

第32回ハイリスク児フォローアップ研究会

脳性麻痺の早期徴候と発達経過
—自然な姿勢運動パターンを観察の重要性和
優しい診察法—

心身障害児総合医療療育センター
北住映二

2013. 12. 1

GMFCS(Gross Motor Function Classification System)の
重症度レベル

- レベルⅠ：制限なしに歩く walks without limitations
速度、バランス、運動協調性は制限
- レベルⅡ：制限を伴って歩く walks with limitations
長距離を歩くことやバランス保持に制限。階段昇降は
手すりか介助。屋外の長距離は車椅子を要することもある
- レベルⅢ：手に持つ移動器具を使用して歩く
walks using a hand-held mobility device
屋内歩行は手に持つ移動器具を要す。屋外は車椅子を使用。
- レベルⅣ：制限を伴って自力移動；電動の移動手段を使用
しても良い self-mobility with limitations；
may use powered mobility
ほとんどの生活環境で車椅子で移動。移乗に介助を要する
- レベルⅤ：手動車椅子で移送される
transported in a manual wheelchair

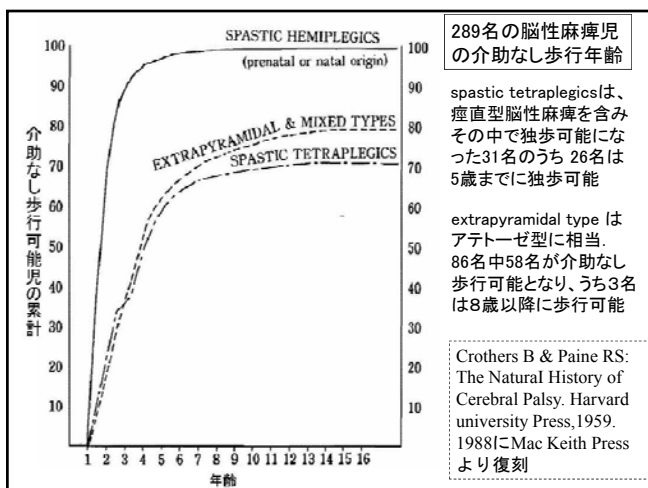
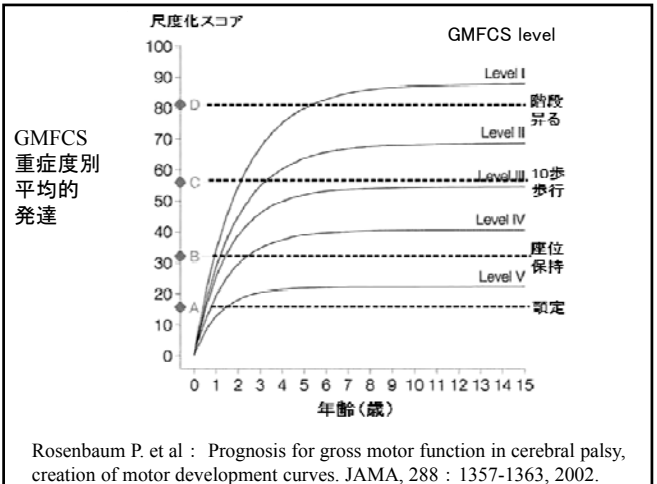
(http://www.fujita-hu.ac.jp/FMIP/reha/reha_gmfcs.html)

GMFCS(Gross Motor Function Classification System)

各レベルに最終的に到達する児がどのように発達してくるかをそれ以前の年齢毎に想定し、運動能力が年齢によって変わっていくことを考慮に入れて、それぞれのレベルに対して、2歳まで、2～4歳、4～6歳、6～12歳、および12歳～18歳の年齢層に分けて、状態像の説明を行っている。

内容をこのように構成することによって、基本的には年齢が上がって粗大運動の発達が起ころとも、あてはまるレベルが大きくは変化しないという特長がある。

このシステムによる予測的な妥当性は、縦断的なデータによるものとしてはRosenbaumらによって2002年に検証され、多数例のデータを基に各重症度レベルでの成長による機能変化の平均的カーブが図のように示されている。(それぞれのレベルの層の中でのバリエーションがあることもRosenbaumらは指摘しているが、現在の脳性麻痺で多数を占める痙直型脳性麻痺児では基本的におおよそ図のような経過を多くが取ると思われる)



痙直型両麻痺 Spastic Diplegia

1

障害は、下肢>上肢

GMFCS 重症度レベル (Ⅰ～) Ⅱ～Ⅳ

上肢は問題ないこともあるが多くは軽度～中等度の上肢障害

知的障害の合併は無し～中等度～重度

視覚認知障害、学習面の障害に留意

未熟児での脳性麻痺は、多くがこのタイプ

未熟児のフォローにあたってはこの可能性に留意

脳室周囲白質軟化症を基礎病変とするものが多い

MRI：側脳室の拡大、側脳室外側壁の不整な輪郭

脳室周囲白質量の明らかな減少例もある

T2強調画像での脳室周囲白質の高信号域 (修正1歳以降)

脳室内出血 → 水頭症を合併する例がある

(進行性水頭症や、シャント不全に注意)



坐位可能となった年齢	ケース数	介助なし歩行が可能となった人数
1歳未満	15	15
1～1歳半	10	9
1歳半～2歳	5	3
2～3歳	7	5
3～4歳	3	0
4歳～	6	0

spastic tetraplegics (痙直型両麻痺含む)、spastic triplegiaで、坐位可能となった年齢とその中で介助なし歩行が可能となったケースの数
(Crothers & Peine 1959)

最終的な移動能力	ケース数	最終機能に達した年齢	起坐(臥位から一人で坐位になる)	下肢の交互性の運動のある四つ這い移動
歩行不能	5		不可能	不可能
exercise ambulator かなりの補助(平行棒、歩行器、松葉杖)と下肢装具での歩行可能	14	4～8歳	2名が2歳半までに起坐可能 12名は3～6歳で起坐可能	全例不可能(下肢の交互性運動のない這い移動は11例が3歳半～5歳で可能)
household ambulator 自分でつかまり立ち、室内での短距離の杖歩行が可能	5	5～5歳半		全例不可能(下肢の交互性運動のない這い移動は全例2～2歳半で可能)
household ambulator 室内の杖歩行が実用的で戸外での杖歩行もかなり可能	8	5～6歳	ほとんどが2歳までに、起坐可能	3～4歳で可能
community ambulator 戸外の杖無し実用的歩行可能	18	3～6歳		1歳半～2歳半で可能

postural-locomotor prognosis in spastic diplegia
Badell-Ribera (1985)

痙直型両麻痺 Spastic Diplegia

2

痙縮と固縮(こわばり、かたさ)が混在し、なめらかな動きが困難

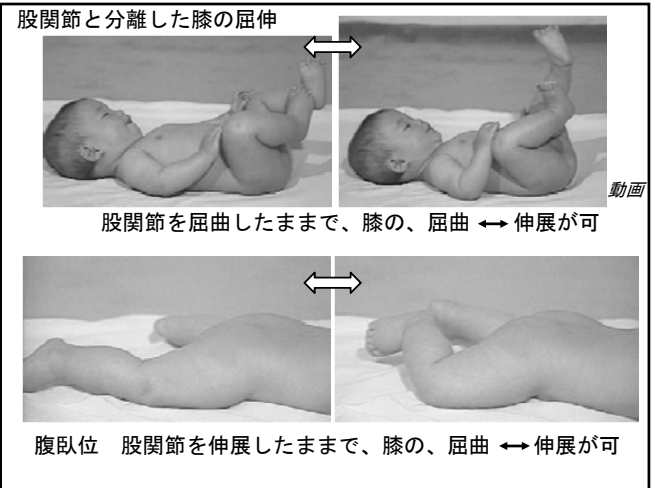
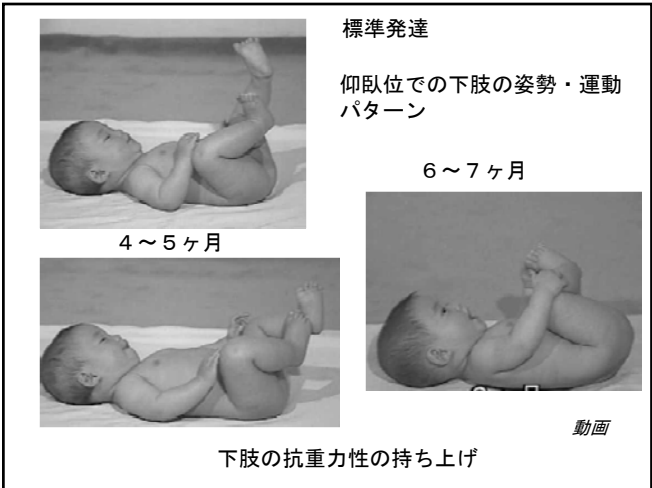
○姿勢と運動のパターンの多様性が乏しいか
欠如する(交互性、分離性、多軸性)

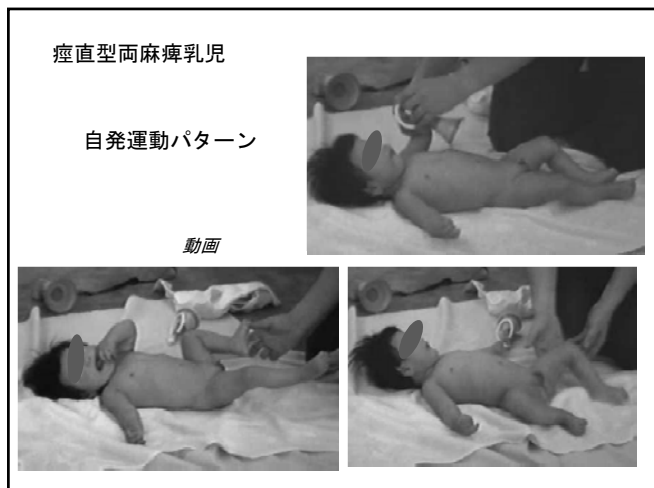
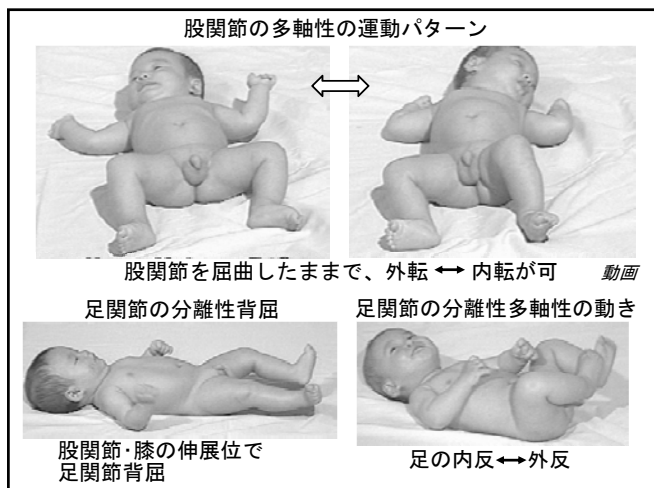
痙直型四肢麻痺でも共通
(足関節の分離性背屈は痙直型四肢麻痺では、あり)

頸定や寝返りは、あまり遅れない場合がある
坐位保持(通常、6ヶ月から可)が遅れる
(多くは後ろに倒れて保持できない)

坐位保持が可能となっても、長坐位(投げ出し坐りが)が困難で、割坐、正坐となる

下肢の痙性(硬さ)、伸展・尖足傾向だけでなく、むしろ運動パターンの問題が、早期徴候として、より重要





痙直型両麻痺となるケース

①下肢の各関節どうしの、動き・姿勢の組み合わせが、股関節伸展－膝伸展－足関節底屈（尖足）、あるいは、股関節屈曲－膝屈曲－足関節背屈、という共同運動パターンに固定化し、各関節どうしが、分離した多様なパターン（正常では3ヶ月には十分みられる）をとりにくい。

たとえば、股関節屈曲位で膝が屈伸運動を行う（抱っこや仰臥位で観察できる）、股関節伸展位のままで膝が屈曲位を取ったり屈伸運動を行う（腹臥位で観察できる）、膝伸展位で足関節が背屈位を取ったり底屈－背屈の運動を行う、などの、分離性のパターンがきわめて乏しいか欠如する。

②股関節、足関節における多様な多軸性の動き（たとえば、股関節屈曲位での大腿の外転－内転の動き、足関節中間位での足の内反－外反の動き、これらも正常では3ヶ月にはみられる）が乏しいか欠如している。

③下肢の抗重力性の持ち上げが不良である。仰臥位で足を持ち上げることは両麻痺になるケースでもみられるが、持ち上げられた足は、体幹の外側の線と大腿の線とで作られる仮想的な面より上にあることが正常では多いのとは対照的に、両麻痺になるケースではそこまで上がらない。

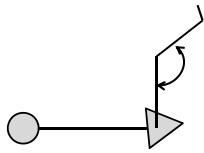
抱っこされた姿勢や、仰臥位、腹臥位で、泣いていない自然な状態での姿勢や運動のパターンを、以上のような点に着目して注意深く観察することにより、多くの痙直型両麻痺は修正6ヶ月以前でも診断可能。

運動発達の遅れ、下肢の硬さ、尖足傾向などがあっても、これらの点での自発運動パターン（姿勢・動き）が良ければ、痙直型両麻痺は残らない可能性が高い。

一過性の姿勢緊張異常のケースを、不自然な姿勢での姿勢反応での判断などにより「脳性麻痺の心配あり」と考えてしまうことを、自発運動パターンの注意深い観察によって避けることができる。

軽度～微軽度の痙直型両麻痺でも、初期から、膝屈筋（ハムストリング）の、軽度の痙性と短縮がある

popliteal angle で 確認
－股関節90度屈曲位での、膝の伸展角度



正常は180°

ハムストリングの痙性・短縮があると、抵抗があるか、180°まで行かない

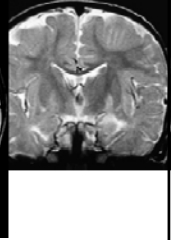
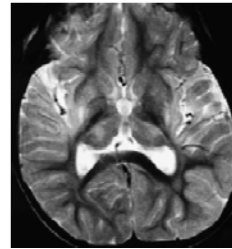
アテトーゼ型（不随意運動型）脳性麻痺

おもに、周産期重度仮死（partial asphyxia + total asphyxia）が核黄疸による、大脳基底核の障害

MR I 画像（定型の場合）

重度仮死：被殻、視床V L 核
T2強調画像での高信号

核黄疸：T2強調画像での、
淡蒼球 高信号



全身的な運動障害

GMFCS 重症度レベル I～Vまで、重症度の幅が大きい
大脳基底核は運動機構の安定装置（感覚面では中継基地）
その障害により

筋肉の緊張が安定せず変動する（低下～亢進）
姿勢が定まらず崩れやすい 不随意運動が出る
左右対称姿勢が取りにくい 正中指向動作姿勢困難

心理的要因での緊張亢進がきやすい

構音障害が強い → 知的能力が過少評価されやすい

痙直型脳性麻痺の要素を伴っている場合も多い
－混合型脳性麻痺

標準的 発達

1ヶ月



非対称性緊張性頸反射ATNR
パターンが出るが、それにと
らわれない姿勢も取ることができる



動画

3ヶ月

姿勢が安定し対称的姿勢が取れ、正中志向動作が出てくる



アテトーゼ型脳性麻痺乳児



動画

対称性姿勢が取れず、反りかえり、仰臥位が不安定で頭の回旋につれて上下肢体幹が不安定に動く

仰臥位で前への手伸ばし困難



体幹立ち直り不良

腹臥位は一見良く見える

反りかえりが強く心配されて受診、経過観察のみで改善した例



動画

仰臥位、腹臥位、ひきおこし反応とも、反りかえりが強い



落ち着いた状態での仰臥位では対称性姿勢が取れ、前方への手伸ばし可能

腹臥位

- ・腹臥位の発達は個人差が大きい
- ・一過性良性的の反りかえりグループで、非常に悪く見えることがある
- ・脳性麻痺グループで一見良く見えることがある

標準的発達



3ヶ月
肘・前腕支持



6ヶ月
手で支持



一過性良性的の反りかえりケース



脳性麻痺ケース：
腹臥位は一見良く見える

* 下肢の動きの観察も重要

アテトーゼ型脳性麻痺になる乳児

- ①頭部を正中位に保つことが3～4ヶ月以降も不可能ないし不安定で、この特徴は体を起こした姿勢や腹臥位よりも仰臥位の方がはっきりする。
- ②頭部の姿勢や動きと、上肢・下肢・体幹の姿勢や動きが分離せず、頭部の左右への回旋に伴って上肢下肢体幹の姿勢が不安定に変化する。この際、上下肢はおもに非対称性緊張性頸反射のパターン(顔が向いた方の上下肢が伸展し反対側の上下肢が屈曲する)をとる。
- ③上肢の前方伸展、両手合わせが、5～6ヵ月を過ぎても不可。
- ④そり返りのある場合、単なるそり返りではなく頸部や肩のねじれを伴う。
- ⑤体幹部の立ち直り反応、とくに側方向の立ち直り(体幹を左右へ斜めに傾けたときの立ち直り)が、4～5ヶ月以降も不良。
- ⑥足関節の分離性のパターンは良いが、股関節の抗重力性の動きや股関節の多軸性の動きや股関節と膝関節の分離性のパターンが不良～不充分である。

これらの点に着目して自然な状態での姿勢や運動のパターンをよく観察することにより、不随意運動出現以前にも多くのケースで診断が可能。

一過性の筋緊張異常のため3～6ヶ月でそり返りが強く出る乳児の場合に母親の育児困難を生じやすいが、そり返りがあってもこれらの徴候がなければ脳性麻痺になる可能性は否定的。

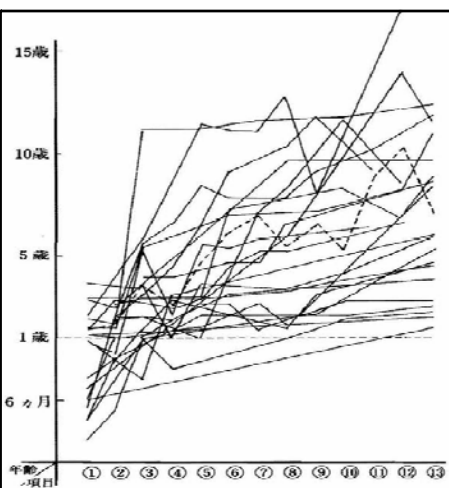
不随意運動の出現は6ヶ月以降。(Bobathら—1歳半以降が多く2～3歳以降の場合もある。Foley—47%が1歳未満で、18%が1歳台、16%が2歳台、10%が3歳台、8%がそれ以降。)

筋緊張は初期には低緊張で徐々にアテトーゼ型の症状が出てくるケースもあるが、筋緊張が初期から亢進気味であるケースもある。初期は痙直型脳性麻痺にみえ徐々に不随意運動等のアテトーゼ型の要素が出現しそれが優位となるケースもある。

アテトーゼ型CPでの運動発達は痙直型両麻痺に比較して後にずれる傾向がある。痙直型脳性麻痺の運動発達が6～7歳で基本的にプラトーに達するのは対照的に、アテトーゼ型CPでは、その年齢以降も運動機能が進歩していく例が少なくない。

坐位可能となった年齢	ケース数	介助なし歩行が可能となった人数
1歳未満	35	35
1～1歳半	19	17
1歳半～2歳	10	10
2～3歳	13	5
3～4歳	8	5
4歳～	7	2

extrapyramidal CP (アテトーゼ型CP) で、坐位可能となった年齢とその中で介助なし歩行が可能となったケースの数 (Crothers & Peine)



アテトーゼ型脳性麻痺25例の、運動機能獲得年齢(江口ら 1978)

- ①頭定、②寝返り、③座位、④腹這い、⑤四つ這い、⑥膝立ち、⑦膝立ち歩き、⑧つかまり立ち、⑨伝い歩き、⑩ひとり立ち、⑪車椅子移動、⑫松葉杖歩行、⑬独歩。

25例のなかで、7歳以降に独歩可能となった例が7例

引き起こし反応

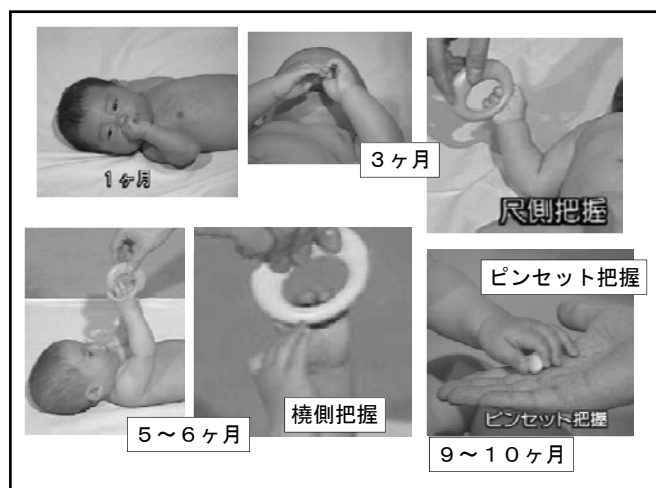
注意して行わないと実際より悪く見え、心配・不安の源となる



標準的発達
3ヶ月

- ・泣いている時には無理に行わない
- ・頸の立ち直りが弱いと予想される子反りかえりが強い子では、

手を持って引き起こすのではなく、両肩を包むように保持して垂直位から徐々に傾けて、頸の立ち直りを診る



仰臥位での観察・診察

表情、固視・追視、眼球運動
姿勢の安定性、対称性姿勢

泣いたら、声、音、音楽、玩具などで
あやし、泣きやまなければ、早めに
抱っこへ

頸のコントロール

中間位（正中位）保持が可能か

回旋（追視、rooting reflexで、誘発）

「向きぐせ」が強い場合、向いている方の肩を少し上げて反対側への回旋を誘発してみる

頭部の向きによる上下肢の変化

上肢・手の状態

指しゃぶり（片側ずつか、両手一緒に可か）

両手合わせ、前への手伸ばし、玩具の持ち方

体幹・安定性、骨盤の回旋

下肢全体の持ち上げ

股関節の動き・姿勢

popliteal angle の確認

膝 — 股関節と分離した屈伸運動

足関節 — 分離性の背屈、多軸性の動き

脳性麻痺のタイプ

痙直型

筋肉の、痙縮・固縮（こわばり・硬さ）がある
なめらかな動きができない
拘縮・変形・股関節脱臼をきたしやすい

<痙直型両麻痺>

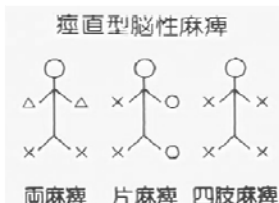
<痙直型片麻痺> 片側の障害

上肢の障害が強い 片麻痺のみであれば歩行可能

<痙直型四肢麻痺> 両側四肢体幹の障害

変形拘縮を初期からきたしやすい

呼吸障害・嚥下障害・てんかん等への初期からの対応が必要



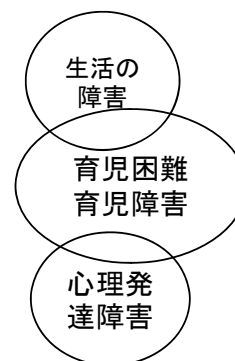
アテトーゼ型

失調型

低緊張型

乳幼児期の支援

姿勢保持の障害
筋緊張亢進
生活リズム障害
呼吸障害
摂食障害
上部消化管障害
知的障害
てんかん



<療育・支援>

適切な医療・療育
対応

生活援助
育児援助
発達援助

外来個別リハ
通園・デイサービス
母子入園（親子入園）
ショートステイ
訪問支援

診察時の配慮

- ・空腹、眠い時、泣いている時の、診察は避ける
- ・泣かせない
オルゴール人形、玩具などで気分転換をはかる
- ・抱っこしている状態で、観察・診察できる項目を、できるだけ診る
- ・自然な状態での仰臥位の観察—泣いたら、すぐに抱っこ
- ・家族が診察を見ながら心配や辛い思いをしないようにする
- ・姿勢反応の検査は無理には行わない
- ・プラスの面も共通認識できるようにし、それを伝える
例 <顎定のない子ども>
追視や rooting reflex などて頸の回旋を誘発
→「顎は坐っていないけれども、顎のコントロールの基本である顎を回すことはできますね。家でも、こうして顎を回す動きをいっぱい練習しましょう。」

例 <中等～軽度の痙直型脳性麻痺の可能性のある子ども>
「脚（あし）の硬さがあり足首の動かし方も不十分なところがあるので、リハビリを始めましょう。脚を持ち上げることができていることや、膝の動きなど、歩けるようになるための良い条件も、お子さんはたくさん持っています。」

「脳性麻痺」の診断の伝え方、タイミング

- ・軽度～中等度の場合、「脳性麻痺になる可能性」「脳性麻痺の心配」は、安易には伝えない。
← 育児不安・育児障害をもたらす可能性
- ・子どもの状態、母親・父親の状態を、見ながら、タイミングを考える。
- ・「脳性麻痺」という言葉での説明は、できるだけ両親がそらっている場で行う。初診のみ父親も同行できている家族もあるので、その場合は、初診時に可能性をきちんと伝えた方が良いケースもある。（プラス面も伝えながら。）
- ・重度、最重度の場合は、療育援助の手だての説明とのセットで、早めに伝える。