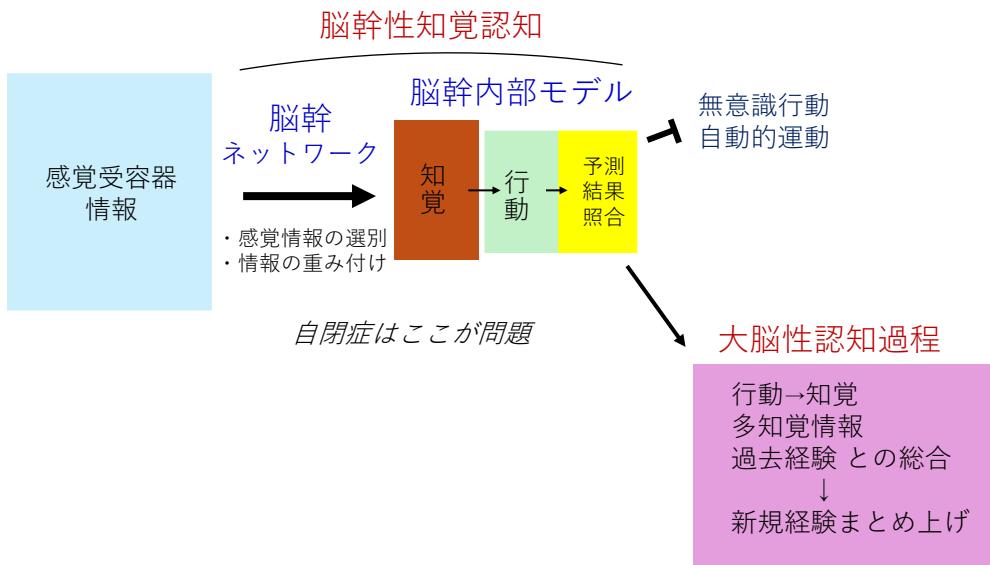
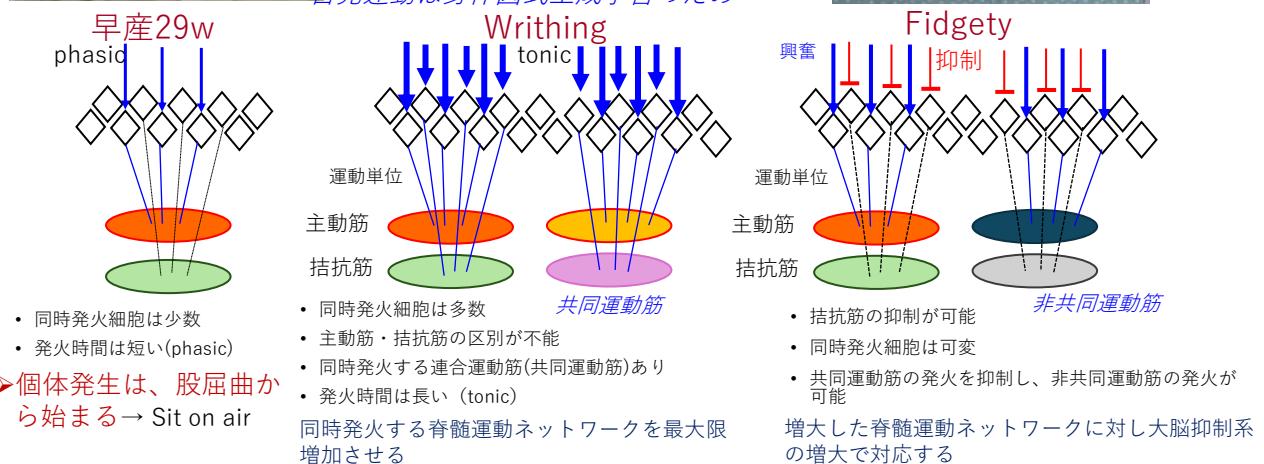


発達性脳性運動障害論(横地)



1



2

1



3

Developmental motor background

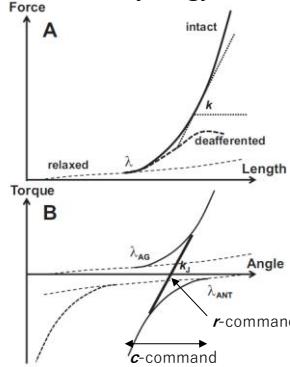
- 新生児以降のawakeの運動は以下の変遷する
 - 満期以前は覚醒時間が少なく、全身運動の主体はactive sleepのgross movementである。これは覚醒時の運動と同一とは言えない
 - 持続的出現する continuous → intermittent --- → rest-activity
 - 基盤筋活動(baseline muscle activity)**はpersistent co-activation - - → alternating / uncoupled
tonic or stiff → ピクピク・クネクネ-- → *phasic*
 - 優勢筋がある -- → 優勢筋がない
 - 見かけ上の共同運動 → 分離運動
- writhing → fidgety → 成熟運動
- Writhingの基盤筋活動の優勢筋は以下がある
 - 上肢筋は、以下のサルのぶら下がりに要する筋群が優勢活動である
 - 肩伸展・内転・内旋の筋群 広背筋・大円筋・大胸筋鎖骨頭・僧帽筋下部・菱形筋
 - 肘屈筋 上腕二頭筋長頭・腕橈骨筋・上腕筋
 - 手掌屈筋
 - 頸部筋は頸後屈筋、頸筋は頸閉鎖筋が優勢筋である
 - 下肢筋は、推進のcountermovementとしての股屈曲・膝屈曲・足背屈の筋群が優勢筋である
- 正常発達では2歳までに、この新生児型基盤筋過活動は不顕性化し、直立二足歩行の股伸展荷重運動ネットワークが完成する

4

発達期脳性運動障害論の前提

- 安静-姿勢保持-自動運動-随意運動の筋活動は連続する *LatashのEquilibrium-Point Hypothesisをとる
 - ✓ 筋は持続収縮をしており、その張力-筋長は脳性にコントロールされている。運動は、その脳性コントール出力の変化によって起こる
- 安静(静止)筋の他動的伸展に対する抵抗(筋トーヌス)の程度を脳性運動制御の指標とはしない
 - *安静(静止)筋 vs 運動筋の二分は存在しない
- 上位運動ニューロン→下位運動ニューロン→筋の運動ニューロンの二分に理はない
- 静的姿勢(背臥位を含む)の関節位、運動時関節運動の特徴*によって脳性運動障害の区分を行う

*1)synergyの程度 2)関節運動方向ごとの可動域 3) tonic or phasic (緩徐 or 速い) 4)連合運動



Equilibrium-Point Hypothesis (EPH) Latash ML

・脳は筋肉へのforce commandを直接出すのではなく、目標となる筋長・関節位置(=平衡点)を設定する。筋肉はバネ様特性(張力・長さ関係)を持つので、目標平衡点を変えると筋張力が自動的に変化し、関節は新しい平衡点に移動する。結果的に、複雑な運動は筋や関節の受動的特性と脊髄反射を含むループにより自己組織的に生じる

*筋レッショルド長(λ)という概念が鍵。脳が α 運動ニューロンの閾値(=筋紡錘からの伸張反射が出る長さ)を変化させると、筋の平衡点がずれて新しい位置に落ち着く。これにより外乱に対しても柔軟に適応できる(スプリングのように)

・弛緩した筋はバネ様の抵抗(バネ定数k)をします。反射のある筋ではkは高くなり、力は急峻な線状に増加する
 ・拮抗筋が非ゼロの共活性化を示す場合、関節全体の特性(黒太線)はcoactivationがない場合と比較して急峻になる。これは見かけの剛性kの増加に対応する。主筋は正のトルク値を生じ、拮抗筋は負のトルク値を生じる
 ・脳からr(reciprocal)-commandとc(coactivation)-commandあり

5

発達期脳性運動障害

股屈曲過活動優勢型【股屈曲型】 flexor-dominant developmental motor pattern

- Wrigthingの運動機構が残存し、股膝屈曲の基盤筋活動がみられる
 - *オランウータン・ゴリラの前傾歩行を残す
- 背臥位で股屈曲・内転がみられる
- 股屈曲位で起立し、体幹は前傾する。重心の後方化もあり。股屈筋の骨盤前傾に対抗するため、腹直筋が過稼動し、脊柱後弯となる。股屈筋はバネ様張力を保持しており、踏みしめがみられる
- 軽度の肩伸展・内転・内旋・頸伸展の優勢はみられる。手の前方に出にくさはある
- 手掌の屈曲。手指の偏位、過大な指運動もあり
- 過大な開口もみられる *頸閉鎖筋の過活動に対する対抗と解す
- 重症例では、加齢に伴い、co-activationが増す *拘縮となる
- 脳病巣との対応はない

- ✓ 肩伸展筋・頸体幹伸展筋活動が強いと、対抗肩屈曲肘伸展が強くなる
 →一見不随意運動とみえる

6

股伸展荷重制限優勢型【股外転型】

extension-deficient developmental motor pattern

- 直立二足歩行の股伸展荷重の神経機構が未完のものを指す
 - *Withingの残存が軽度のもをこう呼ぶが、軽度でないものもある
- 背臥位で股外転がみられる
 - *股屈曲程度が軽度のもをこう呼ぶが、軽度でないものもある
- 下肢伸展荷重は制限があり、起立は股外転となる。軽度の股屈曲・腰椎前弯はある。
体幹前傾することと、骨盤前出しとなることがある。軽度の足底屈はある
- 上肢は、背臥位で、前方拳上に制限がある
 - *肩伸展・内転・内旋・頸伸展の筋活動がわずかに優勢である
- 脳病巣との対応はない。ただし、中脳病変ではこれが増強する*
 - *脊髄運動ネットワークを抑制する
- 持続性下肢伸展活動が発来する。このとき股外転はみられなくなるので、持続性下肢伸展活動があることによって、股伸展荷重制限の存在を診断する。その程度は様々である。それが強まれば、足底屈が固定的*となる。こうなったときには、**固定的足底屈**と呼ぶ
 - *膝伸展位で他動的足背屈が0度未満

分離運動制限

Deficient isolated movements

- 最も単純なsynergy (Blunnstromのabsolute synergy)のみが出現する状態を指す。単関節運動が可能ならば、共同運動を脱しているとみなす。膝分離伸展がこの代表的な分離運動である。なので、absolute synergyしか発現しない状況を分離運動制限とみなす
 - * Blunnstrom共同運動は発達期脳性運動障害にも適用できる
 - * 中大脳動脈梗塞の新生児期にもこの症候はあり
- 下肢屈曲共同運動：股屈曲・外転・外旋・膝屈曲・足背屈
伸展共同運動：股伸展・内転・内旋・膝伸展・足底屈
- 手前出し共同運動：肩屈曲・内転・肘伸展・前腕回内
手後退け共同運動：肩伸展・外転・肘屈曲・前腕回外
- 基盤にある股屈曲過活動・股伸展荷重制限の肢位でのco-activationが増す
- 錐体路の脳性運動出力が遮断されると、脊髄運動ネットワークの最も単純なsynergyが発来すると考える

発達期脳性運動障害

対抗運動過生成障害（アテトーゼ型運動障害）counteracting motor control

- 運動開始に伴う基盤筋優勢のco-activationが起こり、基盤筋活動と対抗する筋活動が過大となり、運動可動域の制限、運動方向の偏位、反抗運動がみられる。過大な筋活動に随伴して、体幹運動による代償、anticipatory postural adjustments(予測的姿勢調整)・countermovementの変容が起こる
- 上肢運動では、肩伸展・内転・内旋・肘屈曲・手掌屈・頸伸展・口閉じの筋活動が優勢であり、肩屈曲・外転・外旋運動は制限される。それを代償するための体幹前傾・側屈・回旋が起こる。肩回旋運動(過大なcountermovementと肩内転・内旋を活用)、上肢前方到達運動時の肘伸展固定も起こる。また、肩運動と連合して(anticipatory postural adjustmentsとcountermovementの複合)、上肢到達方向とは遠ざかるような頸回旋・側屈・前屈の動きが入る(急速またはsaccadic)。よって、中心視の保持は不能であり、周辺視が主体となるであろう。口では、過大な開口、過剰な側方運動がみられる
- 下肢運動では、広背筋過活動の腰椎伸展と腸腰筋過活動の股屈曲が競合し、同部のstiffnessが増し、無動化する。移動運動開始時、これらに対抗して、股伸筋・股外転筋・膝伸筋・足底屈筋の活動が過大に起こる。それでも運動可動域の制限され、運動の変容が起こる。骨盤前方化・股外転・膝伸展が起こる。よって、体幹回旋による前方推進が起こる

9

いわゆる拘縮 contracture

- 脳性運動障害では、以下により他動的関節可動域が減少する
 - 非変性筋の過収縮による張力増(stiffness) functional contracture
 - 筋線維の変性(脳性ミオパチー)に伴う張力増 } structural contracture
 - 筋外線維の変性に伴う張力増
- 脳性ミオパチー(cerebral driven myopathy)は筋過活動によって起こる(筋弛緩ではなく)
 - 関節可動端位で固まる
 - 関節端位で縮む筋と伸びる筋がある
 - 伸展拘縮なら、伸筋が縮む筋で、屈筋が伸びる筋
 - 足底屈拘縮では、下腿三頭筋が縮む筋で、前脛骨筋が伸びる筋
 - 筋MRIの変性筋は下腿三頭筋
 - 過収縮筋が変性する
 - 屈曲拘縮なら、屈筋が縮む筋で、伸筋が伸びる筋
 - 筋過収縮状態ではr-command>c-commandであり、agonistが変性する

10

- 持続的筋収縮状態→反復増悪性持続的筋過活動状態→持続性筋過活動状態
- Paroxysmal sympathetic hyperactivity
- Status dystonicus
- Severe acute motor exacerbations

反復増悪性筋過活動状態 uncontrolled motor background activation

1. 過剰運動生成があり、覚醒時はほぼ常時関節運動がみられる強直性運動持続状態(**persistent tonic motor background**)にある。ただし、その程度は変動しうる
2. 過活動筋の分布からは、頸体幹後屈型(反り返る)と股膝屈曲型に二分される
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高値となることもある。これを和らげるすべはなく、たいていは薬物による催眠が試みられる。こうした状態が、感染症などの外因がなくても、週1回以上起こる