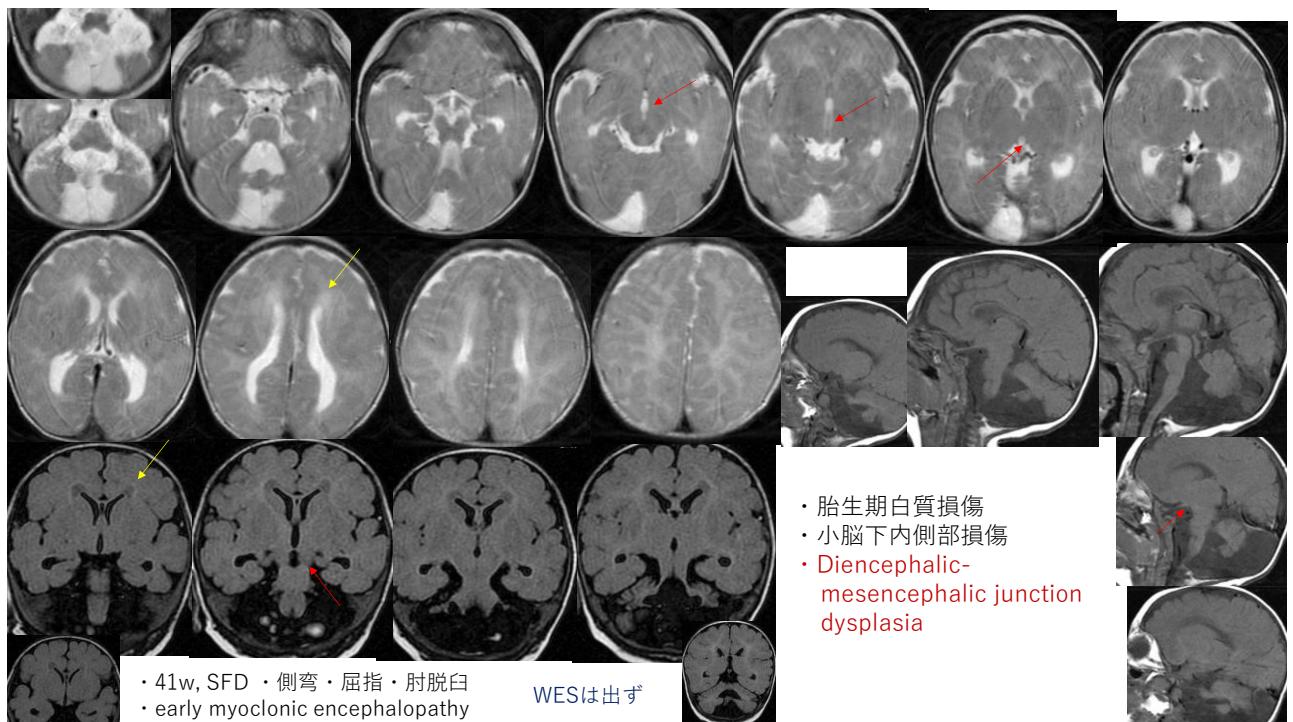


# 先天性共収縮型無動

- 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

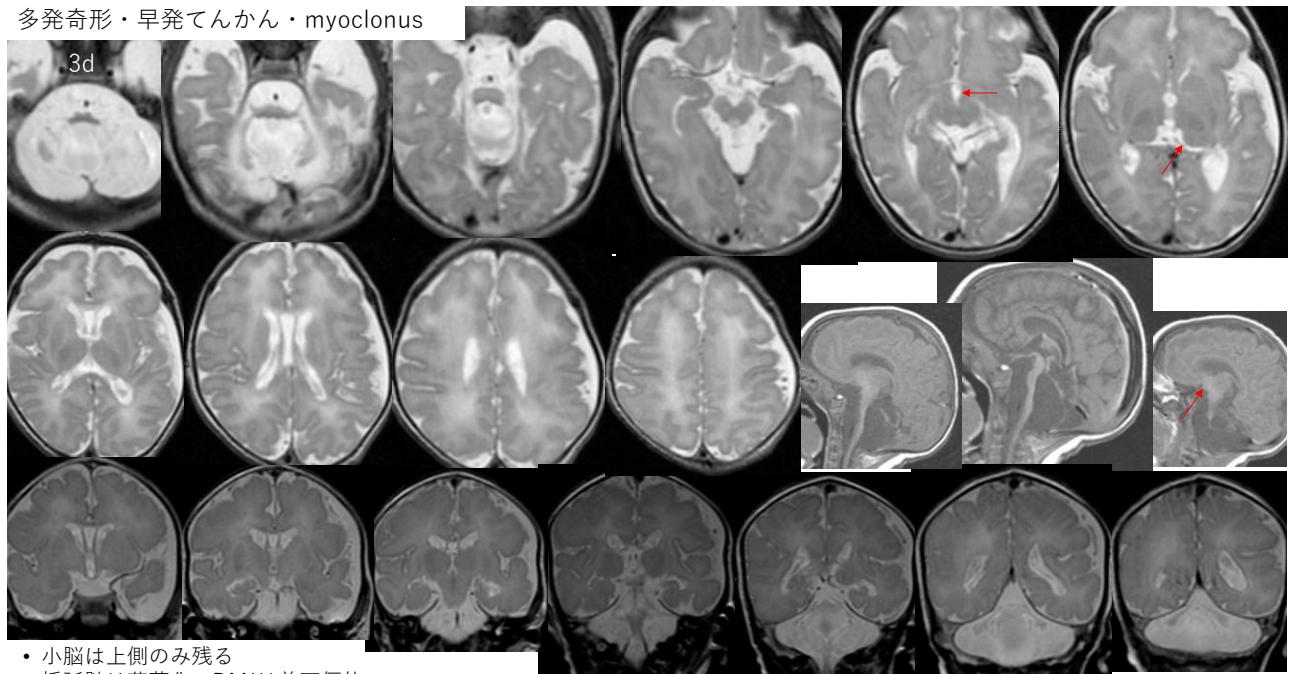
	preterm	twitch	twitch
wrigthing		tonic 屈筋優勢	<del>tonic</del> <del>屈筋優勢</del> tonic神経系の全般的発達不全 弱い伸筋優勢もあり
fidgety		tonic phasic	<i>tonic</i> <i>phasic</i> 変容tonic系の減退 + 変容phasic系の進展 はほとんどない

### 先天性共収縮型無動では

4

2

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

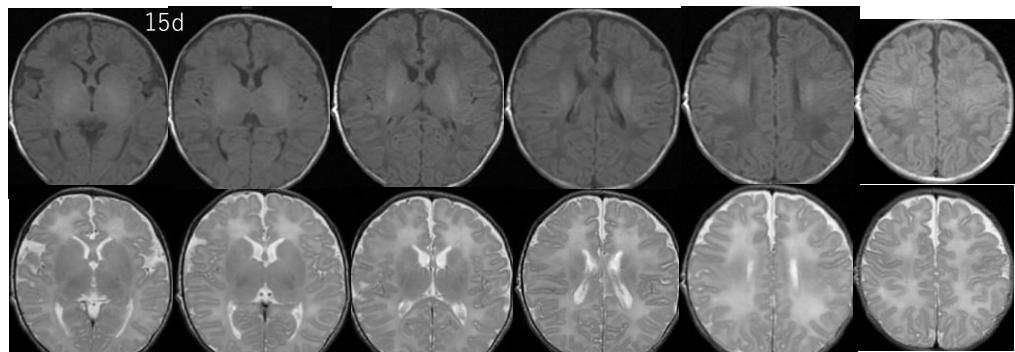
弱いtonic共収縮

内反足も同じ



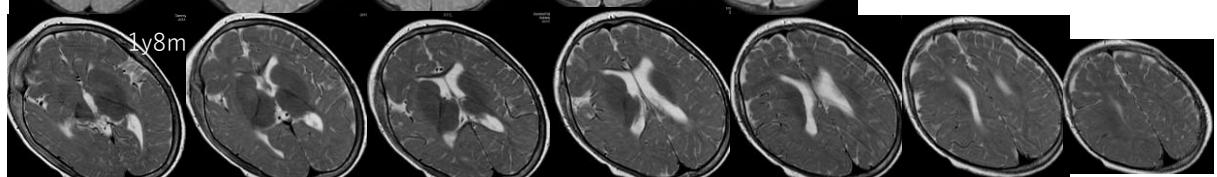
6

3



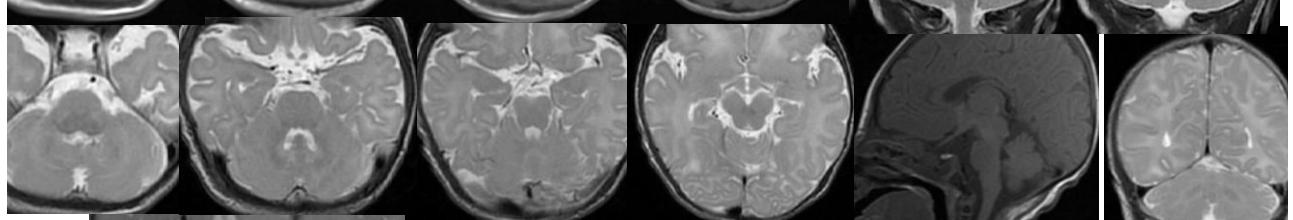
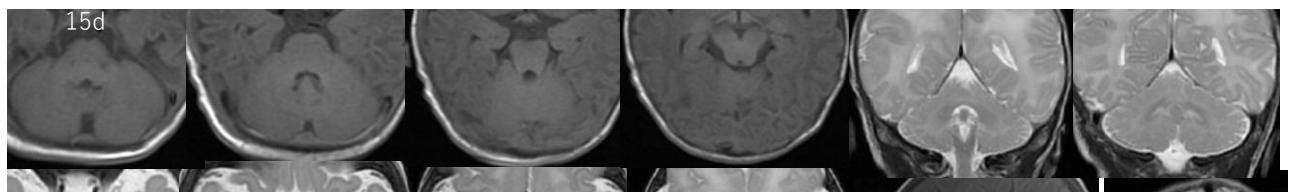
- 新生児痙攣・多呼吸あり
- ほぼ無動で、erratic myoclonusはあり

白質T2高信号化

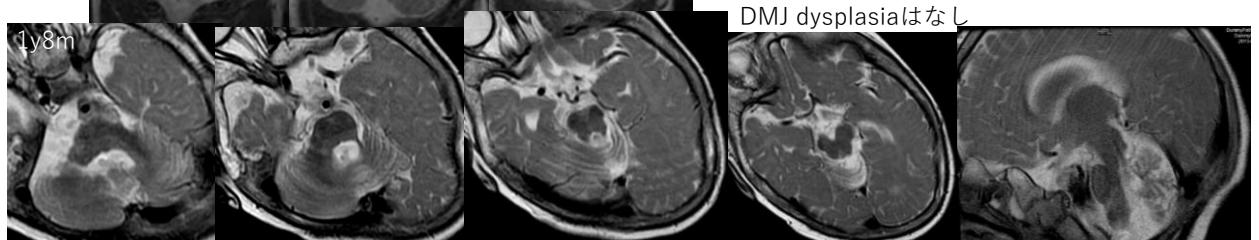
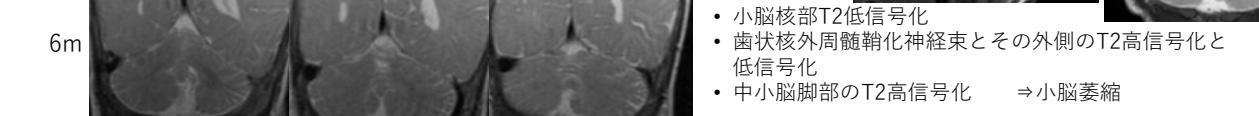


- 股屈曲過活動優位の肢位
  - 股屈曲外転・膝屈曲・足背屈外返し
  - 肩さき前方・肩挙上・肘屈・手屈
- ほぼ無動 首も動かず

7



- 小脳核部T2低信号化
- 歯状核外周髓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

4



上下肢屈曲伸展優勢

- ・股屈曲・半外転外旋・膝屈曲・足外反背屈

↓上下肢伸展優勢



10m

首だけ動く

- ・股半屈曲・半外転外旋・膝半屈曲・足底屈



1y1m

ピクッと動く  
*myoconus*

- ・股半屈曲・半外転外旋・膝半屈曲・足内反底屈

9

General movementの発達

先天性共収縮型無動では

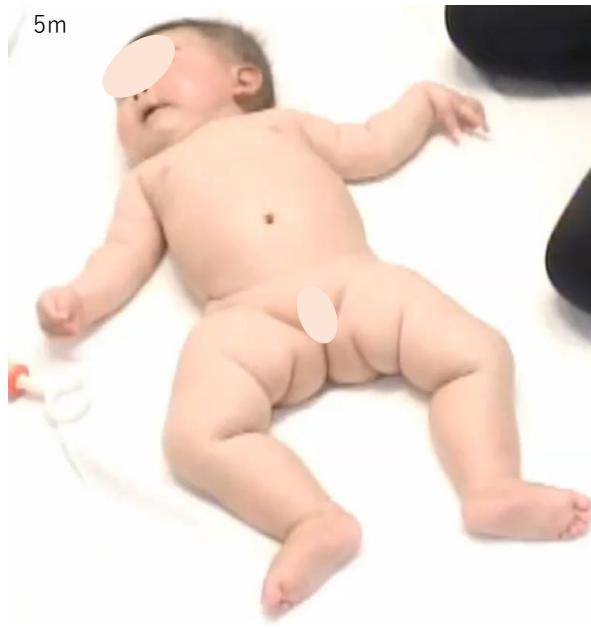
preterm	twitch	twitch
wrigthing	tonic 屈筋優勢	<del>tonic</del> 屈筋優勢
fidgety	tonic phasic	<i>tonic</i> <i>phasic</i>

➤ 早産脳障害では発達途上のwrigthing神経系の**損傷**

10

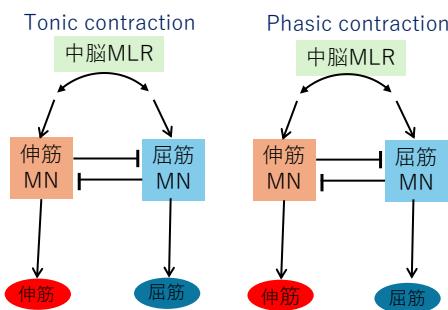
5

# SMA1

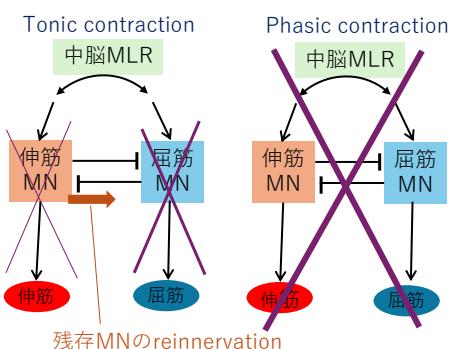


11

## 脊髄運動ネットワーク



## SMA (spinal muscular atrophy)



12