

## 8. Floppy infant 症候群における 筋力低下の評価に関する研究

水野 美彦\*

### はじめに

Floppy infant 症候群は種々の神経疾患・筋疾患において見られる症状であるが、優位な所見としての筋力低下の有無を把握することは、鑑別診断を行う上で、また、筋生検の適応を考慮する上でも重要な問題である。しかしながら、小児における筋力の評価は年長児の場合は通常の徒手筋力テスト(MMT)にて可能だが、乳幼児、特にfloppy infantにおいては不可能に近い。従って、他覚的診察法により判断する必要が生じるが、このような目的にかなう方法は未だ確立されていない。今回、我々は筋生検によって筋病変が把握出来たfloppy infantについて、いくつかの診察法との対比を行い、筋力低下との関連について検討したので報告する。

### 対象・方法

昨年度の本会議で報告した筋生検を施行したfloppy infantの内、種々の診察所見が写真で記録されている20名を選別し、これを次の2群に分けた(表)。

A群：筋生検所見より筋線維の破壊がなく、type 2 atrophy, 軽度の大小不同などが主で、優位な筋力低下は伴わないと考えられる10例。

B群：筋生検所見より筋線維の破壊・消失が強いが、あるいは大群集萎縮があり、優位に筋力低下を伴うと考えられる10例。

以上の20例につき、以下の診察所見につきgradeを分けた。

#### 1. Frog posture :

- ++：四肢が全て床につき、抗重力運動が見られない。
- ＋：四肢の一部が床から浮いている。
- －：活発に四肢を動かす。

#### 2. Traction response :

##### a. 上肢の反応

- ++：肘が伸びたまま。
- ＋：肘が多少とも屈曲
- －：肘が強く屈曲する。

##### b. Head lag

- ++：背中が45度の位置で首が水平位以下。
- ＋：同じく首がほぼ水平位。
- －：同じく首が水平位以上。

##### c. 下肢の反応

- ++：下肢の屈曲が見られない。
- ＋：下肢が僅かに屈曲する。
- －：下肢が強く屈曲する。

#### 3. Inverted-U posture :

- ++：背面湾曲し、上下肢とも垂直に下垂。
- ＋：背面湾曲し、上下肢の一部が屈曲。

\*東京都立神経病院神経小児科

－：背面，四肢が水平位。

## 考察・結論

### 4. Vertical suspension :

#### a. Loose shoulder

++：両肩が水平位以上挙上。

＋：両肩がほぼ水平位。

－：両肩が水平位以下。

#### b. 下肢の反応

++：下肢が垂直に下垂。

＋：下肢が多少とも屈曲。

－：下肢を強く屈曲。

### 5. DTR：＋，±，－の3段階評価。

## 結 果

表1に症例及び診察所見を示す。表からも分かるように、まず個人scoreではA群では10以下と低い例が多く、B群では数例を除いて18と高い例が圧倒的であった。A群でscoreの高かった例は症例5 (score 15)と10 (score 16)で、前者は重度のMRを伴い、Type 2 atrophyを示した症例で、後者はcongenital myotonic dystrophyであった。一方、B群でscoreの低かった例では、症例1 (score 5)は良性WH、症例2 (score 7)は軽症FCMD、そして症例3 (score 12)はやはりFCMDだが、年齢が1カ月であった。

次に各診察所見別にscoreを比較すると、筋力低下群(B群)においては、全ての診察所見で高いscoreを示した。A群で比較的scoreが高かった所見はfrog postureでの下肢の不動(score 11)、及びtraction responseの消失(score 13)であった。それ以外の所見はB群でのscoreがはるかに高かった。なかでもhead lag, inverted-U posture, loose shoulderなどにおいて両群の差が大きい傾向が見られた。腱反射はB群のscoreの高い例で陰性例が多い傾向が見られた。

Floppy infantの診察法には方法の項で示したものの他にも、筋の硬さ、関節可動域、他動運動に対する抵抗、筋萎縮などがあり、それらパターンの組合せが鑑別診断にとって重要となるが、これら静的な診察法は必ずしも筋力低下の指標にはなり難いと判断し、今回は検討の対象から外した。そして動的な診察法における反応、特に抗重力位がとれるか否かという点に焦点を当てて検討した。乳児における筋力低下の判定には、この他にも痛覚刺激に対する逃避反応の強さも重要な所見であるが、これはあくまで知覚系が正常であるという前提で判断できる方法であり問題が残る。また、MRの有無は中枢性疾患を想定させるが、乳児では判定が困難な面もあり、また、FCMDや先天性筋緊張性ジストロフィーなど、MRを伴う筋疾患もあり、やはりこの点にこだわることも判断を誤らせる。今回の結果では、検索した範囲内では、筋力低下群(B群)においては、全ての診察所見で高いscoreを示した。A群で比較的scoreが高かった所見はfrog postureでの下肢の不動(score 11)、及びtraction responseの消失(score 13)であった。それ以外の所見はB群でのscoreがはるかに高かった。特にhead lagの強さ、逆U字肢位での上下肢の下垂の程度、そして、垂直懸垂でのloose shoulder、下肢の下垂の程度等が、他の所見と比較して差が見られ、筋力低下と関係している可能性が考えられた。しかしながら、frog postureでの上肢の動き、inverted-U postureでの四肢の動き、及びvertical suspensionでの下肢の動きはビデオ記録ではないので、スライド写真の判定のみでは不十分な点があり、今後、

表1 Floppy infant における診察所見と筋生検所見の関係

No	Name	Age	Sex	〈Frog-posture〉		〈Traction response〉			〈Invert.-U posture〉		〈Vertical suspension〉		Score	〈DTRs〉		Biopsy findings	Diagnosis	
				UE	LE	Absent traction	Head lag	Flacc. LE	UE	LE	Loose shoulder	Flaccid LE		UE	LE			
<p>&lt; A群: 筋力低下が軽いと認められる群 &gt;</p>																		
1.	赤○子	1y	F	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	+	+	Type 2 atr	MR	
2.	尾○厚	1y11m	M	+	+	+	+	+	-	-	+	-	6	+	+	WNL	MR	
3.	森○樹	4m	M	-	+	+	+	-	-	-	-	-	3	+	+	Type 2 atr	Sever MR	
4.	鈴○美	3y	F	-	+	+	+	-	-	-	+	+	7	±	±	Type 2 atr	Sever MR	
5.	志○子	4y	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	15	+	+	Type 2 atr	Sever MR	
6.	澤○文	1y6m	M	-	+	+	+	-	-	-	+	+	5	-	-	Focal myositis	Polymyositis	
7.	樽○介	1y3m	M	+	+	+	+	+	+	+	-	-	7	+	+	Type 2B atr	Prader-Willi	
8.	篠○美	1y4m	F	+	+	-	+	+	+	+	-	-	5	±	±	Myopathic (mild)	Congenital myopathy?	
9.	小○南	6m	M	+	+	+	+	+	+	+	+	+	10	+	+	Type 2 atr	Leigh	
10.	丸○介	1y8m	M	+	+	+	+	+	+	+	+	+	16	±	±	Type grouping	Cong. myot. dyst.	
<p>&lt; B群: 筋力低下が強いと思われる群 &gt;</p>																		
1.	山○美	1y7m	F	+	+	+	+	-	-	-	-	-	5	+	-	Medium group atr	WH (benign)	
2.	川○也	6m	M	+	-	+	+	+	+	+	+	+	7	±	±	Dystrophic	FCMD (mild)	
3.	森○裕	1m	M	+	+	+	+	+	+	+	+	+	12	±	±	Dystrophic	FCMD (IM)	
4.	湖○愛	8m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	±	±	Dystrophic	FCMD	
5.	和○樹	1y1m	M	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Dystrophic	FCMD	
6.	石○梨	1y1m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Dystrophic	FCMD	
7.	結○理	3m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Dystrophic	Cytoplasmic body myopathy	
8.	中○か	4m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Large group atr	WH (classical)	
9.	星○か	6m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Large group atr	WH (classical)	
10.	中○美	3m	F	+	+	+	+	+	+	+	+	+	18	-	-	Large group atr	WH (classical)	

判定基準:

- 〈Frog posture〉 ++; 四肢が全て床につき抗重力運動が見られない。 +; 四肢の一部が床から浮いている。 -; 活発に運動する。  
 〈Traction response〉  
 Absent traction: ++; 肘が伸びたまま。  
 Head lag: ++; 首が水平位以下。  
 Flaccid LE: ++; 下肢の屈曲が見られない。  
 〈Inverted-U posture〉 ++; 上下肢とも垂直に下垂。  
 〈Vertical suspension〉  
 Loose shoulder: ++; 肩が水平位以上挙上。  
 Flaccid LE: ++; 下肢が垂直に下垂。  
 Score: ++, +, -, 0

prospective にビデオ記録も併用して検討する必要があると考えられた。一方, head lag, loose shoulder はある程度信頼できる所見と考えられた。Systemic な筋病変では軀幹や四肢の近位部に筋力低下が強いのが一般的であるが, これらの所見は, それぞれ頸筋, 軀幹筋, 四肢近位筋の筋力低下と関係していると思われた。

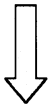
一方, A群でscoreの高かった症例5は重度MRの例で, 年齢が4才と他児に比べて大きく, 体重もそれなりに大きく筋力低下が相対的に強く出現した可能性が考えられる。また, 症例10はcongenital myotonic dystrophyであり, 筋生検所見では筋線維構築は保たれているものの, やはりミオパチーとしての収縮力の低下が存在している可能性が考えられた。一方, B群でscoreの低かった例では, 症例1は良性WHでgroup atrophyの程度もclassical typeに比べて軽く,

筋力低下もそれなりに軽かったものと考えられた。症例2は臨床的にFCMDにしては軽く, 筋生検によって診断が確定した症例であり, 筋の変性も軽度であり, 病初期には筋力低下が比較的軽度であることが示された。症例3はFCMDだが年齢が1カ月であり, 筋組織所見も変性が軽度で, 筋力低下が軽度であることと矛盾しない。このような症例の場合は診察所見の解釈も慎重になる必要があると考えられた。

今回の検討はretrospective studyであったため, 所見の不備などで症例の集積が充分ではなかったが, 今後は前述した他の診察所見, 原始反射, 検査所見など, もっと広範な所見を含めたfloppy infant chart (試案, 表2)のようなものを作り, prospectiveに研究する必要があると考えられた。

表2 FLOPPY INFANT CHART (試案)

Name :	Sex : ( M F )	Birth date :	No.
Familial : ( + - )		Age: Y M	
Prenatal :		Consanguinity ( + - )	
Delivery :	W BW gr BL cm HC	IUM ( good weak )	
	Cephalic Breech CS Others :	cm CC cm	
Perinatal :	Asphyxia ( ++ + - )	Jaundice ( ++ + - )	Complications ;
	Crying ( loud weak )	Sucking ( good poor )	Convulsion ( + - )
Development :	Head control M, Roll over M, Sitting M, Crawling M		
	Standing with support Y M, Walk with support Y M		
	Stand alone Y M, Walk alone Y M, Running Y		
	Smile M, Mother recog. Y M, Reach grasp Y M		
	Jargon M, Speech Y M	Comprehension ( good poor )	
Status :	Moro ( + - )	aTNR ( + - )	Galant ( + - )
	Landau ( + - )	Parachute ( + - )	LRR ( + - )
	Frog posture ( ++ + - )		Hopping ( + - )
	Head lag ( ++ + - )		Absent arm traction ( ++ + - )
	Loose shoulder ( ++ + - )		Inverted U posture ( ++ + - )
Flappability ;	Wrist ( ++ + - )	Ankle ( ++ + - )	
Hypermovable joint ;	Scarf sign ( ++ + - )	Elbow ( ++ + - )	
	Wrist ( ++ + - )	Knee ( ++ + - )	
	Heel to ear ( ++ + - )	Ankle ( ++ + - )	
Joint contracture :	Shoulder ( ++ + - )	Elbow ( ++ + - )	
	Wrist ( ++ + - )	Hip ( ++ + - )	
	Knee ( ++ + - )	Ankle ( ++ + - )	
	Scoliosis ( ++ + - )	Lordosis ( ++ + - )	
	Kyphosis ( ++ + - )		
Reduced consistence :	Arm ( ++ + - )	Forearm ( ++ + - )	
	Thigh ( ++ + - )	Leg ( ++ + - )	
Muscle atrophy :	Shoulder ( ++ + - )	Arm ( ++ + - )	
	Forearm ( ++ + - )	Hand ( ++ + - )	
	Pelvis ( ++ + - )	Thigh ( ++ + - )	
	Leg ( ++ + - )	Face ( ++ + - )	
DTRs :	Rt Lt	Rt Lt	
	Biceps ( + ± - ) ( + ± - )	PTR ( + ± - ) ( + ± - )	
	Triceps ( + ± - ) ( + ± - )	ATR ( + ± - ) ( + ± - )	
	Babinski ( + - ) ( + - )	Sensory abnor. ( ++ + - )	
MCV : Uln Per		SCV : Uln Sural	
EMG : Normal Myo. Neuro (fib. pos. fasc. poly.)		Myotonic Waning	
Serum enzymes : CPK Aldolase GOT		GPT LDH	
	Creatine Creatinine	Pyruvate Lactate	
CT-MRI (N Atrophy Others ; )		EEG (N Cont Int) ABR (N Delay) DQ :	
Muscle histology : Normal Myopathic (dystrophic nonspecific fibrosis)			
(at y m) Neuropathic (spinal peripheral)		Mixed (myo neur) SSH	
	Minim. Type atrophy (1 2A 2B)	Others ;	
Final diagnosis :			
Prognosis : Head cont. Y M, Sit Y M, Walk Y M, Run Y M,			
(at y m)			
Miscellaneous :			



## 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



はじめに

Floppy infant 症候群は種々の神経疾患・筋疾患において見られる症状であるが、優位な所見としての筋力低下の有無を把握することは、鑑別診断を行う上で、また、筋生検の適応を考慮する上でも重要な問題である。しかしながら、小児における筋力の評価は年長児の場合には通常の徒手筋力テスト(MMT)にて可能だが、乳幼児、特に floppy infant においては不可能に近い。従って、他覚的診察法により判断する必要が生じるが、このような目的にかなう方法は未だ確立されていない。今回、我々は筋生検によって筋病変が把握出来た floppy infant について、いくつかの診察法との対比を行い、筋力低下との関連について検討したので報告する。