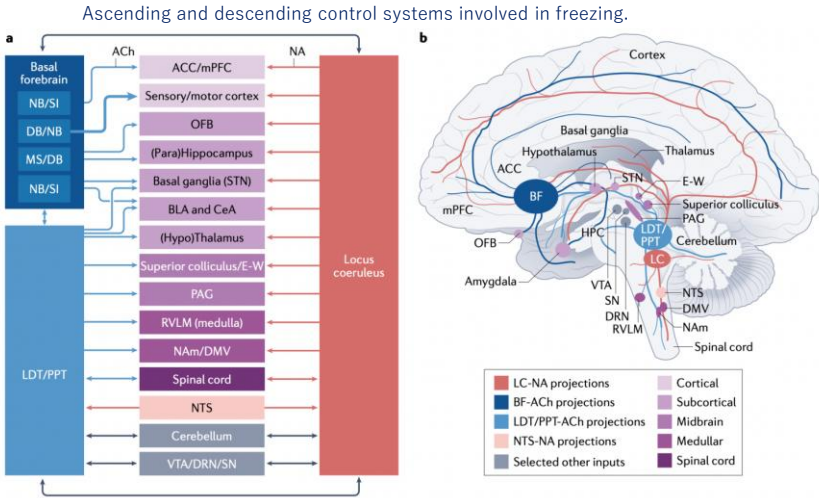
Roelofs K. Freeze for action: neurobiological mechanisms in animal and human **freezing**. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 2017;372:20160206.

Roelofs K, Dayan P. **Freezing** revisited: coordinated autonomic and central optimization of threat coping. Nat Rev Neurosci 2022;23:568-580.

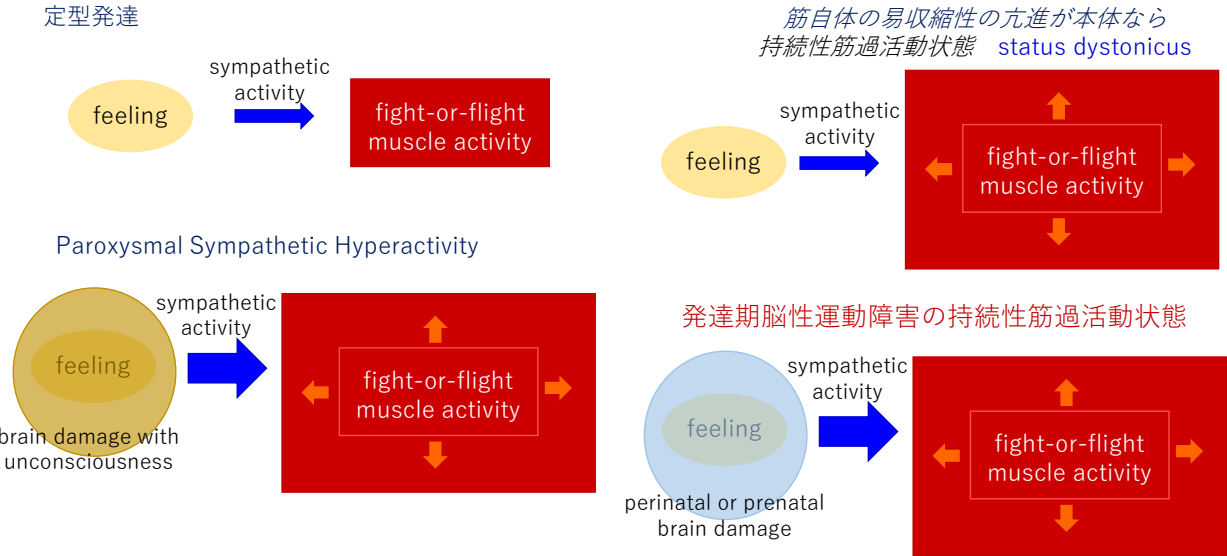


✓ death-feigning behaviors(死んだふり)より freezing ~ tonic immobilityは高度である

Polyvagal theoryは過度な単純化



11



- 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持続性筋過活動状態をもたらす
- 持続性筋過活動状態の対処法は、fight-or-flight behaviorsをとらせる状況をなくすことである

12

持続性筋過活動状態

1. 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も多い。
 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。
-

- 基底核性共収縮制御障害または大脳白質性共収縮制御障害を持つものに起こる
* 前者は頸体幹後屈型に、後者は股膝屈曲型となる
- 共収縮制御障害に伴う通常の筋過活動状態を亢進させるものは必ずある（それが他者にわからなくても）。それは感情である
- 筋過活動状態となるとき、交感神経が介在する
- 筋過活動状態の強さに影響するのは、感情の強さと共収縮制御障害の強さである