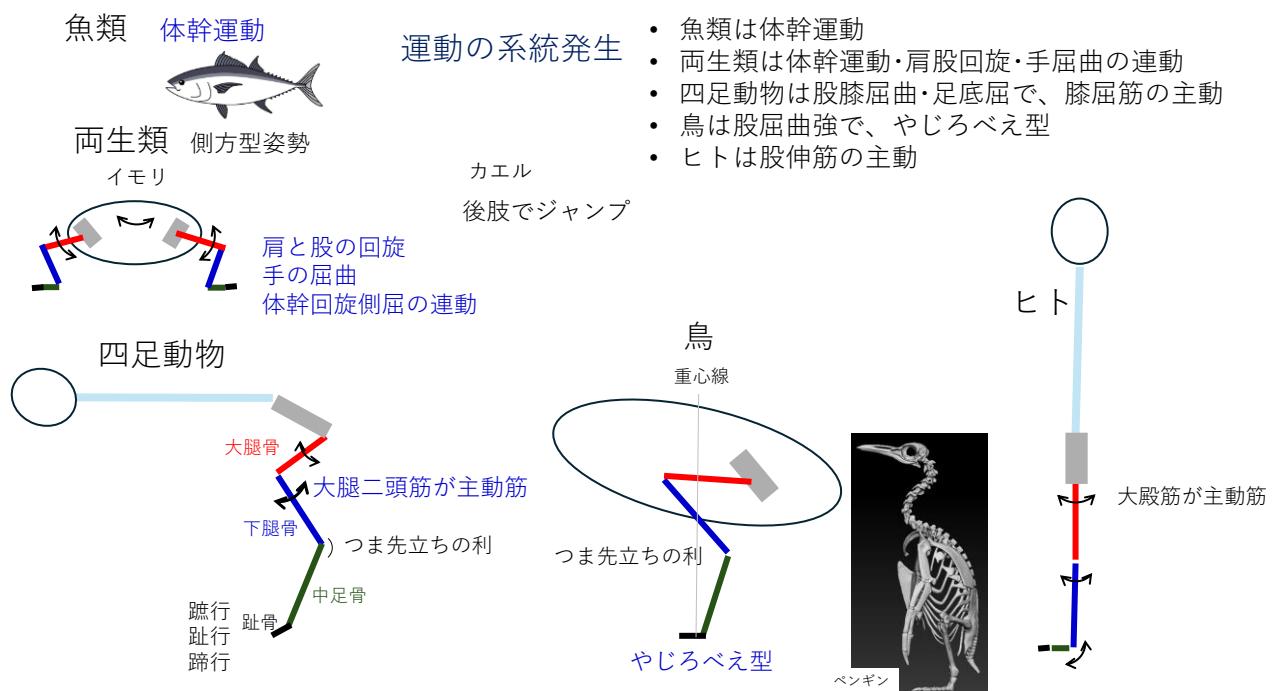




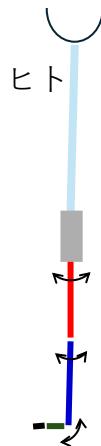
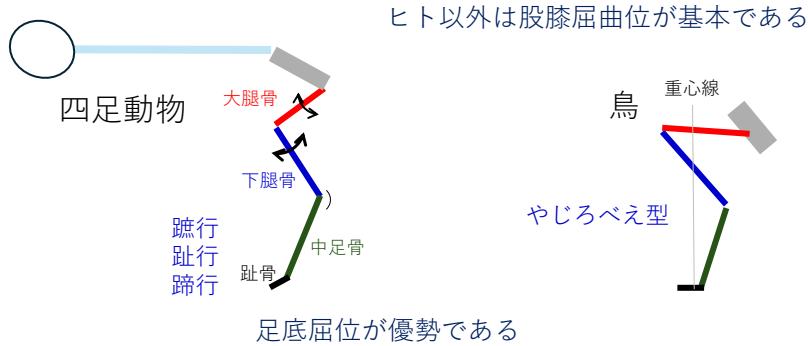
1



2

1

股膝屈曲位に進化的正当性がある



股膝屈曲位の利点

股膝足の同時伸展で、すばやく移動が開始できる

股膝屈曲位の欠点

股膝足関節位が重心線にのっていないので、伸筋群の抗重力筋活動を要する
→slow muscle fiber-fascial system complex

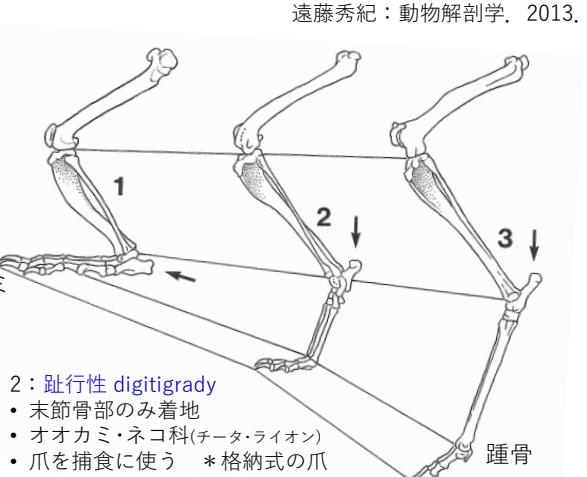
3

哺乳類の肢端部



- カンガルーは全足着地
- 二足同時跳躍のみ
- Achilles腱の弾性エネルギーを活用する

- あしのうら
しょ
- 1 : 跛行性 plantigrady
- 踵骨・足端部まで着地
 - サル・ヒト・クマ・ネズミ
 - 高速走行能は低い
 - 肢端把握能力は高い
 - 樹上性生態に適応



ヒトの二足歩行

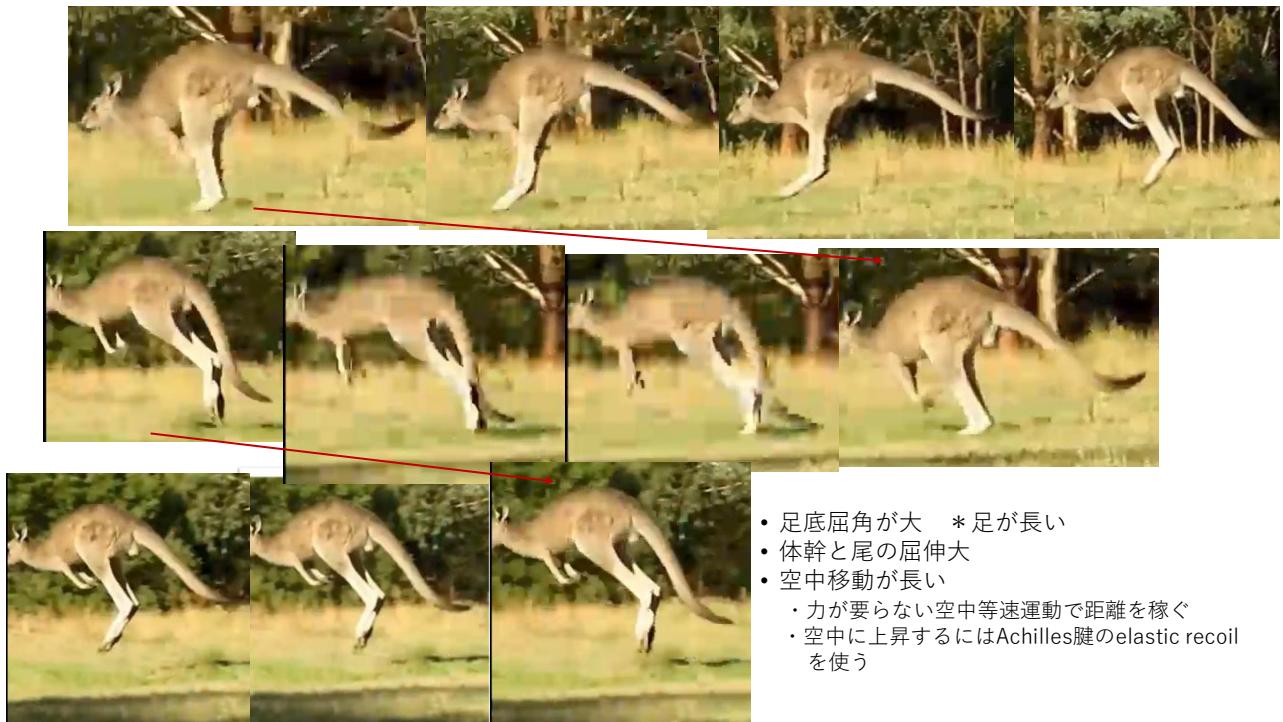
- 静止は、足蹠アーチ保持
- 歩行は、heel-contactと足趾push-off
- 走行は、趾行性

3 : 蹄行性 unguligrady

- 未節骨部のみ着地
- ウマ・シカ・キリン・ウシ
- 肢端を軽量化し、走行に特化
- 走って逃げる

4

2



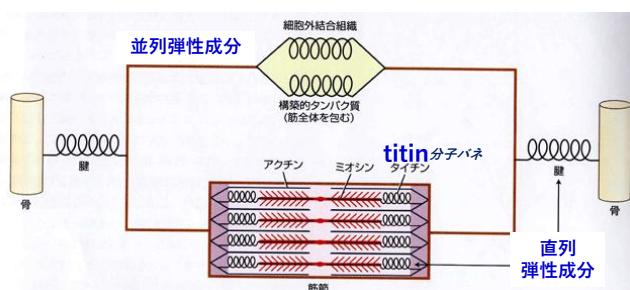
- 足底屈角が大 *足が長い
- 体幹と尾の屈伸大
- 空中移動が長い
 - ・力が要らない空中等速運動で距離を稼ぐ
 - ・空中に上昇するにはAchilles腱のelastic recoilを使う

5

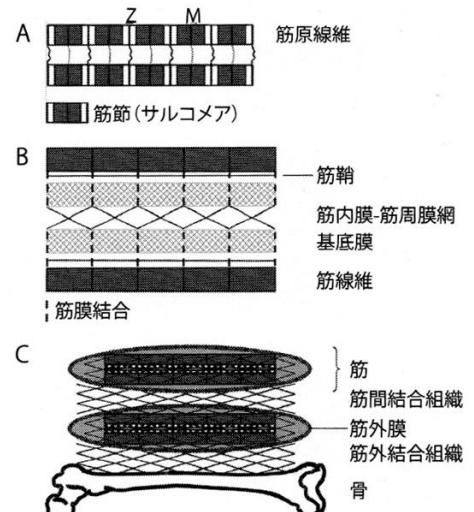
力学器官としての線維 Slow fibers - fascial system complex



身体の大部分の筋は羽状筋とみなされる



Neumann DA. 筋骨格系のキネシオロジー(原著第3版). 2018.



6

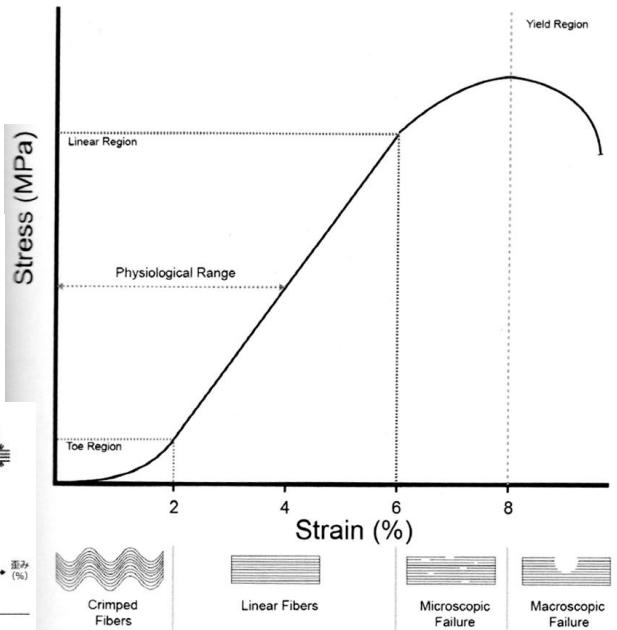
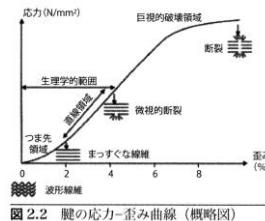
3

力学器官としての線維

仮説



slow fiberの高頻度発火する *tonic co-contraction*
 →主動筋・拮抗筋とも、collagenが弾性エネルギーを蓄えやすい至適な長さに伸張する
 *fascial systemの張力により関節位が決まる
 股膝屈曲位±足底屈
 →collagenの弾性エネルギーが抗重力機能の相当分を持つ
 このときの相反抑制は少ない→遅い小振幅の運動となる

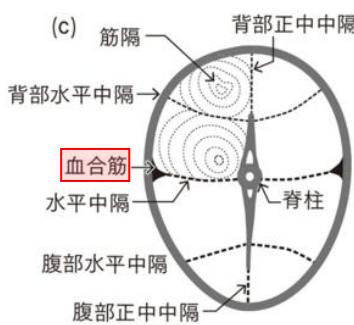
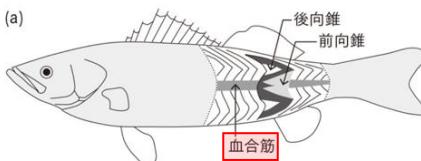


7

力学器官としての線維

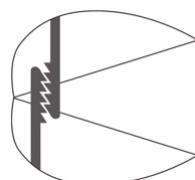
本川 達雄 「ウニはすごいバッタもすごい - デザインの生物学」(2017)
 「ウマは走るヒトはコケる 歩く・飛ぶ・泳ぐ生物学」(2024)

魚の血合筋 (red muscle, dark muscle)



キャッチ筋 catch muscle

極めて少ないエネルギーで殻を開けようとする力に対抗する



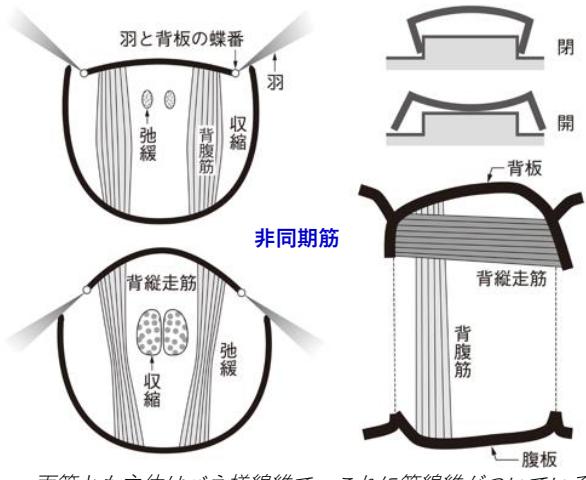
ラチエット (ratchet) 機構
 歯車のかみ合った状態
 twitchinのリン酸化

- 全筋の10%以下・酸化型遅筋 (赤筋、type I)
- ふだんの泳ぎは血合筋を使う *白筋は逃走や採餌に使う
- 体軸から最も遠いので大きなトルクを得る
- 筋膜で椎骨につながり、体幹の交互運動を行う *fascia*
- 両側体側筋はある程度常時収縮状態を保つ
- 筋膜の弾性エネルギーを使う
- *マグロ泳ぐことにより水を口の中に押し込んでエラに酸素を供給している
 →泳がなければ窒息してしまう ラム換水 ram ventilation

8

4

力学器官としての線維 昆虫の間接飛翔筋



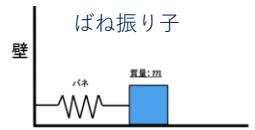
両筋とも主体はバネ様線維で、これに筋線維がついている

- 羽を100~1000Hzで動かす
筋の収縮・弛緩の交代の上限は100Hz
例えば、120回/秒の羽ばたきで神経インパルスは3発/秒
- 背腹筋と背縦走筋は、神経刺激を受けて飛翔モードに入ると、 Ca^{++} 濃度は保たれ、引っ張られると力を発生し、緩めると元に戻ろうとする
バネのようになる
- 背腹筋が縮むと背板が下に引っ張られ、前後に開き、背縦走筋が引き伸ばされる→背縦走筋が収縮して元に戻ろうとする→前後が狭まり、背板が上に上がる→背腹筋が引き伸ばされ、元に戻ろうとする

$$m \frac{d^2x}{dt^2}(t) = -kx(t)$$

$$x(t) = A \sin(\omega t) \quad \omega = \sqrt{\frac{k}{m}}$$

k : 筋肉とツチクラからなるバネ定数
 m : 羽の重量



- 羽ばたき音の発生は、胸郭が共鳴箱となっているので、飛翔エネルギーを付与している
- 小さい羽でも羽ばたき回数を増やし飛翔が可能となった

- 跳躍に関節部のツチクラの弾性エネルギーを使う
ツチクラを筋肉でゆっくり引っ張り変形させて弾性エネルギーを蓄え、一気に開放する

9

General movementsの変遷

Preterm 弱いtonic co-contraction

- 弱い股膝屈曲位
- 速い振幅の大きい四肢体幹の動き

Writhing 最強のtonic co-contraction + fasciaの短縮

- 強い股膝屈曲位
- 遅い振幅の小さい四肢体幹の動き

Fidgety tonic contraction + phasic contraction

fasciaは再生し、短縮は解除される

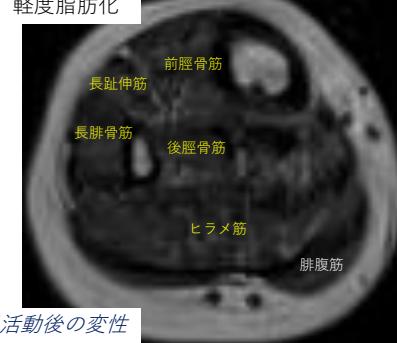
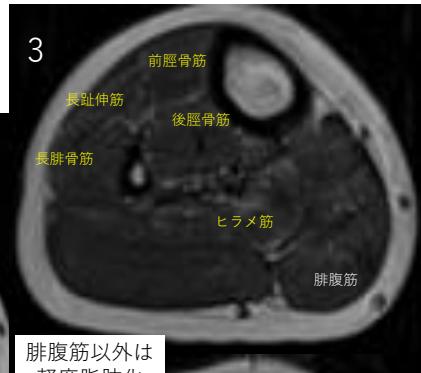
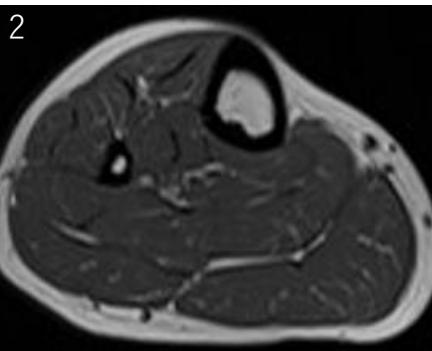
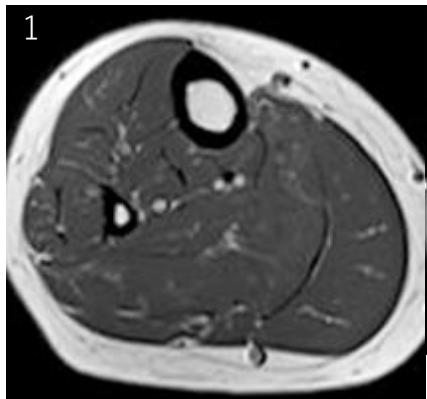
- 緩んだ股膝屈曲位
- 以前より速くなり振幅の大きくなった四肢体幹の動き
+ 小刻みな瞬発的または反復運動

10

特発性尖足の3例 (Dr萩野谷)

変性筋なし

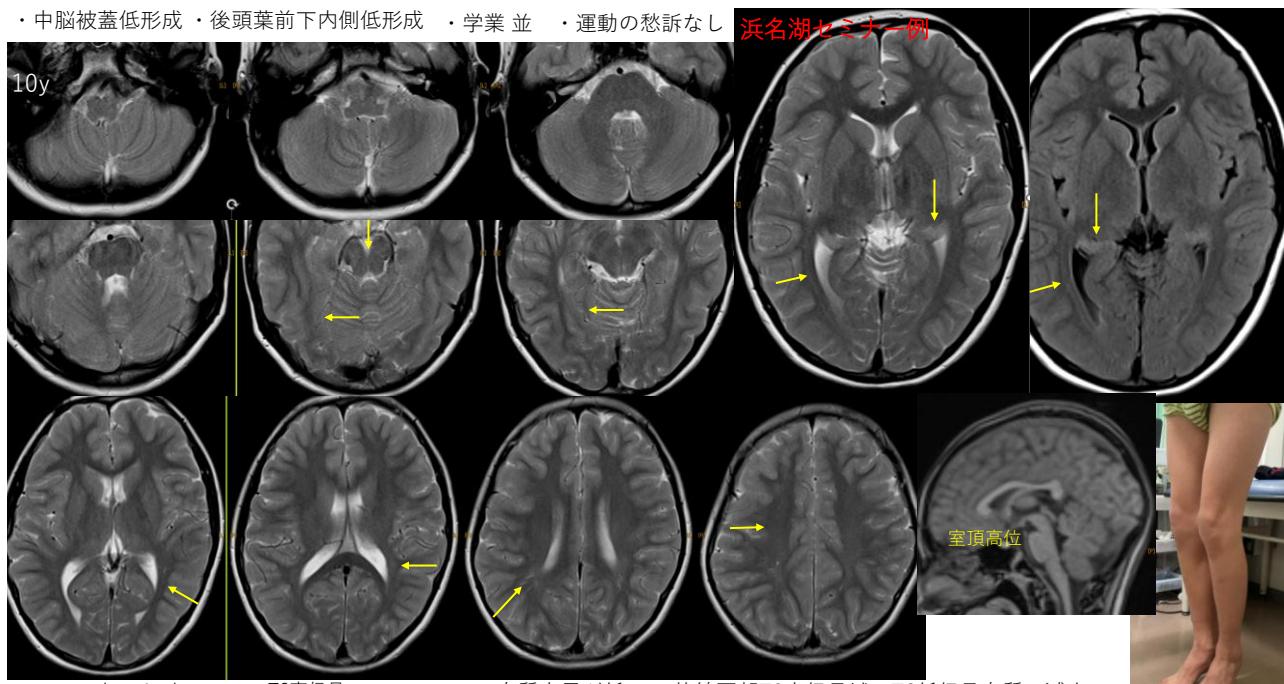
変性筋なし



足底屈筋・足背屈筋の対等なtonic co-contractionが足底屈筋優勢のtonic co-contractionに変容する ←脳性伸展筋過活動 ×筋低活動
→collagen伸長負荷が続きcollagenが変性し短縮する
→過活動筋も変性し、筋線維の脂肪化・短縮線維化が起こる

足底屈・足背屈のslow muscle fiberの過活動後の変性

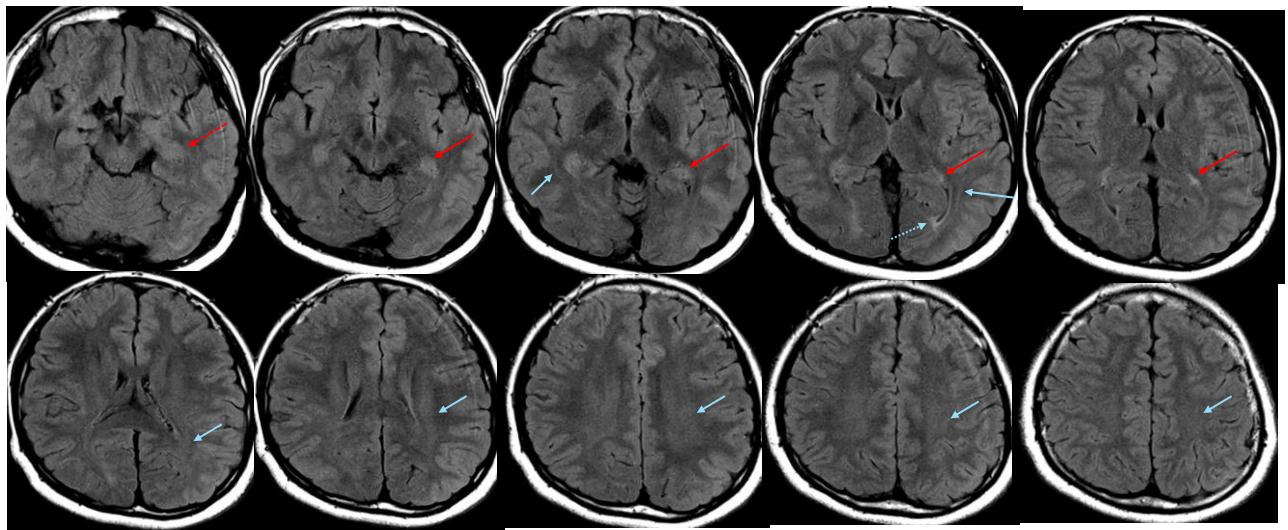
11



- ・中脳被蓋低形成・後頭葉前下内側低形成
- ・学業並
- ・運動の愁訴なし

- ・白質容量が低下
- ・放線冠部T2高信号域のT2低信号白質の減少
- ・脳回部白質が狭め 皮質が厚め terminal zoneの血管周囲腔の拡大

12

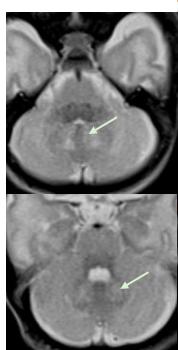


赤：海馬、特に尾部のT2高信号　青：尾状核尾部のT2高信号
青：corona radiataとexternal sagittal stratumの生理的T2高信号はより強く広い

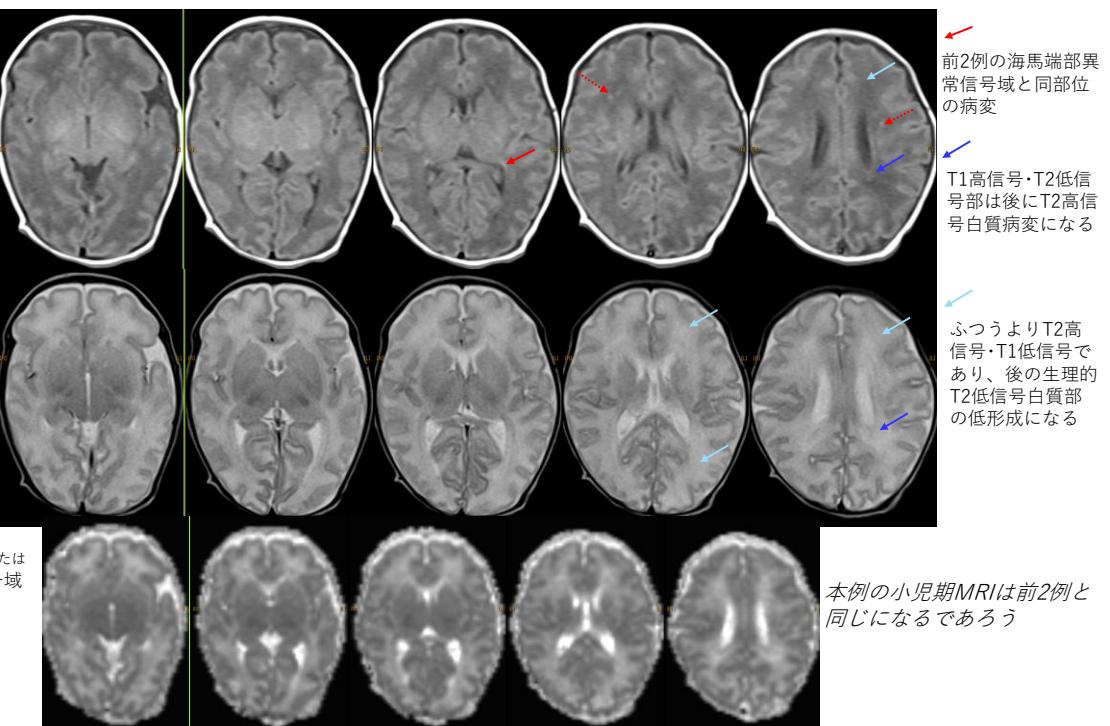
13

最近の新生児MRI読影例

31w HIE

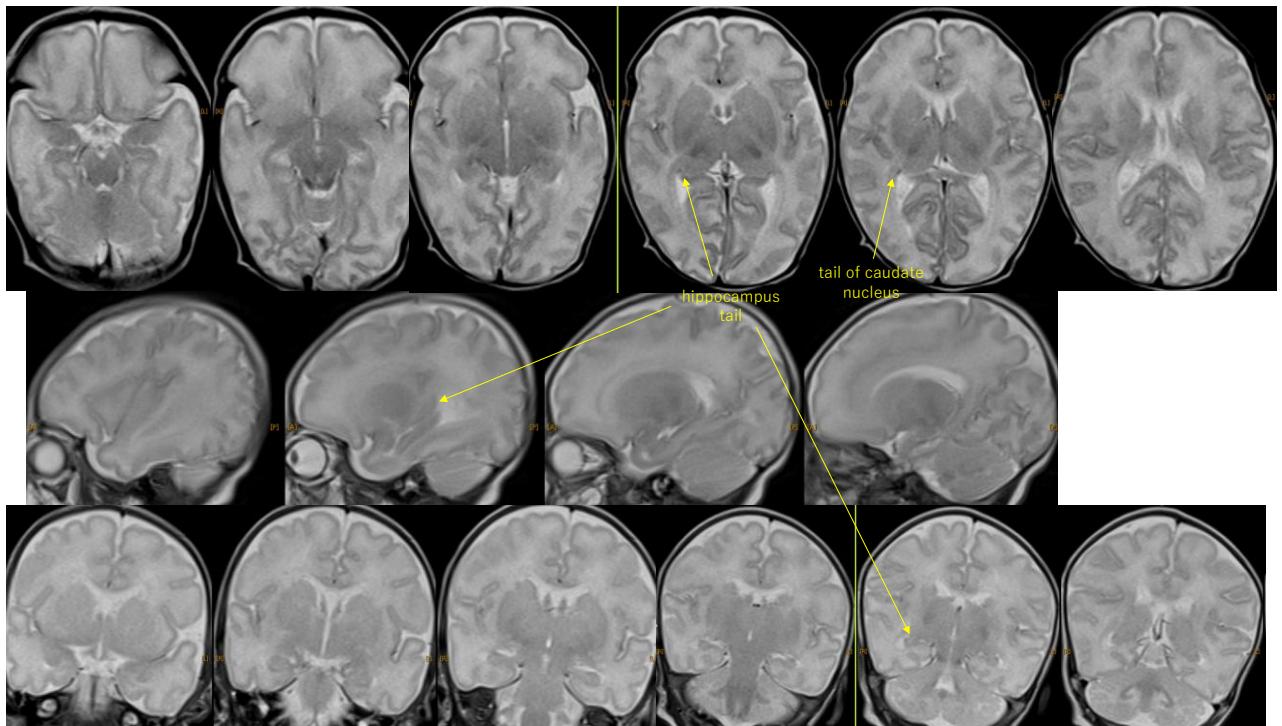


歯状核内側部(または歯状核)T2高信号域のT2低信号化



本例の小児期MRIは前2例と同じになるであろう

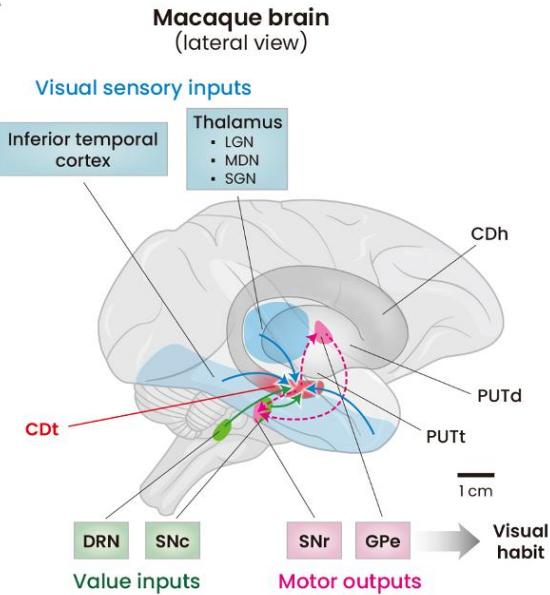
14



15

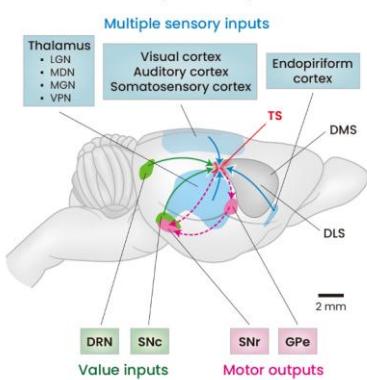
Lee K, et al. Anatomical and Functional Comparison of the Caudate Tail in Primates and the Tail of the Striatum in Rodents: Implications for Sensory Information Processing and Habitual Behavior. Mol Cells 2023;46:461-469.

A

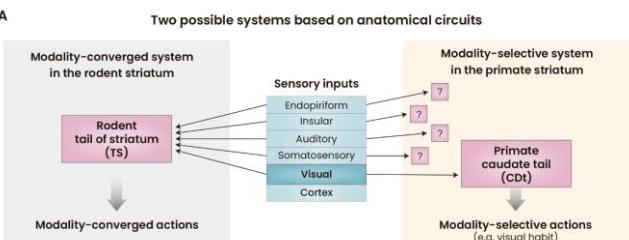


Rat brain (lateral view)

→ Input
↔ Output

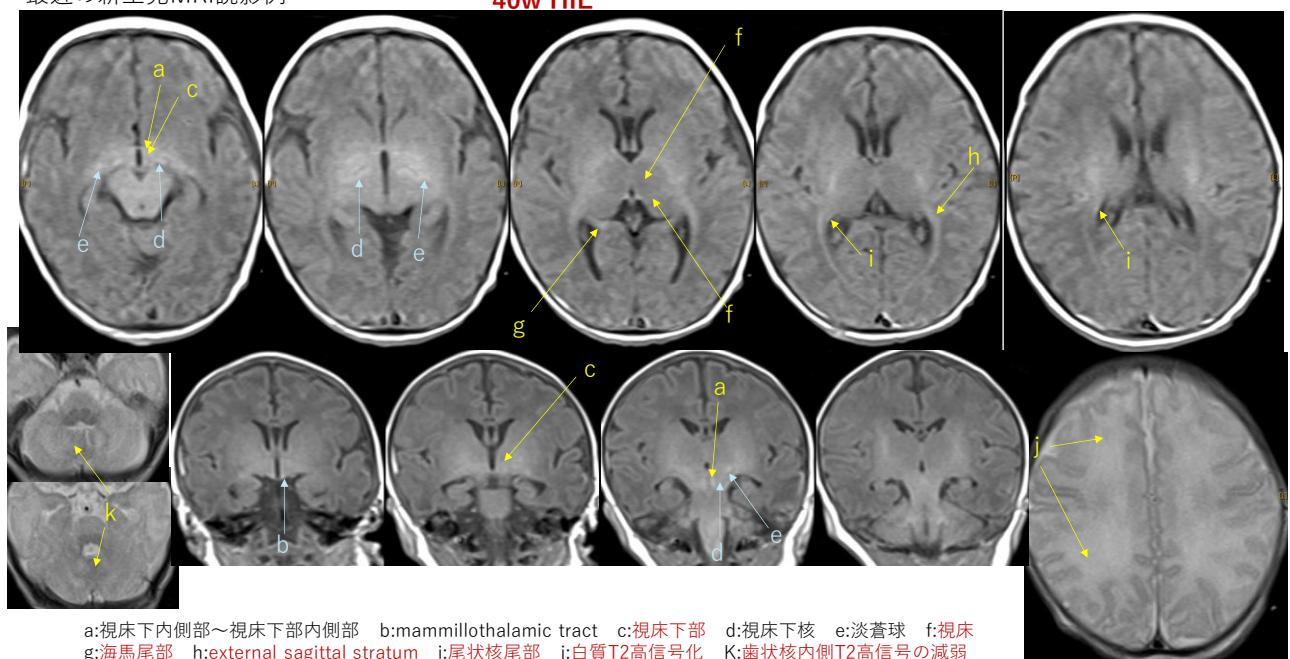


A



16

最近の新生児MRI読影例



17

Slow fibers–fascial system complex

- 姿勢保持には主動筋と拮抗筋のslow fibers–fascial system complexの張力が適正につりあっていなければならぬ
- この肢位での他動的関節運動に対する抵抗は、筋とfascial systemの合体した張力に対するものである
字義通りの筋トーヌスは存在しない
- 自動運動のときの拮抗筋slow fibersの収縮抑制は限定的である *tonic co-contraction*
このときfascial systemの張力抑制も限定的であり、これからも共収縮の様相となる
- 脳がslow fibersの活動を調整することによって、slow fibers–fascial system complexの張力が調整される

特発性尖足の成り立ち仮説

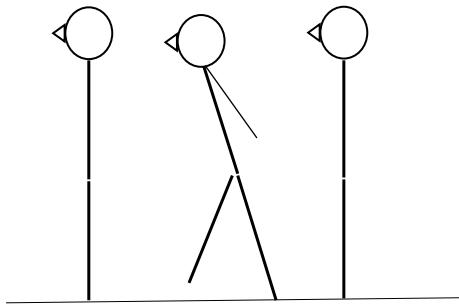
- 胎生期脳障害により大脳白質とその他の部に病巣を持つ
*このうち後頭蓋窩病変は中心被蓋路にも病変が及ぶ
- 大脳白質病変によりtonic co-contractionが変容する
→股屈曲過活動・股伸展荷重制限のもと下肢伸展過活動が発来する
- 過大なcollagen伸長負荷によりcollagenが変性し短縮する
→過活動筋も変性すれば、筋線維の脂肪化・短縮線維化も起こる

18

つま先歩行の理

竹馬型 swing gait

- ・重心を高くする
- ・体幹前傾で推進する
- ・股伸展・膝伸展・足底屈の筋活動は最少
- ・着地時には制動の神経ネットワークと筋活動を要す



足底屈筋の適応的変化

ヒラメ筋を弹性線維化し
腓腹筋を足底屈稼動筋とする



19

Slow fibers - fascial system complex の病態

- ・slow fibers (type 1) 筋活動は新生児期に最大であり、fascial system と共に働く強い tonic co-contraction をとる *writting*
- ・股屈曲過活動では下肢屈筋優位の tonic co-contraction となる。加齢により屈筋 fascia は変性短縮し、屈曲位が増すことが多い
- ・股伸展荷重制限では下肢伸筋筋力動員に制限があり、伸筋の tonic contraction 筋力は減弱する。このため、非動員伸筋 slow fibers 放電頻度は増加し、その fascia 張力は増す。加齢により伸筋 fascia は変性短縮し、伸展位が増すことが多い
- ・分離運動制限の共同運動では tonic co-contraction となる。下肢伸展共同運動の伸筋活動は優勢となり、伸筋 fascia 張力は増す。加齢により伸筋 fascia は変性短縮し、伸展位が増すことが多い
- ・大脳白質性共収縮制御障害では体幹下肢伸筋優位の tonic co-contraction となる。このため屈曲位への変換が困難となる
- ・基底核性共収縮制御障害では 共収縮は強く、意図運動の開始と終了が困難となる。Tonic contraction・phasic contractionともにco-contractionは強い。これにより fascia 張力は増す。加齢により fascia は変性短縮しうる
- ・中脳性運動発現障害では筋力動員低下と伸筋優位のtonic co-contraction がある。これは股伸展荷重制限の症候の極型とみなせる

20

10

発達期脳性運動障害の枠組み－1

- 股屈曲過活動と股伸展荷重制限はすべての発達期脳性運動障害にはみられる症候である
 - ・股伸展荷重制限は従来 cerebral hypotoniaと呼ばれていたものである。失調型 ataxic とされたものはこれに含める
 - ・股屈曲過活動はcrouch gaitの股膝屈曲ももたらすものを指している。これを指す用語はないので、こう命名した。*強いて言えばdystonia
 - ・従来、この症候に限られるものは、歩行不能例を含めて、精神運動発達遅滞 psychomotor delay と呼ばれていた。重症例は無(低)緊張型 atonic (hypotonic)と呼ばれていた。以後、この症候は**脳性運動発達遅滞**と呼ぶ
 - ・たいていは股伸展荷重制限と股屈曲過活動は併存しているので、いずれかも優勢度は不問とする。ただし、Prader-Willi syndromeのように股伸展荷重制限が優勢な場合は、それを記す
- このうち足底屈が固定的になるものは**固定的足底屈型脳性運動発達遅滞**と呼ぶ
 - ・従来、特発性つま先歩行or尖足、peripheral spasticityと呼ばれていたものである
 - ・直接的には股伸展荷重制限重症型の晩発表現である *強い股屈曲過活動への対抗もあり
*大脳白質性共収縮制御障害併存ではより増強する
- 分離運動制限が合併するものは**分離運動制限型脳性運動障害**とする
 - ・すべての例で両側に股屈曲過活動と股伸展荷重制限は両側に共存する
 - ・従来からの片麻痺・両麻痺の用語は使う *分離運動制限型片麻痺・分離運動制限型両麻痺

21

発達期脳性運動障害の枠組み－2

- 分離運動制限と大脳白質性共収縮制御障害が合併するものは**分離運動制限・大脳白質性共収縮制御障害型脳性運動障害**とする。混合型と略す
 - ・従来、早産でmixed diplegiaと呼ばれていたものであり、混合型両麻痺と呼ぶ
 - ✓ 分離運動制限ではなく大脳白質性共収縮制御障害型をとるものは従来アテトーゼとされたものですがあるが極めて稀である。この場合は**大脳白質性共収縮制御障害型脳性運動障害**とする
- 基底核性共収縮制御障害が合併するものは**基底核性共収縮制御障害型脳性運動障害**とする
 - ・従来、アテトーゼとされていたものである
 - ✓ さらに大脳白質性共収縮制御障害との合併は不問とする
- 基底核性共収縮制御障害に分離運動制限が合併するものは、大脳白質性共収縮制御障害・中脳性運動障害も合併してことも多い。その症候の区分は困難なので、**重症全脳性運動障害**とする
- 伸展位の寡動があり、中脳病変が証明されたものは**中脳性運動発現障害合併脳性運動障害**とする。ただし、全脳病変があるものは**重症全脳性運動障害**に含める。
- 新生児から無動のものは**先天性無動症候群**とする
 - 以下のような病態が考えられる
 - ・広汎なamyoplasia
 - ・胎生期に進展した脳性ミオパチー *两者は同義かもしれない

22