

## 《シンポジウム》

## 脳性麻痺の機能予後

座長/君塚 葵・北原 侖

## 新生児期の早期診断よりみた脳性麻痺の機能予後

長崎市障害福祉センター

穂山富太郎

長崎大学医学部附属病院理学療法部

大城 昌平

## はじめに

ハイリスク新生児に対して出生早期に予後診断を行うことは、発達障害の予防、発達促進、育児支援を図るうえで大切である。脳性麻痺そのものを治癒させることはできないが、新生児期での告知と早期療育のための介入は、その後の医学的リハビリテーション（以下、リハ）に加え、とくに脳性麻痺児、者の社会性獲得に向けた社会リハ推進の視点からも重要となる。

新生児期での評価、診断法としては、画像診断に加えて、Dubowitz法<sup>1)</sup>などの姿勢緊張、反射・反応の検査を主体とした神経学的検査、Precht<sup>2)</sup>による自発運動の分析（general movements: GMs）、Brazelton新生児行動評価<sup>3)</sup>（neonatal behavioral assessment scale: NBAS）による行動学的評価（Precht & Beintemaによる神経学的評価も含まれている）がある。NBASは新生児の評価と同時に、早期介入にも応用できることから、①NBAS、②GMsの観察、③画像診断、の3者による総合的評価を行っている。これらにより、新生児期での

予測診断の確率が高まるため、新生児期からの早期介入・療育が可能となる<sup>4,5)</sup>。

## Brazelton 新生児行動評価（NBAS）

NBASは、新生児の行動システムを、①自律神経系（生理系）、②状態系、③運動系、④注意/相互作用系の4つの行動系に分類して、それぞれの行動系および行動系全体の組織化を評価するようになっている。スケールは、35項目の行動評価項目（補足項目を含む）、18項目の神経学的評価項目から構成される。行動評価項目は9段階で評価され、9段階の尺度は、それぞれの項目ごとに定義づけられている。神経学的評価項目は正常反応、反応なし、低反応、過剰反応、非対称性の5つの尺度で評価される。

NBASの評価は、ハイリスク成熟児では40、42、44週の3回、低出生体重児では修正胎齢36～38週時（以下NBAS 36）、40～42週時（以下NBAS 40）、44～46週時（以下NBAS 44）の3回行った。

NBASの結果は、Lesterのクラスター法<sup>6)</sup>によって、評価項目を、1)慣れ反応、2)方位反応、3)運動、4)状態の幅、5)状態調整、6)自律神経の調整、7)補足項目、8)誘発反応、の8つのクラスターに分類し、クラスターごとに点数化（クラスター値）する。

NBASクラスター値は、誘発反応クラスター値を除く他の行動クラスターでは、得点が高いほど良い行動反応であることを示し、誘発反応クラスターは、低い得点ほど異常反応が少ないことを示す。

NBAS は、新生児行動の客観的な評価法として、ハイリスク新生児の経時的評価に利用できる。

### 1. NBAS による脳性麻痺児の行動特徴

正常児では、新生児期に上述の4つの系の組織化が進み、自己制御行動を発揮して環境との相互作用をうまくはかることができ、順調に発達する。

脳性麻痺の新生児期における行動特徴は、新生児行動の disorganization, ストレス反応の出現などであり、新生児行動の回復が遅滞する。

ストレス徴候は環境への適応障害として、自律神経系、運動系、睡眠・覚醒状態系に反映される。たとえば、注意力のある状態を維持することは、未熟児やハイリスク児にとって負担のかかることである。注意力を集中しようとすることによるストレスは他の系をみることにより推し測ることができる。

脳性麻痺児では環境刺激に対する高感受性が現れやすい。一方、低感受性に見えることもあるが、これは混乱した反応の表出をシャットダウンしているのかもしれないし、反応を起こせないほど重度な障害であるのかもしれない<sup>7)</sup>。新生児の中枢神経系の可塑性を生かした機能回復に向けて、適切な環境設定や相互作用をはかることが重要となる。目標は自己制御行動の支援である<sup>8-10)</sup>。

## 2. 回復曲線

### 1) ハイリスク成熟児

対象はハイリスク成熟児43例で、新生児仮死33例、頭蓋内出血10例、後者のうち7例は仮死を伴っていた。3~8歳時の発達評価で、正常28例、歩行可能な軽~中度脳性麻痺5例、歩行不能な重度脳性麻痺10例であった。

これら3群について、NBAS クラスター値と予後との関係を検討した。正常群はすべてのクラスターで回復が急速で、42週には正常成熟児の行動水準に達した。軽・中度脳性麻痺群は正常群に比べて方位反応、運動、誘発反応、補助項目のクラスターで回復が遅れ、重度脳性麻痺群はすべてのクラスターで回復が遅延した。

44週児のNBAS クラスター値と予後との統計学的検討は、正常群と軽・中度脳性麻痺群間の比較において方位反応、運動、誘発反応、補足項目のクラスターで有意差がみられ、正常群と重度脳性麻痺群の間では全てのクラスターで有意差がみられた。図1は3群の運動クラスターと誘発反応クラスターの回復曲線を示す。

### 2) 低体重出生児

対象は低出生体重児209例で、5~6歳時の発達評価は、正常発達148例(以下、正常群)、脳性麻痺17例(以下、CP群)、精神運動発達遅滞児44例(以下、MR群)であった。

CP群の回復曲線は方位反応、運動、状態調整、誘発反応、補足項目のクラスターで正常群に

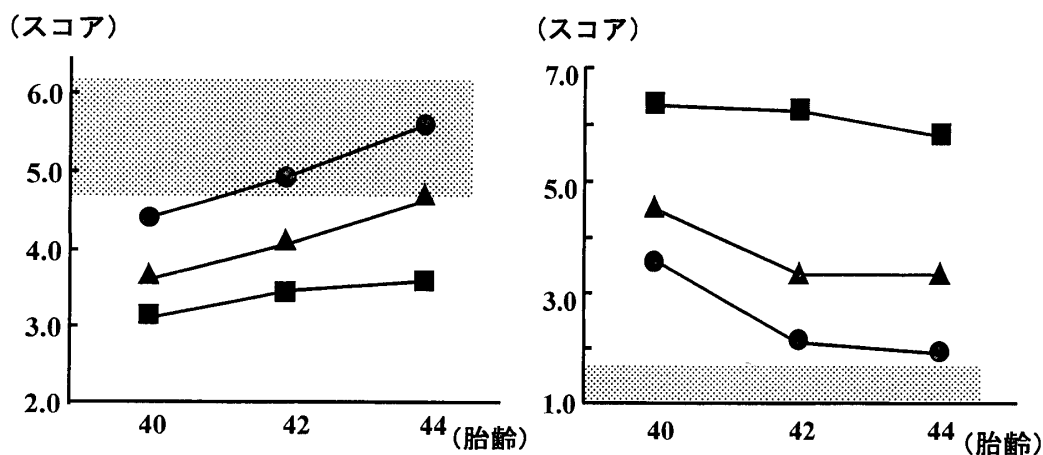


図1 ハイリスク成熟児の運動(左)と誘発反応(右)クラスターの回復曲線  
●は正常発達, ▲は軽・中度障害, ■は重度障害, 陰影は正常成熟児の発達範囲を示す。

## 脳性麻痺の機能予後

比べて回復が遅延し、MR群では方位反応、運動、状態の幅、補足項目クラスターの回復が乏しかった。CP群とMR群間では状態の幅と誘発反応クラスターで差異が大きかった（状態の幅ではCP群が高値、誘発反応ではMR群が低値）。方位反応クラスター値はCP群がMR群よりも高値を示したが、両者間に有意差はなかった。

修正44週時のNBASクラスター値と予後との関係は、正常群とCP群の間には自律神経系の安定性と状態の幅のクラスターを除く他のクラスターで、正常群とMR群の間には自律神経系の安定性と誘発反応のクラスターを除く他のクラスターで、有意差が見られた。図2は3群の方位反応クラスターと誘発反応クラスターの回復曲線を示す。

## 3. 統計学的検討

低出生体重児 209 例を対象として統計学的検討

を行った。正常群 148 例、CP 群 17 例、MR 群 44 例であった。

新生児行動評価データの処理は、Lester のクラスター法に準じた。7) の補足項目は該当する他のクラスターに振り分けた。たとえば、「敏活性の質」の項は、方位反応クラスターに加えた。6 つの行動学的クラスターと誘発反応クラスターについて検討した。

上述した7つのNBASクラスターのうちどのクラスターが予後推定に関連しているかについてのロジスティック回帰分析の結果を表1に示した。CP群では運動、誘発反応、方位反応クラスターが、MR群では方位反応、運動、状態の幅クラスターが予後推定に強く関与するものと思われた。

次に、ロジスティック回帰式から予測式を作り、この予測式に各症例のデータを適用して、ど

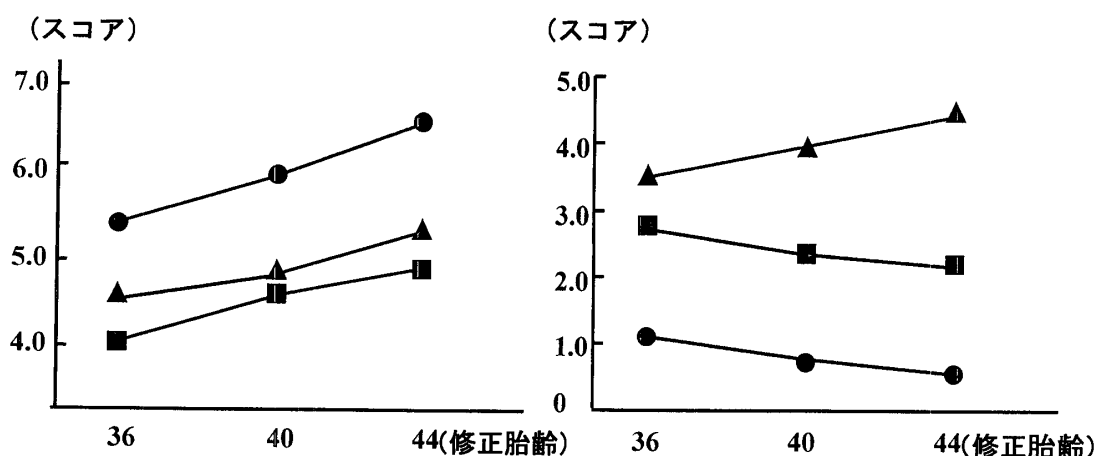


図2 低出生体重児の方位反応(左)と誘発反応(右)クラスターの回復曲線

●は正常発達、▲は脳性麻痺、■は精神運動発達遅滞を示す。

表1 多項ロジスティック回帰分析による正常発達群に対する精神運動発達遅滞群と脳性麻痺群の有意なNBASクラスターのオッズ比 (95%信頼区間)

	NBAS クラスター	NBAS 36	NBAS 40	NBAS 44
精神運動発達遅滞	方位反応		0.88 (0.82~0.95)	0.38 (0.69~0.89)
	運動	0.87 (0.78~0.97)	0.84 (0.74~0.96)	0.78 (0.58~0.81)
	状態の幅			0.89 (0.80~0.99)
脳性麻痺	方位反応	0.82 (0.68~0.99)	0.88 (0.80~0.99)	
	運動	0.77 (0.61~0.97)	0.77 (0.63~0.94)	0.52 (0.36~0.76)
	自律神経系の安定	0.77 (0.63~0.95)		
	誘発反応		1.09 (1.02~1.16)	1.25 (1.11~1.42)

例えば、正常発達群と精神運動発達遅滞群の分析結果で、NBAS 36 の運動クラスターのオッズ比=0.87 は、運動クラスター値が1単位増加するときに、精神運動発達遅滞群となるリスクが13%減少することを示す。

表2 多項ロジスティック回帰モデルを適応した判別分析の結果

	NBAS 36	NBAS 40	NBAS 44
正常	96.2	94.3	96.5
精神運動発達遅滞	46.7	54.1	79.5
脳性麻痺	58.3	57.1	88.2
Overall percentage	82.9	82.7	92.2

正常群では94.3~96.5%, 精神運動発達遅滞群では46.7~79.5%, 脳性麻痺群では57.1~88.2%の割合で判別可能で, 全体の判別精度は82.7~92.2%であった。

のくらいの精度で, 予後予測できるかを調べた。その結果, 正常群94.3~96.5%, CP群57.1~88.2%, MR群46.7~79.5%, と経時的に精度は高くなり, 修正44週頃(3回目)の検査では92.2%だった(表2)。

### General movementsの観察

Prechtlら<sup>2)</sup>およびCioniら<sup>11)</sup>は, 新生児期の自発運動(general movements: GMs)の定性的・定量的な評価所見は, 脳障害の予後との関係が強いと報告している。

全身の自発運動を15分以上観察して, 異常なGMs所見が検討される。2つの主な異常所見として, poor repertoires, cramped synchronized GMsが挙げられるが, 小西<sup>12)</sup>によるとGMsの着眼点は, ①運動の振幅, ②速度, ③性質, ④連続性, ⑤空間性, ⑥始まりと終わり, ⑦手・指の動きなどである。

Prechtlらは, 周産期に脳障害のリスクを持つ130例を対象に, 出生後毎週1時間, 退院後は3~4週ごとに15分間, 自発運動をビデオテープに記録, 2年後の発達予後との関連について分析した。その結果, 正常なfidgety GMsを示した70例中67例(96%)が正常発達で, fidgety GMsが異常または欠如していた60例中57例(95%)が神経学的異常発達であった(49例が脳性麻痺で, 8例が発達遅滞または微細な神経学的徴候を示した)。fidgety GMs評価の特異度, 感度は, それぞれ96%, 95%で, 脳の超音波画像診断の83%, 80%よりも高かった。

正常なfidgety movementsは頸, 体幹, 四肢の小さな振幅で, 適度に速度が変化する, 円形

の, 優雅な運動の継続の流れと定義される。これらは, 注視したり, むずがったり, 啼泣しているとき以外の覚醒時に観察できる。正常児のGMsは生後6~9週でwrithingパターンからfidgetyパターンへ変化し, 14~20週で次第に少なくなる。

Cioniらは, 未熟児におけるGMs観察と2年後の神経学的発達予後との関連について, 感度, 特異度, 陽性および陰性反応適中度とも, 神経学的診察法よりも高く, とくに, 感度と陰性反応適中度は, 修正週数38週から56週にかけて100%だったと報告している。

我々は新生児行動評価に自発運動と姿勢反応の評価項目を新たに加え, 評価を実施している。その結果, 後二者の所見と予後との関連性については, 未熟児78例中5例が脳性麻痺となったが, 修正胎齢36週以降の評価で1例を除き脳性麻痺を予測診断できた。

### 画像診断

画像所見は, 頭蓋内出血, 血流障害, 脳奇形などの診断に欠かせないが, 能力障害とは必ずしも一致しない。痙直型片麻痺や両麻痺, アテトーゼ型脳性麻痺の病巣を, CTやMRI検査で明確にすることができない症例もあれば, 大きな病巣があるにもかかわらず, 行動能力障害は極軽度の症例もある。画像所見と併せて, 新生児期からの臨床経過が発達予後診断にとって最も価値あるものとなる。

藤村<sup>13)</sup>は, 早産児の脳室内出血と脳性麻痺との関連性について, 脳室上衣下出血に比べて脳室内出血, 片側の脳室内出血に比べて両側の脳室内出血, さらに脳室内出血と脳室拡大の合併が, 発達上のリスクを高める傾向があるということを明らかにしている。また, 脳実質出血では, 約30%が正常だったが, 約70%は痙性麻痺を示し, 脳実質出血例の予後は厳しいと指摘している。

さらに, 未熟児・成熟児を対象に調査した, 脳室内出血を合併しない新生児期頭蓋内出血<sup>14)</sup>の発達予後に関しては, 12%が脳性麻痺となっており, 実質出血の1/3が精神遅滞を残したと述べて

## 脳性麻痺の機能予後

いる。

鈴木<sup>15)</sup>は、未熟児の脳室周囲白質軟化症 (PVL) と脳性麻痺との関連性について、頭部エコーで PVL と診断した 32 症例の検討<sup>16)</sup>で、1 歳半以上で発達評価を行った 28 例中 24 例 (86%) が脳性麻痺となっており、対称性病変を有した 17 例中全例が脳性麻痺で、非対称性病変例では 11 例中 7 例が脳性麻痺で他の 4 例は正常であったと報告している。そして非対称性病変例での正常発達を脳の可塑性で説明できると述べている。

Cioni らは、リスクを伴う未熟児 66 例について超音波所見と 2 年後の神経学的発達予後との関連を報告している。66 例中 10 例は異常所見がなく、正常発達を示した。27 例が重度脳損傷所見 (IVH III, PVL II~IV) を有し、そのうち 4 例が正常発達を遂げ、23 例は神経学的異常発達を示した。一方、軽度脳損傷所見 (IVH I~II, PVL I) を有した 29 例中 19 例は正常発達を遂げたが、10 例が神経学的異常発達 (4 例は軽度、6 例は重度) を示した。

新生児期での診断例を以下に示す。一卵性双生児の一絨毛膜、二羊膜性双生児で、双胎間輸血症候群 (双胎間に血管の吻合が存在) を伴っていた。生下時体重 1,346 g、在胎週数 29 週 6 日、アプガールスコア 6 点/1 分、6 点/5 分であった。修正胎齢 39 週の CT 検査、40 週の超音波検査で、両側性脳室周囲白質軟化症 (PVL) と診断された症例であった。

新生児行動評価では、運動、補足項目および誘発反応クラスターで回復が遅延した。

修正胎齢 37 週、40 週時の姿勢緊張の評価では、腹臥位で姿勢緊張の亢進があり、頭を自由に動かすことができなかった。斜め宙吊りテストでも、後弓反張、両下肢伸展などの姿勢緊張の亢進があった。

自発運動の評価では、上肢に左手関節背屈、右手関節掌屈を伴った定型的な運動や、振戦と攣動性を伴った両腕、両脚の突発的な過度の運動が観察され、下肢では左足関節内反を伴った定型的な

自発運動や、下肢全体の屈曲位または伸展位でのロック現象が観察された。37 週、40 週とも病的所見が継続して観察されたが、44 週時には腹臥位での姿勢緊張と上肢の自発運動に改善が見られた。

この事例では修正胎齢 40 週の時点で痙直型両麻痺と診断し、告知と同時に療育を開始した。脳の可塑性を生かすためにも、超早期診断と超早期療育が重要である。

## ま と め

新生児期での脳性麻痺の診断は重度障害を除いて困難であるとはいえ、上述した行動学および神経学的評価、自発運動および姿勢反応の評価に加え、画像診断、脳波所見、などの総合的評価により、高い確率で予後診断を下すことが可能である。

療育の段取りがあつてのことであるが、新生児期あるいはその後の発達過程で診断が明らかになれば、率直に病態を告知し、療育指導とともに、その後の発達予測や二次障害などについても説明すべきである。

新生児期からの療育介入は学童期、青年期、成人期、高齢期を通したリハに好影響をおよぼすものと推察される。

## 文 献

- 1) Dubowitz LMS, et al: The neurological assessment of the preterm & full-term newborn infant. 2nd Ed, CDM Vol 148, Mac Keith Press, 1999
- 2) Prechtl HF, et al: An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. *Lancet* 1997; **349**: 1361-1363
- 3) Brazelton TB, Nugent JK 編著: ブラゼルトン新生児行動評価 (穂山富太郎 監修, 大城昌平・他 訳). 第 3 版. 医歯薬出版, 1998
- 4) 穂山富太郎: 新生児期の脳性麻痺の諸マーカーと超早期療育. *リハ医学* 1999; **36**: 91-94
- 5) 穂山富太郎・他: 低出生体重児における脳性麻痺児のブラゼルトン新生児行動評価の分析. *リハ医学* 2001; **38**: 211-218
- 6) Lester BM: Data analysis and prediction. *in* Neonatal Behavioral Assessment Scale (ed by Brazelton TB). 2nd Ed, Lippincott, Philadelphia, 1984
- 7) Brazelton TB (川崎千里 訳): The importance of early intervention with high risk infants (ハイリス

佐久間和子

- ク児への早期介入). 小児保健研究 1994; **53**(3): 373-376
- 8) Blackburn ST, et al: Assessment and management of neonatal neurobehavioral development. in Comprehensive Neonatal Nursing (ed by Kennner C, et al). chapter 49, WB Saunders, Philadelphia 1991; pp 939-965
- 9) Als H: A synactive model of neonatal organization: framework for the assessment of neurobehavioral development in the premature infant and for support of infants and parents in the neonatal intensive care environment. Phys Occup Ther Pediatr 1986; **6**: 3-53
- 10) 横尾京子: 新生児の神経行動学的発達とアルスのサイナクティブ・モデル. Neonatal Care, 1998; **11**(11): 908-913
- 11) Cioni G, et al: Comparison between observation of spontaneous movement and neurological examination in preterm infants. J Pediatr 1997; **130**: 704-711
- 12) 小西行朗: 新生児行動からみた神経異常のスクリーニング. 周産期医学 1998; **28**: 619-923
- 13) 藤村正哲: 早産児. 胎児・新生児の神経学 (佐藤潔・他 編). メディカ出版, 1993; pp 374-394
- 14) 藤村正哲, 竹内 徹: 新生児期の頭蓋内出血の頻度. NISU'93 春季増刊 1993; (65): 113-122
- 15) 鈴木重澄: 脳室周囲白質軟化症. NICU 93, 春季増刊 1993; (65): 142-145
- 16) 藤本伸治: 新生児の PVL (periventricular leukomalacia). 新生児医学体系小児医学の進歩 1992; '92 B: 95-104

## 脳性麻痺の二次障害としての機能予後

北海道立福祉村医療センター

佐久間和子

### はじめに

脳性麻痺は早期療育が大切であるといわれてきたが、学童期に入ると、学校教育を受けた後に通園センターでリハビリテーション（以下、リハ）が行われる。高校生になると体重増加が行動能力の低下を引き起こしてしまうので、医学的リハが最も重要視される。脳性麻痺の機能発達は15～20歳までであるが、成人に達すると筋緊張のアンバランスによる関節拘縮の進行や二次障害が出現し始める。医学的リハについては、一時期行っても中止してしまえば、悪化するのが脳性麻痺の特徴であるといわれている。

二次障害および症状進行の主なものは、①頸椎脊髄症、②麻痺性股関節脱臼、③側彎および肺機能低下の問題である。

脳性麻痺は障害の程度、随伴症状、筋緊張の状態、原始反射の残存、異常姿勢などの重複障害を示し、発達成長の過程での複雑な問題がからみ合い、二次障害や症状進行が起きてくる。

脳性麻痺（身障1～2級）の重度身体障害者総合援護施設で230名の脳性麻痺の診療にたずさわって、6年間経過した。このデータから私見を述べたい。

### 頸椎脊髄症

平均年齢40歳でアテトーゼ40%、痙直30%、アテトーゼ+痙直29%、アタキシー1%である。

アテトーゼとしては69%、痙直としては59%であることになる。

最も重要なものに頸椎脊髄症がある（表1、2）。上肢のシビレ感、X-pでの骨の変化MRI上の異常を示す脳性麻痺者は現在104名いる。その