



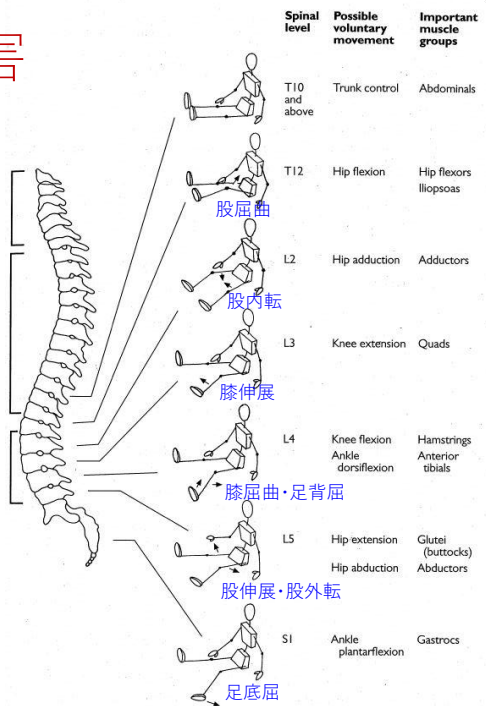
1

## 二分脊椎の神経障害

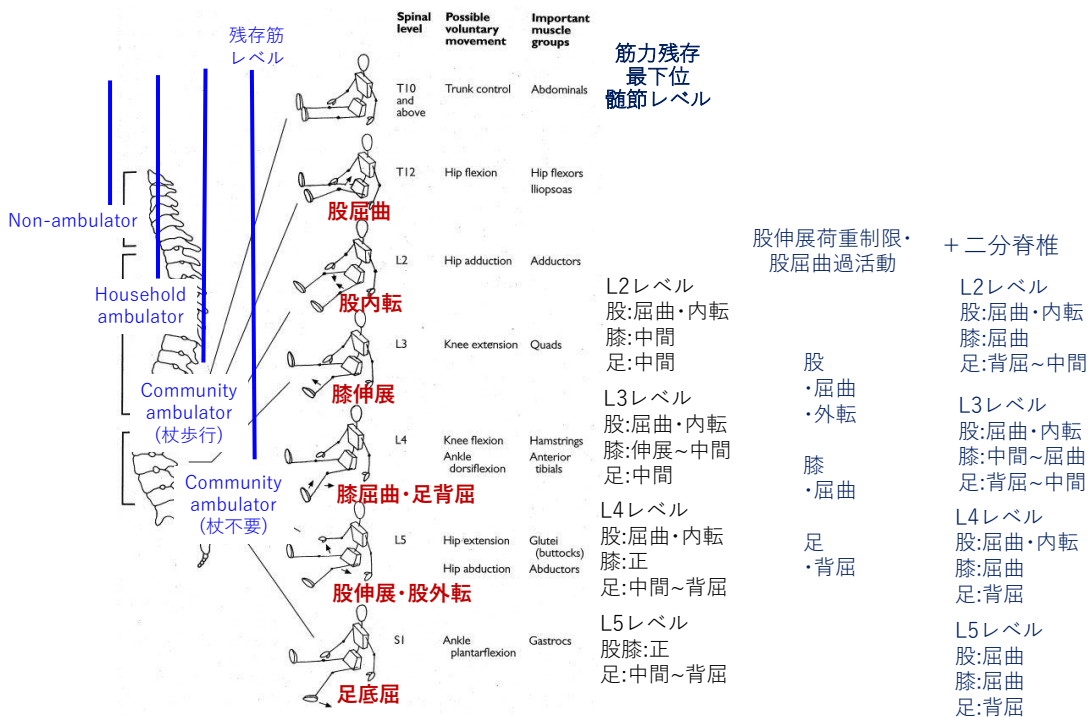
- 脊髓性運動ネットワークの形成異常と離断
- 固有覚離断
- 大脳形成異常・破壊性病変（Chiari奇形の側面）

＊ 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)
- シェント手術に由来する脳損傷
- 生後のシェント合併症



2



3

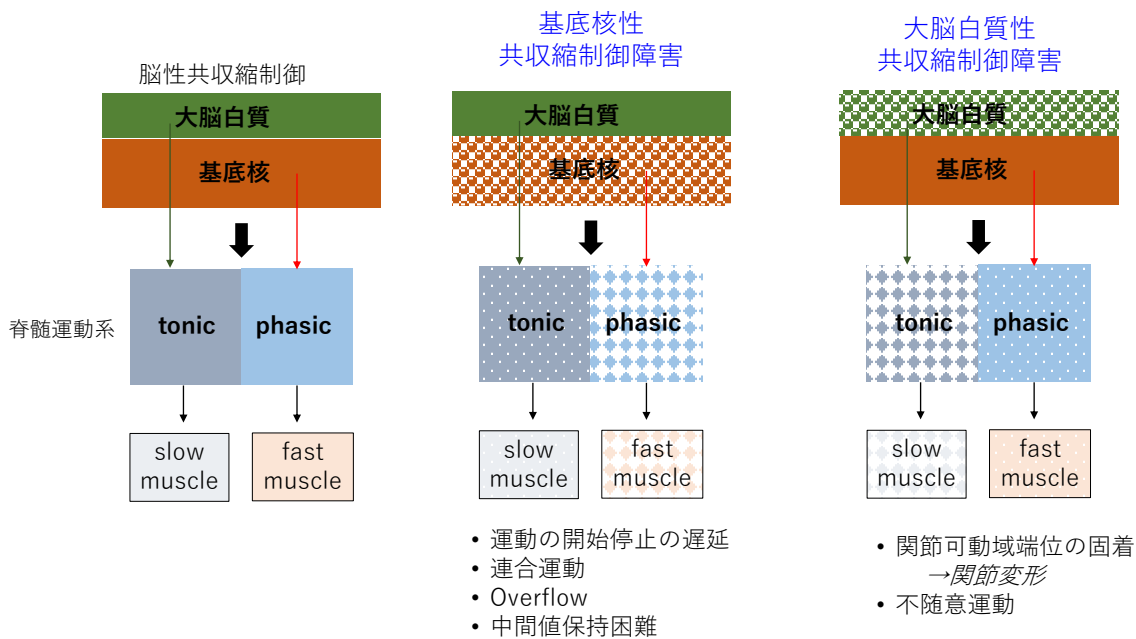
## Chiari II malformationと periventricular nodular heterotopiaの合併

- Chiari II 奇形の15%にPVNHは合併する (Borkovich)
  - 髄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

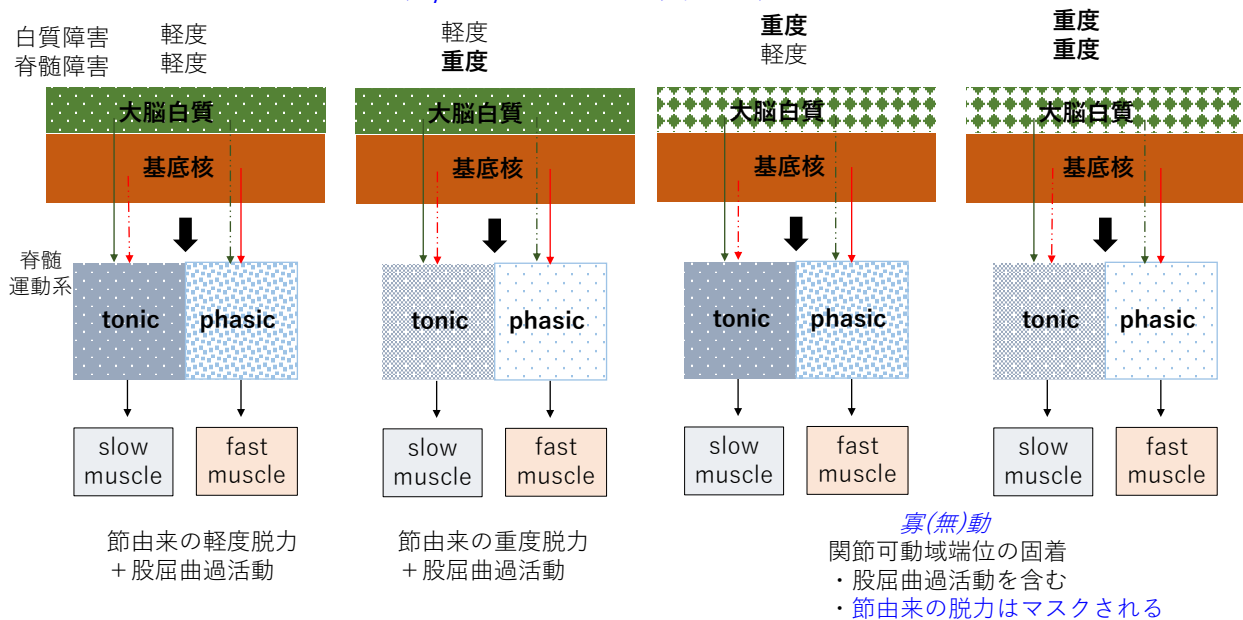
4



5

## 二分脊椎の運動障害

脊髄運動系では、*phasic*系が易侵襲性で、*tonic*系は保たれやすい



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 ・ 知的発達正



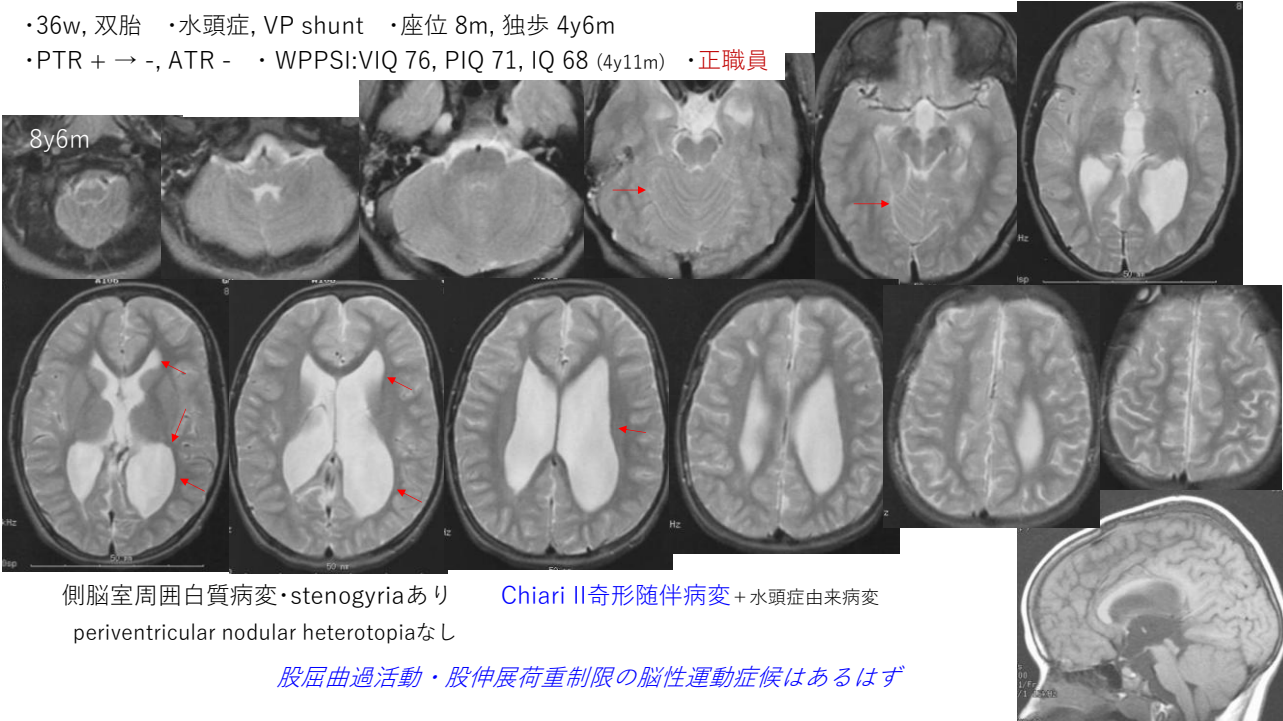
7

- ・ 37w ・ 仙骨部二分脊椎・**髄膜嚢腫** ・ 水頭症なし
- ・ 独歩 2y6m ・ 知的発達正



8

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



側脳室周囲白質病変・stenogryriaあり    Chiari II奇形随伴病変 + 水頭症由来病変  
 periventricular nodular heterotopiaなし

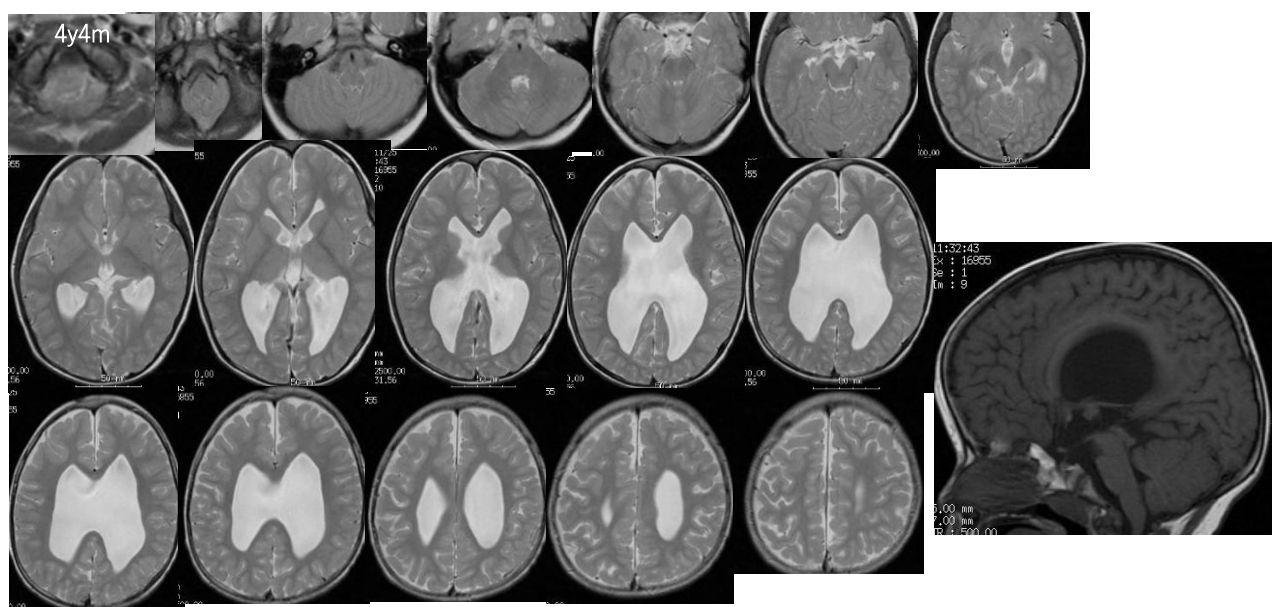
股屈曲過活動・股伸展荷重制限の脳性運動症候はあるはず



・股伸展外転・膝屈曲・足底屈・足背屈  
 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

内返し >  
 外返し筋力





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

Periventricular nodular heterotopia なし

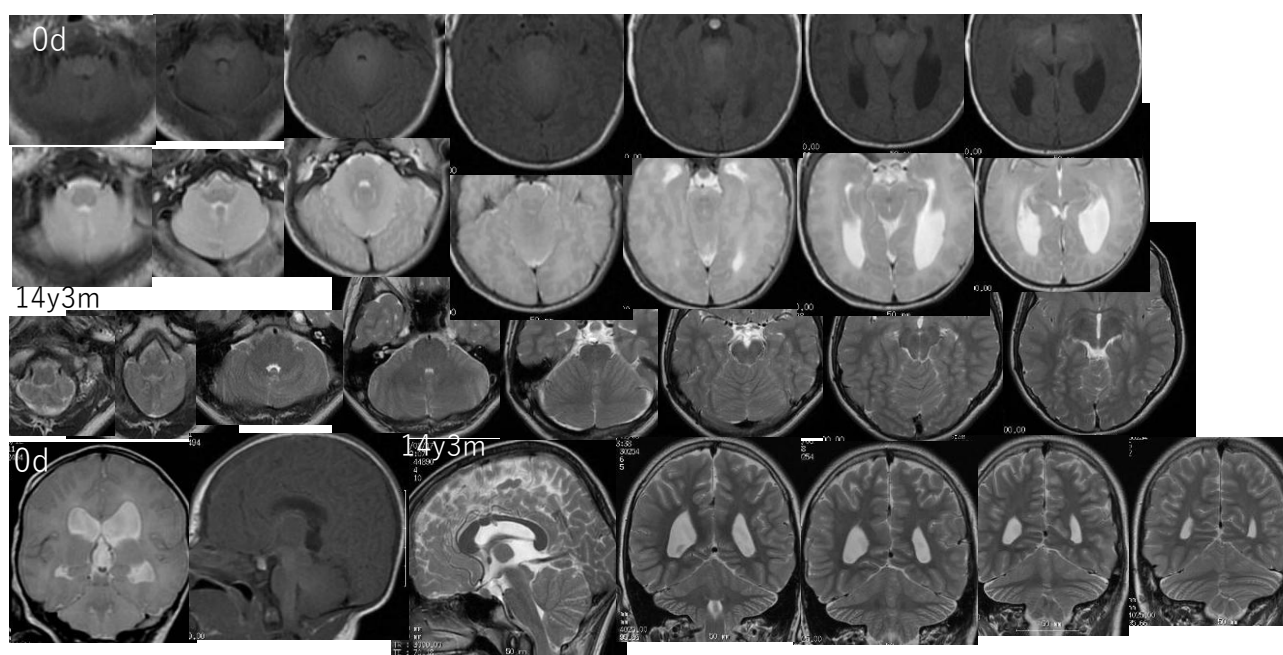
・ 38w ・水頭症なし ・独歩 2y2m ・PTR ±, ATR - ・知能：正

11



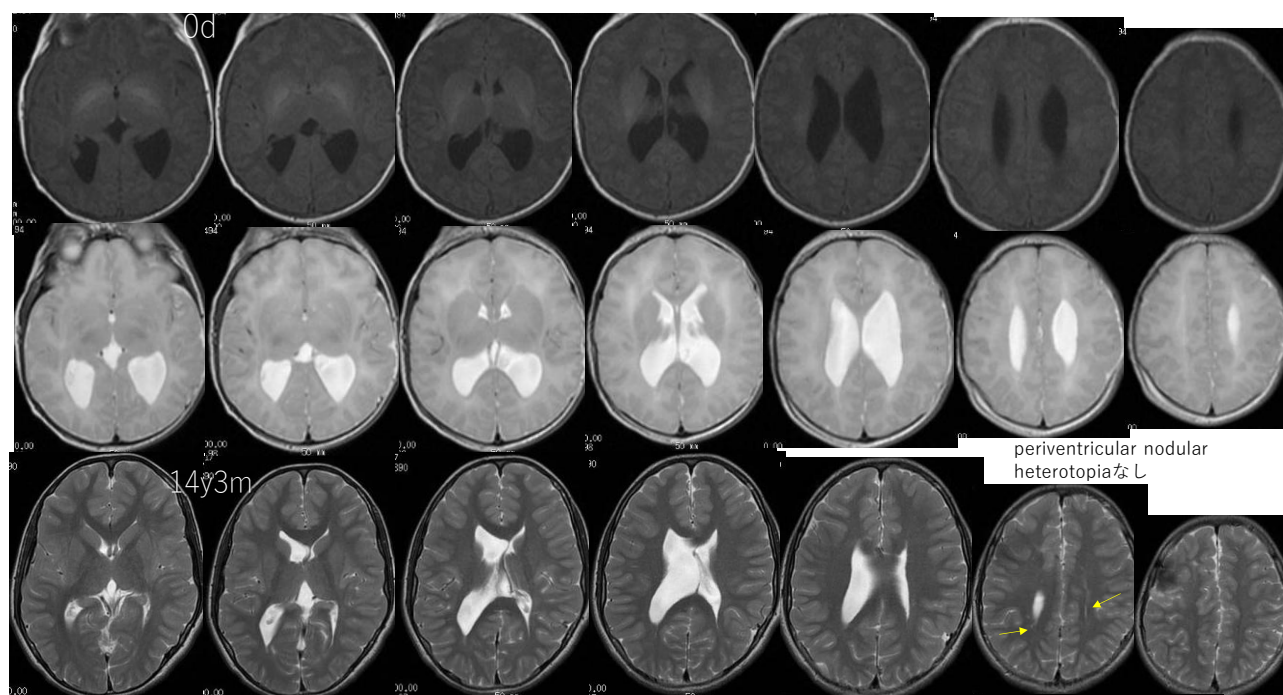
- ・ 股伸展外転・足底屈が弱い
- ・ 股膝屈曲はあり \*骨盤前出しがない  
*股屈曲過活動あり*

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

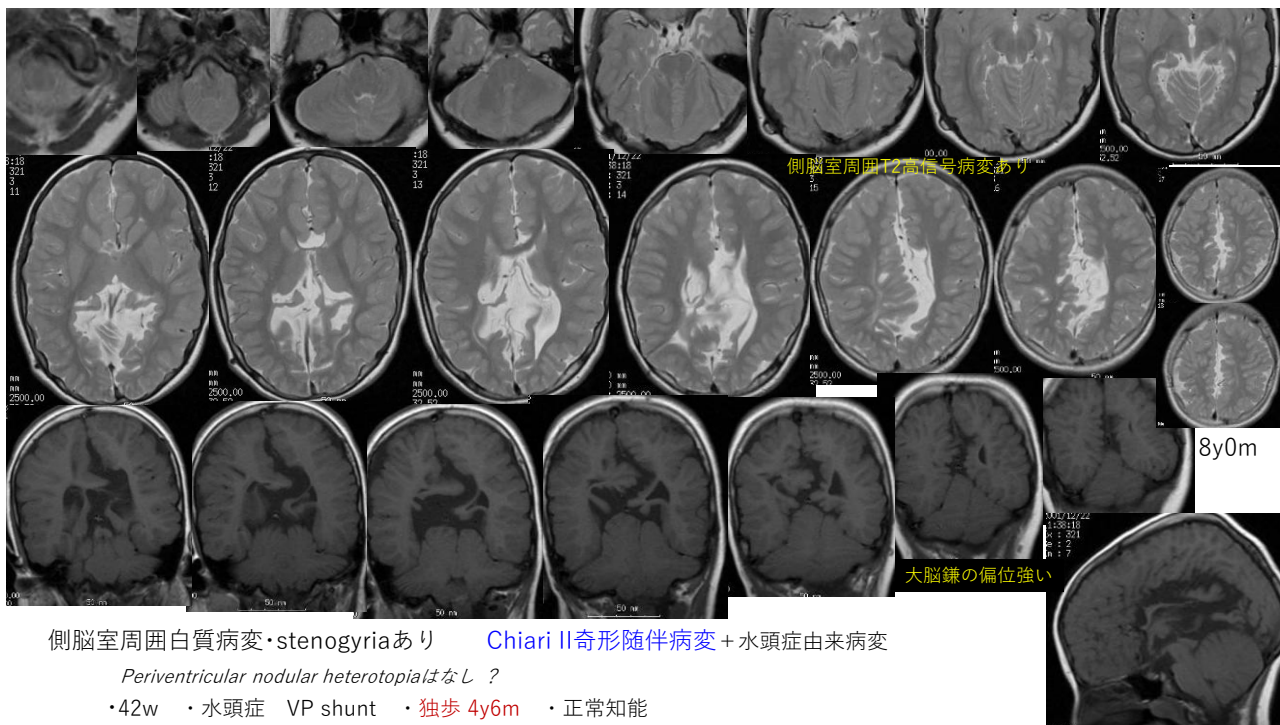




- 股伸展は少し弱い
- 足底屈は弱い
- 股膝屈曲はあり \*骨盤前出しがない
- 足踏み・後ずさり 股屈曲過活動あり



15



16

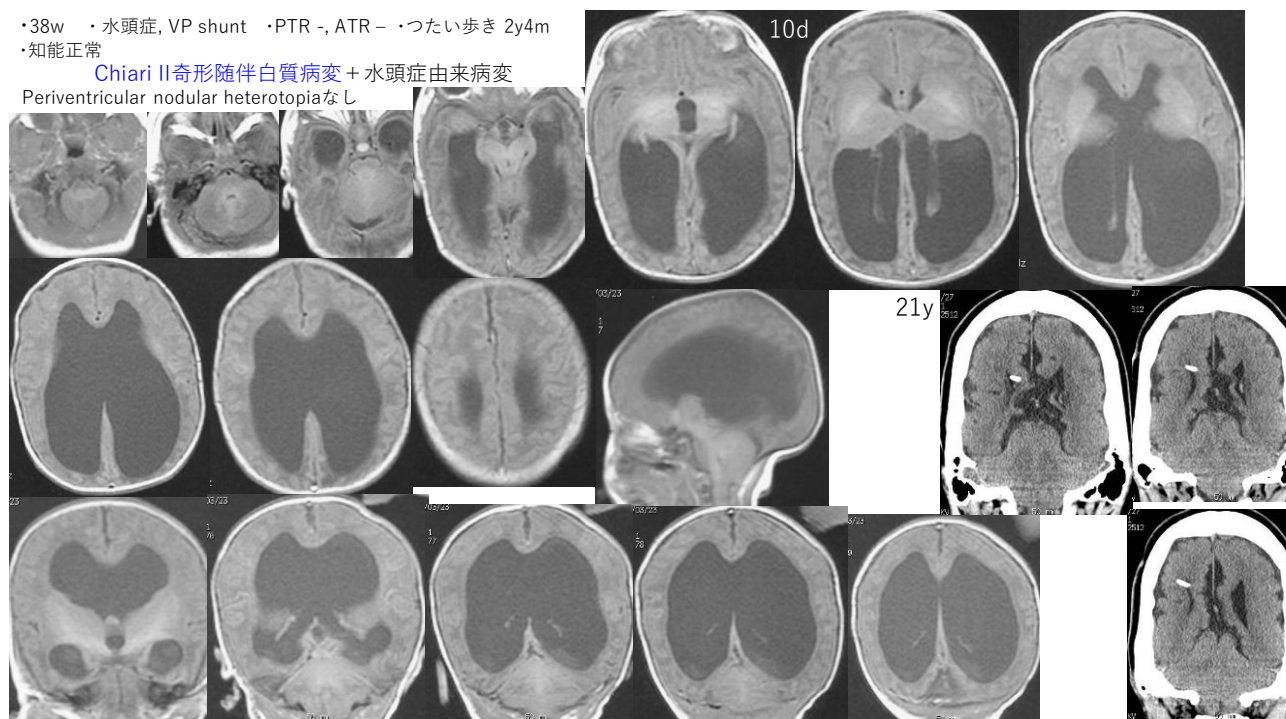




17

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

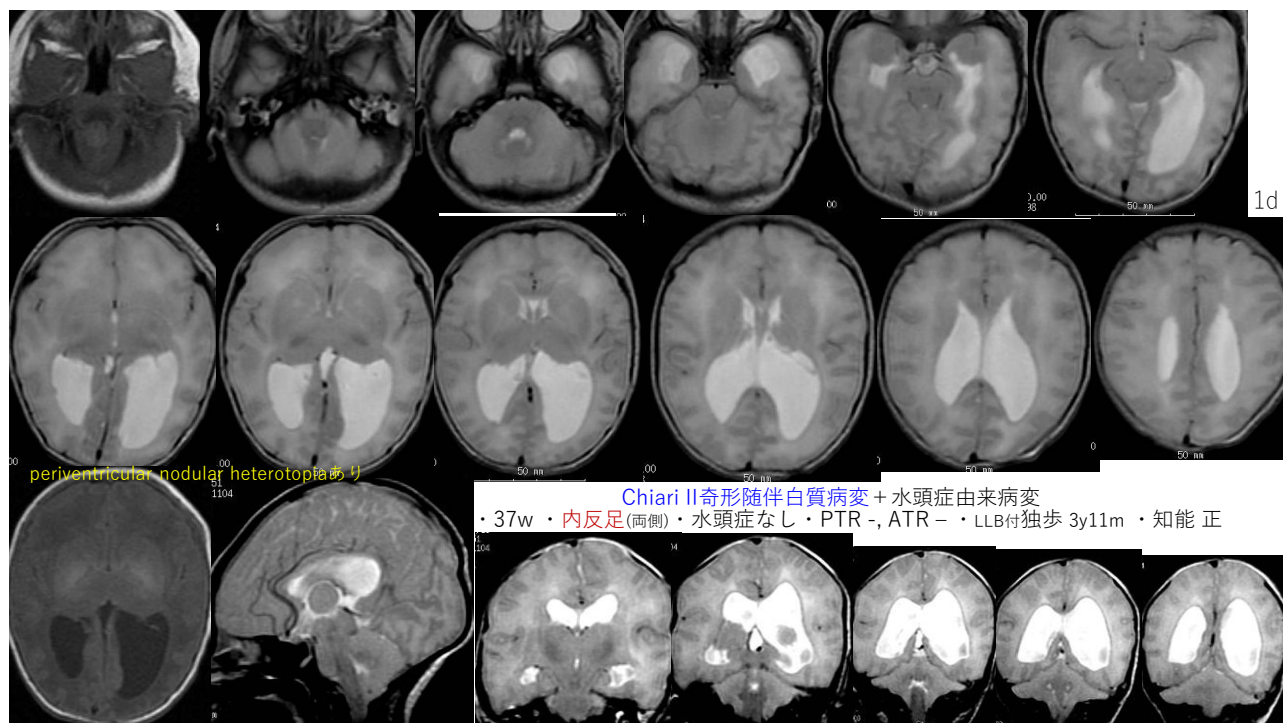
Chiari II 奇形随伴白質病変 + 水頭症由来病変  
Periventricular nodular heterotopiaなし



18



19

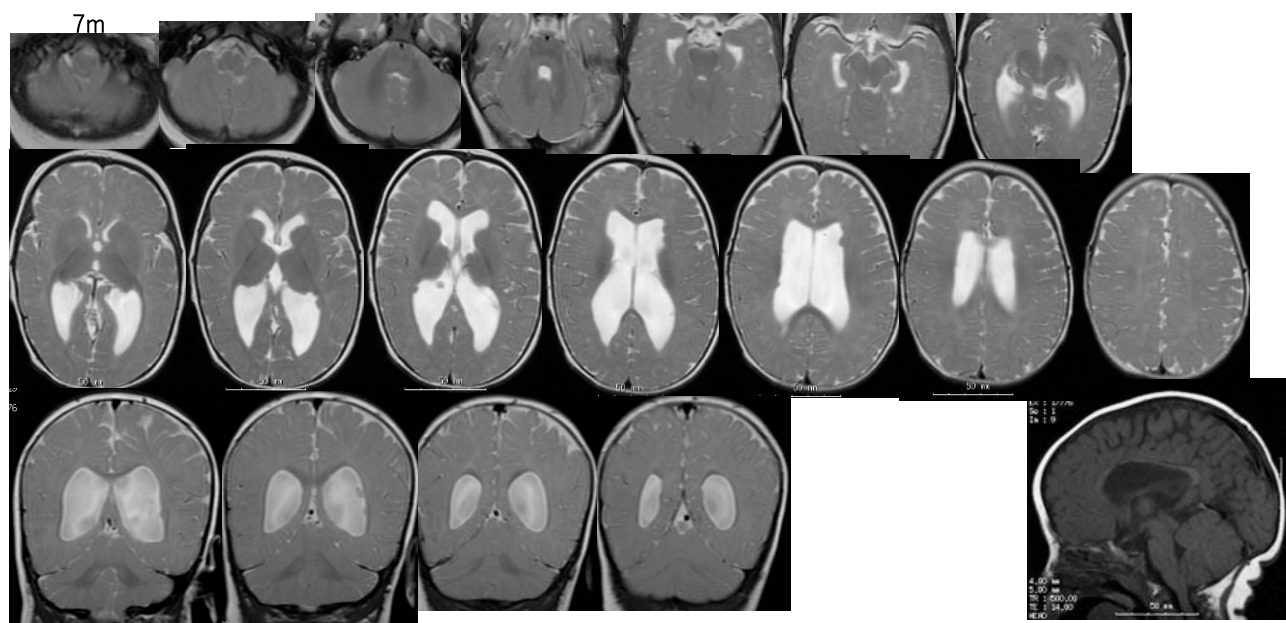


20





21



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

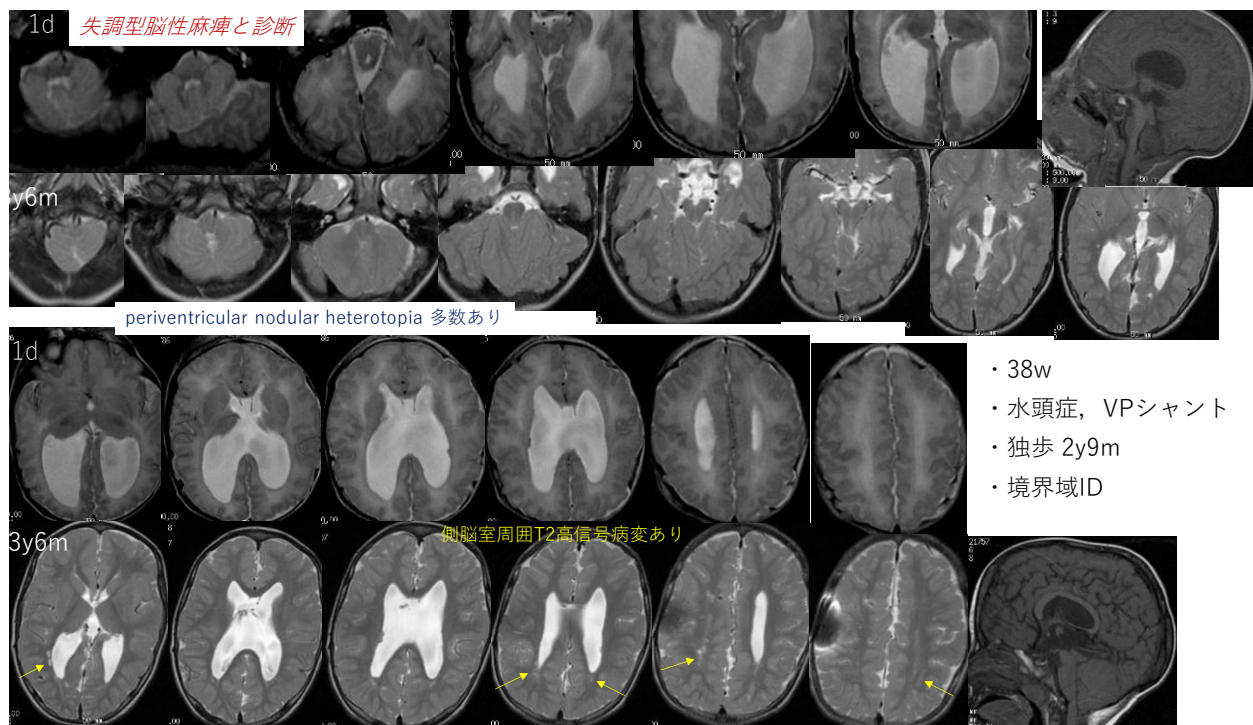
・ 母てんかん、VPA服用 ・ 39w ・ 左手多指、右足5趾合指、停留睪丸 ・ 水頭症、VP shunt ・ 歩行 3y6m  
・ PTR +, ATR - ・ 軽度知的障害

22





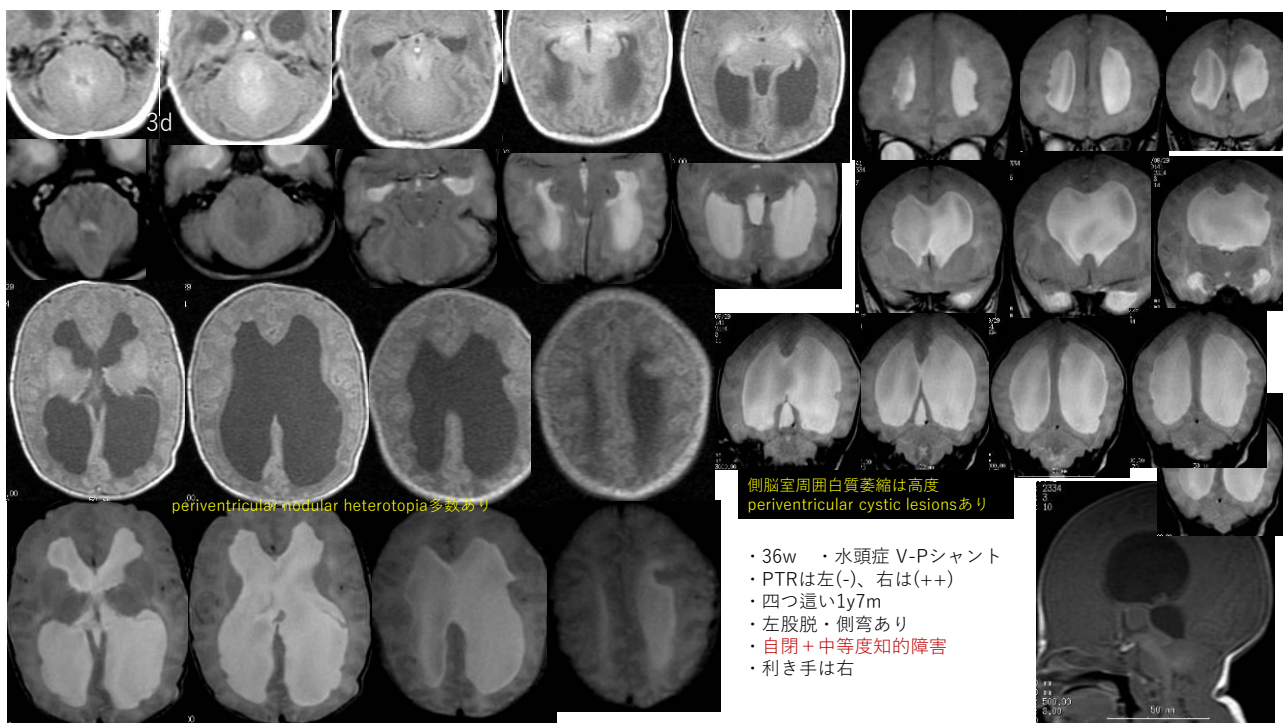
23



24



25

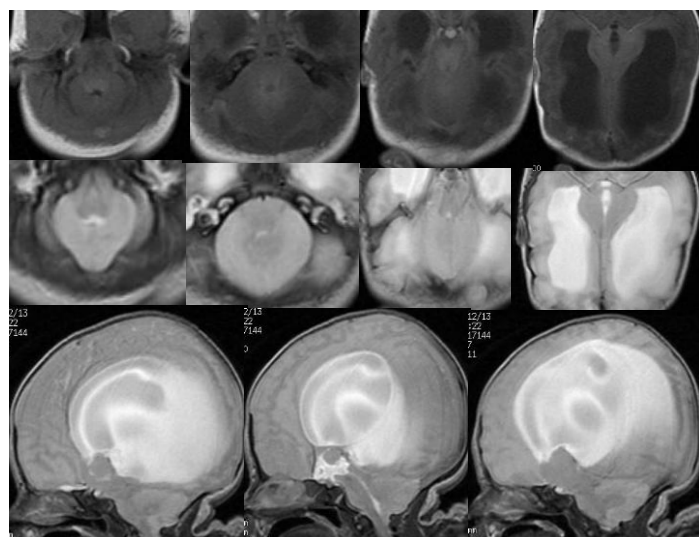


26

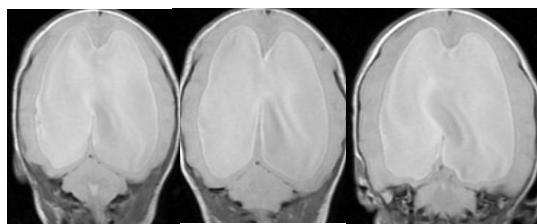




27

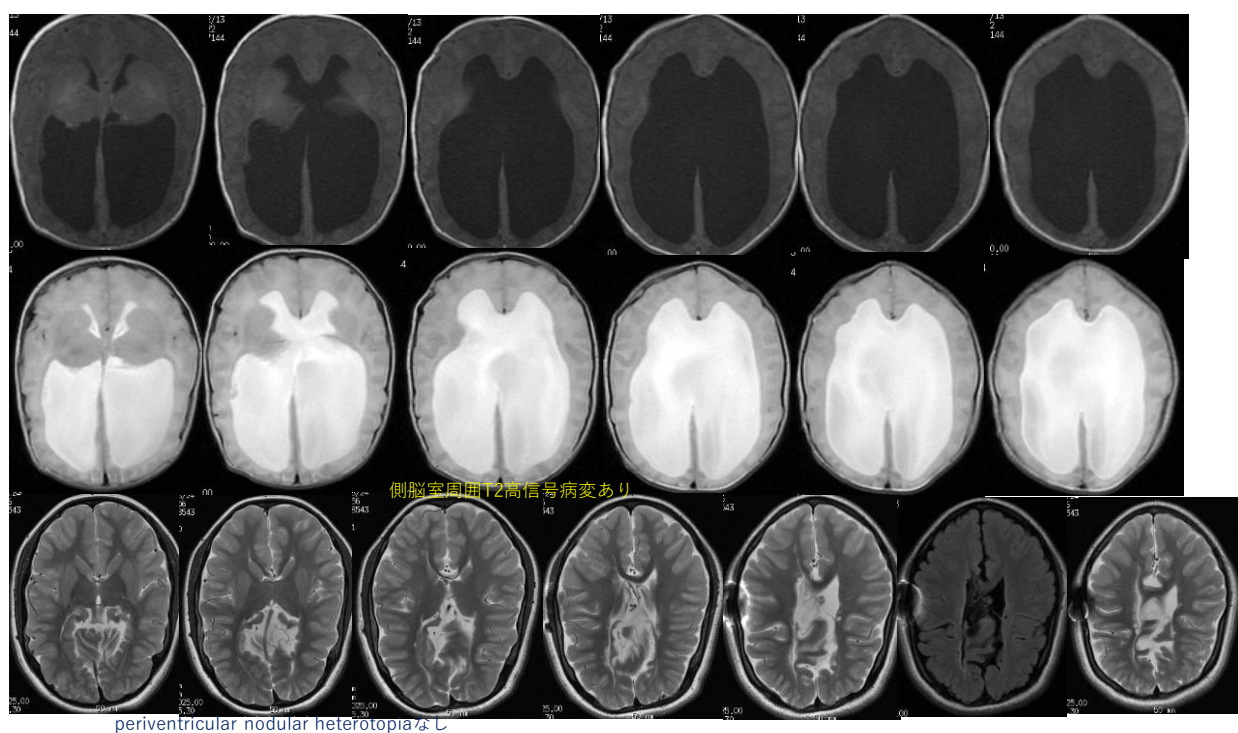


- ・ 37w ・ 水頭症, V-Pシャント
  - ・ 6m PTR 右± 左-, ATR 両側-
  - 4y1m PTR 右+ 左-, ATR 両側+, 両clonus +
  - ・ 座位 3y代
- 知的発達: 境界域



28

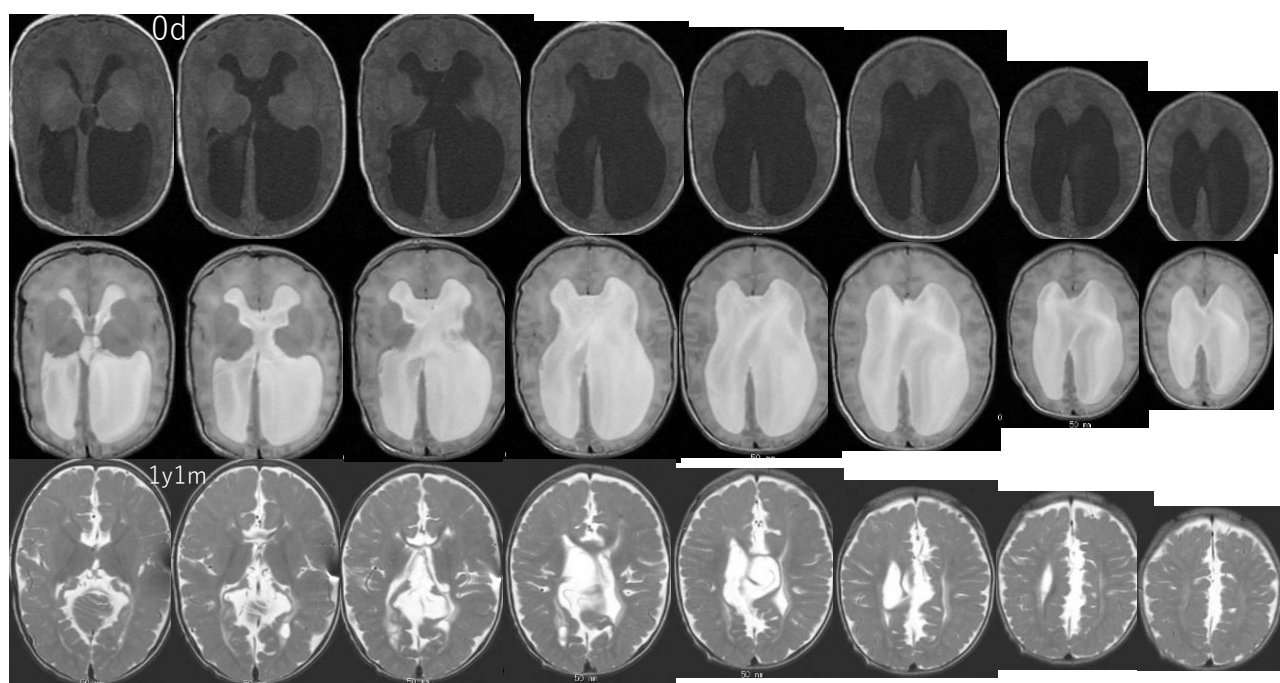




29



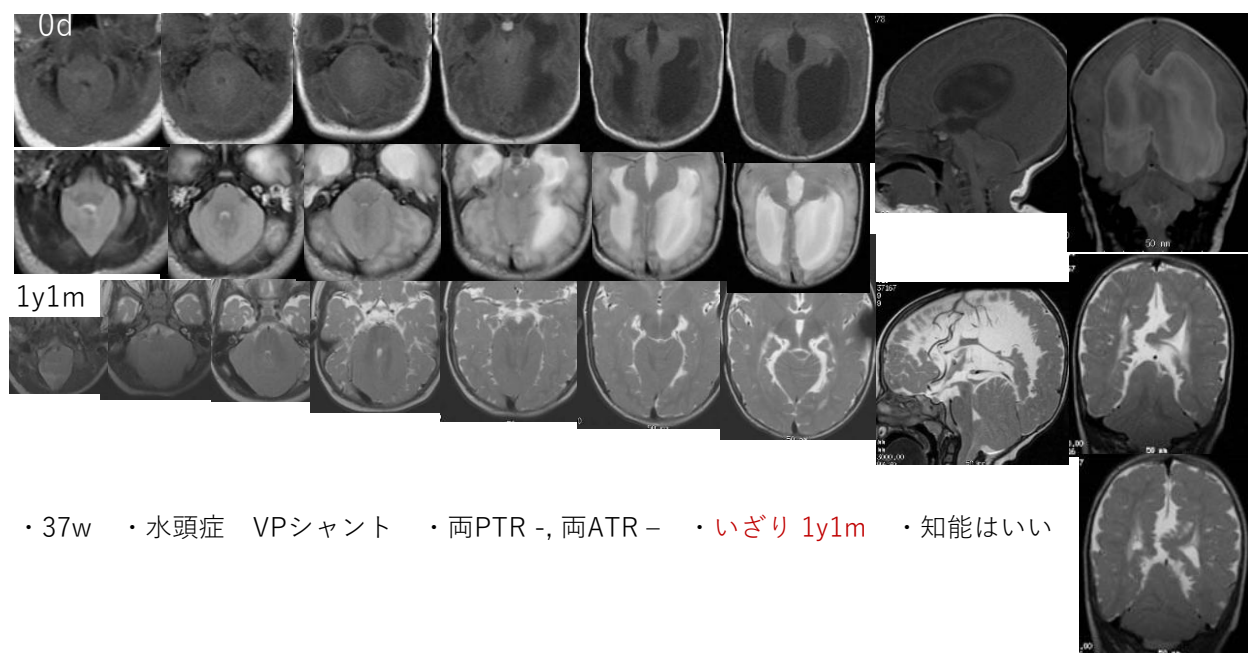
30



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

stenogyriaが目立つ

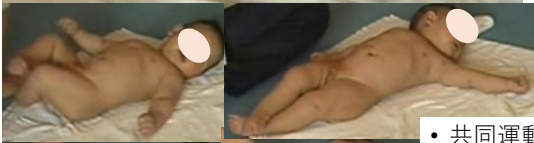
31



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

32





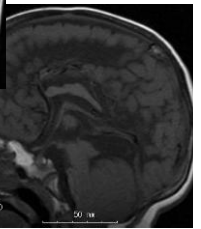
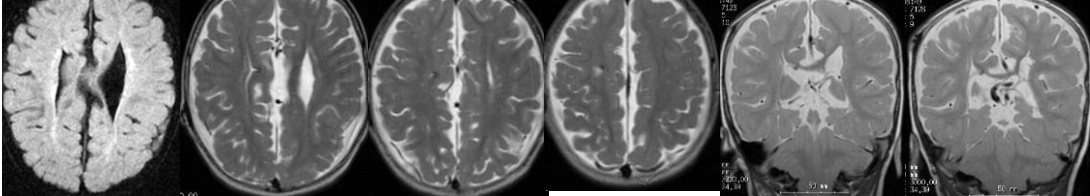
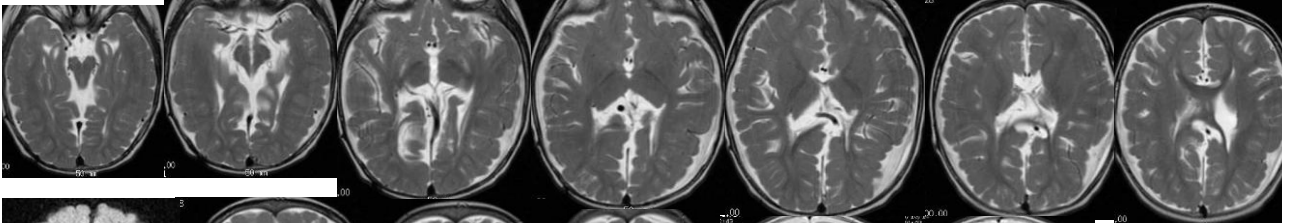
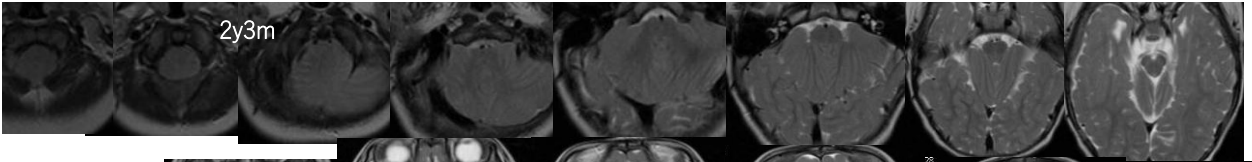
分離運動制限



- 共同運動
- 股伸展外転・膝屈曲は弱い。  
足底屈位で足底屈背屈とも弱い？  
\*上肢はぶん回して、前腕回内



33



- Periventricular nodular heterotopiaはなし
- Periventricular T2高信号病変あり
- 37w
- 水頭症, VP shunt
- 独歩 2y8m
- PTR +, ATR -
- 軽度知的障害

34





- 股屈曲外転・膝屈曲強い 菱形位
  - ✓ 股外転は股伸展荷重制限より大脳白質性共収縮制御障害か
- 股伸展・足底屈は弱い

知的障害は股屈曲過活動と関連

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<sup>a</sup>と脳回部白質病変<sup>b</sup>を持つ
  - <sup>a</sup>萎縮低形成・T2高信号病変・嚢胞性病変
  - <sup>b</sup>stenogryia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