

# 満期産脳性運動障害の常時筋収縮状態



1

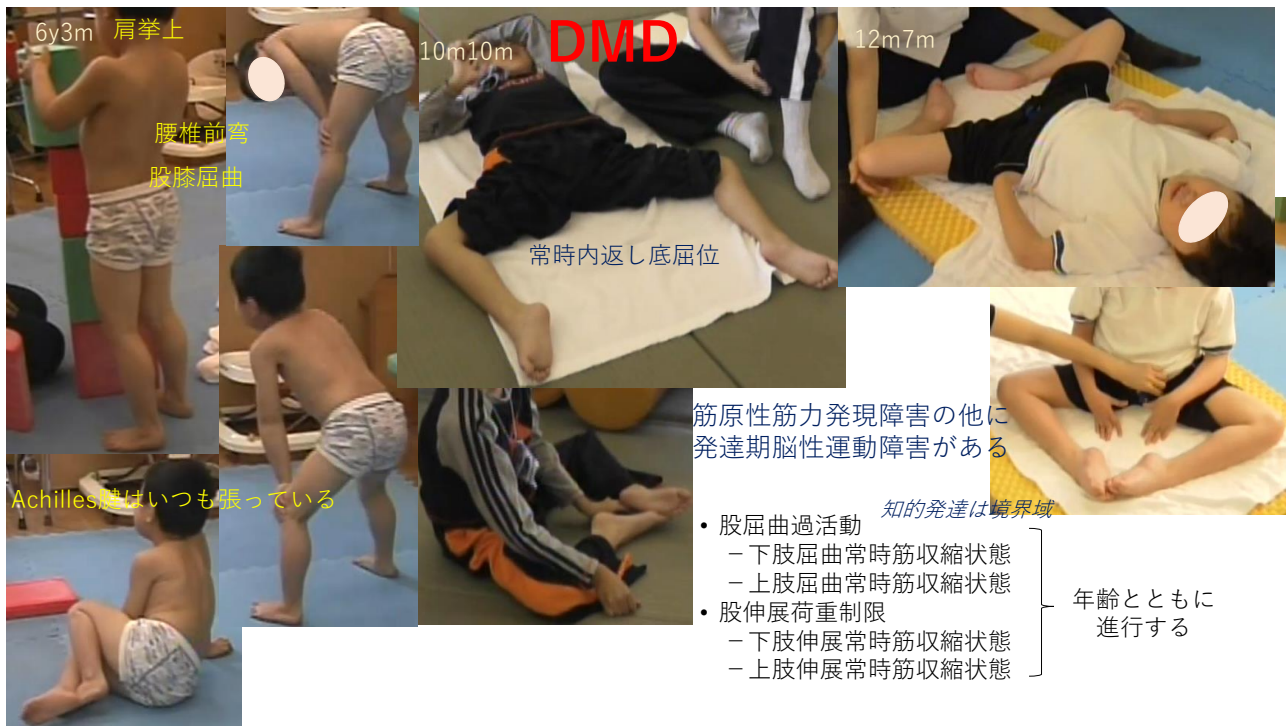
## SMA-1の肢位変化 -足底屈の進展-



脊髄性筋力発現障害の他に発達期脳性運動障害がある

- 股屈曲過活動
    - － 下肢屈曲常時筋収縮状態
    - － 上肢屈曲常時筋収縮状態
  - 股伸展荷重制限
    - － 下肢伸展常時筋収縮状態
    - － 上肢伸展常時筋収縮状態
- 下肢屈曲常時筋収縮状態と下肢伸展常時筋収縮状態はともに進展する
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態と上肢伸展常時筋収縮状態はともに進展する
  - 脳性運動障害性ミオパチーは脊髄性筋力発現障害由来ミオパチーに加重する

2



3



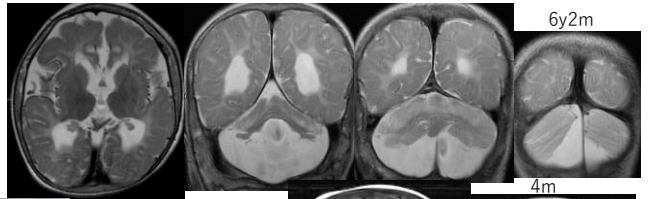
4



・ 41w, SFD ・ 側弯 ・ 屈指 ・ 肘脱臼 ・ early myoclonic encephalopathy



- ・ 後頭葉部以外はpolymicrogyria-like
- ・ 白質低形成と前角周囲の嚢胞
- ・ 髄鞘形成不全
- ・ 小脳異形成



首だけ動く

足底屈

頸後屈

両上肢・両下肢とも  
伸展が強い



1y1m

肉反

ピクンとする

1y0m



➤ 大脳小脳形成異常型寡動

- ・ 股屈曲過活動
  - － 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - － 上肢屈曲常時筋収縮状態

- ・ 股伸展荷重制限
  - － 下肢伸展常時筋収縮状態
  - － 上肢伸展常時筋収縮状態
  - － 体幹伸展常時筋収縮状態

すべての進行と脳性運動障害性ミオパチーの加重



両上肢・両下肢とも  
屈曲が強い

5



6w

薄目

下肢伸展優位  
右は分離運動制限



2m



3m

首振り 下目

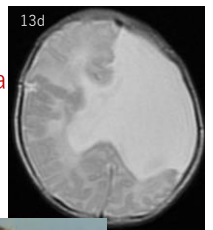
4y9m



Septo-optic dysplasia

Schizencephaly

左は巨大



- ・ 股屈曲過活動
  - － 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - － 上肢屈曲常時筋収縮状態
- ・ 股伸展荷重制限
  - － 下肢伸展常時筋収縮状態
  - － 上肢伸展常時筋収縮状態
- ・ 右 分離運動制限
  - － 下肢伸展常時筋収縮状態
  - － 上肢屈曲常時筋収縮状態

周辺視  
首振り見



横目

右上肢は屈曲位が優勢

右を向いてから左の方に左手を伸ばす

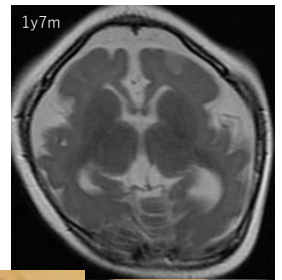


足底屈は、左の方が  
強く、荷重は良い

6

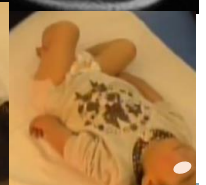


小頭症・単純脳回・深部白質以外はT2高信号



- 股屈が強い 下肢伸展もあり
- 開口・舌出しが多い
- 肘伸展と手掌屈の併存

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態

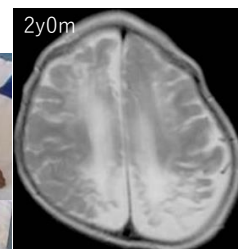


7



側臥位を好む

境界域梗塞



- 39w, HIE・座位4y7m
- 視覚行動乏しい
- 最重度ID



頭部空中保持  
枕の要らない徴候



- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態

8



5w 左分枝麻痺 3m いわゆるアテトーゼ 4y10m 回旋ハイハイ 24d

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
- 共収縮制御障害

8y3m

9

3m 6m 1y4m 1y8m 6y3m 2y1m term HIE

- 股屈曲過活動
  - 下肢屈曲常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 股伸展荷重制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢伸展常時筋収縮状態
  - 体幹伸展常時筋収縮状態
- 分離運動制限
  - 下肢伸展常時筋収縮状態
  - 上肢屈曲常時筋収縮状態
- 共収縮制御障害

すべての進行と脳性運動障害性ミオパチーの加重

10



すべての進行と脳性運動障害性ミオパチーの加重