

周生期低酸素性視床被殻大脳白質障害の 分離運動制限合併

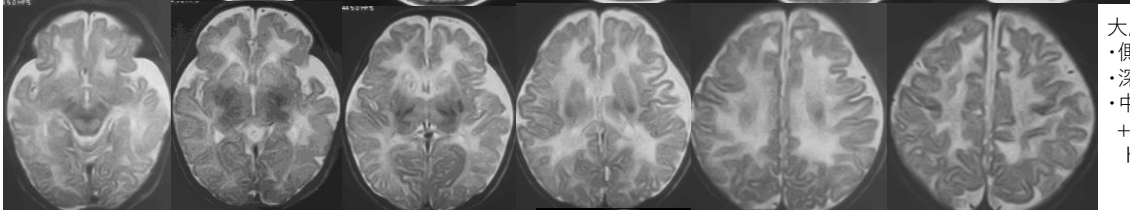
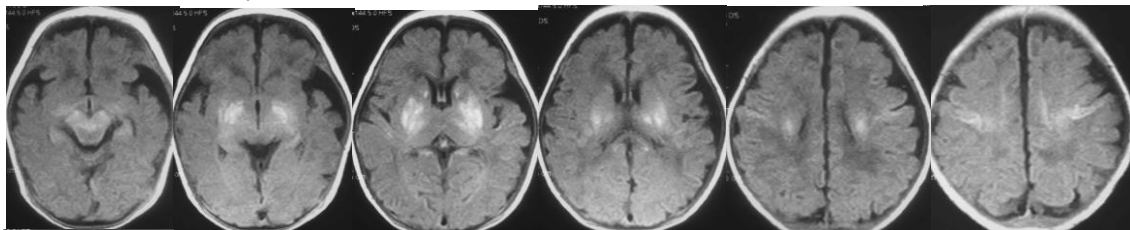
横地健治

1

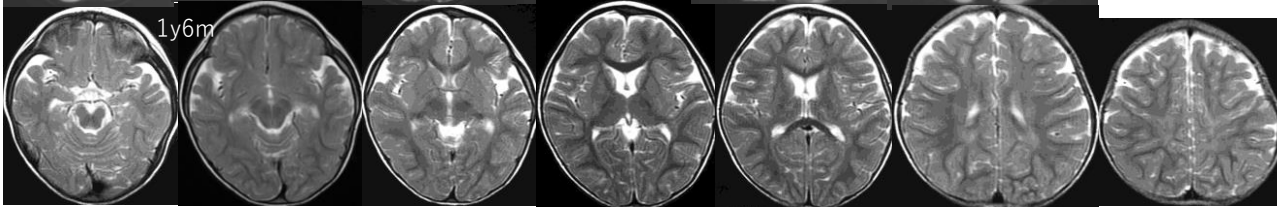
満期HIE つたい歩き 2y4m (5歳時未歩行) 軽度知的障害

左がいいか?

中脳 視床・被殻・淡蒼球・尾状核

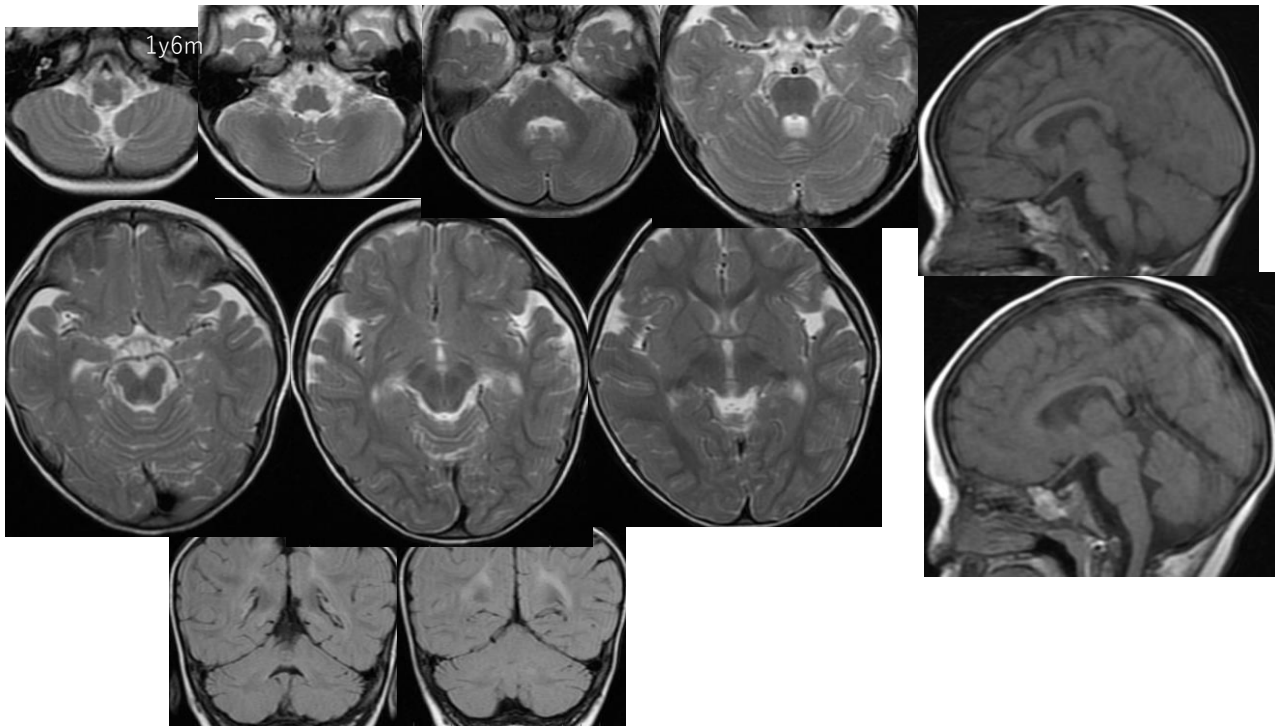


大脳白質
・側脳室周囲
・深部白質
・中心溝深部白質
+cortical
highlighting



内包後脚は運動前野線維

2



3



- ・股屈曲・外転 股屈曲過活動・伸展荷重制限
- ・下肢共同運動 膝伸展はfull
- ・中脳性運動発現障害
- ・肩退けで前方に出にくい
- ・上肢も共同運動の範囲の動き 前に出にくい
- 共収縮制御障害・分離運動制限

4



5



6



股膝屈曲位のまま足と足趾の底屈
→瞬発的股屈曲(⇒後方転倒)

左がいいか?



開口・舌出しの連合

頸椎胸椎関節は伸展を保持

前腕回内
共同運動の制約下



2y11m

ウサギ跳び



つかまり立ち

7



5y2m

左がいいか?



- 棒のような足
- 手の掌屈
- 努力性発声

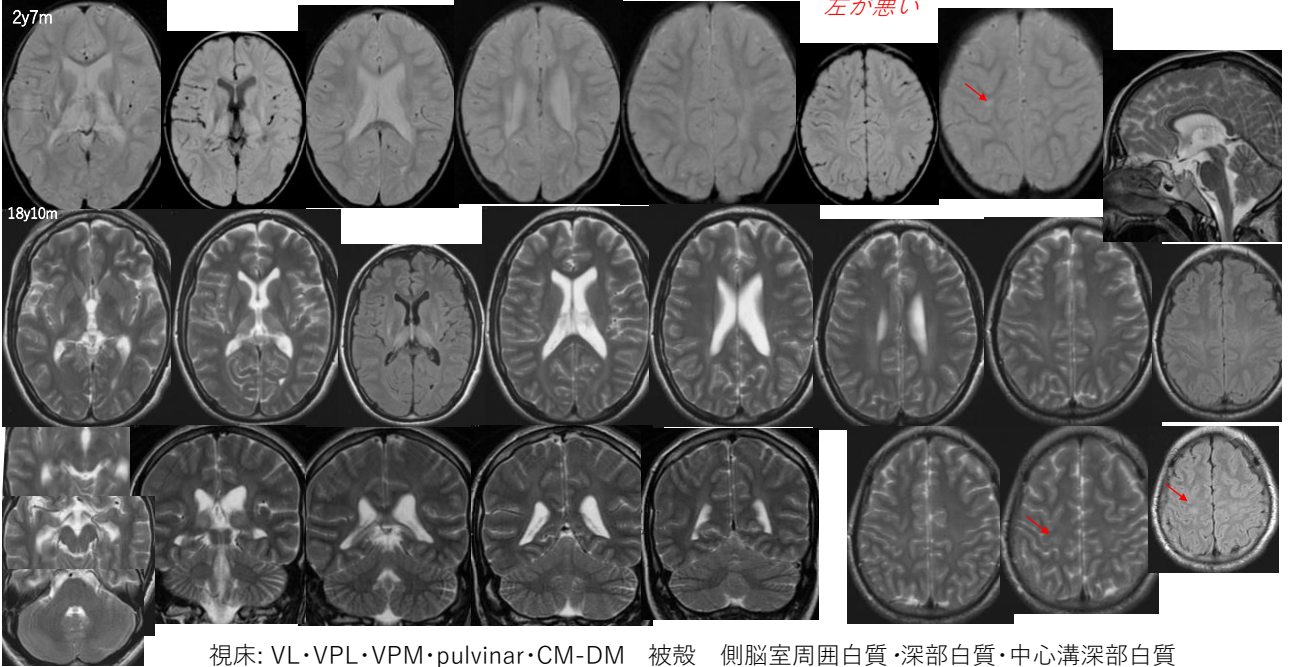
四つ這い 左の方が股伸展が大



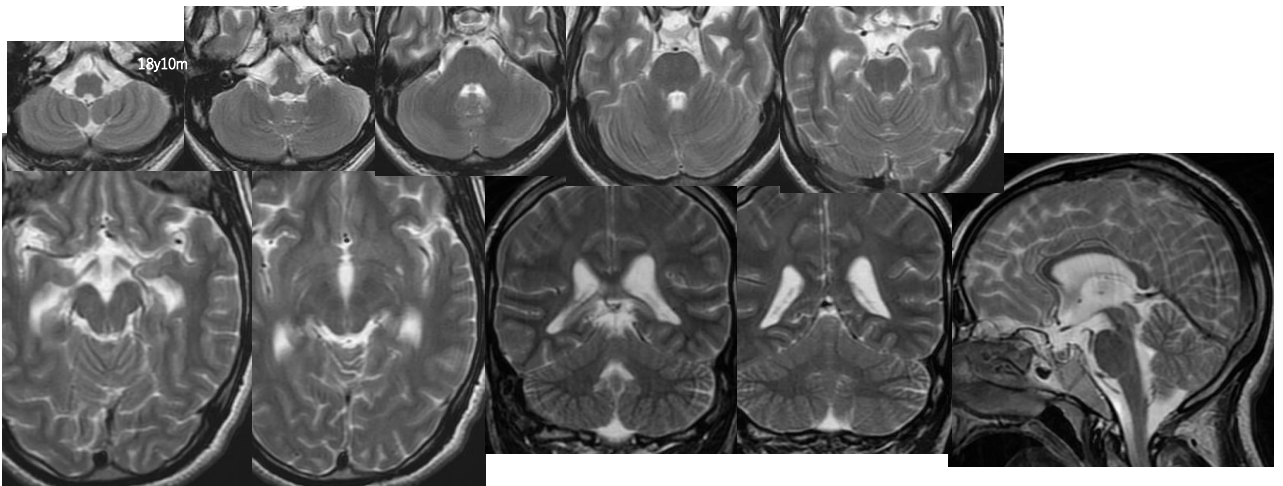
股屈曲過活動・伸展荷重制限・共収縮制御障害・分離運動制限・中脳性運動発現障害

8

満期HIE 横地分類B1



9



中脳
脚間窩深い
被蓋 T2高信号?
hummingbird sign?

10



股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限・共収縮制御障害・中脳性運動発現障害

11

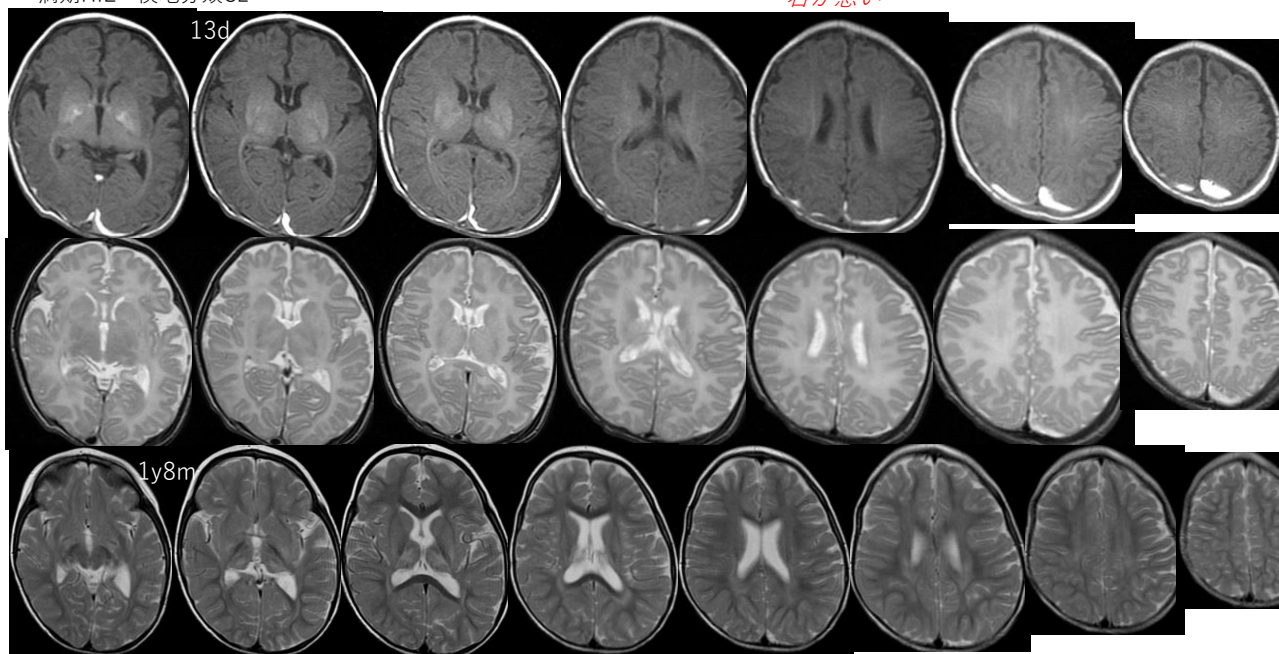


股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限・共収縮制御障害・中脳性運動発現障害

12

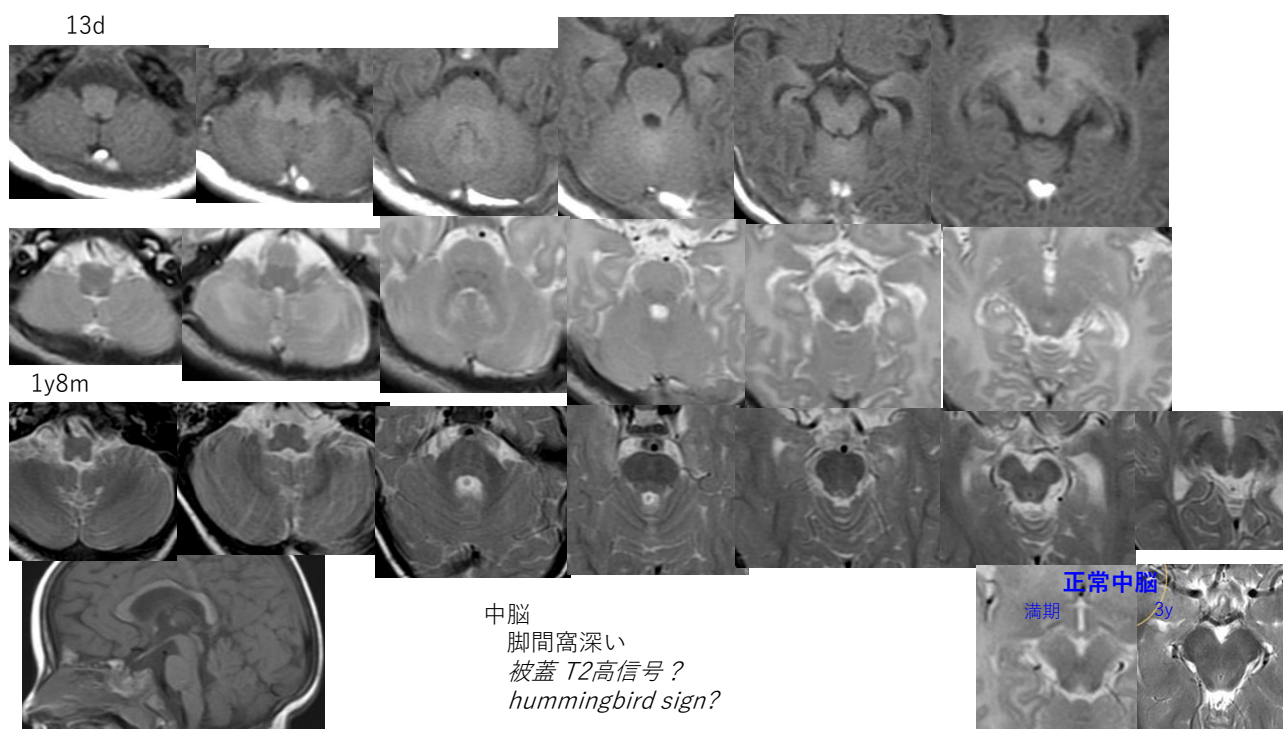
満期HIE 横地分類C2

右が悪い

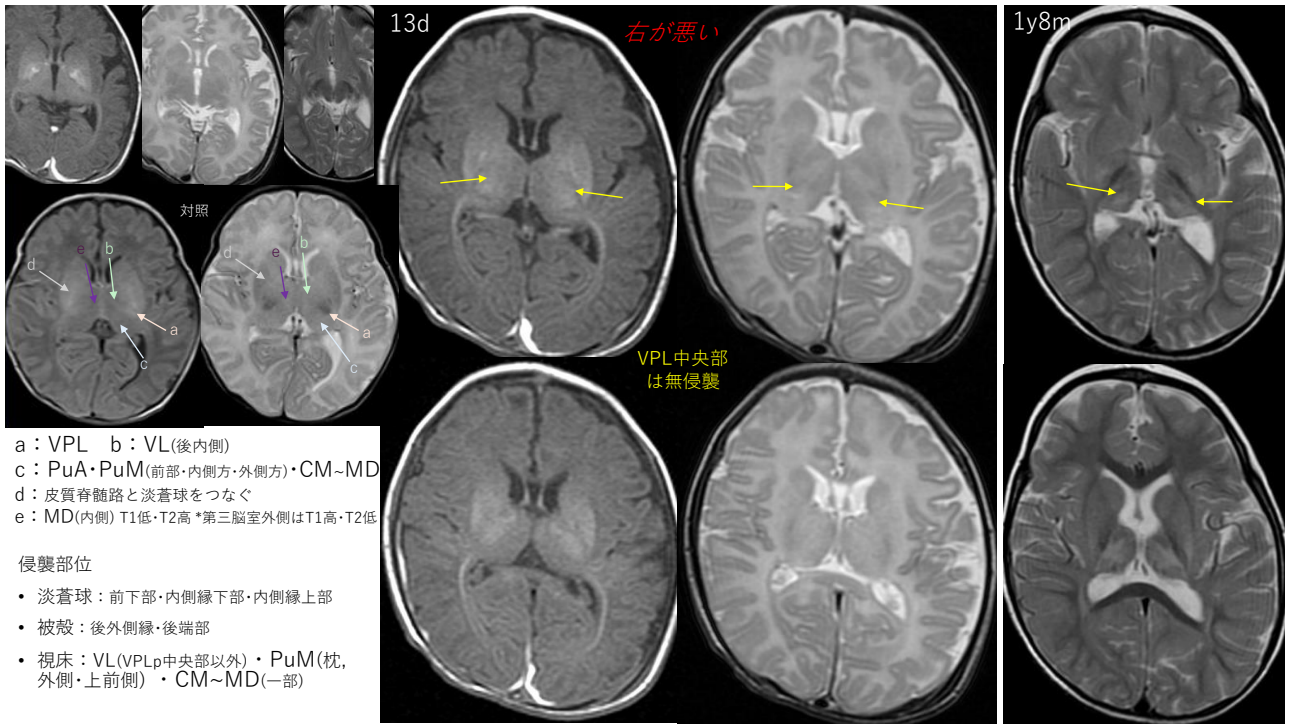


視床: VL・pulvinar・CM-DM 被殻 側脳室周囲白質・深部白質・中心溝深部白質

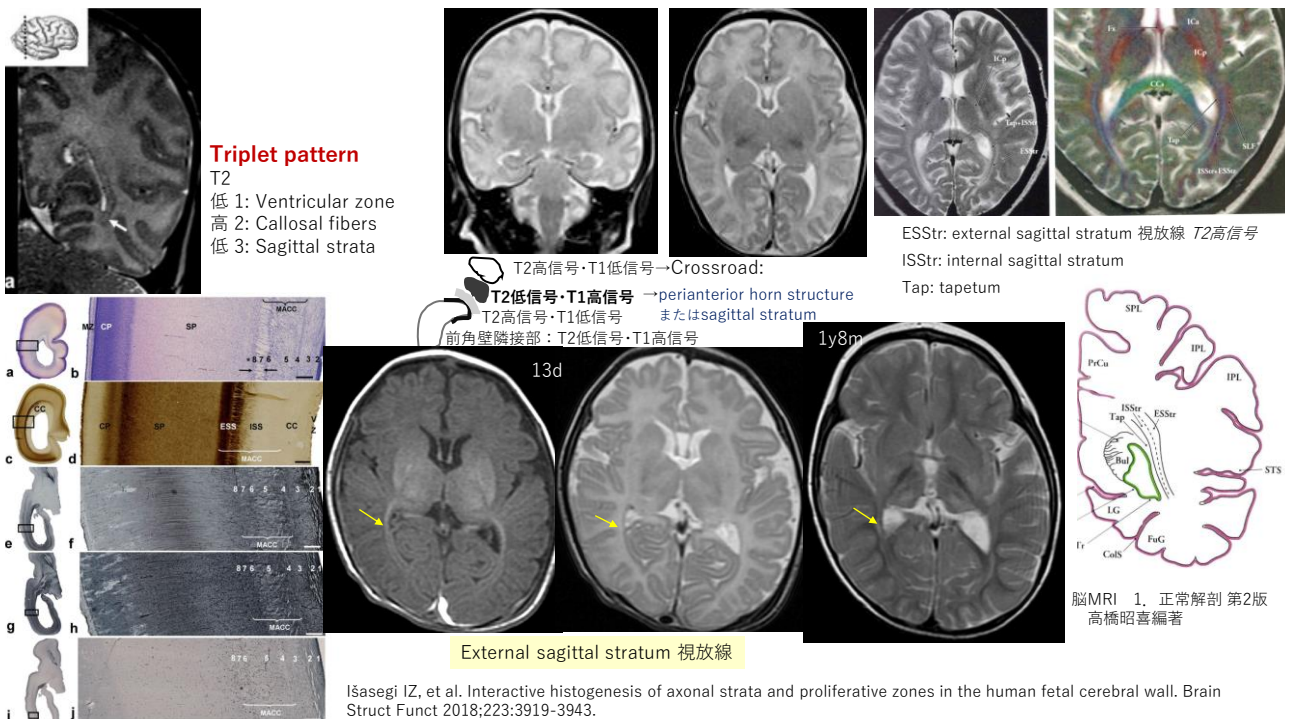
13



14



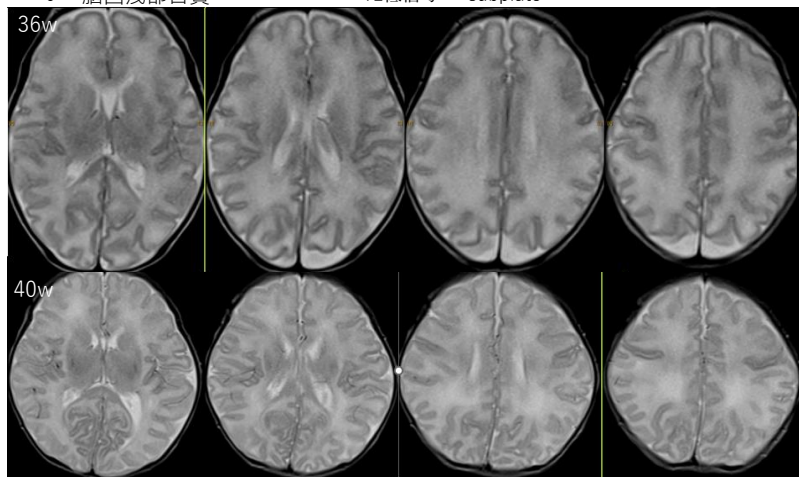
15



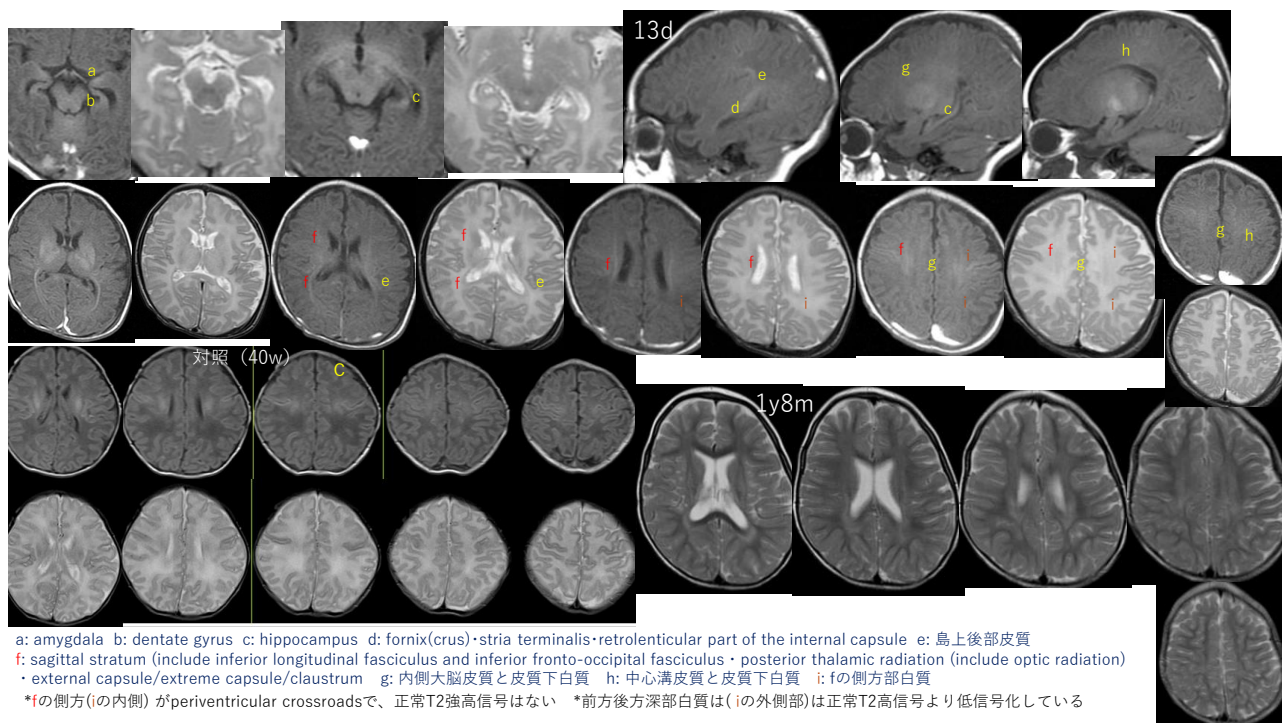
16

満期白質区分

1	側脳室壁とその隣接部	T2低信号
2	Callosal fibers	T2高信号
3	Sagittal strata	T2低信号
4	Periventricular crossroads	T2強高信号
5	前方後方深部白質	T2高信号 *4の側方
5'	中心部深部白質	T2低信号 *中心溝前後の皮質連絡髄鞘化線維
5"	中心溝直下白質	T2低信号 *錐体路出力部
6	脳回深部・頂部白質	T2高信号 *髄鞘化皮質関連またはsubplate遺残
6'	脳回浅部白質	T2低信号 *subplate



17



a: amygdala b: dentate gyrus c: hippocampus d: fornix(crus)・stria terminalis-retrolenticular part of the internal capsule e: 島上後部皮質
f: sagittal stratum (include inferior longitudinal fasciculus and inferior fronto-occipital fasciculus・posterior thalamic radiation (include optic radiation)
・ external capsule/extreme capsule/claustrum g: 内側大脳皮質と皮質下白質 h: 中心溝皮質と皮質下白質 i: fの側方部白質
*fの側方(iの内側)がperiventricular crossroadsで、正常T2強高信号はない *前方後方深部白質は(iの外側部)は正常T2高信号より低信号化している

18



19



20

まとめ

- 従来、アテトーゼと痙性の合併をもって混合型四肢麻痺とされていた
- この症候は、股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限・共収縮制御障害・中脳性運動発現障害の合算として理解できる
- 中脳性運動発現障害は、屈曲常時筋収縮状態の脱力、あわせ伸展運動域の拡大としてみえる
 - * 脊髄運動神経細胞への出力が減り、支配筋に神経原性変化が及んだためと考えられる
 - * 中脳病変の存在は、大脳脚の開大と被蓋前後径の短縮により診断される