



1

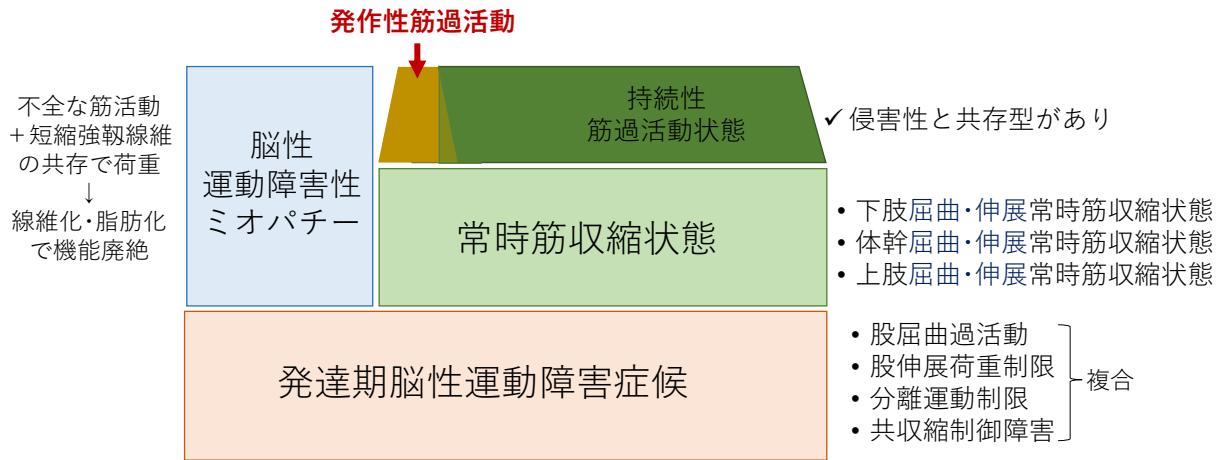
発達期脳性運動障害の症候



2

1

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 ブルブルふるえる
 - ・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)
- ✓ 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

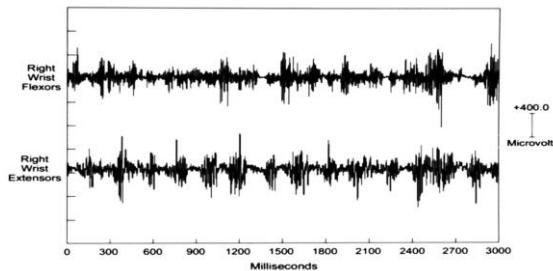
Child-1



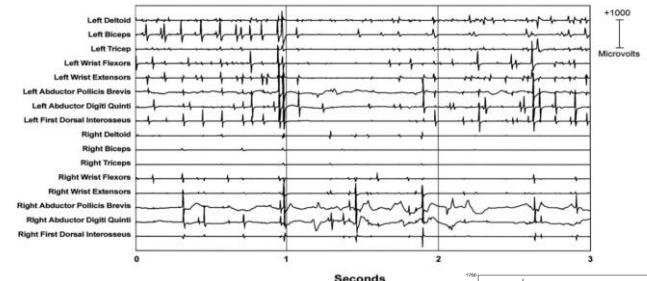
6

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ビクンビクンと動かし、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て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

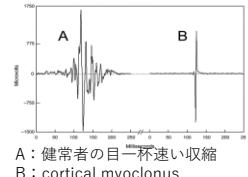


myoclonus-dystonia syndromeの表面筋電図



cortical myoclonusの表面筋電図

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



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



交代性運動 振戻様運動



非てんかん性スパスマ

非てんかん性発作的異常運動
を類型化すべき

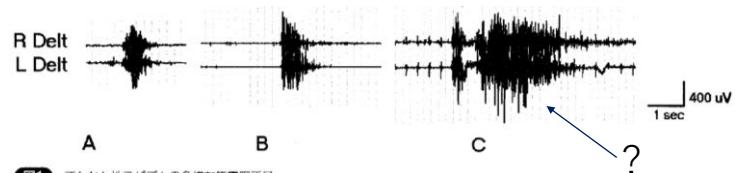


図1 てんかん性スパスマの多様な筋電図所見。
A: 典型的な筋収縮状を示すスパスマ。
B: 突然に、汎性に始まるスパスマ。あまり典型的ではない。
C: スパスマ-強直発作。スパスマに強直性収縮が続く。

てんかん症候群 第6版

8

4