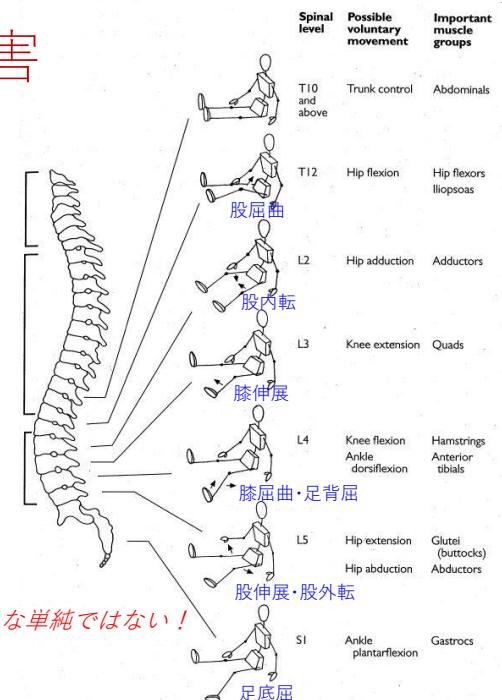




1

## 二分脊椎の神経障害

- ・脊髄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
  - ・後頭蓋窓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



1y8m

- ・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・側弯・前弯・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



左の方が悪い



股屈曲・足底屈拘縮の進展



- ・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



右手で漕ぐ

4

・妊娠27週に臀部腫瘍を指摘され、在胎30週に心不全徵候認めたために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(器具付) c3y2m・知的発達は正



5

・37w・仙骨部二分脊椎・髄膜囊腫・水頭症なし

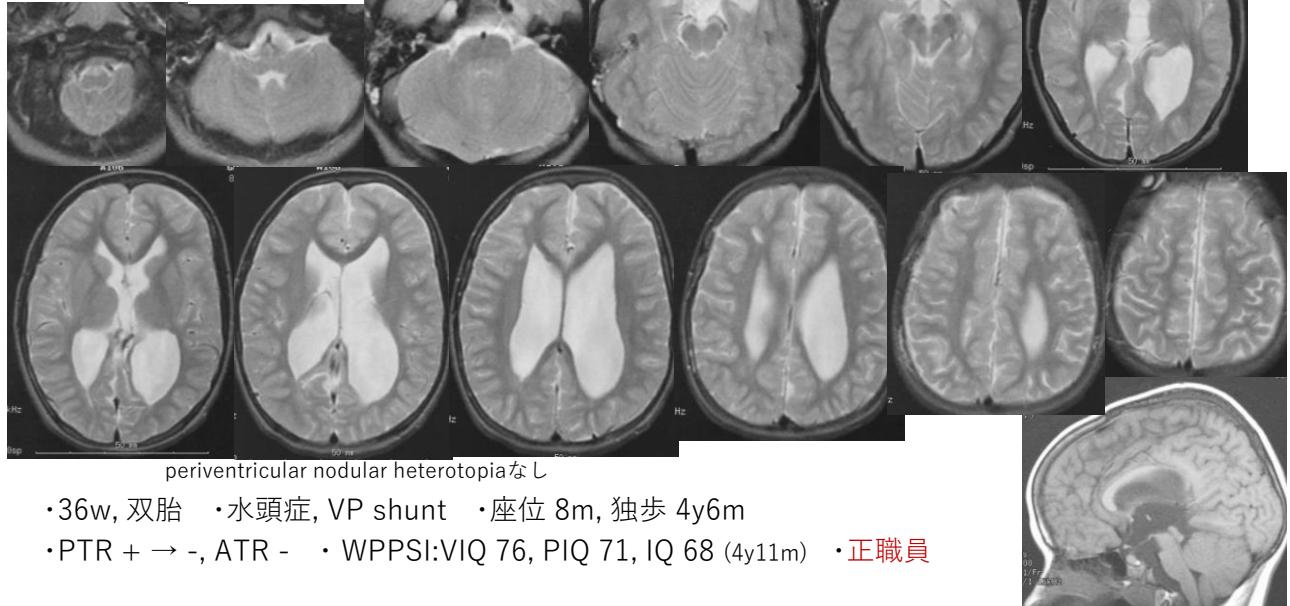
・独歩 2y6m・知的発達は正



6

3

- ・膝屈曲弱い
- ・正職員になる

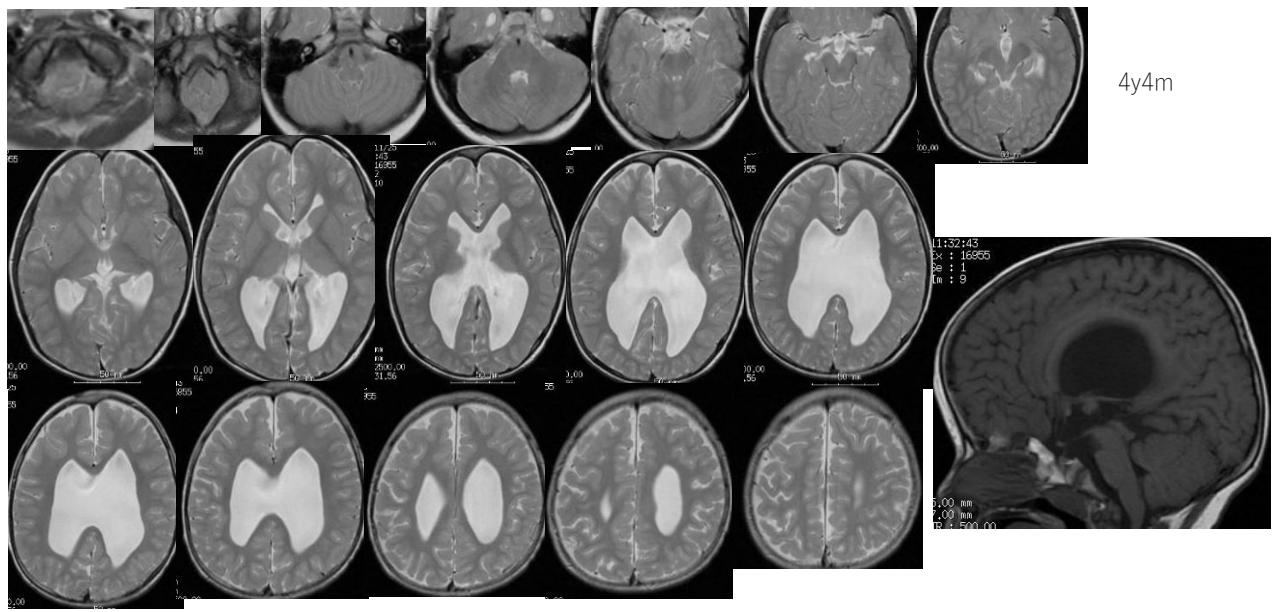


- ・36w, 双胎
- ・水頭症, VP shunt
- ・PTR + → -, ATR -
- ・WPPSI:VIQ 76, PIQ 71, IQ 68 (4y11m)
- ・正職員

7



8



Perivenricular nodular heterotopia なし · Perivenricular lesionsなし

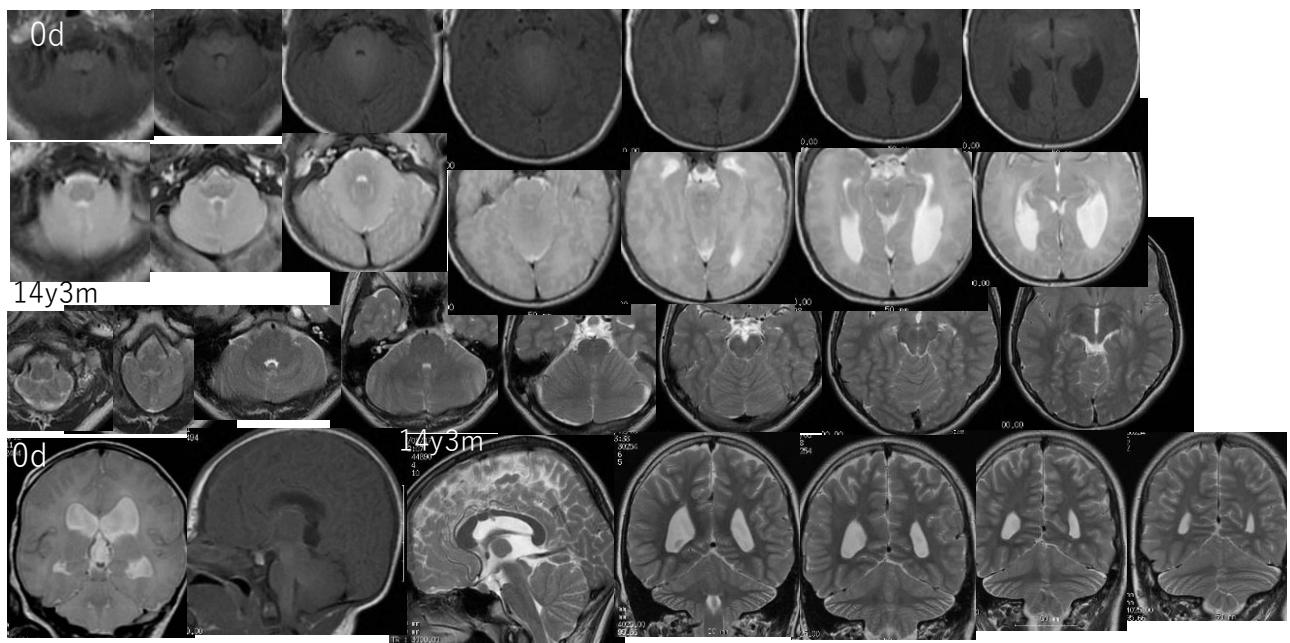
· 38w · 水頭症なし · 独歩 2y2m · PTR ±, ATR - · 知能：正

9



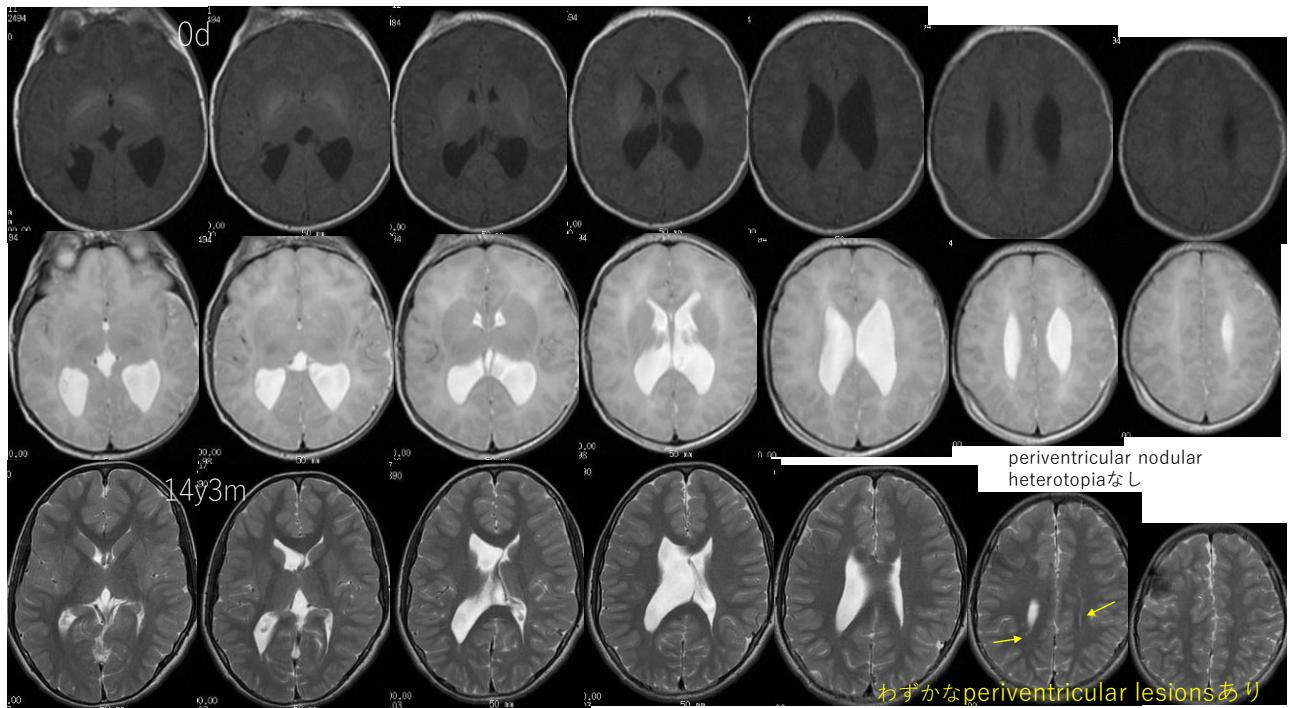
- 足屈曲優位 = 股伸展が弱い
- 足底屈が弱い

10



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

11



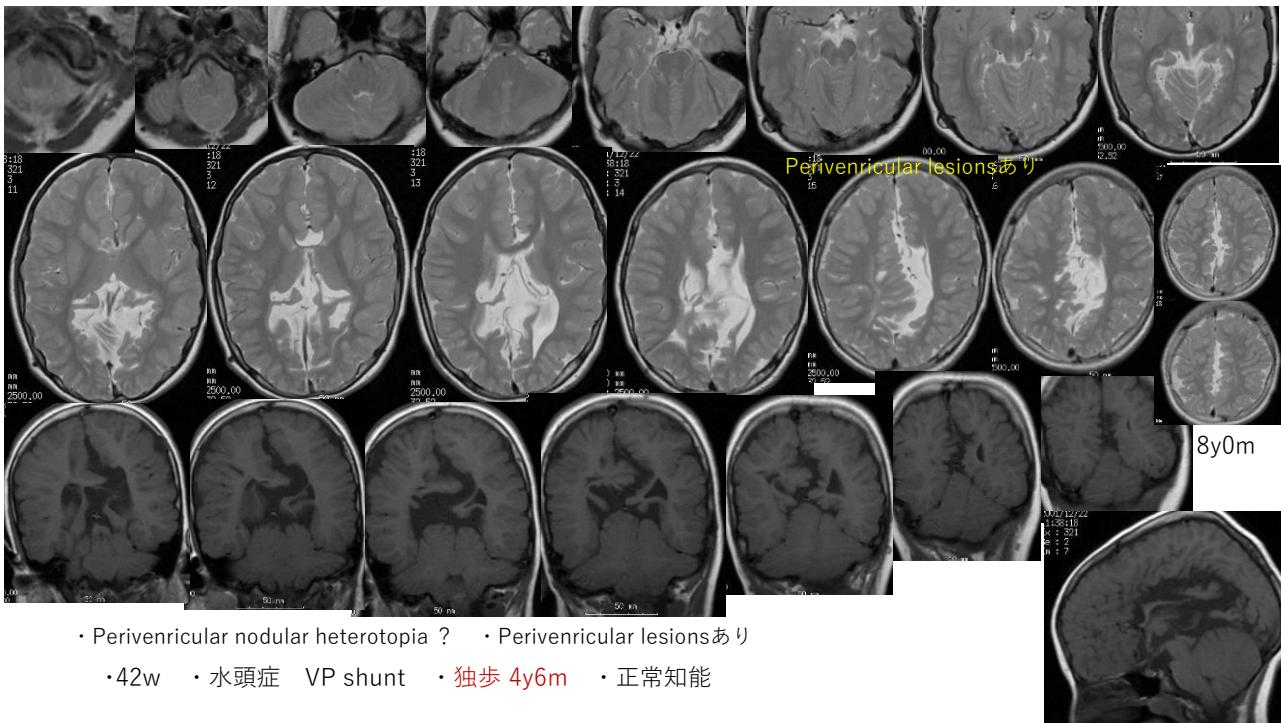
12



- 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



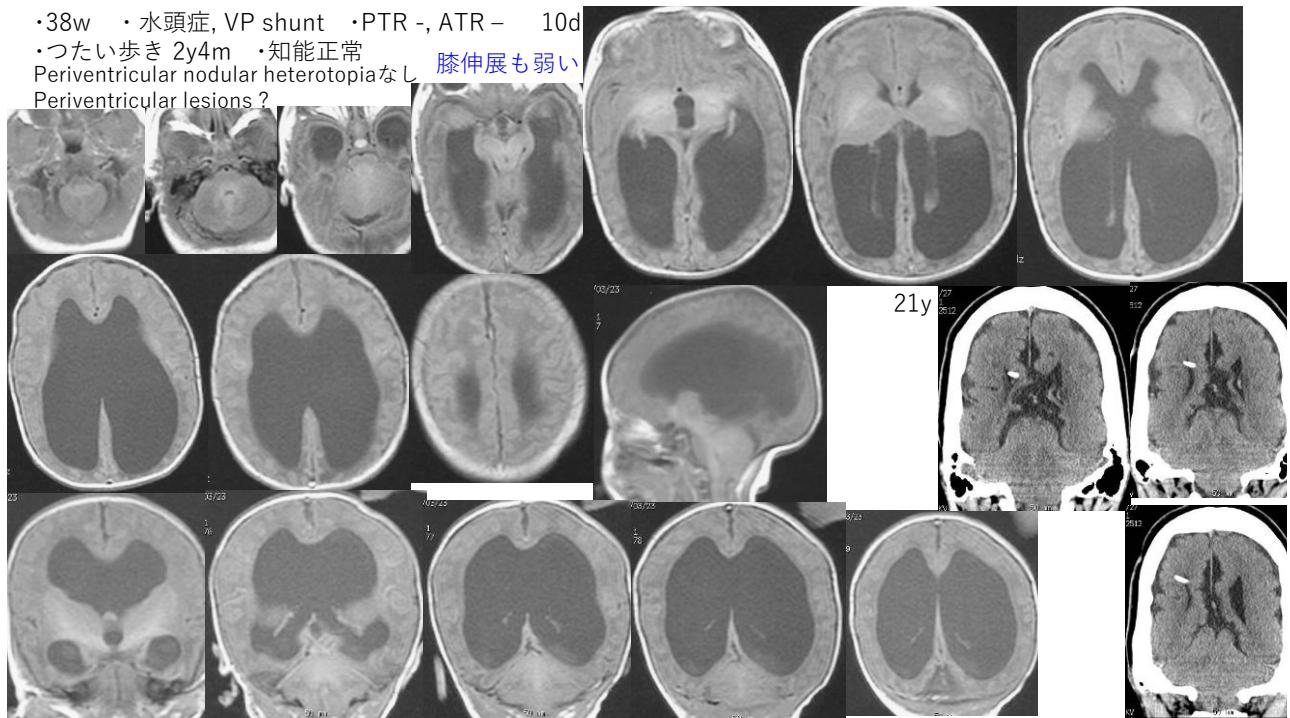
13



14



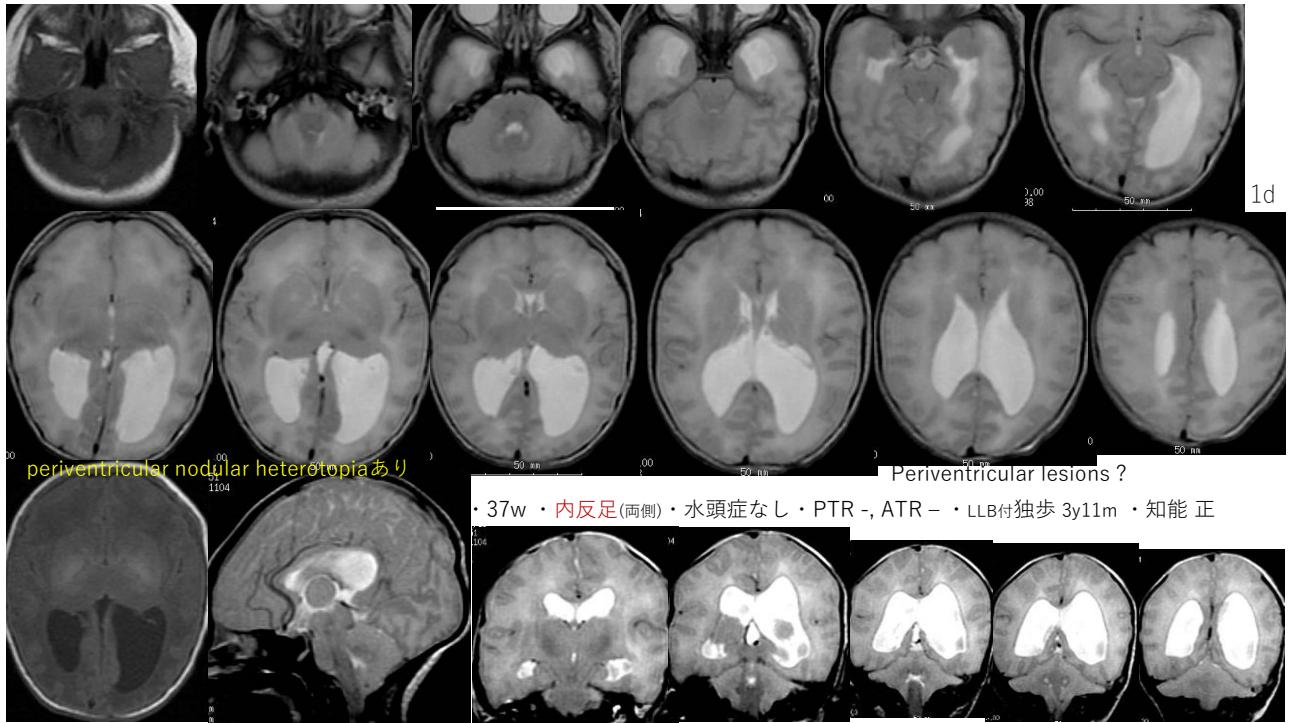
15



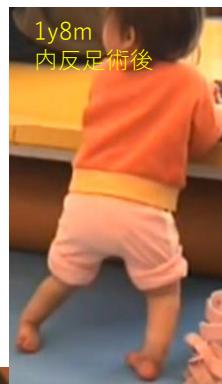
16



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

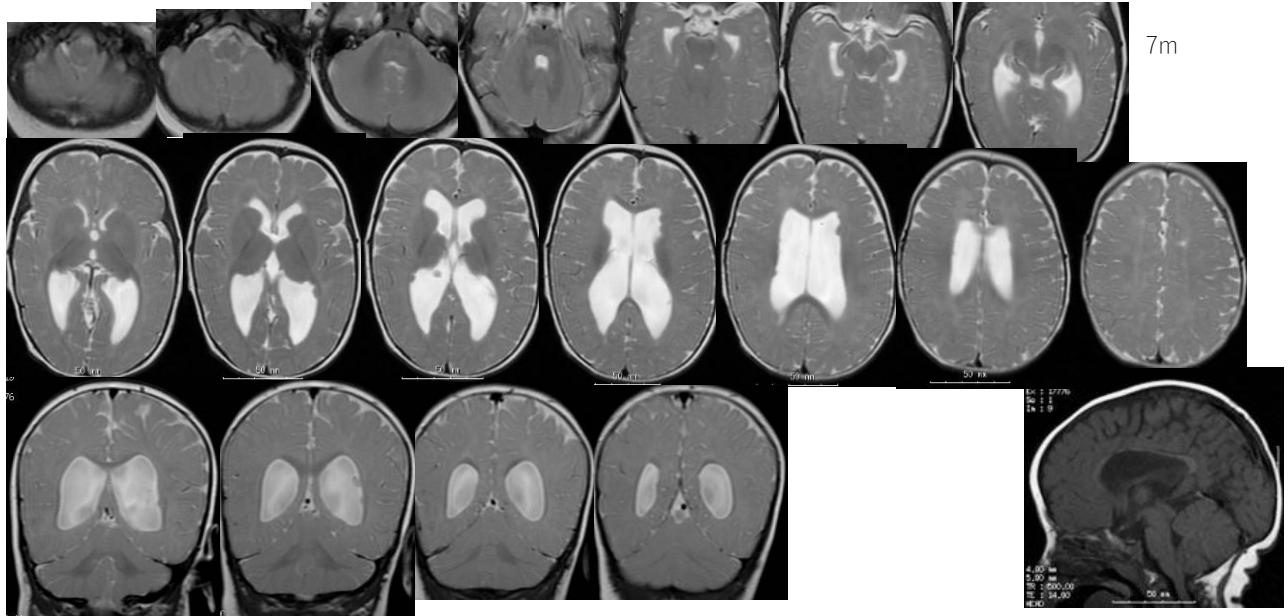
#### 内反足の成り立ち

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



体幹回旋

19



・Perivenricular nodular heterotopia 多数

・母てんかん、**VPA服用**  
・PTR +, ATR -

・Perivenricular lesionsなし

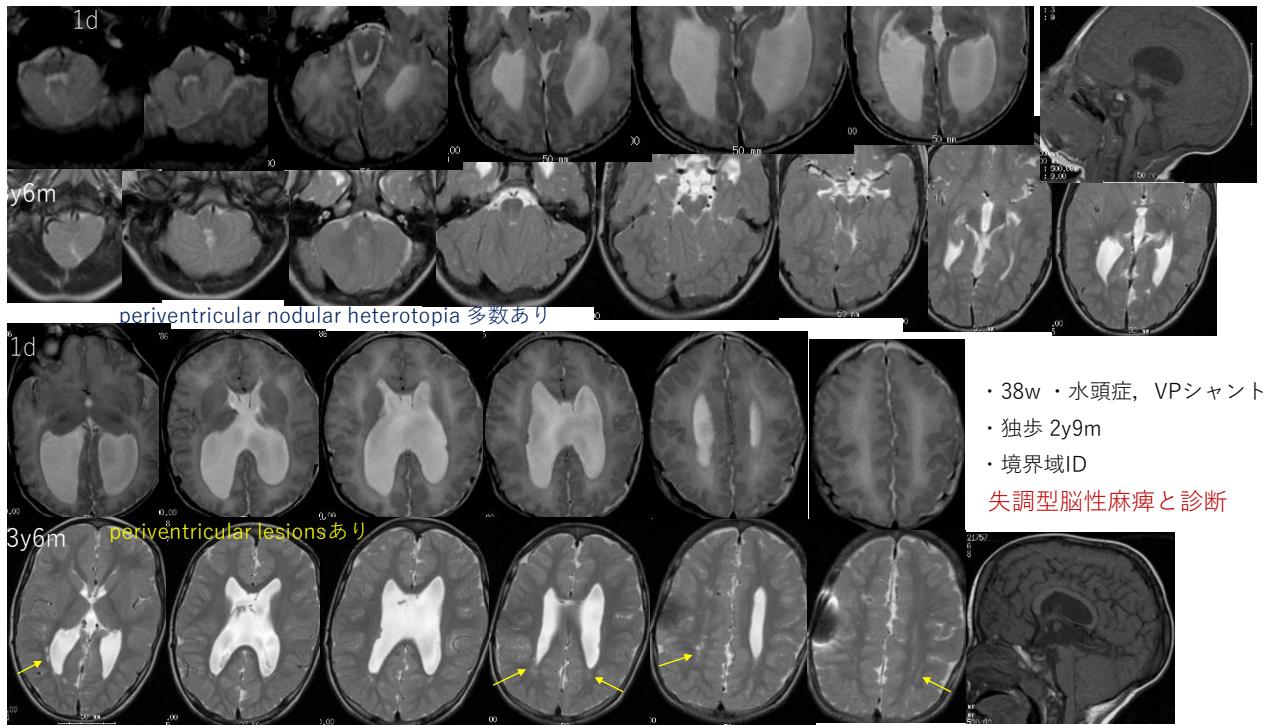
・39w  
・左手多指、右足5趾合指、停留睾丸  
・VP shunt  
・歩行 3y6m  
・軽度知的障害

20

10



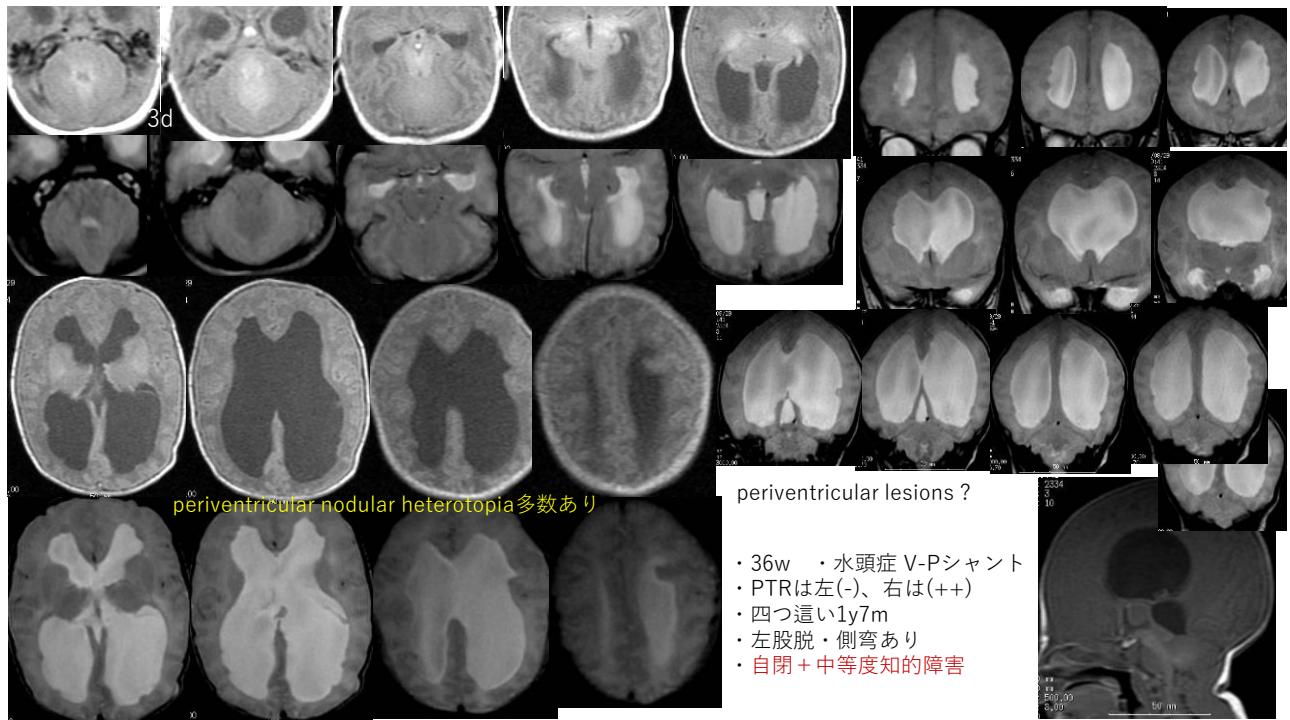
21



22



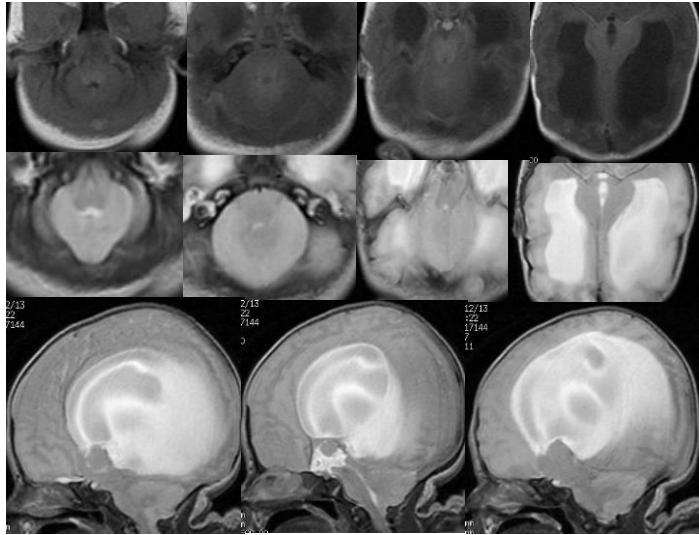
23



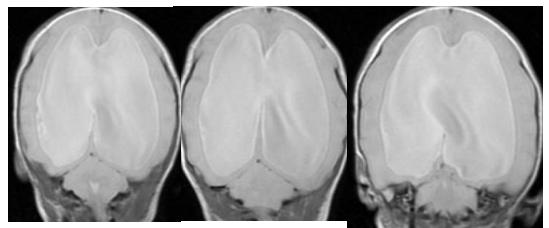
24



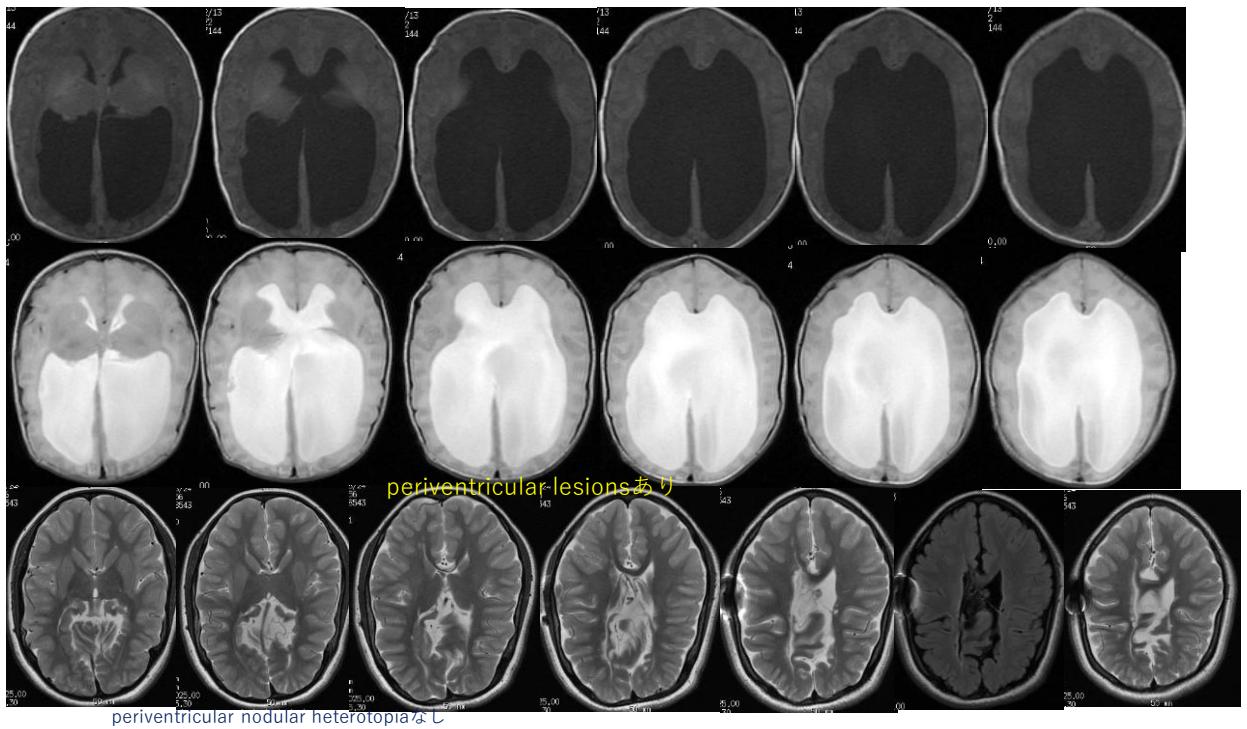
25



• 37w 水頭症, V-Pシャント  
 • 6m PTR 右±左-, ATR 兩側-  
 4y1m PTR 右+左-, ATR 兩側+, 両clonus +  
 • 座位 3y代  
 知的発達：境界域



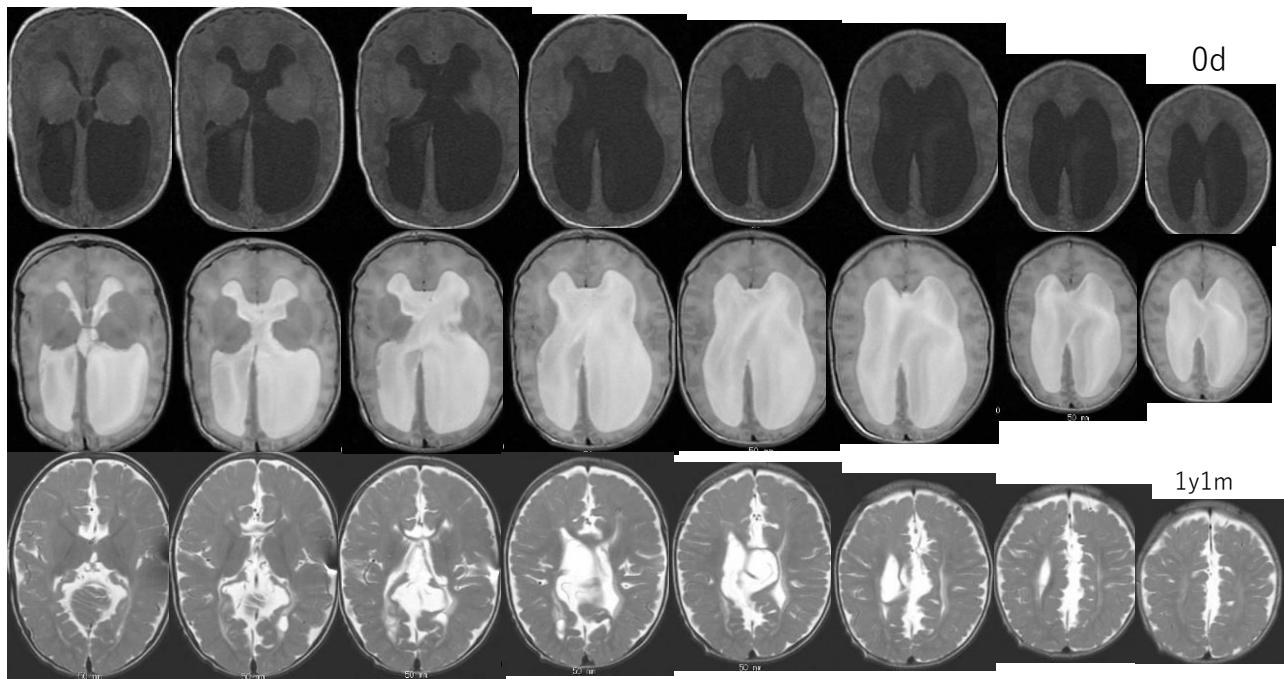
26



27

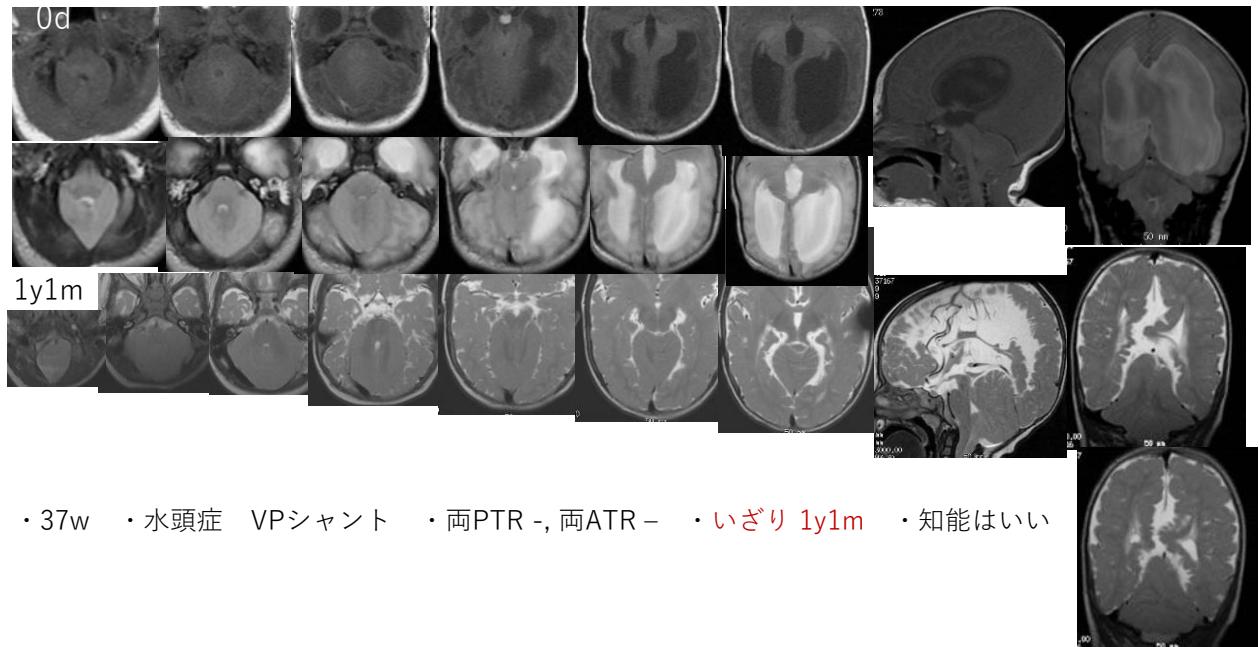


28



- Perivenricular nodular heterotopia あり
- Perivenricular lesions あり

29

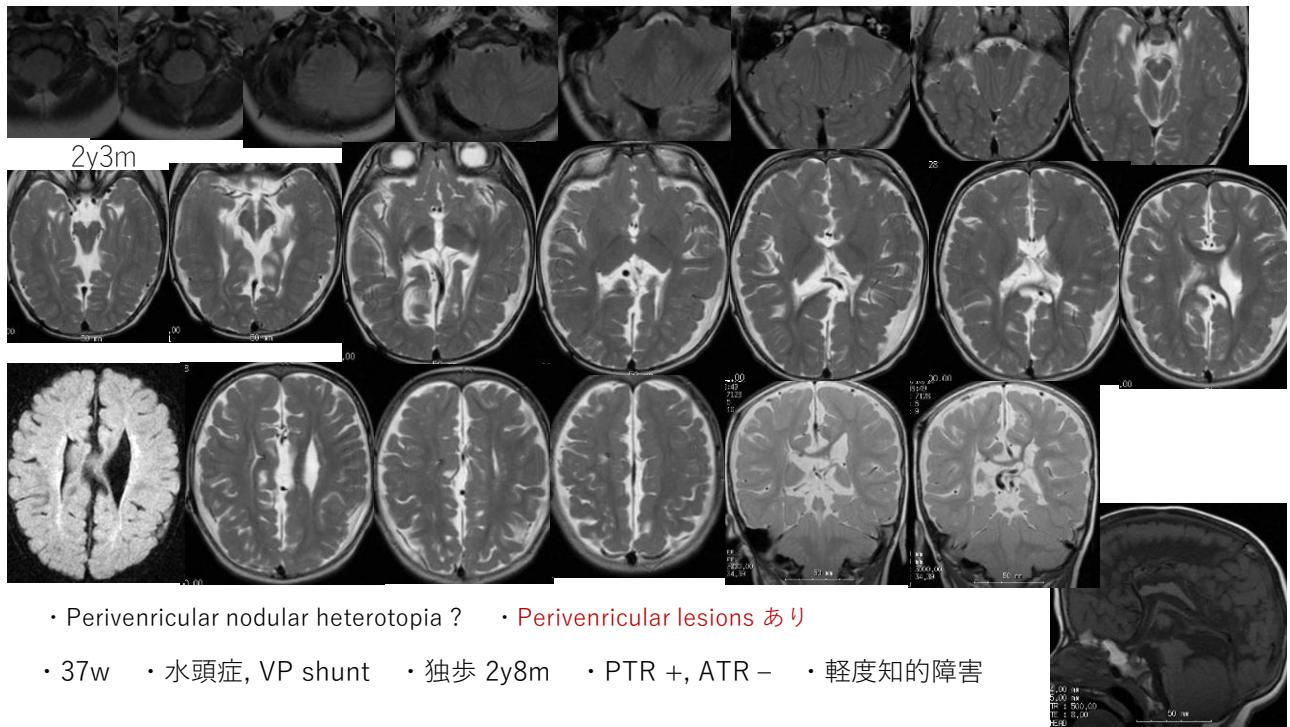


- 37w
- 水頭症 VPシャント
- 両PTR -, 両ATR -
- いざり 1y1m
- 知能はいい

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