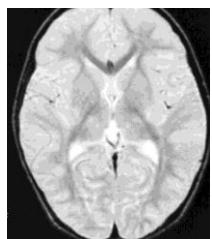


発達期脳性運動障害症候(横地)の見方の実際- 2

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

いわゆる**脳性麻痺**
HIEアテトーゼ

➢ 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)

- ・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



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

アテトーシス① 脳性麻痺

日本神経学会
教育ビデオ

2y0m

HIE

アテトーゼ

35w

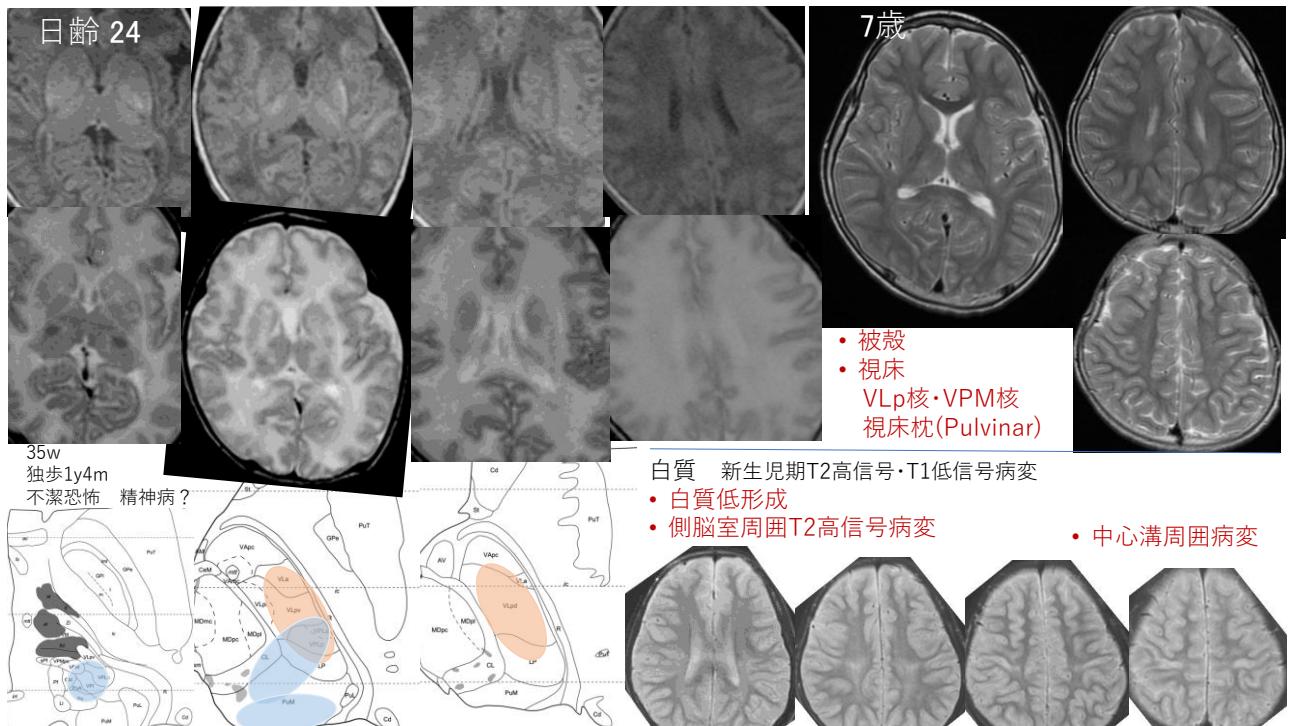
独歩1y4m

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





- 股膝屈曲 左 > 右
- 手指屈
- 手の打ちつけ

早産核黄疸

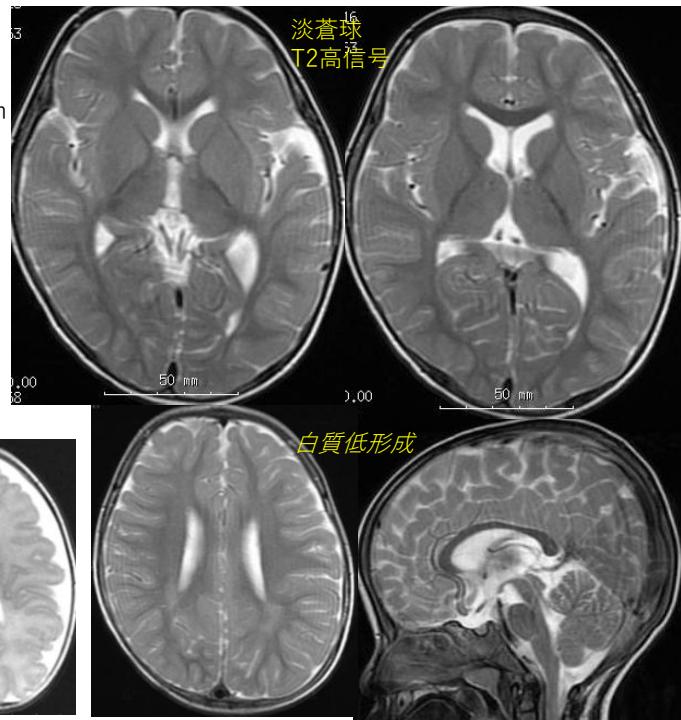
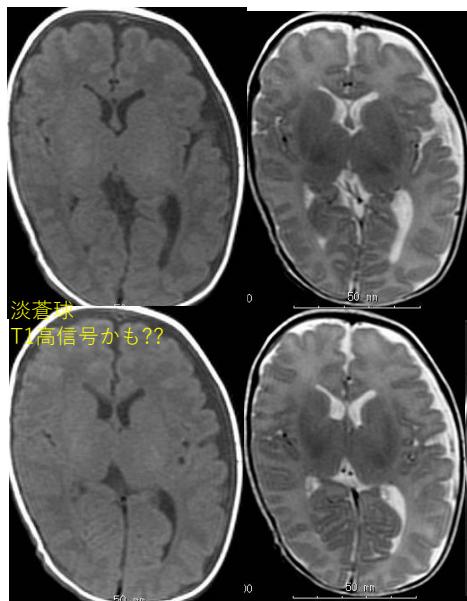
- 肩外転優位の上肢共収縮

早産失調の足に共収縮制御障害の加重
成熟児核黄疸にはない

- 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

- 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)
 - 独歩 c1y8m ・知的障害なし
- *聴性行動は良

c1y6m



HIE
5y

10y

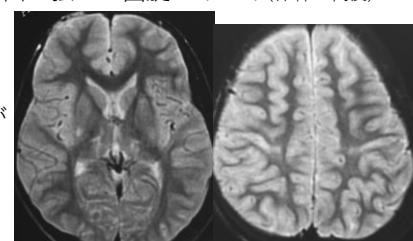


核黃疸
8y

・共収縮で固定位となる

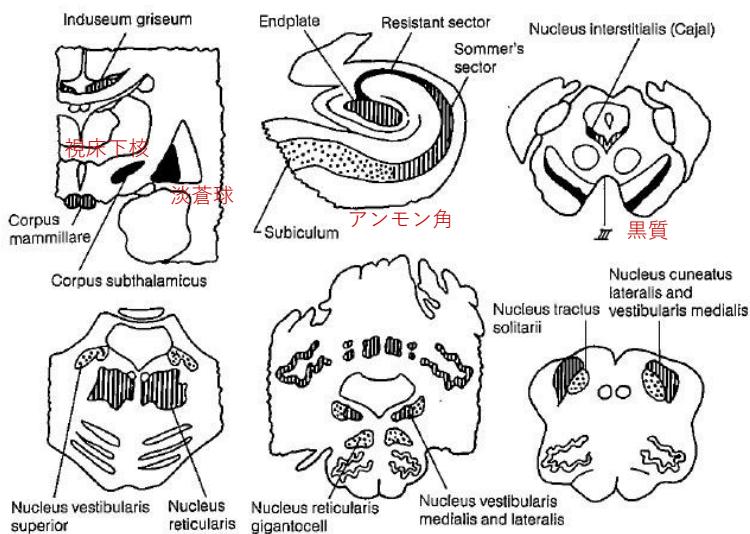


・肩の引けが強い→肩水平内転制限
・股屈曲が強い→回旋ハイハイ(体幹の代償)

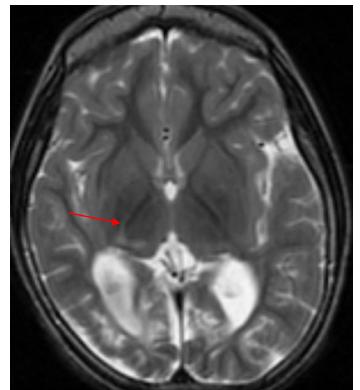


核黄疸の神経病理

境界域梗塞



Friede RL. Developmental Neuropathology. 1989



大脳境界域病変と淡蒼球
のconnectionあり

淡蒼球 ≠ 運動

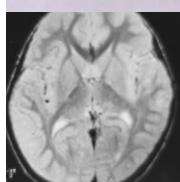
- 下小脳脚からの小脳
- 固有覚系



股過屈曲



踏みしめ
肩外転



核黄疸 2y5m

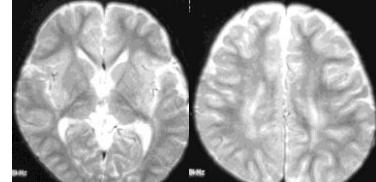
軽症例では、共収縮制御障害(見かけ上の不随意運動)は軽微である

整肢療護園では、これがなくともアテトーゼと呼んでいた

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



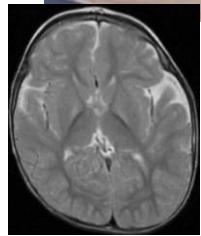
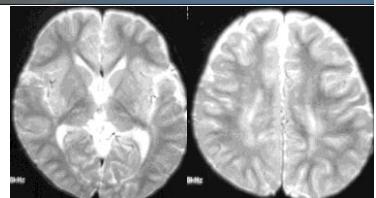
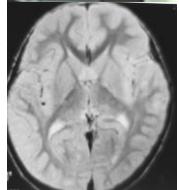


核黄疸
3y5m

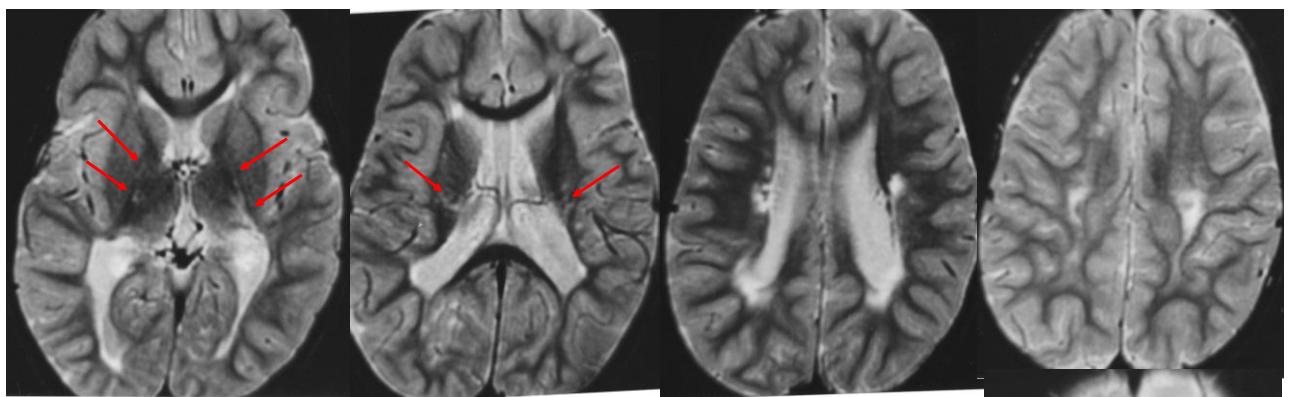
HIE
15y



核黄疸 13y

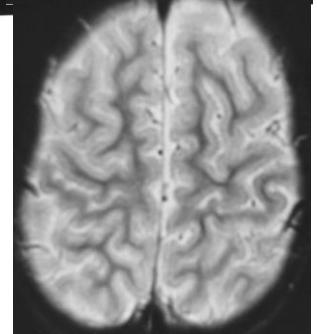


核黄疸の共収縮では
• 股屈筋優位
• 肩の引け優位 が目立たない



- 側脳室周囲T2高信号域（～囊胞）
字義通りのperiventricular leukomalacia (PVL)
早産児のPVLは字義通りではない
- 左：内包後脚(皮質脊髄路を含む)・視床・淡蒼球・被殼
右：内包後脚・淡蒼球・被殼
Anterior choroidal artery 終末枝領域

内部型境界域梗塞 internal borderzone infarction



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gt→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