

小児科診療 UP-to-DATE

2016年12月7日放送

脳性麻痺のリハビリテーションの最近の動向

埼玉医科大学国際医療センター 運動・呼吸器リハビリテーション科
教授 高橋 秀寿

1. はじめに

日本リハビリテーション医学会では、2014年に脳性麻痺リハビリテーションガイドライン第2版を発行しました。このガイドラインは、脳性麻痺の新しい評価法、治療法、合併症の対応のほか、家族支援、成人期の問題、就学と社会参加など、脳性麻痺患者のライフサイクルも考慮に入れたリサーチクエスチョンを選定しました。そして、国内外の研究結果を元にエビデンスレベルの判定を行いました。本日は、このガイドラインの内容を中心に、脳性麻痺患者のリハビリテーションの最近の動向について述べたいと思います。

2. 脳性麻痺の発症率

脳性麻痺の発症率は、1960年代は0.2%でした。その後減少傾向にありましたが、近年、新生児特定集中治療室（以下 NICU）による早期産児の高度先進医療の充実によって、ハイリスク児、低出生体重児の救命率が増加したことにより、むしろ増加傾向にあります。脳性麻痺の発症のリスクファクターは、低出生体重、

脳性麻痺リハビリテーションガイドライン第2版

- 日本リハビリテーション学会より2014年に発行
- 83項目のリサーチクエスチョンについて推奨レベルとエビデンスを掲載。
- 第1章 定義
- 第2章 診断
- 第3章 評価法
- 第4章 ハイリスク児への早期介入
- 第5章 家族支援
- 第6章 運動障害と治療(リハビリテーション)
- 第7章 合併症と治療
- 第8章 成人の問題
- 第9章 就学と社会参加

新生児仮死、脳出血、慢性肺疾患、子宮内感染など多くの報告があります。このうち、低出生体重は脳性麻痺の発症率に影響し、出生体重が低いほど脳性麻痺の出生率は増加します。2012年厚

生労働省科学研究では、1000 g 未満の超低出生体重児の6歳就学時での脳性麻痺の割合は16.8%です。また、脳性麻痺のタイプは、以前に比較して核黄疸によるアテトーゼ型が減少し、錐体路症状を伴う痙直型が増加しています。また、痙直型でも、上肢に比べ下肢に障害が重い両麻痺タイプが増加しています。その理由として、早期産児では脳室周囲白質軟化症(以下PVL)が合併し、両側性に錐体路が傷害され、脳室に近い下肢へ向かう錐体路がより障害されやすいため、と考えられています。

3. NICUからのリハビリテーション

NICUでのハイリスク児に対する早期リハビリテーションは、患児にできるだけ、騒音や痛みなどストレスを与えずに処置を行うminimal handlingが原則です。また、保育器内で安定した姿勢の保持とリラックスできる姿勢を援助する、ポジショニングが重要です。ハーバード大学のAls教授らにより開発された、新生児個別発達の療育および評価計画(以下NIDCAP)は、新生児の行動の観察と評価、NICUの環境の調整や心地よい感覚刺激、ケアのタイミンク・方法の家族への提案と支援などを目的に開発されました。このNIDCAPの導入により、短期的は心拍数の変動の減少、運動パターンの改善、感染症の減少、ストレス徴候の減少が報告されています。また、ランダム化試験でも、NIDCAP導入によって、有意な入院期間の短縮と慢性肺疾患の罹患率減少が報告されています。また、NICUでの保育器内で、新生児の呼吸不全の病態を適切に評価した上で、呼吸理学療法を行うことが推奨されています。これによって、肺胞虚脱の予防と改善、排痰の促進、酸素化の維持と改善が促され、早期抜管と再挿管予防がはかれることがわかりました。しかし、この肺理学療法を行うにはリスクを伴うため、注意深い観察が必要で、またその手技についても十分な知識と経験が必要です。

4. 脳性麻痺の診断

脳性麻痺の診断は、健常児で原始反射がほぼ消失する生後4ヶ月までは困難です。また軽症例では、1歳を過ぎても診断が困難な症例

も多く認めます。しかし、非対称性緊張性頸反射(以下ATNR)の生後6~8ヶ月での残存やGalant反射の生後8ヶ月での残存、足底把握反射の生後7ヶ月までの未出現は脳性麻痺を疑う所見ですが特異度は低いと言われています。また、頭部MRIや超音波によるPVLなどの白質病変の確認は、診断の手がかりとなりますが、神経発達の長期予後の判定は困難であるとされています。

5. 粗大運動の予後予測

脳性麻痺児の粗大運動能力の予後予測のために現在、最も広く使用されているのは、カナダの

胎児新生児の神経行動発達理論に基づいた 発達支援のためのケア・プログラム

Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP)

—Dr. Heidelise Als (Harvard University)—

- 1) 一人ひとりの赤ちゃんの発育や発達状況を観察評価し、個別的なケアを行うこと
- 2) 赤ちゃんとの行動をコミュニケーションの手段としてとらえ、それに
応じてケアの提供を考慮すること
- 3) 環境調整やポジショニング、心地よい感覚刺激(カンガルーケアなど)などの具体的な発達支援のためのケアの方法を検討し、提供すること
- 4) 出生後から退院までを通して、家族支援を行い、赤ちゃん
と家族の
関係性を育てること

CanChild センターのグループによって考案された粗大運動能力分類システム (以下 GMFCS) です。これは、2 歳までに達成した粗大運動評価で、6 歳以降に到達すると予測される機能レベルを、5 段階で予測するものです。例えば、2 歳で腰を支えて座位を保ち、寝返りして、腹部をつけて前方へ肘ばいしていれば、レベルⅢと判定され、6 歳時点で手に移動器具を持って屋内を歩けることが予測できます。2007 年の改訂では 18 歳まで予測できるようになりました。しかし、脳性麻痺児の個人因子や環境因子が粗大運動の予後に大きく影響するため、必ずしも GMFCS のレベルが成長と共に変わらないとはいえないので、注意が必要です。

粗大運動能力分類システム
Gross Motor Function
Classification System (GMFCS)
6歳～12歳誕生日日まで

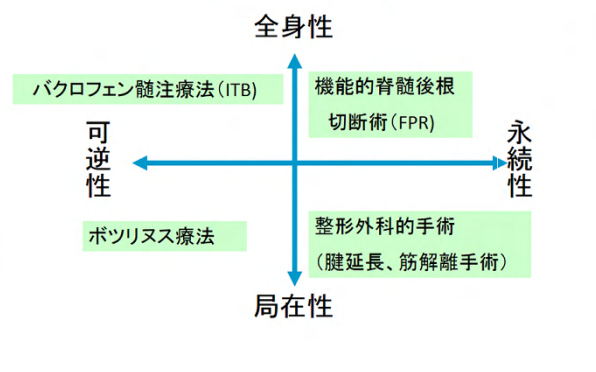
- レベルⅠ:制限なしに歩く
- レベルⅡ:制限を伴って歩く
- レベルⅢ:手に持つ移動器具を使用して歩く
- レベルⅣ:制限を伴って自力移動;電動の移動手段を使用してもよい
- レベルⅤ:手動車椅子で移送される

6. 痙縮へのアプローチ

痙縮は、脳性麻痺児の症状の根幹をなすもので、これによって運動発達障害を引き起こし、関節拘縮、脱臼、側わん、頸椎症、運動能力の低下などの二次的合併症を引き起こします。最近注目されている痙縮治療法としてボツリヌス療法があります。2009年にわが国でも2歳以上の脳性麻痺児の下肢に対して保険適応になりました。ボツリヌス療法は、下肢の場合、腓腹筋、ひらめ筋、後脛骨筋などに、超音波や針筋電図ガイド下で行うことで、正確に注入することができます。効果は3～4ヶ月で可逆的であり、合併症が少ないのが利点です。しかし、繰り返し投与が必要になります。また、投与後に、装具療法や関節可動域訓練などのリハビリを併用することで、単独投与よりも、有意に効果が持続することが報告されています。ただし、ボツリヌス毒素は非常に薬価の高い製品のため、投与筋と投与量の決定には、患者、家族やリハビリスタッフとの十分な情報交換を行い、投与後の歩容の変化を予測するための詳細な動作分析が必要です。

一方、痙縮治療の外科的治療法としては、全身の痙縮治療としてバクローフェン髄腔内投与療法 (以下 ITB 療法) が 2006 年からわが国で保険適応になりました。ITB 療法は、持続ポンプを腹部の皮下に埋め込み、薬液を脊髄内に持続的に注入する方法です。小児用の小型のポンプも開発されました。これによって、痙縮は全身性に改善し、痛み、締め付け感の軽減、日常生活動作の改善が期待されます。

脳性麻痺に対する痙縮治療法



その他、下肢の永続的な痙縮治療として選択的脊髄後根切除術があります。また、整形外科的には、尖足変形に対して、アキレス腱延長術、股関節脱臼に対して選択的筋解離手術などが推奨されています。手術の時期については、個々の GMFCS レベルや痙縮、拘縮、脱臼の程度を考慮して行われています。

7. 発達障害の合併

脳性麻痺児が自閉症スペクトラムを合併する確率は10～15%と比較的高く、脳の障害が重度なほど合併率も高くなります。これに対して、ノースカロライナ大学のショプラー教授らによって考案されたTEACCHプログラムは、自閉症患者の療育に非常に有効です。TEACCHは、わが国でも広く紹介されているため、これ早期に用いて、適切な評価・訓練を行い、適応障害などの二次的合併症が発生する前に、療育機関につなげることが必要です。また、注意欠陥多動性障害を合併した場合には、メチルフェニデートなどの投与で、症状の改善が期待できます。さらに、知的障害のない脳性麻痺児の学習障害の合併率は高く、普通学級に就学する児については認知面の評価を行うことが推奨されています。

8. 成人期の問題

脳性麻痺は、成長とともに二次障害の進行や加齢の影響などで障害像は変化してきます。成人期の身体的問題としては、疼痛・股関節や脊柱の変形、排泄などがあり、また日常生活活動や仕事に関する能力の低下も30歳代から目立つようになります。歩行機能の低下の原因は、アテトーゼ型では頸椎症、痙直型では変形性関節症が多く、もともと歩行能力が低いほど機能低下をきたしやすくなります。頸椎症に対しては、椎弓形成術、除圧固定術、筋解離術、靭帯形成術など、種々の術式の単独または組み合わせ手術が推奨されています。したがって、整形外科などの定期的な介入を行うと同時に、環境調整や動作方法の変更などを通して予防意識の向上に努める必要があります。

次に、思春期から成人期における心理的な問題としては、知的障害の少ない脳性麻痺者は思春期に自尊心をもちにくく、また、介助を受けることの多い脳性麻痺者は羞恥心の成育に影響を受けやすい傾向があります。さらに、性的な接触における身体的障害、情緒的問題も指摘されており、性的関係を発展させる機会にも乏しい傾向があります。これらに対し、自尊心を高める社会生プログラムや、ピアグループ活動、さらに性的問題に関する適切な情報提供の機会を与えることが必要です。

最後に、養育者の高齢化に伴う問題については、在宅介護を維持していくための家屋改造や地域資源の活用、在宅介護が困難となった際の入所施設の整備、成年後見人制度などの「親亡き後の支援体制」の充実が求められています。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>