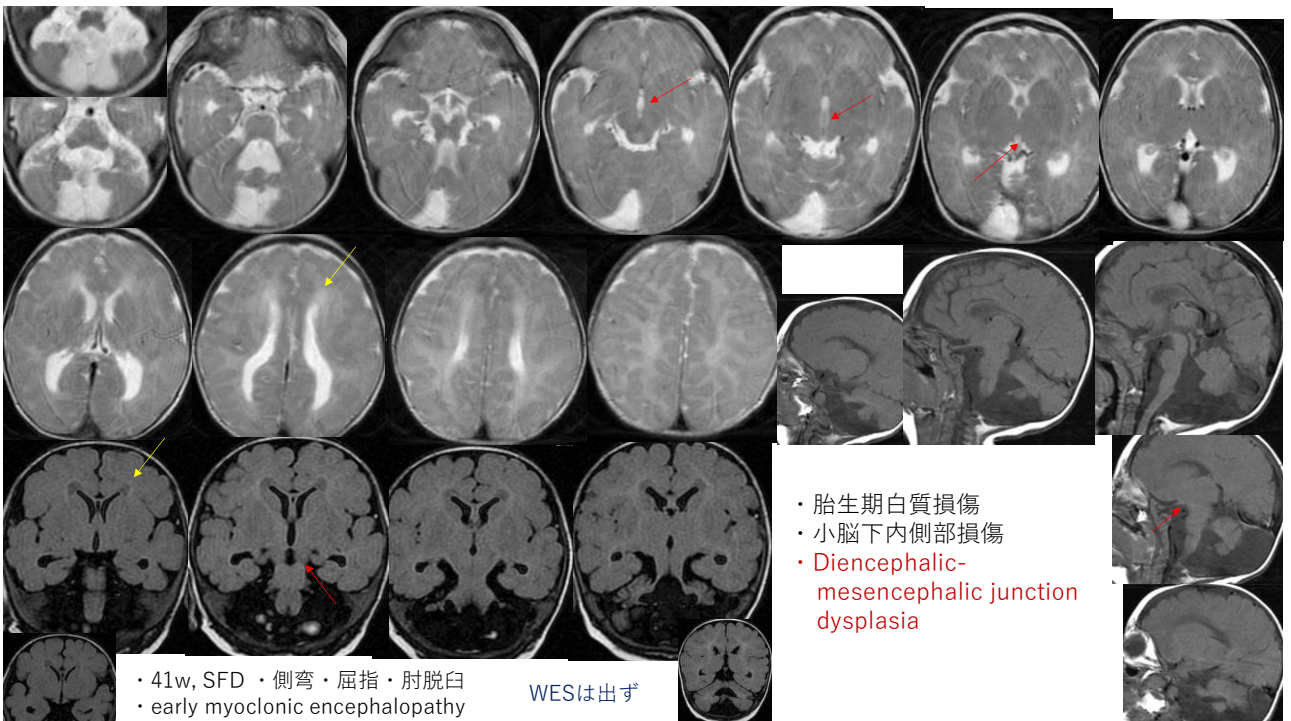


先天性共収縮型無動

- 原始型無動を改称
- 新生児期からほぼ無動である *首だけ動くことあり
- 無動は、筋力低下または多発性関節拘縮によるものではない

1



2



- 四肢無動
股外転外旋・半屈曲・膝半屈曲
肩さき前方・肩挙上・肘半屈曲
 - 首だけ動く
- 弱いtonic共収縮
側弯・屈指・肘脱臼も同じ
無動はAMCの軽症型



3

General movementの発達

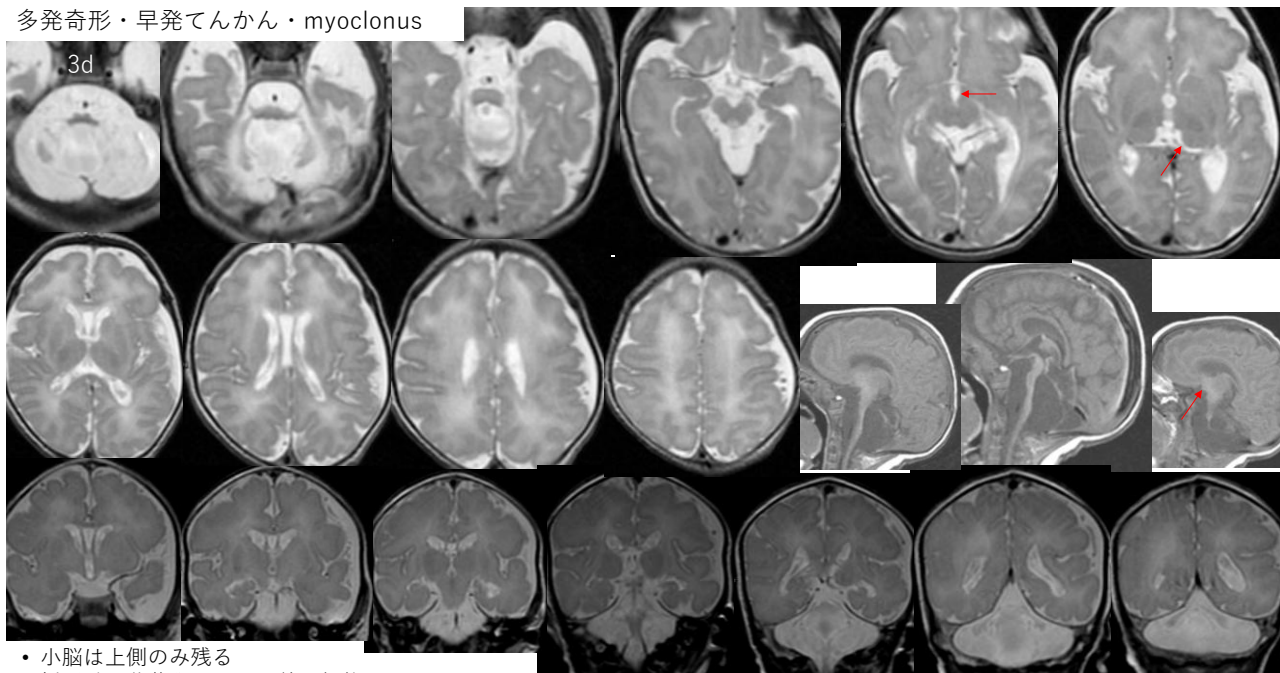
preterm	twitch
writhing	tonic 屈筋優勢
fidgety	tonic phasic

先天性共収縮型無動では

twitch	
tonic 屈筋優勢	tonic神経系の全般的発達不全 弱い伸筋優勢もあり
tonic phasic	変容tonic系の減退 + 変容phasic系の進展 はほとんどない

4

多発奇形・早発てんかん・myoclonus



- 小脳は上側のみ残る
- 橋延髄は菲薄化 DMJは前下偏位
- 脳回異常・白質異常

5



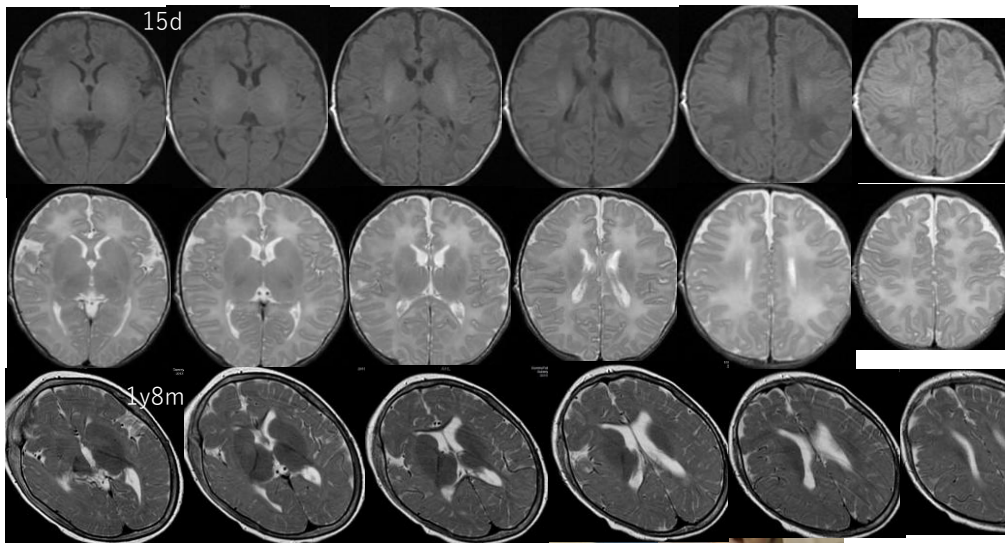
- 四肢無動 首も動かず
足内反
後に股膝肘は屈曲
- Myoclonus 体幹

弱いtonic共収縮

内反足も同じ

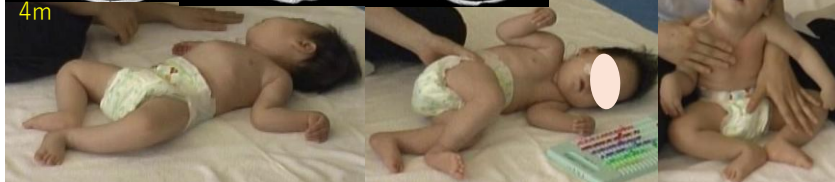


6



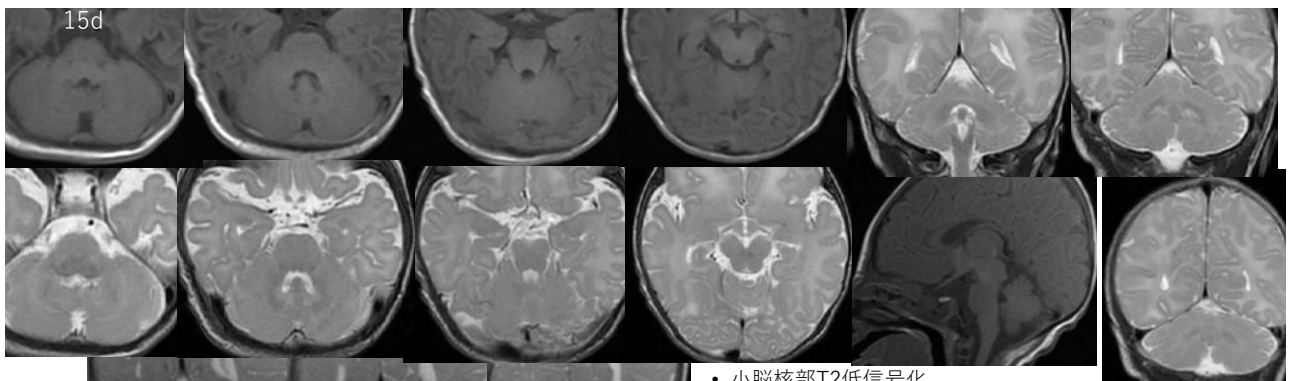
- ・新生児痙攣・多呼吸あり
- ・ほぼ無動で、erratic myoclonusはあり

白質T2高信号化



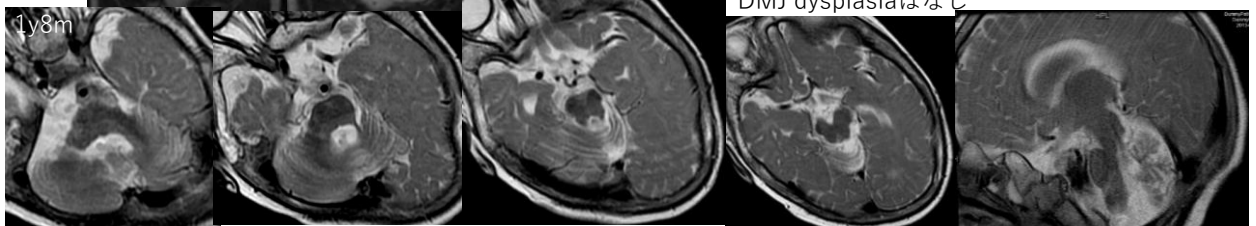
- ・股屈曲過活動優位の肢位
 - ・股屈曲外転・膝屈曲・足背屈外返し
 - ・肩さき前方・肩挙上・肘屈・手屈
- ・ほぼ無動 首も動かず

7



- ・小脳核部T2低信号化
- ・歯状核外周髄鞘化神経束とその外側のT2高信号化と低信号化
- ・中小脳脚部のT2高信号化 ⇒小脳萎縮

DMJ dysplasiaはなし



8



上下肢屈曲伸張優勢

・股屈曲・半外転外旋 ・膝屈曲 ・足外反背屈

↓ 上下肢伸張優勢



・股半屈曲・半外転外旋 ・膝半屈曲 ・足底屈



・股半屈曲・半外転外旋 ・膝半屈曲 ・足内反底屈

9

General movementの発達

preterm	twitch
writhing	tonic 屈筋優勢
fidgety	tonic phasic

先天性共収縮型無動では

twitch

~~tonic
屈筋優勢~~

*tonic
phasic*

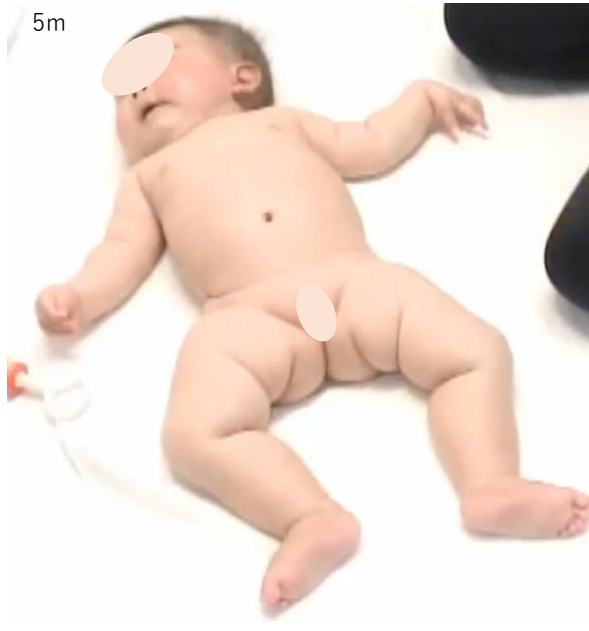
tonic神経系の**全般的発達不全**
弱い伸筋優勢もあり

変容tonic系の減退
+ 変容phasic系の進展 はほとんどない

➤ 早産脳障害では発達途上のwrithing神経系の**損傷**

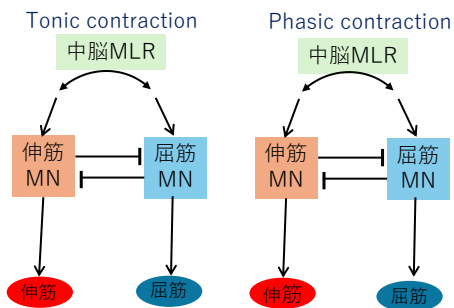
SMA1

7y3m

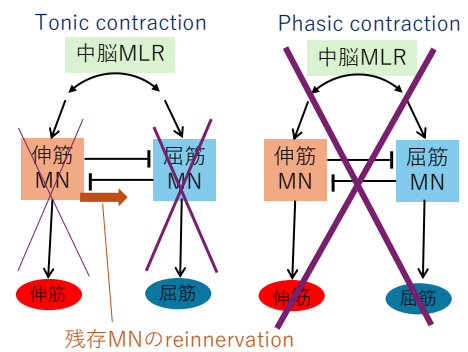


11

脊髄運動ネットワーク



SMA (spinal muscular atrophy)



SMA1では足底屈となる

12