

早産大脳白質性共収縮制御障害-2-



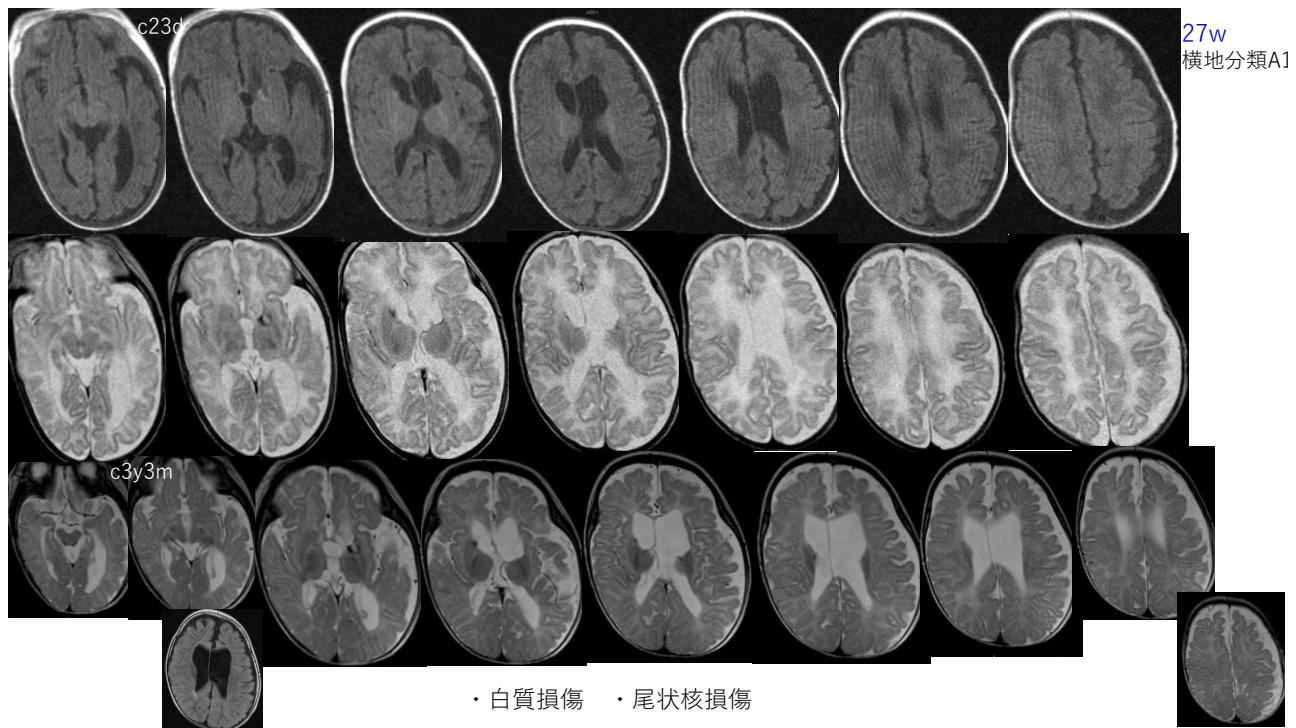
1

早産小脳障害例に見られる不随意運動（身ぶるい）

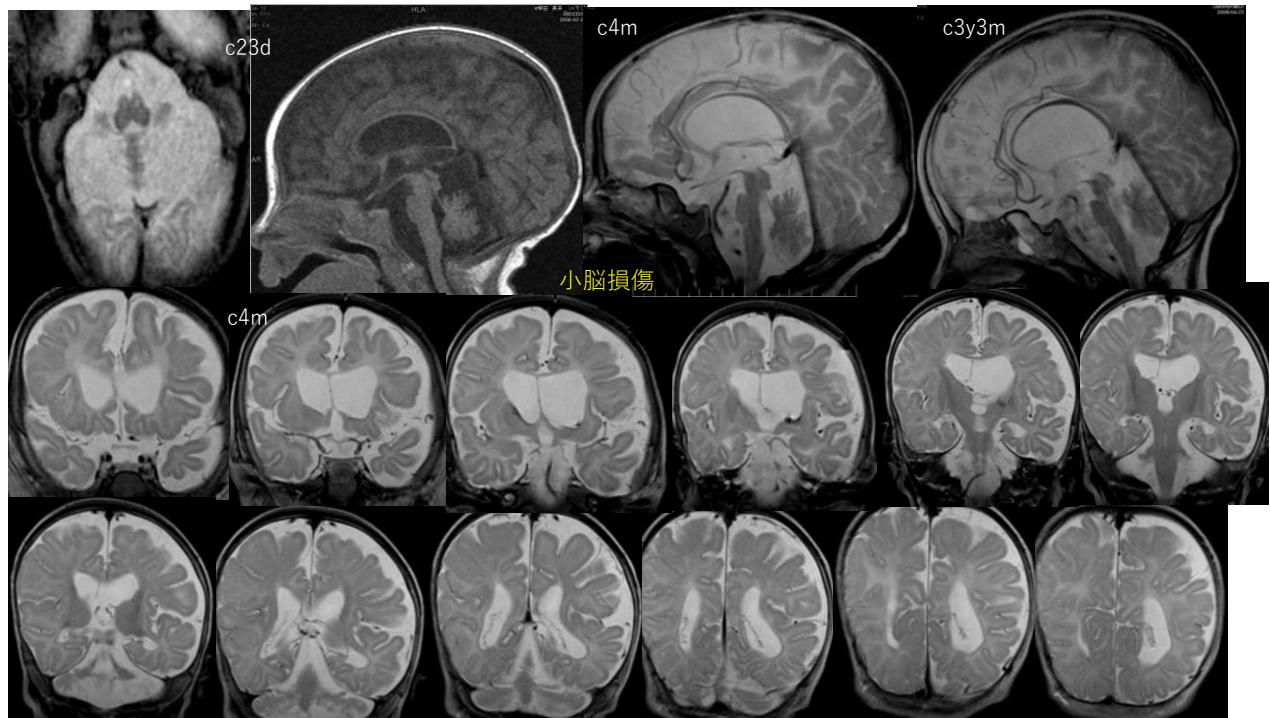
吉永治美, 他: 早産児にみられる小脳障害に伴う特異な不随意運動に関する検討. 脳と発達 44(3): 239-243, 2012.

- 
- 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

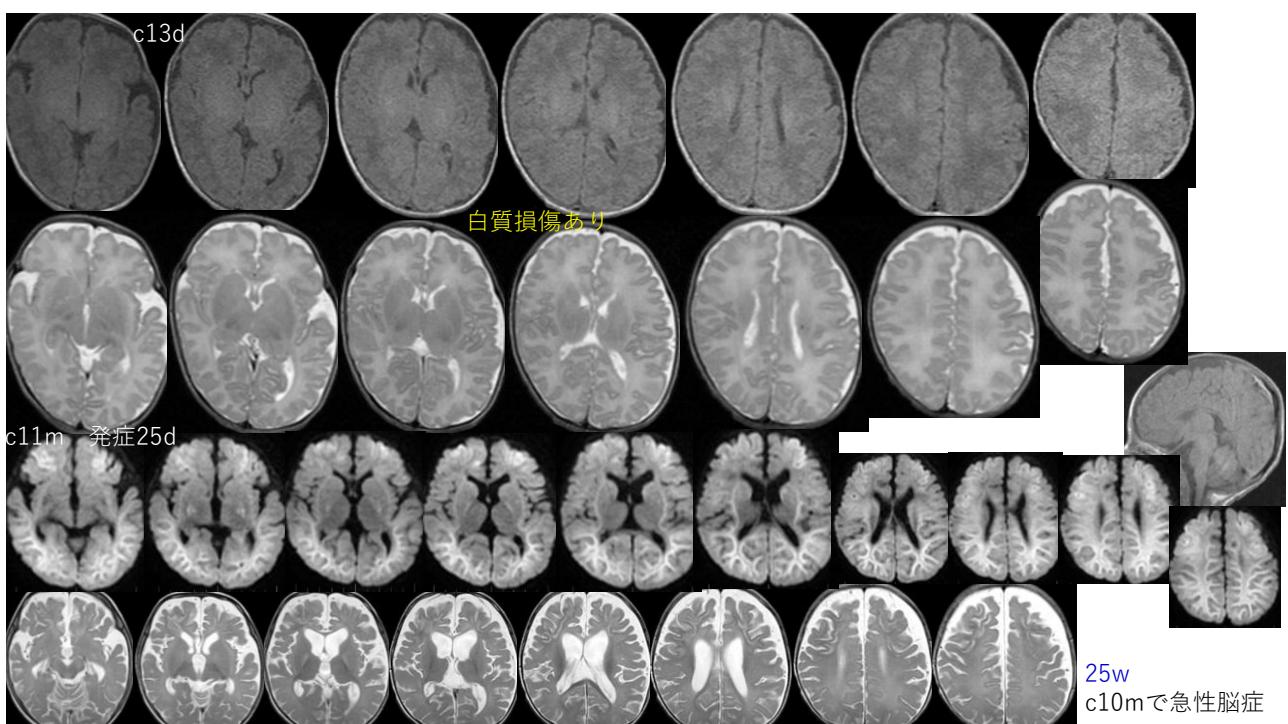


4

2



5



6

3

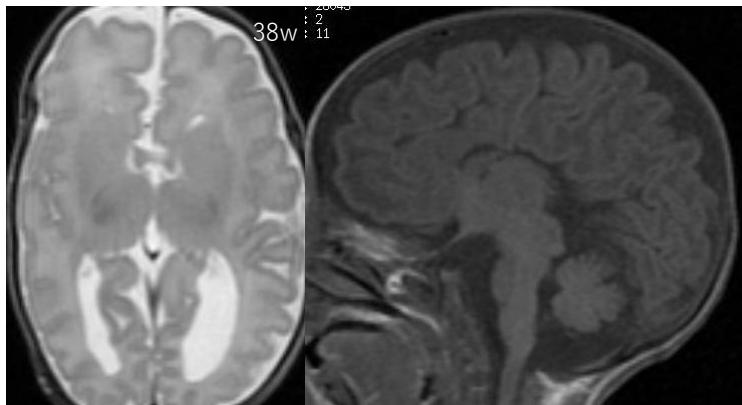


- ・股屈曲外転位で無動
- ・ビクビク震える・体幹側屈の繰り返し
- ・膝立てと足挙げの出現



- ・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

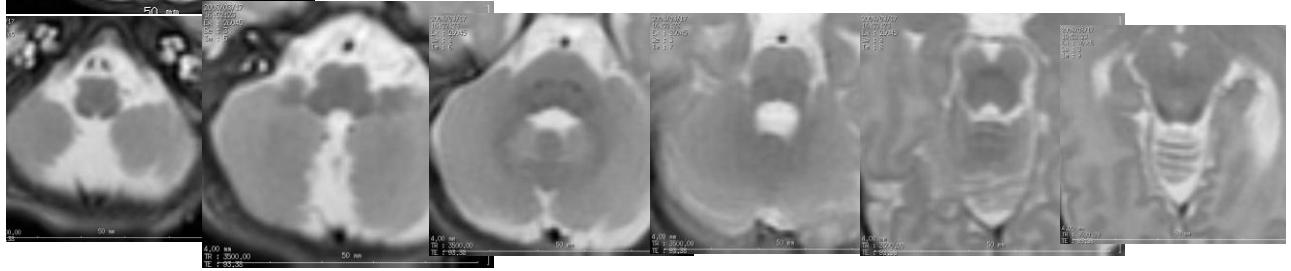
7



- ・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

4

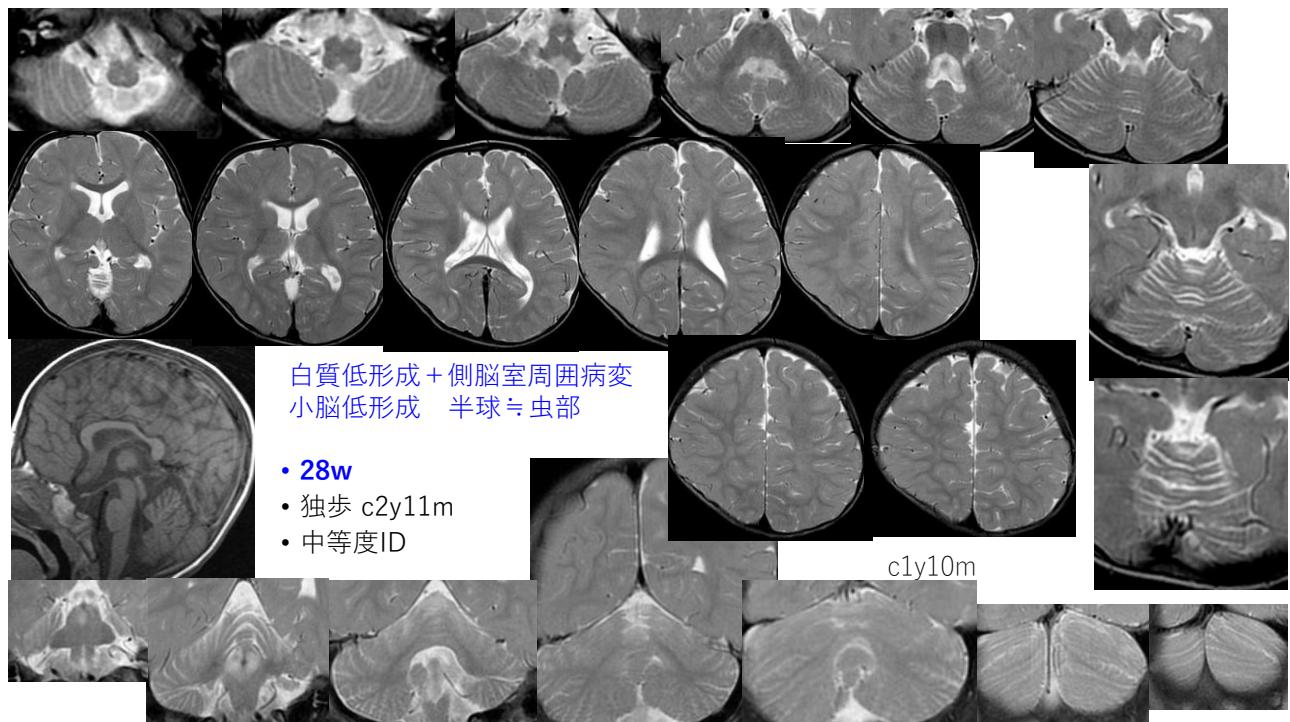


- 四肢のブルブル (*erratic myoclonus*)あり
 - 小さな体幹運動もあり
- 股膝半屈曲位が主
- 足背屈外反位



- 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)

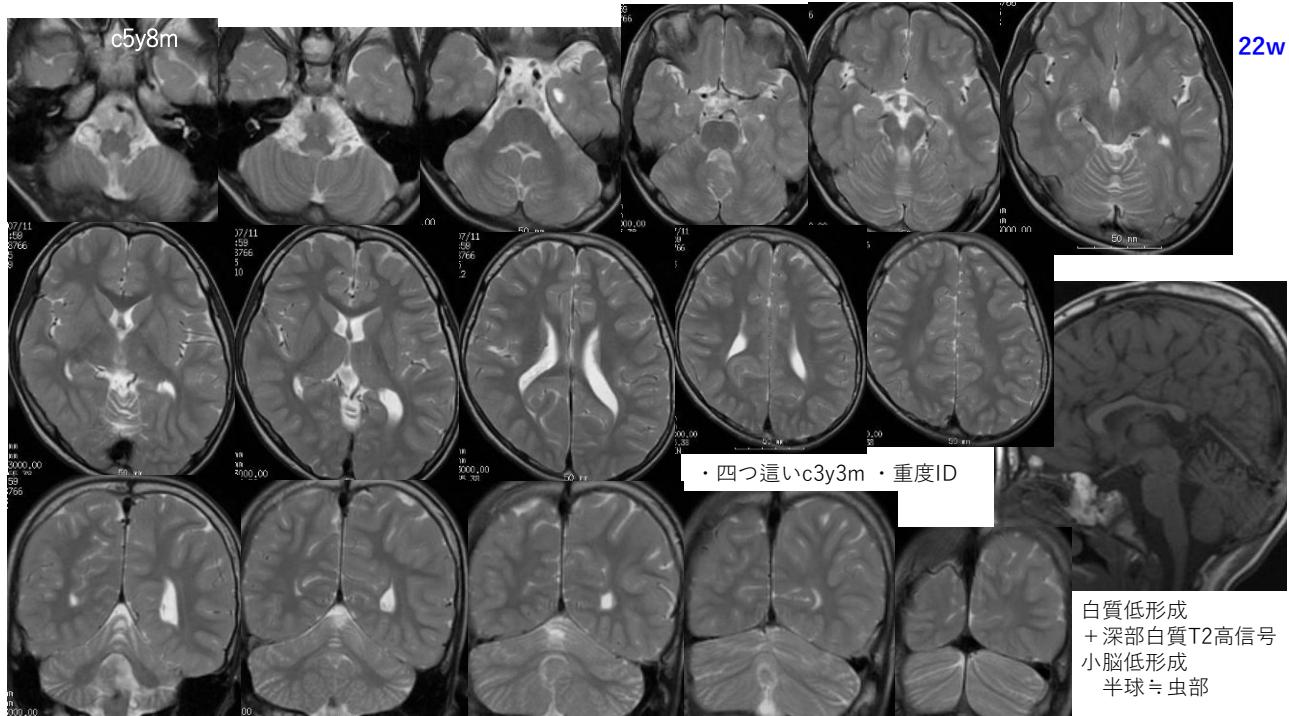
9



10



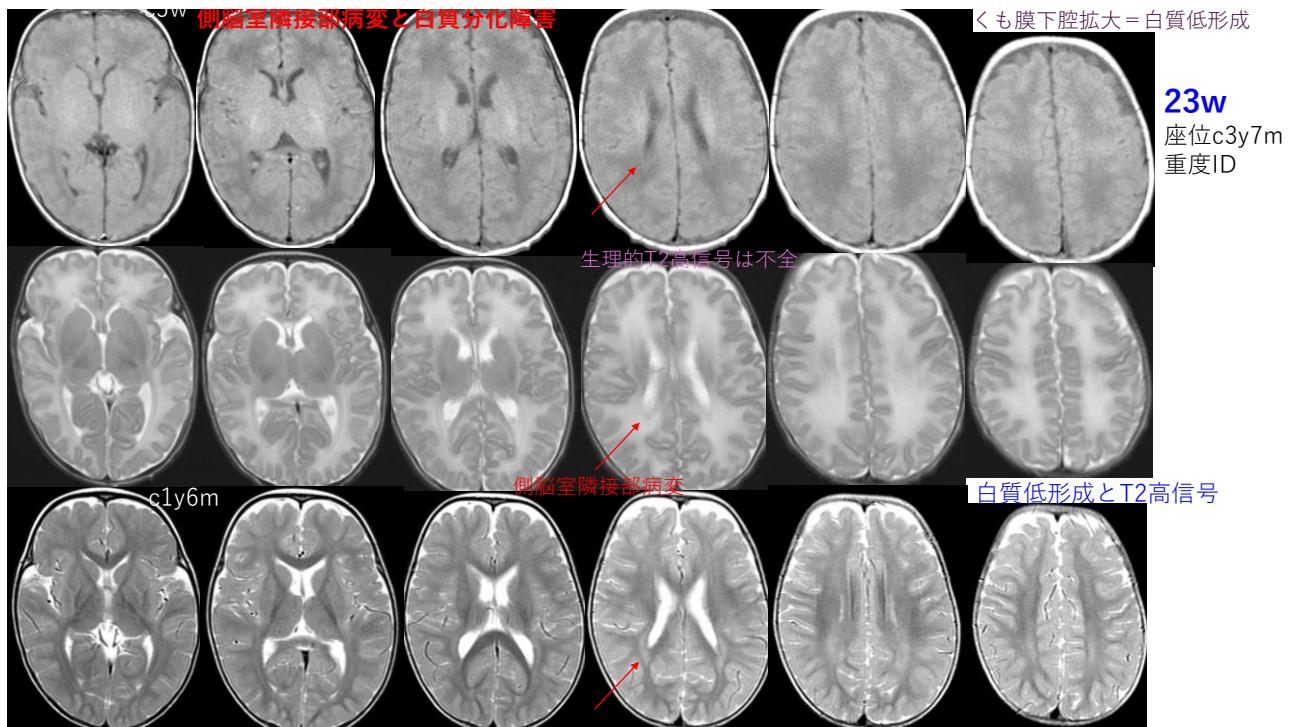
11



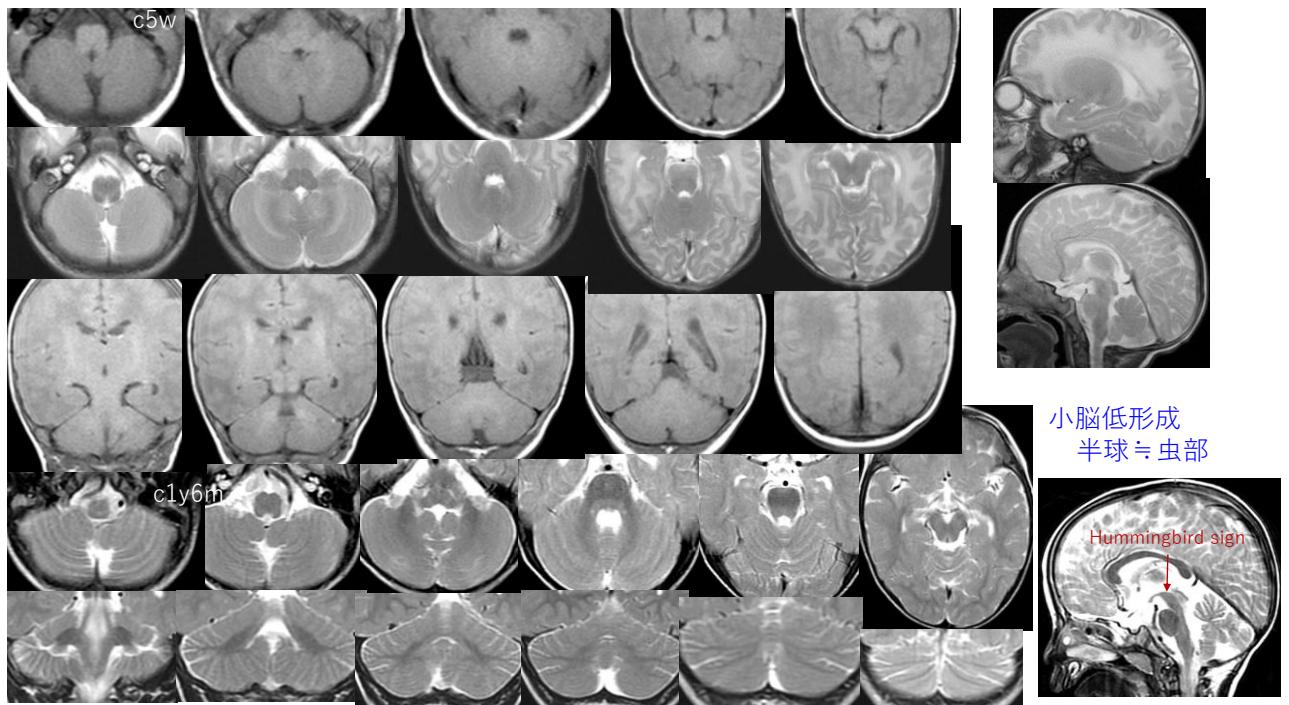
12



13



14



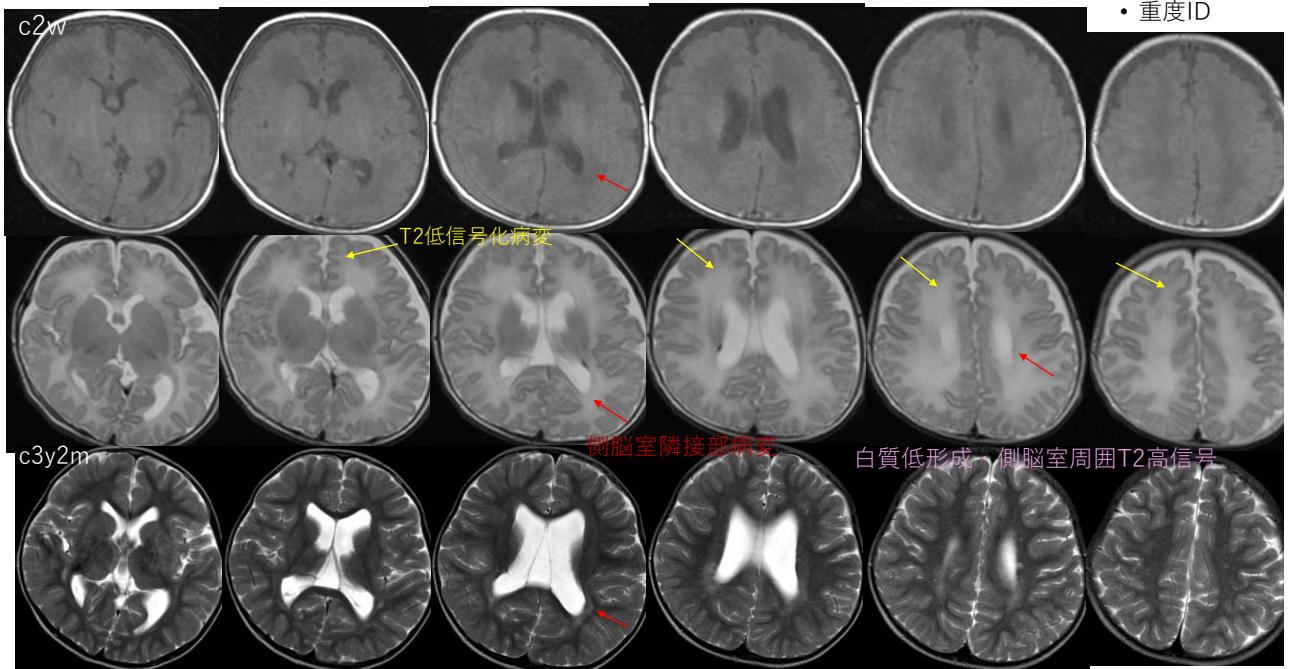
15



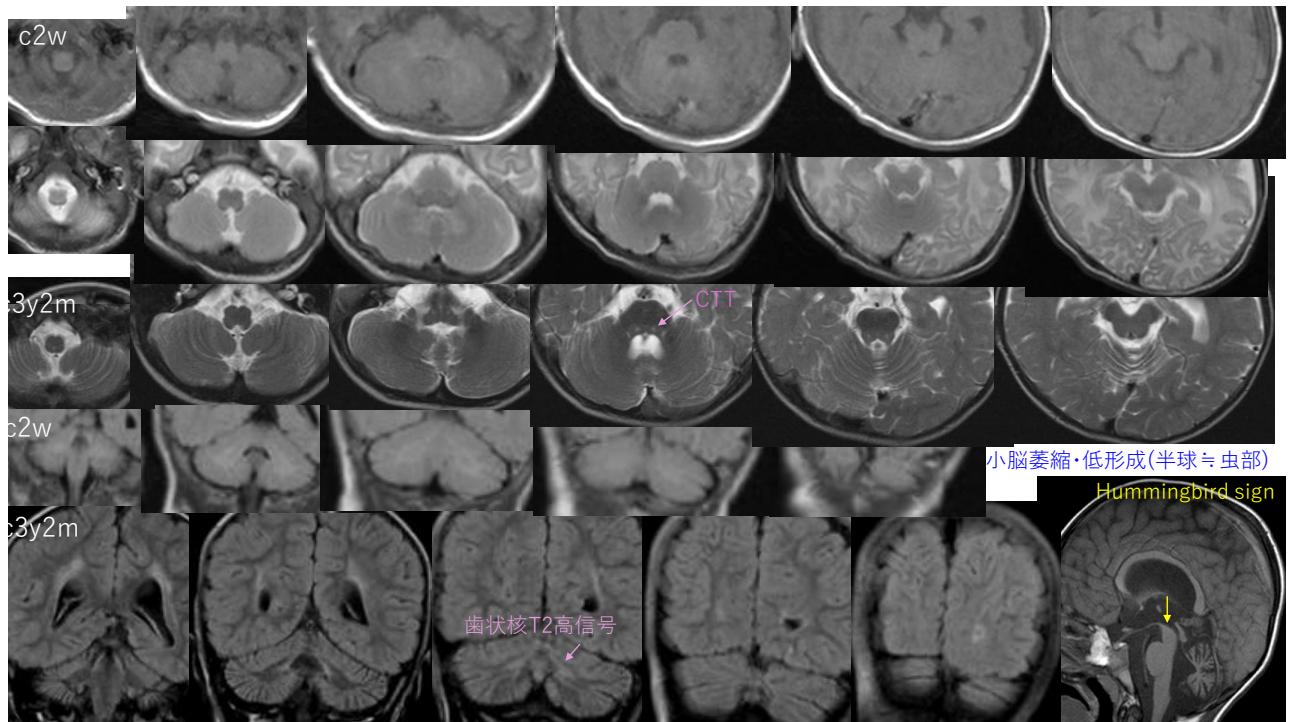
16

脳室拡大と側脳室隣接部病変

22w • いざり
• 重度ID



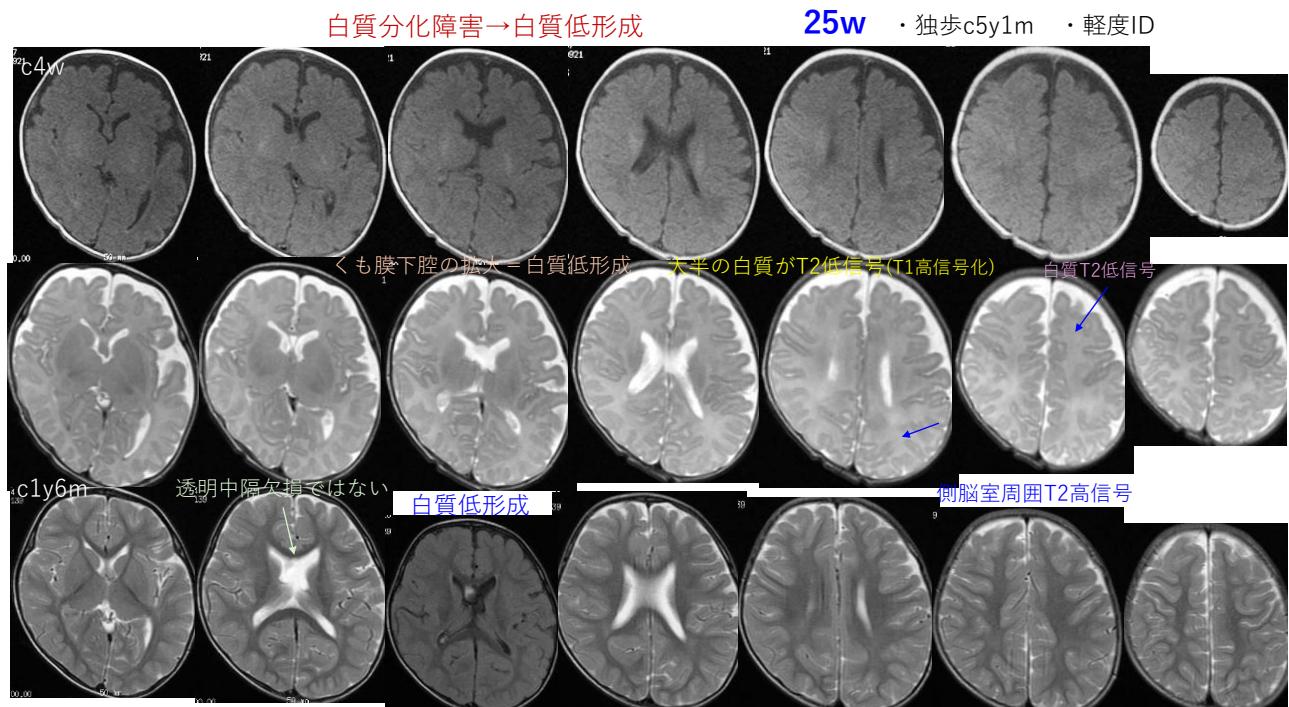
17



18

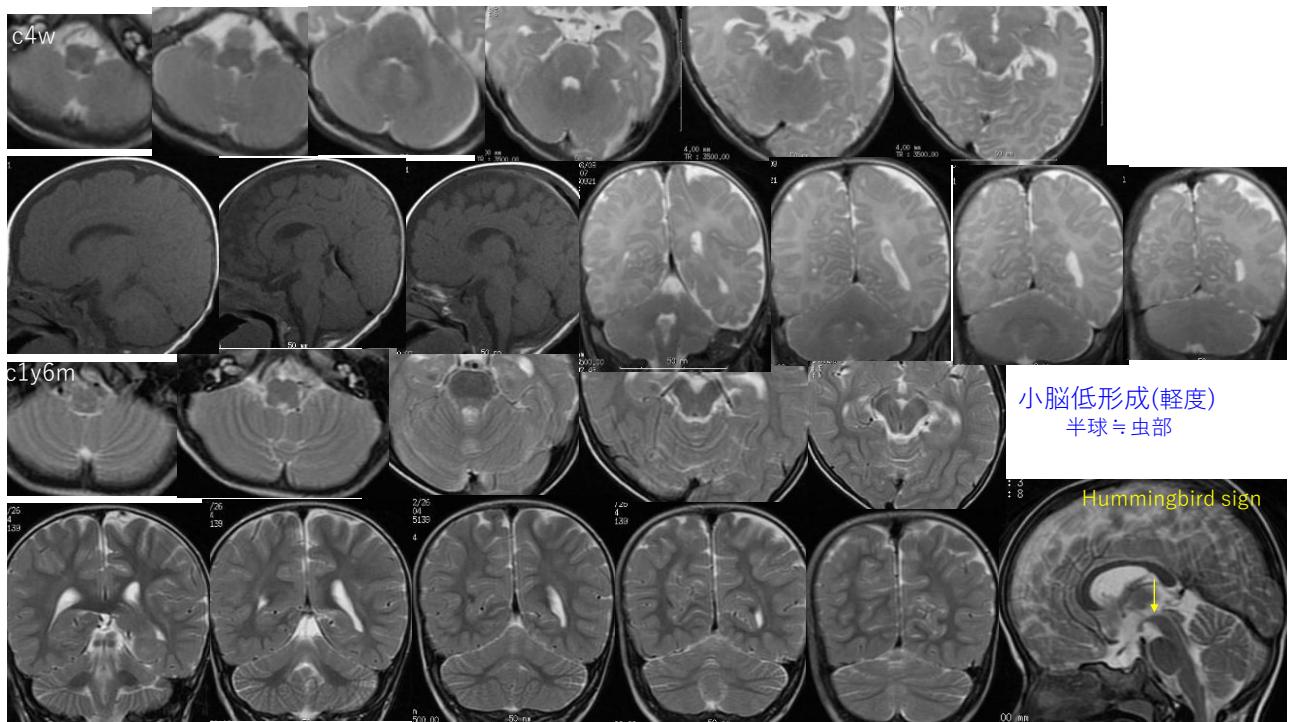


19



20

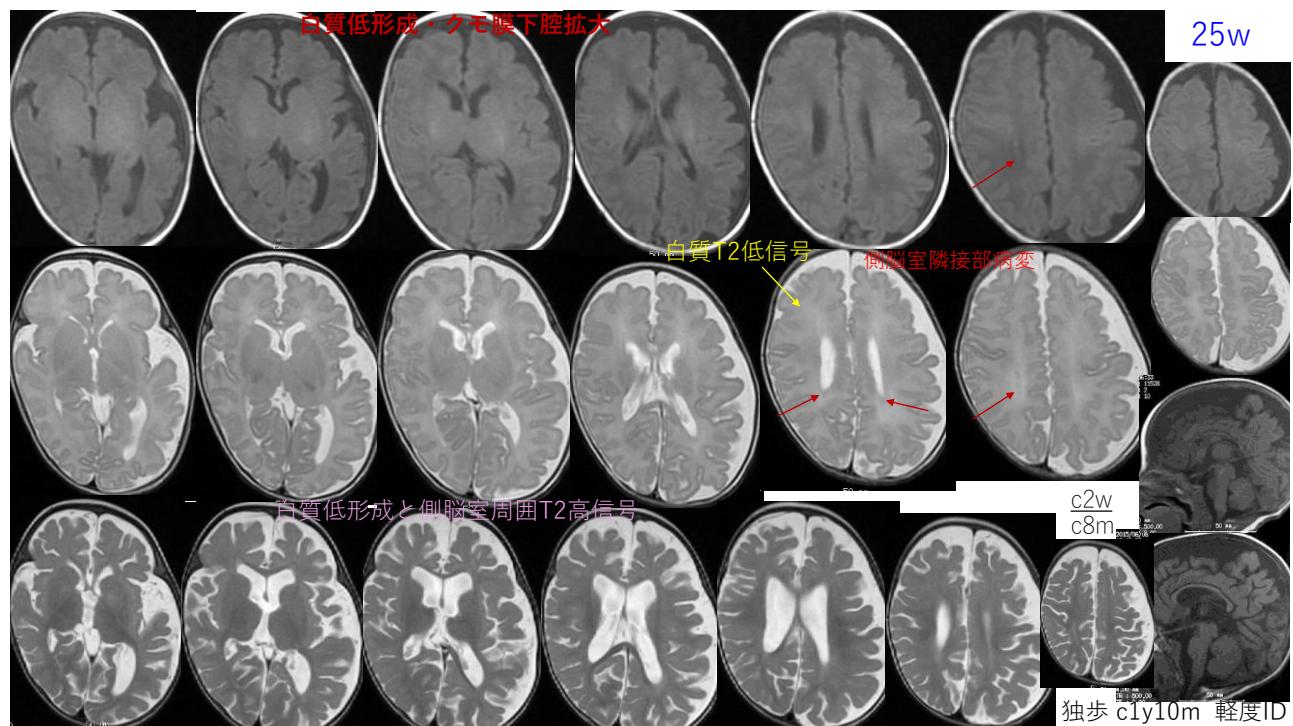
10



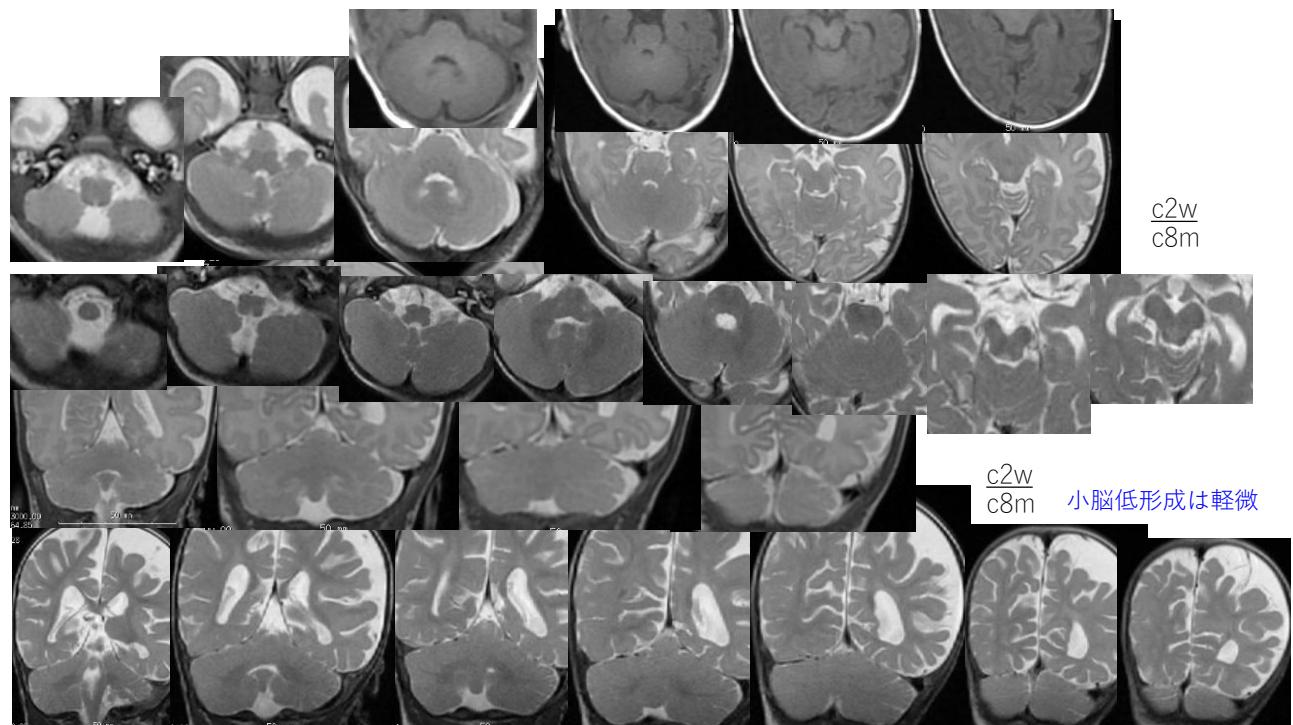
21



22



23



24

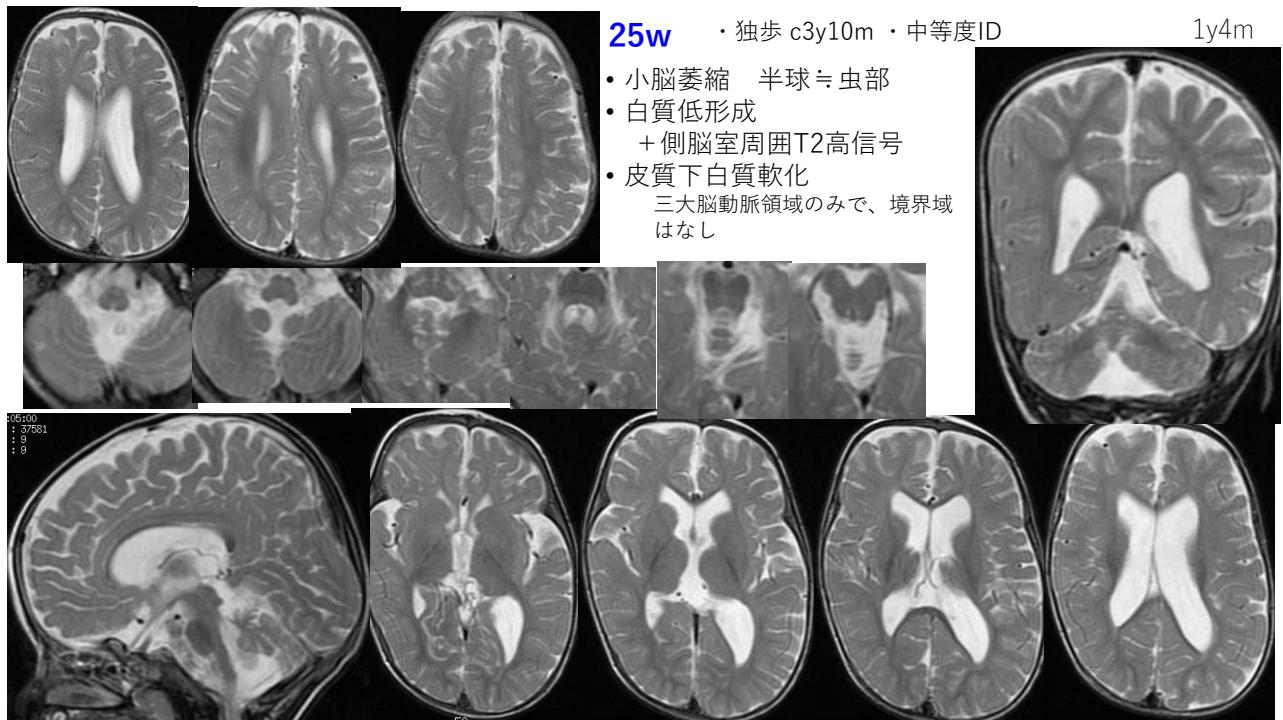
12



股伸展荷重制限より大脑白質性共収縮制御障害



25

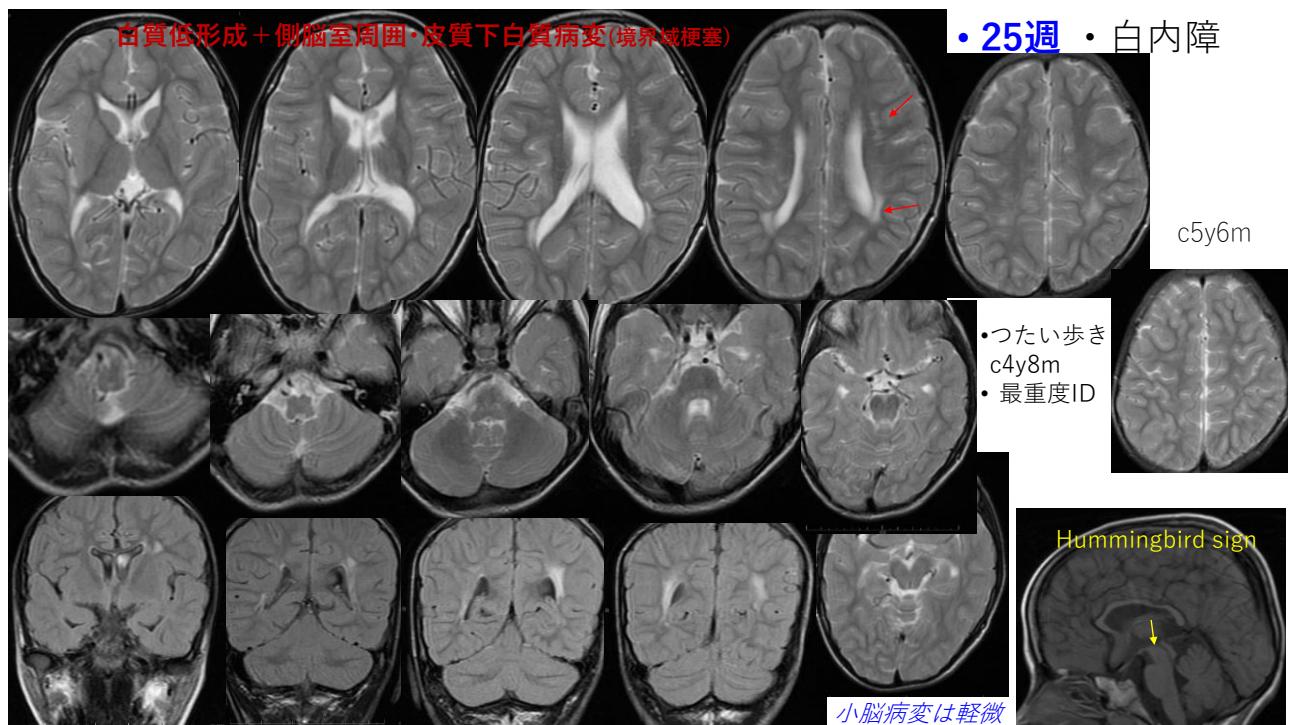


26

13



27



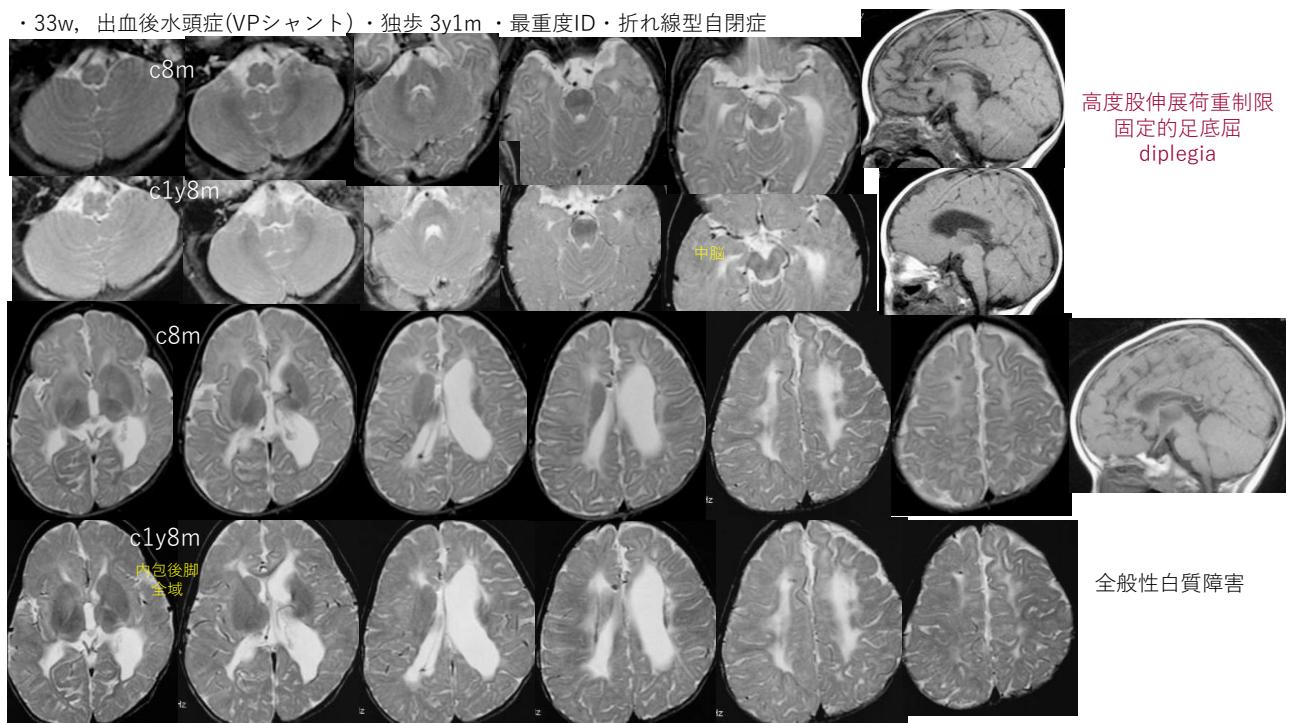
28

14



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

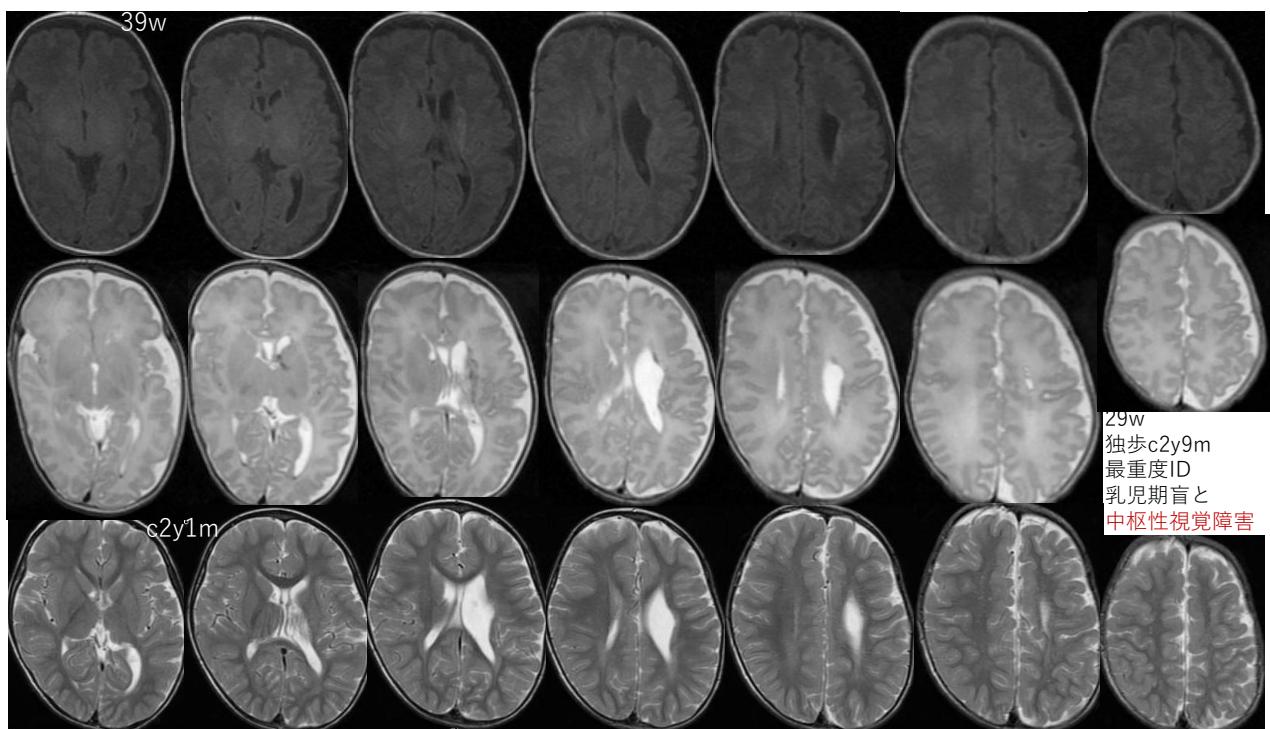


30

15

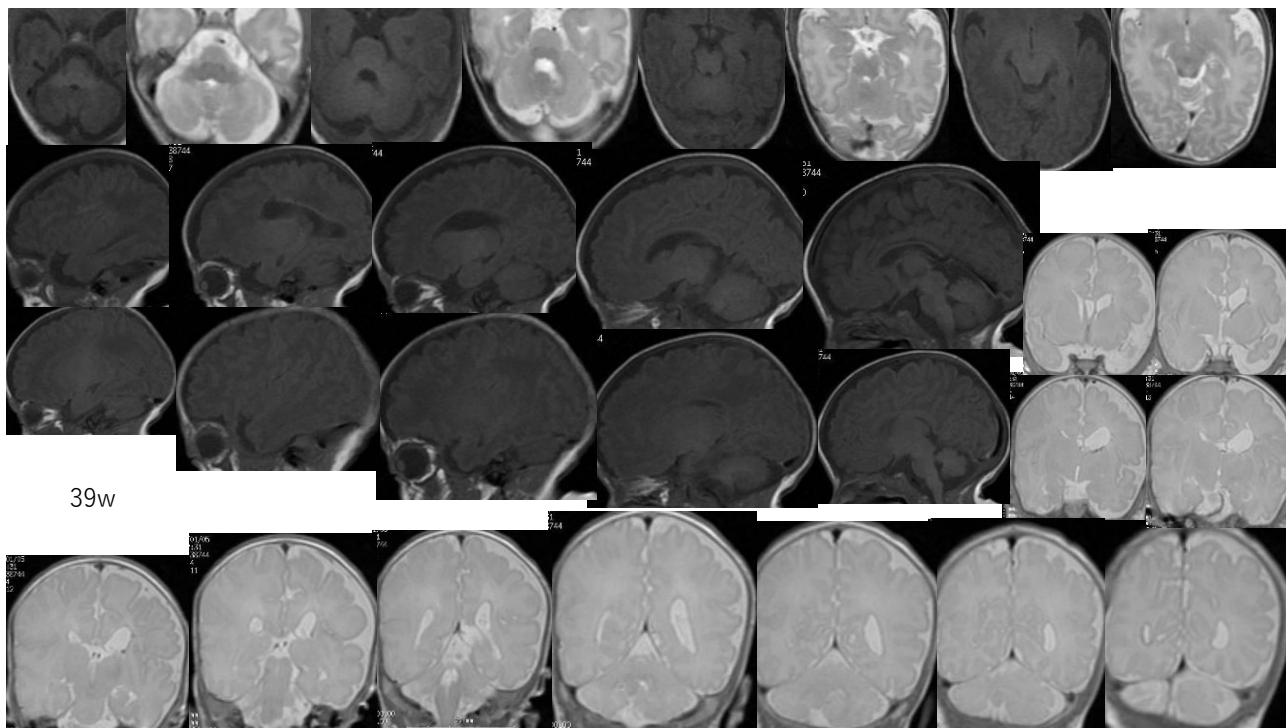


31



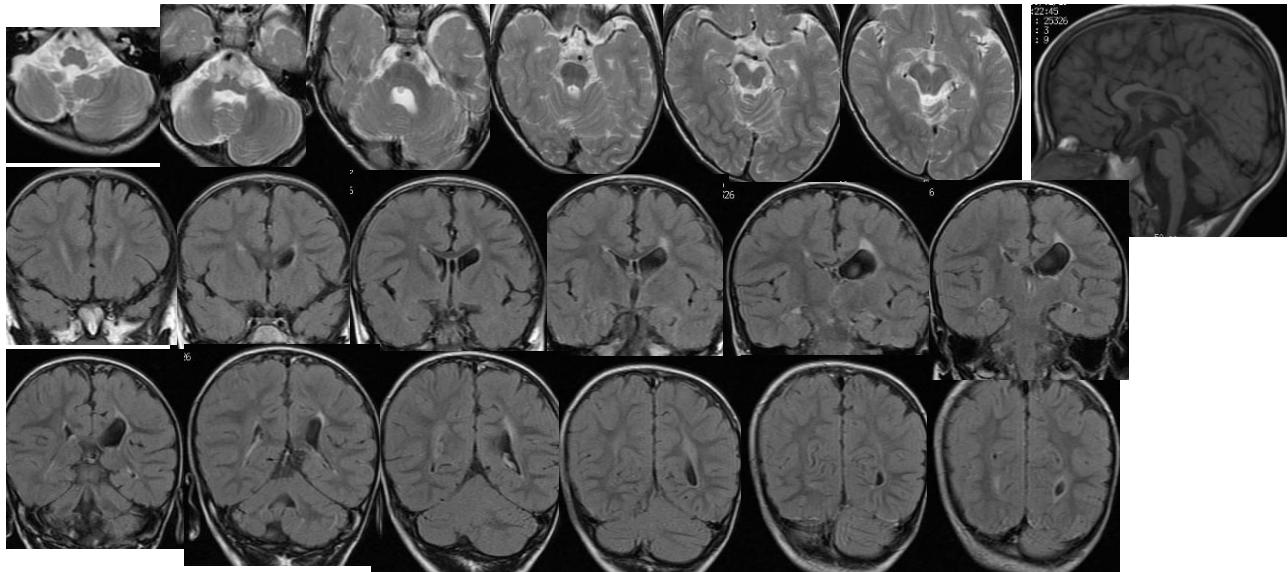
32

16



39w

33

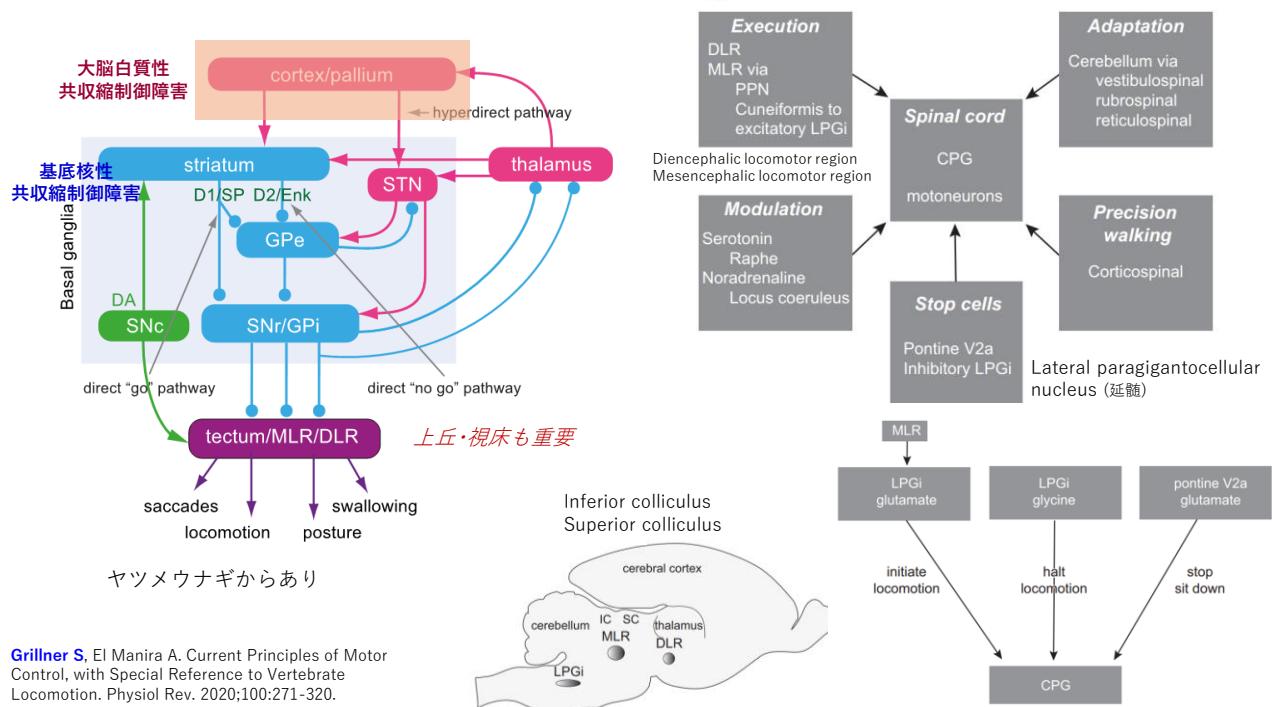


白質障害
小脳障害 一次性障害 + crossed cerebellar diaschisis

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

18

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
- 共収縮に對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