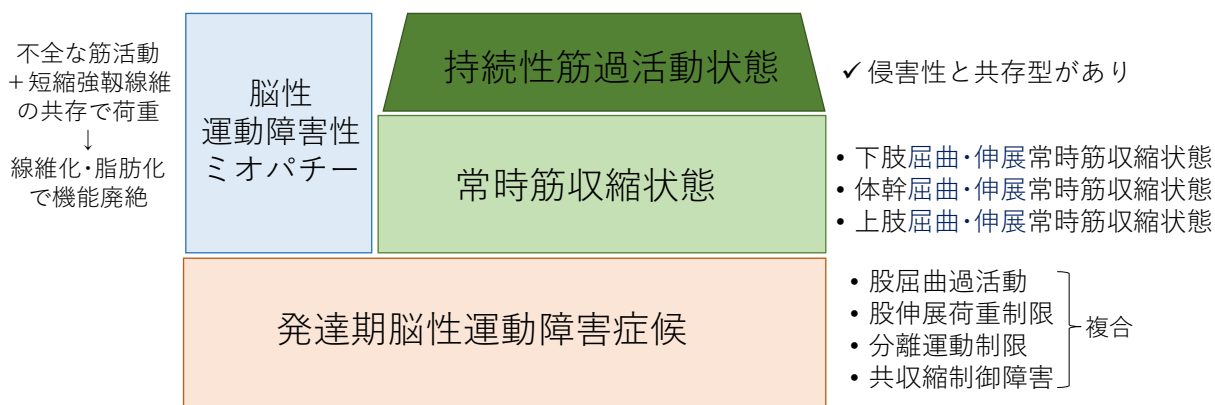




横地健治

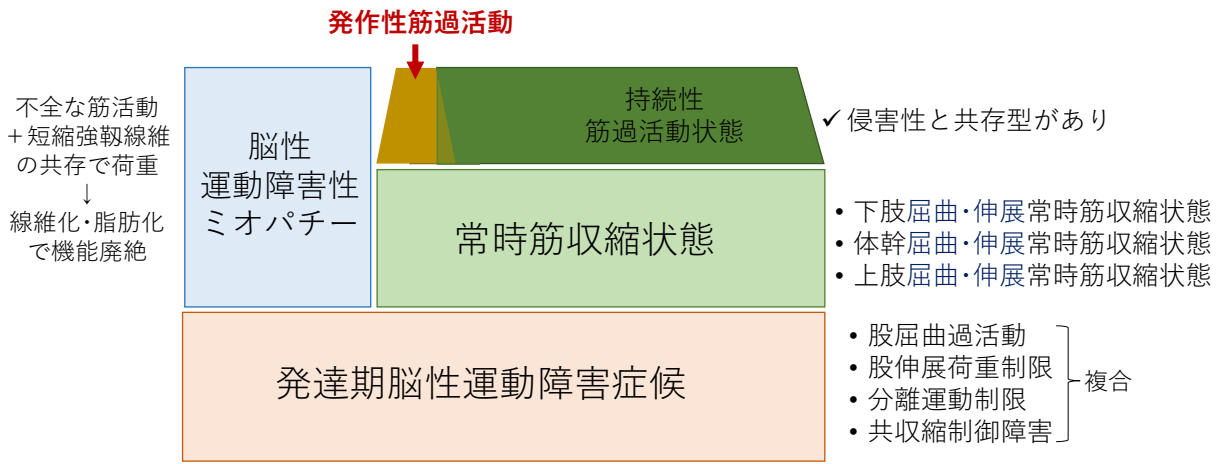
1

発達期脳性運動障害の症候



2

発達期脳性運動障害の症候



3

発作性筋過活動

- 非強直性筋収縮が発作的に起こることが毎日頻発する
 - 一方、持続性筋過活動状態では、全身性で強直性の筋収縮が持続するのが多い
 - ✓ ただし、てんかん発作ほどの全身筋の同時収縮にはならない
 - 持続性筋過活動状態に共存することも、共存しないこともある
 - 以下のてんかん性発作の特徴がない
 - 突然の発症と突然の停止
 - 短時間の持続
 - 身体各部の運動の同期性
 - 間代周期の厳格な周期性
 - 発作ごとの症候の厳格な同一性
 - 非強直性筋収縮とは
 - 非対称非同期の両側四肢の攣縮 プルプルふるえる
 - 片側優位の間代性の攣縮 ビクビクすること
 - erratic myoclonus ([multiple generalized cortical myoclonus](#))

限局した攣縮が不規則に身体各部に起こる

} 用語がない
- ✓ 実際上は、てんかん発作と誤認されていることが多い

4

Pyridoxine- dependent Seizures

University Children's
Hospital Zurich

Schmitt B, et al. Seizures and paroxysmal events: symptoms pointing to the diagnosis of pyridoxine-dependent epilepsy and pyridoxine phosphate oxidase deficiency. Dev Med Child Neurol 2010;52:e133-42.

patient 1

5

Kumar P et al. Nutritional Recovery **Batwing Dystonia** in Infantile Vitamin B12 Deficiency. Mov Disord 2022;37:2308-2310.

Infantile tremor syndrome

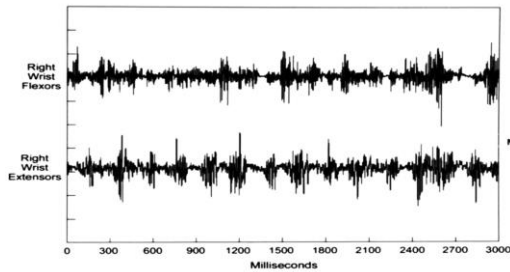
ビタミンB12欠乏の回復期



6

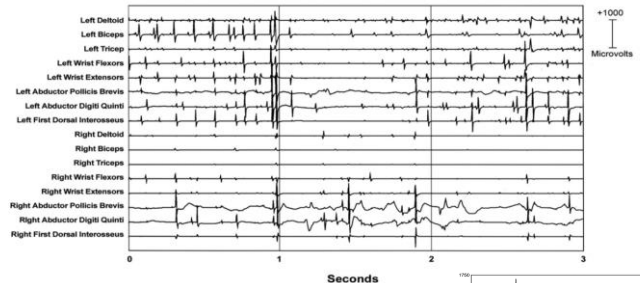
DRPLA成人の発作様筋過活動にPERが著効した

- ほぼ常時全身各部をピクンピクンと動かし、上肢下肢屈曲常時筋収縮であり、この筋収縮は強度であった
- ✓ 時に間代性の動きが強度となり、てんかん発作とみなされていた（詳細不明）
- 進行性ミオクロヌステんかんの薬物療法としてPERを3日ごとに8mgを服用した
- 常時筋収縮程度が著減した



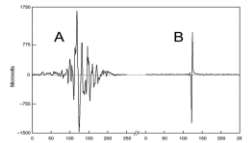
myoclonus-dystonia syndromeの表面筋電図

- ✓ PER服用前は、これに常時筋収縮状態が加重したような印象であった
- cortical myoclonus+cortical myoclonus随伴筋過活動
- ↑PERが効いたのはこれ



cortical myoclonusの表面筋電図

- ✓ PER服用後は、このmultiple generalized cortical myoclonusに移行した



A: 健康者の目一杯速い収縮
B: cortical myoclonus

Myoclonusの用語はこれに限るべき↑

7

てんかん発作重積(?)が頻発している例の間欠期



首振り



ピクン

非てんかん性スパズム

交代性運動 振戦様運動

非てんかん性発作的異常運動
を類型化すべき



図1 てんかん性スパズムの多様な筋電図所見

- A: 典型的な筋電図を示すスパズム。
- B: 突然に、汎性に始まるスパズム。あまり典型的ではない。
- C: スパズム-強直発作。スパズムに強直性収縮が続く。

てんかん症候群 第6版

8