

7. 乳児期の一過性の筋緊張・姿勢異常(transient dystonia)とアテトーゼ型脳性麻痺の鑑別診断についての検討

児玉 和夫* 北住 映二*

1. 目的

乳児期に、筋緊張亢進やそり返りなどの姿勢異常を呈し、脳性麻痺を疑われながら、結局は脳性麻痺を残さずに発達していく子は多い。このような子について、3～6か月時の乳児検診で検診担当者も判断に迷う場合が多く、脳性麻痺のケースとどのように鑑別していくかは、いわゆるグレーゾーン対策の一つとして、重要な点である。このようなテーマでの検討として、昨年度は、主に下肢に障害をきたす痙直型両麻痺のタイプの脳性麻痺になったケースと、下肢に筋緊張亢進や異常姿勢を示しながら脳性麻痺にならなかった子との、乳児早期の徴候の比較検討を行い、自発運動パターンが鑑別に重要であることを報告したが、今回は、アテトーゼ型脳性麻痺と、それに類似する徴候を乳児早期に示しながら脳性麻痺にならなかった子(いわゆるtransient dystoniaの子)とを対比検討し、両者の鑑別点を検討した。

II. 対象および方法

対象は次の二つのグループである。

- ①修正月齢6か月未満で当センターを受診し、アテトーゼ型脳性麻痺を残したケース14名(以下、アテトーゼ群と略記)。
- ②修正月齢6か月未満に受診し、そり返り・肩

のretraction・上肢の内旋・手の握り・口の不随意運動様の動きなど、アテトーゼ型脳性麻痺の初期症状に類似した症状を初期に呈しながら、結局は脳性麻痺にならなかったケース14名(以下、一過性異常群と略記)。

これらのケースの、6か月未満の診察時のビデオ記録を対比検討し、6か月までを3つの時期に分けそれぞれの時期毎に検討しながら、この二つのグループの乳児早期の症状の基本的な差異は何か、を分析した。

III. 結果および考察

第1期(生後2.5か月まで)、第2期(2.5か月から3か月末まで)、第3期(4か月から5か月末まで)の、3つの時期毎に、重要と考えられた事項(症状)をアテトーゼ群(athetoid CP)と、一過性異常群(transient dystonia)で、整理して表1～6に示した。

(表の中での表示記号の意味は次の通りである。－：なし、±：ややあり、＋：あり、++：強くあり。)

第1期の時期(表1,2)には、二つのグループを弁別することは困難であった。

第2期になると、アテトーゼ群と一過性異常群との差異が表れてくる。表3と4に示されるように、頭部の後屈、上部体幹のそり返り、頭

*心身障害児総合医療療育センター・むらさき愛育園

表1 Athetoid CP ~2m14d

case		A	B	C	D	E	F	G	H
corrected age		1m15d	2m11d	2m2d	1m15d	2m3d	2m0d	2m6d	23d
仰 臥 位	不安定性	-	+	+	±	-	±	±	+
	頭部正中保持	-	±	-	-	-	-	-	-
	頭部回旋運動	-	-	+		-	+	-	-
	頭部側転	+	+	+	+	+	+	+	+
	頭部後屈	+	+	+	+	+	-	+	+
ATNR	上肢	-	±	+	±	+	-	+	+
	下肢	-	-	+	±	±	-	+	+
頭部と上肢の非分離		-	+	++			+		
口の連合性の開き		-	-	-	-	-	++	++	-

表2 Transient Dystonia ~2m14d

case		a	b	c	d	e	f
corrected age		1m20d	1m15d	2m3d	1m20d	2m0d	2m6d
仰 臥 位	不安定性	+	±	±	+	-	-
	頭部正中保持	-	+	-	-	-	-
	頭部回旋運動	-	+	-	+	-	+
	頭部側転	+	+	+	+	++	+
	頭部後屈	+	-	+	-	-	+
ATNR	上肢	+	±	+	+	-	+
	下肢	+	-	-	-	-	-
頭部と上肢の非分離		++	-	-	-	-	+
口の連合性の開き		-	-	-	-	-	+

表3 Athetoid CP 2m15d~3m30d

case		A	B	C	D	E	F	H	I	J	K	
corrected age		2m15d	3m12d	3m2d	3m7d	3M24D	3M5D	3M10D	2M18D	3M18D	3M6D	2m25d
仰 臥 位	不安定性	+	+	+	++	+	+	+	++	++	±	++
	頭部正中保持	-	±	±	-	-	-	-	-	-	±	-
	頭部回旋運動	+	+	+	±	+	±	±	-		+	+
	頭部側転	+	+	+	++	+	+	+	++		-	++
	頭部後屈	++	+	+	++	+	+	+	++		-	+
ATNR	上肢	+	±	+	-	++	++	±	++		+	+
	下肢	-	-	+	±	-	±	-	-		+	-
頭部と上肢の非分離		++	+	++	+	+	++	+			±	+
口の連合性の開き		+	+	-	+	+	-	-	-	+	+	+
体幹側方立直り		-	-	-	-	±					±	
腹臥位姿勢			△	○							○	

表4 Transient Dystonia 2m15d~3m30d

case		a	b	c	d	e	g		h	i
corrected age		2m18d	2m25d	3m1d	2m26d	3m14d	2m20d	3m18d	3m25d	3m15d
仰 臥 位	不安定性	-	-	±	±	-	-	-	+	±
	頭部正中保持	-	+	-	±	±	±	+	+	+
	頭部回旋運動	-	+	-	+	-	±	+	±	±
	頭部側転	+	-	+	+	+	+	+	+	-
	頭部後屈	±	-	+	-	+	+	+	++	-
	上部体幹そり	-	±	+	-	+	+	+	++	+
ATNR	上肢	-	-	-	+	-	±	-	-	-
	下肢	-	-	-	-	-	-	-	-	-
頭部と上肢の非分離			-	-	±	-	+	-	-	-
口の連合性の開き		-	-	-	+	-	-	-	+	-
体幹側方立ち直り		+	±					±	+	
腹臥位姿勢		×		×	△			×		

部側転(横向き傾向)は、両群で軽重の差はあるものの共通している。一方、仰臥位での姿勢の不安定性は、一過性異常群とアテトーゼ群とで、かなりの差異が認められた。正常でも、初期は体の全体的な動きが多く仰臥位の姿勢は不安定感があるのが普通であるが、2.5か月以降は、安定してくる。しかし、アテトーゼ群のケースはこの時期に、不安定さが強くなっている。これとは対照的に、一過性異常群では、ほとんどの例で、不安定さはないか軽度であった。アテトーゼ群では、頭部と上肢の非分離、すなわち、頭部の動きと上肢の姿勢パターンが分離せず、頭が左右に動くにつれて上肢の肢位も、主にATNR(非対称性緊張性頸反射)のパターンで変化することが、頭部回旋の可能なケースでは、共通していた。一過性異常群では、この頭部と上肢の姿勢の非分離性は、ほとんど見られなかった。

第3期、すなわち4か月以降では(表5,6)、少数のケースを除き、アテトーゼ群と一過性異常群での差異は、仰臥位での姿勢運動パターン、

および、体幹の側方への立直りにおいて、かなり明確となっていた。

通常、3か月以降仰臥位で頭(顔)は正中位での保持が可能となる。一過性異常群では、第3期にはほとんどが頭部の正中位保持が可能となっていた。これとは対照的に、アテトーゼ群では、この仰臥位での頭部正中位保持は1例を除き不良であった(抱っこや垂直位では一見正中位保持が良好なアテトーゼ群の子もあり、仰臥位の方がこの正中位保持の差が明確であった)。

仰臥位での姿勢の不安定性は、第2期と同様に、第3期でも、アテトーゼ群に共通して見られるのに対し、一過性異常群では、仰臥位の姿勢不安定があるのは1例で、2例は軽度不安定であった。

このように、仰臥位での頭部正中位保持および姿勢の安定性は、第2期と第3期で、アテトーゼ群と一過性異常群とを分ける重要なポイントと考えられた。

体幹部の側方への立直り、すなわち体幹を垂直位から斜め横～水平に(前向きで)傾けた時に

表5 Athetoid CP 4m1d~5m30d

case		A	B	C	D	H	J	K	L		M	N
corrected age		4m10d	4m6d	4m3d	5m5d	5m4d	5m4d	5m24d	4m14d	5m21d	4m20d	4m8d
仰 臥 位	不安定性	+	+	+	+	+	±	+	±	+	++	++
	頭部正中保持	±	±	-	-	-	+	-	±	-	-	-
	頭部回旋運動	+	+	+	+	-	+	+	+	+	+	+
	頭部側転	+	+	+	+	+	-	+	±	+	+	+
	頭部後屈	++	+	+	+	+	-	+	±	+	+	+
	上部体幹そり	++	+	+	-	+	-	+	-	±	+	+
	上肢前方伸展	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
ATNR	上肢	+	++	+	+	+	±	+	±	+	±	++
	下肢	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	+
頭部と上肢の非分離		+	+	+	+	+	-	+	±	+	+	+
口の連合性の開き		++	+	++	+	-	-	+	+	++	+	++
体幹側方立直り		-	-	-	-	-	±	-	-	±	-	-
腹臥位姿勢				○			○					

表6 Transient Dystonia 4m0d~5m30d

case		a	c	d	e	g	h	i	j	k	l	m	n
corrected age		4m26d	4m11d	4m0d	5m7d	4m15d	4m29d	4m20d	4m24d	5m4d	5m10d	5m27d	4m10d
仰 臥 位	不安定性	-	-	-	-	-	+	±	-	-	-	-	±
	頭部正中保持	±	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	頭部回旋運動	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	頭部側転	±	-	-	-	+	-	+	-	±	+	-	+
	頭部後屈	-	-	-	-	-	++	-	-	±	-	-	±
	上部体幹そり	-	-	-	-	±	++	-	±	±	-	-	+
	上肢前方伸展	-	±	±	+	-	+	+	-	±	-	+	-
ATNR	上肢	-	-	-	-	±	-	-	-	-	-	±	-
	下肢	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
頭部と上肢の非分離		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
口の連合性の開き		-	-	-	-	+	+	-	+	+	+	++	+
体幹側方立直り		±		+	+	+	+	+	-	+	+	+	±
腹臥位姿勢		×	△				×		×				△

体幹を立直らせる反応は、通常3か月から見られ6か月で完成する。アテトーゼ群では、この側方立直りが、第3期でも見られないか乏しいのが共通していた。一方、一過性異常群では、ほとんどのケースでこの側方の体幹立直りは良好であった。このように、側方向への体幹の立直りも、この時期に両群を鑑別する上で、重要な点であると考えられた。

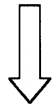
正常では、5か月頃から、仰臥位で上肢を前方へ伸展できるようになってくる。一過性異常群では、第3期後半でこれが認められないケースもあったが、ケースh(表6)のように、そり返りや仰臥位の姿勢不安定が強くても、この仰臥位の上肢前方伸展が可能であるケースがある。一方、アテトーゼ群では、この時期にこれが可能であったケースはなかった。ケースhの状態

は、そり返りが強かったり仰臥位での姿勢の不安定さがあっても、頭部の正中位保持が良く、上肢の前方伸展が可能で、体幹の側方への立直りも良ければ、アテトーゼ脳性麻痺の心配は否定的であることを示唆している。

上記のように、仰臥位では、第2期以降、アテトーゼ群と一過性異常群で差異が出てくるが、これとは対照的に、腹臥位の姿勢は誤解に導きやすいものであった。表の中でこのような誤解につながる例につき、○は良好、△はやや不良、×は不良で表示した。第3期でも、アテトーゼ群で腹臥位では良好に見えるケースがあり(ケースC, J)、一方、一過性異常群でむしろ不良なケース(ケースa, h, j)があった。

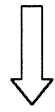
表の中の、口の連合性の開き、というのは、引き起こし反応などの際に、全身的な動作と連合して口が開いてしまう、不随意運動様の口の動きである。これは、アテトーゼ群では多いが全例で見られた訳ではなく、一過性異常群でも第3期にもかなり見られ、そり返りなどと同様に、両群を弁別させる症状ではなかった。

アテトーゼ群のうち、ケースJは、後に歩行可能となった軽度のアテトーゼ脳性麻痺であるが、以上に見てきた鑑別点から評価してもこの時期(5か月)では、一過性異常群との区別は、困難であった。一過性異常群でも、ケースnはこの時期では、アテトーゼ脳性麻痺を否定することは困難であった。しかし、これらのケースを除くほとんどの例では、以上に見てきた観察評価事項、すなわち、仰臥位での、姿勢の安定性・頭部と上肢の分離・頭部の正中位保持の可否、体幹の側方の立直り、上肢の前方伸展の可否、などについての観察評価において、アテトーゼ脳性麻痺になったケースと、一過性の姿勢筋緊張異常のケースとで、既に2.5か月から、特に4か月以降においては、かなり明らかな差異が認められた。これらの評価事項を注意深く観察検討することにより、ほとんどのケースでは、一過性異常とアテトーゼ脳性麻痺とを、6か月以前の段階で鑑別することが可能であると考えられた。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1. 目的

乳児期に、筋緊張亢進やそり返りなどの姿勢異常を呈し、脳性麻痺を疑われながら、結局は脳性麻痺を残さずに発達していく子は多い。このような子について、3~6 か月時の乳児検診で検診担当者も判断に迷う場合が多く、脳性麻痺のケースとどのように鑑別していくかは、いわゆるグレーゾーン対策の一つとして、重要な点である。このようなテーマでの検討として、昨年度は、主に下肢に障害をきたす痙直型両麻痺のタイプの脳性麻痺になったケースと、下肢に筋緊張亢進や異常姿勢を示しながら脳性麻痺にならなかった子との、乳児早期の徴候の比較検討を行い、自発運動パターンが鑑別に重要であることを報告したが、今回は、アトローゼ型脳性麻痺と、それに類似する徴候を乳児早期に示しながら脳性麻痺にならなかった子(いわゆる transient dystonia の子)とを対比検討し、両者の鑑別点を検討した。