

イラストで示す脳性麻痺の代表的病型 における運動障害発現の機序

鈴木伸治¹⁾, 里中綾子^{1),2)}

1) 常葉大学保健医療学部, 2) 名古屋大学大学院医学系研究科

要 旨

脳性麻痺は発現した症状によって痙直型両麻痺, 痙直型四肢麻痺, アテトーゼ型, および失調型等代表的な病型に分類される。痙直型両麻痺は脳室周囲白質軟化症を, 痙直型四肢麻痺は無酸素脳症後遺症を, アテトーゼ型は核黄疽等を, 失調型は小脳に関連する何らかの障害を原因として発生するといわれている。しかし, これら代表的な脳性麻痺の各病型の症状がどのような病態生理で発現するかについてわかりやすく解説した文献はほとんどない。また実際には脳性麻痺の原因や病態生理はきわめて複雑なものであるため, 脳性麻痺を理解する上でとまどうことが多いのではないだろうか。そこで, 本稿ではこれから脳性麻痺の診療に従事しようとする人や学生を対象に, これら代表的な病型において運動がどのような病態生理によって障害されるのかについてイラストを用いてわかりやすく解説することを目的とした。臨床の場では, 全く同じ脳性麻痺は存在しないともいわれているので実際の診療を通して脳性麻痺への理解をさらに深めて欲しい。

キーワード：脳性麻痺, 脳室周囲白質軟化症, 病態生理

はじめに

脳性麻痺は代表的な病型として痙直型両麻痺, 痙直型四肢麻痺, アテトーゼ型, および失調型に分類される^{1,2)}。痙直型両麻痺とは両側下肢に麻痺が強いが, 麻痺は両側上肢にも存在し, 歩行可能であったり, 車椅子でも自力で駆動することが可能だったり, 痙直型四肢麻痺に比べ障害程度が格段に軽いことが多い³⁾。痙直型四肢麻痺は歩行不能であることが多く, 車椅子も自力で駆動できないことが多い。痙直型四肢麻痺は痙直型両麻痺と同様の病態生理によって起こる重症型として発現

したものではなく, むしろ全く別な病態生理から発現すると考えられる⁴⁾。一方, アテトーゼ型や失調型はそれぞれ核黄疽^{3,5,6)}を代表的な病態生理とする大脳基底核-視床-中脳閉鎖回路^{5,6),注1)}の障害や小脳に関連する障害⁵⁾によって発症すると考えられている。

成書には脳性麻痺の定義や脳性麻痺の原因あるいはリスク因子について詳しく述べられたものが多い^{1,2)}。

脳性麻痺の定義については過去に複数の定義が試みられてきた。これら複数の定義間で, 脳性麻痺は脳病変に由来する運動障害であっ

て、脳病変は変化しないが、運動障害は変化し得るとする点において共通している^{1,2)}。

脳性麻痺の原因あるいはリスク因子については胎生期、周生期、および出生後に分けて述べられることが多い^{1,2)}。胎生期では遺伝子病、脳奇形、トキソプラズマ感染症、水銀中毒など、周生期では早産、胎児切迫仮死、無酸素性脳症、新生児仮死、頭蓋内出血、高ビリルビン血症、感染症など、そして出生後では脳炎、髄膜炎、溺水、頭部外傷、脳血管障害などが挙げられている^{1,2)}。

しかし、各病型の発生機序についてわかりやすく理解できるように述べられている成書はほとんどない。

同様に、一般的に正常な状態で運動が発現する機序についても、成書には運動に関する細部に至る解説が多くみられるが、全体像を捉えることを意図して書かれた解説は少ない^{4,7)}。これらの解説は私のような臨床家にはまさに木を見て森を見ずのごとくなのである。あるいは、あたかもジグソーパズルのピースを一つずつ眺めるだけで全体像がわからないのと同じであると例えることができる。著者らは木の一本一本あるいはピース一個一個を詳しく見るより森全体あるいはジグソーパズルが完成した時の絵全体を見たいという要望に答えたいのである。そこで本稿では運動発現の機序を単純化するため正式な用語の代わりに敢えて「企画」、「各部署」、「命令」、「ブレーキ」、「アクセル」、「請求書」あるいは「領収書」といった単語を用いた。しかし、運動発現の機序はここで述べるようにブレーキやアクセルに分けられるほど単純なものとはとても思えない。また細部についても、例えば α - γ 連関や Renshaw 細胞など単純化しにくい部分^{8,9)}の解説を省いたので、さらに掘り下げて学ぶためには、本稿であげた文献や成書を当たって欲しい。本稿はあくまで全体の流れが理解できることを意図して書かれたユニークな解説でありたい。本稿を読ん

でから成書をあたれば細部を学んでも理解しやすいはずである。そこで本稿はこれから脳性麻痺の診療に従事しようとする人や学生を対象に、これら代表的な病型の症状がどのような病態生理によって発現するのかについてイラスト（図1,2）を用いてわかりやすく解説しようとした。

運動発現の機序

まず、一般的に正常な状態で運動が発現する機序を解説する。

図1に正常状態における運動発現の機序を示す。はじめに断らなければならないことが、図1は1800万分の1の地図で東京の地下鉄路線を説明するのと似ている。1800万分の1の地図がどの位の地図かという、宗谷海峡から与那国島までが16cmの中にすっぽり収まる程のものである。この地図で東京の地下鉄路線図を説明するとすれば東京の地下鉄路線とはせいぜい1本か2本の線のようなものになると思われる。

運動はまず運動前野で運動を「企画」することから始まる。つまりなんらかの運動を「したい」と思う状態である。図1の1-4はその企画が皮質-大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖回路^{5,7,8),注1)}に伝えられ、各部署を巡りその企画の「承認」を得て回る様子をきわめて単純化して描いたものである。この過程で承認が得られない場合がパーキンソン病^{5,7,8)}の病態生理であると言えれば分かりやすいのではないだろうか。

この過程で承認が全て得られるとこの企画は運動野に伝えられ、運動野から企画が「命令」として脊髓前角 α 運動細胞に伝えられる（図1-5）。この命令は運動野から錐体路を通り脊髓前角の α 運動細胞に伝えられる（図1-6）（錐体路を除く全ての神経回路が錐体外路である）。そして、命令は α 運動細胞から末梢神経を介して筋に伝えられ、筋収縮により最終的に「遂行」される（図1-6）。命令が錐

体路を伝わる過程で同時に「請求書」^{10,11,注2}が小脳のプルキンエ細胞に残される(図1-6)。さらに筋が収縮すると筋収縮の情報は「領収書」としてIa線維を介し脊髄を上行し小脳のプルキンエ細胞に伝えられ、請求書と領収書が照合される(図1-7)¹⁰⁻¹⁴。この過程で運動学習や平衡に関する運動の調節が行われると考えられている^{5,8,10-14}。

一方、脳幹には「自動アクセル装置」や「自動ブレーキ装置」のような役割を果たす網様体^{8,15,注3}が存在している(図1-8)。この自動アクセル装置や自動ブレーキ装置は脊髄前角にある γ 運動細胞⁹に働きかけ、 γ 運動細胞は筋緊張に関係する筋紡錘の感度を調整していると考えられている(図1-9)(α - γ 連関およびRenshaw細胞^{9,16,17}についての解説は割愛する)。この自動アクセル装置は運動前野からブレーキが働いている^{18,19,注4}。

痙直型両麻痺の病態

図2-1のサークルで囲んだ部分は錐体路と運動前野から自動アクセル装置である脳幹網様体に至るブレーキ回路(錐体外路)が平行して走る部分である。これは側脳室の外側にある部分である。この部位が障害される脳室周囲白質軟化症では痙直型両麻痺が発生すると考えられている¹⁹。つまり錐体路の障害に

より随意運動が障害されると同時に、脊髄前角にある γ 運動細胞にブレーキをかける脳幹毛様体を抑制する錐体外路が障害されるため γ 運動細胞の興奮性が高まる。この結果脊髄前角 α 運動細胞を介する単シナプス反射である伸張反射が亢進することが筋緊張亢進の原因となる。この筋緊張亢進はIa線維を外科的に1本ずつ切断していくと伸張反射ループを介する伸張反射が1つずつ消失していくという理由で減少していく。これが選択的後根切離術の原理である²⁰。選択的後根切離術^{注5}を考案したPeacock(1982年)^{20,注6}をはじめ、欧米ではほとんどが歩行可能なGross Motor Function Classification System(GMFCS)²¹ level II~IIIに相当する痙直型両麻痺に対して実施している²²。

痙直型両麻痺ではなぜ下肢の運動麻痺が上肢にくらべ強いのか。成書等にしばしば掲載されているPenfieldの脳地図^{23,注7}を見て頂くと、下肢を支配する運動野は頭頂部付近にあり、上肢を支配する運動野はその下方に存在することがわかる。このため側脳室のすぐ外側には下肢へ、さらにその外側に上肢へ至る錐体路が通っていることがわかる。脳室周囲白質軟化症では側脳室の外側の白質から障害されるため下肢の運動麻痺が上肢の運動麻痺より重症になると考えられる¹⁹。

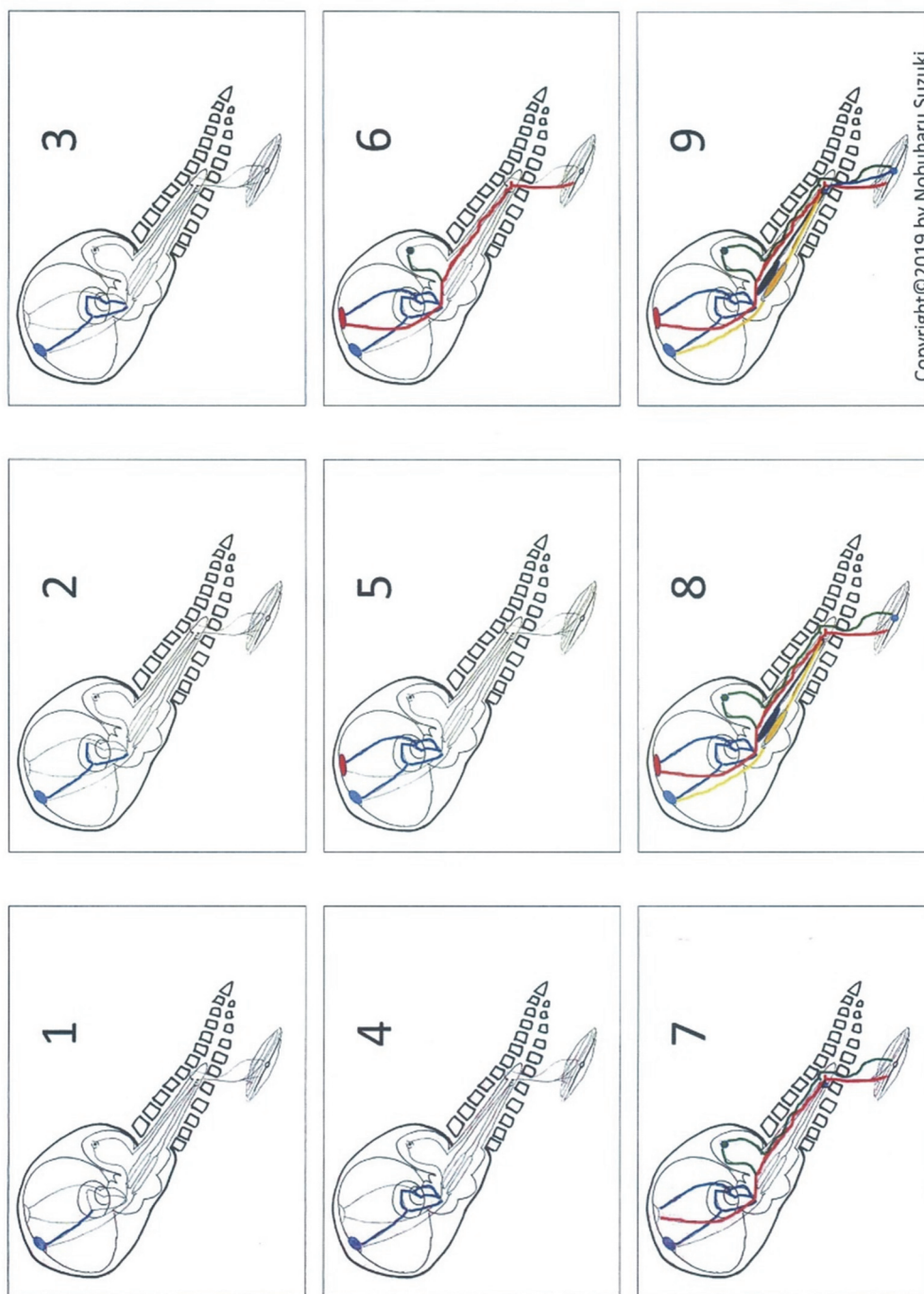


図1. 運動発現の機序

1.運動前野から運動の企画が皮質-大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖ループに伝えられる. 2~4.運動の企画が皮質-大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖ループを巡る. 5.運動の企画は運動野に伝えられる. 6.運動の企画は運動野から命令として錐体路を下り、脊髄前角の α 運動細胞に伝えられ筋収縮を起こす. 同時に請求書が小脳のプルキンエ細胞に残される. 7.筋収縮の結果、筋紡錘から領収書が小脳のプルキンエ細胞に伝えられ、請求書と照合される. 8.脳幹には自動ブレーキ装置と自動アクセル装置となる網様体が存在する. 9.網様体は脊髄前角 γ 運動細胞を支配し筋紡錘の感度を調節している.

痙直型四肢麻痺の病態

脳室周囲白質軟化症の病巣が著しく広範囲となれば痙直型四肢麻痺が生じる可能性はある。しかし、痙直型四肢麻痺はむしろ無酸素性脳症後遺症などのように脳全体が広範囲に障害される時に起きると考えられている³⁾。すなわち、図2-2のように脳幹部を切断した状態、すなわち徐脳硬直に類似した状態となる。

アテトーゼ型および失調型の病態

アテトーゼ型は図2-3に示すように皮質-

大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖回路^{5,7,8),注1)}の活動性の亢進によって起きると考えられている。前述のように活動性の低下はパーキンソン病の原因と考えられている^{5,7,8)}。周産期医療が著しく進歩した現代においても核黄疸は少なからず発生している⁷⁾。また核黄疸以外にも皮質-大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖回路^{5,7,8),注1)}に関連した障害により発生すると考えられる。失調型は図2-4に示すように小脳に関連するすべての錐体外路の障害によって発生する可能性がある。

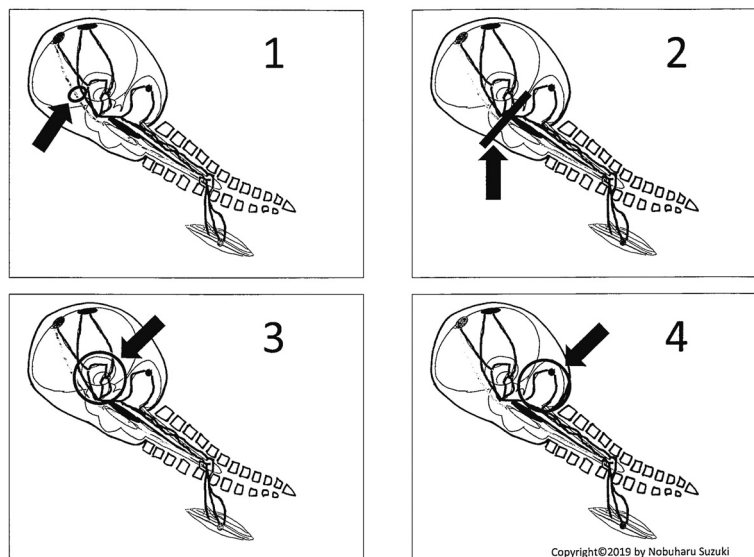


図2. 各病型病態生理の模式図

- 1.痙直型四肢麻痺の病態生理：サークルで囲んだ部分は錐体路と運動前野から自動アクセル装置である脳幹網様体に至るブレーキ回路（錐体外路）が平行して走る部分である。随意運動の障害と同時に筋緊張の亢進が生じる。
- 2.痙直型四肢麻痺の病態生理：広範な脳障害により徐脳硬直に類似した状態となる。
- 3.アテトーゼ型の病態生理：皮質-大脳基底核-視床-中脳-皮質閉鎖回路の活動性亢進によって生じる。
- 4.失調型の病態生理：小脳に関連する錐体外路の障害によって発生する。

おわりに

本稿では運動発現の機序から脳性麻痺の代表的病型の病態生理についてイラストを用いてわかりやすい説明を試みた。脳性麻痺の発原因はきわめて多岐にわたり、それらは成

書に詳しく書かれている^{1,2)}。また全く同じ脳性麻痺は存在しないともいわれている。本稿が今から脳性麻痺の診療に従事しようとする人や学生に脳性麻痺の理解の一助となれば幸甚である。

イラストは筆頭著者が描いたものである。手作り感満載で、ことによるとどこかで笑いをとっているかもしれない。本稿の内容はパワーポイントを用いスライドショーで見ることができるようにしてある。希望者にはそのファイルを無償で提供するので適宜手を入れて活用して頂けると望外の喜びである。

注 釈

1. (Cortical)-basal ganglia-thalamo-cortical circuit loops ((C)BGTC circuit loops)
2. Efference copy
3. Reticular formation
4. 皮質－網様体投射
5. 我が国では GMFCS level V に対して実施する場合があります、筋緊張亢進に参加する反射ループが多いため選択的後根切離術を施行すると術後弛緩性麻痺を呈する場合があります。
また切離する Ia 線維が多いと術後合併症として脳性麻痺には本来ない知覚麻痺が起り得る。
6. Warwick J Peacock. UCSF(University of California, San Francisco),脳神経外科医,選択的後根切離術考案時南アフリカ共和国に在住。
7. Wilder Graves Penfield,脳神経外科医, 1891-1976 年。

文 献

- 1) 日本リハビリテーション医学会：脳性麻痺リハビリテーションガイドライン。Second ed. 金原出版，東京，2014。
- 2) 北原侑：脳性麻痺。標準リハビリテーション医学 上田敏編 第3版。医学書院，東京，2013。
- 3) 北原侑：脳性麻痺。標準リハビリテーション医学 上田敏編 第3版。医学書院，東京，2013。
- 4) Sugimoto T, Woo M, et al: When do

brain abnormalities in cerebral palsy occur? An MRI study. *Dev Med Child Neurol.* 37:285-92,1995.

- 5) Houglum PA, Bertoti DB: *Brunnstrom's Clinical kinesiology*, FA Davis Company, Philadelphia, 2012.
- 6) 奥村彰久: 早産児の核黄疸。*小児保健研究* 76:489-492,2017
- 7) Ikemoto S, Yan C et al.: Basal ganglia circuit loops, dopamine and motivation: A review and enquiry. *Behave Brain Res Develop* 290:17-31,2015.
- 8) Peacock WJ: *The neutral control of movement*. Gage JR, Schwartz MH,et al ed.,*The identification and treatment of gait problems in cerebral palsy* 2nd ed. Mac Keith Press, London, 2009.
- 9) Leon-S FE, Dimitrijjevic MR: Recent concepts in the pathophysiology and evaluation of spasticity. *Invest Clin* 38:155-62,1997.
- 10) Cohen O, Harel R et al.: Parallel processing of internal and external feedback in the spinocerebellar system of primates. *J Neurophysiol* 118:254-288,2017.
- 11) 辻 省次, 西澤正豊:小脳と運動失調。小脳はなにをしているのか。中山書店,東京 2013。
- 12) 松田壮一郎：運動の脳科学。たくみに体を動かすには？*Newton* 36(8)38-51,2016。
- 13) 笈慎治, 石川享宏ほか：小脳の機能：平衡, 協調運動機能。 *医学のあゆみ* 255:947-954,2015。
- 14) 永雄総一：小脳による運動学習の神経機構。 *医学のあゆみ* 255:955-961,2015。
- 15) Brownstone RM, Chopek JW: Reticulo-spinal systems for tuning motor commands. *Front Neural Circuits*. doi: 10.3389/fncir.2018.00030
- 16) 伊藤宏司.筋運動制御機構.計測と制御 25:131-135,1986.

- 17) 高草木薫: 大脳基底核による運動の制御.
臨床神経 49:325-334, 2009.
- 18) Takakusaki K, Okumura T: Neurobiological Basis of Controlling Posture and Locomotion. *Advanced Robotics* 22:1629-1663,2008.
- 19) 高橋幸博, 川口千晴, 他: 脳室周囲白質軟化症の臨床. *奈良医学雑誌* 55:17-28,2004.
- 20) Peacock WJ, Arens LJ: Selective posterior rhizotomy for the relief of spasticity in cerebral palsy. *S Afr Med J.* 62:119-24,1982.
- 21) Palisano R, Rosenbaum P, et al.: Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Develop Med Child Neurol* 39:214-223,1997.
- 22) Grunt S, Fieggan AG et al.: Selection criteria for selective dorsal rhizotomy in children with spastic cerebral palsy: a systematic review of the literature. *Develop Med Child Neurol* 56:302-312,2014.
- 23) Warwick R, Williams P: *Gray's anatomy.* 35th ed. Longman, Edinburgh, 1973.