

脳性小児麻痺の運動に関する臨床的観察

山口医科大学整形外科教室（指導：伊藤鉄夫教授）

栗 屋 梧 老

〔原著受付 昭和31年12月15日〕

CLINICAL STUDY OF THE MOVEMENT IN CEREBRAL PALSY

by

GORO AWAYA

Orthopaedic Department, Yamaguchi Medical School, Ube.

(Director : Prof. Dr. TETSUO ITO)

In 118 cases of cerebral palsy, clinical study on the patterns of movements was undertaken. In this series, 105 cases of hypertonic type, 12 cases of hypotonic type and a case of hypertonic hemiplegia combined with hypotonic paralysis of the opposite limb are included.

Out of 105 cases of hypertonic type, 17 cases with decerebrate rigidity and, out of 12 cases of hypotonic type, 2 cases thought to be due to a lesion of the pyramidal tract were found.

I. Cases with lesion of the pyramidal tract.

The clinical findings of two cases of hypotonic hemiplegia due to lesion of the pyramidal tract are summarized briefly as follows:

1) Muscle atrophy and paralytic fall hand and drop foot constituted the characteristic features in clinical manifestations (Figs. 1 and 2).

2) Muscle tone of the affected extremities was decreased, and no resistance against passive manipulation was offered.

3) Reflexes pathognomonic of a lesion of the pyramidal tract, such as signs of Babinski, Chaddock and Gonda, were demonstrable.

4) Isolated movements of the proximal joints were awkwardly performed. The more complex movements of the distal joints were those most profoundly affected. Volitional movements of the affected fingers were typical stereotyped flexor and extensor synergies. All five fingers acted together, whichever of them was moved voluntarily. Modifiability in the course of execution of movements of the joints, proximal as well as distal, was markedly depressed.

II. Cases with decorticate rigidity.

The clinical findings of seventeen cases were as follows:

1) When lying supine, the upper extremities were semiflexed at the elbow in all

cases, however, the lower extremities assumed no definite position (Figs. 3,9 and 11).

2) In all cases, the extremities exhibited moderate spastic rigidity. Reflexes pathognomonic of combined lesions of both pyramidal and extrapyramidal cortical areas were demonstrable.

3) Tonic neck reflexes of Magnus and de Kleyn and righting reflexes were well developed (Figs. 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13 and 14).

4) Volitional movements were seriously affected in all cases. Some patients were reduced virtually to the thalamic reflex status. One of them, even ten years after birth, was unable to feed himself or turn in bed. However, the other several patients executed somewhat vigorous isolated movements of each extremity which were the distinct stereotyped flexor and extensor synergies, as shown in TABLE.

TABLE

| | Upper Extremity | | | | | |
|-----------|-------------------------|-----------|-------------------------------|-----------------|----------------|-----------|
| | Shoulder girdle | Shoulder | Elbow | Forearm | Wrist | Fingers |
| Flexion | elevation | abduction | flexion | supination | palmer flexion | flexion |
| Extension | depression | adduction | extension | pronation | dorsiflexion | extension |
| | Lower Extremity | | | | | |
| | Hip | Knee | Ankle | Toes | | |
| Flexion | flexion and abduction | flexion | dorsiflexion and eversion | dorsiflexion | | |
| Extension | extension and adduction | extension | Plantar flexion and inversion | plantar flexion | | |

III. Mild cases of hypertonic type.

In milder cases of hypertonic type, although postural reflexes of Magnus and de Kleyn and righting reflexes were absent, the clinical findings pathognomonic of combined lesions of both pyramidal and extrapyramidal cortical areas were demonstrable. The isolated movements of the proximal joints of each extremity were awkwardly carried out. However, the movements of the distal joints were the typical stereotyped flexor and extensor synergies, as shown in TABLE.

IV. These facts are summarized to draw inference as follows:

General synergic reactions of all four extremities induced by rotation of the head in decerebrate state are integrated in the brain stem, presenting the basic patterns of the movements in primates.

By the functions of the cortical and subcortical extrapyramidal centres, extremities are detached from the frame which causes them to execute general synergies. However, the movements of the joints of each extremity are typical stereotyped flexor and extensor synergies, as seen in the basic patterns.

The detailed control of the musculature by the functions of the pyramidal tract enables the discrete usage of musculature, especially of the fingers, and the modulation of extrapyramidal activity.

I. 緒 言

脳性小児麻痺が示す臨床症状は極めて多種多様である。その特有な姿勢、肢位、筋緊張異常、運動障害、不随意運動、異常反射、姿勢反射、智能障害、顔貌発育障害等々に関する解釈に就ては不明な点が甚だ多い。然しながら神経生理学の進歩はこれ等の症状の一部にかなり明確な説明を与えてくれる様に思われる。それ故に、この新しい神経生理学的観点より脳性小児麻痺が示す諸症状を観察することは临床上重要なことである。それによつて脳性小児麻痺をより深く理解し、より合理的な治療を行うことが出来ると考える。本論文に於ては、人類に於ける大脳皮質運動領損傷による運動障害や定型の高位除脳に於ける運動障害に就て観察し、人類に於ける運動支配機構に就て考察を行った。

II. 研究材料

茲に記述せんとする報告の資料は118例の脳性小児麻痺であつて、筋緊張状態及び障害範囲を標準として分類すれば次の様になる。

| 筋緊張亢進型 | 症例数 |
|--------------------|-----|
| 4肢麻痺 (Tetraplegia) | 64 |
| 両側麻痺 (Diplegia) | 5 |
| 3肢麻痺 (Triplegia) | 2 |
| 対麻痺 (Paraplegia) | 9 |
| 片麻痺 (Hemiplegia) | 23 |
| 単麻痺 (Monoplegia) | 2 |
| 筋緊張減退型 | |
| 4肢麻痺 (Tetraplegia) | 10 |
| 片麻痺 (Hemiplegia) | 2 |
| 筋緊張亢進減退混合型 | |
| 3肢麻痺 (Triplegia) | 1 |
| 計 | 118 |

筋緊張亢進型105例中には Magnus and de Kleyn 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射や立直り反射等の典

型的な除皮質又は高位除脳症状を示す重症例が17例含まれている。これは筋緊張亢進型症例の16%強に相当し、甚しく高率を占めている。又筋緊張減退型12例中には小脳障害によるもの10例、皮質運動領障害による片麻痺2例が含まれている。

III. 皮質運動領障害症例

本報告の資料中に皮質運動領障害に原因すると思われる筋緊張減退型片麻痺2例が見出された。この症例が示す症状を Fulton 等のチンパンチーに於ける大脳皮質切除実験の成績や、皮質錐体路性及び錐体外路性領域が合併して障害されていると思われる痙縮型脳性小児麻痺の症状と対比観察することは重要な意義を有すると思う。この2症例の臨床症状の概略は表1に示す様に互に極めてよく似た症状を呈している。2症例共に後天的原因による右片麻痺で、上下肢の遠位関節は無力性に下垂し、麻痺性下垂手及び尖足を示している (Figs. I and 2)。筋緊張は減退し、他動運動に対して抵抗を示さない。又筋萎縮もかなり明瞭に認められる。殊に第1例では Fig.1に見られる様に肩から上腕に亘つて著明な筋萎縮が認められる。異常反射は第1例ではバビンスキー及ゴングダ反射が確実に陽性である。第2例ではバビンスキー及びシャドック反射が確実に陽性である。腱反射には2例共に著変はない。その他の異常反射は勿論、姿勢反射や立直り反射は認められない。随意運動障害は2例共に上下肢の遠位関節に著しい。第1例では肩及肘関節、股及膝関節の単独運動は可能であるが、その運動速度は健側のそれに比して約2分の1である。前腕廻内外運動、手及指関節の屈伸運動及開扇運動の障害はかなり著しく、運動速度が甚しく遅いのみならず、5指は常に協同運動を行い、指の分離した単独運動は出来ない。又足及趾関節の随意運動は殆ど出来ない。第2例では肩及肘関節、股及膝関節の分離した単独の運動はかなり活潑に行われるが、やはりその速度は遅く、肘関節の屈伸運動速度は健側のそれに比して約2分の1である。前腕廻内

表 1

| 症 例 | 性 | 年令 | 障害部位 | 既往 症 | 筋緊張 | 筋萎縮 | 異 常 反 射 | 随 意 運 動 障 害 |
|-----|---|-----|------|----------------------|------|---------|---------------------------|-----------------------------------|
| 1 | 男 | 11才 | 右片麻痺 | 7才の時認むべき原因なく発病 | 減 退 | 右上下肢に著明 | 腱反射正常 バビンスキー及ゴングダ反射陽性 | 任意運動高度障害、 手・上・肘関節及 趾運動不能、尖足 |
| 2 | 女 | 8才 | 右片麻痺 | 生後2ヶ月日に下痢2週間、その後運動障害 | 軽度減退 | 右上下肢に軽度 | 腱反射正常 バビンスキー及シャドック反射陽性 | 任意運動高度障害、 右肘関節・趾運動不 能、尖足 |

外運動の障害は更に著しく、健側に比して約4分の1の速度で行われる。手関節掌背屈運動速度は健側のその2分の1であるが、撓尺屈運動は出来ない。拇指の単独屈伸運動は出来るが、示指の運動は残余の3指の協同運動を伴う。従つて、拇指示指対向運動は残余の3指の屈曲を伴う。総指の開閉運動は出来る。然しこれ等の運動速度は遅く、健側のそれに比して3分の1の速度である。足関節の運動は殆ど不可能であるが、総趾の協同底背屈運動は僅かに出来る。この様に罹患4肢の運動は、単独運動でも又協同運動でも、その速度が著しく遅いだけでなく、運動を急激に始めた

り、停止させることが困難である。

Fulton and Viets (1935)のチンパンジーの大脳皮質運動領(分野4)切除実験によれば、術後2日ないし7日間は随意運動が完全に麻痺する。この期間では4肢は軟麻痺で、反射は減弱するか消失し、筋萎縮が現われる様になる。然し血管運動障害はみられない。又随意筋の電気興奮性には甚しい障害はなく、たゞクロナキシーの測定で、その興奮性の変化を証明する程度である。随意運動は初めの1週間以内に次第に恢復し、最初は股関節と肩関節の運動が恢復し、最後に指の運動が恢復する。然し指の運動の器用さを取戻すことは出来ないし、また拇指と他の指を近づける様な簡単な型式の運動も出来ない。又随意運動の恢復期に4肢が痙縮を示すことはない。深部反射も運動恢復と共に次第に現われる様になる。尚異常反射としてバビンスキー、シャドツク及びゴンダ反射が陽性に出るが、その他の異常反射は現われない。Försterは人間でも同様の所見が出ることを認めているし又 Jacobsen (1934)の実験も略同様な結果を得ている。

以上の実験成績と、ここに挙げた2症例の症状を比較するとき、筋緊張減退、筋萎縮、反射異常、随意運動障害の状態等すべてに於て酷似していることが認められる。殊に指の随意運動は屈筋及伸筋協同運動型式をとり、且つ運動の急激な変調が障害されている事を知る。而も人間に於ける運動障害はチンパンジーに於けるそれよりも更に高度であるかの様に思われる。

この様な皮質運動領損傷によつて現われる諸症状が錐体路の機能脱落によると云う事は Tower の錐体路切断実験によつても確められている。Tower (1940)は猿に於て、錐体路を延髄の高さで切断する実験を行い、錐体路の機能に関して次の様に結論している。錐体路の機能の特徴は空間的及び時間的に体制化されていることである。空間的機構は錐体路が起始する皮質領域の焦点と脊髓の運動機序の焦点との間に存在する比較的安定な局在的關係に由来している。この精細な局在的機構こそ皮質脊髄性機能の特徴、即ち骨筋系の任意の部分、しかもあらゆる組合せで活動させることが出来る能力の根底をなすものである。骨筋系に対するこの精細な支配によつて始めて錐体路機能の特徴である筋群(特に指)の個別的運動が可能になるし、錐体外路性活動を調節することも出来る。また特定の部位の脊髄節機序の興奮を増強させることによつて、型にはまつて動きのとれない錐体外路性活動の部分活動をある閾値にまで高めて、その枠から外して部



Fig. 1



Fig. 2

分的反応を起させる様にする。又錐体路は時間的に2つの相で働く、その1つは持続的な働きで、覚醒状態では常に働いている緊張的的活動である。他の1つは特定の時にだけ発射を増加する働きで、特別の状況に關係して起る相動的 (phasic) の活動である。緊張的の機能は脊髄全体の興奮状態に寄与しており、それによつて、たとえ脊髄節または脊髄節より上位の水準でどの様な緊張的又は相動的な活動が続いていても、筋の緊張を維持し、閾値を低下させ、促進し、強め、安定させ、調節する働きをもっている。1過性の相動的の機能は運動を開始したり、開始を早めたりする働きを持つている。そしてあらゆる複雑な体性運動を起し、型にはまつた錐体外路性運動に空間的な調整や運動経過の修正を行い、更に又目的にそつた運動や正確な運動や経済的な運動を行つたり、運動を変化させたり、終結させたりするなどあらゆる型式の調節を附与する。且つまた霊長類では、この機能によつて、特に指ではそうであるが、筋群を秩序正しく個別的に使用することが出来るのである。緊張性の機能は運動に円滑性と持続性と効果性を附与するが、相動的の機能は明かに全動作に正確性と変化性を附与する。

以上が Tower の錐体路の機能に関する論旨であるが、こゝに挙げた症例に就ても全く同様の所見を認めることが出来る。人類に於ても粗大な基本的協同運動は錐体外路によつて行われており、これを錐体路が細かに調整していると考えられる。従つて錐体路が障害を受けると錐体外路性運動型式が窺察される様になると考えられる。

IV. 高位除脳症例

筋緊張亢進型 105 例のうち、Magnus and de Kleyn 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射や立直り反射等の高位除脳症状を示す症例が17例見出された。これ等の症例の臨床症状の概略は表2に示す通りである。以下順を追つて説明を加える。

i) 年齢

生後6月から10年に亘つているが、大部分の症例は生後10月から4年である。他の比較的軽症例では生後年月を経るに従つて、遅々としてではあるが、症状の改善が認められるのに、この様な重症例では生後長い年月を経ても症状の自然的改善が非常に困難である。

ii) 運動障害範囲および智能障害

全例が4肢麻痺であり、智能障害も全例に認められることは大脳皮質に広範な障害があることを示すもの

である。又智能障害があるために4肢の運動練習への意欲を欠き、運動障害は一層高度になる様に思われる。

iii) 肢位

肢位は基だ特有である。患児を静かに背臥位にすると、Fig. 4に見る様に上肢は屈曲位をとり、下肢は伸展位をとる。上肢はこの症例に示す様に全例が屈曲位をとつているが、下肢の肢位は一定せず、伸展位をとるものが7例、屈曲位をとるものが3例ある (Fig. 12) 又或る時は伸展位をとつているかと思うと、次には屈曲位に変わり、屈伸不定のものが6例ある。又第14症例では一側下肢が屈曲位をとり、他側下肢が伸展位をとつている (Fig. 9)。然し何れの症例に於ても屈曲及び伸展時の各関節の肢位は略一定しており上肢屈曲位では肩関節外転位、肘関節屈曲位、手関節中間位をとり、指関節は軽い屈曲位をとつている。下肢屈曲位では股関節屈曲外転位、膝関節屈曲位をとり、下肢伸展位では股関節伸展内転位、膝関節伸展位、足関節底屈位をとつている。然しこれ等の症例のうちで最も重症と思われる症例の肢位は上肢屈曲位、下肢伸展位である。

Bieber and Fulton (1938) によれば、短尾猿の両側大脳皮質運動領 (分野4) 及び運動前領 (分野6) を切除するか、或は両側前頭葉を切除すると (視床動物一高位除脳, Fig. 3のI 切断), 上肢は片麻痺患者にみられる様な半ば屈曲した状態になり、又 Magnus and de Kleyn 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射もよく証明される。しかし霊長類でも Sherrington が行つた様に視床下部と赤核をさけて上丘と下丘の間で切断すると (低位除脳, Fig. 3のIII 切断), 更に強い痙縮性硬縮が現われ、上肢は硬縮して伸展廻内し、後方に突き出した状態を呈し、典型的な除脳姿勢をとる。以上の実験成績からすれば、茲にあげた症例は除脳質

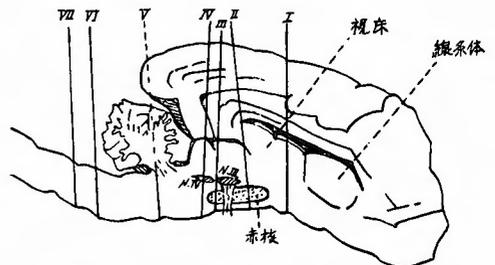


Fig. 3 I Thalamus animal
II Mid-brain animal
III Decerebrate rigidity

| 症例 | 性 | 年令 | 運動障害 | 智能障害 | 出産時状況 | | 姿勢 | | | 痙縮 | 反 射 | | | | | | | | | | 立直り反射 | 随意運動障害 | | |
|----|---|------|------|------|-----------------------|---|------|----|------------|----|--------|------|-----|------|-----|------|------|------|-----|----|-------|--------|----------|------------------------------|
| | | | | | | | 軀幹 | 上肢 | 下肢 | | バビンスキー | シャット | ゴング | 足趾開閉 | ロツソ | メンデル | 強迫把握 | ホフマン | 腱反射 | 間代 | | | 姿勢反射局在反応 | 姿勢反射汎在反応 |
| 1 | ♂ | 1年7月 | 4肢 | + | 仮 | 死 | 後弓反張 | 屈曲 | 伸展 | 卅 | - | - | + | - | - | - | - | - | 亢 | - | + | 卅 | 卅 | 上肢不能・下肢及膝関節僅かに可能。体位変換不能 |
| 2 | ♀ | 10月 | 4肢 | 卅 | 正 | 常 | | 屈曲 | 伸展 | 卅 | - | - | - | + | - | - | - | - | 正 | - | + | 卅 | + | 高度障害 体位変換不能 |
| 3 | ♂ | 2年 | 4肢 | + | 正 | 常 | | 屈曲 | 不定 | 卅 | + | - | - | + | + | - | - | - | 亢 | - | - | 卅 | - | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 4 | ♀ | 4年9月 | 4肢 | 卅 | 正 | 常 | 後弓反張 | 屈曲 | 伸展 | 卅 | + | + | - | + | + | - | - | - | 正 | - | + | 卅 | 卅 | 高度障害 体位変換不能 |
| 5 | ♀ | 10月 | 4肢 | + | 生後5日目より高熱 2月間新産児黄疽 | | | 屈曲 | 伸展 | 卅 | - | - | - | + | + | - | - | - | 亢 | - | + | 卅 | - | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 6 | ♀ | 2年 | 4肢 | + | 生後3日目より 1月間高熱 | | | 屈曲 | 不定 | 卅 | + | - | - | - | + | - | - | - | 亢 | - | - | 卅 | 卅 | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 7 | ♀ | 10月 | 4肢 | + | 産前出血 早産(8月) | | 後弓反張 | 屈曲 | 不定 | 卅 | - | - | - | - | + | - | - | - | 正 | - | - | 卅 | 卅 | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 8 | ♂ | 1年 | 4肢 | + | 正 | 常 | 後弓反張 | 屈曲 | 伸展 | 卅 | - | - | - | - | - | - | - | - | 亢 | - | + | + | + | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 9 | ♂ | 2年7月 | 4肢 | + | 早産(8月) | | | 屈曲 | 伸展 | 卅 | - | - | - | + | + | - | - | - | 亢 | - | + | + | 卅 | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 10 | ♂ | 2年7月 | 4肢 | + | 早産(8月) 40日間高熱 | | 後弓反張 | 屈曲 | 不定 | 卅 | + | - | - | - | - | + | - | - | 亢 | - | - | - | + | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 11 | ♂ | 6年5月 | 4肢 | 卅 | 2日間意識障害 | | 後弓反張 | 屈曲 | 不定 | 卅 | - | - | - | - | - | - | - | - | 亢 | - | + | 卅 | + | 高度障害 体位変換不能 全身不随意運動 |
| 12 | ♂ | 3年 | 4肢 | + | 仮 | 死 | | 屈曲 | 屈曲 | + | + | + | - | + | + | - | - | - | 亢 | + | - | +(右) | +(右) | 粗大運動可能 体位変換不能 |
| 13 | ♂ | 10年 | 4肢 | + | 早産(9月) | | | 屈曲 | 伸展 | 卅 | + | - | - | - | - | - | - | - | 亢 | - | - | +(右) | - | 高度障害 体位変換不能、右 上下肢不随意運動 |
| 14 | ♀ | 6月 | 4肢 | + | 正 | 常 | | 屈曲 | 右屈曲 左伸展 | + | - | - | - | - | - | - | - | - | 亢 | - | - | +(左) | + | 高度障害 体位変換不能 |
| 15 | ♀ | 1年2月 | 4肢 | + | 仮 | 死 | | 屈曲 | 屈曲 | + | - | - | - | + | + | + | - | + | 亢 | - | - | - | + | 高度障害 体位変換不能 |
| 16 | ♂ | 4年 | 4肢 | + | 生後30日目より 10日間高熱 | | | 屈曲 | 不定 | 卅 | - | - | - | - | 卅 | - | + | - | 亢 | - | - | +(左) | + | 殆んど不能 |
| 17 | ♂ | 9月 | 4肢 | + | 正 | 常 | 後弓反張 | 屈曲 | 屈曲 | + | - | - | - | + | - | - | - | - | 正 | - | + | +(左) | + | 高度障害 体位変換不能 |

脳性小児麻痺の運動に関する臨床的觀察

表 3

| 大脳皮質切除部位 | 運動領 (分野4) (錐体路性) | 運動前領 (分野6) (錐体外路性) | 運動領及び運動前領 |
|------------|---------------------|-----------------------|-----------|
| バビンスキー | + | ○ | + |
| シャドック | + | ○ | + |
| ゴンドラ | + | ? | + |
| 痙縮 | ○ | + | + |
| 足趾開扇 | ○ | + | + |
| ロツソリモ | ○ | + | + |
| メンデル・ベヒテレフ | ○ | + | + |
| 強迫把握 | ○ | + | + |
| ホフマン | ○ | + | + |
| 腱反射 | + | + | + |
| 腹壁反射 | ○ | ? | ○ |
| 血管運動障害 | ○ | + | + |

猿又は視床猿が示す肢位に類似している。即ちこの肢位は高位除脳肢位であつて、上丘と下丘との間で切断した低位除脳肢位とは區別される。時には低位除脳にみられるような上肢を後方に突き出した症例に遭遇するが、この型の症例は本報告には含まれていない。

iv) 筋緊張亢進と反射

全例に於て筋の緊張亢進が証明される。そして或るものでは他働運動に対して縮り反射及び伸び反射(折たみナイフ現象)が証明されるが、他の症例はむしろ鉛管を曲げる様な抵抗を示す。反射の検査はかなり困難であるが、バビンスキー反射、足趾開扇及びロツソリモ反射が比較的良好に証明される。腱反射は大部分の症例で亢進している。Fulton and Viets (1935) のチンパンジーに於ける実験では、大脳皮質運動領及び運動前領切除と痙縮及び反射の変化に関して表3の様な成績が得られている。即ち主として錐体路性と考えられている分野4を切除したのでは前述した様にバビンスキー、シャドック及びゴンドラ反射が現われるだけで、痙縮はおこらず軟麻痺が現われる。腱反射も亢進しない。然し主として錐体外路性と考えられている分野6を切除すると、足趾開扇、ロツソリモ反射、メンデル・ベヒテレフ反射、強迫把握及びホフマン反射が現われ、腱反射も亢進して痙縮が起る。分野4と分野6を合併して切除すると、すべての反射が強調されて現われる様になり、痙縮も強くなる。以上の成績を表2の成績と対比してみると、これ等全症例に痙縮がある事からして異常反射の如何によらず、運動前領の障害があると考えられる。然し又同時に症例1, 3, 4, 6, 10, 12, 13では運動領障害時に見る様なバビンスキー、

シャドック及びゴンドラ反射等の異常反射が現われている事からして、運動領の障害が合併している事が考えられる。その他の症例では、これ等の異常反射を欠いているから運動領の障害が存在しないかも知れない。然し異常反射の検査は仲間困難で、一見陰性と思われる反射でも筋電図で検査すると陽性に現われる事があると云われているから、この様な反射だけを皮質障害部位の決定の基礎にすることは出来ない。然し以上の所見よりして、これ等の症例では皮質運動領と運動前領とが合併して障害されている事が大略想像される。

v) 姿勢反射と立直り反射

表2の様に全症例に Magnus and de Klyen 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射又は立直り反射の様な除脳反射が証明される。Magnusの研究によれば、犬猫等の姿勢反射と立直り反射は表1に示す通りである。

表 4

| 姿 勢 反 射 | |
|----------------|---|
| 局在性平衡反応 | {陽性支持反応 陰性支持反応 |
| 体節性平衡反応 | 移しかえ反射 |
| 汎在性平衡反応 | {緊張性頸反射 緊張性迷路反射 Magnus and de Klyen |
| 立 直 り 反 射 | |
| 迷路から起る立直り反射 | |
| 身体から起る頭部の立直り反射 | |
| 頸から起る立直り反射 | |
| 身体から起る身体の立直り反射 | |
| 視覚から起る立直り反射 | |
| 視床蓋長類の立直り反射 | |

局在性平衡反応や体節性平衡反応は正常動物でもよく観察される。又局在性平衡反応は小脳障害に於て特に著明に出現する。高位除脳動物に特有な反射は汎在性平衡反応 (Magnus and de Kleyn 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射) と立直り反射である。これ等の反射は皮質下錐体外路性運動中枢によつて統御される反射であつて、除皮質動物でも視床動物でも証明される。立直り反射は犬猫等では表4に示す様に非常に複雑であるが、視床霊長類では除脳を行うと起立歩行が出来ないので、その趣を異にしている。以下症例について、これ等の姿勢反射及び立直り反射に就て観察する。

a) 汎在性平衡反応 (Magnus and de Kleyn 緊張性頸反射及び緊張性迷路反射, Figs. 4, 5, 6 及び 9, 10, 11)

この反射は17例中15例に証明され、うち5例では片側に現われている。これを Figs. 4, 5, 6 に就て観察するに、背臥位では両上肢を屈曲し、両下肢を伸展交叉している (Fig. 4)。今頭を左側に廻転すると左上肢 (頸側肢) を伸展する。然し左下肢はそのまゝの肢位である。右上下肢 (頭側肢) では、上肢は肘で少し強く屈曲し、下肢も軽く屈曲する (Fig. 5)。次に頭を反対方向 (右側) に廻転すると、直ちに肢位が反対になる (Fig. 6)。これ等の症例では、犬猫に於ける実

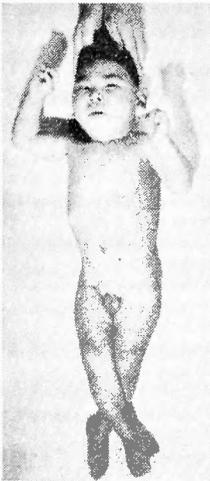


Fig. 4



Fig. 5



Fig. 6



Fig. 7



Fig. 8



Fig. 9



Fig. 10



Fig. 11

験で見られる様な頭の腹背屈による肢位の変化は見られない。

b) 立直り反射 (Figs. 7, 8).

立直り反射は17例中、14例に証明された。患児を背臥位から静かに側臥位にすると、床に接している側の上下肢は伸展し、上側の上下肢は屈曲する (Fig. 7) 次に反対の側臥位をとらずと、直ちに肢位が反対になる (Fig. 8)。又第7例 (Figs. 12, 13, 14) では、背臥位で両上下肢を屈曲しているが (Fig. 12)、頭を左側に廻転すると Magnus and de Kleyn 反射が現われて頸側上下肢が伸展し、頭側上下肢は屈曲する (Fig. 13)。更に頭を同方向に強く廻転すると遂に軀幹は側臥位をとり、4肢の肢位はその儘で立直り反射の姿勢になる (Fig. 14)。このことからして Magnus and de Kleyn 反射と立直り反射とは密接な関係を有していることが理解される。

vi) 随意運動障害

全例共高度の運動障害を有し、自ら匍匐した経験をもたない。体位変換さえも困難である。第13例では生後10年を経てもなお、体位変換は勿論、4肢の運動も殆んど不可能に近い、4肢の粗大な運動をかなり活潑に行うものもあるが、それは主として4肢の簡単な屈伸運動であつて変化に乏しく、Magnus and de Kleyn 反射や立直り反射に見られる様な型にはまつた協同屈伸運動であり、各関節の分離した単独の運動はみられない。

V. 痙縮型脳性小児麻痺の随意運動型式

一般に痙縮型脳性小児麻痺の症状には、その軽重によつて、程度の差が著しい。然し姿勢反射や立直り反射の様な除脳症状は認められなくとも、肢位、異常反射、痙縮、運動障害等の症状は除脳症例のそれに非常によく類似して、皮質運動領及運動前領が共に障害されていると思われる。その随意運動に就て見るに、除脳症例の様に随意運動が殆ど不能に近いものから、僅かに指の個別運動の障害にとどまるもの等、その程度は千差万別であるけれども、その間に一貫した型式が見出される。多くの症例では、各上下肢は視床反射に見られる様な全4肢の協同運動の枠から解放されて、各々単独の随意運動を行うことが出来る。然しこれは各上下肢の近位関節の随意運動であつて、遠位関節の運動は依然として Magnus and de Kleyn 反射型式の協同運動である。1指の運動を行わんとすれば、他のすべての指が協同運動を行う。即ちすべての指は1つの型にはまつた協同運動を行うのみで、その枠からのがれて個別的の運動を行うことは出来ない。

又一般に、症状の軽重を問わず、運動の時間的経過にも著しい障害が見られる。筋緊張は異常に亢進し、その強い内直抵抗に打ち勝たんとするかの如く、緩慢な運動を行う。又急激に運動を始めたり、停止したり、運動の方向を急激に変化させたり、運動速度を調節したりすることが困難である。この様な随意運動障害は前述した皮質運動領障害時のそれによく類似して



Fig. 12



Fig. 13

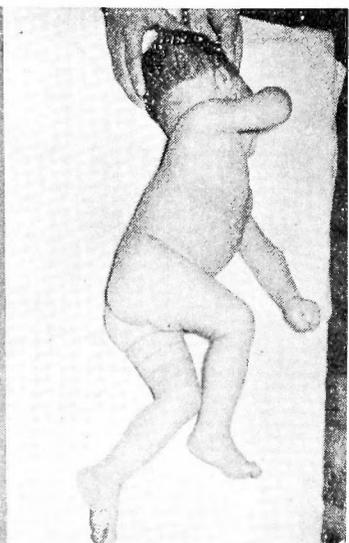


Fig. 14

いる様である。然し痙縮型の症例の運動障害に於ては錐体路の障害に加うるに更に錐体外路の障害が関与し、運動障害を強めているものと考えられる。

Kennard, Viets and Fulton (1934) の実験によれば、短尾猿かチンパンジーの大脳皮質運動前領(分野6)に限局した損傷を与えると、反対側の4肢の力は一時的に弱くなる。上肢は肘で軽く屈曲した肢位をとり、膝は短尾猿では伸展し、チンパンジーでは屈曲する。第1週の終り頃までには粗大な運動は普通に行えるようになるが、訓練した動物で厳密に分析すると、熟練した運動調節を行う能力は永続的に障害されている。更にFulton (1936) の実験によれば、成長した猿の分野4と分野6を両側共に切除すると、動物は事実上視床反射の状態になり、この動物は自分で食物をとることも、木に登ることも出来ずまた4月を経ても水平の姿勢を保つことが出来ない。然し若し一側半球の無顆粒前頭皮質(分野4及び分野6)の僅か15~16%が無傷であれば、最後には全4肢の或る程度の随意運動が恢復して来る。又Kennard and McCulloch (1936) は生れて間もない短尾猿の分野4と分野6aの切除を行った。この動物のうち数匹は2~3年に亘つて飼育されたが、最年長の猿(5才)は律動的な歩行協同運動の発達が悪い。然し手を使つて木に登つたり、食物をとつたりすることは出来たし、又或る程度の複雑な運動もかなりよくやることが出来た。以上の様な実験成績が或る程度人類に適用されるとすれば、痙縮型脳性小児麻痺に於ては、皮質又はその投射経路の障害が余りに広範囲に亘つていなければ、運動能力はかなりの程度にまで恢復する可能性があると考えられる。然しながら恢復した運動は正常の運動とはかなり違った型式のものであることは上述した通りである。

Förster (1936) によれば、錐体路が障害されると錐体外路性の協同屈伸運動によつて随意運動が再組織されると云う。以下Försterの説を引用すれば、大脳皮質の分野4又は錐体路が破壊されるときは他の皮質分野6aβ, 5a, 5b, 22(又分野6aα, 3-1-2)によつて複合運動が行われる様になる。即ち眼、頭及軀幹は反対側に廻転し、対側の4肢は定型的な複合協同屈伸運動を行う。これ等の大脳皮質分野を錐体外路分野と呼ぶ。錐体路分野と錐体外路分野は随意運動に際して互に協同して働くものであつて、若し分離した運動支配をなす分野4又は錐体路が破壊されると、4肢の単一節の分離した単独の運動が最早行われなくな

る。然し随意運動は決して完全に消失したのではない。この様な状態のもとで行われる運動は定型的な協同運動である。

1) 上肢の屈筋協同運動は痙性片麻痺や4肢麻痺の重症例で観察されるもので、上腕の内転、前腕の屈曲手の廻内、指の屈曲又は伸展である。この様な姿勢はすべて上肢の屈筋の協同運動を示すものである。

2) 上肢の伸筋協同運動は上腕の内転、前腕の伸展手の廻内、指の屈曲、稀に伸展である。

3) 下肢の屈筋協同運動は大腿の屈曲内転、下腿の屈曲、足の背屈廻外、趾の背屈である。下肢の伸筋協同運動は大腿の伸展内転、下腿の屈曲、足の底屈、趾の屈曲又は伸展である。

更に錐体路破壊症例に於て随意運動が恢復する時には上肢の屈筋協同運動は屢々下肢の屈筋協同運動を伴う。

今このFörsterの記述に就て考察するに、観察の資料は痙性片麻痺や4肢麻痺であるが、それを障害が錐体路に限局されていると仮定している。然し上述した様に痙縮型脳性小児麻痺に於ける脳障害は皮質運動領に限局されているものではなく、広く錐体外路性領域にも亘つていることは明かである、それ故にこそ痙性麻痺を起しているのである。分野4が限局性に障害された場合には軟麻痺を来す筈である。従つてFörsterは錐体路領域と錐体外路領域が合併して障害された症例に就て観察していると思われる。この様に多少の疑義はあるが、先に述べた様に錐体路が単独に障害された場合でも、これに更に錐体外路性皮質領域の障害が加つた場合でも、現われる随意運動障害の型式には根本的な差異は認められない。痙縮型脳性小児麻痺に見られる随意運動の型式は、やはりFörsterの記述の様に、明かに型にはまつた協同運動型式をとると云う事は、既にこれまでに、多くの症例に就て観察して来た。然しこの様な協同運動に於ける各関節の運動が果してFörsterの記述している様な型式のものであるか何うかを検討する必要がある。

先に観察したMagnus and de Kleyn反射は大脳皮質下運動中枢によつて統御される所の純粋な錐体路性反射運動であつて、正常人の運動に於ても、その基本型をなしている。それが大脳皮質からの支配を失うときは原形のまゝの姿を強調して現わすものである。従つて、痙縮型脳性小児麻痺の随意運動はこの反射型式によつて強く影響されていると思われる。故にFörsterが云う様な錐体外路性随意運動の基本的運動

型式は Magnus and de Kleyn 反射における運動型式に一致するものと考えられる。今写真によつてこの姿勢反射に於ける4肢各関節の運動を観察するに、Fig. 5の左上肢伸展位では肩下降—肩関節内転—肘関節伸展—前腕廻内—手関節軽背屈—指伸展であり、右上肢屈曲位では肩挙上—肩関節外転—肘関節屈曲—前腕軽廻外—手関節中間位—指屈曲である。尚上肢屈曲位の典型的肢位は Fig.10の左上肢に見られる。即ち肩挙上—肩関節外転—肘関節屈曲—前腕廻外—手関節掌屈—指屈曲である。次に下肢伸展位の典型的肢位は Fig. 4に見られる。即ち股関節伸展内転—膝関節伸展—足関節底屈—趾底屈である。下肢屈曲位の典型的肢位は Fig.11及12に見られる。即ち股関節屈曲外転—膝関節屈曲—足関節背屈—趾背屈 (Fig. 12の右下肢)である。尚他の多くの症例に就て観察を行つた結果として、4肢の錐体外路性協同運動の基本型は表5の様になると思われる。尚上肢では上方挙上時には各関節は伸展位の肢位をとる。

表 5

| | | 上 肢 | | | | | |
|----|----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| | | 肩 | 肩関節 | 肘関節 | 前腕 | 手関節 | 指関節 |
| 屈曲 | 挙上 | 外 転 | 屈 曲 | 廻外 | 承 屈 | 屈曲 | |
| 伸展 | 下降 | 内 転 | 伸 展 | 廻内 | 背 屈 | 伸展 | |

| | | 下 肢 | | | |
|----|------|-------|-------|-------|-------|
| | | 股 関 節 | 膝 関 節 | 足 関 節 | 趾 関 節 |
| 屈曲 | 屈曲外転 | 屈 曲 | 背屈廻内 | 背 | 屈 |
| 伸展 | 伸展内転 | 伸 展 | 底屈廻外 | 底 | 屈 |

この様な型式の協同屈伸運動は Förster が記述している運動型式とはかなり大きな相異があるけれども、痙縮型脳性小児麻痺に見る随意運動は上記の型式に従うものが多い。軽症例では運動障害が主として4肢の遠位関節に限局されているが、この部にやはり上記型式の協同運動が認められる。又4肢の運動が恢復せず永く一定の肢位に固定されているときは軟部組織の変化も加つて関節の変形拘縮が起るが、この関節変形は大多数の症例で、上肢は屈曲型、下肢では伸展型である。時には屈曲伸展混合型を示すものがある。この様に脳性小児麻痺にみる多種多様な関節変形はすべて上記の基本運動型式の種々の相を示している。

VI. 要 約

1) 筋緊張減退型片麻痺2症例に於ては、筋緊張減退、筋萎縮、異常反射及び運動障害の状態等がチンパンジーの大脳皮質運動領切除実験の成績とよく一致していることからして、この症例は皮質運動領障害に原因するものと考えられる。皮質運動領は錐体路に最も多数の線維を送出しているけれども、又皮質下錐体外路中枢にも線維を送っている。然し猿の錐体路を延髄の高さで切断する実験に於ても、略同様の成績が得られていることからして、皮質運動領損傷時に現われる症状は主として錐体路機能脱落によるものと理解される。運動障害の特徴は遠位関節に障害が著しいことであつて、肩及肘関節や股及膝関節等近位関節の粗大な単独の運動は活潑に行うことが出来るが、遠位関節の運動、殊に前腕廻内外運動、指の細い運動、足関節及趾の運動等が著しく障害されている。指の運動は錐体外路性協同運動型式に従い、5指の協同屈伸運動である。又近位関節と遠位関節を問わず、すべての運動の速度、運動の急激な転換等の調整が障害されている。

2) 表2に示した様な重症の痙縮型脳性小児麻痺に於ては、特有な肢位、高度の運動障害、痙縮、異常反射の状況、姿勢反射及立直り反射の出現等からして高位除脳症例と考えられる。そして、比較的軽症で姿勢反射や立直り反射を示さない症例でも、その他の症状がよく類似しているものは除脳不全型と見做すことが出来る。

Towbin(1955)は重症脳性小児麻痺23剖検例を報告し、大脳皮質發育障害6、大脳実質内囊腫形成5、基底核及び内包障害1、基底核及び視床障害2、大脳実質の高度の萎縮と脳室拡大9を認め、その全例が生前に高度の痙縮と運動障害を主症状としており、基底核障害3例中2例にはアテトーゼがあつたと報告している、これ等の病変は除皮質動物、視床動物又は中脳動物に相当する病変である。又氣脳術によつても、大部分の症例に於て、大脳実質の高度の障害が証明される。そして、これ等の症例は臨床的には一様に除皮質型の症状を呈するものと考えられる。除皮質動物でも、視床動物でも観察される姿勢反射、立直り反射、運動障害の程度には殆ど差異は認められない。一度大脳皮質が障害されると、更にその上に基底核が破壊されても症状には変化が起らない様である。多くの研究者は皮質と基底核とは機能的に一つの単位として働いていると考えている。Rioch and Brenner が云う様に、一度大

脳皮質が切除されると基底核は機能的統合作用に対して殆ど関与しなくなる様に思われる。

3) 大脳皮質が広範に障害されるときは事実上視床動物の状態になり、随意運動は消失し、姿勢反射に見られる様な4肢の反射的協同運動の状態になる。然し皮質及び基底核の機能が幾らかでも残っている場合には、各肢は型にはまつた4肢の協同屈伸運動の枠から外されて、各肢は分離した単独の随意運動を行う様になる。然しながら、各肢の運動は随意運動とは云いながら、遠位関節では依然として協同反射運動が行われている。こゝでもやはり Magnus and de Kleyn 反射型式の運動が強く支配していることを知る。

他方に於て、皮質運動損傷例で観察した様に錐体路の機能が脱落した場合でも、各肢の近位関節はかなり活潑な随意運動を行うことが出来るが、遠位関節殊に指の運動はやはり協同運動型式をとる。

以上の様な事実からして霊長類の運動は種々の段階によつて調整されていることを知る。即ち、霊長類の運動の基本型式は高位除脳状態に於ける姿勢反射にその典型を求めることが出来る。そしてこの4肢の協同運動は錐体外路性皮質及皮質下中枢の機能によつて、その枠が外され、各上下肢は単独の随意運動を行うことが出来る様になる。然し未だ、1肢の各関節、殊に遠位関節は分離した単独運動を行うことが出来ない。これが所謂錐体外路性随意運動である。次の段階の運動調節は錐体路によつて行われる。その調節は錐体路が起始する皮質領域の焦点と脊髓の運動機序の焦点との間に存在する安定した局的関係に基いている。この骨格筋系に対する精細な支配によつて特定の筋群(特に指)の個別運動が可能になるし、又特定の部位の脊髓節機序の興奮を増強させることによつて、その部位を型にはまつて動きのとれない錐体外路性運動の枠から外して、部分的反応を起させる様にすると考えられる。

文 献

1) 坂本, 沖中, 時実共訳: フルトン神経系の生理学, 第3版, 1955. 2) 平沢興: 皮質運動系に就て医学綜報, 2; 1, 1948. 3) 平沢興: 大脳の最高中枢, 日本医書, 1950. 4) Bieber, I. and Fulton, J. F.: The relation of the cerebral cortex to the grasp reflex and to the postural and righting reflexes. Arch. Neurol. Psychiat., Chicago, **39**; 435-454, 1938. 5) Eastman, N. J. and DeLeon, M.: The etiology of cerebral palsy. Amer. J. Obst. Gynecol., **69**; 950-961, 1955. 6)

Fulton, J. F.: Physiology of the Nervous System. 3rd Ed., 1949. Oxford University Press. 7) Fulton, J. E. and Viets, H. R.: Upper motor neuron lesion: An analysis of the syndrome of the motor and premotor area. J. A. M. A., **104**; 357-362, 1935. 8) Kennard, M. A., Viets, H. R. and Fulton, J. F.: The syndrome of the premotor cortex in man: Impairment of skilled movements, forced grasping, spasticity and vasomotor disturbance. Brain, **57**; 69-84, 1934. 9) Kennard, M. A. and McCulloch, W. S.: Motor response to stimulation of cerebral cortex in absence of area 4 and 6 (Macaca mulatta). J. Neurophysiol., **6**; 181-189, 1934. 10) Liddell, E. G. T. and Phillip, C. G.: Experimental lesion in the basal ganglia of the cat. Brain, **63**; 264-274, 1940. 11) Lindsley, D. B., Schreiber, L. H. and Magoun, H. W.: An electromyographic study of spasticity. J. Neurophysiol., **12**; 197-205, 1949. 12) Magnus, R.: Koerperstellung und Labyrinthreflexe beim Affen. Pflueger. Arch. ges. Physiol., **193**; 396-448, 1922. 13) Magnus, R.: Some results of studies in the physiology of posture. Lancet, **2**; 531-536, 585-588, 1926. 14) Magoun, H. W.: Caudal and cephalic influences of brain stem reticular formation. Physiol. Review, **30**; 459-471, 1950. 15) Magoun, H. W. and Rhines, R.: Inhibitory mechanism in bulbar reticular formation. J. Neurophysiol., **6**; 165-171, 1946. 16) McCulloch, W. S., Graf, C. and Magoun, H. W.: A cortico-bulbar-reticular pathway from area 4s. J. Neurophysiol., **9**, 127-132, 1946. 17) Malamud, N.: Status marmoratus: A form of cerebral palsy following either birth injury or inflammation of the central nervous system. J. Pediat., **37**; 610-619, 1950. 18) Metter, F. A., Ades, H. W., Lipman, E. and Culler, E. A.: The extrapyramidal system. Arch. Neurol. Psychiat., Chicago, **41**; 984-995, 1939. 19) Perlstein, M. A.: Infantile cerebral palsy: Classification and clinical correlation. J. A. M. A., **149**; 30, 1952. 20) Rhines, R., and Magoun, H. W.: Brain stem facilitation of cortical motor response. L. Neurophysiol., **9**; 219-229, 1946. 21) Rioch, D. Mck. and Brenner, C.: Experiments on the striatum and rhinencephalon. J. comp. Neurol., **68**; 491-507, 1938. 22) Schreiber, L. H., Lindsley, D. B. and Magoun, H. W.: Role of brain stem facilitatory system in the maintenance of spasticity. J. Neurophysiol., **12**; 207-216, 1949. 23) Sprague, J. M., Schreiber, L. H., Lindsley, D. B., and Magoun, H. W.: Reticulospinal influences

on stretch reflexes. *J. Neurophysiol.*, **11** ; 501-507, 1948. 24) Towbin, A. : Pathology of cerebral palsy : I Developmental defects of the brain as a cause of cerebral palsy. *A. M. A. Arch. Path.*, **59** ; 397-411, 1955. 25) Towbin, A. : Pathology of cerebral palsy : II Cerebral palsy due to encephaloclastic processes. *A. M. A. Arch. Path.*, **59** ; 529-552, 1955. 26) Tower,

S. S. : Extrapyramidal action from the cat's cerebral cortex : Motor and inhibitory. *Brain*, **59** ; 408-444, 1936. 27) Tower, S. S. : Pyramidal lesion in the monkey, *Brain*, **63** ; 36-90, 1940. 28) Ward, L. H. : Observation upon decerebrate rigidity. *J. Neurophysiol.*, **10** ; 89-103, 1947.