第 34 回ハイリスク児フォローアップ研究会

（第 59 回未熟児新生児学会サテライトミーティング）

講師　荒井　洋　先生　（森之宮病院小児神経科部長 ）

「脳性麻痺の総合的診断と療育へのつながり」

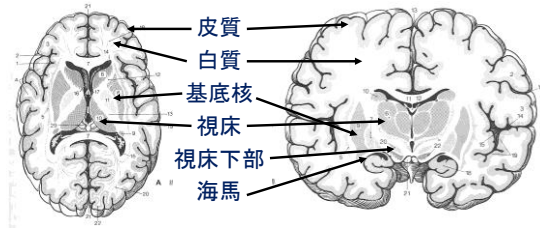
NICU を経験したハイリスク児は脳病変の有無と分布とが確認されており､周産期歴と脳病変から将来出現する障害はほぼ確実に判断できる。臨床所見は病変から想定される運動・発達パターンを念頭に置き、幅広く系統立ててとらえる必要がある。最近認知されてきた極低出生体重児の 2 つの病態－核黄疸と小脳損傷－を加えて、病態ごとの評価・診断のポイント、発達特徴および療育との連携方法について伝える。

第33回ハイリスク児フォローアップ研究会（愛媛）

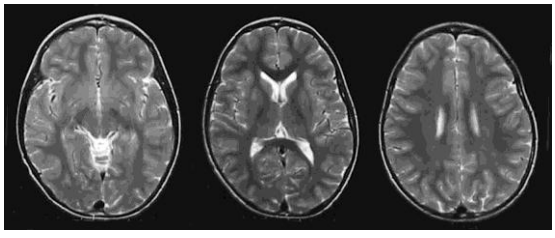
脳性麻痺の総合的診断と療育へのつながり

森之宮病院小児神経科　荒井　洋

大脳の構造



正常MRI像（T2強調水平断）



前頭葉

一次運動野 ―― 実際に運動を遂行する

補足運動野 ―― 運動のプログラム、開始

運動前野 ―― 熟練した複雑な動作

姿勢制御

前頭連合野 ―― 情動、意欲

運動性言語野

側頭葉　頭頂葉　後頭葉

- 側頭葉
  - ♪ 記憶
  - ♪ 聴覚
  - ♪ 嗅覚
  - ♪ 情動
- 頭頂葉
  - ♪ 体性感覚
    - ♫ 触覚
    - ♫ 位置覚
  - ♪ 空間認知（連合野）
- 後頭葉
  - ♪ 視覚

大脳基底核

- ♪ 錐体外路系の中心
  - ♫ 運動を円滑に行うため無意識に筋緊張を調節
  - ♫ 損傷によってジストニア、アテトーゼ、舞踏病などの不随意運動が生じる
- ♪ 運動前野との連絡
  - ♫ 報酬に基づいた運動の学習に関与
  - ♫ 物体の認知や意欲にも関与

視床

- 体性感覚の中継核
  - 障害によって体性感覚障害、身体認知障害、失語等を生じる
- 大脳皮質と小脳、基底核との中継を行い、運動の学習に関与する
  - 熟達、洗練した運動の形成
- 辺縁系との連絡
  - 情動の中枢に関与

小脳

- 錐体外路の一部
  - 障害により失調、筋緊張低下、眼球運動障害、振戦、構音障害を生じる
- 空間認知、学習に関与
  - 障害により発達遅滞を生じる
- 運動の洗練に関与
  - エラーの訂正をして滑らかな運動を作る

2. 脳性麻痺の定義、疫学

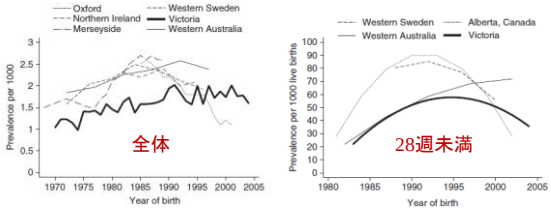
脳性麻痺の定義 (AACPDM, 2006)

- 脳性麻痺とは、発達期の胎児または乳児の脳に生じた非進行性の病変による運動と姿勢の発達の永続的で、活動を妨げるような障害の一群を指す。
- 脳性麻痺の運動障害はしばしば感覚、知覚、認知、コミュニケーション、行動の障害およびてんかん、二次的な筋骨格の問題を伴う。

→ 全体像を示した疾患概念となっている。

脳性麻痺の疫学

発生率もタイプの比率も地域によって異なる



公衆衛生、周産期医療、死生観によって異なる

日本の脳性麻痺

- 発症率は増加し続けている？
  - 1/1000出生（1980年頃）
  - 2/1000出生（1990年頃）
  - 現在は**約2.5/1000出生**と推測される
- 周産期医療の進歩
  - 在胎32週未満の早産児の死亡率の低下に伴い発生率が上昇
  - 在胎28週未満での増加とともに、新たなタイプの脳性麻痺が出現

3. 脳性麻痺の診断と分類

診断

- 脳性麻痺の大部分は周産期脳障害である
  - 周産期歴と画像所見からほとんどの脳性麻痺が診断できる （例外①脳形成障害、②PPISによる片麻痺、③脳性麻痺を発症しないPVL）
  - 臨床症状からの名人芸的な診断は不要
- 診断と分類は同時に行われる
- 異常徴候の存在だけではなく「活動の制限」が診断の根拠となる
  - 医学的病名と社会的病名が必ずしも一致しない（例：PVLによるごく軽度の両麻痺）

AACPDMによる分類基準 (2006)

1) 運動異常
   A) 運動障害の性質と類型　緊張の異常（過緊張、低緊張など）
   運動の異常（痙性、失調、ジスキネジア）
   B) 機能的運動能力：GMFCS（粗大運動機能分類システム）など
2) 随伴症状
   感覚、二次的な筋骨格の問題、神経発達上の問題（てんかん、聴覚・視覚異常、注意、行動、コミュニケーション、認知）およびその程度
3) 解剖学的/神経画像所見
   A) 解剖学的分布：運動障害の分布（四肢、体幹、脳神経支配領域）
   B) 神経画像所見：CTあるいはMRIにおける神経解剖学的所見
4) 原因/受傷時期

例）1)体幹低緊張で痙性両麻痺があり、2)眼球運動異常・視知覚認知障害を持ち、3)脳室周囲白質に軟化巣を有する、4)早期産児の脳性麻痺

運動異常の分類

- 麻痺の型と分布

痙性 アテトーゼ 失調	両側性 片側性 （単肢）	上肢優位 下肢優位

  - 両麻痺と四肢麻痺の区別は曖昧
- 機能レベルの分類
  GMFCS（粗大運動機能）
  MACS（上肢機能）
  CFCS（コミュニケーション能力）

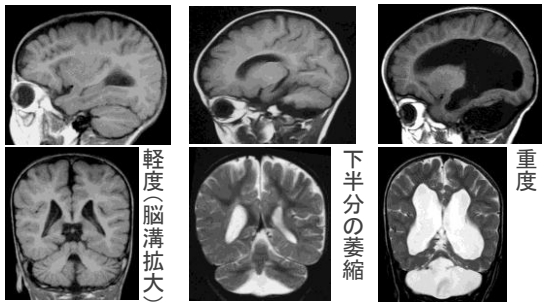
病理学的分類

I. 周産期障害≒低酸素性虚血性脳症
   a. 正期産児型病変
      - 皮質下白質軟化症（多嚢胞性脳軟化症）
      - 両側基底核・視床病変
      - 傍矢状部脳損傷（境界域脳梗塞）
      - 周産期脳梗塞（中大脳動脈梗塞、脳室周囲静脈梗塞）
   b. 早期産児型病変
      - 脳室周囲白質軟化症
      - 脳室周囲出血後孔脳症（脳室周囲静脈梗塞と同義）
      - 脳室内出血後水頭症
      - 極低出生体重児ビリルビン脳症（核黄疸）
      - 小脳損傷（多くは上記の病変に合併）
II. 胎生期障害＝脳形成障害

周産期経過と脳損傷パターン

- 正期産児
  - 遷延する重度仮死 ⟹ 多嚢胞性脳軟化症
  - 短期間の重度仮死 ⟹ 両側基底核・視床病変
  - 遷延する軽度仮死 ⟹ 傍矢状部脳損傷
- 早期産児
  - PVE, PVL (cystic) ⟹ 脳室周囲白質軟化症
  - Grade III以上のIVH ⟹ 脳室周囲出血後孔脳症
    脳室内出血後水頭症
  - 超早期産児（<28週） ⟹ 核黄疸
    小脳病変

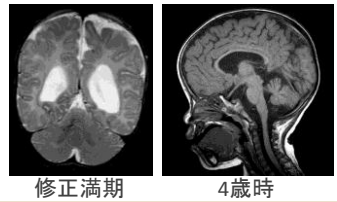
極低出生体重児の小脳病変



小脳出血と小脳病変

- 小脳出血の検出が大切
  - 小泉門・後側頭泉門からのエコー
  - 頭部MRI（矢状断、冠状断）

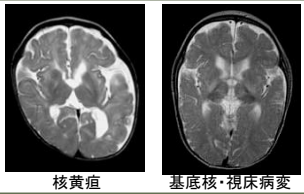
症例



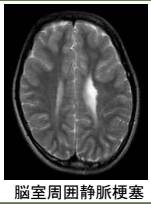
修正満期　4歳時

合併大脳病変

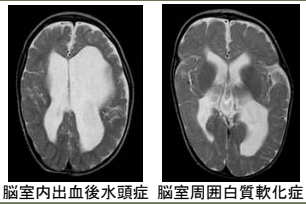
- 麻痺の類型や機能予後を左右する
- 重複することもある



核黄疸　基底核・視床病変　アテトーゼ型



片麻痺　脳室周囲静脈梗塞



脳室内出血後水頭症　脳室周囲白質軟化症　痙性両麻痺・四肢麻痺

病態

周産期リスク：超早期産児（在胎28週未満、平均25～26週）
超低出生体重児（出生体重1000g未満）

原因：小脳出血、生後の小脳成長障害（生後steroid投与）

病型：半数が痙性麻痺、1/4がアテトーゼ型と失調型

合併症：未熟児網膜症による視力障害が（約40%）

重度精神遅滞（約半数）
重度運動障害（約1/4）
} 精神遅滞の方が重い

特徴：感覚遊びや常同運動からの脱却が困難で運動機能の獲得が困難な症例がある

Cerebellar Cognitive Affective Syndrome: CCAS

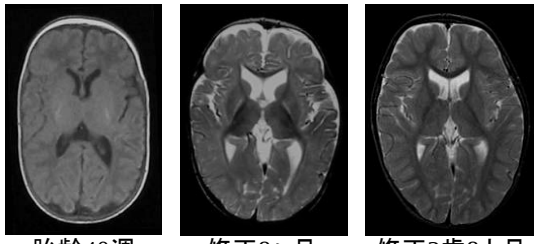
（小脳性認知情動症候群）　(Schmahmann, 1998)

- 実行機能障害、視空間認知障害、言語障害、行動情動障害
  - 成人および小児の後天性小脳障害で認められる
- 先天性の小脳病変（Tavano）
  - 小脳虫部病変では情動や社会性の障害など自閉的な臨床像を呈する
  - 小脳半球病変では主に実行機能、視空間認知、言語の障害などCCASと同様の臨床像を呈する
  - 運動機能障害は比較的軽くかつ徐々に向上する

経過と治療方針

- 運動障害は多彩で、治療法はタイプによる
- 乳幼児期は失調に対するアプローチが必要
  - 抗重力姿勢の導入
  - 足底や坐骨からの体性感覚を基にした姿勢調節を学習させる
- 自閉的な特徴に対するアプローチが必要
  - ものや人に対する興味を高め、感覚遊びや常同運動からの脱却を進める
  - 構造化、視覚支援の導入（視力障害も考慮）

極低出生体重児の核黄疸



胎齢40週（異常なし）　修正8ヶ月（淡蒼球T2延長）　修正2歳8カ月（T2延長域消失）

特徴

- 超早期産児（在胎28週未満、平均25～26週）、超低体重児（出生体重1000g未満）が中心
- 長期の人工換気、酸素投与（在宅酸素療法）を受けていることが多い
- NICU入院中に高ビリルビン血症を指摘されていないが、半数程度にABR異常を認める
- 乳児期早期から強いジストニア（そり返り）を呈し、しばしば痙性四肢麻痺や痙攣と間違われる

診断

- 乳児期早期から非対称な強いジストニアを呈するアテトーゼ型脳性麻痺
- 経口摂取困難で体重増加不良
- 乳児期後期のMRIにおいて淡蒼球内節のT2延長を認める
- ABR異常（一部無反応）があっても実際には聞こえていることが多い
- 運動障害に比べると知的障害は軽く、発話可能な症例が多い

合併症

- 比較的多い（数例に1人）
  - 誤嚥、誤嚥性肺炎
  - 閉塞性無呼吸症候群
  - 胃食道逆流症
  - 股関節（亜）脱臼（学童期）
- 比較的少ない（数十例に1人）
  - 急性脳症、横紋筋融解、低酸素性脳症（一部は致死的）
- てんかんは合併しない

包括的な治療が必要

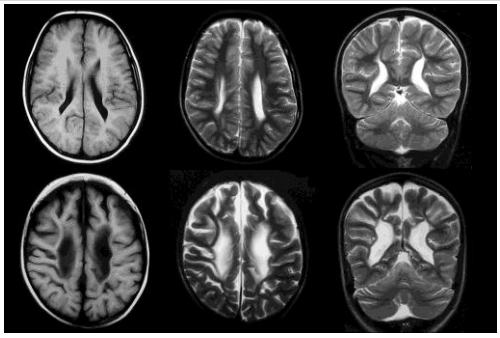
- 早期からの充分なリハビリテーション、薬物治療、幼児期以降にはBTX-A, ITBの必要性が高い
- 緊張によるエネルギー消費が高く充分な栄養補給を要するため、早期の胃瘻造設を考慮する
- 認知機能が高いため動けない・話せないことによる欲求不満が強く、より過緊張になる
  - 早期からの保育経験によって自ら落ち着けるようにする
  - 意思表示のための代替手段の検討を含め、STが重要
  - 就学後により顕著となるため、教諭への指導が不可欠

薬物治療

早期から積極的に行う必要がある

- ジストニアの緩和
  - ベンゾジアゼピン（特にclordiazepoxideが有効）
  - バクロフェン、ダントリウム
  - ボツリヌス毒素、髄腔内バクロフェン持続注入
- 鎮静
  - 抗ヒスタミン薬、トリクロフォス
  - リスペリドン（口腔咽頭ジスキネジアに注意）

脳室周囲白質軟化症 (PVL)



病態

- ♪脳性麻痺の原因として最も多い周産期脳障害
- ♪原則として在胎32週までの早産児に生じる
- ♪病理：脳室周囲を中心とした白質の軟化で、基底核・視床の萎縮をしばしば伴う
- ♪脳性麻痺、精神発達遅滞、自閉症が様々な組み合わせで発現し、バリエーションが広い（症状がないこともある）
- ♪神経症状が多彩で、包括的な治療を要する

白質軟化の分布と神経症状

錐体路 ――― 痙性両麻痺、体幹機能障害

前頭葉 ――― 低緊張
意欲低下
眼球運動障害（持続的な追視が困難）

頭頂葉 ――― 視知覚障害（空間認知障害）
視覚・体性感覚による運動調節の障害

後頭葉 ――― 視覚障害

皮質下白質 ― 認知障害、てんかん

乳児期の運動徴候（軽症）

- ♪ 体幹の緊張低下
  - ♫ 背臥位での骨盤挙上が不十分
  - ♫ 坐位で頚部～上肢帯を後方へ引き込む
- ♪ 代償的な四肢の痙直
  - ♫ 立位での膝過伸展、足外反
  - ♫ 長坐位にて円背、膝伸展不良
- ♪ 末梢の分離運動の低下
  - ♫ 手指、足趾の分離運動低下

乳児期の徴候（重症）

- ♪ 体幹の緊張低下が著明
  - ♫ 四肢は突っ張るが、体幹の伸展が持続しない
  - ♫ 背臥位での骨盤挙上不可
  - ♫ 坐位、腹臥位にて頭部が空間に保持できない
- ♪ 眼球運動障害
  - ♫ 追視の遅れ、眼振
- ♪ 点頭てんかんの合併

病変分布による分類

1. **Focal type;**病変が脳室周囲白質に限局
   - 正常～軽度痙直型両麻痺、単麻痺
2. **Widespread type;**病変が深部白質に達する
   - 軽度痙直型両麻痺～中等度四肢麻痺
3. **Diffuse type;**病変が皮質下白質に達する
   - 中等度～重度四肢麻痺

Focal typeの特徴と治療

♪乳児期は正常発達を示すが、体幹はやや低緊張で、ときに足関節の外反を認める

♪独歩獲得後に内反尖足が出現し、徐々に拘縮が進む

♪斜視を伴う例もある

治療：　体幹筋群の同時収縮、バランスの向上を促す運動の指導（水泳や一般的な体操を含む）、ハイカットシューズなど

Widespread type（中等度麻痺）
ー多面的アプローチが必要ー

1. 乳幼児期
   - 体幹の抗重力伸展活動を高めるとともに、四肢の分離を促し下肢の屈曲内転尖足拘縮を予防する（理学療法、BTX-A）
   - 移動経験を積む（歩行器、杖、短下肢装具の導入）
   - 日常の坐位・立位設定（箱椅子、立位台の導入）
   - 視覚認知発達、目と手の協応を促す（作業療法）
   - 家族（母）の障害理解を深め、保育の意義を伝える（心理相談、発達検査）

2. 学童期
   - 学校生活の中で立位・（歩行器）歩行ができるよう具体的な設定を行い、伝達する　（←立位・歩行を行わなければ、機能が低下し、拘縮が出現する）
   - 具体的な学習課題の解決方法を示す（作業療法）
   - 発達上の問題（主に認知障害）を家族・教員に伝え、特性に応じた指導方法、学習量の調節を促す
   - 肥満の予防（栄養指導）
3. 思春期
   - 本人が障害を特性として受け容れられるように促し、自己評価の低下や登校拒否を防止する
   - 運動機能が低下しないような環境設定を行う

Diffuse type（重度麻痺）

1. 乳（幼）児期
   - 睡眠リズムの確立（必要に応じて睡眠薬投与）
   - 栄養管理（必要に応じて経管栄養の導入）
   - 体幹の抗重力活動を高め、四肢の痙性を緩和
   - 坐位保持椅子、立位台の導入と母親指導
   - 点頭てんかんの早期発見と治療
2. 幼児期～学童期
   - 側弯、股関節脱臼への整形外科的対応
   - 学校での姿勢設定

早期産児の運動発達特徴

♪ 乳児期（以下の徴候が非脳性麻痺例の28～40%に出現）
   1. Transient dystonia（抗重力姿勢において下肢が伸展内転、上肢が固縮し、尖足、手の握りこみを伴う）
   2. Faulty muscle power（筋出力が持続せず、変動しやすい）
   3. Excess of extension behavior（支持面に対して四肢を固定する、背筋群の過活動、上肢帯の引き込み）

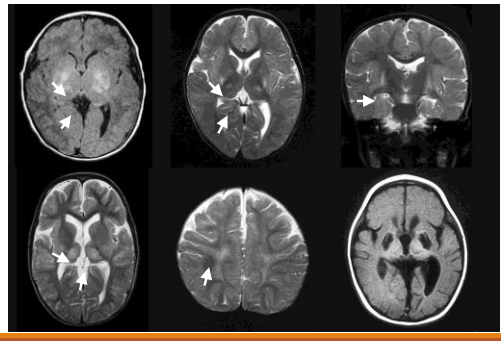
♪ 幼児期
   - ♫ 歩行獲得が遅れ、歩行が非効率的
   - ♫ 四つ這いにおける回旋が乏しい
   - ♫ 動的なバランス反応が遅い

♪ 学童期
   - ♫ 片足立ち、ケンケンが苦手
   - ♫ 歩行が不器用

早期産児の脳性麻痺における注意
ー早期産児由来の特徴を理解すること

♪ 感覚の歪み（過敏と鈍麻が混在）
♪ 認知機能の障害（認知発達＜言語発達）
♪ 学習障害 (LD)
♪ 注意欠陥多動性障害 (ADHD)
♪ 自閉症
♪ 衝動性が高い
♪ 二次的な精神障害

両側基底核・視床病変



病態

短時間の強い虚血（臍帯脱出・早剥など）が主体

1. 基底核・視床の虚血性病変
   →アテトーゼ、ジストニア、失調、情動変動
2. 中心溝周囲病変
   →痙性、体性感覚障害
3. 深部白質の虚血性病変
   →知的障害
4. 脳幹病変
   →嚥下障害、胃食道逆流症（GER）

病変分布と機能レベル

病変の範囲	到達運動機能	随伴症状
両側視床病変	走行可	
＋両側基底核病変	室内～屋内独歩	構音障害
＋中心溝周囲病変	寝返り～四つ這い 独坐不可～可	発語困難 てんかん
＋大脳深部白質萎縮	頚定不可	発達遅滞
＋傍矢状部脳損傷	側弯、股関節脱臼 摂食困難	重度遅滞 難治発作

治療

♪運動面では<u>緊張の変動</u>が主体

♫ 不安定性を代償するために硬さ（みせかけの痙性）が出現

→体幹中枢部の安定化、不随意運動の軽減が目標

→安定した支持面を設定し、バランスの向上を図る

目標：日常生活動作獲得、介助量軽減
摂食機能向上、コミュニケーション獲得

方法：生活動作の指導、機器設定、学習指導
摂食訓練、構音訓練、<u>代替手段の検討</u>

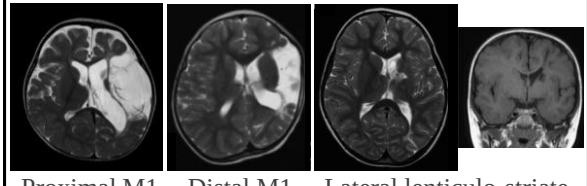
周産期脳梗塞

(Presumed) Perinatal ischemic stroke

♪ <u>正期産児片麻痺の中核群</u>
♪ 周産期歴に異常がなく、健診での発見が遅い
♪ 上肢に強い左右差が見られることが多い
  ♫ 手の使い方に差がある、という児は要注意
♪ 体幹機能の低下を伴うことがある
  ♫ 四つ這い、坐位獲得の遅れ
♪ 半側・半身無視に対するアプローチが必要

Perinatal ischemic stroke
- Arterial infarction -

中大脳動脈の主幹部または分枝の梗塞

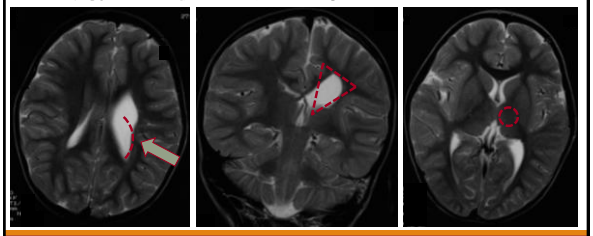


Proximal M1　Distal M1　Lateral lenticulo-striate

Perinatal ischemic stroke
- Periventricular venus infarction -

胎内での上衣下出血→うっ血→静脈梗塞

脳室周囲出血後孔脳症と同義

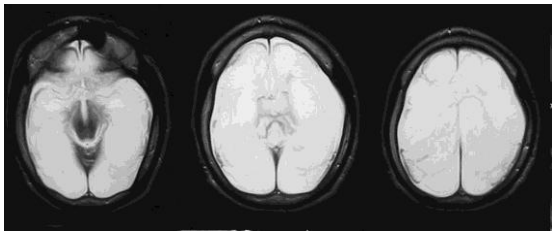


片麻痺の治療原則

- ♪ 健側の随意運動に伴って連合反応が生じ、患側の痙性が悪化する
- ♪ 患側の不使用に伴って感覚過敏または鈍麻が悪化し、患側無視を強める
- ♪ 長期的に不使用に伴う萎縮、変形が生じる

→ 早期に麻痺を発見し、患側肢の参加を促す機能訓練、家庭療育指導が必要

皮質下白質軟化症



診断

痙直型四肢麻痺、精神発達遅滞を呈する

- ♪ 頚部～上肢帯の後方への引き込みが強い
  - ♫ 指しゃぶり、手合わせができない
  - ♫ 後頚部が短縮（一見頚定が可能）
- ♪ 体幹の分節的な屈曲・伸展が困難
  - ♫ 立位ではそり返り、坐位では前のめりになる
- ♪ 末梢の分離運動の消失
  - ♫ 手指、足趾の細かな動きが見られない

乳幼児期の問題

症状：睡眠障害、啼泣、哺乳困難、呼吸困難、
嘔吐（GER），てんかん発作
表情がなく、母子関係の樹立が困難

治療：痙性の軽減、姿勢管理、呼吸・嚥下訓練
筋弛緩薬、睡眠薬（benzodiazepines）
経管栄養、噴門形成、気切、喉頭離断

目標：苦しさの軽減、障害受容、母子関係

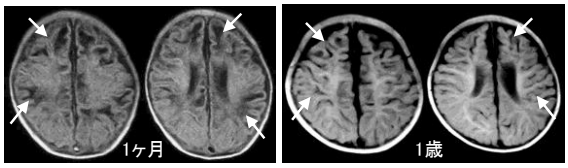
治療のポイント

- ♪ 早期からの積極的な医学的管理（投薬、胃瘻、喉頭離断など）とリハビリテーション（痙性の軽減、姿勢設定）が重要
- ♪ 母子関係の樹立が困難で、睡眠障害、啼泣等によって乳児期の母親の心理的負担が大きいため、積極的にサポートする必要がある
- ♪ 将来的な変形・緊張の予防、介助量の軽減、家庭・学校生活の設計が目標

傍矢状部脳損傷（境界域脳梗塞）

－基底核・視床病変を伴わないもの－

脳動脈支配の境界領域に虚血が生じる



♪ 前大脳動脈と中大脳動脈の境界＝前頭葉傍矢状部

♪ 中大脳動脈と後大脳動脈の境界＝頭頂葉、側頭葉

錐体路は比較的保存され、痙性麻痺は出現しにくい

病態

原因： 軽度の遷延する虚血（胎児仮死）

病理： 大脳傍矢状部の虚血性変化

♪ 運動前野、補足運動野、頭頂葉、側頭葉

♪ 典型的には出血性梗塞

症状： 運動の企画、運動時の構えの障害（不器用）

認知障害（視覚、体性感覚）、精神発達遅滞

自閉症ではないが、表情や発語が乏しい

痙直型両麻痺
てんかん
］伴うこともある

発達の特徴

乳児期： 低緊張で抗重力姿勢（頚定、坐位・立位）や四つ這いの獲得が遅れ、知的発達も遅れる

幼児期： 立位・独歩獲得後も膝過伸展・足関節外反がしばらく残存し、ふらつきが見られる

ジャンプ、片足立ちなどの応用運動が苦手

両麻痺が顕在化し、尖足になることがある

認知・言語両面が軽度～中等度遅滞する

学童期： 支援学級を併用することが多い

発達は遅いながらもゆっくりと伸びる

治療のポイント

♪ 全般的な認知機能・発達の向上を促す

♫ 認知面へのアプローチが大切

♫ 気持ちの表し方を教える

♪ 運動学習を促す～運動の方法を「教える」

♫ 床上姿勢変換や立ち上がり方

♫ 運動をする時の姿勢の保ち方

♫ 予期的姿勢調節

診断告知の意味と時期

♪ 障害受容は脳性麻痺にとって最も大きな課題

（本人にとっても家族にとっても）

♪ 療育・福祉サービスに早くつなげることは大きなメリットを生む

♫ 経済的、精神的な支え

♫ 適切な受容の基盤

↓

条件がそろっていれば、告知は早いほど良い

告知の方法

♪ 家庭状況や生活背景を知る

♪ 地域の療育・福祉サービス状況を確認する

♪ 両親ともに告知する

♪ 落ち着いて話ができる場面を設定する

♪ 告知する内容よりも、告知の際の態度が大切

♪ 告知する前に、できていることを確認する

♪ どのように対応したらよいかをともに説明する