

医学的リハビリテーションの視点からみた発達障害児の分類と表記

分担研究者 北原 侑 （鳥取県立皆生小児療育センター）

脳障害を起因とする発達障害児では、運動障害を表記する脳性麻痺のみならず、知的障害、てんかん、行動障害など多彩な障害を併せ持つことが一般的である。したがって脳損傷を起因とする脳性麻痺を運動障害のみで括り、表記することは医学的リハを効果的に進めるには不十分といえる。それゆえに、脳性麻痺の成因である脳の損傷の病態を踏まえて再分類を検討する必要がある。この検討は脳性麻痺の予防に結びつくだけでなく、運動障害の特徴を脳の病態に直結した方法で把握でき、機能障害・能力低下への医学的リハを効果的に進めやすくすると考える。

また脳の損傷の結果である脳性麻痺の課題遂行能力を運動障害の視点のみで捉えることは、脳性麻痺の医学的リハを筋力強化や痙性麻痺の軽減、関節拘縮の予防という方向に向けてしまう。脳性麻痺児の課題遂行のつまずきの一部を高次脳機能障害としての失認や失行の症状として捉えなおすことで、医学的リハの適切なアプローチが選択されるだけでなく、より効果的アプローチの開発の手掛かりを得ることに結びつくと考えた。

本年度の研究では、①脳性麻痺を脳の病態から分類することを試みた。脳の病態は、MRIによる脳の画像変化として捉えて脳性麻痺の分類の新たな視点とした。②脳性麻痺の機能障害・能力低下の一部を運動麻痺、筋力低下、痙性あるいは精神遅滞の合併によるものとして捉えるだけでなく、高次脳機能障害によるものとして捉えなおした。

早川は、脳性麻痺の病態生理を先天異常・周生期障害・非特異的所見を呈するものの3つに分けることを強調した。その中で周生期障害である低酸素性虚血性脳症（HIE）を中心に脳の画像変化から脳性麻痺の分類の基本型を検討した。そしてHIEには早産児型の脳室周囲白質軟化症、脳室周囲出血後孔脳症と正期産児型の動脈支配境界域梗塞、皮質下白質軟化症、多嚢胞性脳軟化症、基底核視床病変、中大脳動脈梗塞があるとし、これらを分類の基本型とすることを提案している。これらの基本型は、MRIを用いることで判別可能であるとしている。

大沼は、脳性麻痺の脳の画像変化と臨床症状との関係を一施設での長期間に及ぶ経過観察から検討した。CT、MRIにより判別可能な画像変化と筋緊張の性状や麻痺の分布とは強い関係がみられるとしている。また痙性両麻痺型脳性麻痺では、早期産児と満期産児との間で脳の画像に変化がみられ、背景の病態生理が異なることを指摘している。同じような麻痺分布を呈していても背景の脳の病態生理が異なれば、運動機能の予後も異なろう。これらの分析結果は、脳性麻痺の治療・訓練法の選択や予後を予測する際に影響を与えることになる。

北原は、脳性麻痺の課題遂行能力を運動障害の視点のみで捉えるのではなく、高次脳機能障害として捉えることの臨床的利点を述べている。神経心理学的な評価では、構成失行的要因の改善がわずかであっても、適切な治療・訓練アプローチを用いるこ

とで日常生活や学習機能面での障害を最小に留めることが可能であることを症例を通して提示した。このことは、医学的リハにおいて、一次的機能障害の改善が軽度としても、二次障害を予防する配慮がなされれば、脳性麻痺児の日常生活の自立活動や社会生活への参加を広く押し進めることが可能であることを示唆している。脳性麻痺の課題遂行能力の背景の病態生理を明確に把握して、治療・訓練することの重要性を指摘している。

来年度以降は、①早川が提示した脳の画像分類の基本型をもとに全国の肢体不自由児施設で応用可能なものを作成する。そして画像変化から我が国の脳性麻痺の成因の特徴を分析する。そして大沼の指摘しているように臨床症状との関係を分析し、医学的リハをより適切に進めるための手掛かりとする。②北原の提案をもとに全国の肢体不自由児施設で脳性麻痺に合併している高次脳機能障害の特徴を抽出し、診断に用いやすいマニュアルを作成する。そして医学的リハを効果的に進める治療・訓練アプローチを検討する。

脳 MRI 診断による脳性麻痺の分類

研究協力者 早川文雄 (岡崎市民病院小児科)

研究要旨

脳性麻痺はこれまで痙直やアテトーゼといった型別分類、四肢麻痺や両麻痺などの部位別分類がされてきたが、これらには多くの問題がある。それに対して脳 MRI 診断は客観性があり、受傷時期や推定原因で分類することができ、どの年齢においても同一の診断ができるなどの利点がある。脳性麻痺の成因は先天奇形と周生期障害に分けられ、後者のうち最多の病変である低酸素性虚血性脳症 (以下 HIE) を把握できれば、脳性麻痺の MRI 診断が可能になる。HIE には早産児型の脳室周囲白質軟化症、脳室周囲出血後孔脳症と正期産児型の動脈支配境界域梗塞、皮質下白質軟化症、多嚢泡性脳軟化症、基底核視床病変、中大脳動脈梗塞がある。これらの MRI 所見を認識することにより、脳性麻痺の責任病巣は先天異常・周生期障害・非特異的所見に分けることができ、客観性のある重症度・成因別の解析が可能になると考えられた。

(A) 研究目的

脳性麻痺はこれまで痙直やアテトーゼといった型別分類、四肢麻痺や両麻痺など部位別分類がされてきたが、これには次のような問題点が挙げられる。①一人の麻痺児が一つの麻痺兆候しか持たないとは限らず、分類困難なことがある、②幼児期には低緊張であった児が加齢に伴って硬くなるなど、年齢により麻痺兆候が変化しうる、③部位別の分類は麻痺の存在する部位を基準にしたり、麻痺の強い部位を示すなど、定義があいまいで混乱がみられる、④類型分類に科学的根拠がないため主観が入り易い、といった点である。それに対して脳性麻痺児の脳 MRI 診断には客観性があり、受傷時期や推定原因で分類することができ、どの年齢においても同一の診断ができる、といった利点がある。

(B) MRI 所見と脳性麻痺の原因分類

小児期にみられる脳性運動障害は出現と持続により、一過性・再発性・非進行性・進行性に分けられる。本研究で対象とする非進行性の病変には先天異常と周生期障害を合わせて表わす脳性麻痺という概念と、外傷や周術期脳障害などの出生後障害に分けられる。完成した脳が破壊を受けるとほぼ例外なく MRI 上で形態的变化を来すことから、正常 MRI 像であればその児は先天性の脳形成異常と考えられる。既知の脳奇形パターンが明らかである場合も先天異常に分類する。破壊性の MRI 所見は周生期障害とその他の孔脳症・萎縮に

分けられる。これらは側脳室拡大や信号域といった所見と合わせて非特異的異常所見と呼び、それらの分布や組み合わせから既知の先天異常や周生期障害など特異的類型に照合する。いずれにも該当しない場合、これらが出生後のアクシデントに一致していれば出生後障害、関連する事象が明らかでない場合は受傷時期不明とする。以上のような流れにより脳性麻痺の成因は脳形成異常症と周生期障害に分けられる。先天奇形と周生期障害のうち最多の病変である低酸素性虚血性脳症 (以下 HIE) を把握できれば、脳性麻痺の MRI 診断が可能になる。

(C) 先天異常と周生期脳障害

先天奇形の MRI 診断には Barkovich の系統的脳形成異常分類¹⁾を参考にして、形態的異常を細部にわたって検討する。脳梁欠損・大脳皮質形成異常症・正中構造の異常・後頭蓋窩の異常など代表的な構造異常が確認されれば、先天異常による脳性麻痺と診断する。

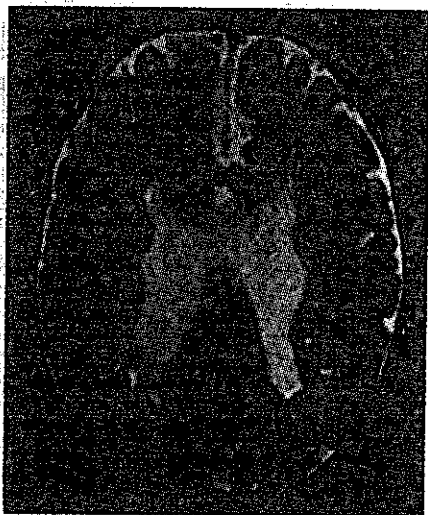
一方、周生期脳障害のうち最も高頻度に認められ、比較的単一の臨床経過で類型化しやすい低酸素性虚血性脳症は以下に示す 2 つの早産児型と 5 つの正期産児型に分類が可能である^{2) 3)}。

脳室周囲白質軟化症 (図 1)

周生期障害のうちで最多であり、早産児型の典型が脳室周囲白質軟化症 (PVL) である。この病変は受胎後 24 - 32 週ごろ、動脈支配境界領域が側脳室周囲白質にあること、脳血流量を一定に保

つ自動調節能が未熟であることを理由として生じ、放線冠を走る錐体路、とくに内側を走る下肢の支配神経が選択的に障害され両麻痺をもたらす。PVLの重症度は臨床的な両麻痺の重症度によく相関する⁴⁾。MRIでは深部白質容量減少・同部位の異常信号域・壁不整を伴う側脳室拡大・脳梁の厚化不良の4つが特徴的な所見である。

図 1 脳室周囲白質軟化症



脳室周囲出血後孔脳症 (図 2)

超早産児で高頻度にみられる脳室周囲出血が実質内に穿破して同部位の容量減少をきたす脳室周囲出血後孔脳症 (PPHP) は、もう一つの早産児型 HIE である。孔脳症が錐体路にかかると片麻痺の原因となり、出血後水頭症、脳室炎を合併すると麻痺はさらに重篤化することがある。

図 2 脳室周囲出血後孔脳症



正期産児型動脈支配境界域梗塞 (図 3)・皮質下白質軟化症 (図 4)・多嚢胞性脳軟化症 (図 5)

正期産児の最軽症型 HIE は正期産児型動脈支配境界域梗塞 (FBI) である。後大脳動脈と中大脳動脈支配の境界域に局限した低灌流型梗塞は、麻痺を生じないこともある (図 3-1)。脳への血液灌流圧が何らかの理由によって低下し、これが重症化すると FBI 病変は後頭部全体に及んだり、前大脳動脈と中大脳動脈支配の境界域、いわゆる傍矢状部梗塞に進展して麻痺の責任病巣になる (図 3-2)。さらに HIE が強度になると FBI の病変分布に一致した部位の皮質下白質が嚢胞変性し、これを皮質下白質軟化症 (SCL) と呼ぶ。SCL は主として前頭葉傍矢状部に好発し、限局する場合は麻痺を生じずに知的障害だけを残すこともある。

図 3-1 正期産児型動脈支配境界域梗塞



図 3-2 動脈支配境界域梗塞 (重症)

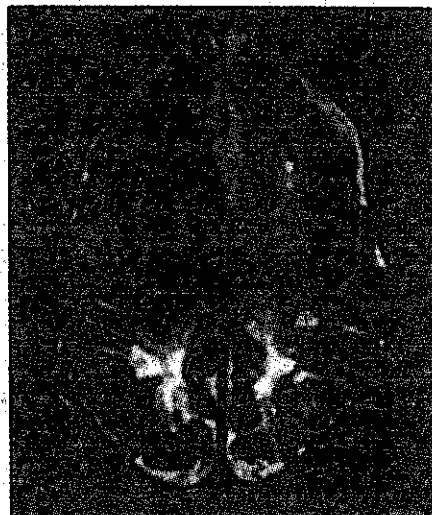
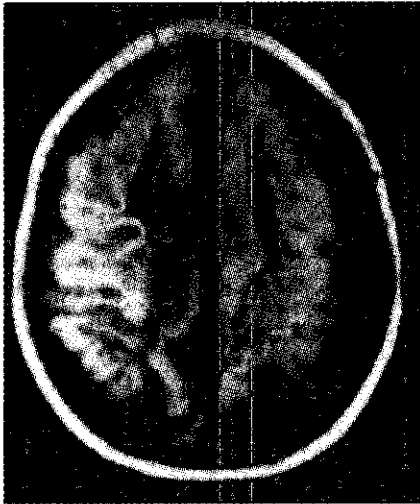


図 4 皮質下白質軟化症



さらにこの種の HIE が増悪すると、嚢胞変性は皮質下・傍矢状部に留まらず、皮質や基底核に進展し、分布も動脈支配境界域を越えて広がり、多嚢胞性脳軟化症 (MCE) の状態になる。FBI・SCL・MCE といった一連の正期産児型 HIE は、サルを用いた Myers の動物実験で言う Partial Prolonged Asphyxia、すなわち軽度低酸素虚血が時間単位で遷延した際に生じるとされる病変として知られているが⁵⁾、近年では虚血により生じるサイトカインやフリーラジカルの関与する 2 次的障害の可能性についても注目されている⁶⁾。

図 5 多嚢胞性脳軟化症



基底核視床病変 (図 6)

FBI から MCE に至る一連の病変とは対照的な正期産周生期障害の代表が、基底核視床病変 (BGTL) である。この病変は比較的強い低酸素虚血が短時間起きることによって生じるとされ、被殻・視床などこの時期に代謝活性の高い組織が選択的に障害される (図 6-1)。中心溝付近の皮質も選択的に障害される (図 6-2) ので、アテトーゼと痙直が様々な程度に組み合わさった麻痺を呈する。BGTL が軽症であれば被殻後部の淡い異常信号域に局限し見過ごされ易く、重症であれば基底核全体が嚢胞化する。重症であっても、病変がその他の部位に進展しないのが特徴的である。

図 6-1 基底核視床病変

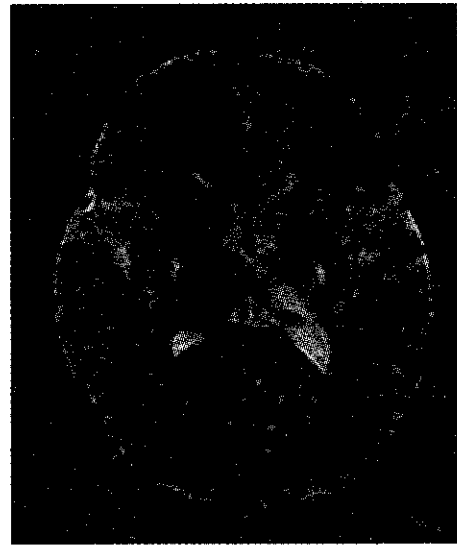
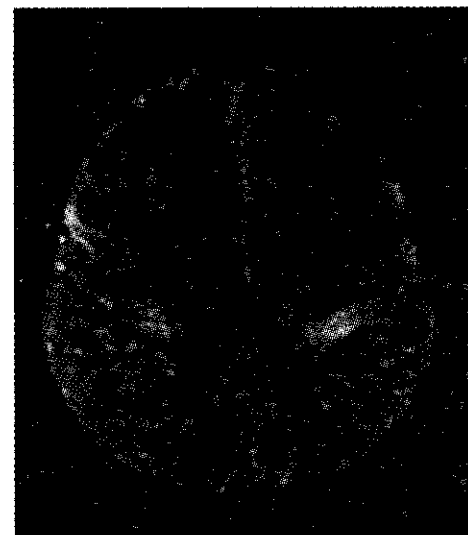


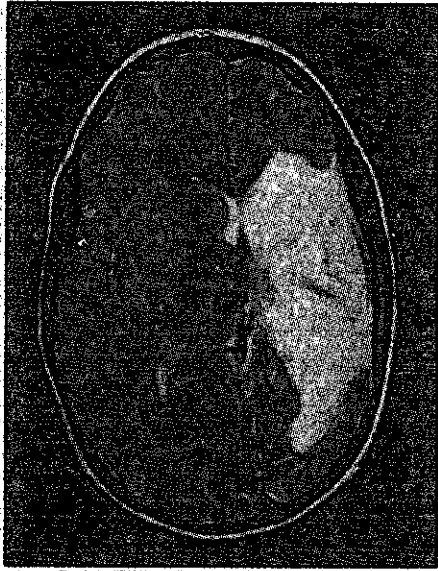
図 6-2 中心溝付近の病変



中大脳動脈梗塞 (図7)

片麻痺の原因になるもう一つの周生期障害として中大脳動脈の閉塞による支配領域の孔脳症(MCAI)がある。仮死出生とは無関係で、新生児痙攣で気付かれることもある。

図 7 中大脳動脈梗塞



(D) MRI 診断と運動障害の型

上述のようなMRI診断により、自験例の重度重複障害児122例について、MRI分類と運動障害の型の関係を検討した。MRI診断によれば重度重複障害の36%が先天異常、50%が周生期障害で、幼児期に痙直を主とする過緊張型が61%、低緊張型が39%という内訳であった。脳損傷受傷時期と運動障害の型の関係は、先天異常のほとんどが低緊張型、周生期障害はほとんどが過緊張型という結果であった。運動障害の型別分類とMRI分類が良好な関係を示したのは損傷部位と麻痺の種類が関連しているからであり、一致率の高さはMRI分類の妥当性を示すと考えられる。

結語

従来用いられてきた型・部位別脳性麻痺分類には問題が多く、脳MRI診断による分類を提案した。脳性麻痺の責任病巣は、脳MRIにより先天異常・周生期障害・非特異的所見に分けることができ、客観性を持ち、重症度・成因別などの解析が可能となる利点を有していると考えられた。

文献

- 1) Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Dobyns WB, et al. A classification scheme for malformations of cortical development. *Neuropediatr* 1996;27: 59-63
- 2) Okumura A, Hayakawa F, Kato T, et al. MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. I : correlation with gestational age at birth. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:363-368
- 3) Okumura A, Kato T, Hayakawa F, et al. MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. II : correlation with type of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:369-372
- 4) 早川文雄、奥村彰久、夏目淳、ほか. 脳室周囲白質軟化症における新生児期頭部超音波所見の意義. *脳と発達* 1994;26:313-317
- 5) Myers RE Two patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence. *Am J Obstet Gynecol* 1972;112:246-276
- 6) Shalak LF, Lupton AR, Jafri HS, et al. Clinical chorioamnionitis, elevated cytokines, and brain injury in term infants. *Pediatrics* 2002;110:673-680

脳性麻痺の MRI

大沼 晃 (宮城県拓桃医療療育センター)

研究要旨

宮城県拓桃医療療育センターで MRI 検査を行った脳性麻痺 602 例について、その病型分類および各々の MRI 所見について検討した。病型は在胎週数 37 週未満の瘻性両麻痺 (preterm SD) 171 例、在胎週数 37 週以上の瘻性両麻痺 (Term SD) 85 例、瘻性片麻痺 127 例、瘻性四肢麻痺 (SQ) 140 例、混合型 52 例、失調型 27 例であった。602 例中 PVL を示したものは 215 例であり、全脳性麻痺に占める PVL の割合は 35.7% であった。皮質形成障害は 42 例 (7.0%) に見られた。病型別の MRI 所見としては、Preterm SD では PVL (90.6%)、瘻性片麻痺では出血後孔脳症 (27.1%)、混合型では基底核・視床病変 (34.0%)、失調型では小脳低形成 (64.5%) が特徴的であった。一方 Term SD では正常所見を示したものは (47.0%) であり、特異的な MRI 異常は見られなかった。1988 年以前に出生した例では 1989 年以降の出生例に比べて混合型、片麻痺が多く PVL や瘻性四肢麻痺は 1989 年以降の出生で増加傾向が見られた。

A) 研究目的

近年の脳性麻痺に関する疫学的調査によれば、その発症率は新生児医療の進歩にも関わらずに少しずつ増加の傾向にある¹⁾。この原因としては、早期産児の救命率の上昇が挙げられており、intact survival の増加と共に神経学的後遺症を残して救命される新生児もまた増加しているものと考えられる。特に在胎週数 33 週未満の早期産児の 4.3 ~ 15.2% が PVL を合併すると報告されているが²⁾、PVL の予防や治療に関しては未だ明確にはされてはいない。更に重度の脳障害を持つ例も少しずつ増加の傾向にあり、その ADL 向上に向けての療育の在り方が活発に議論されている³⁾。このような中で脳性麻痺の病型分類は従来主として神経学的症候に基づいて行われてきているが、その症候は年齢と共に変化し、更に複数の症候を併せ持つものも多く、確実な病型分

類は困難なことがある。最近の脳の画像診断、特に MRI の進歩は脳性麻痺の病因の解明に多くの情報をもたらしている。脳性麻痺の病因は多様であるが、その解析が臨床症状の把握更には発症の予防に繋がると考えられる。本研究では MRI 所見から見た脳性麻痺の脳の形態的異常と臨床的な病型分類との相関を検討し、更に 1988 年以前に出生した症例と 1989 年以降に出生した例との 2 群に分けてその MRI 所見を比較し、最近の脳性麻痺の発症原因についても検討を加えた。

B) 対象および方法

1990 年 9 月から 2000 年 9 月までの 10 年間に宮城県拓桃医療療育センターで脳の MRI 検査を行った脳性麻痺 602 例を対象とした。脳性麻痺の診断は 1968 年厚生省脳性麻痺研究班の定義に従った。症例を 1988

年以前に出生した群（昭和群：305例）と1989年以降に出生した群（平成群：297例）の2群に分けた。MRIは東芝MRT-50A（0.5 Tesla）および島津-Picker MAGNEX, ECLIPSE（1.5 Tesla）を用い、全例に矢状断（T₁強調画像）、水平断（T₁・T₂強調画像・プロトン強調画像ないしFLAIR画像）を検査し、必要に応じて冠状断、Surface anatomy scan、Magnetic resonance angiography、拡散強調画像、拡散テンソル画像、Magnetic resonance spectrometry等を追加した。

C) 結果

1. 症例の臨床診断

神経学的所見に基づいて各症例を①在胎週数37週未満の瘻性両麻痺（Preterm SD：昭和群71例、平成群100例、計171例）、②在胎週数37週以上の瘻性両麻痺（Term SD：昭和群46例、平成群39例、計85例）、③瘻性四肢麻痺（SQ：昭和群55例、平成群85例、計140例）、④瘻性片麻痺（Hemi：昭和群72例、平成群55例、計127例）、⑤混合型（Mixed：昭和群38例、平成群14例、計52例）、⑥失調型（Ataxia：昭和群23例、平成群4例、計27例）に分類した。（表1）

	昭和群	平成群	計
Preterm SD	71	100	171
Term SD	46	39	85
SQ	55	85	140
Hemi	72	55	127
Mixed	38	14	52
Ataxia	23	4	27
計	305	297	602

表1 全症例(N=602)の病型分類

2. 全602例のMRI所見

全症例の病型別MRI所見を附表に示し

た。主なMRI所見の頻度は図1に示した通りである。PVLは602例中215例(35.7%)に見られ、最も頻度が高かった。この中で昭和群では全脳性麻痺305例中104例(34.1%)、平成群では297例中111例(37.4%)であり、後者にやや増加傾向が見られている。脳萎縮は他に特異的な所見が無く脳萎縮のみの見られた例であるが、77例(12.8%)に認められた。次いで基底核・視床病変(44例：7.3%)、皮質形成障害(42例：7.0%)、出血後孔脳症(35例：5.8%)、小脳低形成(35例：5.8%)であった。MRI上異常の見られなかった例も83例(13.8%)に認められた。その他の所見としては白質病変(28例；4.7%)、脳梗塞(20例；3.3%)、多房性脳軟化(10例；1.7%)、皮質下白質軟化(7例；1.2%)が見られた。基底核・視床病変、出血後孔脳症、小脳低形成は昭和群に多く、脳萎縮のみのや多房性脳軟化は平成群に多く見られた。

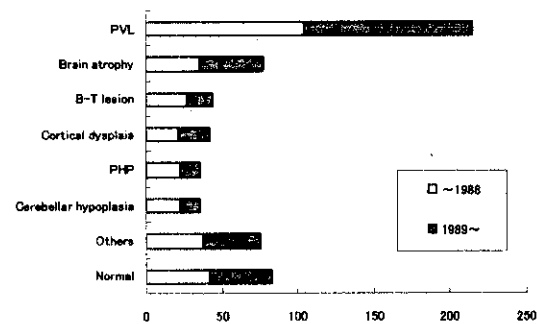


図1 全症例(N=602)のMRI所見

3. 早期産児瘻性両麻痺のMRI

在胎週数37週未満の瘻性両麻痺のMRI所見を図2に示す。このグループでは171例中155例(90.6%)にPVLが認められた。PVL以外の所見としては脳萎縮のみ10例、基底核・視床病変2例、皮質形成障害2例、皮質下白質軟化1例であった。

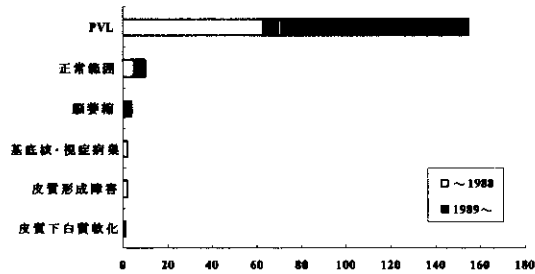


図2 早期産児痙性両麻痺 (N=171) の MRI

4. 満期産児痙性両麻痺の MRI

在胎週数 37 週以上の痙性両麻痺の MRI 所見を図3に示す。このグループで特徴的なのは、正常範囲が 85 例中 39 例 (45.9%) を占め、その他脳萎縮のみの所見 15 例 (17.6%)、PVL 12 例 (14.1%)、小脳低形成 5 例 (5.9%)、白質病変 4 例 (4.7%)、皮質形成障害 3 例 (3.5%)、等であった。このようにこの病型では神経学的徴候に直接結びつく MRI 所見には乏しいものが見られた。

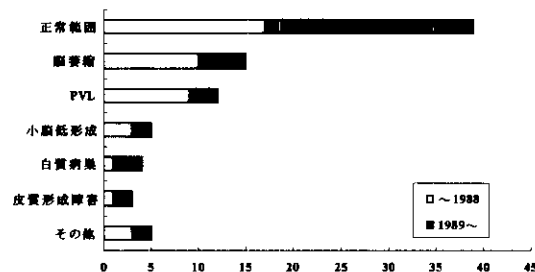


図3 満期産児痙性両麻痺 (N=85) の MRI

5. 痙性四肢麻痺の MRI

痙性四肢麻痺 (140 例) の MRI 所見を図4に示す。脳萎縮のみで他に所見の見られない例が最も多く、45 例 (32.1%) であった。昭和群 14 例、平成群 31 例であり、平成群で増加傾向が見られた。次いで PVL 25 例 (17.9%)、皮質形成障害 15 例 (10.7%)、基底核・視床病変 15 例 (10.7%)、多房性脳軟化 10 例 (7.1%)、小脳低形成 8 例 (5.7%) 等であった。

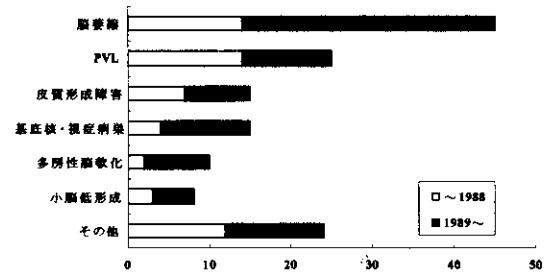


図4 痙性四肢麻痺 (N=140) の MRI

6. 痙性片麻痺の MRI

痙性片麻痺の MRI 所見を図5に示す。左片麻痺は 56 例、右片麻痺は 71 例であり、やや右片麻痺が多かった。MRI 所見は出血後孔脳症が最も多く 35 例 (27.6%) であったが、昭和群 23 例、平成群 12 例であり、平成群では減少傾向が見られた。その他の所見としては皮質形成障害 20 例 (15.7%)、白質病変 18 例 (14.2%)、脳梗塞 16 例 (12.6%)、PVL 15 例 (11.8%)、正常範囲 15 例 (11.8%) 等であった。脳梗塞は中大脳動脈栓塞が殆どであったが、視床部梗塞が 1 例に見られた。

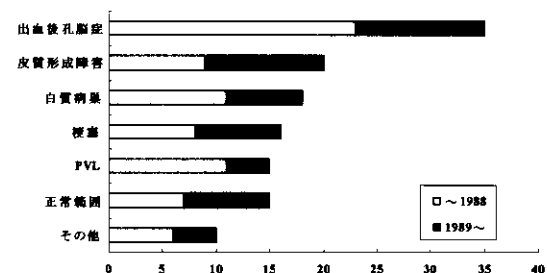


図5 痙性片麻痺 (N=127) の MRI

7. 混合型脳性麻痺の MRI

混合型脳性麻痺 (52 例) の MRI 所見を図6に示す。昭和群 38 例、平成群 14 例であり、平成群では減少傾向が見られている。このグループでは基底核・視床病変が 16 例 (30.8%) で最も多く神経学的所見を裏付けている。次いで脳萎縮のみ 15 例 (28.9%)、正常範囲 8 例 (15.4%)、PVL 4 例 (7.7%)、

皮質形成障害 2 例 (3.8%)、小脳低形成 2 例 (3.8%) 等であった。

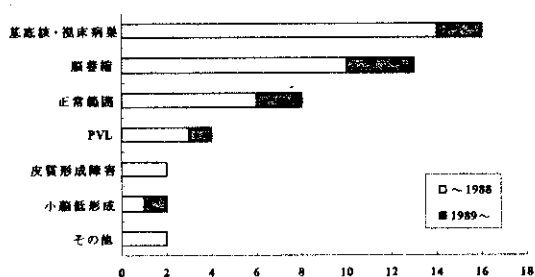


図 6 混合型脳性麻痺 (N=52) の MRI

8. 失調型脳性麻痺の MRI

失調型脳性麻痺 (27 例) の MRI 所見を図 7 に示す。昭和群 16 例、平成群 4 例であり、昭和群に多かった。MRI 所見としては小脳低形成が 20 例 (74.1%) と最も多く神経症状を反映していた。次いで PVL 4 例 (14.9%)、正常範囲 4 例 (14.9%)、白質病巣 1 例 (3.7%)、基底核・視床病変 1 例 (3.7%)、その他の脳奇形 1 例 (3.7%) であった。

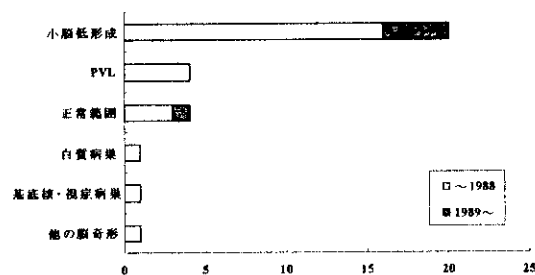


図 7 失調型脳性麻痺 (N=27) の MRI

D) 考察

脳性麻痺は単一の疾患ではなく様々な基礎疾患を有する。臨床症状も多彩であるが、その症状も年齢と共に変化してゆき、複数の神経学的徴候が重複して見られることも多い。従って運動障害のタイプと罹患する四肢の分布を組み合わせた従来からの病型分類は、必ずしもその病態を表したもので

はないように考えられる。この事から MRI 所見によるいくつかの類型化の試みがなされている。Yokochi ら⁴⁾は MRI 所見を 1) 側脳室白質軟化、2) 一側大脳半球障害、3) 視床・被殻型低酸素性虚血性脳障害、4) 境界域梗塞型脳障害、5) 弁蓋部病変、6) 大脳・基底核・視床複合病変、7) 脳分化異常・精神運動発達遅滞型脳障害に分類している。早川ら⁵⁾は同様の考えから周産期障害の MRI 所見として成熟児型として 1) 多嚢胞性嚢軟化症、2) 両側基底核視床病変、3) 成熟脳型大血管支配境界領域の梗塞、4) 中大脳動脈梗塞の 4 型を、早産児型として 1) 側脳室周囲白質軟化、2) 脳室周囲出血後孔脳症の 2 型をあげている。

私どもの全症例の MRI 所見では PVL が最も頻度が高く、35.7%に本所見が認められた。この事は私どもの脳性麻痺の症例の約 1/3 は PVL が原因となっていることを示している。最近の脳性麻痺の発症の増加している原因として早期産児の救命率の増加ひいては PVL の増加傾向が指摘されているが、私どもの結果でも平成群に増加傾向が見られ、この事を裏付けるものであった。非特異的な所見ではあるが全般的な脳萎縮のみを示すものが 12.8%に見られた。この所見が直接脳性麻痺の原因となり得るかどうかは議論の余地があるが、満期産児の痙性両麻痺や痙性四肢麻痺では高頻度に見られており、今後の検討の課題と思われる。脳の画像診断特に MRI の進歩と共に、てんかんや発達障害の分野での皮質形成障害の占める位置が大きくなってきている。私どもの成績でも皮質形成障害は 7.0%に見られ、脳性麻痺の基礎疾患として重要な存在であろうと思われた。

私どもは従来からの病型分類による各々の病型についてもこれらの MRI 所見を検討した。早産児に見られた痙性両麻痺について

はその 90.6%に PVL が見られ、病型との高い相関を示した。これに対して、正期産児に見られた痙性両麻痺では MRI 上異常の見られなかったものが 45.9%を占め、その他の所見も多彩なものであった。この事は本病型が単一の病因によるものではなく、一つの症候群と見なされるべきものであることを示唆している。特に MRI 上異常を示さなかった例については、今後 SPECT や PET などの他の画像診断も取り入れた検索が必要であると思われた。痙性四肢麻痺においても最も多い所見は非特異的な脳萎縮のみの例であった。その他この病型でも多彩な所見が見られたが、多房性脳軟化は 10 例に認められた。本所見は全例が満期産児の重度の低酸素性虚血性脳症 (HIE) に由来するものと考えられ、痙性四肢麻痺を示した。臨床的には最重度の重症心身障害児であり、濃厚な呼吸管理、栄養管理等が必要とされている。昭和群 2 例、平成群 8 例であり、後者で有意に増加していた。片麻痺群において特徴的な所見は出血後孔脳症、一側性の皮質形成障害、脳梗塞等が主なものであり、臨床症状と一致する所見が多かった。PVL でも臨床的に片麻痺を示す例が 15 例あり、また画像上異常所見の認められなかった症例も 15 例に認められた。混合型は臨床的には殆どが痙直型アテトーゼであるが、基底核・視床病変が最も多くみられた。この病態は成熟児の重症仮死と関連すると言われているが、平成群では有意に減少しており、多房性脳軟化と反対の傾向が見られた。多房性脳軟化は虚血が比較的遷延した場合に見られ、基底核・視床病変は高度の虚血が短時間に起こった時に発生すると言われているが⁹⁾、私どもの所見もこのような病態に対応する新生児医療の進歩と関係しているのかもしれない。失調型脳性麻痺の中では小脳低形成が最も多い所見であり、臨床症状を裏付けていた。

このグループには下肢の痙性を伴ういわゆる ataxic diplegia と痙性を伴わない失調のみの例が含まれているが、失調を伴う疾患は多数あり、脳性麻痺の診断は慎重になされるべきであろう。

以上当センターで経験した脳性麻痺 602 例の MRI 所見について検討した。PVL が約 1/3 の例に認められ、脳性麻痺を減少させるには本症の予防対策を確立する事が重要であると考えられた。平成になってから出生した脳性麻痺では PVL に基づく早期産児の痙性両麻痺や、多房性脳軟化や高度の脳萎縮に基づく重度の痙性四肢麻痺が増加している傾向が窺われた。今後脳性麻痺の病態を解析する上でも、全国的に統一した画像所見分類の確立が望まれる。

文献

- 1) 小寺澤敬子ら 姫路市における脳性麻痺発生の動向 脳と発達 1998;30;489-93
- 2) 藤本伸治ら PVL の疫学、発生頻度 周産期医学 1997;27:1545-47
- 3) 北住映二 重度脳性麻痺児の療育の基盤としての医療—QOL改善のためのケアの進歩と課題— 脳と発達 1998;30;207-14
- 4) Yokochi K. et al Magnetic resonance imaging in children with neonatal asphyxia: correlation with developmental sequelae. Acta Pediatr 1996;85:88-95
- 5) 早川文雄 脳性麻痺の発生状況と地域療育への流れ 脳と発達 1998;30;202-6
- 6) Meyers RE Two patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence. Am J Obstet Gynecol 1972;112:246-76

附表

全症例のMRI所見 (宮城県拓桃医療療育センター 1990～2000)

	Preterm SD		Term SD		Hemiplegia		SQ		Mixed		Ataxia		Total
	～1989	1989～	～1989	1989～	～1989	1989～	～1989	1989～	～1989	1989～	～1989	1989～	
PVL	63	92	9	3	11	4	14	11	3	1	4	215	
White matter lesion			1	3	11	7	2	2	1		1	28	
PEM							2	8				10	
Brain atrophy	1	3	10	5			14	31	10	3		77	
B-T lesion	2		1	1	5	3	4	11	14	2	1	44	
Infarction			1		8	8	3					20	
PHP					23	12						35	
SCL	1			1		1	1	3				7	
Cerebellar hypoplasia			3	2			3	5	1	1	16	35	
Cortical dysplasia	2		1	2	9	11	7	8	2			42	
Other malformation			1		1		2	4	1		1	10	
WNL	5	5	17	22	7	8	4	3	6	2	3	83	

PVL;Periventricular leukomalacia, PEM;Polycystic encephalomalacia,
 B-T lesion;Basal ganglia-thalamic lesion, PHP;Posthemorrhagic porencephaly,
 SCL;Subcortical leukomalacia,

脳性麻痺における高次脳機能障害

分担研究者 北原 侑 （鳥取県立皆生小児療育センター）

研究要旨

脳性麻痺の課題遂行能力のつまずきに対して「高次脳機能障害」の視点で捉えることの重要性を検討した。高次脳機能障害の中で発達性失行症を呈した脳性麻痺を例に、臨床症状の特徴を述べた。またどのような治療的アプローチが有効であったか言及した。高次脳機能障害の診断は、適切な治療アプローチの適用のためにも重要である。

一次障害としての高次脳機能障害は治癒しなくても、脳性麻痺の日常生活、社会生活の広がりへの制約となっている二次障害を最小にする適切な治療的アプローチが、高次脳機能障害の視点で、可能になることを強調した。高次脳機能障害の診断過程の課題について述べた。

今後の研究課題として、多くの肢体不自由児施設で適用できる高次脳機能障害の診断法の確立である。しかし、これを果たすには診断法だけに注目せずに治療的アプローチの開発及び有効性の確認を行いながら検討すべきであることを指摘した。

A) 研究目的

脳性麻痺は発達期の脳の形成異常や損傷によって生じた運動障害であると定義される。その脳性麻痺の運動障害は、筋力、筋緊張、協調運動、不随意運動、骨・関節との関係で主に分析されてきた。協調運動も小脳や大脳基底核といった病巣と関係する神経症状の一つとして分析されてきた。また運動障害も移動運動を主体とする粗大運動を中心に検討されてきた傾向を認めない。しかし脳性麻痺のみならず、個々人の課題遂行能力を分析する時、運動器系に注目した分析のみでは不十分である。「目と手の協調運動」として表現されている内容を、感覚情報の弁別・統合、運動の計画・実施といった脳の中で行われている一連の処理過程として捉える

必要がある。すなわち高次脳機能の流れの中で解釈していく必要がある。

B) 高次脳機能障害の位置づけ

肢体不自由児施設での脳性麻痺の課題遂行能力の分析は、上記したように筋力低下、筋緊張の異常、麻痺としての運動協調障害等の運動器系の問題として分析されてきた傾向を認めない。さらに運動麻痺が軽度で課題遂行能力に低下がみられるときは、精神遅滞か意欲の問題として解釈されがちであった。

一方、脳性麻痺の課題遂行能力の低下の一部を分析的に視知覚、認知、運動企画、情動等の高次脳機能障害によるものとして捉えて医学的リハビリテーション（医学的リハ）を進めることで、課題遂行能力を高める手掛かりが得られることが報告されている。従って脳性麻痺の課題遂行

能力の低下の一部を高次脳機能障害によるという位置づけは、医学的リハを適切に進めるにあたり重要なことと言えよう。分類は目的に従属する。脳性麻痺の症状の一部を高次脳機能障害と分類することの目的は、課題遂行能力の低下を最小限にすることであり、適切な医学的リハを進めるためである。

C) 高次脳機能障害を呈した脳性麻痺^{1, 2)}

症例：5歳2カ月の脳性麻痺（痙性両麻痺）

症例は、胎齡31週、体重1680gで生まれた痙性両麻痺型脳性麻痺である（図1）。

5歳2ヶ月の時点で、座位安定し、臥位から座位が可能であった。床上移動は四つ這いが主であったが、ウォーカー、車椅子移動も可能であった。移乗動作に不安が強く、恐がり、移動能力は期待される程に伸びなかった。日常生活動作では、食事は自立していたが、更衣は未自立であった。田中ビネー知能検査ではIQ106と知的には正常と考えられた。書く課題は苦手意識が強かった。が、五十音は全て読めた。本児は、音声によるコミュニケーションは良好であるが、ADLは不良であった。しかしADLができない理由は、依存性が強く、甘えのためにやる気がない、すなわち実力はあるが意欲の点から実行していないだけと周囲から捉えられていた。

1. 発達性失行症の診断

田中ビネー知能検査、WPPSI知能診断検査からみる限り精神発達遅滞ではないと解釈した。言語性IQと動作性IQとで著しい差がみられた。

両上肢機能については上肢の運動年齢を測定していないが、両上肢の麻痺による運動の制限が少なかった。にも関わらず上肢を用いた操作性になると発達レベルが低かった。

目と手の協調運動の発達レベルを分析した

（図2）。TVPS視知覚技能検査、フロスティグ視知覚発達検査、視覚—運動統合発達検査（VMI）を試行した。この中で、上肢の操作的運動を要求されることが少なく、指さしや番号で答えを告げるTVPSでは知覚年齢が高かった。視知覚・認知系の発達は良好であることが示された。一方上肢を操作的に動かす課題が主となるVMIでは知覚年齢は低かった。フロスティグ視知覚発達検査では、「図形と素地」「空間関係」の知覚年齢が低かった。「図形と素地」は同じ図形を選び出す課題であり、視知覚能力を判定する内容といえる。ただしこの課題では、同じ図形を選び出した後に図形をなぞる必要がある。本児では、同じ図形を選択していても、なぞる段階で図形が重なってできた線の交差のところで混乱を来して、ひとつの図形をなぞることができなくなってしまった。また「空間関係」は提示された図形を模写する課題である。この課題には提示された図形を理解することと、上肢を動かして図形を新たに構成し直し、再現することが含まれる。本児の場合は図形を書くなどの操作が入る課題では、知覚年齢が低い、すなわち発達レベルが低くなった。

これらの結果を総合すると本児の動作性IQが低かったり、ADLの不良は、運動企画・構成系の発達に問題がある、すなわち発達性失行症と解釈できよう。

2. 治療的アプローチ

発達性失行症に対する治療・訓練を行った（詳細は文献を参照のこと）。

1) 着衣動作への取り組み。着衣ができないのは、①一連の動作を組み立てることができない、②衣服に対して身体をどう動かすかがわからない、として捉えた。本児へのアプローチとしては、更衣手順を統一した。また「頭を入れて次は右手・・・」等と動作の順番を言語化して実際の更衣動作と結びつけた。その結果、比較的短期間で更衣動作ができるようになった。

2) 運動の方向や組み合わせが簡単な課題、完成しやすい課題を提示して、製作課題に取り組めるための準備をした。

3) 模写は、簡単な図形から始め、また点、色などによる手掛かりを多く与えた。本児は言語機能の発達が良好なことより運筆の方向を「赤からピンク」等と言語化させたりした。

4) 文字を書くことに強い抵抗があったが、ワープロ操作ができ、文字のマッチング、弁別は可能であった。そのためワープロにて名前や手紙を打つなどして表現することの楽しみをまず体得させた。文字を書くのに初期には書く方向、線の位置関係を色分けすることで手掛かりとした。また漢字に際しては、「歯」を「止め、米、かこみ」等と言語化して書き、覚えやすくした。

3. 経過

上記のような治療アプローチにより9ヶ月後には、本児の社会生活能力検査の結果は表に示すように変化した。移動は10ヶ月のままであるが、他の領域は大きく変化した。一次障害として痙性両麻痺があるため移動の領域では変化がなかった。しかし他の領域が大きく変化した理由は二次障害の除去と理解できよう。これまで不適切な治療アプローチにより本来持っていた能力を十分引き出せないままであった。運動企画・構成障害、発達性失行症としての診断に基づいた治療アプローチを行ったため、二次障害による落ち込みが改善がされた。その結果が図3に示されるような大きな変化になったといえよう。

社会生活能力のみならず、書字に対する抵抗もなくなり、文字、漢字を年齢相当に書くことができるようになった。本児は現在中学生である。車いすでの移動であるが、学力としては学年の平均を維持している。ただし黒板の字を書き写す速さはなく、読んで覚えているとのことであった。

4. 高次脳機能障害を診断する意義

本児の発達経過を一次障害と二次障害の視点から検討してみたい。WICS知能診断検査による経過は図4に示す。言語性IQは、暦年齢8歳2ヶ月の時も13歳3ヶ月の時も正常域ないしはそれ以上の評価点である。一方動作性IQでは構成機能を最もよく示していると解釈される「積み木模様」「組み合わせ」は依然として低い評価点のままである。学力としては中学生のレベルを維持しており、書字も問題なくなっている。検査上に示めされている「積み木模様」「組み合わせ」の評価点の低さは、一次的障害と捉えられる。しかし適切な治療アプローチをする限り一次障害が残されても二次障害は最小にすることは可能である。二次障害を少なくすることで、日常生活や学校生活を送る上での制約を少なくすることが可能であることを示している。適切な治療アプローチを行うためには、病態の背景の正確な把握が必要条件である。この意味からも脳性麻痺の課題遂行のつまずきの一部を高次脳機能障害として把握することの重要性を強調することができよう。

D) 高次脳機能障害の診断への課題

高次脳機能障害の診断には多くの既存の検査法を駆使し、且つそれらの結果を総括的に解釈していくことが必要条件になる。その過程で二次障害によって生じた課題遂行能力低下を除去し、高次脳機能障害が一次障害であることの特徴を抽出する作業が求められる。

高次脳機能障害の診断には至る過程ではいくつかの除外診断が必要である。

①課題遂行能力の低下が運動麻痺によるのではないこと

この過程の検査法としては、上肢の運動年齢発達検査、各種の発達検査の微細運動の項目を用いることが可能である。

②課題遂行能力の低下が精神遅滞によるもの

でないこと

この過程は、各種知能検査が適用可能である。とりわけ言語性IQと動作性IQとを分けて測定できるWISC系の検査は有用であろう。

③視知覚障害と運動企画・構成障害の判別

この判別は実際には困難な場合が多いと思われる。ただし上記症例で検討したようにフロスティグ視知覚発達検査、TVPS視知覚技能検査、視覚-運動統合発達検査(VMI)等を用いて総合的に判別をするのが妥当であろう。ただTVPS視知覚技能検査は、わが国ではまだ標準化されていない検査法であり、一般化には検討すべき点が残されている。他の検査法の応用、新しい検査法の開発も十分検討すべき点である。

④一次障害と二次障害との判別

一次障害と二次障害の判別は今後の重要な研究課題でもある。検査法としてはK-ABCの結果は参考資料になりうるが決して十分ではない。むしろ治療的介入を行う中で、疑われた機能障害が短期間で改善された時には、その障害は二次障害とし、なかなか改善されない機能障害を一次障害とした方が確実と思われる。しかしここでは、治療的介入が適切であったか否かという大きな問題が残されている。このような自己矛盾が高次脳機能障害という診断の下すことの阻害因子になってきたらと推測される。

E) おわりに

脳性麻痺の障害の病態生理を把握し、適切な医学的リハを行う上で、課題遂行能力のつまづきを高次脳機能障害の視点で捉えることの高次脳機能障害重要性を指摘した。脳性麻痺の二次障害を予防し、潜在能力として有している課題遂行の力を十分発揮できるようにするためにも重要である。。しかし上記したように脳性麻痺に高次脳機能障害の診断を行うには、まだ多くの課題が残されている。まずは診断法の一般化

であろう。この点は、向後2年間の研究の中で解決すべき課題である。多くの肢体不自由施設と協力して肢体不自由児施設が用いることのできる検査法を確立していきたい。また高次脳機能障害の診断は、脳性麻痺の治療法の開発と結びついている。むしろ治療法の開発が高次脳機能の診断をより確実にすると言わなければならない。その意味でも、今後の研究が診断法のマニュアル作りに終わることなく、常に「どのような介入をしたら良くなったのか」「なぜ課題遂行能力が向上したのか」という視点を継続し、診断が治療法と結びつくよう十分配慮しながら研究を続けるべきであろう。

文献

- 1) 北原 佑：発達の評価尺度，臨床リハ9：1058-1067，2000
- 2) 武田泰美：「読めるのに書けない」脳性麻痺児に対する作業療法，言語発達障害II（斉藤吉人編）、建帛社 118-124、2001

図1 高次脳機能障害を呈した脳性麻痺

胎齢31週, 出生体重1680g

暦年齢: 5歳2カ月での検査結果

①田中ビネー式知能検査

精神年齢: 5歳6カ月

②WPPSI知能診断検査

言語性IQ: 106

動作性IQ: 55

	SS		SS
知識	15	動物の家	6
単語	8	絵画完成	5
算数	11	迷路	4
類似	8	幾何図形	3
理解	12	積木模様	4

図2 高次脳機能障害を呈した脳性麻痺の検査結果

	暦年齢: 5歳2カ月	7歳4カ月
1. フロスティグ視知覚発達検査		
	知覚年齢	知覚年齢(年:ヶ月)
視覚と運動の協応	4: 0	5: 8
図形と素地	3: 6	4: 3
形の恒常性	7: 8	8: 11
空間における位置	5: 8	6: 6
空間関係	4: 0	6: 6
2. TVPS視知覚技能検査		
視覚的弁別	5: 6	11: 8
視覚的記憶	5: 11	12: 11
視覚-空間関係	4: 7	12: 8
視覚的形態の恒常性	7: 6	8: 1
視覚的連続性の記憶	6: 9	11: 1
視覚的図地の判別	5: 3	11: 9
視覚的閉鎖	4以下	7: 6
3. 視覚-運動統合発達検査(VMI)		
視覚-運動統合年齢	3: 11	5: 4

図3. 新版S-M社会生活能力検査結果

暦年齢	5歳3ヶ月	6歳1ヶ月
身辺自立	2: 6	3: 3 (年:ヶ月)
移動	0: 10	0: 10
作業	2: 9	5: 10
意志交換	4: 3	5: 3
集団参加	5: 5	6: 0
自己統制	3: 6	5: 0

図4. WISC-R(Ⅲ)知能診断検査結果

	暦年齢 8:02	13:03	8:02	13:03
	VIQ: 102 111		PIQ: 76 72	
	評価点		評価点	
知識	10	15	絵画完成	10 9
類似	10	9	絵画配列	7 10
算数	9	12	積木模様	4 1
単語	13	12	組み合わせ	4 4
理解	10	11	符号	8 9

分担研究報告書

IV) 肢体不自由児施設の地域における機能 再検討

諸根 彬

宮城県立拓桃医療療育センター 所長

地域における肢体不自由児施設の機能の再検討

分担研究者	諸根 彬（宮城県拓桃医療療育センター）
研究協力者	石原 芳人（秋田県太平療育園）
	佐藤 英貴（山梨県立あけぼの医療福祉センター）
	徳山 剛（岐阜県立希望が丘学園）
	伊達 伸也（松江整肢学園）
	福永 拙（別府発達医療センター）
	佐伯 満（北九州市立総合療育センター）
	横田 信也（北九州市立総合療育センター）
	佐藤 一望（宮城県拓桃医療療育センター）
	落合 達宏（宮城県拓桃医療療育センター）

研究要旨

障害児の療育（小児リハビリテーション）の新たな展開の中で、地域における肢体不自由児施設の機能を再検討する。研究初年度の平成14年度は、全国的調査・研究の準備段階として、下記の二つの研究課題について、地域・施設形態が異なるそれぞれの施設の立場で個別に研究を進めた。

- I. 措置制度に関して、利用者のニーズ、施設経営上の問題、制度そのものの問題、施設が抱える問題等について。
- II. 肢体不自由児施設に求められるファミリーサポート機能として、心身障害児（者）施設地域療育事業の「障害児（者）短期入所事業」の実態とそれが抱える問題について。

A) 研究目的

肢体不自由児施設が展開する地域における医療・療育（小児リハビリテーション）の在り方を再検討する。

医療と福祉の両面の機能を持つ肢体不自由児施設群は障害児の療育（小児リハビリテーション）の中核としての機能を果たしてきたが、これまでの実践と研究の成果を踏まえて、地域の新しい要請に応じてどのように機能しうるかを検討することは、今後の地域療育のあり方にとって有意義である。

B) 研究方法

14年度は研究初年度として、措置制度と

心身障害児（者）施設地域療育事業の障害児（者）短期入所事業（以下、短期入所事業）の二つの研究課題について、地域・施設形態が異なるそれぞれの施設の立場で個別に研究を進めた。

措置制度については、松江整肢学園、別府発達医療センター、山梨県立あけぼの医療福祉センター、宮城県拓桃医療療育センターの4施設において、また、短期入所事業については、北九州市立総合療育センター、岐阜県立希望が丘学園、秋田県太平療育園の3施設において、施設側と利用者側の問題について調査を行った。

C) 研究結果

7施設の調査結果は下記の内容に集約される。

《措置制度の現況と問題点》

1. 施設サイド

① 現行措置制度による処遇上の規定が施設種別により一律で、個別の需要に柔軟に対応できない（属人的でない）。

例) 肢体不自由児施設に入所している重度・重複障害児と重症心身障害児施設に入所している児と、その病態や必要な療育がほとんど同程度であるにもかかわらず、両者の措置費には大きな差がある。

② 施設運営が措置制度に縛られる。

例 i) 外泊日数の制限など障害児の処遇に保護者の意向が反映されにくい。

例 ii) 入所の決定が措置権者にあり、緊急の医療入院に制約がある。

③ 月の途中の入所児童にはその月の措置費は支弁されない。

例) その月の措置費の支弁がない状態では、オムツや日用品等の支給は全て施設側の持ち出しとなっている。

④ どこまでが施設のサービスなのか境界が明確でない。

2. 利用者サイド

① 入所手続きが煩雑

例) 特に県外からの措置委託の場合、入所までの手続きに日数がかかる。

② 入所により、それまで支給されていた手当て（特別児童福祉手当等）が停止される。

例) 施設に入所しても面会の交通費など親の負担は入所前に比較してさほど軽減しない。このような状況下で、入所により手当てが停止されることは経済的に大変つらい。

③ 措置入所の一部負担金が高い。

例) 概ね妥当との意見が多いが、中・高所得者層のサラリーマン世帯では一部負担金が高いと回答している。

④ 医療費控除がない。

例) 措置費の一部負担金は医療費とはみなされず、控除の対象とならない。

《短期入所の問題点》

1. 施設サイド

① 入所施設の片手間運営には限界がある。短期入所事業専用の独立したユニットが必要。

例 i) 一時保護の目的で、病人でない障害児を病室で管理するところに無理がある。

例 ii) 専用のスペースとマンパワーが必要。

② 超重症児、感染症児、多動児等の受け入れ・対応には困難があり、受け入れを断る場合がある。

例 i) 全身状態の急変・悪化が多く、小児科医の確保が困難な状況では受け入れ困難。

例 ii) 院内感染の心配が大きい。

③ 短期入所事業の目的・趣旨を利用者サイドが十分理解していないことがある。

例 i) 医療入院との混乱がある。

例 ii) 保育、教育、治療訓練、洗濯などの要求がある。

2. 利用者サイド

① 手続きが煩雑

② 週末の受付が困難

③ 利用施設が限られている。利用施設が遠い。

④ 日常的に医療行為が必要な児の受け入れが断られることがある。

⑤ 他人に介護を託すことへの不安がある。

⑥ サービス内容を拡充してほしい。

例 i) 個別的生活プログラムを提供してほしい（一時保護とはいっても個人の生活の延長である）。

例 ii) 送迎サービス、保育、教育、訓練等のサービス。

D) 考察

社会福祉基礎構造改革の一つとして、障害者福祉サービスについては行政がサービスの受け手を特定し、サービス内容を決定していた「措置制度」から、平成15年4月から新たな利用の仕組み「支援費制度」がいよいよ開始される。肢体不自由児施設が関わるサービスの中では、