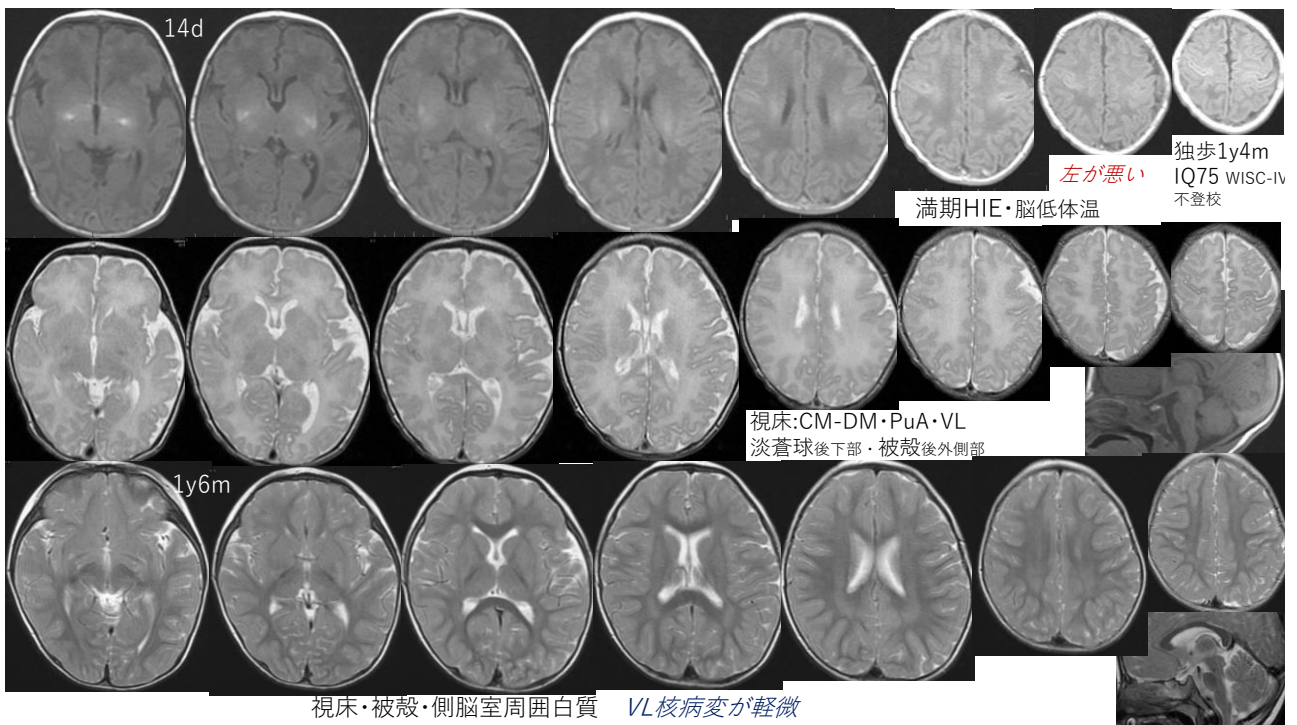


1



2



3



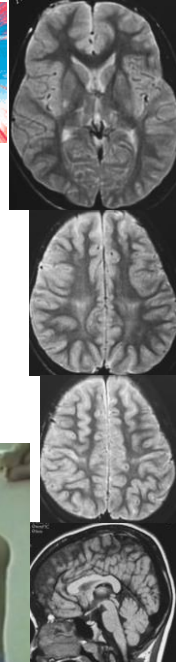
4

成熟児仮死、視床(VL核)・被殻・(中心溝近傍病変)

- 安静時は不随意運動なし
- 回旋ハイハイ(アテトーゼに特徴的)
- 肩水平内転の困難
 - ・振戦
 - ・反抗

- 体幹偏位(側屈・回旋・前屈)で代償
- “肩のひけ”の連合運動
- 肘固定の上肢運動
- 肩回旋による前方到達運動

Athetosis代表例



5y2m



左が悪い

7y5m



5

6y9m



尻挙げ椅子座り



椅子から立ち上がり
左は股外転・外底屈内返し
→左の方が股伸展荷重制限が強い

左が悪い



尻挙げ立ち上がり



6



- 荷重時股伸展がわずかにしかできない
- これに対し、膝伸展・体幹側屈回旋は十分できる。ぶん回し手支持も十分できる

7

6y5m

膝歩き

左が悪い



8



9

1y1m • 満期 HIE • 独歩 2y6m • IDなし



10



11



12



4y3m

右が悪い

- 股屈曲
- 肩の引け
- 体幹回旋
(股屈伸ではなく)



回旋はいい
(股屈曲固定)

- 体幹回旋で前進
- 腰椎伸展で骨盤前出し→膝過伸展
- 上肢は後に引けて挙上

13

膝歩き



- 股伸展は左の方がいい

右が悪い

弱い回旋ハイハイ



- 股伸展は左の方がいい→左凸側屈が強い

Frozen gait



- 側方に出す上肢は体幹側屈を増すために使っている 綱渡りの棒
- 左の方が歩幅が広い。膝反張は左の方が強い。左凸側屈の方が強い

14



右が悪い

- 肩の引け→行きつ戻りつ (avoiding reaction)
- 水平内転が困難→体幹回旋・前傾・側屈で代償
- 手指の過屈曲

15

共収縮制御障害・HIEアテトーゼの運動障害

- 股屈曲過活動・股伸展荷重制限がもともとある

【下肢】

- 強い股屈曲から逃れられず、股屈曲位でロックされる。そこでは、体幹回旋・側屈を推進力にする *回旋ハイハイ*
- 骨盤前出しで股伸展位になると、股膝伸展位でロックされる *反張膝・frozen gait*
 - この股膝屈曲位からの股膝伸展位の変換は速く、共同運動とみなしうる
 - *股屈曲位での自由度から分離運動制限にはあたらない
 - この股膝伸展はfullであるが(または、膝反張)、これは中脳性運動障害によるものではない
 - *以前はこれを中脳性運動発現障害としたが、今は廃棄している

【上肢】

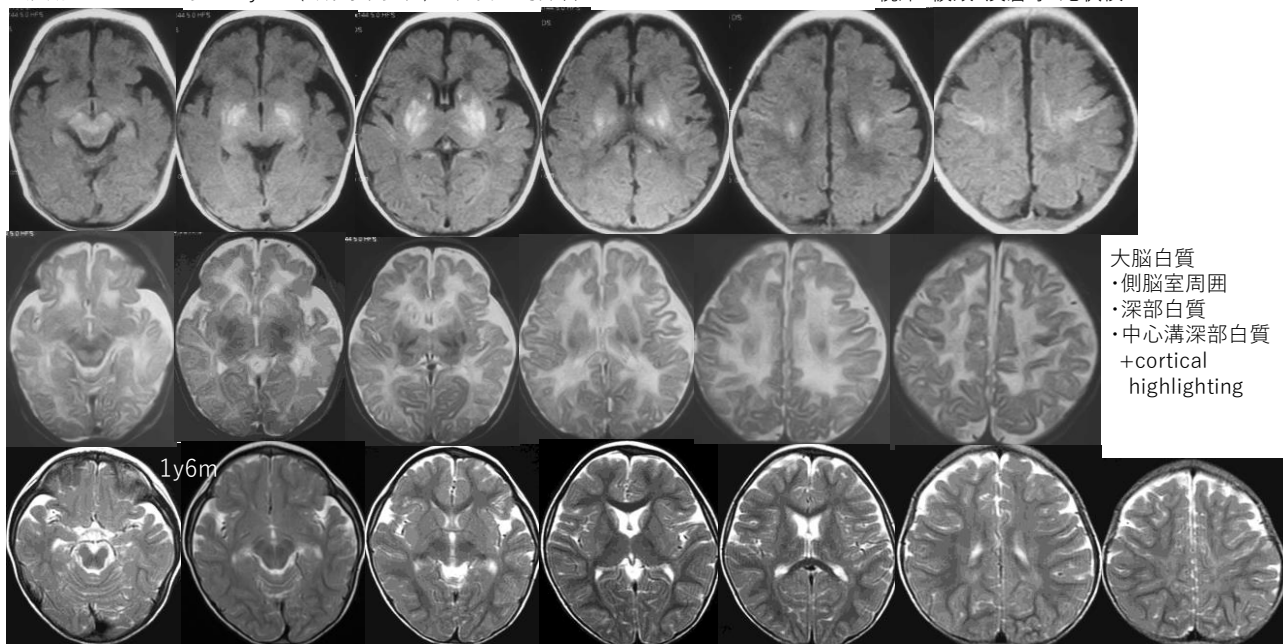
- 強い肩の退けにより、腕を前に出せない。そこでは、体幹前屈側屈で代償する
 - *強い股屈曲のため、体幹回旋は使えない
- 以下の上肢前出しを行う
 - 肘屈・前腕回内位の肩回旋
 - 肘伸展・前腕回外位の肩水平内転to and fro

【頸体幹】

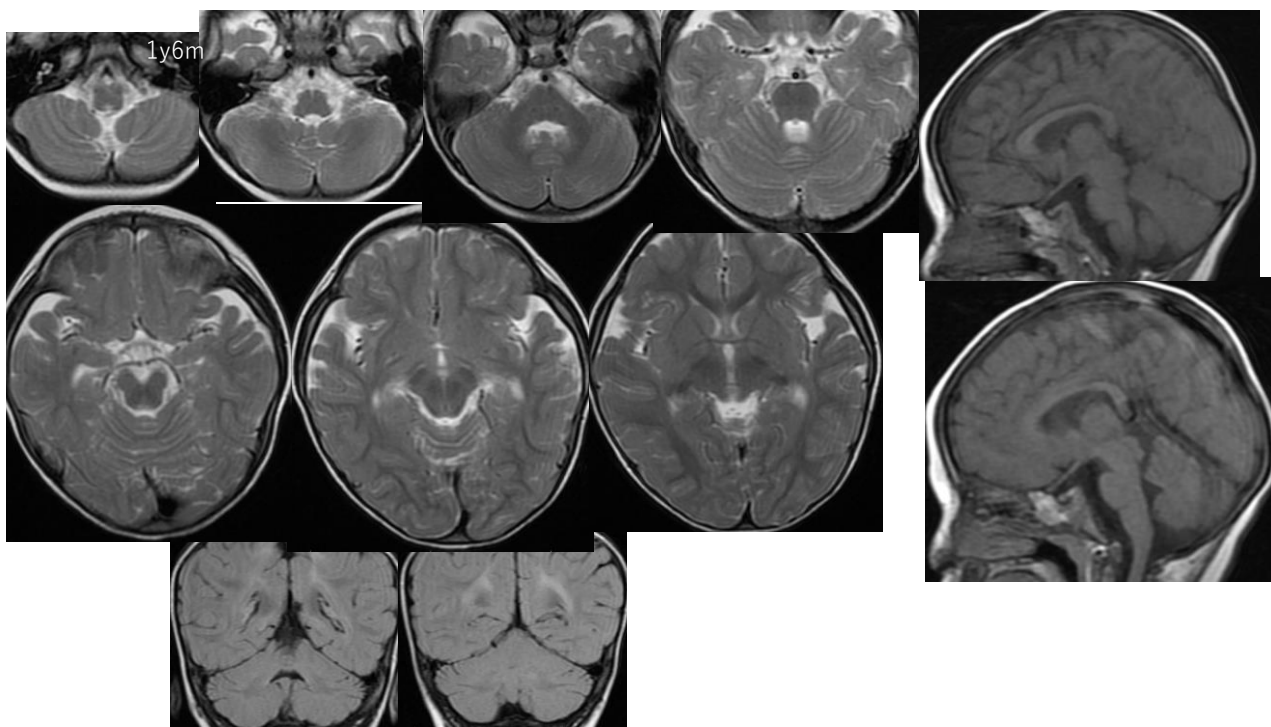
- 頸体幹の連合回旋位はとれない。以下の頸体幹位でロックされる
 - 体幹非回旋の過前屈位
 - 頸過回旋位・過前屈位・過後屈位

16

満期HIE つたい歩き 2y4m (5歳時未歩行) 軽度知的障害 **分離運動制限アテトーゼ** 視床・被殻・淡蒼球・尾状核



17



18



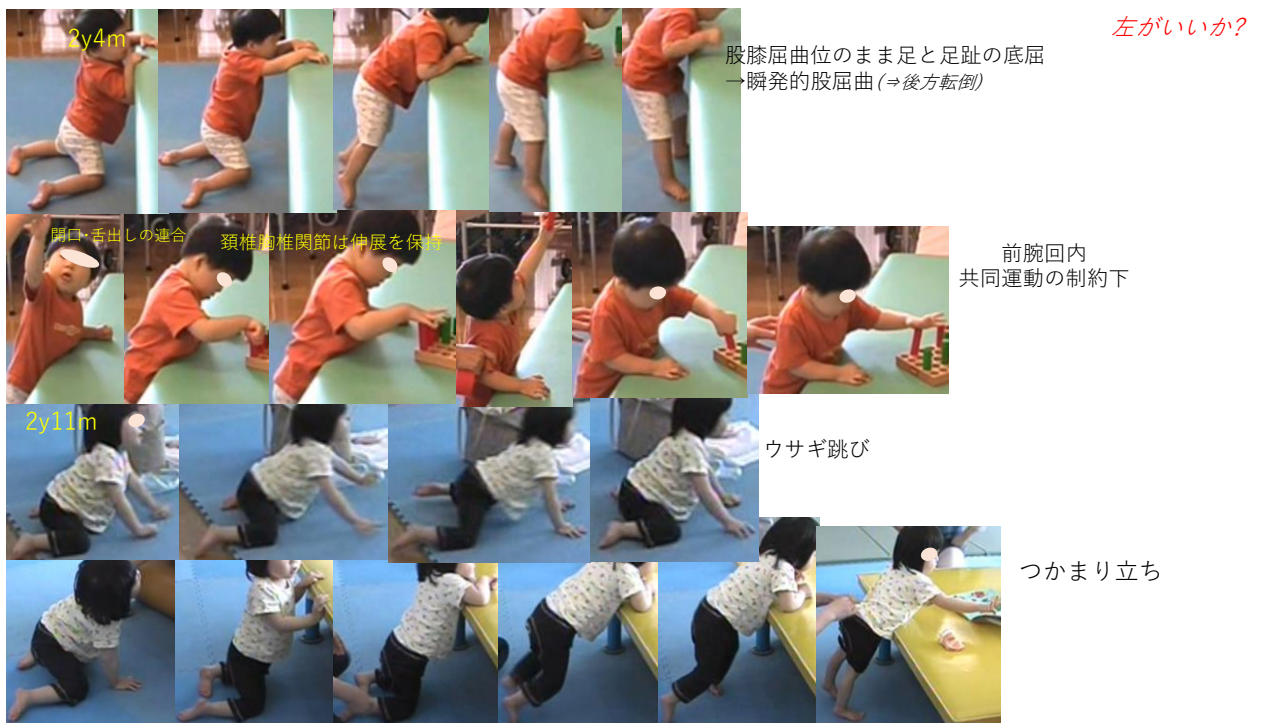
19



20



21



22

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

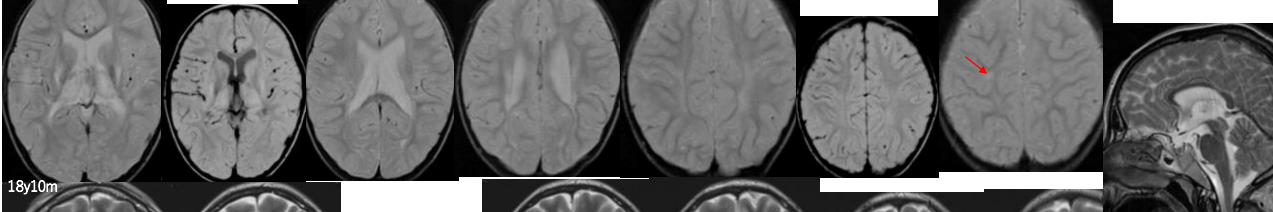


股屈曲過活動・股伸展荷重制限・共収縮制御障害→分離運動制限→中脳性運動発現障害
股膝伸展が強いのは股伸展荷重制限が強い（中脳病変が関与）

23

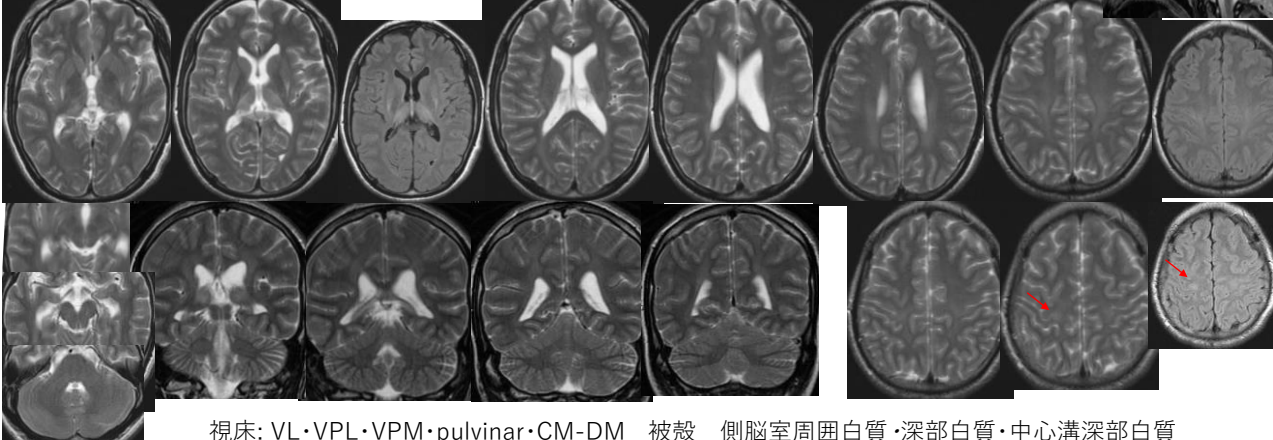
満期HIE 横地分類B1

2y7m



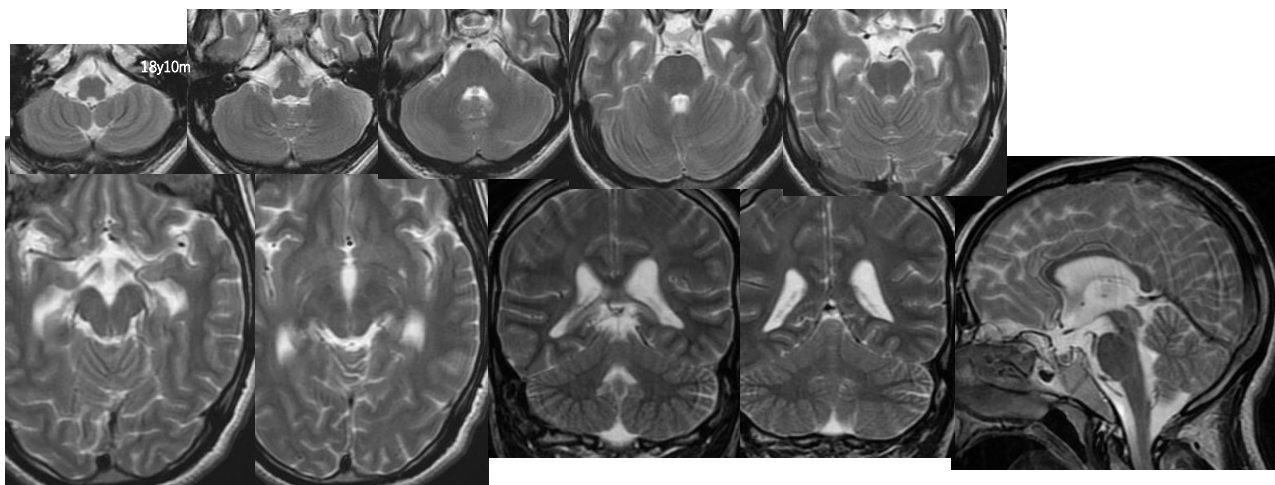
左が悪い

18y10m



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

24



中脳
脚間窩深い
被蓋 T2高信号?
hummingbird sign?

25



- ・股屈曲・股外転・下肢共同運動 下肢伸展がfull
- ・頸体幹伸展・頸回旋伸展と虚脱・過開口と舌出し
- ・肘伸展の上肢側方位が多い・肩回旋による肘伸展の上肢前出し・前腕回内あり

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

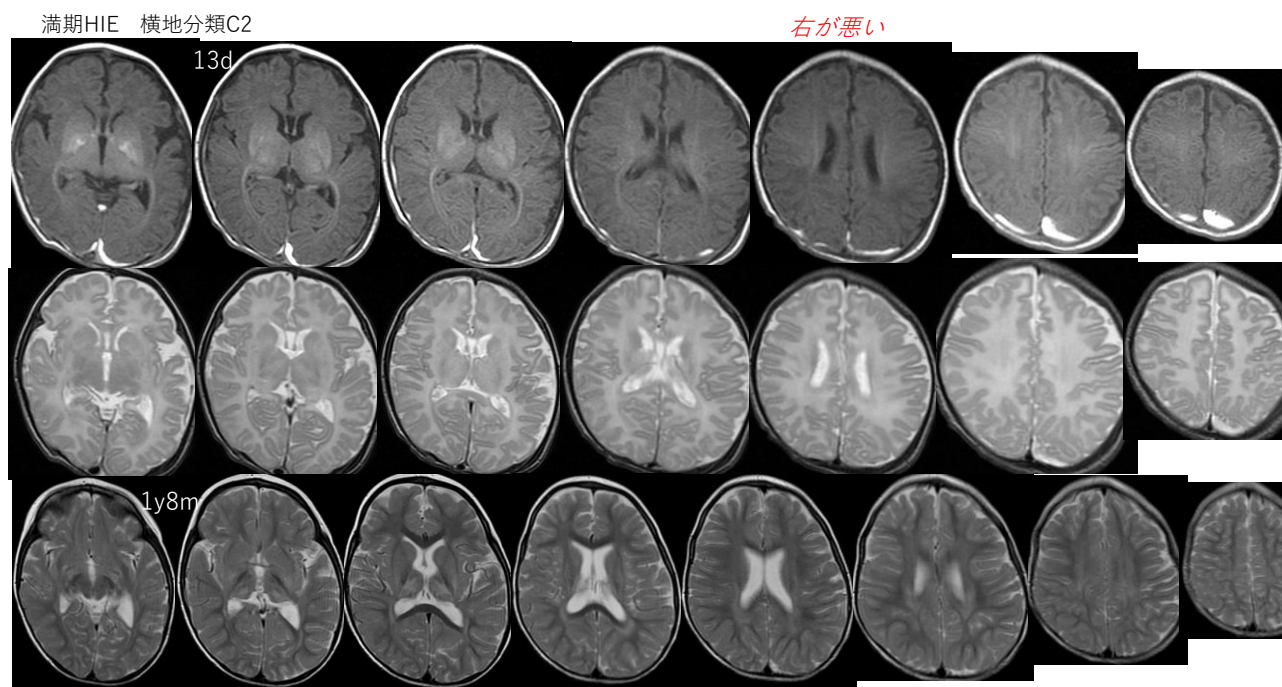
26



・絶え間なく動く・下肢は過屈曲から過伸展に動く・下肢伸展位

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

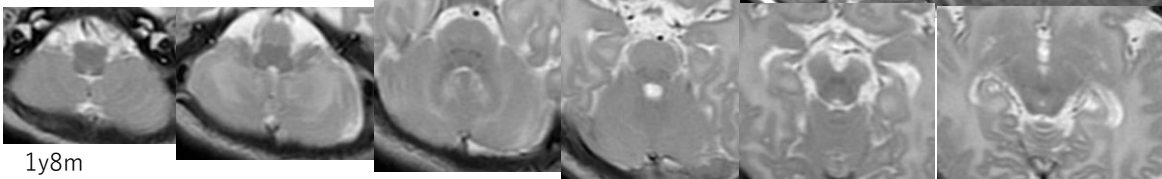
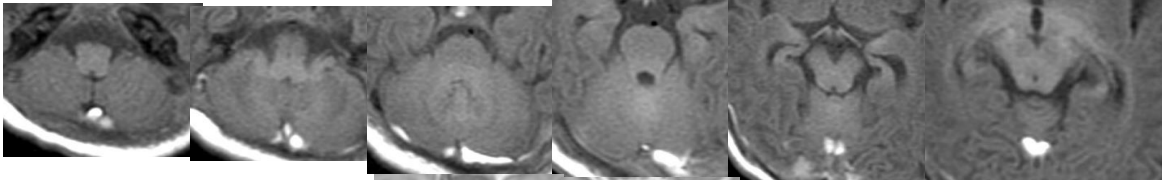
27



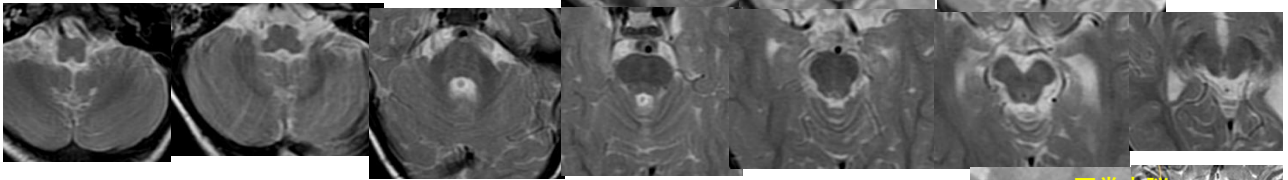
視床: VL・pulvinar・CM-DM 被殻 側脳室周囲白質・深部白質・中心溝深部白質

28

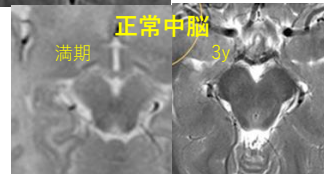
13d



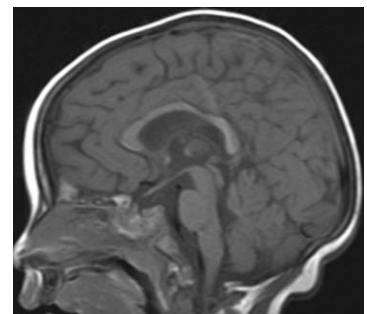
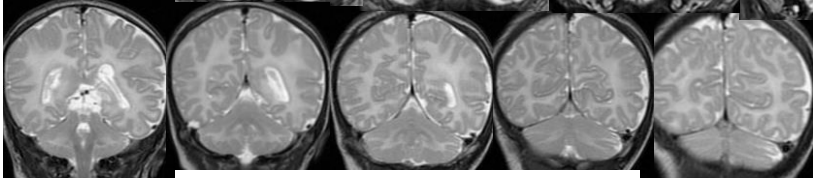
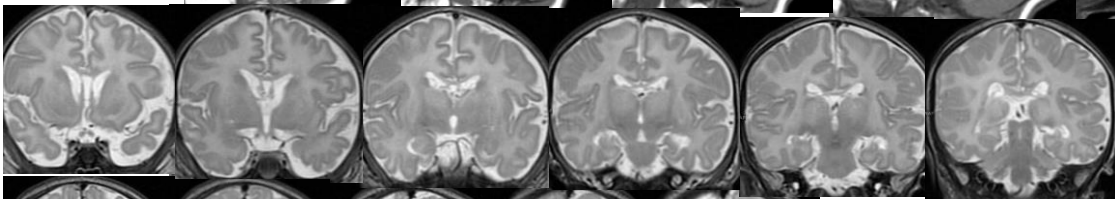
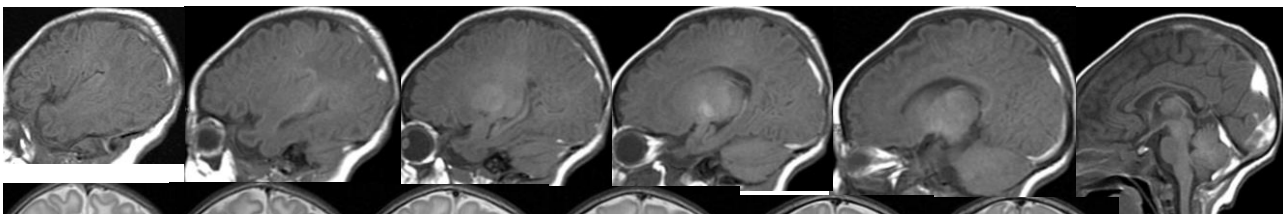
1y8m



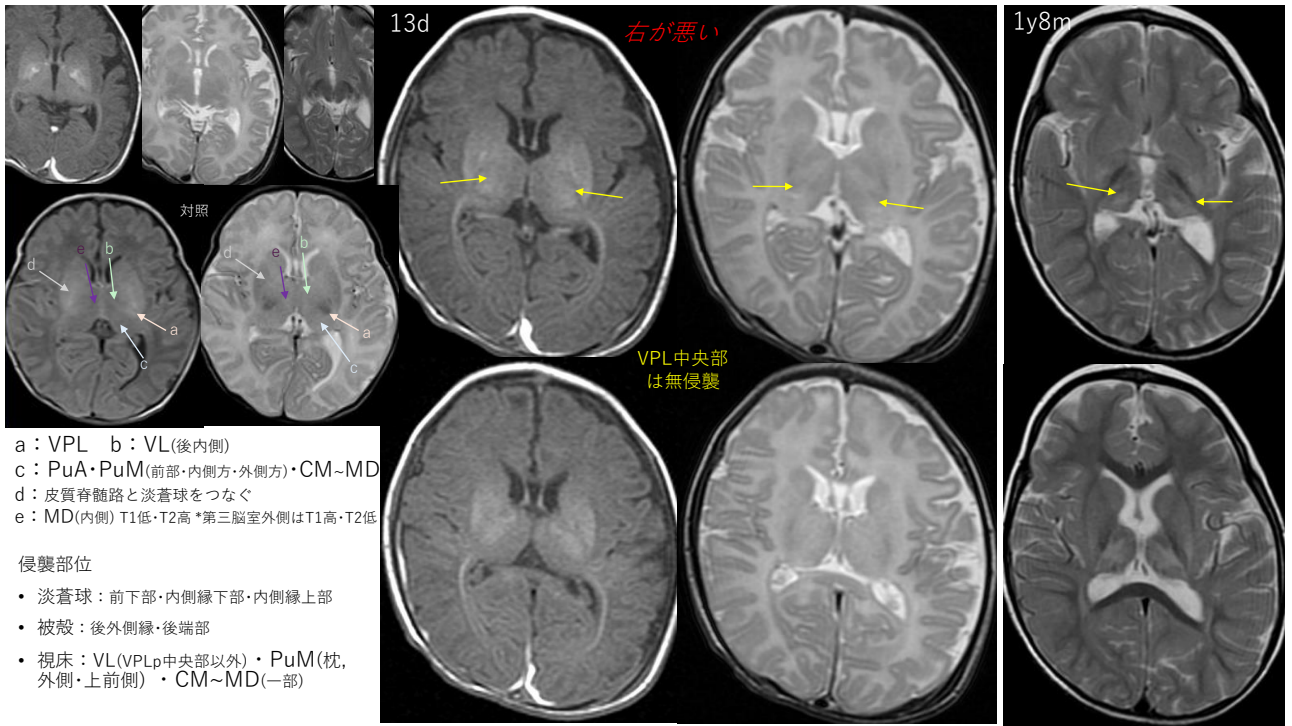
中脳
脚間窩深い
被蓋 T2高信号?
hummingbird sign?



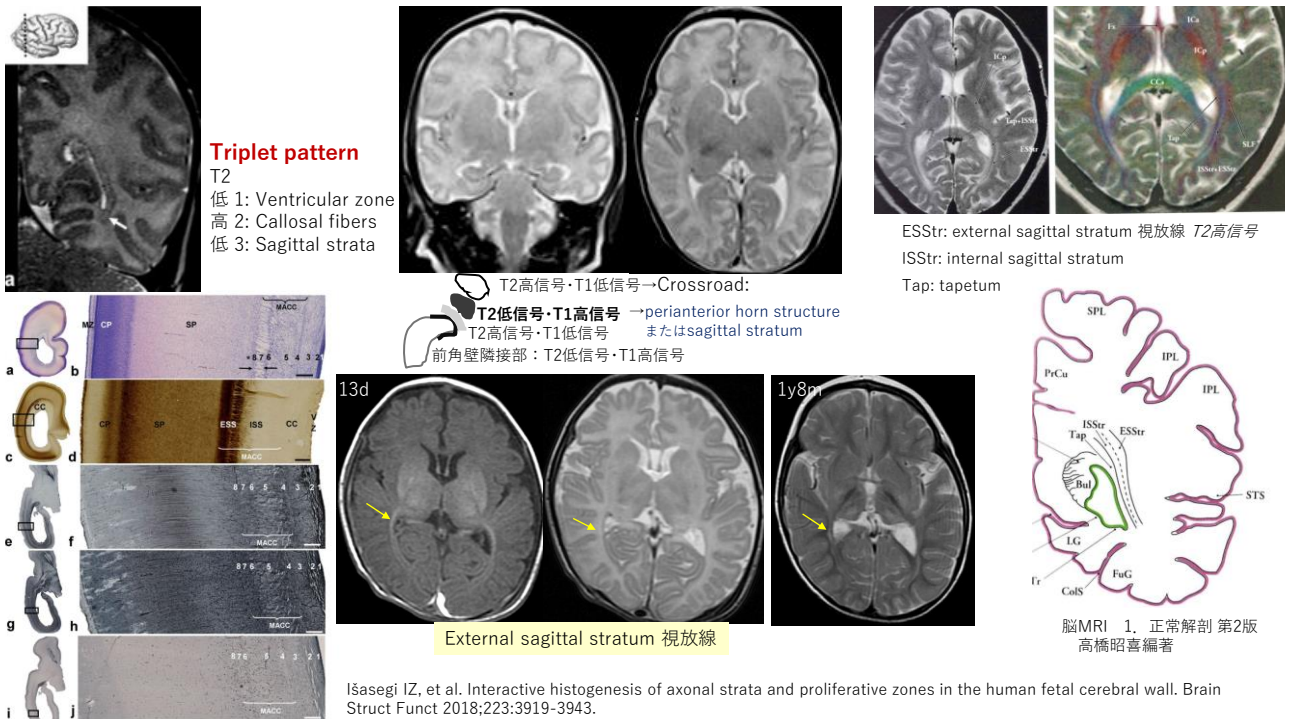
29



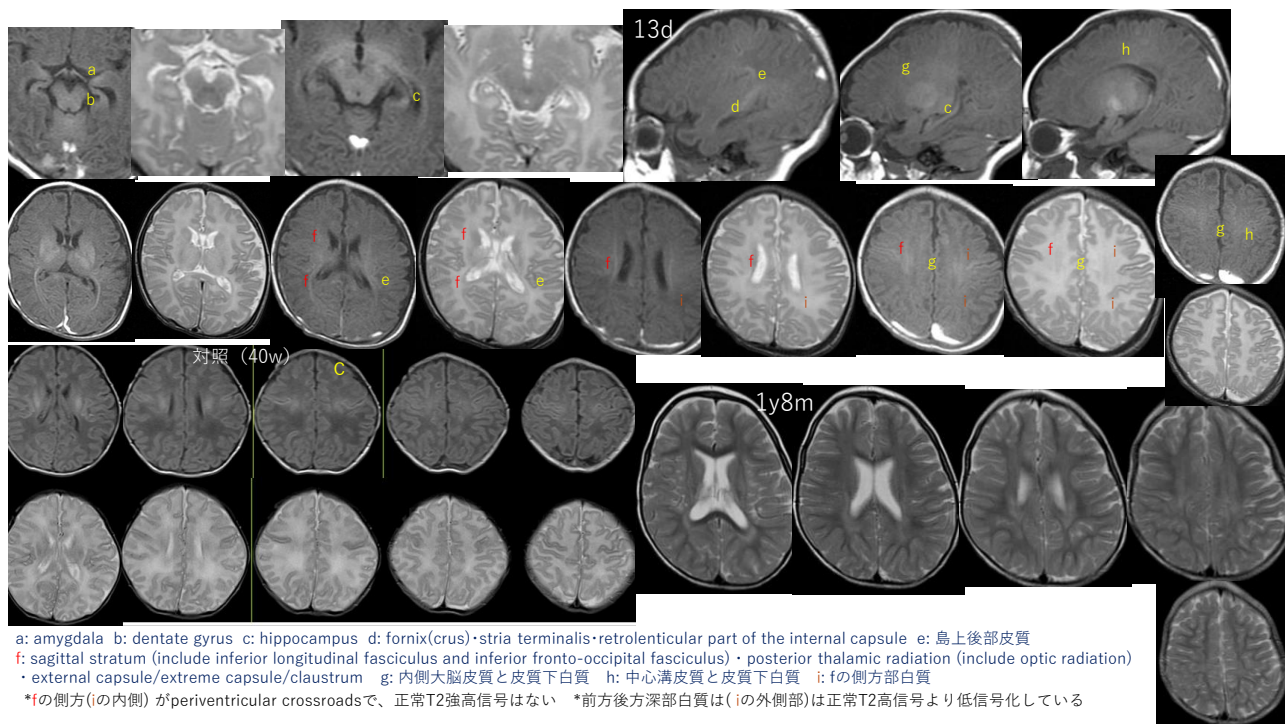
30



31



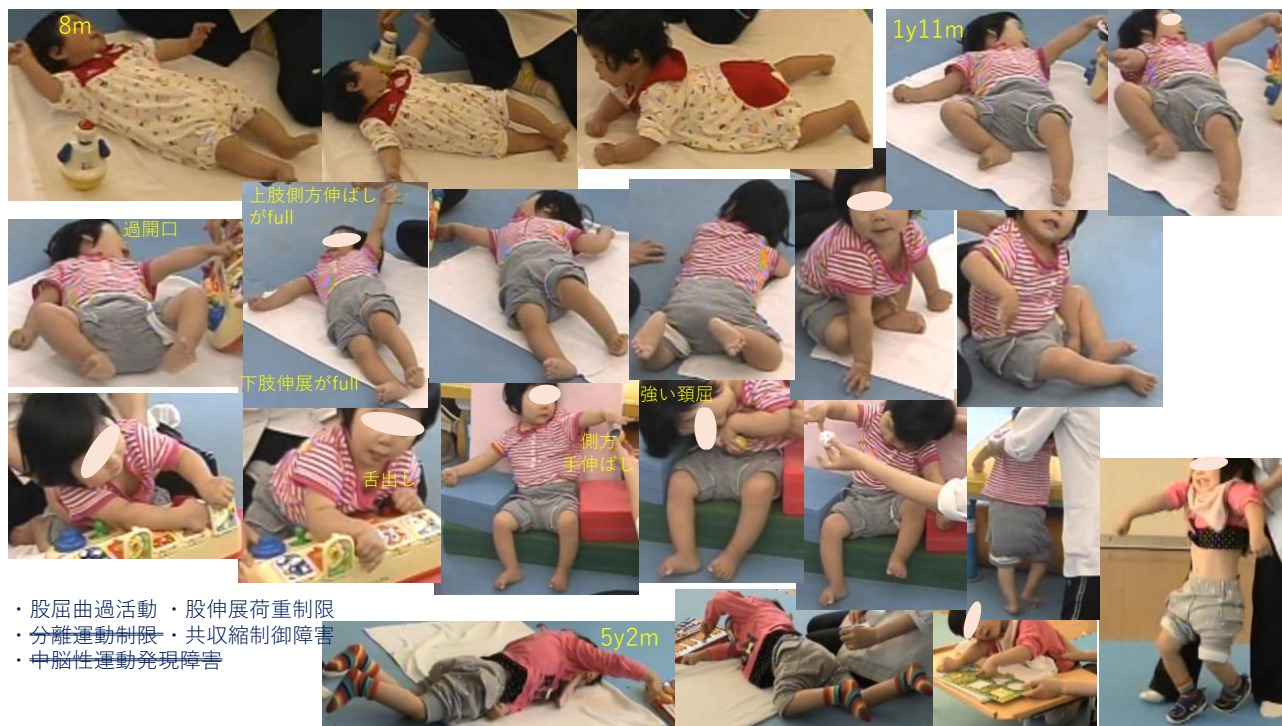
32



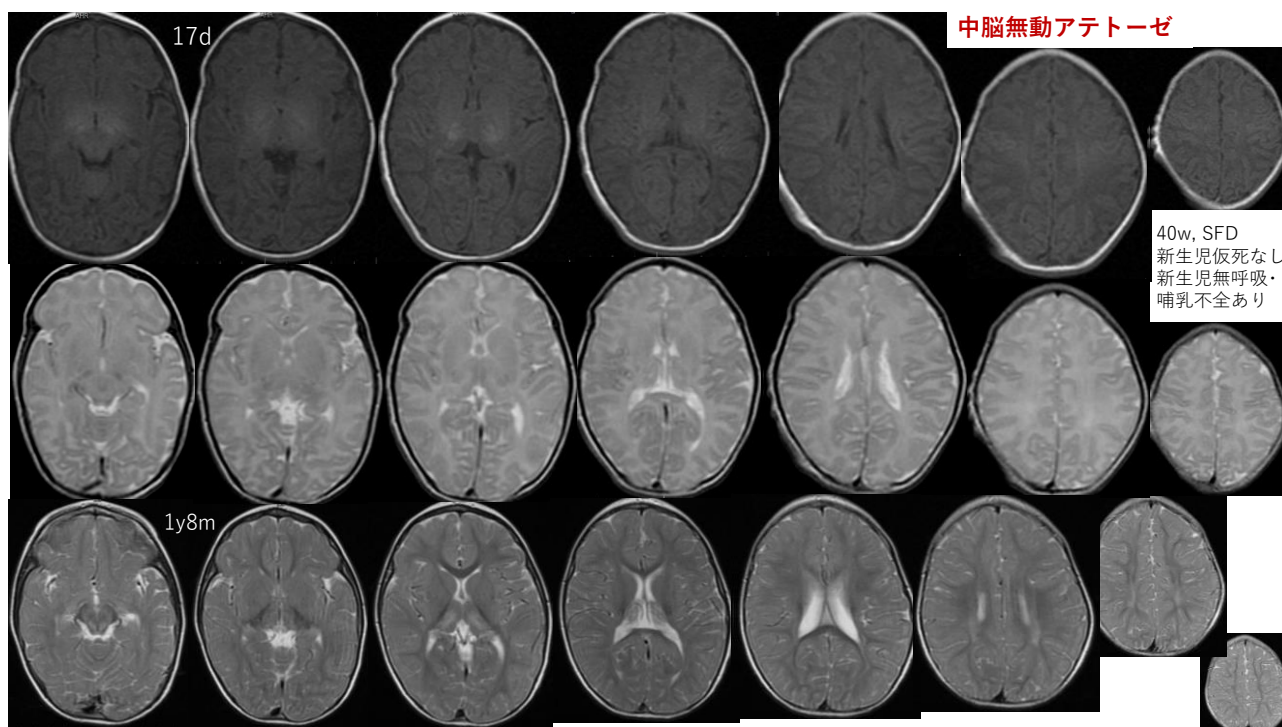
33



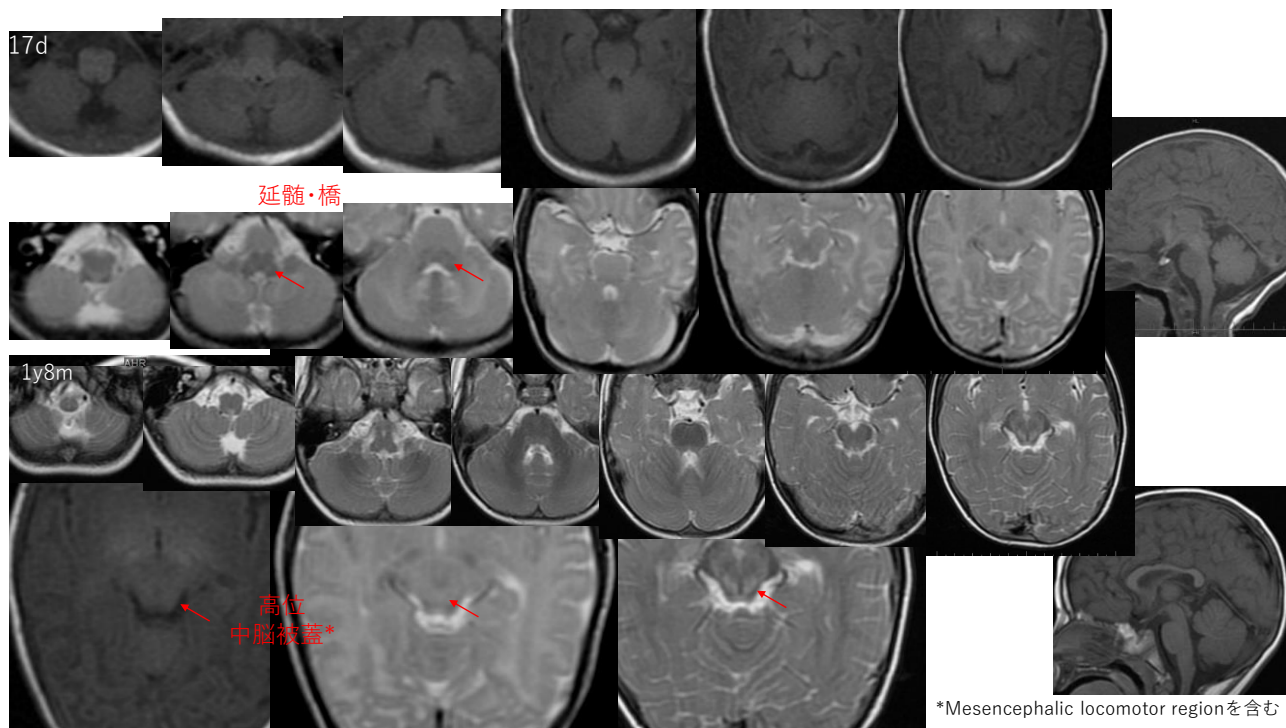
34



35



36



37



38



- ・ 肩の退け強い 肩水平外転筋の常時収縮強い 左>右
力が抜けたときの脱力感はある 伸展位が多い
股伸展荷重制限>股屈曲過活動
- ・ 股屈曲強い 股内転も強い 屈曲から伸展への変換は速い
力が抜けたときの脱力感はある 伸展位が多い
股伸展荷重制限>股屈曲過活動
- ・ 下肢分離運動は寡少だがあり
- ・ 上肢は肩水平内転しにくい 前腕回内はない
- ・ 中枢性運動発現障害 ・ 共収縮制御障害
- ・ 股屈曲過活動・股伸展荷重制限

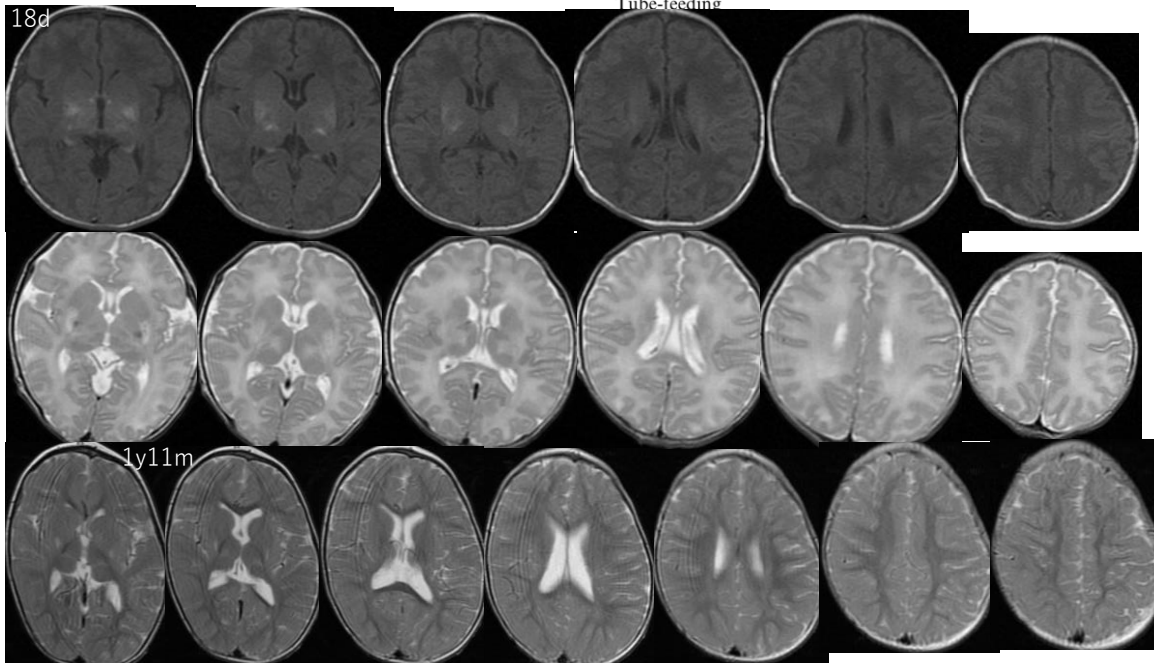


39

39 weeks 3 days, 2550 g, 8/9
Cardiopulmonary arrest at 16 h after birth

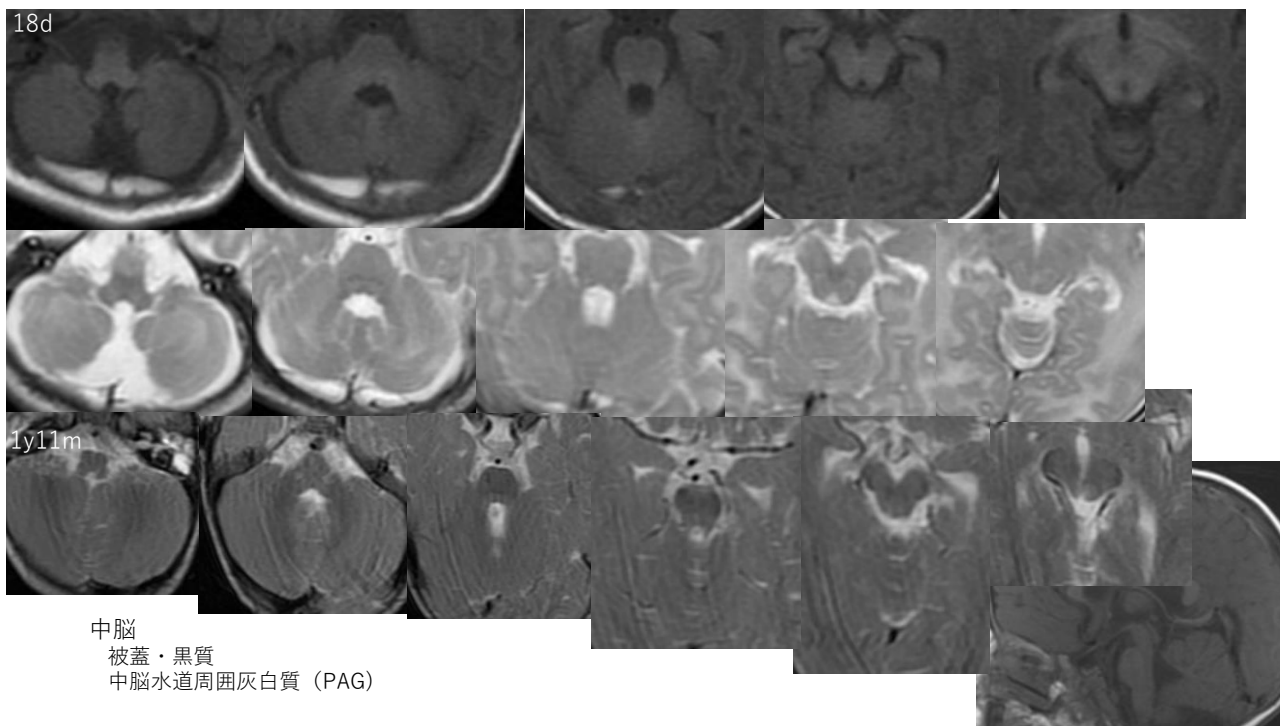
1 years 11 months
Almost immobile
Tube-feeding

total asphyxia



- ・ Cortical highlighting
- ・ 大脳白質
- ・ 視床・被殻

40



41



- ・股軽屈曲・内転・膝軽屈曲で固まる
*右股膝少し屈伸あり
- ・上肢は前下出しで固まる
*肘屈曲・肩外転は少し動く
- ・頸体幹伸展で固まり、そこから反りあり
- ・開口で表情筋無動

基底核・中脳病変による
伸展位共収縮肢位固定

股屈曲過活動
股伸展荷重制限
共収縮制御障害

42



下肢肢位の変遷

- ・2mでは右下肢のみ少し動く
- ・右下肢は膝反張り、足背屈外反となる
- ・左下肢は、膝軽度屈曲し、足内反となる

43

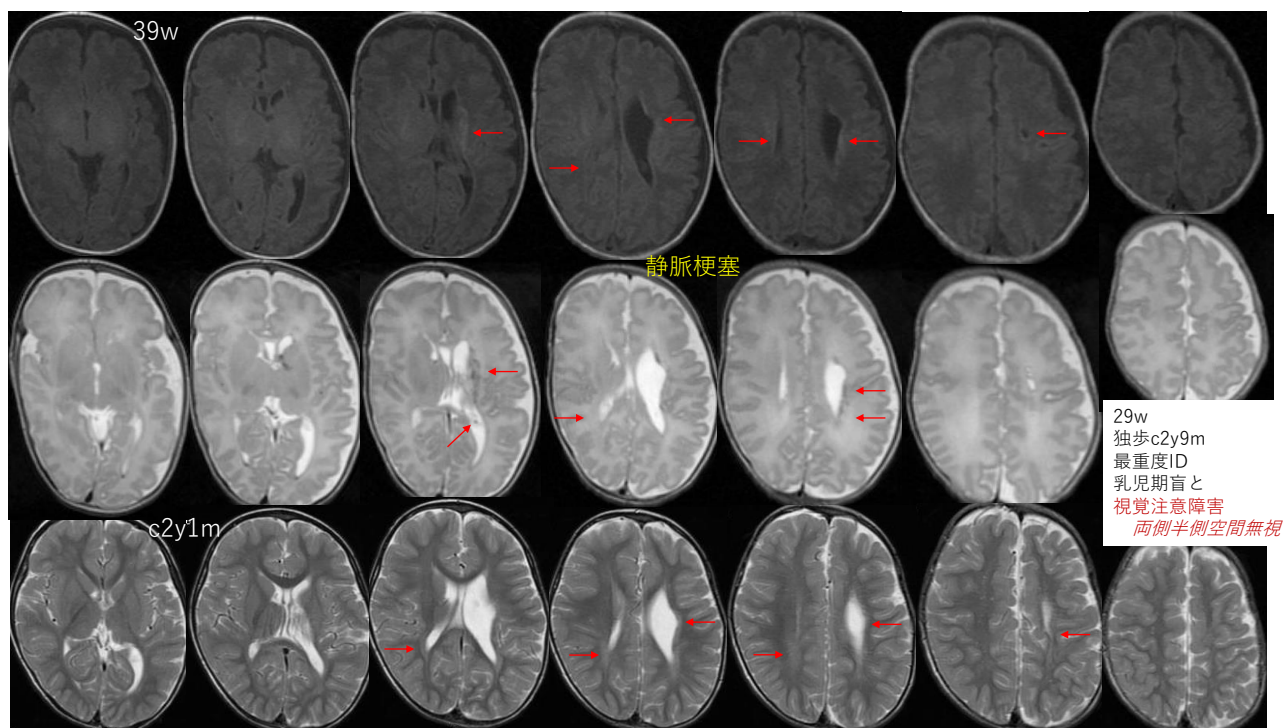


上肢肢位の変遷

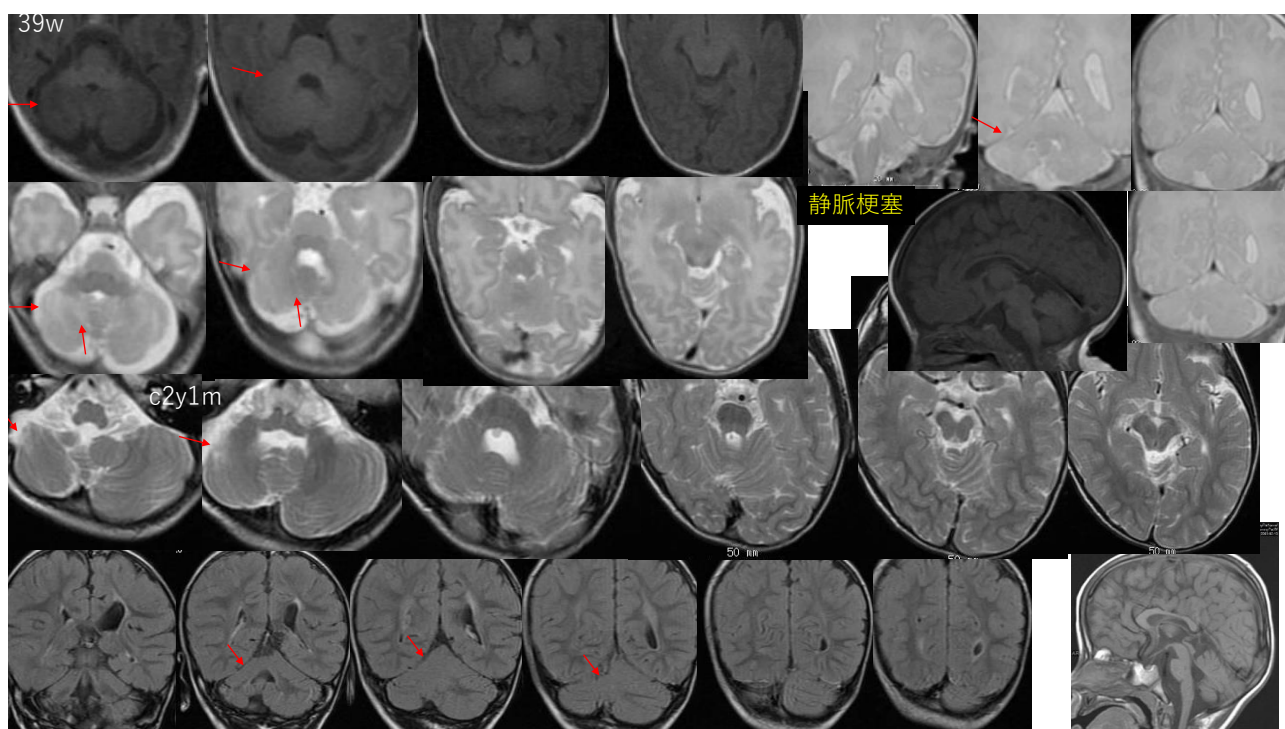
- ・2mでは、両上肢前下方出しで固まり、左下肢のみ少し動く
- ・肘屈曲の上肢側方出しで固まることも増え、上肢前下出しと共存する
- ・左手で顔こすりもやる

上肢の前下伸ばしと肘曲げ側方出しは
基底核中脳病変の共収縮固定位

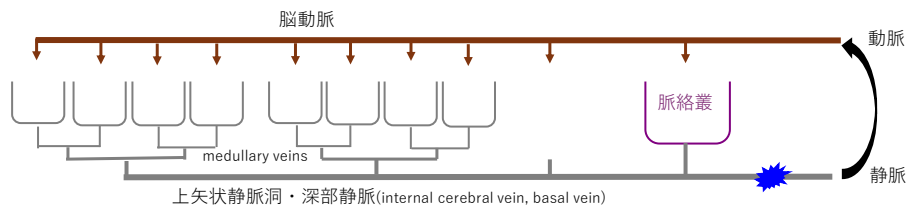
44



45

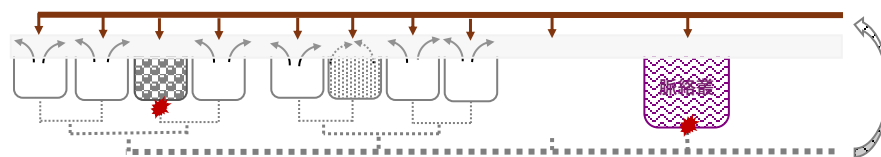


46



上矢状静脈洞・深部静脈が血栓で完全に閉塞したら、脳循環は廃絶し、脳機能は即座に停止する
→生存者では上矢状静脈洞・深部静脈が完全閉塞することはない。あったとしても一過性である

髄液・間質液の異常



- ・脈絡叢の髄液・脳間質液生成は進化的に古い
- ・血流量は多く、静脈うっ滞・梗塞になりやすい
- ・脳室内出血の出血量が多い
→血液による大脳小脳障害
- ・梗塞で髄液・脳間質液が異常となる
→大脳小脳の分化異常

*** 上矢状静脈洞・深部静脈がうっ滞したら、その上流はすべてうっ滞する
←凝固亢進、炎症性タンパクの増加、白血球の増加と運動亢進、内皮細胞の活動 etc 流体力学変化
静脈流量に応じて動脈流量が減ることはない
→静脈怒張 →組織間液の増加 →白質変性 →白質低形成
→出血 →静脈梗塞 →髄液間質液の異常

47

・29w・独歩c2y9m・最重度ID・視覚注意障害（乳児期は盲）*左脳症(IVH)



c4m
下肢・股屈曲強い[右<左]
・股外旋強い 下肢伸展優勢[右>左]
・共同運動
*伸展共同運動が優勢[右>左]
上肢・共同運動
*右は肘屈強く、前方出しで前腕回内
*左は肘伸展で、側方出し優位

股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限
・股伸展荷重制限・下肢伸展常時筋収縮状態と分離運動制限・下肢伸展共同運動常時筋収縮状態は、右が優勢
・**固定的足底屈 尖足** 腓腹筋短縮 ×体幹下肢伸展相乗運動
下肢常時筋収縮状態が持続収縮状態となる。一部が短縮強靱線維化する
荷重能はあり 筋持続収縮状態>短縮強靱線維化
・上肢は、右の屈曲共同運動が優勢

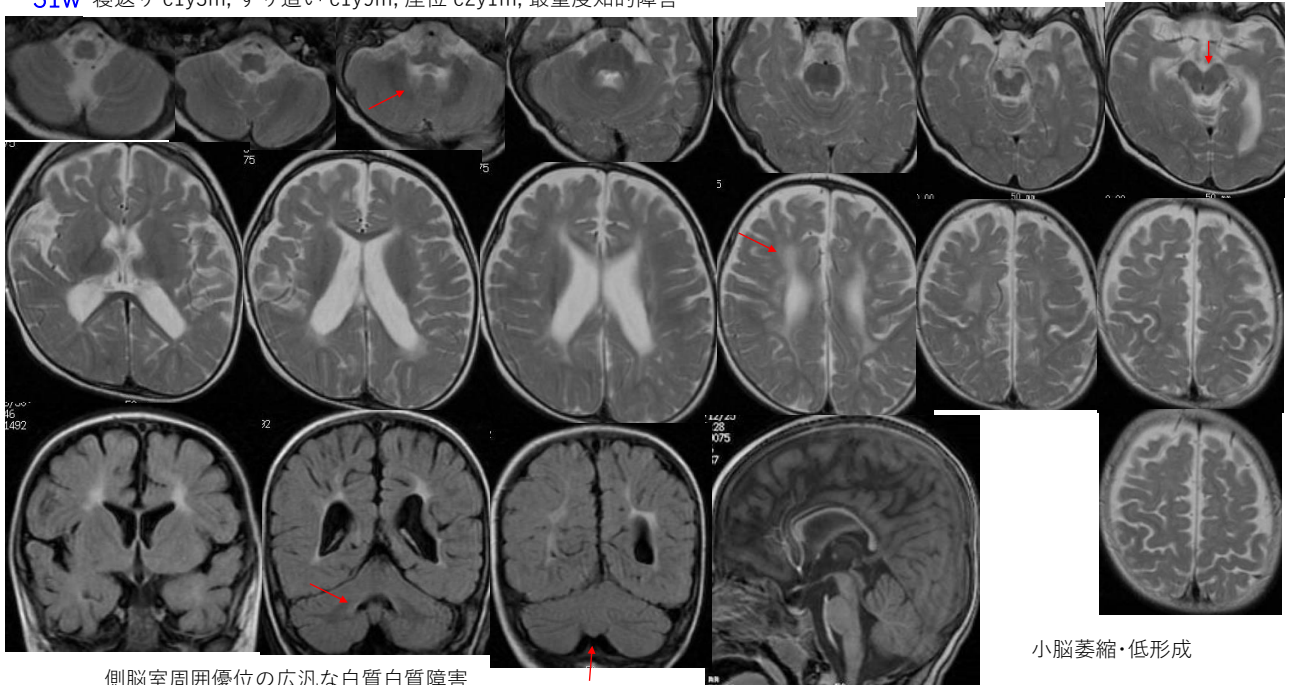
48

[illegible]

49

50

31w 寝返り c1y3m, ずり這い c1y9m, 座位 c2y1m, 最重度知的障害



側脳室周囲優位の広汎な白質白質障害

小脳萎縮・低形成

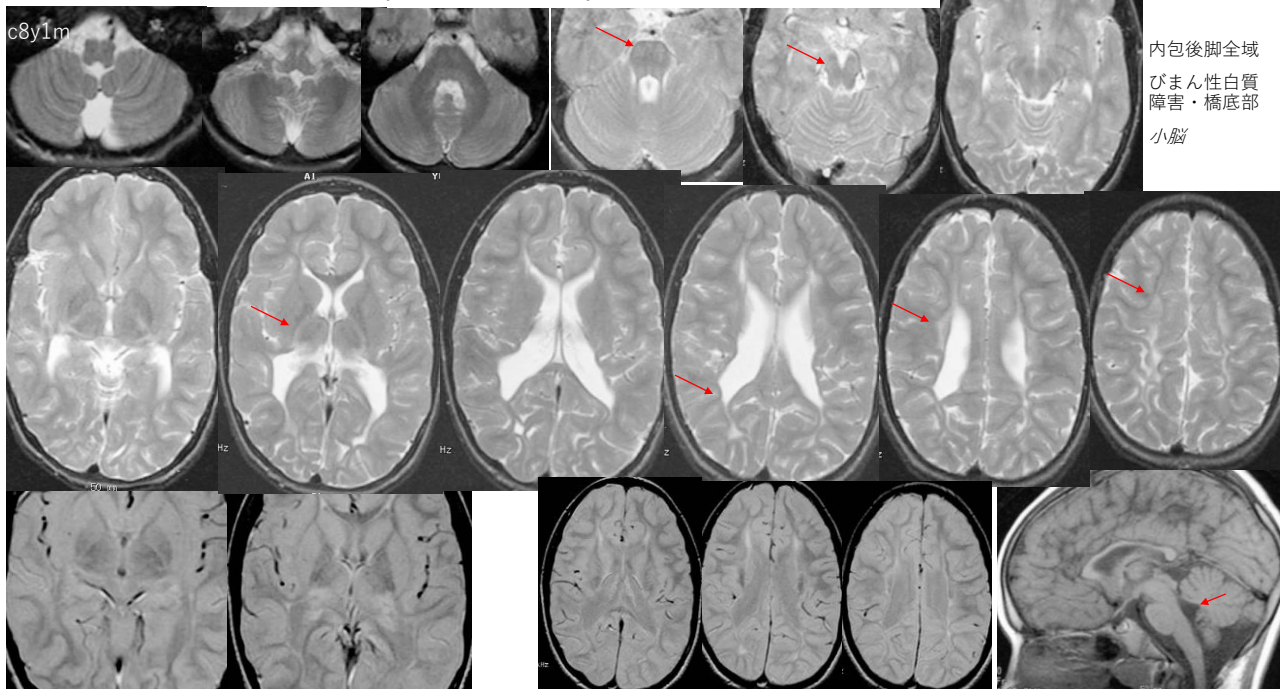
51

・ 31w ・ West syndrome ・ 座位 c2y1m ・ 最重度知的障害



52

・31w ・ *Spasticity*はないと診断 ・ 座位 c2y10m, つたい歩き c3y2m (その後なくなる) ・ 最重度知的障害

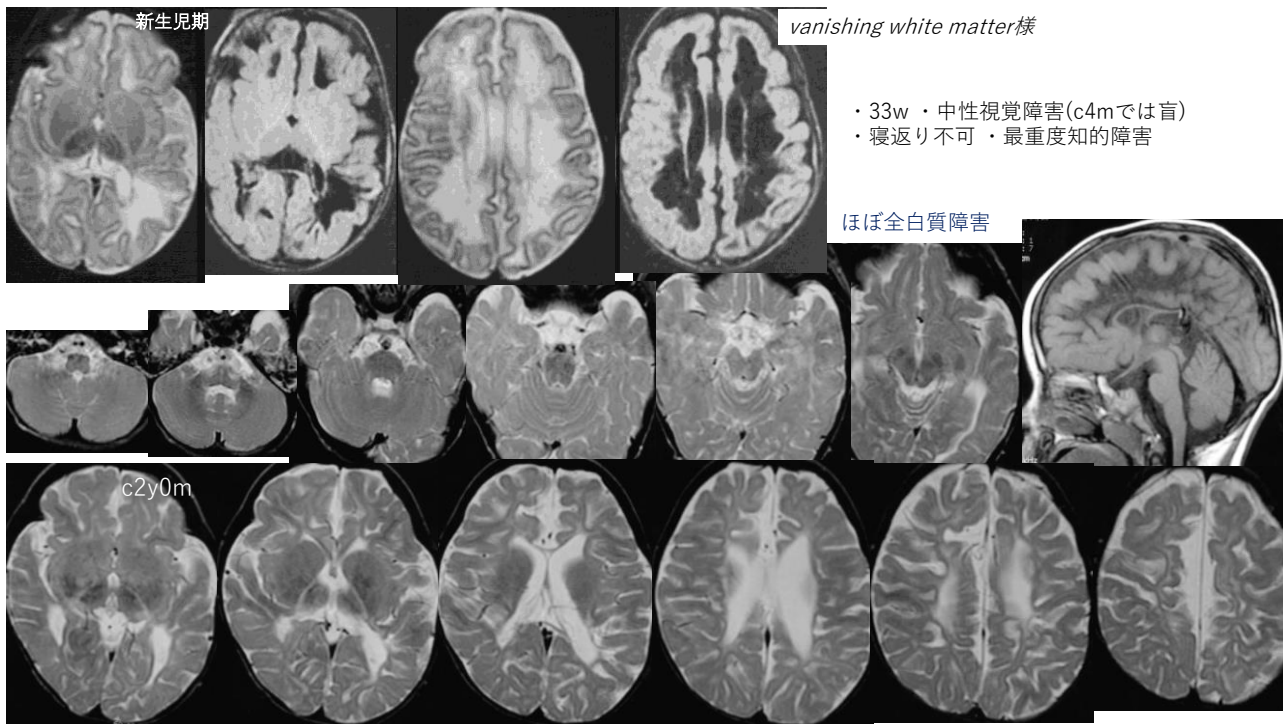


53

・31w ・ 以前は*spasticity*はないと診断 ・ 座位 c2y10m, つたい歩き c3y2m (その後不能) ・ てんかん ・ 最重度知的障害



54



55



56

持続性筋過活動状態

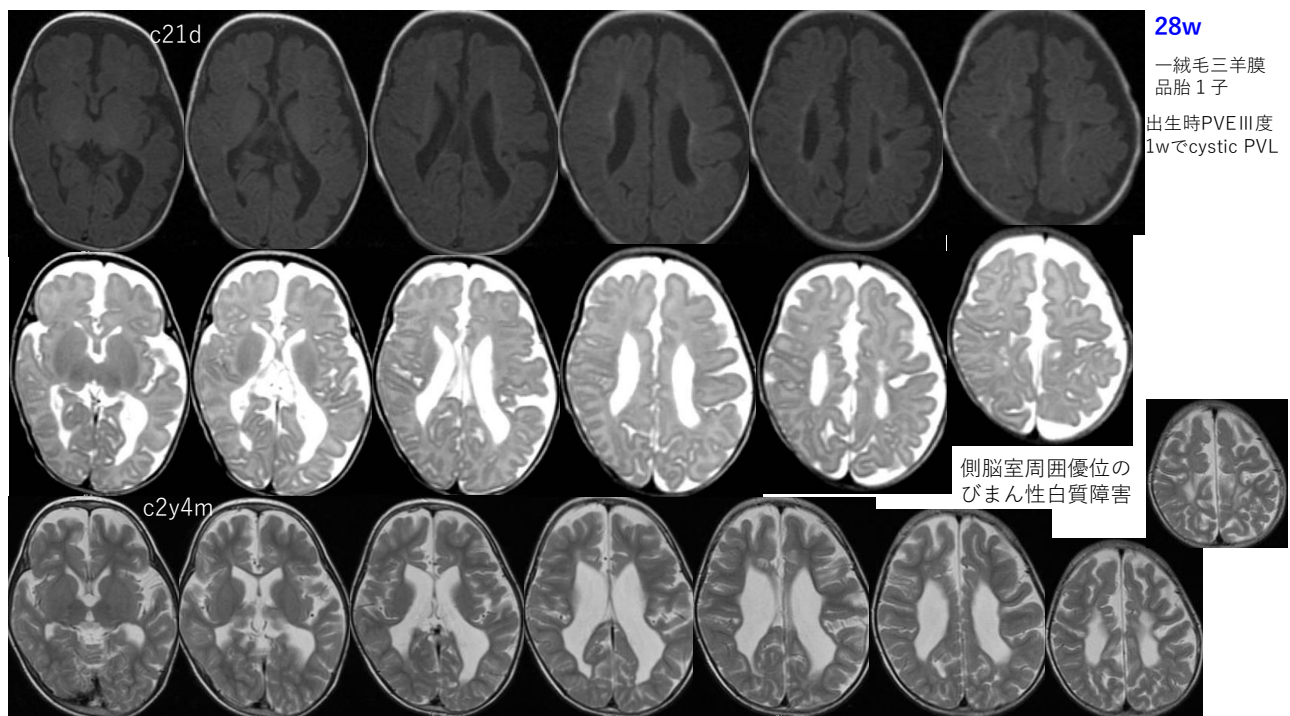
1. 覚醒時はほぼ常時関節運動がみられる。その運動強度は変動している。その増悪要因は特定できないことも多い。
*常時筋収縮状態は、見かけ上関節安静位をとる共収縮の過剰を指している。
2. 過活動筋の分布からは、頸体幹後屈型(反り返る)と股膝屈曲型がある。
3. 増悪時の状態から侵害型と共存型と分ける。
侵害型：苦悶状または不機嫌になり、頻脈・多汗となる。この状態が1日1回以上はあるものとする。さらに重症時はCK高値となることもある。これを和らげるすべはないので、たいては薬物による催眠が行われる。
共存型：苦悶状・不機嫌にも、頻脈・多汗にもならない。

Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity

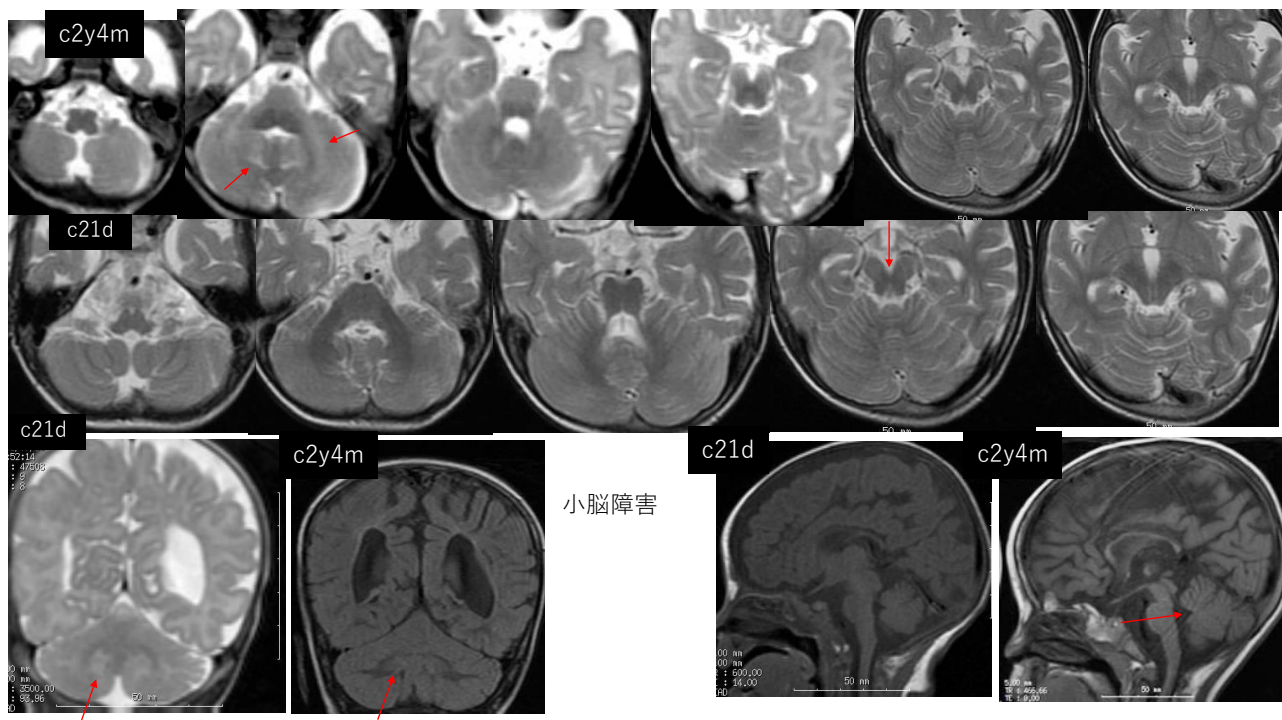
1. びまん性または多巣性の急性脳疾患（代表的には、頭部外傷）で、たいていは遷延する無反応の状態 (persistently unresponsive) で起こる。
2. 頻脈・高血圧・発熱・発汗過多・dystonic posturing(反り返り)がエピソードが繰り返しみられる。
3. 各エピソードはたいていは外的刺激によって起こる(明らかな誘因のないこともある)。その起こり方は急速に突然起こることが多い。

(Scott RA, et al. Paroxysmal Sympathetic Hyperactivity. Semin Neurol 2020;40:485-491.)

57



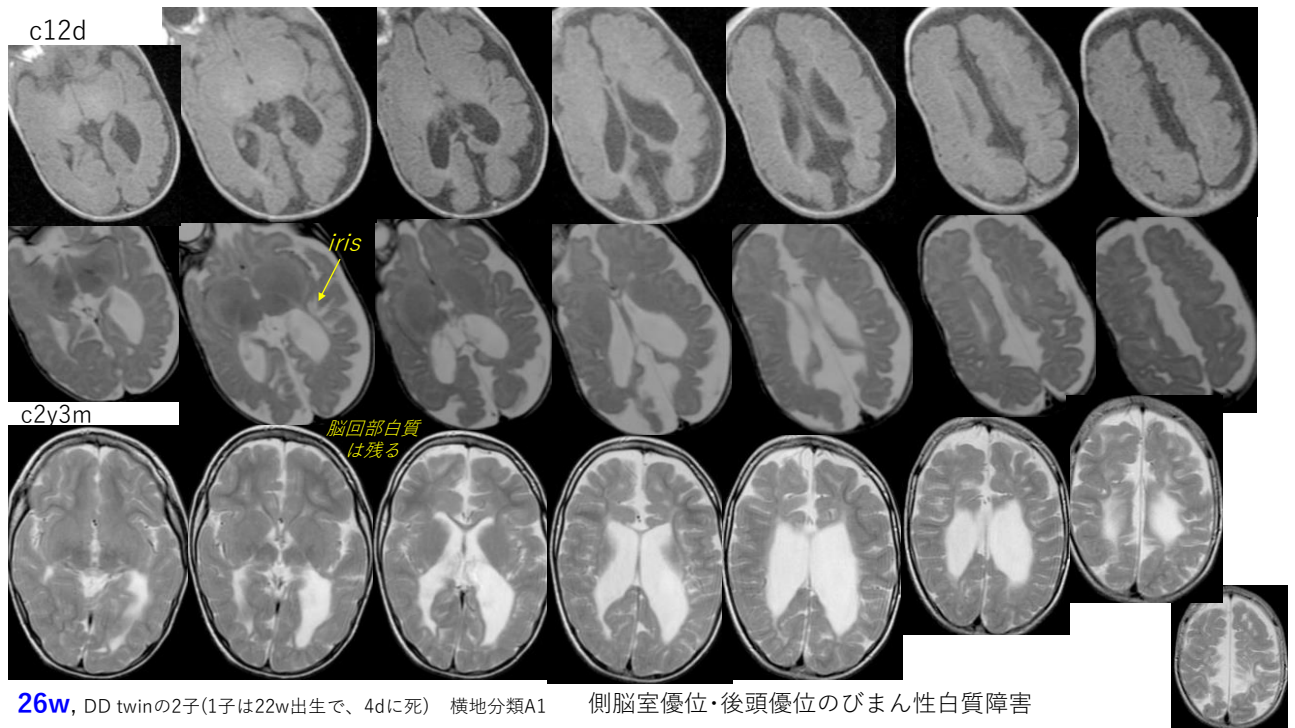
58



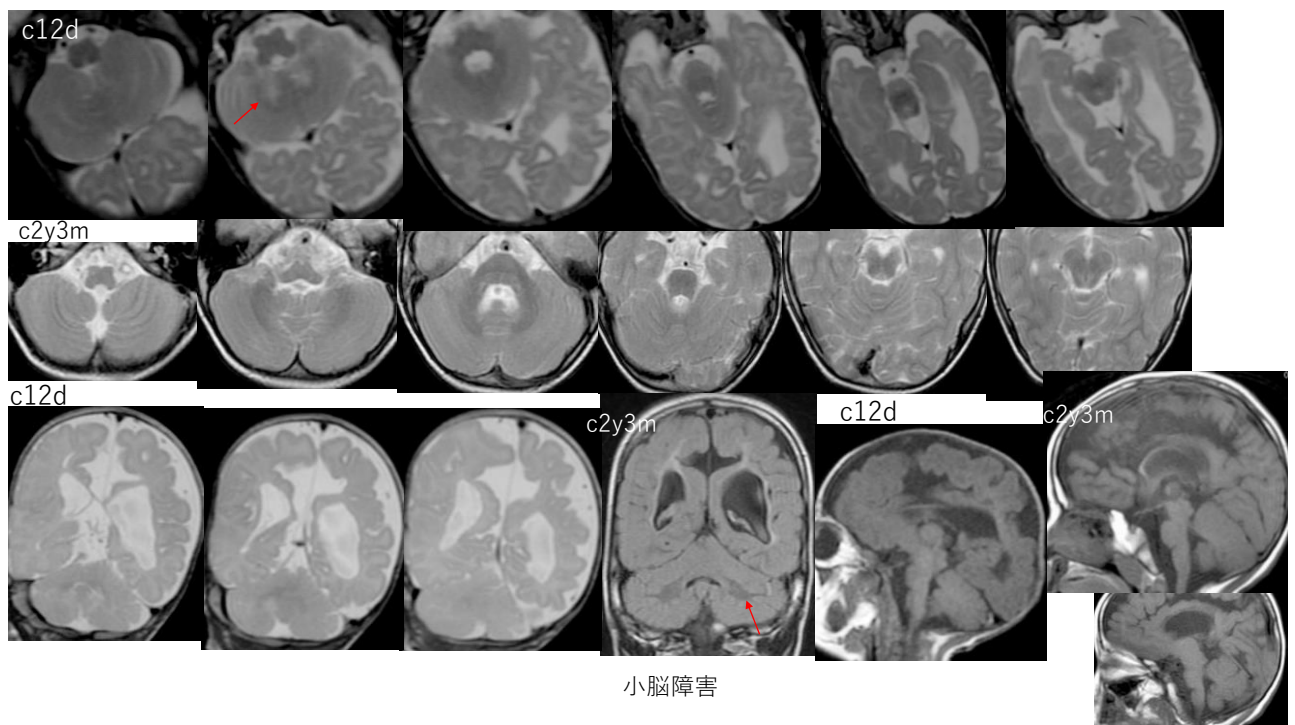
59



60



61



62

・26w・横地分類A1・高度白質障害(後方部白質消失)

c3m 固い共同運動

c1y1m

c2y0m

c4y11m

10歳から**侵害型持続的筋過活動状態**となり、GBPが著効

c3w 下肢

- ・股屈曲・股外転外旋
- ・伸展位が優勢
- ・共同運動 共収縮が強い

上肢・共同運動圏内
肩回旋

股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限
→**侵害型持続的筋過活動状態** →股膝伸展位と屈曲位の共存

- ・下肢共同運動
- ・上肢は共同運動 →屈曲位が優勢

63

満期HIE 横地分類A1

3y1m

中脳・橋
視床 嚢胞はVL-DM核
被殻・島白質
大脳白質
海馬・島・大脳内側・前頭葉後部

内包後脚は
運動前野線維・前頭-橋線維がT2高信号
皮質脊髓路は無侵襲
中脳は運動前野線維がT2高信号

虫部高位

64



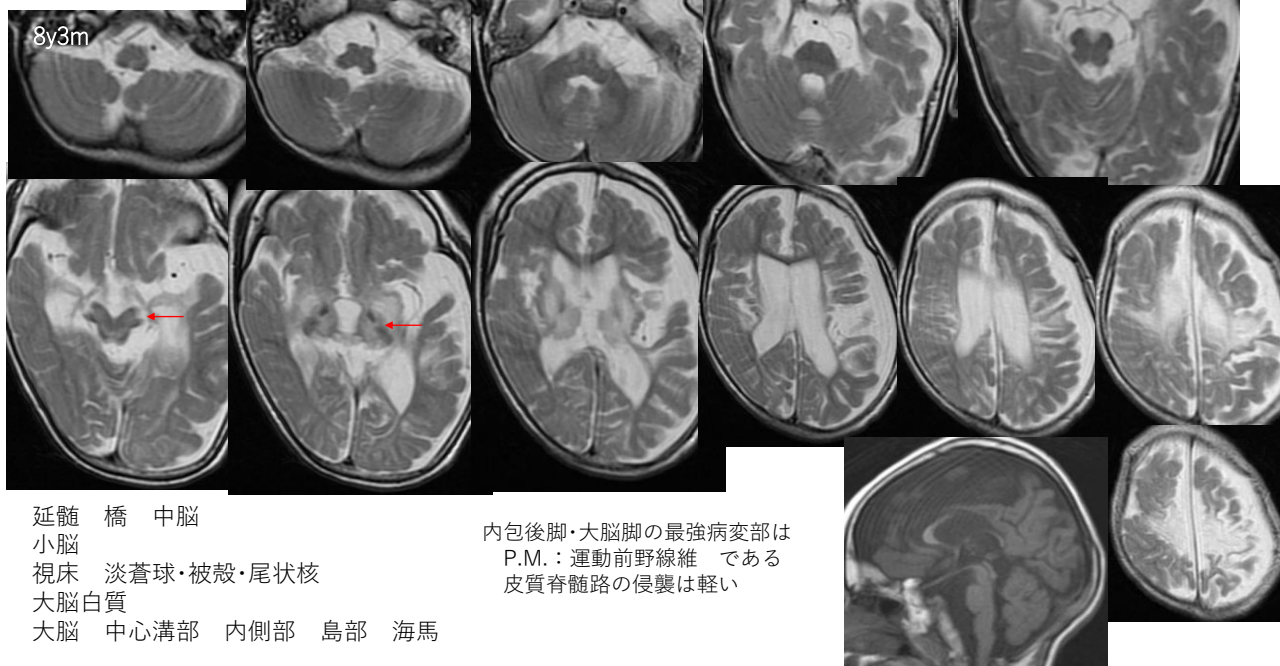
65



→侵害型持続的筋過活動状態

66

満期HIE 横地分類A1 発作の多呼吸あり



67



68



➤ 股伸展荷重制限の下肢体幹
伸展常時収縮状態の増強

- ・股膝屈曲が減り、伸展へ
*左は伸展不完全から完全に転換
- ・頸体幹伸展へ



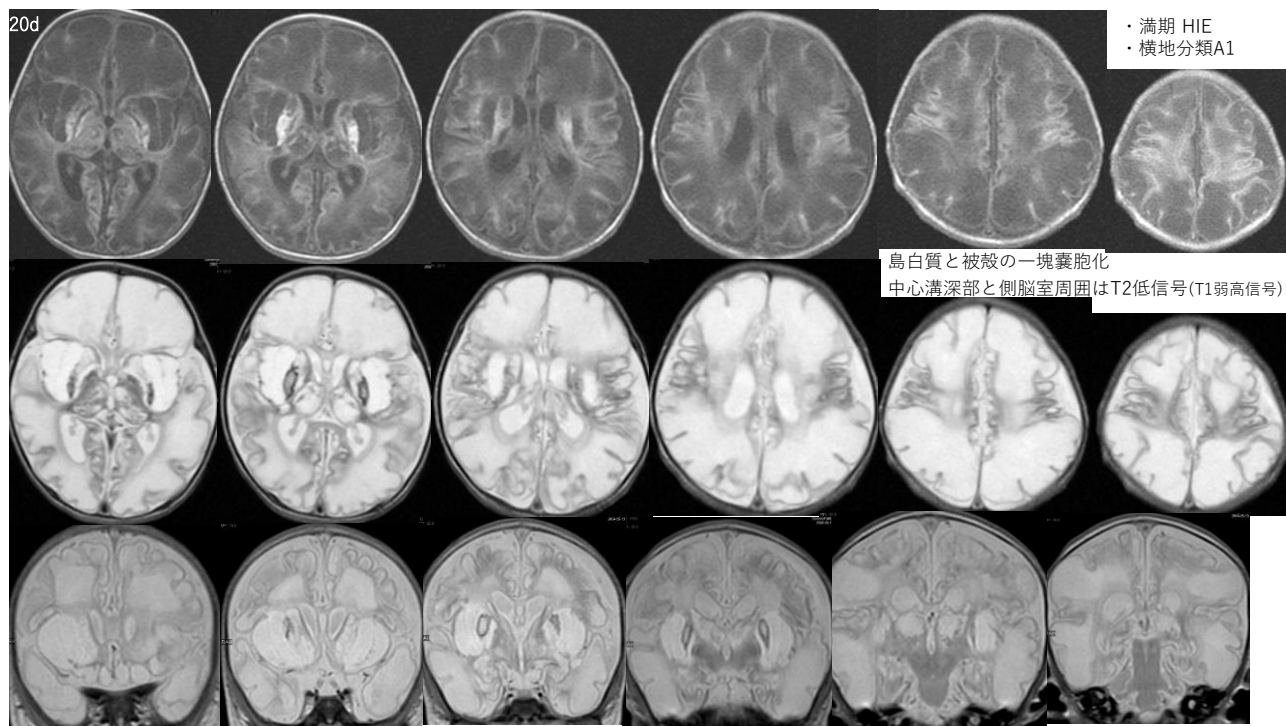
69



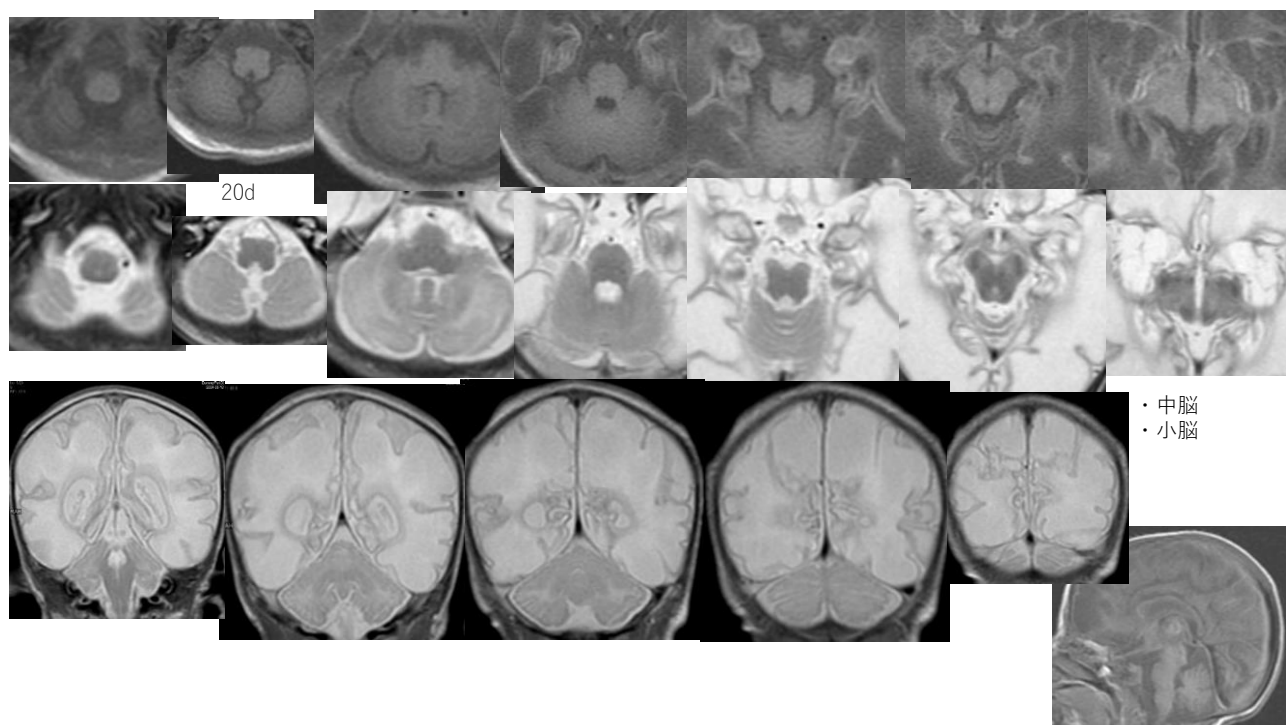
- ・股伸展・膝過伸展の無動化
*股伸展荷重制限・分離運動制限による伸展常時筋収縮状態優勢の共収縮無動化(共収縮制御障害)
*足は中間位 股屈曲過活動の対抗
- ・頸体幹伸展の増強・無動化
*股伸展荷重制限の伸展常時筋収縮状態優勢の無動化
- ・上肢W位の無動化
*股屈曲過活動・分離運動制限の常時筋収縮状態が共収縮制御障害によりさらに無動化
- ✓共収縮制御障害と股伸展荷重制限により伸展位無動となる

下腿三頭筋 前脛骨筋
長腓骨筋 後脛骨筋

70



71



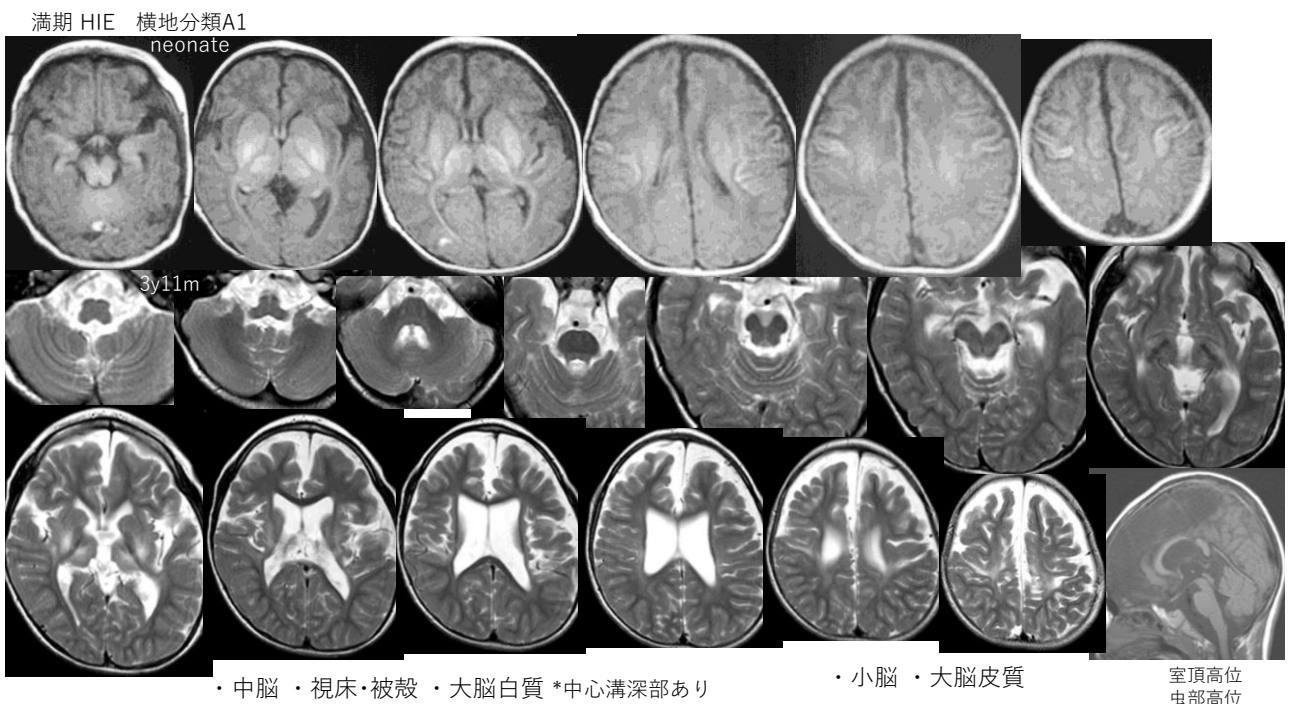
72



- ・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

- ・もともと下肢無動
 - *股伸展荷重制限
 - *股屈曲過活動・分離運動制限もたぶんあり
- ・上肢屈曲位と伸展位の共存
 - *股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限の常時筋収縮状態と共収縮制御障害による

73



74



- 股外旋位がめだつ
- * 股伸展荷重制限・股屈曲過活動・分離運動制限あり
- * 股伸展荷重制限の脱力が前景に立つ
- 上股屈曲位と伸展位の共存
- * 股屈曲過活動・股伸展荷重制限・分離運動制限の常時筋収縮状態と共収縮制御障害による



- 股屈曲・股外旋・共同運動
- 腕は前に出ず
- 脱力感が目立つ
- 股伸展荷重制限が優勢