

- Sumi-Ichinose C, Urano F, Kuroda R et al. (2001). Catecholamines and serotonin are differently regulated by tetrahydrobiopterin. A study from 6-pyruvoyltetrahydropterin synthase knockout mice. *J Biol Chem* 276: 41150-41160.
- Sunohara N, Mano Y, Ando K et al. (1985). Idiopathic dystonia: parkinsonism with marked diurnal fluctuation of symptoms. *Ann Neurol* 17: 39-45.
- Sunohara N, Ikeda K, Tomi H (1993). Idiopathic dystonia-parkinsonism with diurnal fluctuation: a follow-up study and magnetic resonance imaging findings. In: M Segawa (Ed.), *Hereditary Progressive Dystonia with Marked Diurnal Fluctuation*. Parthenon, Carnforth, pp. 61-70.
- Suzuki T, Ohye T, Inagaki H et al. (1999). Characterization of wild-type and mutants of recombinant human GTP cyclohydrolase I; relationship to etiology of dopa-responsive dystonia. *J Neurochem* 73: 2510-2516.
- Takahashi H, Levine RA, Galloway MP et al. (1994). Biochemical and fluorodopa positron emission tomographic findings in an asymptomatic carrier of the gene for dopa-responsive dystonia. *Ann Neurol* 35: 354-356.
- Takahashi H, Snow B, Nygaard T et al. (1995). Fluorodopa PET scans of juvenile parkinsonism with prominent dystonia in relation to dopa-responsive dystonia. In: M Segawa, Y Nomura (Eds.), *Age-Related Dopamine-Dependent Disorders*. Karger, Basel, pp. 86-94.
- Tanaka S, Miyagawa F, Imai H et al. (1987). [Learning abilities of the rats with lesion in the dorsal noradrenergic bundle]. *Juntendo Med J (Tokyo)* 33: 271-272.
- Tanaka Y, Matsuo N, Tsuzaki S et al. (1989). On-off phenomenon in a child with tetrahydrobiopterin deficiency due to 6-pyruvoyl tetrahydropterin synthase deficiency (BH4 deficiency). *Eur J Pediatr* 148: 450-452.
- Tassin J, Durr A, Bonnet A-M et al. (2000). Levodopa-responsive dystonia: GTP cyclohydrolase I or parkin mutations? *Brain* 123: 1112-1121.
- Thony B, Blau N (1997). Mutations in the GTP cyclohydrolase I and 6-pyruvoyl-tetrahydropterin synthase genes. *Hum Mutat* 10: 11-20.
- Turjanski N, Weeks R, Sawle GV et al. (1995). Positron emission tomography studies of the dopaminergic and opioid function in dopa-responsive dystonia. In: M Segawa, YM Nomura (Eds.), *Age-Related Dopamine-Dependent Disorders*. Karger, Basel, pp. 77-86.
- Ueno S, Hirano M (2000). Missense mutants inactivate guanosine triphosphate cyclohydrolase I in hereditary progressive dystonia. *Brain Dev* 22: 111-114.
- Valzelli L, Garattini S (1972). Biochemical and behavioural changes induced by isolation in rats. *Neuropharmacology* 11: 17-22.
- Van Hove JL, Steyaert J, Matthijs G et al. (2006). Expanded motor and psychiatric phenotype in autosomal dominant Segawa syndrome due to GTP cyclohydrolase deficiency. *J Neurosurg Psychiatry* 77: 18-23.
- Wevers RA, de Rijk-van Andel JF, Brautigam C et al. (1999). A review of biochemical and molecular genetic aspects of tyrosine hydroxylase deficiency including a novel mutation (291delc). *J Inher Metab Dis* 22: 364-373.
- Wider C, Melquist S, Hauf M et al. (2008). Study of a Swiss dopa-responsive dystonia family with a deletion in GCH-1: redefining DYT14 as DYTS. *Neurology* 70: 1377-1383.
- Yamamura Y, Sobue I, Ando K et al. (1973). Paralysis agitans of early onset with marked diurnal fluctuation of symptoms. *Neurology* 23: 239-244.
- Yamamura Y, Hamaguchi Y, Uchida M et al. (1993). Parkinsonism of early-onset with diurnal fluctuation. In: M Segawa (Ed.), *Hereditary Progressive Dystonia with Marked Diurnal Fluctuation*. Parthenon, Carnforth, pp. 51-59.
- Yokochi M (1993). Clinicopathological identification of juvenile parkinsonism in reference to dopa-responsive disorders. In: M Segawa (Ed.), *Hereditary Progressive Dystonia with Marked Diurnal Fluctuation*. Parthenon, Carnforth, pp. 37-47.


## 急性脳症


## RPLS

臨床病型別  
急性脳症

服部英司


RPLS : reversible posterior leukoencephalopathy syndrome  
PRES : posterior reversible encephalopathy syndrome  
PLES : posterior leukoencephalopathy syndrome  
これらは同義語である。

 \*1  
高血圧を伴う場合が多い (70~80%) が、正常血圧のこともあるので診断には注意が必要である。血圧がさほど高くないか正常範囲であっても、以前の血圧より上昇しているために発症することもある。

 \*2  
免疫抑制剤はシクロスポリンが最も頻度の高い薬剤である。タクロリムスやガンマグロブリン療法、インターフェロンαによっても起こる。抗癌剤の大量療法や多剤併用療法に伴っても発症する。

SLE : systemic lupus erythematosus

\*3  
**RPLSの成因についての考え方**  
高血圧に伴い、脳血流が著明に増加して脳血管の自動調節能を超えたため、血管床の損傷を引き起こし、血管内から間質に液体成分の漏出が起こり血管性浮腫を起こす。

 \*4  
高血圧をけいれんに伴うものと判断してしまって診断を間違えることがあるので注意が必要である。

FLAIR : fluid-attenuated inversion recovery

DWI : diffusion weighted image

ADC : apparent diffusion coefficient

\*5  
T2 shine through 効果にて軽度高信号となることもある。

MELAS : mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes

## 疾患概念、原因、病態

- 頭痛、意識障害、けいれん、視覚異常で急性に発症し、画像で後頭頭頂葉領域を中心に大脳白質の可逆性の浮腫性病変を認める病態であり、1996年に Hinchey らにより提唱された。高血圧や免疫抑制剤の使用に伴って発症することが多い<sup>1)</sup>。
- 多くは、高血圧<sup>\*1</sup>、腎不全 (に伴う高血圧)、免疫抑制剤や抗癌剤の使用に伴って発症する<sup>\*2</sup>。成人では、妊娠中毒症に伴う子癇、前子癇も原因となる<sup>2,3)</sup>。
- そのほか膠原病 (SLE など)、骨髄・臓器移植後、感染症、敗血症、ショック、多臓器不全、電解質異常、Guillain-Barré 症候群なども原因として報告されている<sup>2,3)</sup>。
- 成因については病変部の脳血流が増加するのか減少するのかの議論があるが<sup>3)</sup>・<sup>\*3</sup>、現在は、脳血流の増加によるものとする考え方が強い。

## 臨床症状

- 突然のけいれん、意識障害、頭痛、視覚異常で発症する。時に、数日かけて症状が出現することもある。
- けいれんの頻度は高く、多くは全身性强直間代けいれんであるが、時に部分発作で始まる。けいれん重積を伴うこともあり、繰り返しけいれん発作を起こすことが多い。
- 神経学的症状は、平均して1週間以内に改善する。

## 診断、鑑別診断

- 特徴的な臨床症状があれば、高血圧、腎不全、免疫抑制剤の使用の有無などの病歴をチェックして、本疾患を疑うことが肝要である<sup>\*4</sup>。
- MRI が診断に最も有用であるので、FLAIR, DWI, ADC map を含んだ撮像方法にて緊急 MRI 撮影を行う。
- 紛らわしい場合には、血液検査や髄液検査、脳波検査などを施行して、類似の病態を示す疾患を鑑別する (①)。

## 画像所見

- MRI が最も診断に有用である。
- T1 強調画像では、正常か軽度低信号、T2 強調画像では軽度高信号、FLAIR 画像で高信号、DWI は正常<sup>\*5</sup>、ADC は高値を示す。RPLS でも微小脳梗塞や出血を伴う場合や治療が遅れて細胞性浮腫を伴ってきた場合には、DWI

で高信号を呈する。この場合には必ずしも可逆性とはならない<sup>4)</sup>。

- 病変は、皮質下白質や深部白質を中心とするが、皮質も含まれる。両側後頭頭頂部以外にも、前頭葉、小脳、基底核部、脳幹にも分布する<sup>5)</sup>。鳥距溝や後頭葉の大脳内側面は含まない<sup>\*6)</sup>。また、病変は血管支配域に一致しない。
- 通常、数週間程度（8日から17か月<sup>1)</sup>）でMRI上の病変は可逆的に消失するが、梗塞や出血を伴う場合には残存することもある。

## 治療<sup>\*7)</sup>

- けいれんで発症することが多いので、まずは全身状態の安静を保ち、必要に応じて酸素投与、気道確保などの処置を行う。
- けいれんの治療を行う。静脈路を確保し、ジアゼパム 0.5mg/kg 静注、もしくはミダゾラム 0.2mg/kg を静注もしくは鼻腔内投与する。
- 高血圧があれば、ただちに降圧療法を行う。高血圧危急症に準じた治療を行い、速効性のカルシウム拮抗薬<sup>\*8)</sup>を使用する。
- 免疫抑制剤や抗癌剤を投与している場合には中止する。

## 症例

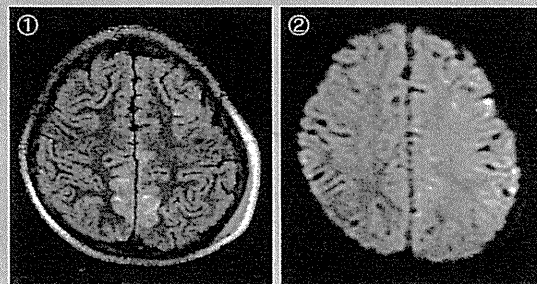
7歳、女児。生来健康。紫斑、四肢の腫脹、膝関節痛のため受診。下肢紫斑多数、下腿～足に腫脹・疼痛あり、アレルギー性紫斑病と診断。腹痛を伴うためプレドニゾロン（PSL）による入院加療を開始した。症状の寛解・増悪を繰り返したため、入院18日目からPSL静注開始。朝から血圧が130/84mmHgと高値となり、午後より頭痛が増悪した。夜の血圧測定時（150/100mmHg）に、右下肢の間欠性けいれんから始まり、全般化するけいれんを認め、ジアゼパム静注にて止癒した。2時間後、再度、けいれんを認めたためミダゾラム静注にて止癒し、ミダゾラム持続静注・降圧薬で継続治療し、PSLは中止した。

翌朝の頭部MRIにて、両側頭頂部の皮質・皮質下白質にFLAIRで高信号域を認めた。拡散強調画

像では異常信号は認めなかった（②）。2日後の頭部MRIでは高信号域は消退傾向となり、10日後のMRIでは異常信号は消失していた。

（PL病院小児科 浅田 稔先生提供）

### ② 頭部 MRI



① FLAIR 像、② 拡散強調画像 (DWI)。FLAIR 像で両側対称性に頭頂後頭境界部の皮質、皮質下白質の高信号領域を認めた。DWI では正常。

### ① 鑑別疾患

- 急性脳炎・脳症
- 脳梗塞
- 脳出血
- てんかん重積
- 先天性代謝異常症（MELAS など）など

RPLSでも、微小な脳梗塞や脳出血を伴うことがある。

\*6 脳底動脈の頂上部の梗塞との鑑別に有用。

\*7 予後良好な疾患であるが、治療が遅れると不可逆性病変を残すこともあるので、すみやかな診断と治療が求められる。

\*8 ニフェジピン 0.25～0.5mg/kg 内服、ニカルジピン 0.5～6.0μg/kg/分を持続静注。血圧に注意する。

## 文献

- 1) Hinchey J, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. N Engl J Med 1996 ; 334 : 494-500.
- 2) Garg PK. Posterior leukoencephalopathy syndrome. Postgrad Med J 2001 ; 77 : 24-8.
- 3) Bartynski WS. Posterior encephalopathy syndrome, Part 1 & 2. AJNR 2008 ; 29 : 1036-49.
- 4) Ay H, et al. Posterior leukoencephalopathy without severe hypertension : Utility of diffusion-weighted MRI. Neurology 1998 ; 51 : 1369-76.
- 5) Fugate JE, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome : Associated clinical and radiologic findings. Mayo Clin Proc 2010 ; 85 : 427-32.

## 第9章

## 地域に開かれた障害者支援ビジョン

服部 英司

西宮すなご医療福祉センターの歴史を踏まえて、重症心身障害児・者の支援ビジョンを中心に述べたいと思います。障がいには様々なものがあり、また、障がいの捉え方も歴史的に変化しています。障がいの範囲をどのように定義するかは、障がい児・者支援を考えるにあたっては最も基本的な問題でもあります。当然、制度の狭間のないように制度設計しなければなりません。最近の制度改革で推進されている障がいの区別のない総合的な取り組みは、その考えに沿っており障がいをもつ多くの方々にとって好ましいことです。一方で、現場において直接支援に関わっている立場からすると、ひとくくりに「障がい児・者」として議論をすすめると、基本的な理念にとらわれすぎて、個々の障がい児・者の多様性が埋没してしまう危険性があります。理念を単純に当てはめて一律的な施策を構築すると誤解や思い込みからくる過ちを犯してしまうことになりかねません。重症心身障害児・者にはその特殊性に配慮した施策が必要です。「木を見て森を見ず」では困りますが、「森だけ眺めて木を見ない」のも困ります。森を形成しているのは1本1本の木であることを忘れないようにしたいものです。

## 1. 重症心身障害児・者支援の歴史と現状

### (1) 重症心身障害児施設の理念と歴史

重症心身障害児施設は、我が国固有の文化を背景に生まれてきた我国独自のものとされています。この重症心身障害児施設の黎明期に大

きな功績を残した人物として、小林提樹、草野熊吉、糸賀一雄の3人がよく知られています(敬称略)。小林提樹が、十分な医療を受けることのできなかつた重症児を診るために、東京の日赤産院において重症児のための外来を開始したのが1946年でした。そして、日赤産院での活動をもとに1961年に島田療育園が開設されました。草野熊吉は、親が見ることのできない障がい児を安心してまかせることのできる施設として秋津療育園を開設しました。一方、滋賀の知的障がい児施設の近江学園の園長をしていた糸賀一雄が特に障がいの重いこどもたちの発達を保障するという思いからびわこ学園を創設しました。糸賀一雄は「この子等を世の光に」という有名な言葉で重症心身障害児施設の理念を表現しました。「この子等に世の光に」ではなく「この子等を世の光に」と述べたなかに、障がい児と共に生きるという重症心身障害児施設の大切な活動理念がこめられていたといえるでしょう。

1964年には、「社会で最も弱いものの命と生活を守る」との理念のもと、「重症心身障害児(者)を守る会」が発足しました。このような民間の活動に突き動かされる格好で、国は1966年に国立療養所に重症心身障害児病棟を開設し、国策として重症児医療に取り組むことになり、重症心身障害児病床は飛躍的に増えることになりました。合わせて公立、民間立の重症心身障害児施設も次々と開設されました。1967年には児童福祉法の改正が行われて、児童福祉法第43条に「重症心身障害児施設とは、重度の知的障害及び重度の肢体不自由が重複している児童を入所させ、これを保護するとともに、治療及び日常生活の指導をすることを目的とする施設とする」と定められ、法的な裏づけをもつ施設となりました。ここで重要なことは、重症心身障害児施設は、児童福祉法に規定された福祉施設であるとともに病院であるという両面をもつ施設であるということです。生活の場としての施設であるとともに、重症児の生命を守るには、病院における医療の提供が不可欠であるからです。

2010年現在、国立病院機構重心病棟77施設(入所定員7576人)、公法人立の重症心身障害児施設122施設(入所定員11864人)となっています。重症児の生命を守るところから出発した重症心身障害児施

設ですが、その活動の結果、40年前には成人に達するまで生きることさえままならないと考えられていた重症児の多くが成人となっています。そして、彼ら彼女らは成人になってからも継続した発達を示すことが知られるようになりました。そのため、18歳未満の小児だけでなく、成人になってからも児童福祉法の下に一貫した療育が行われています（児者一貫療育）。中途障がいとは異なり、発達期に生じた原因による障がいは、小児期からの継続した支援が必要であるということは世界の常識となってきましたが、我国では重症児について早期からそのような考え方で療育が行われてきたといえます。

## (2) 障がい児・者の福祉理念と制度の変遷

戦後の福祉制度のベースとなる考え方は大きく3段階に分けられています。第二次大戦後の占領下においてGHQにより福祉の推進が図られました。GHQ三原則（無差別平等、国家責任の平等化、必要経費非制限）に基づいて、措置制度に基づく施設における保護を中心とした施策がとられた時代でした。ただし、児童福祉法、身体障害者福祉法、知的障害者福祉法によって行われた福祉行政は、主として軽度もしくは中等度の障がい者を対象としたものであり、明日の命も危うい重症児・者については、前項に述べたように、児童福祉法の改正により重症心身障害児が規定されて、重症心身障害児施設が生まれるまでは制度から外れたものとなっていました。

1980年には世界保健機構（WHO）から国際障がい分類（International Classification of Impairment, Disabilities, and Handicaps, ICIDH）が発表されました。Impairmentにこだわって、それを克服するという観点で障がい者の努力を強要しがちであったのが、Handicapsという観点から、社会環境の改善を通じて障がい者の自立を助けるという面が取り入れられた画期的なものでした。1981年は国連障がい者年であり、ノーマライゼーションの考え方が広く導入され、障がい者本人の意思に基づいて地域で生活するための支援が行われるようになったときです。さらに、2001年には、ICIDHの問題点を改善した国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disabilities, and Health,

ICF) が発表されました。3つの障がいの相互関係の多様性が表明され、障がいの「医学モデル」と「社会モデル」の統合が行われました。「医学モデル」は、障がい者の問題の原因（病理）は、Impairment にあり、その除去・軽減を目指すことで障がい者を支援するという考え方であり、「社会モデル」とは障がい者の問題の原因は社会のしくみにあるので、それを変えることが障がい者支援につながるという考え方です。そのような中、1997年から社会福祉基礎構造改革が進められ戦後の福祉体系の大きな変革が occurred。2003年に、「措置制度」から「支援費制度」に変更されて、福祉サービスの多くが障がい者自らが選択し、事業者と契約して利用する制度へと移行しました。さらに、2005年には「障害者自立支援法」が制定されました。応益負担を基本とした自立支援法には導入当初より多くの批判があり、政権交代に伴い、自立支援法を廃止して「障がい者総合福祉法」の制定を目指した議論が内閣府・障がい者制度改革推進会議において続いています。この議論の基調となるのは、国連の障がい者権利条約（2008年）を受けて障がい者差別を禁止して、障がい者の人権を守ることです。ノーマライゼーションの思想を進めて、インクルージョンとエンパワメントの時代へと移行することを掲げています。

2010年には、「障がい者制度改革推進本部等における検討を踏まえて障がい保険福祉施策を見直すまでの間において障がい者等の地域生活を支援するための関係法律の整備に関する法律」（いわゆる「つなぎ法案」）が成立し平成24年4月から施行されることになりました。この法案は障がい者総合福祉法の制定までの「つなぎ」ではありますが、重症心身障害児施設の「児者一貫」体制を支えていた児童福祉法による一貫した運用から、18歳を境に、児童福祉法に基づく医療型入所施設と自立支援法に基づく医療型療養介護施設に分けられることになり、今後、重症心身障害児・者の療育にとって大きな影響を与える可能性があります。

### (3) 重症心身障害児・者の現状

2005年の推計では、全国に重症心身障害児が38000人存在し、その

うち施設入所者が13000人、在宅の重症児・者が25000人とされています。このうち、施設に入所を希望しながらも、ベッドに空きがなく待機となっている方が、3000～4000人いるといわれています。特に、大都市圏で待機者が多い傾向にあります。近年、重症児施設入所者において入所者の高齢化・重症化が進行しています。人工呼吸器管理などの濃厚な医療支援を必要とする重症児・者を超重症児、準超重症児と呼んでいます。日本小児科学会のアンケートから推計される20歳未満の超重症児は、発生率が人口1000人対0.3であり、2007年現在で入院中の超重症児が約2000人、在宅の超重症児が5000人を超過していると推定されています。在宅人工呼吸器管理を受ける児も約半数は在宅で生活しており、その数は1000人を超過しています。また、在宅におけるケアの担い手は、圧倒的に家族特に母親であり、ヘルパーや訪問看護が担っているのは20%前後にとどまっています。時間的な割合を考慮するともっと家族に依存していると推定されます。重症児の母親の睡眠時間は平均5時間という調査もあります。しかも、施設に入所している超重症児と在宅の超重症児の間で医療的ケアの内容に差はなく、在宅生活をしている方が、施設入所の方より軽症ということではありません。これらは、この間の医療技術の進歩、例えば在宅で安定して使える人工呼吸器の開発や保険制度の改革により、状態が安定していれば在宅生活が可能になったことによるところが大きいです。一方で、最近までは在宅生活を支えるために不可欠な「医療的ケア」の担い手が限られていたために、学校教育や地域での活動が制限され、ケアの担い手が家族特に母親に集中する原因となっていました。また、重症児の地域生活を支えるための訪問看護や訪問介護についても、高齢者の看護・介護を中心にシステム化されてきたため重症児を担当できるステーションの数が限られています。

重症児・者が自立して家族の支援を離れて生活することを考えると事態はもっと深刻です。例えば、人工呼吸器を装着して自立生活する場合には、基本的には24時間のサポートが必要ですし、医療的ケアの質を考慮すると、2人以上の支援者の必要な時間も長いことは明らかです。残念ながら、現在の制度では、実際に何らかのケアをしてい



る時間を積算するので、短時間の介護時間しか認められず実際的ではありません。このような環境の中、在宅の重症児の家族は自分が頑張れる間は、重症児とともに自宅や地域で生活できるが、自分自身が高齢化したときや病気になったときには、安心してまかせられる入所施設への入所を希望される方が多いようです。

## II. 西宮すなご医療福祉センターの歩みと現状

### (1) 西宮すなご医療福祉センターの歩み

当センターは、1959年に財団法人「赤い羽根療園」の付属施設として開設され、1967年に児童福祉法改正とともに兵庫県下初の重症心身障害児施設（70床）となりました。長い間、福祉に重きをおいた重症児の入所施設として、入所者の生命を守り、人権に配慮した取り組みを続けてきました。地域で生活する重症児の増加にともない、特に養護学校卒業後の重症児の活動の場を求める声に応えるかたちで1997年には重症児通園事業（B型）を開始しました。また、1991年にはリハビリテーション室を開設して、重症児・者のリハビリに積極的に取り組んできました。2003年に建物を全面的に建て替えて、同じ敷地内に鉄筋6階建ての新しい施設を建設しました。重症心身障害児施設は、都市部から離れた場所に位置することが多いのですが、ご家族の面会や地域での活動に便利な場所である旧施設と同じ場所での建替えを選択しました。これは、入所者家族をはじめとする関係者の絶大な協力があったからこそできた事業でした。建替え後に入所病棟180床を全面オープンし、重症児通園事業もA型に移行し、在宅人工呼吸療法の方の受け入れも始めました。2005年からは、社会問題化してきた発達障害児の外来療育を開始し、重症児だけでなく地域の障がい児全体に開かれた施設へ変革しつつあります。2006年には、訪問看護、訪問介護ステーション「つくし」を開設し、在宅で生活する重症児のケアに取り組み始めました。一方で、入所の重症児・者も高齢化と重症化という全国の重症児施設でみられる現象が当センターでも進んできました。ちょうど建替えの頃から、気管切開や喉頭分離術を行って人工呼吸器管理

の必要な状態となる方が急速に増えてきました。栄養面でも胃瘻を造設し経管栄養となる方が増加するなど、医療的に重度であるだけでなく、医療的な処置を多く必要とする方が増加してきました。いわゆる超重症児・準超重症児といわれる重症児・者です。そのため、病棟の医療設備を整え、看護師の増員を行うとともに、4つある病棟を順番に一般病棟化し、2010年4月には全ての病棟が一般病棟となりました。医療面の充実が急務となり、2007年には小児神経専門医の常勤医が加わるとともに、小児神経外来を開設しました。そして、2010年1月1日に、「砂子療育園」から「西宮すなご医療福祉センター」に改称し、地域に開かれた障がい児のための医療と福祉を融合した施設を目指したスタートを切りました。その流れの中で2010年7月には、在宅支援を進めるための核として1階に外来診察室を新設し障がい児・者の専門医療を開始しました。

## (2) 西宮すなご医療福祉センターの現状

入所病棟180床を中心として、短期入所8床、A型通園15床、リハビリテーション、外来診察（重症児、てんかん、ダウン症、リハビリ）、外来療育（発達障害、ダウン症、音楽療法、重症児母子通園）、訪問看護・訪問介護ステーションの事業に加えて、兵庫県から圏域コーディネート事業の委託を受け、地域の相談事業を行っています。また、地域の学校などへの施設支援や、種々の研修事業を各部門の連携の元に行っています。院内には芦屋特別支援学校のすなご訪問学級があり、対象年齢の児の教育に加えて、就学免除で教育を受ける機会のなかった方の教育も計画的になされています。入所者の高齢化と重症化は急激に進行しており、2010年の入所者の平均年齢は41歳、超重症児の割合が12%、準超重症児の割合が12%、合計24%、人工呼吸器管理をしている方が16人となっており毎年増加しています。さらに注目すべきなのは、図14に示すように、超重症児、準超重症児、人工呼吸管理、気管切開の割合を利用部門別に並べてみると、長期入所に比べて短期入所、通園、訪問看護の順に重症児・者、医療的ケアの必要度の高い方の割合が多くなることです。当センターのエリアにおいても、地域

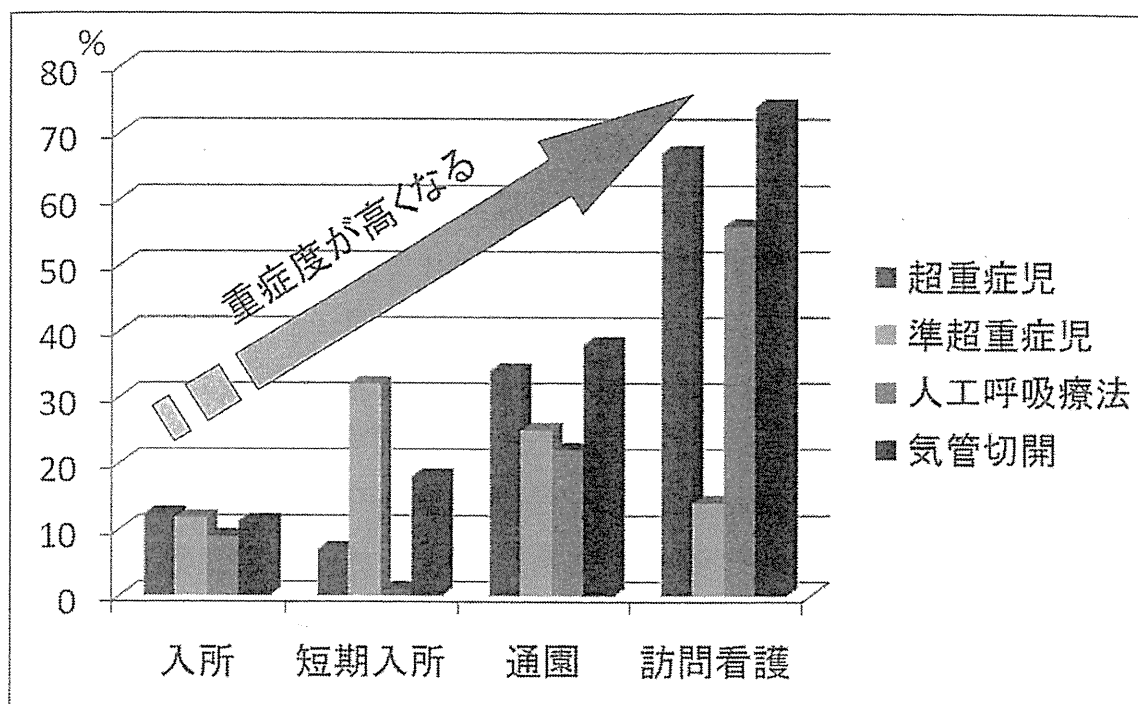


図14 利用部門別の医療的ケアの必要度 出典：西宮すなご医療福祉センター資料

で生活する重症児・者の方が多くなっていることと、当センターがすでに地域の重症児・者の支援に欠かせない施設となっていることを示しています。

### Ⅲ. 地域に開かれた重症心身障害児・者の支援ビジョン

#### (1) 地域における重症心身障害児施設の役割

今まで述べましたように、重症心身障害児施設は、重度の身体的ならびに知的障害を合併する児・者を入所させて、生命を守り生活を支援することを目的としてきました。歴史的にはその目的は一定程度達成されたといえます。しかしながら、入所施設数の不足のため、やむなく在宅で生活する方々の増加や、在宅医療の進歩にともなって重度の障がいをもつ方々も家族と共に地域で生活できるようになったことから、施設外で生活する重症児・者の方が増えてきました。本来、インクルーシブな社会を作っていくならば、重症児・者も地域で生活することが基本であり歓迎すべきことです。一方で、地域で生活するための医療・福祉の基盤整備ができていない場合や重症児・者の状態か

らみて地域での生活は難しく「病院」内での管理の必要な場合にも、いたずらに地域での生活を推進することは、重症児・者の生きる権利を奪うことにつながりかねません。東京都の東部医療センター設立時に、入所された方と入所待機のため地域で生活された方でその後の死亡率に大きな差が生じたということがいわれています。在宅で生活する重症児・者にも入所の方と同様の支援を行いつつ、在宅で生活できない状況となれば入所して生命と生活を守ることが必要です。そのため、多くの重症心身障害児施設は、入所者の支援だけでなく、入所者の支援で培った重症児・者の医療・療育のノウハウやリソースを使って在宅の重症児のための通園事業やレスパイトのための短期入所事業、外来診療や外来リハビリも行っていきます。

地域で暮らすということはどういうことでしょうか？大事なことは、「どこで」暮らすかではなくて「どんな」暮らしかということです。地域の方や支援者とともに、障がい者本人が生きる力を高めることができれば、暮らす場所だけで善し悪しを決めることはできません。また、十分に自らの意思表示をできない重症児を支援する場合には、直接の理解者となる家族の支援は欠かせないものです。障がい児・者だけでなく家族をも含めたエンパワメントが必要であり、重症児の支援には必ず家族支援という視点も含める必要があります。それゆえ、家族支援のために超重症児も含めたレスパイトの体制整備は急務です。ただし、現状の短期入所が家族支援の面だけが強いことは問題です。障がい児・者本人にとっても家族と離れた生活を楽しめるような取り組みが必要です。これには、英国の「こどものホスピス」などが参考となるでしょう。さらに、両親にとって、親亡きあとの児の生活を心配する気持ちは非常に大きいものです。入所も含めて安心できる支援体制を構築しなければなりません。このような家族の支援により、介護する家族の心の余裕を生み出し、重症児・者の生活の質の向上がもたらされると考えられます。

一方で、一旦入所すれば二度と退院しないというのは、重症児・者の意思に基づいたものであるとはいえないかもしれません。入所したあとも、地域で生活できるような支援体制を整える努力をし、重症児・

者の状態が地域生活できる状態となれば、退院して地域での自立した生活を目指すシステムを構築すべきだと考えます。

地域における重症児・者支援という点において、重症心身障害児施設は以下のような役割を果たしていく必要があると考えます。

- ① 重症児・者の医療と福祉の専門施設として、「高度な」重症児支援を行える施設となる。
- ② 地域に存在する施設として、顔の見える関係を構築して重症児支援を行う。
- ③ 重症児・者のライフステージのそれぞれの段階に応じて継続的な支援を行う。
- ④ 地域のインフォーマルなパワーによる重症児・者支援を引き出す。
- ⑤ 重症児・者ならびにその家族と共に生きてエンパワメントを高める。

病気を治療するという点においては、大学病院や拠点病院のような急性期病院が多くの特設医療部門を擁していて優れていることは当然です。しかし、生命を支えながら生活を豊かにする医療・福祉は重症児施設の得意とするところです。医療と福祉を融合させた重症児・者支援の専門性を確立していく必要があります。そして、児者一貫の理念にあるように、重症児・者の全てのライフステージにわたって発達を共感できる支援を行わなければなりません。施設の職員と利用者がお互いに地域の一員として顔の見える関係を築いていくことが、お互いのエンパワメントに結びつくと考えられます。さらに、地域における支援者（インフォーマルなパワー）と連携し、専門家としての関わりをもつことにより、本当の意味で安心して、重症児・者が地域でインクルーシブな生活をするようになると思います。

(2) 「重症心身障害児施設」から「重症児心身障害児・者支援センター」へ  
重症心身障害児施設は、重症児・者の状態と環境に応じて様々な支援をできる能力を蓄えてきており、今後も重症児・者支援の核となりうると考えています。今までは、重症心身障害児施設自体が入所を中心とした運営であったので、入所と在宅の重症児・者が分離しており、

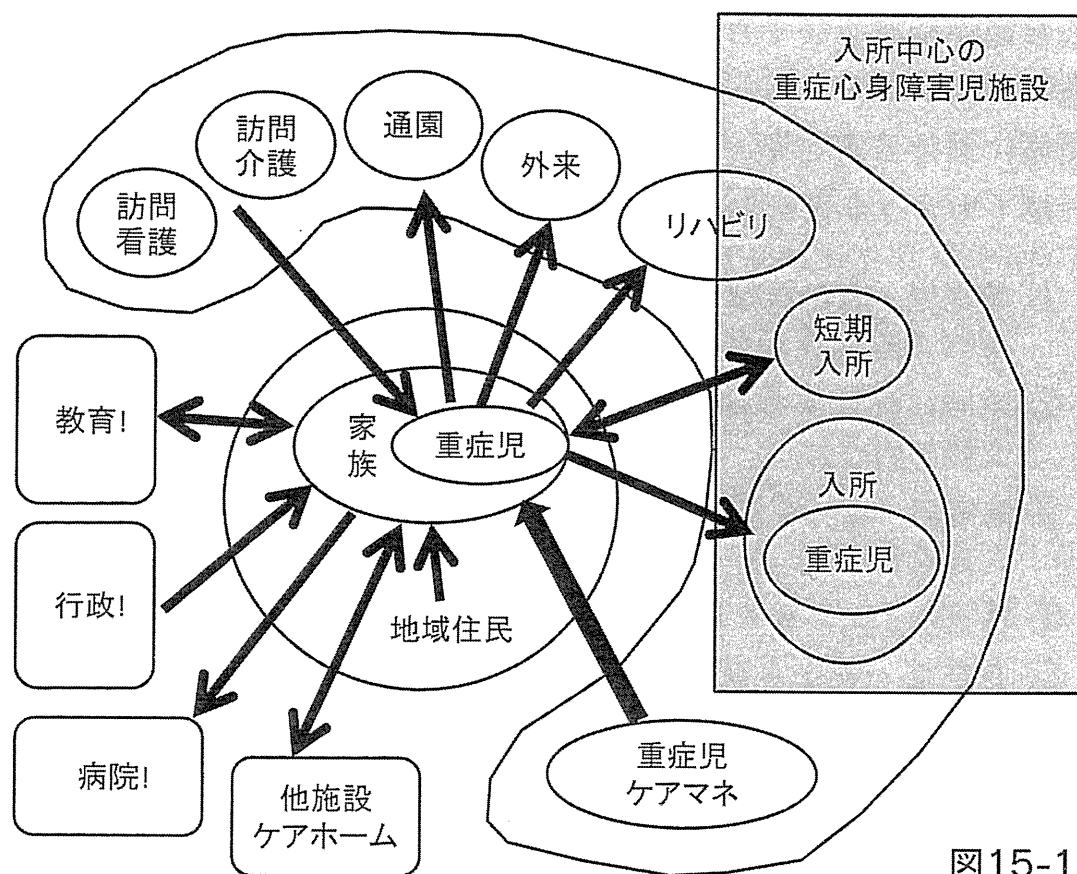


図15-1

入所者が地域から隔離された存在という印象をもたれたと思います。たとえ施設が地域支援をしても入所部門と地域支援部門間の交流が乏しかったことが原因だと思います(図15-1)。今後、支援する立場の施設職員自体が、入所部門と在宅部門の区別なく交流を進めることと、入所されている方も常に在宅へ移行することを考えた取り組みをすることにより、在宅と入所の間での流動化が進み、施設そのものが地域の中に存在したのものとして入所か在宅かの区別はなくなる方向へ進むと思います。地域住民のインフォーマルなパワーを引き出すような支援やケアホームやグループホームへの専門的な支援によっても重症児・者支援の総合的な力を高めることとなります(図15-2)。

このように重症児・者と支援者の関係の流動化が進む中で重要なことは、個々の重症児・者について全体的な視点から、支援のリソースを整理する人(あるいは組織)の存在です。しかも、ある時点での関わりだけでなく、ライフステージにわたって時間的に長期間の関わりをもつ必要があります。重症児・者のライフステージにわたる支援と

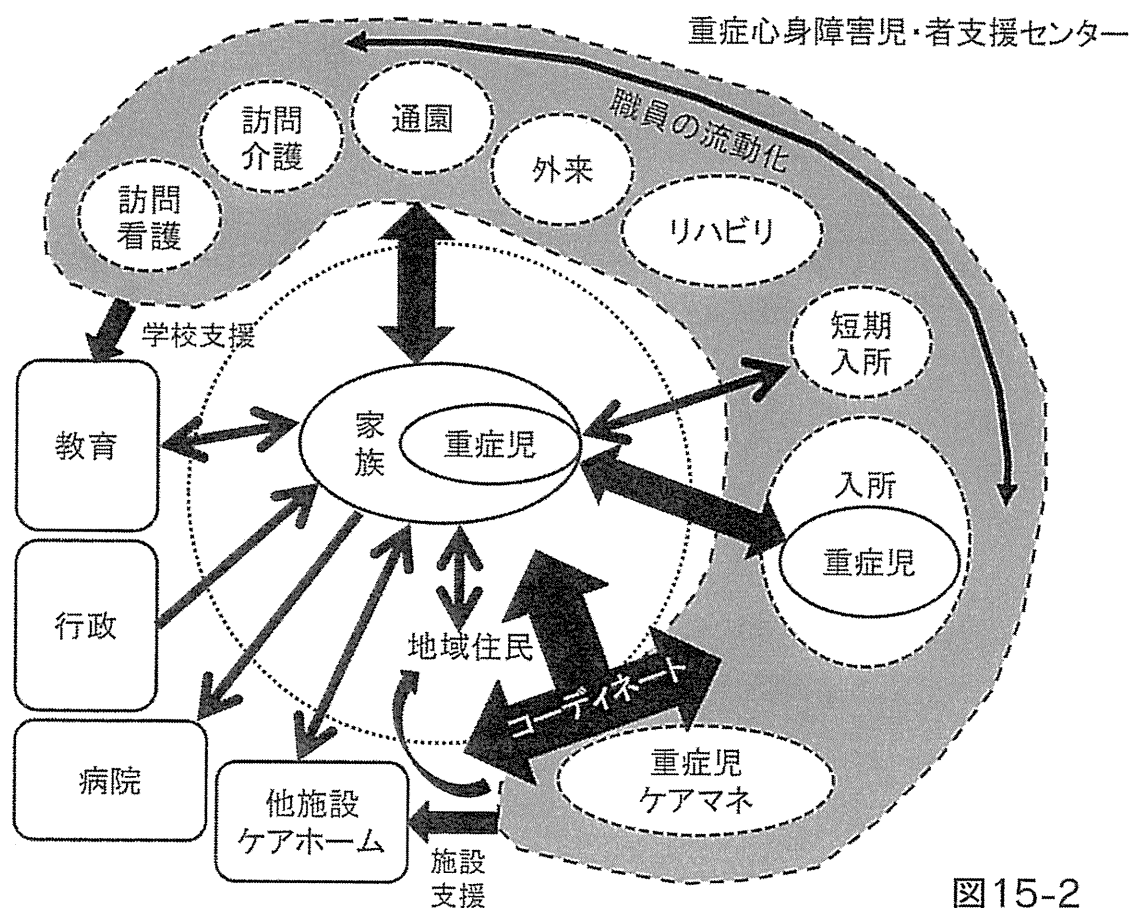


図15-2

なると、多くの関係者や組織との関わりが必要であり、しかも複雑です。そのためには、重症児ケアマネージメントを担う人材育成が急がれます。

重症児・者支援の分野においても、「人がすべて」といっても過言ではありません。歴史的な役割やそれを支えてきた人材の能力や志を殺ぐことなく、新しいシステムに変えていくことが必要です。

(西宮すなご医療福祉センター 院長)

## 参考文献

- (1) 有馬正高「私たちが成し遂げたこと これからの課題—超重症児療育の挑戦—  
両親の集い」『全国重症心身障害児(者)を守る会会報』第647号 2011年3月
- (2) 岡田喜篤「重症心身障害児・者の社会的対応を巡って」『西日本重症児施設協議会広報』第9号 2011年3月
- (3) 日本小児科学会倫理委員会「超重症心身障害児の医療的ケアの現状と問題点」  
『日本小児科学会雑誌』112; 94-101, 2008年

# ヒトの随意運動の発達

久保田雅也

## 随意運動の諸相

- 随意運動とはその名のごとくわれわれが意図して（随意的に）身体を動かす（あるいは止める）ことである。
- しかしわれわれの身体を駆動した意図はどこから生まれ何によって制御されているのか、そもそもその随意性はどこまで意識できるのか、意識できない部分はどういう神経学的基盤を有するのか、「心」と「身体」の関係はどこまで記述できるのかなど、答えの不明な問いは際限なく出てくる。
- ここでは随意運動の諸相を Tourette 症候群、9 か月乳児、表情筋の収縮に情動性と随意性で解離のみられた症例から神経学的基盤を考察してみる。

## Tourette 症候群 (TS) にみる随意運動の発達

- マリナーズのイチローが、「2009 年の WBC 最後の打席が最も雑念の多かった打席であった」と述懐していた。卓越した打撃技術にとっても雑念<sup>\*1</sup>は大きな影響を与えるということであろう。
- それでもイチローはヒットを打ち、英雄となった。
- イチローが獲得していた打撃の内部モデルは、雑念に影響されないほど身体がおぼえ込んでいたということかもしれない。
- この「身体がおぼえ込む」「身体が勝手に反応する」ということは随意運動が複雑になればなるほど必要になってくる。
- 熟練の過程は意識した運動から無意識の運動への変化、自動化の過程である。
- 「意識して意のままに」動かすことを「随意性」とすると「勝手に反応した身体」は「随意性」をはずれる。
- この「随意性」とは何であろうか。「随意性」と「不随意性」は「意識」と「無意識」と同様、お互いを排除する概念なのであるか。
- Tourette 症候群 (TS) の主たる徴候としてのチックは、瞬き、顔しかめ、肩をすくめる、咳払い、発声などさまざまであるが、これらは一定時間止めようと思えば止めることが可能なので、随意性があるといえる。
- しかし無理に止めるとその後増加し、止め続けることは困難となって随意性の及ばない状況となるが、ミオクローヌスなどのようなまったくの不随意運動とも異なる<sup>\*2</sup>。
- 多くの TS の患者ではチックの出現前に「前兆としての衝動やもやもやした不快感<sup>\*3</sup>」が現れる。
- TS の本来の不随意性はこの不快な前兆にあり、チック自体の随意性は大きく損なわれてはいないとする説もある。

WBC : World Baseball Classic

\*1  
内部からの己の技術に対するゆらぎや外部からの期待やゆさぶり。

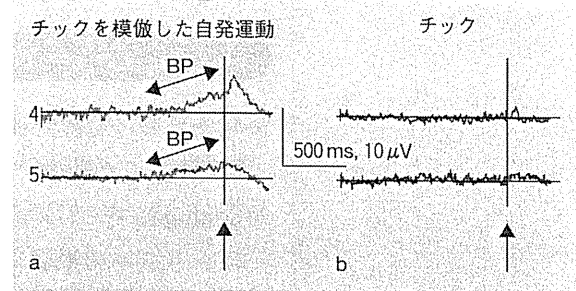
\*2  
随意性とも不随意性とも確定しにくい運動を準随意運動 (quasi-volitional movement) と呼ぶこともある。

\*3  
premonitory urge, premonitory sensation.



- 花粉症の患者でかゆい眼をこすり続けたり、瞬きを繰り返した後、花粉症が治癒しても瞬きがチックとして持続することがある。何らかの感覚運動ゲーティングの異常を示唆する。
- また強迫性障害が基盤にあり、不合理とわかっていてもしっくりくるまでやり続けるという "just-right" phenomena の側面もある。
- TS の患者で上肢のチックとそれを模倣した自己ペースでの随意運動の運動誘発電位(MRCP)をみる (①)と、チックでは運動準備電位が出現していない<sup>1)</sup>\*4, \*5。
- われわれが自己ペースで随意的に身体を動かす1秒以上前から両側補足運動野および運動前野は活性化され、意識下で運動準備が始まる。
- 自己ペースでの随意運動とはいえ「随意性」の中には意識下での過程も含まれることになる。
- チックでその運動準備にかかわる過程が記録できない場合があるということは、その「随意性」が自己ペースでの随意運動とは異なるということである。
- この「勝手に動く」チックと先のイチローの「身体が勝手に反応する」打撃技術とはどこが異なるのであろうか。
- 「習慣化」しているという点では共通であるが、その獲得過程を学習という面から見ると強化学習の過程に違いがあるのかもしれない。
- またチック自体は高度の集中を要する行為<sup>\*6</sup>、歌唱やスポーツの最中には通常起こりにくい。
- 彦坂は、チックは本来は報酬がないはずの行動に基底核のレベルで報酬としての信号が入り、それが強化されて繰り返されることにより起こるのではないかと述べている<sup>2)</sup>。
- なぜ不合理とわかっていても儀式のように同じ行為・行動を繰り返すのであろうか、また何を打ち消したいのか、その繰返し行為そのものが目的なのか、または単に習慣化しただけなのか。
- ヒトの正常な(生理的な)行為・行動と心理・情動機制の仕組みの中にその本態はすべてあると思われるが。
- チックの頻度が抗精神薬<sup>\*7</sup>で減少することから、TSではドパミン神経伝達亢進が示唆される。
- 野村<sup>3)</sup>はTSの主病態を黒質と腹側被蓋野のドパミン神経の線条体への投射の低活性が発達過程に生じ<sup>\*8</sup>、基底核間接路ではドパミン伝達過剰状態が生じ、皮質-基底核-視床-皮質回路<sup>\*9</sup>が機能変容を起こす点に求めている。
- TSの病態には不快な前兆とチック発現<sup>\*10</sup>、その習慣化<sup>\*11</sup>、併発症発現<sup>\*12</sup>、一部でのチック固定化など、随意運動を修飾する多様な系の発達期の異常が基盤にある。

① 2人の Tourette 症候群でのチック(上肢屈曲, b) およびそれを模倣した場合の運動誘発電位(a)



↑: 筋収縮開始.

(Karp BI, et al. 1996<sup>1)</sup> より引用, 一部改変)

BP: bereitschaftspotential (運動準備電位)

MRCP: movement related cortical potentials

\*4 運動準備電位がチックにも出現した例も同論文に報告されている。

\*5 この運動準備電位は自己ペースでの筋収縮に先立つ緩やかな陰性電位から成り立ち、成人で1秒以上前から出現し、その早期成分は両側補足運動野および運動前野、後期成分は反対側運動野および運動前野が起源だとされる。

\*6 goal-directed behavior.

\*7 ハロペリドールやリスペリドンなどドパミン D<sub>2</sub> 受容体阻害薬。

\*8 受容体過感受性が基盤にあり、発達過程に出現する経年齢性減衰変化の加速された状態。

\*9 運動系では補足運動野、感覚運動野、非運動系では眼窩前頭皮質、前帯状回が重要。

\*10 感覚運動ゲーティング、ドパミン伝達過剰。

\*11 変容した強化学習。

\*12 非運動系回路の変容。

- われわれの随意運動のなかには本来的に、意識した制御の及ばない要素があるということをTSの病態は指し示してくれている。

### 乳児における随意運動と他者の運動の観察

- 乳児における随意運動は1歳までに劇的に変化するが、その「随意性」と「反射性」の解析は容易ではない。
- Southgate ら<sup>4)</sup>は9か月乳児での到達運動の際の脳波の周波数変化、とくに $\alpha$ リズムの減衰に着目して解析を行った。
- ②aに示すように乳児の手の到達運動開始前から $\alpha$ リズムの減衰が始まっている。
- また他者の手の到達運動を観察したときにも $\alpha$ 領域の減衰が認められる(②b)<sup>\*13</sup>。
- 9か月乳児での自身の到達運動や他者の到達運動の観察の際の $\alpha$ リズムの減衰は年長児・成人における同様の条件での $\mu$ リズムの減衰・消失に等価であると推定できる。
- $\mu$ リズムは感覚運動皮質に起源を有し、ミラーニューロンシステム<sup>\*14</sup>(下前頭回、上側頭溝、下頭頂小葉)から制御を受ける。
- 減衰した $\alpha$ リズムの起源は不明だが、 $\mu$ リズムと同様に考えることも可能である。
- また手の到達運動開始前から $\alpha$ リズムが減衰したことは、その運動準備性の側面も推定させる。
- つまり乳児の物に対する到達運動は、少ない運動パターンの中で随意的<sup>\*15</sup>に行われたとみなしてよい。
- それを視覚情報として受け取った場合には、すでに獲得された運動レパートリーの運動表象<sup>\*16</sup>へ自動的に変換されるということも表している。

\*13

これは何度か課題を繰り返すうちに認められたもので、行為の予測や期待とも関連する。これらの減衰は6か月の乳児では認められていない。年長児・成人においても他者の運動の観察のみで $\mu$ リズムの減衰・消失が起こる。

\*14

リゾラッティはミラーニューロンシステムの第一の役割を「他者の行為の意味の理解」とし「行為の共有空間を生み出す」もので、認知的側面とは異なるとしている<sup>3)</sup>。また見る側があたかも自分が行っているかのように観察できるかどうかは観察者本人の運動レパートリーによって決まり、観察した行為を運動の言語でコードし、その行為を再現可能にするという、模倣における根本的な役割を果たしているとした<sup>3)</sup>。

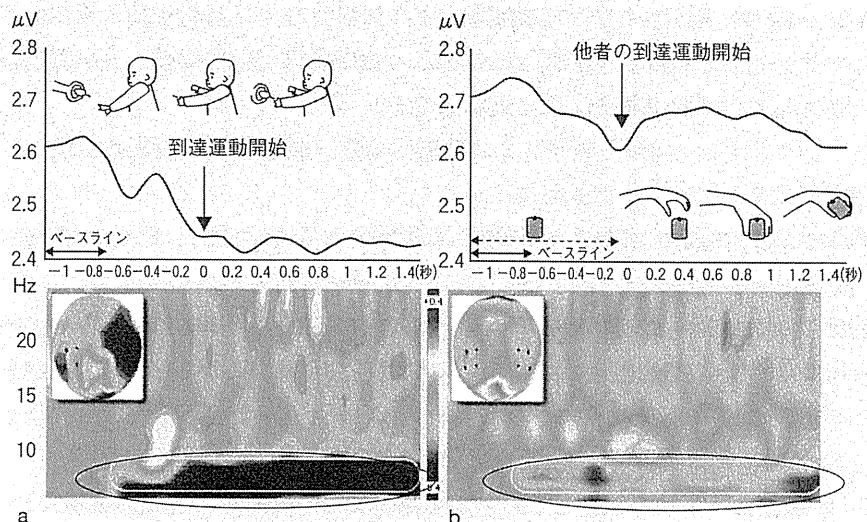
\*15

目標志向性に、goal-directed.

\*16

motor representation.

#### ② 9か月乳児の手の到達運動および他者の到達運動観察時の $\alpha$ 波の減衰



a: 手の到達運動, b: 他者の到達運動観察。

(Southgate V, et al. 2009<sup>4)</sup> より引用, 一部改変)

- 随意性という場合，熟練するとどこまで意識されているかを問えないのは乳児でも同じかもしれない。

### 表情筋における随意性の解離

- 笑いはほぼヒトに特有の表情であり，その中枢性支配は複雑である。
- 時に脳血管障害において症例の③に示すように笑えるにもかかわらず，「イー」という発声を命じると顔片側下半分の収縮ができない解離した状態に遭遇する。
- これは顔面の随意的収縮と笑いでは機能している中枢神経系の回路が異なるために起こる。
- サルでは，皮質から脳幹顔面神経核へは5つの回路がある。これによると顔面上半分は補足運動野（M2），吻側帯状運動皮質（M3）から両側支配を受け，下半分は対側一次運動皮質（M1），腹側外側運動前野（LPMCv），尾側帯状運動皮質（M4）から片側支配を受ける（⑤）\*17。
- M2，M3，M4は前大脳動脈の支配を受け，M1，LPMCvは中大脳動脈の支配を受けるため，障害された部位により臨床症状に差異が生まれる。
- ヒトでもほぼ相同と考えられ，M1，LPMCvは対側顔面下半分を強力に支配するためこの部分の皮質や皮質下白質が障害されると随意運動（たとえば「イーと発声する」）での当該部位の収縮が障害される\*18。
- ところが笑ったときの表情はM1，LPMCv以外の関与（とくにM4）が大きいため，たとえM1，LPMCvが障害されても他が障害を免れていれば③左写真のように保たれる。
- 2つの帯状運動皮質（M3，M4）は辺縁系からの強力な入力があり，笑いという情動と不可分な行為は単純な随意運動とは別経路でなされているの

\*17  
Morecraftら<sup>6)</sup>の研究による。

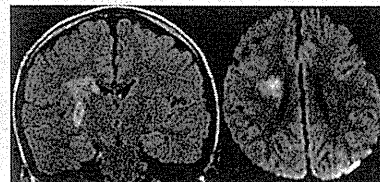
\*18  
③の右写真での左鼻唇溝消失。

### 症例

7歳，男児（③）。

診断：原因不明の脳梗塞。転倒後に発症。左上肢の巧緻性低下，左下肢の軽度痙性と顔面筋収縮に笑いと随意運動で解離を認めた。MRI上右深部白質，右島，右内包後脚，右大脳脚外側に信号異常あり（④）。

### ④ 症例の頭部MRI

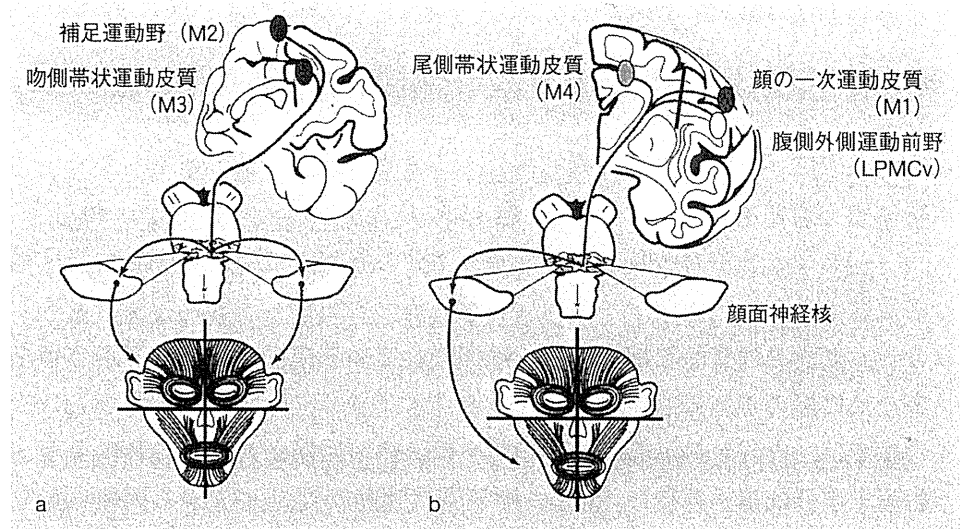


### ③ 表情筋の随意性の解離



笑ったときには顔面筋は対称に収縮するが，「イー」という発声では左表情筋は収縮せず非対称となる（矢印）。

⑤ 顔面筋の中枢からの支配様式



a: 顔上半分の運動の皮質支配, b: 顔下半分の運動の皮質支配.  
症例 1, 2 における病変 (一).

(Morecraft RJ, et al. 2001<sup>6)</sup> より引用, 一部改変)

\*19

臨床的には M1, LPMCv が保たれて M3, M4 が障害された場合, 逆に単純な顔の随意運動は可能だが笑えないという状態になる。

PET: positron emission tomography

\*13

いわゆる「火事場のばか力」も, 情動性出力も含めて皮質を総動員した結果かもしれない。

であろう\*19。

- Iwase ら<sup>7)</sup> は PET を用いた研究で, コミックをみて笑ったときの笑いの程度は両側補足運動野と左被殻の活性が優位に相関したが, 一次運動皮質の活性とは相関しなかったと報告した。
- これに対し単純な顔の随意運動では一次運動皮質と補足運動野の活性化を認めている。
- こういう運動の情動性支配は表情筋だけなのであろうか。
- Morecraft らの図<sup>6)</sup> では表情筋と同様に M1 以外に M2, M3, M4 に体部位局在性をもって刺激により上下肢を収縮させるニューロンがある。
- 通常の随意運動では M1 の支配が絶大で前面に出ることはなく, 情動刺激による運動では表情の影に隠れて目立たないが上下肢の情動性運動はあるのではないだろうか\*13。
- 表情筋を中心とした運動の情動性支配は, 四肢の目標志向的な goal-directed 随意運動とは異なる発生と発達を示す。

■ 文献

- 1) Karp BI, et al. Simple motor tics may be preceded by a premotor potential. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 61: 103-6.
- 2) 彦坂興秀ほか. 彦坂興秀の課外授業 眼と精神. 東京: 医学書院; 2003.
- 3) 野村芳子. チック. 神経内科 2007; 66: 145-51.
- 4) Southgate V, et al. Predictive motor activation during action observation in human infants. Biol Lett 2009; 5: 769-72.
- 5) ジャコモ・リゾラッティほか. ミラーニューロン. 東京: 紀伊国屋書店; 2009.
- 6) Morecraft RJ, et al. Cortical innervation of the facial nucleus in the non-human primate: a new interpretation of the effects of stroke and related subtotal brain trauma on the muscles of facial expression. Brain 2001; 124(Pt 1): 176-208.
- 7) Iwase M, et al. Neural substrates of human facial expression of pleasant emotion induced by comic films: a PET study. Neuroimage 2002; 17: 758-68.