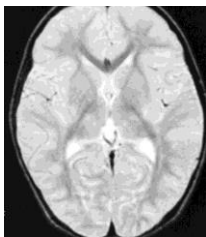


発達期脳性運動障害症候(横地)の見方の実際- 2

横地健治



40w, 常位胎盤早期剥離, HIE
独歩 2y6m
(回旋ハイハイ)
知能 正

- 固い動き
- 虚脱の共存
- 股屈曲優位
- 肩の引け優位

股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動 + 共収縮制御障害

- 運動開始の遅延・筋弛緩の遅延
- 過大な共収縮・優位筋の存在
- Overshoot 中間位保持困難で、最大可動域位をとる
- 過大な連合運動
- 虚脱(突然の運動停止)

いわゆる脳性麻痺
HIEアテトーゼ

- 股屈伸筋の共収縮、股屈筋優位
- 体幹回旋で前進、骨盤前出し
- 肩周囲の共収縮・肩の引け優位



1;1m



3;9m

アテトーゼとは何か

脳性麻痺・アテ
トーゼの中核は
核黄疸であろう



日本神経学会
教育ビデオ

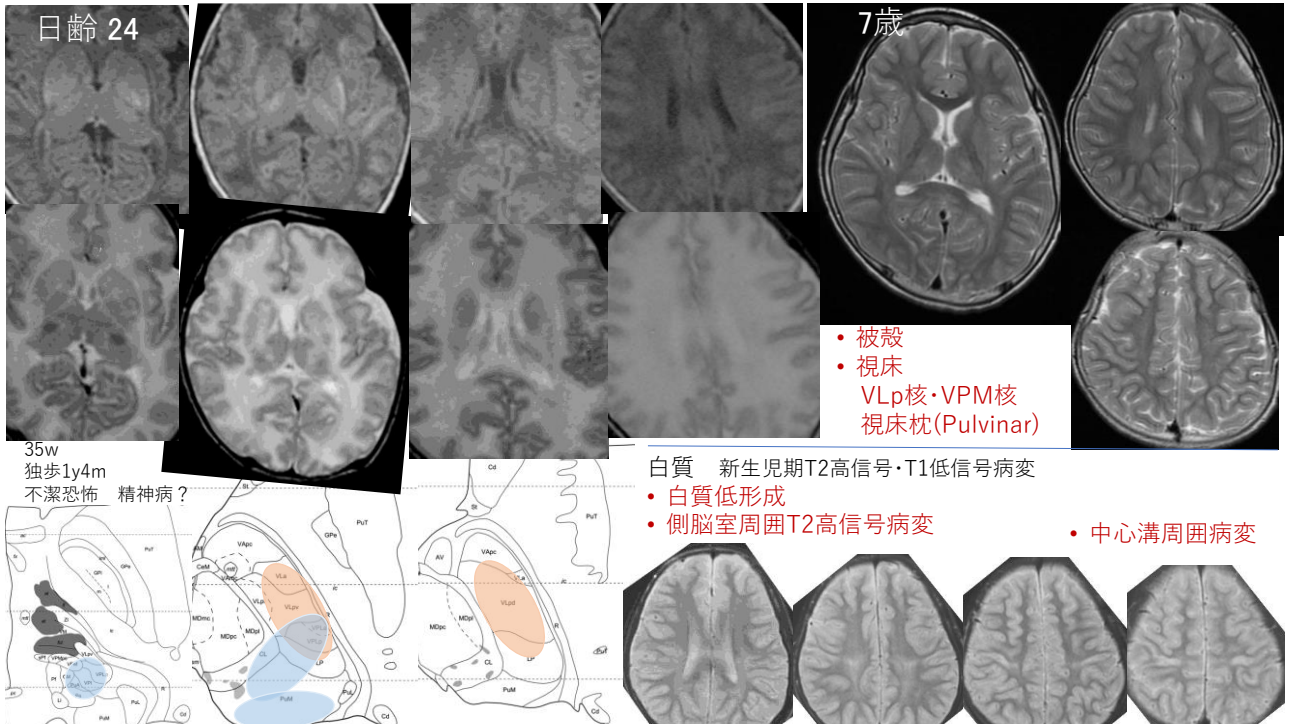


2y0m

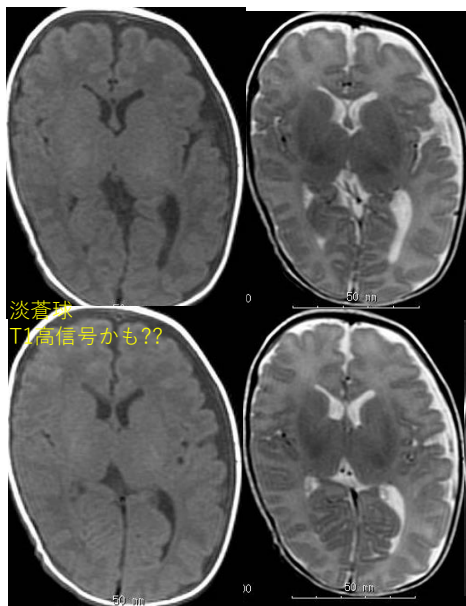
HIE
アテトーゼ

35w
独歩1y4m
不潔恐怖
精神病？

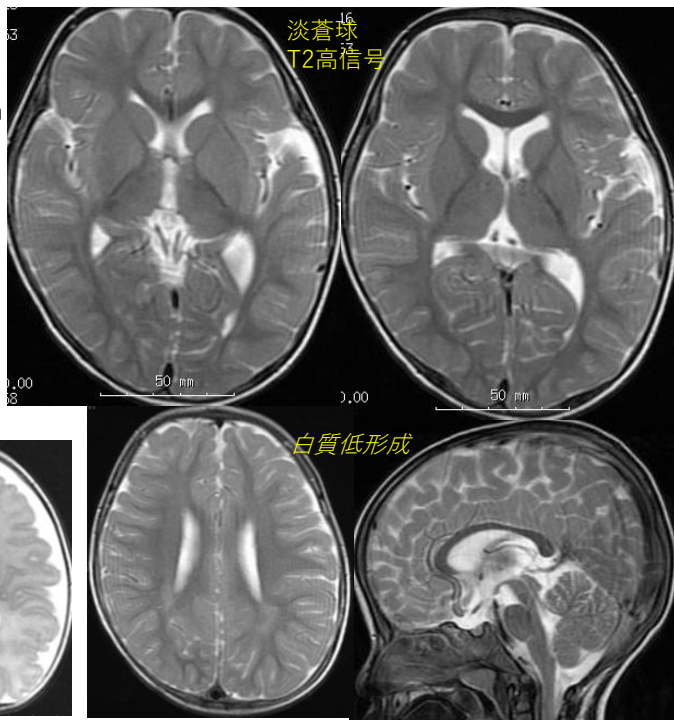
- 股屈曲
- 手指屈
- 足趾屈
- 座位で股外転膝伸ばし
足底着け
- 肩引け
- 肩水平外転優位
- 腰椎前弯



- 26w, DD twin 第1子, 溶血性貧血で交換輸血施行
- ABR: V 波域値上昇(40~70dB) *聴性行動は良
- 独歩 c1y8m ・知的障害なし



c1y6m



HIE
5y



10y



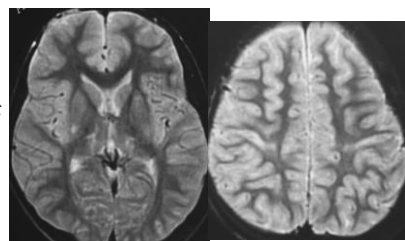
核黄疸
8y

- 共収縮で固定定位となる

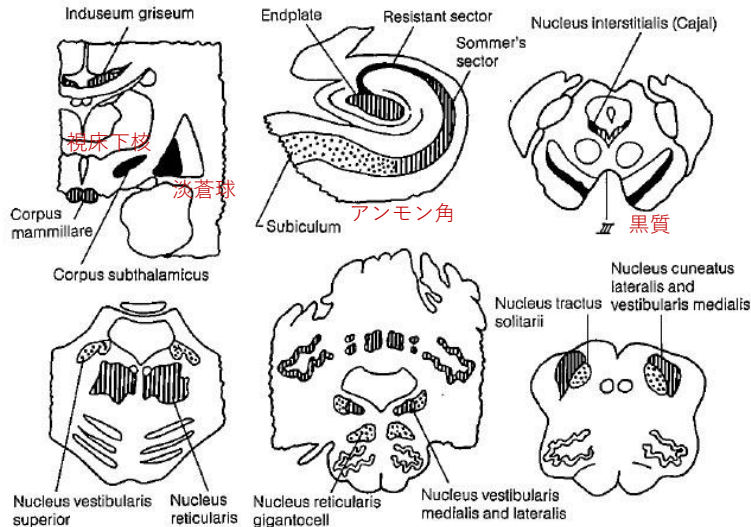


- 肩の引けが強い→肩水平内転制限
- 股屈曲が強い→回旋ハイハイ(体幹の代償)

- 股伸展が弱い



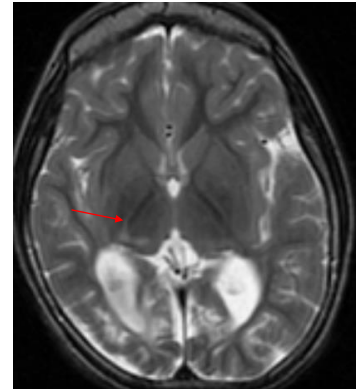
核黄疽の神経病理



Friede RL. Developmental Neuropathology. 1989

- 下小脳脚からの小脳
- 固有覚系

境界域梗塞



大脳境界域病変と淡蒼球のconnectionあり

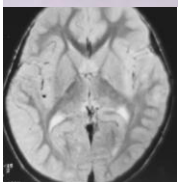
淡蒼球 ≠ 運動



股過屈曲



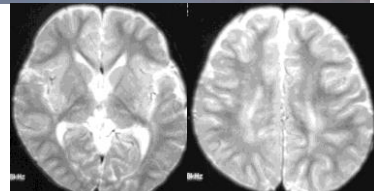
踏みしめ
肩外転



核黄疽 2y5m

軽症例では、共収縮制御障害(見かけ上の不随意運動)は軽微である
整肢療護園では、これがなくてもアトニーと呼んでいた
それでも、発語は悪い
構音は共収縮制御の必要度が高い

HIE 6y7m





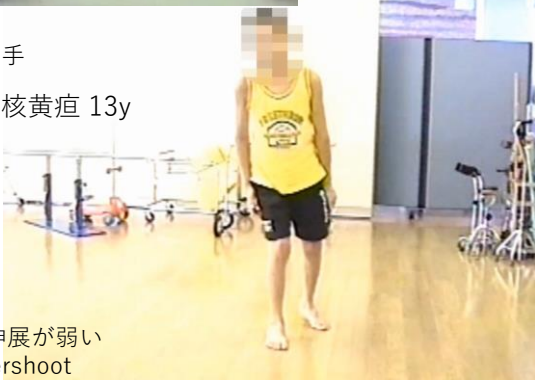
核黄疸
3y5m

上肢運動のovershoot

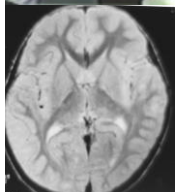


核黄疸の手

核黄疸 13y



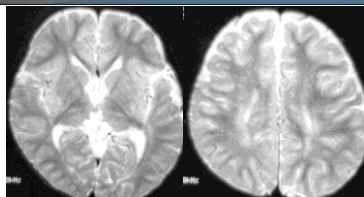
股伸展が弱い
Overshoot



HIE
15y



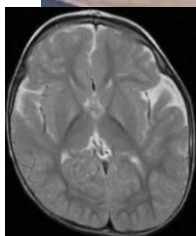
肘屈曲・手掌屈
踏みしめ
上肢の硬い共収縮



頸体幹伸展位の
硬い固定的共収縮



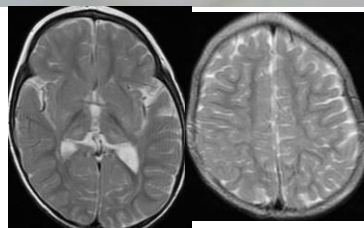
肩の引き・肩外転優位の
可動性の共収縮

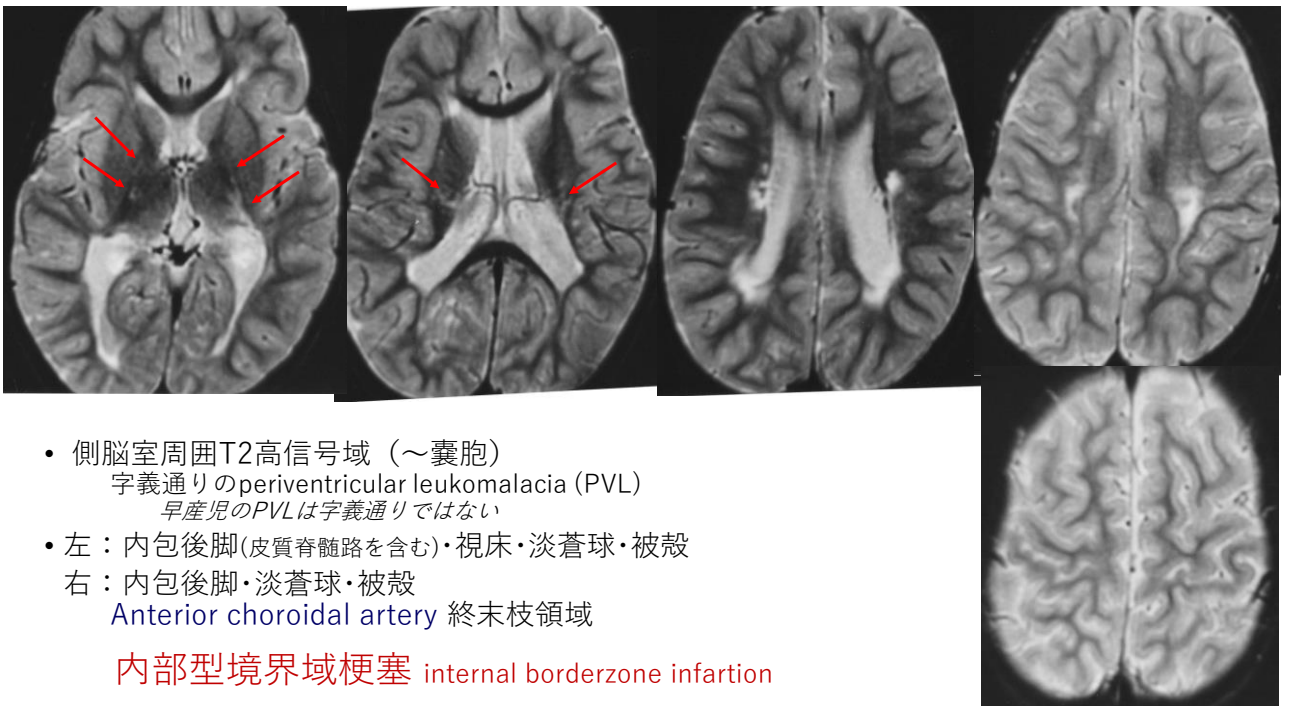


早産核黄疸 c7m

- 核黄疸の共収縮では
- 股屈筋優位
 - 肩の引き優位 が目立たない

HIE 5m





反復性発熱後脳症
1y0mと1y9mの2回の発熱後脳症
ATP1A3 : Arg756His

Ataxiaではなく
股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動
+ 共収縮制御障害

小児交互性片麻痺
ATP1A3 : Glu815Lys



HPRT1-related neurologic dysfunction (Lech-Nyhan症候群)

1y0m

HPRT1: c.610 C>T

14yで尿路結石 尿UA/Cr=1.90

1998年 愛知県コロニー山田裕一先生

- HPRT活性 <0.01 nmol/min/mgHb
- APRT活性 1.18 nmol/min/mgHb 対象の2倍以上の上昇
- Intron7のスプライシングドナー部 g t→gc (母由来)
- RNA exon7をスキップ (intron7の5bp下流でのgtでスプライシング)



13y



股伸展荷重制限 + 股屈曲過活動 + 共収縮制御障害

整肢療護園の伝承

新生児仮死のないアテトーゼをみたら

- ABRをやる →核黄疸
- 尿UA/Crを測る →Lech-Nyhan症候群