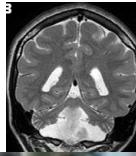


小脳低形成の運動障害 -再考-

Under Tan Syndrome

Cerebellar ataxia, impaired intellectual development, and dysequilibrium syndrome 1; [CAMRQ1](#)



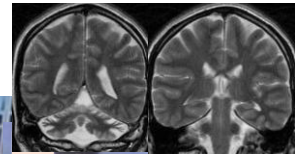
Tan U: Two families with quadrupedalism, mental retardation, no speech, and infantile hypotonia ([Under Tan Syndrome](#) Type-II); a novel theory for the evolutionary emergence of human bipedalism. *Front Neurosci.* 2014;8:84.



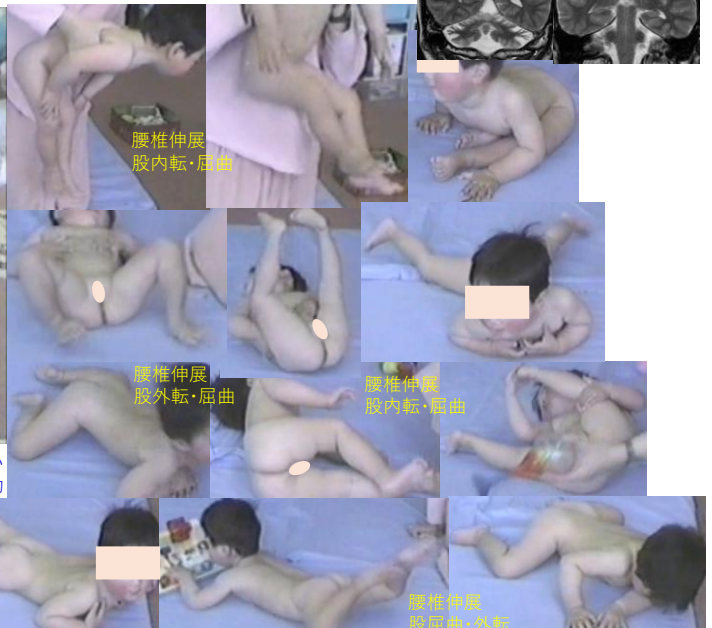
1

- ・ term ・座位 3y5m, 伝い歩き 5y1m **Dysequilibrium syndrome**
- ・ 中等度ID ・発達性表出性言語発達障害, マカトン法の表出

小脳低形成
脳回異形成



- ・ 背臥位では、股屈曲・外転位が安静肢位
- ・ 背臥位で下肢挙上位をとる
- ・ 腹臥位では、股屈曲・外転位が安静肢位
- ・ 腹臥位で反りが強く、下肢全体の空中保持あり
- ・ ずり這いでは、股屈外転位から進む
- ・ Sit on air
- ・ 腰椎伸展・股屈曲が強い
- ・ 股内転または外転の稼動
- ・ 肩伸展・内転・内旋が優勢
- ・ 頸後屈が優勢
- ・ 股伸展荷重がない



2



3



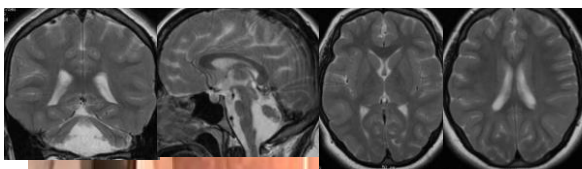
4



5



6



小脳低形成と脳回異形成

・体幹前傾・股外転外旋・体幹回旋
腰椎伸展・体幹回旋・股外転の稼動あり 股伸展の不全



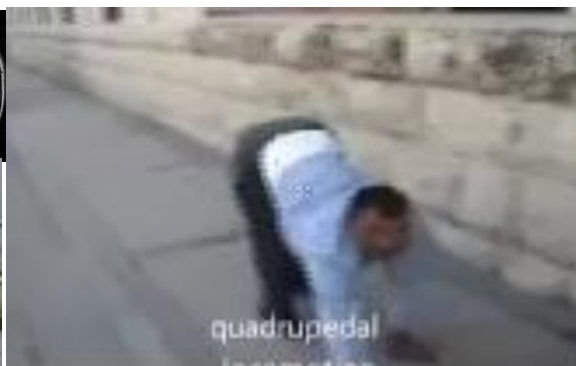
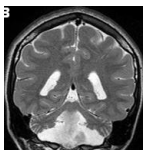
7

VLDLR Cerebellar Hypoplasia 3

前2例と同病

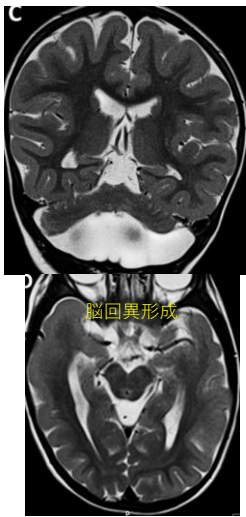
Under Tan Syndrome

Cerebellar ataxia, impaired intellectual development, and dysequilibrium syndrome 1; [CAMRQ1](#)



Tan U: Two families with quadrupedalism, mental retardation, no speech, and infantile hypotonia ([Under Tan Syndrome](#) Type-ID); a novel theory for the evolutionary emergence of human bipedalism. *Front Neurosci.* 2014;8:84.

8



Wilker M, et al. **VLDLR**-associated Pontocerebellar Hypoplasia with Nonprogressive Congenital **Ataxia** and a Diagnostic Neuroimaging Pattern. *Neuropediatrics* 2019;50:404-405.



9



体幹下肢運動パターンはアテトーゼと同じ

10

小脳低形成の運動障害

- 小脳低形成は単独でそれだけが起こることは、たぶんない。まず、大脳の形成の完全ではない。自験例では脳回異形成がある。よって、運動症候のすべても小脳病変に帰することはできない
- 小脳低形成がみられる患者の運動障害の本体は、運動開始に伴う基盤筋活動の抑制が不完全であることと、基盤筋活動と対抗し、かつ運動目的を果たすため筋活動が不十分であることによる。よって、運動可動域の制限、運動方向の偏位、体幹運動による代償がみられる
- 下肢運動では、広背筋の過活動による腰椎伸展の優勢と骨盤後傾、腸腰筋の過活動による股屈曲の優勢と骨盤前傾の複合の基盤筋活動が完全に抑制されない。腸腰筋過活動の股屈曲と広背筋過活動の腰椎伸展の複合により体幹前傾となる。さらに、体幹前傾により重心は前方化し、推進に役立つ。移動運動に要する股伸筋の活動は決定的に不十分である。足底屈筋の活動は過大となることあり。最大の問題は股伸展荷重の制限である
- 肩伸展・内転・内旋・頸伸展の筋活動がわずかに優勢である。これは軽微な問題に過ぎない