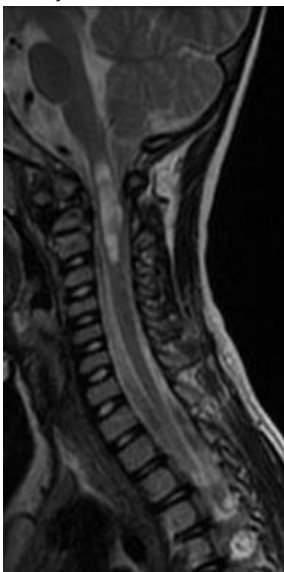




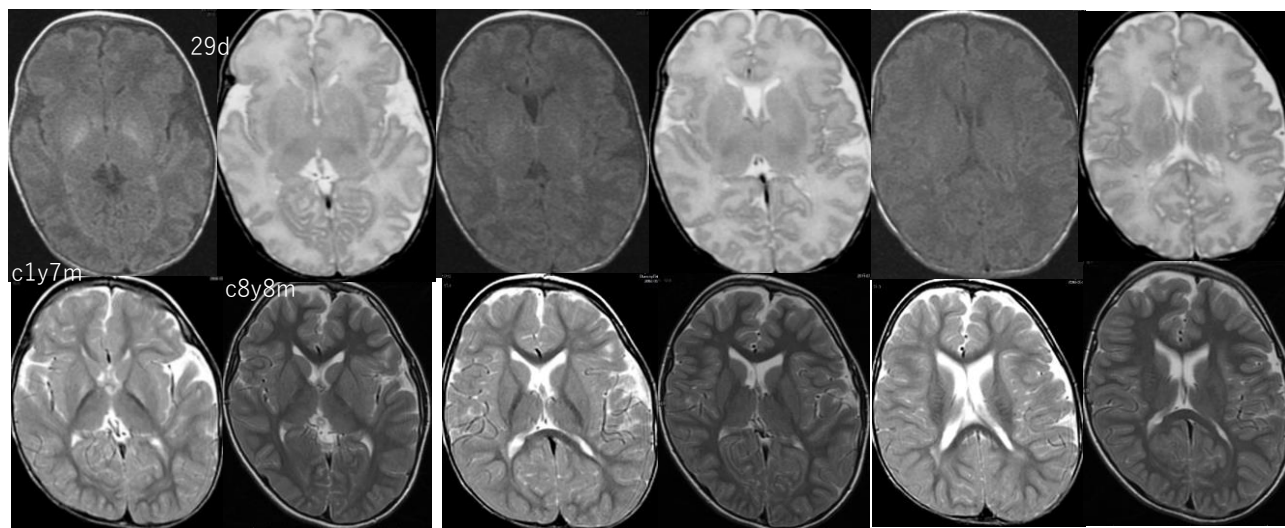
1

吉村歩, 木部哲也, 横地健治： Botulinum毒素療法を施行した脳性麻痺児にみられたos odontoideumによる頸髄症の1例, 脳と発達 46: 307-310, 2014.

- ・ 32w ・ 新生児期腎不全 ・ 3y5m 後頸部Botox施注後 誤嚥性肺炎 持続的筋収縮の著減 ・ 発達年齢：1歳前半
- ・ 8y 両下肢弛緩からos odontoideumによる頸髄症の診断→手術

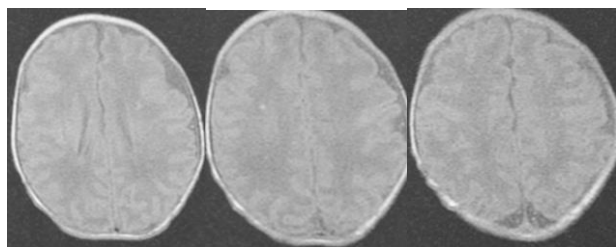
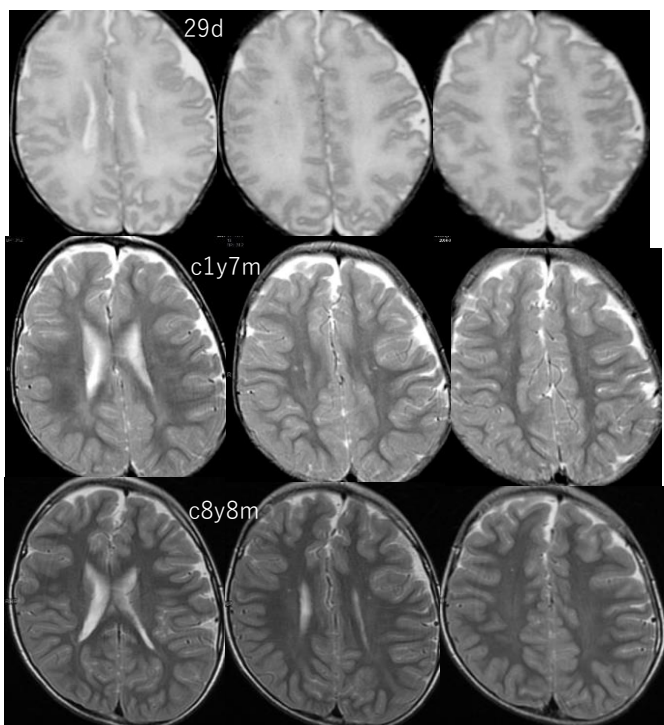


2



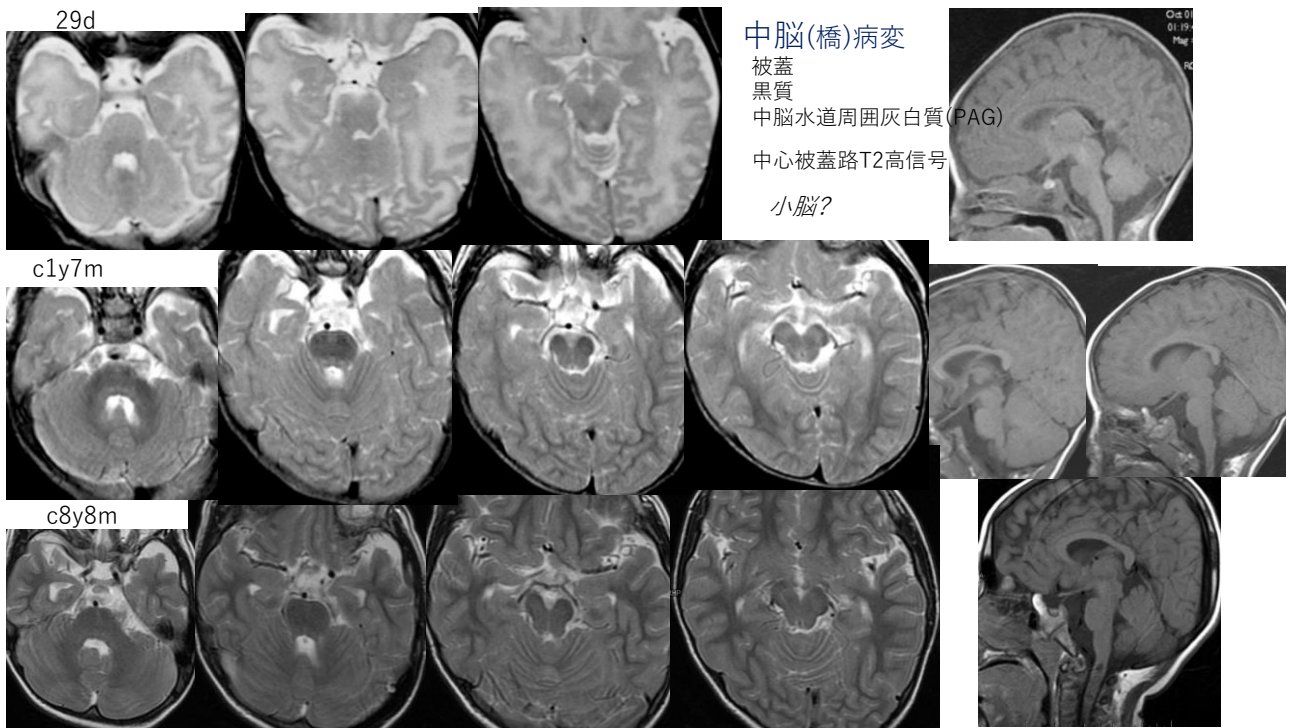
淡蒼球病変

3



大脳白質病変

4



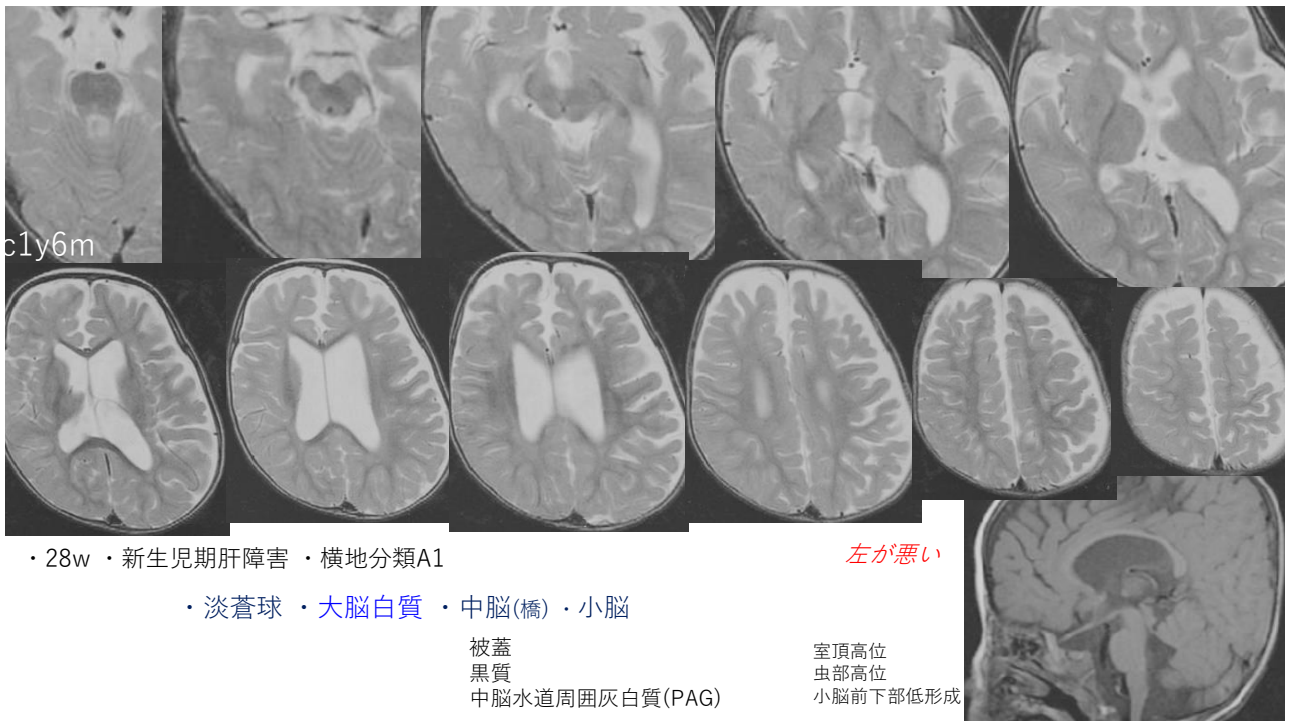
5



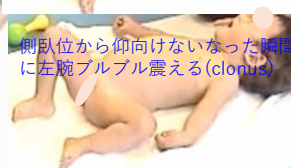
6



7



8



左が悪い

- 強い共収縮 *ピクピク動く
- 股屈曲外転・膝屈曲位で固まる *股膝伸展にもなる
- 腕は側下方位で固まる *左腕は特に固い

股屈曲過活動 > 股伸展荷重制限
共収縮制御障害 中脳性運動発現障害

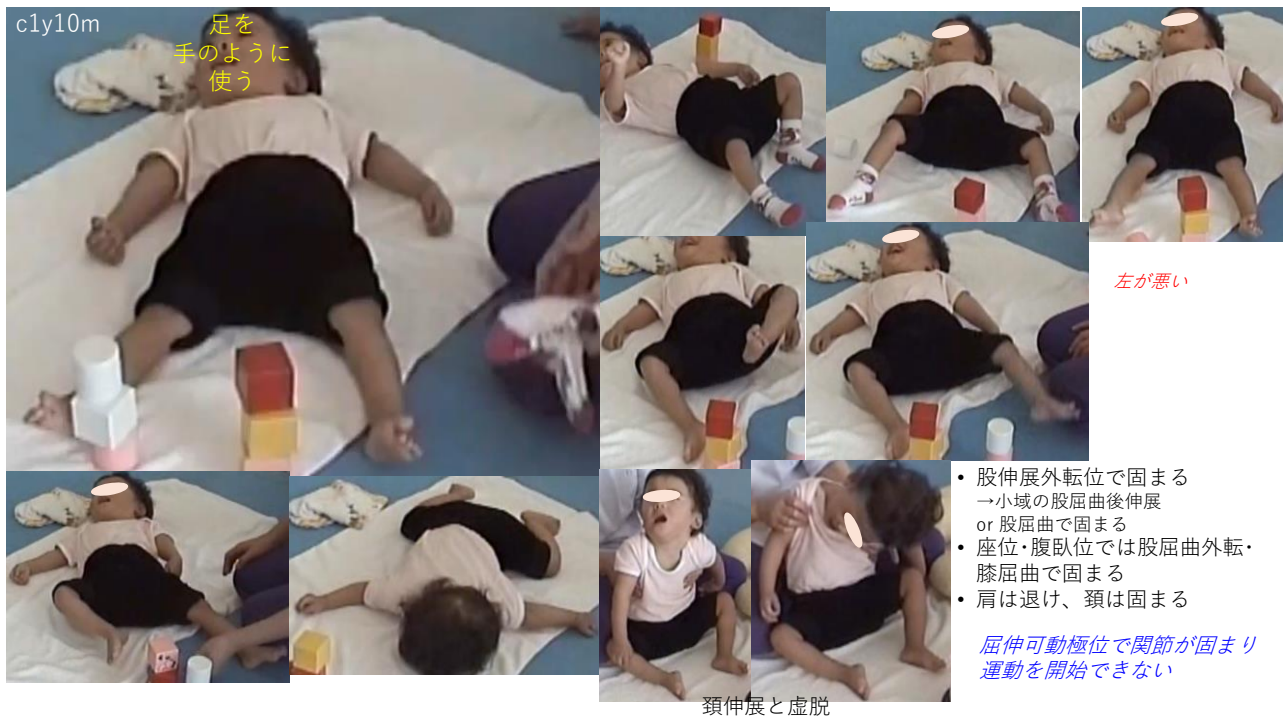


9



体幹に押しつぶされていた肩が浮く
→もともとある肩水平外転・肘伸展・前腕回外の筋活動が一気に最大レベルとなる
→これに対抗する肩水平内転・肘屈曲・前腕回内筋群の筋線維が伸長される
→これらの筋群は他動的伸長に対する易興奮性があり、反射的に律動的に収縮する clonus

10



11

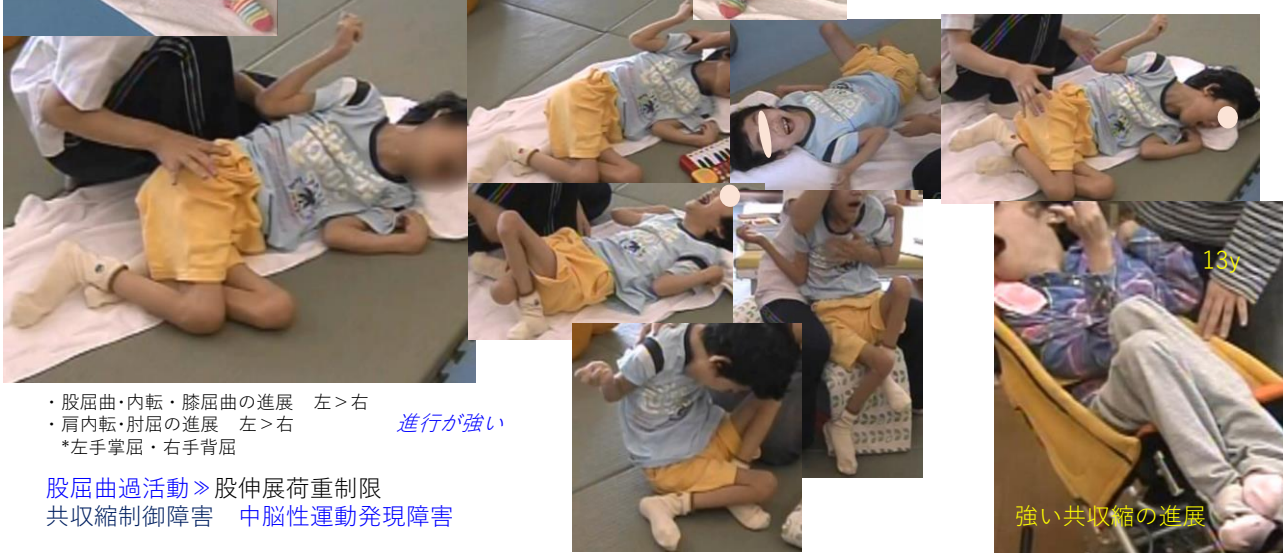


12



左が悪い

- ・左は股膝屈曲で固まる
- ・左は肩内転・肘屈・手屈で固まる
- ・右は伸展と屈曲の交代



- ・股屈曲・内転・膝屈曲の進展 左>右
- ・肩内転・肘屈の進展 左>右
- *左手掌屈・右手背屈

進行が強い

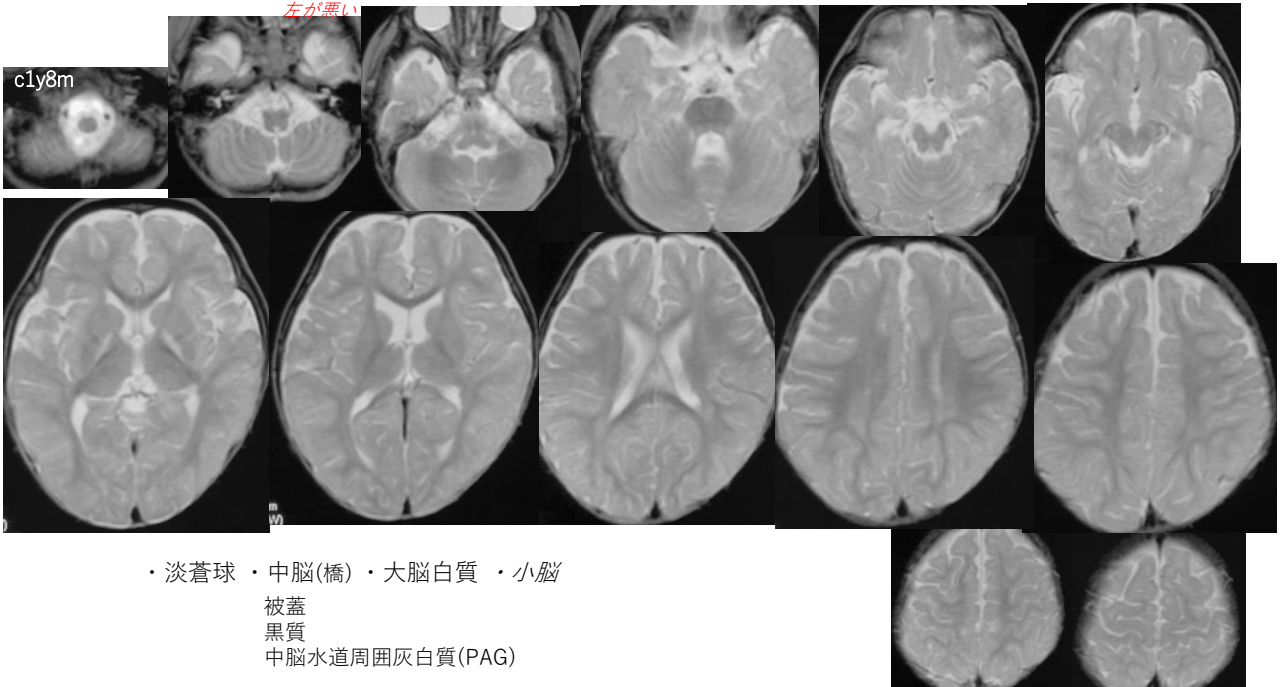
股屈曲過活動>股伸展荷重制限
共収縮制御障害 中脳性運動発現障害

強い共収縮の進展

13

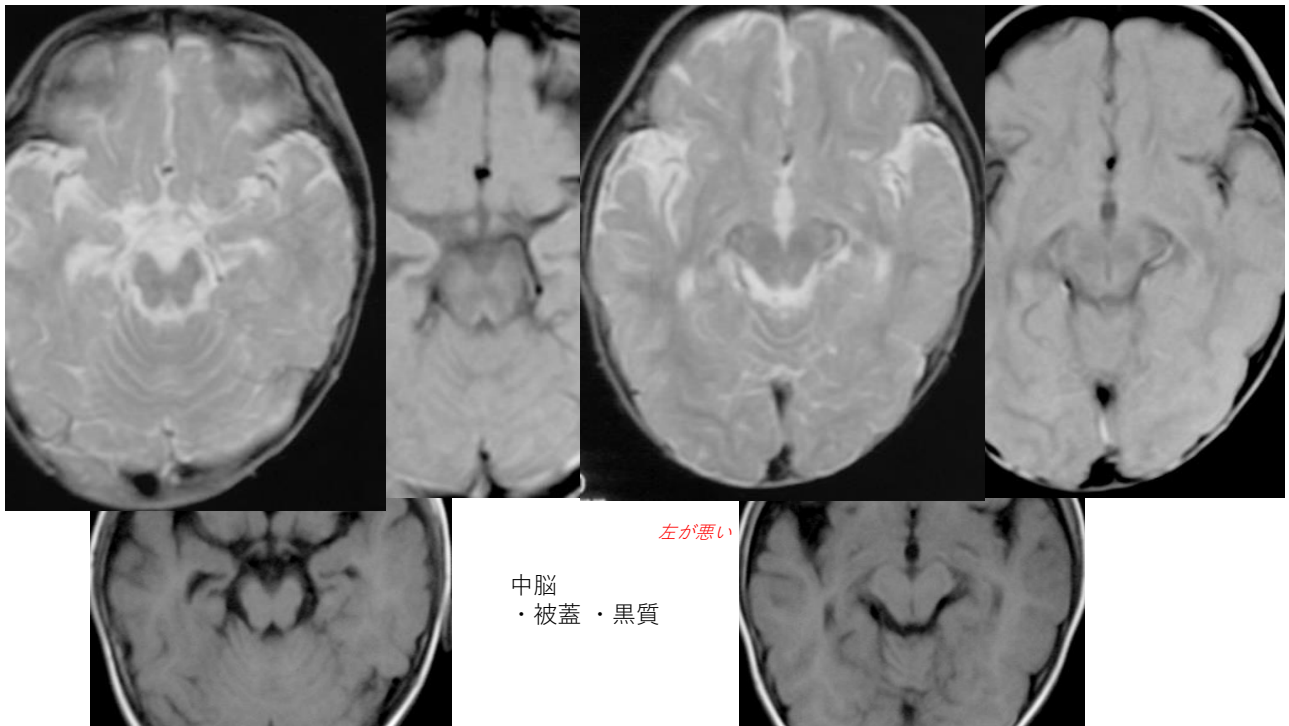
・ 36w, MD twin, 第1子 ・ 先天性cytomegalovirus感染 ・ ABR無反応 ・ 発達年齢:1歳前半 ・ 3y7m, いわゆる悪性症候群→経管栄養

左が悪い



- ・ 淡蒼球 ・ 中脳(橋) ・ 大脳白質 ・ 小脳
- 被蓋
- 黒質
- 中脳水道周囲灰白質(PAG)

14



15



16



・股膝伸展で固まることが多い 左>右 ・上肢は側方伸ばしで固まるが多い *左の方が退けが強い

17



右へ寝返り
股屈

股屈曲過活動・股伸展荷重制限 共収縮制御障害 中脳性運動発現障害

18

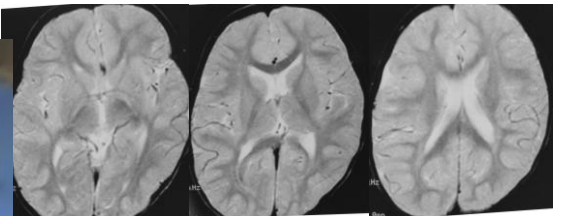
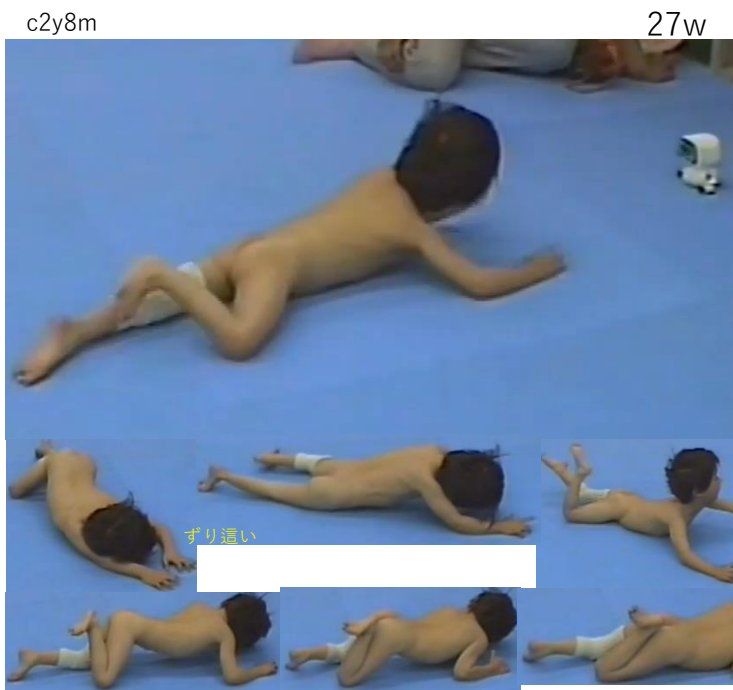


いわゆる悪性症候群後の
持続的筋過活動状態

運動の質は以前と同様

- ・股膝伸展で固まることが多い 左>右
- ・上肢は側方伸ばしで固まるが多い
*左の方が退けが強い

19



左が悪い



股屈伸で進まず 股伸展荷重できず

20



21



- ・いつもブルブル震える
- ・下肢伸展位での共収縮が強い
- ・股屈曲・股外旋あり
- ・下肢屈曲への速い変換

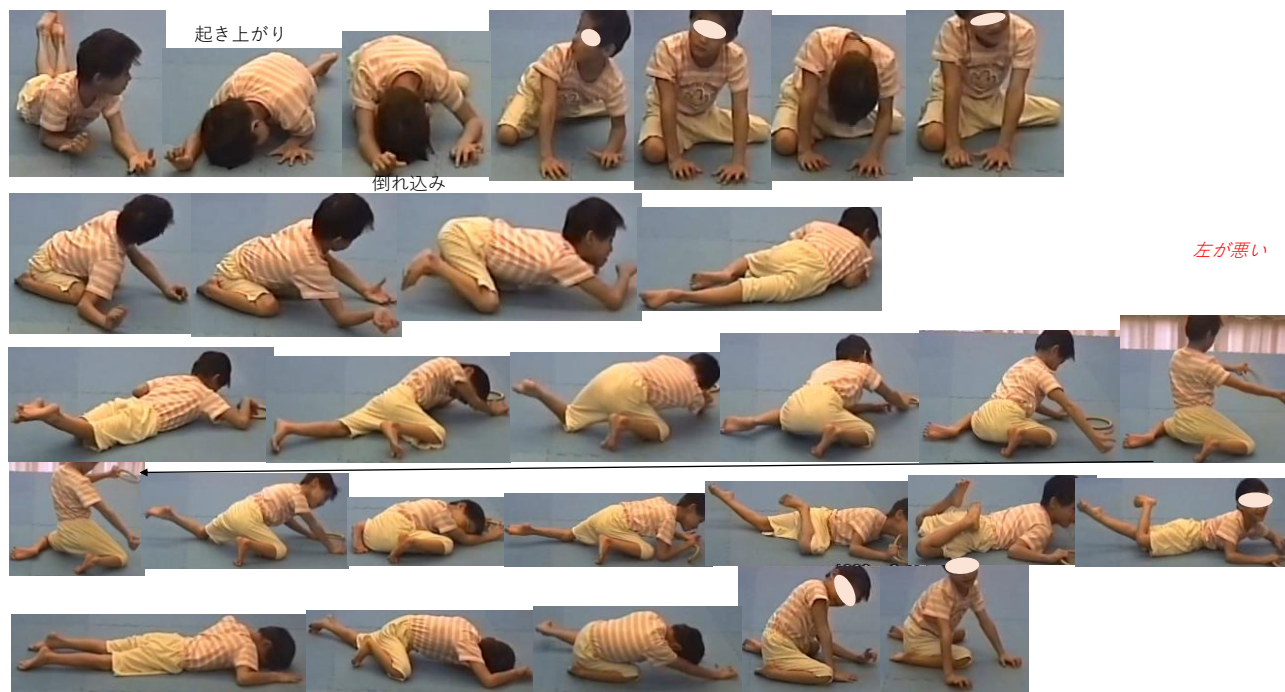
Athetoid dance

股屈曲過活動 < 股伸展荷重制限 共収縮制御障害 中脳性運動発現障害

22



23

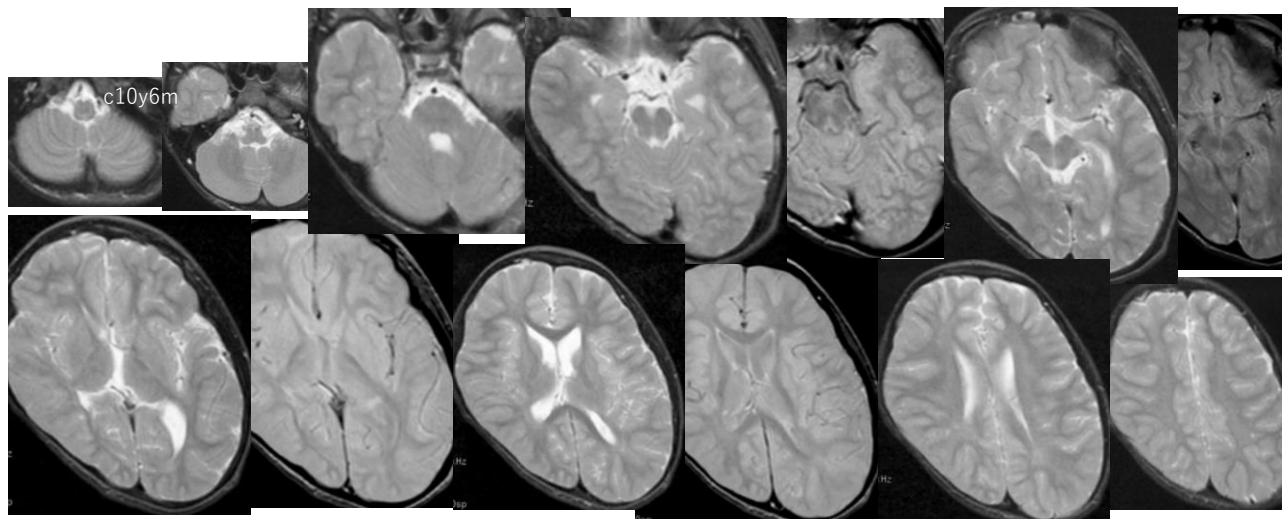


24



25

- 29w ・ ROPで盲 ・ 7mのABRは無反応(聴性行動はあり) ・ 横地分類A1



淡蒼球・視床VL核・中脳・大脳白質
被蓋
黒質

26



27

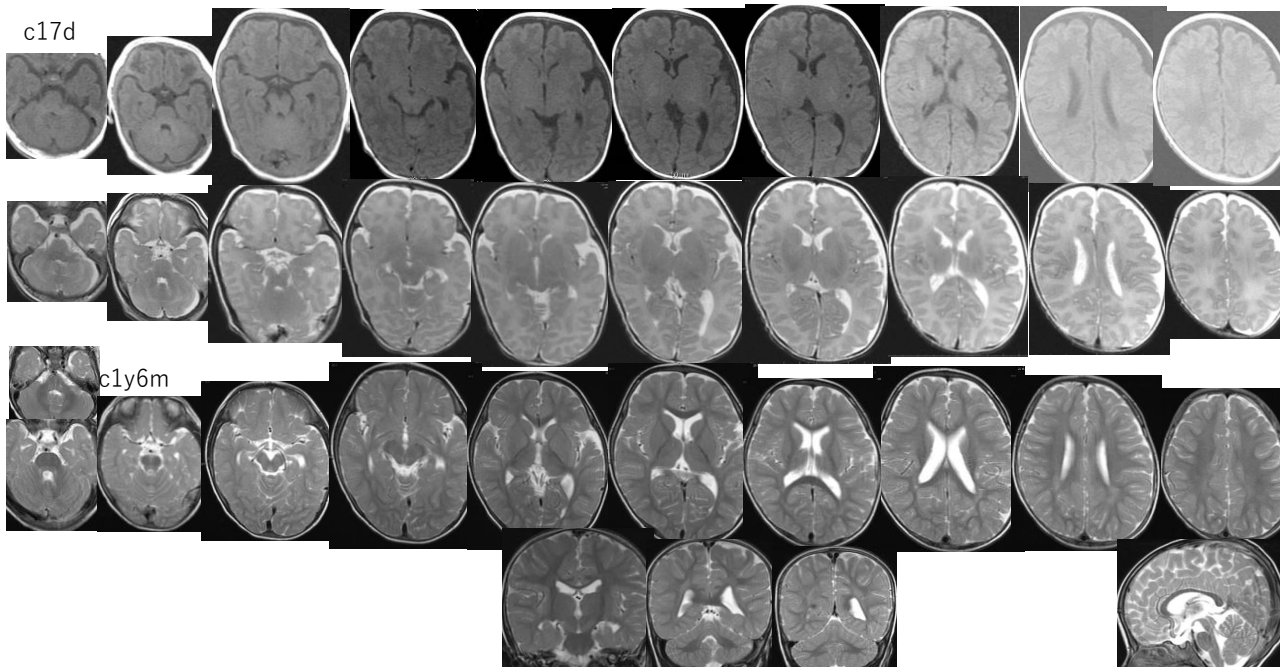


28

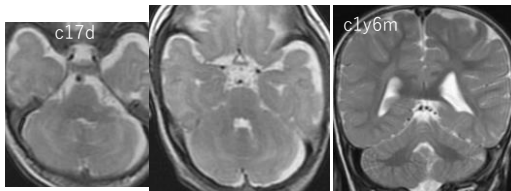


29

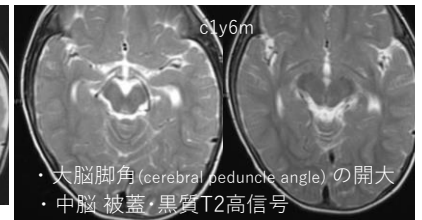
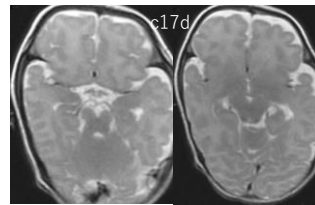
・ 26w, DD twin 第1子 ・ 溶血性貧血で交換輸血施行 ・ ABR: V 波域値上昇(40〜70dB) ・ 聴性行動は良 ・ 独歩 c1y8m ・ IDなし



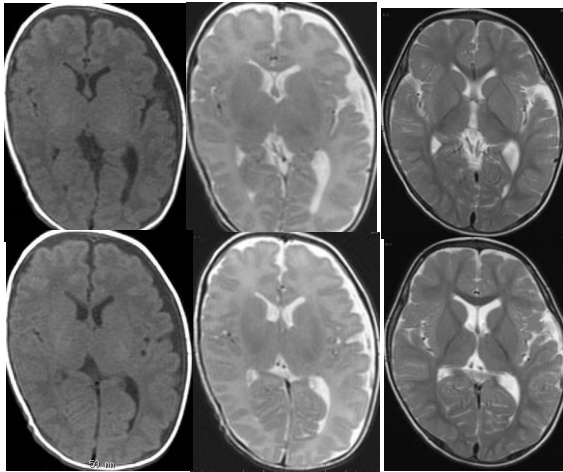
30



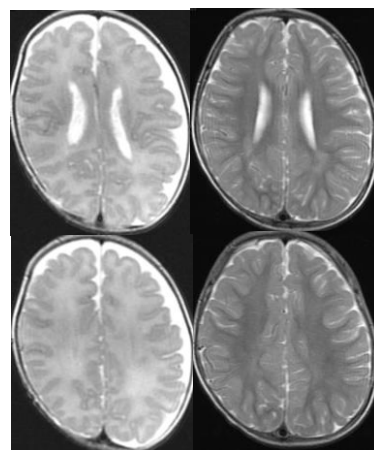
歯状核内側T2高信号がない→歯状核T2高信号



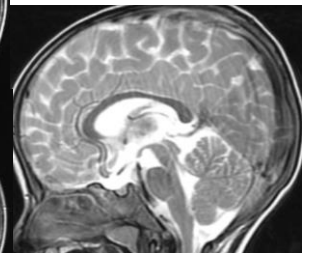
・大脳脚角 (cerebral peduncle angle) の開大
・中脳 被蓋・黒質T2高信号



右淡蒼球T1高信号→右淡蒼球のT2極弱高信号と内側部萎縮



periventricular crossroads部と深部白質のT2高信号



31



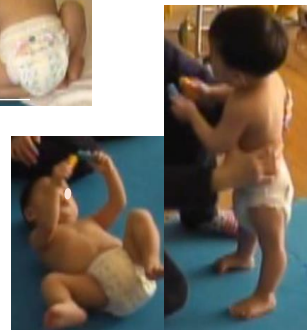
32



- ・股屈曲・外転 左>右
- ・左足底屈
- ・手の前出しはほぼ良し



- 股屈曲過活動
- 股伸展荷重制限 左>右



33

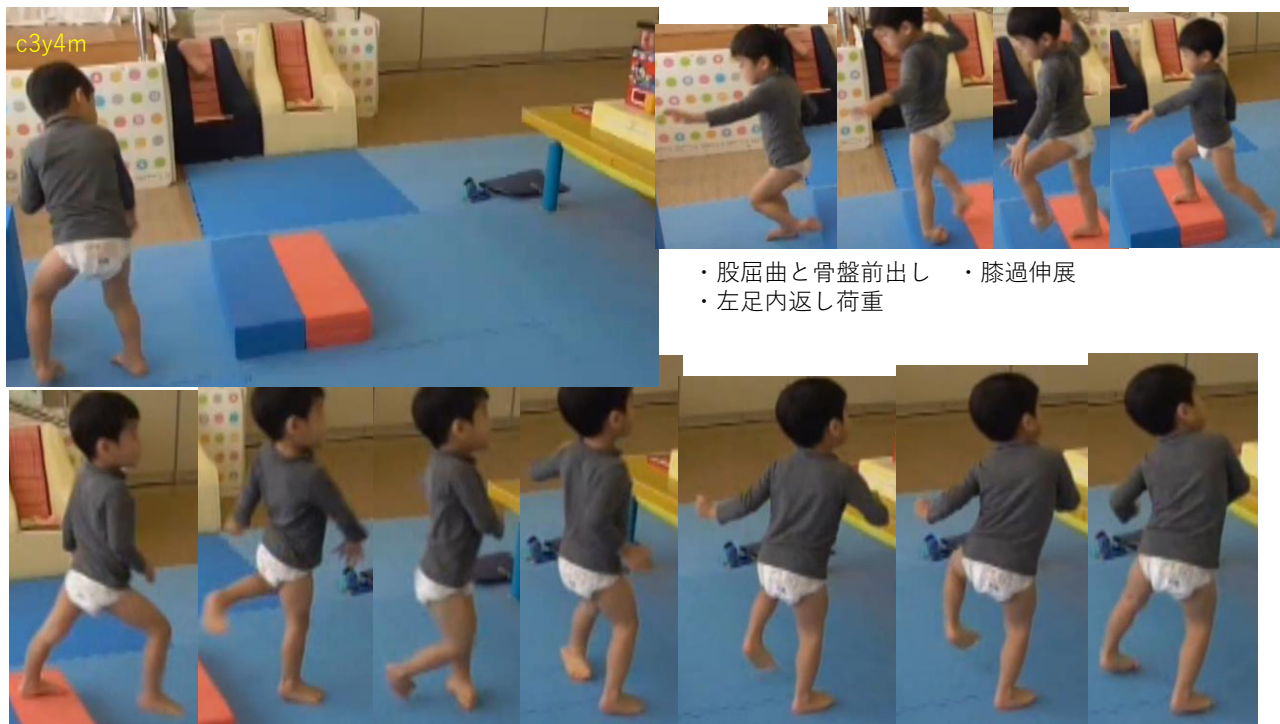


c2y1m



- ・股屈強い・腰椎前弯
- ・立脚時の膝反張 左>右
- ・右の踏みしめ
- ・凹足 左>右
- ・肩の引け

34



- ・股屈曲と骨盤前出し
- ・膝過伸展
- ・左足内返し荷重

35



- ・股屈曲と骨盤前出し
- ・膝過伸展
- ・左足内返し荷重

股屈曲過活動
股伸展荷重制限
共収縮制御障害

+ α 中脳性運動発現障害？

上肢はいい

左1趾屈曲

36