

早産大脳白質性収縮制御障害-2-



1

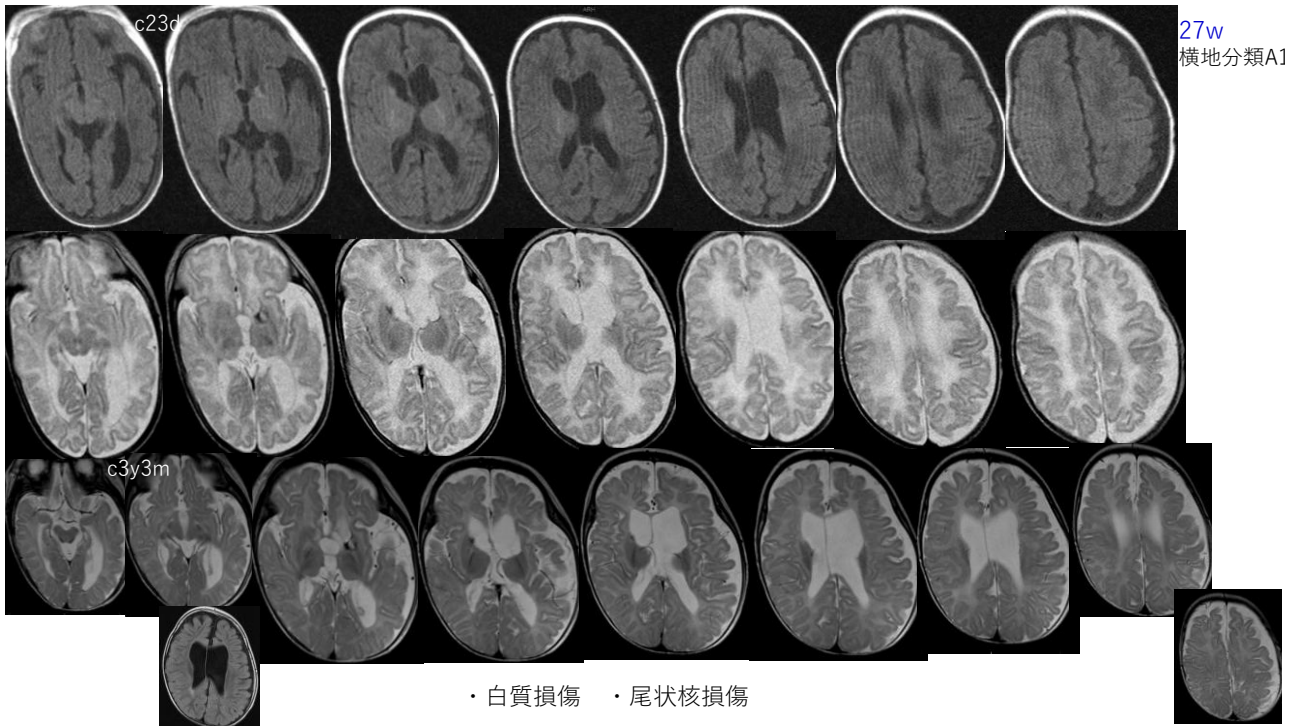
早産小脳障害例に見られる不随意運動（身ぶるい）

吉永治美，他：早産児にみられる小脳障害に伴う特異な不随意運動に関する検討．脳と発達 44(3): 239-243, 2012.

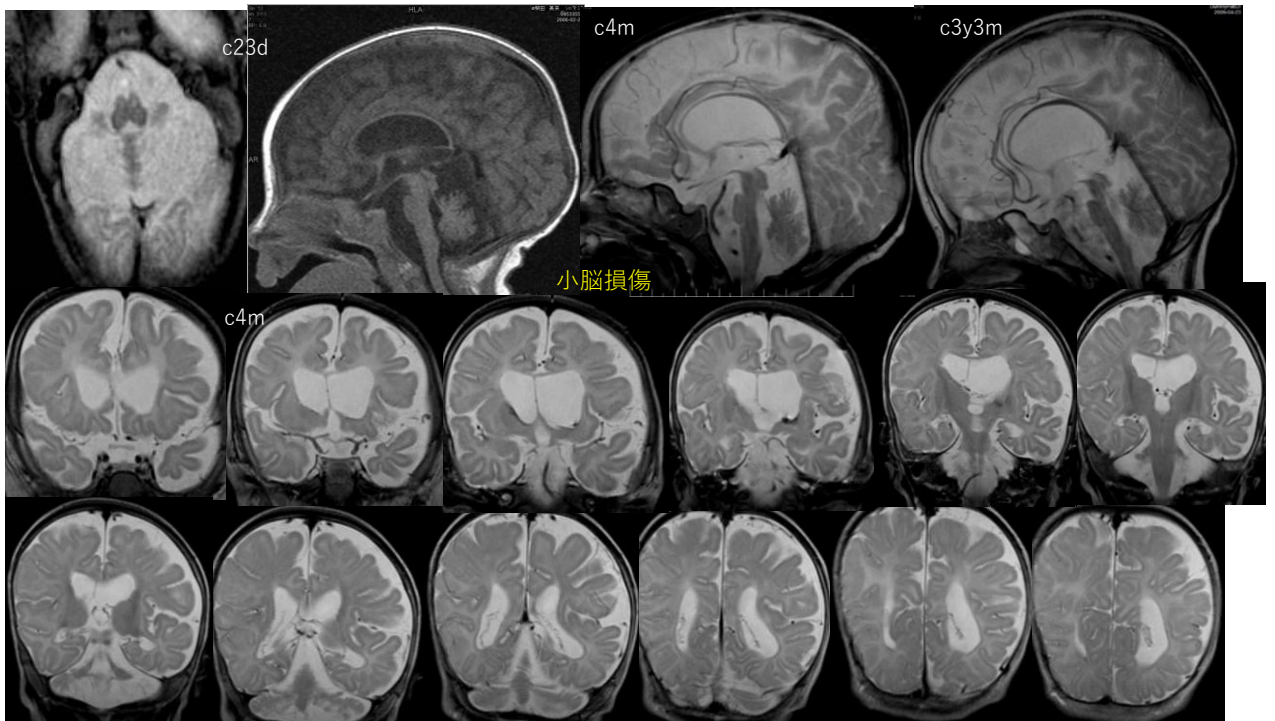


- 不随意運動の特徴
 - ・ バタバタとした手足のバラバラな粗大運動
 - ・ 同一肢位を1秒間も保てない
- 在胎23～27wの小脳障害例にみられる
- 修正3～5mから出現
- 乳児期後期消失～6歳で残存

2



3



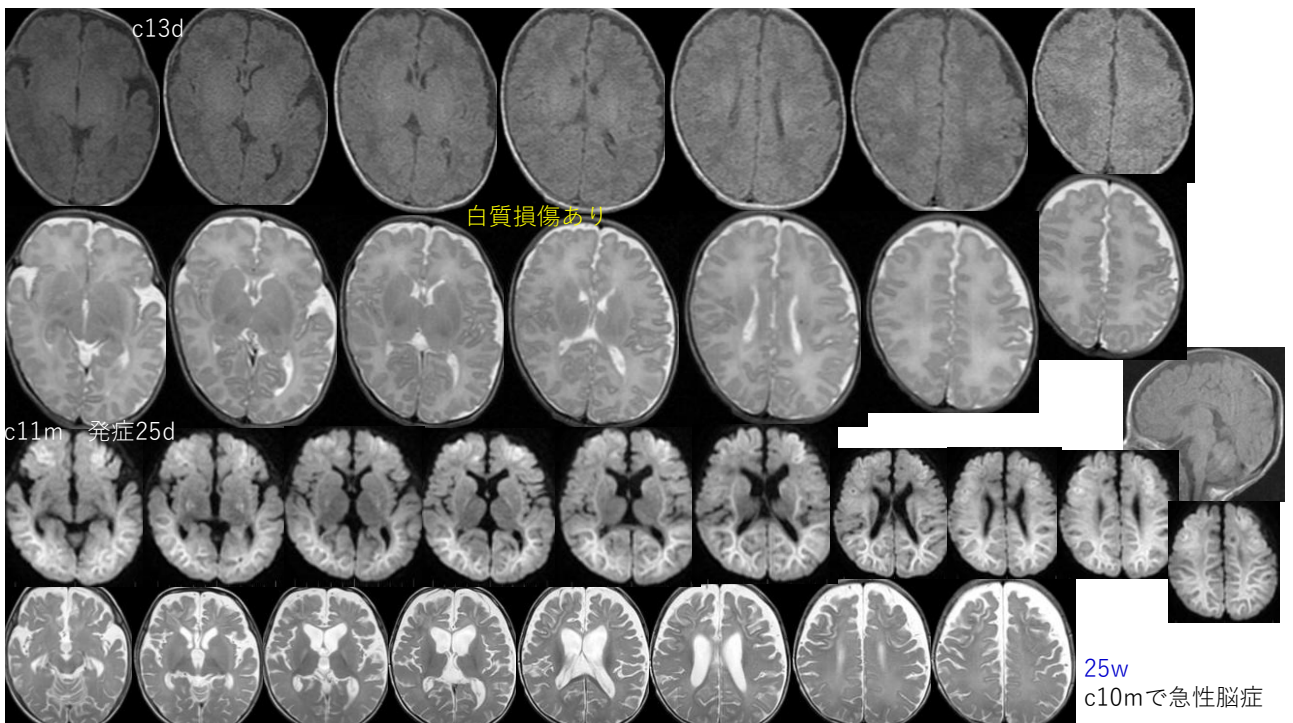
4



- ・体幹の交互側屈の繰り返しが主 ビクビクもあり
- ・股屈曲位と股伸展内転位の交代
- ・自発運動は寡動（異常運動を除けば）

・股屈曲内転・膝屈曲が優位 ・ビクビクは減る

5



6



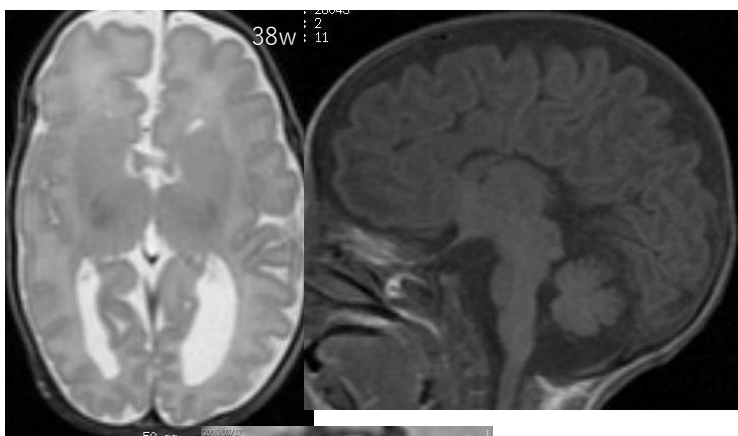
- ・股屈曲外転位で無動
- ・ビクビク震える・体幹側屈の繰り返し
- ・膝立てと足挙げの出現



- ・股屈曲増 ・共収縮増
- ・ビクビク震えるのは減る
- ・体幹側屈の繰り返しはなし
- ・膝立てと足挙げはあり



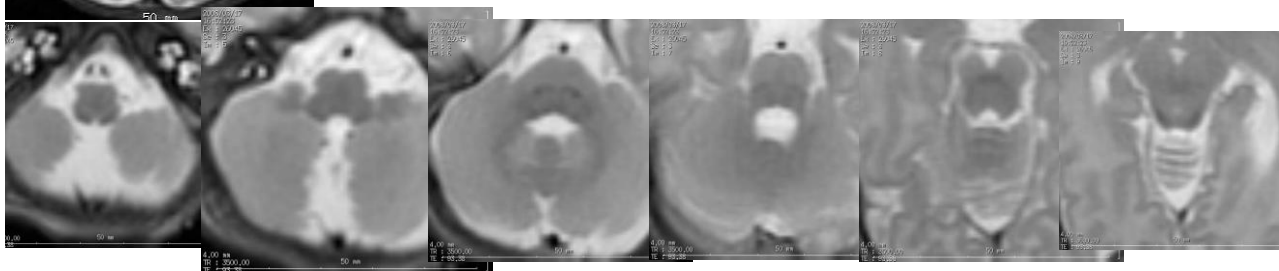
7



- ・ 30w
- ・ 40XY,add(3)(p24.2)

MRI (38w撮影)

- ・ 脳梁欠損 ・ 白質低形成 ・ 虫部低形成



8

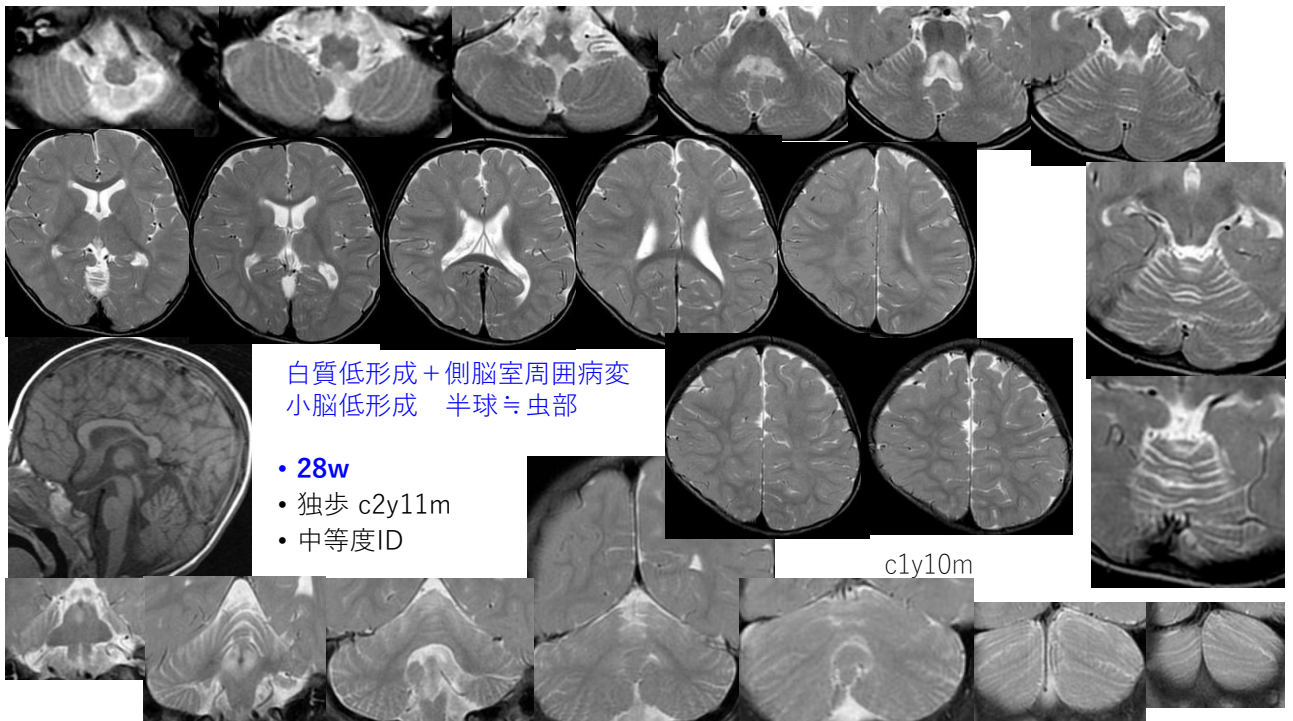


- 四肢のブルブル (*erratic myoclonus*) あり
 - ・ 小さな体幹運動もあり
- 股膝半屈曲位が主 足背屈外反位



- ブルブルは以前より遅い動きになる
- 共収縮は強まる (四肢を固める)

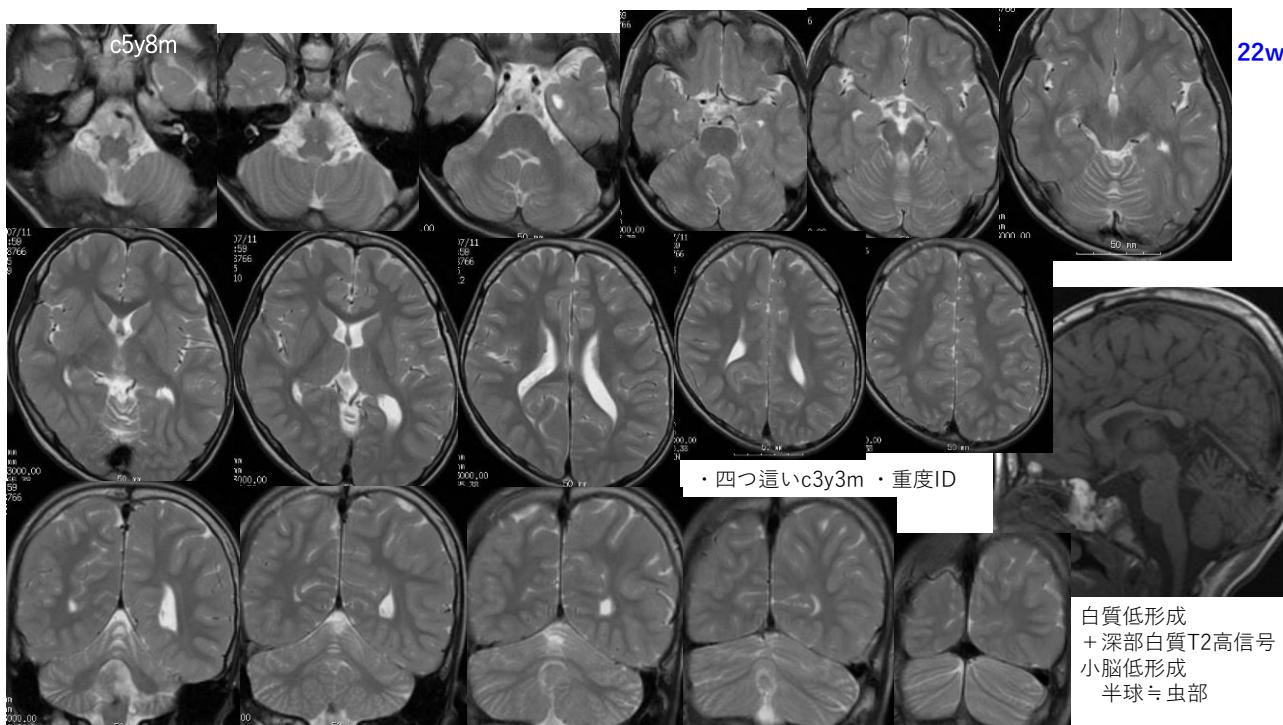
9



10



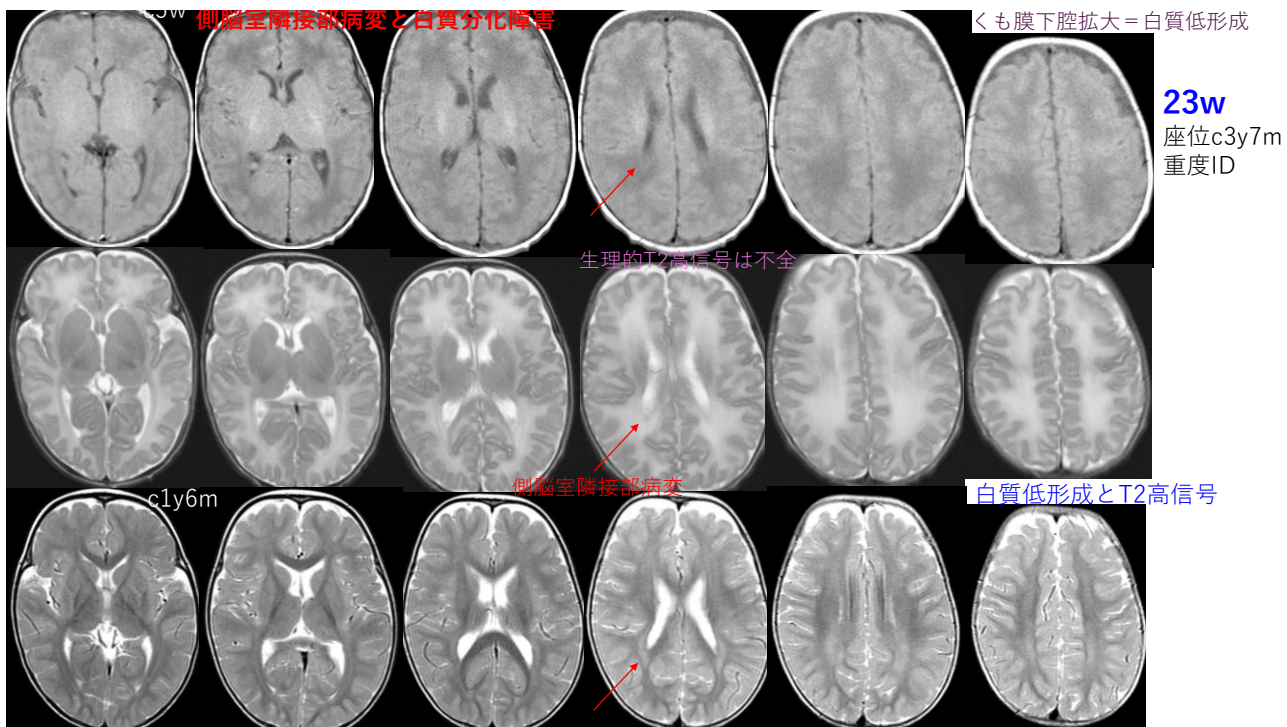
11



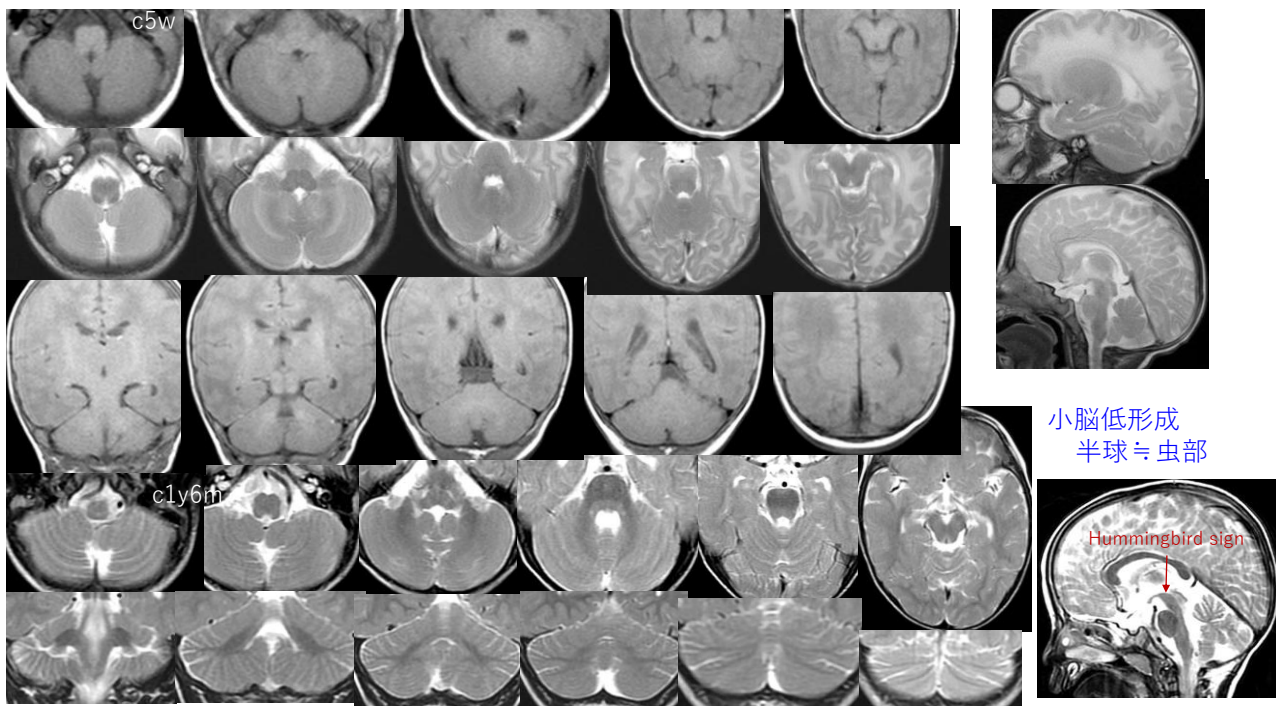
12



13



14



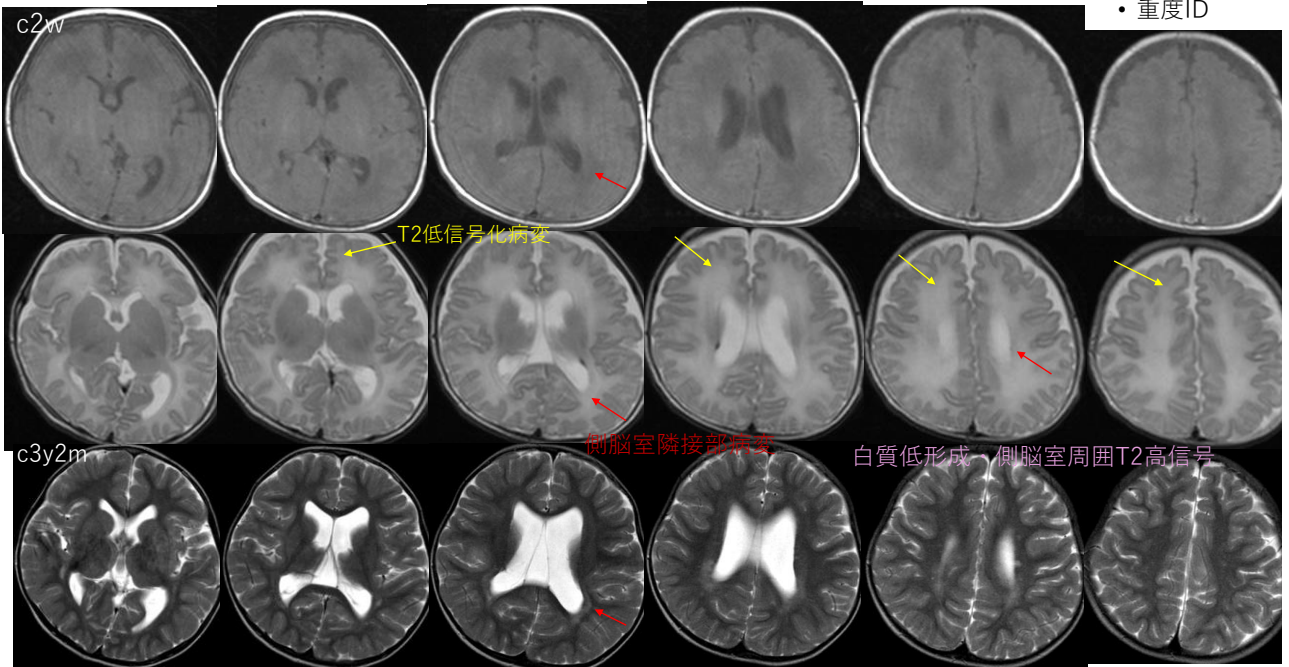
15



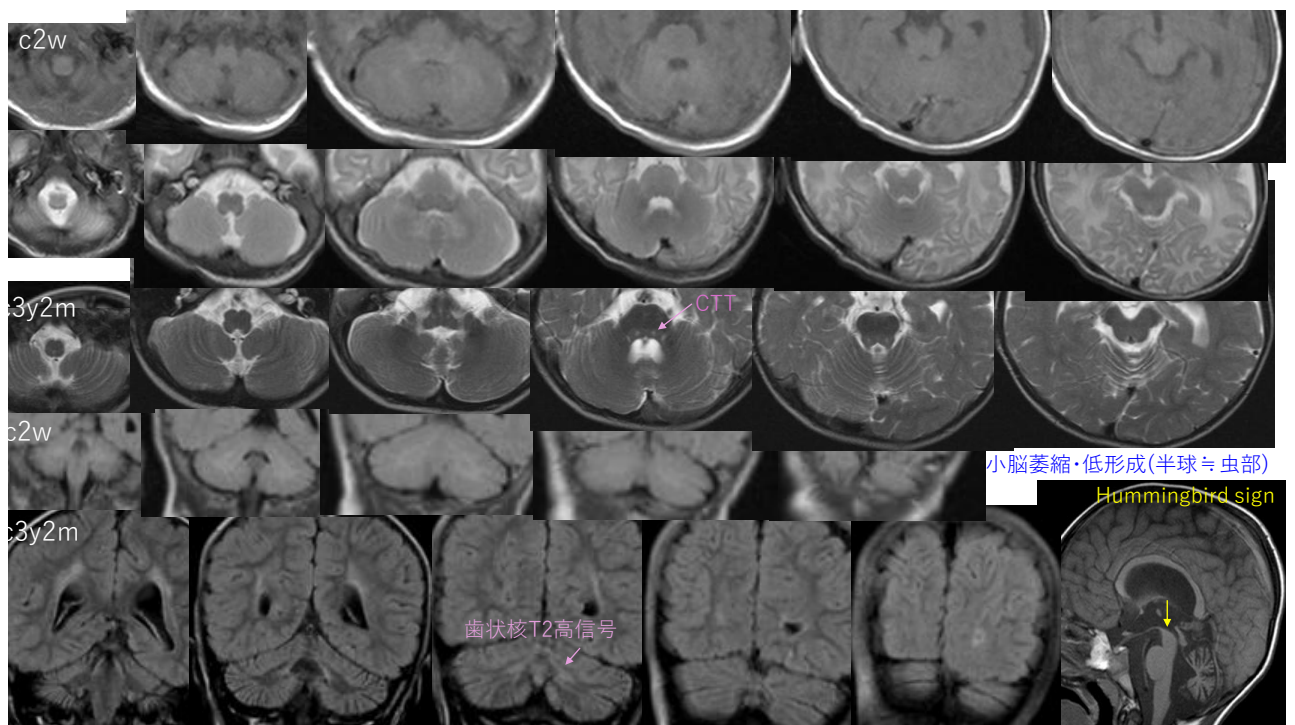
16

脳室拡大と側脳室隣接部病変

22w • いざり
• 重度ID



17



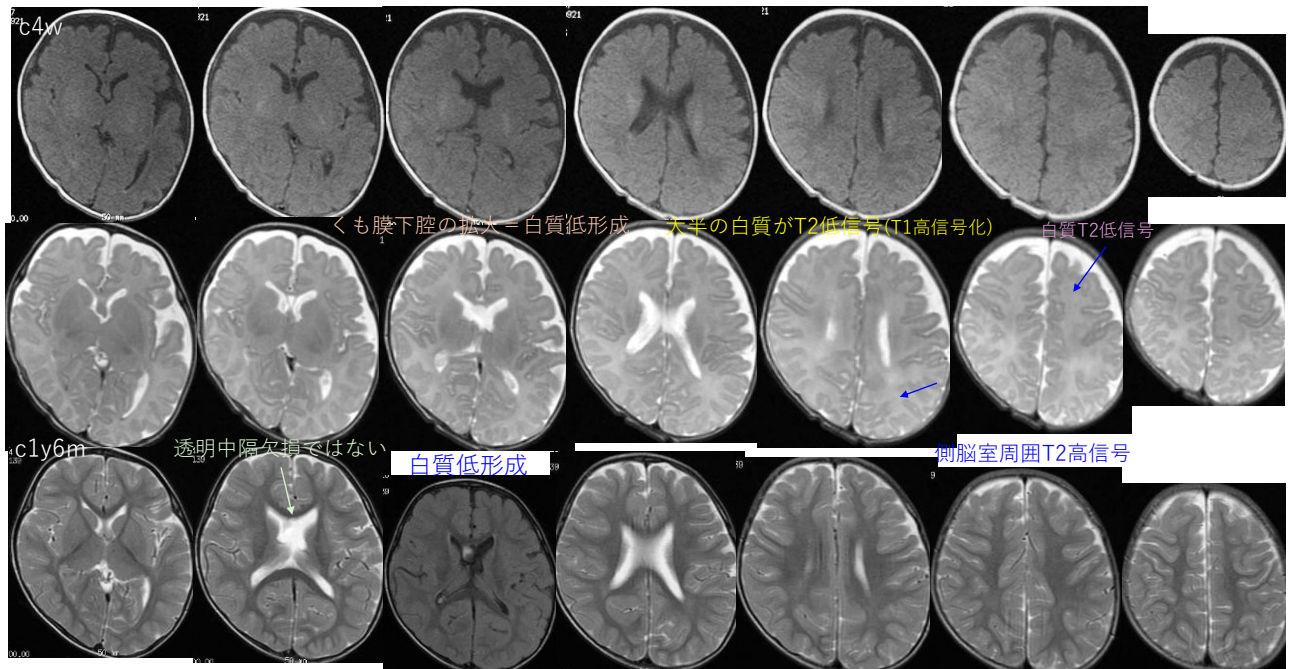
18



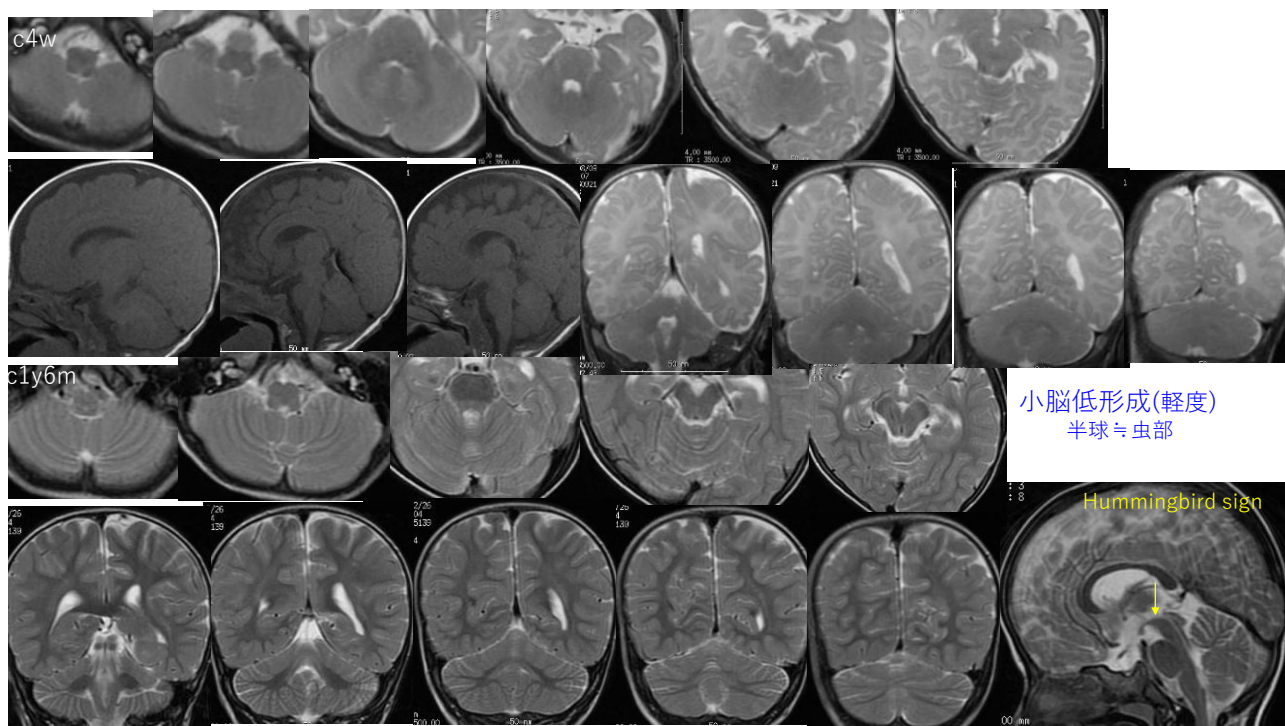
19

白質分化障害→白質低形成

25w ・独歩c5y1m ・軽度ID



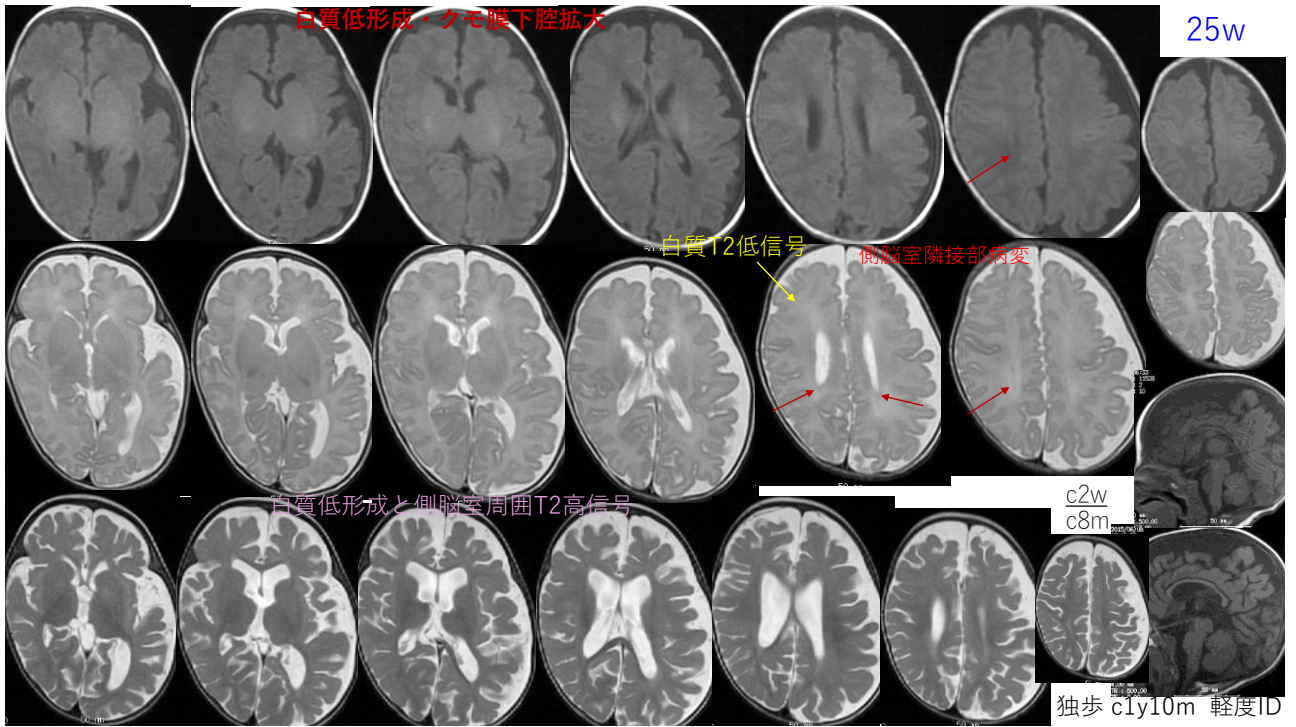
20



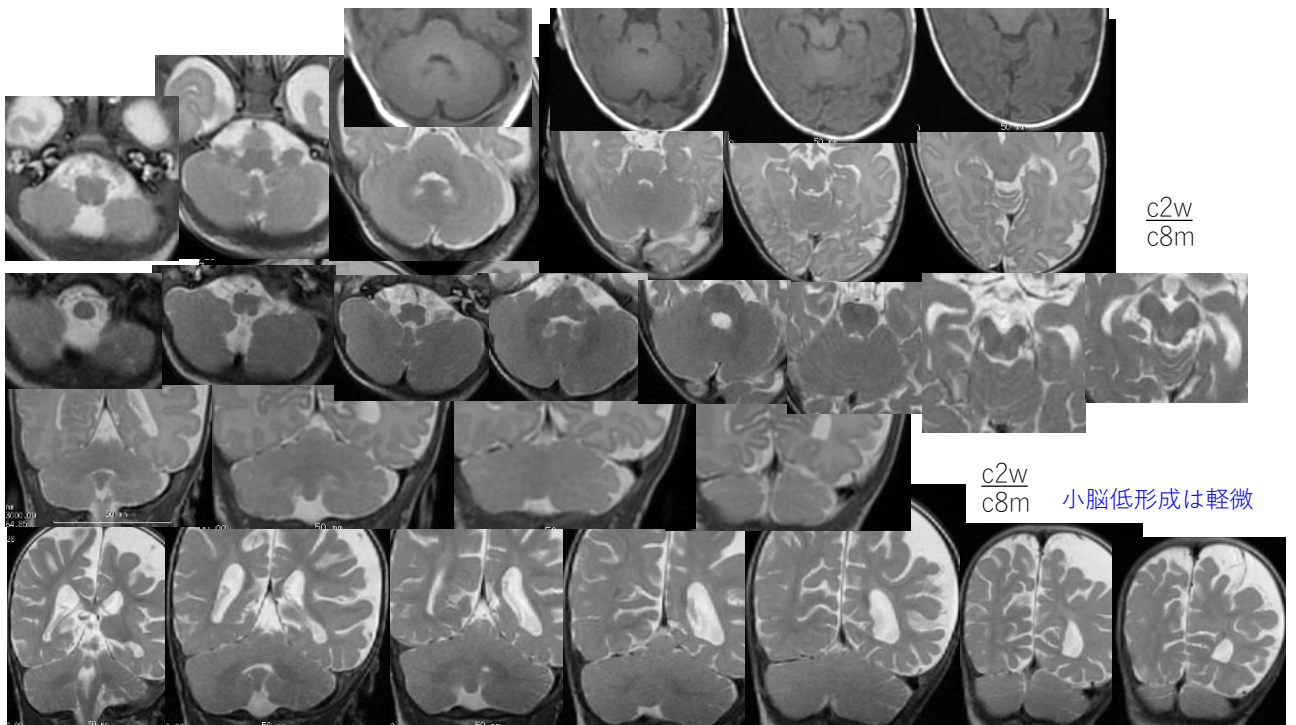
21



22



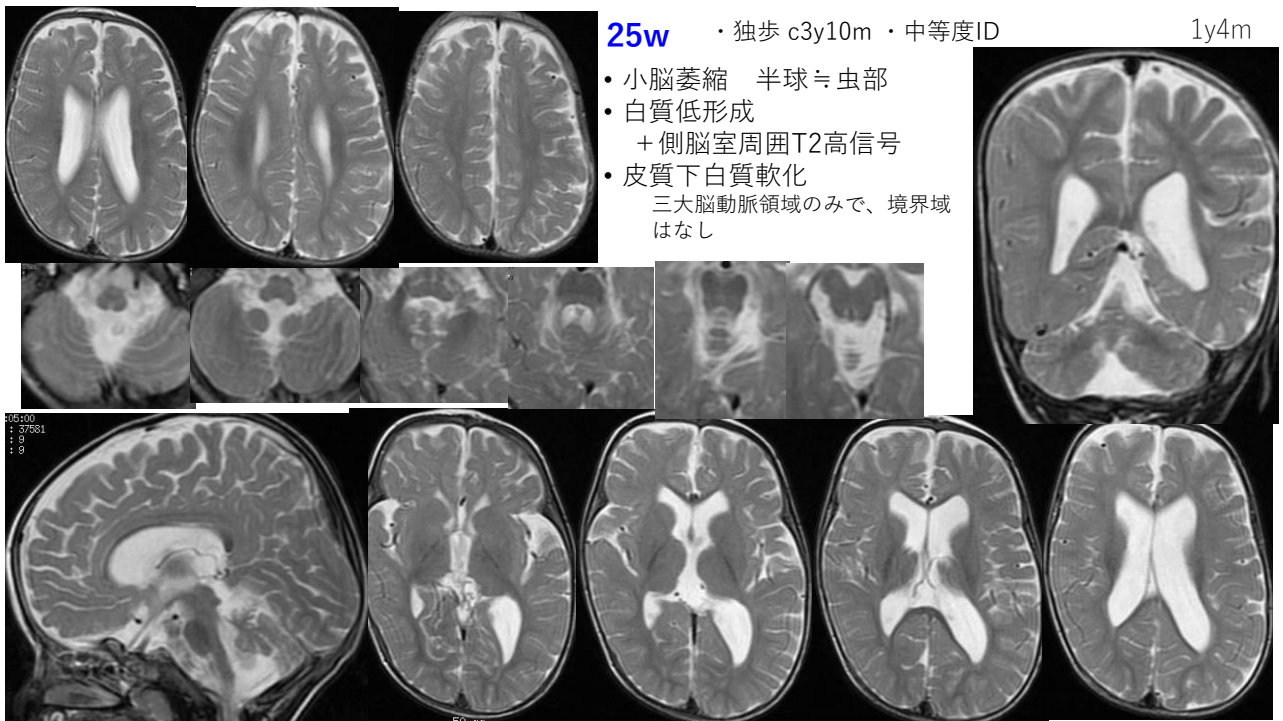
23



24



25



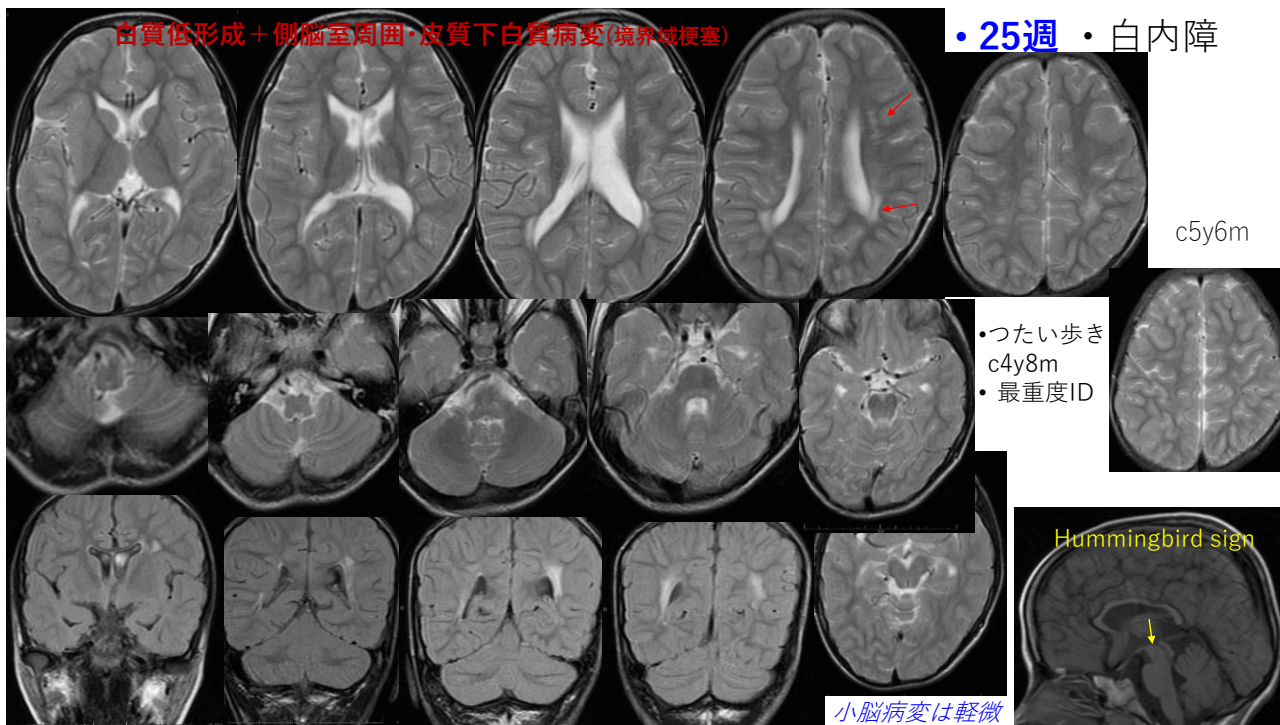
26



股伸展荷重制限より
大脳白質性共収縮制御障害



27

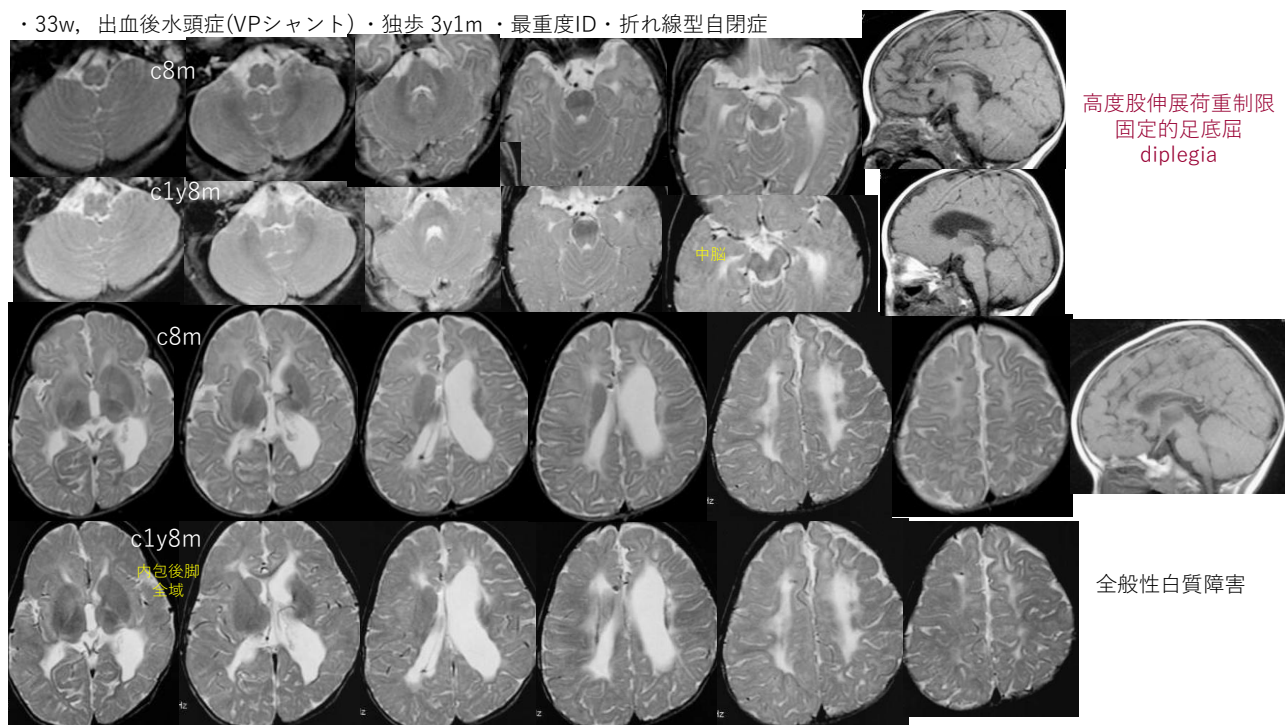


28



29

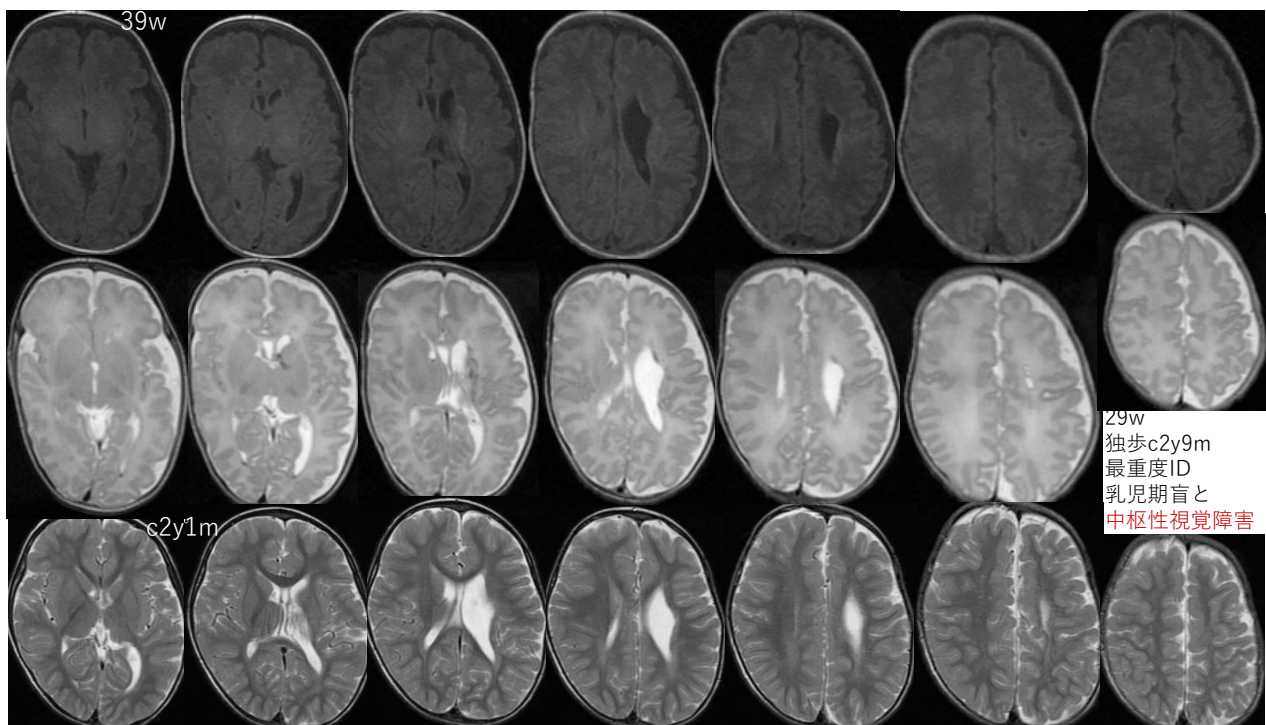
・ 33w, 出血後水頭症(VPシャント) ・ 独歩 3y1m ・ 最重度ID ・ 折れ線型自閉症



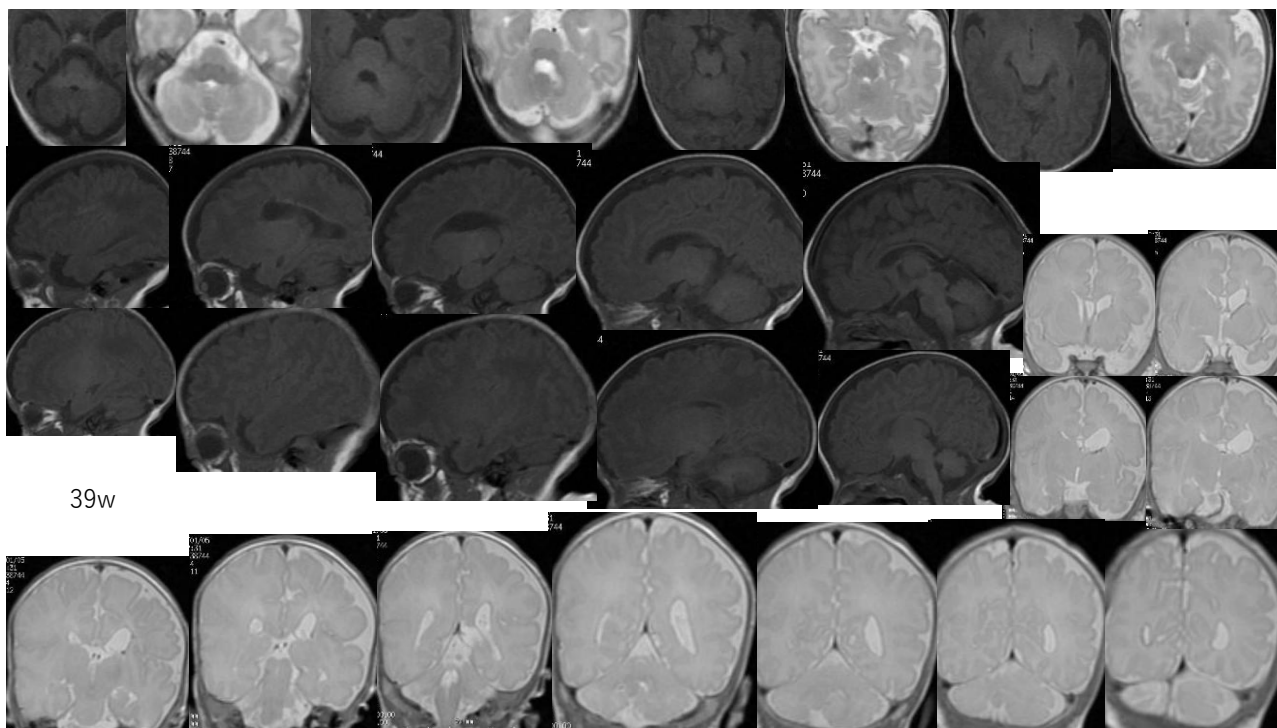
30



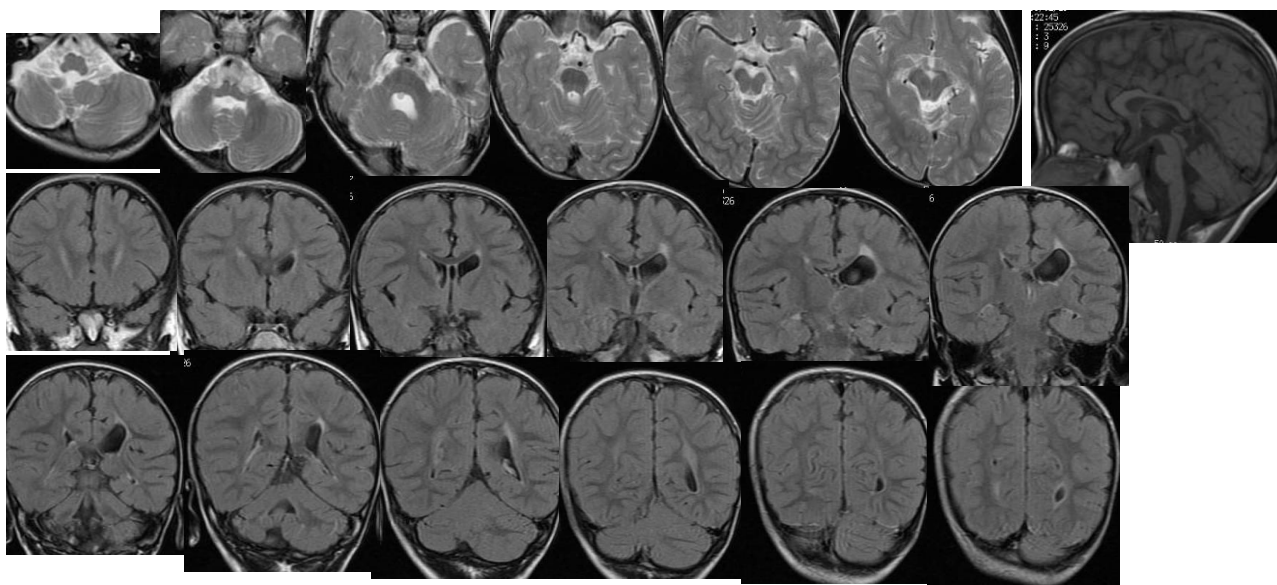
31



32



33

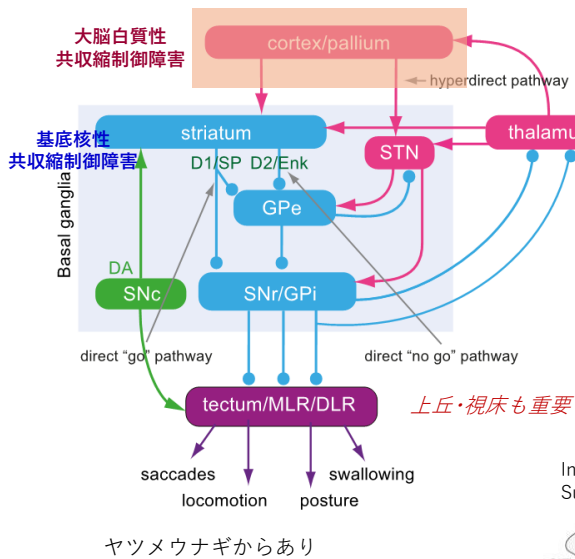


白質障害
小脳障害 一次性障害 + crossed cerebellar diaschisis

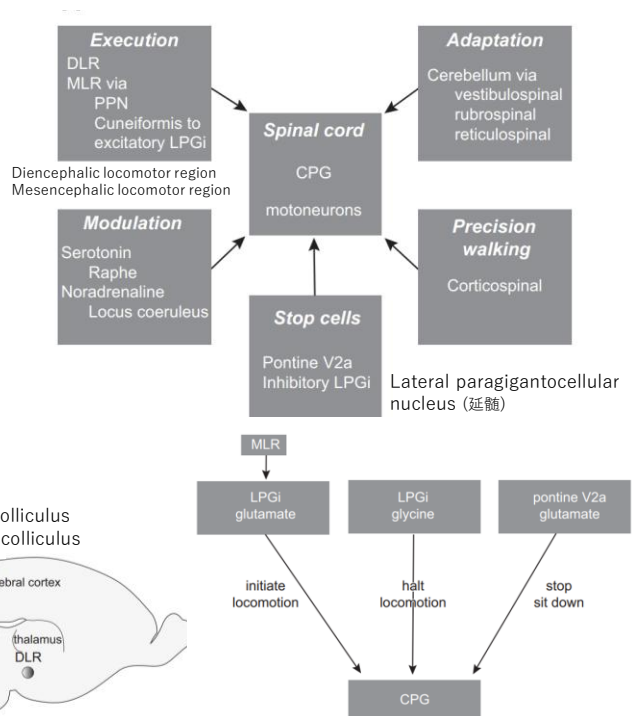
34



35



Grillner S, El Manira A. Current Principles of Motor Control, with Special Reference to Vertebrate Locomotion. *Physiol Rev.* 2020;100:271-320.



36

大脳白質性共収縮制御障害

- 大脳白質障害により基底核運動制御ネットワークの機能不全となる
 - *大脳白質病変が起こるときは、たいてい小脳病変も合併する
 - *錐体路病変はCPGsへの出力の途絶し、CPGsの脱抑制となる→分離運動制限
- 拮抗筋抑制がなく、屈曲肢位または伸展肢位で固まり運動開始が遅延する
 - ・股膝屈曲位　・股膝伸展・足底屈位　*特発性尖足にもなる
 - ・肩退け位
 - ・体幹伸展位(反り)　・頸後屈位　*頸回旋位はない
 - ・開口位　→緩徐・努力性発声
 - *いわゆる*dystonia*姿勢にもなる
- 拮抗筋に対抗するため速い大振幅の運動となる
 - ・床打ちつけ
- 共収縮に対抗する瞬発運動の生成
 - ・ブルブル・ピクピク　・ブルン・ピクン
 - *いわゆる*chorea*・*myoclonus*・*ballismus*ともみなしうる
 - *以下はこれに関連するであろう
 - ・遺伝子変異病(GNAO1など)の不随意運動
 - ・Early myoclonic encephalopathyのerratic myoclonus