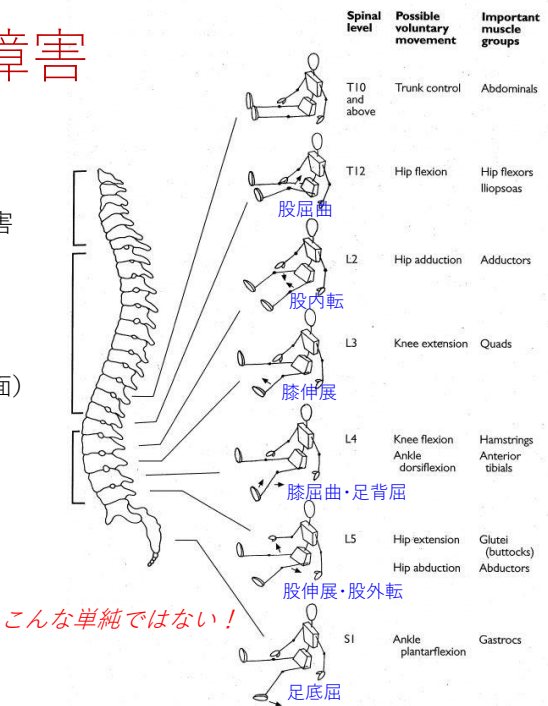




1

二分脊椎の神経障害

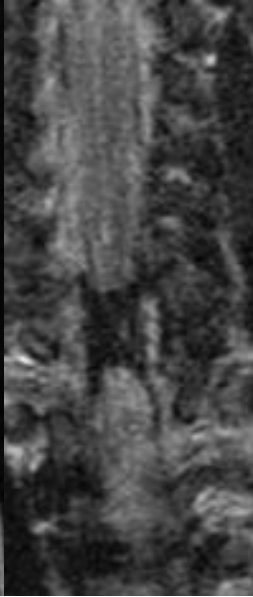
- 脊髓性運動ネットワークの形成異常と離断
 - ✓ 症候は神経節に規定される
- 固有覚離断
- 脳幹下降・小脳の圧迫and/or水頭症による脳幹の二次的障害
- 脳幹運動ネットワークの形成障害
- 小脳の一次的形成障害
- 後頭蓋窩狭小による小脳の二次的障害
- 脳幹下降による大脳の二次的障害（Chiari奇形の機械的側面）
- 大脳形成異常（Chiari奇形の脳形成異常の側面）
 - * Periventricular nodular heterotopia
- 水頭症による障害
- シャント手術に由来する脳損傷
- 生後のシャント合併症
 - ✓ 拘縮筋の存在 AMCと併存



2



- ・在胎30週頃から胎位は頸後屈・上肢伸展・骨盤位
- ・出生前には胎動も低下していた
- ・出生時より胸郭低形成・側彎・前彎・第12肋骨欠損あり



上肢：自発運動はあり。肩の動き、手の屈曲は良好。手の伸展は悪い。

下肢：自発運動はごくわずかにあるのみ

反射：PTR減弱・ATR減弱

胎生期脊髄障害



3



下肢：股膝半屈曲・足半底屈 無力様 ← 胎生期脊髄運動ネットワーク障害の症候

上肢：肩挙上・肩前出し・肘屈曲
・手背屈・PIP伸展・IP屈曲 C7-8以下の障害

- ・股半屈曲
悪い方がより股伸展
- ・膝半屈曲
- ・足底屈 が優勢
悪い方がより足底屈



股屈曲・足底屈拘縮の進展



左の方が悪い



右手で漕ぐ

4

- ・妊娠27週に臀部腫瘍を指摘され、在胎30週に心不全徴候認めたために30週3日で緊急帝王切開にて出生
- ・腫瘍は左臀部から骨盤内、脊柱管内に広がっており、**infantile fibrosarcoma(乳児線維肉腫)**と診断。化学療法と摘出術施行
- ・PTR(+)
・ATR(-)
・独歩（装具付）c3y2m
・知的発達正



5

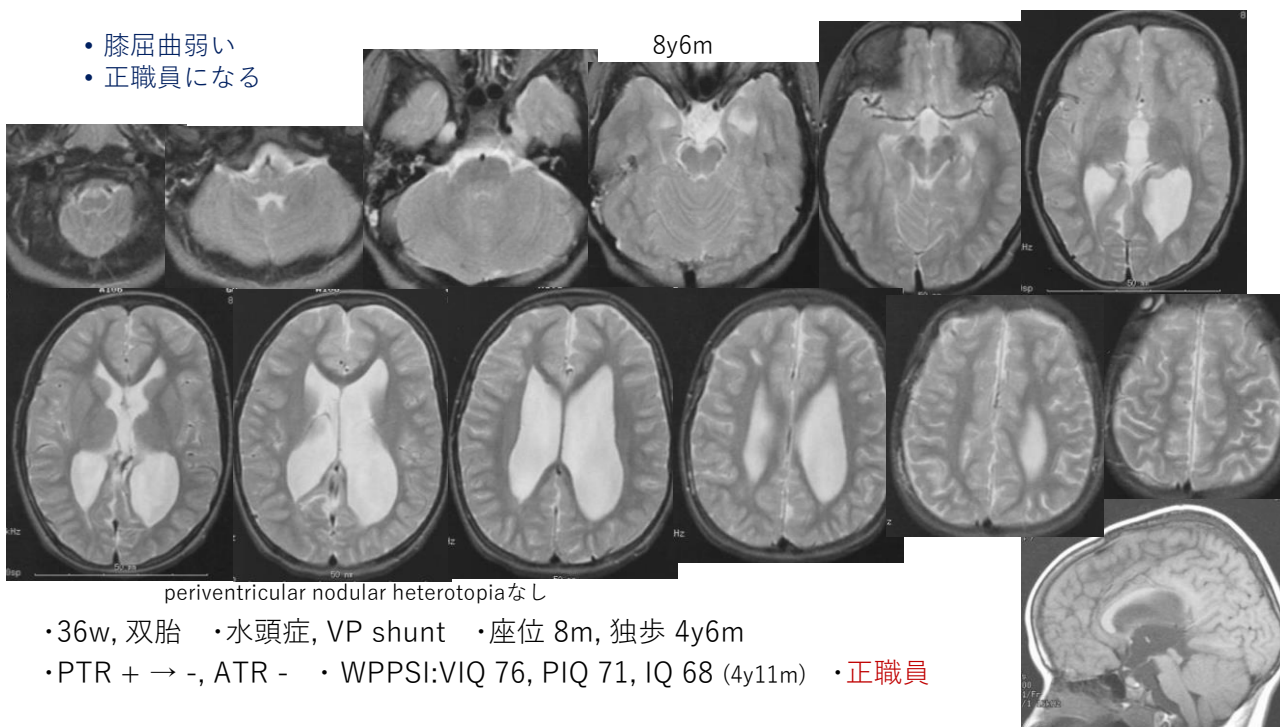
- ・37w
・仙骨部二分脊椎・髄膜嚢瘤
・水頭症なし
- ・独歩 2y6m
・知的発達正



6

- 膝屈曲弱い
- 正職員になる

8y6m

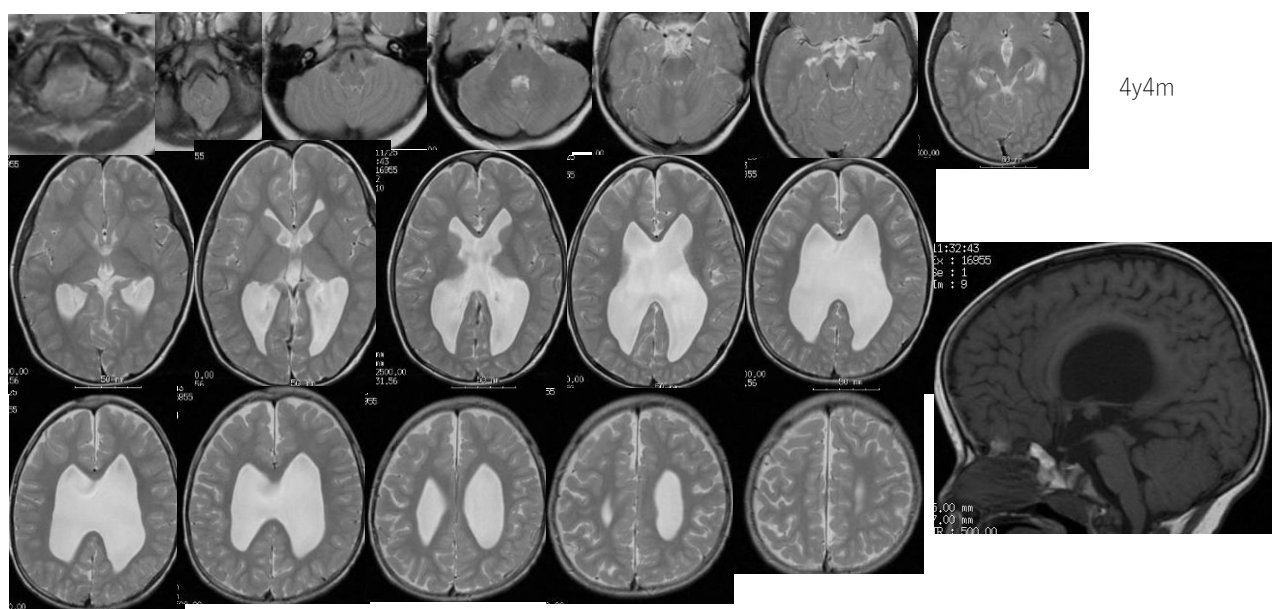


- 36w, 双胎
- 水頭症, VP shunt
- 座位 8m, 独歩 4y6m
- PTR + → -, ATR -
- WPPSI:VIQ 76, PIQ 71, IQ 68 (4y11m)
- 正職員

7



8



4y4m

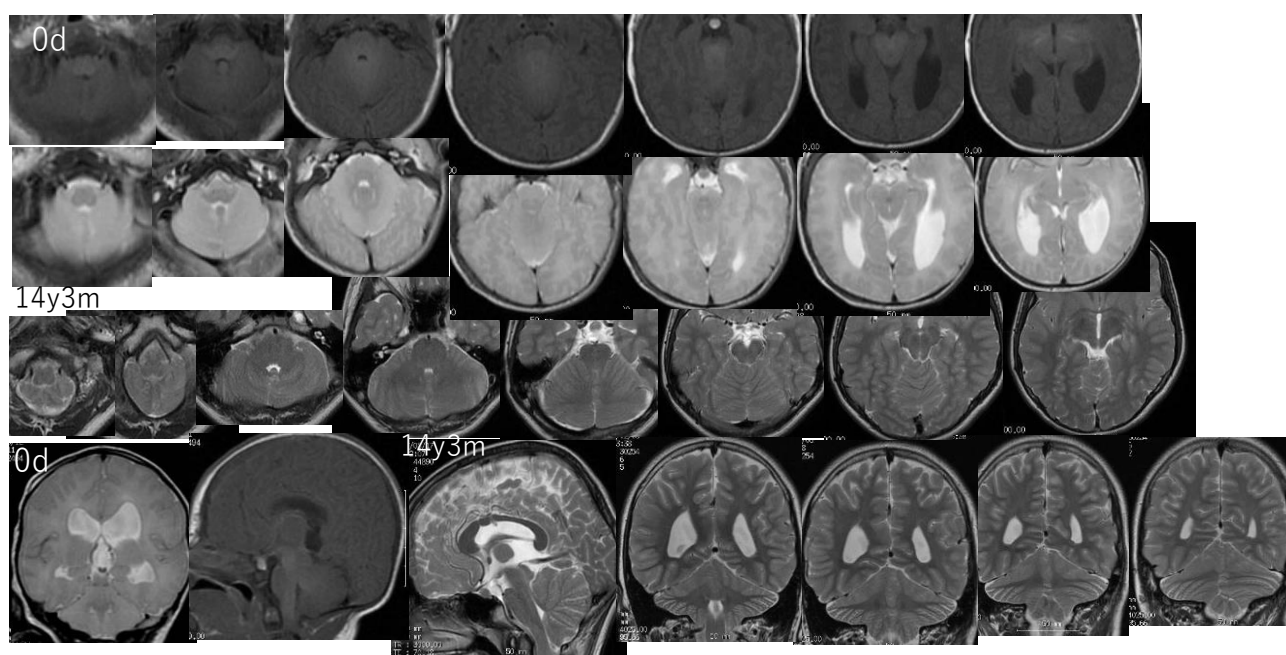
Periventricular nodular heterotopia なし ・ Periventricular lesions なし

・ 38w ・水頭症なし ・独歩 2y2m ・PTR ±, ATR - ・知能：正

9

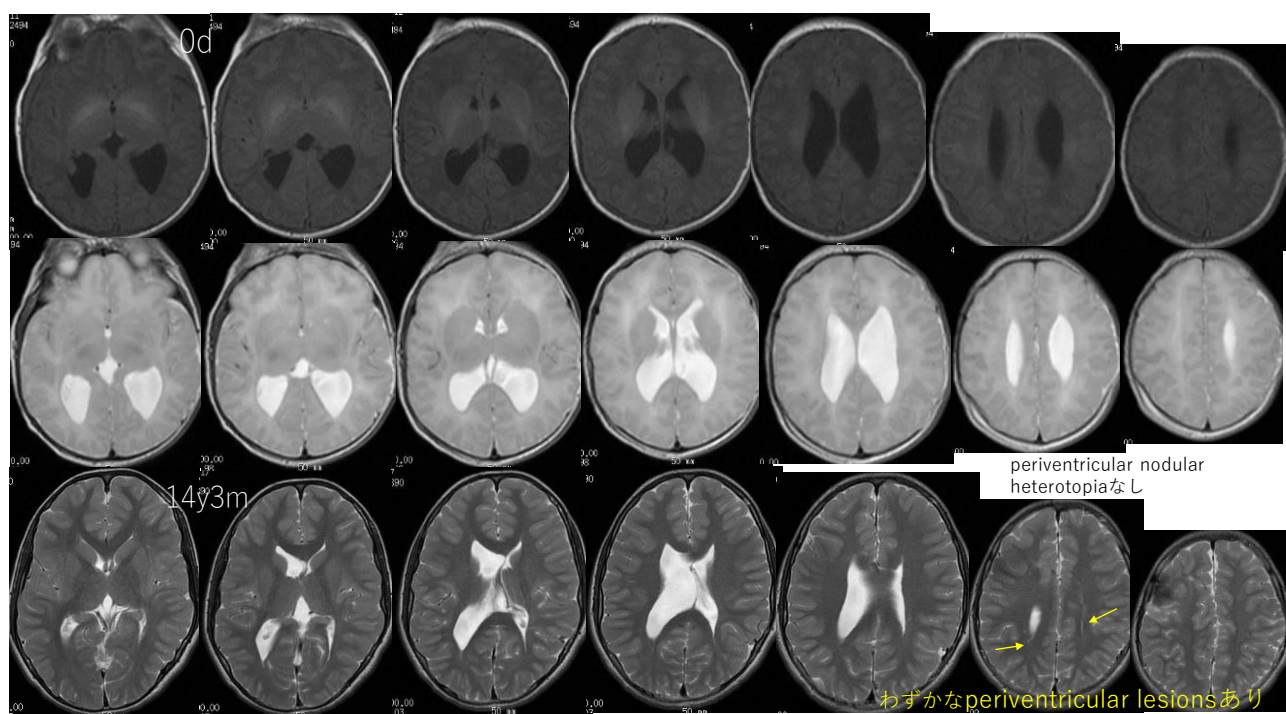


10



・ 39w ・ 水頭症, VP shunt ・ 独歩 1y10m ・ PTR +, ATR - ・ 知能 正

11



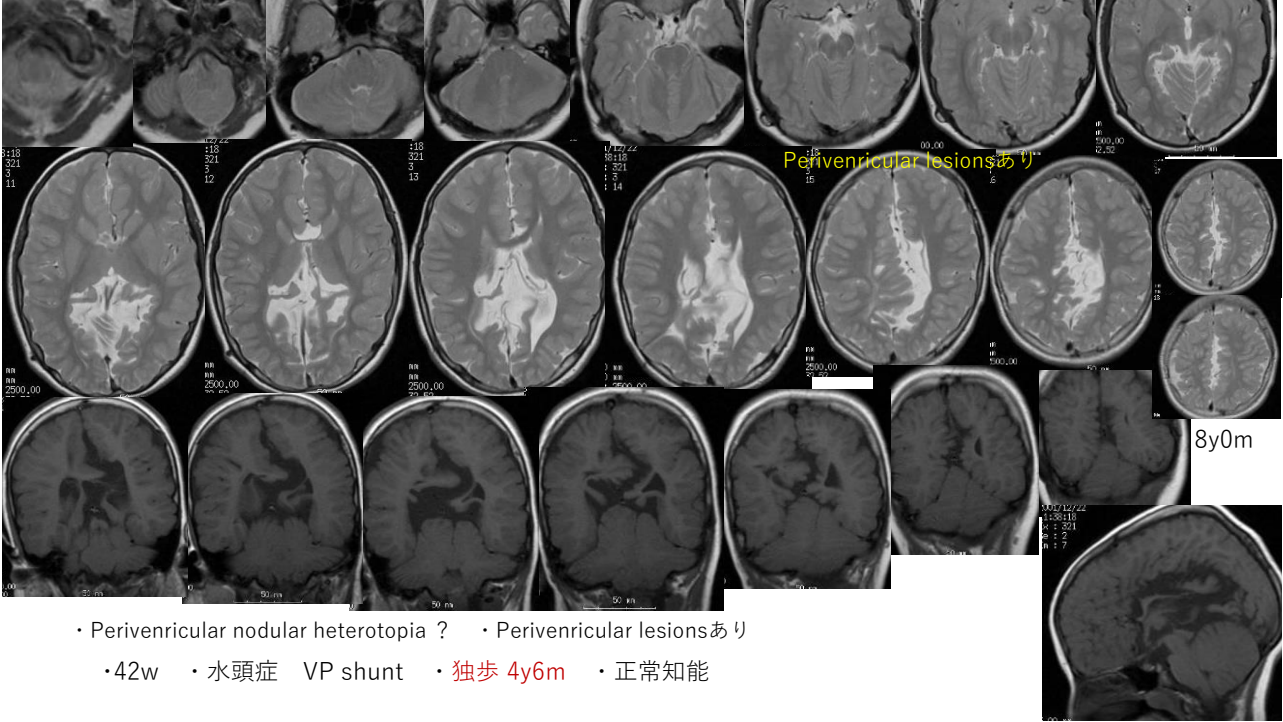
12



- 股伸展が弱く、股屈曲優勢 → 足踏み・後ずさり
- 足底屈が弱い
- 分離運動制限はなし



13

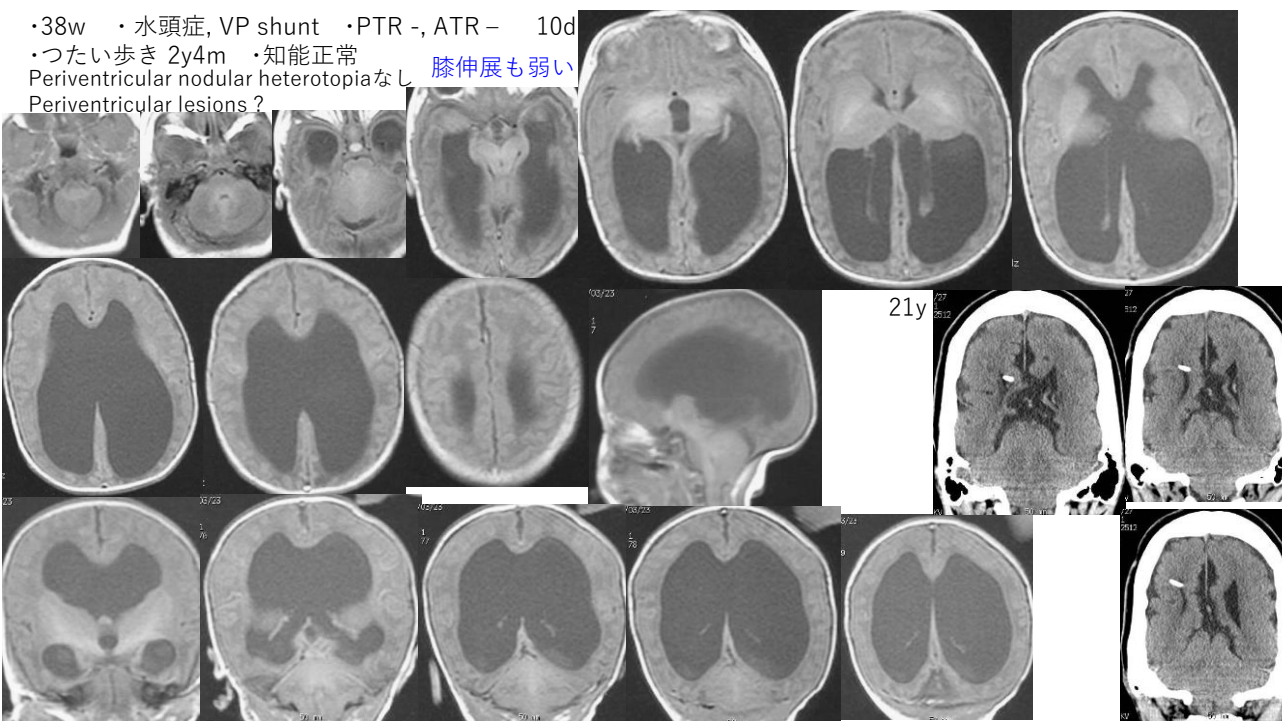


- Periventricular nodular heterotopia ?
- Periventricular lesionsあり
- 42w
- 水頭症
- VP shunt
- 独歩 4y6m
- 正常知能

14



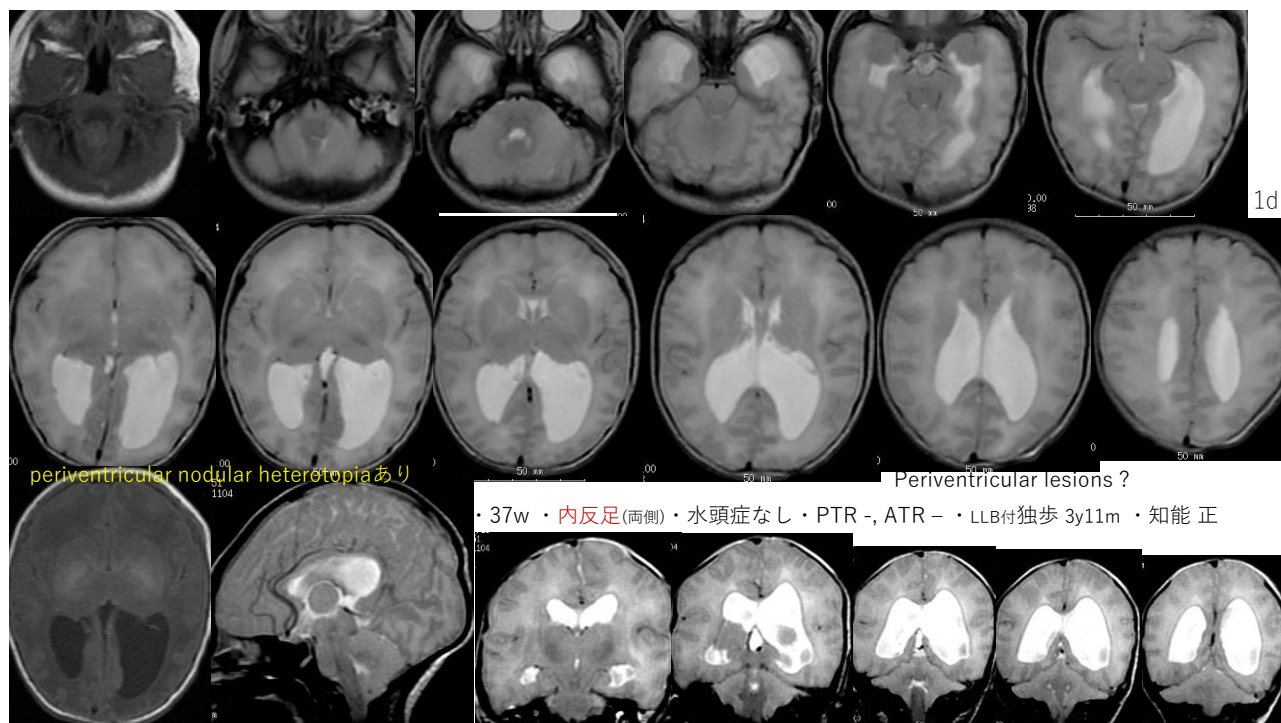
15



16



17



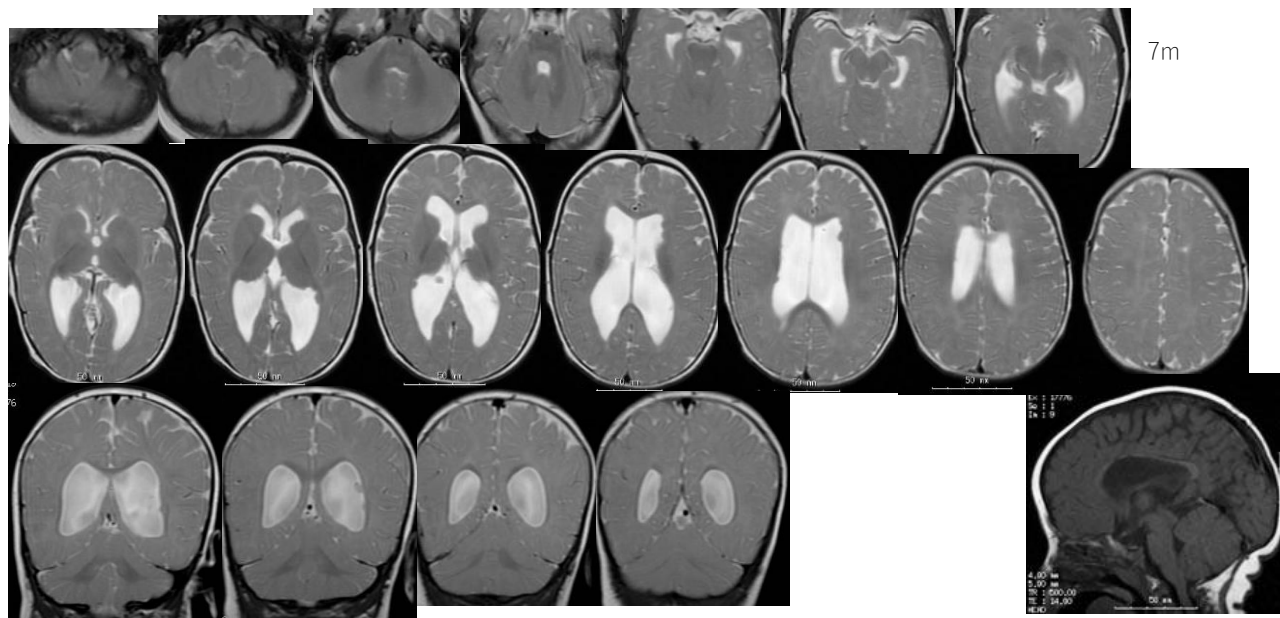
18



- 股伸展・股外転が弱い
- 股屈曲優勢
- 膝伸展 > 屈曲 屈曲が弱い
- 足底屈は弱い **内反足**
- 上肢は少し変
肩が弱い

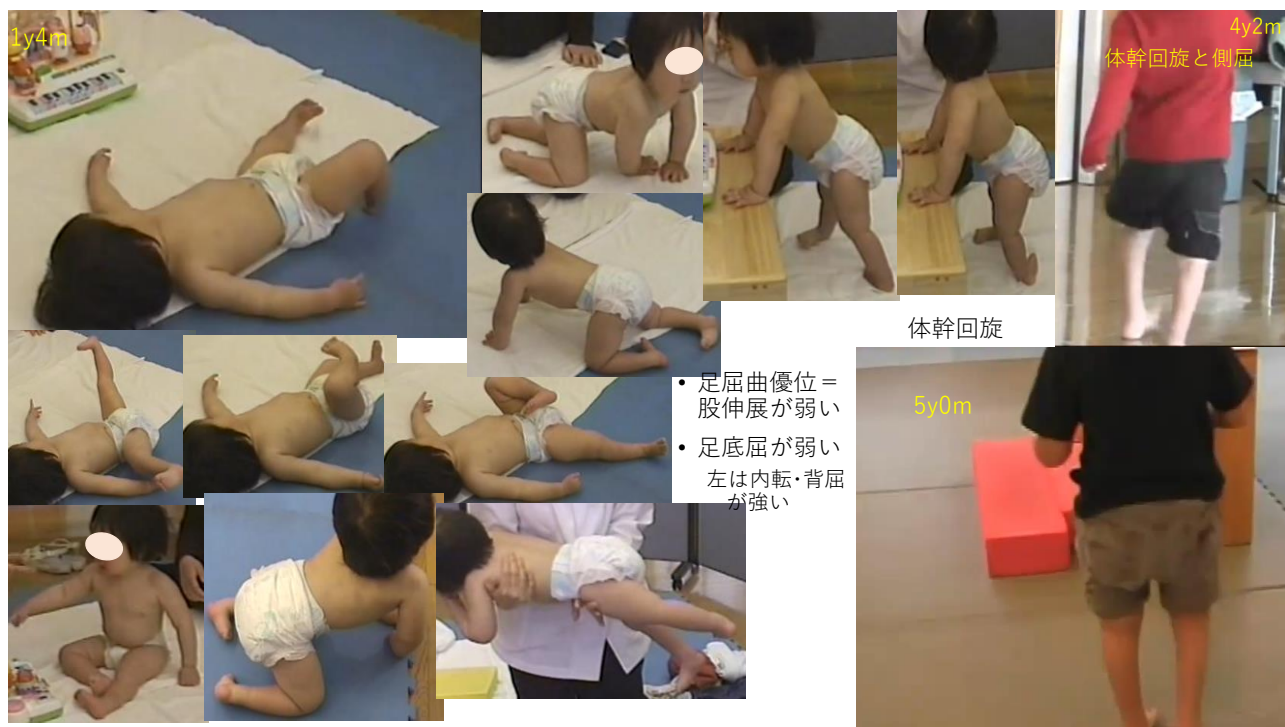
内反足の成り立ち
重力負荷寡少の胎生期では、脳幹・脊髄運動ネットワークの損傷で、後脛骨筋過活動→強靱短縮線維化が起こる

19

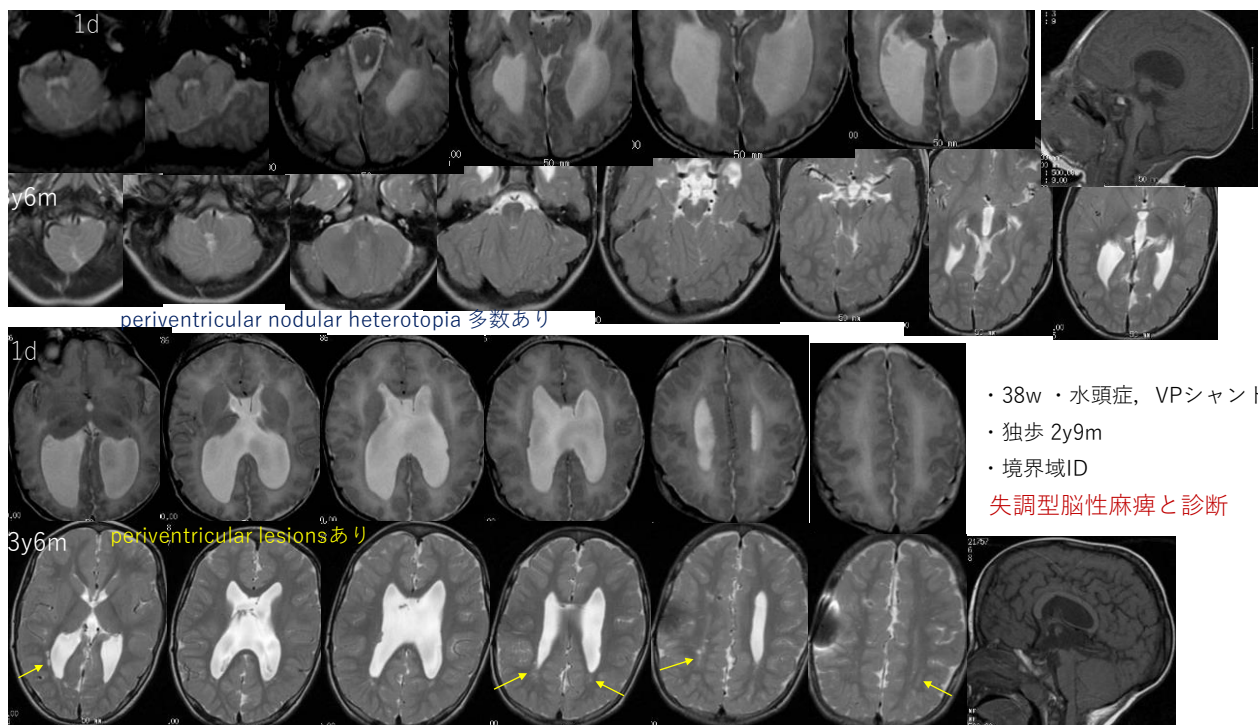


- Periventricular nodular heterotopia 多数
- Periventricular lesionsなし
- 母てんかん、**VPA服用** ・ 39w ・ 左手多指、右足5趾合指、停留睾丸 ・ 水頭症、VP shunt ・ 歩行 3y6m
- PTR +, ATR - ・ 軽度知的障害

20



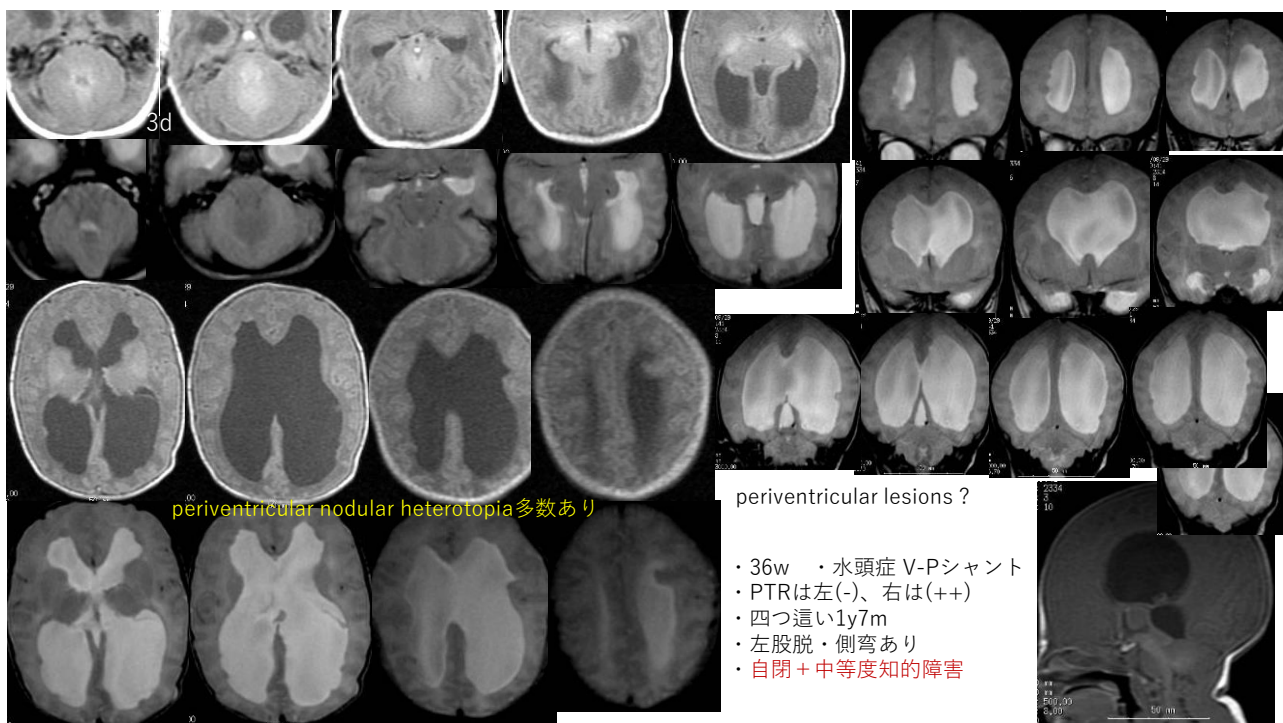
21



22



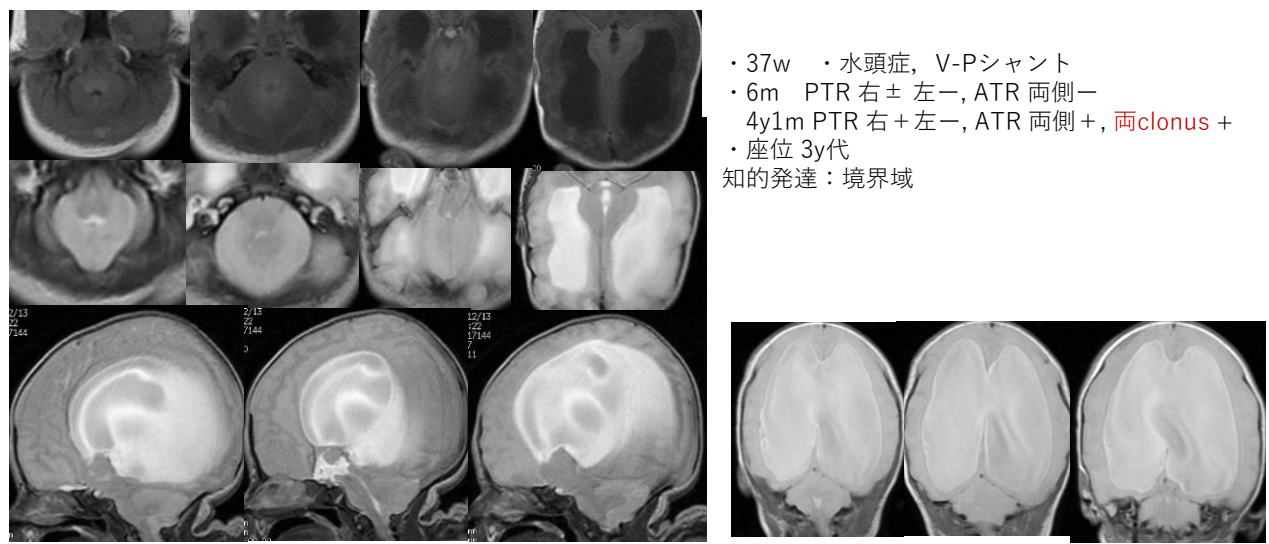
23



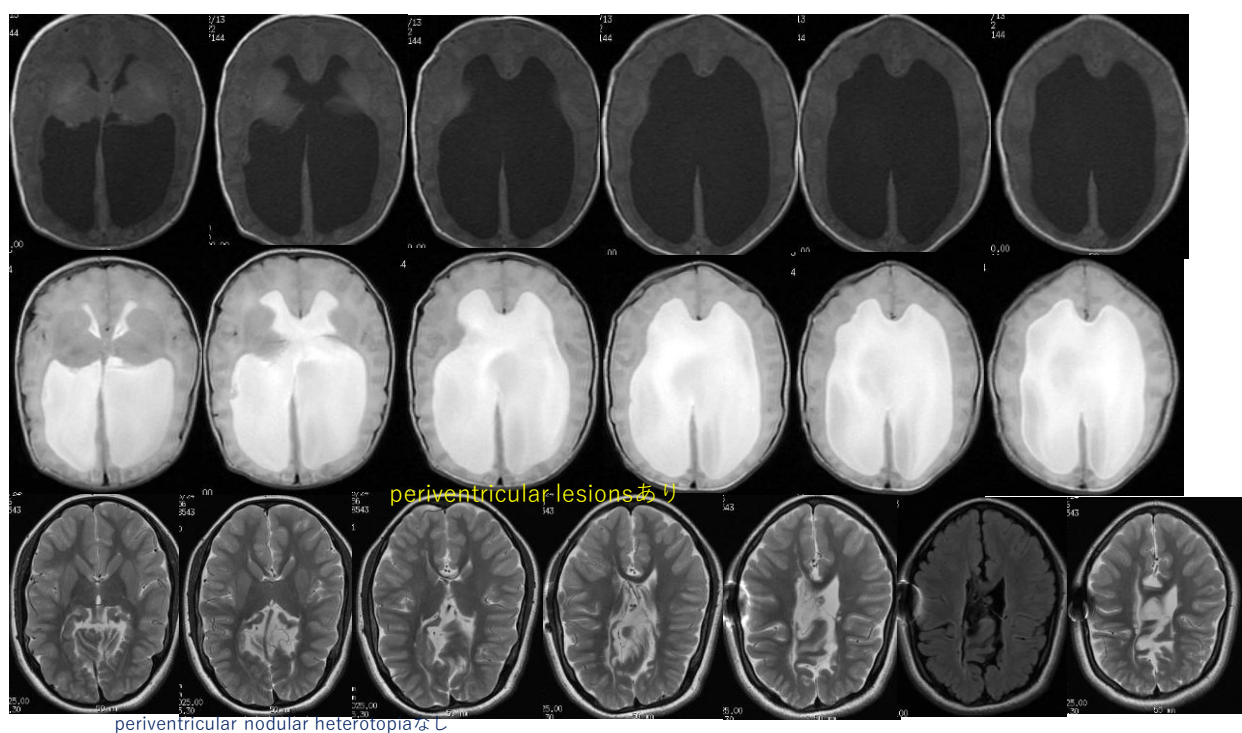
24



25



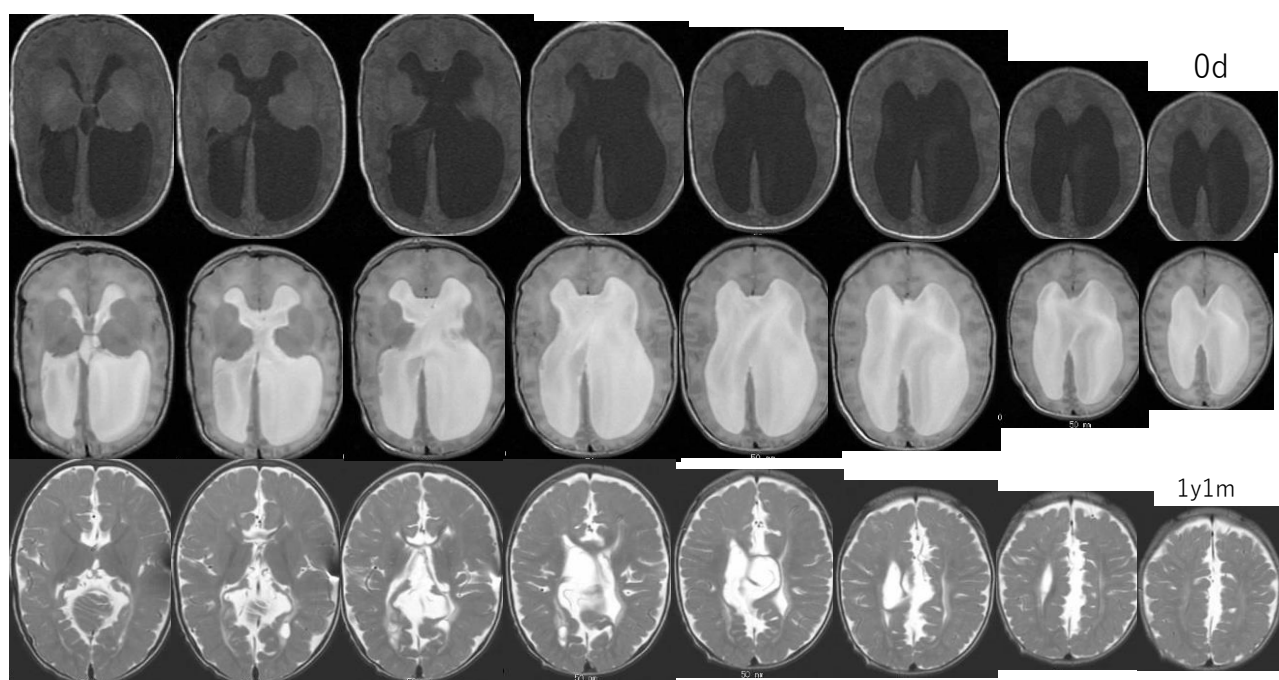
26



27

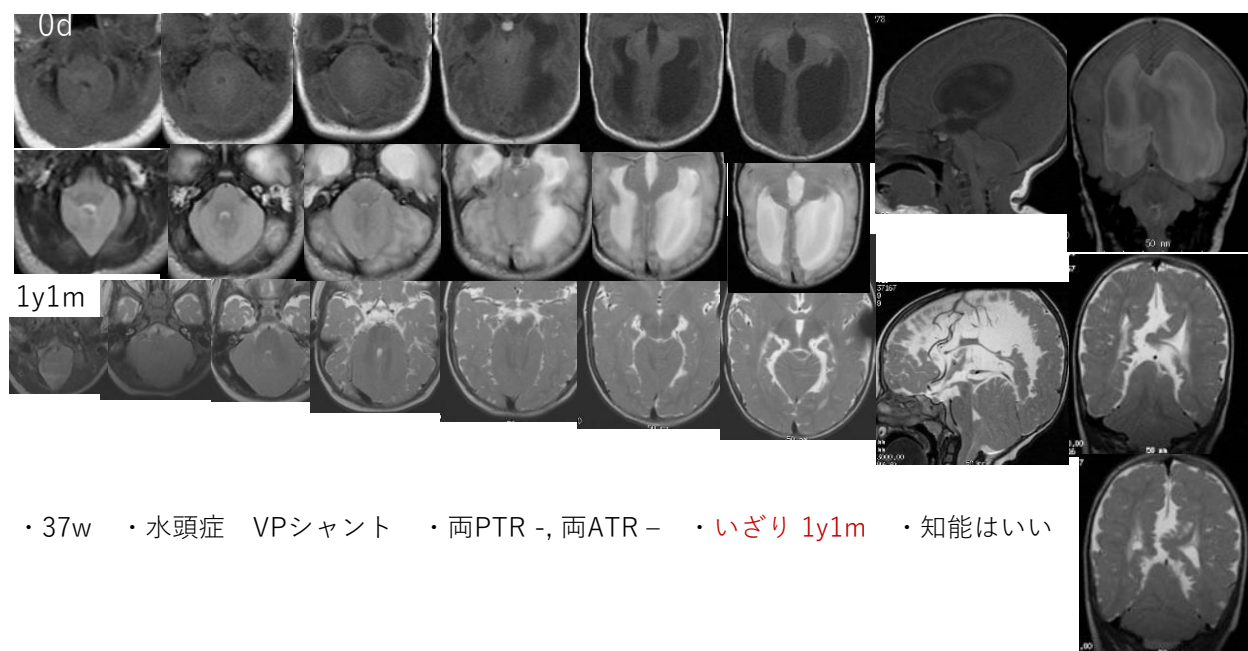


28



- ・ Perivenricular nodular heterotopia あり
- ・ Perivenricular lesions あり

29

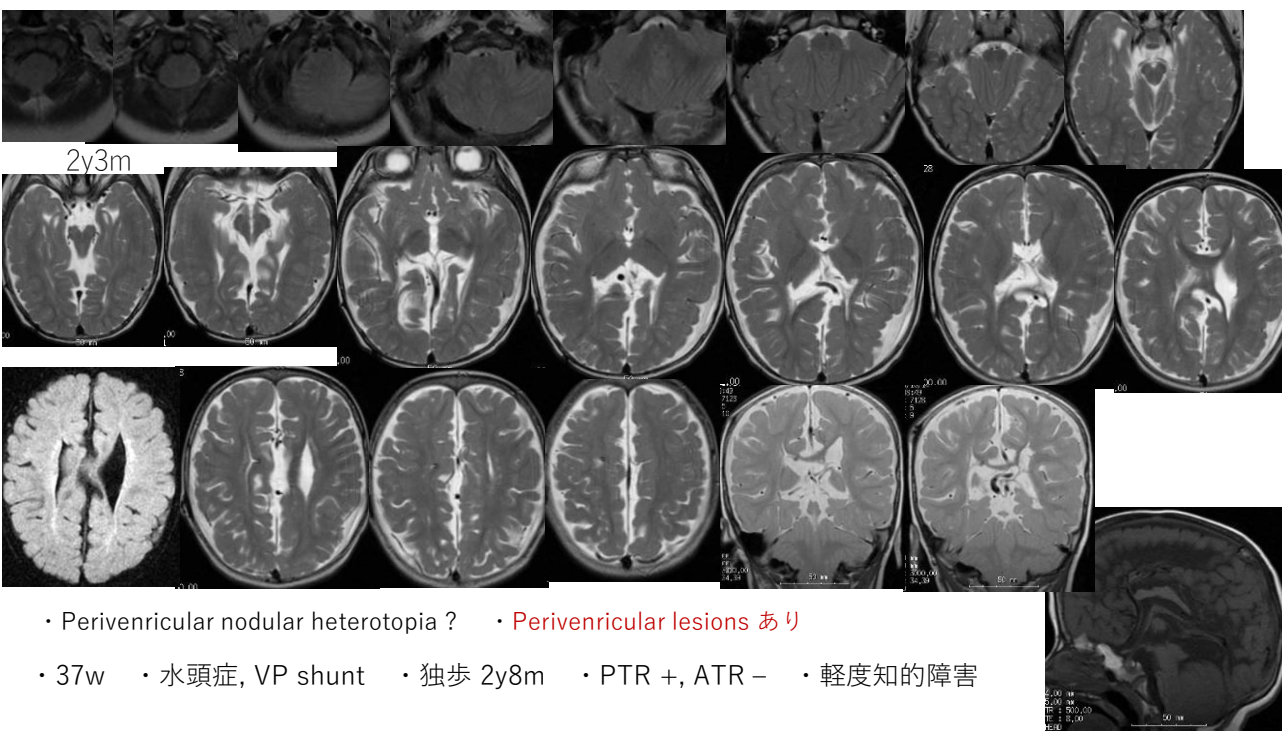


- ・ 37w
- ・ 水頭症 VPシャント
- ・ 両PTR -, 両ATR -
- ・ いざり 1y1m
- ・ 知能はいい

30



31



32



33

まとめ

- 二分脊椎の脊髄運動ネットワーク障害により荷重不全は、以下の二型あり
 - 足底屈(下腿三頭筋の)と股伸展外転の荷重力
 - 上記 + 膝荷重力(屈曲と伸展の総体)
- これとは別に、股屈曲過活動と分離運動制限の脳性運動障害類型を伴う
- 上肢障害は股屈曲過活動に伴うものであろう

34