

二分脊椎の運動障害の見直し

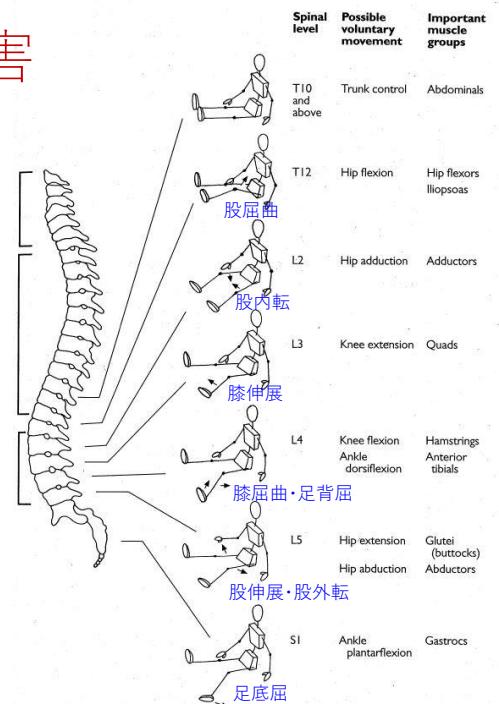
(第16回浜名湖セミナー)

横地健治

1

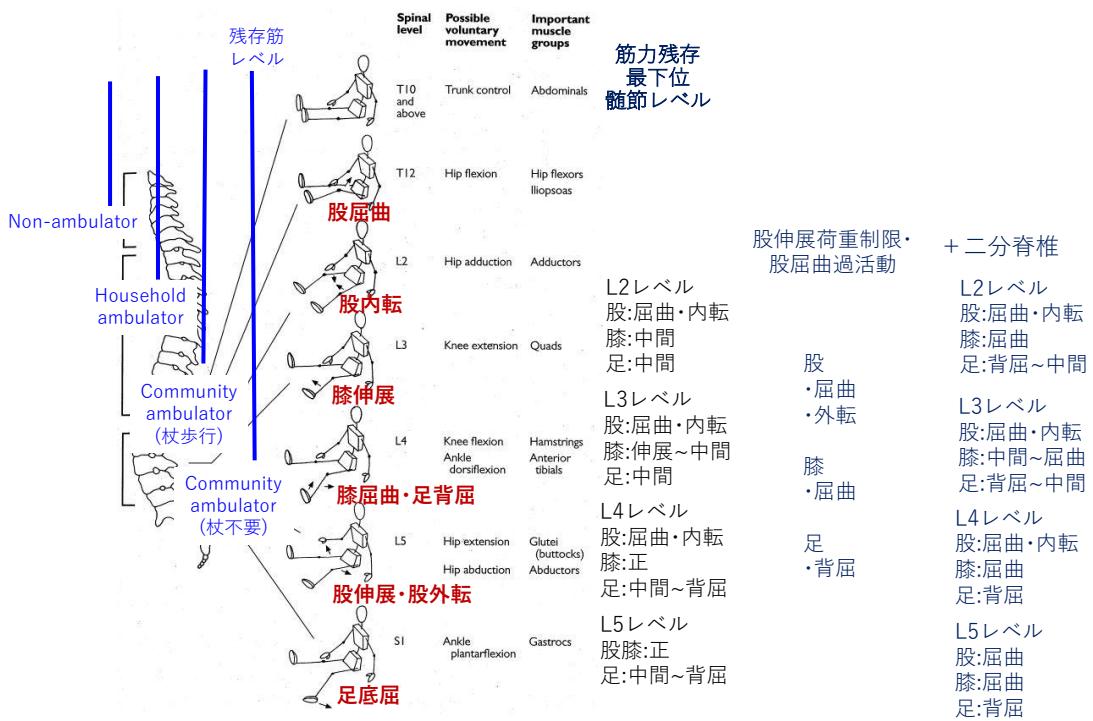
二分脊椎の神経障害

- ・脊髄性運動ネットワークの形成異常と離断
- ・固有覚離断
- ・大脳形成異常・破壊性病変 (Chiari奇形の側面)
 * Periventricular nodular heterotopia
- ・脳幹運動ネットワークの形成障害
- ・小脳の一次的形成障害
- ・脳幹下降・小脳の圧迫and/or水頭症による脳幹の二次的障害
- ・水頭症による障害
- ・筋収縮状態の変容(tonic contraction化)
 → 関節拘縮 *AMC(先天性多発性関節拘縮症)
- ・シャント手術に由来する脳損傷
- ・生後のシャント合併症



2

1



3

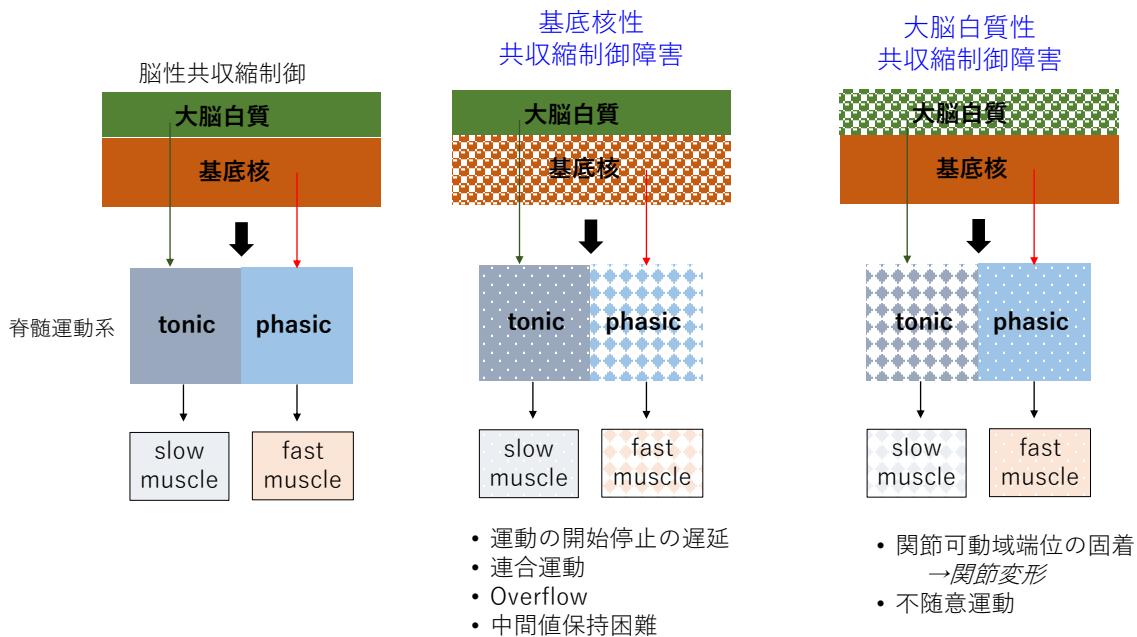
Chiari II malformationと periventricular nodular heterotopiaの合併

- Chiari II 奇形の15%にPVNHは合併する (Borkovich)
 - 髓液動態の変化により、側脳室壁の神経上皮が断裂する。上皮と radial gliaとの連続性が絶たれる。immature neuronがradial gliaに付着できず、migrationできない →PVNHとなる (Borkovich)
 - Chiari II 奇形の30%にPVNHは合併する。これはhindbrain deformityの重症度と関連する (Hino-Shishikura A, et al. Pediatr Radiol 2012;42:1212-17)
- Chiari II 奇形では、側脳室周囲に破壊性病変が起こり、これによってPVNHが起こりうる
 ×FLNA変異による神経細胞遊走障害 *Joubert症候群にPVNHあり

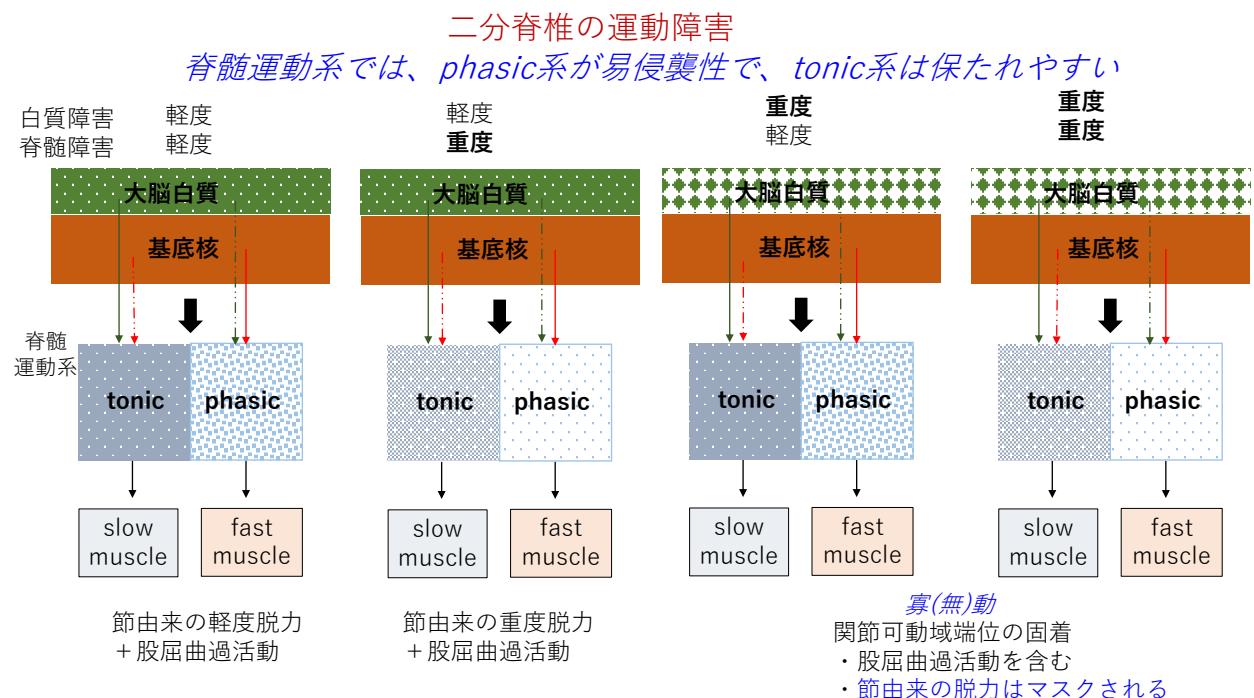
Stenogyria

- Shunt後の側頭葉と後頭葉に多数の小さい脳回があるようにみえる
 - 皮質厚はふつうなのでpolymicrogyriaではない
 - 拡張した皮質の減圧による変形か、皮質と髄膜の異常な相互作用か
- Chiari II 奇形では、脳回部白質に破壊性病変が起こることもあり

4



5



6

- ・妊娠27週に臀部腫瘍を指摘され、在胎30週で緊急帝王切開にて出生
- ・腫瘍は左臀部から骨盤内、脊柱管内に広がっており、infantile fibrosarcoma(乳児線維肉腫)と診断。化学療法と摘出術施行
- ・PTR(+)・ATR(-) ・独歩(装具付) c3y2m ・知的発達は正

脊髄症候のみ



7

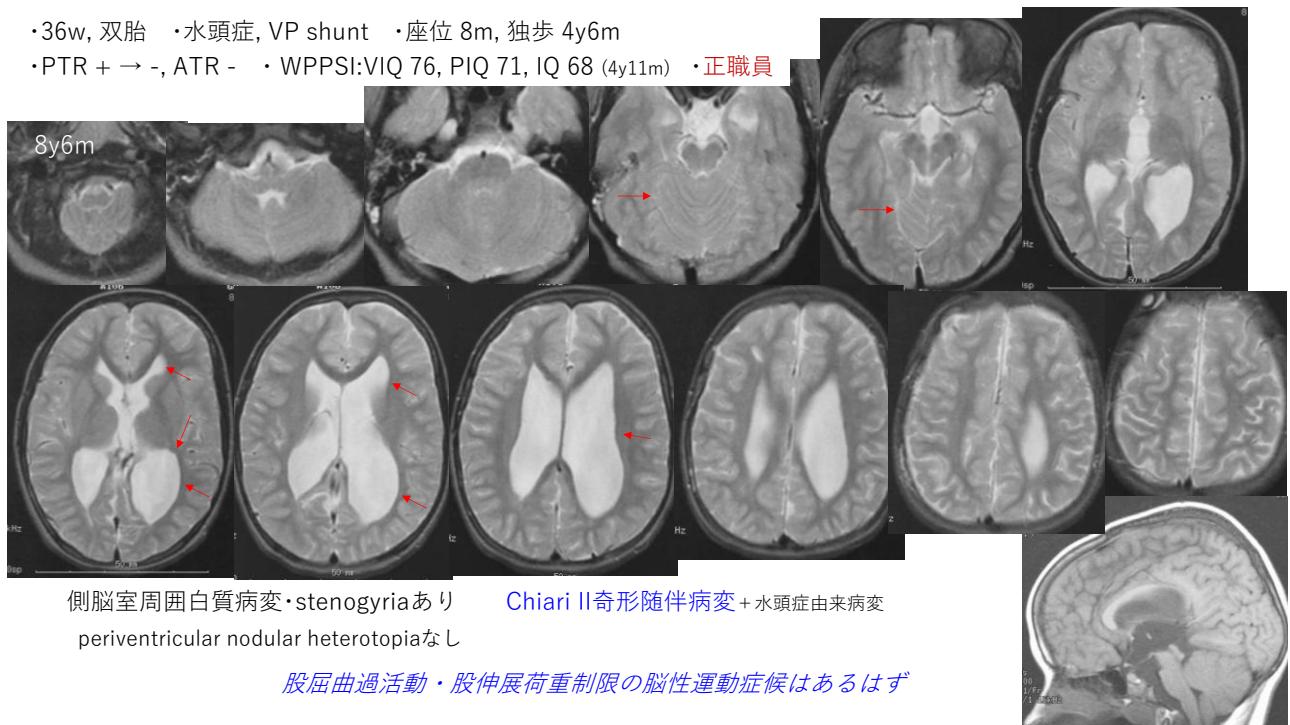
- ・37w ・仙骨部二分脊椎・髄膜囊瘤 ・水頭症なし
- ・独歩 2y6m ・知的発達は正



8

4

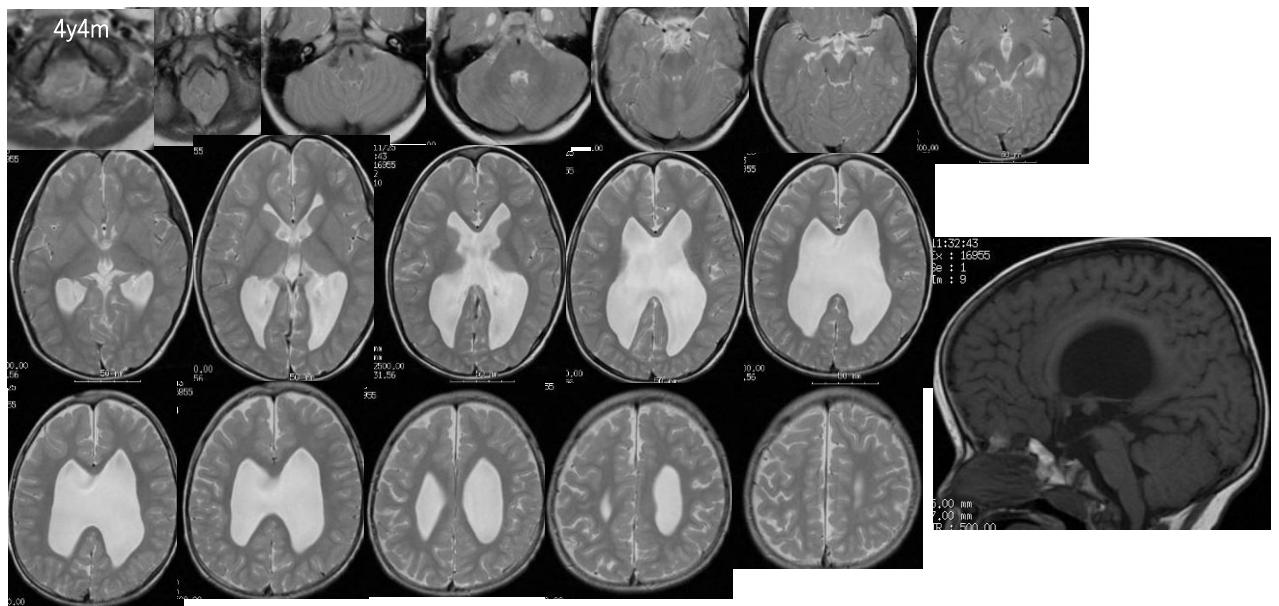
・36w, 双胎 ・水頭症, VP shunt ・座位 8m, 独歩 4y6m
 ・PTR + → -, ATR - ・WPPSI:VIQ 76, PIQ 71, IQ 68 (4y11m) ・正職員



9



10



側脳室周囲白質病変・stenogyriaあり

Chiari II奇形随伴病変 + 水頭症由来病変

Periventricular nodular heterotopia なし

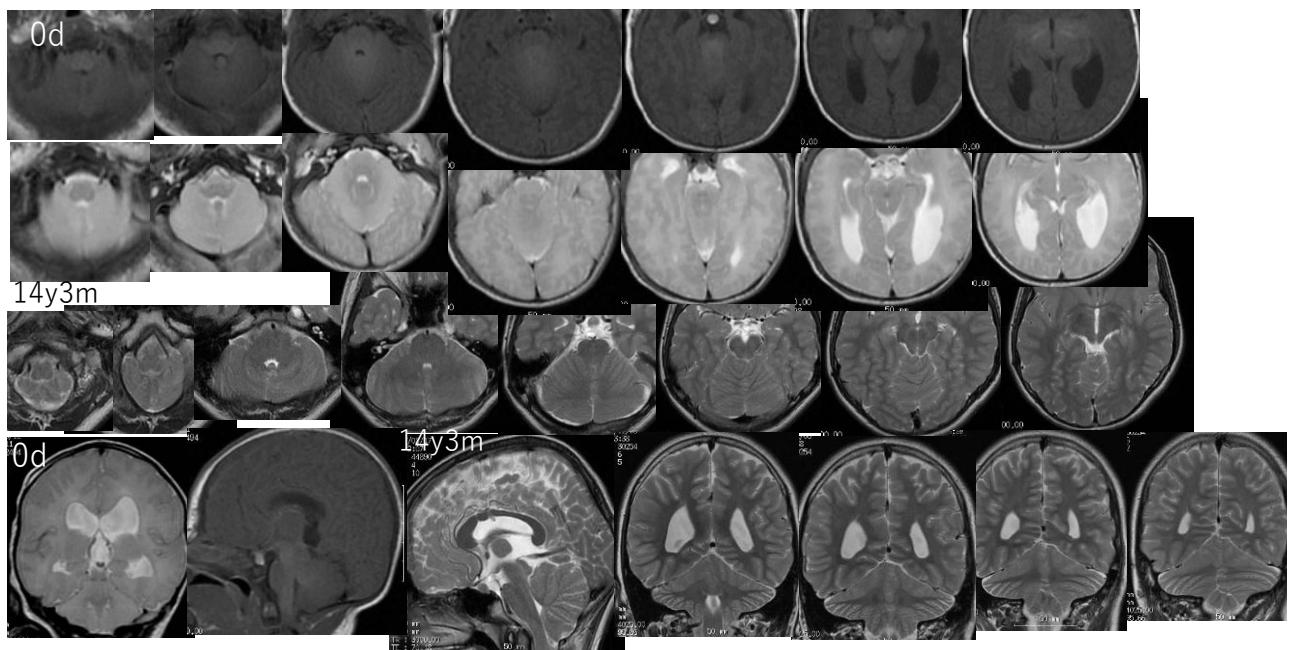
・38w ・水頭症なし ・独歩 2y2m ・PTR ±, ATR - ・知能: 正

11



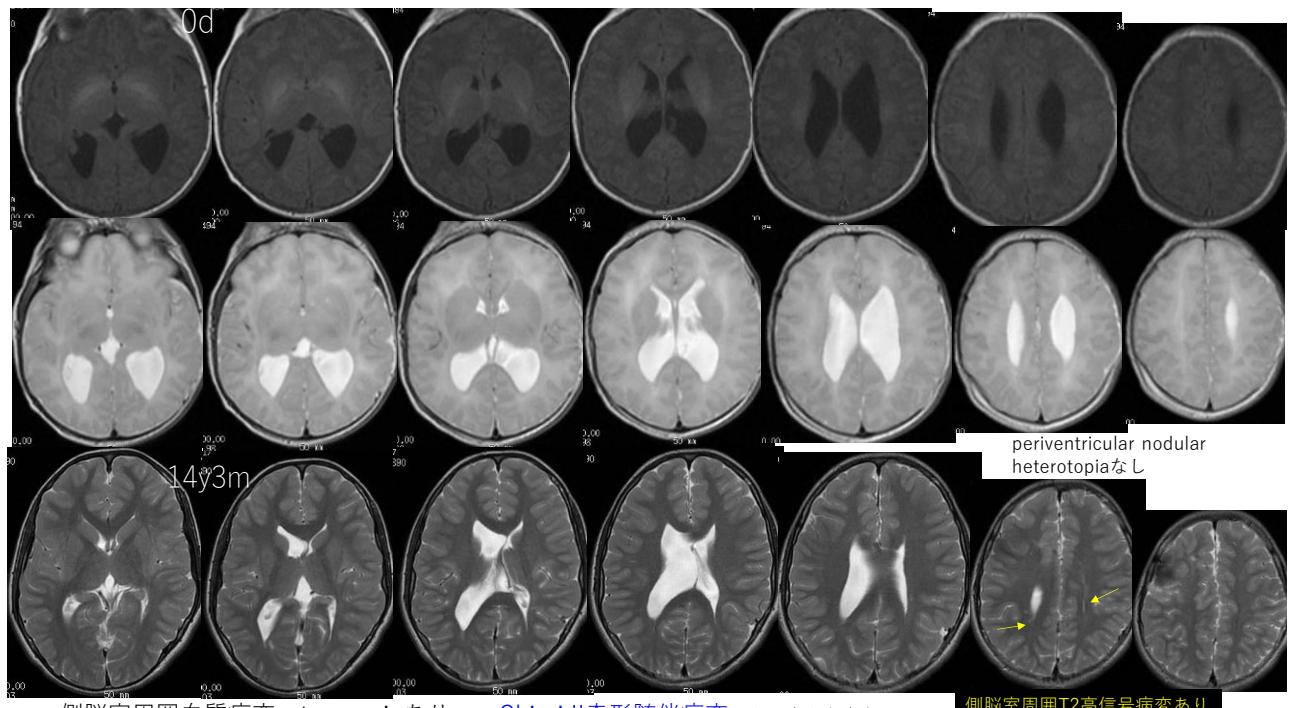
- ・股伸展外転・足底屈が弱い
- ・股膝屈曲はあり *骨盤前出しがない
- ・股屈曲過活動あり

12



・39w 　・水頭症, VP shunt 　・独歩 1y10m 　・PTR +, ATR - 　・知能 正

13



側脳室周囲白質病変・stenogyriaあり

Chiari II奇形随伴病変 + 水頭症由来病変

側脳室周囲T2高信号病変あり

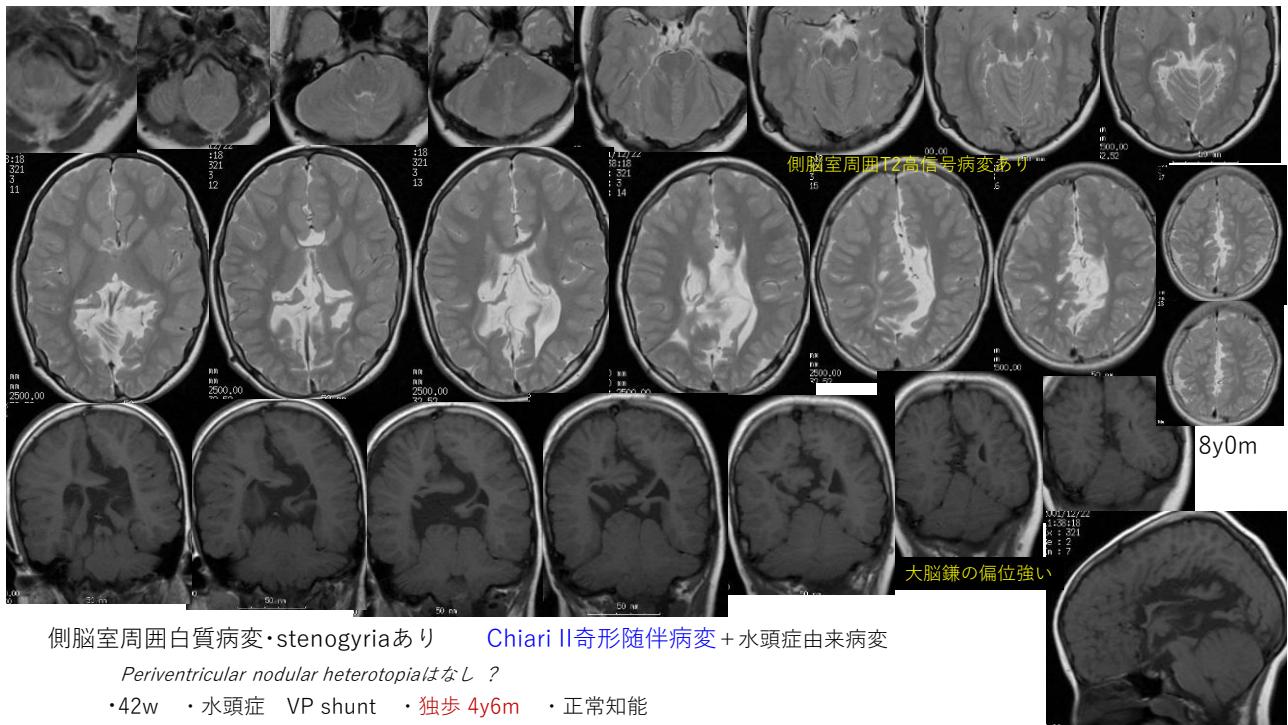
14



- 股伸展は少し弱い
- 足底屈は弱い
- 股膝屈曲はあり *骨盤前出しがない
→ 足踏み・後ずさり 股屈曲過活動あり



15



側脳室周囲白質病変・stenogyriaあり Chiari II奇形随伴病変 + 水頭症由来病変

Periventricular nodular heterotopiaはなし？

• 42w • 水頭症 VP shunt • 独歩 4y6m • 正常知能

16

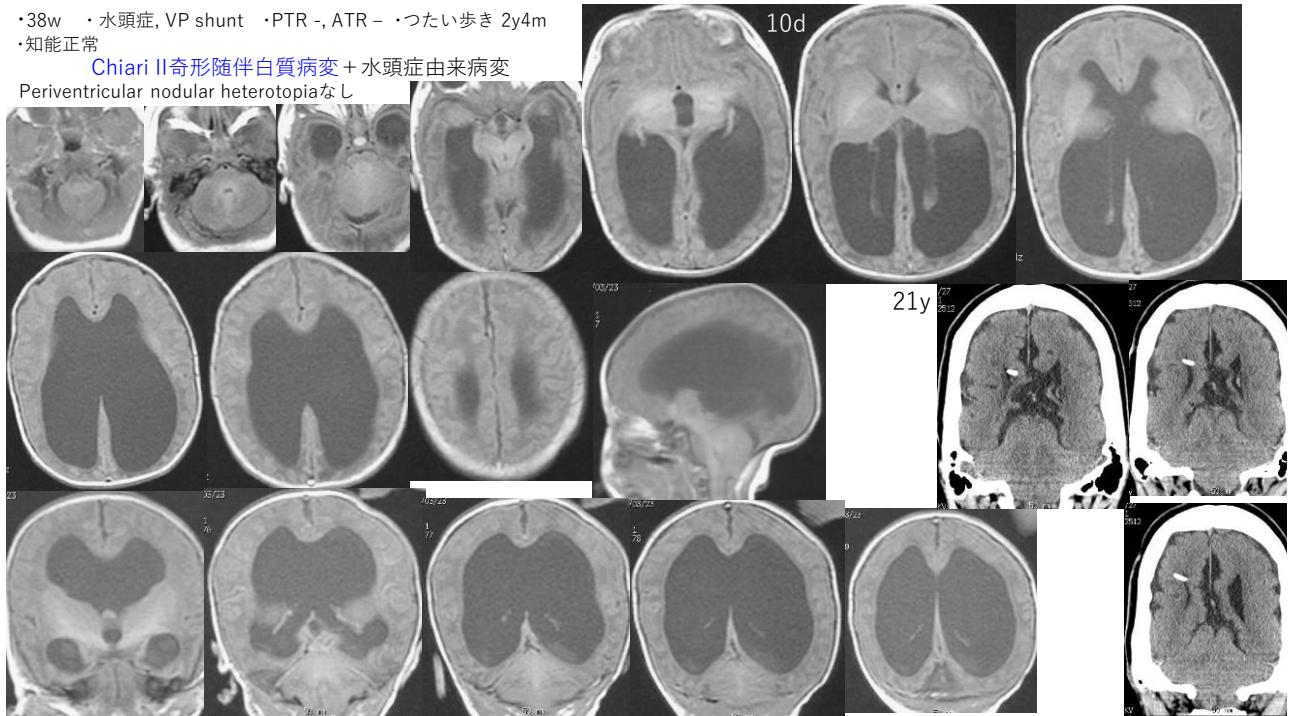


17

・38w ・水頭症, VP shunt ・PTR -, ATR - ・つたい歩き 2y4m
・知能正常

Chiari II奇形隨伴白質病変 + 水頭症由来病変

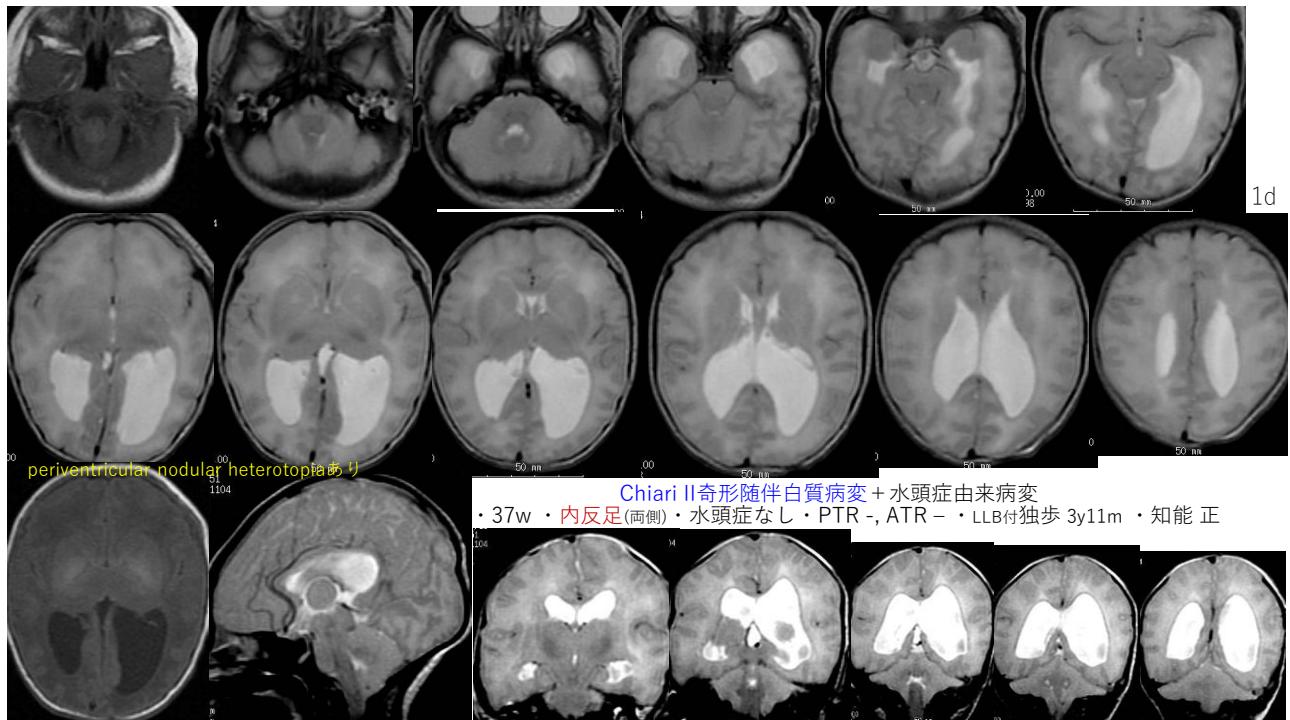
Periventricular nodular heterotopiaなし



18



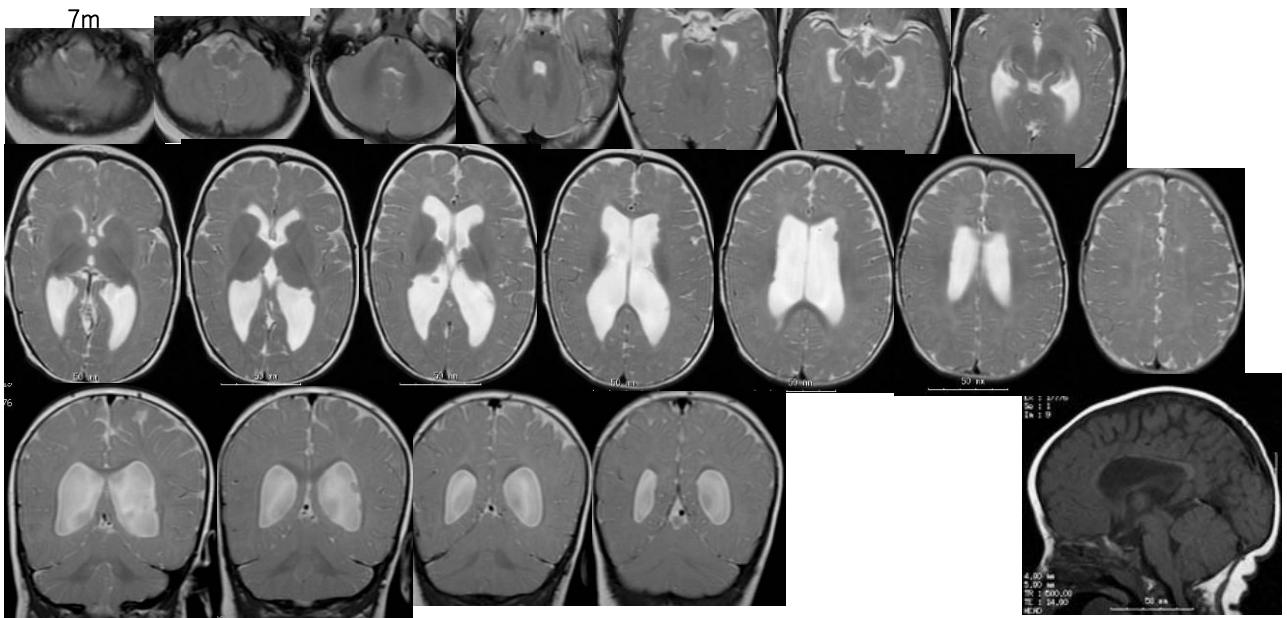
19



20



21



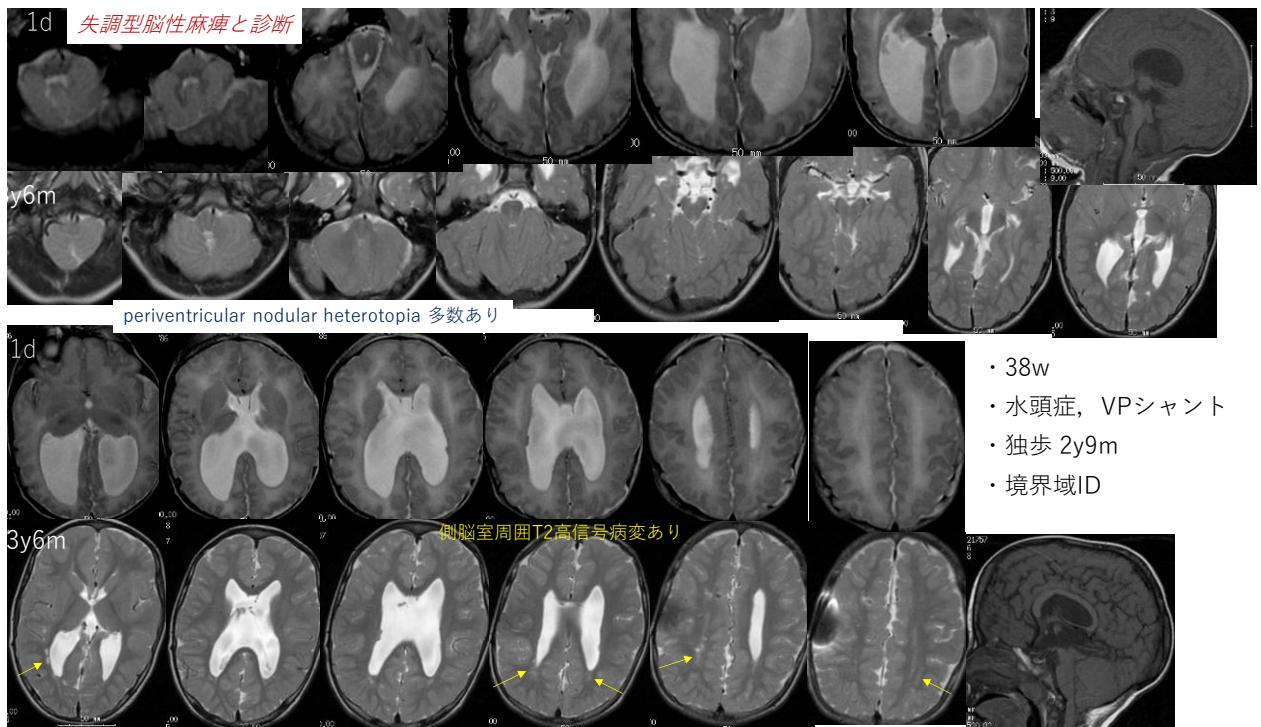
Chiari II奇形随伴白質病変 + 水頭症由来病変 • Periventricular nodular heterotopia 多数

・母てんかん、VPA服用 • 39w • 左手多指、右足5趾合指、停留睾丸 • 水頭症, VP shunt • 歩行 3y6m
・PTR +, ATR - • 軽度知的障害

22



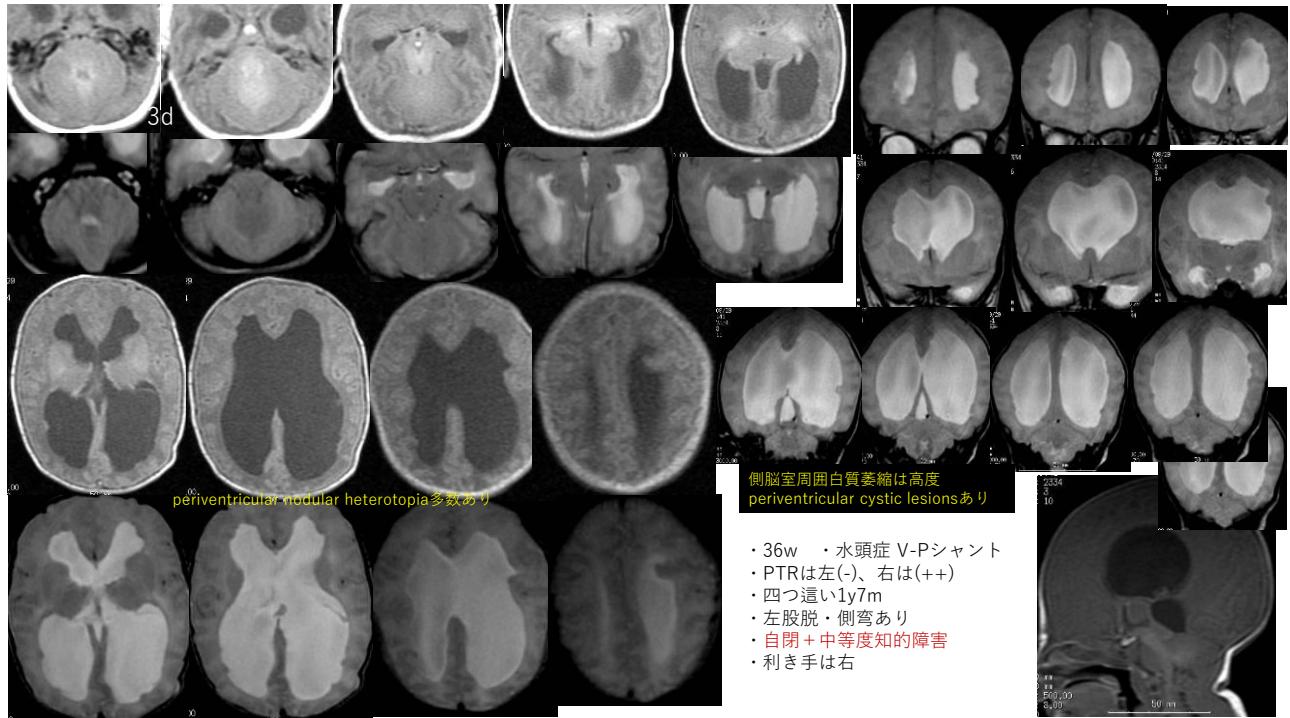
23



24



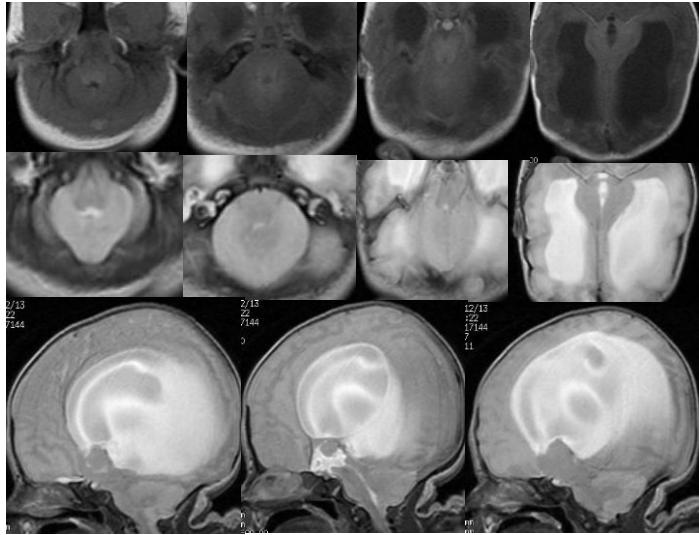
25



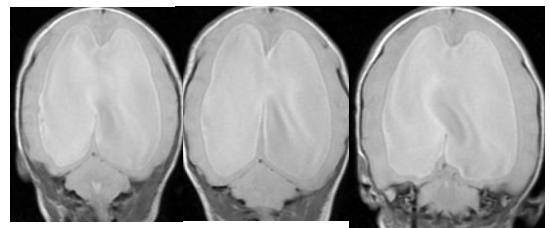
26



27

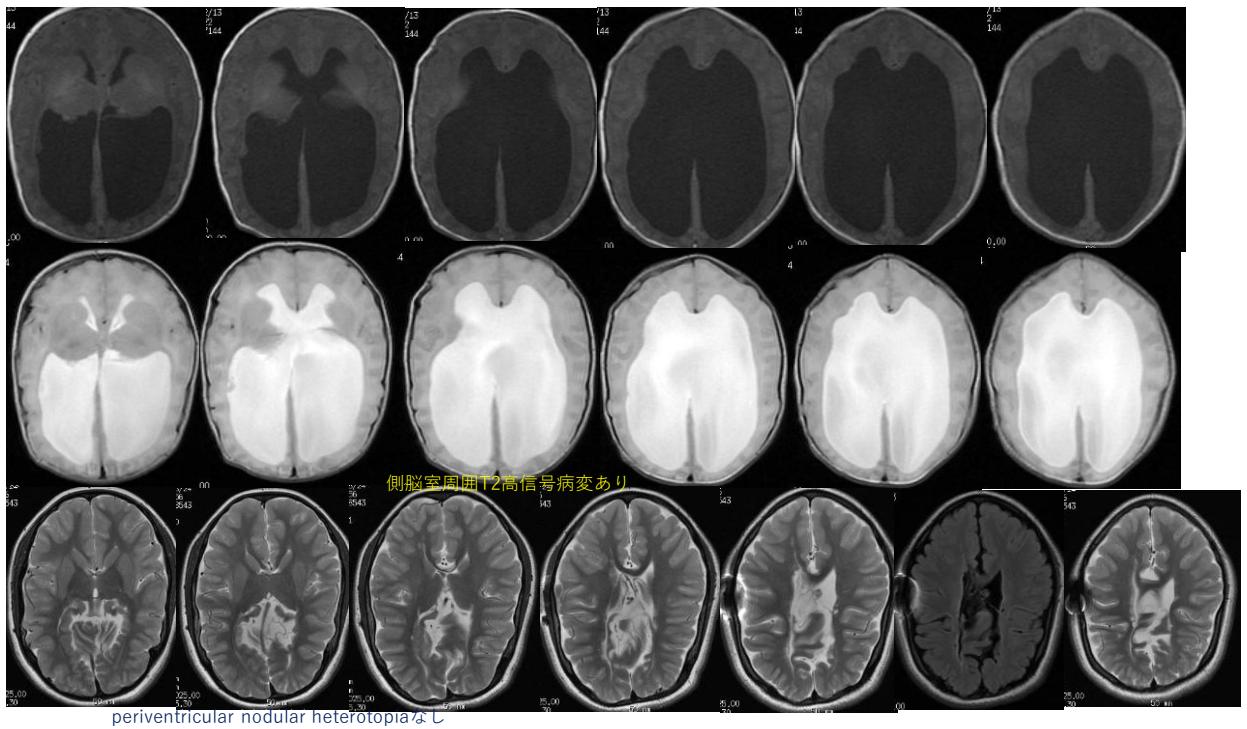


- ・37w
 - ・水頭症, V-Pシャント
 - ・6m PTR 右±左-, ATR 両側-
 - 4y1m PTR 右+左-, ATR 両側+, 両clonus +
 - ・座位 3y代
- 知的発達：境界域



28

14

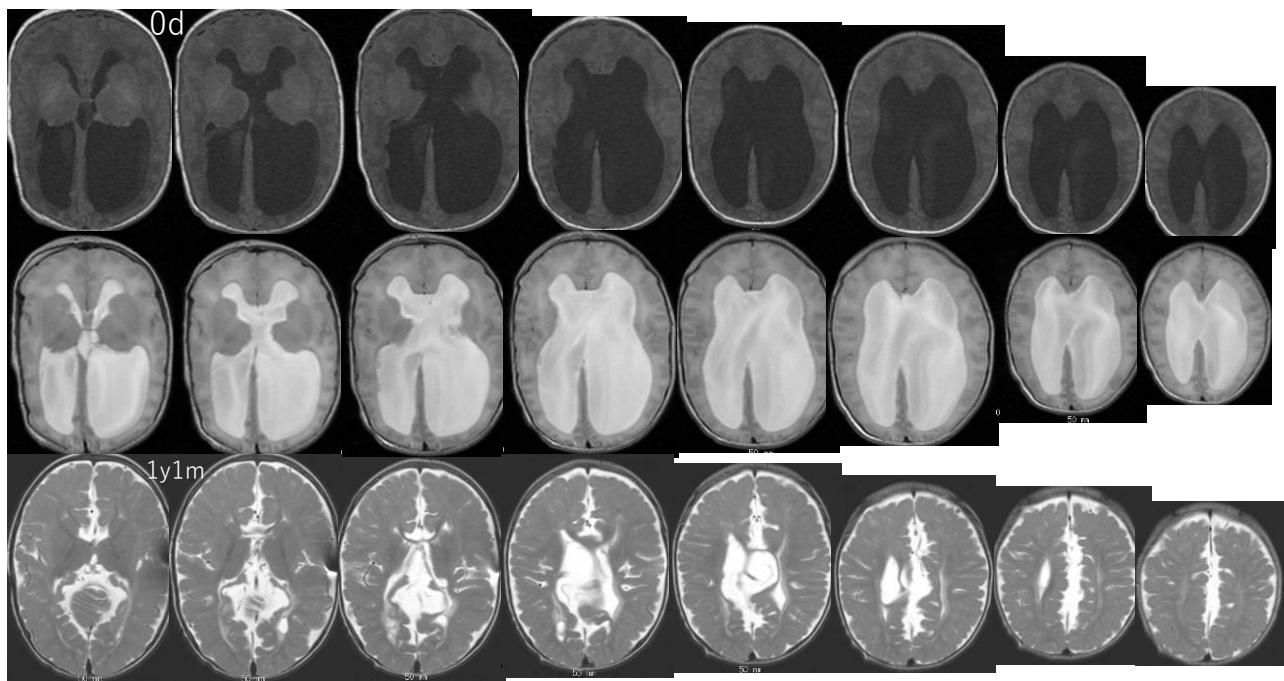


29



- 下肢運動はわずか。それは共同運動の範囲内
分離運動制限はあるかも
- 股伸展外転・股屈曲・膝伸展・膝屈曲・足底屈・足背屈が弱い
- 股屈曲はあり 股屈曲過活動あり
- 上肢は少し変だが、両手を使う

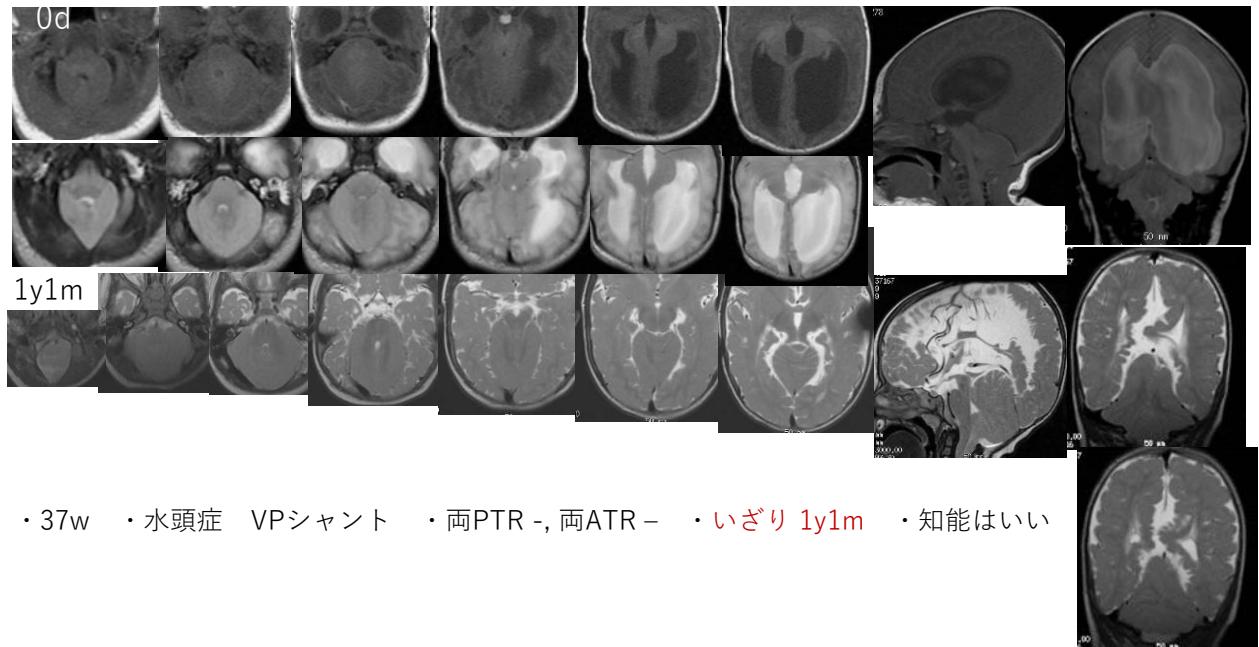
30



・ Periventricular nodular heterotopiaなし ・ Periventricular T2 高信号病変 あり

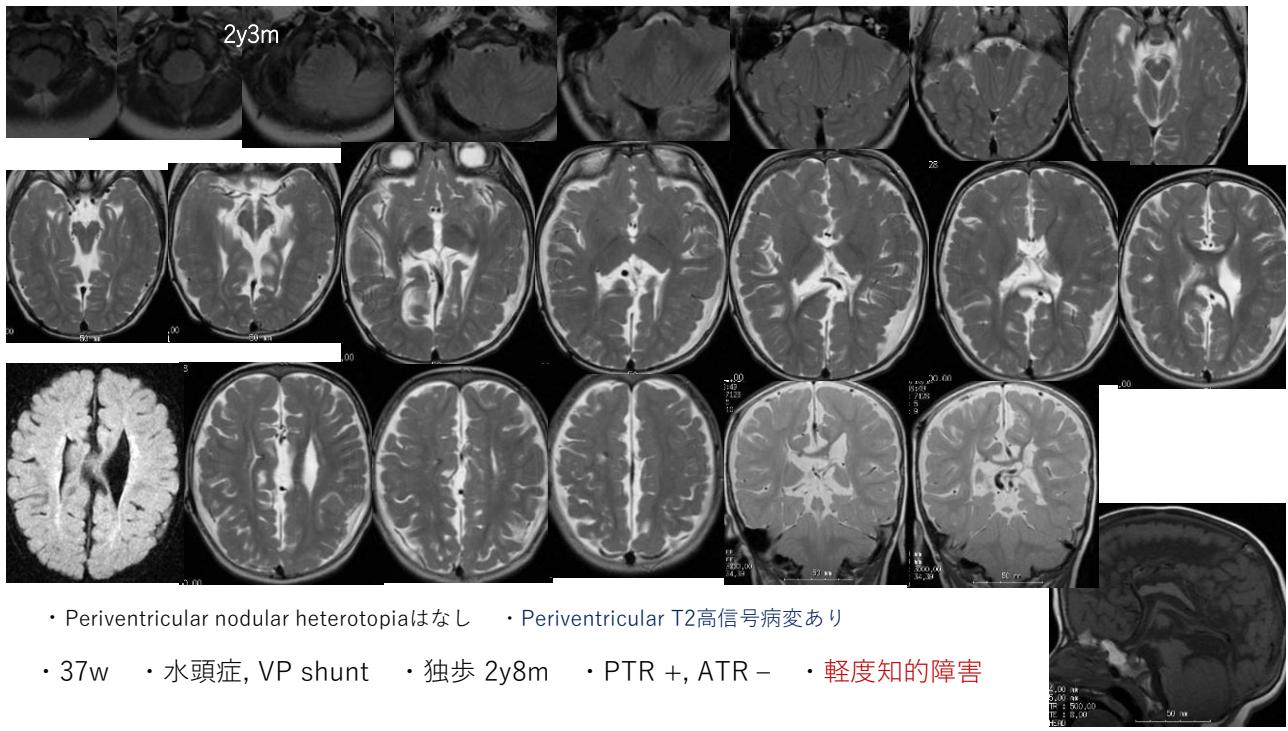
stenogyriaが目立つ

31



・ 37w ・ 水頭症 VPシャント ・ 両PTR -, 両ATR - ・ いざり 1y1m ・ 知能はいい

32





35

二分脊椎の運動症候

脳性運動症候

- 水頭症によらない側脳室周囲白質病変^aと脳回部白質病変^bを持つ
 - ^a萎縮低形成・T2高信号病変・囊胞性病変
 - ^bstenogyriaとなる
- 以下の症候をとる
 - 股屈曲過活動・大脳白質性共収縮制御障害・分離運動制限・股伸展荷重制限
 - ✓ それでも知的障害がないことが多い

脊髄性運動症候

- 脊髄節運動の最小単位をagonist-antagonist complexとする *motor unitではなく拮抗筋の両方の収縮が皆無となることはなく、一方が優勢であることは存続する *SMA-1の症候も
- 最小単位でもtonic運動系とphasic運動系は二分されるとする
 - tonic運動系はphasic運動系に比して、侵襲抵抗性があるとする
 - 無(寡)動となってもtonic収縮はある

36