

脳性麻痺リハビリテーション ガイドライン 第2版

監修

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

編集

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
診療ガイドライン委員会

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会

C e r e b r a l P a l s y
C e r e b r a l P a l s y

金原出版株式会社

Japanese Guidelines
for Rehabilitation of Cerebral Palsy
The 2nd Edition

Supervised by

The Japanese Association of Rehabilitation Medicine

© 2014

All rights reserved

KANEHARA & CO., Ltd., Tokyo

Printed in Japan

第2版 発刊によせて

2005年9月に発足した「脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会（委員長：岡川敏郎）」は、多くの方々の英知と努力を結集した4年にわたる策定作業の結果、2009年6月に『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第1版』を発刊するにいたりました。

しかし、発刊後、すぐに多くの識者の方々から、本ガイドラインに対するご意見やご批判が寄せられました。これらを踏まえ、早期に第2版の作成に着手する必要があるとの結論にいたり、2009年8月に第2版策定委員会が発足しました。

その後、2009年にわが国でも小児リハビリテーションの分野でボツリヌス療法が保険適用となり、また、GMFMやPEDIなどの新しい評価法やCI療法などの治療法が次々に導入されました。また、諸外国でも多くのエビデンスの高い研究論文が発表されました。

われわれは、より臨床に役立つ、実践的なガイドラインの作成を目標に、既存のエビデンスの確認作業から着手し、新しいリサーチクエスション（research question；RQ）の募集のためのアンケートを15の脳性麻痺関連学会や全国の主な重度心身障害児施設、通園施設に対して依頼しました。そして、新しい評価法や治療法、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RQを作成するにいたりました。

最終選考で83項目のRQが確定しましたが、そのうち、新しいRQは35項目になりました。その後、協力委員対象のワークショップによる策定手順の統一化、文献検索、エビデンスの判定、データベースファイルの作成、推奨文の作成、推奨グレードの決定など、第1版で得た一連の作業手順を踏襲し、約4年半の歳月を経て、ようやく『脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版』出版の運びとなりました。

しかし、脳性麻痺リハビリテーションは日進月歩です。今後も、発展的に、定期的な改訂が重ねられることを希望いたします。

最後に、この約4年半の間、多忙なか、多くの時間を割いて作業を行ってくださった策定委員・協力委員の皆様に深謝申し上げます。また、委員会活動の全体の流れを示唆して下さり、技術指導をいただいた生駒一憲先生、辻 哲也先生に深謝申し上げます。

2013年11月

脳性麻痺リハビリテーションガイドライン 第2版
策定委員会委員長 高橋 秀寿

作成委員一覧

◆監修

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

(理事長) 水間 正澄 昭和大学医学部リハビリテーション医学講座・教授

◆編集

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

診療ガイドライン委員会

(担当理事) 生駒 一憲 北海道大学病院リハビリテーション科・教授

(委員長) 辻 哲也 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室・准教授

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会

脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会

(委員長) 高橋 秀寿 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

(委員) 近藤 和泉 独立行政法人国立長寿医療研究センター機能回復診療部・部長

瀬下 崇 心身障害児総合医療療育センター整形外科／リハビリテーション科・医長

中寺 尚志 社会福祉法人島根整肢学園西部島根医療福祉センター・院長

則竹 耕治 愛知県立心身障害児療育センター第二青い鳥学園整形外科・部長

半澤 直美 社会福祉法人横浜市リハビリテーション事業団よこはま港南地域療育センター・センター長

(五十音順)

(アドバイザー) 佐伯 満 社会福祉法人北九州市福祉事業団北九州市立総合療育センター・所長

◆執筆者

青木 清 社会福祉法人旭川荘旭川荘療育・医療センター整形外科

青山 香 社会福祉法人旭川荘旭川荘療育・医療センター（理学療法士）

阿部 玲音 東京都リハビリテーション病院リハビリテーション科・医長

荒井 康裕 東京都立東部療育センター小児科・医長

井口 陽子 慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室

井手 秀平 東京都立東部療育センター小児科・医長

岩崎 裕治 東京都立東部療育センター・副院長

太田 秀臣 東京都立東部療育センター小児科・医長

大場 龍男 川崎市北部リハビリテーションセンター（就労支援アドバイザー）

大畑 光司 京都大学大学院医学研究科人間健康科学系専攻リハビリテーション科学コース・講師（理学療法士）

小野木啓子 藤田保健衛生大学医学部リハビリテーション医学Ⅰ講座

河野 洋一 社会福祉法人北九州市福祉事業団北九州市立総合療育センター整形外科・部長

川原田里美 青森県立あすなろ医療療育センター整形外科・主査（理学療法士）

楠本 泰士 東京工科大学医療保健学部理学療法学科・助教（理学療法士）

小崎 慶介 東京都立北療育医療センター整形外科・部長

近藤 和泉 独立行政法人国立長寿医療研究センター機能回復診療部・部長

斉藤 吉人 弘前医療福祉大学保健学部医療技術学科言語聴覚学専攻・准教授（言語聴覚士）

佐伯 満 社会福祉法人北九州市福祉事業団北九州市立総合療育センター・所長

新藤恵一郎	慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室
関 勝	神奈川県立保健福祉大学保健福祉学部・教授（人間総合・専門基礎担当学科長）
瀬下 崇	心身障害児総合医療療育センター整形外科／リハビリテーション科・医長
高橋 秀寿	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
高橋ヒロ子	社会福祉法人北九州市福祉事業団北九州市立総合療育センター訓練科（言語聴覚士）
武田 真幸	佐賀整肢学園こども発達医療センター整形外科
問川 博之	社会福祉法人日本心身障害児協会島田療育センターリハビリテーション科
冨田 秀仁	愛知県立心身障害児療育センター第二青い鳥学園（理学療法士）
中寺 尚志	社会福祉法人島根整肢学園西部島根医療福祉センター・院長
中野 尚子	杏林大学保健学部理学療法学科・教授（理学療法士）
中村 純人	東京都立北療育医療センター整形外科・医長
則竹 耕治	愛知県立心身障害児療育センター第二青い鳥学園整形外科・部長
橋爪 紀子	社会福祉法人横浜市リハビリテーション事業団横浜市総合リハビリテーションセンター
半澤 直美	社会福祉法人横浜市リハビリテーション事業団よこはま港南地域療育センター・センター長
久守 孝司	島根大学医学部附属病院小児外科（小児泌尿器科）
深谷 佳希	愛知県立心身障害児療育センター第二青い鳥学園（理学療法士）
福岡 真二	福岡県立粕屋新光園・園長
福永 拙	社会福祉法人別府発達医療センター・センター長
藤原 清香	東京大学医学部附属病院リハビリテーション科・医員
星野弘太郎	社会福祉法人島根整肢学園西部島根医療福祉センター整形外科・医長
益山 龍雄	東京都立東部療育センター小児科・診療部長
松尾 篤	一般財団法人ひふみ会南多摩整形外科病院整形外科
松尾 圭介	社会福祉法人北九州市福祉事業団北九州市立総合療育センター・副所長
松本真以子	慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学教室
門馬 博	杏林大学保健学部理学療法学科・助教（理学療法士）
安井 隆光	訪問看護ステーション 仁 岡崎（理学療法士）
柳迫 康夫	心身障害児総合医療療育センター整形外科
藪中 良彦	大阪保健医療大学保健医療学部リハビリテーション学科理学療法専攻・准教授（理学療法士）
山本 晃子	東京都立東部療育センター小児科
横山美佐子	北里大学医療衛生学部リハビリテーション学科理学療法専攻・講師（理学療法士）
和田 勇治	東京都立小児総合医療センター子ども・家族支援部門リハビリテーション科・医長

（五十音順）

目 次

本ガイドラインについて	10
-------------------	----

◆第 1 章. 脳性麻痺の定義

◇ 1-1. 脳性麻痺の定義 (まとめ)	(近藤和泉) 14
■ 1-1-1. 脳性麻痺の診断にあたり, どのような定義に従えばよいのか?	(近藤和泉) 15

◆第 2 章. 脳性麻痺の診断

◇ 2-1. ハイリスク児に対する評価 (まとめ)	(高橋秀寿) 20
■ 2-1-1. 周産期の各リスクファクターは, 脳性麻痺の発生, タイプ, 機能予 後にどのような影響を及ぼすか?	(和田勇治) 21
■ 2-1-2. GMs の評価により神経学的予後予測は可能か?	(問川博之) 23
■ 2-1-3. Brazelton 新生児行動評価 (NBAS) は, リハビリテーション介入 の必要性の判断, あるいは脳性麻痺の予測にどこまで有効か?	(問川博之) 26
■ 2-1-4. Dubowitz の神経学的評価は, リハビリテーション介入の必要性の 判断, あるいは脳性麻痺の予測にどこまで有効か?	(問川博之) 28
◇ 2-2. 脳性麻痺の診断 (まとめ)	(高橋秀寿) 30
■ 2-2-1. 診断に関連した key months (4, 7, 10, 18, 36 カ月) での評 価項目とその対応は具体的にどのように行われるべきか? また, 体重増加不良, ATNR などの原始反射の残存, 体幹の弱さが予後に 及ぼす影響は?	(新藤恵一郎) 31
■ 2-2-2. 脳性麻痺の粗大運動能力の予後予測は, どのように行えばよいのか?	(近藤和泉) 32
■ 2-2-3. 新生児期経頭蓋エコー (US) によって, 早産児の神経発達長期予後 予測は可能か?	(松本真以子) 33
■ 2-2-4. 脳性麻痺と診断された児において, MRI の施行は行うべきか?	(松本真以子) 38
■ 2-2-5. 早期産児の神経発達長期予後予測において, 経頭蓋エコー (US) に 加えて MRI の施行は必要か?	(松本真以子) 41
■ 2-2-6. 低酸素性虚血性脳症 (HIE) を発症した満期産児において, 画像診断 による神経発達長期予後予測は可能か?	(高橋秀寿・松本真以子) 45

◆第 3 章. 脳性麻痺の評価法

◇ 3-1. 脳性麻痺の評価法 (まとめ) —どのような評価尺度が推奨されるか?	(近藤和泉) 50
■ 3-1-1. 粗大運動能力分類システム (GMFCS)	(青山 香・近藤和泉) 57
■ 3-1-2. 粗大運動能力尺度 (GMFM)	(藪中良彦・近藤和泉) 59
■ 3-1-3. リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法 (PEDI)	(川原田里美・近藤和泉) 62

■ 3-1-4. 脳性まひ児の手指操作能力分類システム (MACS) …………… (藪中良彦・近藤和泉)	64
■ 3-1-5. カナダ作業遂行測定 (COPM) …………… (横山美佐子・近藤和泉)	65
■ 3-1-6. 障害児の包括的評価法マニュアル (JASPER) …………… (近藤和泉)	66
■ 3-1-7. こどものための機能的自立度評価法 (Wee-FIM) …………… (小野木啓子・近藤和泉)	68
■ 3-1-8. 脳性麻痺の評価に歩行分析は有効か? …………… (近藤和泉)	69

◆第4章. ハイリスク児への早期介入

◇ 4-1. ハイリスク児への早期介入 (まとめ) …………… (高橋秀寿)	72
■ 4-1-1. ハイリスク児に対する minimal handling や NIDCAP による治療 にはエビデンスがあるか? …………… (阿部玲音)	73
■ 4-1-2. NICU でのカンガルーケアなどの環境調節は、早期産児の機能予後 を改善させるか? …………… (阿部玲音)	75
■ 4-1-3. ハイリスク児への呼吸理学療法はどのようなものが推奨できるか? …………… (門馬 博)	77
■ 4-1-4. NICU からの哺乳訓練は、嚥下の機能予後に効果があるか? …………… (関 勝)	79
■ 4-1-5. NICU からのポジショニングは、運動機能の予後に効果があるか? …………… (門馬 博)	81

◆第5章. 家族支援

◇ 5-1. 家族支援 (まとめ) …………… (佐伯 満)	84
■ 5-1-1. 障害告知はどのように行われるべきか? …………… (斉藤吉人)	85
■ 5-1-2. 母親のストレスへの対応は、どのようにすればよいか? …………… (高橋ヒロ子)	89
■ 5-1-3. 兄弟児への配慮は、どのようにすればよいか? …………… (高橋ヒロ子)	91
■ 5-1-4. 子どもの家庭・家族の個別性と多様性、主体性とニーズを尊重した 対等な関係性でのリハビリテーション (family-centered approach) の効果は? …………… (佐伯 満)	93

◆第6章. 運動障害と治療 (リハビリテーション)

◇ 概 説 …………… (則竹耕治)	96
◇ 6-1. 運動障害のリハビリテーション (まとめ) …………… (則竹耕治)	97
■ 6-1-1. 神経発達学的治療法 (NDT) —Bobath 法は有効か? …………… (深谷佳希・安井隆光)	98
■ 6-1-2. Vojta 法は有効か? …………… (則竹耕治)	100
■ 6-1-3. 上田法治療は、脳性麻痺における痙縮の減弱に有効か? …………… (深谷佳希)	102
■ 6-1-4. Conductive education の効果は? …………… (安井隆光)	104
■ 6-1-5. 脳性麻痺児に対する感覚統合療法は有効か? …………… (瀬下 崇)	106
■ 6-1-6. 上肢機能に対するアプローチ	
□ 6-1-6 (1). 脳性麻痺児の上肢機能に対する治療の有効性は? …………… (瀬下 崇)	108
□ 6-1-6 (2). 上肢機能の評価はどのように行えばよいか? …………… (瀬下 崇)	112
■ 6-1-7. CI 療法は有効か? …………… (安井隆光)	121
■ 6-1-8. 集中的理学療法は有効か? …………… (則竹耕治)	123
■ 6-1-9. 乗馬療法の効果は? …………… (藤原清香・瀬下 崇・柳迫康夫)	125
■ 6-1-10. 部分免荷トレッドミル歩行訓練 (PBWSTT) は有効か? …………… (富田秀仁)	127
■ 6-1-11. 機能的電気刺激 (FES) は有効か? …………… (深谷佳希)	129
■ 6-1-12. 筋力トレーニングは運動機能の改善に有用か? …………… (大畑光司)	131

■ 6-1-13. 有酸素トレーニングは歩行機能の改善に有効か？	（大畑光司） 133
■ 6-1-14. ロボットなどの機器を使用したトレーニングは、運動機能改善に有効か？	（瀬下 崇） 135
■ 6-1-15. 子どもにとって有意義な活動为目标にした実際生活場面での、あるいは実際活動を想定した繰り返し練習の効果は？	（佐伯 満） 137
◇ 6-2. 装具療法（上下肢）、歩行補助具、車いす、座位・立位保持装置（まとめ）	（瀬下 崇） 139
■ 6-2-1. 上肢装具の効果は？	（瀬下 崇） 140
■ 6-2-2. 下肢装具の効果は？	（瀬下 崇） 142
■ 6-2-3. 歩行補助具の効果は？	（瀬下 崇） 146
■ 6-2-4. 車いすと電動車いすの導入と選択は？	（小崎慶介） 148
■ 6-2-5. 座位保持装置、シーティングシステムの効果は？	（中村純人） 150
◇ 6-3. 痙縮の治療法（まとめ）	（中寺尚志） 152
■ 6-3-1. 経口抗痙縮薬の効果は？	（青木 清・中寺尚志） 153
■ 6-3-2. 筋緊張抑制ギプス療法の効果は？	（青木 清・中寺尚志） 156
■ 6-3-3. フェノールブロックの適応と禁忌、およびその効果は？	（中寺尚志） 158
■ 6-3-4. ボツリヌス療法の適応と禁忌、およびその効果は？	（中寺尚志） 161
■ 6-3-5. バクロフェン髄腔内投与療法（ITB）は推奨されるか？	（松尾圭介） 167
■ 6-3-6. 選択的後根切除術（SDR）は推奨されるか？	（松尾圭介） 169
◇ 6-4. 整形外科的治療（まとめ）	（佐伯 満） 171
■ 6-4-1. 歩行改善のための、下肢に対する整形外科的な一期的多部位手術は推奨されるか？	（則竹耕治） 172
■ 6-4-2. 歩行機能改善のための、一期的多部位手術以外の整形外科的治療は推奨されるか？	（河野洋一） 175
■ 6-4-3. 上肢機能改善に手術療法は有効か？	（武田真幸） 178
■ 6-4-4. 胸腰椎、頸椎に対する選択的筋解離手術（松尾法）は機能改善に有効か？	（福岡真二） 180
■ 6-4-5. 脳性麻痺の股関節予後評価および（亜）脱臼に対する効果的な治療は何か？	（福永 拙） 183
■ 6-4-6. 脳性麻痺の側弯症に対する保存療法は有効か？	（福岡真二） 186
■ 6-4-7. 脳性麻痺の側弯症に対する手術療法は有効か？	（福岡真二） 188
◇ 6-5. 今後期待される、その他の最新治療法（まとめ）	（近藤和泉） 192

◆第7章. 脳性麻痺の合併症と治療

◇ 7-1. 脳性麻痺の合併症と治療（まとめ）	（高橋秀寿） 194
■ 7-1-1. 嚥下障害に対する評価法と治療法は？	（井口陽子） 196
■ 7-1-2. 呼吸障害に対する訓練法は？	（瀬下 崇） 203
■ 7-1-3. てんかん発作への対応は？	（岩崎裕治・井手秀平・山本晃子・荒井康裕・太田秀臣・益山龍雄・瀬下 崇） 207
■ 7-1-4. コミュニケーション障害への対応は、どのように進めたらよいか？	（瀬下 崇） 209
■ 7-1-5. AAC は推奨されるか？	（瀬下 崇） 212
■ 7-1-6. 聴覚障害に対する対応は？	（中野尚子） 214
■ 7-1-7. 視覚障害・視知覚障害に対する対応は？	（中野尚子） 215

■ 7-1-8. 膀胱・性功能	
□ 7-1-8 (1). 膀胱機能障害に対する対応はどのようにすべきか？	…………… (高橋秀寿) 217
□ 7-1-8 (2). 性功能障害に対する対応はどのようにすべきか？	…………… (高橋秀寿) 218
■ 7-1-9. イレウスなど, 消化器障害に対する対応は？	…………… (久守孝司・中寺尚志) 220
■ 7-1-10. 骨量低下における介入	
□ 7-1-10 (1). 合併する骨折の頻度とリスク因子は？	…………… (星野弘太郎) 222
□ 7-1-10 (2). 薬物療法 (ビスフォネート製剤, ビタミン D, 成長ホルモン) と運動療法は？	…………… (星野弘太郎) 224
■ 7-1-11. 脳性麻痺児の痛みの評価法は？	…………… (星野弘太郎・中寺尚志) 227
■ 7-1-12. 発達障害への対応は？	…………… (半澤直美) 230

◆第8章. 成人期の問題

◇ 8-1. 成人期の問題 (まとめ)	…………… (半澤直美) 236
■ 8-1-1. 脳性麻痺児の加齢に伴う運動能力の低下, 二次障害への対応は？	…………… (橋爪紀子) 237
■ 8-1-2. 脳性麻痺での頸椎症, 頸髄症の治療法として何が推奨されるのか？ …………… (松尾 篤・楠本泰士)	239
■ 8-1-3. 重症児の親の高齢化について, どのように対応すべきか？	…………… (橋爪紀子) 242
■ 8-1-4. 思春期の心理的な問題 (自尊心, うつなど), 性的問題にどのように 対応するか？	…………… (大場龍男) 243

◆第9章. 就学と社会参加

◇ 9-1. 就学と社会参加 (まとめ)	…………… (半澤直美) 248
■ 9-1-1. 脳性麻痺児への有効な就学支援はどうあるべきか？	…………… (半澤直美) 249
■ 9-1-2. 脳性麻痺者への就労支援の効果は？	…………… (佐伯 満) 254
■ 9-1-3. 脳性麻痺者の社会参加支援はどうあるべきか？	…………… (大場龍男) 256

索引	…………… 259
----	-----------

本ガイドラインについて

◆ 目 的

本ガイドライン策定の目的は、最新のエビデンスに基づき、わが国で推奨される標準的な脳性麻痺リハビリテーションの診療方針を提示するとともに、将来に向けてあるべき理想の診療方法を明らかにすることである。

本ガイドライン策定に際しては、脳性麻痺の疾患特性を考慮し、医学的観点のみならず、脳性麻痺患者のライフサイクル全般にわたる問題点（家族支援、成人期の問題、就学と社会参加など）も含め、より包括的なリサーチクエスション（research question；RQ）で全体を構成するよう努めた。

◆ 読者対象

脳性麻痺リハビリテーション診療に関わる、すべての医療・福祉従事者（医師、看護師、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、義肢装具士、臨床心理士、介護士、管理栄養士、歯科衛生士など）はもとより、患者本人とそのご家族、学校教育関係者にも、広く利用されることを想定して作成した。

◆ 作成過程

第1版（2009年6月）の出版後、2009年8月に発足した「第2版 策定委員会」では、脳性麻痺診療に関連する学会（15学会）や全国の主な重度心身障害児施設、通園施設に対し、新しいRQ募集のためのアンケートを依頼することから活動を開始した。そして、第1版のRQおよびアンケート結果をたたき台として、策定委員会で議論の末、2010年12月には第2版で取り上げるRQを確定した。

2011年1月からは、約50名の協力委員による文献検索（PubMed, Cochrane, PEDro, 医学中央雑誌など）が始まった。2012年8月には、文献検索・推奨文の原案が完成し、さらなる検討を重ねた後、2012年12月に最終原稿が完成した。

◆ エビデンスレベル・推奨グレードの決定

本ガイドラインの策定にあたっては『脳卒中治療ガイドライン 2009』で用いられたエビデンスレベル分類（表1）を適用し、推奨グレード（表2）を決定した。

◆ 外部評価

公益社団法人 日本リハビリテーション医学会のホームページ（会員ページ内の掲示板）にて、2012年12月26日～2013年1月30日までの期間、パブリックコメントを募集し、その結果を本ガイドラインに反映した。

◆ 資 金

本ガイドラインの作成に要した資金は、公益社団法人 日本リハビリテーション医学会の負担によるものである。

表 1. エビデンスレベル分類

レベル	内 容
I a	ランダム化比較試験 (randomized controlled trial ; RCT) のメタアナリシス (RCT の結果がほぼ一様) ・ meta-analysis, overview, systematic review, collaborative
I b	<u>RCT</u>
II a	良くデザインされた比較研究 (非ランダム化) ・ 非ランダム化, 同時に対照群を設けた実験的研究 (controlled clinical trial) ・ 導入前と後を比較したものを含む ・ 臨床試験であることが II b と異なる
II b	良くデザインされた准実験的研究 ・ Cohort study (追跡調査) : prospective, cohort, follow-up などの用語 ・ 同時に比較対象がある (過去の対照データとは比較していない) ・ 追跡調査であるが, 介入研究ではない ・ Case control study (症例対照調査) : retrospective, case-control などの用語 ・ 介入研究ではない ・ 過去の対象データとの比較であっても, 比較性がしっかりした研究 ・ 前後比較試験: 同一サンプルで介入前後の変化をしっかりと比較している
III	良くデザインされた非実験的記述研究 ・ 非実験的調査研究 (カルテで遺伝子と病型の関連性を調べたなど) ・ case-control などのデザインを用いていない ・ 断面調査 (cross-sectional study) : 過去の対象データと比較。比較性がしっかりしていない
IV	専門家の報告・意見・経験

〔篠原幸人, 小川 彰, 鈴木則宏, 片山泰朗, 木村彰男, 編:脳卒中治療ガイドライン 2009, 協和企画, 2009 より改変〕

表 2. 推奨グレード

グレード	内 容
A	行うよう強く勧められる (少なくとも 1 つのレベル I の結果)
B	行うよう勧められる (少なくとも 1 つのレベル II の結果)
C1	行うことを考慮してもよいが, 十分な科学的根拠はない
C2	科学的根拠がないので, 勧められない
D	行わないよう勧められる

〔篠原幸人, 小川 彰, 鈴木則宏, 片山泰朗, 木村彰男, 編:脳卒中治療ガイドライン 2009, 協和企画, 2009 より改変〕

第 1 章

脳性麻痺の定義

1-1 脳性麻痺の定義（まとめ）

脳性麻痺（cerebral palsy；CP）という疾病概念は、ごく軽症で日常生活活動（activities of daily living；ADL）の障害がほとんどないものから、重度で全介助であるばかりか生命維持も危ぶまれるものまでを含んでおり、非常に包括的なものである。また、医療・教育・福祉政策など、使われる分野によっても少しずつその意味合いに差異がある。このため、その予後およびさまざまな治療の有効性を検討し、保健・福祉的な対応を決めていくうえでは、一定の用語および概念が存在するべきである。

（近藤和泉）

1 脳性麻痺の診断にあたり、どのような定義に従えばよいか？

推 奨

1. 診断を行うにあたり、予め設定された脳性麻痺の定義に従う必要がある。(グレード C1)
2. 汎用されている以下の定義を用いることが勧められる。(グレード C1)
 - ・「厚生省脳性麻痺研究班会議で定められた定義」(1968 年)
 - ・「Workshop in Bethesda において設定された定義」(2004 年)

エビデンス

1968 年、「厚生省脳性麻痺研究班会議」(班長：高津忠夫)で脳性麻痺(cerebral palsy；CP)の定義が定められている¹⁾ (Ⅳ)。これはその時点での、この疾患に対する理解を具現化したもので、他国のものとの共通性が高く、現在、わが国で最も汎用されている。

しかし、その後、発達神経学的な知識が集積され、さらに画像検査によって脳の障害の詳細が明らかとなり、障害、機能的な状態および「参加」に関する概念が変化した。このため、2004 年に米国の Maryland 州 Bethesda で国際ワークショップが開催され、脳性麻痺の「定義」と「分類」の更新が試みられている²⁾ (Ⅳ)。最近では、この定義に関して、低出生体重児で発達障害の重複が起こりやすいことで、さらなる包括性が必要だという意見も出されているものの³⁾ (Ⅳ)、現時点での最も標準的な定義であることには変わりがない。

解 説

脳性麻痺の概念は運動麻痺のみではなく非常に多くの障害を包含しており、それを単純な文言で表現するのは困難である。また「脳性麻痺」という言葉は臨床医、セラピスト、教育関係者、研究者、行政職、さらには一般の人たちにも広く使われており、それが使用される場所および状況によっては、異なる対象を意味している。このため、その予後およびさまざまな治療の有効性を検討し、保健・福祉的な対応を決めていくうえでは、一定の用語および概念が必要となる。それは、専門家の合意を経て決められるべきものである。

厚生省脳性麻痺研究班会議の定義および Bethesda のワークショップでの定義を、それぞれ表 1 および表 2 に示した。両者とも簡潔で、基本的な概念は共通している。

1998 年に欧州で脳性麻痺の多施設共同研究(surveillance of cerebral palsy in Europe；SCPE)が行われている。この研究に参加した 12 施設では、それまで使っていた定義が統一されていなかった。このため、鍵となるポイントを 5 つ呈示し⁴⁾ (Ⅳ) (表 3)、それを大枠とした後、各施

表 1. 厚生省脳性麻痺研究班会議で定められた定義 (1968 年)

脳性麻痺とは受胎から新生児期(生後 4 週間以内)までの間に生じた脳の非進行性病変に基づく、永続的なしかし変化しうる運動および姿勢の異常である。その症状は満 2 歳までに発現する。進行性疾患や一過性運動障害または将来正常化するであろうと思われる運動発達遅延は除外する

[文献 1) より]

表 2. Workshop in Bethesda において設定された定義（2004 年）

脳性麻痺¹⁾の言葉の意味するところは、運動と姿勢²⁾の発達³⁾の異常⁴⁾の1つの集まり⁵⁾を説明するものであり、活動の制限⁶⁾を引き起こす⁷⁾が、それは発生・発達しつつある胎児または乳児⁸⁾の脳⁹⁾のなかで起こった非進行性の障害¹⁰⁾に起因する¹¹⁾と考えられる。脳性麻痺の運動障害には、感覚¹²⁾、認知¹³⁾、コミュニケーション¹⁴⁾、認識¹⁵⁾、それと／または行動¹⁶⁾、さらに／または発作性疾患¹⁷⁾が付け加わる¹⁸⁾

〔文献 2〕より〕



表 2 の脚注

1) 脳性麻痺	これは脳性麻痺（cerebral palsy；CP）の概念、すなわち本質的には、現象論を基盤として作られた臨床的な表現が、まだ疾病分類上は有用だと一般的には合意されている。「麻痺（palsy）」という言葉は、医学用語としてあまり使われなくなっており、さらに1つの意味しかないものの、「脳性麻痺」という言葉は多くの文献のなかで使用されており、臨床医、セラピスト、疫学者、研究者、政策立案者、医療保険運営者および一般の人たちにも幅広く使われている しかし“CP”という言葉は、さまざまな形で使用されており、異なる場所および状況によっては、共通性に乏しい場合があり、合意のうえでの定義が必要であることを示唆している。特に疫学者は、疾病や障害のパターンが変化したことを捉えるために、場所や状況によらず一定の用語および概念を求めている。現在公表されている研究結果を将来のCPに対する研究に関連付けていくため、この言葉を使い続けるはするものの、このレポートのなかで脳性麻痺の定義のいくつかの側面を明らかにしていくことを提案したい
2) 運動と姿勢	異常な運動行動（異常な運動コントロールを反映している）は、CPの特徴の中心となっている。それは、運動と姿勢のさまざまな異常なパターンが特徴付けられ、運動の協調性および／または筋緊張の調節の欠陥と関連している CPの患者はその他の神経発達学的な障害を伴っている場合があり、それによって適応活動、知覚機能、学習、コミュニケーションおよび行動、さらには痙攣発作までもが影響される。異常な運動コントロールはさらにCPと併存するいくつかの特異的な欠陥により障害される場合がある。しかし基本的に運動および姿勢には影響を及ぼさない神経発達学的障害しかもたない患者は、CPとはみなされない
3) 発 達	発達の変異という概念はCPの本質的な性質を表している。これによってCPは、運動発達が比較的順調な場合は他の表現型に類似しているものの、後天的な子どもや大人の障害とは区別される CPの「発達のな」側面は、発達の最終像としてのCPに伴う機能的な制約に対してなされる介入、さらにその基盤となっている神経生物学的な変化の過程に対する介入を含む治療方針を検討していくうえでも重要である。CPの発達のな性質は、CPの人たちの発達の道筋に対して大きな影響を与えていることを意味している CPの運動障害は、子どもの発達のごく早期に、すなわち通常生後18カ月以前に出現し、運動の発達を遅らせるか、その道筋を狂わせる。CPの臨床像は時間、発達、学習、訓練、治療およびその他の因子とともに変化していく
4) 異 常	これはごく普通の順序の生物心理学的な発達過程が崩壊している、ということを意味している。障害は永続する
5) 1 つの集まり	CPとはその病因、障害の重さに関しては、均一ではない状況を表しているという一般的な合意事項がある。いくつかのやり方のグループ分けが可能であること、さらにそれがさまざまな目的に合わせて求められている これらのグループ分けは、互いにオーバーラップがあるかもしれない。そのため“CP”という単純な言葉が、すべてを包含する用語（umbrella term）として使われる
6) 活動の制限	WHOのICF*では「活動（activity）」が「個人の課題または活動の遂行」と説明され、「活動の制限（activity limitation）」を、「個人が活動を遂行するうえでの困難さ」としている。この用語は、国際的な概念と用語の変化を認識したうえで、以前の「能力低下（disability）」の概念を拡大したものである

*国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health；ICF）

表 2 の脚注（続き）	
7) 引き起こす	活動の制限は運動障害の結果とみなされる。そのような活動の制限を伴わない運動と姿勢の異常は、脳性麻痺の集団の一部とみなされない
8) 胎児または幼児	「胎児または幼児」と限定したのは、人の生物学的な発達の早期に発生した障害が、それより後で起こる（たとえ、それが小児期の早期に起こったとしても）障害とは異なる形で運動機能に大きな影響を与える、という考え方を反映している 運動障害の性質にも依存するが、明確な年齢の上限はなく、生後 2 年ないし 3 年ということもあり得る。そのため、早期に起こった病変によるという考え方のほうが、恣意的に特定の時間的な境界を決めてしまうより、臨床的には有用であるように思われる。実際に、最終的に CP を引き起こすような障害は、問題となるような機能（例えば、歩行や手での操作など）が発達する前に起こると考えられる
9) 脳	「脳」という言葉は、大脳、小脳および脳幹を含んでいる。また、これには脊髄、末梢神経、筋および構造的な原因に起因するものは含まれない。しかし、慢性の運動障害の結果として、神経筋系および筋骨格系の変化が CP では起こり得る これらの変化は、CP の運動機能をさらに制限し、骨格系のアライメントおよび / または機能的な制約に「二次的な」変化をもたらし得る
10) 障 害	この言葉は、脳が成熟していく通常のパターンを中断するか、障害する、あるいは影響を与えて、さらに結果として永続する（しかし、非進行性の）脳の障害を残す過程、または出来事を意味している。症例の一部では、特定の「障害」を、あるいは脳の成熟に対して大きな影響を与えたとみなせる重大な出来事が起こった時期を明らかにできない場合もある。この障害のなかには、脳の形成障害も含まれる
11) 起因する	発達の神経生物学（脳に影響を及ぼす遺伝学的、化学的、あるいはその他の要因を含む）への理解が急速に進んでおり、CP の患者の脳の構造的な、あるいはその他の発達異常の証拠を見出すことが可能となりつつある。その結果として、構造・機能間のつながりと相互関係が、以前可能であった以上に、より明確にされつつある。しかし、現時点では CP を引き起こす原因の成り立ちと機構が完全には解明されていないことをしっかりと認識する必要がある
12) 感 覚	視覚、聴覚およびその他の形態の感覚が障害され得る
13) 認 知	全般的な、および特異的な認知過程の両者が侵される可能性があり、それには注意も含まれる。しかし、一人の子どもの認知の発達が重度に遅れ、運動障害（おそらく、ある程度の筋緊張亢進ないし低下を除いて）を伴わない場合は、一般的には彼らを CP の概念に含めないことに注意されたい
14) コミュニケーション	表出的および / または受容的コミュニケーションおよび / または社会的な交流技能は障害され得る
15) 認 識	CP による一次的な障害に加え学習や経験を通じた感覚の発達を制限する活動の制約の結果として起こる二次的な障害の両者により、感覚および / または認知的な情報を組み込む、または解釈する能力が障害され得る
16) 行 動	これには精神心理学的な障害、自閉症、ADHD **, 感情の障害および不安障害に関連する行動的な問題が含まれる
17) 発作性疾患	実際上、てんかんのすべてのタイプおよび多くのてんかんを伴う症候群が CP の患者ではみられる。しかし、発作性の疾患が CP の原因となること（例えば、遷延性てんかん重積状態の結果として起こる場合など）やこれが結果としてさらなる運動障害を引き起こすことは稀である
18) 付け加わる	運動と姿勢の障害に加えて、脳性麻痺の患者はしばしば機能障害およびその他の障害を示す。これらには CP そのものの原因となった原因によって、および / または運動の障害の結果として非直接的に、さらに / または独立した要因からも引き起こされ得る〔このため「付随する (associated with)」ではなく、「付け加わる (accompanied by)」という用語となった〕

**注意欠陥多動性障害（attention deficit hyperactivity disorder : ADHD）

表 3. SCPE における脳性麻痺定義のキーポイント

1. 脳性麻痺は障害の複合体である〔つまり、これは多数の概念を包含する言葉（umbrella term）である〕
2. これは永続するが変わらない
3. これは運動および / または姿勢と運動機能の障害である
4. これは非進行性の干渉要因 / 病変 / 異常に起因する
5. この干渉要因 / 病変 / 異常は成長しつつある脳に存在する

[文献 4) より]

設にこれまで使ってきた定義をそのまま使うかどうかの判断を任せて調査を進めている。

Bethesda のワークショップの定義では、さらに発達の側面、発達の帰結に大きな影響を与える主要な合併症が付加されており、加えて脳性麻痺が最終的に国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health ; ICF）に定義されるところの「活動の制限（activity limitation）」を引き起こすものであり、活動の制限を伴わない運動と姿勢の異常は、脳性麻痺の概念のなかには含まれないとしている。また、脳の障害を引き起こす病変が起こる時期および発症の時期に関しても差異がみられる。

(近藤和泉)

【文 献】

- 1) 五味重春：脳性麻痺の長期予後．岩谷 力，岩倉博光，土肥信之 編：《臨床リハビリテーション》小児リハビリテーションⅠ―脳性麻痺．医歯薬出版，1990；47-78. (IV)
- 2) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al: Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. Dev Med Child Neurol 2005; 47: 571-576. (IV)
- 3) Kavcic A, Vodusek DB: The definition of cerebral palsy, April 2006. Dev Med Child Neurol 2008; 50: 240. (IV)
- 4) Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Dev Med Child Neurol 2000; 42: 816-824. (IV)

第 2 章

脳性麻痺の診断

2-1 ハイリスク児に対する評価（まとめ）

脳性麻痺（cerebral palsy；CP）の発症については多数の危険因子の関与がいわれており、代表的なものとして、出生前では早産（36 週未満）、低出生体重（2,500g 未満）、子宮内感染、多胎、胎盤機能不全、周産期では新生児仮死、帝王切開、高・低血糖、脳室周囲白質軟化症（periventricular leukomalacia；PVL）、脳室内出血、脳出血などが、出生後では感染、痙攣、高ビリルビン血症などが挙げられる。危険因子のうち、低出生体重は脳性麻痺の発生率に影響を与え、体重が軽いほど増加する。これは体重 1,000g 未満のいわゆる超低出生体重児において顕著であり、1,000g 以上と比較するとその発生頻度は約 5.1～8.7 倍となる。麻痺のタイプとしては、早期産児では痙直型（spastic type）が多くみられ、また体重が軽いほど両麻痺の出生率が増加する傾向にある。

一方、新生児の運動発達評価として general movements（GMs）は、数秒～数分間続く全身を含む粗大運動であり、幼若な神経系によって内因性に引き起こされるさまざまな自発運動のなかで最も頻回にみられる複雑な運動パターンである。Prechtl の方法は、ビデオに記録した新生児および早期乳児の GMs を観察し、正常／異常の判定および異常のタイプを同定し、神経学的帰結（特に脳性麻痺）を予測しようとするものである。この方法の信頼性および予測妥当性は十分に検証されており、超音波や MRI を用いた神経画像診断と組み合わせることで実施することが推奨されている。しかし、本法を日常臨床で実践するためには自発運動の理解と評価技術の習得が不可欠であり、そのことが新生児医療の現場への普及を妨げている要因の 1 つと思われる。Prechtl の方法のエビデンスレベルは I b を含む比較的高いものであるが、開発者のグループによる研究結果が大半を占め、それ以外の研究者からの報告は少ない。エビデンスレベルを確固たるものにするためには、より大規模な研究が必要であり、より客観的な GMs 分類基準、標準化された自発運動の分析法の開発が期待される。

Brazelton 新生児行動評価（neonatal behavioral assessment scale；NBAS）は、行動評価項目 28、神経学的評価項目 18、補足項目 7 から成り、新生児が新しい環境に反応して自律神経系、運動系、状態系、相互作用系の機能をコントロールし、行動を組織化する能力を評価する。主に、新生児特定集中治療室（neonatal intensive care unit；NICU）で行われる発達の介入において、母子相互作用の最適化を目的とした家族指導や、介入効果判定の手段として用いられている。

予測研究では、NBAS の結果と乳幼児期の精神運動発達、特定の認知機能、行動障害との関係が調べられている。しかしながら、低リスクの正期産児を対象としたものや、短期的帰結を検討したものが多く、脳性麻痺の予測に応用した報告は極めて少ない。したがって、早期療育（新生児期または乳児期からのリハビリテーション介入）の必要性の判断、あるいは後の脳性麻痺の機能予後予測に NBAS を用いることを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。

Dubowitz 新生児神経学的評価（以下、Dubowitz 法）は 1970 年、在胎週数の推定法として開発されたが、1981 年に新生児の神経学的診察法として第 1 版が刊行された。その後、カテゴリーおよび項目が改訂され、1999 年に第 2 版が刊行された。さらに文献上 1999 年には乳幼児向けの神経学的診察法が開発され、年齢に応じた適用がなされるようになってきている。ハイリスク児において、Dubowitz 法は正常な神経発達アウトカムの予測に優れる。また、早期産児や低酸素性虚血性脳症（hypoxic-ischemic encephalopathy；HIE）のある正期産児において、評価時期を考慮すれば、18 カ月以降の神経発達および 2 歳時の運動機能を予測できることから、リハビリテーション介入の必要性の判断、あるいは神経発達障害の予測に用いることが勧められる。

（高橋秀寿）

▶ 2-1. ハイリスク児に対する評価

1

周産期の各リスクファクターは脳性麻痺の発生、タイプ、機能予後にどのような影響を及ぼすか？

推 奨

＊出産前・周産期・出産後の各リスクファクター〔新生児仮死（Apgar score）、低出生体重、脳出血、脳室周囲白質軟化症（periventricular leukomalacia；PVL）、双胎児、無呼吸・慢性肺疾患、早産、子宮内感染症、多胎、胎盤機能不全、帝王切開、高・低血糖、脳室内出血、感染、痙攣など〕は脳性麻痺の発生を有意に増加させるため、これらを認めた新生児は慎重に経過観察することが勧められる。（グレード B）

エビデンス

脳性麻痺については多くのリスクファクターの関与がいわれており、代表的なものとして出生前では早産（36 週未満）¹⁻⁴⁾（Ⅱb～Ⅲ）、低出生体重（2,500g 未満）¹⁻³⁾（Ⅱb～Ⅲ）、子宮内感染⁵⁾（Ⅰa）、多胎^{2, 6)}（Ⅱb～Ⅲ）、胎盤機能不全³⁾（Ⅱb）、周産期では新生児仮死⁷⁾（Ⅰa）、帝王切開^{8, 9)}（Ⅱb）、高・低血糖^{9, 10)}（Ⅱb）、PVL^{11, 12)}（Ⅱb～Ⅲ）、脳室内出血（intraventricular haemorrhage；IVH）^{12, 13)}（Ⅲ）、脳出血^{4, 13, 14)}（Ⅱb～Ⅲ）などが、出生後では感染^{4, 10, 15)}（Ⅱb）、痙攣^{10, 15)}（Ⅱb）、高ビリルビン血症^{2, 15)}（Ⅱb）などが挙げられる。

低出生体重は脳性麻痺の発生率に影響を与え、発生率は体重が軽いほど増加する^{1-3, 16, 17)}（Ⅱb～Ⅲ）。これは体重 1,000g 未満のいわゆる超低出生体重児において顕著であり、1,000g 以上と比較すると、その頻度は約 5.1～8.7 倍となる^{6, 16)}（Ⅲ）。麻痺のタイプとしては、早産未熟児では痙直型が多くみられ¹⁸⁾（Ⅲ）、また、体重が軽いほど両麻痺の発生率が増加する傾向にある¹⁶⁾（Ⅲ）。しかし、超低出生体重児内での検討では 750g 以上とそれ未満では、麻痺のタイプによる違いは認められない¹⁹⁾（Ⅲ）。

（和田勇治）

【文 献】

- 1) Suzuki J, Ito M: Incidence patterns of cerebral palsy in Shiga Prefecture, Japan, 1977-1991. Brain Dev 2002; 24: 39-48. (Ⅲ)
- 2) Oztürk A, Demirci F, Yavuz T, Yıldız S, Degirmenci Y, Döşoğlu M, et al: Antenatal and delivery risk factors and prevalence of cerebral palsy in Duzce (Turkey). Brain Dev 2007; 29: 39-42. (Ⅱb)
- 3) Petridou E, Koussouri M, Toupadaki N, Papavassiliou A, Youroukos S, Katsarou E, et al: Risk factors for cerebral palsy: a case-control study in Greece. Scand J Soc Med 1996; 24: 14-26. (Ⅱb)
- 4) Vukojić M, Soldo I, Granić D: Risk factors associated with cerebral palsy in newborns. Coll Antropol 2009; 33 Suppl 2: 199-201. (Ⅱb)
- 5) Wu YW, Colford JM Jr: Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy: a meta-analysis. JAMA 2000; 284: 1417-1424. (Ⅰa)
- 6) 當山真弓, 落合靖男, 當山 潤: 沖縄県における双胎の脳性麻痺児について: 脳と発達 2000; 32: 35-38. (Ⅲ)
- 7) van de Riet JE, Vandenbussche FP, Le Cessie S, Keirse MJ: Newborn assessment and long-term adverse outcome: a systematic review. Am J Obstet Gynecol. 1999; 180: 1024-1029. (Ⅰa)
- 8) Jacobsson B, Hagberg G, Hagberg B, Ladfors L, Niklasson A, Hagberg H: Cerebral palsy in preterm infants: a population-based case-control study of antenatal and intrapartum risk factors. Acta Paediatr 2002; 91: 946-951. (Ⅱb)
- 9) Stelmach T, Pisarev H, Talvik T: Ante- and perinatal factors for cerebral palsy: case-control study in Estonia. J Child Neurol 2005; 20: 654-660. (Ⅱb)
- 10) Walstab JE, Bell RJ, Reddihough DS, Brennecke SP, Bessell CK, Beischer NA: Factors identified during the neonatal period associated with risk of cerebral palsy. Aust N Z J Obstet Gynaecol 2004; 44: 342-346. (Ⅱb)

- 11) Tran U, Gray PH, O'Callaghan MJ: Neonatal antecedents for cerebral palsy in extremely preterm babies and interaction with maternal factors. *Early Hum Dev* 2005; 81: 555-561. (II b)
- 12) 安藤理子, 杉田克生, 竹内 豊: ハイリスク新生児 follow up study 脳室内出血 (IVH)・脳室周囲白質軟化症 (PVL) の follow up. *小児内科* 1991; 23: 75-78. (III)
- 13) 住田 裕, 藤村正哲, 竹内 徹, 二本康之, 田辺浩子: 超未熟児の脳室内出血の予後. *大阪母子保健総合医療セ誌* 1991; 6: 7-12. (III)
- 14) Grether JK, Nelson KB, Emery ES 3rd, Cummins SK: Prenatal and perinatal factors and cerebral palsy in very low birth weight infants. *J Pediatr* 1996; 128: 407-414. (II b)
- 15) Suvanand S, Kapoor SK, Reddaiah VP, Singh U, Sundaram KR: Risk factors for cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 1997; 64: 677-685. (II b)
- 16) 鷺見 聡, 金山 学, 石井 要, 石川道子: 精神遅滞と脳性麻痺の出生体重別発生率: 名古屋市, 1986~88年出生児について. *日小児会誌* 1995; 99: 494-498. (III)
- 17) 落合靖男, 當山真弓, 當山 潤, 喜友名和子, 大城秀子: 沖縄県の脳性麻痺の実態調査 (その6). *小児科診療* 2005; 68: 355-360. (III)
- 18) 岡えい次, 吉永治美, 村上暢子, 他: 脳性小児麻痺および近縁の発達障害の原因と病態生理に関する研究—岡山市における脳性小児麻痺の神経疫学的研究 (第1報). *厚生省精神・神経疾患研究63年度研究報告書—発育期脳障害の発生予防と成因に関する研究*. 1989; 70-75. (III)
- 19) 上谷良行, 中村 肇, 溝淵雅巳, 多田 裕, 三科 潤, 大野 勉 (厚生科学研究「周産期医療体制に関する研究」班): 1995年出生の超低出生体重児の3歳時予後に関する全国調査成績. *日本小児科学会雑誌* 2001; 105: 455-462. (III)

2 GMs の評価により神経学的予後予測は可能か？

推 奨

1. General movements (GMs) の質的評価に関する Prechtl の方法は、習熟した検者が行う場合には、ハイリスク児の修正年齢 20～24 カ月における神経学的アウトカム（特に脳性麻痺）の予測に用いることが強く勧められる。(グレード A)
2. 脳性麻痺を予測する目的では、fidgety movements の異常または欠如、反復評価において一貫して認められる cramped-synchronized GMs を指標とすることが勧められる。(グレード B)

エビデンス

◆信頼性

GMs 評価の信頼性は高く、①検者間一致は 89～93% (κ 0.84～0.94)¹⁻³⁾ (Ⅱb～Ⅳ), fidgety movements に関して 4 名の検者間で κ 0.75～0.91⁴⁾ (Ⅱb), ②検者内信頼性は 0.90～0.96³⁾ (Ⅱb), ③テスト-再テスト信頼性は正常 / 異常の判別に関して 100% と報告されている⁵⁾ (Ⅲ)。

◆予測的妥当性

●神経学的アウトカムの予測

概して、GMs 評価の予測的妥当性は支持されている。GMs の予測的妥当性に関するシステムティックレビューでは、fidgety movements の質的な異常は、writhing movements の異常よりも脳性麻痺のような重度の神経学的異常を予測するのに有用であり⁶⁾ (Ⅰa), fidgety movements' period における GMs 評価は、修正 12～24 カ月の神経発達障害の予測ツールとして使うことができると述べられている⁷⁾ (Ⅰa)。

Fidgety movements の質から、修正 20～24 カ月時の神経学的アウトカム（特に脳性麻痺）を予測する場合の感度は 87～100%、特異度は 82～100% と高い値が報告されている⁸⁻¹⁷⁾ (Ⅰb～Ⅱb)。これらの報告の多くは、fidgety movements を正常、異常、欠如の 3 つに分類して、アウトカムとの関係を検討している。また、GMs の発達軌跡を考慮すれば、preterm period から early post-term period（予定日後 8 週）まで一貫してみられる cramped-synchronized GMs は、脳性麻痺の診断において特異度が高い^{13, 18)} (Ⅰb～Ⅲ)。

しかし、既存の予測的妥当性に関する研究は、脳性麻痺に的を絞ったものばかりではなく、minor neurological dysfunction (MND) などが含まれる場合もあり、注意を要する。GMs は、ハイリスク児において脳性麻痺の予測を目的とした場合に感度・特異度が高いが、軽度の神経学的異常 (MND など) の予測においてはエビデンスレベルが比較的低い⁶⁾ (Ⅰa)。また、ハイリスク児における予測的妥当性の高さは、直ちに一般集団にあてはまらない可能性も指摘されている¹⁹⁾ (Ⅱb)。

●他の評価法との比較

神経学的アウトカムに関する GMs 評価の予測値は、伝統的な神経学的評価 [Amiel-Tison と Grenier の評価 (1983 年), Touwen の評価 (1976 年) など]^{8, 9, 12-14, 16, 17, 20)} (Ⅰb～Ⅱa), 経頭蓋エコー (US)^{11, 13, 15, 20, 21)} (Ⅰb～Ⅱa), MRI^{20, 22-24)} (Ⅰb) による値と比較されているが、

表 1. General Movement Trust によって公式に承認された GMs の定義

Normal GMs (観察される期間)		Abnormal GMs
Fetal and preterm GMs	Prenatal and preterm age (出生前, または出産予定日より前)	• Poor repertoire of GMs 運動要素の連鎖は単調であり, 異なった身体部分の運動は, 正常 GMs でみられるような複雑な様式では起こらない
Writhing movements	Term age until 8 weeks' postterm age (出産予定日の時期から予定日後 8 週まで)	• Cramped-synchronized GMs 硬直したように見え, 正常の滑らかで流暢な性質に欠ける。四肢と体幹の筋肉がほとんど同時に収縮し弛緩する
Fidgety movements	6 to 20 weeks' postterm age (出産予定日後 6~20 週)	• Absent fidgety movements 予定日後 6~20 週の間に fidgety movements がまったく観察されない。しかし, それ以外の運動はたいてい観察される • Abnormal fidgety movements 一見正常な fidgety movements にみえるものの, 振幅, 速度, ぴくぴくした感じは中程度から高度に誇張されている

[文献 27) より改変]

GMs 評価が他の評価法に勝るとの一致した見解は得られていない⁶⁾ (I a)。現時点では, 神経画像または標準化された神経学的評価と組み合わせて, あるいは相補的に GMs 評価を実施することが推奨されている⁷⁾ (I a)。

修正 4 カ月まで使用できる早産児のための神経運動評価 (neuromotor assessments) を比較したシステマティックレビューにおいて, GMs は最も予測的妥当性の高い新生児評価法の 1 つであり^{25, 26)} (I a), 後の脳性麻痺の予測に適していると述べられている²⁵⁾ (I a)。

解 説

GMs は, 数秒~数分間続く全身を含む粗大運動であり, 幼若な神経系によって内因性に引き起こされるさまざまな自発運動のなかで最も頻回にみられる複雑な運動パターンである²⁷⁾。新生児および早期乳児の GMs は, 観察される時期や運動の性質によって fetal and preterm GMs, writhing movements, fidgety movements の 3 つに分類されている。また, 質的異常として, 表 1 に挙げられるようなタイプが定義されている。

GMs の質的評価は, ビデオに記録した GMs を観察し, 視覚的なゲシュタルト知覚 (visual Gestalt perception) の手法を用いて正常 / 異常の判定および異常のタイプを同定するものである。簡便で非侵襲的, かつ費用効率にも優れた方法であり, たとえ呼吸管理が行われている児でも, 治療や看護ケアを妨げることなく実施できる。しかし, 本法を日常臨床で実践するためには, 自発運動の理解と評価技術の習得が不可欠であり, そのことが新生児医療現場への普及を妨げている要因の 1 つと思われる。一定の評価技術が保証されるために, 「General Movement Trust」(<http://www.general-movements-trust.info/>) (最終確認日: 2013 年 10 月 15 日) では 4 日間の基礎トレーニングコースを用意している。

GMs 評価に関するエビデンスレベルは比較的高いが, 既存の報告に関しいくつか問題点も指摘されている⁶⁾。まず, 同サンプルに対し複数の報告がなされていたり, GMs や神経学的評価の記録が利用できることがサンプルの条件であったりするため, バイアスの可能性を否定し得ない。また, GMs の質の分類方法 (abnormal / absent fidgety movements, あるいは mildly / definitely abnormal GMs), アウトカムおよびその評価尺度が報告により異なるため, 研究結果の比較を難し

くしている。今後は、GMsを何の予測に役立てるのかを明確にしたうえで、さらに方法的に厳密な研究を重ねる必要があろう。

(間川博之)

【文 献】

- 1) Einspieler C, Prechtl HFR, Bos AF, Ferrari F, Cioni G: Prechtl' s Method on the Qualitative Assessment of General Movements in Preterm, Term and Young Infants. Clinics in developmental medicine No.167. Mac Keith Press, London, 2004; 35-45. (IV)
- 2) Einspieler C, Prechtl HFR, Ferrari F, Cioni G, Bos AF: The qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants-review of the methodology. Early Hum Dev 1997; 50: 47-60. (IV)
- 3) Mutlu A, Einspieler C, Marschik PB, Livanelioglu A: Intra-individual consistency in the quality of neonatal general movements. Neonatology 2008; 93: 213-216. (II b)
- 4) Fjortoft T, Einspieler C, Adde L, Strand LI: Inter-observer reliability of the "Assessment of Motor Repertoire—3 to 5 Months" based on video recordings of infants. Early Hum Dev 2009; 85: 297-302. (II b)
- 5) Einspieler C: Abnormal spontaneous movements in infants with repeated sleep apnoeas. Early Hum Dev 1994; 36: 31-48. (III)
- 6) Darsaklis V, Snider LM, Majnemer A, Mazer B: Predictive validity of Prechtl' s method on the qualitative assessment of general movements: a systematic review of the evidence. Dev Med Child Neurol 2011; 53: 896-906. (I a)
- 7) Burger M, Louw QA: The predictive validity of general movements; a systematic review. Eur J Paediatr Neurol 2009; 13: 408-420. (I a)
- 8) Romeo DM, Guzzetta A, Scoto M, Cioni M, Patusi P, Mazzone D, et al: Early neurologic assessment in preterm-infants: integration of traditional neurologic examination and observation of general movements. Eur J Paediatr Neurol 2008; 12: 183-189. (I b)
- 9) Stahlmann N, Härtel C, Knopp A, Gehring B, Kiecksee H, Thyen U: Predictive value of neurodevelopmental assessment versus evaluation of general movements for motor outcome in preterm infants with birth weights <1500g. Neuropediatr 2007; 38: 91-99. (I b)
- 10) Adde L, Rygg M, Lossius K, Oberg GK, Stoen R: General movement assessment: predicting cerebral palsy in clinical practice. Early Hum Dev 2007; 83: 13-18. (II b)
- 11) Seme-Ciglenecki P: Predictive values of cranial ultrasound and assessment of general movements for neurological development of preterm infants in the Maribor region of Slovenia. Wien Klin Wochenschr 2007; 119: 490-496. (I b)
- 12) Seme-Ciglenecki P: Predictive value of assessment of general movements for neurological development of high-risk preterm infants: comparative study. Croat Med J 2003; 44: 721-727. (II a)
- 13) Ferrari F, Cioni G, Einspieler C, Roversi F, Bos AF, Paolicelli PB, et al: Cramped synchronized general movements in preterm infants as an early marker for cerebral palsy. Arch Pediatr Adolesc Med 2002; 156: 460-467. (I b)
- 14) Hadders-Algra M, Groothuis AM: Quality of general movements in infancy is related to neurological dysfunction, ADHD, and aggressive behaviour. Dev Med Child Neurol 1999; 41: 381-391. (I b)
- 15) Prechtl HFR, Einspieler C, Cioni G, Bos AF, Ferrari F, Sontheimer D: An early marker for neurological deficits after perinatal brain lesions. Lancet 1997; 349: 1361-1363. (I b)
- 16) Cioni G, Ferrari F, Einspieler C, Paolicelli PB, Barbani MT, Prechtl HFR: Comparison between observation of spontaneous movements and neurologic examination in preterm infants. J Pediatr 1997; 130: 704-711. (I b)
- 17) Cioni G, Prechtl HFR, Ferrari F, Paolicelli PB, Einspieler C, Roversi MF: Which better predicts later outcome in fullterm infants: quality of general movements or neurological examination? Early Hum Dev 1997; 50: 71-85. (I b)
- 18) Ferrari F, Cioni G, Prechtl HFR: Qualitative changes of general movements in preterm infants with brain lesions. Early Hum Dev 1990; 23: 193-231. (III)
- 19) Bouwstra H, Dijk-Stigter GR, Grooten HMJ, Janssen-Plas FE, Koopmans AJ, Mulder CD, et al: Predictive value of definitely abnormal general movements in the general population. Dev Med Child Neurol 2010; 52: 456-461. (II b)
- 20) Prechtl HFR, Ferrari F, Cioni G: Predictive value of general movements in asphyxiated fullterm infants. Early Hum Dev 1993; 35: 91-120. (I b)
- 21) Garcia JM, Gherpelli JL, Leone CR: The role of spontaneous general movement assessment in the neurological outcome of cerebral lesions in preterm infants. J Pediatr (Rio J) 2004; 80: 296-304. (II a)
- 22) Ferrari F, Todeschini A, Guidotti I, Martinez-Biarge M, Roversi MF, Berardi A, et al: General movements in full-term infants with perinatal asphyxia are related to basal ganglia and thalamic lesions. J Pediatr 2011; 158: 904-911. (I b)
- 23) Spittle AJ, Boyd RN, Inder TE, Doyle LW: Predicting motor development in very preterm infants at 12 months' corrected age: the role of qualitative magnetic resonance imaging and general movements assessments. Pediatr 2009; 123: 512-517. (I b)
- 24) Constantinou JC, Adamson-Macedo EN, Mirmiran M, Fleisher BE: Movement, imaging and neurobehavioral assessment as predictors of cerebral palsy in preterm infants. J Perinatol 2007; 27: 225-229. (I b)
- 25) Noble Y, Boyd R: Neonatal assessments for the preterm infant up to 4 months corrected age: a systematic review. Dev Med Child Neurol 2012; 54: 129-139. (I a)
- 26) Spittle AJ, Doyle LW, Boyd RN: A systematic review of the clinimetric properties of neuromotor assessments for preterm infants during the first year of life. Dev Med Child Neurol 2008; 50: 254-266. (I a)
- 27) Prechtl HFR: General movement assessment as a method of developmental neurology: new paradigms and their consequences (The 1999 Ronnie MacKeith Lecture) . Dev Med Child Neurol 2001; 43: 836-842. (IV)

▶ 2-1. ハイリスク児に対する評価

3

Brazelton 新生児行動評価 (NBAS) は、リハビリテーション介入の必要性の判断、あるいは脳性麻痺の予測にどこまで有効か？

推奨

* 早期療育（新生児期または乳児期からのリハビリテーション介入）の必要性の判断、あるいは後の脳性麻痺の予測に、Brazelton 新生児行動評価 (neonatal behavioral assessment scale ; NBAS) を用いることを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)

エビデンス

◆信頼性

健康な正期産児において、NBAS¹⁾ (manual) の検者間一致は 65~100%、テスト-再テスト信頼性は $R = -0.11 \sim 0.52$ と報告されているが²⁾ (Ⅲ)、検者間信頼性については適切な統計学的手法が用いられているとはいえない。また、新生児行動は出生後急速に変化するという特徴があるため、テスト-再テスト信頼性を検証することは必ずしも適切ではないと述べられている³⁾ (Ⅳ)。

◆妥当性

脳画像 (MRI, CT) で異常所見を認め、後に脳性麻痺となった低出生体重児の NBAS クラスタースコアは、脳画像で異常がなく正常発達を遂げた低出生体重児のもの比べて、すべての行動クラスターで低値 (誘発反応クラスターでは高値) であった^{4, 5)} (Ⅲ)。特に PVL と診断された児では、誘発反応と運動クラスターのスコアが最も重要な脳性麻痺の予測因子であった⁵⁾ (Ⅲ)。また、低出生体重児では、在胎換算 44 週のクラスタースコア (特に誘発反応の値) に基づく判別式^{4, 6)} (Ⅲ) から、5 歳時の重度発達障害 (脳性麻痺、精神発達遅滞、てんかん、視聴覚障害のうち 1 つ以上) の 85% を予測できたと報告されている⁶⁾ (Ⅲ)。

一方、低出生体重児および仮死や頭蓋内出血を認めたハイリスク正期産児において、36~44 週における特定のクラスター (方位反応、運動、誘発反応) の回復遅延に注目することにより、後の脳性麻痺をある程度予測できたという報告もある⁷⁾ (Ⅳ)。

しかし、検証群において判別式の予測精度を確かめた報告や、NBAS と他の評価方法とを比較した報告はなく、脳性麻痺の予測や早期療育の必要性に関する既存の報告のエビデンスレベルは低い。

解説

NBAS は「行動評価項目 (behavioral items) = 28, 神経学的評価項目 (reflex items) = 18, 補足項目 (supplementary items) = 7」から構成されており、新生児が新しい環境に反応して自律神経系、運動系、状態系、相互作用系の機能をコントロールし、行動を組織化する能力を評価する。主として、新生児特定集中治療室 (neonatal intensive care unit ; NICU) で行われる発達の介入 (developmental intervention) において、母子相互作用の最適化を目的とした家族指導や、介入効果判定のために用いられている。統計処理のためには、行動評価項目と神経学的評価項目を 7 つのクラスターに分類し (表 2)、クラスターごとにスコアを求める³⁾。NBAS では、原則としてクラスタースコアが高いほど望ましい行動が多いことを示すが、誘発反応クラスターだけはスコアが低い

ほど反射異常が少ないことを示す。新生児行動は性差、在胎期間、産科的投薬など、さまざまな因子に影響され、さらに出生後急速に変化するという理由で、NBASの基準データは整備されていない。

予測研究では、NBASの結果と乳幼児期の精神運動発達（Bayley scales of infant development, Griffiths' mental developmental scales など）との関係を調べたものが多く、低

リスクの正期産児においてこれらの予測的妥当性を支持する報告が散見される⁸⁾。また、NBASは就学前～学童期の行動障害（behavioral problems）の予測に有用であるとの報告もある。

一方、ハイリスク児を対象としたものや脳性麻痺の予測に応用した報告は極めて少ない。わが国からの報告では、脳性麻痺の予測因子として誘発反応および運動クラスターが注目されているが、これらの項目は伝統的な神経学的検査の項目と重複するため、脳性麻痺の予測におけるNBASの独自性には疑問が残る。

（間川博之）

表 2. NBAS・7つのクラスター

1. 慣れ反応 (habituation)
2. 方位反応 (orientation)
3. 運動 (motor)
4. 状態の幅 (range of State)
5. 状態調整 (regulation of State)
6. 自律神経系の安定性 (autonomic stability)
7. 誘発反応 (reflexes)

〔文献 3〕より改変〕

【文 献】

- 1) Brazelton TB, Nugent JK: Neonatal Behavioral Assessment Scale (4th ed). Clinics in developmental medicine No. 190. Mac Keith Press, London, 2011. (manual)
- 2) Leijon I, Finnström O: Studies on the Brazelton neonatal behavioural assessment scale. Neuropediatr 1981; 12: 242-253. (Ⅲ)
- 3) Redshaw M: Using the NBAS in research. In: Brazelton TB, Nugent JK, eds: Neonatal Behavioral Assessment Scale (4th ed) . Clinics in developmental medicine No. 190. Mac Keith Press, London, 2011; 79-93. (Ⅳ)
- 4) 龜山富太郎, 大城昌平, 高橋達也, 福田雅文: 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. (Ⅲ)
- 5) Ohgi S, Akiyama T, Fukuda M: Neurobehavioural profile of low-birthweight infants with cystic periventricular leukomalacia. Dev Med Child Neurol 2005; 47: 221-228. (Ⅲ)
- 6) Ohgi S, Arisawa K, Takahashi T, Kusumoto T, Goto Y, Akiyama T, et al: Neonatal behavioral assessment scale as a predictor of later developmental disabilities of low birth-weight and/or premature infants. Brain Dev 2003; 25: 313-321. (Ⅲ)
- 7) 龜山富太郎, 大城昌平: 脳性麻痺の機能予後: 新生児期の早期診断よりみた脳性麻痺の機能予後. リハ医学 2003; 40: 93-98. (Ⅳ)
- 8) Majnemer A, Mazer B: Neurologic evaluation of the newborn infant: definition and psychometric properties. Dev Med Child Neurol 1998; 40: 708-715.

Dubowitz の神経学的評価は、リハビリテーション介入の必要性の判断、あるいは脳性麻痺の予測にどこまで有効か？

推奨

1. ハイリスク児において、Dubowitz 新生児神経学的評価（以下、Dubowitz 法）は、正常な神経発達アウトカムを予測するのに優れている。（グレード A）
2. 早期産児や低酸素性虚血性脳症（hypoxic-ischemic encephalopathy；HIE）のある正期産児において、評価時期を考慮すれば 18 カ月以降の神経発達および 2 歳時の運動機能を予測できることから、リハビリテーション介入の必要性の判断、あるいは神経発達障害の予測に Dubowitz 法を用いることが勧められる。（グレード B）

エビデンス

◆信頼性

Dubowitz 法（1999 年）¹⁾ (manual) の検者間一致は 0.98 を上回り²⁾ (Ⅲ)，評価法に不慣れな者であっても検者間信頼性は 0.96 以上と高いことが報告されている³⁾ (Ⅲ)。

◆妥当性

34 週未満の早期産児において、postmenstrual age (PMA) 40 週で Dubowitz 法（1981 年）⁴⁾ (manual) が正常であった児の 91% が、1 歳時に神経学的に正常（脳性麻痺、逸脱した筋緊張パターン、DQ<75 の全般的遅延、上肢操作の困難などが無い状態）であったのに対し、Dubowitz 法が異常であった児では 35% のみが 1 歳時に正常であった（偽陽性）。また、Dubowitz 法の結果に US の所見（脳室周囲出血の有無）を合わせると、より正確な神経学的予測が可能であったと報告されている⁵⁾ (I b)。

NICU に入院したハイリスク児（在胎 26～42 週）において、1 歳時の神経発達の正常アウトカムは、PMA 40 週での Dubowitz 法（1981 年）からは 96%、perinatal risk rating (PRR) からは 98% 予測できたのに対し、1 歳時の異常アウトカム（脳性麻痺、発達遅延）は Dubowitz 法から 56%、PRR から 42% しか予測できなかった。この報告では、PRR が 3 または Dubowitz 法が異常（4 つ以上の逸脱徴候）であれば、予定日から 18 週後に infant neuromotor assessment (INA) を行い、その結果でリハビリテーション介入を開始するプロトコルを提唱している⁶⁾ (I b)。

HIE のある正期産児において、評価のタイミングを問わず新生児期に Dubowitz 法（1981 年）が正常であった児は、18 カ月以降の神経発達も正常である可能性が高い。特に、生後 2 週を過ぎてから行われる Dubowitz 法の結果は、神経発達に関する正常 / 異常アウトカム（軽度のジストニア / 筋緊張低下、両麻痺 / 四肢麻痺）の信頼できる指標となる⁷⁾ (II b)。

早産児および HIE のある正期産児において、9 カ月以降に実施された乳幼児神経学的診察法（1991 年）から得られた optimality score は、2 歳時の運動機能の予測に有用である^{8, 9)} (II b)。

解説

Dubowitz 法は 1970 年に在胎週数の推定法として開発されたが、1981 年に新生児の神経学的診察法としてマニュアル第 1 版が刊行された。その後、カテゴリーおよび項目が改訂され、1999 年に

マニュアル第2版が発刊された (Hammersmith neonatal neurological examination)。さらに文献上、1999年には乳幼児向けの神経学的診察法 (Hammersmith infant neurological examination) が開発され、年齢に応じた適用がなされるようになってきている。

(問川博之)

【文 献】

- 1) Dubowitz LMS, Dubowitz V, Mercuri E: The neurological assessment of the preterm and full-term newborn infant (2nd ed) . Clinics in developmental medicine No.148. Mac Keith Press, London, 1999. (manual)
- 2) Guzzetta A, Haataja L, Cowan F, Bassi L, Ricci D, Cioni G, et al: Neurological examination in healthy term infants aged 3-10 weeks. Biol Neonate 2005; 87: 187-196. (III)
- 3) McGready, Simpson J, Panyavudhikrai S, Loo S, Mercuri E, Haataja L, et al: Neonatal neurological testing in resource-poor settings. Ann Trop Paediatr 2000; 20: 323-336. (III)
- 4) Dubowitz LMS, Dubowitz V: The neurological assessment of the preterm and full-term newborn infant. Clinics in developmental medicine No.79. Spastics International Medical Publications/William Heinemann Medical Books, London, 1981. (manual)
- 5) Dubowitz LMS, Dubowitz V, Palmer PG, Miller G, Fawer CL, Levene MI: Correlation of neurologic assessment in the preterm newborn infant with outcome at 1 year. J Pediatr 1984; 105: 452-456. (I b)
- 6) Molteno CD, Thopson MC, Buccimazza SS, Magasiner V, Hann FM: Evaluation of the infant at risk for neurodevelopmental disability. S Afr Med J 89: 1999; 1084-1087. (I b)
- 7) Mercuri E, Guzzetta A, Haataja L, Cowan F, Rutherford M, Counsell S, et al: Neonatal neurological examination in infants with hypoxic ischaemic encephalopathy: correlation with MRI findings. Neuropediatr 1999; 30: 83-89. (II b)
- 8) Haataja L, Mercuri E, Guzzetta A, Rutherford M, Counsell S, Frisone MF, et al: Neurologic examination in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy at age 9 to 14 months: use of optimality scores and correlation with magnetic resonance imaging findings. J Pediatr 2001; 138: 332-337. (II b)
- 9) Frisone MF, Mercuri E, Laroche S, Foglia C, Maalouf EF, Haataja L, et al: Prognostic value of the neurologic optimality score at 9 and 18 months in preterm infants born before 31 weeks' gestation. J Pediatr 2002; 140: 57-60. (II b)

2-2 脳性麻痺の診断（まとめ）

Key months (key age, critical months) とは、乳児の発達チェックが行いやすい月齢で、4, 7, 10, 18, 36 カ月が該当し、運動発達、反射、精神発達の面からの評価が推奨されるが、十分な科学的根拠はない。各原始反射の残存または未出現、筋緊張亢進、Vojta の姿勢反応の異常、GMs の異常は、脳性麻痺を積極的に疑う所見であるため、評価することが勧められる。

脳性麻痺の粗大運動能力の予後予測は、粗大運動能力分類システム (gross motor function classification system ; GMFCS) を用いて、重症度ごとに層別化することが勧められる。GMFCS は汎用され、信頼性・妥当性が検証されている。したがって、自然経過を追跡した大規模研究の結果に基づいて予後予測を行うことが勧められる。

早期産児に対するベッドサイドで簡便に行うことができる経頭蓋エコー (US) は、神経発達の長期予後予測のために有用である。グレードⅢかⅣの脳室内出血や脳室周囲のう胞形成、中程度から重度の脳室拡大は脳性麻痺になるリスクが高いと考えられる。また、出生後 1 週以内に異常所見を認めなくても、その後出現する可能性があるため、US 施行時期は出生後 1 週以内に加えて、月齢 36~40 週の間にもう一度行うべきである。しかし、US 上、異常所見を認めずに脳性麻痺になった児の運動機能障害は軽症である傾向にある。

一方、MRI は US に比較して解像度が高く、異常所見として得られる軽度の白質病変は、US のみでは描出に限界があるため、新生児の神経学的予後の予測には不十分であり、MRI の併用が必要であると考えられる。

低酸素性虚血性脳症 (hypoxic-ischemic encephalopathy ; HIE) 患児において、神経発達長期予後予測のために、MRI の施行は推奨される。また、MR スペクトロスコピー (magnetic resonance spectroscopy ; MRS) や拡散強調画像 (diffusion weighted image ; DWI) は、撮影時期や評価方法によって、MRI よりも高感度の予後予測パラメータとなる可能性が高いため、もし可能であれば、MRS や DWI の施行も勧められる。ただし、脳性麻痺と診断された児に対し、障害部位や障害時期の評価のために MRI を施行することは推奨されるものの、運動失調型や弛緩型 (flaccid type) では、異常所見が得られない可能性もあるので注意が必要である。

(高橋秀寿)

▶ 2-2. 脳性麻痺の診断

1

診断に関連した key months (4, 7, 10, 18, 36 カ月) での評価項目とその対応は具体的にどのように行われるべきか？
また、体重増加不良、ATNR などの原始反射の残存、体幹の弱さが予後に及ぼす影響は？

推 奨

1. Key months (key age, critical months) とは、乳児の発達チェックが行いやすい月齢で、4, 7, 10, 18, 36 カ月が該当し、運動発達、反射、精神発達の面からの評価を行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
2. 各原始反射の残存または未出現、筋緊張亢進、Vojta の姿勢反応の異常は、生後の時期によるが、脳性麻痺を疑う所見であるため、評価を行うよう勧められる。(グレード B)

エビデンス

Key months にチェックする項目として、4 カ月では、首の座り、原始反射（モロー反射、緊張性頸反射の消失傾向）、追視テストが、7 カ月では、お座り、視性立ち直り反射、顔に布を掛けるテスト、手を伸ばして物をつかむ、いろいろな音に対する反応が、10 カ月では、つかまって立ち上がれる、パラシュート反応、真似、人見知り、が挙げられる^{1, 2)} (IV)。

原始反射、姿勢反応などを利用した脳性麻痺の予測では、4 カ月よりも 8 カ月の時点が良いという報告がある³⁾ (IIa)。伸展反射の生後 5 カ月以降の残存^{4, 5)} (IIb)、Babkin 反射の生後 5 カ月以降の残存⁶⁾ (IIb)、非対称性緊張性頸反射 (asymmetrical tonic neck reflex; ATNR) の生後 6~8 カ月以降の残存^{4, 5)} (IIb)、Galant 反射の生後 8 カ月以降の残存^{4, 5)} (IIb)、足把握反射の生後 7 カ月までの未出現^{4, 5, 7)} (IIb) や 1~4 カ月で弱い場合⁷⁾ (IIb) は、脳性麻痺を疑う所見であるが、特異度は低い。生後 7 カ月以降で筋緊張の亢進が認められる場合、生後 8 カ月以降で Vojta の提唱する 7 つの姿勢反応のうち 6 つ以上の異常を示す場合は、脳性麻痺である可能性が高い⁸⁾ (IIb)。1 歳までに、10beats 以上の足クローヌス、あるいは 8 カ月以降の 5~10beats の足クローヌスは、脳性麻痺を疑う所見である⁹⁾ (IIb)。

(新藤恵一郎)

【文 献】

- 1) 前川喜平：乳児健診における key age の条件とその設定．写真でみる乳児健診の神経学的チェック法（第 6 版）．南山堂，2003；112-113. (IV)
- 2) 原 寿郎：小児の発達．森川昭廣，内山 聖，原 寿郎 編：標準小児科学（第 6 版）．2006；18-21. (IV)
- 3) Burns YR, O'Callaghan M, Tudehope DI: Early identification of cerebral palsy in high risk infants. Aust Paediatr J 1989; 25: 215-219. (IIa)
- 4) Futagi Y, Tagawa T, Otani K: Primitive reflex profiles in infants: differences based on categories of neurological abnormality. Brain Dev 1992; 14: 294-298. (IIb)
- 5) 二木康之，安部治郎，大谷和正，岡本伸彦，藪内百治：中枢性強調障害児の予後評価 第 1 編 原始反射の推移について．日小児会誌 1990; 94: 1357-61. (IIb)
- 6) 二木康之，安部治郎，田中順子，岡本伸彦：Babkin 反射の診断的意義について．脳と発達 1987; 19: 392-398. (IIb)
- 7) Futagi Y, Suzuki Y, Goto M: Clinical significance of plantar grasp response in infants. Pediatr Neurol 1999; 20: 111-115. (IIb)
- 8) 二木康之，安部治郎，大谷和正，岡本伸彦，藪内百治：中枢性強調障害児の予後評価 第 2 編 筋緊張，姿勢，自発運動およびその他の神経症状の推移について．日小児会誌 1990; 94: 1362-1367. (IIb)
- 9) Futagi Y, Otani K, Goto M: Prognosis of infants with ankle clonus within the first year of life. Brain Dev 1997; 19: 50-54. (IIb)

脳性麻痺の粗大運動能力の予後予測は、 どのように行えばよいのか？

推 奨

1. 粗大運動能力の予後予測を行うにあたり、脳性麻痺を重症度ごとに層別化することが勧められる。
(グレード B)
2. 汎用され、信頼性・妥当性が検証されている以下の重症度分類を用い、自然経過を追跡した大規模研究の結果に基づいて予後予測を行うことが勧められる。
(グレード B)
 - ・粗大運動能力分類システム (gross motor function classification system ; GMFCS)

エビデンス

脳性麻痺の運動機能障害は、ごくわずかな巧緻性の障害を示す程度の非常に軽症なものから、頸部のコントロールを含む四肢・体幹の自力による運動がほとんどできず姿勢の保持も不能である非常に重症なものまでが含まれる。このため、障害を重症度に応じて層別化しないと、有効な予後予測ができない¹⁾ (IIb)。座位および移動の能力の障害の重症度に関しては、GMFCS が汎用されており、GMFCS 自体を用いた予後予測もある程度の精度で可能である²⁾ (IIb)。また、麻痺の分布や麻痺型と比べて、より確実な予後予測が可能である³⁾ (Ib)。

GMFCS で層別化を行い、粗大運動能力尺度 (gross motor function measure ; GMFM) の尺度化スコアを使った成長曲線が描かれており⁴⁾ (IIb)、曲線のプラトーになるレベルと粗大運動能力の難易度マップを対照すると、粗大運動の機能予後の推定が可能である⁵⁾ (IIb)。

解 説

脳性麻痺の概念は非常に多くの障害を包含しており、予後予測は、移動・座位を含む粗大運動能力、上肢機能、セルフケア、社会的機能などの障害ごとに行うべきである。現時点では粗大運動能力の予後予測のみが利用可能である。

(近藤和泉)

【文 献】

- 1) Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, Russell DJ, Walter SD, Wood EP, et al: Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. Phys Ther 2000; 80: 974-85. (IIb)
- 2) Wood E, Rosenbaum P: The gross motor function classification system for cerebral palsy: a study of reliability and stability over time. Dev Med Child Neurol 2000; 42: 292-296. (IIb)
- 3) Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett DJ, Russell DJ, et al: Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 461-467. (Ib)
- 4) Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, et al: Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. JAMA 2002; 288: 1357-1363. (IIb)
- 5) 近藤和泉, 細川賀乃子, 青山 香: 第 14 章 小児リハビリテーションの新しい流れ. 1. 評価尺度の進歩—発達障害の評価に対する項目反応理論の応用—. 里宇明元, 才藤栄一, 出江紳一 編: 先端医療シリーズ 36 リハビリテーションの新しい流れ. 先端医療技術研究所, 2005; 300-304. (IIb)

新生児期経頭蓋エコー（US）によって、 早産児の神経発達長期予後予測は可能か？

推 奨

1. 早期産児において、神経発達の長期予後予測のために、経頭蓋エコー（US）は用いられるべきである。グレードⅢかⅣの脳室内出血や脳室周囲白質病変（のう胞性白質軟化症、持続する高エコー域）、脳実質出血（intraparenchymal hemorrhage；IPH）、中等から重度の脳室拡大は脳性麻痺になるリスクが高いと考えられる。また、脳室周囲の出血性梗塞（haemorrhagic parenchymal infarction；HPI）や小脳出血は、運動機能だけでなく言語、認知機能障害のリスクとなる。（グレード A）
2. また、出生後 1 週間以内に異常所見を認めなくても、その後出現する可能性があるため、US 施行時期は、出生後 1 週間以内に加えて、最終月経後 36～40 週にあたる時期にもう一度行うべきである。複数回の US 施行で異常所見を認めなかったにもかかわらず脳性麻痺になることもあるが、その割合は数パーセントであり、また US 上正常所見で脳性麻痺となった児の運動機能障害は軽症である傾向にある。（グレード B）

エビデンス

いわゆるハイリスク児における、脳性麻痺などの神経発達障害の発症率は高い。医学的管理や両親教育を早期から開始するために、脳性麻痺をはじめとする発達障害の存在を判断することが必要であり、その発症リスクの高い早期産児などでは、画像による予後予測を行うことが重要である。歴史的には、予後予測のために、ベッドサイドで簡便に行うことができる US が用いられてきた。

それでは、果たして US 所見から神経発達予後予測のために、十分な情報を得ることはできるのだろうか。

◆ Ment らのガイドラインにおけるレビュー

Ment らがまとめたガイドライン “Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society” では、早期産児において、新生児期に施行された US の所見と神経発達長期予後の関係を調べた研究がレビューされている¹⁾ (I a)。

そのような研究は数多くあるものの、US 施行時期や神経発達の評価時期、また評価法などが多岐にわたっており、研究によってははっきりと記載されていないこともあるため、すべてまとめて判断することは困難であった。そのため、彼らは、在胎齢、US 施行時期、神経発達評価時期、評価尺度が明記されているエビデンスレベル II の研究 9 件²⁻¹⁰⁾ (II b)、Ⅲの研究 2 件^{11, 12)} (Ⅲ)、Ⅳの研究 3 件¹³⁻¹⁵⁾ (Ⅳ) を抽出した。

エビデンスレベル II の 9 研究、計 2,250 名の早期産児では、2～9 年目での脳性麻痺の発生率との相関を認めた。US 所見は、グレードⅣの脳室内出血（intraventricular haemorrhage；IVH）、脳室周囲白質軟化症（periventricular leukomalacia；PVL）に加えて脳室拡大であった。エビデンスレベル II の研究のなかで、最も規模の大きい Pinto-Martin らの研究では、早期産児に限らず 501～2,000g の低体重出生児 1,105 名のうち、2 歳時にフォローアップできた 777 名が対象となった⁷⁾ (II b)。グレードⅣの IVH と PVL の所見と 2 歳時の脳性麻痺発症はオッズ比で 15.4 と高い相

関をもっていた。IVH 単独でもオッズ比は 3.14 と有意であった。エビデンスレベル III や IV の研究でも同じような結果を認めている。

これらの結果から、彼らは 30 週以下のすべての早期産児において、神経発達の長期予後予測のために US は用いられるべき（グレード A）として推奨している。検査時期としては、生後 7～14 日に加え、最終月経後 36～40 週目にあたる時期にもう一度検査をするべきとしている。

◆ Ment らのガイドライン以降の報告

Ment らによるガイドライン（2001 年 6 月）以降では、de Vries らが 2011 年に早期産児の新生児期における脳画像による脳性麻痺の予後予測についてレビューを行っている¹⁶⁾ (III)。Ment らによるガイドライン以降の報告を以下にまとめる。

● de Vries らの報告

de Vries ら（2004 年）は、新生児期の US による脳性麻痺予後予測効率を向上するために、高分解能をもつ US を使用し、また頻度を高くして検査を行った。2,139 名の早期産児のうち、生存した 1,929 名において、7.5MHz の US を用いて、出生時から週 1 回以上の頻度で、最終月経後 40 週目まで検査を行った。そして、その US 所見と 2 歳までの脳性麻痺診断との関係を調べた。早期産児を、さらに 33 週未満のグループと 33～36 週のグループに分けて検討を行った。結果は、US で異常所見を認めたもののうち、79% が脳性麻痺と診断された。US で異常を認めなかった児のうち、脳性麻痺と診断されたのは、105 名中 7 名であり、その症状は軽く、自立歩行が可能なレベルであった。グループ別にみると、33 週未満のグループでは、感度 76%、特異度 95%、陽性的中率 48%、陰性的中率 99% であり、33～36 週のグループでは、それぞれ 86%、99%、83%、99% であった。33 週未満のグループにおいて陽性的中率が低かったのは、グレード III の IVH のうち、生存した者は比較的症状が軽度であったため、脳性麻痺の割合が低かったこと、また、同様にグレード I の PVL の脳性麻痺率が低かったことが考えられた。週 1 回の US 所見から、特に 33 週未満のグループでは、出生後 1 週以内には異常所見を認めなくても、その後脳性麻痺診断につながるような US 所見の出現がみられることが多いことが明らかになった¹⁷⁾ (IIb)。

● Ancel らの報告

Ancel ら（2006 年）は、2,459 名の早期産児に出生後の US を行い、そのうち 1,954 名について 2 歳時に脳性麻痺と診断されているかどうかのフォローアップを行った。US にて異常所見を認めた児では、脳性麻痺と診断された割合が有意に高かった。IPH = 66%、両側のう胞性 PVL = 74%、グレード III の IVH = 28% という割合であった。US で異常所見を認めなかった児のうち、脳性麻痺と診断されたものは 4.4% であった。US 所見と脳性麻痺の分類（両麻痺、片麻痺、単麻痺など）は相関を認めなかったが、US 所見と運動機能には相関を認めた。白質病変全体でみると、35% が歩行可能であり、座位不可能は 31% であったが、両側のう胞性 PVL では、歩行可能は 13%、座位不可能 63% と重症な傾向にあった。US 上異常所見を認めなかったものは、歩行可能 70%、座位不可能 3.5% と軽症である傾向にあった¹⁸⁾ (IIb)。

● Beaino らの報告

Beaino ら（2010 年）は、1997 年にフランスで出生した早期産児を対象とした EPIPAGE Study の一部として、1,812 名で 5 歳時の状況を調査し、報告している。彼らは、出生時の US 所見だけでなく、性別や周産期のリスクファクターについても、その後の神経発達との関連を検討した。結論としては、性別（男児）や前期破水・前期陣痛も脳性麻痺発症の予測因子となるが、それ以上に US 所見が一番重要な予測因子であった。1,812 名のうち脳性麻痺と診断されていたのは 159 名（9%）であり、このうち 67% が介助なしでの歩行、14% が介助下での歩行、19% が歩行不可能で

あった。US 所見と脳性麻痺の割合との関係は、のう胞性 PVL で 61%、IPH で 50%、グレードⅢの IVH で 19%、グレードⅠで 8%、明らかな US 所見なしで 4% であった¹⁹⁾ (Ⅱb)。

● Vollmer らの報告

Vollmer ら (2003 年) は、33 週未満の早期産児 847 名において、出生後 US と 8 歳時の障害を調べた。そして、33 週未満をさらに 28 週未満とそれ以上に分けて、US の所見と 8 歳時の障害について比較した。結果、28 週未満の早期産児に、出血などが有意に多くみられた。8 歳時の障害についても、28 週未満の早期産児で有意に多かったが、US 所見別での比較では有意ではなく、障害は在胎齢よりもむしろ US 所見と関連している可能性が高いと考えられた。また US 所見は正常であった児で脳性麻痺の発症率は、在胎 28~33 週の児では 6%、28 週未満では 8% であった²⁰⁾ (Ⅱb)。

◆ その他の報告

その他、US によるそれぞれの所見でその後の神経発達をみた研究もいくつか報告されている。

● Sherlock らの報告

Sherlock ら (2005 年) は US 所見で IVH を認めた超低出生体重児 (1,000g 未満) あるいは超早期産児 (在胎 28 週未満) の 8 歳児の神経発達を調査した。298 名中生存児は 270 名であり、そのなかで、脳性麻痺の発症率や運動機能、認知機能の低下は、IVH の重症度が上がるとより大きくなっていたと報告している²¹⁾ (Ⅱb)。

● Bassan ら・Roze らの報告

脳室周囲の HPI についての報告は、Bassan ら (2007 年)²²⁾ (Ⅱb) と Roze ら (2008 年)²³⁾ (Ⅱb) のものがある。

Bassan らは、US にて HPI を認めた 30 名の早期産児について、その US 所見から重症度を 0~3 にスコア化して、平均 30 カ月での神経発達との関係を調べた²²⁾ (Ⅱb)。1 は病巣が 2 つ以上、2 は両側性、3 は midline shift を生じているというものである。30 名の神経発達障害の割合としては、粗大運動障害が 22 名 (73%)、微細運動障害 17 名 (57%)、視覚障害 13 名 (43%)、言語障害 11 人 (37%)、認知障害 14 名 (47%) であった。このうちスコアの重症度によって予測が可能となったのは粗大運動障害と視覚障害、認知障害であった。

Roze らは、37 週未満で出生した HPI を伴う早期産児 54 名を対象として、18 カ月時の死亡率、脳性麻痺発症率、GMFCS を調査した²³⁾ (Ⅱb)。54 名中 16 名 (30%) が死亡、生存児 38 名中脳性麻痺と診断されたのは 25 名 (66%) であった。このうち GMFCS のスコアで軽度が 21 名、中等から重度は 4 名であった。病巣の場所や広がりとは脳性麻痺の発症とは関連があったが、運動機能障害の重症率とは関連を認めなかった。のう胞性 PVL やグレードⅢの上衣下胚層出血の合併は運動機能障害の重症度と関連を認めた。

● Limperopoulos らの報告

Limperopoulos ら (2007 年) は、小脳出血によって運動機能のみでなく認知・学習・行動機能など、長期にわたる広範発達障害を生じることを示し、そのことが過小認識されていることに注意を喚起している²⁴⁾ (Ⅱb)。彼らは、新生児特定集中治療室 (neonatal intensive care unit ; NICU) で早期産児に US を施行し、小脳出血を認めた 35 名、小脳出血に加えてテント上の実質障害を認めた 16 名、異常所見を認めなかったコントロール群 35 名について、平均 32 カ月における神経発達を調べた。何らかの神経学的異常を認めたのは、小脳出血群で 66% であったのに比べて、コントロール群で 5% であった。その障害の詳細については、運動機能 (小脳出血群 : 48% / コントロール群 : 0%)、言語理解 (37% / 0%)、言語表出 (42% / 0%)、認知機能 (40% / 0%) であった。ま

た、特筆すべき点として、自閉症状（37% / 0%）、内在化行動問題（34% / 9%）と広汎性の発達、社会行動障害がみられた。テント上の実質障害の合併を認めた児では、障害が重症となる傾向にあった。

● van Haastert ら・Resch ら・Pisani らの報告

白質障害についての報告は、van Haastert ら（2008 年）と Resch ら（2006 年）、Pisani ら（2006 年）のものがある²⁵⁻²⁷⁾ (IIb)。van Haastert らは PVL による脳性麻痺と診断された在胎 34 週以下の 59 名の早期産児において、その神経発達を調査した。PVL のグレードとしては、I（脳室周囲の高エコー域の持続が 1 週間以上）が 20 名、II（限局性）が 13 名、III（後頭、前頭、側頭葉まで進展性）25 名、IV（それ以上の進展）が 1 名であった。T1 から T4 の 4 回の時期に GMFCS を調べた。それぞれ T1 は平均で修正年齢 9 カ月 15 日、T2 は 16 カ月、T3 は 24 カ月 27 日、T4 は 7 歳 6 カ月である。PVL のグレード IV と T4 における粗大運動機能が最も高い相関を認めた（陽性的中率は 0.92 で、陰性的中率は 0.85）。また、グレード I と II の児では自立歩行の割合が 85%であったのに対して、III と IV の児では 10% 未満であった²⁵⁾ (IIb)。

Resch らは、一過性の脳室周囲の高エコー域（periventricular echodensities；PVE）の持続期間が長いほうが神経発達障害を認める割合が有意に高くなることを報告した。持続期間が 7 日未満の 33 名のうち発達障害を認めたのは 1 名（3%）であったが、7～14 日持続した 25 名では 6 名（24%）、14 日より長かった 14 名では 6 名（43%）であった²⁶⁾ (IIb)。

また、Pisani らも同様に一過性、あるいは持続する PVE と神経発達に関連を調べた。37 週以下の早期産児 164 名で定期的な US を施行し、PVE の有無について、① PVE を一度も認めず（78 名）、② 一過性（14 日未満）の PVE（50 名）、③ 14 日以上持続する PVE（36 名）の 3 グループに分け、その神経発達を 12 カ月までフォローアップした。その結果、神経発達が正常であったのは、グループ①で 88.5%、グループ②で 94% であったのに対して、グループ③では 22.2% と有意に低い値であった。彼らは「持続する PVE の存在は、神経発達障害を予測する所見として重要である」とまとめている²⁷⁾ (IIb)。

(松本真以子)

【文 献】

- 1) Ment LR, Bada HS, Barnes P, Grant PE, Hirtz D, Papile LA, et al: Practice parameter: neuroimaging of the neonate: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002; 25: 1726-1738. (I a)
- 2) Allan WC, Vohr B, Makuch RW, Ment LR: Antecedents of cerebral palsy in a multicenter trial of indomethacin for IVH. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1997; 151: 580-585. (II b)
- 3) Bass WT, Jones MA, White LE, Montgomery TR, Aiello F 3rd, Karlowicz MG: Ultrasonographic differential diagnosis and neurodevelopmental outcome of cerebral white matter lesions in premature infants. *J Perinatol* 1999; 19: 330-336. (II b)
- 4) de Vries LS, Eken P, Groenendaal F, Rademaker KJ, Hoogervorst B, Bruinse HW: Antenatal onset of haemorrhagic and/or ischaemic lesions in preterm infants: prevalence and associated obstetric variables. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 1998; 78: 51-56. (II b)
- 5) Ment LR, Vohr B, Allan W, Westerveld M, Katz KH, Schneider KC, et al: The etiology and outcome of cerebral ventriculomegaly at term in very low birth weight preterm infants. *Pediatrics* 1999; 104 (2 Pt 1) : 243-248. (II b)
- 6) Pinto-Martin JA, Whitaker AH, Feldman J, van Rossem R, Paneth N: Relation of cranial ultrasound abnormalities in low-birth-weight infants to motor or cognitive performance at ages 2, 6 and 9 years. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 826-833. (II b)
- 7) Pinto-Martin JA, Riolo S, Cnaan A, Holzman C, Susser MW, Paneth N: Cranial ultrasound prediction of disabling and nondisabling cerebral palsy at age two in a low birth weight population. *Pediatrics* 1995; 95: 249-254. (II b)
- 8) van de Bor M, Ens-Dokkum M, Schreuder AM, Veen S, Brand R, Verloove-Vanhorick SP: Outcome of periventricular-intraventricular hemorrhage at five years of age. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 33-41. (II b)
- 9) Whitaker AH, Feldman JF, van Rossem R, Schonfeld IS, Pinto-Martin JA, Torre C, et al: Neonatal cranial ultrasound abnormalities in low birth weight infants: relation to cognitive outcomes at six years of age. *Pediatrics* 1996; 98: 719-729. (II b)

- 10) Whitaker AH, van Rossem R, Feldman JF, Schonfeld IS, Pinto-Martin JA, Tore C, et al: Psychiatric outcomes in low-birth-weight children at age 6 years: relation to neonatal cranial ultrasound abnormalities. *Arch Gen Psychiatry* 1997; 54: 847-856. (II b)
- 11) Piecuch RE, Leonard CH, Cooper BA, Sehring SA: Outcome of extremely low birth weight infants (500 to 999 grams) over a 12-year period. *Pediatrics* 1997; 100: 633-639. (III)
- 12) Whitaker AH, van Rossem R, Feldman JF, Schonfeld IS, Pinto-Martin JA, Tore C, et al: Psychiatric outcomes in low-birth-weight children at age 6 years: relation to neonatal cranial ultrasound abnormalities. *Arch Gen Psychiatry* 1997; 54: 847-856. (III)
- 13) Bozynski ME, DiPietro MA, Meisels SJ, Plunkett JW, Burpee B, Claflin CJ: Cranial sonography and neurologic examination at term and motor performance through 19 months of age. *Dev Behav Pediatr* 1993; 14: 112-116. (IV)
- 14) Lai FF, Tsou KY: Transient periventricular echodensities and developmental outcome in preterm infants. *Pediatr Neurol* 1999; 21: 797-801. (IV)
- 15) Pierrat V, Eken P, DeVries LS: The predictive value of cranial ultrasound and of somatosensory evoked potentials after nerve stimulation for adverse neurological outcome in preterm infants. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 398-403. (IV)
- 16) de Vries LS, van Haastert IC, Benders MJ, Groenendaal F: Myth: cerebral palsy cannot be predicted by neonatal brain imaging. *Semin Fetal Neonatal Med* 2011; 16: 279-287. (III)
- 17) de Vries LS, van Haastert IL, Rademaker KJ, Koopman C, Groenendaal F: Ultrasound abnormalities preceding cerebral palsy in high-risk preterm infants. *J Pediatr* 2004; 144: 815-20. (II b)
- 18) Ancel PY, Livinec F, Larroque B, Marret S, Arnaud C, Pierrat V, et al; EPIPAGE Study Group: Cerebral palsy among very preterm children in relation to gestational age and neonatal ultrasound abnormalities: the EPIPAGE cohort study. *Pediatrics* 2006; 117: 828-835. (II b)
- 19) Beaino G, Khoshnood B, Kaminski M, Pierrat V, Marret S, Matis J, et al; EPIPAGE Study Group: Predictors of cerebral palsy in very preterm infants: the EPIPAGE prospective population-based cohort study. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e119-125. (II b)
- 20) Vollmer B, Roth S, Baudin J, Stewart AL, Neville BG, Wyatt JS: Predictors of long-term outcome in very preterm infants: gestational age versus neonatal cranial ultrasound. *Pediatrics* 2003; 112: 1108-1114. (II b)
- 21) Sherlock RL, Anderson PJ, Doyle LW; Victorian Infant Collaborative Study Group: Neurodevelopmental sequelae of intraventricular haemorrhage at 8 years of age in a regional cohort of ELBW/very preterm infants. *Early Hum Dev* 2005; 81: 909-916. (II b)
- 22) Bassan H, Limperopoulos C, Visconti K, Mayer DL, Feldman HA, Avery L, et al: Neurodevelopmental outcome in survivors of periventricular hemorrhagic infarction. *Pediatrics* 2007; 120: 785-792. (II b)
- 23) Roze E, Kerstjens JM, Maathuis CG, ter Horst HJ, Bos AF: Risk factors for adverse outcome in preterm infants with periventricular hemorrhagic infarction. *Pediatrics* 2008; 122: e46-52. (II b)
- 24) Limperopoulos C, Bassan H, Gauvreau K, Robertson RL Jr, Sullivan NR, Benson CB, et al: Does cerebellar injury in premature infants contribute to the high prevalence of long-term cognitive, learning, and behavioral disability in survivors? *Pediatrics* 2007; 120: 584-593. (II b)
- 25) van Haastert IC, de Vries LS, Eijssers MJ, Jongmans MJ, Helden PJ, Gorter JW: Gross motor functional abilities in preterm-born children with cerebral palsy due to periventricular leukomalacia. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 684-689. (II b)
- 26) Resch B, Jammerneegg A, Perl E, Riccabona M, Maurer U, Müller WD: Correlation of grading and duration of periventricular echodensities with neurodevelopmental outcome in preterm infants. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 810-815. (II b)
- 27) Pisani F, Leali L, Moretti S, Turco E, Volante E, Bevilacqua G: Transient periventricular echodensities in preterms and neurodevelopmental outcome. *J Child Neurol* 2006; 21: 230-235. (II b)

脳性麻痺と診断された児において、 MRI の施行は行うべきか？

推 奨

* 脳性麻痺（cerebral palsy；CP）と診断された患児に対して、障害部位や障害時期の評価のために、MRI を施行することは推奨される。しかし、ataxic や hypotonic タイプの脳性麻痺児では、異常所見が得られない可能性もある。DWI や tractography は、白質病変の詳細な評価が可能であり、白質病変と症状の関連を評価するための重要なツールとして、今後の発展が期待される。

(グレード A)

エビデンス

脳性麻痺の診断は、身体所見や病歴によって行われるため、周産期中の合併症の既往や早期産児など以外では、必ずしも MRI が施行されないこともある。それでは、脳性麻痺と診断された患児において、MRI は必須とされるものなのだろうか。また、MRI からどのような情報が得られるのだろうか。

◆ MRI 所見についての過去のレビュー

Ashwal ら、Krageloh-Mann ら、Korzeniewski らは、脳性麻痺と診断された患児の MRI 所見についてそれぞれ 1980～2002 年と 1990～2006 年、1975～2006 年までのレビューを行った¹⁻³⁾ (I a)。

● Ashwal らのレビュー

Ashwal らのレビュー (report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society) では、エビデンスレベル I が 2 件 (98 名)、II が 1 件 (22 名)、III が 7 件 (524 名) で、合計 644 名がまとめられている¹⁾ (I a)。

MRI 異常所見の割合はエビデンスレベル I の研究では 90 名 (92%)、II の研究では 17 名 (77%)、III の研究では 466 名 (89%) であり、まとめると 573 名 (89%) の異常所見となった。レビューは、MRI の画像所見 (障害部位とそこから推測される障害時期)、脳性麻痺のタイプ別、出産時期 (早産児か満期産児か) で分類され、評価されている。脳性麻痺のタイプによる MRI の異常所見率は、高い順に、mixed > quadriplegic > hemiplegic > diplegic > ataxic > dyskinetic > hypotonic となっていた。出産時期による異常所見率は、早期産児で 99%、満期産児で 92% であった。障害部位については、脳室周囲白質病変、びまん性の脳症、局所的な虚血、奇形などに分類されている。統計学的な評価はされていないが、早期産児では脳室周囲白質病変が、満期産児ではびまん性の脳症や局所虚血が多い傾向にあった。また、推測される障害時期としては、出生前 (prenatal) 37% (I : 29%, III : 45%)、周産期 (perinatal) 35% (I : 45%, III : 31%)、出生後 (postnatal) 4% (I : 1%, III : 5%) であった。

● Krageloh-Mann らのレビュー

Krageloh-Mann らのレビューではエビデンス I a 研究 6 件 (388 名)、I b 研究 1 件 (90 名)、

II 研究 14 件 (1,022 名) がまとめられている²⁾ (I a)。

MRI 異常所見の割合は、I a : 86%, I b : 39%, II : 91% であり、全体として異常所見率は高かった。割合の低かった I b の 1 件は、ataxic CP の研究であり、Ashwal らのレビューからも、脳性麻痺のタイプ別に見ると ataxic CP では画像異常所見率が低いことが示されており、それを裏付けるものと考えられる。レビューは、MRI の画像所見、脳性麻痺のタイプ別、出産時期（早産児か満期産児か）という観点で分類され、統計学的な検討もされている。MRI の所見としては、脳室周囲白質病変、皮質・深部灰白質病変、脳の異常発達、多病変などに分類され、脳性麻痺のタイプ分類としては、diplegia と tetraplegia が含まれる bilateral-spastic CP (BS-CP) と、spastic hemiplegia が含まれる unilateral-spastic CP (US-CP)、その他 dyskinetic CP に分類されている。脳室周囲白質病変は、一番多い病巣（約 60%）であったが、特に早期産児で有意に多く（早期産児の約 90%、満期産児では 20%）、また臨床症状としては US-CP が多く、早期産児のうち 84% がこのタイプであった。BS-CP のタイプでも軽症例が多い傾向にあった。次に多かったのは、皮質・深部灰白質病変であり（約 20%）、この画像所見をもつ患児は、満期産児のアテトーゼや重症の BS-CP タイプに多い傾向にあった（約 44%）。

● Korzeniewski らのレビュー

Korzeniewski らのレビューでは、エビデンスレベル I が 5 件 (676 名)、II が 35 件 (2,665 名)、III が 2 件 (192 名) で合計 42 件 (3,533 名) がまとめられている³⁾ (I a)。

MRI での異常所見が一番高率であったのは、hemiplegic type を調べた研究で、88% であった。脳性麻痺全般を対象としたものでは異常所見は 80% であった。また、hemiplegic type を対象とした報告と脳性麻痺全般を対象とした報告では、病変にも違いを認めた。hemiplegic type では灰白質と白質の病変が合併したタイプが一番多かった (31%) が脳性麻痺全般ではより少なかった (13%)。逆に白質病変は hemiplegic では合併病変よりも少なかったが、脳性麻痺全般では一番多くみられる所見であった (22% と 33%)。灰白質の単独病変は稀であった。脳性麻痺全体の約 10% が脳の奇形によるものであり、逆に MRI や CT で異常所見を認めないものも 17% あった。脳性麻痺の約 1/3 が胎児期の障害、また 40% が出生時の障害、残りが出生後の障害を原因としていると MRI から推察された。

以上 3 つのレビューでは、脳性麻痺の病態、病因を理解するために、その根底にある神経解剖の異常を解明することができる MRI は有用であり、MRI による評価が勧められると結論されている。特に周産期に画像評価をされておらず、病因がはっきりしていない患児では、行うべきであると奨められている。

Korzeniewski らは、neuroimaging の研究は多くの理解を我々に与えてくれるが、多くの研究では 4 つの問題点のために情報量が少なくなっていると指摘している。① 解剖学的な所見を病因に帰すること、② 病理学的所見との不一致、③ 解剖学的所見と脳損傷の推測時期の不一致、④ 一般化されたサンプルによらない研究の問題点である。そして、「将来、より洗練された画像技術が発展し、形態学的所見と病因を結ぶことによって、予防をもたらすことを期待する」とまとめている。

これら 3 つのレビュー以後、population-based study が 3 件報告されている。

● Robinson らの報告

2008 年、Robinson らは、オーストラリアのビクトリアで 2000～2001 年の 24 カ月に生まれ脳性麻痺と診断された全ての患児 154 名を対象として cohort を行った⁴⁾ (II b)。MRI 所見の得られた 154 名のうち、異常所見を認めたものは 129 名 (84%) であった。これまでのレビューと同様に、異常所見の多かったものは spastic hemiplegia で 92%、次に spastic quadriplegia の 84%、頻度の少なかったものは non-spastic motor type の 72%、spastic diplegia の 52% であった。一番多かった異常所見としては、白質損傷 (31%) であり、その他局所梗塞・出血 (16%)、びまん性脳症

(14%), 脳奇形 (12%) を認めた。彼らは, “the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society” のレポートでも推奨されているように, MRI の施行が望ましいとしている。また, 国際的に統一した MRI 異常所見の分類を作成することが必要であると述べている。

● Towsley らの報告

2011 年, Towsley らは, 213 名の脳性麻痺児のうち 87% で MRI 上異常所見を認めたと報告している⁵⁾ (Ⅲ)。異常所見ごとの頻度としては, これまでの報告と類似したものである。画像所見と臨床所見の関係として, 重度の脳性麻痺児 (GMFCS レベルⅣ～Ⅴ) と spastic quadriplegia は灰白質損傷と関連を認め, hemiplegic type は脳室周囲病変と, dyskinetic CP と spastic diplegic CP は正常あるいは非典型的所見と関連を認めた。

● Himmelmann らの報告

2011 年, Himmelmann らは, 186 名の画像所見を分析し, 運動機能だけでなく, 随伴障害として言語機能や学習障害, 痙攣, 視覚障害などとの関連も調べた⁶⁾ (Ⅲ)。学習障害と痙攣は, 脳の形成異常と皮質 / 皮質下病変で, 他の病変に比べて有意にその頻度を多く認めた。重度の視覚障害では 65% に皮質 / 皮質下病変, 基底核病変を認めた。同様に重度の言語障害をもつ患児でも 55% で皮質 / 皮質下病変, 基底核病変を認めた。彼らは, 脳性麻痺の機能における神経解剖的根拠を得られるとして, すべての症例において MRI を施行することを勧めている。

● その他

また, 近年, 画像技術の進歩によって, DWI やそこから解析を行い白質の線維束を描出する tractography を用いることで, 白質病変の評価を詳細に行うことができるようになってきている。

Scheck らは, 新しい脳性麻痺の脳の評価法としてのこれらの手法に関して 22 論文のシステムティックレビューを行った⁷⁾ (Ⅰa)。22 論文のうち 18 論文において皮質脊髄路 (corticospinal tract; CTS) の評価を行っており, 軸策の配列の乱れを示唆する所見である fractional anisotropy (FA) の低下と mean diffusivity (MD) の増加を認めた。FA と GMFCS のレベルは相関する傾向を認めた。また上行系の感覚運動経路について調べた論文の数は少なかったが, FA の低下と MD の増加を認め, CTS と同様にその損傷が上肢機能や歩行能力に影響するという報告もあった。

まだ検討すべき点が多いが, DWI や tractography は, 白質病変の詳細な評価が可能であり, 白質病変と症状の関連を研究するための重要なツールになるであろうと結論している。

(松本真以子)

【文 献】

- 1) Ashwal S, Russman BS, Blasco PA, Miller G, Sandler A, Shevell M, et al: Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology; Practice Committee of the Child Neurology Society. Practice parameter: diagnostic assessment of the child with cerebral palsy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2004; 62: 851-63. (Ⅰa)
- 2) Krageloh-Mann I, Horber V: The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 144-151. (Ⅰa)
- 3) Korzeniewski SJ, Birbeck G, DeLano MA, Potchen MJ, Peneth N: A Systematic Review of Neuroimaging for Cerebral Palsy. *J Child Neurology* 2008; 23: 216-227. (Ⅰa)
- 4) Robinson MN, Peake LJ, Ditchfield MR, Reid SM, Lanigan A, Reddihough DS: Magnetic resonance imaging findings in a population-based cohort of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 51: 39-45. (Ⅱb)
- 5) Towsley K, Shevell MI, Dagenais L; REPACQ Consortium: Population-based study of neuroimaging findings in children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2011; 15: 29-35. (Ⅲ)
- 6) Himmelmann K, Uvebrant P: Function and neuroimaging in cerebral palsy: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 516-521. (Ⅲ)
- 7) Scheck SM, Boyd R, Rose S: New insights into the pathology of white matter tracts in cerebral palsy from diffusion magnetic resonance imaging: a systematic review. *Dev med Child Neurol* 2012; 54: 684-696. (Ⅰa)

早期産児の神経発達長期予後予測において、 経頭蓋エコー（US）に加えて MRI の施行は必要か？

推 奨

*MRI では異常所見として得られるような軽度の白質病変は、経頭蓋エコー（US）では描出に限界がある。しかし、早期産児において神経発達の長期予後予測のために、US に加えて MRI をルーチンに行うべきという十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

エビデンス

◆ US と MRI を比較した報告

早産児において、US と MRI を施行し、その所見を比較した報告は、17 研究であった¹⁻¹⁸⁾ (Ⅱb～Ⅲ)。そのうち、それらの所見と長期的な神経発達予後の関係を報告しているのは 7 研究である¹⁻⁷⁾ (Ⅱb)。また、US と MRI の所見の比較を含んだレビューは 7 件であった¹⁹⁻²⁵⁾ (Ⅰa～Ⅳ)。

簡単にベッドサイドで施行することができ、侵襲性も低くコストも安い US は、これまで早期産児の脳病変のスクリーニングのために広く用いられ、有効性が示されてきた。また、US 所見と神経発達の長期予後についても有意な関係が報告されている。

しかし、より解像度の高い MRI の普及に伴い、US では描出できない微細な白質病変や IVH を MRI で描出することが可能となり、US に加えて MRI を施行することで、さらに神経発達の長期予後の正確性が増すかどうかについて議論されている。

● van de Bor らの報告

US、MRI の所見と長期的な神経発達予後の関係の比較についての最初の報告は、1992 年に van de Bor らが 33 名の早期産児（32 週未満）において、生後 1 週以内と以後 2 週ごとの US、月齢で 44 週目の MRI を施行し、その所見と 3 歳児の神経発達の関係を検討した。フォローアップが可能であった 31 名のうち、22 名が正常で、3 名が軽度、6 名が重度の神経発達障害を認めた。それらの障害と有意な相関を認めたのは、US における PVL と MRI での髄鞘化の所見であったため、MRI を施行しなくても US の所見だけで神経発達の予後予測は十分可能と結論している¹⁾ (Ⅱb)。

● Valkama ら・Roelants-van Rijn らの報告

しかしその後、神経発達の予後予測のために US では不十分であるという報告がいくつか続いた。

2000 年に Valkama らは、51 名の早期産児（34 週未満）の満期出産予定日に MRI と US を施行した。修正年齢 18 カ月で脳性麻痺と診断されたのは 12 名であり、MRI での実質病変からその予測は 100%の感度と 79%の特異度であったのに対して、US での感度は 67%、特異度は 85%であった。MRI による脳実質評価が脳性麻痺の予後予測のために有用であると結論している²⁾ (Ⅱb)。Valkama らの報告前後にも、満期出産予定日に MRI による脳実質、特に内包後脚（posterior limb of internal capsule ; PLIC）の評価を行うことが、神経運動障害の予後予測のために、US を補完するのではないかという議論が起こっていた。2001 年には、Roelants-van Rijn らは、US で脳実質病変を認めた場合に、MRI で PLIC の評価を行うことによって将来の麻痺が予測できるとしている³⁾ (Ⅱb)。

● Mirmiran ら・Woodward らの報告

Valkama らのように、US で MRI に比較して神経発達の予後予測の感度が低いという結果は、2004 年の Mirmiran ら⁴⁾ (Ⅱb) と 2006 年の Woodward ら⁵⁾ (Ⅱb) によっても報告された。

Mirmiran らは、61 名の低出生体重児 (< 1,200g) と早期産児 (30 週未満) において、生後 2 週以内 2 回以上の US と月齢 30~40 週での MRI を施行し、31 カ月での脳性麻痺の診断とそれぞれの感度と特異度を評価した。その結果、MRI では 86% と 89% であったが、US では、43% と 82% であり、US では十分な予後予測は得られないと結論付けている⁴⁾ (Ⅱb)。

Woodward らは、167 名の早期産児 (30 週未満) の MRI、US の所見と 2 年後の神経発達について関連を調べた。その結果、MRI での中等度から重度の白質の異常所見は、重症の運動発達遅延や脳性麻痺と相関していたが、US の所見や他のリスクファクターとの関係は認めなかったとした。MRI における中等から重度の白質損傷によって、脳性麻痺を 65%、感覚神経障害を 82%、重症の精神発達遅滞を 41% の感度で予測したが、一方 US によるそれは 18%、16%、15% であったとした。しかし、この研究では、中等度から重度の白質病変を認めたもののうち、半数は 2 年後に発達障害を認めておらず、逆に白質病変を認めないか、あるいは軽度の病変を認めるもののうち、22% で発達障害を認めたことも示されている⁵⁾ (Ⅱb)。

● Leijser らの報告

Leijser らは、110 名 (在胎週数 32 週) の早期産児に、出産予定日前に連続的に US を行い、出産予定日に撮影した MRI 所見との白質病変や脳室前角の異常所見の的中率を比較したところ、US の MRI 所見に対する陽性適中率は、重度障害では 0.79 と高いが、軽度の正常 / 異常では 0.67、中等度障害では 0.64 と低かったことから、早期産児の US の信頼性は、重傷例では信頼性は高いが軽傷例では低いことがわかった⁶⁾ (Ⅱb)。

● Horsch らの報告

これら MRI による予後予測が US よりも優れているとした報告に対して、その後 US の施行時期や施行回数、技術によって、MRI に遜色のない評価ができるという報告もなされている。Horsch らは、Mirmiran らの報告と Woodward らの報告で、US による予後予測感度が他の報告よりも低いのは、US が MRI と同じ時期ではなくもっと早い時期にしか行っていないためではないかと指摘した。彼らは、US と MRI を出産予定日の同日に施行し、その所見について比較を行った。その結果、MRI で認められる重症の白質病変は US でも確認され、正常の US 所見を持つもので MRI 上中等度から重度の白質病変や灰白質病変を認めたものはなかった。これらから、US も出産予定日くらいの遅い時期に行うことで、神経発達に影響を与え得る脳の成長障害やびまん性の灰白質病変、白質病変を描出できると結論している⁹⁾ (Ⅱb)。

● Leijser らの報告

また、2009 年に Leijser らは、182 名の早期産児 (32 週未満) に出産予定日の US と MRI を施行し、ほぼ同等の所見を得られたと報告した。これまでの報告と同じように、白質の微小な病変や脳室周囲の微小な出血は MRI のみで描出されたものの、MRI では描出されずに US だけで確認できたものもあった。例えば、レンズ核線条体の血管腫や胚細胞のう胞、叢のう胞、石灰化や脳回の複雑性の減少などは、US のみでみられた所見であった。これらから、有害な神経学的結果をもたらす所見を US で得ることができると結論している¹⁰⁾ (Ⅲ)。

同じく Leijser らは、32 週未満の早期産児について生後 3 カ月以内の US、MRI の所見と 2 年後の成長の関係について、脳室周囲の白質に着目した評価を行い報告した。重度の異常は、US でも MRI でも同様に発見することができ、これらの所見を認めた群では神経発達の前後は不良であった。予後予測に関しては、MRI のほうが少し正確な予測が可能であった。正常から軽度の異常群では、

予後も良好であり、中等度のもものでは予後はさまざまであった。これらの結果から、出生時から出産予定日まで連続して行う質の高いUSは、予後に影響を与える白質病変を見つけるのに十分であると結論している⁷⁾ (IIb)。

● Maunu らの報告

その他、予後予測のためにUSの所見によってMRIの施行を追加することを勧めるものにMaunuらの報告がある。彼らは脳室拡大の所見に注目して、225名の低体重児（平均1,133g）と早期産児（平均29週）に出産予定日のUSとMRIを施行して、2歳時の神経発達との関連を調べた。結果は、脳室拡大（脳室/脳が0.35以上）単独では予後不良に関連を認めなかったが、脳室拡大に他の脳病変（脳室周囲出血、のう胞性PVL）が加わることで予後が悪かったとして、脳室拡大がみられた時には、他の脳病変を正確に評価できるMRIの施行を追加することを勧めている⁸⁾ (IIb)。

◆ 近年の議論

これらの報告を受けて、レビューでもさまざまな議論がなされている。これまでの研究では、神経発達フォローアップ期間が2～3年のものがほとんどであり、さらに長期的なフォローアップが必要であるという意見もある。Woodwardらの研究では、中等度から重度の白質病変を認めたもののうち半数は2年後に発達障害を認めておらず、逆に白質病変を認めないかあるいは軽度の損傷を認めるもののうち22%で発達障害を認めたことも示されている⁵⁾ (IIb)。さらにフォローアップを続けることで、また違った結果が出る可能性もあるということである。もともと発達障害にはさまざまな要因が影響しているため、画像所見のみから予後を予測するのは難しいのではないかという議論もある。

画像評価の質についても議論もあり、慎重に行われたUSとMRIの比較がなされていないというものや、USやMRIの技術の進歩によって予後予測の精度も変わってくるだろうというものもある。今後研究や技術が進むことによって、大きく変わる可能性のある分野である。

現在のところ推奨されるのは、出生から満期出産予定日まで連続して質の高いUSをスクリーニングとして行うことである。周産期や新生児期の臨床経過や合併症、極端な早産など、高リスクと思われる早産児の場合、予後予測のために詳細な情報を得られるMRIの施行は推奨される。また、特異的なUS所見、例えば小脳のechogenicityや持続するびまん性の脳室周囲echogenicity、片側性のIPHを認めた場合、満期出産予定日にMRIを施行することも有用と思われる。

ただし、不安定な時期の早産児に鎮静などのリスクとコストのかかるMRIを、ルーチンに行うほうがよいという十分な科学的根拠はない。

(松本真以子)

【文 献】

- 1) van de Bor M, den Ouden L, Guit GL: Value of cranial ultrasound and magnetic resonance imaging in predicting neurodevelopmental outcome in preterm infants. *Pediatrics* 1992; 90: 196-199. (IIb)
- 2) Valkama AM, Pääkkö EL, Vainionpää LK, Lanning FP, Ilkko EA, Koivisto ME: Magnetic resonance imaging at term and neuromotor outcome in preterm infants. *Acta Paediatr* 2000; 89: 348-355. (IIb)
- 3) Roelants-van Rijn AM, Groenendaal F, Beek FJ, Eken P, van Haastert IC, de Vries LS: Parenchymal brain injury in the preterm infant: comparison of cranial ultrasound, MRI and neurodevelopmental outcome. *Neuropediatrics* 2001; 32: 80-89. (IIb)
- 4) Mirmiran M, Barnes PD, Keller K, Constantinou JC, Fleisher BE, Hintz SR, et al: Neonatal brain magnetic resonance imaging before discharge is better than serial cranial ultrasound in predicting cerebral palsy in very low birth weight preterm infants. *Pediatrics* 2004; 114: 992-998. (IIb)
- 5) Woodward LJ, Anderson PJ, Austin NC, Howard K, Inder TE: Neonatal MRI to predict neurodevelopmental outcomes in preterm infants. *N Engl J Med* 2006; 355: 685-694. (IIb)
- 6) Leijser LM, de Bruïne FT, van der Grond J, Steggerda SJ, Walther FJ, van Wezel-Meijler G: Is sequential cranial ultrasound reliable for detection of white matter injury in very preterm infants? *Neuroradiology* 2010; 52: 397-406. (IIb)
- 7) Leijser LM, Liauw L, Veen S, de Boer IP, Walther FJ, van Wezel-Meijler G: Comparing brain white matter on sequential cranial ultrasound and MRI in very preterm infants. *Neuroradiology* 2008; 50: 799-811. (IIb)

- 8) Maunu J, Lehtonen L, Lapinleimu H, Matomäki J, Munck P, Rikalainen H, et al; PIPARI Study Group: Ventricular dilatation in relation to outcome at 2 years of age in very preterm infants: a prospective Finnish cohort study. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 48-54. (II b)
- 9) Horsch S, Skiöld B, Hallberg B, Nordell B, Nordell A, Mosskin M, et al: Cranial ultrasound and MRI at term age in extremely preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2010; 95: F310-314. (II b)
- 10) Leijser LM, de Bruïne FT, Steggerda SJ, van der Grond J, Walther FJ, van Wezel-Meijler G: Brain imaging findings in very preterm infants throughout the neonatal period: part I. Incidences and evolution of lesions, comparison between ultrasound and MRI: *Early Hum Dev* 2009; 85: 101-109. (III)
- 11) Miranda MJ: Cerebral magnetic resonance imaging and ultrasound in preterm infants: prospective comparison and correlation with the neurodevelopmental status at 1 and 2 years of age. Copenhagen, Denmark7 University of Copenhagen; 2000. (II b)
- 12) Sie LT, van der Knapp MS, van Wezel-Meijler G, Taets van Amerongen AH, Lafeber HN, Valk J: Early MR features of hypoxic-ischemic brain injury in neonates with periventricular densities on sonograms. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 852-861. (II b)
- 13) Maalouf EF, Duggan PJ, Counsell SJ, Rutherford MA, Cowan F, Azzopardi D, et al: Comparison of findings on cranial ultrasound and magnetic resonance imaging in preterm infants. *Pediatrics* 2001; 107: 719-727. (III)
- 14) Inder TE, Huppi PS, Warfield S, Kikinis R, Zientara GP, Barnes PD, et al: Periventricular white matter injury in the premature infant is followed by reduced cerebral cortical gray matter volume at term. *Ann Neurol* 1999; 46: 755-760. (III)
- 15) van Wezel-Meijler G, van der Knaap MS, Sie LT, Oosting J, van Amerongen AH, Cranendonk A, et al: Magnetic resonance imaging of the brain in premature infants during the neonatal period. Normal phenomena and reflection of mild ultrasound abnormalities. *Neuropediatrics* 1998; 29: 89-96. (III)
- 16) Childs AM, Cornette L, Ramenghi LA, Tanner SF, Arthur RJ, Martinez D, et al: Magnetic resonance and cranial ultrasound characteristics of periventricular white matter abnormalities in newborn infants. *Clin Radiol* 2001; 56: 647-655. (II b)
- 17) Debillon T, N'Guyen S, Muet A, Quere MP, Moussaly F, Roze JC: Limitations of ultrasonography for diagnosing white matter damage in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; 88: 275-279. (II b)
- 18) Miller SP, Cozzio CC, Goldstein RB, Ferriero DM, Partridge JC, Vigneron DB, et al: Comparing the diagnosis of white matter injury in premature newborns with serial MR imaging and transfontanel ultrasonography findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1661-1669. (III)
- 19) O'Shea TM, Counsell SJ, Bartels DB, Dammann O: Magnetic resonance and ultrasound brain imaging in preterm infants. *Early Hum Dev* 2005; 81: 263-271. (IV)
- 20) Ment LR, Bada HS, Barnes P, Grant PE, Hirtz D, Papile LA, et al: Practice parameter: neuroimaging of the neonate: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002; 25: 1726-1738. (I a)
- 21) Hintz SR, O'Shea M: Neuroimaging and neurodevelopmental outcomes in preterm infants. *Semin Perinatol* 2008; 32: 11-9. (IV)
- 22) Hart AR, Whitby EW, Griffiths PD, Smith MF: Magnetic resonance imaging and developmental outcome following preterm birth: review of current evidence. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 655-663. (IV)
- 23) Nongena P, Ederies A, Azzopardi DV, Edwards AD: Confidence in the prediction of neurodevelopmental outcome by cranial ultrasound and MRI in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2010; 95: F388-390. (IV)
- 24) van Wezel-Meijler G, Steggerda SJ, Leijser LM: Cranial ultrasonography in neonates: role and limitations. *Semin Perinatol* 2010; 34: 28-38. (IV)
- 25) Argyropoulou MI: Brain lesions in preterm infants: initial diagnosis and follow-up. *Pediatr Radiol*. 2010; 40: 811-818. (IV)

低酸素性虚血性脳症（HIE）を発症した満期産児において、画像診断による神経発達長期予後予測は可能か？

推 奨

1. 低酸素性虚血性脳症（hypoxic-ischemic encephalopathy；HIE）患児において、神経発達長期予後予測のために、早期のMRIの施行が強く勧められる。（グレード A）
2. また、MRスペクトロスコピー（magnetic resonance spectroscopy；MRS）によるLactate / NAAやMRIの拡散強調画像（diffusion weighted image；DWI）は、撮影時期や評価方法によって、通常のMRIよりも神経発達の精度の高い予後予測パラメータとなるため、施行することが強く勧められる。（グレード A）

エビデンス

2001年のMentらのシステマティックレビューでは、画像と神経学的予後の関係を調べた15件のエビデンスレベル IIの研究がレビューされている¹⁾ (I a)。MRIについての8件では、2～8日目のMRI所見と12～24カ月目の神経発達予後の関係を調べており、基底核病変を認めた児の50～94%が脳性麻痺や精神発達遅滞、てんかんと診断されている²⁻⁹⁾ (II b)。また、DWI 3件¹⁰⁻¹²⁾ (II b)、MRS 5件^{8,13-16)} (II b)のそれぞれの研究においても、DWIの異常所見、MRSでのLactate / NAA、Lactate / cholineの上昇が、それぞれ神経発達障害と関係があると報告されている。彼らは、神経発達長期予後予測のために、MRIを施行するべきであると結論している。DWIとMRSについても、可能なら行うことが勧められるが、まだ研究数が少ないため、「MRIに加えて行うべき」ということはエビデンスレベルとしては、少し下がるものとしている¹⁾ (I a)。

Mentらのレビュー以降に発表されたHIE患児における画像（MRI、DWI、MRS）所見と神経発達予後予測の研究は、10件であった¹⁷⁻²⁶⁾ (I a～II b)。

Jyotiらは、20名のHIEで、診断されてから7～10日以内のMRI所見と1歳時の神経発達との相関を調べた。MRIの所見としては、axial T2, FLAIR, DWIとsagittal T1から、病変範囲を総合的に評価した。半球の白質、灰白質の10%未満の病変で、かつ内包や基底核の深部白質病変は伴わないものは、脳性麻痺スコア、DQでの評価は正常か軽度であったが、深部白質あるいは半球表層の30%以上の病変をもつ者は、神経発達に重度の障害をもっていた¹⁷⁾ (II b)。

Kadriらは、33名のHIEで、診断されてから5.8 ± 3.7日のMRSと24カ月での神経発達の間を調べた。Lactate / NAA、Lactate / cholineは、神経発達の予後と有意に相関していた。しかし、感度は良好なものの、特異度の改善のためには脳症スコアや脳波と総合的に判断する必要があるとされた¹⁸⁾ (II b)。

Dagらは、生後1日以内にHIEと診断された患児36名の1日目のDWIと1カ月目のDWIを撮影し、3カ月と6カ月目の神経発達所見との相関をみた。1日目におけるDWIの感度は100%と高かったが、特異度は20%であり、陽性的中率27%、陰性的中率は100%であった。1カ月目の所見とは、それぞれ100%、80%、60%、100%となり、早期撮影のDWIは高い感度をもち、後期撮影のDWIは高い特異度をもっていた¹⁹⁾ (II b)。

同様にHIE児28名について、平均5.6日でのDWI所見と1歳時の神経発達の間をみたHuntらは、PLICの拡散画像係数（apparent diffusion coefficient；ADC）低値と障害の重度が相関し

ていたと報告した²⁰⁾ (IIb)。

また、下記の3研究は、複数の検査を行い、また評価法も検討して、それぞれの神経発達との相関を比較している。

Shanmugalingam らは、21名のHIE児について、診断されてから3.1(1~5)日目のMRI、MRS所見と1年後の神経発達予後の関係を調べた。有意な相関があったのは、視床と基底核のT2所見と、MRSによるLactate/Creatine、Lactate/NAA、NAA/Creatineであったが、相関が最も高かったのは、Lactate/NAAであった²¹⁾ (IIb)。

Boichot らは、30名のHIE児で、生後12日以内のMRI、MRS、DWIと12カ月後の神経発達予後(良好と不良の2グループ)の関係を評価した。予後と有意な相関があった所見としては、MRI(T1、T2)による皮質と基底核の異常信号強度の合計($P = 0.001$)、MRSによる脳全体でのNAAとcholineの絶対濃度の減少($P < 5 \times 10^{-9}$)、DWIにおけるADC低値の3つであった。特に、MRSにおける基底核のNAA濃度が4mmol/L以下は、感度94%、特異度93%で神経発達予後不良と相関しており、高感度の予測パラメータと考えられた。また、DWIでは、生後6日以内の基底核ADCが特に相関を示していた($P = 2 \times 10^{-5}$)²²⁾ (IIb)。

El-Ayouty らは、脳波とMRIの両者による予後予測を行った。18カ月で恒久的に脳症が存在した34名のHIEの満期産児を対象として、脳波は出生後72時間以内、MRIは1~4週以内に施行された。Denver developmental screening test II(デンバー式発達スクリーニング検査II)を6、12、18カ月に評価した。結果は脳波異常の重症度とHIEの重症度は正の相関があった($P = 0.0001$)。また、MRIの重症度とHIEの重症度は正の相関があった($P = 0.001$)。MRIが正常で僅かな基底核異常がある場合、脳波は正常であった。MRIで基底核や視床の障害が重度の患者は不連続な脳波異常を示した。重度なHIEの場合、脳波異常と予後の関係は感度100%、特異度100%、陽性的中率100%、陰性的中率100%であった。一方、MRIと予後予測の関係は感度100%、特異度43%、陽性的中率82%、陰性的中率100%であった²³⁾ (IIb)。

次に、2008年以降の研究を示す。

Liauww らは、新生児期にMRI検査を受けた57名(HIE、Sarnat分類ステージII群:20名、HIE、Sarnat分類ステージIII群3名、健常児:34名)について、5歳時点での運動発達の予後と比較した。結果は、PLICと後外側の被殻とのT1-weighted SIの比較した値が予後予測に最も有効であった。この指標を用いた場合の、陽性的中率が69%、陰性的中率が98%であった。特にSarnat分類ステージIIの患児については、陽性的中率と陰性的中率はそれぞれ、67%と88%であった。もし、後外側の被殻のT1-weighted SIがPLICよりも低ければ、良好な予後が期待できる。一方、後外側の被殻のT1-weighted SIがPLICと比較して同じ、もしくは高ければ予後不良である。Sarnat分類ステージIIの群においては、T1-weighted SI比較が有用であると判断された²⁴⁾ (IIb)。

Vermeulen らは、新生児でHIEと診断された46名について2歳時点の運動発達の予後をDWIとADCを用いて検討した。結果は、DWIは2歳で運動発達の結果を予測するために有用であり、ADC値は限定的ではあるが価値がある指標であったと述べている²⁵⁾ (IIb)。

最後に、Thayyil らは、32件の研究(新生児脳症の860名)を用いて、メタアナリシスを行った。結果は、早期の新生児期(出生後1~30日)の間に施行された従来のMRIで新生児脳症を予測した場合の感度は91%[95%信頼区間(CI):87~94%]で特異度51%(95%CI:45~58%)であった。後期の新生児期(出生後8~30日)に施行されたMRIは、早期のMRI(出生後1~7日)よりも特異度は低かった。出生後1~30日に施行されたプロトンMRSによる灰白質のLactate/NAAピーク面積比の感度は82%(95%CI:74~89%)で、特異度は95%(95%CI:88~99%)であった。一般的な調査分析において、Lactate/NAAは従来のMRIよりも、良い診断精度をもっていた。PLICの識別能力とbrain-water ADCはともに低かった。したがって、HIEにおけるプロトンMRSによる灰白質のLactate/NAAは神経発達の転帰を予測するための新生児期のなかで最も正確な定量的MRのバイオマーカーであった。Lactate/NAAは、早期の臨床管理上の意思決定や

表 3. Sarnat 分類

	Stage I	Stage II	Stage III
意識状態	過敏	嗜眠	昏迷
神経筋コントロール ・筋緊張 ・姿勢 ・伸展反射 ・分節性ミオクローヌス	正常 弱い遠位部屈曲 過剰 あり	軽度低下 強い遠位部屈曲 過剰 あり	弛緩 間欠的除脳硬直 減弱または消失 なし
原始反射 ・吸啜反射 ・モロー反射 ・眼前庭反射（人形の目） ・緊張性頸反射	減弱 亢進，閾値低下 正常 減弱	減弱～消失 減弱，不完全，閾値上昇 亢進 亢進	消失 消失 減弱～消失 消失
自律神経機能 ・瞳孔 ・心拍 ・気管，唾液分泌 ・消化管蠕動	交感神経優位 散瞳 頻拍 少量 正常～減弱	副交感神経優位 縮瞳 徐脈 多量 亢進，下痢	両神経系の機能崩壊 不定，しばしば不同， 対光反射減弱 不定 不定 不定
痙攣	なし	しばしば単，多焦点性 初期：低電位，徐波化 （ δ ， θ 波が持続）	まれ（徐脳硬直を除く） 初期：平坦波を伴う周期性
脳波所見	正常（覚醒）	後期：周期性（覚醒） 発作：単，多焦点性 （1.0～1.5Hzの棘徐波）	後期：全般的に平坦波
持 続	24 時間以内	2～14 日	数時間～数週間
予 後	良好 （正常）	やや不良 （一部死亡，後遺障害）	不良 （死亡，重度後遺障害）

〔文献 27, 28 より〕

両親のカウンセリングに有用であり，新しい神経保護治療法を評価する臨床試験におけるエンドポイントとして役に立つ可能性がある²⁶⁾ (I a)。

以上から，HIE 患児における早期の MRI 施行は，神経発達の予後予測のために行うべきと考えられる。また，MRS や DWI の施行時期や評価法によっては，通常の MRI 検査よりも感度が向上する可能性が示唆され，可能であれば MRS や DWI を追加して施行し，さらなるデータを増やしていくことが望ましいと考えられる。

解 説

HIE は低酸素，虚血による脳障害に，筋緊張の異常，刺激に対する異常反応，痙攣，意識障害などの神経症状を伴うものをいう。HIE は，新生児仮死における最も重要な合併症である。HIE は，胎児期，新生児期に重度の低酸素，脳虚血を来たす疾患はすべて原因となり得る。新生児仮死は，成熟児 1,000 名に対し，2～4 名の頻度で起こり，生存例の約 25%以上に，HIE による神経学的後遺障害が認められるといわれる。神経症状は脳虚血・低酸素の程度，持続時間，回復状況などの外的要因，児の成熟度，脳の組織代謝，血管分布などの内的要因の組み合わせにより生じる。したがって，病因の程度，発生時期により好発部位が異なり，多彩な神経症状を呈する。さらに臨床症状は時間経過とともに変化し，重症度によっても変化する。HIE の重症度分類である Sarnat 分類を表 3^{27, 28)}に示す。

(高橋秀寿・松本真以子)

【文 献】

- 1) Ment LR, Bada HS, Barnes P, Grant PE, Hirtz D, Papile LA, et al: Practice parameter: neuroimaging of the neonate: Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002; 58: 1726-1738. (I a)
- 2) Mercuri E, Ricci D, Cowan FM, Lessing D, Frisone MF, Haataja L, et al: Head growth in infants with hypoxic-ischemic encephalopathy: correlation with neonatal magnetic resonance imaging. *Pediatrics* 2000; 106: 235-243. (II b)
- 3) Aida N, Nishimura G, Hachiya Y, Matsui K, Takeuchi M, Itani Y: MR imaging of perinatal brain damage: Comparison of clinical outcome with initial and follow-up MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:1909-1921. (II b)
- 4) Barkovich AJ, Hajnal BL, Vigneron D, Sola A, Partridge JC, Allen F, et al: Prediction of neuromotor outcome in perinatal asphyxia: evaluation of MR scoring systems. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19: 143-149. (II b)
- 5) Biagioni E, Mercuri E, Rutherford M, Cowan F, Azzopardi D, Frisone MF, et al: Combined use of electroencephalogram and magnetic resonance imaging in full-term neonates with acute encephalopathy. *Pediatrics* 2001; 107: 461-468. (II b)
- 6) Kuenzle C, Baenziger O, Martin E, Thun-Hohenstein L, Steinlin M, Good M, et al: Prognostic value of early MR imaging in term infants with severe perinatal asphyxia. *Neuropediatrics* 1994; 25: 191-200. (II b)
- 7) Leth H, Toft PB, Herning M, Peitersen B, Lou HC: Neonatal seizures associated with cerebral lesions shown by magnetic resonance imaging. *Arch Dis Child* 1997; 77: F105-110. (II b)
- 8) Roelants-van Rijn AM, van der Grond J, DeVries LS, Groenendaal F: Value of 1H-MRS using different echo times in neonates with cerebral hypoxia-ischemia. *Pediatr Res* 2001; 49: 356-362. (II b)
- 9) Rutherford MA, Pennock JM, Counsell SJ, Mercuri E, Cowan FM, Dubowitz LM, et al: Abnormal magnetic resonance signal in the internal capsule predicts poor neurodevelopmental outcome in infants with hypoxic ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 1998; 102: 323-328. (II b)
- 10) Johnson AJ, Lee BCP, Lin W: Echoplanar diffusion-weighted imaging in neonates and infants with suspected hypoxic-ischemic injury: correlation with patient outcome. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 172: 219-226. (II b)
- 11) Krishnamoorthy KS, Soman TB, Takeoka M, Schaefer PW: Diffusion-weighted imaging in neonatal cerebral infarction: clinical utility and follow-up. *J Child Neurol* 2000; 15: 592-602. (II b)
- 12) Robertson RL, Ben-Sira L, Barnes PD, Mulkern RV, Robson CD, Maier SE, et al: MR line-scan diffusion-weighted imaging of term neonates with perinatal brain ischemia. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 1658-1670. (II b)
- 13) Hanrahan JD, Cox IJ, Azzopardi D, Cowan FM, Sargentoni J, Bell JD, et al: Relation between proton magnetic resonance spectroscopy within 18 hours of birth asphyxia and neurodevelopment at 1 year of age. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 76-82. (II b)
- 14) Barkovich AJ, Baranski K, Vigneron D, Partridge JC, Hallam DK, Hajnal BL, et al: Proton MR spectroscopy for the evaluation of brain injury in asphyxiated, term neonates. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999; 20: 1399-1405. (II b)
- 15) Robertson NJ, Cox IJ, Cowan FM, Counsell SJ, Azzopardi D, Edwards AD: Cerebral intracellular lactic acidosis persisting months after neonatal encephalopathy measured by magnetic resonance spectroscopy. *Pediatr Res* 1999; 46: 287-296. (II b)
- 16) Shu SK, Ashwal S, Holshouser BA, Nystrom G, Hinshaw DB Jr: Prognostic value of 1H-MRS in perinatal CNS insults. *Pediatr Neurol* 1997; 17: 309-318. (II b)
- 17) Jyoti R, O'Neil R: Predicting outcome in term neonates with hypoxic-ischaemic encephalopathy using simplified MR criteria. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 38-42. (II b)
- 18) Kadri M, Shu S, Holshouser B, Deming D, Hopper A, Peverini R, et al: Proton magnetic resonance spectroscopy improves outcome prediction in perinatal CNS insults. *J Perinatol* 2003; 23: 181-185. (II b)
- 19) Dag Y, Firat AK, Karakas HM, Alkan A, Yakinci C, Erdem G: Clinical outcomes of neonatal hypoxic ischemic encephalopathy evaluated with diffusion-weighted magnetic resonance imaging. *Diagn Interv Radiol* 2006; 12: 109-114. (II b)
- 20) Hunt RW, Neil JJ, Coleman LT, Kean MJ, Inder TE: Apparent diffusion coefficient in the posterior limb of the internal capsule predicts outcome after perinatal asphyxia. *Pediatrics* 2004; 114: 999-1003. (II b)
- 21) Shanmugalingam S, Thornton JS, Iwata O, Bainbridge A, O'Brien FE, Priest AN, et al: Comparative prognostic utilities of early quantitative magnetic resonance imaging spin-spin relaxometry and proton magnetic resonance spectroscopy in neonatal encephalopathy. *Pediatrics* 2006; 118: 1467-1477. (II b)
- 22) Boichot C, Walker PM, Durand C, Grimaldi M, Chapuis S, Gouyon JB, et al: Term neonate prognoses after perinatal asphyxia: contributions of MR imaging, MR spectroscopy, relaxation times, and apparent diffusion coefficients. *Radiology* 2006; 239: 839-848. (II b)
- 23) El-Ayouty M, Abdel-Hady H, El-Mogy S, Zaghlol H, El-Beltagy M, Aly H: Relationship between electroencephalography and magnetic resonance imaging findings after hypoxic-ischemic encephalopathy at term. *Am J Perinatol* 2007; 24: 467-473. (II b)
- 24) Liauw L, van der Grond J, van den Berg-Huysmans AA, Laan LA, van Buchem MA, van Wezel-Meijler G: Is there a way to predict outcome in (near) term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy based on MR imaging? *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 1789-1794. (II b)
- 25) Vermeulen RJ, van Schie PE, Hendriks L, Barkhof F, van Weissenbruch M, Knol DL, et al: Diffusion-weighted and conventional MR imaging in neonatal hypoxic ischemia: two-year follow-up study. *Radiology* 2008; 249: 631-639. (II b)
- 26) Thayyil S, Chandrasekaran M, Taylor A, Bainbridge A, Cady EB, Chong WK, et al: Cerebral magnetic resonance biomarkers in neonatal encephalopathy: a meta-analysis. *Pediatrics* 2010; 125: 382-395. (I a)
- 27) Sarnat HB, Sarnat MS: Neonatal encephalopathy following fetal distress. A clinical and electro-encephalic study. *Arch Neurol* 1976; 33: 696-705.
- 28) 金子孝行: 低酸素性虚血性脳症. MyMed. (<http://mymed.jp/di/ubs.html>) (最終確認日: 2013年10月15日)

第 3 章

脳性麻痺の評価法

脳性麻痺の評価法（まとめ）

—どのような評価尺度が推奨されるか？

推 奨

1. 経時的な変化を観察し，治療効果を捉えるにあたっては，脳性麻痺の重症度を分類したうえで，粗大運動能力，上肢機能，生活機能，生活の質（quality of life；QOL）および参加などの側面ごとに評価することが推奨される。（グレード B）
2. 汎用され，信頼性・妥当性が検証されている以下の評価尺度，ないしは評価方法を用いることが勧められる。（グレード B）
 - 1) 重症度
 - ・粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system；GMFCS）
 - ・脳性まひ児の手指操作能力分類システム（manual ability classification system；MACS）
 - 2) 粗大運動機能
 - ・粗大運動能力尺度（gross motor function measure；GMFM）
 - ・Energy expenditure index（EEI）
 - ・Gross motor performance measure（GMPM）
 - ・Simple motor test for cerebral palsy（SMTCP）
 - 3) 上肢機能
 - ・ABILHAND-Kids scale
 - ・シュライナー病院上肢機能評価法（Shriners Hospitals for children upper extremity evaluation；SHUEE）
 - ・メルボルンアセスメント（Melbourne assessment of unilateral upper limb function；MUUL）
 - 4) 生活機能
 - ・こどものための機能的自立度評価法（functional independence measure for children；Wee-FIM）
 - ・リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法（pediatric evaluation of disability inventory；PEDI）
 - ・カナダ作業遂行測定（Canadian occupational performance measure；COPM）
 - ・Goal attainment scaling scores（GAS）
 - ・Assessment of motor and process skills（AMPS）
 - ・School function assessment（SFA）
 - 5) QOL
 - ・Pediatric outcomes data collection instrument（PODCI）
 - 6) 参 加
 - ・Participation survey / mobility（PARTS / M）

エビデンス

評価尺度が兼ね備えているべき性質として、まず第一に、その施行方法が公開されている必要がある（マニュアルの公開）。続いて対象となっている事象を適切に捉えられるか（妥当性）、および尺度が使われる状況が時間的・場所的に変化しても同等の対象であれば同じ結果が出るか（信頼性）、などが挙げられるが、これらの性質を総称して「計量心理学的な特性」と呼ぶ。また、評価が行われる環境および評価に使われる道具をなるべく統一し、結果がそれらの要因の影響を受けないようにすべきである（環境・使用器具の基準化）。さらに評価の有用性を高めるためには、一般人口集団において、その評価尺度を使った場合の平均的な結果（標準化データ）および測定の対象となる集団が評価尺度に対してどのような反応を示すか（項目反応）、などが明らかにされていると、評価の結果を臨床的な判断の根拠として使うことができる。

一方で、新しい評価尺度の考案は常に続けられており、特に国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health；ICF）が導入されて以降、それをもとにした評価尺度が相次いで出現している。これらの評価尺度は、既存のものに比べて、より社会的な状況に合わせて、評価者および対象者のニーズを把握できるような工夫がなされている。このため、最新の優れた評価尺度を本ガイドラインのなかに入れることを目的に、前回のガイドライン作成時に psychometric property of medical evaluation score (PPM-S) (表 1) を考案した。PPM-S は、計量心理学的な検討のみならず、マニュアルの公表、評価に使われる機器の基準化、標準化データおよび項目反応理論に基づく分析など、評価尺度がさまざまな施設で共通して使われ、また臨床上有用なデータを提供し得るかを検討する指標となる。

前回の脳性麻痺ガイドライン策定委員会が行った調査（2007）において、使用頻度が非常に高く、また計量心理学的な検討も十分に行われていた評価尺度は、①粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system；GMFCS）^{1, 2)} (I a)、②粗大運動能力尺度（gross motor function measure；GMFM）^{3, 4)} (I a)、③こどものための機能的自立度評価法（functional independence measure for children；Wee-FIM）⁵⁾ (I a)、④リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法（pediatric evaluation of disability inventory；PEDI）^{6, 7)} (I a)、⑤ Bayley motor developmental scale の 5 つであった。発達の評価尺度である Bayley motor develop-

表 1. Psychometric property of medical evaluation score (PPM-S)

1. Published Paper	その評価方法を使った論文である
2. Manual	参考文献のなかに、マニュアルの提示または第三者がその評価尺度を利用できる形での論文がある
3. Translated to other language	原著以外の言語に翻訳されている
4. Inter-rater reliability	検者間信頼性が検証されている
5. Constructive Validity	判別的妥当性、予測的妥当性および反応性などの構成概念に関する妥当性が検証されている
6. Reliability	検者間信頼性以外の信頼性（検査再検査信頼性、検者内信頼性および内容一貫性など）も検証されている
7. Validity	構成概念妥当性以外の妥当性（内容妥当性、基準妥当性など）の検証がなされている
8. Item response theory	疾患特異的なデータベースをもとにした項目反応理論（Rasch 分析含む）による分析がされている
9. Instrument standardization	使う器具の基準化がなされている
10. Standard data	標準化データがある、または正常値の算出がなされている
11. Translated to Japanese	日本語に翻訳されている

11 を除いた 10 の項目に関して、該当すればポイントをつけ合計点を出す

表 2. 今回使用した評価法・予測のエビデンスレベル

エビデンスレベル	評価法	予 測
I a (RCT メタ)	I b の集約	I b の集約
I b (RCT)	適切に信頼性妥当性検証がされており、同じ患者群を対象とした他の評価法での結果と比較されている	検証群で実際の値との比較がされており、他方法での結果と比較されている
II a (比較研究)	適切に信頼性妥当性検証がされており、別の患者群に対する他の評価法の結果と比較されている	検証群で実際の値との比較がされている。別の患者群に対する他方法での結果と比較されている
II b (準実験的研究)	適切に信頼性妥当性検証がされており、他の評価法の結果とは比較されていない	検証群で実際の値との比較がされている。他方法での結果は併記されていない。または同一患者群で複数の予測式が作成・比較されている
III (非実験的記述)	何らかの信頼性妥当性検証がされている	予測式作成群に関する結果のみ。予測式算出のみ
IV (意見)	評価法提示のみ	意見をまとめたのみ

mental scale を除くこれらの尺度は、すでに翻訳され日本に導入されて、国内における使用頻度も高い。集積された文献を総計 44 の評価尺度ごとに検討し、すでに設定されている評価・予測のエビデンスレベル (表 2) でⅢ以上であること、さらに PPM-S のスコアが合計で 6 ポイント以上であることの 2 つの条件をクリアできた 14 の評価尺度を、今回のガイドラインのなかに含めることとした (表 3)。

重症度に関しては、主に座位および移動能力の側面から、脳性麻痺児を分類する GMFCS が頻用されている^{8, 9)} (I a ~ I b) (PPM-S: 6)。脳性まひ児の手指操作能力分類システム (manual ability classification system; MACS) は、上肢機能を分類するための評価尺度であり、日本語にも翻訳されているが (http://www.macs.nu/files/MACS_Japanese_2010.pdf) (最終確認日: 2013 年 11 月 17 日)、日本における計量心理学的な分析は行われていない^{10, 11)} (I b) (PPM-S: 6)。

粗大運動機能の評価尺度としては GMFM が日本に導入され、逆翻訳および計量心理学的な検討が完了している^{3, 4)} (I a) (PPM-S: 9)、わが国の厚生労働省の研究班で検討・考案された評価尺度が障害児の包括的評価法マニュアル (Japanese assessment set for pediatric extensive rehabilitation; JASPER) としてまとめられており、そのなかで粗大運動能力を検討する評価尺度として simple motor test for cerebral palsy (SMTCP) が考案されている。SMTCP は JASPER のなかで唯一、すべての計量心理学的検討が終了している¹²⁾ (I b) (PPM-S: 6)。Gross motor performance measure (GMPM) は粗大運動能力の質をみるための評価尺度である¹³⁾ (I b) (PPM-S: 6)。これらの評価尺度は、主に中等度の障害を対象としており、特に軽症児では天井効果によりその反応性が悪い。このためエネルギー消費や歩行パターンの三次元分析などが推奨されるが、測定機器が高価なため配備数が少ない。心拍数をもとにした energy expenditure index (EEI) の測定は、エネルギー消費の指標として使え、また高価な機器を必要としない¹⁴⁾ (I b) (PPM-S: 8)。上肢機能の評価尺度としては、主に両親による観察でスコアをつける ABILHAND-Kids scale¹⁵⁾ (I b) (PPM-S: 9) が、当初ボツリヌス療法の適応を決めるために考案されたが、現在では手術を含めた脳性麻痺児の治療の効果の判定にも使われている Shriners Hospital for children upper extremity evaluation (SHUEE)¹⁶⁾ (I b) (PPM-S: 7) および、上肢運動の質を評価する Melbourne assessment^{17, 18)} (Ⅲ) (PPM-S: 6) がある。Pediatric musculoskeletal functional health questionnaire (POSNA) は、機能関連の健康状態を評価する尺度で、北米小児整形外科学会で考案されている。上肢機能以外に移乗および移動能力、身体機能とスポーツ、安楽性 (痛みがないこと)、幸福および満足感、さらに治療に対する期待を評価するものである。このなかで、ABILHAND-

表 3. 検討の対象となった評価尺度

分 類	評価尺度名	担 当*	文献数	レベル	PPM 項目											PPM-S
					1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
粗大運動能力	Peabody developmental motor scales	川原田	10	Ⅱ a	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	Y	Y	N	9
	Energy expenditure index (EEI)	川原田	12	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	N	Y	Y	N	8
	Gross motor performance measure (GMPM)	數中	9	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	N	Y	N	N	6
	Pediatric musculoskeletal functional health questionnaire (POSNA)	青山	3	Ⅱ b	Y	Y	N	N	Y	Y	Y	N	N	Y	N	6
	Physician rating scale of gait (PRS)	數中	11	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	N	Y	Y	N	N	N	N	5
	Functional mobility scale (FMS)	青山	1	Ⅱ b	Y	N	N	Y	Y	Y	Y	N	N	N	N	5
	Gillette functional assessment questionnaire (FAQ)	青山	2	Ⅱ b	Y	N	N	Y	Y	Y	Y	N	N	N	N	5
	Shuttle run tests	數中	1	Ⅱ b	Y	Y	N	N	N	N	Y	N	N	N	N	3
	Observational gait scale (video gait analysis)	川原田	8	Ⅲ	Y	Y	N	Y	N	Y	Y	N	N	N	N	5
	Sitting assessment scale	青山	2	Ⅲ	Y	Y	N	Y	N	Y	Y	N	N	N	N	5
	Edinburgh visual gait scale (EGS)	川原田	2	Ⅲ	Y	Y	N	Y	N	Y	N	N	N	N	N	4
	Vulpe assessment battery (VAB)	川原田	3	Ⅲ	Y	Y	N	Y	N	Y	N	N	N	N	N	4
	Bruininks-Oseretsky test of motor proficiency (BOTMP)	青山	2	Ⅳ	Y	Y	N	Y	N	Y	N	N	N	N	N	4
	Selective motor control scale (SMC)	川原田	5	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2
	Slump test	青山	1	Ⅳ	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	N	2
	Abbott scale	青山	1	Ⅳ	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1
上肢機能	House classification	中村	3	Ⅱ a	Y	Y	N	N	N	Y	N	N	Y	N	N	4
	ABILHAND-Kids scale	中村	1	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	9
	Shriners Hospital for children upper extremity evaluation (SHUEE)	中村	1	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	N	Y	N	N	7
	Manual ability classification system (MACS)	中村	2	Ⅱ b	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	N	N	N	6
	Quality of upper extremity skills test (QUEST)	中村	5	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	N	Y	Y	N	N	N	N	5
	Jebesen-Taylor hand function test	中村	6	Ⅱ b	Y	Y	N	Y	N	Y	N	N	N	N	N	4

* 川原田里美, 數中良彦, 青山 香, 中村純人, 近藤和泉, 横山美佐子

表 3. 検討の対象となった評価尺度（続き）

分 類	評価尺度名	担 当*	文献数	レベル	PPM 項目											PPM-S
					1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
上肢機能	Bimanual fine motor function (BFMF)	近藤	2	Ⅱb	Y	Y	Y	N	N	N	Y	N	N	N	N	4
	Modified Tardieu scale (MTS)	中村	2	Ⅱb	Y	Y	N	N	N	Y	N	N	Y	N	N	4
	Melbourne assessment	青山	4	Ⅲ	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	N	N	N	N	6
	In-hand manipulation test	中村	1	Ⅲ	Y	Y	N	N	Y	Y	N	N	N	N	N	4
	Assisting hand assessment (AHA)	中村	3	Ⅲ	Y	Y	N	N	N	N	N	Y	N	Y	N	4
	nine-hole peg test	中村	2	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2
	Wolf motor function test (WMFT)	中村	1	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2
	Assessment system described by the Committee on Spastic Hand Evaluation	中村	1	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	2
	Box and block test (BBT) / Erhardt developmental prehension assessment (EDPA)	中村	1	Ⅳ	Y	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	1
生活機能	Goal attainment scaling scores (GAS)	横山	19	Ⅱa	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	9
	Canadian occupational performance measure (COPM)	横山	8	Ⅱa	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	Y	Y	Y	9
	Assessment of motor and process skills (AMPS)	横山	4	Ⅱb	Y	Y	N	N	Y	Y	Y	Y	N	Y	N	7
	Measure of processes of care (MPOC-56)	横山	2	Ⅳ	Y	Y	N	Y	Y	Y	N	N	Y	Y	N	6
	Barthel index (BI)	横山	3	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	3
	Vineland daily living skills scale (VDLS)	横山	1	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	3
	WHODAS Ⅱ	横山	1	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	3
QOL	Pediatric outcomes data collection instrument (PODCI)	藪中	13	Ⅱb	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	N	Y	N	8
社会的機能・参加	Participation survey / mobility (PARTS / M)	横山	1	Ⅱb	Y	Y	N	Y	Y	Y	Y	N	Y	Y	N	7
	School function assessment (SFA)	藪中	5	Ⅱb	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	Y	N	Y	N	9
	Lifestyle assessment questionnaire for cerebral palsy (LAQ-CP)	横山	3	Ⅳ	Y	Y	N	N	Y	Y	Y	N	Y	Y	N	7
	Lifestyle assessment score	横山	2	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	3
	Life habits assessment [LIFE-H (version 1.0)]	横山	2	Ⅳ	Y	Y	N	N	N	N	N	N	N	Y	N	3

*川原田里美, 藪中良彦, 青山 香, 中村純人, 近藤和泉, 横山美佐子

Kids scale は、オンラインでの分析が可能で難易度マップが出力される。

生活機能または日常生活スキルの評価尺度としては、Wee-FIM¹⁹⁾ (I a) (PPM-S: 9) および PEDI⁷⁾ (I a) (PPM-S: 9)、カナダ作業遂行測定 (Canadian occupational performance measure; COPM)²⁰⁻²²⁾ (I b) (PPM-S: 9) などが日本に導入されている。このなかで Wee-FIM のみは、マニュアルが日本語では出版されていないが、慶應義塾大学医学部リハビリテーション医学講座で翻訳され、FIM 講習会事務局で配本されている。COPM は課題を子どもの状況に合わせて選択したうえで、何らかのアプローチを行い、その達成度と満足度をみる評価尺度である。同様に goal attainment scaling scores (GAS) は、個別の目標を決め、その達成度を 5 段階に分けて評価する治療に対する反応性をみるための評価手段である²³⁻²⁵⁾ (II a) (PPM-S: 9)。Assessment of motor and process skills (AMPS) は、日常生活上の 83 課題のなかから被検者が任意に選んだ複数の課題をどのように遂行するかを観察し、それを 16 種類の運動技能および 20 種類のプロセス技能に分けて評価するものである^{26, 27)} (I b) (PPM-S: 7)、school function assessment (SFA) は、小学校レベルの教育プログラムに参加するために必要な能力を、どの程度達成しているかを評価するための尺度である²⁸⁾ (I b) (PPM-S: 9)。QOL ないし全般的な健康状態を評価する尺度として pediatric outcomes data collection instrument (PODCI) があり、これは筋骨格系の障害をもつ子どもを評価するために考案されている²⁹⁻³¹⁾ (I b) (PPM-S: 8)。Participation survey / mobility (PARTS / M) は、日常生活上の主要な 20 の課題への参加の程度を評価するために考案された尺度である³²⁾ (I b) (PPM-S: 7)。

加えて今回の脳性麻痺ガイドライン策定委員会における検討で、新たに歩行分析および動作分析の評価における重要性が指摘され、今回のガイドラインに加えることとなった。また、特に頻用されているものに関しては、新たに解説を加えた。

(近藤和泉)

【文 献】

- 1) Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B: Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 214-223. (I a)
- 2) Wood E, Rosenbaum P: The gross motor function classification system for cerebral palsy: a study of reliability and stability over time. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 292-296. (I a)
- 3) 近藤和泉, 福田道隆 監訳: 粗大運動能力尺度 (GMFM). 医学書院, 2000. (I a)
- 4) Russell DJ, Rosenbaum PL, Avery LM, Lane L: Gross Motor Function Measure (GMFM-66 and GMFM-88) User's Manual, Clinics in Developmental Medicine, Mac Keith Press, London, 2002. (I a)
- 5) Msall ME, DiGaudio K, Duffy LC, LaForest S, Braun S, Granger CV: WeeFIM: Normative sample of an instrument for tracking functional independence in children. *Clin Pediatr* 1994; 33: 431-438. (I a)
- 6) Haley SM, Coster WJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrellas PJ: Pediatric Evaluation Disability Inventory, Development, Standardization and Administration Manual, PEDI Research Group, Boston, 1992. (I a)
- 7) 里宇明元, 近藤和泉, 間川博之 監訳: PEDI—リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法. 医歯薬出版, 2003. (I a)
- 8) Morris C, Bartlett D: Gross Motor Function Classification System: impact and utility. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 60-65. (I a)
- 9) Gorter JW, Rosenbaum PL, Hanna SE, Palisano RJ, Bartlett Doreen, Russell DJ, et al: Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 461-467. (I b)
- 10) Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al: The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 549-554. (I b)
- 11) Morris C, Kurinczuk JJ, Fitzpatrick R, Rosenbaum PL: Reliability of the manual ability classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 950-953. (I b)
- 12) 細川賀乃子, 近藤和泉, 中村純人, 朝貝芳美: 脳性麻痺簡易運動テスト (Simple Test for Cerebral Palsy) の考案 (2) 試作版 SMTCP Ver.1.1 の信頼性・妥当性の検討および SMTCP Ver.2.01 の作成. *リハ医学* 2002; 39: 483-491. (I b)
- 13) Boyce WF, Gowland C, Rosenbaum PL, Lane M, Plews N, Goldsmith CH, et al: The Gross Motor Performance Measure: validity and responsiveness of a measure of quality of movement. *Phys Ther* 1995; 75: 603-613. (I b)
- 14) Keefer DJ, Tseh W, Caputo JL, Apperson K, McGreal S, Morgan DW: Within- and between-day stability of treadmill walking VO2 in children with hemiplegic cerebral palsy, stability of walking VO2 in children with CP. *Gait Posture* 2005; 21: 80-84. (I b)
- 15) Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard JL: ABILHAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045-1052. (I b)

- 16) Davids JR, Peace LC, Wagner LV, Gidewall MA, Blackhurst DW, Roberson WM: Validation of the Shriners Hospital for Children Upper Extremity Evaluation (SHUEE) for children with hemiplegic cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2006; 88: 326-333. (I b)
- 17) Randall M, Carlin JB, Chondros P, Reddihough D: Reliability of the Melbourne assessment of unilateral upper limb function. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 761-767. (III)
- 18) Bourke-Taylor H: Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function: construct validity and correlation with the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45: 92-96. (III)
- 19) 里宇明元, 関 勝, 間川博之, 道免和久, 千野直一: こどものための機能的自立度評価法 (WeeFIM). *総合リハ* 1993; 21: 963-966. (I a)
- 20) Cusick A, McIntyre S, Novak I, Lannin N, Lowe K: A comparison of goal attainment scaling and the Canadian Occupational Performance Measure for paediatric rehabilitation research. *Pediatr Rehabil* 2006; 9: 149-157. (II a)
- 21) Sakzewski L, Boyd R, Ziviani J: Clinimetric properties of participation measures for 5- to 13-year-old children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 232-240. (II b)
- 22) Cusick A, Lannin NA, Lowe K: Adapting the Canadian Occupational Performance Measure for use in a paediatric clinical trial. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 761-766. (I b)
- 23) Russo RN, Crotty M, Miller MD, Murchland S, Flett P, Haan E: Upper-limb botulinum toxin A injection and occupational therapy in children with hemiplegic cerebral palsy identified from a population register: a single-blind, randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2007; 119: 1149-1158. (IV)
- 24) Cusick A, McIntyre S, Novak I, Lannin N, Lowe K: A comparison of goal attainment scaling and the Canadian Occupational Performance Measure for paediatric rehabilitation research. *Pediatr Rehabil* 2006; 9: 149-157. (II a)
- 25) Sakzewski L, Boyd R, Ziviani J: Clinimetric properties of participation measures for 5- to 13-year-old children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 232-240. (II b)
- 26) Kottorp A, Bernspang B, Fisher AG: Validity of a performance assessment of activities of daily living for people with developmental disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2003; 47: 597-605. (II b)
- 27) van Zelst BR, Miller MD, Russo RN, Murchland S, Crotty M: Activities of daily living in children with hemiplegic cerebral palsy: a cross-sectional evaluation using the Assessment of Motor and Process Skills. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 723-727. (IV)
- 28) Schenker R, Coster W, Parush S: Personal assistance, adaptations and participation in students with cerebral palsy mainstreamed in elementary schools. *Disabil Rehabil* 2006; 28: 1061-1069. (I b)
- 29) Damiano DL, Gilgannon MD, Abel MF: Responsiveness and uniqueness of the pediatric outcomes data collection instrument compared to the gross motor function measure for measuring orthopaedic and neurosurgical outcomes in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 641-645. (I b)
- 30) Wren TA, Sheng M, Hara R, Otsuka NY, Bowen RE, Scaduto AA, et al: Agreement among three instruments for measuring functional health status and quality of life in pediatric orthopaedics. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 233-240. (III)
- 31) Vitale MG, Roye EA, Choe JC, Hyman JE, Lee FY, Roye DP Jr: Assessment of health status in patients with cerebral palsy: what is the role of quality-of-life measures? *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 792-797. (I b)
- 32) Gray DB, Hollingsworth HH, Stark SL, Morgan KA: Participation survey/mobility: psychometric properties of a measure of participation for people with mobility impairments and limitations. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87: 189-197. (II b)

1 粗大運動能力分類システム (GMFCS)

解 説

粗大運動能力分類システム (gross motor function classification system ; GMFCS) は、判別的な目的で使われる尺度である。

子どもの座位能力、および移動能力を中心とした粗大運動能力をもとにして、6歳以降の年齢で最終的に到達するという以下5段階の機能レベルに重症度を分類している。

- ・レベルⅠ：制限なしに歩く
- ・レベルⅡ：歩行補助具なしに歩く
- ・レベルⅢ：歩行補助具を使って歩く
- ・レベルⅣ：自力移動が制限
- ・レベルⅤ：電動車いすや環境制御装置を使っても自動移動が非常に制限されている

運動能力が年齢によって変わっていくことを考慮に入れ、それぞれのレベルに対して、2歳まで、2～4歳、4～6歳および6～12歳の年齢に分けて説明を行っている。基本的には年代が上がって粗大運動の発達が起こっても、当てはまるレベルが大きくは変化しない性質をもたせている。

GMFCSの計量心理学的特性は、北米で1997年にPalisanoら¹⁾、2000年にWoodとRosenbaum²⁾によって検討されている。また、横断的なデータによる予測的妥当性はPalisanoら³⁾によって2000年に、縦断的なデータによるものはRosenbaumら⁴⁾によって2002年に検証されている。2007年以降は、他の判別的尺度である脳性まひ児の手指操作能力分類システム (manual ability classification system ; MACS) との関連性も検討されている⁵⁾。

GMFCSはカナダで考案され、現在は北米のみならず他の言語に翻訳されたバージョンの信頼性のデータもいくつか報告され、国際的にも広く普及している。日本へは2000年に紹介され⁶⁾、2003年にKondoら⁷⁾によって一致度の指標となるKappaが0.64と報告されている。GMFCSの出現により、これまで恣意的に決められてきた軽度、中等度および重度などの運動障害の特徴が統一され、また専門職間での重症度への認識の差もなくなり、国内の施設でも広く使用されている。

国際障害分類 (International Classification of Impairments, Disabilities and Handicaps ; ICIDH) の障害コードとも有意な相関関係があることが示されている。2007年に新たに12～18歳までの年齢帯が付け加えられ⁸⁾、さらに国際生活機能分類 (International Classification of Functioning, Disability and Health ; ICF) の参加に関わる概念を取り入れて部分的に改変されたGMFCS Extended & Revisedが考案され、信頼性が検討されている。

(青山 香・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B: Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 214-223.
- 2) Wood E, Rosenbaum P: The gross motor function classification system for cerebral palsy: a study of reliability and stability over time. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 292-296.
- 3) Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, Russell DJ, Walter SD, Wood EP, et al: Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Phys Ther*. 2000; 80: 974-985.
- 4) Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, et al: Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002; 288: 1357-1363.

- 5) Carnahan KD, Arner M, Hägglund G: Association between gross motor function (GMFCS) and manual ability (MACS) in children with cerebral palsy. A population-based study of 359 children. BMC Musculoskelet Disord. 2007; 8: 50.
- 6) 近藤和泉：脳性麻痺のリハビリテーションに対する近年の考え方と評価的尺度．リハ医 2000; 37: 230-241.
- 7) Kondo I, Hosokawa K, Soma M, Iwata M, Sato Y, Iwasaki M, et al: Gross motor function classification system: preliminary study for Japanese children. Am J Phys Med Rehabil 2003; 82: 116-121.
- 8) Beckung E, Hagberg G: Correlation between ICDH handicap code and Gross Motor Function Classification System in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2000; 42: 669-673.

2 粗大運動能力尺度 (GMFM)

解 説

粗大運動能力尺度 (gross motor function measure ; GMFM) は、脳性麻痺児を対象とし粗大運動能力の経時的な変化および医療的な介入の効果をみるために考案された評価尺度であり、1988年に初版¹⁾が、1993年に改訂2版²⁾が、2000年に日本語版が発表された³⁾。88項目の運動課題を4段階のLikertスケールを使って採点を行う。2000年には、66項目に項目を絞ったGMFM-66⁴⁾が発表され、gross motor ability estimator (GMAE) というソフトウェアを使用して尺度化スコアの計算および難易度マップの出力が可能となっている⁵⁾。

その後、GMFM-66を使用して、2008年にはGMFCSレベルごとの2~12歳の参照百分位数 (reference percentiles)⁶⁾が、2009年にはGMFCSレベルごとの運動発達曲線が発表されている⁷⁾。加えて、項目数をより減らして測定が可能なGMFM-66-IS^{8, 9)}とGMFM-66-B&C⁹⁾が発表されている。

GMFMは、その検者間信頼性^{2, 10, 11)}、検者内信頼性^{2, 4, 10, 11)}、反応性^{1, 2, 4, 12-14)}、内容妥当性²⁾、表面的妥当性⁴⁾、構成概念妥当性^{2, 15)}が証明されている。また、GMFMは、選択的後根切除術¹⁶⁻²⁰⁾、バクロフェン髄腔内投与療法^{21, 22)}、ボツリヌス療法²³⁻²⁷⁾、整形外科的手術²⁸⁻³⁰⁾、CI療法³¹⁾、機能的電機刺激³²⁾、集中的理学療法³³⁾、部分免荷トレッドミル歩行訓練^{34, 35)}、ロボット援助型歩行練習^{36, 37)}、目的指向型機能療法³⁸⁾、課題志向型トレーニング³⁹⁾、筋力強化⁴⁰⁻⁴²⁾および装具療法⁴³⁾や歩行器⁴⁴⁾などの治療効果の検討や他の評価法の妥当性の研究^{45, 46)}に使われてきている。その他、運動発達曲線を使用して仮想コントロール群を作成して、集中治療の効果を示した研究も発表されている⁴⁷⁾。

(藪中良彦・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Russell D, Rosenbaum P, Cadman D, Gowland C, Hardy S, Jarvis S: The gross motor function measure: A means to evaluate the effects of physical therapy. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31: 341-352.
- 2) Russell D, Rosenbaum P, Gowland C, Hardy S, Lane M, Plews N, et al: Gross Motor Function Measure Manual (2nd ed) . Ontario: Gross Motor Measure Group; 1993.
- 3) 近藤和泉, 福田道隆 監訳: 粗大運動能力尺度 (GMFM) . 医学書院, 2000.
- 4) Russell DJ, Avery LM, Rosenbaum PL, Raina PS, Walter SD, Palisano RJ: Improved scaling of the gross motor function measure for children with cerebral palsy: evidence of reliability and validity. *Phys Ther* 2000; 80: 873-885.
- 5) Russell DJ, Rosenbaum PL, Avery LM, Lane M: Gross Motor Function Measure (GMFM-66 & GMFM-88) User's Manual. Mac Keith Press, London, 2002.
- 6) Hanna SE, Bartlett DJ, Rivard LM, Russell DJ: Reference curves for the Gross Motor Function Measure: percentiles for clinical description and tracking over time among children with cerebral palsy. *Phys Ther* 2008; 88: 596-607.
- 7) Hanna SE, Rosenbaum PL, Bartlett DJ, Palisano RJ, Walter SD, Avery L, et al: Stability and decline in gross motor function among children and youth with cerebral palsy aged 2 to 21 years. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 295-302.
- 8) Russell DJ, Avery LM, Walter SD, Hanna SE, Bartlett DJ, Rosenbaum PL, et al: Development and validation of item sets to improve efficiency of administration of the 66-item Gross Motor Function Measure in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e48-54.
- 9) Brunton LK, Bartlett DJ: Validity and reliability of two abbreviated versions of the gross motor function measure. *Phys Ther* 2011; 91: 577-588.
- 10) Normark E, Hägglund G, Arnold GB: Reliability of the gross motor function measure in cerebral palsy. *Scand J Rehabil Med* 1997; 29: 25-28.
- 11) Beckung E, Carlsson G, Carlsdotter S, Uvebrant P: The natural history of gross motor development in children with cerebral palsy aged 1 to 15 years. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 751-756.

- 12) Kneeler M, Vermeer A, Holders PJ: Functional motor abilities of children with cerebral palsy: a systematic literature review of assessment measures. *Clin Rehabil* 1998; 12: 369-380.
- 13) Vos-Vromans DC, Ketelaar M, Gorter JW: Responsiveness of evaluative measures for children with cerebral palsy: the gross motor function measure and the pediatric evaluation of disability inventory. *Disabil Rehabil* 2005; 27: 1245-1252.
- 14) Wang HY, Yang YH: Evaluating the responsiveness of 2 versions of the gross motor function measure for children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87: 51-56.
- 15) Lundkvist Josenby A, Jarnlo GB, Gummesson C, Nordmark E: Longitudinal construct validity of the GMFM-88 total score and goal total score and the GMFM-66 score in a 5-year follow-up study. *Phys Ther* 2009; 89: 342-350.
- 16) Nordmark E, Josenby AL, Lagergren J, Andersson G, Strömblad LG, Westbom L: Long-term outcomes five years after selective dorsal rhizotomy. *BMC Pediatr* 2008; 8: 54.
- 17) van Schie PE, Schothorst M, Dallmeijer AJ, Vermeulen RJ, van Ouwkerk WJ, Strijers RL, et al: Short-and long-term effects of selective dorsal rhizotomy on gross motor function in ambulatory children with spastic diplegia. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 7: 557-562.
- 18) Tedroff K, Löwing K, Jacobson DN, Åström E: Does loss of spasticity matter? A 10-year follow-up after selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 724-729.
- 19) Josenby AL, Wagner P, Jarnlo GB, Westbom L, Nordmark E: Motor function after selective dorsal rhizotomy: a 10-year practice-based follow-up study. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 429-435.
- 20) Dudley RW, Parolin M, Gagnon B, Saluja RS, Yap R, Monpetit K, et al: Beneficial Functional Outcomes of Selective Dorsal Rhizotomy (SDR) Are Long Lasting and Alter the Natural History of Motor Development in Spastic Cerebral Palsy. *Neurosurgery* 2012; 71: E564-565.
- 21) Hoving MA, van Raak EP, Spincemaille GH, van Kranen-Mastenbroek VH, van Kleef M, Gorter JW, et al: Dutch Study Group on Child Spasticity: Safety and one-year efficacy of intrathecal baclofen therapy in children with intractable spastic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13: 247-256.
- 22) Ramstad K, Jahnsen R, Lofterod B, Skjeldal OH: Continuous intrathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy-when does improvement emerge? *Acta Paediatr* 2010; 99: 1661-1665.
- 23) Depedibi R, Unlü E, Cevikol A, Akkaya T, Cakci A, Cerekci R, et al: Ultrasound-guided botulinum toxin type A injection to the iliopsoas muscle in the management of children with cerebral palsy. *NeuroRehabilitation* 2008; 23: 199-205.
- 24) Moore AP, Ade-Hall RA, Smith CT, Rosenbloom L, Walsh HP, Mohamed K, et al: Two-year placebo-controlled trial of botulinum toxin A for leg spasticity in cerebral palsy. *Neurology* 2008; 71: 122-128.
- 25) Fattal-Valevski A, Domenievitz D, Giladi N, Wientroub S, Hayek S: Long-term effect of repeated injections of botulinum toxin in children with cerebral palsy: a prospective study. *J Child Orthop* 2008; 2: 29-35.
- 26) Meholic A, Madjar D: Application of botulinum toxin in treatment of spasticity and functional improvements for children suffering from cerebral palsy. *Med Arh* 2010; 64: 359-361.
- 27) Colovic H, Dimitrijevic L, Stankovic I, Nikolic D, Radovic-Janosevic D: Estimation of botulinum toxin type A efficacy on spasticity and functional outcome in children with spastic cerebral palsy. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub* 2012; 156: 41-47.
- 28) Kondo I, Hosokawa K, Iwata M, Oda A, Nomura T, Ikeda K, et al: Effectiveness of selective muscle-release surgery for children with cerebral palsy: longitudinal and stratified analysis. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 540-547.
- 29) Engsberg JR, Oeffinger DJ, Ross SA, White HD, Tylkowski CM, Schoenecker PL: Comparison of three heel cord surgeries in children with cerebral palsy. *J Appl Biomech* 2005; 21: 322-333.
- 30) Akerstedt A, Risto O, Odman P, Oberg B: Evaluation of single event multilevel surgery and rehabilitation in children and youth with cerebral palsy-A 2-year follow-up study. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 530-539.
- 31) Gillick BT, Koppes A: Gross motor outcomes in children with hemiparesis involved in a modified constraint-induced therapy program. *J Pediatr Rehabil Med* 2010; 3: 171-175.
- 32) Karabay İ, Dogan A, Arslan MD, Dost G, Ozgircin N: Effects of functional electrical stimulation on trunk control in children with diplegic cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2012; 34: 965-970.
- 33) Sorsdahl AB, Moe-Nilssen R, Kaale HK, Rieber J, Strand LI: Change in basic motor abilities, quality of movement and everyday activities following intensive, goal-directed, activity-focused physiotherapy in a group setting for children with cerebral palsy. *BMC Pediatr* 2010; 10: 26.
- 34) Kurz MJ, Stuber W, DeJong SL: Body weight supported treadmill training improves the regularity of the stepping kinematics in children with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2011; 14: 87-93.
- 35) Johnston TE, Watson KE, Ross SA, Gates PE, Gaughan JP, Lauer RT, et al: Effects of a supported speed treadmill training exercise program on impairment and function for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 742-750.
- 36) Borggraefe I, Schaefer JS, Klaiber M, Dabrowski E, Ammann-Reiffer C, Knecht B, et al: Robotic-assisted treadmill therapy improves walking and standing performance in children and adolescents with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 496-502.
- 37) Borggraefe I, Kiwull L, Schaefer JS, Koerte I, Blaschek A, Meyer-Heim A, et al: Sustainability of motor performance after robotic-assisted treadmill therapy in children: an open, non-randomized baseline-treatment study. *Eur J Phys Rehabil Med* 2010; 46: 125-131.
- 38) Löwing K, Bexelius A, Carlberg EB: Goal-directed functional therapy: a longitudinal study on gross motor function in children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 908-916.
- 39) Salem Y, Godwin EM: Effects of task-oriented training on mobility function in children with cerebral palsy. *NeuroRehabilitation* 2009; 24: 307-313.
- 40) Liao HF, Liu YC, Liu WY, Lin YT: Effectiveness of loaded sit-to-stand resistance exercise for children with mild spastic diplegia: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2007; 88: 25-31.

- 41) Eek MN, Tranberg R, Zügner R, Alkema K, Beckung E: Muscle strength training to improve gait function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 759-764.
- 42) Lee JH, Sung IY, Yoo JY: Therapeutic effects of strengthening exercise on gait function of cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2008; 30: 1439-1444.
- 43) Bjornson KF, Schmale GA, Adamczyk-Foster A, McLaughlin J: The effect of dynamic ankle foot orthoses on function in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 26: 2006; 773-776.
- 44) Wright FV, Jutai JW: Evaluation of the longer-term use of the David Hart Walker Orthosis by children with cerebral palsy: a 3-year prospective evaluation. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2006; 1: 155-166.
- 45) McDowell BC, Kerr C, Parkes J, Cosgrove A: Validity of a 1 minute walk test for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 744-748.
- 46) Steenbeek D, Gorter JW, Ketelaar M, Galama K, Lindeman E: Responsiveness of Goal Attainment Scaling in comparison to two standardized measures in outcome evaluation of children with cerebral palsy. *Clin Rehabil* 2011; 25: 1128-1139.
- 47) Yabunaka Y, Kondo I, Sonoda S, Saitoh E, Tsuruta Y, Konaka M, et al: Evaluating the effect of intensive intervention in children with cerebral palsy using a hypothetical matched control group: a preliminary study. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 128-136.

3 リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法 (PEDI)

解 説

リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法 (pediatric evaluation of disability inventory ; PEDI)¹⁾ は、特定の生活上の技能ができるか / できないか (機能的スキルの尺度)、またそれを達成するのに、どの程度介助が必要か (介護者による援助尺度)、あるいはどのような環境調整が必要か (調整尺度) ということの評価する尺度である。それぞれの尺度はセルフケア、移動、社会的機能の3つの下位領域から構成されている。評価は介護者への聴取、またはその子どもに関わる医療者グループの合議で行い、詳細なマニュアルに沿って採点する。評価の実施時間は45～60分である²⁾。

機能的スキル尺度と介護者による援助尺度の結果は、基準値標準スコアと尺度化スコアとして得られる。調整尺度は数のカウントだけでスコアは算出されない。尺度化スコアの計算には Rasch 分析が使用されており、健常児データを使った各項目の尺度化スコアが計算され、難易度マップが描かれる。データ処理用のプログラム (CD 供給) を使用することで、個々のケースの難易度マップと尺度化スコアを出力することが可能である。

原著者による信頼性、妥当性の検討が完了しており²⁾、中国語版³⁾、デンマーク語版⁴⁾、スペイン語版⁵⁾ で信頼性や妥当性の検討が行われている。日本語版のマニュアルは2003年に出版され、Wee-FIM および遠城寺式乳幼児分析的発達検査法を基準尺度とした同時妥当性の検討が行われている⁶⁾。しかし、日常生活活動 (activities of daily living ; ADL) が文化的な差異の影響を受けることが予想され、オランダ語版の PEDI でもそのことが報告されている⁷⁾。日本語版では布団や箸の使用に合わせてマニュアルが改変されている。日本での適用を拡大するために脳性麻痺児を対象とした予備的な取り組みが始まっている。

PEDI は脳性麻痺児の評価として GMFMC に次いでこどものための機能的自立度評価法 (functional independence measure for children ; Wee-FIM) とともに頻用されている⁸⁾。近年は PEDI の下位領域のスコアと GMFMC や MACS との関連が調査され⁹⁻¹¹⁾、セルフケア領域は MACS や GMFMC と、移動領域は GMFMC と関連することなどが示されている。

2010年にコンピューターに適合した新しい項目バンクを備えた pediatric evaluation of disability inventory-computer adaptive test (PEDI-CAT) が考案され¹²⁾、機能的スキルに関してはセルフケア、移動および社会的機能の各領域の項目数が変わり、選択肢も4段階の「難易度」評定尺度に変えられた。また、介護者の援助に関しても「反応度」の尺度に置き換えられた。PEDI-CAT は現在、計量心理学的な検討が行われており¹³⁾、並行して亜急性期¹⁴⁾ および自閉症児¹⁵⁾ に対する項目バンクの考案が進んでいる。

(川原田里美・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Haley SM, Coster WJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrellas PJ : Pediatric Evaluation Disability Inventory, Development, Standardization and Administration Manual, PEDI Research Group, Boston, 1992.
- 2) 里宇明元, 近藤和泉, 間川博之 : PEDI—リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法。医歯薬出版, 2003.
- 3) Chen KL, Hsieh CL, Sheu CF, Hu FC, Tseng MH: Reliability and validity of a Chinese version of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory in children with cerebral palsy. J Rehabil Med 2009; 41: 273-278.

- 4) Stahlhut M, Gard G, Aadahl M, Christensen J: Discriminative validity of the Danish version of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) . *Phys Occup Ther Pediatr* 2010; 31: 78-89.
- 5) Wren TA, Sheng M, Bowen RE, Scaduto AA, Kay RM, Otsuka NY, et al: Concurrent and discriminant validity of Spanish language instruments for measuring functional health status. *J Pediatr Orthop* 2008; 28: 199-212.
- 6) 問川博之, 高橋秀寿, 内川 研, 和田勇治, 新藤恵一郎, 柴崎啓一, 他: 子どもの能力低下評価法 (PEDI) の妥当性に関する予備的研究. *リハ医学* 2004; 41: S224.
- 7) Custers JW, Hoijsink H, van der Net J, Helders PJ: Cultural differences in functional status measurement: analyses of person fit according to the Rasch model. *Qual Life Res* 2000; 9: 571-578.
- 8) Harvey A, Robin J, Morris ME, Graham HK, Baker R: A systematic review of measures of activity limitation for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 190-198.
- 9) Öhrvall AM, Eliasson AC, Löwing K, Ödman P, Krumlinde-Sundholm L: Self-care and mobility skills in children with cerebral palsy, related to their manual ability and gross motor function classifications. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1048-1055.
- 10) Smits DW, Ketelaar M, Gorter JW, van Schie P, Dallmeijer A, Jongmans M, et al: Development of daily activities in school-age children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2011; 32: 222-234.
- 11) Kuijper MA, van der Wilden GJ, Ketelaar M, Gorter JW: Manual ability classification system for children with cerebral palsy in a school setting and its relationship to home self-care activities. *Am J Occup Ther* 2010; 64: 614-620.
- 12) Dumas H, Fragala-Pinkham M, Haley S, Coster W, Kramer J, Kao YC, et al: Item bank development for a revised pediatric evaluation of disability inventory (PEDI) . *Phys Occup Ther Pediatr* 2010; 30: 168-184.
- 13) Dumas HM, Fragala-Pinkham MA: Concurrent validity and reliability of the pediatric evaluation of disability inventory-computer adaptive test mobility domain. *Pediatr Phys Ther* 2012; 24:171-176.
- 14) Dumas HM, Fragala-Pinkham MA, Haley SM: Development of a postacute hospital item bank for the new Pediatric Evaluation of Disability Inventory-Computer Adaptive Test. *Int J Rehabil Res* 2010; 33: 332-338.
- 15) Kramer JM, Coster WJ, Kao YC, Snow A, Orsmond GI: A new approach to the measurement of adaptive behavior: development of the PEDI-CAT for children and youth with autism spectrum disorders. *Phys Occup Ther Pediatr* 2012; 32: 34-47.

解 説

脳性まひ児の手指操作能力分類システム (manual ability classification system ; MACS) は、2006 年に発表された 4～18 歳の脳性麻痺児が日常生活において物・道具を操作するときの両手操作能力を 5 段階に分類する判別的评价尺度で¹⁾、日本語に翻訳されている (http://www.macs.nu/files/MACS_Japanese_2010.pdf) (最終確認日: 2013 年 11 月 17 日)。普段の子どもの生活を観察して、「I : 対象物の取り扱いが容易に上手く成功する」から「V : すごく簡単な動作でさえも困難である」の 5 段階に分類する。

MACS を使用することで、日常生活場面 (遊び、学習、余暇活動、食事、更衣など) で年齢相応の物や道具を扱う能力を知ることができるとともに、どのような場面なら自立しているか、そして、ある動作をするときに、どのような援助や環境調整がどの程度必要かを知ることができる。

MACS は、内容妥当性¹⁻³⁾、検者間信頼性^{1, 3-7)}、検者内信頼性⁵⁾、安定性⁸⁾が証明されている。また、MACS は、家庭での介助量⁶⁾や日常生活スキルの予測因子^{9, 10)}であった。加えて、2～4 歳の幼児¹¹⁾および 20 歳前後の若者¹²⁾に対する検者間信頼性も証明されている。

(藪中良彦・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM, et al: The manual ability classification system (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 549-554.
- 2) Öhrvall AM, Eliasson AC: Parents' and therapists' perceptions of the content of the manual ability classification system, MACS. *Scand J Occup Ther* 2010; 17: 209-216.
- 3) McConnell K, Johnston L, Kerr C: Upper limb function and deformity in cerebral palsy: a review of classification systems. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 799-805.
- 4) Morris C, Kurinczuk JJ, Fitzpatrick R, Rosenbaum PL: Reliability of the manual ability classification system for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 950-953. Erratum in: *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 122.
- 5) Akpinar P, Tezel CG, Eliasson AC, Icagasioglu A: Reliability and cross-cultural validation of the Turkish version of Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 1910-1916.
- 6) Kuijper MA, van der Wilden GJ, Ketelaar M, Gorter JW: Manual ability classification system for children with cerebral palsy in a school setting and its relationship to home self-care activities. *Am J Occup Ther* 2010; 64: 614-620.
- 7) Mutlu A, Kara OK, Gunel MK, Karahan S, Livanelioglu A: Agreement between parents and clinicians for the motor functional classification systems of children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2011; 33: 927-932.
- 8) Imms C, Carlin J, Eliasson AC: Stability of caregiver-reported manual ability and gross motor function classifications of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 153-159.
- 9) Öhrvall AM, Eliasson AC, Löwing K, Ödman P, Krumlinde-Sundholm L: Self-care and mobility skills in children with cerebral palsy, related to their manual ability and gross motor function classifications. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1048-1055.
- 10) van Eck M, Dallmeijer AJ, van Lith IS, Voorman JM, Becher J: Manual ability and its relationship with daily activities in adolescents with cerebral palsy. *J Rehabil Med* 2010; 42: 493-498.
- 11) Plasschaert VF, Ketelaar M, Nijhuis MG, Enkelaar L, Gorter JW: Classification of manual abilities in children with cerebral palsy under 5 years of age: how reliable is the manual ability classification system. *Clin Rehabil* 2009; 23: 164-170.
- 12) van Meerten J, Nieuwenhuijsen C, de Grund A, Stam HJ, Roebroek ME: Transition Research Group South West Netherlands: Using the manual ability classification system in young adults with cerebral palsy and normal intelligence. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 1885-1893.

5 カナダ作業遂行測定 (COPM)

解 説

カナダ作業遂行測定 (Canadian occupational performance measure ; COPM) は、生活機能または日常生活スキルのなかで、本人もしくは家族が主観的に重要と位置付ける作業課題を選択したうえで、その課題に対する本人もしくは家族の遂行度と満足度をみる評価尺度である。

評価の手順は、第1段階で毎日の活動であるセルフケア、遊びや学校、レジャーにおいて本人もしくは家族がしたいと思う重要な作業を列挙し、第2段階では、第1段階で決定した活動の優先順位を「10」が最も重要として10段階で評定する。第3段階では、これから取り組む作業を5つ以内に評価者とともに決定し、遂行度と満足度を10段階で評定する。そして、第4段階では、遂行度と満足度を再評価する。遂行度と満足度のスコアは、第3段階で決定した作業課題すべての点数を合計し課題の数で除した値とし、作業課題の遂行度と満足度の効果判定は、再評価と初回評価のスコアの差で判断する。

脳性麻痺児本人および子どもの親または後見人における、この方法の信頼性および妥当性は検証されており^{1, 2)}、作業課題の成果指標のみならず、ボツリヌス療法や装具療法、理学療法介入等の効果判定にも用いられている。なお、COPMは吉川らによって日本語訳され、2001年に出版されている³⁾。

(横山美佐子・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Sakzewski L, Boyd R, Ziviani J: Clinimetric properties of participation measures for 5- to 13-year-old children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 232-240.
- 2) Cusick A, Lannin NA, Lowe K: Adapting the Canadian Occupational Performance Measure for use in a paediatric clinical trial. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 761-766.
- 3) カナダ作業療法士協会 著：吉川ひろみ 訳：COPM—カナダ作業遂行測定（原著第4版）．大学教育出版，2007．

解 説

生命維持機能評価法、粗大運動能力評価法 [simple motor test for cerebral palsy (SMTCP)], 基本的 ADL 評価法, 変形・拘縮評価法および社会参加力評価法など, 平成 11 年度から始まった厚生省障害保健福祉総合研究事業「脳性麻痺など脳性運動障害児・者に対する治療およびリハビリテーションの治療的効果とその評価に関する総合的研究」において考案された評価尺度を集成したのが, 障害児の包括的評価法マニュアル (Japanese assessment set for pediatric extensive rehabilitation ; JASPER) である。

◆生命維持機能評価法

脳性麻痺児の生命維持のために, 特に重要なのは, 摂食・嚥下機能と呼吸機能であり, また, 施設によっては透視装置などの設備をもたないところもあることから, 誤嚥の危険を, 問診と観察から検出することを目的として考案された評価尺度である。摂食・嚥下機能問診票および誤嚥可能性検出票 (34 項目), 水分・栄養摂取方法の見直し指針および付録としての呼吸困難感についての visual analog scale から構成されている。介護者への問診と専門職による評価項目の配点をロジスティック回帰分析による変換式で処理し, 「誤嚥なし」「軽度誤嚥」「重度誤嚥」の 3 群に分類する。嚥下造影検査 (videofluoroscopic examination of swallowing ; VF) 上の誤嚥を予測する感度は, 90% を超えるとされている。

◆粗大運動能力評価法

SMTCP は GMFM を原型尺度とし, 評価時間を短縮し, 日本でよく行われている母児入院での介護者の介助スキルの向上を反映できるように考案されている。1 歳以上の脳性麻痺児, 中枢神経系障害による運動障害児を対象とし, その粗大運動能力を評価するための尺度である。評価項目収集を GMFM から行い, 27 項目で構成され, 施行に要する時間は 20 分程度である。信頼性および妥当性などの計量心理学的な検討もほぼ完了しており, 特に GMFM を基準尺度とした同時妥当性の検討でも, 相関係数 0.989 という結果が出ている。回帰式によって GMFM との間で相互のスコアの読み替えも可能となっている。

◆基本的 ADL 評価法

日本の療育の状況に合わせて, 全国共通に使われる標準的な課題で, なおかつ毎日繰り返し行っているものを収集し, 動作の自立度と, 介助の必要度の両面から脳性麻痺児の ADL を検討する評価尺度である。内容妥当性, 検者間信頼性および Wee-FIM を基準尺度とした同時妥当性の検討が終わり, また詳細なマニュアルも整備されている。横断的な検討からではあるが, 重症児でも 7 歳以降も ADL が拡大するということが, この尺度を使って実証されている。

◆変形・拘縮評価法

脳性麻痺の変形・拘縮を関節の運動制限と痙縮の視点で捉えるために作成された評価法である。全身の 13 カ所の関節・部位を 3~5 段階の尺度で評価し, 集計した数値から経年的な変形・拘縮の変

化を捉える slow stretch 版と下肢の 3 カ所の関節を fast stretch test で評価した fast stretch 版から成る。日常臨床で使用するための簡便性と経年的な変化を捉え得る反応性と信頼性が確認されている。Slow stretch 版では GMFCS の分類に応じた経年的な変形・拘縮の悪化を捉えることができるため、脳性麻痺児（者）のマネジメントの指標として有用とされている。Fast stretch 版は 12 歳までの小児の痙縮の変化を捉えることが可能で、術前の評価やブロックの効果の判定に有用とされている。

◆社会参加力評価法（青少年版）

障害をもちながらも、いきいきとした活動を行い、制限のない「社会参加」を実現する力、すなわち「社会生活力」を評価する。対象は中学生以上。評価項目は、基礎能力 9 領域 20 項目、実践能力 6 領域 20 項目から成り、評価の段階付けは基礎能力 4 段階、実践能力 5 段階評価である。社会生活力は、知能指数と相関し、運動障害の重症度とは相関が認められなかった。社会生活力の評価は、社会リハビリテーションを進めるうえで重要である。さらに、重い障害をもつ、幼少児を対象とした「幼児のための社会性評価表」も作られているが、こちらは試案の段階に留まっている。

（近藤和泉）

【文 献】

- 1) 全国肢体不自由児施設運営協議会 編：村山恵子，神田豊子，近藤和泉，中村純人，伊達伸也，湊 純，他：障害児の包括的評価法マニュアル—JASPER の効果的使用法．メジカルビュー社，2006.

解 説

こどものための機能的自立度評価法 (functional independence measure for children ; Wee-FIM) は、成人用の機能的自立度評価法 (functional independence measure ; FIM) をもとに Msall ら¹⁾ によって考案された小児用の評価尺度である。

“Wee” とは「小さい」とか「狭い」という意味のスコットランド英語の俗称であり、FIM で小児を評価する場合、項目の内容、定義などに難点があるため、評価項目に修正が加えられている。対象年齢は6カ月～7歳前後である。成人と同様に18項目（運動項目：13、認知項目：5）から成るが、運動項目の1項目（移動の「階段」を「はいはい」で評価）、認知項目の5項目すべてに、小児への応用を考慮した修正が加えられている。各項目とも介護度に応じて7段階の順序尺度で評価され、総得点は18点から126点までとなる。生活場面での直接観察、または養育者への聴取によって採点され、所要時間は15～20分程度である。

健常児における標準化データにおいて、Msall ら¹⁾ は Wee-FIM では性差がなく、すべての機能領域において暦年齢の増加とともに自立度が増加すると報告している。日本では Liu ら²⁾ により日本語版の信頼性、妥当性の検証が完了している。妥当性に関しては各種障害群における判別的妥当性、発達テストを基準尺度とした同時妥当性等も検討されている。また、Tsuji ら³⁾ により Rasch 分析を用いた項目別難易度が解析され、運動項目と認知項目を分けると単一次元モデルへの当てはめが良好で、間隔尺度と同様に扱い得ると述べられている。その後、Chen ら⁴⁾ や、Aybay ら⁵⁾ が障害児を対象として Rasch 分析を施行している。

他の発達検査と比較検討した報告は多数みられ、脳性麻痺児において GMFCS、GMFM と有意な相関を示したとの報告⁶⁾ や、Wee-FIM の認知項目と Denver developmental screening test II (デンバー式発達スクリーニング検査II) の言語、粗大運動の相関が高かったとの報告⁷⁾ などがある。
(小野木啓子・近藤和泉)

【文 献】

- 1) Msall ME, DiGaudio K, Duffy LC, LaForest S, Braun S, Granger CV: WeeFIM: Normative sample of an instrument for tracking functional independence in children. Clin Pediatr 1994; 33: 431-438.
- 2) Liu M, Toikawa H, Seki M, Chino N: Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) A preliminary study in nondisabled Japanese Children. Am J Phys Med Rehabil 1998; 77: 43-44.
- 3) Tsuji T, Liu M, Hanayama K, Sonoda S, Chino N: ADL structure for nondisabled Japanese Children based on the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) . Am J Phys Med Rehabil 1999; 78: 208-212.
- 4) Chen CC, Bode RK, Granger CV, Heinemann AW: Psychometric properties and developmental differences in children's ADL item hierarchy: a study of the WeeFIM instrument. Am J Phys Med Rehabil 2005; 84: 671-679.
- 5) Aybay C, Erkin G, Elhan AH, Sirzai H, Ozel S: ADL assessment of nondisabled Turkish children with the WeeFIM instrument. Am J Phys Med Rehabil. 2007; 86: 176-182.
- 6) Natroshvili I, Bokeria I, Gabunia M, Kakushadze Z, Shishniashvili M: Importance of correlations of gross motoric functions data and functional independence for management of children with motoric disabilities. Georgian Med News 2005; 129: 88-90.
- 7) Tur BS, Küçükdeveci AA, Kutlay S, Yavuzer G, Elhan AH, Tennant A: Psychometric properties of the WeeFIM in children with cerebral palsy in Turkey. Dev Med Child Neurol 2009; 9: 732-738.

推奨

1. 視診による歩行分析は、臨床で簡便に行えて有用性が高いものの、量的な側面において信頼性が高い観察結果を得ることは難しく、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
2. 歩行ラボにおける歩行分析は、高価な機器を使わなければならない、設備を設置するスペースが必要となるが、標準化したデータが蓄積されており、積極的に使用することが勧められる。(グレードA)

エビデンス

視診による歩行分析は、システマティックな評価法が考案されており、一般臨床において簡便な使用が可能であり、一定の再現性は保証されているものの、三次元歩行分析の結果と比較すると、量的な側面での信頼性が限定されており、何らかの量的な評価の併用が必要となる¹⁾ (Ib) (PPM-S:4)。

歩行ラボにおける歩行分析は、高価な機器を必要とし、設置にスペースを必要とするものの、信頼性が高く、標準化データも構築されており、積極的に使用することが勧められる^{2, 3)} (Ia) (PPM-S:6)。

解説

視診による歩行分析は、システマティックな評価法が考案されており、一般臨床において簡便な使用が可能で、一定の再現性は保証されている。ただし、Kawamuraの歩行周期における10の観察ポイントを評価した検討では、三次元歩行分析の結果と比較すると、立脚初期の膝屈曲および骨盤傾斜の2つのポイント以外は、観察と3D歩行分析の結果の類似度が低かった¹⁾。このため視診による歩行分析の信頼性を確保するためには、何らかの量的な評価の併用が必要とされている。

歩行ラボにおける歩行分析は、①三次元動作計測装置、②下肢の関節で生じるモーメントとパワーを計測する機器、③筋電信号のon-offの記録、④呼気ガス分析装置による酸素消費計測、⑤歩行中の足底圧を計測する装置などが標準的に装備される必要がある²⁾。これらの機器はいずれも高価であり、さらに設置にスペースを必要とする。ただし、コンピューターに記録されるデータの信頼性が高い。加えて歩行分析の大きな利点は、計測された記録を他のデータと比較できる点であり、標準化されたデータも一般で利用できる形で準備されており、そこからの逸脱の程度を評価することができる³⁾。

臨床的な応用として、片麻痺児の歩行の場合4つの顕著な障害類型があり、これはコンピューターを使った歩行分析でないと判別が困難である⁴⁾。さらにこれらの類型に合わせた治療プロトコルが考案されており、特定の類型に当てはまれば、治療方針が決定されることになる⁵⁾。また、術前・術後の比較によって、一期的多部位同時手術の効果も明らかにされている⁶⁾。装具に関しても、装具のデザインの差による歩行の変化を比較し、特異的な課題に対してより適合した機能的な装具をデザインできるとされている^{7, 8)}。

(近藤和泉)

【文 献】

- 1) Kawamura CM, de Moraes Filho MC, Barreto MM, de Paula Asa SK, Juliano Y, Novo NF: Comparison between visual and three-dimensional gait analysis in patients with spastic diplegic cerebral palsy. *Gait Posture* 2007; 25: 18-24.
- 2) Gage JR, Staut JL: Gait Analysis: Kiematics, Kinetics Electromyography, Oxygen Consumption and Pedobarography. In Gage J, Michael H, Schwartz MH, Koop SE, Novacheck TF ed: *The Identification and Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy* (2nd ed). MacKeith Press, London, 2009; 260-284.
- 3) Schwartz MH, Rozumalski A: The Gait Deviation Index: a new comprehensive index of gait pathology. *Gait Posture* 2008; 28: 351-357.
- 4) Winters TF, Gage JR, Hicks R: Gait patterns in spastic hemiplegia in children and young adults. *J Bone Joint Surg Am* 1987; 69: 437-441.
- 5) Staut JL, Gage JR, Van Heest AE: Hemiplegic pathology and treatment. In Gage JR editor. *The Treatment of Gait Problem in Cerebral Palsy*. acKeith Press, London, 2004; 314-344.
- 6) Rodda JM, Graham HK, Nattrass GR, Galea MP, Baker R, Wolfe R: Correction of severe crouch gait in patients with spastic diplegia with use of multilevel orthopaedic surgery. *J Bone Joint Surg Am* 2006; 88: 2653-2664.
- 7) Brunner R, Meier G, Ruepp T: Comparison of a stiff and a spring-type ankle-foot orthosis to improve gait in spastic hemiplegic children. *J Pediatr Orthop* 1998; 18: 719-726.
- 8) Van Gestel L, Molenaers G, Huenaearts C, Seyler J, Desloovere K: Effect of dynamic orthoses on gait: a retrospective control study in children with hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 63-67.

第 4 章

ハイリスク児への早期介入

4-1 ハイリスク児への早期介入（まとめ）

新生児特定集中治療室（neonatal intensive care unit ; NICU）では高度の新生児医療が施行され、ハイリスクの新生児の死亡率は減少している。

Als¹⁾は「Synactive Model（発達共生理論）」にて、児の行動が、下位機構より自律神経 → 運動 → 睡眠・覚醒 → 注意・相互作用 → 自己調節の上位機構にいたるまでの5つから構成され、相互に影響を及ぼし、機能しているものと提唱している。この理論をもとに新生児の個別的な行動様式を的確に評価し、環境調整を含めた療育計画を行い、介入時の児の反応を見極めていく新生児個別発達の養育および評価計画（newborn individualized developmental care and assessment program ; NIDCAP）というプログラムが提唱され、NICUで用いられるようになった。

NICUにおいてNIDCAPを導入し、迅速な処置、developmental care、minimal handlingなどの施行により、短期的には新生児の心拍数の変動の減少や運動パターンの改善、感染症の減少、ストレス兆候の減少をもたらすことがわかっているが、2～3年後の長期的な神経発達の改善効果については依然として不明である。同様に、カンガルーケアを早期産児に行うことで、機能予後を改善するか否かは、現状では十分な科学的根拠が得られていない。

一方、ハイリスク児に対する呼吸理学療法は、抜管後の患児に対して施行すると再挿管の機会を減少させるものの、酸素化や無気肺発生に関する有用性は明確ではない。また、個々の病態を考慮しない抜管後のルーチンな呼吸理学療法は効果がなく、肋骨骨折や脳障害発生の危険性があるで、安易に行わないほうがよい。さらに極低出生体重児や全身状態が不安定な患児に対しては、呼吸理学療法施行による脳障害発生の危険性が高い。

Nonnutritive sucking を利用した哺乳訓練、口腔刺激は、経口摂取までの期間と退院までの期間を短縮できるが、長期的な嚥下機能の予後に対する影響は不明である。極低出生体重児や低出生体重児に対する枕やタオルなどを用いたポジショニングは、適切な姿勢保持にとって有用であるが、長期的な運動機能の予後に関する報告はない。

（高橋秀寿）

【文 献】

- 1) Mouradian LE, Als H: The influence of neonatal intensive care unit caregiving practices on motor functioning of pre-term infants. Am J Occup Ther 1994; 48: 527-533.

ハイリスク児に対する minimal handling や NIDCAP による治療にはエビデンスがあるか？

推 奨

1. 新生児特定集中治療室（neonatal intensive care unit；NICU）に入院しているハイリスク児に対して、minimal handling や新生児個別発達の養育および評価計画（newborn individualized developmental care and assessment program；NIDCAP）を導入することで、短期的には敗血症などの感染症・血小板減少・中重度の慢性肺疾患・壊死性腸炎の罹患率が減少した。（グレード A）
2. しかし、長期的な神経発達の改善については意見が分かれており、依然として効果は明らかになっていない。（グレード C1）

エビデンス

NICU に入院しているハイリスク児に対して、高度な新生児医療を中心としたさまざまな治療を行うことで、感染症・肺疾患・血小板減少などの罹患率や死亡率は減少している。

Minimal handling に関しては、感染症の減少などが示されている。NICU 入院患児に対し、手洗い、患児取り扱い、気管内吸引、静脈ラインなどの十分な管理を行うことで、有意に敗血症の罹患率が減少した¹⁾ (II a)。また、在胎 24～27 週の超早産児に対し、静注用免疫グロブリン（intravenous immunoglobulin；IVIG）製剤の予防的投与を 1 回行った群と、IVIG の予防的投与に加えて minimal handling を施行〔在胎 26 週未満の児には予防的 IVIG 投与、および顆粒球コロニー刺激因子（granulocyte-colony stimulating factor；G-CSF）の 5 日間投与を追加施行〕した群を比較すると、minimal handling を施行した群は生後 7 日以内の感染症罹患率と死亡率が有意に減少し、血小板減少や感染症による死亡がみられなくなった²⁾ (II a)。

近年注目されている概念に NIDCAP がある。これは、新生児の個別的な行動様式を的確に評価し、環境調節を含めた療育計画を行うことで、介入時の児の反応を見極めていくというものである³⁾ (IV)。この手法を導入することで、短期的には慢性肺疾患や壊死性腸炎の罹患率減少が認められた。

NIDCAP に関するメタアナリシスでは、在胎 37 週未満の早産児へ NIDCAP を施行することにより、中重度の慢性肺疾患や壊死性腸炎の減少を認めたものの、軽度の肺疾患の増加や入院期間の延長が認められた⁴⁾ (I b)。

また、他のランダム化比較試験（randomized controlled trial；RCT）では、在胎 32 週以下・出生体重 500～1,250g の未熟児に対して NIDCAP を施行することで、有意な入院期間短縮と慢性肺疾患の罹患率減少が認められた⁵⁾ (I b)。

しかし NIDCAP 施行による長期的な神経発達の改善については意見が分かれている。NIDCAP での長期的な神経発達の改善が見受けられない、あるいは限定的とされている研究には以下のものが挙げられる。

NIDCAP に関するメタアナリシスでは、在胎 37 週未満の早産児への NIDCAP を施行するも、5 歳時での行動および運動への影響は極めて限定的で、認知機能への影響は認められなかった⁴⁾ (I b)。また、別のメタアナリシスでは、在胎 37 週未満の早産児への NIDCAP を施行するも、認知および運動発達への影響は限定的であった⁶⁾ (I b)。他の RCT では、在胎 32 週未満の未熟児に対して NIDCAP を施行するも、神経運動発達に明らかな差を認めなかった⁷⁾ (I b)。また、生活の質

(quality of life ; QOL) の面では、在胎 32 週未満の未熟児に対して、環境調節や NIDCAP 施行を行うも、健康関連 QOL である TNO-AZL preschool children quality of life (TAPQOL) では 1 歳の段階で有意差を認めなかった⁸⁾ (I b)。

一方、NIDCAP での長期的な神経発達の改善を示す RCT も、最近になっていくつか示されている。在胎 28~33 週の超未熟児に対し NIDCAP を施行することで、満 2 週時での自律神経機能・運動機能・自動調節機能や脳波の状態および満 9 カ月時の神経発達機能に有意な改善を認めた⁹⁾ (I b)。また、在胎 29 週以下・出生体重 1,250g の未熟児に対して NIDCAP を施行することで、満 8 歳時での神経心理的・神経生理的機能が有意に改善を認めた¹⁰⁾ (I b)。同様に、在胎 32 週以下・出生体重 500~1,250g の未熟児に対する NIDCAP 施行にて、有意に 1.5 歳時の精神発達遅滞、脳性麻痺 (cerebral palsy ; CP)、視覚障害、聴覚障害の発生減少を認めた⁵⁾ (I b)。

今後、NIDCAP 施行による神経発達などの長期的な効果について、さらなる考察が進むと考えられるが、現状では意見が分かれているため、その効果は依然として明らかになっていない。

(阿部玲音)

【文 献】

- 1) Kurlat I, Corral G, Oliveira F, Farinella G, Alvarez E: Infection control strategies in a neonatal intensive care unit in Argentina. *J Hosp Infect* 1998; 40: 149-154. (II a)
- 2) 蒲原 孝, 飯沼一字: 在胎 24 週以降の超早産児の感染予防対策と治療成績. 産婦の実践 2004; 53: 259-263. (II a)
- 3) Vandenberg KA: Individualized developmental care for high risk newborns in the NICU: a practice guideline. *Early Hum Dev* 2007; 83: 433-442. (IV)
- 4) Symington AJ, Pinelli J: Developmental care for promoting development and preventing morbidity in preterm infants (Review) . *The Cochrane Library*, 2009. (I b)
- 5) Peters KL, Rosychuk RJ, Hendson L, Coté JJ, McPherson C, Tyebkhan JM: Improvement of short- and long-term outcomes for very low birth weight infants: Edmonton NIDCAP trial. *Pediatrics* 2009; 124: 1009-1020. (I b)
- 6) Wallin L, Eriksson M: Newborn Individual Development Care and Assessment Program (NIDCAP) : A Systematic Review of the Literature. *Worldviews Evid Based Nur* 2009; 6: 54-69. (I b)
- 7) Maguire CM, Walther FJ, Sprij AJ, Le Cessie S, Wit JM, Veen S: Leiden Developmental Care Project: Effects of individualized developmental care in a randomized trial of preterm infants <32 weeks. *Pediatrics* 2009; 124: 1021-1030. (I b)
- 8) van der Pal SM, Maguire CM, Bruil J, Le Cessie S, Wit JM, Walther FJ, et al: Health-related quality of life of very preterm infants at 1 year of age after two developmental care-based interventions. *Child Care Health Dev* 2008; 34: 619-625. (I b)
- 9) Als H, Duffy FH, McAnulty GB, Fischer CB, Kosta S, Butler SC, et al: Is the Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) effective for preterm infants with intrauterine growth restriction? *J Perinatol* 2011; 31: 130-136. (I b)
- 10) McAnulty GB, Duffy FH, Butler SC, Bernstein JH, Zurakowski D, Als H: Effects of the Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) at age 8 years: preliminary data. *Clin Pediatr* 2010; 49: 258-270. (I b)

NICU でのカンガルーケアなどの環境調節は、 早期産児の機能予後を改善させるか？

推 奨

＊早期産児・低出生体重児に対してカンガルーケアを実施することで、機能予後を改善させる効果は、現在のところ明らかになっていない。また、実施にあたっては安全面に最大限の配慮を払う必要がある。
(グレード C1)

エビデンス

カンガルーケアは、1978年にコロンビアの首都ボコタで、保育器不足への対策のため発案され、母親に自分の体温で低体重出産児を温めてもらう処置から始められたものである¹⁾ (Ia)。

カンガルーケアを実施することで、出産児の死亡率や院内感染、敗血症、低体温症の出現が減少し、入院期間短縮や出産児の成長、授乳状態、母親と出産児間の関係の改善が認められた¹⁾ (Ia)。また、2,000g未満の早期産児においても、カンガルーケアを施行することで、新生児死亡率を有意に減少させることができた¹⁾ (Ia)。さらには、正常産児・後期早産児において、生後24時間以内にカンガルーケアを実施した群では、初回授乳の成功率が高く、生後1～4カ月の母乳育児状況が改善し、母乳での育児継続期間の延長が認められ、乳房トラブルの頻度・不安感が減少した。また、産児の体温保持状態が改善し、泣く回数の減少、リラックスした手足の動きや血糖値および呼吸循環の安定性の改善が認められた。それとともに母親の産児への愛情行動や接触行動、1年後の児への接触状態が有意に良好であった²⁾ (Ia)。

カンガルーケア施行による出産直後の短期的な効果は認められていたが、長期的な機能予後に関しては、現状では高いエビデンスを有するとはいえない状態である。早期産児および低出生体重児に対し、出生後にカンガルーケアを実施した群は、実施しない群と比較すると、出生6カ月あるいは12カ月の段階での各種精神発達評価法の得点が有意に高かったという報告がなされている³⁻⁶⁾ (Ib～III)。それらとは別に、出産時にカンガルーケアを実施したとしても、非実施群と有意な差を認めなかったという報告もある^{1, 7)} (Ia～Ib)。

そのため、NICUでのカンガルーケアなどの環境調節は、早期産児の機能予後を改善させるかどうかは、現在のところ明らかになっていない。

解 説

カンガルーケアの実施にあたっては、直接のケアの時間内だけでなく、ケアの前後数時間を含めて安全面に最大限の配慮を払う必要がある。全身状態がある程度落ち着いた低出生体重児には、まず母子同室を行ったうえで、できる限り24時間継続したカンガルーケアをすることが勧められる。また、集中治療下にある児へのカンガルーケアは、体温・酸素飽和度などのモニタリングで安全性を確保し、児の経過・全身状態から適応を入念に評価する必要がある。さらに家族の心理面に十分に配慮する環境が得られた場合に、実施を考慮する。健康な正期産児には、家族に対する十分な事前説明と、機械を用いたモニタリングおよび新生児蘇生に熟練した医療者による観察など、安全性の確保をしたうえで、出生後できるだけ早期にできるだけ長く、家族（特に母親）とカンガルーケアをすることが勧められる⁸⁾。

わが国でも、死亡例が報告され、2012年10月17日、日本周産期・新生児医学会などの8団体は、「カンガルーケア」について、新生児の呼吸状態を観察するなど、実施する場合の留意点を公表した。生まれた直後の新生児は体調が急変しやすいため、各施設で基準を定めて十分に管理することや、事前に妊婦や家族に説明して希望者にのみ実施することなどを求めている。また、新生児蘇生法の研修を受けたスタッフの常時配置も提言され、各施設で基準や方法を定めることなどを求めている。2010年の全国585施設の調査によると、こうしたケアは65%の施設が取り組んでいたものの、実施基準を作っていたのは3割、実施前の十分な説明と同意をしていたのは半数にとどまっていた⁹⁾。

(阿部玲音)

【文 献】

- 1) Conde-Agudelo A, Belizán JM, Diaz-Rossello J: Kangaroo mother care to reduce morbidity and mortality in low birth-weight infants. Cochrane Database Syst Rev 2011; CD002771. (I a)
- 2) Moore ER, Anderson GC, Bergman N, Dowswell T: Early skin-to-skin contact for mothers and their healthy newborn infants. Cochrane Database Syst Rev 2012; CD003519. (I a)
- 3) Ohgi S, Fukuda M, Moriuchi H, Kusumoto T, Akiyama T, Nugent JK, et al: Comparison of kangaroo care and standard care: behavioral organization, development, and temperament in healthy, low-birth-weight infants through 1 year. J Perinatol 2002; 22: 374-379. (II b)
- 4) Feldman R, Eidelman AI, Sirota L, Weller A: Comparison of skin-to-skin (kangaroo) and traditional care: parenting outcomes and preterm infant development. Pediatrics 2003; 110: 16-26. (II a)
- 5) Tessier R, Cristo MB, Velez S, Giron M, Nadeau L, de Calume ZF, et al: Kangaroo Mother Care: A method for protecting high-risk low-birth-weight and premature infants against developmental delay. Infant Behavior & Development 2003; 26: 384-397. (I b)
- 6) Penalva O, Schwartzman JS: Descriptive study of the clinical and nutritional profile and follow-up of premature babies in a Kangaroo Mother Care Program. Jornal de Pediatria 2006; 1: 33-39. (III)
- 7) Miles R, Cowan F, Glover V, Stevenson J, Modi N: A controlled trial of skin-to-skin contact in extremely preterm infants. Early human development 2006; 82: 447-455. (I b)
- 8) カンガルーケア・ガイドライン ワーキンググループ 編: 根拠と総意に基づくカンガルーケア・ガイドライン. 2009. <<http://square.umin.ac.jp/kmcgl/index.html>> (最終確認日: 2013年10月15日)
- 9) 朝日新聞: カンガルーケア, 安全に留意を 学会がチェック項目. <<http://www.asahi.com/national/update/1017/TKY201210170677.html>> (最終確認日: 2013年10月15日)

ハイリスク児への呼吸理学療法は どのようなものが推奨できるか？

推 奨

1. ハイリスク児に対する呼吸理学療法は、個々の患児の病態の特殊性を考慮したうえで、手技の特性、危険性を理解した熟練者が施行すると、無気肺の改善や再挿管の機会が減少するので行うことを考慮してもよい。(グレード C1)
2. ただし、個々の病態を考慮しない、抜管後のルーチンな呼吸理学療法は効果がなく、肋骨骨折や脳障害発生の危険性があるため、行わないよう勧められる。(グレード D)
3. また、極低出生体重児の出生後早期や全身状態が不安定な患児に対しては、呼吸理学療法施行による脳障害発生の危険性があり、行わないよう勧められる。(グレード D)

エビデンス

呼吸理学療法の有益な効果の報告としては以下のものがある。

呼吸理学療法は、痰の咯出量を増加させ¹⁾ (Ⅲ)、無気肺を改善する^{2, 3)} (Ⅱb)、また、体位ドレナージ、軽打法、振動法の施行により無気肺の発生を減少させる⁴⁾ (Ⅱb)。呼吸障害のある新生児に対して体位ドレナージに加えて軽打法を行うと、動脈酸素分圧が改善した⁵⁾ (Ⅰb)。早期産児に対して軽打法、cupping、電動歯ブラシによる振動法を施行すると酸素化が改善した⁶⁾ (Ⅲ)。人工呼吸器管理されている児に対して expiratory flow increasing technique (EFI) を行うと酸素化が改善した⁷⁾ (Ⅲ)。呼気の振動法と吸気の徒手的な拡張手技を施行すると、1 回換気量、コンプライアンスが有意に増大し、呼吸抵抗が減少する傾向を認めた⁸⁾ (Ⅱa)。人工呼吸器から抜管した新生児の呼吸理学療法の施行は、再挿管の機会を少なくする⁹⁾ (Ⅰa)。低出生体重に対して揺すり法(変法)を行うと、1 回換気量と肺コンプライアンスが有意に増加する¹⁰⁾ (Ⅲ)。

一方、有用性が得られなかった報告としては以下のものがある。

振動法や軽打法は在院日数、酸素化、急性気管支炎の重症度に効果がない¹¹⁾ (Ⅰa)。吸引をする¹²⁾ (Ⅲ)。生後 24 時間以内の呼吸窮迫症候群(respiratory distress syndrome; RDS)では、呼吸理学療法(振動法と軽打法)と吸引のみとの比較では動脈血液ガスと気管分泌量で有意差はない¹³⁾ (Ⅱa)。呼吸理学療法(体位ドレナージ、振動法、吸引)を施行した群としなかった群とで、無気肺の発生に有意差はない¹⁴⁾ (Ⅰb)。人工呼吸器から抜管した新生児の呼吸理学療法の施行は、吸引やポジショニングのみの施行と比べ、抜管後の肺胞虚脱に関しては有意差がなかった⁹⁾ (Ⅰa)。

合併症の発生に関する報告としては、以下のものがある。

生後 24 時間以内の RDS では、呼吸理学療法(振動法と軽打法)と吸引のみとの比較では動脈血液ガスと気管分泌量で有意差はなく、むしろ脳室内出血の危険が増す¹³⁾ (Ⅱa)。極低出生体重児の調査によると、呼吸理学療法が encephaloclastic porencephaly 発生のリスクファクターになっている可能性がある¹⁵⁾ (Ⅳ)。極低出生体重児に呼吸理学療法を行うと、脳への障害が起こりやすい¹⁶⁾ (Ⅱb)。呼吸理学療法を行う際に肋骨骨折の発生に注意する必要がある¹⁷⁾ (Ⅳ)。

呼吸理学療法の定義は明確ではないが、行われている代表的な手技として、体位変換 (positioning), 体位ドレナージ (drainage position), 軽打法 (percussion), 振動法 (vibration), 呼吸圧迫法 (squeezing), 吸気揺すり法 (shaking), 吸引 (suctioning) などがある¹⁸⁾。また、近年報告されている手技として EFI⁷⁾ が挙げられるが、他の手技と同様にその危険性を理解した熟練者によって行われるべきとされている¹⁹⁾ (IV)。

対象児の状態がさまざまであり (人工呼吸装着, 抜管後, 低出生体重児, NICU 入院中, 肺炎・気管支炎, RDS), 手技の具体的な方法も一定でないため, 総合的な判断は困難であるが, 個々の病態の特殊性を考慮しないルーチンなケアとしての呼吸理学療法は効果がなく, 肋骨骨折などの危険が高まると考えられる。特に極低出生体重児の出生後早期をはじめとしたハイリスクの症例に対しては, 危険性も多く指摘されており慎重を期すべきである。

効果に関しては, 即時効果を測定しているものしかなく, 長期的な効果は不明である。また, その指標も統一されておらず, 評価基準の統一化が望まれる。メタアナリシスでは否定的な結論がみられるが, 個々の病態を考慮して行えば効果的という報告も多くみられるため, 現時点においても結論を出すことは難しい。引き続き, 質の高い多くの研究が求められる。

(門馬 博)

【文 献】

- 1) Etches PC, Scott B: Chest physiotherapy in the newborn: effect on secretions removed. *Pediatrics* 1978; 62: 713-715. (III)
- 2) 木原秀樹, 中村友彦, 廣間武彦: 無気肺に対し気管内洗浄に積極的な呼吸理学療法を施行した早産児 3 例と ECMO 療法中の 3 例. *日未熟児新生児会誌* 2006; 18: 249-254. (II b)
- 3) 木原秀樹, 中村友彦, 廣間武彦: NICU における呼吸圧迫法 (squeezing) による呼吸理学療法の有効性と安全性の検討. *日周産期・新生児会誌* 2008; 42: 620-624. (II b)
- 4) Finer NN, Moriarty RR, Boyd J, Phillips HJ, Stewart AR, Ulan O: Postextubation atelectasis: a retrospective review and a prospective controlled study. *J Pediatr* 1979; 94: 110-113. (II b)
- 5) Finer NN, Boyd J: Chest physiotherapy in the neonate: a controlled study. *Pediatrics* 1978; 61:282-285. (I b)
- 6) Tudehope DI, Bagley C: Techniques of physiotherapy in intubated babies with the respiratory distress syndrome. *Aust Paediatr J* 1980; 16: 226-228. (III)
- 7) Almeida CC, Ribeiro JD, Almeida-Junior AA, Zeferino AM: Effect of expiratory flow increase technique on pulmonary function of infants on mechanical ventilation. *Physiother Res Int* 2005; 10: 213-221. (III)
- 8) Main E, Castle R, Newham D, Stocks J: Respiratory physiotherapy vs. suction: the effects on respiratory function in ventilated infants and children. *Intensive Care Med* 2004; 30: 1144-1151. (II a)
- 9) Flenady VJ, Gray PH: Chest physiotherapy for preventing morbidity in babies being extubated from mechanical ventilation. *Cochrane Database Syst Rev* 2002; CD000283. (I a)
- 10) 松波智郁, 岸本久美, 星野陸夫: 低出生体重児に対する胸部理学療法 (揺すり法) の評価. *日未熟児新生児会誌* 2006; 18: 65-69. (III)
- 11) Roqué i Figuls M, Giné-Garriga M, Granados Rugeles C, Perrotta C: Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; CD004873. (I a)
- 12) Fox WW, Schwartz JG, Shaffer TH: Pulmonary physiotherapy in neonates: physiologic changes and respiratory management. *J Pediatr* 1978; 92: 977-981. (III)
- 13) Raval D, Yeh TF, Mora A, Cuevas D, Pyati S, Pildes RS: Chest physiotherapy in preterm infants with RDS in the first 24 hours of life. *J Perinatol* 1987; 7: 301-304. (II a)
- 14) Al-Alaiyan S, Dyer D, Khan B: Chest physiotherapy and post-extubation atelectasis in infants. *Pediatr Pulmonol* 1996; 21: 227-230. (I b)
- 15) Knight DB, Bevan CJ, Harding JE, Teele RL, Kuschel CA, Battin MR, et al: Chest physiotherapy and porencephalic brain lesions in very preterm infants. *J Paediatr Child Health* 2001; 37: 554-558. (IV)
- 16) Harding JE, Miles FK, Becroft DM, Allen BC, Knight DB: Chest physiotherapy may be associated with brain damage in extremely premature infants. *J Pediatr* 1998; 132 (3 Pt 1) : 440-444. (II b)
- 17) Chalumeau M, Foix-L'Helias L, Scheinmann P, Zuani P, Gendrel D, Ducou-le-Pointe H: Rib fractures after chest physiotherapy for bronchiolitis or pneumonia in infants. *Pediatr Radiol* 2002; 32: 644-647. (IV)
- 18) 新生児呼吸療法モニタリングフォーラム, 新生児医療連絡会, NICU における呼吸理学療法ガイドライン検討委員会 編: NICU における呼吸理学療法ガイドライン (第 2 報) .
- 19) Mary M, Sweeney JK: Commentary on "Expiratory flow increase technique and acid esophageal exposure in infants born preterm with bronchopulmonary dysplasia" . *Pediatr Phys Ther* 2011; 23: 333-334. (IV)

NICU からの哺乳訓練は、 嚥下の機能予後に効果があるか？

推 奨

1. Nonnutritive sucking を利用した哺乳訓練，口腔刺激は，経口摂取までの期間と退院までの期間を短縮し，経口摂取能力を向上できる。(グレード B)
2. しかし，長期的な嚥下機能の予後に対する影響は不明である。(グレード C1)

エビデンス

Nonnutritive sucking を利用した哺乳訓練は，経口摂取までの期間や退院までの期間を短縮する¹⁻³⁾ (Ia～IIa)。体重増加^{1, 3)} (IIa) や吸入圧の増加³⁾ (IIa) の報告もあるが，哺乳状況改善⁴⁾ (IIa) や経口摂取できるようになるまでの期間⁵⁾ (Ia) に関する有意差がないとの報告もある。ただし，悪影響の報告はなく¹⁻⁵⁾ (Ia～IIa)，十分な科学的な根拠はないが行ってもよい。母乳の匂いを併用すると吸入回数が増加する⁶⁾ (III)。口腔内や口腔周囲への刺激は，方法に関しては定まっていないが，経口摂取までの期間⁷⁻¹⁰⁾ (Ib) や退院までの日数の短縮¹¹⁾ (Ib)，ミルクの摂取能力を向上する報告⁷⁻⁹⁾ (Ib)，液体栄養物の摂取能力を向上する報告¹²⁾ (IIb)，口腔運動機能を高める報告¹⁰⁾ (Ib)，吸入圧を増加させる報告¹³⁾ (Ib)，吸入パターンを安定させる報告⁹⁾ (Ib) がある。体重増加や退院まで期間に有意差はなかったとの報告もある⁷⁾ (Ib)。Nonnutritive sucking を利用した哺乳訓練と，口腔内や口腔周囲への刺激の併用は，経口摂取開始や退院を早める^{14, 15)} (Ib)。口腔周囲器官による嚥下の安定・組織化は，経口摂取までの期間を短縮し¹³⁾ (Ib)，これと口腔内や口腔周囲への刺激の併用は，経口摂取までの期間を短縮する¹⁴⁾ (Ib)。哺乳訓練や口腔内・周囲への刺激の，長期的な運動発達や嚥下機能に対する影響は不明である。

(関 勝)

【文 献】

- 1) Field T, Ignatoff E, Stringer S, Brennan J, Greenberg R, Widmayer S, et al: Nonnutritive sucking during tube feedings: effects on preterm neonates in an intensive care unit. *Pediatrics* 1982; 70: 381-384. (IIa)
- 2) Schwartz R, Moody L, Yarandi H, Anderson GC: A meta-analysis of critical outcome variables in nonnutritive sucking in preterm infants. *Nurs Res* 1987; 36: 292-295. (Ia)
- 3) Bernbaum JC, Pereira GR, Watkins JB, Peckham GJ: Nonnutritive sucking during gavage feeding enhances growth and maturation in premature infants. *Pediatrics* 1983; 71: 41-45. (IIa)
- 4) Pickler RH, Reyna BA: Effects of non-nutritive sucking on nutritive sucking, breathing, and behavior during bottle feedings of preterm infants. *Adv Neonatal Care* 2004; 4: 226-234. (IIa)
- 5) Pinelli J, Symington A: Non-nutritive sucking for promoting physiologic stability and nutrition in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2005; CD001071. (Ia)
- 6) Bingham PM, Churchill D, Ashikaga T: Breast milk odor via olfactometer for tube-fed, premature infants. *Behav Res Methods* 2007; 39: 630-634. (III)
- 7) Fucile S, Gisel EG, Lau C: Oral stimulation accelerates the transition from tube to oral feeding in preterm infants. *J Pediatr* 2002; 141: 743. (Ib)
- 8) Fucile S, Gisel EG, Lau C: Effect of an oral stimulation program on sucking skill maturation of preterm infants. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 158-162. (Ib)
- 9) Poore M, Zimmerman E, Barlow SM, Wang J, Gu F: Patterned orocutaneous therapy improves sucking and oral feeding in preterm infant. *Acta Paediatr* 2008; 97: 920-927. (Ib)
- 10) Harding CM, Law J, Pring T: The use of non-nutritive sucking to promote functional sucking skills in premature infants: an exploratory trial. *Infant* 2006; 2: 238-243. (Ib)

- 11) Gaebler CP, Hanzlik JR: The effects of a prefeeding stimulation program on preterm infants. *Am J Occup Ther* 1996; 50: 184-192. (I b)
- 12) Barlow SM, Finan DS, Lee J, Chu S: Synthetic orocutaneous stimulation entrains preterm infants with feeding difficulties to suck. *Journal of Perinatology* 2008; 28: 541-548. (II b)
- 13) Boiron M, Da Nobrega L, Roux S, Henrot A, Saliba E: Effects of oral stimulation and oral support on non-nutritive sucking and feeding performance in preterm infants. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 439-444. (I b)
- 14) Rocha AD, Moreira ME, Pimenta HP, Ramos JR, Lucena SL: A randomized study of the efficacy of sensory-motor-oral stimulation and non-nutritive sucking in very low birthweight infant. *Early Hum Dev* 2006; 83: 385-388. (I b)
- 15) Pimenta HP, Moreira ME, Rocha AD, Gomes Jr SC, Pinto LW, Lucena SL: Effects of non-nutritive sucking and oral stimulation on breastfeeding rates for preterm, low birth weight infants: a randomized clinical trial. *Jornal de Pediatria* 2008; 84: 423-427. (I b)

NICU からのポジショニングは、 運動機能の予後に効果があるか？

推 奨

＊極低出生体重児や低出生体重児に対する枕やタオルなどを用いたポジショニングは、適切な姿勢保持、児の安静確保にとって有用である。ただし、長期的な運動機能の予後に関する報告は少なく不明である。 (グレード B)

エビデンス

極低出生体重児や低出生体重児に対して、枕、クッション、タオル、砂のうを用いてポジショニングを行い、胎内での屈曲姿勢に近い肢位をとらせると、ポジショニングを行わなかった群に比べて、骨盤の肢位や側臥位での安定性が向上し¹⁾ (I b)、股関節や肩関節の角度を適切に保持することができ²⁾ (I b)、座位も安定した³⁾ (II a)。また、筋緊張の亢進を予防し、精神運動発達面でも良好な結果を得た⁴⁾ (I b)。行動評価においても、ストレス反応が減少し⁵⁾ (I b)、バイタルサインの変動も少なくなり、静睡眠が増加、啼泣が減少する⁶⁾ (II b)。

しかしながら、ポジショニングの方法には、依然として一定した見解は得られていない。また、長期的な運動機能への影響として、3歳時、6歳時の股関節外旋、足部外転角度を軽減するが、四つ這いの開始、歩行の開始時期に差は認められない⁷⁾ (II a)。

解 説

ポジショニングの定義、方法は定まったものがない。ここで論ずる「ポジショニング」は、単なる背臥位・腹臥位の比較ではなく、おむつや枕の使用、包み込みなどの姿勢保持を行うものを指すものとする。

低出生体重児は、胎内で屈曲姿勢をとる期間が少なく、神経系の発達が未成熟なため、在胎週数に応じた筋緊張が低下を認める。したがって、成熟児に比べて、四肢伸展、外転位の不良姿勢や不良運動パターンを認めやすい。発達に従い、股関節外転や肩の retraction が起こりやすい。ポジショニングの目的は、従重力位で四肢が伸展・外転する姿勢をできる限り胎児姿勢に近づけ、知覚・運動覚の発達を促し、その後の運動発達の準備を促すことである。実際にポジショニングを行うことで屈曲優位の運動が起こりやすく、他の身体部位との接触が増えることが報告されている⁸⁾ (II a)。また、ポジショニングの詳細な方法に関しても引き続き検討の余地がある。評価法についてはポジショニングを行うことによるストレス反応や睡眠、啼泣の頻度への影響が多く報告されているが、長期的な運動機能の予後に関しての報告は依然として少ない。

(門馬 博)

【文 献】

- 1) Downs JA, Edwards AD, McCormick DC, Roth SC, Stewart AL: Effect of intervention on development of hip posture in very preterm babies. Arch Dis Child 1991; 66 (7 Spec No) : 797-801. (I b)
- 2) Monterosso L, Kristjanson LJ, Cole J, Evans SF: Effect of postural supports on neuromotor function in very preterm infants to term equivalent age. J Paediatr Child Health 2003; 39: 197-205. (I b)

- 3) 松波智郁, 半沢直美, 猪谷泰史, 廣田とも子, 平井孝明: 極低出生体重児に対するポジショニングの影響. 理療ジャーナル 1997; 31: 444-447. (II a)
- 4) Vaivre-Douret L, Ennouri K, Jrad I, Garrec C, Papiernik E: Effect of positioning on the incidence of abnormalities of muscle tone in low-risk, preterm infants. Eur J Paediatr Neurol 2004; 8: 21-34. (I b)
- 5) Short MA, Brooks-Brunn JA, Reeves DS, Yeager J, Thorpe JA: The effects of swaddling versus standard positioning on neuromuscular development in very low birth weight infants. Neonatal Netw 1996; 15: 25-31. (I b)
- 6) 木原秀樹, 北瀬悠磨, 奥野慈雨, 小久保雅代, 廣間武彦, 中村友彦: 胎児・新生児の麻酔と鎮静 ポジショニングが早産児の睡眠覚醒状態に及ぼす影響. 周産期シンポ 2011; 29: 115-119. (II b)
- 7) 木原秀樹, 中村友彦, 廣間武彦: 極低出生体重児のポジショニングが長期的な下肢の発達に及ぼす影響. 日周産期・新生児会誌 2008; 44: 1159-1163. (II a)
- 8) Nakano H, Kihara H, Nakano J, Konishi Y: The Influence of Positioning on Spontaneous Movements of Preterm Infants. Journal of physical therapy science 2010; 22: 337-344. (II a)

第 5 章

家族支援

5-1 家族支援（まとめ）

本書の第1版では「1-5. ライフステージに応じた本人，家族支援」のなかで，障害の告知や新生児期からのリハビリテーション実施過程における家族支援について触れた。子どものライフステージに焦点をあてる視点では，直接の対象である新生児や幼児への介入とその結果が中心になりがちで，家族支援の視点からの報告を見出すことが困難であった。そこで今回はより直接的に，障害の告知，母親のストレス，兄弟児の問題を扱うリサーチクエスチョンを設けた。

障害告知について，推奨内容とレベルは前回と同じであるが，新たな文献が取り上げられ，より詳しい説明となっており興味深い内容である。母親のストレスや兄弟児の問題に関しては，直接・具体的な介入方法とその成果という報告は少なかったが，日本においてもこのような視点の重要性について目を向けるきっかけとなることを願う。

欧米では，リハビリテーションの実施における主体性の問題が早くから重要視されてきたが，小児の分野では“family-centered approach”と呼ばれる，本人と家族を中心とした包括的アプローチがカナダで開始されている。第1版でも取り上げたが，その後の文献をみると，今や欧米諸国では当然の考えとして定着しつつあるようである。サービス提供の質を評価する評価手段による多くの報告がなされており，同じくサービス提供者としてのわれわれの行動を振り返る参考となるであろう。

なお，第1版で同一の括りで取り上げるにはやや異色であった「就労支援」の項目は，今回の版では「第9章. 就学と社会参加」（p247）のなかに移行した。

（佐伯 満）

1 障害告知はどのように行われるべきか？

推 奨

＊配慮された環境のなかで、両親同席のうえ、専門医による直接的でわかりやすい内容の告知が勧められる。再面談の機会、医療情報、療育サービス、福祉情報の提供など、告知後の配慮が欠かせない。しかし、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

◆告知がその後の子育てに与える影響

カナダの59名の脳性麻痺(cerebral palsy; CP)児(2～5歳)の養育者について、告知に対する満足度を5段階Likertスケールで評価し、子ども・家族・診断時の状況と関連付けた。そして、評価結果を養育者の現在のストレス度と関連付けた。ストレス度の指標は、粗大運動力分類システム(gross motor function classification system; GMFCS)による脳性麻痺児の重症度や告知過程のいくつかの要素と統計的に有意な関連を示していた。

全体としては、脳性麻痺の告知過程に対する養育者の満足度は良好と考えられたが、脳性麻痺の重症度に加え、告知に対する満足度が告知後の慢性的な障害状態への適応に影響することを踏まえると、家族を取り巻く支援ネットワークを充実させていくと同時に、告知のあり方を改善することが、障害に対する適応を進めるための出発点と考えられる¹⁾ (Ⅲ)。

◆受容と障害の重症度との関連

2002～2005年にオランダで、小児リハビリテーション研究(pediatric rehabilitation research in the Netherlands; PERRIN)が行われ、その一部として実施された脳性麻痺0～5歳研究(the PERRIN CP 0-5 study)から、さまざまな知見が得られている²⁾。

乳幼児期の脳性麻痺診断後の受容状況に関し、51名の脳性麻痺児(平均月齢18.5カ月)の養育者を対象とした調査が行われた。受容(resolved)・非受容(unresolved)の評価にはthe reaction to diagnosis interview (RDI)を用いた。RDIは10～20分の面接法による評価で9つの質問に対する自由回答で構成されている。質問は、診断を受けたときの心境・当時の記憶などで、映像として記録された面接場面を2人の検者が基準に従い得点化し、「受容か」「非受容か」を分類するものである。評価の客観性については先行研究で検者間の一致度が主領域で100%、下位領域でも88%であることが確かめられている。

受容の指標の要素には以下のものが挙げられる。

- ①診断を受けた際のショックを素直に表明している。
- ②診断後の自分の心境の変化を客観的に認識している。
- ③人生を前向きに捉えている。
- ④脳性麻痺の原因を探し求めるのを止めている。
- ⑤子どもの能力を正しく評価している。
- ⑥これまでのすべての体験が自身に対してどのような恩恵と困難をもたらしたかに関して、バランスの取れた発言をしている。

一方で非受容の指標の要素には以下のものが挙げられる。

- ①児の状態に対して歪んだ認識をもっている（非現実的な信念や現実の否定、叶えられない希望を抱いているなど）。
- ②脳性麻痺になった理由を探し求め続けている。
- ③悲嘆、怒りや他の感情が強くかつ幅広く認められ、診断を受けた直後のように過去に捉われている。
- ④当時の記憶や感情が強く存在し、診断を受けた体験から自分自身を切り離せないでいる。
- ⑤一貫性や指向性のない考えが存在するために、体験を他者と共有するための方法がない。

RDIの結果は、脳性麻痺児の運動能力の重症度（GMFCS）と認知機能の発達、また養育者の問題解決能力、養育者が感じる配偶者からの精神的・物理的支援の有無とともに、単一変量および多変量回帰分析により処理された。その結果、37名の養育者（77%）は受容していると分類された。多変量回帰分析の結果から、この時期の非受容は将来の歩行困難を予測する重症度（GMFCS：Ⅳ・Ⅴ）と強く関連し、児の粗大運動には限界があると予測されることがこの時期の親の非受容を説明する重要な要因であると考えられた。非受容的思考や感情は、児との心地良いやりとりを妨げ、児の支援への手がかりやニーズ、さまざまな可能性に気づきにくい状況を生み出す可能性がある。医療の専門家は児のニーズや障害に焦点をあてるだけでなく、家族に対しても向き合う必要があり、とりわけ重度の脳性麻痺児ではそのような配慮が求められている²⁾ (Ⅲ)。

◆障害受容過程におけるストラテジーの変化

脳性麻痺児の養育者を対象に、受容の状態と児の年齢および障害の重症度との関連を調査した。対象は脳性麻痺児の養育者で、乳幼児群 51 名（平均年齢 1.62 歳）、学齢児群 107 名（平均年齢 6.29 歳）、ティーンエイジ群 97 名（平均年齢 13.42 歳）の合計 255 名である。障害の重症度としては各群の GMFCS を測定した。

全体では 208 名（81.6%）の養育者が受容と判断されたが、ティーンエイジ群で最も高く（87.6%）、ついで学齢児群（78.5%）であり、乳幼児群が最も低かった（76.5%）。また、障害が最も重い GMFCS Ⅳ・Ⅴレベルの 63 名の養育者で受容が低く（69.8%）、歩行および歩行可能性の高い GMFCS Ⅰ～Ⅲレベルの 192 名の養育者では高かった（85.4%）。さらに、GMFCS に関係なく、ティーンエイジ群の養育者は乳幼児群・学齢児群の養育者より受容している傾向があった。

児の年齢と 3 つの受容方略〔表現適応 (feeling oriented)、信念適応 (thinking oriented)、生活適応 (action oriented)〕との関連を検討するため、主領域で受容していると評価された養育者のなかで、どの受容方略が優勢かを検討した。表現適応とは、「自分の感情を表に出すことに抵抗がなく、また現実を乗り越えるためにはそうすることが極めて大切なのだと自覚する一方、相手からの慰めの言葉は求めない」といった姿勢に表われている。信念適応とは、「脳性麻痺児の親としての役割を果たすため、障害の捉え方や理念に重きを置き、子どもや子どもの障害に関連した情報を重要視し、自分の感情をそうした捉え方や理念と結びつけよう」という姿勢に表われている。生活適応とは、「子どものニーズに合わせて養育することや日々の子育てをこなしていくことに関心を向けていて、障害のある子どもの親としての役割を受け入れている」ことを示す姿勢に表われている。年齢と受容方略の変化には関連が認められ、生活適応がティーンエイジ群では優勢だが、乳幼児群では低く、信念適応はそれとは逆の傾向を示していた。表現適応は年齢との関連は認めなかった。多くの養育者で受容が認められたが、最重度の脳性麻痺児の養育者に対しては、年齢が高くなると受容が進むという傾向があるにせよ、特別な配慮が必要である³⁾ (Ⅲ)。

同じく、オランダの脳性麻痺児の養育者 38 名（うち 34 名が母親）について、障害受容の状況を、児が 1 歳 6 カ月の時点および 1 年後に経時的に評価した。評価には RDI を用いた。2 回の面接で 29 名の養育者（76%）は主領域でいずれも受容状態と分類された。主領域で変化した 9 名の養育者では 6 名が非受容から受容へ、3 名が受容から非受容へと変化していたが統計的に有意な変化ではなかった。一方、いずれも受容と分類された 28 名の養育者のうち、15 名（54%）は受容ストラテジー

の下位分類において有意に変化しており、その主なものは信念適応から生活適応への変化であり、障害受容は子どもの成長・発達に伴ってダイナミックに変化していくプロセスであると考えられた。

こうした受容ストラテジーの変化は、受容のプロセスを支援する専門家にとって、養育者の心情を理解し、支援していく際の示唆を与えるものである⁴⁾ (Ⅲ)。

◆乳児期から就学前期までフォローされた脳性麻痺児の養育者の社会参加

脳性麻痺のリハビリテーションにおいても成人と同様に、国際生活機能分類 (International Classification of Functioning, Disability and Health ; ICF) の「参加 (participation)」概念が、児の発達に影響を与える生活機能の重要な側面として注目されている。さまざまな活動は児の学習や発達の機会となり、そのことがさらに他の活動を促進し、児の発達の道筋を形作っていく。

就学前期の脳性麻痺児の家族が家族としての社会参加をどのように感じているかを調査した。18カ月の脳性麻痺児の養育者 53 名に対して、家族としての活動や私的な活動の観点から社会参加をどのように受け止めているかを確かめるために、半構成的面接法を実施した。さらに、36 名の養育者を対象に、家族および私的活動に焦点をあてて 2 年間 (1 歳 6 カ月～3 歳 6 カ月、1 年ごとに計 3 回の評価) にわたり、家族としての社会参加をどのように感じているかを調査した。

児が 1 歳 6 カ月の時点でかなりの養育者が家族としての活動 (45%) や私的活動 (53%) が制限されていると感じていることを表明していた。2 年間の経時的データからは、統計的に有意に活動制限が大きくなるという結果が示された。家族に脳性麻痺児がいるということは家族としての参加制約をもたらす。こうした参加制約は脳性麻痺児の生後早期から生じており、児が成長するにつれて増大していた。参加制約の増大が結果的に子どもの発達にネガティブな影響を与える可能性があり、就学前期の参加制約が学齢期の参加制約にどのように影響を与えているか、より大規模で縦断的な調査が必要とされている⁵⁾ (Ⅲ)。

◆子どもの障害は家族へどう伝えられるべきか

2004 年、アイルランドのボランティア全国連合会は、子どもの障害について家族はどのように告げられるべきかという、全国推奨ガイドラインの策定に向けたプロジェクトを開始し、2007 年に公開した。このプロジェクトでは障害告知を受けた家族と告知する専門家を対象に全国調査が実施され、その結果に基づきガイドラインが策定されている⁶⁾ (Ⅳ)。

この全国調査によると、告知は配慮に欠けた不適切な環境で行われることがあり、告知をされる体験がさらなるストレスになることが述べられている。また、告知する専門家からの回答においても、「告知の方法についてトレーニングを受ける機会がないこと」「子どもの障害を家族に知らせるという、相手を傷つけやすく荷の重い役割を果たす際の参考となる明確なガイドラインがないこと」が指摘されていた。この調査はさまざまな障害〔感覚障害、知的障害、肢体不自由、自閉症スペクトラム (autism spectrum disorder ; ASD)〕の子どもをもつ家族とその告知を行った専門家〔医師、看護師、保健師、療法士、臨床心理士 (clinical psychologist) など〕を対象に行われており、脳性麻痺のみに焦点をあてたものではない。しかし、子どもに何らかの障害があった場合に、推奨されるガイドラインとして普遍性を有している。ガイドラインは告知を行う環境、コミュニケーションの取り方、情報の伝え方、支援方法、異文化や外国語への対応、告知を行うチームの在り方と告知後の連携、専門家の教育とそのための組織、ガイドライン普及のための方法など、多岐にわたっている。

以上の知見から、告知に関するガイドラインとしては、人的要因に関しては「専門医師 (consultant) からの告知」「継続してケアにあたるチームの同席」「両親の同席」「児も可能ならば一緒にいること」「告知の環境に関しては遮られることのない静かな場所」「告知後の両親に静かな環境が与えられること」「告知の内容に関する直接的でわかりやすい情報提供」「誠実で暖かく共感的な態度」「フォローアップに関しては、告知後いつでも再面談の機会が与えられること」「告知内容をまとめた

手紙」「未熟児・脳性麻痺に関する医療情報」「地域の療育サービスなどの福祉情報」「他の家族の紹介」「両親以外の家族にも説明可能と伝えること」などが推奨される^{1, 6)} (Ⅲ～Ⅳ)。

解 説

障害告知のプロセスに関する研究はアプローチとして質的・観察記述的研究が主なもので、かつそうした研究は出生直後に単一の診断が行われるダウン症候群や二分脊椎が中心である。したがって、脳性麻痺の診断告知とその受容に関する資料は非常に限られている。また、障害受容に関しては、それ自体はアプローチの対象というより、社会参加を含めた療育環境が充実することによる結果としてもたらされるものと考えるべきであろう。

(斉藤吉人)

【文 献】

- 1) Dagenais L, Hall N, Majnemer A, Birnbaum R, Dumas F, Gosselin J, et al: Communicating a diagnosis of cerebral palsy: caregiver satisfaction and stress. *Pediatr Neurol* 2006; 35: 408-414. (Ⅲ)
- 2) Rentinck I, Ketelaar M, Jongmans M, Lindeman E, Gorter JW: Parental reactions following the diagnosis of cerebral palsy in their young child. *J Pediatr Psychol* 2009; 34: 671-676. (Ⅲ)
- 3) Schuengel C, Rentinck IC, Stolk J, Voorman JM, Loots GM, Ketelaar M, et al: Parents' reactions to the diagnosis of cerebral palsy: associations between resolution, age and severity of disability. *Child Care Health Dev* 2009; 35: 673-680. (Ⅲ)
- 4) Rentinck IC, Ketelaar M, Schuengel C, Stolk J, Lindeman E, Jongmans MJ, et al: Short-term changes in parents' resolution regarding their young child's diagnosis of cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2010; 36: 703-708. (Ⅲ)
- 5) Rentinck IC, Gorter JW, Ketelaar M, Lindeman E, Jongmans MJ: Perceptions of family participation among parents of children with cerebral palsy followed from infancy to toddler hood. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 1828-1834. (Ⅲ)
- 6) Alison Harnett: Informing Families of their Child's Disability, National Best Practice Guidelines, Consultation and Research Report. The National Federation of Voluntary Bodies Providing Services to People with Intellectual Disability, Oranmore, Galway, 2007. (Ⅳ)

2 母親のストレスへの対応は、どのようにすればよいのか？

推 奨

*遊びや社会生活において子どもの自立性が高まると、母親のストレスが改善する可能性はあるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

電動車いすによって、脳性麻痺を含む運動障害児の遊びや社会生活における自立性が高められることにより、母親のストレスが改善するという報告¹⁾ (Ⅲ)があり、脳性麻痺児へのリハビリテーションによる効果は母親のストレス改善に何らかの役割を果たしていると思われる。

解 説

過去の研究では母親の身体的および精神的健康に関して、自閉症や知的障害、運動障害など、さまざまな障害を一括りにした調査や、運動障害でも二分脊椎症・筋疾患など、さまざまな疾患を一括りにした調査が多かった。しかし、この5～6年の最新研究では、脳性麻痺に限定した調査研究が報告されてきている²⁻⁶⁾。その内容を下記に列記する。

- ①脳性麻痺児の介護者は、健常児の介護者より身体的および精神的健康は悪い傾向にある²⁻⁴⁾。
- ②介護時間の長い脳性麻痺児の親ほど、心理的ストレスを強く受けている傾向にある^{3, 4)}。
- ③行動的問題をもつ脳性麻痺児の親は、身体的および精神的健康が悪い傾向にある⁵⁾。
- ④脳性麻痺児の重症度と親のストレスとの関係については、以下のようにさまざまで一貫していない。
 - ・GMFCSと脳性まひ児の手指操作能力分類システム(manual ability classification system; MACS)の重症度とは関連が少ない⁴⁾。
 - ・精神的な面では差がないが、身体的健康面では非自立の脳性麻痺群の介護者は悪い傾向にある³⁾。
 - ・歩行群と非歩行群の脳性麻痺児の親では、非歩行群の親のほうが精神的ストレスが強い⁶⁾。

このように、母親などの介護者が抱えるストレスや健康状態に関する調査研究は多くあるが、ストレスの管理や精神疾患の予防を目的として直接的に指導した研究報告は少なかった。

脳性麻痺という障害を抱える本人と同様に、その主たる介護者である母親(およびその家族)もさまざまな悩みをもつ当事者であり、支援の対象と考えなければならないが、直接的な指導法とそのエビデンスについては今後の研究が待たれる。

(高橋ヒロ子)

【文 献】

- 1) Tefft D, Guerette P, Furumasa J: The impact of early powered mobility on parental stress, negative emotions, and family social interactions. *Phys Occup Ther Pediatr* 2011; 31: 4-15. (Ⅲ)
- 2) Brehaut JC, Kohen DE, Raina P, Walter SD, Russell DJ, Swinton M, et al: The health of primary caregivers of children with cerebral palsy: how does it compare with that of other Canadian caregivers? *Pediatrics* 2004; 114: e182-191.
- 3) Byrne MB, Hurley DA, Daly L, Cunningham CG: Health status of caregivers of children with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 2010; 36: 696-702.

- 4) Sawyer MG, Bittman M, LA Greca AM, Crettenden AD, Borojevic N, Raghavendra P, et al: Time demands of caring for children with cerebral palsy: what are the implications for maternal mental health? *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 338-343.
- 5) Raina P, O'Donnell M, Rosenbaum P, Brehaut J, Walter SD, Russell D, et al: The health and well-being of caregivers of children with cerebral palsy. *Pediatrics* 2005; 115: e626-636.
- 6) Svedberg LE, Englund E, Malker H, Stener-Victorin E: Comparison of impact on mood, health, and daily living experiences of primary caregivers of walking and non-walking children with cerebral palsy and provided community services support. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 239-246.

3 兄弟児への配慮は、どのようにすればよいのか？

推 奨

＊障害について説明を受けたうえで兄弟児がリハビリテーションに参加することは、家庭における存在感や家族関係に良い影響を与えるので実施してよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレードC1)

エビデンス

脳性麻痺児の健康な兄弟児への直接的な介入を実施した研究は少ないが、Craft は、脳性麻痺児への訓練を目的に、兄弟児に脳性麻痺に関する知識と自立に向けてどのように手助けするかを指導した結果、脳性麻痺児の関節可動域 (range of motion ; ROM) が向上し、補足的に兄弟児の家族における存在感が増し、家族間の関係も向上したと述べている¹⁾ (Ⅲ)。

解 説

障害のある子どもが家族にいたことが、健康な兄弟児にどのような影響をもたらすかについて、1980年代以降に評価法などの開発によって研究が発展し²⁾ (Ⅲ)、さまざまな知見が出されてきている。最近では自閉症やダウン症など、疾患別に兄弟児への影響が調査報告されてきてはいるものの、脳性麻痺だけを対象にしたものはまだ少ない。脳性麻痺児を含む複数の疾患を研究対象としたものではあるが、健康な兄弟児への影響について以下のことが報告されている。

◆心理的問題の発生について

Breslau は、障害のある子どもの健康な兄弟児では、そうでない場合と比べて心理的問題行動が出現するリスクが高く³⁾ (Ⅲ)、5年後のフォローアップ研究でも抑うつ症状が出現し、社会的孤立感を増加させるリスクが高いと報告している⁴⁾ (Ⅲ)。逆にDyson は、障害のある子どもの兄弟とそうでない健康な兄弟児で、両群の適応行動には差が認められないと報告している⁵⁾ (Ⅲ)。

◆自己概念の形成について

Harvey は、障害のある兄弟がいる場合といない場合の健康な兄弟児において、障害をもつ兄弟がいる場合のほうが自己概念の形成が低い数値を示したと報告しているが⁶⁾ (Ⅲ)、Lobato やDyson は、自己概念の形成にも差が認められないとしている^{5, 7)} (Ⅲ)。

◆家族間の相互関係について

Lobato は、障害のある子どもの兄弟はそうでない場合と比べ、その量および質に統計学的な差はないものの、障害児との並行遊びや社会的遊び、介護的関わりが多いと述べている⁸⁾ (Ⅱb)。

このように、障害のある子どもの健康な兄弟児が、そうでない場合と比べて何らかの心理的影響を受けるのかについては見解が一致しておらず、さらに脳性麻痺児の兄弟児に限定した研究は少ない。その実態調査とともに指導法についても今後の研究が待たれる。

(高橋ヒロ子)

【文 献】

- 1) Craft MJ, Lakin JA, Oppliger RA, Clancy GM, Vanderlinden DW: Siblings as change agents for promoting the functional status of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1990; 32: 1049-1057. (Ⅲ)
- 2) Faux SA: Siblings of children with chronic physical and cognitive disabilities. *J Pediatr Nurs* 1993; 8: 305-317. (Ⅲ)
- 3) Breslau N, Weitzman M, Messenger K: Psychologic functioning of siblings of disabled children. *Pediatrics* 1981; 67: 344-353. (Ⅲ)
- 4) Breslau N, Prabucki K: Siblings of disabled children. Effects of chronic stress in the family. *Arch Gen Psychiatry* 1987; 44: 1040-1046. (Ⅲ)
- 5) Dyson LL: Adjustment of siblings of handicapped children: a comparison. *J Pediatr Psychol* 1989; 14: 215-229. (Ⅲ)
- 6) Harvey DH, Greenway AP: The self-concept of physically handicapped children and their non-handicapped siblings: an empirical investigation. *J Child Psychol Psychiatry* 1984; 25: 273-284. (Ⅲ)
- 7) Lobato D, Barbour L, Hall LJ, Miller CT: Psychosocial characteristics of preschool siblings of handicapped and non-handicapped children. *J Abnorm Child Psychol* 1987; 15: 329-338. (Ⅲ)
- 8) Lobato DJ, Miller CT, Barbour L, Hall LJ, Pezzullo J: Preschool siblings of handicapped children: interactions with mothers, brothers, and sisters. *Res Dev Disabil* 1991; 12: 387-399. (Ⅱb)

子どもの家庭・家族の個別性と多様性，主体性とニーズを尊重した対等な関係性でのリハビリテーション（family-centered approach）の効果は？

推奨

* 子どもの家庭・家族の個別性と多様性，主体性とニーズを尊重した対等な関係性でのリハビリテーション（family-centered approach）は行ってもよいが，十分な科学的証拠はない。

(グレードC1)

エビデンス

Siebes らは，オランダにおける“family-centered care”についての縦断的調査に参加した 679 名から，無作為に抽出した 75 名の保護者（子どもの診断は 54% が脳性麻痺でその他は運動機能障害をきたす疾患）にインタビュー調査を行った。Measure of processes of care (MPOC) と client satisfaction questionnaire (CSQ) を実施したうえでの電話による構造化インタビューである。情報収集，目標設定，リハビリテーションの実践，再評価などの治療過程に，ほとんどの保護者が参加し，MPOC と CSQ による満足度の評価で，いずれも高い得点を示した。タイムリーな情報提供（評価結果やカンファレンス内容など）と専門職と保護者のコミュニケーション（両親が参加できるカンファレンスの日程設定など）が課題として指摘され，治療セッションにより参加しやすくすることやセラピーの目的や要点について説明することで，より保護者の治療過程への関与を強めることができるとの意見が多かった¹⁾ (Ⅲ)。

Raghavendra らは，オーストラリア南部地域の身体障害や重複障害をもつ子どもの家族から無作為に抽出した 285 家族と担当するサービス提供者を対象に，MPOC および MPOC-SP (for service providers) の調査を行い，それぞれ 169 名，122 名から回答を得た。サービス提供者の“family-centered behavior”についての保護者の評価は概して高く，特に“respectful and supportive care”の領域で最も得点が高かった。逆に“providing general information”の領域が最も低い得点であった。サービス提供者もおおむね良好な評価を下し，“treating people respectfully”の領域の得点が最も高かったが，“providing general information”の領域の得点が低かった²⁾ (Ⅲ)。

Dickens らは，シドニー子ども病院のリハビリテーション部門が 2007 年にサービス提供した 480 名の子どもの保護者を対象として，family-centered service (FCS) の評価について調査した。また，担当したサービス提供者 40 名の FCS の理解度を調査した。回答が得られた 100 名の保護者の評点から，保護者の FCS の受け止めは良好であり，respectful and supportive care の領域での得点が最も高く，providing general information の領域の得点が低いことがわかった。サービス提供者では treating people respectfully の領域の得点が最も高く，providing general information の領域の得点が最も低かった。サービス提供者の FCS についての理解はかなり進んでいたが，柔軟でアクセスしやすいサービスの提供や関係者間のコミュニケーションに課題があることが指摘された³⁾ (Ⅲ)。

Ostensjø らは，“Family-centered approach”の子どもに対する効果をみるため，カナダ作業遂行測定 (Canadian occupational performance measure ; COPM) と goal attainment scal-

ing (GAS) を用いて課題と目標の継時的変化と介入効果の検討を行った。対象は月齢 25～50 カ月 (平均 32 カ月) の脳性麻痺児 13 名で、介入方法は、初期評価と目標設定をセンターで実施しその後 3 カ月間、家庭と幼稚園で設定された目標に沿った活動を実践し (context-focused approach)、再評価により課題と目標を再設定し、さらに 5 カ月間実践するものである。1 回目に設定された 53 の目標のうち、88.5% は活動領域のものであり 11.5% が身体機能領域のものであった。2 回目の目標設定でも同じ傾向であったが、「遊び」がより優先されていた。家庭と幼稚園ともに日常生活のなかで目標指向的な活動が実践されていた。2 回目の実践期間中には代償的戦略 (enablers) と制約 (constraints) について子どもが学習することにより多く重点が置かれるようになった。多くの子どもで目標達成と COPM の遂行度と満足度の改善が得られた。両親とサービス提供者のアンケートによれば、この介入方法は、“goal direct attention”, “goals organise actions”, “goals create learning opportunities”, “goals enhance progress and mastering” の点で効果的であった⁴⁾ (Ⅲ)。

解 説

欧米では“family-centered”なケアやサービス、アプローチなどと呼ばれる考え方や枠組み、モデルが子どものリハビリテーションの基本となってきた。これは消費者運動や自立生活運動など、障害者や家族の権利の回復、主張という流れと、新しい運動学習や運動制御理論、発達理論に基づくアプローチである。

その基本的な考えは、「家族が子どもの人生において一貫した重要な存在であることを認め、各家庭の多様性と個別性を承認し、両親がその子どもについて知り尽くしていると考え、子どもおよび家庭の弱点ではなく強みに焦点をあて、家族と専門家の間に対等で協働的な関係を築き、さらには家族同士の支え合いや社会的なネットワークを形成することで、心理的・経済的支援を促進すること」と要約されている⁵⁾。

日本では保護者をはじめとする関係者は身体機能の改善・治癒指向が強く、そのため専門家主導、専門家依存、訓練室中心の傾向がより強い。対等な関係を基礎として、保護者の主体性と家族のニーズを中心にしたリハビリテーション、そして家族のエンパワーメントも念頭に置いたリハビリテーションの実践は、日本でも重要な課題である。

なお、COPM に関しては RQ 3-1-5 (p65) で、GAS に関しては RQ 6-1-6(2) (p112) でそれぞれ詳細に解説されている。

(佐伯 満)

【文 献】

- 1) Siebes RC, Wijnroks L, Ketelaar M, van Schie PE, Gorter JW, Vermeer A: Parent participation in paediatric rehabilitation treatment centres in the Netherlands: a parents' viewpoint. Child Care Health Dev 2007; 33: 196-205. (Ⅲ)
- 2) Raghavendra P, Murchland S, Bentley M, Wake-Dyster W, Lyons T, Hanzlik JR. Parents' and service providers' perceptions of family-centred practice in a community-based, paediatric disability service in Australia. Child Care Health Dev 2007; 33: 586-592. (Ⅲ)
- 3) Dickens K, Matthews LR, Thompson J: Parent and service providers' perceptions regarding the delivery of family-centred paediatric rehabilitation services in a children's hospital. Child Care Health Dev 2011; 37: 64-73. (Ⅲ)
- 4) Ostensjø S, Oien I, Fallang B: Goal-oriented rehabilitation of preschoolers with cerebral palsy-a multi-case study of combined use of the Canadian Occupational Performance Measure (COPM) and the Goal Attainment Scaling (GAS). Dev Neurorehabil 2008; 11: 252-259. (Ⅲ)
- 5) Bamm EL, Rosenbaum P: Family-centered theory: origins, development, barriers, and supports to implementation in rehabilitation medicine. Arch Phys Med Rehabil 2008; 89: 1618-1624.

第 6 章

運動障害と治療 (リハビリテーション)

概 説

脳性麻痺の運動障害に対する治療では、運動障害の原因に応じ、種々の治療法を選択することになる。例えば、痙縮に対しては、各種リハビリテーション、ボツリヌス療法、選択的脊髄後根切断術などが行われており、筋の拘縮（短縮）、関節の拘縮、骨の回旋変形などに対して、整形外科的手術が行われている。また、脳性麻痺の二次障害が議論される場合、多くは、成人期の障害（アテトージスの頸椎症性脊髄症、変形性股関節症など）についてであり、二次障害はあたかも成人期のものと誤解されかねない。運動障害を治療するには、運動障害の原因、病態を治療する必要がある。まずは、脳性麻痺の運動障害とその治療戦略について簡単に述べる。

脳性麻痺の運動障害は、脳の運動神経領域の損傷によって生じる一次障害とそれがもととなって二次的に身体に生じる二次障害から成る。

一次障害は、筋緊張の異常（痙縮、不随意運動など）、筋力低下、バランスの障害、選択的運動コントロールの障害などである。これらは、生直後から2歳頃までにみられる。痙直型脳性麻痺児の二次障害はこれら一次障害がもととなり、徐々に出現してくる筋の短縮、関節の拘縮、大腿骨、下腿骨の回旋変形、外反扁平足などの足部変形である。これらは一般的に幼児期、小児期、青年期にみられる。股関節の亜脱臼、脱臼、脊柱側弯変形は、小児期にも成人でも発生する。一方、頸椎症性脊髄症や変形性股関節症は多くの場合、成人期にみられる。このように、二次障害は小児にも成人にもみられ、また、歩行能力の低下も二次障害とみなす考え方もある。

本章では、脳性麻痺の運動障害の治療法を、「6-1. 運動障害のリハビリテーション」「6-2. 装具療法（上下肢）、歩行補助具、車いす、座位・立位保持装置」「6-3. 痙縮の治療法」「6-4. 整形外科的治療」「6-5. 今後期待される、その他の最新治療法」の5つに分類し、それぞれのリサーチクエスチョンを吟味し、推奨を行った。なお、成人期の二次障害（運動機能の低下と頸椎症）の治療は「第8章. 成人期の問題」（p235）で取り上げている。

脳性麻痺の一次障害に対しては、種々のリハビリテーションが行われるが、一次障害のなかでも痙縮に対しては、ボツリヌス療法や選択的脊髄後根切断術が行われる。また、矯正ギプスや上下肢の夜間装具は、筋短縮や関節拘縮の予防に用いられる。動的な装具は、歩行や上肢の動きを改善する目的で使用される。一方、整形外科的手術は、二次障害である筋の短縮や関節拘縮、骨の変形などを治療する。なお、整形外科手術が痙縮に及ぼす効果は不明であり、今回のガイドラインにおいても、整形外科手術は痙縮の治療法には含めていない。

（則竹耕治）

6-1 運動障害のリハビリテーション（まとめ）

現在、わが国では、脳性麻痺児の運動機能障害に対して、神経発達学的治療法（neuro developmental treatment；NDT）、Vojta 法、上田法を中心に、種々のリハビリテーションが理学療法士（physical therapist；PT）、作業療法士（occupational therapist；OT）などにより行われている。しかし、NDT と Vojta 法の運動能力への効果、上田法の痙縮の減弱効果について、未だ、その有効性を証明する十分な科学的根拠はない。同様に、conductive education についても運動機能の改善で十分な科学的根拠はない。

感覚統合療法は、脳性麻痺児に合併する感覚障害へのアプローチに主眼を置いているが、その治療効果については十分な科学的根拠はない。上肢機能に対する治療法では、作業療法による回外運動、日常生活活動（activities of daily living；ADL）の改善、constraint induced movement therapy（CI 療法）による患肢の機能改善、ボツリヌス療法と作業療法の組み合わせによる上肢機能の改善などが報告されている。上肢機能の評価法にはさまざまな種類があるが、近年、定量的強化法としてビデオや三次元動作解析、MRI、経頭蓋磁気刺激（transcranial magnetic stimulation；TMS）などが用いられるようになってきており、今後の発展が期待される。

CI 療法は、脳性麻痺片麻痺児の麻痺側上肢機能の改善と自発的使用頻度の増加において効果的な方法である。集中的理学療法に関して、外国の論文は、NDT 中心の訓練を短期間集中的に行うと GMFM スコアを有意に改善させたが、その改善度は小さかったと報告している。ただし、この結果は、運動機能を最終的に向上させたのか、単に短期間で運動機能を加速させたに過ぎないのかは今後検討する必要がある。

乗馬療法は、粗大運動の改善には十分な科学的根拠がなかったが、姿勢制御やバランスを改善させると考えられる。

部分免荷トレッドミル歩行訓練（partial body weight-supported treadmill training；PB-WSTT）は、歩行能力、粗大運動能力、バランス機能、下肢筋力、ADL などの改善には、十分な科学的根拠がない。

痙直型脳性麻痺児の下肢の機能的電気刺激（functional electrical stimulation；FES）は、電気刺激下では歩行中の下肢の動的な改善効果（orthotic effect）を示すが、ある期間、電気刺激療法を行った後、電気刺激のない状態でみられる効果（therapeutic effect）には、十分な科学的根拠がなくその治療的效果は明らかでない。

筋力トレーニングは、粗大能力分類システム（gross motor function classification system；GMFCS）レベル I～Ⅲの歩行している児において、下肢の筋力増強効果が認められる。筋力が増加したことにより、粗大運動能力が改善するという報告はあるが、歩行速度やストライドなどへの影響は不明である。

有酸素トレーニングは、最大有酸素能力を改善させることができ、歩行機能の改善がみられるという報告が多い。

一方、ロボットアシスト下トレッドミル歩行訓練は、歩行速度が有意に改善し、またリハビリテーション中の転倒のリスクを軽減させる点で、通常のトレッドミル歩行訓練よりも優れている。ロボット併用トレッドミル訓練で、GMFCS レベル I，Ⅱでは GMFM の改善がみられるが、レベルⅢ，Ⅳでは改善が少なく、すべての脳性麻痺児に有効とはいえない。

（則竹耕治）

1 神経発達学的治療法（NDT）—Bobath 法は有効か？

推 奨

1. 神経発達学的治療法（neuro developmental treatment；NDT）によって、歩行や立位動作における膝関節や足関節の動的な関節可動域（dynamic range of motion；dynamic ROM）を改善する効果が期待されるため、行うよう勧められる。（グレード B）
2. Motor activities や abnormal motor responses などに対する治療効果を期待して NDT を行うことに関しては、効果に関する一致した見解が得られていない。したがって、行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
3. NDT とキャスト療法の組み合わせは、上肢運動の質を改善させる効果が期待されるため、行うよう勧められる。（グレード B）

エビデンス

障害がある学齢期の子どもに対する理学療法に関するシステマティックレビューを収集したレビューでは、15 個のシステマティックレビューが検出され、うち 2 つが NDT に関するものであった。この 2 つのレビューをまとめた結果、子どもに対する NDT の効果は、支持されないと結論付けられている¹⁾ (I a)。

“The American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM)”によるシステマティックレビュー²⁾ (I a) において、NDT によって足関節³⁾ (II b) や膝関節⁴⁾ (II b) の dynamic ROM が改善するとの報告が紹介されている。しかし、abnormal motor responses、拘縮の予防や進行抑制、運動発達、functional motor activity といった outcome measures に関する効果については、一致した見解は得られなかった²⁾ (I a)。

6 週間の NDT 介入において粗大運動能力尺度（gross motor function measure；GMFM）（トータルスコア，ゴール設定領域スコア）とリハビリテーションのための子どもの能力低下評価法（pediatric evaluation of disability inventory；PEDI）（機能的スキルと介護者による援助のセルフケア，移動とトータルスコア）において有意な改善がもたらされ、治療のゴール設定をした領域で改善がより大きかったとの報告もある⁵⁾ (II b)。

NDT とキャスト療法を合わせた治療のメタアナリシスにおいては、上肢運動の質における改善（effect size が medium）と巧緻運動における改善（effect size が small）がみられた⁶⁾ (I a)。

NDT の実施頻度に関しては、週 1 回～月 1 回の場合と週 2 回に増やした場合で比較し、脳性麻痺児の上肢機能に対する効果に有意差は認められなかった⁷⁾ (I b)。しかしながら、NDT の実施頻度を 2 回／週×16 週もしくは 5 回／週×16 週で行い、効果を比較検討した報告では、どちらの実施頻度でも GMFM が有意に増加しており、より高頻度で実施したほうがより良い結果を示した。また、年齢層別に見ると低年齢児のほうが、改善率が高かった^{8, 9)} (I b～II a)。

他の治療手技と NDT を比較した研究では、ほとんどの outcome measures で NDT の優位性を示すことができなかった²⁾ (I a)。

解 説

いくつかのレビューにおいて、NDT の効果に否定的な報告がなされている。一方で、実施頻度やゴール設定によって効果に違いがあるとの報告もある。実際には、システマティックレビューにおいても、これらの条件を統一して文献を集めることは難しいようである。今回のガイドラインにおいても、多くの outcome measures に関して、NDT の効果に一致した見解が出せない結果となったが、研究間で条件にばらつきが大きいことがその要因となっているようである。また、他の治療法と比較して NDT の有意性が示されなかったとの報告があるが、必ずしも NDT の効果そのものを否定するものではない。

(深谷佳希・安井隆光)

【文 献】

- 1) Effgen SK, McEwen IR: Review of selected physical therapy interventions for school age children with disabilities. *Phys Ther Rev* 2008; 13: 297-312. (I a)
- 2) Butler C, Darrah J: Effect of neurodevelopmental treatment (NDT) for cerebral palsy: an AACPD evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 778-790. (I a)
- 3) Laskas CA, Mullen SL, Nelson DL, Willson-Broyles M: Enhancement of two motor functions of the lower extremity in a child with spastic quadriplegia. *Phys Ther* 1985; 65: 11-16. (II b)
- 4) Embrey DG, Yates L, Mott DH: Effects of neuro-developmental treatment and orthoses on knee flexion during gait: a single-subject design. *Phys Ther* 1990; 70: 626-637. (II b)
- 5) Knox V, Evans AL: Evaluation of the functional effects of a course of Bobath therapy in children with cerebral palsy: a preliminary study. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 447-460. (II b)
- 6) Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R: Systematic review and meta-analysis of therapeutic management of upper-limb dysfunction in children with congenital hemiplegia. *Pediatrics* 2009; 123: e1111-1122. (I a)
- 7) Law M, Cadman D, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, DeMatteo C: Neurodevelopmental therapy and upper-extremity inhibitive casting for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33: 379-387. (I b)
- 8) Martin L, Baker R, Harvey A: A systematic review of common physiotherapy interventions school-aged children with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2010; 30: 294-312. (I b)
- 9) Tsorlakis N, Evaggelina C, Grouios G, Tsorbatzoudis C: Effect of intensive neurodevelopmental treatment in gross motor function of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 740-745. (II a)

2 Vojta 法は有効か？

推 奨

* 生後早期に開始した Vojta 法は、立位保持や歩行能力を改善する可能性があるで行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

エビデンス

◆運動発達への影響について

痙直型両麻痺児 29 名について、生後 9 カ月前の早期に Vojta 法を開始した群（早期治療群：8 名）と 9 カ月～3 歳に開始した群（後期治療群 21 名）を比較した。前者では後者に比べ平均 8 カ月、有意に早く歩行した。また、4 歳過ぎの調査時、両群の歩ける児の割合は約 6 割ではほぼ同じであったが、30 分以上歩けたのは早期群で多かった（それぞれ 62.5%, 33.3%）。また、早期治療群では、歩行も安定していた¹⁾ (II b)。修正 3 カ月未満の早期に Vojta 法を開始し、5 年間にわたって Vojta 法を行った痙直型脳性麻痺児 5 名と不十分にしか治療できなかった 5 名を比較した。その結果、調査時（平均 59 カ月）、5 分間の立位保持や自力歩行が可能であった児は、前者では 5 名中 4 名、後者では 5 名中 0 名で、その割合に有意差があった²⁾ (II b)。

◆脳性麻痺予防について

生後 4～6.5 カ月に Vojta 法を開始した群 21 名と対照群 30 名を比較し、脳性麻痺の発生率は、それぞれ 5 / 21 (23.8%), 15 / 30 (50%) であったが、有意差がなかった³⁾ (II a)。Vojta の診断基準による cerebral neuromotor disturbance のサインがある 6 カ月未満の 30 名に対し、Vojta 法 10 名、Bobath 法 12 名、コントロール（不十分な combined physiotherapy）8 名を比較した⁴⁾ (II a)。Uncomplicated 脳性麻痺の発生率はそれぞれ 1 / 9 (11.1%), 3 / 6 (50%), 2 / 6 (33.3%) であったが、有意差はなかった。Vojta 法による脳性麻痺の予防効果については、十分な科学的根拠はない。

◆早期介入の運動発達への効果について

早期介入の運動発達への効果についてのシステマティックレビュー⁵⁾ (I a) では、Vojta 法に関する 2 研究^{2, 4)} (II a～II b) が取り上げられた。そのなかで Vojta 法の運動発達への効果の研究²⁾ (II b) について、self-selection of the groups のデザインの問題点を指摘し、Vojta 法の運動発達の効果について十分な科学的根拠はないとしている⁵⁾ (I a)。

解 説

運動発達に関する研究については、対象人数の少なさ、研究デザインの問題点などから、Vojta 法の運動発達の効果について十分な科学的根拠がないと判断した。また、他にエビデンスレベルの高い研究が非常に少ない²⁾。以上より、運動発達を目的とした場合、Vojta 法の推奨レベルは **グレード C1** とした。今後、多数を対象とした研究が必要であると考えられる。

(則竹耕治)

【文 献】

- 1) Kanda T, Yuge M, Yamori Y, Suzuki J, Fukase H: Early physiotherapy in the treatment of spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 1984; 26: 438-444. (II b)
- 2) Kanda T, Pidcock FS, Hayakawa K, Yamori Y, Shikata Y: Motor outcome differences between two groups of children with spastic diplegia who received different intensities of early onset physiotherapy followed for 5 years. *Brain & Dev* 2004; 26: 118-126. (II b)
- 3) Brandt S, Lonstrup HV, Marner T, Rump KJ, Selmar P, Schack LK, et al: Prevention of cerebral palsy in motor risk infants by treatment ad modum Vojta. *Acta Paediatr Scand* 1980; 69: 283-286. (II a)
- 4) d' Avignon M, Noren L, Arman T: Early physiotherapy ad modum Vojta or Bobath in infants with suspected neuro-motor disturbance. *Neuropediatrics* 1981; 12: 232-241. (II a)
- 5) Blauw-Hospers CH, Hadders-Algra M: A systematic review of the effects of early intervention on motor development. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 421-432. (I a)

3 上田法治療は、脳性麻痺における痙縮の減弱に有効か？

推 奨

1. 上田法の肩-骨盤法と下肢法は、ハムストリングの痙縮を低下させる効果があるため、行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
2. 他の上田法の治療手技に関しても、その効果として、筋緊張亢進状態の減弱が生じることにより、原始反射の変化、立直り反射や平衡反応の出現、運動機能の向上がもたらされるとの報告がある。したがって、上田法を行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

上田法の肩-骨盤法の施行前後で、fast-stretchによる膝窩角(dynamic popliteal angle ; DPA)とslow-stretchによる膝窩角(static popliteal angle ; SPA)を2名の検者が別々に測定した結果、1名の検者でDPAが有意に減少するとともに、SPAとDPAの差が有意に減少した。このことから、上田法の肩-骨盤法によって、ハムストリングの痙縮の低下が生じる可能性が示唆される¹⁾ (Ⅱb)。また、上田法の下肢法を実施し、fast-stretchによるstraight leg raising testを行った際の抵抗の出現する角度をもってハムストリングの痙縮の指標とし、その変化を計測した結果、下肢法を開始してから30日辺りまで改善がみられ、その後プラトーになる患者と、100日あたりまでゆっくりと改善する患者がいた²⁾ (Ⅲ)。

上田法のうち、上肢法、下肢法、上下肢対角線法、全四肢法、肩-骨盤法を組み合わせ生後6カ月程度の痙直型四肢麻痺児に実施した結果、治療観察を行った数日間にわたり、筋緊張亢進状態が減弱し、非対称性緊張性頸反射(asymmetrical tonic neck reflex ; ATNR)の消失、Moro反射の出現、自動歩行の消失などの変化が生じた³⁾ (Ⅲ)。

対象年齢に関しては、1歳未満~42歳までの報告があり、その効果は年少児ほど著明であるが、年長者でもある程度の症状の改善が期待される⁴⁾ (Ⅲ)。また、療育困難であった重度児にも効果が期待できる^{4, 5)} (Ⅲ)。タイプ別にみると、痙直型¹⁻⁵⁾ (Ⅱb~Ⅲ)、アテトーゼ型⁴⁾ (Ⅲ)、痙直と固縮の混合型³⁾ (Ⅲ)、末端部に痙縮を伴うヒポトニー⁵⁾ (Ⅲ)に対する効果が報告されている。

解 説

上田法では、ある筋の過緊張を低下させるために、その筋が最大限に弛緩される肢位を一定の時間保持する。多くの場合、保持時間は3分間である。この原理をもとに、上田法には5つの基本手技(頸部法、肩-骨盤法、肩甲帯法、上肢法、下肢法)と4つの補助手技(頸部第Ⅱ法、骨盤帯法、下肢第Ⅱ法、上・下肢対角線法)があり、患児(者)の症状に応じて、いくつかの手技を選んで治療を行う。このような治療を1日に2回実施するのが原則であり、外来で治療を受けている場合は、保護者が手技を習得し、各家庭でも治療を実施するよう指導がなされる⁶⁾ (Ⅳ)。

上田法に関しては、エビデンスの高い研究報告が少なく、文献検索エンジンにおいても英語文献はほとんど見当たらなかった。上田法治療が日本で開発された手法であり、世界的に十分認知されていない現状が、その背景にあると考えられる。

(深谷佳希)

【文 献】

- 1) 吉橋裕治, 大嶋義之, 則竹耕治, 塩之谷巧嘉, 後藤慎子: 脳性麻痺に対する各種筋緊張抑制法の有効性に関する研究—癱直型脳性麻痺児のハムストリングを対象として. 厚生省障害保健福祉総合研究事業 脳性麻痺など脳性運動障害児・者に対する治療およびリハビリテーションの治療的効果とその評価に関する総合的研究—障害児・者の機能改善へ向けて臨床医療的な視点から—平成 13 年度研究報告書 51-59. (Ⅱb)
- 2) 東條 恵: 脳性麻痺のリハビリテーション—最近の進歩と問題点. 新潟医学会誌 1995; 109: 100-105. (Ⅲ)
- 3) Tojo M: What change was caused under short-time treatment by the Ueda method for severely disabled infants with cerebral palsy? Report of two cases. No To Hattatsu 1998; 30: 75-79. (Ⅲ)
- 4) 森下孝夫, 山本美穂子: 上田法の治療原理と作業療法への展開 Review and Application of Ueda Method to occupational Therapy. 作業ジャーナル 1991; 25: 897-902. (Ⅲ)
- 5) 塩之谷巧嘉: 脳性麻痺児に対する上田法治療について. 理学療法学 1994; 21: 576-578. (Ⅲ)
- 6) 塩之谷巧嘉: 上田法. 細田多穂, 柳澤 健 編: 理学療法ハンドブック (改訂第 4 版) 《第 2 巻 治療アプローチ》. 協同医書出版社, 2010; 209-240. (Ⅳ)

4 Conductive education の効果は？

推 奨

1. Conductive education により、脳性麻痺児の運動機能の改善がみられたが、有意な改善は見出せなかった。したがって、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
2. コンダクターの指導のもとで家族が介入を行う場合、親子の相互関係の改善・発達を促すことに繋がる可能性も示唆された。したがって、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
3. プログラムの内容を発展させたものに関しては行うよう勧められる。(グレード B)

エビデンス

Conductive education に関する研究は制限があるものが多く、運動機能の改善傾向はみられるが、科学的な十分な確証を見出せていない^{1, 2)} (I a)。

視覚障害など、合併症をもつ児には介入により機能の改善がみられている。また、親子間の関係の改善もみられた³⁾ (II b)。個々にゴール設定をする評価方法では改善がみられている⁴⁾ (II b)。9 か月間の3ブロック介入(1ブロック1か月)においては、上肢機能の協調性とADLに関して改善がみられ、基本的な上肢機能においては改善がみられなかった⁵⁾ (II b)。目標を立て、達成率を評価した研究では、89%が目標を達成したが、目標とした動作が実生活に入っていなかった場合は達成が難しかった⁶⁾ (III)。

Conductive education と集中訓練、特殊教育の3つの介入群を比較した研究では、すべての群でいくらかの機能的改善がみられたが、集中訓練群の改善が大きく、conductive education において有意な改善はみられなかった⁷⁾ (II b)。Conductive education にFrenkel's exercises を組み合わせてGMFM、ADLに有意な改善が得られた⁸⁾ (II b)。

解 説

Conductive education は、日本では集団指導療育(Peto 法)として知られているシステムである。その概念は、1940 年代にハンガリーの医師 Andreas Peto が考案したもので、運動障害をもつ子どもが自立のために orthofunction を得ることを目標としている。グループで行うことが多いが、いわゆる「集団訓練」ではなく、個々に役割をもち、活動・活躍できるように設定する。Conductive education で使用されるファシリテーションには、リズムカルインテンションや道具の工夫(すのこベッド、はしご椅子など)があり、自力で課題に取り組むことに重点が置かれている。

また、長期休みを利用して、サマーキャンプのような形で集中的に介入する方法をブロック介入⁵⁾ と呼びヨーロッパにおいては広く用いられている。

(安井隆光)

【文 献】

- 1) Darrah J, Watkins B, Chen L, Bonin C; AACPDM: Conductive education intervention for children with cerebral palsy: an AACPDM evidence report. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 187-203. (I a)

- 2) Anttila H, Suoranta J, Malmivaara A, Mäkelä M, Autti-Rämö I: Effectiveness of physiotherapy and conductive education interventions in children with cerebral palsy: a focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 478-501. (I a)
- 3) Liberty K: Developmental gains in early intervention based on conductive education by young children with motor disorders. *Int J Rehabil Res* 2004; 27: 17-25. (II b)
- 4) Odman PE, Oberg BE: Effectiveness and expectations of intensive training: a comparison between child and youth rehabilitation and conductive education. *Disabil Rehabil* 2006; 28: 561-570. (II b)
- 5) Blank R, von Kries R, Hesse S, von Voss H: Conductive education for children with cerebral palsy: effects on hand motor functions relevant to activities of daily living. *Arch Phys Med Rehabil* 2008; 89: 251-259. (II b)
- 6) Effgen SK, Chan L: Occurrence of gross motor behaviors and attainment of motor objectives in children with cerebral palsy participating in conductive education. *Physiother Theory Pract* 2010; 26: 22-39. (III)
- 7) Stiller C, Marcoux BC, Olson RE: The effect of conductive education, intensive therapy, and special education services on motor skills in children with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2003; 23: 31-50. (II b)
- 8) Yang L, Wu D, Tang JL, Jin L, Li XY: Effect of conductive education combined with Frenkel training on balance disability in children with cerebral palsy. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi* 2009; 11: 207-209. (II b)

5 脳性麻痺児に対する感覚統合療法は有効か？

推 奨

* 脳性麻痺患者に対する感覚統合療法は有効である可能性があるが、十分な科学的根拠はない。

(グレードC1)

エビデンス

脳性麻痺児に感覚障害が高頻度に合併することは、1950年代に Tachjian によって報告されている¹⁾ (Ⅳ)。感覚統合の理論は1960年代初頭に、OTであり心理学者でもあった A. Jean Ayre によって提唱された。以降、感覚障害へのアプローチに主眼を置いた感覚統合療法を、脳性麻痺患者に適用し、実施した報告が散見されるようになってきたが、残念ながら質・量ともに乏しい。これらをまとめたレビューが存在し、姿勢と運動の全身的な改善をもたらす方法として紹介されているものの、システマティックではないため、論文の質としては制限がある²⁾ (Ⅳ)。感覚統合療法の個別指導とグループ対応の有効性を比較検討したランダム化比較試験 (randomized controlled trial; RCT) があるが、PEDro スコアは2点と、論文の質は水準に達していなかった³⁾ (Ⅳ)。その報告によると、非実施群との比較では有意に改善がみられ、個別法と集団法とでは有効性に差はない。しかし、論文で採用されていた治療効果の評価法は、信頼性や妥当性の検討や他の評価法との比較検討などが行われていないため、エビデンスとしては課題が多い。感覚統合療法は発達障害へのアプローチとして普及していることから、その治療効果について十分な検討が望まれる。

解 説

Ayre らは脳性麻痺児のなかで、神経-運動機能の欠陥が原因というよりは運動課題の遂行自体が不可能な子どもがいることから、脳性麻痺児の運動障害を理解するうえで、感覚系の障害や運動を組み立てる能力 (processing) の障害を理解することが不可欠であるとし、感覚統合理論に基づいたリハビリテーションの検討を続けた。

Blanche⁴⁾ は神経発達の治療と感覚統合理論を効果的に両立させるアプローチについて、その著書のなかで以下 (筆者要約) のように述べている。

「NDT はすでに特定された診断 (脳性麻痺) に対する治療的アプローチとして発展し、NDT の焦点は機能的な活動を行っている際の運動制御に対して効果的に介入することにある。

一方、感覚統合理論は、感覚入力の処理過程がどのように正常発達に影響を及ぼし、機能障害の状態に関わっているかを評価することに主眼が置かれた体系的なアプローチであり、実施するなかで問題点が明らかにされる一方、適切な感覚入力を行うことで、治療効果が発揮される。

このように NDT と感覚統合療法とは、互いに補い合うようなアプローチをしているので、両者を併用することでより包括的なアプローチが可能たり得る。しかし、感覚統合理論で使用される評価法 [sensory integration and praxis tests (SIPT) など] の多くは、脳性麻痺児については標準化されていないために、結果の解釈は注意深く行う必要がある [※訳注：近年、SIPT の信頼性に関して検討が行われるようになってきた。詳細は、RQ6-1-6(2) (p112) を参照のこと]。

脳性麻痺児においては一次的な感覚障害に加え、運動機会が少なく前庭覚、視覚、触覚など適切な

感覚入力となされないことと、異常筋緊張や異常姿勢反射などの運動の偏りによる固有受容覚入力の偏りによる二次的な感覚障害が発生し、身体図式の発達に影響を及ぼす。したがって、感覚系の障害に対するアプローチが重要である」

実際の臨床場面でも、歩行器歩行はできてもなかなか独歩に至らない例が数多くみられる。運動制御の問題に関しては、ボツリヌス療法や神経後根切断術など、痙縮を制御する治療法が開発され、治療効果をあげているが、下肢の認知の悪さが障害となって歩行機能が伸び悩んでいると思われる例も多くみられる。したがって、感覚統合療法は、感覚障害に対する待望の効果的アプローチであり、その先駆けともいえる。

ただ、理論に説得力があったとして、それが実際にどの程度正しいのかを検証するためには、それぞれの感覚障害の程度を評価していかなければならない。しかし、エビデンス部分で述べたように、現時点では十分な質と量とで実証した論文は多くない。例えば、臨床像から「前庭系の入力に対して低反応であるために体幹が崩れ、円背となる」と推測されたとして、それが実際にどの程度正しいのかを評価するのは診察だけでは困難であり、前庭機能に関する客観的な検査を行わなければならないが、脳性麻痺児は、知的障害やコミュニケーション障害の合併が多く、感覚障害の評価は困難を伴う。

近年、拡散テンソル画像（diffusion tensor imaging；DTI）が発展し、白質病変の評価が可能となってきた。このため、感覚障害に関係する経路の損傷を客観的に評価することができるようになってきており、これを足がかりとして今後の発展が期待される。また、遊具にまたがるなど、感覚統合理論で行われる評価を実際にこなせる脳性麻痺児はかなり軽度の症例であり、中等度から重度の症例でも実践できる方法の開発も課題となるだろう。

（瀬下 崇）

【文 献】

- 1) Tachdjian MO, Milner W: Sensory disturbances in the hands of children with cerebral palsy. J Bone Joint Surg Am 1958; 40-A: 85-90. (IV)
- 2) Jacobson E: Structural integration, an alternative method of manual therapy and sensorimotor education. J Altern Complement Med 2011; 17: 891-899. (IV)
- 3) Bumin G, Kayihan H: Effectiveness of two different sensory-integration programmes for children with spastic diplegic cerebral palsy. Disabil Rehabil 2001; 23: 394-399. (IV)
- 4) Branche EI, Botticelli TM, Hallway MK：高橋智宏 監訳：神経発達学的治療と感覚統合理論—セラピストのための実践的アプローチ、協同医書出版社、2001.

(1) 脳性麻痺児の上肢機能に対する治療の有効性は？

推 奨

1. 脳性麻痺患者では上肢の変形や ROM 制限が多くみられ機能を制限する。 (グレード C1)
2. 作業療法は自動的な回外運動や ADL 動作の改善をもたらすので勧められる。 (グレード B)
3. Constraint induced movement therapy (CI 療法) によって、患肢の使用頻度が高まるので勧められるが、両手の機能評価の改善までは至らない。 (グレード B)
4. 片麻痺に対する上肢機能訓練において、ボツリヌス療法、CI 療法、集中上肢機能訓練のいずれも機能改善が得られ、勧められる。 (グレード B)
5. 機能的電気刺激 (functional electrical stimulation ; FES) は一時的な改善効果を示すが、効果が持続しない。 (グレード B)
6. 上肢装具は一時的な改善効果を示すが、効果が持続しない。 (グレード B)
7. ミラーセラピーは有効である可能性があるが、十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)
8. Conductive Education は有効である可能性があるが、十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)
9. 在宅上肢訓練は上肢機能を改善させる。 (グレード B)
10. 上肢訓練法は、複数の手法を組み合わせるほうが有効である。 (グレード B)
11. コンピューターを操作しやすくする機器に関しては、現時点では推奨できる機器というものはなく、今後の検討が待たれる。 (グレード C1)
12. 座位保持装置による座位姿勢の改善は上肢操作性を改善させる。 (グレード A)

エビデンス

◆上肢変形の疫学と変形の程度・機能との関連性

Park らによると、脳性麻痺では回外制限を 70.5%，手関節手指の伸展制限を 62.8%，握り母指を 47.0%，指変形を両麻痺 33.3%・片麻痺 48.1% に認めた¹⁾ (II a)。このうち、状態としてはスワネック変形が最も多かった。

Zancolli 分類（指と手関節伸展）と the Gshwind and Tonkin classification（回内），the house classification（握り母指）の間には関連性が認められた。両麻痺では、粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system ; GMFCS）レベルと上肢変形の強さに関連が認められた。片麻痺では無関係であった¹⁾ (II a)。

◆治療法・総論

Anttila らは、上肢機能訓練に関するシステマティックレビューを実施した。その結果は、下記の通りであった²⁾ (I b)。

- ①作業療法は自動的な回外運動や、ADL 動作の改善をもたらす。
- ②週 2 回の OT は週 1 回の OT よりも Griffis mental developmental scale スコアが改善する。
- ③ CI 療法によって、患肢の使用頻度が高まるが、両手操作性の改善までは至らない²⁾ (I b)。

Steultjens の検討では、十分に質が高い検討は、装具療法に関する小規模な RCT が行われているのみで、他は不十分なレベルであった³⁾ (I b)。

Sakzewski は片麻痺に対する上肢機能訓練の有効性に関するメタ分析を実施し、ボツリヌス療法、CI 療法、集中上肢機能訓練のいずれも改善効果があり、なかでもボツリヌス療法の治療効果が有意差はないものの大きかった、としている⁴⁾ (I a)。

◆治療法・各論

近年の上肢機能訓練に関する論文のなかで、CI 療法とボツリヌス療法に関する論文は全体の半数近くを占め、特に片麻痺に対する新しい上肢機能訓練として注目されている。また最近の上肢機能訓練に関する報告は、個々の治療法の優位性を議論する時代から、それぞれの特性を考慮して、複数の治療法をどのように組み合わせればより有効性を高められるかを検討する方向へ変化してきている。

●CI 療法

CI 療法は、片麻痺例に対する新しい訓練手法として、急速に報告が増えている。CI 療法の治療効果は集中両手操作性訓練 (OT 週 1 + 自宅プログラム毎日 20 分) と同程度の治療効果があり^{5, 6)} (I b)、その治療効果から、実施することを検討すべきである^{7, 8)} (I b)。しかし、拘束時間や頻度など、方法論のばらつきも多く、その長期的効果や終了後もこの効果が持続するののかに関しては不明確であり、確立された治療法ではない^{9, 10)} (I b)。

CI 療法の特性は、患肢の使用は優位に改善するが、両手操作の改善は集中上肢機能訓練と同程度である¹¹⁾ (I a)。さらに、CI 療法に FES を用いる訓練は、CI 療法単独あるいは従来法の作業療法単独と比較して、6 カ月後に著名な改善がみられていた¹²⁾ (I b)。

[⇒詳細は、RQ6-1-7 (p121)]

●ボツリヌス療法

痙縮を緩和する A 型ボツリヌス毒素 (Botulinum Toxin Type A ; BTX-A) の上肢への投与も、新しい治療法として報告が増えている。片麻痺症例の治療においてボツリヌス療法と作業療法を組み合わせた場合は、作業療法のみを実施した場合よりも上肢機能の改善度が高いが、生活の質 (quality of life ; QOL) の改善までは至らない。ボツリヌス療法単独で作業療法を行わなかった場合は有効性が示せなかった¹³⁾ (I b)。

[⇒詳細は、RQ6-3-4 (p161)]

●FES

筋電刺激による筋力増強訓練は、手関節屈曲力を高める効果はあるが、単独では手機能向上までは至らない¹⁴⁾ (II b)。そのため、筋電刺激にダイナミック装具療法を併用することで、有意な改善効果を認めた。しかし、終了後に改善効果は持続しない¹⁵⁾ (I b)。さらに、ボツリヌス療法と作業療法と筋電刺激法を組み合わせた治療法を検討した小規模な報告があり、有効性が高いことから今後の検討が期待される¹⁶⁾ (IV)。

[⇒詳細は、RQ6-1-11 (p129)]

●上肢装具

上肢軟性装具 (Lycra arm splints) を使用した状態では goal attenuated scale、関節運動ともに改善が認められるが、装具使用を中止するとほとんどのパラメーターが使用前に戻るため、持続効果はない¹⁷⁾ (I b)。片麻痺患者の両手操作に及ぼす上肢装具 (a wrist and thumb brace) の有効性については、Zancoli 分類 1 や 2 レベルの症例では、装着することで assisting hand assessment (AHA) スコアが 3.2 ポイント上昇し、直後からの改善効果があるが、有効性が長期に持続するかは不明である¹⁸⁾ (II b)。

[⇒詳細は、RQ6-2-1 (p140)]

●その他の上肢機能訓練

▶ミラーセラピー

ミラーセラピー (mirror therapy) とは、鏡に映った自分の良いほうの手の動きをみることで、ボディイメージを作る観察学習である。成人脳梗塞患者でのリハビリテーションの手法を脳性麻痺片麻痺例にも応用し、その有効性を検討したところ、握力の改善やシュライナー病院上肢機能評価法 (Shriners Hospitals for children upper extremity evaluation ; SHUEE) での上肢の肢位評価も改善した¹⁹⁾ (I b)。

▶Conductive Education

András Pető によって提唱された Conductive Education (集団指導療育) は、週 2 時間の訓練 (理学療法や作業療法) よりも上肢機能や ADL に関する改善度が強い²⁰⁾ (II a)。

[⇒詳細は、RQ6-1-4 (p104)]

▶ホームプログラム

いかに優れた訓練法でも、日常のなかで繰り返し行われないと、上肢機能の改善はなかなか得られない。在宅での上肢訓練プログラムの頻度として、1 回 16.5 分のセッションを月 17.5 回実施すると、上肢機能が改善されたという報告がある²¹⁾ (I b)。インターネットを利用した上肢機能改善プログラムによって、成人片麻痺例でも上肢機能が改善したとの報告や²²⁾ (III)，特別に作成された TV ゲームを 1 日 30 分週 5 回行い、3 カ月後に骨密度、脳血流が改善していたとの報告もある²³⁾ (IV)。

▶在宅 CI 療法

先述した CI 療法の欠点は両手操作の改善が少ないことにある。その欠点を改善する方法として、在宅で CI 療法を実施し、訓練場面では両手操作性訓練を実施する方法も検討されて始めている。6 カ月時点での有効性は、在宅 CI 療法が在宅での作業療法訓練プログラムより優れていた。しかし、CI 療法群では、やや親のストレスが強い欠点があった²⁴⁾ (I b)。

●上肢機能の改善に関連したトピックス

▶コンピューターの利用

脳性麻痺児が「コンピューターを使いやすくするデバイスはあるか？」について、23 本の論文が検索されたが、いずれも参加人数が少なく、AACPD のガイドラインでは「エビデンスレベル IV」と質的に十分ではなかった²⁵⁾ (I b)。具体例として以下のものを紹介する。

- ①普通のマウスに特別に開発されたマウスドライバーを組み合わせることで、重複障害がある症例で、使用しやすくなった²⁶⁾ (IV)。
- ②2 種類のジョイスティックによる操作性の違い：通常の「押すと傾くもの」と固定式で「押した力を感じ取るもの」を比較したところ、固定式のほうが目標到達までの時間が速く、正確であった²⁷⁾ (II b)。
- ③ジョイスティックを操作したときに、反応性や XY 軸の向きを変更するなど、カスタマイズできるソフトを使用して、実際に操作性が向上した²⁸⁾ (II b)。

▶座角のセッティングが上肢操作性に及ぼす影響

姿勢制御 (座位保持装置) は上肢機能を改善させる。その座面の傾斜角度は、0~15° の範囲で個別に調整する必要がある²⁹⁾ (I b)。座角の設定は、痙直型は水平に、アテトーゼ型は前傾にすると、操作性が最も良かった³⁰⁾ (I b)。

[⇒詳細は、RQ6-2-5 (p150)]

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Park ES, Sim EG, Rha DW: Effect of upper limb deformities on gross motor and upper limb functions in children with spastic cerebral palsy. Res Dev Disabil 2011; 32: 2389-2397. (II a)
- 2) Anttila H, Autti-Rämö I, Suoranta J, Mäkelä M, Malmivaara A: Effectiveness of physical therapy interventions for children with cerebral palsy: a systematic review. BMC Pediatr 2008; 8: 14. (I b)

- 3) Steultjens EM, Dekker J, Bouter LM, van de Nes JC, Lambregts BL, van den Ende CH: Occupational therapy for children with cerebral palsy: a systematic review. *Clin Rehabil* 2004; 18: 1-14. (I b)
- 4) Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R: Systematic review and meta-analysis of therapeutic management of upper-limb dysfunction in children with congenital hemiplegia. *Pediatrics* 2009; 123: e1111-1122. (I a)
- 5) Lannin NA, Novak I, Cusick A: A systematic review of upper extremity casting for children and adults with central nervous system motor disorders. *Clin Rehabil* 2007; 21: 963-976. (I b)
- 6) Huang HH, Fetters L, Hale J, McBride A: Bound for Success: A Systematic Review of Constraint-Induced Movement Therapy in Children With Cerebral Palsy Supports Improved Arm and Hand Use. *Phys Ther* 2009; 89: 1126-1141. (I b)
- 7) Hoare B, Imms C, Carey L, Wasiak J: Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy: a Cochrane systematic review. *Clin Rehabil* 2007; 21: 675-685. (I b)
- 8) Hoare BJ, Wasiak J, Imms C, Carey L: Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; CD004149. (I b)
- 9) Wallen M, Ziviani J, Naylor O, Evans R, Novak I, Herbert RD: Modified constraint-induced therapy for children with hemiplegic cerebral palsy: a randomized trial. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 1091-1099. (I b)
- 10) Sakzewski L, Ziviani J, Abbott DF, Macdonell RA, Jackson GD, Boyd RN: Participation outcomes in a randomized trial of 2 models of upper-limb rehabilitation for children with congenital hemiplegia. *Arch Phys Med Rehabil* 2011; 92: 531-539. (I b)
- 11) Sakzewski L, Ziviani J, Abbott DF, Macdonell RA, Jackson GD, Boyd RN: Randomized trial of constraint-induced movement therapy and bimanual training on activity outcomes for children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 313-320. (I a)
- 12) Xu K, Wang L, Mai J, He L: Efficacy of constraint-induced movement therapy and electrical stimulation on hand function of children with hemiplegic cerebral palsy: a controlled clinical trial. *Disabil Rehabil* 2012; 34: 337-346. (I b)
- 13) Hoare BJ, Wallen MA, Imms C, Villanueva E, Rawicki HB, Carey L: Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy (UPDATE) . *Cochrane Database Syst Rev* 2010; CD003469. (I b)
- 14) Vaz DV, Mancini MC, da Fonseca ST, Arantes NF, Pinto TP, de Araújo PA: Effects of strength training aided by electrical stimulation on wrist muscle characteristics and hand function of children with hemiplegic cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2008; 28: 309-325. (II b)
- 15) Ozer K, Cheshier SP, Scheker LR: Neuromuscular electrical stimulation and dynamic bracing for the management of upper-extremity spasticity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 559-563. (I b)
- 16) Rodríguez-Reyes G, Alessi-Montero A, Díaz-Martínez L, Miranda-Duarte A, Pérez-Sanpablo AI: Botulinum toxin, physical and occupational therapy, and neuromuscular electrical stimulation to treat spastic upper limb of children with cerebral palsy: a pilot study. *Artif Organs* 2010; 34: 230-234. (IV)
- 17) Elliott CM, Reid SL, Alderson JA, Elliott BC: Lycra arm splints in conjunction with goal-directed training can improve movement in children with cerebral palsy. *NeuroRehabilitation*. 2011; 28: 47-54. (I b)
- 18) Louwers A, Meester-Delver A, Folmer K, Nolle F, Beelen A: Immediate effect of a wrist and thumb brace on bimanual activities in children with hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 321-326. (II b)
- 19) Gyax MJ, Schneider P, Newman CJ: Mirror therapy in children with hemiplegia: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 473-476. (I b)
- 20) Blank R, von Kries R, Hesse S, von Voss H: Conductive education for children with cerebral palsy: effects on hand motor functions relevant to activities of daily living. *Arch Phys Med Rehabil* 2008; 89: 251-259. (II a)
- 21) Novak I, Cusick A, Lannin N: Occupational therapy home programs for cerebral palsy: double-blind, randomized, controlled trial. *Pediatrics* 2009; 124: e606-614. (I b)
- 22) Brown SH, Lewis CA, McCarthy JM, Doyle ST, Hurvitz EA: The effects of Internet-based home training on upper limb function in adults with cerebral palsy. *Neurorehabil Neural Repair* 2010; 24: 575-583. (III)
- 23) Golomb MR, McDonald BC, Warden SJ, Yonkman J, Saykin AJ, Shirley B, et al: In-home virtual reality videogame telerehabilitation in adolescents with hemiplegic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 1-8. e1. (IV)
- 24) Lin KC, Wang TN, Wu CY, Chen CL, Chang KC, Lin YC, et al: Effects of home-based constraint-induced therapy versus dose-matched control intervention on functional outcomes and caregiver well-being in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2011; 32: 1483-1491. (I b)
- 25) Davies TC, Mudge S, Ameratunga S, Stott NS: Enabling self-directed computer use for individuals with cerebral palsy: a systematic review of assistive devices and technologies. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 510-516. (I b)
- 26) Shih CH, Chiu SK, Chu CL, Shih CT, Liao YK, Lin CC: Assisting people with multiple disabilities improve their computer-pointing efficiency with hand swing through a standard mouse. *Res Dev Disabil* 2010; 31: 517-524. (IV)
- 27) Rao RS, Seliktar R, Rahman T: Evaluation of an isometric and a position joystick in a target acquisition task for individuals with cerebral palsy. *IEEE Trans Rehabil Eng* 2000; 8: 118-125. (II b)
- 28) Guirand AS, Dicianno BE, Mahajan H, Cooper RA: Tuning algorithms for control interfaces for users with upper-limb impairments. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 992-998. (II b)
- 29) Stavness C: The effect of positioning for children with cerebral palsy on upper-extremity function: a review of the evidence. *Phys Occup Ther Pediatr* 2006; 26: 39-53. (I b)
- 30) Nwaobi OM: Seating orientations and upper extremity function in children with cerebral palsy. *Phys Ther* 1987; 67: 1209-1212. (I b)

(2) 上肢機能の評価はどのように行えばよいか？

推 奨

1. 上肢機能評価尺度にはさまざまな種類があるが、特性はそれぞれ異なり、評価する目的に応じた評価尺度を選択することが勧められる。(グレード B)
2. 上肢機能の定量的評価法として、ビデオや三次元動作解析, MRI, 経頭蓋磁気刺激 (transcranial magnetic stimulation ; TMS) などが用いられるようになってきており、今後の発展が期待される。(グレード C1)
3. 上肢機能障害は運動の問題のみならず、感覚系の問題も影響を及ぼしている可能性があり、今後の検討が望まれる。(グレード C1)

エビデンス

◆評価法・総論

リハビリテーションの治療効果を検討するうえで、標準的な評価法が確立されていないと、その有効性を複数の論文で比較検討することは難しい。しかし、現時点ではゴールドスタンダードはなく、さまざまな評価尺度が乱立し、議論を困難にしている要因ともなっている。上肢機能評価尺度にはさまざまな種類があるが、特性はそれぞれ異なり、評価する目的に応じた評価尺度を選択することが推奨される。Wagner らは上肢機能に関するシステマティックレビューを行い、各評価尺度のエビデンスの検討ばかりでなく、各評価尺度の解説や入手法について述べているので、参照されたい¹⁾ (I b)。

全体的な重症度は脳性まひ児の手指操作能力分類システム (manual ability classification system ; MACS) や修正 House 分類で、段階別の層別化を行うとよい。House 分類や Zancolli 分類で上肢機能の機能分類を実施している報告も多くみられた²⁾ (I b)。

片麻痺例の上肢機能に関する評価法では、すでに 38 の評価法が報告されている³⁾ (II a)。エビデンスとしては、片側の評価法として、メルボルンアセスメント (Melbourne assessment of unilateral upper limb function ; MUUL) による片側上肢機能評価, SHUEE, quality of upper extremity skills test (QUEST) の質が高く、両手操作性の評価に関しては AHA の質が高かった。親を対象としたアンケート法では ABILHAND-Kids の質が高い⁴⁾ (I b)。

上肢機能の評価尺度のなかで普及している MUUL, QUEST, AHA の評価尺度に関して、それぞれが国際生活機能分類児童版 (International Classification of Functioning, Disability and Health, version for Children and Youth ; ICF-CY) のどの領域に関して評価しているかを検討した報告がある。MUUL は ICF-CY の心身機能について、QUEST は主に心身機能を中心に評価し、一部活動と参加に関わる内容を評価していた。AHA は活動性と参加を中心に評価している評価尺度であった。その研究内容によって、適した評価尺度の選択を行っていかなければならない⁵⁾ (IV)。

●片麻痺の上肢機能評価

片麻痺の上肢機能評価において、AHA で信頼性と妥当性の検討が行われていた⁶⁾ (I b)。MUUL と QUEST のそれぞれの信頼性 (検者内 / 検者間) と各検査の一致率を示した⁷⁾ (II b)。MUUL の

検者間の一致率は96%と良好な一致率を示したが、手渡しに関する検査項目の一致率のみ37%と極端に低かった⁸⁾ (Ⅱb)。検査ごとの測定誤差と有意差が出る最低値はそれぞれMUUL 3.2%と8.9%, QUEST 5.0%で13.8%であった⁷⁾ (Ⅱb)。生後18カ月時点でのMACSが良いほど、AHAスコアは大きく改善していた⁹⁾ (Ⅲ)。片麻痺CPの片側の四肢メルボルンスコアと両手操作時の四肢機能(AHA)との間に決定因子75%と強い相関を認めた¹⁰⁾ (Ⅱa)。

◆評価法・各論

代表的な評価尺度に関して概説する。日本語版のマニュアルの有無については、[邦訳あり]または[邦訳なし]と表記した。

● ABILHAND-Kids [邦訳なし]

ABILHAND-Kidsは親向けのアンケートで、親は日常の子どもの生活場面の様子から、両手操作時の困難さや容易さを回答する。6～15歳の脳性麻痺児を対象としてデザインされている。質問は21項目から成り、日常生活でありがちな四肢操作について質問している(Tシャツを着る、グラスに水を注ぐ、ランドセルに本をしまう、など)。「不能」「困難」「容易」のいずれかを選択し、それぞれを点数化して素点を算出する。アンケート終了後、専用のWebサイトに結果を入力する。21の質問項目はダウンロードする際に、順番が毎回ランダム化される。

計量心理学的特性に関して、内容妥当性(content validity)、基準関連妥当性(criterion validity)、構成概念妥当性(construct validity)は、それぞれ検証されており、信頼性も検証されている。

ABILHAND-Kidsは無料でダウンロード可能で、マニュアルがあり、入力のためのポータルも完備されている(www.rehab-scales.org/evaluation-scales-in-rehabilitation.html) (最終確認日: 2013年10月29日)。

● Assisting hand assessment (AHA) [邦訳なし]

AHAは両手操作時の患側手の操作状況をビデオで観察する評価方法で、生後18カ月～12歳の片麻痺の症例を対象にデザインされている。

評価の標準化のために、標準化されたおもちゃから成る専用の検査キットを使用する。検者は、専用のおもちゃを標準化された位置関係にセットし、定められた手順に従って動作を行うよう指示し、その様子をビデオで記録する。

評価は22の動作から成る。これらは異なった大きさや重さの対象物を、安定して持つ、握る、離す、そして手の中で対象物を操作するなどの動作をしてもらい、全体の動き、腕の動き、手の握りと離す動作、細かい動作、運動の協調性、動作の速さについて、4点法(1=不能, 2=有効でない, 3=多少なりとも有効, 4=有効)で採点する。この得点は、最終的に合計し、パーセント化する。22点は廃用手で88点は健側と変わらない。AHAは評価項目の作成にあたり、Rasch解析の手法を取り入れている。

計量心理学的特性に関して、content, construct validityはそれぞれ検証されており、信頼性も検者内/検者間で検証され、テスト-再テストでの再現性も検討されている。

AHAは10～15分程度で遊びながら実施できる。正味の検査時間はビデオを見ながらスコアの採点を行うので、その分の時間が必要である。なお、AHAの実施には、特別な講習会に参加する必要がある。申し込みは(www.ahanetwork.se/) (最終確認日: 2013年10月29日)から可能で、3日間のワークショップとテストがある。講習に必要なコストは260～320USドル、検査キットは350USドルである(2013年10月現在)。AHAは多くの言語に翻訳されている。

● Activities scale for kids (ASK) [邦訳なし]

ASKは、子どもの自己採点による、身体活動に関する評価方法で、5～15歳の知的障害の少ない

肢体不自由児を対象とする。アンケートは「セルフケア」「更衣」「移動」「遊び」「移乗」「立位」に関する30の質問から構成されている。2つのバージョンがあり、ASKp (performance measure) は実際に行っている活動を、ASKc (capability measure) は行おうと思えば何とかできる最大の能力を評価する。それぞれのバージョンとも、各質問は0~4点で採点し、最終的に合計する。9歳以前の症例では、誰かが代読して聞かせる必要がある。

計量心理学的特性に関して、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検証されている。

ASK には包括的な英文のマニュアルがあり、〈www.activitiesscaleforkids.com〉(最終確認日: 2013年10月29日) で入手可能である。マニュアルによれば、30分で検査実行可能で、入力に10分程度必要である。利用のライセンスとコストはASKの使用目的による。

● Box and blocks test (B + B) 【邦訳なし】

B + B は上肢機能のうち、片側操作時の操作性を評価する。6歳以上の症例であれば検査可能である。専用の検査キットを使用する。2つに仕切られた箱の片方にサイコロ状のブロックを詰め、1分間に可能な限り多くのブロックを空いているほうに移す。移し方は問わない。何個移せたかを数えて評価する(※注: YouTube で実際に行っているところを見ることができる)。終了後、今度はもう片方の手でも同様に検査する。これにより、患側・健側とも評価することができる。

計量心理学的特性に関して、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検証されている。B + B は10分以内に実施でき、約200USドルで入手することができる(2013年10月現在)。実際に使用した論文としては、拡散テンソル画像(diffusion tensor imaging; DTI) で、画像所見と上肢機能を比較検討する際に、B + B を使用している論文が複数みられた。

● CAPE & PAC 【邦訳なし】

Children's assessment of participation and enjoyment (CAPE) and preference for activities of children (PAC) は、子どもが普段の活動に参加したいと思っている欲求に関して評価する。障害の有無にかかわらず使用できる。CAPE は子どもの普段の活動に関する55項目の質問から成り、「活動への参加度」と「どの程度楽しめているか」について評価する。6~21歳を対象とする。

55の質問項目は、活動性に関する5つの観点(レクリエーション、身体活動性、社会、上肢操作技術、自己の発展性や教育)に分類される。CAPE は、過去4カ月に行った活動に関して、「頻度」「誰と」「どこへ」「それを楽しめたか」について調査する。PAC はその活動に参加することが、対象者にとって、「本当は参加したくない」「嫌ではない」「楽しみである」という観点から評価する。

これら进行评估することによって、対象者の社会参加に対する社交性と孤立性、活動性の主体が地域参加か家庭参加かを評価することができる。CAPE & PAC は、少なくとも3つの言語に翻訳されている。

計量心理学的特性に関して、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検証されている。

CAPE & PAC の情報は〈www.canchild.ca〉(最終確認日: 2013年10月29日) で調べることができる。CAPE & PAC は自己採点だが、インタビュー形式で実施してもよい。自己採点の場合は検査にCAPEで30~45分、PACで15~20分程度必要となる。インタビューでは45~60分程度必要であろう。マニュアルは詳細にわたって記載されており、特別な講習を受講する必要はない。マニュアルやカードなど、検査に必要なものの一式のキットが118USドルで入手可能である。追加の質問用紙は31ドルである(2013年10月現在)。

● Children's hand-use experience questionnaire (CHEQ) [邦訳なし]

CHEQ は、片側の上肢に機能障害のある 6～17 歳の子どもの対象にデザインされた質問用紙である¹¹⁾ (Ⅲ)。両手操作を行うような場面で、制限のあるほうの手をどの程度使用しているかを評価する。採点は、両手を使用するなら“Yes”にチェックし、不十分な使用だった場合に制限のあるほうの手を、以下の 3 つの項目に関して 4 段階で採点する。

- ①どの程度、握ったり、支えたりして、使用することができるか？
- ②他の子どもと比較して、どの程度時間がかかるか？
- ③制限のある手を使用することが、かえって本人にとって煩わしいか？

質問用紙は、家族や本人によって記載される。インターネットで質問に答えていくと完成する Web 形式もあり、入力されると結果は自動的に採点され、入力した人は解説を得ることができる。

CHEQ は最近作成された評価法で、Rasch 解析が行われている。計量心理学的特性に関して、content validity は検証されている。

●カナダ作業遂行測定 (COPM) [邦訳あり]

カナダ作業遂行測定 (Canadian occupational performance measure ; COPM) についての詳細は RQ3-1-5 (p65) を参照されたい。

● Goal attainment scaling (GAS) [邦訳なし]

GAS は、対象となるゴールの設定と達成度に対する評価の基準設定を助けるツールで、患者本人を対象とする。GAS は評価者と本人や親とともにインタビュー形式で行い、介入される期間などのある特定の時間経過のなかで、計測可能で繰り返し可能なゴールを設定する。介入後に、本人と評価者とで実際の達成度が予測到達レベルより「高い」か「低い」かで GAS スコアを採点する。GAS はもともとの方法では「- 2」「0」「+ 2」の 3 段階で採点する。「0」は予想通り、「+ 2」は予想を上回る、「- 2」は予想を下回る場合である (論文によっては 3～7 点で採点されていることもある)。子どもの能力にうまく適応した目標を設定することは時に困難であるが、その場合には体系的なアプローチ (個別的であるか、測定可能であるか、達成可能であるか、現実的であるか、時間的に可能か) を組み入れることで補うことができる。介入後、各目標の到達度は T スコアという総合的なスコアに統合して議論できる。

GAS は年齢や疾患を問わずに使用できる (※注：ある程度、意思表示が明確であるのが必要な条件であろう)。計量心理学的特性に関して、content, criterion validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者間で検証されている。

GAS は初回 (ゴール設定) に 45 分、2 回目 (評価) に 10 分程度の時間が必要となる。GAS の設定に関するガイドラインも出版されている¹²⁾ (I b) (※注：マニュアルと採点用紙のテンプレートは、英語版であればインターネットで入手できる)。

● House scale [邦訳なし]

House scale は運動制限のある上肢の随意的な使用に関する分類法である¹³⁾ (II b)。もともとは握り母指変形のある症例の評価法として作成され、2～20 歳の脳性麻痺患者を対象としている。0～8 点の 9 段階で評価し、全く使用しない (0 点) から、制限なく使用 (8 点) で採点する。

患者、親、セラピスト、専門の評価技師による観察で採点される。採点にあたって、決まった特定の動作などは定められておらず、マニュアルもない。Modified house scale (MHC) はオリジナルの分類をさらに 32 段階の細かい細分類に分けて、0～9 点の 10 段階で採点する。

計量心理学的特性に関して、criterion validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証されている。

House scale は上肢機能を分類する評価尺度である。評価にあたって特定の動作を設定していな

いので、評価に必要とする時間は変動する。Brown らの論文に、House scale のフォーマットが記載されている¹⁴⁾ (Ⅲ)。また、Koman らの論文に、MHC が記載されている¹³⁾ (Ⅱb)。

● Jepsen-Taylor hand function test (JTHFT) 【邦訳なし】

JTHFT は日常の活動で用いられる、手操作の有効性を動作に費やす時間で評価する方法である。5 歳以上で利用できる。利き手と非利き手とで、別々に検査する。7 つの標準化された動作に関して、それを行うのにかった時間を測定する。標準化された動作とは、例えば、「カードをめくる」「小さな物をつかむ」「大きな物をつかむ」といった動作である。これらの動作には、評価を行ううえで、重複した内容が含まれる。

JTHFT の validity と reliability に関しては、議論がある。評価法の作成にあたって、「content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証され、テスト-再テストでの再現性も検証されている」とされていたが、別の論文で validity が低く手術の評価の目的で使用しないほうがよいという意見もみられた。

JTHFT は実施に 15～30 分必要である。特別なマニュアルはない。Golomb らの論文に内容が記載されている¹⁵⁾ (Ⅳ)。標準化されたキットは 320US ドルである (※注：キットの内容は、日常で入手できるようなものであり、購入しなくとも検査自体はできるようである)。しかし、木製のチェッカー (※注：ゲームに使用するコイン状の駒) とプラスチック製のチェッカーとで、「かかる時間が変わるのでは」という意見があり、このことが計量心理学的特性に影響しているのかもしれない (※注：YouTube でテストの様子を見ることができる)。

● 脳性まひ児の手指操作能力分類システム (MACS) 【邦訳あり】

脳性まひ児の手指操作能力分類システム (manual ability classification system ; MACS) についての詳細は RQ3-1-4 (p64) を参照されたい。

● メルボルンアセスメント (MULL) 【邦訳あり】

メルボルンアセスメント (Melbourne assessment of unilateral upper limb function ; MUUL) は、片手操作時の上肢機能をビデオに基づいて評価する評価法である。標準化された専用のキットを使用し、「手を伸ばす」「手を握る」「手を開く」「物を操作する」に関して評価する。2.5～15 歳の脳性麻痺や神経系の障害のある子どもを評価対象としている。16 項目から成り、動作ごとにそれぞれ 3～5 段階の得点が割り振られている。評価項目は動作に関する要素を、「関節可動域 (range of motion ; ROM)」「目標への正確な到達」「流暢さ」の点から分けて考える。最大得点は 122 点であり、パーセント化して評価する。高得点であるほど、上肢機能が良い。

計量心理学的特性については、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証され、テスト-再テストでの再現性も検証されている。

MUUL の実施には、実際の動作として 30 分程度を必要とする。さらにビデオ採点の必要があり、30 分を必要とする。Web から専用のキットを購入することができる (www.rch.org.au/ot/) (最終確認日：2013 年 10 月 29 日)。マニュアルとキットは 708US ドルである (2013 年 10 月現在)。

2009 年に改定され、対象年齢を 2.5 歳までに拡大し、評価項目を Rasch 解析によって検討し直している。その経緯に関しては、評価尺度作成のモデルケースとして成書に紹介されている¹⁶⁾。

● リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法 (PEDI) 【邦訳あり】

PEDI についての詳細は RQ3-1-3 (p62) を参照されたい¹⁷⁾ (Ⅲ)。

● Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI) 【邦訳なし】

PODCI は患者を回答者とし、実際の生活での遂行状態をどのように認識しているかを評価する。

PODCI は標準化された 108 の質問項目から成り、上肢機能、移動、身体活動とスポーツ、幸福度、介入へ期待することに関して評価する。家族による回答用紙（2～10 歳用、11～18 歳用）と本人回答用紙（11～18 歳）がある。PODCI はオンラインで入力すると、標準化され規格化されたスコアを得ることができる。

計量心理学的特性については、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証され、テスト-再テストでの再現性も検証されている。

PODCI は〈www.aaos.org〉（最終確認日：2013 年 10 月 29 日）から入手することができ、実施にあたって専門的な講習会を受ける必要はない。10～20 分で実施することができる〔※注：解答用紙を参照したところ、親が回答する場合は、迷わなければ 10～20 分で回答可能かもしれない内容（「重い本を持てますか？」など）であった〕。

● Quality of upper extremity skills test (QUEST) [邦訳あり]

QUEST は運動神経発達理論に基づいた上肢運動の質を評価する^{18, 19)} (II a)。運動神経発達理論の妥当性に関して議論がある。QUEST は痙縮を伴う運動の制限のある生後 18 カ月～8 歳の子どもの対象としている。QUEST は「運動協調性」「手の握り」「防御的な上肢の伸展」「重さを支える」の 4 つの領域に分けて分析を行う。QUEST は子どもが日常行う上肢の動作を、病的な動きの点から分析する。各動作や課題を完遂できたについて「はい」「いいえ」を選択し採点する。採点は 4 つの領域別に集計する。QUEST は遊びながらの様子を観察することで採点する。得点が高いほど、運動の質が高いことを意味する。

計量心理学的特性については、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証され、テスト-再テストでの再現性も検証されている。

QUEST の実施には 45 分程度必要である。採点法が記載されたマニュアルは、〈http://www.canchild.ca/en/measures/resources/1992_quest_manual.pdf〉（最終確認日：2013 年 10 月 29 日）から無料で入手できる。検査には特別な道具を必要としない。

● シュライナー病院上肢機能評価法 (SHUEE) [邦訳なし]

シュライナー病院上肢機能評価法 (Shriners Hospitals for children upper extremity evaluation; SHUEE) は、16 項目の動作についてビデオによる観察を実施し、障害のある上肢の運動と操作性を分析する。3～18 歳の脳性麻痺児を対象とする。SHUEE は 2 部から成り、前半は各関節の ROM と ADL の状況、家族の期待するゴール、後半はビデオ観察法による解析である。ビデオ観察は、自発運動の機能の分析、動作時の肢位、手指の握りと伸展を評価する。採点は再項目ごとに行い、集計しパーセント化する。介入前後での同症例の変化を比較することができるが、ある時点での症例間の比較はできない。

計量心理学的特性については、content, criterion, construct validity はそれぞれ検証されており、信頼性も検者内 / 検者間で検証されている。

SHUEE は 15 分程度で実施でき、ビデオの解析には 10～30 分程度必要である。マニュアルはあるが、実施には症例検討を含めた講習を受けたほうが行いやすい。講習会は 1 泊で 75US ドルかかるが、必須ではない。3 つの言語（フランス語、ポルトガル語、スペイン語）に翻訳されている。

● 書字機能の評価 (handwriting readiness)

5～6 歳頃の書字機能の評価に関して、12 種類の検査法に関する論文が検索されたが、将来、字が書けるようになるかを評価するうえでは、この評価を行えばよいという確立された評価法はみつけないことができなかった²⁰⁾ (I b)。

◆上肢機能の評価

検査による客観的で定量的な評価は、上肢機能、特に身体機能を評価するうえで、生理学的な基盤を与えてくれることから重要な分野である。

●ビデオ

ビデオで持続的に新生児の動きを観察したところ、左右非対称的な手関節の動きと、手指の分離運動の頻度の少なさは片麻痺の危険因子であることがわかった²¹⁾ (Ⅱa)。

●三次元動作解析

患側では、肘の伸展と回内が乏しい傾向では一致し、体幹の代償性屈曲を生じる。三次元動作解析は有効な評価手段足り得ると思われるが、そのような文献は少なく、どの動作を分析対象とするか、あるいはその分析方法など、統一されたコンセンサスを得るには至っていない²²⁾ (Ⅰb)。

上肢の運動評価における三次元動作解析の再現性が、「リーチ動作（前方、上方、側方）」「リーチと把持動作」の2種類に対して検討された。三次元動作解析は、どの動作でも、異なる速度でも再現性が高く、どの関節でも測定誤差は5~7°以内であった。評価のうえで、上肢の三次元動作解析は、定量的な評価を可能にするであろう²³⁾ (Ⅱb)。

●指先に加わる力の評価方法

Strength-dexterity test を開発し、正常値を導出した²⁴⁾ (Ⅲ)。

●MRI と経頭蓋磁気刺激 (TMS)

MRI の拡散テンソル画像 (diffusion tensor imaging ; DTI) 法による評価に関するシステムティックレビューが行われ²⁵⁾ (Ⅰb)、基準を満たした22論文が対象となった。18論文が cortico spinal tract (CST) の評価を実施していた。

全体に共通した所見としては、脳性麻痺児では CST の fractional anisotropy は低下し、mean diffusivity が増加した状態を示し、これは軸索の配列の乱れを示唆する所見である。感覚系の評価を行っていた論文はわずかであるが、脳性麻痺児では fractional anisotropy は低下した状態を示す。臨床所見には、corticospinal tract も sensori motor tract も、ともに関与するようである [※注：視床皮質系の損傷は皮質脊髄路（運動情報の出力経路）よりも強く運動機能を障害していた、とする新しい論文がある²⁶⁾ (Ⅲ)]。DTI や tractography は白質病変の精密な評価が可能で、構築の器質的変化と症状がどのように関連するのかを結びつける架け橋となるので、今後の検討が期待される。

片麻痺で同側支配を生じている場合、CI 療法で機能改善はするものの、改善度が少ない傾向があり²⁶⁾ (Ⅲ)、MRI と経頭蓋磁気刺激 (transcranial magnetic stimulation ; TMS) の評価で、白質容積の減少が軽く、麻痺側の支配野が反対側にある場合は、上肢機能は良いが麻痺側の支配野が同側の場合は機能が悪かった。支配野は、ダメージを受けた白質の部位によって影響を受ける傾向があった。機能的 MRI を使用し、脳性麻痺児の上肢の触覚刺激に対する皮質の活動性を検討したところ、感覚刺激に対する皮質の反応が体性感覚野、運動野、すべての領域で反応領域が狭く、血流も少なく、低下していた²⁷⁾ (Ⅲ)。

このように、MRI や TMS は上肢機能の予後診断に有効なツールである²⁸⁾ (Ⅱa)。

◆感覚障害の評価法は？

脳性麻痺の上肢機能障害は、従来錐体路を中心とした運動の制御の問題、言い換えれば痙攣に比重が置かれていた。しかし、近年では、機能的 MRI による評価で、感覚系の問題が上肢機能低下に大きく影響を及ぼすことが明らかになりつつある^{25, 29)} (Ⅰb~Ⅲ)。

診察による評価法では、脳性麻痺患者の感覚障害の評価方法のうち、sensory integration and praxis test (SIPT) は検者間一致率 (ICC = 0.99), exteroception は信頼性 ($\kappa = 0.88$) が良好であった。再現性は exteroception ($\kappa = 0.89$) と良好, stereognosis (ICC = 0.86, 100%), SIPT は ($R = 0.69 \sim 0.74$) と中等度であるが, emmes Weinstein Monofilaments (SWMs) は $\kappa = 0.22$ と不良であった³⁰⁾ (I b)。脳性麻痺患者の触覚は麻痺の強い側で低下し³¹⁾ (III), 関節位置覚と kinesthesia も低下していた³²⁾ (II b)。

感覚障害の上肢機能に対する影響については、片麻痺患者の書字機能に及ぼす感覚障害、認知機能障害、上肢運動機能障害の影響が検討されている。右片麻痺患者の書字機能は健常者に対して低下しており、健全な上肢の固有感覚も低下していた³³⁾ (II a)。視覚と運動の協調性の障害は minor neurological dysfunction (MND) の存在を示唆し、書字機能と視覚運動協調性の障害は fine manipulative disability and coordination problem の存在と関連していた。視覚運動協調性の障害は筋収縮能力の調節にやや関連していた³⁴⁾ (III)。

このように、感覚系の障害が上肢機能に及ぼす影響は大きいことが推測され、感覚系に働きかけるアプローチに有用性がある可能性がある〔詳細は RQ6-1-5 (p106) を参照のこと〕。

解 説

◆脳性麻痺患者の上肢機能訓練

片麻痺に対する CI 療法を中心として、ボツリヌス療法や FES、集中上肢機能訓練の効果を比較するのが近年の主流であったが、それぞれ単独の治療効果は主として身体機能の改善に限定されており、例えばボツリヌス療法と CI 療法の併用や、自宅では CI 療法を実施しつつ訓練場面では両上肢機能訓練を実施するなど、複数の治療法を組み合わせることで相乗効果を図る方向に移行しつつある。Bobath 法をはじめ、従来から行われてきた訓練の有効性は、それがすでに普及していることから新規の論文は出にくく、新しい治療法のコントロールとして治療効果が示されていることが多い。

上肢機能訓練の有効性を検討するうえでは、確立された評価尺度が欠かせないが、評価尺度は実に多岐にわたり、そのなかから、MACS (日本語版がインターネットで入手可能)、MULL (身体機能、邦訳なし)、AHA (活動性、邦訳なし)、COPM (邦訳あり) にエビデンスが蓄積されつつある。

また、MRI や TMS など、非侵襲的な新しい検査法の登場によって、感覚障害などこれまで評価しにくかった分野でも新しい知見が得られている。運動制御の異常 (痙縮) のみならず感覚機能の異常も上肢機能を損うことが明らかになりつつあり、そのメカニズムの解明が期待される。

身体機能の改善を図ることはリハビリテーションを行ううえで必須であり、多くの治療法があるが、ADL や QOL の改善までは直結しないことが多く、それを補う目的で、環境整備も 1 つの重要な検討項目となる。最近は IT 技術の進歩もあり、マウスやジョイスティックなどの工夫の報告が出始めている。

上肢機能訓練は、特に ADL 動作に直結し介護度を大きく左右するため、今後の検討が望まれる。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Wagner LV, Davids JR: Assessment tools and classification systems used for the upper extremity in children with cerebral palsy. Clin Orthop Relat Res 2012; 470: 1257-1271. (I b)
- 2) McConnell K, Johnston L, Kerr C: Upper limb function and deformity in cerebral palsy: a review of classification systems. Dev Med Child Neurol 2011; 53: 799-805. (I b)
- 3) Tucker CA, Montpetit K, Bilodeau N, Dumas HM, Fragala-Pinkham MA, Watson K, et al: Development of a parent-report computer-adaptive test to assess physical functioning in children with cerebral palsy II: upper-extremity skills. Dev Med Child Neurol 2009; 51: 725-731. (II a)
- 4) Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R: Upper limb activity measures for 5- to 16-year-old children with congenital hemiplegia: a systematic review. Dev Med Child Neurol 2010; 52: 14-21. (I b)
- 5) Hoare B, Imms C, Randall M, Carey L: Linking cerebral palsy upper limb measures to the International Classification of Functioning, Disability and Health. J Rehabil Med 2011; 43: 987-996. (IV)

- 6) Greaves S, Imms C, Dodd K, Krumlinde-Sundholm L: Assessing bimanual performance in young children with hemiplegic cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 413-421. (I b)
- 7) Klingels K, De Cock P, Desloovere K, Huenenarts C, Molenaers G, Van Nuland I, et al: Comparison of the Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function and the Quality of Upper Extremity Skills Test in hemiplegic CP. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 904-909. (II b)
- 8) Spirtos M, O'Mahony P, Malone J: Interrater reliability of the Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function for children with hemiplegic cerebral palsy. *Am J Occup Ther* 2011; 65: 378-383. (II b)
- 9) Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L, Bergström J, Eliasson AC: Longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 352-357. (III)
- 10) Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R: The relationship between unimanual capacity and bimanual performance in children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 811-816. (II a)
- 11) Sköld A, Hermansson LN, Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC: Development and evidence of validity for the Children's Hand-use Experience Questionnaire (CHEQ). *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 436-442. (III)
- 12) Stavness C: The effect of positioning for children with cerebral palsy on upper-extremity function: a review of the evidence. *Phys Occup Ther Pediatr* 2006; 26: 39-53. (I b)
- 13) Koman LA, Williams RM, Evans PJ, Richardson R, Naughton MJ, Passmore L, et al: Quantification of upper extremity function and range of motion in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 910-917. (II b)
- 14) Brown SH, Lewis CA, McCarthy JM, Doyle ST, Hurvitz EA: The effects of Internet-based home training on upper limb function in adults with cerebral palsy. *Neurorehabil Neural Repair* 2010; 24: 575-583. (III)
- 15) Golomb MR, McDonald BC, Warden SJ, Yonkman J, Saykin AJ, Shirley B, et al: In-home virtual reality videogame telerehabilitation in adolescents with hemiplegic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 1-8. e1. (IV)
- 16) 木原雅子, 木原正博 訳: 現代の医学的研究方法—質的・量的方法, ミクストメソッド, EBP. メディカルサイエンスインターナショナル, 2012.
- 17) Öhrvall AM, Eliasson AC, Löwing K, Ödman P, Krumlinde-Sundholm L: Self-care and mobility skills in children with cerebral palsy, related to their manual ability and gross motor function classifications. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1048-1055. (III)
- 18) Haga N, van der Heijden-Maessen HC, van Hoorn JF, Boonstra AM, Hadders-Algra M: Test-retest and inter- and intrareliability of the quality of the upper-extremity skills test in preschool-age children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2007; 88: 1686-1689. (II a)
- 19) Sorsdahl AB, Moe-Nilssen R, Strand LI: Observer reliability of the Gross Motor Performance Measure and the Quality of Upper Extremity Skills Test, based on video recordings. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 146-151. (II a)
- 20) van Hartingsveldt MJ, De Groot IJ, Aarts PB, Nijhuis-Van Der Sanden MW: Standardized tests of handwriting readiness: a systematic review of the literature. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 506-515. (I b)
- 21) Guzzetta A, Pizzardi A, Belmonti V, Boldrini A, Carotenuto M, D'Acunto G, et al: Hand movements at 3 months predict later hemiplegia in term infants with neonatal cerebral infarction. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 767-772. (II a)
- 22) Jaspers E, Desloovere K, Bruyninckx H, Molenaers G, Klingels K, Feys H: Review of quantitative measurements of upper limb movements in hemiplegic cerebral palsy. *Gait Posture* 2009; 30: 395-404. (I b)
- 23) Jaspers E, Feys H, Bruyninckx H, Cutti A, Harlaar J, Molenaers G, et al: The reliability of upper limb kinematics in children with hemiplegic cerebral palsy. *Gait Posture* 2011; 33: 568-575. (II b)
- 24) Vollmer B, Holmström L, Forsman L, Krumlinde-Sundholm L, Valero-Cuevas FJ, Forssberg H, et al: Evidence of validity in a new method for measurement of dexterity in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 948-954. (III)
- 25) Scheck SM, Boyd R, Rose S: New insights into the pathology of white matter tracts in cerebral palsy from diffusion magnetic resonance imaging: a systematic review. *Dev med Child Neurol* 2012; 54: 684-696. (I b)
- 26) Hoon AH Jr, Stashinko EE, Nagae LM, Lin DD, Keller J, Bastian A, et al: Sensory and motor deficits in children with cerebral palsy born preterm correlate with diffusion tensor imaging abnormalities in thalamocortical pathways. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 697-704. (III)
- 27) Kuhnke N, Juenger H, Walther M, Berweck S, Mall V, Staudt M: Do patients with congenital hemiparesis and ipsilateral corticospinal projections respond differently to constraint-induced movement therapy? *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 898-903. (III)
- 28) Wingert JR, Sinclair RJ, Dixit S, Damiano DL, Burton H: Somatosensory-evoked cortical activity in spastic diplegic cerebral palsy. *Hum Brain Mapp* 2010; 31: 1772-1785. (II a)
- 29) Holmström L, Vollmer B, Tedroff K, Islam M, Persson JK, Kits A, et al: Hand function in relation to brain lesions and corticomotor-projection pattern in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 145-152. (III)
- 30) Auld ML, Boyd RN, Moseley GL, Johnston LM: Tactile assessment in children with cerebral palsy: a clinimetric review. *Phys Occup Ther Pediatr* 2011; 31: 413-439. (I b)
- 31) Wingert JR, Burton H, Sinclair RJ, Brunstrom JE, Damiano DL: Tactile sensory abilities in cerebral palsy: deficits in roughness and object discrimination. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 832-838. (III)
- 32) Wingert JR, Burton H, Sinclair RJ, Brunstrom JE, Damiano DL: Joint-position sense and kinesthesia in cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2009; 90: 447-453. (II b)
- 33) Bumin G, Kavak ST: An investigation of the factors affecting handwriting skill in children with hemiplegic cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 692-703. (II a)
- 34) van Hoorn JF, Maathuis CG, Peters LH, Hadders-Algra M: Handwriting, visuomotor integration, and neurological condition at school age. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 941-947. (III)

7 CI 療法は有効か？

推 奨

1. Constraint induced movement therapy (CI 療法) は、脳性麻痺片麻痺児の麻痺側上肢の機能改善と自発的使用頻度の増加において効果的な介入であり、行うよう強く勧められる。ただし、介入方法の工夫や適応の選択が必要となる。(グレード A)
2. 一定期間の CI 療法介入後に課題指向型の bimanual training (BiT) を行うことで、ADL の改善に有効であり、行うよう強く勧められる。(グレード A)

エビデンス

国際生活機能分類 (International Classification of Functioning, Disability and Health ; ICF) モデルにおける心身機能、身体構造、活動レベルにおいて、CI 療法の効果の effect size は large であった。具体的には、患側上肢の運動、スピード、巧緻性、新しい上肢スキルの獲得、患側上肢の使用頻度増加において効果が示された。特に上肢スキルの獲得と患側上肢の使用頻度の増加への効果は大きい。ただし、効果的な介入強度の境界はさらなる研究が必要とされる^{1, 2)} (I a)。

1 日 6 時間、10 日間の介入 (健側上肢三角巾で拘束) により、患側の運動効率、パフォーマンス、使用頻度の改善がみられた³⁾ (I b)。CI 療法と BiT の比較では、CI 療法では片手動作能力が BiT より改善し、BiT では CI 療法より両手動作が改善した⁴⁾ (I b)。しかし、両方の介入に有意な差はなく、どちらもセルフケアにおいて有意な改善がみられたという報告もある⁵⁾ (I b)。CI 療法と BiT と日常の介入 (コントロール群) の 3 つの介入群の比較では、CI 療法、BiT がコントロール群よりも有意に上肢の運動機能 (握り動作、保護伸展反応、体重支持、患側の自発的な使用) が改善し、CI 療法は BiT よりも握り動作において、BiT は CI 療法よりも患側の自発的な使用において改善が認められた⁶⁾ (I b)。

CI 療法を行った後、2 週間 BiT を追加した介入では、患側の自発的使用、上肢スキル改善において効果的であった^{7, 8)} (I b)。1 日 3 時間、2 週間の CI 療法を行った後、1 週間両手課題トレーニングを行った結果では、PEDI の機能的スキルと自立において改善がみられたが、他の報告と違い上肢機能に関して、コントロール群 (usual care) と比較して有意な改善は得られなかった。これは、介入時間の不足が考えられた⁹⁾ (I b)。1 日 2 時間、8 週間の CI 療法と 1 日 20 分のホームプログラムによる介入を比較した研究では、どちらの群も ADL、上肢機能の改善がみられたが介入間に有意な差はなかった。CI 療法のプログラムにおいて拘束のみが最重要ポイントではないことと、集中的な介入の必要性が示唆された¹⁰⁾ (I b)。

ボツリヌス療法と CI 療法を組み合わせた介入とボツリヌス療法のみ介入の比較においては、どちらの介入も痙縮は有意に改善し、CI 療法を組み合わせることにより、ADL の改善が有意にみられた¹¹⁾ (II b)。

CI 療法の効果は、中枢神経系の可塑性によるものと考えられる。また、他の治療法よりも効果が維持される。これは治療中も治療後も保護者とセラピストが協調的に患側使用に取り組めるところにある¹²⁾ (IV)。適応に関しては、MACS でレベル I ~ III に分類された児において、より上肢の機能が低い児で CI 療法の効果が大きいとしている¹³⁾ (II b)。

解 説

CI療法は、健側を拘束し、運動を制限して患側への介入を行うものである。また、患側をただ強制的に使用させるものではなく、shaping techniques と repetitive practice（課題設定を段階付けて行い反復練習する）を用いる運動療法である。介入は集中的に行われるが、対象児の拘束に対するストレスや課題への集中力、モチベーションなどを考慮し工夫する必要がある。対象児に関して、介入報告の多くはMACS レベルⅠ～Ⅲの児が対象となっており、自動で手関節の背屈が可能であることなどが条件となっていることが多く、適応は考慮する必要がある。

(安井隆光)

【文 献】

- 1) Huang HH, Fettes L, Hale J, McBride A: Bound for Success: A Systematic Review of constraint-Induced Movement Therapy in Children With Cerebral Palsy Supports Improved Arm and Hand Use. *Phys Ther* 2009; 89: 1126-1141. (I a)
- 2) Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R: Systematic Review and Meta-analysis of Therapeutic Management of Upper-Limb Dysfunction in Children With Congenital Hemiplegia. *Pediatrics* 2009; 123: e1111-1122. (I a)
- 3) Charles JR, Wolf SL, Schneider JA, Gordon AM: Efficacy of a child-friendly form of constraint-induced movement therapy in hemiplegic cerebral palsy: a randomized control trial. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 635-642. (I b)
- 4) Sakzewski L, Ziviani J, Abbott DF, Macdonell RA, Jackson GD, Boyd RN: Randomized trial of constraint-induced movement therapy and bimanual training on activity outcome for children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 313-320. (I b)
- 5) Sakzewski L, Ziviani J, Abbott DF, Macdonell RA, Jackson GD, Boyd RN: Participation Outcomes in a Randomized Trial of 2 Models of Upper-Limb Rehabilitation for Children With Congenital Hemiplegia. *Arch phys Med Rehabil* 2011; 92: 531-539. (I b)
- 6) Facchin P, Rosa-Rizzotto M, Visonà Dalla Pozza L, Turconi AC, Pagliano E, Signorini S, et al; GIPCI Study Group: Multisite Trial Comparing the Efficacy of Constraint-Induced Movement Therapy with that of Bimanual Intensive Training in Children with Hemiplegic Cerebral Palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 539-553. (I b)
- 7) Aarts PB, Jongerius PH, Geerdink YA, van Limbeek J, Geurts AC: Effectiveness of modified constraint-induced movement therapy in children with unilateral spastic cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Neurorehabil Neural Repair* 2010; 24: 509-518. (I b)
- 8) Aarts PB, Jongerius PH, Geerdink YA, van Limbeek J, Geurts AC: Modified Constraint-Induced Movement Therapy combined with Bimanual Training (mCIMT-BiT) in children with unilateral spastic CP: How are improvements in arm-hand use established? *Res Dev Disabil* 2011; 32: 271-279. (I b)
- 9) de Brito Brandão M, Mancini MC, Vaz DV, Pereira de Melo AP, Fonseca ST: Adapted version of constraint-induced movement therapy promotes functioning in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil* 2010; 24: 639-647. (I b)
- 10) Wallen M, Ziviani J, Naylor O, Evans R, Novak I, Herbert RD: Modified constraint-induced therapy for children with hemiplegic cerebral palsy: a randomized trial. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 1091-1099. (I b)
- 11) Park ES, Rha DW, Lee JD, Yoo JK, Chang WH: The short-term effects of combined modified constraint-induced movement therapy and botulinum toxin injection for children with spastic hemiplegic cerebral palsy. *Neuropediatrics*. 2009; 40: 269-274. (II b)
- 12) Taub E, Griffin A, Nick J, Gammons K, Uswatte G, Law CR: Pediatric CI therapy for stroke-induced hemiparesis in young children. *Dev Neurorehabil* 2007; 10: 3-18. (IV)
- 13) Sakzewski L, Ziviani J, Boyd RN: Best responders after intensive upper-limb training for children with unilateral cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2011; 92: 578-584. (II b)

8 集中的理学療法は有効か？

推奨

1. 集中的理学療法は、通常の理学療法より GMFM スコアを増加させるので行うよう勧められる。
(グレード B)
2. 間欠的な集中的理学療法は、児や家族への負担が少なく、コンプライアンスが高いため、行うよう勧められる。
(グレード B)

エビデンス

脳性麻痺児の集中的理学療法に関する 4 つの RCT を対象としたメタアナリシスでは、週に 4、5 回の理学療法は、通常群に比べ有意に GMFM を増加させ、運動機能に効果があることが示されている¹⁾ (I a)。このうち、1 つの研究²⁾ (I b) では、訓練による GMFM の効果において通常群に比較し有意差がみられ、他の 3 つの研究³⁻⁵⁾ (I b) では有意差がみられなかった。メタアナリシスにおける集中的理学療法群と通常群の GMFM の改善の差は、1.32 (95%CI : 0.55~2.10) であり、その effect size は modest であったと報告した。4 つの研究のなかで、集中的理学療法の効果に有意差を認めた研究では、痙直型麻痺児の軽度から中等度の症例 (GMFCS レベル I ~ III) を対象としていた²⁾ (I b)。4 つの研究の訓練期間は 2 週間~6 カ月間であった。6 カ月間の訓練を行った報告では、週 5 回の訓練と週 2 回の訓練を比較し、2 群間に GMFM の有意な変化がなく、児の疲労とストレスが多く、コンプライアンス (73%) の低さを指摘した⁴⁾ (I b)。

RCT を行う際には、倫理的な問題などから対照群を作る困難さがある。集中的理学療法のコントロールとして、Palisano らの運動発達曲線に基づいて仮想対照群を作成して比較研究した報告がある⁶⁾ (II b)。その研究では、集中的理学療法群は GMFM 66 の変化が 3.3 で、仮想対照群の 0.5 に比べ有意な改善がみられ、粗大運動機能を加速させた。

週 4 回の集中的理学療法を 4 週間行った後、8 週間訓練休止期間をおき、これを 2 サイクル行った間欠的な方法により、GMFM が有意に増加したという報告がある⁷⁾ (II b)。また、間欠的と継続的な集中的理学療法を比較し、GMFM の増加に有意差はなかったが、間欠的に行ったほうがコンプライアンスが有意に優れていたことを示した報告もある^{8, 9)} (I b~II b)。

わが国では、平均年齢 6 歳の脳性麻痺児 121 例に対し、2 カ月間の入院集中訓練群 (週に 5 回) と通院訓練群 (月に 2 回) の GMFM を比較した結果、前者で明らかな効果が確認されたことから、重症例の入院集中訓練の重要性を指摘した報告がある¹⁰⁾ (II b)。

解説

今回の論文の大多数^{2, 4-9)} で用いられた理学療法は、NDT が中心か、他の理学療法との併用である。このため、他のさまざまな理学療法における集中的理学療法のエビデンスは不明である。なお、わが国の報告¹⁰⁾ は、立位歩行訓練を中心に行っていた。

(則竹耕治)

【文 献】

- 1) Arpino C, Vescio MF, De Luca A, Curatolo P: Efficacy of intensive versus nonintensive physiotherapy in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *Int J Rehabil Res* 2010; 33: 165-171. (I a)
- 2) Bower E, McLellan DL, Arney J, Campbell MJ: A randomized controlled trial of different intensities of physiotherapy and different goal-setting procedures in 44 children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 226-237. (I b)
- 3) Bower E, Michell D, Burnett M, Campbell MJ, McLellan DL: Randomized controlled trial of physiotherapy in 56 children with cerebral palsy followed for 18 months. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 4-15. (I b)
- 4) Tsorlakis N, Evaggelidou C, Grouios G, Tsorbatzoudis C: Effect of intensive neurodevelopmental treatment in gross motor function of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 740-745. (I b)
- 5) Weindling AM, Cunningham CC, Glenn SM, Edwards RT, Reeves DJ: Additional therapy for young children with spastic cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Health Technology Assessment* 2007; 11: 1-71. (I b)
- 6) Yabunaka Y, Kondo I, Sonoda S, Saito E, Tsuruta Y, Konaka M, et al: Evaluating the effect of intensive intervention in children with cerebral palsy using a hypothetical matched control group. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 128-136. (II b)
- 7) Trahan J, Malouin F: Intermittent intensive physiotherapy in children with cerebral palsy: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 233-239. (II b)
- 8) Christiansen AS, Lange C: Intermittent versus continuous physiotherapy in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 290-293. (I b)
- 9) Ustad T, Sorsdahl AB, Ljunggren AE: Effects of intensive physiotherapy in infants newly diagnosed with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 140-148. (II b)
- 10) 朝貝芳美：脳性運動障害児の粗大運動に対する訓練治療効果に関する研究．発達障害児のリハビリテーションの標準化と地域における肢体不自由児の機能に関する総合的研究 平成 16 年度研究報告書 2005; 138-188. (II b)

9 乗馬療法の効果は？

推 奨

1. 乗馬療法は脳性麻痺児の姿勢制御や姿勢バランスを改善し、そして体幹・股関節の筋肉の対称性の改善効果があることから勧められる。(グレード B)
2. 治療的乗馬療法は粗大運動の改善に有効である可能性がある。(グレード C1)

エビデンス

乗馬療法は1960年代から欧米諸国で治療として行われるようになった¹⁾ (I a)。動物介在療法としてのアニマルセラピーは社会的にも広く知られており、全体としては心理療法や盲導犬・介助犬を含むさまざまな分野での検討から、大きく3つに分類されている。

Animal-assisted activities (AAA) においては犬猫のほか、イルカやカナリアなどによって統合失調症・失語症・痴呆等の患者における社会的活動の促進、ストレス・孤独・不安の軽減、憂鬱や全体的な健康の改善効果がいわれている。Animal-assisted therapy (AAT) は馬によって行われ、脳性麻痺患児や脊髄損傷患者の粗大運動の向上や痙性の低下、自閉症の感覚の障害の改善が報告されている。Service animal programs (SAP) は犬によって行われ、肢体不自由児(者)や聴覚障害者などに対する介助を犬が行うことでADLの向上が可能となるというものである²⁾ (I b)。

このなかで、脳性麻痺に対して主に行われる動物介在療法は乗馬療法である。乗馬療法が脳性麻痺児・者に対して行われる理論的な背景としては、馬によって作られるリズムカルな動きにより、これにまたがった際の骨盤の動きが健常児の歩行時の骨盤の動きと類似する。そのため姿勢、平衡反応、筋肉の同時収縮や関節安定性、体重移動が改善し、ダイナミックな姿勢の安定性、姿勢保持能力が改善するとする説がある²⁾ (I b)。乗馬療法の効果を評価したこれまでの研究は、どれもサンプルが少なくエビデンスに限界があった。そのため、これまでの研究をもとに行ったメタ分析では、乗馬療法・治療的乗馬は姿勢コントロールやバランスを改善する結果が得られている³⁾ (II b)。

各論では、1回8分間の介入のみで、その効果が出るとの⁴⁾ (II b) 報告もあるが、多くは一定期間(1回20～60分・週1～2回を8～26週間継続)の乗馬療法による介入で、静止した座位に比較して体幹と股関節の筋肉を対称性に保つのに効果を認めると述べている⁵⁻¹¹⁾ (II a～III)。さらに、乗馬療法介入終了後8週間¹²⁾ (II a)、もしくは16週間¹³⁾ (III) 経過してもその効果は持続しているとの報告もある。そして、姿勢や自尊心、行動に対する効果に差はないが、「握り動作に改善効果が得られ⁶⁾ (II b)」「粗大運動能やADLが向上し⁵⁻¹¹⁾ (II a～III)」「他の治療法に比べて治療的乗馬には脳性麻痺児の筋肉のトーンの改善効果がある^{7, 13)} (II b～III)」という。特に、GMFM dimension Eのスコアを改善させ¹²⁻¹⁴⁾ (II a～III)、粗大運動能力としての歩く、跳ぶ、走るといった動きに対しては、通常の訓練や訓練のない状態よりも効果的であるといわれる⁷⁾ (II b)。ADLや心理社会的な効果があるとはいえない⁷⁾ (II b) との説の一方で、QOLを改善させる¹⁵⁾ (I b) とするものもあり、今後もさらなる検討が必要と思われる。

実際の乗馬療法そのものは、馬の管理・調教から手配など大変な労力を要するため、同様の効果をもつシミュレーターの研究も近年行われており、類似した効果が報告されている^{16, 17)} (I b)。

(藤原清香・瀬下 崇・柳迫康夫)

【文 献】

- 1) Zadnikar M, Kastrin A: Effects of hippotherapy and therapeutic horseback riding on postural control or balance in children with cerebral palsy: a meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 684-691. (I a)
- 2) Muñoz Lasa S, Ferriero G, Brigatti E, Valero R, Franchignoni F: Animal-assisted interventions in internal and rehabilitation medicine: a review of the recent literature. *Panminerva Med* 2011; 53: 129-136. (I b)
- 3) Sterba JA: Does horseback riding therapy or therapist-directed hippotherapy rehabilitate children with cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 68-73. (II b)
- 4) Benda W, McGibbon NH, Grant KL: Improvements in muscle symmetry in children with cerebral palsy after equine-assisted therapy (hippotherapy). *J Altern Complement Med* 2003; 9: 817-825. (II b)
- 5) Hael V, Giuliani C, Lewis C: Influence of hippotherapy on the kinematics and functional Performance of two children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 1999; 11: 89-101. (III)
- 6) Bertoti DB: Effect of therapeutic horseback riding on posture in children with cerebral palsy. *Phys Ther* 1988; 68: 1505-1512. (II b)
- 7) Mackinnon JR, Noh S, Lariviere J, Macphail A, Allan DE, Laliberte D: A Study of Therapeutic Effects of Horseback Riding for Children with Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 1995; 15: 17-34. (II b)
- 8) Kuczyński M, Slonka K: Influence of artificial saddle riding on postural stability in children with cerebral palsy. *Gait Posture* 1999; 10: 154-160. (II b)
- 9) Shurtleff TL, Standeven JW, Engsborg JR: Changes in dynamic trunk/head stability and functional reach after hippotherapy. *Arch Phys Med Rehabil* 2009; 90: 1185-1195. (II b)
- 10) Casady RL, Nichols-Larsen DS: The effect of hippotherapy on ten children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2004; 16: 165-172. (II b)
- 11) Snider L, Korner-Bitensky N, Kammann C, Warner S, Saleh M: Horseback riding as therapy for children with cerebral palsy: is there evidence of its effectiveness? *Phys Occup Ther Pediatr* 2007; 27: 5-23. (II a)
- 12) McGibbon NH, Benda W, Duncan BR, Silkwood-Sherer D: Immediate and long-term effects of hippotherapy on symmetry of adductor muscle activity and functional ability in children with spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2009; 9: 966-974. (II a)
- 13) Cherng R, Liao H, Leung HWC, Hwang AW: The effectiveness of therapeutic horseback riding in children with spastic cerebral palsy. *Adapted Physical Activity Quarterly* 2004; 21: 103-121. (III)
- 14) Sterba JA, Rogers BT, France AP, Vokes DA: Horseback riding in children with cerebral palsy: effect on gross motor function. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 301-308. (II b)
- 15) Davis E, Davies B, Wolfe R, Raadsveld R, Heine B, Thomason P, et al: A randomized controlled trial of the impact of therapeutic horse riding on the quality of life, health, and function of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 111-119. (I b)
- 16) Herrero P, Asensio A, García E, Marco A, Oliván B, Ibarz A, et al: Study of the therapeutic effects of an advanced hippotherapy simulator in children with cerebral palsy: a randomised controlled trial. *BMC Musculoskelet Disord* 2010; 16: 71. (I b)
- 17) Silva e Borges MB, Werneck MJ, da Silva Mde L, Gandolfi L, Pratesi R: Therapeutic effects of a horse riding simulator in children with cerebral palsy. *Arq Neuropsiquiatr* 2011; 69: 799-804. (I b)

10 部分免荷トレッドミル歩行訓練 (PBWSTT) は有効か？

推 奨

*部分免荷トレッドミル歩行訓練 (partial body weight-supported treadmill training ; PBWSTT) は、脳性麻痺児の歩行能力や粗大運動能力、バランス機能、下肢筋力、ADL、QOL を改善させる可能性があるため、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(ブレードC1)

エビデンス

脳性麻痺児に対してPBWSTTを行った結果、歩行に関するパラメーターが有意に改善したとする研究が多い。そのようなパラメーターとしては、歩行速度¹⁻⁷⁾ (I b ~ II b)、歩幅^{4, 5)} (II b)、ストライド長⁸⁾ (II a)、歩行率⁶⁾ (I b)、両脚支持期時間⁷⁾ (II b)、歩行周期に対する両脚支持期の割合⁸⁾ (II a)、6分間歩行¹⁾ (II b)あるいは10分間歩行²⁾ (II a)における歩行距離が報告されている。さらに、PBWSTTにより、functional ambulation category⁹⁾ (II b)やエネルギー消費³⁾ (II b)、ステップの規則性⁵⁾ (II b)の改善が得られるとの報告もある。

しかしながら、以上のような改善が必ずしも得られるわけではなく、歩行速度^{8, 10)} (I b ~ II a)やストライド時間⁷⁾ (II b)、歩行率^{7, 8)} (II a ~ II b)、6分間歩行³⁾ (II b)あるいは10分間歩行¹⁰⁾ (I b)における歩行距離に、トレーニング効果が認められなかったとの報告もある。さらに school function assessment (SFA) (学校環境での歩行能力を測定するための評価ツール)の結果にもトレーニング効果は認められなかった¹⁰⁾ (I b)。

GMFMを用い、脳性麻痺児の粗大運動能力に対するPBWSTTの効果を検討した研究もあり、領域D⁸⁾ (II a)や領域E^{1, 5, 8)} (II a ~ II b)の点数、立位と歩行に関する27項目の点数⁹⁾ (II b)、総合点⁸⁾ (II a)が、トレーニングにより改善したと報告されている。しかし、総合点にトレーニング効果が認められなかったとする報告もある⁶⁾ (I b)。

脳性麻痺児のバランス機能や筋力が、PBWSTTにより変化するのかについても、一致した見解は得られていない。バランス機能に関しては、balance evaluation system testを用いた研究⁷⁾ (II b)ではトレーニング効果が認められているが、single leg balance testを用いた研究³⁾ (II b)ではトレーニング効果が認められていない。下肢筋の等尺性最大筋力については、トレーニング効果が認められたとする研究⁷⁾ (II b)と認められなかったとする研究⁵⁾ (II b)がある。等速性筋力について検討した研究では、トレーニング効果が認められていない⁶⁾ (I b)。他にも、運動制御能力(最大等尺性筋力の20%で等速性膝伸展運動を続ける能力⁶⁾ (I b))や足関節の分離運動能力⁸⁾ (II a)も検討されているが、トレーニング効果は認められていない。

PBWSTTが、結果的に脳性麻痺児のADLやQOLに影響するのかについても検討されており、全参加者の平均値ではなく個人個人のデータでみた場合に、小さいものの臨床上、意味ある改善が認められたと報告されている^{4, 11)} (II b)。

最後に、PBWSTTにより、一次感覚運動野や補足運動野などの感覚-運動関連脳領域の活動性が高まる可能性も示されており、中枢神経系の可塑的变化がトレーニングによる運動機能の改善の一因であることも予想される¹⁾ (II b)。

解 説

エビデンスで示したように、PBWSTTは、脳性麻痺児の歩行能力や粗大運動能力、バランス機能、下肢筋力、ADL、QOLを改善する可能性があるものの、一致した見解が得られているとはいえない。このような見解の相違には、研究デザインの違いが影響しているように思われる。

まず、研究によって対象とした脳性麻痺児の年齢（2歳4カ月⁴⁾～18歳^{2, 7, 9, 10)}、病型や麻痺の分布（痙直型四肢麻痺^{2, 4-6)}、痙直型両麻痺^{1-9, 11)}、痙直型片麻痺^{1, 3, 7, 11)}、痙直型三肢麻痺⁹⁾、アテトーゼ型^{2, 9)}）、GMFCMのレベル（Ⅰ^{1, 3, 4, 11)}、Ⅱ^{5-8, 10)}、Ⅲ^{2, 4-8, 10)}、Ⅳ^{2, 4, 6, 7, 10)}）がまちまちである。また、PBWSTT期間（最短で2週間^{1, 3, 11)}、最長で12週間^{5, 8, 9)}）や1週間あたりのトレーニング頻度（最低で2日^{2, 5, 10)}、最高で6日^{1, 3, 11)}）も研究により異なる。さらにトレーニング開始時の免荷量やトレーニング期間中にどのように免荷量を減じていくのか、トレッドミル速度の設定についても明確な判断基準があるとはいえない。個人レベルでトレーニング効果が異なることが報告されている^{3, 4, 6, 11)}ことからしても、トレーニングを実施する脳性麻痺児の特性やトレーニング方法により、トレーニング効果が得られる場合もあれば得られない場合もあると考えることが妥当であろう。

今回取り上げた研究の多くは、対照群を設定せずに単純にPBWSTT前後の測定結果を比較したものが多く^{1, 3-5, 7, 11)}、十分なエビデンスがあるとはいえない。加えて、PBWSTTが一般的な床上歩行トレーニング（overground walking exercise）より有効とはいえなかったとの報告もある¹⁰⁾。しかし、PBWSTTは、歩行が困難な脳性麻痺児に対しても実施できるという利点もある。加えて、一致した見解が得られていないとはいえ、それぞれの研究で何らかのトレーニング効果が得られていることも事実である。今後、トレーニング対象やトレーニング方法の設定基準を定めていくとともに、どのような要因がトレーニング効果に影響を及ぼすのかを明らかにするための質の高い研究を重ねる必要があろう。

（冨田秀仁）

【文 献】

- 1) Phillips JP, Sullivan KJ, Burtner PA, Caprihan A, Provost B, Bernitsky-Beddingfield A: Ankle dorsiflexion fMRI in children with cerebral palsy undergoing intensive body-weight-supported treadmill training: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 39-44. (IIb)
- 2) Dodd KJ, Foley S: Partial body-weight-supported treadmill training can improve walking in children with cerebral palsy: a clinical controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 101-105. (IIa)
- 3) Provost B, Dieruf K, Burtner PA, Phillips JP, Bernitsky-Beddingfield A, Sullivan KJ, et al: Endurance and gait in children with cerebral palsy after intensive body weight-supported treadmill training. *Pediatr Phys Ther* 2007; 19: 2-10. (IIb)
- 4) Begnoche DM, Pitetti KH: Effects of traditional treatment and partial body weight treadmill training on the motor skills of children with spastic cerebral palsy. A pilot study. *Pediatr Phys Ther* 2007; 19: 11-19. (IIb)
- 5) Kurz MJ, Stuber W, DeJong SL: Body weight supported treadmill training improves the regularity of the stepping kinematics in children with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2011; 14: 87-93. (IIb)
- 6) Johnston TE, Watson KE, Ross SA, Gates PE, Gaughan JP, Lauer RT, et al: Effects of a supported speed treadmill training exercise program on impairment and function for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 742-750. (Ib)
- 7) Kurz MJ, Corr B, Stuber W, Volkman KG, Smith N: Evaluation of lower body positive pressure supported treadmill training for children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2011; 23: 232-239. (IIb)
- 8) Cherng RJ, Liu CF, Lau TW, Hong RB: Effect of treadmill training with body weight support on gait and gross motor function in children with spastic cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86: 548-555. (IIa)
- 9) Schindl MR, Forstner C, Kern H, Hesse S: Treadmill training with partial body weight support in nonambulatory patients with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2000; 81: 301-306. (IIb)
- 10) Willoughby KL, Dodd KJ, Shields N, Foley S: Efficacy of partial body weight-supported treadmill training compared with overground walking practice for children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 333-339. (Ib)
- 11) Dieruf K, Burtner PA, Provost B, Phillips J, Bernitsky-Beddingfield A, Sullivan KJ: A pilot study of quality of life in children with cerebral palsy after intensive body weight-supported treadmill training. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 45-52. (IIb)

11 機能的電気刺激（FES）は有効か？

推 奨

1. メタアナリシスの結果、歩行中の痙直型脳性麻痺児に機能的電気刺激（functional electrical stimulation；FES）を行うことで、歩行能力の改善が認められている。特に orthotic effect に関しては個々の文献においても効果が確認されており、行うよう強く勧められる（ただし、対象とする筋によって、効果に違いがある可能性があるため、注意が必要である）。（グレード A）
2. 一方、therapeutic effect を期待した実施は、行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）

エビデンス

脳性麻痺児の異常歩行に関連する機能障害や活動制限に対する電気刺激の効果を報告している文献を集めたシステマティックレビューにて、メタアナリシスが行われている。その結果、異常歩行に関連する機能障害に対する FES の effect size は 0.618 ($P < 0.01$)、異常歩行に関連する活動制限に対しては 0.717 ($P < 0.0002$) であった¹⁾ (I a)。

FES の orthotic effect に関しては、歩行中の足関節背屈角度や foot-floor angle, Gillette Gait Index (GGI) といった運動学的な指標に有意な改善がみられる²⁻⁵⁾ (II b~III)。また、運動力学的にも、立脚期での足関節の仕事量 (work) が有意に大きくなるとの報告⁵⁾ (III) や、push off phase における total forces を下肢長・体重・歩行速度などで標準化した値が FES によって有意に大きくなるとの報告がある⁶⁾ (I b)。

歩行速度や stride length, stride frequency に対する効果に関しては、下腿の筋を FES の対象にした複数の研究にて、有意な変化は生じないと報告されている³⁻⁷⁾ (I b~III)。さらには、歩行速度が有意に低下するとの報告もある²⁾ (II b)。一方、対象とする筋を中殿筋とした場合には、歩行中に持続的な電気刺激を加えることで、歩行速度と step length の値が有意に大きくなるとの報告がある⁸⁾ (II b)。

FES の therapeutic effect に関しては、一般的な理学療法と統計学的に比較した結果、有意差が認められなかった。しかし、effect size を算出した結果では、足関節背屈の PROM や、遊脚相での足関節背屈角度、GGI が改善する傾向がみられた²⁾ (I b)。

下肢に対する従来の整形外科的治療と、手術箇所を極力減らしつつ術後に FES を実施する方法を比較した結果、FES を実施したグループのほうが、cadence や歩行速度、energy cost の手術後 4 カ月での回復が早い傾向にあった。しかし、術後 12 カ月でのグループ間での有意差は認められなかった⁹⁾ (II b)。

解 説

FES は、motor control が障害された神経・筋に対して電気刺激を用いることで、筋の収縮不全を補い、機能的な特定の動作（歩行や自転車漕ぎなど）を獲得することを目的としている。そのため、その動作の最中に、合目的なタイミングや強度で電気刺激を出力するものである。したがって、単に萎縮筋に対する筋力増強を目的として、対象となる筋群の収縮を生じさせるためだけに電気刺激を

使用している介入方法などは FES とは認めず、今回のガイドラインからは除外した。

FES の効果は、“orthotic effect” と “therapeutic effect” に分けて考えられる。前者は、FES を補装具の一種として考え、電気刺激を用いている状態で認められる効果を意味している。後者は “carry-over effect” と呼ばれ、ある期間 FES を実施した後、電気刺激をしない状態で認められる治療効果を意味している。今回のガイドラインでは、収集した各文献の研究デザインから、FES の効果を orthotic effect と therapeutic effect に分け、それぞれで推奨レベルを判定した。

FES の刺激条件や対象とする筋の選択については定まった基準がなく、研究間でのばらつきも大きい。対象とする筋の選択に関しては、足関節の底屈筋群や背屈筋群、大腿四頭筋を、単独あるいは組み合わせている報告が多い。中殿筋のみを刺激している報告⁸⁾や、大殿筋や中殿筋、大内転筋、外側広筋、内側広筋、大腿二頭筋、前脛骨筋、ヒラメ筋のいずれかを組み合わせている報告もある⁹⁾。歩行分析をもとに、それぞれの対象者に合わせて刺激条件や対象筋を選択する試みがなされている研究⁴⁾もあるが、この点に関しては、今後さらなる検証が必要である。

(深谷佳希)

【文 献】

- 1) Cauraugh JH, Naik SK, Hsu WH, Coombes SA, Holt KG: Children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis on gait and electrical stimulation. Clin Rehabil 2010; 24: 963-978. (I a)
- 2) van der Linden ML, Hazlewood ME, Hillman SJ, Robb JE: Functional electrical stimulation to the dorsiflexors and quadriceps in children with cerebral palsy. Pediatr Phys Ther 2008; 20: 23-29. (I b, II b)
- 3) Orlin MN, Pierce SR, Stackhouse CL, Smith BT, Johnston T, Shewokis PA, et al: Immediate effect of percutaneous intramuscular stimulation during gait in children with cerebral palsy: a feasibility study. Dev Med Child Neurol 2005; 47: 684-690. (II b)
- 4) Postans NJ, Granat MH: Effect of functional electrical stimulation, applied during walking, on gait in spastic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2005; 47: 46-52. (III)
- 5) Pierce SR, Laughton CA, Smith BT, Orlin MN, Johnston TE, McCarthy JJ: Direct effect of percutaneous electric stimulation during gait in children with hemiplegic cerebral palsy: a report of 2 cases. Arch Phys Med Rehabil 2004; 85: 339-343. (III)
- 6) Ho CL, Holt KG, Saltzman E, Wagenaar RC: Functional electrical stimulation changes dynamic resources in children with spastic cerebral palsy. Phys Ther 2006; 86: 987-1000. (I b)
- 7) Seifart A, Unger M, Burger M: Functional electrical stimulation to lower limb muscles after botox in children with cerebral palsy. Pediatr Phys Ther 2010; 22: 199-206. (III)
- 8) Al-Abdulwahab SS, Al-Khatrawi WM: Neuromuscular electrical stimulation of the gluteus medius improves the gait of children with cerebral palsy. NeuroRehabilitation 2009; 24: 209-217. (II b)
- 9) Johnston TE, Finson RL, McCarthy JJ, Smith BT, Betz RR, Mulcahey MJ: Use of functional electrical stimulation to augment traditional orthopaedic surgery in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2004; 24: 283-291. (II b)

12 筋力トレーニングは運動機能の改善に有用か？

推 奨

1. 立ち上がり (sit to stand) などを利用した漸増負荷トレーニングプログラムやそれを組み合わせたサーキットトレーニングは、GMFCS のレベル I ～ III の歩行可能な脳性麻痺児の筋力増強において効果的な介入方法であり、行うよう勧められる。(グレード A)
2. 筋力トレーニングが GMFM の点数や歩行時のクラウド姿勢を改善する場合もあるが、歩行速度、ストライドなどに影響を与えるかどうかは明確ではない。(グレード C1)
3. A 型ボツリヌス毒素 (Botulinum Toxin Type A ; BTX-A) 投与後に筋力トレーニングを行うことは、痙性麻痺の増悪なく投与した筋や投与していない筋の筋力を増加させることができるため、行うよう勧められる。(グレード B)

エビデンス

GMFCS レベル I ～ III の独立歩行が可能な対象児に、家庭で 6 週間の漸増負荷トレーニングプログラムを行ったところ、GMFM の D, E 項目の改善傾向が認められたが有意差はなかった¹⁾ (I b)。

独立歩行が可能な児を対象に週 1～3 回、40～60 分のサーキットトレーニングを行ったところ、歩行速度やケイデンスおよびストライドには違いがなかったが、三次元動作解析で測定したクラウド歩行の特徴である立脚期の股関節・膝関節・足関節の屈曲角度の合計値がコントロール群に比較して減少していた。さらに身体イメージに改善が認められた²⁾ (I b)。

GMFCS レベル I ～ II の痙直型脳性麻痺児に週 3 回、6 週間の重錘負荷を加えた立ち上がりトレーニングを行ったところ、GMFM の D, E 項目の平均値と立ち上がり可能な最大重錘負荷量、および physiological cost index (PCI) が改善したが、等尺性大腿四頭筋筋力や歩行速度には変化がみられなかった³⁾ (I b)。

GMFCS レベル I ～ III の痙直型脳性麻痺児に 60 分間、週 3 回、12 週間のサーキットトレーニングを行ったところ、筋力の改善は得られたが、快適歩行速度や最大歩行速度、階段昇降や社会参加の状況などには変化がなかった。無酸素パワーや痙性麻痺の程度に違いは認められなかった。また、トレーニング終了後に筋力低下が認められた^{4, 5)} (I b)。

MACS レベル I ～ III の上肢屈筋に痙性麻痺を生じている児に家庭で週 3 回 6 週間の肘関節屈曲筋の遠心性収縮を標的とした漸増負荷トレーニングを行ったところ、肘屈曲筋の求心性筋力、遠心性筋力ともに改善し、求心性、遠心性ともに筋活動は減少した。この結果は、遠心性筋力トレーニングが同時活動を減少させることにより、全体として発揮される筋力が増加した可能性を示唆している⁶⁾ (I b)。

MACS レベル II の片麻痺児の上肢を対象に BTX-A 投与後の筋力トレーニングの効果を検討するために、BTX-A 投与のみの群とボツリヌス毒素投与に 8 週間の筋力トレーニングを加えた群の 2 群でその変化を調べた。その結果、機能的な変化は小さかったが、筋力トレーニングを加えた群で BTX-A を投与していない肘伸展筋や回外筋、投与を行った肘屈曲筋とで筋力の増加傾向が認められた。この時、筋緊張の増加は伴わず、トレーニング終了 3 カ月後に群間の違いは認められなかった⁷⁾ (II a)。

解 説

漸増負荷トレーニングプログラムとして、多く使われる方法には立ち上がり (sit to stand)、側方への段差昇降 (lateral step up and down) などがあり、ベスト型の重錘を体につけることで負荷量を調節する方法が多く用いられる。また、サーキットトレーニングとしていくつかの種類のトレーニングを組み合わせることも多い。筋力トレーニングにより、GMFM の改善が得られるとする報告もあるが、歩行速度や参加の状況に影響しないとする報告もあり、明確な効果は不明である。筋力トレーニングを止めると低下するため、継続的な取り組みが必要である。また、BTX-A 投与後の筋力トレーニングは、痙性麻痺に影響を与えない。筋力が増加したことにより GMFM の改善が認められたり、クラウチ姿勢が改善したりするといった報告があるが、歩行速度に影響を与えられるかは明確ではない。筋力トレーニングについての介入報告の多くは GMFCS レベル I ~ III の児が対象であり、歩行が不可能な児に対する効果は不明である。

(大畑光司)

【文 献】

- 1) Dodd KJ, Taylor NF, Graham HK: A randomized clinical trial of strength training in young people with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45: 652-657. (I b)
- 2) Unger M, Faure M, Frieg A: Strength training in adolescent learners with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil* 2006; 20: 469-477. (I b)
- 3) Liao HF, Liu YC, Liu WY, Lin YT: Effectiveness of loaded sit-to-stand resistance exercise for children with mild spastic diplegia: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2007; 88: 25-31. (I b)
- 4) Scholtes VA, Becher JG, Janssen-Potten YJ, Dekkers H, Smallegenbroek L, Dallmeijer AJ: Effectiveness of functional progressive resistance exercise training on walking ability in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Res Dev Disabil* 2012; 33: 181-188. (I b)
- 5) Scholtes VA, Becher JG, Comuth A, Dekkers H, Van Dijk L, Dallmeijer AJ: Effectiveness of functional progressive resistance exercise strength training on muscle strength and mobility in children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e107-113 (I b)
- 6) Reid S, Hamer P, Alderson J, Lloyd D: Neuromuscular adaptations to eccentric strength training in children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 358-363. (I b)
- 7) Elvrum AK, Brændvik SM, Sæther R, Lamvik T, Vereijken B, Roeleveld K: Effectiveness of resistance training in combination with botulinum toxin-A on hand and arm use in children with cerebral palsy: A pre-post intervention study. *BMC Pediatr* 2012; 12: 91 (II a)

13 有酸素トレーニングは歩行機能の改善に有効か？

推 奨

1. 有酸素トレーニングは、脳性麻痺児の有酸素能力や歩行機能に対して効果的な介入であり、行うよう勧められる。(グレード B)
2. PBWSTT は、GMFCS レベル I ～IV の広範囲な対象に対して行うことができるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
3. 固定式自転車を用いたトレーニングは、歩行機能や筋力の改善に影響する可能性はある。(グレード C1)

エビデンス

1960～2006 年に書かれた脳性麻痺児に対する有酸素トレーニングの効果に関する 13 論文を調べたメタアナリシスの結果、有酸素トレーニングは脂肪厚や最大有酸素能力などの身体的指標を改善させるが、活動や参加の指標に対する効果は明確ではないことがわかった¹⁾ (IV)。

GMFCS レベル I ～II の脳性麻痺児に 1 回 30 分間、週 2 回、9 週間のジャンプや走行、トレッドミル歩行などを含むトレーニングを実施したところ、有酸素能力、歩行距離などが改善した²⁾ (IIb)。

GMFCS レベル I ～II の脳性麻痺児に 1 回 45 分間、週 2 回、8 カ月間の有酸素トレーニングを行ったところ、有酸素および無酸素能力にトレーニング効果が認められ、敏捷性、筋力、スポーツ競技能力や参加指標、健康関連 QOL にも有意な効果が認められた³⁾ (Ib)。

1930～2008 年に書かれた脳性麻痺児に対するトレッドミルトレーニングの効果に関する 5 論文を調べたメタアナリシスの結果、短距離の歩行速度や粗大運動能力に改善が得られる可能性が示唆された⁴⁾ (Ia)。

GMFCS レベル I ～IV で 2.5～3.9 歳の脳性麻痺児 6 名に対し、1 回 1 時間、週 3 回のトレッドミルトレーニングを 4 週間行ったところ、GMFM の D、E 項目、日常生活での移動能力、歩行速度と歩行距離が改善した⁵⁾ (III)。

GMFCS レベル III～IV の脳性麻痺児を対象に 9 週間、週 2 回の PBWSTT を行ったところ、10 分間歩行距離は増加傾向にあったが、歩行速度や学校での歩行機能には変化が認められなかった⁶⁾ (Ib)。

GMFCS レベル I と III の脳性麻痺児を対象に 6 週間、週 2 回の PBWSTT を行ったところ、快適歩行速度が増加し、10 分間歩行距離が増加傾向にあった⁷⁾ (IIa)。

GMFCS レベル I ～III の痙直型脳性麻痺児に固定型自転車によるトレーニングを 12 週間にわたって 30 回行ったところ、600 ヤードのウォーク・ラン・テスト、GMFM-66、伸展筋 (120°/秒) と屈曲筋 (30°/秒) の等速運動性筋力のピーク値に有意な改善が得られたが、その変化は介入のない群との差を認めなかった⁸⁾ (Ib)。

解 説

有酸素トレーニングとしては、高い運動機能を有する児には歩行、走行、ジャンプなどが用いられ、低い運動機能を示す児には PBWSTT が行われることが多い。一般的な有酸素トレーニングは、高

い運動機能を有する児（GMFCS レベルⅠ～Ⅱ）に対して行われるが、PBWSTT を用いる場合、GMFCS レベルⅢ～Ⅳの児や2～3歳の年少児に対しても、安全に実施できるとされている。有酸素トレーニングは最大有酸素能力を改善させることができ、歩行機能の改善もみられるとする報告が多いものの、活動や参加についての指標に影響を与えるとする十分な根拠があるとはいえない。実際の実施に際しては、運動機能レベルに合わせたトレーニング項目の選択が重要となる。

(大畑光司)

【文 献】

- 1) Rogers A, Furler BL, Brinks S, Darrah J: A systematic review of the effectiveness of aerobic exercise interventions for children with cerebral palsy: an AACPD evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 808-814. (Ⅳ)
- 2) Gorter H, Holty L, Rameckers EE, Elvers HJ, Oostendorp RA: Changes in endurance and walking ability through functional physical training in children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 31-37. (Ⅱb)
- 3) Verschuren O, Ketelaar M, Gorter JW, Helders PJ, Uiterwaal CS, Takken T: Exercise training program in children and adolescents with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007; 161: 1075-1081. (Ⅰb)
- 4) Willoughby KL, Dodd KJ, Shields N: A systematic review of the effectiveness of treadmill training for children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2009; 31: 1971-1979. (Ⅰa)
- 5) Mattern-Baxter K, Bellamy S, Mansoor JK: Effects of intensive locomotor treadmill training on young children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 308-318. (Ⅲ)
- 6) Willoughby KL, Dodd KJ, Shields N, Foley S: Efficacy of partial body weight-supported treadmill training compared with overground walking practice for children with cerebral palsy: a randomized controlled trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 333-339. (Ⅰb)
- 7) Dodd KJ, Foley S: Partial body-weight-supported treadmill training can improve walking in children with cerebral palsy: a clinical controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 101-105. (Ⅱa)
- 8) Fowler EG, Knutson LM, Demuth SK, Siebert KL, Simms VD, Sugi MH, et al; Physical Therapy Clinical Research Network (PTClinResNet) : Pediatric endurance and limb strengthening (PEDALS) for children with cerebral palsy using stationary cycling: a randomized controlled trial. *Phys Ther* 2010; 90: 367-381. (Ⅰb)

ロボットなどの機器を使用したトレーニングは、 運動機能改善に有効か？

推 奨

1. ロボットアシスト下トレッドミル歩行訓練は、歩行速度が有意に改善し、リハビリテーション中の転倒のリスクを軽減できる点で、トレッドミル単独の歩行訓練よりも優れる。(グレード B)
2. ロボットによる歩行訓練によって GMFCS レベルⅡとⅢの症例では、立位バランスが改善した。(グレード B)
3. しかし、機能改善は GMFCS レベルⅠとⅡの軽症例で認められるがⅢとⅣでは改善がなく、すべての例で有効とはいえない。(グレード C1)
4. ロボットによる歩行訓練を行ううえで、意欲を持続させるよう工夫することが望ましい。(グレード B)
5. 上肢操作性訓練でも有効である可能性があり、今後の検討が期待される。(グレード C1)

エビデンス

◆歩行訓練

トレッドミル歩行訓練、部分免荷トレッドミル歩行訓練 (partial body weight-supported treadmill training ; PBWSTT), Robotic assist PBWSTT と Mixed TT の有効性をレビューしたメタアナリシスによると、いずれも歩行速度が有意に改善し、特に、PBWSTT, Robotic assist PBWSTT はリハビリテーション中の転倒のリスクを軽減できる点で、トレッドミル単独よりも優れる¹⁾ (Ⅰa)。ロボットによる歩行訓練は、GMFCS レベルⅡ, Ⅲにおいて、4週間の介入で立位バランスが改善していた²⁾ (Ⅰb)。これらの結果は短期的な結果で、長期にわたって効果が持続するかは明らかでなかった。

ロボット併用トレッドミルで、GMFM の改善が GMFCS レベルⅠ, Ⅱでは、立位 D, 歩行 E で得られたが、レベルⅢ, Ⅳでは、改善度は少なかった³⁾ (Ⅱa)。また、単調になりやすいのがトレッドミル歩行訓練の欠点であると思われるが、テレビゲームを併用することで克服する試みもなされており、TV ゲーム単独、ロボットによる歩行訓練よりも併用のほうが治療効果に優れ、visual analogue scale (VAS) による満足度も高い⁴⁾ (Ⅱa)。今後の発展が期待される。

PBWSTT に関しては RQ6-1-10 (p127) で、有酸素トレーニングに関しては RQ6-1-13 (p133) で、それぞれ詳述されているので、参照されたい。

◆上肢操作性訓練

片麻痺例で、麻痺側でジョイスティックを操作し、的にカーソルを当てる TV ゲームを8週間介入し、QUEST の改善が得られた⁵⁾ (Ⅲ)。ジョイスティックを動かす角度で画面上のカーソルの移動速度が変化するように調整されたコンピューター装置で、画面上にランダムに映し出される図形の上をなぞり書きすることを繰り返して、操作性訓練を実施。脳性麻痺例は、誤差が大きく複数回行っても誤差の減少は少なかった⁶⁾ (Ⅱa)。

解 説

下肢に関するロボットを使用する訓練としては、国内では筑波大学で hybrid assistive limb (HAL) が作成され、成人片麻痺症例で膝関節の随意的な屈曲伸展を改善したとの報告があるが、脳性麻痺患者を対象とした検討ではなく、今回のガイドラインでは引用していない。筆者の知る限り、複数の成人脳性麻痺患者が HAL を試用して歩行練習を行っており、RQ8-1-1 (p237) で述べるように、成人期の運動機能低下に対する有効な手段が確立されていないことから、今後の検討が望まれる。

小児に行う場合の欠点として、どのようにモチベーションを維持するかが課題になるが、TV ゲームとの併用など、すでに対策が始められており、今後の検討が期待される。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Zwicker JG, Mayson TA: Effectiveness of treadmill training in children with motor impairments: a overview of systematic review. *Pediatr Phys Ther* 2010; 22: 361-377. (I a)
- 2) Druzicki M, Rusek W, Szczepanik M, Dudek J, Snela S: Assessment of the impact of orthotic gait training on balance in children with cerebral palsy. *Acta Bioeng Biomech* 2010; 12: 53-58. (I b)
- 3) Borggraefe I, Schaefer JS, Klaiber M, Dabrowski E, Ammann-Reiffer C, Knecht B, et al: Robotic-assisted treadmill therapy improves walking and standing performance in children and adolescents with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 496-502. (II a)
- 4) Brüttsch K, Schuler T, Koenig A, Zimmerli L, Koenke SM, Lünenburger L, et al: Influence of virtual reality soccer game on walking performance in robotic assisted gait training for children. *J Neuroeng Rehabil* 2010; 7: 15. (II a)
- 5) Fasoli SE, Fragala-Pinkham M, Hughes R, Hogan N, Krebs HI, Stein J: Upper limb robotic therapy for children with hemiplegia. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 929-936. (III)
- 6) Masia L, Frascarelli F, Morasso P, Di Rosa G, Petrarca M, Castelli E, et al: Reduced short term adaptation to robot generated dynamic environment in children affected by Cerebral Palsy. *J Neuroeng Rehabil* 2011; 8: 28. (II a)

子どもにとって有意義な活動为目标にした実際生活場面での、あるいは実際活動を想定した繰り返し練習の効果は？

推 奨

* 子どもにとって有意義な活動为目标にした実際生活場面での、あるいは実際活動を想定した繰り返し練習 (task-oriented training, goal-directed functional therapy, context-focused intervention) を行うことが勧められる。 (グレード B)

エビデンス

独歩可能な 7～13 歳の外傷性頭部損傷児 10 名と脳性麻痺児 10 名を、日常生活で頻繁に実行される段差昇降と立ち上がり動作の改善を目指した課題指向的なトレーニングを、家庭で実践する群と通常のリハビリテーションを行う対照群に無作為に割り付けた。その結果、歩行能力や筋力に改善はみられなかったが、timed up and go test (TUG) と functional reach test で、介入群に有意な改善が得られた¹⁾ (I b)。

指示理解ができ、歩行が可能な GMFCS レベル I～Ⅲの 4～12 歳の脳性麻痺児 10 名を介入群と対照群に割り付け、介入群では、歩行、立ち上がり、階段昇降の能力向上を目指して類似のバランスや筋力を要する課題のトレーニングを家庭で実践させたところ、GMFM の D 領域と E 領域、TUG で介入群が有意差をもって改善した²⁾ (I b)。

Ashworth scale 2 以上の痙縮を伴う、2～7 歳 (平均 3.8 歳) の痙性片麻痺児 20 名に対し、家族とともに設定した目標に対して OT が計画したホームプログラムを保護者が 3 カ月間家庭で実践した。OT は評価と立案のための訪問のほか、フォローアップのために 2 回家庭訪問した。GAS, PEDI の機能的スキル尺度と介助者の援助尺度、QUEST で有意の改善が認められた³⁾ (Ⅲ)。

GMFCS レベル I～V までの 4～12 歳 (平均 7.7 歳) の脳性麻痺児 37 名を、8 週間の occupational therapy home program (OTHP) 群、4 週間の OTHP 群、対照群の 3 群に無作為に割り付けた研究で、GAS, QUEST による評価で OTHP 群が有意に高い改善を示した。介入の内容は、COPM を用いて家族と子どもが目標を設定し、その目標達成のためのプログラムを OT が立案し、家庭で両親が実践するというものである⁴⁾ (I b)。

GMFCS レベルおよび MACS レベルが、それぞれ I～Ⅳで 1～6 歳 (平均 46 カ月) の片側性脳性麻痺児 8 名、両側性脳性麻痺児 14 名を対象とした、“goal-directed functional therapy” [教師、言語聴覚士 (speech-language-hearing therapist ; ST), OT, PT で構成されるチームによる指導に基づき、子どもと両親が設定した課題を家庭や幼稚園などで繰り返し練習する] によって、痙縮と選択的運動制御能力に変化はなかったが、GAS で 80% 以上の目標達成率を示し、GMFM でも有意な改善がみられた⁵⁾ (Ⅱ a)。

GMFCS レベル I～V の 12 カ月～5 歳 11 カ月 (平均 3 歳 6 カ月) の脳性麻痺児 128 名を context-focused 群と child-focused 群に無作為に割り付け、それぞれのプログラムを 6 カ月間実施した。“Child-focused intervention” とは、セラピストの評価に基づき既存のテクニックによって機能障害の改善と機能的活動スキルの獲得を目指すものである。“Context-focused intervention” では、子どもが興味を示していて、少しでき始めているような運動活動から、COPM を用いて両親が目標を設定し、その活動の制約因子 (子ども自身の因子、環境因子、課題因子) を分析し、環境因子

と課題因子のみに介入する戦略をセラピストと両親が立案し、生活場面で実践する。子ども自身や機能障害に対する直接の介入はせず、目標達成のために代償戦略を用いるよう子どもを励ますだけである。

両群間の比較では、各評価スケールで有意差はみられなかったが、PEDIの移動領域の介助尺度でのみ対照群が有意に高い得点であった。各群内での介入前後の比較ではPEDI, GMFM, The assessment of preschool children's participation (APCP)は有意に改善した⁶⁾ (I b)。

解 説

最近の運動学習理論や運動制御理論に基づき、実践的で実生活に結びついた活動の繰り返し、そして身体機能障害へのアプローチだけではなく課題や環境設定などの外部要因を変更させることによって、機能的活動を改善しようという試みが多くなされている。

基礎的、要素的なトレーニングの代わりに、“task-oriented”, “activity-focused” などと呼ばれる実際の活動、もしくはそれに類似したトレーニングを繰り返す手法の効果が多く報告されている。ここでは文献1, 2)の研究がそれである。

以上に加え、リハビリテーションサービス提供の枠組みとして提唱されている“family-centered approach”の考えを基本に、目標設定から実践まで保護者の主体性や関わりを尊重し、家庭や幼稚園など子どもの生活場면을重視したアプローチが提唱され、“functional approach”, “ecological approach”などと呼称されている。文献3~5)の研究がそれであるが、これらのプログラムには可動域訓練や補装具など、機能障害に対する治療的アプローチも含まれている。

それらと異なり、子どもの身体への介入をまったく行わずに、課題や環境の変更と代償手段の導入のみによる“context-focused intervention”の効果を検証した文献6)の研究は、斬新な研究であり大変興味深い。

(佐伯 満)

【文 献】

- 1) Katz-Leurer M, Rotem H, Keren O, Meyer S: The effects of a 'home-based' task-oriented exercise programme on motor and balance performance in children with spastic cerebral palsy and severe traumatic brain injury. Clin Rehabil 2009; 23: 714-724. (I b)
- 2) Salem Y, Godwin EM: Effects of task-oriented training on mobility function in children with cerebral palsy. NeuroRehabilitation 2009; 24: 307-313. (I b)
- 3) Novak I, Cusick A, Lowe K: A pilot study on the impact of occupational therapy home programming for young children with cerebral palsy. Am J Occup Ther 2007; 61: 463-468. (III)
- 4) Novak I, Cusick A, Lannin N: Occupational therapy home programs for cerebral palsy: double-blind, randomized, controlled trial. Pediatrics 2009; 124: e606-614. (I b)
- 5) Löwing K, Bexelius A, Carlberg EB: Goal-directed functional therapy: a longitudinal study on gross motor function in children with cerebral palsy. Disabil Rehabil 2010; 32: 908-916. (II a)
- 6) Law MC, Darrah J, Pollock N, Wilson B, Russell DJ, Walter SD, et al: Focus on function: a cluster, randomized controlled trial comparing child- versus context-focused intervention for young children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2011; 53: 621-629. (I b)

装具は、変形を矯正すること、関節を特定の肢位に保持すること、筋力低下を補い支持性を高めること、多軸関節の動きを制限することによって動作をより単純化し、運動学習を容易にすることなどを通じて有効性を発揮する。その目的とする効果によって、装具の素材（樹脂製、金属製、軟性）や関節継手の形状などを特性に応じて選択することになる。したがって、本人の身体状況や装具を使用する状況が変化すれば、適した装具も変化することになるため、万能といえる装具はなく、それぞれ向き不向きがある。

今回のガイドライン策定にあたり、上肢装具の有効性については、手関節装具（樹脂製のもの）、ダイナミック装具（スプリング式のもの）、軟性装具（ゴム製のもの）に関し、調査を行った。いずれもその治療効果は、装着している間は有効であるが外すとすぐ元に戻り、運動学習の面では有効性が示されなかった。また、それぞれの装具の特性に応じた使い分けに関して、指針足り得るような比較検討は行われておらず、今後の発展が望まれる。

下肢装具の有効性については、前回のガイドラインと同様、短下肢装具に足関節の運動をどの程度許容するかを中心に比較検討した報告が多数みられた。それぞれ特性に違いをみせているが、特に優れた装具形状はないようである。ただし、新しい流れとして、ボツリヌス療法に装具を併用することで、脳性麻痺に高頻度に合併する尖足や股関節亜脱臼のコントロールを図る論文が増加しつつある。残念なことに、短下肢装具以外の装具（例えば、長下肢装具）となると報告は激減し、むしろ軟性装具や治療用スーツなどの報告がみられるようになってきており、今後の検討が望まれる。

歩行補助具についても前回同様、後方支持型歩行器に関して治療効果を論じる論文がみられたが、それ以外の歩行器に関する報告は少ない。日常臨床で、高額な歩行器の基準外申請を希望される事例が少なからずみられるが、現時点では一般論としてコストに見合うだけの効果が確立されているとはいえず、ケースバイケースで検討せざるを得ない状況が続いている。

車いすや電動車いすに関しては、自発的な移動を容易にすることで社会参加を高めることが期待されており、その有効性が検討されている。電動車いすを処方するうえでの適正な基準は、日常臨床でしばしば直面する問題であるが、今回の調査でも明確な基準を示す報告をみつけることはできなかった。しかし、電動車いす操作上の問題を改善させるインテリジェントな車いす（不適切な操作が行われたときに、その操作を自動的に無効にできる電子的な仕組みが盛り込まれている）の検討が行われており、今後の発展が期待される。

座位保持装置については、従来から検討されてきた座面形状や座角の設定に関する検討が、質的に高まりをみせており、使用状況によっては作成するうえで参考となる指針を得ることができる。

立位保持装置は基準外申請が必用な補装具であり、しばしば処方を希望される事例があるにもかかわらず、これまで明確な有効性を示す報告がみられていなかった。今回の調査で、骨密度との関係で治療効果を示す報告をみつけることができたので参照されたい。

（瀬下 崇）

1 上肢装具の効果は？

推 奨

1. 上肢装具は上肢操作性の向上に関して有効である可能性があるが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
2. 上肢装具は使用中は手関節機能が改善するが、使用を中止すると元に戻るため持続効果はなく、効果は限定されている。
(グレード C1)
3. 機能的電気刺激（functional electrical stimulation；FES）とダイナミック上肢装具を併用した場合、併用期間中は上肢機能が改善するが、併用を中止すると持続しない。
(グレード C1)
4. 片麻痺例で麻痺側の上肢を三角布で固定したほうが、歩きやすく、疲れにくく、歩くのが速くなる。
(グレード C1)

エビデンス

◆脳性麻痺片麻痺例の装具使用状況

南オーストラリアで行われた横断研究で脳性麻痺の、56%で上肢装具が処方されているが、装具処方群は modified Ashworth scale（MAS）が悪い傾向にあり、中断率が高い¹⁾ (Ⅲ)。

◆上肢装具の有効性

●総 論

上下肢のギプス治療や装具療法²⁾ (Ⅰb)、OT の有効性³⁾ (Ⅰb) に関するシステマティックレビューのなかで、上肢装具に関して検討が行われているが、形式的に高いエビデンスレベルであっても小規模な研究で、有効性はいまひとつはっきりしない結果であった。

●各 論

▶手関節装具（手関節背屈 20° 母指軽度外転位で固定）

脳性麻痺片麻痺例の検討で、上肢の活動性に関する AHA スコアは装着中に 3.2 点改善し、装具使用を中断すると元の点数に戻り、持続的な治療効果は認めなかった⁴⁾ (Ⅱa) [※注：AHA スコアに関しては RQ6-1-6 (2) (p112) を参照されたい]。

上肢操作に対するカックアップスプリントの有用性を動作解析と表面筋電図で検討した。動作解析では装具有無で有意差はないが、筋電計では装具ありのほうが筋活動は少なく、装具を使用することで過剰な筋緊張が制御されていた⁵⁾ (Ⅱb)。

片麻痺例では、動的装具はピンチやグリップに優れ、静的装具では手や肘の筋群の活動電位は低下したが肩の代償性の活動性の亢進がみられた⁶⁾ (Ⅱb)。

上肢軟性装具（Lycra 装具）を使用した状態で、機能と上肢の関節運動の状態を評価し、使用中はともに改善が認められるが、装具を中止するとほとんどのパラメーターが使用前に戻るため、持続効果はない⁷⁾ (Ⅰb)。

▶電気刺激装置とダイナミック上肢装具併用の有用性

電気刺激装置とダイナミック上肢装具を併用した場合に、メルボルンスコア、握力、ピンチ力、

Zancoli 分類が改善したが、効果は 2 カ月しか持続しなかった⁸⁾ (I b)。実施期間中は、Zancoli 分類でも改善がみられるなど、著明な改善があるが、使用を中止するとすぐに機能が戻ってしまい、効果は限定的であった⁹⁾ (III) [※注：メルボルンスコアや Zancoli 分類に関しては RQ6-1-6 (2) (p112) を参照されたい]。

▶三角巾

片麻痺例で麻痺側の上肢を三角巾固定したほうが、歩きやすく、疲れにくく、歩くのが速くなる、というランダム化比較試験 (randomized controlled trial ; RCT) がみられたが、同種の論文が他になく今後の検討が望まれる¹⁰⁾ (I b)。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Russo RN, Atkins R, Haan E, Crotty M: Upper limb orthoses and assistive technology utilization in children with hemiplegic cerebral palsy recruited from a population register. Dev Neurorehabil 2009; 12: 92-99. (III)
- 2) Autti-Rämö I, Suoranta J, Anttila H, Malmivaara A, Mäkelä M: Effectiveness of upper and lower limb casting and orthoses in children with cerebral palsy: an overview of review articles. Am J Phys Med Rehabil 2006; 85: 89-103. (I b)
- 3) Steultjens EM, Dekker J, Bouter LM, van de Nes JC, Lambregts BL, van den Ende CH: Occupational therapy for children with cerebral palsy: a systematic review. Clin Rehabil 2004; 18: 1-14. (I b)
- 4) Louwers A, Meester-Delver A, Folmer K, Nollet F, Beelen A: Immediate effect of a wrist and thumb brace on bimanual activities in children with hemiplegic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2011; 53: 321-326. (II a)
- 5) Reid DT, Sochaniwskyj A: Influences of a hand positioning device on upper-extremity control of children with cerebral palsy. Int J Rehabil Res 1992; 15: 15-29. (II b)
- 6) Burtner PA, Poole JL, Torres T, Medora AM, Abeyta R, Keene J, et al: Effect of wrist hand splints on grip, pinch, manual dexterity, and muscle activation in children with spastic hemiplegia: a preliminary study. J Hand Ther 2008; 21: 36-42. (II b)
- 7) Ozer K, Cheshner SP, Scheker LR: Neuromuscular electrical stimulation and dynamic bracing for the management of upper-extremity spasticity in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 559-563. (I b)
- 8) Elliott CM, Reid SL, Alderson JA, Elliott BC: Lycra arm splints in conjunction with goal-directed training can improve movement in children with cerebral palsy. NeuroRehabilitation 2011; 28: 47-54. (I b)
- 9) Scheker LR, Cheshner SP, Ramirez S: Neuromuscular electrical stimulation and dynamic bracing as a treatment for upper-extremity spasticity in children with cerebral palsy. J Hand Surg Br 1999; 24: 226-232. (III)
- 10) Han SH, Kim T, Jang SH, Kim MJ, Park SB, Yoon SI, et al: The effect of an arm sling on energy consumption while walking in hemiplegic patients: a randomized comparison. Clin Rehabil 2011; 25: 36-42. (I b)

2 下肢装具の効果は？

推 奨

1. 尖足歩行に関して、底屈を制限する装具は歩行の改善をもたらすので勧められる。 (グレード B)
2. 歩行に関して、歩幅が改善し歩行時の酸素消費量を軽減させる効果が得られる。 (グレード B)
3. 運動機能に関する改善効果はないとする報告が多くみられた。 (グレード C2)
4. プラスチック製の短下肢装具 (ankle-foot orthosis ; AFO) は、足関節運動をどの程度制限するかで、足関節遊動式・足関節固定式、可撓性にたわむタイプ [posterior leaf spring (PLS)] に大別される。いずれの装具も、裸足歩行と比較して歩行の改善があるが、特に優れた装具はない。 (グレード B)
5. しかし、足関節遊動式の装具では、足関節底屈力の低下した症例では、足関節の過剰背屈、歩行速度の低下、酸素消費量改善効果の減少を生じるので配慮が必要である。 (グレード C2)
6. AFO は、立位保持姿勢、足部のアライメント矯正に関して有用性が認められる。 (グレード B)
7. テーピングや治療用スーツなど、動的装具に関する報告が増えつつある。 (グレード C1)
8. 股関節外転ベッド、股関節外転立位保持装置、股関節外転車いすなどの 24 時間姿勢管理法は、股関節亜脱臼を予防する効果があるかもしれないので行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)

エビデンス

◆総 論

下肢のギプス治療や装具療法の有効性に関するシステマティックレビューでは、以下のように結論付けている¹⁾ (I b)。

- ①下肢のギプス矯正は、短期的な関節可動域 (range of motion ; ROM) の改善効果がある〔詳しくは、RQ6-3-2 (p156) を参照のこと〕。
- ②尖足歩行に関して、底屈を制限する装具は歩行の改善をもたらす。

下肢装具に関する報告は、AFO に集中している。エビデンスとしてはランダム化された検討も行われているが PEDro スコア 4 点以下の論文がほとんどで²⁾ (I b)、ランダム化されていない論文も少なからずあるが、症例数が少なかったり、RCT でなかったり、標準化されていない尺度で評価していたりと、エビデンスの質に制限があるものがほとんどであった³⁾ (I b)。

◆各 論

● AFO の有用性

脳性麻痺患者の歩行に関する AFO の有用性について、以下のような報告がある。歩幅が広がり、ケイデンスと歩行速度は不変だが⁴⁾ (II b)、歩行速度は 9% 改善⁵⁾ (III) し、歩行時の酸素消費量を軽減させる効果が得られる⁵⁻⁸⁾ (II b~III)。しかし、運動機能 Gillette Gait Index (GGI) による歩行機能評価は不変であった^{5, 6, 9)} (II b~III)。下肢が安定化するためか、生活場面での上肢機能の向上がみられる⁶⁾ (II b)。

●装具形状の差異

プラスチック製の AFO は、その軽量さと足関節の保持力の高さから、歩容改善効果が期待される。足関節運動をどの程度制限するかで、足関節遊動式・足関節固定式、可撓性にたわむタイプ (PLS) に大別される。いずれの装具も、裸足歩行と比較して歩行の改善がある。特に優れた装具はないが、装具によって若干、特性の違いがある¹⁰⁾ (Ⅱa)。

●足関節遊動式 AFO と足関節固定式 AFO

歩行に必要なエネルギー消費量が軽減する点は共通している⁶⁻⁸⁾ (Ⅱb～Ⅲ)。

足関節遊動式 AFO は、遊脚初期での足関節背屈を改善し、装具がばね様になることで足を前方に押し出す力が加わり、より生理的な運動を可能にしている¹¹⁾ (Ⅱb)。足関節背屈は全歩行周期にわたって良く保持され^{7, 8, 11)} (Ⅱb～Ⅲ)、踵接地時の膝の伸展を改善する⁸⁾ (Ⅲ)。しかし、足関節底屈力の低下した症例では、足関節遊動式 AFO で足関節の過剰背屈、歩行速度の低下、酸素消費量改善効果の減少がみられる症例がある⁶⁾ (Ⅱb)。そのようなケースでは足関節固定式 AFO は足関節底屈力不全を補う効果があり有用性が高い¹²⁾ (Ⅱa)。足関節軽度背屈位で足関節を固定した AFO (フロアリアクション型 AFO) は、股関節 FC10° 以内の症例では、立脚期の股関節と膝関節の伸展を改善し、歩行を改善させる¹³⁾ (Ⅱa)。

●可撓性にたわむタイプの AFO

可撓性にたわむタイプの AFO (PLS) は、踵接地での足関節背屈保持に優れる¹⁰⁾ (Ⅱa)。PLS は歩行周期での足関節運動や力学的パラメーターが正常に近づき、特に過剰な底屈のコントロールが優れていた¹⁴⁾ (Ⅳ)。

●ダイナミック型 AFO

下腿カフを踝部の高さまで切り詰めたダイナミック型 AFO と下腿まである AFO を比較検討した。どちらの装具も、歩幅、イニシャルコンタクトでの足関節底屈をコントロールできている。ダイナミック型短下肢装具は、足関節の ROM が広いが筋収縮活動が多く、廃用性の筋力低下を軽減できる点で優れているが、下腿までの AFO と比較して、歩行耐久性を低下させやすい¹⁵⁾ (Ⅲ)。

●立位保持における AFO の有用性

歩行不能例でもヒンジ付き AFO を着用することで、座位から立ち上がりまでの時間が短くなり^{16, 17)} (Ⅱb)、足関節背屈保持、股関節膝関節の伸展モーメントが高まる¹⁶⁾ (Ⅱb)。

●足部のアライメント矯正に対する効果

立位 X 線像 (正面と側面) の裸足と装具着用時を比較した。アライメントの改善は有意にみられるが、その程度は小さい (6°, 10% 以下)。X 線の各パラメーターのうち、前足部、中足部、後足部に関して、少なくとも 1 カ所で正常値になる割合が、外反変形では 24% から 44% へ、内反変形では 5% から 25% へ改善した¹⁸⁾ (Ⅱb)。

●装具の工夫

装具のあたりが強い場合に、インナーとして「踝までの高さの後足部から中足部までの長さの軟性プラスチック装具」を作成した。これを短下肢装具の内部に仕込むことで、装具のあたりは改善した¹⁹⁾ (Ⅳ)。

膝が反跳する症例では、短下肢装具にかぶせるオーバーシューズをくさび状に補高することで、膝屈曲を 5° 程度改善できる²⁰⁾ (Ⅳ)。

装具内に、チューブを用いて、空気圧で、荷重時のエネルギーを推進力に変えるような仕組みの装

置を仕込んだ装具で、遊脚期のクリアランスが改善した²¹⁾ (Ⅳ)。

▶素材の工夫

カーボンなどの軽い素材を使用したものは、プラスチックのものと比較して、歩行中の股関節屈曲が高まりクリアランスが改善する¹⁰⁾ (Ⅱa)。

▶動的装具

空気加圧式のフットポンプのような固定具を自宅訓練として使用し、通常の理学療法と併用することで、足関節の背屈と痙縮の改善効果を認めた²²⁾ (Ⅱb)。

治療用スーツ (a Thera Tog undergarment) 着用下では、歩行周期での骨盤の動揺が減少した²³⁾ (Ⅳ)。

テーピングを小児脳性麻痺患者の運動機能向上に応用した検討では、足関節の ROM は変化していないが、GMFM スコアが標準的な成長曲線を上回って改善していた。矯正ギプスや下肢装具では ROM は改善するが GMFM スコアは改善しないことが多く、作用機序が異なる²⁴⁾ (Ⅲ)。

装具療法は、ボツリヌス療法との親和性が高く、報告が増えつつある。詳細は RQ6-3-4 (p161) で詳述する。

ボツリヌス療法 + SWASH 型股関節外転装具で股関節脱臼 + 内旋歩行のコントロールを目指す治療の有効性を検討した。亜脱臼率はボツリヌス療法 + SWASH 群でわずかに改善していたが、GMFM の改善はボツリヌス療法 + SWASH 群と訓練単独群とも 6% 程度で、歩行機能改善効果に差は認めない²⁵⁾ (Ⅰb)。

●股関節の脱臼予防に対する、股関節外転装具の有効性

Hankinson らによる小規模なケースコントロールスタディでは、装具なしでは年 7% の悪化が、装具ありでは 4% の悪化にとどまる。この調査では、参加した 14 名のうち 7 名がドロップアウトしたが、継続できた例では、睡眠障害は認めなかった²⁶⁾ (Ⅳ)。

股関節亜脱臼に対する、股関節外転ベッド、股関節外転立位保持装置、股関節外転車いすなどの 24 時間姿勢管理法の有効性を検討した Pountney らの報告によると、生後 18 カ月までに導入した場合、手術になる症例数を大幅に減じ、MP 32% 以下の症例が増えており、股関節脱臼の程度が中等度までの症例に有効性がある²⁷⁾ (Ⅲ)。

解 説

装具には、アライメントを整える効果と筋力を補う効果とがあり、臨床場面では使用目的や使用状況に応じて装具が作成されている。

座位保持から、立位練習のレベル (幼児期) では、足部や足関節が不安定だと、下肢でしっかりと支持して立位をとるのは難しいので、その程度により、足底装具 + ハイカットスニーカーや、短下肢装具が使用される。幼児期は体重が軽いこともあり、あまり強固な保持力を必要としないが、重量が重くなると下肢の振り出しが難しくなることから、足底装具 + ハイカットスニーカーが好まれる傾向があるが、有用性に関する報告は少なかった。

本格的な歩行練習が行えるようになってきた場合や、筋力や変形が強い場合は、短下肢装具での対応が行われる。短下肢装具は、プラスチック製のものと金属支柱付きのものがあるが、尖足や内外反などの足部の変形が強硬い場合は、金属製支柱付きのものでないと足部の保持が難しいことが多い。論文は短下肢に集中しており、足底装具や長下肢装具の論文は、今回の調査でみつけることはできなかった。

装具療法は、拘縮に対する治療効果があることから、ボツリヌス療法と併用し、治療を行う報告が増えつつある。股関節外転ベッド、股関節外転立位保持装置、股関節外転車いすなどの 24 時間姿勢管理法も股関節亜脱臼予防に関する有効性が示され始めている。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Autti-Rämö I, Suoranta J, Anttila H, Malmivaara A, Mäkelä M: Effectiveness of upper and lower limb casting and orthoses in children with cerebral palsy: an overview of review articles. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 89-103. (I b)
- 2) Figueiredo EM, Ferreira GB, Maia Moreira RC, Kirkwood RN, Fettes L: Efficacy of ankle-foot orthoses on gait of children with cerebral palsy: systematic review of literature. *Pediatr Phys Ther* 2008; 20: 207-223. (I b)
- 3) Ridgewell E, Dobson F, Bach T, Baker R: A systematic review to determine best practice reporting guidelines for AFO interventions in studies involving children with cerebral palsy. *Prosthet Orthot Int* 2010; 34: 129-145. (I b)
- 4) Wondra VC, Pitetti KH, Beets MW: Gait parameters in children with motor disabilities using an electronic walkway system: assessment of reliability. *Pediatr Phys Ther* 2007; 19: 326-331. (II b)
- 5) Brehm MA, Harlaar J, Schwartz M: Effect of ankle-foot orthoses on walking efficiency and gait in children with cerebral palsy. *J Rehabil Med* 2008; 40: 529-534. (III)
- 6) Buckon CE, Thomas SS, Jakobson-Huston S, Moor M, Sussman M, Aiona M: Comparison of three ankle-foot orthosis configurations for children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 590-598. (II b)
- 7) Maltais D, Bar-Or O, Galea V, Pierrynowski M: Use of orthoses lowers the O2 cost of walking in children with spastic cerebral palsy. *Med Sci Sports Exerc* 2001; 33: 320-325. (III)
- 8) Balaban B, Yasar E, Dal U, Yazicioglu K, Mohur H, Kalyon TA: The effect of hinged ankle-foot orthosis on gait and energy expenditure in spastic hemiplegic cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 139-144. (III)
- 9) Smith PA, Hassani S, Graf A, Flanagan A, Reiners K, Kuo KN, et al: Brace evaluation in children with diplegic cerebral palsy with a jump gait pattern. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91: 356-365. (II b)
- 10) Van Gestel L, Molenaers G, Huenaerts C, Seyler J, Desloovere K: Effect of dynamic orthoses on gait: a retrospective control study in children with hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 63-67. (II a)
- 11) Radtka SA, Skinner SR, Johanson ME: A comparison of gait with solid and hinged ankle-foot orthoses in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Gait Posture* 2005; 21: 303-310. (II b)
- 12) Carlson WE, Vaughan CL, Damiano DL, Abel MF: Orthotic management of gait in spastic diplegia. *Am J Phys Med Rehabil* 1997; 76: 219-225. (II a)
- 13) Rogozinski BM, Davids JR, Davis RB 3rd, Jameson GG, Blackhurst DW: The efficacy of the floor-reaction ankle-foot orthosis in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91: 2440-2447. (II a)
- 14) Ounpuu S, Bell KJ, Davis RB 3rd, DeLuca PA: An evaluation of the posterior leaf spring orthosis using joint kinematics and kinetics. *J Pediatr Orthop* 1996; 16: 378-384. (IV)
- 15) Lam WK, Leong JC, Li YH, Hu Y, Lu WW: Biomechanical and electromyographic evaluation of ankle foot orthosis and dynamic ankle foot orthosis in spastic cerebral palsy. *Gait Posture* 2005; 22: 189-197. (III)
- 16) Park ES, Park CI, Chang HJ, Choi JE, Lee DS: The effect of hinged ankle-foot orthoses on sit-to-stand transfer in children with spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85: 2053-2057. (II b)
- 17) Wilson H, Haideri N, Song K, Telford D: Ankle-foot orthoses for preambulatory children with spastic diplegia. *J Pediatr Orthop* 1997; 17: 370-376. (II b)
- 18) Westberry DE, Davids JR, Shaver JC, Tanner SL, Blackhurst DW, et al: Impact of ankle-foot orthoses on static foot alignment in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2007; 89: 806-813. (II b)
- 19) Bill M, McIntosh R, Myers P: A series of case studies on the effect of a midfoot control ankle foot orthosis in the prevention of unresolved pressure areas in children with cerebral palsy. *Prosthet Orthot Int* 2001; 25: 246-250. (IV)
- 20) Jagadamma KC, Owen E, Coutts FJ, Herman J, Yirrell J, Mercer TH, et al: The effects of tuning an ankle-foot orthosis footwear combination on kinematics and kinetics of the knee joint of an adult with hemiplegia. *Prosthet Orthot Int* 2010; 34: 270-276. (IV)
- 21) Chin R, Hsiao-Wecksler ET, Loth E, Kogler G, Manwaring SD, Tyson SN, et al: A pneumatic power harvesting ankle-foot orthosis to prevent foot-drop. *J Neuroeng Rehabil* 2009; 6: 19. (IV)
- 22) Kerem M, Livanelioglu A, Topcu M: Effects of Johnstone pressure splints combined with neurodevelopmental therapy on spasticity and cutaneous sensory inputs in spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 307-313. (II b)
- 23) Flanagan A, Krzak J, Peer M, Johnson P, Urban M: Evaluation of short-term intensive orthotic garment use in children who have cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 201-214. (IV)
- 24) Iosa M, Morelli D, Nanni MV, Veredice C, Marro T, Medici A, et al: Functional taping: a promising technique for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 587-589. (III)
- 25) Boyd RN, Dobson F, Parrott J, Love S, Oates J, Larson A, et al: The effect of botulinum toxin type A and a variable hip abduction orthosis on gross motor function: a randomized controlled trial. *Eur J Neurol* 2001; 8 Suppl 5: 109-119. (I b)
- 26) Hankinson J, Morton RE: Use of a lying hip abduction system in children with bilateral cerebral palsy: a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 177-180. (IV)
- 27) Pountney TE, Mandy A, Green E, Gard PR: Hip subluxation and dislocation in cerebral palsy - a prospective study on the effectiveness of postural management programmes. *Physiother Res Int* 2009; 14: 116-127. (III)

3 歩行補助具の効果は？

推 奨

1. 歩行補助具（杖、歩行器）は、移動能力を高め、活動性や社会への参加度も高め得る可能性があるが、十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)
2. 脳性麻痺患者に使用する歩行器は、U字型歩行器よりも後方支持型歩行器（posture control walker；PCW）が、歩行中の体幹や下肢の伸展を高めることから推奨される。 (グレード B)

エビデンス

脳性麻痺児のための粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system；GMFCS）レベルⅢ以下の脳性麻痺患者は歩行に制限があり、歩行器や杖などの歩行補助具を必要とする。歩行補助具（杖、歩行器、車いす、電動車いす）は移動能力を高めることができる。活動性や社会への参加度に関しては、高め得る可能性があるが、結論付けるまでの十分な科学的根拠はない¹⁾ (I b)。

◆各 論

●ロフストランド杖

論文は少ない。有用性の報告はみつけることができなかった。クラッチ歩行中の上肢の動きを三次元動作解析したところ、接地時に手関節後方に向う床反力とそれに対抗する肩関節を屈曲させるモーメントが多く発生していた。脳性麻痺患者では、動作により筋力を必要としており、肩こりの原因になる²⁾ (Ⅲ)。

●PCW

U字歩行器との比較で、PCWは体幹が伸び、両足接地している時間が短く歩行速度に優れる³⁾ (Ⅱ a)。PCWのほうが歩行中の酸素消費量が少なく、体幹・股関節・膝関節の伸展も良い⁴⁾ (Ⅱ a)。後方支持型歩行器とU字型歩行器の2種類を比較した場合、歩行時の上肢の関節運動についての差異はなかった⁵⁾ (Ⅱ b)。これらの報告から、脳性麻痺患者に使用する歩行器は、U字型歩行器よりもPCWが推奨される。

●フィットネス

ハートウォーカーを使用して、静的に立っている状態よりも足踏みしていることの有用性を検討した。便秘は改善したが、骨密度や運動機能〔リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法（pediatric evaluation of disability inventory；PEDI）〕は有意差を認めなかった⁶⁾ (Ⅳ)。

解 説

歩行補助具に関しては、PCWやロフストランド杖を中心に報告が散見される状況で、前回のガイドラインと比較して大きな変化はなかった。

近年、装具外来において、高額な歩行器を希望される事例が少なからずみられるが、その有効性を示す報告は少なく、今回の調査ではハートウォーカーの報告を紹介できたにとどまった。

RQ8-1-1 (p237) で述べるように、成人の脳性麻痺患者の歩行機能の低下は著しく、特に両側性麻痺の事例では顕著である。獲得できた移動能力をいかに長期間維持するかが、今後の課題としてある。日常的に行っていない活動は、長期間維持されることが推測されるが、この点で座位保持装置付き自転車や立位歩行アシスト機構付き歩行器など、重力負荷を軽減した状態でのフィットネスを日常的に行うことは有意義かもしれない。

フィットネスに関してはRQ6-1-13 (p133) を、また、ロボットアシスト下トレッドミル歩行訓練も同様のコンセプトであるが、これについてはRQ6-1-14 (p135) を参照されたい。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Salminen AL, Brandt A, Samuelsson K, Töytäri O, Malmivaara A: Mobility devices to promote activity and participation: a systematic review. *J Rehabil Med* 2009; 41: 697-706. (I b)
- 2) Slavens BA, Bhagchandani N, Wang M, Smith PA, Harris GF: An upper extremity inverse dynamics model for pediatric Lofstrand crutch-assisted gait. *J Biomech* 2011; 44: 2162-2167. (III)
- 3) Greiner BM, Czerniecki JM, Deitz JC: Gait parameters of children with spastic diplegia: a comparison of effects of posterior and anterior walkers. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 381-385. (II a)
- 4) Park ES, Park CI, Kim JY: Comparison of anterior and posterior walkers with respect to gait parameters and energy expenditure of children with spastic diplegic cerebral palsy. *Yonsei med* 2001; 42: 180-184. (II a)
- 5) Konop KA, Striffling KM, Wang M, Cao K, Schwab JP, Eastwood D, et al: A biomechanical analysis of upper extremity kinetics in children with cerebral palsy using anterior and posterior walkers. *Gait Posture* 2009; 30: 364-369. (II b)
- 6) Eisenberg S, Zuk L, Carmeli E, Katz-Leurer M: Contribution of stepping while standing to function and secondary conditions among children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2009; 21: 79-85. (IV)

4 車いすと電動車いすの導入と選択は？

推 奨

1. 脳性麻痺児に対して、幼児早期から自立した移動手段を車いすにより獲得させることは、社会参加機会の増加につながり、認知能力にも良い効果があるが、十分な科学的根拠はない。（グレードC1）
2. 脳性麻痺児への電動車いすの導入には、暦年齢よりも児の認知能力、身体能力、または行動上の問題に負うところが多いとされるが、十分な科学的根拠はない。（グレードC1）
3. 電動車いすの使用を容易にするような支援技術が多く考案されているが、十分な科学的根拠はない。（グレードC1）

エビデンス

◆電動車いすの使用と社会参加について

カナダ・オンタリオ地域の青年期脳性麻痺者 10 名へのインタビュー調査では、自立のために移動能力は重要であり、毎日の活動に参加するための安全で効率的な移動手段を確保することは、彼らの主要な関心事の 1 つである ¹⁾ (Ⅲ)。

南部スウェーデン在住 3～18 歳の脳性麻痺患者 562 名の本人・介護者への横断的調査では、全体の 29% が屋内で、41% が屋外で車いすを使用していた。手動車いす使用者の 86% は介護者による介助移動を要していたのに対して、電動車いす使用者の 86% は独力で移動することが可能であった。年齢の上昇に伴って車いす使用者の比率が高まる傾向があった ²⁾ (Ⅲ)。

アメリカ国内の脳性麻痺児 13 名（平均月齢 47.0 カ月）と整形外科的障害児 10 名（平均月齢 30.1 カ月）の親に対する多施設調査では、早期の電動車いす導入によって子どもの社会的スキル・遊びのスキル、望む場所に移動する機能、睡眠パターンおよび一般市民が児を受け入れているという感覚について親の満足度が上昇し、幼児のための電動車いす導入は家族に否定的な心理的影響を与えることはなかったとしている ³⁾ (Ⅲ)。

電動車いす導入前の脳性麻痺児（3 歳）に対して、幼稚園の教室内で簡易な電動移動機器を使用させ、行動のビデオ記録を解析したところ、児の移動が増加し、周囲の健常児との交流機会が増加したとの報告がある ⁴⁾ (Ⅲ)。

◆脳性麻痺児へ電動車いすを導入する時期について

全米の車いす処方者に対するアンケート調査では、多くの処方者が児の認知能力、身体能力、または行動上の問題がある場合には、電動車いすを勧めない場合もあるとしている ⁵⁾ (Ⅲ)。知的障害を伴わない障害児については、月齢 24 カ月から電動車いすを使用することができるという報告がある ⁶⁾ (Ⅲ)。障害児が電動車いすを使用する準備が整っているかどうか、スクリーニングするテストが提唱されており、脳性麻痺児にも適用可能であるとしている ⁷⁾ (Ⅲ)。このテストを利用して脳性麻痺児に導入する電動車いすのタイプを決定した事例の報告もある ⁸⁾ (Ⅲ)。

コンピューター工学の発展を反映して障害児者を支援し、円滑な操作を可能とするようなコンピューター制御の車いす（smart wheelchairs）の開発研究が広く進められている ⁹⁾ (Ⅳ)。脳性麻痺者を対象とした最近の研究例を示す。

自力移動不可能な脳性麻痺者3名と外傷性脳障害者2名について、電動車いす操作支援装置の有無での電動車いすの操作性を検討し、支援装置によって車いす駆動時の労力とコントローラー操作量を減少させることができた¹⁰⁾ (Ⅲ)。自律的なナビゲーションシステムを備えた電動車いすを試作し、認知障害を合併する4名の脳性麻痺者に使用させたところ、短時間のトレーニングで複雑な経路を走行することが可能となった¹¹⁾ (Ⅲ)。

解 説

車いす・電動車いすを脳性麻痺児の幼児早期から導入することの効果について、エビデンスの高い論文はみつからない。

北米リハビリテーション工学・支援技術学会 (Rehabilitation Engineering and Assistive Technology Society ; RESNA) が、小児に対する電動車いすの使用に関する、ポジションペーパーを出している。以下に、障害児における移動モダリティの比較について言及している部分の要約を示す。「電動車いすは、歴史的には他の移動手段 (独歩・杖歩行・手動車いすなど) の使用が非効率的であると判明した比較的年長の児に対して、最終的な移動手段として提供されてきた。しかし、歩行可能な脳性麻痺児は、同年齢の健常児と比較して運動時の単位体重あたりのエネルギー消費が多く、加齢に伴ってしばしば歩行障害が悪化し、エネルギー消費が増加する。上肢駆動の手動車いすを使用する児は、同年齢の正常歩行可能な児に比較してより多くの上肢筋力と体幹コントロール、持久力、酸素消費を要する。また、手動車いすを使用する成人においては上肢の反復性ストレス損傷の可能性が指摘されており、明らかなエビデンスはないものの、小児でも同様のリスクがあると考えられている。

障害児の日常の生活環境では、移動に際して経路上の種々の障害物や時間割りなどの物理的・時間的制約条件がある。電動車いすを利用して、エネルギー消費を効率化することによって、学習や遊びにより多くの注意を向けることが可能となり、認知能力の向上に役立つ。生活のなかでの移動能力は効率的であるべきで、運動訓練と混同されるべきではない。ただし、加齢に伴う過体重と機能低下の問題については別の観点から考慮すべきである¹²⁾ (Ⅳ) 」

情報工学の進歩に伴う車いす操作支援機器の開発によって、電動車いすが使用可能と判断される脳性麻痺児・者の範囲が拡大するかどうか注目すべきところである。

(小崎慶介)

【文 献】

- 1) Palisano RJ, Shimmell LJ, Stewart D, Lawless JJ, Rosenbaum PL, Russell DJ: Mobility experiences of adolescents with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr* 2009; 29: 133-153. (Ⅲ)
- 2) Rodby-Bousquet E, Hagglund G: Use of manual and powered wheelchair in children with cerebral palsy: a cross-sectional study. *BMC Pediatr* 2010; 10: 59. (Ⅲ)
- 3) Tefft D, Guerette P, Furumasu J: The impact of early powered mobility on parental stress, negative emotions, and family social interactions. *Phys Occup Ther Pediatr* 2011; 31: 4-15. (Ⅲ)
- 4) Ragonesi CB, Chen X, Agrawal S, Galloway JC: Power mobility and socialization in preschool: follow-up case study of a child with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2011; 23: 399-406. (Ⅲ)
- 5) Guerette P, Tefft D, Furumasu J: Pediatric powered wheelchairs: results of a national survey of providers. *Assist Technol* 2005; 17: 144-158. (Ⅲ)
- 6) Butler C, Okamoto GA, McKay TM: Motorized wheelchair driving by disabled children. *Arch Phys Med Rehabil* 1984; 65: 95-97. (Ⅲ)
- 7) Furumasu J, Guerette P, Tefft D: Relevance of the Pediatric Powered Wheelchair Screening Test for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 468-474. (Ⅲ)
- 8) Huhn K, Guarrera-Bowlby P, Deutsch JE: The clinical decision-making process of prescribing power mobility for a child with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2007; 19: 254-260. (Ⅲ)
- 9) Simpson RC: Smart wheelchairs: A literature review. *J Rehabil Res Dev* 2005; 42: 423-436. (Ⅳ)
- 10) Zeng Q, Burdet E, Teo CL: Evaluation of a collaborative wheelchair system in cerebral palsy and traumatic brain injury users. *Neurorehabil Neural Repair* 2009; 23: 494-504. (Ⅲ)
- 11) Montesano L, Díaz M, Bhaskar S, Minguez J: Towards an intelligent wheelchair system for users with cerebral palsy. *IEEE Trans Neural Syst Rehabil Eng* 2010; 18: 193-202. (Ⅲ)
- 12) Rosen L, Arva J, Furumasu J, Harris M, Lange ML, McCarthy E, et al: RESNA position on the application of power wheelchairs for pediatric users. *Assist Technol* 2009; 21: 218-225. (Ⅳ)

5 座位保持装置、シーティングシステムの効果は？

推 奨

1. 座位姿勢コントロール機能に好影響を与えるので、座位保持装置の使用は勧められる。
(グレード A)
2. 調整式シーティングシステムは、股関節の位置の改善が得られるので使用してもよい。
(グレード C1)
3. サドルシーティングは姿勢改善に効果があるので使用してもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
4. 前傾したシートは上肢機能を高めるので勧められる。
(グレード A)
5. 静的荷重訓練は腰椎や大腿骨の骨密度の増加をもたらすので勧められる。
(グレード B)
6. カスタムメイドのシートインサートは姿勢制御を改善する可能性があるが、十分な科学的根拠がない。
(グレード C1)
7. 粗大運動能力が高い児では、特別な座位保持装置の使用は行ってもよいが、上肢機能に関して十分な科学的根拠はないことに留意する必要がある。
(グレード C1)
8. 歩行不能児においては、後傾したシートが座骨結節下の圧力を減少させるので勧められる。
(グレード B)

エビデンス

- ①前傾位で大腿を屈曲外転することで支持面の拡大が得られ、骨盤が安定する。短期的のみでなく中長期的な姿勢コントロール改善が示されており、座位保持装置の使用は勧められる¹⁾ (I b)。
- ②7～14歳の23名の脳性麻痺児に仙骨パッドとkneeblockを使用したシーティングシステムを使用した結果、姿勢全般の改善は得られなかったが、股関節の位置の改善は得られた²⁾ (II b)。
- ③サドルシーティングは股関節外転、外旋を維持するサドル型シートから成り、骨盤前傾を促すものである。座位姿勢や姿勢制御に効果があるとの報告もあるが、信頼性は低い³⁾ (I a)。
- ④巧緻動作を含めた上肢機能に関しては、中立位からわずかに前傾にすると良い効果が得られるとする報告が多い^{4, 5)} (I b～II b)。詳細はRQ6-1-6 (1) (p108) で補足的に論じた。
- ⑤主に立位保持装置を使用した検討で、8カ月間、週2～3回 (1回60分) の立位保持訓練で、脳性麻痺児の脊椎と大腿骨の骨密度を増加させるという高いエビデンスレベルの報告がある⁶⁾ (I b)、詳細はRQ7-1-10 (1) (p222) で論じた。
- ⑥カスタムメイドのシートインサートであるcontoured form seating (CFS) は骨盤の位置を改善し、姿勢安定性を高め、体性感覚フィードバックを高めるとされており、骨盤を中間位に保持し姿勢制御を高めるとの報告がある³⁾ (I a)。
- ⑦過去には特殊なシーティングによって書字能力が改善したという報告があるが、6～8歳でGMFCSレベルIとIIの脳性麻痺児において、特別支援学校用の特殊な椅子と机、標準的な椅子と机の使用で、書字能力に有意差は認められなかった⁷⁾ (I b)。

⑧歩行不能児においては、直立位と比べて後方に傾けたシートで座骨結節部の圧力が有意に減少することが報告されている⁸⁾ (I b)。嚥下障害の状況によっては誤嚥を悪化させる可能性はあり得るので、症例ごとに考慮する必要がある。

解 説

脳性麻痺児に対する座位保持装置の効果に関して、複数のシステマティックレビューがあるが、レビューされている文献の科学的根拠が低い傾向があった。麻痺領域、麻痺型、重症度等を考慮した研究が望まれる。

(中村純人)

【文 献】

- 1) Harris SR, Roxborough L: Efficacy and effectiveness of physical therapy in enhancing postural control in children with cerebral palsy. *Neural Plasticity* 2005; 12: 229-243. (I b)
- 2) McDonald RL, Surtees R: Longitudinal study evaluating a seating system using a sacral pad and kneeblock for children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 1041-1047. (II a)
- 3) Chung J, Evans J: Effectiveness of Adaptive Seating on Sitting Posture and Postural Control in Children with Cerebral Palsy. *Pediatric Physical Therapy* 2008; 20: 303-317. (I a)
- 4) Stavness C: The Effect of Positioning for Children with Cerebral Palsy on Upper-Extremity Function A Review of the Evidence *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics* 2006; 26: 39-53. (I b)
- 5) Costigan FA, Light J: Effect of seated position on upper-extremity access to augmentative communication for children with cerebral palsy: preliminary investigation. *Am J Occup Ther* 2010; 64: 596-604. (II b)
- 6) Pin TW: Effectiveness of static weight-bearing exercises in children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2007; 19: 62-73. (I b)
- 7) Ryan SE, Rigby PJ: Randomised controlled trial comparing two school furniture configurations in the printing performance of young children with cerebral palsy. *Aust Occup Ther J* 2010; 57: 239-245. (I b)
- 8) Michael SM: Tilted seat position for non-ambulant individuals with neurological and neuromuscular impairment: a systematic review. *Clin Rehabil* 2007; 21: 1063-1074. (I b)

6-3 痙縮の治療法（まとめ）

脳性麻痺において痙縮は重要な症状である。痙縮は、運動発達障害を引き起こし、関節の変形拘縮、脱臼、側弯、頸髄症、運動能力の低下などの二次障害を発生させ、さらには胃食道逆流現象などの消化器障害、呼吸器障害、循環器障害などにも進行する。

このため、痙縮の治療は無視できないものである。以前は「痙縮に有効な治療はないのでは？」と思われていたが、近年ではボツリヌス療法など、多くの治療法がわが国にも導入されてきた。A型ボツリヌス毒素（Botulinum Toxin Type A；BTX-A）による痙縮の治療は、痙性斜頸、上下肢痙縮と、ほぼ体全体への投与が認められ、急速に全国的に普及してきている。また、バクロフェン髄腔内投与療法（intrathecal baclofen therapy；ITB）、選択的脊髄後根切断術の施行も増加している。

現在、痙縮の治療には経口抗痙縮薬、ボツリヌス療法、フェノールブロック、ITB、選択的脊髄後根切断術、末梢神経縫縮術、整形外科的選択的軟部組織解離術などがある。これらの状況を踏まえると、今後、痙縮の治療に携わる医療従事者は、それらの利点・欠点を十分に理解したうえで、自らの治療可能な範囲にこだわらず、専門枠を越えて、患児とその家族に対しそれぞれの治療について公平に説明し、リハビリテーションの治療戦略を提供できるようにすることが必須となる時期にきていると考える。

なお、整形外科的選択的軟部組織解離術は痙縮の治療としても考えられるが、それよりも機能再建術としての意義が高いため、「6-4. 整形外科的治療」の節を設け、そのRQ6-4-4（p180）として解説した。

（中寺尚志）

1 経口抗痙縮薬の効果は？

推 奨

1. ジアゼパムは脳性麻痺児の痙縮に対して、短期的であれば使用するよう勧められる。(グレード B)
2. 経口バクロフェンは脳性麻痺児の痙縮を改善するので、使用することを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
3. ダントロレンナトリウムは脳性麻痺児の痙縮を改善するので、使用することを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
4. チザニジンは脳性麻痺児の痙縮を改善するので、使用するよう勧められる。(グレード B)

エビデンス

◆抗痙縮薬の効果

Delgado ら (2010 年) はそのシステマティックレビューで採択した文献を American Academy of Neurology (AAN) の分類体系に従って分類し、抗痙縮薬について論じている¹⁾ (I a)。

●ジアゼパム

ジアゼパムに関し、そのなかでエビデンスレベルの高い文献は、レベル I が 1 つ、レベル II が 2 つあり、そのうちの 1 つの RCT では、機能改善はないが、3 週間の間、筋緊張減少、他動的関節可動域 (passive range of motion ; PROM) と自然な動作の改善¹⁾ (I b)、ダントロレンナトリウムやプラセボと比較して主観的痙縮の減少を認める¹⁾ (II b) が、長期使用で特に若い児に多いが、耐性、身体依存が起きやすいため全身的な痙縮に対して短期治療には考慮されるべきと報告されている¹⁾ (I a)。Patel ら (2005 年)、Verrotti ら (2006 年) は、その他にも全身痙縮、有痛性筋痙攣を減少すると報告している^{2, 3)} (IV)。

●経口バクロフェン

経口バクロフェンに関し、Delgado ら (2010 年) は、2 つのエビデンスレベルの高い文献から、痙縮と PROM において有意に改善したが、歩行機能には改善を認めなかったとする報告⁴⁾ (II a) と GAS には改善を認めたが痙縮 [modified Tardieu scale (MTS)], リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法 (pediatric evaluation of disability inventory ; PEDI) には改善を認めなかったとする報告⁵⁾ (I b) があるため、痙縮と運動機能の改善を支持する、あるいは反論するには不十分なエビデンスであったと報告している¹⁾ (I a)。他には、Verrotti ら (2006 年) が筋緊張を減少する、Patel ら (2005 年) が脊髄由来の痙縮に特に使用され、脳性麻痺児への使用は患児を選んで使用していると報告している^{2, 3)} (IV)。

●ダントロレンナトリウム

ダントロレンナトリウムに関して Delgado ら (2010 年) はエビデンスレベルの高い 3 つの文献から、痙縮、機能、緊張の改善を認めない⁶⁾ (II a)、痙縮の改善を認め、粗大運動と日常生活の活動において前後比較での改善を認める¹⁾ (II b)、深部反射、ハサミ肢位の改善も示している¹⁾ (II b)

と報告し、このような相反する結果のためにその効果を支持する、あるいは反論するには不十分なエビデンスであったとしている¹⁾ (I a)。

●チザニジン

チザニジンに関して Delgado ら (2010 年) は、エビデンスレベルの高い文献は 1 つあり、それでは痙縮、姿勢と反射の改善を認め⁷⁾ (I b)、脳性麻痺児の痙縮に対する治療として考慮されるかもしれないと報告している¹⁾ (I a)。また、ボツリヌス療法の補助治療として経口バクロフェンとチザニジンとの比較検討が行われ、チザニジンのほうが粗大運動能力尺度 (gross motor function measure ; GMFM)、介護人のアンケートスコアで有意に改善したとの報告がある⁸⁾ (II b)。

解 説

◆抗痙縮薬の効果

●ジアゼパム

脊髄と脊髄上レベルでの抑制効果のために痙縮治療に使用されている。その効果は γ -aminobutyric acid (GABA) を介在しており、特に GABA_A レセプターに関連している³⁾。投与方法は Fairhurst によると、0.25mg / kg / day、分 2 で開始し、幼児では最大で 2.5mg / day、小児では 5mg / day、12 歳以上では 10mg / day、いずれも分 2 である⁹⁾。

最も共通した副作用は強い鎮静作用である。その他にも過度な流涎、弱体化、認知への影響、運動失調、便秘、尿閉などがある。長期使用で特に若い児に多いが、耐性、身体依存が起きやすい。離脱症状は動揺、易刺激性、振戦、引きつけ、嘔気、痙攣、不眠、異常高熱である。このため、突然の中止はしないように勧められ¹⁾、このことから短期使用による痙縮治療薬として認められている¹⁻³⁾。その他、クロナゼパムは摂取後すぐに吸収され、半減期は 18~28 時間くらいで夜間の筋痙攣を減少するために使用されている。投与量は 0.01~0.2mg / kg / day、2~3 times / day であり、唾液分泌と気管支分泌を増加させ得る^{2, 3)}。

●経口バクロフェン

GABA 作動薬である^{2, 3)}。現実には最も幅広く使用されている^{1, 2)}。投与方法について初回は 5mg / day を 1 日 3 回に分薬、非常に小さい児では半減させる。ゆっくり増加させ、0.3mg / kg / day まで、最大上限 5mg / kg / day である⁹⁾。また、Lubsch ら¹⁰⁾ (2006 年) は、2 歳未満は 10~20mg / day (最大 40mg / day)、2~7 歳は 20~30mg / day (最大 60mg)、7 歳以上は 30~40mg / kg (最大 200mg) と報告している。中止するときは離脱症状が起きないように徐々に減量しなければならない¹⁾。副作用は鎮静、弱体化、アタキシア、嘔気、認知障害、起立性低血圧、めまいなどがあり、突然の中断で発生する離脱症状には痙攣、幻覚、高熱、感覚異常、痙縮のリバウンドがあり、時に悪性症候群や死亡の報告もある。この治療はバクロフェンをすぐに内服させることである^{2, 3)}。

●ダントロレンナトリウム

骨格筋において重要な抗痙縮効果がある。筋小胞体においてカルシウムの放出を抑制する^{2, 3)}。投与方法は 1 回 0.5mg / kg を 1 日 2 回、4 日間内服し、1 日 3 回から 4 回へと増加する。最大量は 1 回 3mg / kg を 1 日 4 回、あるいは 100mg を 1 日 4 回である⁹⁾。副作用は用量依存性の伸張反射の減弱、全身弱体化を伴う握力の低下である。さらに軽度であるが、鎮静、嘔気嘔吐、下痢、異常感覚がある。肝毒性があり、致死性肝炎の報告もある^{2, 3)}。効果を支持する論文が少ない、有害事象の頻度が高く、重篤であることが影響して実際にはあまり使用されていない¹⁾。

●チザニジン

チザニジンは、 α_2 アドレナリン作動薬 (α_2 adrenergic agonists) の1つで、運動ニューロンの過分極を通して緊張を減少させる³⁾。成人の多発性硬化症と脊髄損傷患者に有効とされ、小児に有効であることをはっきり実証した文献はあまり見当たらない^{1, 2)}。投与量は初回 10 歳未満で 1mg を就寝前か 1 日 2 回に分服、10 歳以上で 2mg を内服、最大 0.05mg/kg/day, あるいは 2mg である⁹⁾。また、Palazón ら¹¹⁾ (2008 年) は、18 カ月～7 歳は 1mg/day, 7～12 歳は 2mg/day, 12 歳以上は成人量が適切と報告している。成人における副作用は低血圧、鎮静、無力症、口腔乾燥、めまい、幻覚、肝毒性である。小児は研究されていない^{1, 2)} が、Vásquez-Briceño ら⁷⁾ (2006 年) の報告では肝毒性などの副作用の報告はなかった。もう 1 つの α_2 アドレナリン作動薬はクロニジンで、日本では降圧薬として使用されている。

上記 4 つの抗痙縮薬に関して、運動機能についての報告は認められなかった¹⁻³⁾。また、これらはいずれも海外での使用量であり、日本人に対する使用量の検討が必要である。

(青木 清・中寺尚志)

【文 献】

- 1) Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, et al: Practice Parameter: Pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review). *Nuerology* 2010; 74: 336-343. (I a, I b, II b)
- 2) Patel DR, Soyode O: Pharmacologic interventions for reducing spasticity in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 869-872. (IV)
- 3) Verrotti A, Greco R, Spalice A, Chiarelli F, Iannetti P: Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 1-6. (IV)
- 4) Milla PJ, Jackson AD: A controlled trial of baclofen in children with cerebral palsy. *J Int Med Res* 1977; 5: 398-404. (II a)
- 5) Scheinberg A, Hall K, Lam LT, O'Flaherty S: Oral baclofen in children with cerebral palsy: a double-blind cross-over pilot study. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 715-720. (I b)
- 6) Joynt RL, Leonard JA Jr: Dantrolene sodium suspension in treatment of spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22: 755-767. (II a)
- 7) Vásquez-Briceño A, Arellano-Saldaña ME, León-Hernández SR, Morales-Osorio MG: The usefulness of tizanidine. A one-year follow-up of the treatment of spasticity in infantile cerebral palsy. *Rev Neurol* 2006; 43: 132-136. (I b)
- 8) Dai AI, Wasay M, Awan S: Botulinum toxin type A with oral baclofen versus oral tizanidine: a nonrandomized pilot comparison in patients with cerebral palsy and spastic equinus foot deformity. *J Child Neurol* 2008; 23: 1464-1466. (II b)
- 9) Fairhurst C: Cerebral palsy: the why and hows. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2012; 97: 122-131.
- 10) Lubsch L, Habersang R, Haase M, Luedtke S: Oral baclofen and clonidine for treatment of spasticity in children. *J Child Neurol* 2006; 21: 1090-1092.
- 11) Palazón García R, Benavente Valdepeñas A, Arroyo Riaño O: Protocol for tizanidine use in infantile cerebral palsy. *An Pediatr (Barc)* 2008; 68: 511-515.

2 筋緊張抑制ギプス療法の効果は？

推 奨

1. 痙縮に対する筋緊張抑制ギプス療法（以下、ギプス療法）は、短期的に他動的関節可動域（passive range of motion ; PROM）を改善するので行うよう勧められる。（グレード B）
しかし、痙縮や運動機能に対しては、行うことを考慮してもよいが十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
2. A 型ボツリヌス毒素（Botulinum Toxin Type A BTX-A）注射との併用療法は BTX-A の効果を増強するので行うよう勧められる。（グレード B）

エビデンス

◆ギプス療法の効果

Ackman ら（2005 年）は、「BTX-A 単独」「プラセボ注射+ギプス」「BTX-A +ギプス」の 3 群の RCT で、3 群間には有意差を認めないが、それぞれの前後比較試験で、ギプスは痙縮、PROM、歩行パターン、背屈筋の強さを有意に改善すると報告している¹⁾（Ⅱb）。同様に可動域、痙縮に効果があったとする報告がある²⁾（Ⅲ）。

一方、足関節の背屈角度を有意に改善するが、その変化は小さく、短期間であるため機能に影響を与えるとは思えない³⁾（Ⅰb）。ギプスに関する報告はエビデンスレベルが低いうえ、唯一の RCT を除き、痙縮、足関節の関節可動域（range of motion ; ROM）に関して「ギプスあり」と「ギプスなし」との比較対照試験はなく、その RCT でもスライド長においてのみ、ギプスに有意な改善を認めた⁴⁾（Ⅰa）。Autti-Rämö ら（2006 年）のシステマティックレビューで下肢のギプスは PROM において短期的に効果があると報告している⁵⁾（Ⅰa）。

このように、痙縮や運動機能の結果には一貫性がない。

◆BTX-A との併用療法の効果

「BTX-A +ギプス（併用療法）」と「BTX-A 単独」の比較対照試験では、Park ら（2010 年）は modified Ashworth scale (MAS), modified Tardieu scale (MTS) において、併用療法のほうに有意な改善を報告している⁶⁾（Ⅱb）。Hayek ら（2010 年）によると併用療法は observational gait score, 他動的足関節背屈角度, selective motor control では BTX-A 単独療法に比べ有意な改善を示したと報告している⁷⁾（Ⅱb）。上肢においても「BTX-A +夜間シーネ」で、quality of upper extremity skills test (QUEST) において「BTX-A 単独」に比べ、2 カ月後では有意差はないが、6 カ月後では有意差を認めている⁸⁾（Ⅰb）。

解 説

◆ギプス療法の効果

ギプスに対する報告は、エビデンスレベルの高いものが少なく、2011 年までのシステマティックレビューに採択されたエビデンスレベルの高い RCT は、2005 年の Ackman ら¹⁾の文献が最新であった。また、システマティックレビューに採択されなかった文献のなかでは、2007 年の McNee

ら³⁾が最新であった。

下肢のギプスの効果はこれらの文献で論じられているが、上肢に対するギプスの効果におけるエビデンスは結論できない状態である⁵⁾。また、ギプスによるコンパートメント症候群の報告があり、注意が必要である⁹⁾。尖足に対してシリアルギプスを巻く方法は、膝関節を屈曲させた状態で、足関節最大背屈位で巻き、1週間ごとに巻き替え、3～4週間続けることである^{3, 10)}。

◆ BTX-A との併用療法の効果

Blackmore ら⁴⁾ (2007 年)、Simpson ら¹¹⁾ (2008 年) は、BTX-A にギプスを加えた併用療法は、BTX-A やギプスの単独治療より優れているという強い一貫性のあるエビデンスはないと報告しているが、採択された RCT は 2005 年の Ackman ら¹⁾ が最新であり、それ以降の文献では BTX-A 単独と比較して併用療法のほうに有意に効果があったため^{6, 7)}、今回は推奨グレードを B とした。また、ギプス単独と BTX-A 単独との比較は、Ryll ら¹²⁾ (2011 年) が、強いエビデンスでその効果には差がないと報告している。BTX-A とギプスの効果の考え方として、ギプスの効果は主に PROM に影響を与えているのに対し、BTX-A は主にダイナミックな動きに影響を与えているという報告がある⁷⁾。BTX-A との併用ではギプスは BTX-A 注射当日に巻くより、1 週間後など注射後やや遅く巻くほうがよい¹⁰⁾。

リサーチクエスションのヒールゲイトキャストについての論文はエビデンスレベルの高いものがなく、今回はエビデンスレベルの比較的高い報告のあるシリアルキャストについてまとめた。

(青木 清・中寺尚志)

【文 献】

- 1) Ackman JD, Russman BS, Thomas SS, Buckon CE, Sussman MD, Masso P, et al: Comparing botulinum toxin A with casting for treatment of dynamic equinus in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 620-627. (II b)
- 2) Jain S, Mathur N, Joshi M, Jindal R, Goenka S: Effect of serial casting in spastic cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2008; 75: 997-1002. (III)
- 3) McNee AE, Will E, Lin JP, Eve LC, Gough M, Morrissey MC, et al: The effect of serial casting on gait in children with cerebral palsy: preliminary results from a crossover trial. *Gait Posture* 2007; 25: 463-468. (I b)
- 4) Blackmore AM, Boettcher-Hunt E, Jordan M, Chan MD: A systematic review of the effects of casting on equinus in children with cerebral palsy: an evidence report of the AACPD. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 781-790. (I a)
- 5) Autti-Rämö I, Suoranta J, Anttila H, Malmivaara A, Makela M: Effectiveness of upper and lower limb casting and orthoses in children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 89-103. (I a)
- 6) Park ES, Rha DW, Yoo JK, Kim SM, Chang WH, Song SH: Short-term effects of combined serial casting and injections of botulinum toxin injection for spastic equinus in ambulatory children with cerebral palsy. *Yonsei Med J* 2010; 51: 579-584. (II b)
- 7) Hayek S, Gershon A, Wientroub S, Yizhar Z: The effect of injections of botulinum toxin type A combined with casting on the equinus gait of children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2010; 92: 1152-1159. (II b)
- 8) Kanellopoulos AD, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, Panagopoulos D, Skouteli H, Vrettos SG, et al: Long lasting benefits following the combination of static night upper extremity splinting with botulinum toxin A injections in cerebral palsy children. *Eur J Phys Rehabil Med* 2009; 45: 501-505. (I b)
- 9) Muchow RD, Flannery WD, Miedaner JA, Noonan KJ, McCarthy JJ: Compartment syndrome after serial casting in spastic diplegic cerebral palsy: a case report. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 653-655.
- 10) Newman CJ, Kennedy A, Walsh M, O' Brien T, Lynch B, Hensley O: A pilot study of delayed versus immediate serial casting after botulinum toxin injection for partially reducible spastic equinus. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 882-885.
- 11) Simpson DM, Gracies JM, Graham HK, Miyasaki JM, Naumann M, Russman B, et al: Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review) : report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008; 70: 1691-1698.
- 12) Ryll U, Bastiaenen C, De Bie R, Staal B: Effects of leg muscle botulinum toxin A injections on walking in children with spasticity-related cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 210-216.

3 フェノールブロックの適応と禁忌、およびその効果は？

推奨

1. フェノールブロックによる治療は、痙縮、筋緊張、ROM を改善するので勧められる。
(グレード B)
しかし、機能改善に関しては行うことを考慮してもよいが十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
2. フェノールブロックと BTX-A 注射との併用で広範囲に痙縮の治療が可能なので考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
3. 有害事象としては異常感覚、疼痛を認め、時に筋萎縮、筋力低下による歩行能力の低下などを認めるため、注意を払うことを勧める。
(グレード B)

エビデンス

◆フェノールブロックの効果

Kwon ら (2009 年) は閉鎖神経ブロックにて股関節外転角度、股関節内転の MAS において、注射前後比較であるが注射後 6 カ月まで有意に改善したと報告している¹⁾ (Ⅱb)。Akkaya ら (2010 年) も股関節内転の痙縮、股関節外転角度、疼痛、陰部清潔に有意に改善をみたが、注射後 3 カ月には元に戻っていたと報告している²⁾ (Ⅱb)。Wong ら (2004 年) は歩行サイクル時間、歩行速度、ケイデンス、一歩長、歩行軌跡、歩行周期に注射前後比較で効果を認めるが、有意差はなかったと報告している³⁾ (Ⅱa)。Yadav ら (1994 年)、Helweg-Larsen ら (1969 年)、Khalili ら (1967 年) は、注射前後比較において統計学的検討をしていないが痙縮の緩和を認め⁴⁻⁶⁾ (Ⅲ)、約 18 カ月の長期効果や下肢の更衣、歩行、トランスファー、陰部清潔にも改善を報告している⁴⁾ (Ⅲ)。

一方、機能に関して、上肢は 8 名中 1 名、下肢は 30 名中 8 名にだけ効果を認めた (統計学的検討なし)⁵⁾ (Ⅲ)、脛骨神経、坐骨神経、正中神経へのブロックは痙縮、機能に効果を認めない報告もあった⁷⁾ (Ⅲ)。閉鎖神経は知覚神経をほとんど有していないため、異常感覚の有害事象も起きにくく、ブロックとしては最も効果のある神経といえる^{7, 8)} (Ⅲ)。

◆BTX-A との併用療法の効果

Gooch ら (2004 年) はフェノールブロックと BTX-A の併用は、脳性麻痺児の痙縮をマネジメントするために多くの筋に注射が可能で、有害事象も少なかったと報告している⁹⁾ (Ⅲ)。しかし、Kolaski ら (2008 年) は、有害事象の発生は少ないが併用群のほうが多いと報告している¹⁰⁾ (Ⅱb)。フェノールブロック単独と BTX-A 注射単独との比較では歩行サイクル時間、歩行速度、ケイデンス、一歩長、歩行軌跡、歩行周期において BTX-A のほうに優位性がある²⁾ (Ⅱb)。

異常感覚、注射部位や当該神経領域の疼痛の発生率は、引用文献では約 3~36% の範囲で報告を認め、注射翌日~3、4 日後に発生し、2 週~6 カ月続いていた^{3-7, 10)} (Ⅱa~Ⅲ)。さらに歩行に支障をきたした報告もある^{4, 7)} (Ⅲ)。これは注射後 4~8 日後に発生し、3 週~3 カ月続いていた⁷⁾ (Ⅲ)。なかには坐骨神経をブロックした症例で、足底の異常感覚と顕著な下腿三頭筋の筋萎縮が 1 年以上続いた報告もある⁵⁾ (Ⅲ)。

◆フェノールブロックの効果

フェノールブロックの痙縮に対する治療に関する引用文献は、前後比較の研究がほとんどで、RCT はなく、統計学的検討がなされているものも少ない。また、Delgado ら¹¹⁾ (2010 年) はフェノールに関する論文には、レビューとして基準に該当するものはなかったと報告しているが、Kwon ら¹⁾ (2009 年)、Akkaya ら²⁾ (2010 年) のように最近の研究は比較対照試験を取り入れ、統計学的検討も行われていた。したがって、今回のガイドラインでは、これらの文献から推奨文を決定した。

フェノールブロックに使用される濃度、量、効果持続期間、注射手技、麻酔などを十分に研究した文献はなく、今回引用した文献から抜粋したものを以下に記載する。

使用されるフェノールの濃度は、今回取り上げた文献のなかでは 2~12% であったが、5~6% が最も多かった^{1-4, 7, 9, 10)}。1 回の投与量は濃度を 5%, 6% に限定すると 0.08~5ml であった^{1-4, 7, 9, 10)}。効果持続期間は 1~36 カ月との報告がある¹²⁾ が、Kwon ら (2009 年) は 6 カ月まで¹⁾、Akkaya ら (2010 年) は 2~3 カ月まで²⁾ と報告している。

これらに影響を及ぼす要素は①濃度、②暴露期間、③注射時の手段、④注射前の既往である¹²⁾。注射時手段は必ず電極針を使い、電気刺激装置で神経の局在を確認しながら、末梢神経ブロックやモーターポイントブロックが施行されていた。注射時は局所麻酔、鎮静 (抱水クロラル、ミダゾラム) や全身麻酔 (吸入麻酔) が使用されていた。神経ブロックの確実性を増すためにレントゲン透視装置、造影剤が使われていた^{2, 8)}。

フェノールブロックは痙縮に対する効果があり、BTX-A に比べて長期間の効果持続があり、経済的であるのに現在ではあまり使用されていない。その理由は施行時の管理 (電気刺激装置、麻酔など) と安全性と有害事象の懸念である¹⁰⁾。さらに稀ではあるが、著明な筋萎縮、筋力低下による歩行能力の低下を認めている場合もあり、医師にとっても使用を躊躇させる要因となる。

◆BTX-A との併用療法の効果

BTX-A 注射との併用療法では有害事象が併用療法のほうに多く発生しているが、重大なものはなく、それぞれの最大投与量を守れば、有効な治療オプションと思われる^{9, 10)}。特に BTX-A の使用最大量が欧米に比べ少ないわが国では有益かもしれない。

フェノールは局所的に組織を壊死させ、二次的に蛋白を変性させ、非選択的に組織を破壊する^{1, 12)} のでこのような有害事象を減少させるためには神経に正確に注射針を刺入させ、使用する量を最小に抑えることが必要である¹⁾。BTX-A との併用療法における有害事象の報告ではあるが、麻酔関連副作用として上気道閉塞、不整脈、低体温、嘔気・嘔吐がある。注射関連副作用として局所合併症は痛み、あざ、腫脹 (3~21 日継続)、局所の筋力低下がある。全身合併症は全身虚脱、ぐずりとかんしゃく、便秘、口腔乾燥 (一般的には 3~7 日続くが、なかには 4 週間継続した症例もある)、感覚異常は注射後 3~4 日に発生し、3~4 週継続していた¹⁰⁾。

(中寺尚志)

【文 献】

- 1) Kwon JY, Kim JS: Selective Blocking of the Anterior Branch of the Obturator Nerve in Children with Cerebral Palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2009; 88: 7-13. (Ⅱb)
- 2) Akkaya T, Unlu E, Alptekin A, Gumus HI, Umay E, Cakci A: Neurolytic phenol blockade of the obturator nerve for severe adductor spasticity. *Acta Anaesthesiol Scand* 2010; 54: 79-85. (Ⅱb)
- 3) Wong AM, Chen CL, Chen CP, Chou SW, Chung CY, Chen MJ: Clinical effects of botulinum toxin A and phenol block on gait in children with cerebral palsy. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83: 284-291. (Ⅱa)
- 4) Yadav SL, Singh U, Dureja GP, Singh KK, Chaturvedi S: Phenol block in the management of spastic cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 1994; 61: 249-255. (Ⅲ)
- 5) John Helweg-Larsen, Erick Jacobsen: Treatment of Spasticity in Cerebral Palsy by Means of Phenol Block of Peripheral Nerves. *Danish Medical Bulletin* 1969; 16: 20-25. (Ⅲ)

- 6) Khalili AA, Betts HB: Peripheral nerve block with phenol in the management of spasticity. Indications and complications. JAMA 1967; 200: 1155-1157. (Ⅲ)
- 7) Spira R: Management of Spasticity in Cerebral Palsied Children by Peripheral Nerve Block with Phenol. Dev Med Child Neurol 1971; 13: 164-173. (Ⅲ)
- 8) Viel E, Pellas F, Ripart J, Pélissier J, Eledjam JJ: Peripheral neurolytic blocks and spasticity. Ann Fr Anesth Reanim 2005; 24: 667-672. (Ⅲ)
- 9) Gooch JL, Patton CP: Combining botulinum toxin and phenol to manage spasticity in children. Arch Phys Med Rehabil 2004; 85: 1121-1124. (Ⅲ)
- 10) Kolaski K, Ajizian SJ, Passmore L, Pasutharnchat N, Koman LA, Smith BP: Afety profile of multilevel chemical denervation procedures using phenol or botulinum toxin or both in a pediatric population. Am J Phys Med Rehabil 2008; 87: 556-566. (Ⅱb)
- 11) Delgado MR, Hirtz D, Aisen M: Practice Paramerer: Pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review). Neurology 2010; 74: 336-343.
- 12) Dilip R: Patel and Olufemi Soyode: Pharmacologic Interventions for Reducing Spasticity in Cerebral Palsy. Indian Journal of Pediatrics 2005; 72: 869-872.

4 ボツリヌス療法の適応と禁忌、およびその効果は？

推 奨

1. A型ボツリヌス毒素（Botulinum Toxin Type A；BTX-A）注射による痙縮の治療は、上下肢の痙縮、筋緊張、ROMにおいて時間制限つきであるが有益な効果を発揮し、歩行も改善するので強く勧められる。
(グレード A)
2. 反復投与による長期効果は歩行、GMFM、手の機能に有意差をもって認められるので勧められる。
(グレード B)
しかし、ROM、筋緊張、痙縮への効果については、行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
3. BTX-A とギプスの併用療法は、BTX-A の効果を増強するので行うよう勧められる。
(グレード B)
しかし、装具との併用療法は、痙縮を改善するので行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
4. BTX-A の濃度はその効果に影響なく、各筋への投与単位数が重要でその注射液量と濃度の関係は痙縮の強さ、筋の大きさ、薬剤の広がりや有害事象を考慮して決めることが勧められる。
(グレード B)
5. 投与時麻酔については局所麻酔剤、鎮静剤、全身麻酔が単独、あるいはさまざまな組み合わせで施行されているが十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
また、ミダゾラムによる鎮静と笑気による全身麻酔（マスク麻酔）の比較では後者のほうが評価が高く、勧められる。
(グレード B)
6. 有害事象は重篤なものは少なく、多くは一過性、自制内であり、処置を施すものは少ないが、稀に全身性の重篤な有害事象を認めるため、注意を払うことが勧められる。
(グレード B)
7. 投与時ガイドでは電極針、エコーを利用したほうが解剖学的指標と触診による方法よりも正確に注射ができ、BTX-A の効果も有意に高いので勧められる。
(グレード B)

エビデンス

◆痙縮に対する効果

●下 肢

下肢に関するシステマティックレビューでは、Simpson ら（2008 年）、Lukban ら（2009 年）は、痙縮、痙性尖足、歩行運動学について改善を記載している^{1, 2)} (I a)。ここに取り上げられた RCT は、American Academy of Neurology Classification of Evidence for Therapeutic Aricle (AAN 分類)によると、ほとんどがレベル I と II であり、AAN の推奨レベルは A であった¹⁾ (I a)。Ryll ら（2011 年）はそのシステマティックレビューで、採択された 4 つの RCT のうち 3 つは中等度、1 つは高度なエビデンスであり、歩行パラメーター、the Edinburgh visual gait analysis inter testing scale total score, GMFM-66 において有意差のある改善を記載している³⁾ (I a)。また、Koog ら（2010 年）は尖足に対する治療のシステマティックレビューで、下腿三頭筋の筋緊張、足関節の ROM、歩行速度に短中期間で、GMFM に短期間で有意な効果を認めるという報告をしてい

る⁴⁾ (I a)。上記のシステマティックレビューのなかで、新しくエビデンスレベルの高い3つのRCT [Scholtes (2007, 2006年), Bjornsonら (2007年)] において、筋長 (PROM)、痙縮、歩行テスト、GMFMに有意な改善を報告している⁵⁻⁷⁾ (I b)。それ以降のRCTではMaanumら (2011年)は成人脳性麻痺ではあるが、歩行分析、健康関連生活の質 (quality of life; QOL) (short form 36; SF-36), timed up and go test (TUG), 6分歩行テストには有意差はなく、筋緊張・痙縮のvisual analogue scale (VAS), 気づき効果に有意さを認め⁸⁾ (I b), van der Houwenら (2011年)は筋電図上の活性化パターンは減少するものの歩行運動学的に明らかに利点がある⁹⁾ (I b)と記載している。

●上肢

最近のシステマティックレビューでは、Simpsonら (2008年)は上肢の痙縮と可動域に¹⁾ (I a), Lukbanら (2009年)は上肢の痙縮と時間制限付きの手の機能の改善を記載している²⁾ (I a)。ここに取り上げられたRCTのなかで、Russoら (2007年)は3カ月後のgoal attainment scale (GAS), 肘・手関節の筋緊張と痙縮、手の機能に有意差のある改善を¹⁰⁾ (I b), Wallenら (2007年)は3カ月後のCOPM, GASに、Tardieuスケールは2週後と3カ月後に有意差のある改善を¹¹⁾ (I b), Loweら (2007年)はQUEST, GAS, カナダ作業遂行測定 (Canadian occupational performance measure; COPM), PEDIと筋緊張に有意差のある改善を (I b)¹²⁾ 記載している。上肢に関するシステマティックレビューに採択されたRCTはAAN分類によるとすべてレベルIIとIIIであり、AANの推奨レベルはBであった¹⁾ (I a)。

頸部ジストニアに対しての効果も報告されている¹³⁾ (I b)が、嚥下障害や呼吸器障害の有害事象の報告もあり、もともと嚥下障害をもつ重度の脳性麻痺児には投与量など注意深い計画と観察が必要である^{13, 14)} (I b~IV)。

◆長期効果

反復投与によるBTX-Aの長期効果は、Oleschら (2010年), Hawamdehら (2007年), Desloovereら (2007年), Fattal-Valevskiら (2008年), Kanovskýら (2009年), Tedroffら (2009年)が、歩行や手の機能, GMFMにおいて有意な改善を報告しているが¹⁵⁻²⁰⁾ (I b~II b), 筋緊張や可動域では有意な効果があるもの^{15, 19, 20)} (I b~II b) ないもの^{16, 18, 20)} (I b~II b)とばらつきがあった。また、Tedorffら (2009年)は、拘縮を予防することはなかったとし²⁰⁾ (II b), Fattal-Valevskiら (2008年)は、繰り返しの注射でその効果は明らかに低下し、最も子どもたちに効果をもたらすのは2~3回の注射であると報告している¹⁸⁾ (II b)。Barrett (2011年)は、子どもが成長するにつれ、歩行のような運動では増大する機械的負荷を処理する必要から筋はサイズを増加しなければならず、そのため、BTX-Aからくる筋の弱化は短期間では有益であるが、筋の成長を遅延させるので長期間では有害であろう、と幼児期からの長期使用に注意を促している²¹⁾ (IV)。

◆ギプスとの併用療法

Hayekら (2010年)は、BTX-Aとギプスの併用療法群のほうが他動的足関節背屈角度、歩行においてBTX-A単独に比べ、有意に改善していたと記載している²²⁾ (II b)。さらに、Park (2010年)らはMAS, MTSにおいて併用療法のほうに有意な改善を報告している²³⁾ (II b)。また、装具との併用療法に関しては股関節外転装具+BTX-A (3年間施行)といつものケアを比較すると大腿骨頭の外方化に有意差を認めなかった²⁴⁾ (I b)。しかし、Hazneciら (2006年)は、BTX-AとJohnstone pressure splint (JPS)との併用療法がJPS単独に比べ、GMFM, 他動的股関節外転角度, MASに有意な改善を²⁵⁾ (II b), Kanellopoulosら (2009年)はBTX-A注射と夜間シーネの併用療法が、6カ月後のQUESTに有意な改善をもたらしたと報告している²⁶⁾ (I b)。このように、装具との併用療法については結果にばらつきを認めた。

◆濃度と用量

Pascual-Pascual ら (2011 年) は、40U / ml, 50U / ml, 100U / ml の濃度比較では効果に有意差はなかったことを記載している²⁷⁾ (Ⅱb)。同様に、BTX-A の効果に影響がなかった報告とした、Lee ら (2009 年) は、濃度を 12.5U / ml と 50U / ml とし、同じ単位数を注射した場合 (例えば、注射する単位を 100U とした場合、12.5U / ml は 8ml, 50U / ml は 2ml)、効果に有意差を認めないが、50U / ml で少ない用量を使用したほうが有害事象は少ないため、少ない用量を勧めている²⁸⁾ (Ⅰb)。Kawamura ら (2007 年) は、50U / ml 対 100U / ml, 100U / ml 対 200U / ml の濃度比較では効果に有意差はなく、有害事象から低用量を勧めている²⁹⁾ (Ⅰb)。Lowe ら (2006 年) は、上肢に対して高濃度 (100U / 0.5ml), 低用量の使用でも有意に効果があつたと記載している³⁰⁾ (Ⅰb)。しかし、Hu ら (2009 年) は、濃度を 100U / ml と 500U / ml とした場合は使用する用量が多いほう (つまり 100U / ml) が有意な改善を示したと報告している³¹⁾ (Ⅰb)。すべての引用文献のなかで多く使用されている濃度は 50U / ml と 100U / ml であつた。

引用文献に記載されている総投与量は 2~30U / kg まで、200~600U までと広範囲であるが、Delgado (2002 年) によると、専門家の一致した最大投与量は 12U / kg 以下と記載している³²⁾ (Ⅲ)。ヨーロッパ・コンセンサス・グループは、最大総量 400~600U, 1~25U / kg まで、10~50U / site までを提唱している³³⁾ (Ⅲ)。1 筋あたりの投与量は下肢で 3~6U / kg²⁷⁾ (Ⅱb), 上肢で 0.5~2U / kg³⁰⁾ (Ⅰb), 1 注射部位に最高 50U まで^{5, 6, 9, 17, 20, 29, 33)} (Ⅰb~Ⅱb) との報告が多かつた。例えば下腿三頭筋への最も効果的な量は両麻痺で 3~4U / kg, 片麻痺で 4~6U / kg であつた²⁷⁾ (Ⅱb)。また、0.8U / kg 以上の量が効果的であり、6 歳以下の年少児に効果が高かつた³⁴⁾ (Ⅱb)。

◆投与部位 (数)

引用文献では 1 つの筋に対して 1~4 カ所注射している。Delgado (2002 年) は、内側ハムストリングのような大きな筋には 2~4 カ所、股関節内転筋群のような中等度の筋には 2 カ所、前腕の筋や拇指内転筋などの小さな筋は 1 カ所と記載している³²⁾ (Ⅲ)。Sätälä (2008 年) は、腓腹筋内外側頭にそれぞれ 1 カ所注射と 2 カ所注射を比較した結果、効果に有意差を認めないが有害事象の数から 1 カ所注射を勧めている³⁵⁾ (Ⅰb)。

投与部位については、組織学的に神経筋接合部の運動終板を求め、至適注射部位を報告した論文がある。それによると腓腹筋は下腿長の近位 3 / 4 (内側頭), 4 / 5 (外側頭), ヒラメ筋は近位 3 / 5, 後脛骨筋は近位 1 / 3~1 / 5 の間, 半膜様筋は大腿長の遠位 23~36% の間, 半腱様筋は近位 21% と 50% の 2 箇所, 大腿二頭筋は近位 25% と 50% の 2 カ所, 大腿直筋は近位 1 / 3 ~ 2 / 3 の間, 大腿薄筋は近位 1 / 3 と遠位 1 / 3 の 2 カ所, 大内転筋は近位 40%, 長内転筋は近位 31%, 短内転筋は近位 25% であつた³⁶⁾ (Ⅲ)。

◆投与時麻酔

外来での投与時麻酔は局麻クリーム, 抱水クロラル, ドロペリドール, ミダゾラム (内服あるいは座薬), これらのさまざまな組み合わせによる併用, マスク麻酔を使用していた。ミダゾラムと笑気の比較では笑気のほうが face legs activity cry consolability (FLACC), 親・看護師の評価で有意に優れていた³⁷⁾ (Ⅰb)。

◆有害事象

有害事象の発生頻度は報告者によって異なるが、Naumann ら (2006 年) は 25%³⁸⁾ (Ⅰa), O'Flaherty (2011 年) らは 23.2%³⁹⁾ (Ⅱb) と報告している。有害事象は局所として注射部位疼痛, 浮腫, 紅斑, 斑状出血, 隣接した筋への移動。全身的なものとして嘔気嘔吐, 倦怠感, 不快感, 紅斑, 失禁, 上気道感染, 気管支炎, ウイルス性上気道感染, 喘息, 嚥下障害, 痙攣発作, 発熱, 麻酔後の

体調不良、転倒、局所あるいは全身性の筋力低下などがあった³⁸⁻⁴¹⁾ (Ⅱb)。持続期間はほとんどが一過性であるが、なかには長く続くものもある^{22, 39, 41)} (Ⅱb)。重篤な全身性の有害事象は呼吸器症状が多かった^{39, 40)} (Ⅰa～Ⅱb)。BTX-Aの量を一定にした場合、粗大運動能力分類システム (gross motor function classification system ; GMFCS) のレベルが悪くなると想定外の入院を要することが有意に増加し、GMFCS レベルを一定にすると BTX-A の量が増加するにつれて想定外の入院と尿・便失禁が有意に増加する報告がある³⁹⁾ (Ⅱb)。一方で、GMFCS レベルに有害事象の発生は関係ないとする報告もある³³⁾ (Ⅱb)。有害事象の呼吸器症状は BTX-A 自身が原因というだけでなく、脳性麻痺児のもつ合併症 (口腔咽頭機能不全、仮性球麻痺)、鎮静や全身麻酔の影響も推測される^{39, 40)} (Ⅰa～Ⅱb)。中和抗体の発生は 2～5% である⁴¹⁾ (Ⅱb)。抗体価は低力価か低～中力価であり、抗体価が低力価であると二次無効は出現しにくい。中和抗体形成が促進されるのは短い投与間隔、ブースター投与、投与単位の毎回の増加、早期からの投与である³⁸⁾ (Ⅰa)。

◆投与時ガイド

解剖学的指標と触診 (触診)、表面筋電図、電極針、エコーが使用されていてどれも効果がある。電極針と触診の比較では電極針を使用したほうが有意に改善していた⁴²⁾ (Ⅰb)。エコーと触診での比較ではエコーのほうが有意に改善していた³⁴⁾ (Ⅱb)。電極針とエコーの比較では MAS, MTS, selective motor control には有意差はないが、the physician's rating scale のサブスケールにはエコーのほうが有意に改善していた⁴³⁾ (Ⅱa)。

解 説

上下肢とも、2006 年以前のシステマティックレビューでは、採択された論文 (RCT) に研究方法や評価方法に一定のものがなく、データが不十分なためにその結果にはばらつきがあり、脳性麻痺の痙縮の治療に対する BTX-A の効果は支持も不支持もできないと結論付けられていた^{44, 45)}。しかし、それ以降ではエビデンスレベルの高い報告、メタアナリシスも増え、ある程度ははっきりした結論を述べていた。上肢では記載したシステマティックレビュー以降の RCT でも、手の機能の評価項目によっては有意な改善を示す論文とそうでない論文があり、注意が必要である^{11, 15)}。なお、ボツリヌス療法に際しては、ほとんどが理学療法、作業療法、いつものケア (リハビリテーションを含む) を同時に試行していた。「推奨文 1」については、繰り返し注射をすることによる長期効果、ギプスや装具の併用についての論文はできるだけ除外して判断した。

長期にわたる注射とは、引用した文献では平均 1 年 6 カ月～4 年 6 カ月、最長 8 年 9 カ月⁴⁶⁾ であった。また、年齢の低い幼児に長期にわたって BTX-A を打ち続けることは、エビデンスでも記載したように、その影響による筋萎縮など、今後もさらなる長期の観察が必要と思われる。

最も新しい 2011 年のシステマティックレビューでは、ギプスとの併用療法の文献は 2005 年の Ackman が最新であった。そして併用療法はギプス、BTX-A の単独療法に比べ、有意に改善を示さないという強いエビデンスがあると報告されていたが^{1-4, 47)}、その後 2010 年に報告された比較的エビデンスレベルの高い 2 つの比較対象試験の文献では、いずれも併用療法のほうが BTX-A 単独に比べ効果が高いと報告^{22, 23)} されているため、「推奨グレード B」とした。ギプスは主に PROM に影響を与えるが、BTX-A は主にダイナミックな動きに影響を与えている²²⁾。

BTX-A の使用にあたって、濃度と用量というよりは 1 筋に対してどれくらいの単位数を注射するかが問題であり、濃度と用量は 1 筋に注射する単位数をもとに筋の緊張、筋の大きさ、周囲筋への浸潤、有害事象を考慮に入れて決めている。そのうえで有害事象から総投与量に制限をつけている。ちなみに上肢の例では上腕二頭筋 1U/kg、腕橈骨筋 0.75U/kg、手関節・手指の屈筋 1.5U/kg、円回内筋 0.75U/kg、母指内転筋 0.3U/kg (10U まで)、母指対立筋 0.3U/kg (10U まで) との報告がある²⁹⁾。欧米の総投与量の上限は日本のそれより多く、効果や有害事象の発生には日本バージョンを作る必要があると思われる。

BTX-A の総投与量と麻酔は有害事象と関連がある。重症心身障害児への注射は頸部への注射だけでなく、すべての部位への注射でも特に慎重でなければならない¹⁴⁾。また、子どもたちへの注射は局所麻酔だけでは困難なことが多く、十分な鎮静が、笑気によるマスク麻酔の検討が必要になる。

(中寺尚志)

【文 献】

- 1) Simpson DM, Gracies JM, Miyasaki JM, Naumann M, Russman M, Simpson LL: Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review) Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008; 70: 1691-1698. (I a)
- 2) Lukban MB, Rosales RL, Dressler D: Effectiveness of botulinum toxin A for upper and lower limb spasticity in children with cerebral palsy: a summary of evidence. *J Neural Transm* 2009; 116: 319-331. (I a)
- 3) Ryll U, Bastiaenen C, De Bie R, Staal B: Effects of leg muscle botulinum toxin A injections on walking in children with spasticity-related cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 210-216. (I a)
- 4) Koog YH, Min B: Effects of botulinum toxin A on calf muscles in children with cerebral palsy: a systematic review. *Clin Rehabil* 2010; 24: 685-670. (I a)
- 5) Scholtes VA, Dallmeijer AJ, Knol DL, Speth LA, Maathuis CG, Jongerius PH, et al: Effect of Multilevel Botulinum Toxin A and Comprehensive Rehabilitation on Gait in Cerebral Palsy. *Pediatr Neurol* 2007; 36: 30-33. (I b)
- 6) Scholtes VA, Dallmeijer AJ, Knol DL, Speth LA, Maathuis CG, Jongerius PH, et al: The Combined Effect of Lower-Limb Multilevel Botulinum Toxin Type A and Comprehensive Rehabilitation on Mobility in Children With Cerebral Palsy: A Randomized Clinical Trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87: 1551-1558. (I b)
- 7) Bjornson K, Hays R, Graubert C, Price R, Won F, McLaughlin JF, et al: Botulinum toxin for spasticity in children with cerebral palsy: a comprehensive evaluation. *Pediatrics* 2007; 120: 49-58. (I b)
- 8) Maanum G, Jahnsen R, Stanghelle JK, Sandvik L, Keller A: Effects of Botulinum Toxin A in Ambulant adults with Spastic Cerebral Palsy: A Randomized Double-blind Placebo-controlled Trial. *J Rehabil Med* 2011; 43: 338-347. (I b)
- 9) van der Houwen LE, Scholtes VA, Becher JG, Harlaar J: Botulinum toxin A injections do not improve surface EMG patterns during gait in children with cerebral palsy-A randomized controlled study. *Gait Posture* 2011; 33: 147-151. (I b)
- 10) Russo RN, Crotty M, Miller MD, Murchland S, Flett P, Haan E: Upper-Limb Botulinum Toxin A Injection and Occupational Therapy in Children With Hemiplegic Cerebral Palsy Identified From a Population Register: A Single-Blind, Randomized, Controlled Trial. *Pediatrics* 2007; 119: e1149-1158. (I b)
- 11) Wallen M, O'Flaherty SJ, Waugh MC: Functional Outcome of Intramuscular Botulinum Toxin A and Occupational Therapy in the upper Limbs of Children With Cerebral Palsy: A Randomized Controlled Trial. *Arch Phys Med Rehabil* 2007; 88: 1-10. (I b)
- 12) Lowe K, Novak I, Cusick A: Repeat injection of botulinum toxin A is safe and effective for upper limb movement and function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 823-829. (I b)
- 13) Tassorelli C, Mancini F, Balloni L, Pacchetti C, Sandrini G, Nappi G, et al: Botulinum toxin and neuromotor rehabilitation: An integrated approach to idiopathic cervical dystonia. *Mov Disord* 2006; 21: 2240-2243. (I b)
- 14) 目崎高広, 根津敦夫, 志村 司, 落合達宏: 脳性麻痺に合併する痙性斜頸(頸部ジストニア)のボツリヌス毒素療法ガイドライン. *Prog in Med* 2009; 29: 95-106. (IV)
- 15) Olesch CA, Greaves S, Imms C, Reid SM, Graham HK: Repeat botulinum toxin-A injections in the upper limb of children with hemiplegia: a randomized controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 79-86. (I b)
- 16) Hawamdeh ZM, Ibrahim AI, Al-Qudah AA: Long-term effect of botulinum toxin (A) in the management of calf spasticity in children with diplegic cerebral palsy. *Eura Medicophys* 2007; 43: 311-318. (I b)
- 17) Desloovere K, Molenaers G, De Cat J, Pauwels P, Van Campenhout A, Ortibus E, et al: Motor function following multilevel botulinum toxin type A treatment in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 56-61. (II a)
- 18) Fattal-Valevski A, Domenievitz D, Giladi N, Wientroub S, Hayek S: Long-term effect of repeated injections of botulinum toxin in children with cerebral palsy: a prospective study. *J Child Orthop* 2008; 2: 29-35. (II b)
- 19) Kanovský P, Bares M, Severa S, Richardson A: Long-term efficacy and tolerability of 4-monthly versus yearly botulinum toxin type A treatment for lower-limb spasticity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 436-445. (I b)
- 20) Tedroff K, Granath F, Forssberg H, Haglund-Akerlind Y: Long-term effects of botulinum toxin A in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 120-127. (II b)
- 21) Barrett RS: What are the long-term consequences of botulinum toxin injections in spastic cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 485. (IV)
- 22) Hayek S, Gershon A, Wientroub S, Yizhar Z: The effect of injections of botulinum toxin type A combined with casting on the equinus gait of children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2010; 92: 1152-1159. (II b)
- 23) Park ES, Rha DW, Yoo JK, Kim SM, Chang WH, Song SH: Short-term effects of combined serial casting and injections of botulinum toxin injection for spastic equinus in ambulatory children with cerebral palsy. *Yonsei Med J* 2010; 51: 579-584. (II b)
- 24) Graham HK, Boyd R, Carlin JB, Dobson F, Lowe K, Nattrass G, et al: Does Botulinum Toxin A Combined with Bracing Prevent Hip Displacement in Children with Cerebral Palsy and "Hips at Risk"? *J Bone Joint Surg Am* 2008; 90: 23-33. (I b)
- 25) Hazneci B, Tan K, Guncikan MN, Dincer K, Kalyon TA: Comparison of the efficacies of Botulinum toxin A and Johnstone pressure splints against hip adductor spasticity among patients with cerebral palsy: a randomized trial 2006; 171: 653-656. (II b)

- 26) Kanellopoulos AD, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, Panagopoulos D, Skouteli H, Vrettos SG, et al: Long lasting benefits following the combination of static night upper extremity splinting with botulinum toxin A injections in cerebral palsy children. *Eur J Phys Rehabil Med* 2009; 45: 501-505. (I b)
- 27) Pascual-Pascual SI, Pascual-Castroviejo I, Ruiz PJ: Treating spastic equinus foot from cerebral palsy with botulinum toxin type A: what factors influence the results?: an analysis of 189 consecutive cases. *Am J Phys Med Rehabil* 2011; 90: 554-563. (II b)
- 28) Lee JH, Sung IY, Yoo JY, Park EH, Park SR: Effects of different dilutions of botulinum toxin type A treatment for children with cerebral palsy with spastic ankle plantarflexor: a randomized controlled trial. *J Rehabil Med* 2009; 41: 740-745. (I b)
- 29) Kawamura A, Campbell K, Lam-Damji S, Fehlings D: A randomized controlled trial comparing botulinum toxin A dosage in the upper extremity of children with spasticity. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 331-337. (I b)
- 30) Lowe K, Novak I, Cusick A: Low-dose/high-concentration localized botulinum toxin A improves upper limb movement and function in children with hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 170-175. (I b)
- 31) Hu GC, Chuang YC, Liu JP, Chien KL, Chen YM, Chen YF: Botulinum toxin (Dysport) treatment of the spastic gastrocnemius muscle in children with cerebral palsy: a randomized trial comparing two injection volumes. *Clin Rehabil* 2009; 23: 64-71. (I b)
- 32) Delgado MR: The use of botulinum toxin in juvenile Cerebral Palsy. Brin MF, Hallet M, Jankovic J, ed: *Scientific and Therapeutic Aspects of Botulinum Toxin*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2002; 217-222. (III)
- 33) Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S, Borggraefe I, van Campenhout A, et al: The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010; 14: 45-66. (II a, II b, III)
- 34) Py AG, Zein Addeen G, Perrier Y, Carlier RY, Picard A: Evaluation of the effectiveness of botulinum toxin injections in the lower limb muscles of children with cerebral palsy. Preliminary prospective study of the advantages of ultrasound guidance. *Ann Phys Rehabil Med* 2009; 52: 215-223. (II b)
- 35) Sätälä H, Pietikäinen T, Iisalo T, Lehtonen-Räty P, Salo M, Haataja R, et al: Botulinum toxin type A injections into the calf muscles for treatment of spastic equinus in cerebral palsy: a randomized trial comparing single and multiple injection sites. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87: 386-394. (I b)
- 36) Van Campenhout A, Molenaers G: Localization of the motor endplate zone in human skeletal muscles of the lower limb: anatomical guidelines for injection with botulinum toxin. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 108-119. (III)
- 37) Zier JL, Rivard PF, Krach LE, Wendorf HR: Effectiveness of sedation using nitrous oxide compared with enteral midazolam for botulinum toxin A injections in children. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 854-858. (I b)
- 38) Naumann M, Albanese A, Heinen F, Molenaers G, Relja M: Safety and efficacy of botulinum toxin type A following long-term use. *Eur J Neurol* 2006; 13: 35-40. (I a)
- 39) Naidu K, Smith K, Sheedy M, Adair B, Yu X, Graham HK: Systemic adverse events following botulinum toxin A therapy in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 139-144. (II b)
- 40) Albavera-Hernández C, Rodríguez JM, Idrovo AJ: Safety of botulinum toxin type A among children with spasticity secondary to cerebral palsy: a systematic review of randomized clinical trials. *Clin Rehabil* 2009; 23: 394-407. (I a)
- 41) O'Flaherty SJ, Janakan V, Morrow AM, Scheinberg AM, Waugh MC: Adverse events and health status following botulinum toxin type A injections in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 125-30. (II b)
- 42) Kaishou Xu, Tiebin Yan, Jianning Mai: A randomized controlled trial to compare two botulinum toxin injection techniques on the functional improvement of the leg of children with cerebral palsy. *Clin Rehabil* 2009; 23: 800-811. (I b)
- 43) Kwon JY, Hwang JH, Kim JS: Botulinum toxin a injection into calf muscles for treatment of spastic equinus in cerebral palsy: a controlled trial comparing sonography and electric stimulation-guided injection techniques: a preliminary report. *Am J Phys Med Rehabil* 2010; 89: 279-286. (II a)
- 44) Lannin N, Scheinberg A, Clark K: AACPDM systematic review of the effectiveness of therapy for children with cerebral palsy after botulinum toxin A injections. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 533-539.
- 45) Reeuwijk A, Petra EM van Schie, Jules G Becher, Gert Kwakkel: Effects of botulinum toxin A on upper limb function in children with cerebral palsy: a systematic review. *Clin Rehabil* 2006; 20: 375-387.
- 46) Molenaers G, Schörkhuber V, Fagard K, Van Campenhout A, De Cat J, Pauwels P, et al: Long-term use of botulinum toxin type A in children with cerebral palsy: treatment consistency. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13: 421-429.
- 47) Blackmore AM, Boettcher-Hunt E, Jordan M, Chan MD: A systematic review of the effects of casting on equinus in children with cerebral palsy: an evidence report of the AACPDM. *Dev Med Child Neurol* 2007 49; 781-790.

5 バクロフェン髄腔内投与療法 (ITB) は推奨されるか？

推 奨

1. 広範囲にわたる難治性痙縮の治療として、バクロフェン髄腔内投与療法 (intrathecal baclofen therapy ; ITB) は勧められる。 (グレード B)
2. 歩行可能な症例に対して行ってもよいが、機能改善を示す十分な科学的根拠はない。 (グレード C1)
3. ジストニア減弱を目的とした場合、ITB を行うよう勧められる。 (グレード B)

エビデンス

◆ ITB の効果

● 痙縮、運動機能、生活の質に関する効果

ITB は痙縮の減弱に有効である¹⁻⁷⁾ (I b~III)。疼痛・不快感が軽減し、QOL (問題解決・介護の容易さ、情緒や精神の健康、介護者の拘束される時間) の改善が示された¹⁻⁴⁾ (I b~II b)。

GMFM で評価された運動機能は、有効³⁾ (II b) あるいは変化なし^{2, 4)} (I b~II a) と、結果は一致しない。また、社会的活動と参加に関して、その効果は十分な科学的根拠はない^{2, 4)} (I b~II a)。

● 歩行可能例に対する効果

歩行の質 (quality of gait) の改善を認めたが、日常生活上の移動機能 (ambulatory status) への有効性を支持する十分な科学的根拠はない⁵⁾ (II b)。

● 二次性ジストニアに対する効果

ジストニアの減弱と姿勢や上肢機能改善に有効であった^{3, 6)} (II b)。短期成績として、痛み・不快感の軽減、介護の容易さなどに良好な変化がみられた^{1, 7)} (I b~III)。

◆ 合併症

主な合併症は感染、カテーテル機能不全、髄液漏出であり、7~36% の発症頻度であった⁵⁾ (II b)。一過性の副作用として、便秘、倦怠感、尿閉、褥瘡、嚥下機能低下が5~20%にみられた⁴⁾ (II a)。ITB は側弯の発症、進行速度に影響を与えないことが示唆された^{8, 9)} (II b)。

解 説

ITB による痙縮の治療は、1980 年代に報告され¹⁰⁾ (III)。2000 年前後に報告されたシステマティックレビューやメタアナリシスでその効果が支持された^{11, 12)} (I a~II a)。ジストニアに対しても、作用機序は明らかではないが、その有効性が示唆された¹³⁾ (III)。わが国では、保険適用が認可された 2006 年から、ポンプの体内埋め込みが実施されている。

2007 年以降の研究論文は、身体機能や QOL の変化 (改善) に関するものが多い。しかし、ITB の長期的な効果を示すエビデンスは未だ十分ではない。

Hoving ら¹⁾ は test treatment (trial period) に RTC を行い、MAS, VAS の評価法で、ITB が有効であることを示した。ポンプ埋め込みまでの 6~9 カ月間の待機例を対照群とした open-la-

bel RCT では、疼痛・不快感、QOL、精神的健康が改善した。一方、活動と社会的参加について、PEDI, child health questionnaire parent form 50 questions (CHQ-PF50), lifestyle assessment questionnaire を用いた評価では、有効性は認められなかった^{2, 4)}。このタイプの研究の限界は、倫理的側面から対照群の観察期間が6~18 カ月と限定されることである。

歩行可能例に対するレビューで、4つの研究論文が歩行の質の改善を示した。一方、移動機能については統計的に分析された論文がなく、全体で改善30%、変化なし40%と、ITBの効果は明らかではない⁵⁾。

二次性ジストニアについて、ランダム化試験でジストニアの減弱とQOLの良好な変化がみられ^{1, 7)}、前後比較研究で運動機能や上肢機能の改善が示された^{3, 6)}。いずれの報告も、症例数が少ないこと、観察期間が短いことからエビデンスは弱い。

副作用については、研究ごとの発生頻度(per individual, per pump, per year)に変動があり、副作用の定義が異なることから、今後の研究に整合性が求められる⁵⁾。側弯に関する影響について2.7~3年の中期的観察ではあるが、脳性麻痺の自然経過と同等であることが示唆された^{8, 9)}。

(松尾圭介)

【文 献】

- 1) Hoving MA, van Raak EP, Spincemaille GH, Palmans LJ, Sleyden FA, Vles JS: Dutch Study Group on Child Spasticity: Intrathecal baclofen in children with spastic cerebral palsy: a double-blind, randomized, placebo-controlled, dose-finding study. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49: 654-659. (I b)
- 2) Hoving MA, van Raak EP, Spincemaille GH, Palmans LJ, Becher JG, Vles JS: Dutch Study Group on Child Spasticity: Efficacy of intrathecal baclofen therapy in children with intractable spastic cerebral palsy: a randomised controlled trial. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 133: 240-246. (I b)
- 3) Motta F, Antonello CE, Stignani C: Intrathecal baclofen and motor function in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 443-438. (II b)
- 4) Morton RE, Gray N, Vloeberghs M: Controlled study of the effects of continuous intrathecal baclofen infusion in non-ambulant children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 736-741. (II a)
- 5) Pin TW, McCartney L, Lewis J, Waugh MC: Use of intrathecal baclofen therapy in ambulant children and adolescents with spasticity and dystonia of cerebral origin: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 885-895. (II b)
- 6) Motta F, Antonello CE, Stignani C: Upper limbs function after intrathecal baclofen therapy in children with secondary dystonia. *J Pediatr Orthop* 2009; 29: 817-821. (II b)
- 7) Bonouvrie LA, van Schie PE, Becher JG, van Ouwkerk WJ, Reeuwijk A, Jeroen Vermeulen R: Effects of intrathecal baclofen on daily care in children with secondary generalized dystonia: a pilot study. *Eur J Paediatr Neurol* 2011; 15: 539-543. (III)
- 8) Senaran H, Shah SA, Presedo A, Dabney KW, Glutting JW, Miller F: The risk of progression of scoliosis in cerebral palsy patients after intrathecal baclofen therapy. *Spine (Phila Pa 1976)* 2007; 32: 2348-2354. (II b)
- 9) Shilt JS, Lai LP, Cabrera MN, Frino J, Smith BP: The impact of intrathecal baclofen on the natural history of scoliosis in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2008; 28: 684-687. (II b)
- 10) Penn RD, Kroin JS: Continuous intrathecal baclofen for severe spasticity. *Lancet* 1985; 2: 125-127. (III)
- 11) Butler C, Campbell S: Evidence of the effects of intrathecal baclofen for spastic and dystonic cerebral palsy. AACPD Treatment Outcomes Committee Review Panel. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 634-645. (I a)
- 12) Gilmartin R, Bruce D, Storrs BB, Abbott R, Krach L, Ward J, et al: Intrathecal baclofen for management of spastic cerebral palsy: multicenter trial. *J Child Neurol*. 2000; 15: 71-77. (II a)
- 13) Albright AL, Barry MJ, Shafton DH, Ferson SS: Intrathecal baclofen for generalized dystonia. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 652-657. (III)

推 奨

* 対象の選択と目的を慎重に考慮すれば、選択的後根切断術（selective dorsal rhizotomy；SDR）は勧められる。（グレード B）

エビデンス

SDR の追跡調査で、身体機能（ICF：body structure and body function domains）は改善し、ある程度維持されることが示された¹⁻⁴⁾（Ⅱb）。SDR 後、17～26 年の追跡調査で、症例の 80% が生活に満足していることを報告されたが⁵⁾（Ⅲ）、活動と参加（ICF：activity and participation domains）への影響は明らかではなかった¹⁾（Ⅱb）。

長期的な痙縮減弱は維持されるが¹⁻⁸⁾（Ⅱb～Ⅲ）、関節拘縮の改善・予防や粗大運動機能の維持に関する質の高いエビデンスはない⁸⁾（Ⅱb）。年齢に関して、10 歳以上の症例には SDR の適応は限定的であった⁷⁾（Ⅱb）。

主な合併症は、脊椎変形と腰痛である。21 の研究論文のレビューからは、側弯：41～56%，後弯：2～12%，腰椎前弯：10～50%，脊椎分離症：7～37%，脊椎すべり症：2～24%，腰痛：5～29% の頻度であり、知覚・膀胱直腸・性機能障害の報告はなかった¹⁾（Ⅱb）。17～26 年経過後の MRI 所見は、脊柱管狭窄：27%，椎間板突出：7%，black disc：20% であった⁶⁾（Ⅲ）。

解 説

SDR は下肢痙縮の治療として 1900 年初頭に報告され⁹⁾（Ⅲ）、いくつかの修正を経ながら 1980 年代に Peacock ら¹⁰⁾（Ⅲ）により臨床に再導入された。下肢の痙縮減弱、ROM、運動機能や日常生活への有効性がその後の RCT やメタアナリシスで示された^{11, 12)}（Ⅰa～Ⅰb）。

SDR はここ 20 年間で世界的に受容されているが、長期成績については未だ議論がある。2007 年以降、多くの研究は身体機能や活動・参加など日常生活の変化と維持に焦点をあてたものが多い。運動機能については、歩調や歩幅は健常人の値に近づくが³⁾、GMFM を用いた研究結果は、報告ごとに異なり一致しない^{2, 4, 8)}。活動・参加への影響については、エビデンスの質が低い¹⁾。10 歳以上の SDR の適応は、疼痛緩和などの目的以外は限定的である可能性が示された⁷⁾。SDR が脊椎に及ぼす影響について、脊椎変形の進行と頻度に関するエビデンスは弱く、脳性麻痺の自然経過と比較した研究が必要である⁶⁾。

わが国では 1990 年後半から下肢痙縮に SDR が行われているが、長期成績を得るに至っていない¹³⁾（Ⅳ）。6～10 年の追跡調査では、症例の 30～80% に、整形外科的手術やボツリヌス療法が追加されており^{4, 8)}、SDR の選択にあたり、脳神経外科と整形外科が競合するものではない。また、術後の一定期間の集中的理学療法が必要であることは、多数の研究でコンセンサスがある。SDR の効果を示すために、信頼性と妥当性のある評価法を用いた研究が期待される。

（松尾圭介）

【文 献】

- 1) Grunt S, Becher JG, Vermeulen RJ: Long-term outcome and adverse effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 490-498. (Ⅱb)
- 2) Josenby AL, Wagner P, Jarnlo GB, Westbom L, Nordmark E: Motor function after selective dorsal rhizotomy: a 10-year practice-based follow-up study. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 429-435. (Ⅱb)
- 3) Langerak NG, Lamberts RP, Fieggen AG, Peter JC, van der Merwe L, Peacock WJ, et al: A prospective gait analysis study in patients with diplegic cerebral palsy 20 years after selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 13: 180-186. (Ⅱb)
- 4) van Schie PE, Schothorst M, Dallmeijer AJ, Vermeulen RJ, van Ouwerkerk WJ, Strijers RL, et al: Short- and long-term effects of selective dorsal rhizotomy on gross motor function in ambulatory children with spastic diplegia. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 75: 557-562. (Ⅱb)
- 5) Langerak NG, Hillier SL, Verkoeijen PP, Peter JC, Fieggen AG, Vaughan CL: Level of activity and participation in adults with spastic diplegia 17-26 years after selective dorsal rhizotomy. *J Rehabil Med* 2011; 43: 330-337. (Ⅲ)
- 6) Langerak NG, Vaughan CL, Hoffman EB, Figaji AA, Fieggen AG, Peter JC: Incidence of spinal abnormalities in patients with spastic diplegia 17 to 26 years after selective dorsal rhizotomy. *Childs Nerv Syst* 2009; 25: 1593-1603. (Ⅲ)
- 7) MacWilliams BA, Johnson BA, Shuckra AL, D'Astous JL: Functional decline in children undergoing selective dorsal rhizotomy after age 10. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 717-723. (Ⅱb)
- 8) Tedroff K, Lowing K, Jacobson DN, Astrom E: Does loss of spasticity matter? A 10-year follow-up after selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy. *Med Child Neuro* 2011; 53: 724-729. (Ⅱb)
- 9) Foerster O: On the indication and results of the excision of posterior nerve roots in men. *Surg Gynecol Obstetr* 1913; 6: 463-474. (Ⅲ)
- 10) Peacock WJ, et al: The neurosurgical management of spasticity. *S Afr Med J* 1981; 60:8 49-50. (Ⅲ)
- 11) McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, Steinbok P, Wright V, Reiner A, et al: Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 17-25. (Ⅰa)
- 12) Steinbok P, Reiner AM, Beauchamp R, Armstrong RW, Cochrane DD, Kestle J: A randomized clinical trial to compare selective posterior rhizotomy plus physiotherapy with physiotherapy alone in children with spastic diplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997; 39: 178-184. (Ⅰb)
- 13) 師田信人：機能的脊髄後根切断術—痙直型脳性麻痺小児治療の取組み．*医のあゆみ* 1999; 189: 819-824. (Ⅳ)

6-4 整形外科的治療（まとめ）

今回のガイドラインでは、上下肢、体幹の機能や変形に対する整形外科的治療法の効果について、まとめて取り上げた。上肢や歩行の機能改善目的でのボツリヌス療法や装具療法については、他の節でまとめて取り上げ、機能改善目的では整形外科的手術療法についてのみ言及した。

欧米では、歩行機能改善のための「一期的多部位手術」が一般化されている。日本でも次第に広まりつつあり、このアプローチ法について新たに項目を立てた。上肢機能改善のための手術療法では、「一期的多部位手術」を行うことで機能改善が得られるとして「グレード B」に推奨レベルが上がっている。側弯症の保存療法、股関節脱臼の治療では「ボツリヌス療法」についての評価が加えられた。その他の手術療法では、「脊柱固定をしないインストゥルメンテーション」が「グレード D」に、推奨レベルが引き下げられている。

日本では、「選択的筋解離手術（松尾法）」が多く実施されており、このうち、胸腰椎・頸椎へのアプローチに関し、前回に続いて取り上げた。この方法に関する報告はエビデンスレベルが高いものが少ないため、推奨レベルに関しては委員会内で議論があった。日本で開発された手術法であり、アジア諸国にも広く紹介されている。今後、多施設共同研究などによる、より科学的レベルの高い報告がなされることを期待したい。

（佐伯 満）

▶ 6-4. 整形外科的治療

1

歩行改善のための、下肢に対する整形外科的な 一期的多部位手術は推奨されるか？

推 奨

1. 脳性麻痺児に歩行改善の目的で行われる下肢の一期的多部位手術は、歩行を改善する（異常歩行を正常歩行に近づける）ので、行うよう勧められる。（グレード B）
2. 下肢の一期的多部位手術は、行うよう勧められるが、粗大運動能力尺度（gross motor function measure ; GMFM）や粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system ; GMFCS）レベルに及ぼす効果については、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）

エビデンス

◆他動関節可動域の改善

本手術の短期～中期（1～4年後）の手術成績の評価で、下肢の他動的関節可動域（passive range of motion ; PROM）の改善が報告された¹⁻³⁾（Ⅱa～Ⅱb）。具体的には、股関節屈曲角度、股関節伸展角度、股関節外転角度、膝関節伸展角度、膝膝窩角度、足関節背屈角度などである。

◆三次元歩行分析による知見

三次元歩行分析から、temporospatial, kinematics, kinetics, 歩行の全体的評価に関する知見が得られている。

● Temporospatial factor（時間・空間的因子）について

術後1～3年で、歩行速度の増加、cadenceの減少、stride lengthの増加、stance phase durationの減少などの正常歩行への改善の報告がある⁴⁻⁶⁾（Ⅱb）。一方、術後1年で歩行速度、cadence、step lengthの変化がなかったという報告もある^{3, 7)}（Ⅱb）。

● Kinematics（運動学）について

術後1～5年の報告で、歩行中の股関節、膝関節、足関節の矢状面での動きが正常に近づいたとの報告が多い^{1, 3, 4, 6-11)}（Ⅱb）。骨盤の前傾については、悪化の報告⁸⁾（Ⅱb）と変化なしの報告がある³⁾（Ⅱb）。また、下肢の水平面における運動について、軟部手術のみの手術で、術後14カ月で股関節の回旋の変化はなかったが、骨盤の回旋やfoot progression angleの改善がみられた¹¹⁾（Ⅱb）。

● Kinetics（運動力学）について

術後、運動力学的な改善が、股関節、膝関節、足関節でみられた^{4, 6, 9)}（Ⅱb）。歩行時の足部のpush-offのパワー産生の改善や立脚期前中期にみられる異常な足関節の底屈モーメント波形（double bump pattern）の改善がみられる⁶⁾（Ⅱb）。

●歩行の全体的評価について

痙直型脳性麻痺児（GMFCS レベルⅡとⅢ）に下肢の多部位手術施行した12例と筋力訓練のみ行った7例の比較評価では、術後1年で、手術群で有意に歩行の全体的評価の指標である Gillette

Gait Index (GGI) や gait profile score (GPS) が改善した¹²⁾ (Ⅰb)。他にも、手術後 GGI の改善をみた報告がみられる^{6, 7, 13, 14)} (Ⅱa～Ⅱb)。

◆歩行、運動能力からの知見

本手術が歩行中のエネルギー効率、歩行能力、GMFM、GMFCS に及ぼす効果に関する知見が得られている。

●エネルギー効率

下肢の多部位手術後 2 年で、歩行の energy consumption の改善を示した¹⁾ (Ⅱb)。

●歩行能力

Gillette functional assessment questionnaire (FAQ)^{8, 15)} (Ⅱb) や functional mobility scale (FMS)¹⁶⁾ (Ⅱb) での改善が報告された。本手術は本来、歩行改善が目的であるが、GMFM や GMFCS への効果に関する報告がある。

●GMFM

手術による GMFM の変化は、手術時年齢、GMFCS レベルの影響が大きい。改善した報告¹⁷⁻¹⁹⁾ (Ⅱb) では、手術時平均年齢は、6 歳半～8 歳半であった。手術後 1 年で、GMFCS レベル I から IV のうち、レベルⅢ、Ⅳで有意な改善がみられた¹⁸⁾ (Ⅱb)。手術後 9 カ月で、GMFM 全体で 1.5%、領域 D で 3.8%、領域 E で 3.1% の増加がみられた¹⁷⁾ (Ⅱb)。一方、変化がないとした報告^{7, 10, 13)} (Ⅱa～Ⅱb) では、手術時平均年齢 9 歳 8 カ月～12 歳 6 カ月であった。GMFCS レベル I からⅢの児の手術後 1 年の評価で、GMFM の有意な改善がなかった⁷⁾ (Ⅱb)。

●GMFCS

手術時平均年齢 6 歳の 84 例において、術後 5 年で GMFCS レベルがほぼ半数の症例で 1 レベル以上の改善がみられたという報告がある²⁰⁾ (Ⅱb)。

解 説

1980 年代ごろから行われるようになった下肢に対する一期的多部位手術（現在，“single-event multilevel surgery”がよく使用される）とは、1 回の手術で脳性麻痺児の下肢の 2 関節レベル以上の手術を行う方法である。これは手術術式ではなく、脳性麻痺児の下肢の手術を 1 回で済ませようとするアプローチであり、概念的な名称と捉えるべきである。このため、一期的多部位手術といっても、それぞれの論文により手術適応、個々の手術方法やその組み合わせが異なり、さらに軟部組織手術のみであったり、骨手術を併用したりするなど、その実態はさまざまである。一期的多部位手術が普及する以前は、段階的手術（staged operation）（まず 1 関節の手術を行い、その結果をみてから次の手術を行う）が行われていた。

残念ながら、段階的手術と一期的多部位手術の成績を比較した論文をみつけることはできなかった。段階的手術による児、家族への肉体的、精神的、経済的負担への配慮と三次元歩行分析による正常歩行、脳性麻痺児の異常歩行の科学的理解が進んだことなどから、国内、国外でこのアプローチが普及したと考えられる。

本手術の目的は、一般的に歩行改善であり、今回引用した論文の大多数において、対象は GMFCS レベルⅢ以上の歩行している児（ただし、論文中に GMFCS レベルの記載のない場合は推定した）であった^{1, 4-17, 19)}。また、麻痺のタイプについて記載のない論文以外は、痙直型にほぼ限定されていたため^{1, 2, 4, 6-8, 10-20)}、不随運動型、低緊張型、失調型麻痺児についての本手術のエビデンスは不明である。

GMFCS レベルに関しては、論文中に少数例改善したという報告が散見されるが、GMFCS レベルを primary outcome measure にした論文は非常に少なく、今後検討する必要がある。

(則竹耕治)

【文 献】

- 1) Thomas SS, Buckon CE, Piatt JH, Aiona MD, Sussman MD: A 2-year follow-up of outcomes following orthopedic surgery or selective dorsal rhizotomy in children with spastic diplegia. J Pediatr Orthop B 2004; 13: 358-366. (II b)
- 2) Gough M, Schneider P, Shortland AP: The outcome of surgical intervention for early deformity in young ambulant children with bilateral spastic cerebral palsy. J Bone Joint Surg Br 2008; 90: 946-951. (II a)
- 3) Bernthal N, Gamradt S, Kay R, Wren TL, Cuomo AV, Reid J, et al: Static and dynamic gait parameters before and after multilevel soft tissue surgery in ambulating children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2010; 30: 174-179. (II b)
- 4) Saraph V, Zwick EB, Zwick GZ, Steinwender C, Steinwender G, Linhart W: Multilevel surgery in spastic diplegia: evaluation by physical examination and gait analysis in 25 children. J Pediatr Orthop 2002; 22: 150-157. (II b)
- 5) Saraph V, Bernhard EB, Auner C, Schneider F, Steinwender G, Linhart W: Gait improvement surgery in diplegic children: how long do the improvements last. J Pediatr Orthop 2005; 25: 263-267. (II b)
- 6) Patikas D, Wolf SI, Schuster W, Armbrust P, Dreher T, Doderlein L: Electromyographic patterns in children with cerebral palsy: do they change after surgery? Gait Posture 2007; 26: 362-371. (II b)
- 7) Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, Wainwright AM, Newham DJ, Theologis TN : The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy: preliminary results. J Bone and joint Surg Br 2010; 92: 1442-1448. (II b)
- 8) RoddaJM, Graham HK, Nattrass GR, Galea MP, Baker R, Wolfe R: Correction of severe crouch gait in patients with spastic diplegia with use of multilevel orthopaedic surgery. J Bone Joint Surg Am 2006; 88: 2653-2664. (II b)
- 9) Adolfsen SE, Ounpuu S, Bell KJ, DeLuca PA: Kinematic and kinetic outcomes after identical multilevel soft tissue surgery in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2007; 27: 658-667. (II b)
- 10) Seniorou M, Thompson N, Harrington M, Theologis T: Recovery of muscle strength following multi-level orthopaedic surgery in diplegic cerebral palsy. Gait Posture 2007; 26: 475-481. (II b)
- 11) Loftroed B, Terjesen T: Changes in lower limb rotation after soft tissue surgery in spastic diplegia. Acta Orthop 2010; 81: 247-251. (II b)
- 12) Thomason P, Baker R, Dodd K, Taylor N, Selber P, Wolfe R, et al: Single-event multilevel surgery in children with spastic diplegia : A pilot randomized controlled trial. J Bone Joint Surg Am 2011; 93: 451-460. (I b)
- 13) Gorton GE, Abel MF, Oeffinger DJ, Bagley A, Rogers SP, Damiano D, et al: A prospective cohort study of the effects of lower extremity orthopaedic surgery on outcome measures in ambulatory children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2009; 29: 903-909. (II a)
- 14) Gannotti ME, Gorton GE III, Nahorniak MT, Masso PD: Walking abilities of young adults with cerebral palsy: changes after multilevel surgery and adolescence. Gait Posture 2010; 32: 46-52. (II b)
- 15) Schwartz MH, Viehweger E, Stout J, Novacheck TF, Gage JR: Comprehensive treatment of ambulatory children with cerebral palsy: an outcome assessment. J Pediatr Orthop 2004; 24: 45-53. (II b)
- 16) Harvey A, Graham HK, Morris ME, Baker R, Wolfe R: The functional mobility scale: ability to detect change following single event multilevel surgery. Dev Med Child Neurol 2007; 49: 603-607. (II b)
- 17) Abel MF, Damiano DL, Pannunzio M, Bush J: Muscle-tendon surgery in diplegic cerebral palsy: functional and mechanical changes. J Pediatr Orthop 1999; 19: 366-375. (II b)
- 18) Kondo I, Hosokawa K, Oda A, Nomura T, Lkeda K, Asagai Y, et al: Effectiveness of selective muscle release surgery for children with cerebral palsy: longitudinal and stratified analysis. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 540-547. (II b)
- 19) Buckon CE, Thomas SS, Piatt JH, Aiona MD, Sussman MD: Selective dorsal rhizotomy versus orthopedic surgery: a multidimensional assessment of outcome efficacy. Arch Phys Med Rehabil 2004; 85: 457-465. (II b)
- 20) Godwin EM, Spero CR, Nof L, Rosenthal RR, Echternach JL: The gross function classification system for cerebral palsy and single-event multilevel surgery: is there a relationship between level of function and intervention over time? J Pediatr Orthop 2009; 29: 910-915. (II b)

歩行機能改善のための、一期的多部位手術以外の 整形外科的治療は推奨されるか？

推 奨

＊片麻痺、両麻痺（一部四肢麻痺）の独歩、または支助歩行例で、歩行機能改善のための腱延長、腱移行などの軟部組織手術、大腿骨などの骨切り、外反扁平足の骨手術が勧められる。（グレード B）

エビデンス

扁平足の骨手術（踵骨延長、距舟関節固定、距舟関節の関節外固定）では、レントゲン上、距踵角などが改善する¹⁻⁶⁾ (IIb) が、歩行パラメーターは改善するという報告にはしない¹⁾ (IIb)、との報告がある⁴⁾ (IIb)。ただ、いずれも患者満足度は高い。踵骨延長は軽～中等度変形には良いが、重度では矯正が不足するか再発するので勧められない¹⁻³⁾ (IIb)。

尖足の下腿三頭筋延長は腓腹筋、ヒラメ筋、アキレス腱のどの部位でも歩行パラメーターを改善する⁷⁻¹¹⁾ (Ib～IIb)。術後の crouch gait はアキレス腱延長で多く^{7, 9, 10)} (Ib～IIb)、両麻痺で多い⁹⁾ (Ib)。アキレス腱延長と前脛骨筋腱短縮の同時手術は、歩行時の足部肢位を改善する¹²⁾ (IIb)。足部内反変形は前足部回外優位か後足部内反優位かを同定すれば、それぞれ原因筋である前脛骨筋腱、後脛骨筋腱の分割移行が有効である¹³⁾ (IIb)。

Stiff knee gait に大腿直筋の移行が有効である¹⁴⁻¹⁶⁾ (IIb)。移行先は縫工筋でも腸脛靱帯でも差がない¹⁵⁾ (IIb)。

歩行時の膝屈曲に対して、ハムストリングス延長もしくは切離は歩行パラメーターを改善する¹⁷⁻²⁰⁾ (IIb)。ハムストリングス延長の合併症としての stiff knee は直筋移行併用で予防できる¹⁶⁾ (IIb)。ハムストリングス延長後の骨盤前傾の増加は直筋移行で増加しない¹⁹⁾ (IIb)。

遠位大腿骨伸展骨切り (distal femoral extension osteotomy; DFEO) は、膝屈曲拘縮を伴う crouch gait の歩行パラメーターを改善する²¹⁻²³⁾ (IIb)。術後の骨盤前傾は 13 歳以上で増加し、13 歳未満では減少する²¹⁾ (IIb)。DFEO と patellar tendon advancement (PTA) のどちらか、または両方を行った場合、DFEO のみでは膝屈曲拘縮は改善しても crouch gait が遺残するので、拘縮があれば DFEO + PTA が、拘縮のない crouch gait だけなら PTA がよい²²⁾ (IIb)。DFEO の合併症の腓骨神経麻痺を回避するためには遠位大腿骨伸展短縮骨切りがよい²³⁾ (IIb)。

股関節屈曲に対する大腰筋筋内切腱は、術後のパラメーター変化が少なく^{24, 25)} (IIb)、小転子での腸腰筋切腱は有意に変化があり、屈曲力も減少しない²⁴⁾ (IIb)。大腿直筋起始部解離は膝の歩行パラメーターを改善するが、骨盤前傾には影響しない²⁶⁾ (IIb)。

内旋歩行の改善目的での内側ハムストリングの延長は、最大変化でも 4.9° を超えず、膝の歩行パラメーターは改善するが、内旋の矯正には不足である²⁷⁾ (IIb)。大腿骨減捻骨切りは内旋歩行をよく矯正する^{28, 29)} (IIb)。変形が強いほど ROM で決めた矯正角度と術後の歩容が相関しているが、変形が軽いと過矯正や矯正不足になりやすい²⁸⁾ (IIb)。術後変化は半年後よりも 1 年後のほうがよい²⁹⁾ (IIb)。

リサーチクエスションに沿って、単関節の手術成績に関する報告を渉猟した。過去の手術の影響を排除するために、選択的脊髄後根切断術や当該関節に整形外科手術の既往がない症例に対象を限定する、あるいは、隣接関節手術の影響を排除するために術後の最終評価まで他の関節に手術を行わないなど、手術的介入の特異性を高めている研究もある。しかし、multilevel surgery の 1 関節の結果だけを取り出しての報告も多く、同時手術の影響の可能性がある。

研究対象は片麻痺、痙性両麻痺、痙性四肢麻痺の一部、GMFCS のレベル I ～ III、がほとんどだが、少数のレベル IV や混合型も含まれる。評価は理学検査と歩行分析が主で、他にレントゲン評価（主に扁平足）、筋電図、physiological cost index (PCI)、などが用いられている。

(河野洋一)

【文 献】

- 1) Yoo WJ, Chung CY, Choi IH, Cho TJ, Kim DH: Calcaneal lengthening for the planovalgus foot deformity in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2005; 25: 781-785. (IIb)
- 2) Noritake K, Yoshihashi Y, Miyata T: Calcaneal lengthening for planovalgus foot deformity in children with spastic cerebral palsy. J Pediatr Orthop B 2005; 14: 274-279. (IIb)
- 3) Ettl V, Wollmerstedt N, Kirschner S, Morrison R, Pasold E, Raab P: Calcaneal lengthening for planovalgus deformity in children with cerebral palsy. Foot Ankle Int 2009; 30: 398-404. (IIb)
- 4) Turriago CA, Arbeláez MF, Becerra LC: Talonavicular joint arthrodesis for the treatment of pes planus valgus in older children and adolescents with cerebral palsy. J Child Orthop 2009; 3: 179-183. (IIb)
- 5) Yoon HK, Park KB, Roh JY, Park HW, Chi HJ, Kim HW: Extraarticular subtalar arthrodesis for pes planovalgus: an interim result of 50 feet in patients with spastic diplegia. Clin Orthop Surg 2010; 2: 13-21. (IIb)
- 6) Leidinger B, Heyse TJ, Fuchs-Winkelmann S, Paletta JR, Roedl R: Grice-Green procedure for severe hindfoot valgus in ambulatory patients with cerebral palsy. J Foot Ankle Surg 2011; 50: 190-196. (IIb)
- 7) Dietz FR, Albright JC, Dolan L: Medium-term follow-up of Achilles tendon lengthening in the treatment of ankle equinus in cerebral palsy. Iowa Orthop J 2006; 26: 27-32. (IIb)
- 8) Galli M, Cimolin V, Crivellini M, Albertini G: Long-term evaluation of isolated gastrocnemius fascia lengthening in children with cerebral palsy using gait analysis. J Pediatr Orthop B 2009; 18: 228-233. (IIb)
- 9) Shore BJ, White N, Kerr Graham H: Surgical correction of equinus deformity in children with cerebral palsy: a systematic review. J Child Orthop 2010; 4: 277-290. (Ib)
- 10) de Moraes Filho MC, Kawamura CM, Kanaji PR, Juliano Y: The relation of triceps surae surgical lengthening and crouch gait in patients with cerebral palsy. J Pediatr Orthop B 2010; 19: 226-230. (IIb)
- 11) Tylkowski CM, Horan M, Oeffinger DJ: Outcomes of gastrocnemius-soleus complex lengthening for isolated equinus contracture in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2009; 29: 771-778. (IIb)
- 12) Rutz E, Baker R, Tirosh O, Romkes J, Haase C, Brunner R: Tibialis anterior tendon shortening in combination with Achilles tendon lengthening in spastic equinus in cerebral palsy. Gait Posture 2011; 33: 152-157. (IIb)
- 13) Vlachou M, Dimitriadis D: Split tendon transfers for the correction of spastic varus foot deformity: a case series study. J Foot Ankle Res 2010; 3: 28. (IIb)
- 14) Carney BT, Oeffinger D, Gove NK: Sagittal knee kinematics after rectus femoris transfer without hamstring lengthening. J Pediatr Orthop 2006; 26: 265-267. (IIb)
- 15) Hemo Y, Aiona MD, Pierce RA, Dorociak R, Sussman MD: Comparison of rectus femoris transposition with traditional transfer for treatment of stiff knee gait in patients with cerebral palsy. J Child Orthop. 2007; 1: 37-41. (IIb)
- 16) Muthusamy K, Seidl AJ, Friesen RM, Carollo JJ, Pan Z, Chang FM: Rectus femoris transfer in children with cerebral palsy: evaluation of transfer site and preoperative indicators. J Pediatr Orthop 2008; 28: 674-678. (IIb)
- 17) Carney BT, Oeffinger D, Meo AM: Sagittal knee kinematics after hamstring lengthening. J Pediatr Orthop B 2006; 15: 348-350. (IIb)
- 18) Koca K, Yildiz C, Yurttaş Y, Bilgic S, Ozkan H, Kürklü M, et al: Outcomes of combined hamstring release and rectus transfer in children with crouch gait. : Ortop Traumatol Rehabil 2009; 11: 333-338. (IIb)
- 19) Park MS, Chung CY, Lee SH, Choi IH, Cho TJ, Yoo WJ, et al: Effects of distal hamstring lengthening on sagittal motion in patients with diplegia: hamstring length and its clinical use. Gait Posture 2009; 30: 487-491. (IIb)
- 20) Gordon AB, Baird GO, McMulkin ML, Caskey PM, Ferguson RL: Gait analysis outcomes of percutaneous medial hamstring tenotomies in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2008; 28: 324-329. (IIb)
- 21) de Moraes Filho MC, Neves DL, Abreu FP, Juliano Y, Guimarães L: Treatment of fixed knee flexion deformity and crouch gait using distal femur extension osteotomy in cerebral palsy. J Child Orthop 2008; 2: 37-43. (IIb)
- 22) Stout JL, Gage JR, Schwartz MH, Novacheck TF: Distal femoral extension osteotomy and patellar tendon advancement to treat persistent crouch gait in cerebral palsy. J Bone Joint Surg Am 2008; 90: 2470-2484. (IIb)
- 23) Joseph B, Reddy K, Varghese RA, Shah H, Doddabasappa SN: Management of severe crouch gait in children and adolescents with cerebral palsy; The effects of femoral derotation osteotomy in children with cerebral palsy: an evaluation using energy cost and functional mobility. J Pediatr Orthop 2010; 30: 832-839. (IIb)

- 24) Bialik GM, Pierce R, Dorociak R, Lee TS, Aiona MD, Sussman MD: Iliopsoas tenotomy at the lesser trochanter versus at the pelvic brim in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2009; 29: 251-255. (II b)
- 25) Morais Filho MC, de Godoy W, Santos CA: Effects of intramuscular psoas lengthening on pelvic and hip motion in patients with spastic diparetic cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2006; 26: 260-264. (II b)
- 26) McMulkin ML, Baird GO, Barr KM, Caskey PM, Ferguson RL: Proximal rectus femoris release surgery is not effective in normalizing hip and pelvic variables during gait in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 74-78. (II b)
- 27) Lovejoy SA, Tylkowski C, Oeffinger D, Sander L: The effects of hamstring lengthening on hip rotation. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 142-146. (II b)
- 28) Dreher T, Wolf S, Braatz F, Patikas D, Döderlein L: Internal rotation gait in spastic diplegia--critical considerations for the femoral derotation osteotomy. *Gait Posture* 2007; 26: 25-31. (II b)
- 29) Amichai T, Harries N, Dvir Z, Patish H, Copeliovitch L: The effects of femoral derotation osteotomy in children with cerebral palsy: an evaluation using energy cost and functional mobility. *J Pediatr Orthop* 2009; 29: 68-72. (II b)

3 上肢機能改善に手術療法は有効か？

推 奨

＊片麻痺，両麻痺（一部四肢麻痺）では，肩，肘，前腕，手関節などにおける腱延長，腱移行などの軟部組織手術，前腕骨の矯正骨切り術，手関節固定術などの組み合わせによる多部位手術によって，上肢機能が改善する。(グレード B)

エビデンス

肩関節の内転内旋拘縮に対する治療として，「大胸筋，小胸筋，肩甲下筋，上腕二頭筋，烏口腕筋，広背筋，大円筋などの解離」を組み合わせた報告^{1, 2)} (Ⅳ)があるが，新規のエビデンスレベルの高い文献はみられなかった。

肘関節については，屈曲変形に対して「上腕二頭筋，上腕筋，腕橈骨筋の解離」³⁻⁵⁾ (Ⅱb)，前腕での回内変形と手関節掌屈尺側偏位に対しては，同時に対処すべく，「円回内筋の解離」「円回内筋の移行術」「回内方形筋の解離」「尺側手根屈筋の移行術」「腕橈骨筋の移行術」が報告されている³⁻⁷⁾ (Ⅱb)。

「軟部手術」により前腕の回外可動域の改善が期待されるが，回内拘縮が強い場合は「橈骨回旋骨切り」の報告もある⁶⁾ (Ⅱb)。手関節拘縮が強い場合では，「手関節固定術」の報告がある^{4, 8, 9)} (Ⅱb～Ⅳ)。

母指内転変形に対し，「母指内転筋の解離などの筋解離術」「種々の腱移行術」「MP 関節固定術」の報告があり^{4-6, 10)} (Ⅱb)，手指の swan-neck 変形に対しては「腱移行」「腱切離術」の報告がある^{1, 2, 11)} (Ⅳ)。

解 説

上肢治療においては，上肢全体の機能向上を目的とした治療が必要である。このため，上肢では一期的多部位手術として行われることが多く，症例の重症度や治療目的に合わせて各種の筋解離術，腱移行術，矯正骨切り術，関節固定術が組み合わせられる。今回渉猟できた文献（2005～2011 年）では，エビデンスレベルⅢ以上はすべて多部位手術の報告であった。また，腱移行術，筋解離術など，手術種別による比較検討されたものはなかった。また，下肢手術の場合と同様に比較的機能が高い症例への上肢手術効果が高いとの報告がある³⁾。

(武田真幸)

【文 献】

- 1) Chin TY, Duncan JA, Johnstone BR, Graham HK: Management of the upper limb in cerebral palsy. J Pediatr Orthop B 2005; 14: 389-404. (Ⅳ)
- 2) Koman LA, Sarlikiotis T, Smith BP: Surgery of the Upper Extremity in Cerebral Palsy. Orthop Clin North Am 2010; 41: 519-529. (Ⅳ)
- 3) Gong HS, Chung CY, Park MS, Shin HI, Chung MS, Baek GH: Functional outcomes after upper extremity surgery for cerebral palsy: comparison of high and low manual ability classification system levels. J Hand Surg Am 2010; 35: 277-283. e1-3. (Ⅱb)

- 4) Smitherman JA, Davids JR, Tanner S, Hardin JW, Wagner LV, Peace LC, et al: Functional outcomes following single-event multilevel surgery of the upper extremity for children with hemiplegic cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2011; 93: 655-661. (II b)
- 5) Van Heest AE, Ramachandran V, Stout J, Werve R, Garcia L: Quantitative and qualitative functional evaluation of upper extremity tendon transfers in spastic hemiplegia caused by cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2008; 28: 679-683. (II b)
- 6) Malizos KN, Liantis AK, Varitimidis SE, Dailiana ZH, Rigopoulos NS: Functional gains after surgical procedures in spastic upper extremity: a comparative study between children and adults. *J Pediatr Orthop B* 2010; 19: 446-453. (II b)
- 7) Sköld A, Josephsson S, Fitinghoff H, Eliasson AC: Experiences of use of the cerebral palsy hemiplegic hand in young persons treated with upper extremity surgery. *J Hand Ther* 2007; 20: 262-272; quiz 273. (II b)
- 8) Gong HS, Kang JY, Lee JO, Chung MS, Baek GH: Wrist arthrodesis with volar plate fixation in cerebral palsy. *Tech Hand Up Extrem Surg* 2010; 14: 69-72. (II b)
- 9) Lomita C, Ezaki M, Oishi S: Upper extremity surgery in children with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2010; 18: 160-168. (IV)
- 10) Davids JR, Sabesan VJ, Ortmann F, Wagner LV, Peace LC, Gidewall MA, et al: Surgical management of thumb deformity in children with hemiplegic-type cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2009; 29: 504-510. (II b)
- 11) Carlson MG, Gallagher K, Spirtos M: Surgical treatment of swan-neck deformity in hemiplegic cerebral palsy. *J Hand Surg Am* 2007; 32: 1418-1422. (IV)

胸腰椎，頸椎に対する選択的筋解離手術（松尾法）は機能改善に有効か？

推 奨

1. 胸腰椎に対する選択的筋解離術（松尾法）は，摂食・嚥下・呼吸・座位・歩行能力を改善するために行ってもよいが，十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
2. 頸椎に対する選択的筋解離術は，頸髄症を改善するので勧められる。（グレード B）
3. 脳性麻痺の頸椎症性脊髄症に対する選択的筋解離術＋後方側塊固定術＋前方除圧固定術は頸髄症を改善するので勧められる。（グレード B）
4. アテトーゼ脳性麻痺の頸椎症性脊髄症に対する椎弓形成術＋筋解離術は，頸髄症を改善するので勧められる。（グレード B）
5. アテトーゼ脳性麻痺の頸髄症に対して椎弓形成術を行うときは，筋解離術の併用が勧められる。（グレード B）

エビデンス

◆胸腰椎に対する選択的筋解離術の効果

●選択的筋解離術単独

側弯症に対して筋解離術を行った脳性麻痺 5 例（平均 24 歳）で，Cobb 角は平均 92°～88°に改善，呼吸・言語・座位・上肢機能も改善，腰痛も消失した¹⁾（Ⅲ）。

就学前に選択的緊張筋解離術を行った脳性麻痺 3 例で，末梢血酸素飽和度が改善，全身の伸展緊張が軽減，肘支持能力や寝返り能力が改善，発声が大きくなり流涎が減少した²⁾（Ⅲ）。

胸腰椎の整形外科的選択的痙性コントロール手術を行った粗大運動能力分類システムレベル V の脳性麻痺 11 例で，伸展緊張の軽減，座位の安定，寝返り機能の改善，むせ・流涎の減少，呼吸状態の改善が得られた³⁾（Ⅲ）。

脳性麻痺の側弯症に対して整形外科的選択的痙性コントロール手術を行った 25 名（3～27 歳，平均 14 歳）において，8 例で摂食・嚥下・呼吸機能が改善，10 例で体幹の反りが減少，12 例で座位が安定，3 例で歩行能力が改善した。Cobb 角については改善：3 例，進行停止：3 例，進行が 1～2 年停止：8 例，進行の抑制なし：11 例であった⁴⁾（Ⅲ）。

●選択的筋解離術＋骨性手術

▶痙直＋アテトーゼの重度脳性麻痺児

8 歳 9 カ月時に Cobb 角 46°に増強したため選択的傍脊椎筋解離術を施行。体幹の反り返りが一時軽減したが，術後半年頃から体幹の緊張が再び増強。10 歳 10 カ月で Cobb 角 70°に達し，車いすでの座位保持困難のため，後方矯正固定術を施行。Cobb 角 28°に改善（改善率 60%）。座位保持安定，摂食動作が容易になり，下肢伸展不随意運動が減弱，自力体位変換可能となった⁵⁾（Ⅲ）。

▶痙直＋アテトーゼ脳性麻痺の成人（39 歳）

関節拘縮と側弯症のため，25 歳頃より座位不能となり，徐々に寝たきりとなった。36 歳頃から頸髄症による右上肢の脱力も出現。右上肢と両足部の知覚鈍麻，失禁などの膀胱直腸障害も合併。頸部・体幹・右肩の選択的緊張筋解離術を行い，頸部の伸展，右側屈の変形は改善。次に黒川式脊柱拡

大術，その次に前方 Zielke 法，後方 TSRH 法による前後合併固定術を二期的に行い，最後に左手・両股・左膝・両足関節の選択的緊張筋解離術を行った。全身の痙性が減少し，随意的な動きが賦活され，座位が可能となり電動車いすを左手で操作できるようになった⁶⁾ (Ⅲ)。

◆頸椎に対する選択的筋解離術の効果

●選択的筋解離術単独

選択的緊張筋解離術を 5 例に行ったところ (1 例で C4-5 前方固定，C4-6 後方固定を併用)，頸椎の過伸展がみられた 4 歳男児では過伸展が矯正された。寝返り不能だった 26 歳男性は，選択的体幹・両股関節筋解離術を併用して寝返り可能になり，頭部が直立した。頸椎症性脊髄症あるいは神経根症を合併した 3 例では不随意運動が減少し，頭部の直立姿勢が改善し，神経根症 2 例は消失し，脊髄症 1 例は改善した⁷⁾ (Ⅲ)。

アテトーゼ型脳性麻痺患者 13 例の 70% で転倒が減り，69% で発語が改善し，66% で物を落としにくくなり，57% で握力が改善した⁸⁾ (Ⅲ)。

神経根症の 29 例で症状の改善が得られ，頸部不安定性を訴える患者はいない⁹⁾ (Ⅲ)。

アテトーゼ脳性麻痺に伴う頸椎症性脊髄症・神経根症に対して筋解離手術を施行した 20 例で，日本整形外科学会頸髄症治療成績判定基準 (Japanese orthopaedic association score ; JOA スコアは 6.95 から 10.75 に有意に改善し，改善率は 39.5% であった¹⁰⁾ (Ⅱb)。

アテトーゼ型四肢麻痺の 2 例で，頸部痛がほとんど消失，斜頸位も緩和し，神経症状の悪化は停止し，発声が容易となった¹¹⁾ (Ⅲ)。

頸髄症や神経根症を呈した成人脳性麻痺患者 4 名を対象に，選択的頸部筋解離術前後で，自覚症状，嚥下時の頸部姿勢を評価。術前 3 例に自覚症状 (飲み込みにくさ，むせ，せきこみ) があったが，術後は全例改善した。術前全例に嚥下時の頸部前屈増強が認められたが，術後は頸部前屈が弱まり，中間位保持が容易となった。1 例では術前，頸部後屈の不随意運動によるむせが認められたが，術後は後屈の不随意運動が消失した¹²⁾ (Ⅲ)。

アテトーゼ脳性麻痺頸髄症 5 例において，JOA スコアは 3 例で 1 点改善，1 例で 1 点増悪し，平均では 8.4 点から 9 点にわずかに改善。5 例中 3 例で，頸部痛が改善し，2 例で手指巧緻運動障害・上肢筋力低下が改善した¹³⁾ (Ⅲ)。

頸椎の整形外科的選択的痙性コントロール手術を行った GMFCS レベル V の脳性麻痺 2 例で，頸部痛・伸展緊張の軽減が得られた³⁾ (Ⅲ)。

●選択的筋解離術+前方除圧固定・後方固定

脊髄症患者 3 例に選択的筋解離術+前方徐圧固定・後方固定術を施行。2 例は寝たきりから歩行可能に回復，1 例は車いすのままであるが，8 年間の経過で症状の進行はない⁹⁾ (Ⅲ)。

脳性麻痺頸椎性脊髄症に対し選択的筋解離術+後方側塊固定術+前方除圧固定術の組み合わせ手術を 14 名に施行。JOA スコアは平均 5.0 点から 10.3 点に改善。改善 13 例，不変 1 例，悪化なし¹⁴⁾ (Ⅱb)。

●選択的筋解離術+椎弓形成

症例は 48 歳。主訴は四肢の脱力としびれである。もともとは箸で食事をし，更衣は自立し，独歩可能であったが，転倒を繰り返すようになり，両下肢・両手のしびれ，脱力も生じたため初診。その後 3 カ月で症状が進行し，歩行不能，食事でも介助が必要，さらには寝返りも困難になったため，筋解離術+選択的非連続的椎弓切除術を施行した。術後 1 年で食事は箸で可能，更衣は発症前のレベルに戻り，歩行は発症前よりやや遅い状態まで回復した。しびれも両母指から小指に限局した。頸の振りがごくわずかになり，頸部痛はなく発語がはっきりした¹⁵⁾ (Ⅲ)。

アテトーゼ型脳性麻痺に合併した頸椎症性脊髄症に対して筋解離+椎弓形成術を施行した 13 例で，

JOA スコアは術前平均 6.1 点，術後 1 年では 10.4 点（改善率 40.2%）であった¹⁶⁾ (II b)。

アテトーゼ型脳性麻痺に合併した頸椎症性脊髄症 11 例に対し，筋解離術＋人工靱帯による靱帯形成術＋椎弓形成術を合併して行い，JOA スコアは術前平均 8.5 点から 11.0 点に改善し，改善率（平林法）は平均 32%であった¹⁷⁾ (II b)。

アテトーゼ型脳性麻痺頸髄症に対する筋解離術を併用した頸椎椎弓形成術と頸椎椎弓形成術単独を比較したところ，術後 1 年の回復率は筋解離併用群がコントロール群より優位に高かった¹⁸⁾ (II a)。

(福岡真二)

【文 献】

- 1) 後藤健志，松尾 隆，草場 謙：脳性麻痺の側弯症に対する筋解離の経験．整・災外 1987; 36: 171-173. (III)
- 2) 山口 徹，松尾 隆，福岡真二：脳性麻痺幼児児における麻痺性側弯症の治療経験．脊柱変形 2002; 17: 135-138. (III)
- 3) 小宮紀宏，福岡真二，松尾 隆：粗大運動能力分類システムレベル V の脳性麻痺に対する整形外科手術．日小整会誌 2009; 18: 136-142. (III)
- 4) 渡邊哲也，福岡真二，鳥越清之，松尾 隆：脳性麻痺の側弯症に対する整形外科的選択的痙性コントロール手術．日脳性麻痺の外研会誌 2009; 19: 59-63. (III)
- 5) 永山盛隆，佐藤 栄：脳性麻痺側弯症の傍脊椎筋解離術後に後方矯正固定術を施行した 1 例．沖縄医会誌 1999; 37: 12-14. (III)
- 6) 仲野春樹，鈴木 聡，尾鷲和也，平上 健，佐本敏秋：観血的治療により電動車椅子の乗車が可能となった脳性麻痺の一例．J Clin Rehabil 2002; 11: 363-365. (III)
- 7) Matsuo T, Kawada N, Ikeda K: A selective release of longissimus capitis, longissimus cervicis for the correction of extension deformity of the neck in cerebral palsy. 脊柱変形 1995; 10: 138-141. (III)
- 8) 室積正人，黒瀬靖郎，片山昭太郎，志村 司，菊川和彦：成人脳性麻痺の頸部屈筋，伸筋同時解離術．中部整災誌 1997; 40: 607-608. (III)
- 9) 松尾 隆：アテトーゼ型頸髄症に対する選択的緊張筋解離術の原理と適応．脊椎脊髄 2000; 13: 1017-1021. (III)
- 10) 松尾 篤，岩本幸英，松尾 隆，福岡真二，白仁田厚，泉 貞有：アテトーゼ型脳性麻痺に対する頸部周囲筋解離術の治療成績．整・災外 2001; 50: 1187-1188. (II b)
- 11) 神前智一：アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸椎症性脊髄症に対する頸部選択的痙性コントロール手術．総合リハ 2002; 30: 1181-1185. (III)
- 12) 林 雅弘，櫻井悟良，中河庸治，尾崎二郎，森本 茂：成人アテトーゼ型脳性麻痺に対する頸部周囲筋解離術は嚥下機能を改善させるか？リハ医 2002; 39 suppl: S259. (III)
- 13) 有島善也，米 和徳，領木良浩，井尻幸成，福元銀竜，福島佳織，他：アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症に対する選択的筋解離術の治療経験．整・災外 2003; 52: 52-55. (III)
- 14) 松尾 隆，菅野徹夫，渋谷 啓，江崎正孝，松永浩隆：脳性麻痺頸椎症性脊髄症に対する選択的筋解離術，後方側塊固定術，前方除圧固定術の組み合わせ手術の効果．日脊椎脊髄病会誌 2008; 19: 396. (II b)
- 15) 樋口和東，本田雅人：アテトーゼ型脳性麻痺に合併する頸髄症に対して行った筋解離術・選択的非連続的椎弓切除術 (skip-laminectomy) の 1 例．東北整災誌 2004; 48: 48-52. (III)
- 16) 松森裕昭，植田百合人，小泉宗久，重松英樹，佐藤誠久，高倉義典：アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症に対する椎弓形成術および筋解離術施行後の頸椎アライメント．中部整災誌 2008; 51: 513-514. (II b)
- 17) 伊藤圭吾，加藤文彦，湯川泰紹：アテトーゼ型脳性麻痺を合併する頸椎症性脊髄症に対する筋解離・靱帯形成術を併用した椎弓形成術．整・災外 2009; 52: 417-420. (II b)
- 18) Ueda Y, Yoshikawa T, Koizumi M, Iida J, Miyazaki K, Nishiyama S, et al: Cervical laminoplasty combined with muscle release in patients with athetoid cerebral palsy. Spine 2005; 30, 2420-2423. (II a)

脳性麻痺の股関節予後評価および（亜）脱臼に対する効果的な治療は何が推奨されるか？

推 奨

1. 脳性麻痺児にみられる股関節脱臼の頻度は、GMFCS のレベルと相関するため、予後評価として勧められる。(グレード B)
2. 脳性麻痺にみられる股関節脱臼を予防するリハビリテーションは行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
3. 脳性麻痺にみられる股関節脱臼を予防するボツリヌス療法は、一定期間その効果が認められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
4. 脳性麻痺にみられる股関節脱臼を予防する手術療法は、GMFCS のレベルや手術時の年齢によっては良好な成績が得られるため、勧められる。(グレード B)

エビデンス

◆股関節の予後の評価

脳性麻痺児の運動機能を評価するのに有用なのは、GMFCS である。そして、股関節の migration percentage (MP) と GMFCS は相関しているとの報告がみられる¹⁻³⁾ (Ⅲ)。MP が 30% 以上の割合は、GMFCS レベル I で 3%、II で 13%、III で 43%、IV で 59%、V で 64% であった。股関節脱臼は全体の 26% にみられ、GMFCS レベル IV、および V では 63% に達するという。しかも、その大部分は平均 4~5 歳で脱臼がみられるとしている³⁾ (Ⅲ)。また、脳性麻痺の股関節 X 線像を MP だけでなく、Shenton 線の乱れや、大腿骨頭の形態、臼蓋の変形、骨盤の捻じれなどを加味し、Grade I ~ VI まで分類している^{4, 5)} (Ⅱb~Ⅳ)。さらに、3D-CT を用いて、大腿骨の前捻角度、頸体角や骨頭変形、臼蓋形成などを評価し、脳性麻痺で脊柱変形や骨盤の捻じれなどが生じていても的確に評価できると報告している⁶⁻⁸⁾ (Ⅱb)。

◆股関節脱臼予防目的のリハビリテーション

姿勢や肢位をコントロールすることで、股関節脱臼は予防できるとの報告がある⁹⁾ (Ⅲ)。しかし一方で、股関節屈曲位でのハムストリングのストレッチを繰り返すと、大腿骨頭を後方に移動させ脱臼させるとする報告もある¹⁰⁾ (Ⅲ)。また、股関節脱臼予防のための体系的な対策も試みられ始めている。“Hip surveillance” と呼ばれる対策で、対象地域内の脳性麻痺の子ども全員を対象に、早期に異常を発見し、予防的な介入を行うことを目的とするものである。オーストラリアでは“The Consensus Statement on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy: Australian Standards of Care” というガイドラインが作成され、それに基づき、脳性麻痺の子どもすべてを対象として、継続的に X 線および臨床的評価を行うよう、脳性麻痺に関わるすべての関係者に推奨している^{11, 12)} (Ⅳ)。

◆股関節脱臼予防に対するボツリヌス療法

内側ハムストリングや股関節内転筋にボツリヌス療法を定期的に施注することで、股関節脱臼の抑制が一定期間可能であったとする報告がみられる¹³⁻¹⁶⁾ (Ⅱb~Ⅲ)。一方で、ボツリヌス療法と股関

節装具の併用療法で平均 10 年以上の長期経過観察を行い、脳性麻痺の股関節脱臼に対するボツリヌス療法の効果は限定的であるとする報告もみられる¹⁷⁾ (Ⅲ)。

◆股関節に対する手術療法

GMFCS Ⅲ～Ⅳの症例では、腸腰筋の延長で歩行や骨盤傾斜など股関節機能に対して良好な結果がみられたとするケースコントロールスタディの報告がみられた¹⁸⁾ (Ⅱb)。一方で、若年者の立位、歩行時の股関節内旋に対し、大腿骨減捻骨切り術を施行しても、確実な効果は持続しないとする報告がある¹⁹⁾ (Ⅲ)。また、MP が 50%以上でも、大腿骨の減捻、内反骨切り術だけで良好な結果が得られることはあるが、大腿骨骨切り術に加え、筋解離術を併用することを推奨し、整復後の安定性や骨頭被覆が十分ではない場合に、観血的整復術や骨盤骨切り術を勧めている²⁰⁾ (Ⅲ)。GMFCS Ⅲ～Ⅳでは、脱臼した片側股関節の骨切り手術だけでは反対側の股関節脱臼が高率に脱臼するため、両側の股関節筋解離術や骨切り術を検討すべきとする報告がある²¹⁾ (Ⅲ)。また、骨切り後の大腿骨内固定材料に、従来の AO blade plate に代えて、locking compression plate (LCP) hip plate を用いることで、骨塩が減少した脳性麻痺児の術直後より全荷重が可能になったとする報告がみられた^{22, 23)} (Ⅲ)。

解 説

前回に比べて、脳性麻痺児の股関節に対する、ボツリヌス療法の効果について検討した報告が散見された。脳性麻痺児の股関節の自然経過の報告である文献 3) は、保護者への説明や、セラピストに対するリハビリテーション処方などの参考資料として有用であると考え。脳性麻痺児の股関節の脱臼程度を分類した文献 4, 5) は、今後の治療方針や治療効果判定に有用であると考え。手術方法やその適応については、新しい報告は見出せなかったが、大腿骨骨切り後の内固定材料として、従来の AO blade plate に代わり、LCP hip plate の使用報告が数件みられた。

(福永 拙)

【文 献】

- 1) Shore B, Spence D, Graham H: The role for hip surveillance in children with cerebral palsy. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2012; 5: 126-134. (Ⅲ)
- 2) Kentish M, Wynter M, Snape N, Boyd R: Five-year outcome of state-wide hip surveillance of children and adolescents with cerebral palsy. *J Pediatr Rehabil Med* 2011; 4: 205-217. (Ⅲ)
- 3) Terjesen T: The natural history of hip development in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 951-957. (Ⅲ)
- 4) Robin J, Graham HK, Baker R, Selber P, Simpson P, Symons S, et al: A classification system for hip disease in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 183-192. (Ⅳ)
- 5) Murnaghan ML, Simpson P, Robin JG, Shore BJ, Selber P, Graham HK: The cerebral palsy hip classification is reliable: an inter- and intra-observer reliability study. *J Bone Joint Surg Br* 2010; 92: 436-441. (Ⅱb)
- 6) Gose S, Sakai T, Shibata T, Murase T, Yoshikawa H, Sugamoto K: Morphometric analysis of acetabular dysplasia in cerebral palsy: three-dimensional CT study. *J Pediatr Orthop* 2009; 29: 896-902. (Ⅱb)
- 7) Gose S, Sakai T, Shibata T, Murase T, Yoshikawa H, Sugamoto K: Morphometric analysis of the femur in cerebral palsy: 3-dimensional CT study. *J Pediatr Orthop* 2010; 30: 568-574. (Ⅱb)
- 8) Gose S, Sakai T, Shibata T, Akiyama K, Yoshikawa H, Sugamoto K: Verification of the Robin and Graham classification system of hip disease in cerebral palsy using three-dimensional computed tomography. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 1107-1112. (Ⅱb)
- 9) Picciolini O, Albisetti W, Cozzaglio M, Spreafico F, Mosca F, Gasparroni V: "Postural Management" to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy. *Hip Int* 2009; 19 Suppl 6: S56-62. (Ⅲ)
- 10) Chang CH, Chen YY, Wang CJ, Lee ZL, Kao HK, Kuo KN: Dynamic displacement of the femoral head by hamstring stretching in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2010; 30: 475-478. (Ⅲ)
- 11) Wynter M, Gibson N, Kentish M, Love S, Thomason P, Kerr Graham H: The development of Australian Standards of Care for Hip Surveillance in Children with Cerebral Palsy: how did we reach consensus? *J Pediatr Rehabil Med* 2011; 4: 171-182. (Ⅳ)
- 12) Wynter M, Gibson N, Kentish M, Love S, Thomason P, Kerr Graham H: The Consensus Statement on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy: Australian Standards of Care. *J Pediatr Rehabil Med* 2011; 4: 183-195. (Ⅳ)
- 13) Yang EJ, Rha DW, Kim HW, Park ES: Comparison of botulinum toxin type A injection and soft-tissue surgery to treat hip subluxation in children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2008; 89: 2108-2013. (Ⅱb)

- 14) Jung NH, Heinen F, Westhoff B, Doederlein L, Reissig A, Berweck S, et al: Hip lateralisation in children with bilateral spastic cerebral palsy treated with botulinum toxin type A: a 2-year follow-up. *Neuropediatrics* 2011; 42: 18-23. (III)
- 15) Gugala B, Snela S: Effectiveness of botulinum toxin in diminishing lower limbs spasticity in children with diplegic form of cerebral palsy. *Narzadow Ruchu Ortop Pol* 2011; 76: 91-95. (III)
- 16) Colovic H, Dimitrijevic L, Stankovic I, Nikolic D, Radovic-Janosevic D: Estimation of botulinum toxin type A efficacy on spasticity and functional outcome in children with spastic cerebral palsy. *Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub* 2012; 156: 41-47. (III)
- 17) Willoughby K, Ang SG, Thomason P, Graham HK: The impact of botulinum toxin A and abduction bracing on long-term hip development in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 743-747. (III)
- 18) Truong WH, Rozumalski A, Novacheck TF, Beattie C, Schwartz MH: Evaluation of conventional selection criteria for psoas lengthening for individuals with cerebral palsy: a retrospective, case-controlled study. *J Pediatr Orthop* 2011; 31: 534-540. (II b)
- 19) de Moraes Filho MC, Kawamura CM, dos Santos CA, Mattar R Jr: Outcomes of correction of internal hip rotation in patients with spastic cerebral palsy using proximal femoral osteotomy. *Gait Posture* 2012; 36: 201-204. (III)
- 20) Huh K, Rethlefsen SA, Wren TA, Kay RM: Surgical management of hip subluxation and dislocation in children with cerebral palsy: isolated VDRO or combined surgery? *J Pediatr Orthop* 2011; 31: 858-863. (III)
- 21) Canavese F, Emara K, Sembrano JN, Bialik V, Aiona MD, Sussman MD: Varus derotation osteotomy for the treatment of hip subluxation and dislocation in GMFCS level III to V patients with unilateral hip involvement. Follow-up at skeletal maturity. *J pediatric orthopedics* 2010; 30: 357-364. (III)
- 22) Rutz E, Brunner R: The pediatric LCP hip plate for fixation of proximal femoral osteotomy in cerebral palsy and severe osteoporosis. *J Pediatr Orthop* 2010; 30: 726-731. (III)
- 23) Haefeli M, Huber H, Dierauer S, Ramseier LE: Fixation of subtrochanteric extending/derotational femoral osteotomies with the Locking Compression Plate in ambulatory neuro-orthopaedic patients. *J Child Orthop* 2010; 4: 423-428. (III)

推 奨

1. 脳性麻痺の側弯症に対する理学療法は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレードC1)
2. 脳性麻痺の側弯症に対する姿勢保持具、椅子、車いすは行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレードC1)
3. 脳性麻痺の側弯症に対する体幹装具は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレードC1)
4. 脳性麻痺の側弯症に対するA型ボツリヌス毒素 (Botulinum Toxin Type A ; BTX-A) 製剤の投与は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。 (グレードC1)

エビデンス

◆理学療法

移動能力が肘這い以下の側弯を伴った脳性麻痺4例を対象とし、理学療法を継続した3例と中断した1例を比較すると、継続した例では姿勢の安定、側屈の減少、側弯の軽減の効果があった¹⁾ (Ⅲ)。胸椎右凸・腰椎左凸側弯、風に吹かれた股関節変形をもつ32歳の脳性麻痺患者 (痙直型四肢麻痺) に対し、24時間姿勢援助、下部体幹・骨盤周囲のストレッチング、四肢のROM訓練を行ったところ、8カ月後に股関節変形の改善を得たが、Cobb角は変化しなかった²⁾ (Ⅲ)。

◆姿勢保持具、椅子、車いす

側弯と風に吹かれた股関節変形をもつ32歳の脳性麻痺患者に対し、姿勢保持具を用いた24時間姿勢援助、下部体幹・骨盤周囲のストレッチング、四肢のROM訓練を行い、8カ月後に股関節変形の改善を得たが、Cobb角は変化しなかった²⁾ (Ⅲ)。95°の胸椎部側弯と呼吸障害を合併する16歳の重度痙直型四肢麻痺の男性に対し、腹臥位保持装置を使用したところ、4カ月後には換気量が30%増加した³⁾ (Ⅲ)。

座位保持装置や車いすによって、安楽・快適に体幹・頭部を保持し、座位姿勢を安定し、上肢機能が向上した^{4,6)} (Ⅲ)。安楽に座ることで発熱、要静養日、感冒、便秘、食事時間、皮膚科疾患が有意に減少した⁵⁾ (Ⅲ)。椅子による側弯の矯正保持について調べた実験では、両側骨盤パッド+体幹パッド (凸側頂椎レベルと凹側腋窩直下) の3点支持システムが、両側骨盤パッド、両側骨盤パッド+体幹パッド (両側の腋窩直下) に比べ優っていた⁷⁾ (Ⅲ)。

◆体幹装具

ジャケット型体幹装具による41名の追跡期間2年2カ月の治療結果で、35名で進行を防止し3名で改善した⁸⁾ (Ⅱb)。ジャケット型体幹装具による86名の追跡期間6.3年の治療結果で、22名で進行を防止もしくは1年あたりの進行が1°未満であった⁹⁾ (Ⅱb)。痙性四肢麻痺で骨成熟前に側弯を診断され脊椎固定術に至った43名のうち、側弯角度が50°に達した年齢は、装具治療を受けた21名では平均12.5歳、装具治療を受けなかった22名では平均14.0歳で有意差はなかった¹⁰⁾ (Ⅱa)。

このように、体幹装具の有効率は報告者により85%、25%、有意差なしと結果が異なり、結論は

つけ難い。岡川は4論文をレビューし、体幹装具によって側弯の進行を抑えることは困難だが座位の安定には有効と述べている¹¹⁾ (Ⅳ)。

◆ BTX-A 製剤, BTX-A 製剤+理学療法

斜頸や頸部の過伸展+体幹の高度な側弯変形があり、理学療法や内服療法で改善困難な脳性麻痺患者6名にBTX-A製剤を板状筋、半棘筋、広背筋、傍脊柱筋に注射したところ、半数以上で姿勢の改善が2週間~1カ月間、得られた¹²⁾ (Ⅲ)。体幹筋の緊張が高く座位保持困難な重症心身障害児に対して、脊柱起立筋にBTX-A製剤を注射した後、2~6週間の集中理学療法を行ったところ、体幹緊張・伸展パターンが減少し座位が安定した¹³⁾ (Ⅲ)。側弯症を伴う脳性麻痺(痙直型四肢麻痺)2名(23歳男性, 14歳女性)の傍脊柱筋にBTX-A製剤を注射し、週2回の理学療法を行ったところ、姿勢の改善が得られた¹⁴⁾ (Ⅲ)。

(福岡真二)

【文 献】

- 1) 香月眞佐美: 側弯を伴った脳性麻痺児一症例における経時的变化. 理療ジャーナル 1990; 24: 160-167. (Ⅲ)
- 2) 木津実寿米, 奈須田潮, 山口まゆみ: 重症心身障害児・者に対する理学療法の取り組み—ポジショニングによる姿勢援助を実施して. 理療福井 2005; 9: 88-92. (Ⅲ)
- 3) 平井孝明: 重症心身障害児の脊柱側弯変形に伴う呼吸機能低下に対する, 車椅子付き腹臥位起立台の効果. こども医療センター医誌 2007; 36: 223-225. (Ⅲ)
- 4) 牧野多香子, 鈴木昭宏, 吉橋裕治: 就学に向けての座位保持装置製作経験. PO アカデミージャーナル 2003; 11: 55-59. (Ⅲ)
- 5) 木村清司, 高橋正次, 西村重男, 内山英一, 佐々木鉄人: シーティングバギー使用者におけるその影響—重度脳性麻痺障害者におけるシーティングバギー使用結果. 北海道リハ会誌 2001; 29: 129-133. (Ⅲ)
- 6) 柳迫康夫, 原 泰夫, 柴田利生, 松村伸次, 大津慶子: 重度脳性麻痺患者に対する座位保持装置の工夫. 発泡ポリウレタンを用いたナーセントパケットシートの使用経験. リハ医学 1992; 29: 623-628. (Ⅲ)
- 7) Holmes KJ, Michael SM, Thorpe SL, Solomonidis SE: Management of scoliosis with special seating for the non-ambulant spastic cerebral palsy population - a biomechanical study. Clinical Biomechanics 2003; 18: 480-487. (Ⅲ)
- 8) Bunnell WP, MacEwen GD: Non-operative treatment of scoliosis in cerebral palsy: preliminary report on the use of a plastic jacket. Develop Med Child Neurol 1977; 19: 45-49. (Ⅱb)
- 9) Terjesen T, Lange JE, Steen H: Treatment of scoliosis with spinal bracing in quadriplegic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2000; 42: 448-454. (Ⅱb)
- 10) Miller A, Temple T, Miller F: Impact of orthoses on the rate of scoliosis progression in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 1996; 16: 332-335. (Ⅱa)
- 11) 岡川敏郎: 脳性麻痺児に対する装具療法の効果. J Clin Rehabil 2004; 13: 520-528. (Ⅳ)
- 12) 伊藤弘紀, 矢崎 進, 高嶺由二, 沖 高司: 脳性麻痺の姿勢異常に対するボツリヌス毒素製剤による治療経験. 日小児整外会誌 2007; 16: 85-88. (Ⅲ)
- 13) 平塚和人, 林 万り, 渡辺幸恵, 小池純子, 栗林 環: 重症心身障害児に対する集中理学療法と組み合わせたボツリヌス毒素製剤治療プログラム. 日小児整外会誌 2009; 18: 114-118. (Ⅲ)
- 14) 楠 孝文, 渡部潤一, 佐野敬介, 矢野喜昭: 年長の重症心身障害児(者)に対するボツリヌス毒素治療と理学療法の経験. 小児内科 2010; 42: 1719-1723. (Ⅲ)

7 脳性麻痺の側弯症に対する手術療法は有効か？

推 奨

1. 脳性麻痺の側弯症に対し、股関節変形改善のための筋解離術や筋移行術は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
2. 脳性麻痺の側弯症に対する大腿筋膜張筋移行術は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
3. 脳性麻痺の側弯症に対する選択的体幹筋解離術は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
4. 脳性麻痺の側弯症に対するインストゥルメンテーションによる脊椎固定術は、脊柱変形を改善するの
で勧められる。(グレード B)
5. 脳性麻痺の側弯症に対する脊椎固定をしないインストゥルメンテーションは、矯正損失が大きいの
で行わないよう勧められる。(グレード D)

エビデンス

◆股関節変形に対する筋解離術・筋移行術

アテトーゼ＋痙性四肢麻痺の2例で、股関節の内転屈曲拘縮に対する筋解離術あるいは股関節の外転力強化を目的とする大腿筋膜張筋・中殿筋・小殿筋後側方移行術により、股関節の変形が改善し骨盤側方傾斜や側弯が軽減された¹⁾ (Ⅲ)。

◆大腿筋膜張筋移行術

アテトーゼ＋痙性麻痺の1例で、股関節の屈曲内転拘縮および脱臼に対する腸腰筋移行術・大腿骨転子下外反骨切り術ならびに側弯凸側の大腿筋膜張筋肋骨移行術により側弯が軽減した¹⁾ (Ⅲ)。アテトーゼ＋痙性麻痺の1例で、股関節周囲筋解離、肩の伸展・肩甲骨の引きに対する広背筋・大円筋解離および大腿筋膜張筋肋骨移行術により、側弯変形および座位能力が改善した²⁾ (Ⅲ)。

◆選択的体幹筋解離術

伸筋は最長筋、腸肋筋、棘筋、広背筋を、屈筋は腹直筋、外腹斜筋を解離した5例（観察期間16カ月）で、側弯の進行を防止し、呼吸・言語・坐位・上肢機能を改善し、腰痛も消失した³⁾ (Ⅲ)。4～6歳でCobb角30°前後以上で経時的に側弯の増悪傾向を認める3例に対し、最長筋・腸肋筋・広背筋を解離し、機能的には酸素飽和度、頭部支持、寝返り動作、発声、流涎が改善し、2例では側弯の改善も得られた⁴⁾ (Ⅲ)。脳性麻痺の側弯症に対して整形外科的選択的痙性コントロール手術を行った25名（3～27歳、平均14歳）において、8例で摂食・嚥下・呼吸機能が改善、10例で体幹の反りが減少、12例で座位が安定、3例で歩行能力が改善した。Cobb角については改善3例、進行停止3例、進行が1～2年停止8例、進行の抑制なし11例であった⁵⁾ (Ⅱb)。

痙性＋アテトーゼ四肢麻痺の1例に体幹の筋解離術と脊椎固定術を併用して、座位保持、摂食動作、自力体位変換が改善した⁶⁾ (Ⅲ)。関節拘縮、側弯症、頸髄症を合併し座位不能になった痙性＋アテトーゼの成人例に対し、頸部・体幹・肩・手・股・膝・足の選択的緊張筋解離術、頸髄症に対する黒

川式脊柱拡大術，側弯症に対する二期的前後合併固定術を行い，座位が可能となり電動車いすを操作できるようになった⁷⁾ (Ⅲ)。

◆インストゥルメンテーションによる脊椎固定術

●側弯矯正率

Harrington インストゥルメンテーションによる後方固定術では，側弯矯正率は 30～58%⁸⁻¹¹⁾ (Ⅱb)，調査時の矯正損失が 14～18%^{8, 11)} (Ⅱb)，偽関節や遷延癒合が 6.7～40%^{8, 9, 11, 12)} (Ⅱb)。Dwyer あるいは Zielke インストゥルメンテーションによる前方固定術では，側弯矯正率は 48～58%^{9, 13)} (Ⅱb)，偽関節が 72%⁹⁾ (Ⅱb)。Dwyer インストゥルメンテーションによる前方固定術と Harrington インストゥルメンテーションによる後方固定術の合併では，側弯矯正率は 60～71%^{9, 10, 14, 15)} (Ⅱb)，調査時の矯正損失が 4.9～8.1%^{14, 15)} (Ⅱb)，偽関節や遷延癒合が 0～9%であった^{9, 14, 15)} (Ⅱb)。

Luque インストゥルメンテーションによる後方固定術では，側弯矯正率は 52%¹⁶⁾ (Ⅱb)，調査時の矯正損失が 4.6%¹⁶⁾ (Ⅱb)。Luque-Galvestone インストゥルメンテーションによる後方固定術では，側弯矯正率は 49～60%^{11, 17-19)} (Ⅱb)，偽関節が 0～1.3%^{17, 19)} (Ⅱb)。unit rod による後方固定術では，側弯矯正率は 62～79%^{11, 18, 20, 21)} (Ⅱb)，調査時の矯正損失が 0～3.4%であった^{11, 21)} (Ⅱb)。Luque-Galveston インストゥルメンテーションの 15 例と unit rod の 15 例を比較し，側弯矯正率は各々 48.6%，61.7%，骨盤側方傾斜の矯正率は各々 49.5%，79.3%で有意差があった¹⁸⁾ (Ⅱb)。

Isola-Asher インストゥルメンテーションによる固定術では，矯正率は 56%，矯正損失は 7%²²⁾ (Ⅱb)。Cotrel-Dubousset インストゥルメンテーションによる固定術では，矯正率は 57.2～72%²³⁻²⁵⁾ (Ⅱb)。Isola-Asher インストゥルメンテーションによる固定術と Luque-Galvestone インストゥルメンテーションによる固定術の間で側弯矯正率に差を認めなかった²²⁾ (Ⅱa)。

●機能改善・損失

機能改善として，疼痛の除去，立位・座位の能力・バランスの向上，移乗能力の向上，看護ケアの減少，上肢機能の向上，風邪や肺炎の減少，食欲の増進と便秘の減少が報告されている^{9-12, 14, 26)} (Ⅱb)。運動機能を独立歩行，家庭歩行，独立座位，介助座位，座位不能に分類し評価したところ，機能向上 24 名，不変 82 名，悪化 1 名であった¹⁵⁾ (Ⅱb)。独立歩行，介助歩行，独立座位，バランスのよい介助座位，バランスの悪い介助座位，寝たきりに分類し評価したところ，34 名中 10 名で機能が向上した²⁷⁾ (Ⅱb)。脊椎固定術を受けた精神発達遅滞を伴う痙性四肢麻痺 17 名と固定術を行っていない 50°を超える側弯をもつ 20 名を比較し，疼痛，呼吸器合併症，褥瘡，機能，日常的ケアに差はなかった²⁸⁾ (Ⅱb)。T1-2 から仙骨・骨盤まで，脊椎固定を受けた歩行可能な痙性麻痺 24 名で両股異所性骨化を起こした 1 例を除き歩行能力に変化はなかった²⁹⁾ (Ⅱb)。脊椎インストゥルメンテーションと脊椎固定術を受けた痙性四肢麻痺 17 名の両親へのアンケートの結果，身体機能，合併症に変化はなく，疼痛，幸福度，疲れやすさは改善した³⁰⁾ (Ⅱb)。両親や介護者の多くが座位能力，外観，快適さに満足していた^{19, 20, 28, 29, 31, 32)} (Ⅱb～Ⅲ)。

脊椎固定に伴う損失について，介護者 22 名中 2 名 (9%) が頭部支持の悪化，6 名 (27%) が入浴と更衣がより困難になったと回答した¹⁹⁾ (Ⅱb)。側弯と骨盤側方傾斜に対して手術を受けた思春期の歩行不能の脳性麻痺 5 名の両親または介護者へのアンケートで，1 名で座位バランスが悪化，1 名で座位能力が低下したと回答した³⁰⁾ (Ⅱb)。

●合併症

内固定材料の折損・脱転・移動^{8, 11, 14, 16, 20, 33-35)} (Ⅱb～Ⅲ)，大腿四頭筋麻痺や対麻痺^{11, 15, 19)} (Ⅱb)，創傷感染^{14, 16, 20, 33, 36)} (Ⅱb～Ⅲ)，呼吸器合併症^{11, 14, 15, 19, 37)} (Ⅱb～Ⅲ)，循環器合併症

11, 19, 20) (Ⅱb), 消化器合併症²⁰⁾ (Ⅱb), 泌尿器合併症^{14, 37)} (Ⅱb～Ⅲ), 死亡^{11, 15, 19, 20, 37)} (Ⅱb～Ⅲ) が報告されている。内科的合併症の予測因子として高度精神発達遅滞, 低体重, 側弯角 70°以上が挙げられている³⁸⁾ (Ⅲ)。前方・後方固定術を一期的に行ったものが二期的に行ったものに比べ合併症, 死亡が多かった³⁹⁾ (Ⅱb)。

◆脊椎固定をしないインストゥルメンテーション

脊椎固定をしない Luque インストゥルメンテーションを行った 4 例全例が術後 3～8 年で矯正の顕著な損失を起こした¹¹⁾ (Ⅱb)。軽度の精神発達遅滞を伴う痙性麻痺の 109°の側弯に対し 8 歳時に脊椎固定をしない Harrington インストゥルメンテーションを行ったが, 5 回の追加手術を必要とし, 身長は 40cm 伸びたが, 側弯の改善は 109°から 96°(改善率 12%) で, 胸郭・肋骨は変形し%肺活量は 31.7%であった⁴⁰⁾ (Ⅲ)。

(福岡真二)

【文 献】

- 1) 寺沢幸一: 脳性麻痺を伴う脊柱側弯の治療. 脳性麻痺 1987; 7 号: 65-79. (Ⅲ)
- 2) Terazawa K, Nasu M, Takata H, Watanabe T, Hayashi T: A case of severe scoliosis associated with cerebral palsy showing remarkable improvement following soft tissue release around the hip and axilla and transfer of m. tensor fasciae latae to the ribs. International Orthopaedics 1980; 4: 115-120. (Ⅲ)
- 3) 後藤健志, 松尾 隆, 草場 謙: 脳性麻痺の側弯症に対する筋解離の経験. 整・災外 1987; 36: 171-173. (Ⅲ)
- 4) 山口 徹, 松尾 隆, 福岡真二: 脳性麻痺幼児における麻痺性側弯症の治療経験. 脊柱変形 2002; 17: 135-138. (Ⅲ)
- 5) 渡邊哲也, 福岡真二, 鳥越清之, 松尾 隆: 脳性麻痺の側弯症に対する整形外科的選択的痙性コントロール手術. 日脳性麻痺の外研会誌 2009; 19: 59-63. (Ⅱb)
- 6) 永山盛隆, 佐藤 栄: 脳性麻痺側弯症の傍脊椎筋解離術後に後方矯正固定術を施行した 1 例. 沖縄医会誌 1999; 37: 12-14. (Ⅲ)
- 7) 仲野春樹, 鈴木 聡, 尾鷲和也, 平上健, 佐本敏秋: 観血的治療により電動車椅子の乗車が可能となった脳性麻痺の一例. J Clin Rehabil 2002; 11: 363-365. (Ⅲ)
- 8) MacEwen GD: Operative treatment of scoliosis in cerebral palsy. Reconstr Surg Traumat 1972; 13: 58-67. (Ⅱb)
- 9) Bonnett C, Brown JC, Grow T: Thorolumbar scoliosis in cerebral palsy. Results of surgical treatment. J Bone Joint Surg Am 1976; 58: 328-336. (Ⅱb)
- 10) Stanitski CL, Micheli LJ, Hall JE, Rosenthal RK: Surgical correction of spinal deformity in cerebral palsy. Spine 1982; 7: 563-569. (Ⅱb)
- 11) Rinsky LA: Surgery of spinal deformity in cerebral palsy. Twelve years in the evolution of scoliosis management. Clin Orthop Related Research 1990; 253: 100-109. (Ⅱb)
- 12) Balmer GA, MacEwen GD: The incidence and treatment of scoliosis in cerebral palsy. J Bone Joint Surg Br 1970; 52: 134-137. (Ⅱb)
- 13) Kamei Y, Nakai S, Yoshizawa H: Anterior surgery for scoliosis deformity. 脊柱変形 1998; 13: 179-183. (Ⅱb)
- 14) Brown JC, Swank S, Specht L: Combined anterior and posterior spine fusion in cerebral palsy. Spine 1982; 7: 570-573. (Ⅱb)
- 15) Lonstein JE, Akbarnia BA: Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy or mental retardation. J Bone Joint Surg Am 1983; 65: 43-55. (Ⅱb)
- 16) Gersoff WK, Renshaw TS: The treatment of scoliosis in cerebral palsy by posterior spinal fusion with Luque-rod segmental instrumentation. J Bone Joint Surg Am 1988; 70: 41-44. (Ⅱb)
- 17) Allen BL, Ferguson RL: L-rod instrumentation for scoliosis in cerebral palsy. J Pediatr Orthop 1982; 2: 87-96. (Ⅱb)
- 18) Bulman WA, Dormans JP, Ecker ML, Drummond DS: Posterior spinal fusion for scoliosis in patients with cerebral palsy: a comparison of Luque rod and unit rod instrumentation. J Pediatr Orthop 1996; 16: 314-323. (Ⅱb)
- 19) Comstock CP, Leach J, Wenger DR: Scoliosis in total-body-involvement cerebral palsy. Analysis of surgical treatment and patient and caregiver satisfaction. Spine 1998; 23: 1412-1425. (Ⅱb)
- 20) Dias RC, Miller F, Dabney K, Lipton G, Temple T: Surgical correction of spinal deformity using a unit rod in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 1996; 16: 734-740. (Ⅱb)
- 21) Smucker JD, Miller F: Crankshaft effect after posterior spinal fusion and unit rod instrumentation in children with cerebral palsy. J Pediatr Orthop 2001; 21: 108-112. (Ⅱb)
- 22) Wimmer C, Wallnöfer P, Walochnik N, Krismer M, Saraph V: Comparative evaluation of luque and isola instrumentation for treatment of neuromuscular scoliosis. Clin Orthop Relat Res 2005; 439: 181-192. (Ⅱb)
- 23) Teli MGA, Cinnella P, Vincitorio F, Lovi A, Grava G, Brayda-Bruno M: Spinal fusion with Cotrel-Dubousset instrumentation for neuropathic scoliosis in patients with cerebral palsy. Spine 2006; 31: e441-447. (Ⅱb)
- 24) Piazzolla A, Solarino G, De Giorgi S, Mori CM, Moretti L, De Giorgi G: Cotrel-Dubousset instrumentation in neuromuscular scoliosis. Eur Spine J 2011; 20 (Suppl 1) : S75-84. (Ⅱb)
- 25) La Rosa G, Giglio G, Oggiano L: Surgical treatment of neurological scoliosis using hybrid construct (lumbar transpedicular screws plus thoracic sublaminar acrylic loops). Eur Spine J 2011; 20 (Suppl 1) : S90-94. (Ⅱb)
- 26) 鈴木茂夫, 瀬戸洋一, 柏木直也, 坂根正則, 田代広尚, 向井章悟: 重度脳性麻痺における側弯手術の結果. 脊柱変形 1997; 12: 50-53. (Ⅱb)

- 27) Sponseller PD, Whiffen JR, Drummond DS: Interspinous process segmental spinal instrumentation for scoliosis in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1986; 6: 559-563. (II b)
- 28) Cassidy C, Craig CL, Perry A, Karlin LI, Goldberg MJ: A reassessment of spinal stabilization in severe cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1994; 14: 731-739. (II b)
- 29) Tsirikos AI, Chang W, Shah SA, Dabney KW, Miller F: Preserving ambulatory potential in pediatric patients with cerebral palsy who undergo spinal fusion using unit rod instrumentation. *Spine* 2003; 28: 480-483. (II b)
- 30) Jones KB, Sponseller PD, Shindle MK, McCarthy ML: Longitudinal parental perceptions of spinal fusion for neuromuscular spine deformity in patients with totally involved cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; 23: 143-149. (II b)
- 31) Moreau M, Mahood J, Moreau K, Berg D, Hill D, Raso J: Assessing the impact of pelvic obliquity in post-operative neuromuscular scoliosis. *Research into Spinal Deformities* 2002; 4: 481-485. (III)
- 32) Tsirikos AI, Chang W, Dabney KW, Miller F: Comparison on parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2004; 24: 54-58. (II b)
- 33) Julian MS, Barrios RH, Beguiristain JL: Lumbosacral instrumentation in patients with scoliosis in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 1995; 4: 209-212. (II b)
- 34) Sink EL, Newton PO, Mubarak SJ, Wenger DR: Maintenance of sagittal plane alignment after surgical correction of spinal deformity in patients with cerebral palsy. *Spine* 2003; 28: 1396-1403. (II b)
- 35) Dias RC, Miller F, Dabney K, Lipton GE: Revision spine surgery in children with cerebral palsy. *Journal of Spinal Disorders* 1997; 10: 132-144. (III)
- 36) Szöke G, Lipton G, Miller F, Dabney K: Wound infection after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1998; 18: 727-733. (III)
- 37) Murphy NA, Hoff C, Jorgensen T, Norlin C, Firth S, Young PC: A national perspective of surgery in children with cerebral palsy. *Pediatric Rehabilitation* 2006; 9: 293-300. (III)
- 38) Lipton GE, Miller F, Dabney KW, Altiock H, Bachrach SJ: Factors predicting postoperative complications following spinal fusions in children with cerebral palsy. *Journal of Spinal Disorders* 1999; 12: 197-205. (III)
- 39) Tsirikos A, Chang W, Dabney KW, Miller F: Comparison of one-stage versus two-stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine* 2003; 28: 1300-1305. (II b)
- 40) Nakai S, Yoshizawa H, Kobayashi S, Naga K, Madhara K: Juvenile scoliosis treated with Harrington instrumentation without fusion. *脊柱変形* 2000; 15: 118-126. (III)

6-5 今後期待される、その他の最新治療法（まとめ）

今回のガイドラインの作成過程における「リサーチクエスションに対するパブリックコメント」を受けた段階で、最新の治療法、すなわち臍帯血治療を中心とする cell therapy、合併するジストニアに対する脳深部刺激などを新しく追加するべきとの意見を頂いた。

これを受け、委員会では新たに文献の検索を行ったが、ジストニアに対する脳深部刺激に関しては、参考となる知見が得られたものの、残念ながら cell therapy に関しては、インターネット上で顕著な結果を示すような情報〔例えば、Maia's Cord Blood Miracle 〈<http://www.youtube.com/watch?v=I4h36hNjdik>〉（最終確認日：2013年11月17日）など〕が散見されるものの、まだ十分なエビデンスを提供できる論文が少ないという結論に達した。当該項目に関しては、次回のガイドライン編集時の課題としたい。

なお、脳性麻痺児に対する臍帯血治療の効果に関する検討が、高知大学を中心としたグループで開始されていることを付記しておく（<http://www.kochi-ms.ac.jp/~cbsct/index.html>）（最終確認日：2013年11月17日）。

（近藤和泉）

第7章

脳性麻痺の合併症と治療

7-1 脳性麻痺の合併症と治療（まとめ）

本章では、脳性麻痺（cerebral palsy；CP）という疾患に起因する合併症として、どのようなものがあるかをまとめ、その発症頻度や注意点について、また、専門医への紹介のタイミングと受診の頻度などについてまとめた。

嚥下障害の評価法としては、嚥下造影検査（videofluoroscopic examination of swallowing；VF）が不顕性誤嚥の検出にも有効で、適当な食形態を選択する情報を得ることができる。治療法としては、口腔ケアが最も重要である。口腔ネラトン法や胃瘻増設術による経管栄養により、栄養状態の改善が期待できる。また、重度障害児では口腔周囲の感覚過敏が生じやすいため、過敏の脱感作や摂食姿勢訓練、ガムラビング、ルード法、バンゲード法などの手技が有効である。

呼吸障害は、特に重症例で生命予後を左右する。徒手的な肺理学療法や high-frequency chest wall oscillation などの器具の使用は、肺炎予防効果から推奨される。また、側弯症に対して、コルセットや座位保持装置による姿勢管理を行うと呼吸機能が改善する。夜間睡眠時無呼吸に対して continuous positive airway pressure（CPAP）は、親の介護負担を減らす効果があることから実施してもよい。新生児特定集中治療室（neonatal intensive care unit；NICU）における呼吸器管理法として、胸腔内圧を高くせずに呼吸管理できる high-frequency oscillatory ventilation は、脳障害を軽減できる可能性があり推奨される。

てんかん発症率は 35.4～41.8% と高い。特に、四肢麻痺、片麻痺、ジストニアなどのタイプに多い。その治療は 48.7～67% で良いコントロールが得られているが、51.2% が難治であり、26～52% が多剤治療を要していた。治療薬としてバルプロ酸、カルバマゼピンなどが汎用されている。難治なてんかんには、外科的手術、ケトン食、vagus nerve stimulation（VNS）などの治療が用いられ、有効性が報告されている。外科的手術では痙攣以外にも運動機能や知能の低下などの改善がみられている。

コミュニケーション障害は 42% に発症する。重度例ほど合併頻度が高く、摂食・嚥下機能障害とコミュニケーション障害をともに合併している場合は、早期死亡のリスクとなる。また、コミュニケーション障害とてんかんの合併頻度が高かった。治療法として、介護者に介入する方法はコミュニケーション手段を確立し、児の感情面や行動面の行動を適応的にする作用があることから、推奨される。また、augmentative or alternative communication system（AAC）は、発声に制限のある症例に対して、その機能を補うための代替手段である。これは自発的なコミュニケーション手段を補助する目的では有効ではあるが、その効果は限定的である。また、文字盤やコンピューターを使用する方法は、現時点で十分なエビデンスはないが、現在進行形で発展している分野であり今後の発展が期待される。

難聴の合併は、4～13%、重度難聴は 2～12% との報告がある。難聴の程度に応じて補聴器や人工内耳による聴覚補償をすることはコミュニケーションを改善させるとの報告や、言語聴覚療法を行うことによりコミュニケーションの手段が増加するとの報告があるが、十分な科学的根拠はない。

斜視を合併した脳性麻痺児の手術後の経過観察の結果、粗大運動能力分類システム（gross motor function classification system；GMFCS）のレベルにかかわらず、半数近くの子どもが両眼融合を獲得している。

脳性麻痺児の排尿コントロールの達成年齢は 3 歳 11 カ月、排便コントロールは 3 歳 8 カ月と有意に遅れる。また、便秘の合併や尿培養陽性率も有意に高い。また、病型別では、6 歳の時点で痙直

型片麻痺と痙直型両麻痺の 80%，痙直型四肢麻痺の 54%が，正常な排尿コントロールを獲得する。さらに，精神遅滯を合併した脳性麻痺児の 38%が，6 歳で排尿コントロールを獲得する。尿力学的検査では脳性麻痺児の 33～85%に異常を認める。このうち，膀胱機能亢進による膀胱容量低下，排尿筋尿道括約筋協調不全などが主な病態である。早期の尿力学的検査による病態の確認と治療が必要である。

思春期の性の問題を解決するには，本人と両親に対して，自己効力感 (self-efficacy)，自尊心 (self-esteem)，性的自尊心に焦点をあてるよう，十分な教育が必要である。

消化器障害の合併症としてイレウスは，一般集団と比較しはるかに死亡原因となりやすい。特に知的障害合併例では，致死性のイレウスの発生率が高く，(平均) 死亡年齢が低い。原因は，腸軸捻転，癒着，異物，便による閉塞，癌，ヘルニア，腸重積，麻痺性イレウスなどがある。

骨粗鬆症の治療については，カルシウムとビタミン D との併用薬物療法は骨量を増加させ得るので勧められ，ビスフォネート製剤による薬物療法は，骨量増加が認められており，他剤と併用でも単独でも強く勧められる。また，成長ホルモンは骨量を増加させ得るので勧められる。リハビリテーションでは，立位訓練や活動性を向上させるアプローチでの骨量増加作用は認められるが，骨折を予防するという科学的根拠まではない。

脳性麻痺に関する疼痛を調査した研究は少ないが，慢性疼痛は脳性麻痺に共通の症状である。60～80%と高率の脳性麻痺患者が(手術を含めた) 痛みを経験しており，約半数が毎日感じる慢性疼痛を抱えている。知的レベルの高い患者では numerical rating scale (NRS)，verbal rating scale (VRS)，faces pain scale (FPS) などで正確に評価できる。知的レベルの低い患者，もしくは意思疎通のできない患者に対しては，その行動により痛みの程度の評価が必要となる。その方法として，pain assessment instrument for cerebral palsy (PAICP)，paediatric pain profile (PPP)，non-communicating children's pain checklist (NCCPC)，face legs activity cry consolability (FLACC) などの評価ツールが考案されており，それぞれ有効性と信頼性が示されている。

脳性麻痺児が広汎性発達障害 (pervasive developmental disorders；PDD) [自閉症スペクトラム (autism spectrum disorder；ASD)] を合併する確率は比較的高く，早期に適切な評価を行い療育機関につなげることが望ましい。注意欠陥／多動性障害 (attention deficit／hyperactivity disorder；ADHD) を合併する脳性麻痺児では，メチルフェニデートの投与により，学校生活における ADHD の症状が改善する可能性がある。また，知的障害のない脳性麻痺児の学習障害のリスクは高く，特に普通小学校に就学する児については認知面の評価を行うことが望ましい。

(高橋秀寿)

推 奨

□評価法

1. 脳性麻痺児の嚥下機能評価として、嚥下造影検査（videofluoroscopic examination of swallowing；VF）が多く用いられ、不顕性誤嚥の確認、安全な食形態の選択に有用であるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
2. 経頭蓋エコー（US）は、摂食時の舌の運動や口腔咽頭機能を評価するのに有効であり、勧められる。（グレード B）
3. 上部消化管造影、24 時間 pH モニターは胃食道逆流症（gastro-esophageal reflux disease；GERD）の有用な診断方法であり、勧められる。（グレード B）
4. 誤嚥可能性検出票は誤嚥の検出に有用であり、勧められる。（グレード B）

□治療法

5. 観血的治療は、GERD に対する開腹または腹腔鏡下噴門形成術（Nissen 法など）は行うことを考慮してもよいが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
6. 胃瘻増設術（開腹、経皮的）は、低栄養の改善に有効であり勧められる。（グレード B）
7. 気管喉頭分離術は、栄養状態の改善、肺炎の減少などが期待できるが、気管食道瘻などの術後合併症があり、行うには注意が必要で、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
8. 口腔ネラトン法による嚥下訓練と食事指導は、咽頭感染の予防、誤嚥の改善、体重増加・栄養状態の改善、日常介護度の軽減、嚥下反射の誘発などに有用であり、勧められる。（グレード B）
9. 唾液腺手術は唾液量をコントロールし、気道感染の機会を減少させることに有用であるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
10. バクロフェンの経口投与は GRED の症状を軽減するので、強く推奨される。（グレード A）
11. 唾液腺への A 型ボツリヌス毒素（Botulinum Toxin Type A；BTX-A）の投与は流涎の減少に効果的で誤嚥性肺炎の予防につながるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
12. 嚥下障害に対する訓練は、間接的訓練法として、過敏の脱感作や摂食姿勢訓練、ガムラビング、ルード法、バンゲード法などがあるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
13. 直接的訓練法として、食環境指導、食内容指導、機能訓練などがあり、VF による評価などを併用して検討することが望ましいが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
14. 摂食中に呼吸機能の低下を認めるため、経口摂取中の血中酸素飽和度（SpO₂）、脈拍数のモニタリングが勧められるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
15. 下顎運動のコントロールを用いた口腔内器具による顎の安定化によって摂食・嚥下障害の改善が期待できるので勧められる。（グレード B）
16. 脳性麻痺児の口腔内は不衛生なことが多く、これを予防するために口腔ケアは必要であるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）
17. 口腔ケアの方法として、電動歯ブラシが勧められる。（グレード B）
18. 脳性麻痺児およびその両親がともに手動歯ブラシによる口腔ケア、歯科受診などに責任をもつことが、口腔ケアでは重要であるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）

◆嚥下障害の評価法

脳脊麻痺の嚥下障害に対する評価法として、VF、US、嚥下内視鏡検査（video endoscopy；VE）、口腔評価観察法などがある。VFでは、臨床所見にて、嚥下障害の疑いのある児のほとんどに、検査で喉頭侵入、誤嚥および（または）鼻咽腔逆流を認め、不顕性誤嚥の検出にも有効であり、適当な食形態を選択する情報を得ることができる¹⁻³⁾ (Ⅲ)。USを用いて、重篤な脳性麻痺児と健常児を比較したところ、安静時、摂食時で、有意に脳性麻痺児のスコアは低かった⁴⁾ (Ⅱb)。VEは、唾液の貯留、声門閉鎖機能、咽頭残留などを観察できるが、脳性麻痺での報告は少ない。嚥下音頸部聴診法はベッドサイドで施行可能な客観的なスクリーニングであるが、脳性麻痺児での検証を行った報告はない。

重度の障害をもつ児で摂食中に、せきや疲労の影響により血液中酸素飽和度の低下をきたすことがあり、食形態の変更、経管栄養の選択の指標となる⁵⁾ (Ⅲ)。

誤嚥可能性検出票は、誤嚥の可能性を検出する方法として、アンケート調査による嚥下機能の評価とVFでの誤嚥の有無の分類において、多変量ロジスティック解析を行い、誤嚥の有無に対する評価法の妥当性が得られている⁶⁾ (Ⅱb)。また、検者間信頼性は κ 0.63で、妥当性は κ 0.47であり、有用性が確認された⁷⁾ (Ⅱb)。GERDの食道・胃造影検査、24時間食道pHモニタリングは24時間食道pH4未満の時間率が4%以上の場合、異常な胃食道逆流と診断される^{8, 9)} (Ⅲ～Ⅳ)。

誤嚥のある症例での実際の管理のための判断として重要なのは、単に誤嚥があるかないかということではなく、誤嚥が量的・質的にその症例の許容限度を超えているかどうかである。各種検査で誤嚥が認められても、経口摂取を続け臨床的には問題なく経過する例もある。したがって、判断は臨床症状・経過および上記評価に加え、CRP（炎症反応）、肺CTなどの検査所見も含めて総合的に判断する必要がある。

◆嚥下障害の治療法

●噴門形成術

GERDに対し、噴門形成術〔anti-reflux operation (Nissen法やThal法)〕を行った198名について、追跡調査を行った結果、嘔吐、肺炎は有意に($P < 0.05$)減少するが、症状の再燃は71%、症状なく経過するものは29%であり、症状の再燃した児のうち31名でGERDの再発を認めている¹⁰⁾ (Ⅲ)。重度の脳性麻痺児20名にGERDの症状を改善する目的でプロトンポンプ阻害薬を用いたが効果に乏しく、Nissen法または腹腔鏡下で胃底皺襞形成術を行ったところ、術後平均3.5年後に嘔気、消化管出血の発症は有意に減少したが、肺炎の発症に有意な差を認めなかった。また、reflux indexは低下し、体重の増加を有意に認めた。GERDの再発率は30%で、術後早期の合併症としてダンピング症候群が報告されている¹¹⁾ (Ⅲ)。

胃底皺襞形成術前後に比較した報告では、6カ月、12カ月の症状（嘔吐、栄養、出血、繰り返す肺炎など）、24時間pHモニターを行ったところ、術前に比較し、平均のBMIの改善、嘔吐や肺炎などの症状は改善した一方で、長期的（術後3～35カ月後、平均11.8カ月）には49%で再発し、その15%で再手術が必要となった^{12, 13)} (Ⅲ)。経皮内視鏡的胃瘻造設術（percutaneous endoscopic gastrostomy；PEG）とともに胃底皺襞形成術を同時に施行されることが多いが、胃底皺襞形成術を行わなかった症例の追跡調査を行ったところ、必ずしも外科的治療が必要でない症例もあり、PEGと同時に胃底皺襞形成術を行うべきかについては未だ検討の余地があると報告されている¹⁴⁾ (Ⅲ)。

●胃瘻

胃瘻増設術が行われた57名の脳性麻痺児で、呼吸器感染による来院、抗生剤の使用は胃瘻増設前

に比較し減少したが、胃底皺襞形成術を同時に行うことが呼吸器感染を減少させるかについては明らかにされていない¹⁵⁾ (Ⅲ)。経口摂取と胃瘻を比較したところ、胃瘻の児は経口摂取と比較し、身長、体重の増加および上腕三頭筋の skin fold の値は有意に高く、栄養状態が良かった¹⁶⁾ (Ⅲ)。一方で、胃瘻による栄養過多に注意が必要である¹⁷⁾ (Ⅱb)。胃瘻増設術を受けた 57 名に対し、術後 12 カ月後に short-form 36 (SF-36) を使用し、介護者の生活の質 (quality of life ; QOL) を評価したところ、social functioning, mental health, energy / vitality の項目で有意に改善していた¹⁸⁾ (Ⅲ)。また、1986~1996 年に介護施設を利用した 447 名の重度の脳性麻痺児について 10 年生存率を比較したところ、胃瘻の群と経鼻経管栄養の群では胃瘻の群のほうが 10 年生存率は有意に高かった (78% vs 41%)¹⁹⁾ (Ⅱb)。

●喉頭気管分離術、唾液腺手術

Nissen 法の効果を認めなかった重度の脳性麻痺児 7 名に喉頭気管分離術を施行したところ、3 年間フォローアップで 3 名に症状の消失または軽快を認め、3 名に jejuno-esophageal bile reflex を併発、2 名は再手術が必要になったと報告される²⁰⁾ (Ⅲ)。一方、胃瘻および胃底皺襞形成術を施行された児と比較し、喉頭気管分離術を施行された児では、術後 1 年で呼吸器感染、入院日数、食事時間の減少を認めた²¹⁾ (Ⅱb)。また、重度の嚥下障害のある神経小児科患者 73 名で術前術後の比較を行ったところ、呼吸器感染は 14 名で軽快、吸引回数は減少するが、中枢性無呼吸、喘息様呼吸障害、コーヒー残渣様は改善しなかった。また、術後合併症として気管食道瘻を 7 名に認めた²²⁾ (Ⅱb)。

経口摂取をしていない慢性的な誤嚥を認める脳性麻痺児 29 名に対して顎下腺切除と耳下腺結紮を施行し、下気道感染の機会、入院期間の有意な減少 ($P < 0.001$) を得ることができた²³⁾ (Ⅲ)。

●口腔ネラトン法

嚥下性肺炎の防止および栄養状態の改善を目的として、口腔ネラトン法による嚥下訓練と食事指導を行ったところ、咽頭培養で緑膿菌が消失し、誤嚥の改善が 50% に認められ、年間発熱日数が減少し感染の重症化が予防でき、体重増加・栄養状態の改善、日常介護度の軽減、などの効果がみられたので、推奨できる方法である²⁴⁾ (Ⅱa)。口腔ネラトン法により、さらに嚥下反射の誘発にも有用であるが、一方で、口腔過敏や咬反射・嘔吐反射の強い場合や気道防御反射が消失している場合、また咽頭に狭窄がある場合などには使えないという欠点もある。また、小児の場合、姿勢コントロールの不十分さや胃食道逆流合併例の多さなどから、カテーテルを胃まで挿入したほうが安全である^{24, 25)} (Ⅰa~Ⅳ)。

●薬物療法

バクロフェン (0.5mg / kg / day) とプラセボの経口投与 (経口または経管) を 30 名の脳性麻痺児に対して、ランダム化比較試験 (randomized controlled trial ; RCT) を行い、24 時間 pH モニターを行い比較したところ、transient lower esophageal sphincter relaxation (TLESR) の軽減と胃酸の逆流はテスト期間に比較して有意に減少した。また、gastric emptying (GE) の時間は延長し有意差を認め ($P < 0.05$)、嚥下に対する副作用は認めなかった²⁶⁾ (Ⅰb)。

脳性麻痺児 8 名に食事の 30 分前に Baclofen (0.7 mg / kg / day) の経口投与を 7 日間行い、投与前後で比較したところ、トータルの胃酸の逆流の回数は 24 時間の結果 ($P = 0.01$) と食後 ($P = 0.049$) で減少し、5 分以上の胃酸の逆流 ($P = 0.02$) も有意に減少した²⁷⁾ (Ⅲ)。

2 名の脳性麻痺児 (痙直型四肢麻痺) に対し、唾液腺への BTX-A 注射を行ったところ、流涎の減少と誤嚥性肺炎の減少を認めた²⁸⁾ (Ⅲ)。

19 名の脳性麻痺児に BTX-A の唾液腺への局所注射を行ったところ、流涎の頻度と重症度は有意に軽快し (4 週で $P < 0.001$, 12 週 $P = 0.006$)、介護者の QOL スコアは改善した²⁹⁾ (Ⅲ)。

頸部周辺の筋緊張緩和目的に BTX-A を使用する際に嚥下機能低下に注意することが知られている

が、下肢および脊柱起立筋への投与により、一時的な声帯麻痺をきたしたとの症例報告もあり、全身的な影響に注意を払わなければならない^{30, 31)} (Ⅲ～Ⅳ)。

脳性麻痺患者の咬筋の筋緊張に対して寒冷療法が有効であり、歯間距離が改善し、口腔内清掃が容易になるとの報告がある³²⁾ (Ⅲ)。

●リハビリテーション

重度脳性麻痺児において、摂食・嚥下動作中の呼吸・循環系の管理は重要で、食事中には平均SpO₂の減少、平均脈拍数の増加が認められ、食事後座位の姿勢の継続ではベースラインの値に戻りにくく、座位での経口摂取は循環系に対する相当なストレスをもたらす。したがって、経口摂取中の血中酸素飽和度 (SpO₂)、脈拍数のモニタリングが推奨される³³⁾ (Ⅲ)。ジストニア型四肢麻痺児に対しての誤嚥しにくい摂食姿勢の確認に、VF 検査を用いて行った結果では、頸部屈曲位と 30° のリクライニングをつけた座位姿勢は、誤嚥を減少させ、口腔からの漏れ、咽頭貯留も減少させる効果があった³⁴⁾ (Ⅲ)。

摂食・嚥下障害をもつ発達障害児を対象に摂食・嚥下訓練の様子と嚥下造影検査により、下顎運動のコントロールを行うことの有効性を検討したところ、次のような結果となった。

- ①下顎・舌の動きが不十分で食物を送り込めない症例では、下顎をリズムカルに上下に動かすことで下顎と舌が一体となった動きが生じて食物の送り込みが可能となった。
- ②摂食時に舌を突出する症例では、食物を臼歯の上に置き咀嚼運動を促すと舌突出もなくスムーズに送り込み嚥下可能となった。
- ③下顎の動きが硬く、リズムカルな咀嚼運動ができない症例では、臼歯に食物を載せて咀嚼運動を促し、舌による送り込み運動を訓練したがスムーズな下顎と舌の動きには至らなかった。
- ④舌による送り込みが全くできない症例では臼歯に食物を置いても全く咀嚼運動は引き出せず、舌による送り込みはできなかった。

以上の結果から、下顎運動のコントロールを行うことは、食物の送り込みや嚥下が可能となる場合がある³⁵⁾ (Ⅳ)。

重度重複障害で摂食・嚥下機能障害をもつ子どもの場合、感覚異常としての過敏や鼻呼吸困難に伴う口呼吸、緊張性の姿勢反射による反り返りの問題などがしばしば見受けられる。そして、これらの問題が誘引となって摂食拒否や誤嚥、過開口、舌突出、咬反射、丸飲み込みなどの異常パターンが出現して、さらに摂食機能障害をより複雑なものにしている。その結果、直接食べ物を使った直接的訓練法に取り組むことが難しい場合がある。誤嚥の疑いや全身状態の悪い子どもたち、経管栄養している子どもたちに比較的安全に、食べ物を使うことなく、口腔周囲の機能訓練や感覚刺激訓練のできる間接的訓練法として一般的に行われているものとして、過敏の脱感作や摂食姿勢訓練、ガムラビング、ルード法、バンゲード法などの手技が有効である^{36, 37)} (Ⅳ)。

直接的嚥下訓練は、誤嚥や窒息などの危険を伴うため注意が必要である。摂食・嚥下機能訓練は、食環境指導、食内容指導、機能訓練により成り立っている。十分な訓練効果を得るためや危険防止のためにも、摂食姿勢や食物形態などの食環境、食内容を整えたうえで行うことを基本とする。また、訓練を継続していくうえで、調理や訓練が保護者や介護者の負担となることを訓練・指導者が常に認識していることも重要である^{38, 39)} (Ⅳ)。

流涎を改善するなどの目的で innsbruck sensori motor activator and regulator (ISMAR) による顎の安定化によって、摂食・嚥下障害の改善が期待できる⁴⁰⁾ (Ⅱb)。重症の脳性麻痺児については、呼吸障害に対する経鼻咽頭エアウェイ法、姿勢管理、呼吸理学 (換気助) 療法、非侵襲的陽圧換気 (non-invasive positive pressure ventilation ; NIPPV) などの治療や、上部消化管障害への経鼻空腸栄養カテーテル法、胃食道逆流防止手術、経口ネラトン法、誤嚥防止手術などの摂食・嚥下障害に対する治療を適切に行うべきである。また、在宅生活をしている重度の脳性麻痺児にとって、教育機関、在宅ケアに関わるメンバーとの共同作業によって適切な医療的対応が可能となる。経管栄

養などの医療的ケアが家族だけでなく、学校や通所施設において行われることが必要である⁴¹⁾ (Ⅳ)。

口腔内の衛生状態を測定する oral hygiene index (OHI-S) を用いた検査では、障害児の口腔内は不衛生なことが多く、これを予防するためには口腔ケアが必要である⁴²⁾ (Ⅰb)。脳性麻痺のタイプと口腔に関する原始反射の残存は四肢麻痺患者の biting reflex が有意に多く残存し、片麻痺患者では有意に消失していた。しかし、OHI-S では、麻痺のタイプによる有意差はなかった⁴³⁾ (Ⅲ)。

脳性麻痺児の口腔ケアの方法として、手動歯ブラシ、電動歯ブラシ、chlorhexidine gluconate (CHX) スプレーなどの方法があるが、電動歯ブラシによるプラークコントロールが最も推奨される⁴⁴⁾ (Ⅱa)。また、14, 15 歳の脳性麻痺児の口腔内ケアを歯肉炎インデックス (gingivitis indices) によって比較したところ、脳性麻痺児、およびその両親がともに手動歯ブラシによる口腔ケアに責任をもっている群が、最も歯肉炎の合併が少ないことがわかった⁴⁵⁾ (Ⅲ)。

脳性麻痺を含む障害児の病歴、薬物治療、胃食道逆流、食事や飲水の習慣、付随的な機能活動および歯磨き法、24 時間の胃食道 pH モニタリングについて調査したところ、51 名の児のうち 25 名は中等度か重度の歯の浸食があった。歯の浸食があったグループとなかったグループの間に食物摂取様式、歯磨き法の点では統計的な有意差は出なかったが、胃食道逆流と歯の浸食の間には相関関係があった。特に脳性麻痺児では、胃食道逆流は、機能的活動性よりも歯表面喪失の病因として重要であることが示唆された⁴⁶⁾ (Ⅲ)。

脳性麻痺児の口腔領域の諸問題を総合的に把握する目的から、3 施設（肢体不自由児および重症心身障害児施設）の 243 名について調査した⁴⁷⁾ (Ⅲ)。口腔内診査、X 線診査からの歯の発育、萌出状態ならびに歯列・咬合状態について分析し、合わせて口腔機能障害度との関連についても検討した。その結果は、以下の通りであった⁴⁷⁾ (Ⅲ)。

- ①歯の萌出状況は、乳歯では第 2 乳臼歯の遅れを、また永久歯では切歯よりも第 1 大臼歯、小臼歯の遅れを認めた。
- ②萌出と口腔機能障害度との関連では乳歯列期で萌出歯数が標準より少ない者は、いずれも障害を有する者であった。永久歯では、障害が重度の者ほど、数が少ない傾向にあり、これは乳歯残存状態とも関連して永久歯交換が適切に行われていないことが明らかとなった。
- ③X 線による観察では混合歯列期以降、歯年齢が高くなるに従い、歯の埋伏、転位といった位置異常の出現頻度が増す傾向にあった。
- ④歯列・咬合状態では、乳歯列期ですでに 30% の小児に開咬を主とした咬合の異常を認めた。混合歯列期以降では、開咬、上顎前突、歯列狭窄などが 20~50% の出現率を示した。口腔機能障害度との関連では、乳歯列期では障害の重度の児に出現率が高く、また混合歯列期以降、特に永久歯列期では障害の程度とは関係なく出現率が増加する傾向にあった。

経管栄養をしている児については、口腔内環境を最適化し、かつ誤飲性肺炎の危険を減らすために、経口摂取している子どもより頻繁に歯科受診すべきである⁴⁸⁾ (Ⅳ)。

母親の口腔衛生習慣（歯ブラシ）および歯科受診の頻度が不規則であると、患者の口腔内清掃の習慣の欠如のリスクファクターとなる⁴⁹⁾ (Ⅲ)。

(井口陽子)

【文 献】

- 1) Newman LA, Keckley C, Petersen MC, Hamner A: Swallowing function and medical diagnoses in infants suspected of Dysphagia. *Pediatrics* 2001; 108: E106. (Ⅲ)
- 2) Arvedson J, Rogers B, Buck G, Smart P, Msall M: Silent aspiration prominent in children with dysphagia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 28: 173-181. (Ⅲ)
- 3) Mirrett PL, Riski JE, Glascott J, Johnson V: Videofluoroscopic assessment of dysphagia in children with severe spastic cerebral palsy. *Dysphagia* 1994; 9: 174-179. (Ⅲ)
- 4) Yang WT, Loveday EJ, Metreweli C, Sullivan PB: Ultrasound assessment of swallowing in malnourished disabled children. *Br J Radiol* 1997; 70: 992-994. (Ⅱb)

- 5) Rogers BT, Arvedson J, Msall M, Demerath RR: Hypoxemia during oral feeding of children with severe cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 3-10. (Ⅲ)
- 6) 村山恵子, 神田豊子, 近藤和泉, 北住映二, 児玉和夫: 脳性麻痺児・者の摂食嚥下機能評価 第1報: 誤嚥可能性検出表作成の試み. *日摂食嚥下リハ会誌* 2004; 8: 143-156. (Ⅱb)
- 7) 神田豊子: 重症心身障害児(者)における誤嚥可能性検出票の作成と信頼性・妥当性の検討. *脳と発達* 2005; 37: 307-316. (Ⅱb)
- 8) Reyes AL, Cash AJ, Green SH, Booth IW: Gastro-esophageal reflux in children with cerebral palsy. *Child Care Health Dev* 1993; 19: 109-118. (Ⅲ)
- 9) 日本小児消化管機能研究会, 日本小児栄養消化器肝臓病学会: ワーキンググループレポート 小児胃食道逆流診断指針. *小児外科* 2005; 37: 479-490. (Ⅳ)
- 10) Martinez DA, Ginn-Pease ME, Caniano DA: Recognition of recurrent gastroesophageal reflux following antireflux surgery in the neurologically disabled child: high index of suspicion and definitive evaluation. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 983-988. (Ⅲ)
- 11) Cheung KM, Tse HW, Tse PW, Chan KH: Nissen fundoplication and gastrostomy in severely neurologically impaired children with gastroesophageal reflux. *Hong Kong Med J* 2006; 12: 282-288. (Ⅲ)
- 12) Goessler A, Huber-Zeyringer A, Hoellwarth ME: Recurrent gastroesophageal reflux in neurologically impaired patients after fundoplication. *Acta Paediatr* 2007; 96: 87-93. (Ⅲ)
- 13) Goessler A, Huber-Zeyringer A, Hoellwarth ME: Does epilepsy influence the outcome of antireflux procedures in neurologically impaired children? *Pediatr Surg Int* 2006; 22: 485-490. (Ⅲ)
- 14) Puntis JW, Thwaites R, Abel G, Stringer MD: Children with neurological disorders do not always need fundoplication concomitant with percutaneous endoscopic gastrostomy. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 97-99. (Ⅳ)
- 15) Sullivan PB, Morrice JS, Vernon-Roberts A, Grant H, Eltumi M, Thomas AG: Does gastrostomy tube feeding in children with cerebral palsy increase the risk of respiratory morbidity? *Arch Dis Child* 2006; 91: 478-482. (Ⅲ)
- 16) Sullivan PB, Alder N, Bachlet AM, Grant H, Juszczak E, Henry J, et al: Gastrostomy feeding in cerebral palsy: too much of a good thing? *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 877-882. (Ⅲ)
- 17) Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA, Conaway M, Liptak G, Henderson RC, et al: Worley G, O'Donnell M, Calvert R, Rosenbaum P, Chumlea W, Stevenson RD. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc* 2002; 102: 361-373. (Ⅱb)
- 18) Sullivan PB, Juszczak E, Bachlet AM, Thomas AG, Lambert B, Vernon-Roberts A, et al: Impact of gastrostomy tube feeding on the quality of life of carers of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 796-800. (Ⅲ)
- 19) Plioplys AV, Kasnicka I, Lewis S, Moller D: Survival rates among children with severe neurologic disabilities. *South Med J* 1998; 91: 161-172. (Ⅱb)
- 20) Buratti S, Kamenwa R, Dohil R, Collins D, Lavine JE: Esophagogastric disconnection following failed fundoplication for the treatment of gastroesophageal reflux disease (GERD) in children with severe neurological impairment. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 786-790. (Ⅲ)
- 21) Gatti C, di Abriola GF, Villa M, De Angelis P, Laviani R, La Sala E, et al: Esophagogastric dissociation versus fundoplication: Which is best for severely neurologically impaired children? *J Pediatr Surg* 2001; 36: 677-680. (Ⅱb)
- 22) 清水 賢: 重度の嚥下障害例に対する喉頭気管分離術手術症例 106 例の検討. *日摂食嚥下リハ会誌* 1998; 2: 29-35. (Ⅱb)
- 23) Manrique D, Sato J: Salivary gland surgery for control of chronic pulmonary aspiration in children with cerebral palsy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73: 1192-1194. (Ⅲ)
- 24) 舟橋満寿子, 中島未美, 石原 昂, 西村フサエ: 嚥下困難児に対する口腔ネラトン法の試み. *脳と発達* 1985; 17: 3-9. (Ⅱa)
- 25) 堀口利之: 小児喉頭疾患の診断と治療 ゼビ知っておきたいこと—重症心身障害児における嚥下障害への対応. *JOHNS* 2003; 19: 1622-1626. (Ⅳ)
- 26) Omari TI, Benninga MA, Sansom L, Butler RN, Dent J, Davidson GP: Effect of baclofen on esophagogastric motility and gastroesophageal reflux in children with gastroesophageal reflux disease: a randomized controlled trial. *J Pediatr* 2006; 149: 468-474. (Ⅰb)
- 27) Kawai M, Kawahara H, Hirayama S, Yoshimura N, Ida S: Effect of baclofen on emesis and 24-hour esophageal pH in neurologically impaired children with gastroesophageal reflux disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 38: 317-323. (Ⅲ)
- 28) Kim H, Lee Y, Weiner D, Kaye R, Cahill AM, Yudkoff M: Botulinum toxin type A injections to salivary glands: combination with single event multilevel chemoneurolysis in 2 children with severe spastic quadriplegic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2006; 87: 141-144. (Ⅲ)
- 29) Banerjee KJ, Glasson C, O'Flaherty SJ: Parotid and submandibular botulinum toxin A injections for sialorrhoea in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 883-887. (Ⅲ)
- 30) Rossi RP, Strax TE, Di Rocco A: Severe Dysphagia after botulinum toxin B injection to the lower limbs and lumbar paraspinal muscles. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 1011-1013. (Ⅳ)
- 31) O'Flaherty SJ, Janakan V, Morrow AM, Scheinberg AM, Waugh MC: Adverse events and health status following botulinum toxin type A injections in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 125-130. (Ⅲ)
- 32) dos Santos MT, de Oliveira LM: Use of cryotherapy to enhance mouth opening in patients with cerebral palsy. *Spec Care Dentist* 2004; 24: 232-234. (Ⅲ)
- 33) Tamura F, Shishikura J, Mukai Y, Kaneko Y: Arterial oxygen saturation in severely disabled people: effect of oral feeding in the sitting position. *Dysphagia* 1999; 14: 204-211. (Ⅲ)
- 34) Larnert G, Ekberg O: Positioning improves the oral and pharyngeal swallowing function in children with cerebral palsy. *Acta Paediatr* 1995; 84: 689-692. (Ⅲ)
- 35) 森正 博, 島名由加, 畑中政実: 発達障害児の摂食・嚥下障害に対する下顎コントロールの意義について. *耳鼻と臨床* 2006; 52 (Suppl 1): S59-65. (Ⅳ)
- 36) 金子芳洋, 向井美恵: 心身障害(児)者の摂食困難をいかにして直すか—パンゲード法の紹介. *歯界展望* 1983; 59: 329-343. (Ⅳ)
- 37) 芳賀 定: 摂食・嚥下障害—間接的訓練法. *MB Med Reha* 2003; 26: 44-50. (Ⅳ)
- 38) 野本たかと: 摂食・嚥下障害—直接的訓練法. *MB Med Reha* 2003; 26: 52-57. (Ⅳ)

- 39) Helfrich-Miller KR, Rector KL, Straka JA: Dysphagia: its treatment in the profoundly retarded patient with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 1986; 67: 520-525. (Ⅳ)
- 40) Haberfellner H, Schwartz S, Gisel EG: Feeding skills and growth after one year of intraoral appliance therapy in moderately dysphagic children with cerebral palsy. Dysphagia 2001; 16: 83-96. (Ⅱ b)
- 41) 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: 207-214. (Ⅳ)
- 42) Ivancić Jokić N, Majstorović M, Bakarčić D, Katalinić A, Szivoczka L: Dental caries in disabled children. Coll Antropol 2007; 31: 321-324. (Ⅰ b)
- 43) Dos Santos MT, Nogueira ML: Infantile reflexes and their effects on dental caries and oral hygiene in cerebral palsy individuals. J Oral Rehabil 2005; 32: 880-885. (Ⅲ)
- 44) Bozkurt FY, Fentoglu O, Yetkin Z: The comparison of various oral hygiene strategies in neuromuscularly disabled individuals. J Contemp Dent Pract 2004; 15: 23-31. (Ⅱ a)
- 45) Nielsen LA: Plaque and gingivitis in children with cerebral palsy: relation to CP-diagnosis, mental and motor handicap. Tandlaegernes Tidsskr 1990; 5: 316-320. (Ⅲ)
- 46) Shaw L, Weatherill S, Smith A: Tooth wear in children: an investigation of etiological factors in children with cerebral palsy and gastroesophageal reflux. ASDC J Dent Child 1995; 65: 484-486. (Ⅲ)
- 47) 鈴木康生, 本間まゆみ, 山下 登, 井上美津子, 向井美恵, 佐々竜二, 他: 心身障害児の口腔機能・発育ならびに口腔衛生管理に関する基礎的研究. 小児歯誌 1987; 25: 582-607. (Ⅲ)
- 48) Dymont HA, Casas MJ: Dental care for children fed by tube: a critical review. Spec Care Dentist 1999; 19: 220-224. (Ⅳ)
- 49) Subasi F, Mumcu G, Koksall L, Cimilli H, Bitlis D: Factors affecting oral health habits among children with cerebral palsy: pilot study. Pediatr Int 2007; 49: 853-857. (Ⅲ)

2 呼吸障害に対する訓練法は？

推 奨

1. VF は不顕性誤嚥の検出に有用であるので勧められる。(グレード B)
2. 徒手的な肺理学療法や high-frequency chest wall oscillation などの器具を使用した呼吸理学療法は、肺炎予防効果から勧められる。(グレード B)
3. 側弯症に対して、コルセットや座位保持装置による姿勢管理を行うと、呼吸機能が改善することから実施してもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
4. 夜間睡眠時無呼吸に対して、continuous positive airway pressure (CPAP) は親の介護負担を減らす効果があることから実施してもよいが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
5. 新生児特定集中治療室 (neonatal intensive care unit ; NICU) における呼吸器管理法として、胸腔内圧を高くせずに呼吸管理できる high-frequency oscillatory ventilation は、脳障害を軽減できる可能性があり推奨される。(グレード B)

エビデンス

◆呼吸機能障害の原因

呼吸機能障害の原因の多くは複合的であるが、次のようなものがある。

- ①喉頭軟化症：努力様呼吸、慢性的な陰圧から二次的な胸郭変化（肋骨の陥凹）と肺容積の減少。
- ②筋緊張の亢進：下顎周囲組織の緊張と拘縮による口腔機能の低下、胸郭コンプライアンスの阻害と慢性化による胸郭変形。
- ③頸部ジストニアによる、喉頭周囲組織の持続的なストレッチと気道の扁平化。
- ④ GERD を背景とした、繰り返す呼吸器感染と肺組織の変性¹⁾ (Ⅲ)。
- ⑤脳幹の機能不全による無呼吸発作²⁾ (Ⅲ)。

このなかで、⑤に関連して、夜間睡眠時無呼吸は脳性麻痺患者 173 名中 25 名 (14.5%) に認められ³⁾ (Ⅲ)、介入することで本人のみならず親の QOL を改善できる^{4, 5)} (Ⅱa～Ⅱb)。

◆呼吸機能検査

脊髄性筋萎縮症 (spinal muscular atrophy ; SMA) や筋ジストロフィー症の症例では、Peak-CoughFlow を指標として、呼吸理学療法開始の適応を定めている報告が多くみられるが、脳性麻痺、特に重度例では明確な指標を採用している報告は見当たらなかった。この原因としては、指示の入りにくさから呼吸機能検査を実施することが困難であることがある。

画像検査では、胸部レントゲンから努力性肺活量を推定する手法の報告があるが、側弯が強い症例では当てはめることができず、適応に限界がある。VF などの検査が不顕性誤嚥の検出に有用とする報告が複数ある^{6, 7)} (Ⅱb) [詳細は RQ7-1-1 (p196) を参照のこと]。

◆治 療

姿勢管理、下顎モビライゼーション、胸郭運動性の改善、呼吸介助、陽圧換気 (バギング / メカニカルインエクスサフレーターなど)、肺内パーカッションベンチレーター (intra pulmonary

venchilation ; IPV), 非侵襲的陽圧換気 (non-invasive positive pressure ventilation ; NPPV) および持続的気道内陽圧呼吸 (continuous positive airway pressure ; CPAP), high-frequency chest wall oscillation などが用いられる⁸⁾ (Ⅳ)。

●姿勢管理

脳性麻痺患者に側弯は高頻度に合併する。脳性麻痺症例はもともと胸郭コンプライアンスが低下した状態にあり、呼吸に占める横隔膜の運動の比重が大きい。側弯が進行し胸郭腹腔容積が低下すると、横隔膜の動きが阻害され呼吸機能が低下する。側弯は成長期に急激に悪化してくるので注意が必要である。コルセットや座位保持装置により姿勢管理を行うと呼吸機能のうち肺活量や1秒率などが改善する効果がある^{9, 10)} (Ⅱa)。

●スクイー징などのモビライゼーション

胸郭運動性の改善のために最も基本的な治療である。Bobath 法での呼吸理学療法で、1日5分8週間の介入で肺活量 (vital capacity ; VC) が実施前と比較して36%改善したとの報告がある¹¹⁾ (Ⅱa)。この効果が長期間持続するかは不明であった。肺理学療法を自宅で行う場合は、時間的拘束から親の介護負担が大きくなることが欠点として挙げられる。それを補う治療法としてベスト状の器具を装着する方法 (high-frequency chest wall oscillation) の検討があり、肺炎頻度が半減する有効性があったと報告している。徒手的な肺理学療法の肺炎予防効果に関する論文はみつけることができなかったが、先述の high-frequency chest wall oscillation の論文で、従来からの肺理学療法と治療効果を比較し、肺炎予防効果は同等としていたことから、従来からの徒手的な肺理学療法の治療効果も同様と思われる^{12, 13)} (Ⅰb)。

●IPV

従来の超音波ネブライザーと比較して、肺内にエアロゾル (薬品) が到達しやすく優れているという報告がある¹⁴⁾ (Ⅱa)。NPPV¹⁵⁾ (Ⅳ)、CPAP⁵⁾ (Ⅱa) とも有効性を示す論文があり、CPAP は夜間気道閉塞に対して有効で、QOL スコアが18%程度改善する。

◆その他の治療

頸部に BTX-A を投与することで、呼吸状態が改善する¹⁶⁾ (Ⅱa)。唾液腺に対し BTX-A を投与することで気道分泌物の抑制する治療などがみられる [詳細は RQ6-3-4 (p161) を参照のこと]。

下顎の後退による舌根沈下に対しては、下顎延長法による口腔外科的な手術治療法があり¹⁷⁾ (Ⅳ)、新しい治療法として今後の検討が待たれる。

◆NICU における呼吸管理

NICU において、呼吸不全から人工呼吸管理が行われる症例が多く認められるが、適切な呼吸管理法に関して検討が行われている。

NICU において high-frequency oscillatory ventilation を受けた 97 名中 4 名、従来法の呼吸管理を受けた 95 名中 16 名に、2 歳の時点で脳性麻痺などの神経障害を認めた。胸腔内圧を高くせずに呼吸管理できる high-frequency oscillatory ventilation は、胸郭内への静脈還流を妨げずに脳循環を保つことから、脳性麻痺発生のリスクを減少させる¹⁸⁾ (Ⅰb)。

2 歳時の状況で、CPAP と従来法の呼吸管理を比較。脳性麻痺や視覚障害などの発生頻度は特に変わらなかった¹⁹⁾ (Ⅱa)。

出生時に仮死のエピソードがない症例でも、脳性麻痺となる症例が少なからずみられるが、high-frequency oscillatory ventilation の報告は、その一因として NICU での呼吸管理法が関与している可能性を示す報告であり、今後の検討が望まれる。

解 説

在胎 32 週以前、出生体重 1,501g 未満の症例の 20% に閉塞性呼吸障害を認める²⁰⁾。脳性麻痺若年者の死亡原因のうち、明らかになったものとしては肺炎が全体の 6 割で、てんかんによる死亡の 8.6% を大きく引き離している²¹⁾。また、脳性麻痺重度四肢麻痺で、急性上気道閉塞のために救急外来受診する例があることから、死因のはっきりしない死亡例のなかに夜間に急性上気道閉塞が発生している可能性がある²²⁾。重度脳性麻痺患者の生存率に関しては、検討が複数なされており、IQ: 20 以下の症例の半数が 20 歳まで生存²³⁾、さらに 20 歳まで生存した脳性麻痺児の 85% は 50 歳まで生き延びるが、40 歳までは呼吸器系での死亡が多く 40 歳以降は悪性新生物や循環器での死亡が増えてくる²⁴⁾。最近の検討では、GMFCS レベル V で胃瘻がある場合は、レベル V で胃瘻がない場合と比較して約 6 倍に予定外の病院受診の頻度が高まる。予定外受診の理由としてはてんかん発作と肺炎が多い²⁵⁾。気管切開を受けた症例の生存率は、1 年: 91%, 5 年: 74%, 10 年: 59%, 15 年: 54%, 19 年: 40% で、気管切開を置いた年齢と生存率は関連していない、という国内からの報告がある²⁶⁾。

このように、呼吸機能障害は生命予後と大きく関わり、特に若年での死亡の危険因子となる。しかし、脳性麻痺歩行可能例でもその呼吸機能を検討すると潜在的な制限がある。深呼吸時の胸郭の動きは、健常児と比較して減少しており²⁷⁾、レントゲン上も上部胸郭低形成が認められ、上部胸郭の下部胸郭に対する長さの比が、VC とよく相関する²⁸⁾。これは、肺が形成されてくる 6 歳頃までの運動量の少なさから、肺や胸郭が低形成であったり、肩周囲などの上肢帯周囲筋や肋間筋の筋緊張によるコンプライアンスの低下が影響しているのかもしれない。

これらより、脳性麻痺の呼吸障害は、重度症例の生命予後を左右する。呼吸機能の制限は、歩行障害の軽い症例でも存在しており、成人脳性麻痺患者に早期に訪れる加齢性の移動能力の低下とも関連している可能性がある。

呼吸機能障害に対する介入法は、複数検討が行われているが、知的障害を合併していることも多く、評価が難しいことも関連し、十分な質と症例数で実施しているものは少なく、今後の検討が待たれる。また、NICU における呼吸器の圧設定は、気道内圧が高くなることによって二次的な脳障害を助長する可能性があるため、十分な検討を行うことが推奨される。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Somerville H, Tzannes G, Wood J, Shun A, Hill C, Arrowsmith F, et al: Gastrointestinal and nutritional problems in severe developmental disability. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 712-716. (Ⅲ)
- 2) Saito Y: Apneustic breathing in children with brainstem damage due to hypoxic-ischemic encephalopathy. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 560-567. (Ⅲ)
- 3) Newman C: Sleep disorders in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 564-568. (Ⅲ)
- 4) Hisao KH: The effect of treatment of obstructive sleep apnea on quality of life in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2008; 29: 133-140. (Ⅱb)
- 5) Hsiao KH, Nixon GM: The effect of treatment of obstructive sleep apnea on quality of life in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2008; 29: 133-140. (Ⅱa)
- 6) Weir KA, McMahon S, Taylor S, Chang AB: Oropharyngeal aspiration and silent aspiration in children. *Chest* 2011; 140: 589-597. (Ⅱb)
- 7) Somerville H: Gastrointestinal and nutritional problems in severe developmental disability. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 712-716. (Ⅱb)
- 8) 村山恵子, 直井富美子, 金子断行: 呼吸器疾患—重症心身障害児者に対する呼吸リハビリテーションを中心に. *小児診療* 2009; 8: 1385-1393. (Ⅳ)
- 9) Leopando MT: Effect of a soft boston orthoses on pulmonary mechanics in severe cerebral palsy. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 53-58. (Ⅱa)
- 10) Nwaobi OM, Smith PD: Effect of adaptive seating on pulmonary function of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1986; 28: 351-354. (Ⅱa)
- 11) Rothman JG: Effects of respiratory exercises on the vital capacity and expiratory volume in children with cerebral palsy. *PhyTher* 1976; 58: 421-425. (Ⅱa)
- 12) Plioplys AV: Pulmonary vest therapy in pediatric long-term care. *J Am Med Dir Assoc* 2002; 3: 318-321. (Ⅰb)

- 13) Yuan N, Kane P, Shelton K, Matel J, Becker BC, Moss RB: Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol* 2010; 25: 815-821. (I b)
- 14) Berlinski A, Willis JR: Albuterol delivery via intrapulmonary percussive ventilator and jet nebulizer in a pediatric ventilator model. *Respir Care* 2010; 55: 1699-1704. (II a)
- 15) Teague WG: Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients. *Pediatr Respir Rev* 2005; 6: 52-60. (IV)
- 16) 横山美奈, 本田真美, 大越優美, 益山龍雄, 岩崎裕治, 有馬正高: 超重症児を主体とした重症心身障害児(者)への痙攣性斜頸に対するボツリヌス毒素療法の効果. *脳と発達* 2011; 43: 273-276. (II a)
- 17) Preciado DA, Sidman JD, Sampson DE, Rimell FL: Mandibular distraction to relieve airway obstruction in children with cerebral palsy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130: 741-745. (IV)
- 18) Truffert P, Paris-Llado J, Escande B, Magny JF, Cambonie G, Saliba E, et al: Neuromotor outcome at 2 years of very preterm infants who were treated with high-frequency oscillatory ventilation or conventional ventilation for neonatal respiratory distress syndrome. *Pediatrics* 2007; 119: E860-865. (I b)
- 19) Stack JA, Jalaludin B: Developmental outcomes at the age of two years for very premature babies managed with nasal prong continuous positive airway pressure. *J Paediatr Child Health* 2007; 43: 480-485. (II a)
- 20) Korvenranta E, Lehtonen L, Peltola M, Häkkinen U, Andersson S, Gissler M, et al: Morbidities and hospital resource use during the first 3 years of life among very preterm infants. *Pediatrics* 2009; 124: 128-134.
- 21) Reddihough DS, Baikie G, Walstab JE: Cerebral palsy in Victoria, Australia: mortality and causes of death. *J Paediatr Child Health* 2001; 37: 183-186.
- 22) Wilkinson DJ, Baikie G, Berkowitz RG, Reddihough DS: Awake upper airway obstruction in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 44-48.
- 23) Blair E, Watson L, Badawi N, Stanley FJ: Life expectancy among people with cerebral palsy in Western Australia. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 508-515.
- 24) Hemming K, Hutton JL, Pharoah PO: Long-term survival for a cohort of adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 90-95.
- 25) Kennedy JD, Martin AJ: Chronic respiratory failure and neuromuscular disease. *Pediatr Clin North Am* 2009; 56: 261-273.
- 26) 丸山幸一: 気管切開を受けた重症心身障害児(者)の生存分析. *脳と発達* 2012; 44: 25-28.
- 27) Ersöz M, Selçuk B, Gündüz R, Kurtaran A, Akyüz M: Decreased chest mobility in children with spastic cerebral palsy. *Turk J Pediatr* 2006; 48: 344-350.
- 28) Park ES, Park JH, Rha DW, Park CI, Park CW: Comparison of the ratio of upper to lower chest wall in children with spastic quadriplegic cerebral palsy and normally developed children. *Yonsei Med J* 2006; 47: 237-242.

3 てんかん発作への対応は？

推 奨

＊脳性麻痺児ではてんかん発作の発症率が高い。また、発作に対する治療は単に発作の軽減だけでなく行動などへの良い影響もあるため、発作症状に合わせた治療が勧められる。(グレード B)

エビデンス

脳性麻痺児のてんかん発症率は 35.4～41.8% と高い。麻痺のタイプ別では両麻痺に比べ四肢麻痺、片麻痺、ジストニクなタイプに多い^{1, 5)} (Ⅱb)。また、新生児期に痙攣があった患者で発症率が高く^{1, 3)} (Ⅱb)、発症時期は 48.7～69.7% が 1 歳以下である^{2, 5)} (Ⅱb)。さらに、知的障害の合併や運動障害の重度な患者に多い^{1, 5)} (Ⅱb)。

てんかんをもつ脳性麻痺児によって多く行動の問題がみられる⁶⁾ (Ⅱb)。また、社会性発達指数 (social quotient ; SQ) は、てんかん発症年齢とその治療に対するより良いコントロールに相関していた²⁾ (Ⅱb)。さらに、てんかんをもつ脳性麻痺児では、痙攣があるということは健康状態の低い評価につながった⁷⁾ (Ⅱb)。てんかんを合併している脳性麻痺児の母親の QOL は低下するといわれている⁸⁾ (Ⅱb)。

脳性麻痺児のてんかんへの治療については、48.7～67% で良いコントロールが得られている^{2, 5)} (Ⅱb)。しかし、51.2% が難治であり、26～52% が多剤治療を要した^{2, 5)} (Ⅱb)。

てんかんの治療では発作症状により、適切に薬の選択をすることが重要である。治療薬としては valproic acid (VPA), carbamazepine (CBZ) などがよく使用されている²⁾ (Ⅱb)。gabapentin (GBP), topiramate (TPM), lamotrigine (LTG), levetiracetam (LEV) などの新薬は、これまでの薬剤より有効かどうかは不確かなところもあるが、従来の薬剤に追加して使用することで有効であり、副作用が少なく他剤への影響も少ないため、治療選択の幅が広がった⁹⁻¹¹⁾ (Ⅰa～Ⅳ)。

難治なてんかんには薬物治療以外に外科的手術、ケトン食¹²⁾ (Ⅱb)、vagus nerve stimulation (VNS) などの治療が用いられ、有効性が報告されている^{13, 14)} (Ⅲ～Ⅳ)。外科的手術では痙攣以外にも運動機能や知能の低下などの改善がみられている^{15, 16)} (Ⅱb)。

解 説

てんかんの発症リスクとして、上記の他には在胎週数が満期か軽・中程度の早期産、新生児痙攣、仮死などの出産時の distress、脳奇形などが挙げられている¹⁻³⁾。発症時期や治療に対する反応は麻痺のタイプ別で違い、四肢麻痺は発症時期も早く、難治なことがより多い³⁾。最近てんかんに対する治療で行動異常の改善や認知面での改善も期待できることが報告されているが (Ⅳ)^{13, 17)}、知的障害をもつ患者で benzodiazepine が行動を悪化させることが報告される (Ⅱb)¹⁸⁾ など、治療の副作用によって逆に認知面や行動面を悪化させてしまうこともある。臨床症状や血中濃度などを注意深くみながら適切な治療を進めていくことが重要である。

てんかんの患者では骨密度の低下群で知的障害や脳性麻痺の合併が多く (Ⅱb)¹⁹⁾、また重度の脳性麻痺には骨折の頻度が多い (Ⅱb)²⁰⁾ ため注意が必要である。また、抗痙攣剤の副作用でよく知られているのがフェニトインによる歯肉増生で、時に手術的な切除を要する (Ⅱb)²¹⁾。

脳性麻痺児への他の治療がてんかんに及ぼす影響としては、髄腔内へのバクロフェンの投与は発作の悪化を招くことはない (IIb)²²⁾。また、ボツリヌス療法も痙攣の悪化をきたすことはない (Ia)²³⁾。抗痙縮薬の使用は、眠気、筋力低下、めまいなどの副作用をしばしば引き起こす (Ia)²⁴⁾。そのため、抗痙攣薬との併用には注意が必要である。

(岩崎裕治・井手秀平・山本晃子・荒井康裕・太田秀臣・益山龍雄・瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Sellier E, Uldall P, Calado E, Sigurdardottir S, Torrioli MG, Platt MJ, et al: Epilepsy and cerebral palsy: characteristics and trends in children born in 1976-1998. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16: 48-55. (IIb)
- 2) Singhi P, Jagirdar S, Khandelwal N, Malhi P: Epilepsy in children with cerebral palsy. *Journal of Child Neurology* 2003; 18: 174-179. (IIb)
- 3) Kulak W, Sobaniec W: Risk factors and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy in north-eastern Poland. *Brain Dev* 2003; 25: 499-506. (IIb)
- 4) Zafeiriou DI, Kontopoulos EE, Tsikoulas I: Characteristics and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy. *J Child Neurol* 1999; 14: 289-294. (IIb)
- 5) Hadjipanayis A, Hadjichristodoulou C, Youroukos S: Epilepsy in patients with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 659-663. (IIb)
- 6) Carlsson M, Olsson I, Hagberg G, Beckung E: Behaviour in children with cerebral palsy with and without epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 784-789. (IIb)
- 7) Beckung E, White-Koning M, Marcelli M, McManus V, Michelsen S, Parkes J, et al: Health status of children with cerebral palsy living in Europe: a multi-centre study. *Child Care Health Dev* 2008; 34: 806-814. (IIb)
- 8) Terra VC, Cysneiros RM, Schwartzman JS, Teixeira MC, Arida RM, Cavaleiro EA, et al: Mothers of children with cerebral palsy with or without epilepsy: a quality of life perspective. *Disabil Rehabil* 2011; 33: 384-388. (IIb)
- 9) Pellock JM, Morton LD: Treatment of epilepsy in the multiply handicapped. *Mental retardation and developmental disabilities research reviews*. 2000; 6: 309-323. (IV)
- 10) Mattson RH: The role of the old and the new antiepileptic drugs in special populations: mental and multiple handicaps. *Epilepsia* 1996; 37 (Suppl 6) : S45-53. (IV)
- 11) Costa J, Fareleira F, Ascensão R, Borges M, Sampaio C, Vaz-Carneiro A: Clinical comparability of the new antiepileptic drugs in refractory partial epilepsy: A systematic review and meta-analysis. *Epilepsia* 2011; 52: 1280-1291. (Ia)
- 12) Coppola G, Veggiotti P, Cusmai R, Bertoli S, Cardinali S, Dionisi-Vici C, et al: The ketogenic diet in children, adolescents and young adults with refractory epilepsy: an Italian multicentric experience. *Epilepsy Res* 2002; 48: 221-227. (IIb)
- 13) Jaseja H: Vagal nerve stimulation: exploring its efficacy and success for an improved prognosis and quality of life in cerebral palsy patients. *Clin Neurol Neurosurg* 2008; 110: 755-762. (IV)
- 14) Englot DJ, Chang EF, Augustine KI: Vagus nerve stimulation for epilepsy: a meta-analysis of efficacy and predictors of response. *J Neurosurg* 2011; 115: 1248-1255. (III)
- 15) van Empelen R, Jennekens-Schinkel A, Gorter JW, Volman MJ, van Nieuwenhuizen O, Helders PJ: Dutch Collaborative Epilepsy Surgery Programme. Epilepsy surgery does not harm motor performance of children and adolescents. *Brain* 2005; 128 (Pt 7): 1536-1545. (IIb)
- 16) Devlin AM, Cross JH, Harkness W, Chong WK, Harding B, Vargha-Khadem F, et al: Clinical outcomes of hemispherectomy for epilepsy in childhood and adolescence. *Brain* 2003; 126 (Pt 3): 556-566. (IIb)
- 17) Jaseja H: Cerebral palsy: Interictal epileptiform discharges and cognitive impairment. *Clin Neurol Neurosurg* 2007; 109: 549-552. (IV)
- 18) Kalachnik JE, Hanzel TE, Sevenich R, Harder SR: Benzodiazepine behavioral side effects: review and implications for individuals with mental retardation. *Am J Ment Retard* 2002; 107: 376-410. (IIb)
- 19) Coppola G, Fortunato D, Auricchio G, Mainolfi C, Operto FF, Signoriello G, et al: Bone mineral density in children, adolescents, and young adults with epilepsy. *Epilepsia* 2009; 50: 2140-2146. (IIb)
- 20) Stevenson RD, Conaway M, Barrington JW, Cuthill SL, Worley G, Henderson RC: Fracture rate in children with cerebral palsy. *Pediatric Rehabilitation* 2006; 9: 396-403. (IIb)
- 21) Jones JE, Weddell JA, McKown CG: Incidence and indications for surgical management of phenytoin-induced gingival overgrowth in a cerebral palsy population. *J Oral Maxillofac Surg* 1988; 46: 385-390. (IIb)
- 22) Buonaguro V, Scelsa B, Curci D, Monforte S, Iuorno T, Motta F: Epilepsy and intrathecal baclofen therapy in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2005; 33: 110-113. (IIb)
- 23) Brin MF, Pogoda JM, Boodhoo T, Bowen B: Botulinum type A treatment: no evidence of increased risk of seizures in juvenile cerebral palsy. *Clin Rehabil* 2010; 24: 1144-1146; author reply 1446-1447. (Ia)
- 24) Montané E, Vallano A, Laporte JR: Oral antispastic drugs in nonprogressive neurologic diseases: a systematic review. *Neurology* 2004; 63: 1357-1363. (Ia)

コミュニケーション障害への対応は、 どのように進めたらよいか？

推 奨

1. コミュニケーション障害への対応は、本人へ介入する方法と、家族など本人を取り巻く介護者に介入する方法がある。介護者に介入する方法はコミュニケーション手段を確立し児の感情面や行動面の行動を適応的にする作用があることから、推奨される。(グレード B)
2. 本人に介入する方法は集中的に実施すれば有効である可能性があるが十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

エビデンス

◆ 対 応

コミュニケーション障害への対応は、その介入する対象から、周囲の介助者に対する方法と本人に対する方法に分けることができる。

● 周囲の介助者（親）への介入

患者の出すサインへの気づきを促すことによるコミュニケーション手段の確立と、それによる児の感情面や行動面の最適化を図る方法^{1, 2)} (I b) であり、重症な構音障害や発声困難を伴う重度症例では有用性がある。しかし、そこから引き出される意思決定は、介護者に従属する形で進められることが多く限界がある^{3, 4)} (I b～II b)。特に、発声が聴き取りにくい症例は従属性が強く、本人の自発性を引き出す点で augmentive or alternative communication system (AAC) の導入を検討すべきである⁵⁾ (III)。

学童期に直面する生活上の支障として、55%が同級生との関わり方について困難を感じており、学童期には、家族のみならず、学校への働きかけも考慮する必要性が生じてくる⁶⁻⁸⁾ (III～IV)。

● 本人への介入

本人への言語聴覚療法の有効性について、Penington はシステマティックレビューを行ったが、有効性を示せなかった⁹⁾ (I b)。この結果から、彼はより強力な方法を模索し、週1回30～45分・6週連続の短期集中的な言語訓練を実施するとコミュニケーション機能が改善するとしている¹⁰⁾ (II a)。また、一風変わった方法として、言語聴覚療法を組み込んだ絵画療法に有効性の報告がある¹¹⁾ (IV)。

サインやシンボル、パソコンなどを使用した AAC に関しては、RQ7-1-5 (p212) で述べる。

◆ 評価法

全体的なコミュニケーション障害の重症度を層別化する評価尺度として、コミュニケーション能力分類システム (communication function classification system for cerebral palsy ; CFCS) が開発されており¹²⁾ (II b)、今後の普及が期待される。

表出言語の未獲得な症例の言語理解に関する検査法として、pearbody picture vocabulary test が多く使用されている¹³⁾ (I b)。この評価尺度は英語による言語的な IQ を算出することが可能な評価尺度で、言語能力と学校における授業への態度を評価することができる。現在、日本語訳はされて

いないが、概要に関してはインターネットで入手することが可能である〈http://www.michigan.gov/documents/mde/PPVT-IV_training_10-08_258864_7.pdf〉（最終確認日：2013年10月29日）。

◆脳性麻痺のコミュニケーション障害と学習機能との関連性

幼稚園脳性麻痺児での検討で phonological awareness と phonological short-term memory とが読み書きに関する予後に影響を与える因子であり、特に5歳で発声がないと、その後の発達に影響を及ぼす¹⁴⁾ (Ⅱb)。話しや文章の理解と、絵カードなど、いくつかのコンポーネントから物語を作り上げる力が弱い¹⁵⁾ (Ⅱb)。学校生活で、読み書きを速やかに行う能力が低下している¹⁶⁾ (Ⅲ)。さらに、読み書きを速やかに行う能力とIQの低さから、読み書きの獲得が困難であろうと予測する教師が多かったとする報告がある¹⁷⁾ (Ⅲ)。

片麻痺症例で患側と言語機能の関連性について、女性の右片麻痺例では言語機能が強く障害され、左片麻痺は言語機能に関して健常児と同等だった。非言語的コミュニケーションは左右とも制限を認めた¹⁸⁾ (Ⅱb)。

解 説

コミュニケーション障害は、脳性麻痺患者の42%に発生する。重度例ほど合併頻度が高く、摂食・嚥下機能障害とともに合併している場合は早期死亡のリスクになる。てんかんと合併頻度も高かった¹⁹⁾。コミュニケーション障害の原因としては、難聴(2.5%)、視覚障害(3.8~17%)など「感覚機能障害」によるもの²⁰⁾、構音障害など「運動機能障害」によるもの(49%, 36%)^{19, 20)}、自閉症スペクトラム (autism spectrum disorder; ASD) や知的障害など「高次脳機能障害」によるもの(6%)²⁰⁾ に大別される。発達障害に関しては、RQ7-1-12 (p230) で述べる。

やはり重症例ほど言葉によるコミュニケーションが障害されており、脳性麻痺の16%の症例が非言語性のコミュニケーションを行っている²¹⁾。重度の障害があるほどコミュニケーション障害の頻度と程度が強く、社会参加が制限されている²²⁾。また、子どものコミュニケーション障害は、親のストレス因子として1.9倍のリスクとなることから、コミュニケーション障害を改善させる対応が重要となる²³⁾。

特に重度のコミュニケーション障害があるほど、コミュニケーション障害をどのように補って、家族の養育困難を軽減し、親子の関わりを可能な形で促進するかが重要となる。そのため、「表情、視線、息づかい」などを含めた、非言語的なコミュニケーションの重要性が高まる。RQ7-1-5 (p212) で一部紹介するが、患児や状況ごとに合わせて作成した個別のコミュニケーションボードが有用であることも多い。

コミュニケーション障害が軽度であっても、なかには傷つきやすく困難に対してあきらめやすい心理特性から、社会との関わりに困難を生じる例も少なからずみられ、そのような例では配慮と心理的介入を必要とする。この問題に関しては、RQ8-1-4 (p243) と9章 (p247) で述べる。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Barlow J, Smailagic N, Ferriter M, Bennett C, Jones H: Group-based parent-training programs for improving emotional and behavioural adjustment in children from birth to Three years old. Cochrane Databae Syst Rev 2010; CD003680. (Ⅰb)
- 2) Whittingham K, Wee D, Boyd R: Systematic review of the efficacy of parenting interventions for children with cerebral palsy. Child Care Health Dev 2011; 37: 475-483. (Ⅰb)
- 3) Pennington L, Goldbart J, Marshall J: Interaction training for conversational partners of children with cerebral palsy: a systematic review. Int J Lang Commun Disord 2004; 39: 151-170. (Ⅰb)
- 4) Pennington L, McConachie H: Interaction between children with cerebral palsy and their mothers: the effects of speech intelligibility. Int J Lang Commun Disord 2001; 36: 371-393. (Ⅱb)

- 5) Pennington L, McConachie H: Predicting patterns of interaction between children with cerebral palsy and their mothers. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 83-90. (III)
- 6) Brossard-Racine M, Hall N, Majnemer A, Shevell MI, Law M, Poulin C, et al: Behavioural problems in school age children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16: 35-41. (III)
- 7) Kang LJ, Palisano RJ, Orlin MN, Chiarello LA, King GA, Polansky M: Determinants of social participation --with friends and others who are not family members--for youth with cerebral palsy. *Physical Therapy* 2010; 90: 1743-1757. (III)
- 8) Buffart LM, Westendorp T, van den Berg-Emons RJ, Stam HJ, Roebroek ME: Perceived barriers to and facilitators of physical activity in young adults with childhood-onset physical disabilities. *J Rehabil Med* 2009; 41: 881-885. (IV)
- 9) Pennington L, Goldbart J, Marshall J: Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database Sys Rev* 2004; CD003466. (I b)
- 10) Pennington L, Miller N, Robson S, Steen N: Intensive speech and language therapy for older children with cerebral palsy: a systems approach. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 337-344. (II a)
- 11) Wilk M, Pachalska M, Lipowska M, Herman-Sucharska I, Makarowski R, Mirski A, et al: Speech intelligibility in cerebral palsy children attending an art therapy program. *Med Sci Monit* 2010; 16: CR222-231. (IV)
- 12) Hidecker MJ, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB, et al: Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 704-710. (II b)
- 13) Geytenbeek J, Harlaar L, Stam M, Ket H, Becher JG, Oostrom K, et al: Utility of language comprehension tests for unintelligible or non-speaking children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1098. (I b)
- 14) Peeters M, Verhoeven L, de Moor J, van Balkom H: Importance of speech production for phonological awareness and word decoding: the case of children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2009; 30: 712-726. (II b)
- 15) Holck P, Dahlgren Sandberg A, Nettelbladt U: Narrative ability in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2011; 32: 262-270. (II b)
- 16) Peeters M, de Moor J, Verhoeven L: Emergent literacy activities, instructional adaptations and school absence of children with cerebral palsy in special education. *Res Dev Disabil* 2011; 32: 659-668. (III)
- 17) Peeters M, Verhoeven L, de Moor J: Teacher literacy expectations for kindergarten children with cerebral palsy in special education. *Int J Rehabil Res* 2009; 32: 251-259. (III)
- 18) Carlsson G, Uvebrant P, Hugdahl K, Arvidsson J, Wiklund LM, von Wendt L: Verbal and non-verbal function of children with right- versus left-hemiplegic cerebral palsy of pre- and perinatal origin. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36: 503-512. (II b)
- 19) Parkes J, Hill N, Platt MJ, Donnelly C: Oromotor dysfunction and communication impairments in children with cerebral palsy: a register study. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 1113-1139.
- 20) Himmelmann K: Function and neuroimaging in cerebral palsy: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 516-521.
- 21) Sigurdardottir S, Vik T: Speech, expressive language, and cognition of preschool children with cerebral palsy in Iceland. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 74-80.
- 22) Voorman JM, Dallmeijer AJ, van Eck M, Schuengel C, Becher JG: Social functioning and communication in children with cerebral palsy: Association with disease characteristics and personal and environmental factors. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 441-447.
- 23) Parkes J, Caravale B, Marcelli M, Franco F, Colver A: Parental stress and children with cerebral palsy: a European cross-sectional survey. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 815-821.

5 AAC は推奨されるか？

推 奨

1. シンボルやサインを使用する方法 (Bliss symbols と Makaton vocabulary signs) は、自発的なコミュニケーション手段を補助する目的では有効ではあるが、その効果は限定されており、根本的な改善手段とまではいかない。(グレード B)
2. 文字盤やコンピューターを使用する方法は、現時点で十分なエビデンスはないが、現在進行形で発展している分野であり、今後の発展が期待される。(グレード C1)

エビデンス

Augmentive or alternative communication system (AAC) は、発声に制限のある症例に対して、その機能を補綴するための代替手段である。記号など手話的なものや、文字盤やトーキングエイドなどの機器を利用したものがある。

◆ Bliss symbols と Makaton vocabulary signs

障害のある児童に関わる介護者にとって、基本的なマカトンサインを知っておくことは、初対面のコミュニケーション障害のある児童と関わりを開くきっかけを与える有用な手段である¹⁾ (Ⅳ) と思われるが、具体的な効能に関する報告は少ない。

Bliss symbols と Makaton vocabulary signs の効能の差異を比較した報告があり、どちらを使用しても、使用できるシンボルやサイン数は全体的にゆっくりと増えていくが、限定されている。また、発声とシンボル / サインを組み合わせることも制限されている。このことから、自発的なコミュニケーション手段を補助する目的での AAC は有効ではあるが、その効果は限定されており、根本的な改善手段とまではいかない²⁾ (Ⅳ)。

2 種類の AAC をコミュニケーション能力向上の効果に関して比較すると、Bliss symbol, Makaton vocabulary signs の両方とも、正答率などのコミュニケーション能力の改善がみられ、どちらか一方が特に優れているわけではない³⁾ (Ⅳ)。本人のみならず、学校の先生や家族も Bliss symbols や Makaton vocabulary signs を勉強し、実際にどの程度使用されるかを比較したが、特に差はない。学校の先生は学習した通りにこれらのサインを使用するが、それを応用して自由で自発的な表現手段として使用しない傾向があり、家族も補助的な使用にとどまっていた⁴⁾ (Ⅳ)。発声できない重度例での検討では、3 歳までは使用能力が改善し、Bliss symbol を使用できるようになる例もあるが、3 歳以降は伸び悩む⁵⁾ (Ⅲ) ため、導入を検討するなら早期のほうが望ましい。

◆ 機器を利用する方法

● 文字盤

小児歯科治療に特化したコミュニケーションボードを作成し、使用することで、小児の歯科治療がスムーズになった⁶⁾ (Ⅳ)。

●コンピューターの使用

時代を反映し、論文が増えつつある。コンピューターを使用することの有用性を検討したシステムティックレビューがある⁷⁾ (I b)。具体的な効能として挙げられていた点は、以下の通りであった。

- ① Writing skills：単語だけでなく、文章を書けるようになった。Eメールでやり取りする練習をするようになった。スペル入力を補助するソフトを開発し、スペルミスが減った。
- ② Spelling skills：聴覚、視覚の問題に対して、また、入力ミスへの介入によって改善し得る。誤りの原因に関しては、morphometes（読まないkや複数語尾）といった慣習に関する知識がないことなどがあり、健常者との比較でもその割合が高かった。これは、一定のパターンがあるもので、入力補助プログラムで補完され得る。

コンピューターを自律的に操作するうえで、有用な補助具に関するシステムティックレビューがあり、30本の論文が対象となったが、いずれの論文もサンプルサイズの点で不十分であった⁸⁾ (I b)。十分なエビデンスが現在はなくとも、取り組むうえで参考になることはあり得る。具体的には、普通のマウスに特別に開発されたマウスドライバーを組み合わせることで、重複障害がある2症例で、カーソルを移動してポイントできるまでの時間が短縮した⁹⁾ (IV) など、多くの論文が認められる。今後も進歩していくことが期待される分野である。

いずれにしても、操作する姿勢によって上肢操作性が影響され、骨盤が正中にある座位姿勢、適切な荷重面と上体の垂直なラインは、脳性麻痺児のAACデバイスへのアクセス改善に良い効果がある¹⁰⁾ (IV) ため、座位保持装置の使用など、基本的な介入を怠ってはならない。座位保持装置に関してはRQ6-2-5 (p150) で述べる。

この他、AACとして普及しているサインとしてbaby sign, シンボルとしてpicture communication symbols (PCS), picture exchange communication system (PECS), トーキングエイドとしてvoice output communication aid (VOCA) も併せて検討を行ったが、脳性麻痺に焦点を当てて検討した論文はみつけないことができなかった。今後のさらなる検討が望まれる。

(瀬下 崇)

【文 献】

- 1) Sellars G: Learning to communicate with children with disabilities. Paediatr Nurs 2006; 18: 26-28. (IV)
- 2) Udwin O, Yule W: Augmentative communication systems taught to cerebral-palsied children--a longitudinal study. I. The acquisition of sign and symbols, and syntactic aspects of use over time. Br J Disord Commun 1990; 25: 295-309. (IV)
- 3) Udwin O, Yule W: Augmentative communication systems taught to cerebral-palsied children--a longitudinal study. II. Pragmatic features of sign and symbol use. Br J Disord Commun 1991; 26:137-148. (IV)
- 4) Udwin O, Yule W: Augmentative communication systems taught to cerebral-palsied children--a longitudinal study. III. Teaching practices and exposure to sign and symbol use in schools and homes. Br J Disord Commun 1991; 26: 149-162. (IV)
- 5) Dahlgren Sandberg A: Reading and spelling abilities in children with severe speech impairments and cerebral palsy at 6, 9, and 12 years of age in relation to cognitive development:a longitudinal study. Dev Med Child Neurol 2006; 48: 629-634. (III)
- 6) Sheehy E: Augmentive communication for non-speaking child. J Clin Pediatr Dent 1993; 17: 261-264. (IV)
- 7) Koppenhaver D, Williams A: A conceptual review of writing research in augmentive and alternative communication. Augmentive altern Commun 2010; 26: 158-176. (I b)
- 8) Davies TC, Mudge S, Ameratunga S, Stott NS: Enabling self-directed computer use for individuals with cerebral palsy: a systematic review of assistive devices and technologies. Dev Med Child Neurol 2010; 52: 510-516. (I b)
- 9) Shih CH, Chiu SK, Chu CL, Shih CT, Liao YK, Lin CC: Assisting people with multiple disabilities improve their computer-pointing efficiency with hand swing through a standard mouse. Res Dev Disabil 2010; 31: 517-524. (IV)
- 10) Costigan FA, Light J: Effect of seated position on upper-extremity access to augmentative communication for children with cerebral palsy: preliminary investigation. Am J Occup Ther 2010; 64: 596-604. (IV)

6 聴覚障害に対する対応は？

推 奨

* 聴覚障害に対し、障害の程度に応じて補聴器や人工内耳による聴覚補償をすることはコミュニケーションを改善させるとの報告や、言語聴覚療法を行うことによりコミュニケーションの手段が増加するとの報告があり、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

脳性麻痺における難聴の定義や発生頻度については、かなりのばらつきがあり、難聴は4~13%、重度難聴は2~12%との報告がある。他のコホート研究からは、脳性麻痺の7%に両側の中等度~高度の難聴があり、重度難聴のグループは3~4%であったとの報告もある¹⁾ (Ⅱb)。また、脳性麻痺児における中等度以上の両側感音難聴の合併率は1.5%、軽度難聴4.6%、一側性難聴2.2%との報告もある²⁾ (Ⅲ)。超低出生体重児における聴覚障害の発生率と重症度の調査によると、24年間の間に5%から13%に有意に増加したと報告されている³⁾ (Ⅱb)。

聴覚障害児において、the categories of auditory perception scales (CAP) と speech intelligibility rating (SIR) を用いて調査した結果、人工内耳埋め込み手術の聴知覚と音声明瞭度における予後については、運動発達遅滞の有無による差はみられなかった⁴⁾ (Ⅱb)。また、人工内耳埋め込み手術の音声知覚における予後について、認知機能障害と身体障害の程度、および手術時の年齢との関連性を調査した結果、認知機能障害が軽度のケースのほうが有意に音声知覚予後は良好であり、身体障害の程度との関連性については有意な差はみられなかった。さらに、人工内耳埋め込み手術年齢は、有意な音声知覚の予後予測因子ではなかったと報告されている⁵⁾ (Ⅲ)。一方、脳性麻痺児の聴覚障害の原因となる損傷部位は、コルチ器官、特に外有毛細胞と蝸牛神経であると報告されている⁶⁾ (Ⅲ)。

重複障害児の場合、聴覚障害の程度に応じ補聴器や人工内耳で聴覚補償することはコミュニケーションを改善する⁷⁾ (Ⅲ)。また、重複障害児に言語聴覚療法（補聴器を装用して聴覚口話に文字や手話を用いる指導法）を行った結果、コミュニケーション手段が増加したとの報告がある⁸⁾ (Ⅳ)。

(中野尚子)

【文 献】

- 1) Reid SM, Modak MB, Berkowitz RG, Reddihough DS: A population-based study and systematic review of hearing loss in children with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2011; 53: 1038-1045. (Ⅱb)
- 2) 北川可恵, 大國 毅, 新谷朋子, 氷見徹夫: 当センターにおける脳性麻痺児の聴覚障害. Audiol Jpn 2007; 50: 625-626. (Ⅲ)
- 3) Synnes AR, Anson S, Baum J, Usher L: Incidence and pattern of hearing impairment in children with ≤ 800 g birth-weight in British Columbia, Canada. Acta Paediatr 2012; 101: e48-54. (Ⅱb)
- 4) Amirjalali S, Yousefi J, Radfar S, Saburi A, Tavallaie SA, Hosseini MJ, et al: Cochlear implant outcomes in children with motor developmental delay. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012; 76: 100-103. (Ⅱb)
- 5) Steven RA, Green KM, Broomfield SJ, Henderson LA, Ramsden RT, Bruce IA: Cochlear implantation in children with cerebral palsy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2011; 75: 1427-1430. (Ⅲ)
- 6) Sano M, Kaga K, Kitazumi E, Kodama K: Sensorineural hearing loss in patients with cerebral palsy after asphyxia and hyperbilirubinemia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 1211-1217. (Ⅲ)
- 7) 小川 洋, 馬場陽子, 山田奈保子, 鈴木雪恵, 松井隆道, 野本美香, 他: 障害の評価と補聴器・人工内耳の適応. 音声言語医学 2010; 51: 199-202. (Ⅲ)
- 8) 橋本かほる, 能登谷晶子, 原田浩美, 伊藤真人, 吉崎智一: 重複障害児の言語聴覚療法に対する一考察. 音声言語医 2010; 51: 324-329. (Ⅳ)

7 視覚障害・視知覚障害に対する対応は？

推奨

* 脳性麻痺児のもつ障害は、運動障害に加えてしばしば視覚障害や視知覚障害を随伴していることは知られており、その評価についてはさまざまな評価ツールを用いて行われている。視覚障害・視知覚障害に対する治療介入については臨床的に多くの試みがなされており、行うよう勧められるが、科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

斜視の手術後の経過観察の結果、GMFCS のレベルにかかわらず、半数近くの子どもが両眼融合を獲得した¹⁾ (Ⅱb)。視覚障害の診断のための多くの評価ツールが提示されている²⁾ (Ⅳ)。視力の定量化や眼球運動の評価を含めた包括的眼科検査では、検査を受けた脳性麻痺児の 25% において、斜視、視力、視野、滑動性追跡運動、視空間無視、眼振検査等のうち 2 項目以上で視覚障害がみられた³⁻⁵⁾ (Ⅲ)。また、脳性麻痺児では高率に屈折異常がみられた⁶⁾ (Ⅱb)。視覚検査に加え、視知覚検査に焦点をおいた評価では、屈折異常や斜視のみならず、視知覚や視空間の課題で困難さを示した^{7, 8)} (Ⅱb～Ⅲ)。さらに、重度な精神発達遅滞がない脳性麻痺児も、健常児と比較すると、視覚機能や視知覚に障害をもっていた⁹⁾ (Ⅱb)。

軽度脳性麻痺児や軽度発達障害児に対する眼疾患の検査において、視覚的处理能力が弱い傾向が示された¹⁰⁾ (Ⅲ)。注視や追視が認められなかった脳性麻痺児に対する観察評価では、矢状軸上で動くよりも水平線上で動くものに視線を向けやすい、手元を見て遊ばない、などの問題が指摘された¹¹⁾ (Ⅳ)。姿勢コントロールと視覚との関連性において、痙直型脳性麻痺児は閉眼時に頭部のコントロールが悪化したが diskietic タイプの脳性麻痺児では、閉眼時に頭部の安定性が向上した¹²⁾ (Ⅱb)。また、圧中心計を用いた研究では、脳性麻痺児は健常児よりも大きく動揺するが、規則的であり、視覚的フィードバックがあると規則的な動揺が減少した¹³⁾ (Ⅱb)。

早期産児の脳室周囲白質軟化症 (periventricular leukomalacia ; PVL) の視覚機能との関連において、視空間スキルに問題がみられた¹⁴⁾ (Ⅲ)。また、PVL を伴った早産の両麻痺児と満期産の両麻痺児との比較において、視知覚発達検査のスコアは早産の両麻痺児で正常以下であるのに対し、満期産の両麻痺児では正常であった¹⁵⁾ (Ⅱb)。片麻痺児の視機能評価においては、視野機能が正常以下である児が多く、脳損傷のパターンとの関連がみられた¹⁶⁾ (Ⅲ)。片麻痺児の視知覚機能の評価ツールとしては、the test of visual perceptual skills (TVPS), motor-free visual perceptual test (MVPT), developmental test of visual perception (DTVP) が提示されていた¹⁷⁾ (Ⅲ)。片麻痺児において、ボールを正確な位置やタイミングで捕獲する行動を開始する際に用いる視覚情報に対して、障害側の影響がみられた¹⁸⁾ (Ⅱb)。また、筋電図を用いた視覚フィードバックの筋活動への影響は、鏡でのフィードバックにより、片麻痺児において非麻痺側の上肢の筋活動が低かった¹⁹⁾ (Ⅱb)。活動計画 (motor planning) において視覚情報を用いることは、研究に参加した片麻痺児には影響しなかった²⁰⁾ (Ⅱb)。片麻痺児の注視や手の動きを分析すると、障害側の手を使用した時に視覚モニタリングが増加した²¹⁾ (Ⅱb)。

視覚障害児に対する介入および訓練については、PVL を原因とする片麻痺児に対し、フロスティッ

グ視知覚能力促進法を参考にしたビジョントレーニングを行った結果、書字・描画困難が改善した²²⁾ (Ⅲ)。また、遊びの設定を工夫することにより注視やリーチ動作が増加²³⁾ (Ⅳ)した。重複障害児に対し、視力測定練習や眼鏡装用練習、視認識訓練を行った結果、改善がみられた²⁴⁾ (Ⅱb)。Wii スポーツゲームソフトを用い、両麻痺児に立位および座位でトレーニングした結果、視知覚処理や姿勢コントロールに向上がみられたが²⁵⁾ (Ⅲ)、データベースを用いた virtual reality の検証においては、まだエビデンスが不十分であった²⁶⁾ (Ⅳ)。

(中野尚子)

【文 献】

- 1) Ghasia F, Brunstrom-Hernandez J, Tychsen L: Repair of strabismus and binocular fusion in children with cerebral palsy: gross motor function classification scale. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011; 52: 7664-7671. (Ⅱb)
- 2) Ortibus EL, De Cock PP, Lagae LG: Visual perception in preterm children: what are we currently measuring? *Pediatr Neurol* 2011; 45: 1-10. (Ⅳ)
- 3) Ferziger NB, Nemet P, Brezner A, Feldman R, Galili G, Zivotofsky AZ: Visual assessment in children with cerebral palsy: implementation of a functional questionnaire. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 422-428. (Ⅲ)
- 4) Ghasia F, Brunstrom J, Tychsen L: Visual acuity and visually evoked responses in children with cerebral palsy: Gross Motor Function Classification Scale. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1068-1072. (Ⅲ)
- 5) da Cunha Matta AP, Nunes G, Rossi L, Lawisch V, Dellatolas G, Braga L: Outpatient evaluation of vision and ocular mot (2) : 15 ricity in 123 children with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2008 Apr-Jun; 119-165. (Ⅲ)
- 6) Saunders KJ, Little JA, McClelland JF, Jackson AJ: Profile of refractive errors in cerebral palsy: impact of severity of motor impairment (GMFCS) and cerebral palsy subtype on refractive outcome. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2010; 51: 2885-2890. (Ⅱb)
- 7) Barca L, Cappelli FR, Di Giulio P, Staccioli S, Castelli E: Outpatient assessment of neurovisual functions in children with Cerebral Palsy. *Res Dev Disabil* 2010; 31: 488-495. (Ⅲ)
- 8) Kozais N, Anogeianaki A, Mitova DT, Anogianakis G, Mitov T, Klisarova A: Visual function and visual perception in cerebral palsied children. *Ophthalmic Physiol Opt* 2007; 27: 44-53. (Ⅱb)
- 9) Kozais N, Anogeianaki A, Mitova DT, Anogianakis G, Mitov T, Felekidis A, et al: Visual function and execution of microsaccades related to reading skills, in cerebral palsied children. *Int J Neurosci* 2006; 116: 1347-1358. (Ⅱb)
- 10) 清水みはる, 中村桂子, 奥村智人, 澤ふみ子, 濱村美恵子, 稲泉令巳子, 他: 軽度発達障害児における眼疾患の検討, 日視能訓練士協誌, 2006; 35: 99-105. (Ⅲ)
- 11) 横地光子: 中枢性視覚障害児の視覚行動・重症心身障害療育 2008; 3: 221-225. (Ⅳ)
- 12) Saavedra S, Woollacott M, van Donkelaar P: Head stability during quiet sitting in children with cerebral palsy: effect of vision and trunk support. *Exp Brain Res* 2010; 201: 13-23. (Ⅱb)
- 13) Donker SF, Ledebt A, Roerdink M, Savelsbergh GJ, Beek PJ: Children with cerebral palsy exhibit greater and more regular postural sway than typically developing children. *Exp Brain Res* 2008; 184: 363-370. (Ⅱb)
- 14) Fazzi E, Bova S, Giovenzana A, Signorini S, Uggetti C, Bianchi P: Cognitive visual dysfunctions in preterm children with periventricular leukomalacia. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 974-981. (Ⅲ)
- 15) Pagliano E, Fedrizzi E, Erbetta A, Bulgheroni S, Solari A, Bono R, et al: Cognitive profiles and visuooperceptual abilities in preterm and term spastic diplegic children with periventricular leukomalacia. *J Child Neurol* 2007; 22: 282-288. (Ⅱb)
- 16) Jacobson L, Rydberg A, Eliasson AC, Kits A, Flodmark O: Visual field function in school-aged children with spastic unilateral cerebral palsy related to different patterns of brain damage. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e184-187. (Ⅲ)
- 17) Auld M, Boyd R, Moseley GL, Johnston L: Seeing the gaps: a systematic review of visual perception tools for children with hemiplegia. *Disabil Rehabil* 2011; 33: 1854-1865. (Ⅲ)
- 18) van Kampen PM, Ledebt A, Deconinck FJ, Savelsbergh GJ.: Visual guidance of interceptive actions in children with spastic unilateral cerebral palsy is influenced by the side of the lesion. *Disabil Rehabil* 2010; 32: 1527-1537. (Ⅱb)
- 19) Feltham MG, Ledebt A, Deconinck FJ, Savelsbergh GJ: Mirror visual feedback induces lower neuromuscular activity in children with spastic hemiparetic cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2010; 31: 1525-1535. (Ⅱb)
- 20) Crajé C, van der Kamp J, Steenbergen B: Visual information for action planning in left and right congenital hemiparesis. *Brain Res* 2009; 1261: 54-64. (Ⅱb)
- 21) Verrel J, Bekkering H, Steenbergen B: Eye-hand coordination during manual object transport with the affected and less affected hand in adolescents with hemiparetic cerebral palsy. *Exp Brain Res* 2008; 187: 107-116. (Ⅱb)
- 22) 保坂俊行: 書字や描画に困難をもつ一脳性麻痺児の認知特性の把握とそれに応じた指導の効果からみた地域支援のあり方. 特殊教育研究 2010; 48: 245-255. (Ⅲ)
- 23) 横地光子, 吉澤智子: 中枢性視覚障害児における視覚行動の発達に合わせた遊びの設定・重症心身障害療育 2007; 2: 193-196. (Ⅳ)
- 24) 林京子, 内田冴子: 重複障害児の視機能と視能訓練の工夫. 日視能訓練士協誌 2009; 38: 287-296. (Ⅱb)
- 25) Deutsch JE, Borbely M, Filler J, Huhn K, Guarrera-Bowlby P: Use of a low-cost, commercially available gaming console (Wii) for rehabilitation of an adolescent with cerebral palsy. *Phys Ther* 2008; 88: 1196-1207. (Ⅲ)
- 26) Snider L, Majnemer A, Darsaklis V: Virtual reality as a therapeutic modality for children with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2010; 13: 120-128. (Ⅳ)

(1) 膀胱機能障害に対する対応はどのようにすべきか？

推 奨

*脳性麻痺児の排尿・排便コントロールは、健常児に比べ遅れるので、早期の尿力学的検査による病態の確認と治療が必要である。(グレードC1)

エビデンス

健常児では、排尿・排便コントロールが2～3歳で確立される。一方、脳性麻痺児では、排尿コントロールの達成年齢は3歳11カ月、排便コントロール達成は3歳8カ月と有意に遅れる¹⁾ (Ⅱb)。さらに、便秘の合併や尿培養陽性率も有意に高い¹⁾ (Ⅱb)。また、病型別では、6歳の時点で、痙直型片麻痺と痙直型両麻痺の80%、痙直型四肢麻痺の54%が、正常な排尿コントロールを獲得する。また、精神遅滞を合併した脳性麻痺児の38%が、6歳で排尿コントロールを獲得する²⁾ (Ⅲ)。

尿力学的検査では脳性麻痺児の33～85%に異常を認める。このうち、膀胱機能亢進による膀胱容量低下、排尿筋尿道括約筋協調不全などが主な病態である³⁻⁸⁾ (Ⅱb～Ⅲ)。

排尿障害は年齢が高くなるほど高頻度に認められるが、移動能力の悪い症例ほど頻度が高い^{3, 9)} (Ⅱb～Ⅲ)。

(高橋秀寿)

【文 献】

- 1) Ozturk M, Oktem F, Kisioglu N, Demirci M, Altuntas I, Kutluhan S, et al: Bladder and Bowel Control in Children with Cerebral Palsy: Case Control Study. Croat Med J 2006; 47: 264-267. (Ⅱb)
- 2) Roijen LE, Postema K, Limbeek VJ, Kuppevelt VH: Development of bladder control in children and adolescents with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2001; 43: 103-107. (Ⅲ)
- 3) Bross S, Honeck P, Kwon ST, Badawi JK, Trojan L, Alken P: Correlation Between Motor Function and Lower Urinary Tract Dysfunction in Patients With Infantile Cerebral Palsy. Neurourol Urodyn 2007; 26: 222-227. (Ⅱb)
- 4) Reid CJ, Borzyskowski M: Lower urinary tract dysfunction in cerebral palsy. Arch Dis Child 1993; 68: 739-742. (Ⅲ)
- 5) Silva JA, Alvares RA, Barboza AL, Monteiro RT: Lower Urinary Tract Dysfunction in Children With Cerebral Palsy. Neurourol Urodyn 2009; 28: 959-963. (Ⅲ)
- 6) Karaman MI, Kaya C, Caskurlu T, Guney S, Ergenekon E: Urodynamic findings in children with cerebral palsy. Int J Urol 2005; 12: 717-720. (Ⅲ)
- 7) Ersoz M, Kaya K, Erol SK, Kulakli F, Akyuz M, Ozel S: Noninvasive evaluation of lower urinary tract function in children with cerebral palsy. Am J Phys Med Rehabil 2009; 88: 735-741. (Ⅲ)
- 8) Richardson I, Palmer LS: Clinical and Urodynamic Spectrum of Bladder Function in Cerebral Palsy. J Urol 2009; 182 (4 Suppl): 1945-1948. (Ⅲ)
- 9) 横山 修, 長野賢一, 平田昭夫, 久住治男: 脳性麻痺患者の排尿機能障害に関する臨床的検討. 日泌尿会誌 1989; 80: 591-595. (Ⅲ)

(2) 性機能障害に対する対応はどのようにすべきか？

推 奨

*脳性麻痺患者の思春期の性的問題を解決するには、本人と両親に対して、自己効力感 (self-efficacy), 自尊心 (self-esteem), 性的自尊心に焦点をあてるよう、十分な教育が必要である。(グレードC1)

エビデンス

米国の3～18歳の脳性麻痺患者 (GMFCS III, IV, Vレベル: 207名) の調査結果では、白人の脳性麻痺児の性的発育は、健常児と比べ思春期を早く迎えるが完了は遅れる。白人女性の脳性麻痺児の初潮は遅れる。白人女性の脳性麻痺児は、体脂肪が多いほど性的発育が早い、白人男性の脳性麻痺児は、体脂肪が少ないほど性的発育が早い¹⁾ (III)。

オランダの16～20歳の脳性麻痺患者 [GMFCS I, IIレベルのみ: 103名 (男61名, 女42名, 全員精神遅滞なし)] は、デートを経験するが、性的な関係までは進まない。教育レベルの低い脳性麻痺患者は、高い患者よりも初デートを経験する年齢は遅れる。また、同年代の健常者と同様セックスに興味をもっていて、16～20歳で性交渉を経験するケースが多いが、健常者と比べると、特に男性が奥手である²⁾ (III)。

一方、87名の脳性麻痺患者 [男性51名, 女性36名, 平均20歳4カ月 (±SD: 1歳3カ月), 18～22歳, 全員知的には正常, 94%は痙直型, 49%は片麻痺, GMFCS Iが78%] について、デートを経験したのが71%, 恋愛関係になったのが23%, 性交渉を経験したのが38%であった。この数は、同年代のオランダの健常者と比較して低い値であった。また、運動能力、教育レベル、性差については恋愛関係や性交渉とは無関係であった。したがって、脳性麻痺患者の同胞グループに所属して活動をすることで、個人の情報や恋愛関係を調整してあげることが、その後の恋愛関係、性交渉の発展には有用であることがわかった³⁾ (III)。

オランダの74名の脳性麻痺患者 (男性46名, 女性28名, 20～24歳, GMFCS Iが56名, IIが6名, IIIが4名, IVが7名, Vが1名) では、20%はオーガズムを経験しておらず、80%が身体的、45%が精神的問題を経験していた。90%はリハビリテーション中に性的な話題について議論されなかった。さらに5%に生殖の知識、26%に性交の方法、16%に避妊具や薬物療法、14%にパートナーに関する問題が生じていた⁴⁾ (III)。

また、同じ母集団の患者について、恋愛関係、性的経験を従属変数、個人要因と環境要因 (関連因子) を独立変数としてロジスティック回帰分析を用いて分析したところ、男性よりも女性のほうが調査時点で継続中の恋愛関係を多くもっていた。自尊心、性的自尊心、自己効力感に関する感情は、その時点において恋愛関係をもつかどうかに有意に寄与していた。年齢や粗大運動機能は、性交経験において20%の寄与率を示していた。さらに、性的自尊心とイニシアチブを取ることは、性的経験に大きく寄与しており、個人的な要因 (20～35%) のほうが、環境要因 (9～12%) よりも現在の恋愛関係や性的経験に多く寄与している。したがって、親と患者本人に対して、自己効力感、自尊心、性的自尊心に焦点をあてるよう指導することが恋愛関係や性的経験を獲得するには重要である⁵⁾ (IIb)。

102名の二分脊椎児と、60名の脳性麻痺児 (12～22歳) の比較研究で、二分脊椎児の80.4%、

脳性麻痺児の72%が両親と同居し、父と母との関係の差はなかった。また、家での役割の欠如、性的問題や月経について、二分脊椎児と脳性麻痺児のいずれもが、両親との家庭における議論の欠如を課題としていた。また、二分脊椎児の44.1%、脳性麻痺児の54.2%が彼らの友人が異性と交流していると述べているが、当人の異性との交際経験は、二分脊椎児の14.7%、脳性麻痺児の28.3%にとどまっていた。この結果、思春期から青年期の異性との交流が非常に少ないことがわかった⁶⁾ (Ⅲ)。

解 説

自己効力感 (self-efficacy) とは、外界の事柄に対し、自分が何らかの働きかけをすることが可能であるという感覚で、心理学などで用いられる。その定義は「ある具体的な状況において適切な行動を成し遂げられるという予期、および確信」とされている。分類としては、結果予期と効力予期の2つに区分される。結果予期とは、ある行動がどのような結果を生み出すのかという予期であり、一方、効力予期とは、ある結果を生み出すために必要な行動をどの程度うまく行うことができるのかという予期を意味している。

自己効力感とは、カナダ人心理学者 Albert Bandura が提唱したもので、社会的認知理論の中核となる概念である。自己効力感を通して、人は自分の考えや、感情、行為をコントロールしている。よく似た用語に、自尊心 (self-esteem) があるが、自尊心はその本人自身の価値に関する感覚であるのに対し、自己効力感は自分に「ある目標に到達するための能力がある」という感覚である⁷⁾。

(高橋秀寿)

【文 献】

- 1) Worley G, Houlihan CM, Herman-Giddens ME, O'Donnell ME, Conaway M, Stallings VA, et al: Secondary Sexual Characteristics in Children With Cerebral Palsy and Moderate to Severe Motor Impairment: A Cross-Sectional Survey. *Pediatrics* 2002; 110: 897-902. (Ⅲ)
- 2) Wiegerink DJ, Stam HJ, Gorter JW, Cohen-Kettenis PT, Roebroek ME: Development of Romantic Relationships and Sexual Activity in Young Adults With Cerebral Palsy: A Longitudinal Study. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 1423-1428. (Ⅲ)
- 3) Wiegerink DJ, Roebroek ME, van der Slot WM, Stam HJ, Cohen-Kettenis PT: Importance of peers and dating in the development of romantic relationships and sexual activity of young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 576-582. (Ⅲ)
- 4) Wiegerink D, Roebroek M, Bender J, Stam H, Cohen-Kettenis P: Sexuality of Young Adults with Cerebral Palsy: Experienced Limitations and Needs. *Sex Disabil* 2011; 29: 119-128. (Ⅲ)
- 5) Wiegerink DJ, Stam HJ, Ketelaar M, Cohen-Kettenis PT, Roebroek ME: Personal and environmental factors contributing to participation in romantic relationships and sexual activity of young adults with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2012; 34: 1481-1487. (Ⅱ b)
- 6) Blum RW, Resnick MD, Nelson R, St Germaine A: Family and peer issues among adolescents with spina bifida and cerebral palsy. *Pediatrics* 1991; 88: 280-285. (Ⅲ)
- 7) Albert Bandura 著：激動社会の中の自己効力。金子書房，1997。

9 イレウスなど、消化器障害に対する対応は？

推奨

1. 便秘に対する便秘薬の処方や水分、繊維質の摂取は行ってもよいが十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
2. GRED に対する治療において、高ペクチン食、胃瘻造設術、Nissen 法などの外科的治療は症状を改善するので行うよう勧められる。
(グレード B)
3. 脳性麻痺のイレウスは発見が遅く致死的になるケースが多いので早期発見、早期治療が勧められる。
(グレード B)
4. 横行結腸軸捻転、巨大結腸軸捻転、盲腸軸捻転、S 状結腸軸捻転は再発防止も含めて手術を行うほうがよいが十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)
5. 十二指腸閉塞の場合、胃十二指腸チューブ留置や 6 カ月間左側臥位で再注入などの保存的治療で治ることがあるので行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレード C1)

エビデンス

オランダで行われた 152 名の重複重度障害児〔GMFCS V レベルが 83%、知的障害レベルは中等度 (7%)、重度 (52%)〕の横断的観察研究で、対象集団のうち 57% が便秘であり、55% は下剤を使用した¹⁾が、それらの 27% に便秘の症状が残った。水と繊維質の毎日の摂取量と便秘との関連性は証明されなかった¹⁾ (Ⅲ)。

GRED に対して高ペクチン食は、24 時間 2 チャンネル食道 pH モニタリングで非ペクチン食、低ペクチン食に比べ有意に減少、1 日あたりの逆流現象の回数と、最長逆流の期間も有意に減少した。嘔吐のエピソード数の中央値は、高ペクチン食で有意に減少した²⁾ (Ⅱb)。経皮的胃瘻造設術は、複数の管腔内インピーダンス (M II / pH) によって臨床的に良好な反応を示していることを認めた³⁾ (Ⅱb)。Nissen 法の噴門形成術、垂直胃形成術は有意に胃食道逆流現象の症状を改善していた⁴⁻⁶⁾ (Ⅱb~Ⅲ)。しかし、再発も認められている^{5, 6)} (Ⅲ)。

カリフォルニアでの脳性麻痺患者の原因別死亡率の研究から、消化器疾患のなかでは一般集団と比較した標準化死亡比 (standardized mortality ratio ; SMR) が、脳性麻痺非重度患者で 77.8、重度患者で 187.5 であり、極めてリスクが高い⁷⁾ (Ⅱb)。また、脳性麻痺患者を含む知的障害者のデータ解析から、致死性イレウスの発生率が英国全体の 6 倍程度と高く、平均死亡年齢が明らかに若かった。原因別では、腸軸捻転が 50% (発生率は英国全体の 350 倍)、癒着が 13%、異物閉塞、便による閉塞がそれぞれ 9%、癌、ヘルニアがそれぞれ 6%、腸重積、麻痺性イレウスが 3% であった⁸⁾ (Ⅱb)。

腸軸捻転は横行結腸、盲腸、S 状結腸などの結腸に多いのが特徴的であり、すべて早期発見、早期治療が大切で治療は手術の治療が必要なが多い⁹⁻¹³⁾ (Ⅲ)。上腸間膜動脈症候群による十二指腸閉塞や機能的十二指腸閉塞では保存的治療で改善した報告がある^{14, 15)} (Ⅲ)。また、急性大腸偽閉塞 (オジルビー症候群) では早期発見早期治療で手術とその合併症を防ぐことが可能と考えられている¹⁶⁾ (Ⅲ)。

解 説

筋緊張亢進，長期臥床，体幹変形（特に左凸側弯），上気道狭窄性呼吸障害による吸気時の食道内陰圧の増強などによって GRED を主とした上部消化管障害は重度脳性麻痺に多い。また，長期臥床，やせ，腰椎前弯などから十二指腸通過障害や慢性便秘，イレウスも多い^{17, 18)}。

水分摂取と繊維質の摂取の効果については効果があるとする文献と効果がないとする文献があるが，取り上げた文献では，対象児のもとの水分摂取量は標準摂取量の 83%，繊維のそれは 53% と低く，もう少し大きな規模での調査が望まれる¹⁾。また，大腸通過時間と便秘，便秘および大腸通過時間の遅延と歩行能力は重要な関係がある¹⁹⁾。

GRED に対する対応は，北住^{17, 18)} が重度脳性麻痺児に関する論文によくまとめている。それによると姿勢管理や H2 ブロッカー，プロトンポンプ阻害剤，六君子湯などの内服治療を行い，改善が得られない場合，呼吸状態や全身状態の悪化を来す前に手術が必要である。上気道狭窄による陥没呼吸が強い状態では，術後再発があり得るので経鼻エアウェイや気管切開などの対応が先決であり，唾液誤嚥が著しい場合は喉頭気管分離術が先行されるべきと述べている。

脳性麻痺では慢性便秘や運動障害，知的障害，意思の伝達に支障のある場合が多いために発見が遅れることが多く，結腸の軸捻転などによるイレウスを念頭に置いて診察することが大切である¹³⁾。

今後，症例報告が多く，エビデンスレベルの高い論文の発表が待たれる。

(久守孝司・中寺尚志)

【文 献】

- 1) Veugelers R, Benninga MA, Calis EA, Willemsen SP, Evenhuis H, Tibboel D, et al: Prevalence and clinical presentation of constipation in children with severe generalized cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e216-221. (Ⅲ)
- 2) Miyazawa R, Tomomasa T, Kaneko H, Arakawa H, Shimizu N, Morikawa A: Effects of pectin liquid on gastroesophageal reflux disease in children with cerebral palsy. *BMC Gastroenterol* 2008; 8:11. (Ⅱb)
- 3) Toporowska-Kowalska E, Gębora-Kowalska B, Jabłoński J, Fendler W, Wąsowska-Królikowska K: Influence of percutaneous endoscopic gastrostomy on gastro-oesophageal reflux evaluated by multiple intraluminal impedance in children with neurological impairment. *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 938-943. (Ⅱb)
- 4) Durante AP, Schettini ST, Fagundes DJ: Vertical gastric plication versus Nissen fundoplication in the treatment of gastroesophageal reflux in children with cerebral palsy. *Sao Paulo Med J* 2007; 125: 15-21. (Ⅱb)
- 5) Cheung KM, Tse HW, Tse PW, Chan KH: Nissen fundoplication and gastrostomy in severely neurologically impaired children with gastroesophageal reflux. *Hong Kong Med J* 2006; 12: 282-288. (Ⅲ)
- 6) Goessler A, Huber-Zeyringer A, Hoellwarth ME: Recurrent gastroesophageal reflux in neurologically impaired patients after fundoplication. *Acta Paediatr* 2007; 96: 87-93. (Ⅲ)
- 7) Strauss D, Cable W, Shavelle R: Causes of excess mortality in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 580-585. (Ⅱb)
- 8) Jancar J, Speller CJ: Fatal intestinal obstruction in the mentally handicapped. *J Intellect Disabil Res* 1994; 38 (Pt 4) : 413-422. (Ⅱb)
- 9) Samuel M, Boddy SA, Nicholls E, Capps S: Large bowel volvulus in childhood. *Aust N Z J Surg* 2000; 70: 258-262. (Ⅲ)
- 10) Samuel M, Boddy SA, Capps S: Volvulus of the transverse and sigmoid colon. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 522-524. (Ⅲ)
- 11) Hsueh CC, Jaw TS, Lin JY, Chan HM: Splenic flexure colonic volvulus: a pediatric case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2007; 23: 207-210. (Ⅲ)
- 12) Takeuchi H, Ikeda Y, Komori Y, Tahara K, Shiromizu A, Hayashi H, et al: Cecal volvulus in cerebral palsy: report of a case. *Surg Today* 2008; 38: 170-173. (Ⅲ)
- 13) Chen MH, Chou CM, Lin CC: Transverse colon volvulus presenting as 'inverted' coffee-bean sign. *Arch Dis Child* 2012; 97: 123. (Ⅲ)
- 14) Delgadillo X, Belpaire-Dethiou MC, Chantrain C, Clapuyt P, Veyckemans F, de Ville de Goyet J, et al: Arteriomesenteric syndrome as a cause of duodenal obstruction in children with cerebral palsy. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1721-1723. (Ⅲ)
- 15) Vaisman N, Stringer DA, Pencharz P: Functional duodenal obstruction (superior mesenteric artery or cast syndrome) in cerebral palsy. *J Parenter Enteral Nutr* 1989; 13: 326-328. (Ⅲ)
- 16) Cooney DR, Cooney NL: Massive acute colonic pseudo-obstruction successfully managed with conservative therapy in a patient with cerebral palsy. *Int J Emerg Med* 2011; 4: 1-6. (Ⅲ)
- 17) 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: 207-214.
- 18) 北住映二：小児期から成人期への臨床経過とその経年的なマネージメント—神経疾患 脳性麻痺。日本臨床 2010; 68: 27-32.
- 19) Park ES, Park CI, Cho SR, Na SI, Cho YS: Colonic transit time and constipation in children with spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85: 453-436.

(1) 合併する骨折の頻度とリスク因子は？

推 奨

1. 重度の障害のある脳性麻痺患者に、骨折は年 4%程度発生するため、骨折の予防に対する配慮を行うよう強く勧められる。(グレード A)
2. リスク因子は、歩行不能、抗痙攣剤の内服、骨折の既往、低栄養、摂食障害、関節拘縮などであり、これらを考慮した支援が強く勧められる。(グレード A)

エビデンス

2009 年の Mergler らのレビューによると、寝たきりの脳性麻痺患者に骨折は年 4%程度発生する¹⁾ (I b)。大腿骨の骨密度の低下は脳性麻痺患者全体の 77%に認める(大腿骨平均: - 3.1SD, 腰椎平均: - 1.8SD)。骨折のリスク因子は歩行不能、摂食障害、骨折の既往、抗痙攣剤内服、皮下脂肪の薄さ(やせ)であった。

Presedo らによる脳性麻痺患者の骨折に関する調査によると、1,637 例中骨折は 156 例(四肢麻痺 66%, 両麻痺 20%, 片麻痺 14%)で、うち 66%が歩行不能例であった²⁾ (III)。全 238 骨折中、37 例が複数回骨折例であった。骨折部位は下肢 82%, 上肢 14%で、膝周囲が全体の 1/3 を占めていた。骨折の原因は 55%が不明で、外傷によるものが 32%, トランスファ時 7%, 理学療法時 4%, 痙攣発作時 2%であった。初回骨折は平均 10 歳で発生していた。リスク因子は抗痙攣剤内服、麻痺型、歩行機能、骨密度の低下であった。治療は 87%が副木固定後 3 週間程度で治癒したが、13%に手術を要した。

日本からの報告では、北陸の養護学校を中心とした横断研究で、やはり年率 4%程度の骨折頻度が報告されている。リスク因子は年齢が高いことと下肢の関節拘縮であった³⁾ (III)。

また、国内の重症心身障害児(者)を対象とした骨折調査において、西日本重症心身障害児施設 55 施設で 2 年間(平成 16~17 年度)の調査が報告されている⁴⁾ (III)。各年度約 5,000 名が対象とされ、骨折の発生率は年 2.4%であった。座位・移動可能群で末梢部分、寝たきり群で大腿骨(特に頸上)骨折が多く、原因不明が約 70%を占めていた。西日本重症心身障害児施設協議会では毎年骨折調査が行われており、最新の平成 23 年度では対象は全 63 施設となっており、患者数 6,280 名のうち骨折は 183 件で、発生率は年 2.9%、原因は不明が 74%であった⁵⁾ (IV)。

解 説

どの報告からも骨折の原因不明例が多く、一般的な愛護的介助方法の徹底、栄養状態の改善だけではその予防は限界となっている。低骨密度と骨折との関連性⁶⁾から骨密度検査を行い、RQ7-1-10 (2) (p224) で述べるような低骨密度に対する積極的な治療が、今後の骨折予防に必要である。

(星野弘太郎)

【文 献】

- 1) Mergler S, Evenhuis HM, Boot AM, de Man SA, Bindels-De Heus KG, Huijbers WA, et al: Epidemiology of low bone mineral density and fractures in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 773-778. (I b)
- 2) Presedo A, Dabney KW, Miller F: Fractures in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2007; 27: 147-153. (III)
- 3) Maruyama K, Nakamura K, Nashimoto M, Kitamoto F, Oyama M, Tsuchiya Y, et al: Bone fracture in physically disabled children attending schools for handicapped children in Japan.. *Environ Health Prev Med* 2009; 15: 135-140. (III)
- 4) 森下晉伍：重症心身障害児（者）の施設内骨折について—実態と予防に向けて．*重症心身障害療育* 2006; 1: 91-96. (III)
- 5) 森下晉伍：平成 23 年度施設内骨折アンケート報告．*西日本重症心身障害児施設協議会・資料* 9. 2011. (IV)
- 6) Henderson RC, Berglund LM, May R, Zemel BS, Grossberg RI, Johnson J, et al: The relationship between fractures and DXA measures of BMD in the distal femur of children and adolescents with cerebral palsy or muscular dystrophy. *J Bone Miner Res* 2010; 25: 520-526.

(2)

薬物療法（ビスフォネート製剤，ビタミン D，成長ホルモン）と運動療法は？

推 奨

1. カルシウムとビタミン D との併用薬物療法は，骨量を増加させ得るので勧められる。(グレード B)
2. ビスフォネート製剤による薬物療法は，骨量増加が認められており，他剤と併用でも単独でも強く勧められる。(グレード A)
3. 成長ホルモンは骨量を増加させ得るので勧められる。(グレード B)
4. 立位訓練や活動性を向上させるアプローチでの骨量増加作用は認められるので勧められる。(グレード B)
5. 骨折予防に関しては薬物療法・運動療法とも行うことを考慮してもよいが十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

エビデンス

本リサーチクエスションに関する文献として，2009 年の Houlihan らのレビュー¹⁾ (IV) と，2010 年の Hough らによるシステマティックレビュー²⁾ (I a) がある。重なっている部分もあるが，Hough らにより質の高い論文は 8 つのみ挙げられている。カルシウムとビタミン D による治療が 1 つ，ビスフォネート製剤による治療が 3 つ，成長ホルモンによる治療が 1 つ，荷重訓練による治療が 3 つであった。すべて対象は，歩行不能な重度脳性麻痺児であった。

Jekovec-Vrhovsek らは，GMFCS レベル V の重度脳性麻痺 15 例にカルシウム 500mg / 日と活性型ビタミン D 0.25 μ g の併用療法を 9 カ月間行い，観察のみの対照 8 例との比較で有意な骨量増加を示した³⁾ (II a)。

ビスフォネート製剤による治療は，Henderson らのパミドロネート点滴投与での 7 例の試験⁴⁾ (I b)，Iwasaki らの経口リセドロネート内服での 10 例の試験⁵⁾ (I b)，Shaw らによる 3 例の試験⁶⁾ (II a) にて，いずれも骨量増加が得られた。また Grissom らは 18 例のパミドロネート治療で同時に行った骨形成不全症で生じた新規骨折を，脳性麻痺児では予防できたことを報告した⁷⁾ (II b)。

いずれの報告も処置を要する有害事象は認められていないが，わが国では，小児に対するビスフォネート製剤の安全性は確立されていない。

成長ホルモンによる研究は Ali らにより，カルシウムとビタミン D との併用で使用され，カルシウムとビタミン D のみの対照群と有意差があり，成長ホルモンの使用による骨量増加が認められた⁸⁾ (I b)。

立位訓練や活動性を高める機械的刺激による骨量増加を検討した研究は 3 つ挙げられる。Caulton らは，9 カ月間 standing frame での立位荷重時間を 50% 増やすことにより，定量的 CT 測定法 (quantitative computed tomography ; QCT) で脊椎の骨量増加を認めた⁹⁾ (I b)。Chad らは，8 カ月間立位訓練をした群としなかった群との比較

表 1. カルシウム摂取の推奨量

Age	"Calcium Intake, mg / d (mmol / d) "
0-6 mo	210 (5.3)
7-12 mo	270 (6.8)
1-3 y	500 (12.5)
4-8 y	800 (20.0)
9-18 y	1,300 (32.5)

[文献 15) より]

表 2. 血清 25 (OH) D 測定の基準値 (Norman による)

Serum 25 (OH) D range	Vitamin D nutritional status	Reference
>75 nmol / L (>30 ng / mL)	Sufficiency	Vieth 2007
>50 nmol / L (>20 ng / mL)	Sufficiency	Norman 2007, Need 2006
30-50 nmol / L (12-20 ng / mL)	Insufficiency	Founier 1999
12-30 nmol / L (5-12 ng / mL)	Deficiency	Need 2006
>12 nmol / L (>5 ng / mL)	Severe deficiency	Need 2006

[文献 16) より]

を行い、デキサ法 (dual-energy X-ray absorptiometry ; DXA) による大腿骨近位の測定で骨量増加を認めた¹⁰⁾ (I b)。Gudjonsdottir らは動的な起立台と静的な起立台での比較試験を行ったが、起立台の種類にかかわらず骨量増加が認められた¹¹⁾ (II b)。

また、Hough のシステマティックレビューでは挙げられなかったが、歩行可能なレベルの研究として、Ward らは 90Hz で振動する起立台で 1 日 20 分週 5 日の立位訓練を 6 カ月間行った結果、QCT にて脛骨近位骨量の増加を認めた¹²⁾ (I b)。

これらの立位訓練や活動性を向上させるアプローチで骨量は増加することは認められるが、骨折の予防効果については十分な科学的根拠はない。

解 説

骨量の低下を評価するためには DXA による評価が必要で、部位は腰椎 (L2-4)、大腿骨遠位側面、全身が挙げられる。Henderson ら¹³⁾ は大腿骨遠位側面での有用性を報告している。QCT での評価も可能であるが時間がかかる点で対象が限られる可能性がある。

Henderson ら (1997 年¹³⁾, 2002 年⁴⁾) は、側弯や変形のある患者でも大腿骨遠位側面での測定は正確にできるとしている。腰椎の骨密度 (bone mineral density ; BMD) では骨折リスクの評価にならないとしているが、一般的ではないことから治療効果の判定として腰椎での骨量増加の報告は多い。

多くの研究では抗てんかん薬の服用の有無や血清 25 (OH) D 値で、骨粗鬆状態や骨折発生リスクに直接的な有意差はないとしている。しかし、栄養状態、日照への暴露低下により潜在的なビタミン D 不足の存在は指摘されており¹⁾、基礎的な薬物治療としてのカルシウム、ビタミン D の摂取は、適切な peak bone mass 達成ならびに骨量減少の予防のために必須と考えられている¹⁴⁾。

カルシウム摂取の推奨量は、“American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition” による 2006 年の recommendation が示されている (表 1)¹⁵⁾。

ビタミン D の充足に関する評価は、血中 25 (OH) D によりなされるが、現在わが国では 25 (OH) D 測定の保健適応はなく、現場では非常に困っている現状がある。一刻も早い保険適応が望まれ、25 (OH) D 測定によるビタミン D 欠乏の評価がなされ、適切な治療がなされるように希望したい。基準値として、2008 年に Norman が提唱した値を記載する (表 2)¹⁶⁾。また、前述した 2006 年の AAP の recommendation では、小児のビタミン D サプリメントを推奨していることも付言する¹⁵⁾。

わが国では、保険診療としては認められていないものの、海外でのパミドロネート、成長ホルモンの有効性はほぼ異論のないところであり、安全性も確認されている。ところが、大規模試験や多施設研究はなく、わが国の研究として紹介したりセドロネートの研究も対象は少数である。国内の脳性麻痺児に対するエビデンスは、今後のさらなる研究に期待したい。

(星野弘太郎)

【文 献】

- 1) Houlihan CM, Stevenson RD: Bone Density in Cerebral Palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2009; 20: 493-508. (Ⅳ)
- 2) Hough JP, Boyd RN, Keating JL: Systematic review of interventions for low bone mineral density in children with cerebral palsy. *Pediatrics*. 2010; 125: e670-678. (Ⅰ a)
- 3) Jekovec-Vrhovsek M, Kocijancic A, Prezelj J: Effect of vitamin D and calcium on bone mineral density in children with CP and epilepsy in full-time care. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42: 403-405. (Ⅱ a)
- 4) Henderson RC, Lark RK, Kecskemethy HH, Miller F, Harcke HT, Bachrach SJ: Bisphosphonates to treat osteopenia in children with quadriplegic cerebral palsy: a randomized, placebo-controlled clinical trial. *J Pediatr* 2002; 141: 644-651. (Ⅰ b)
- 5) Iwasaki T, Takei K, Nakamura S, Hosoda N, Yokota Y, Ishii M: Secondary osteoporosis in long-term bedridden patients with cerebral palsy. *Pediatr Int* 2008; 50: 269-275. (Ⅰ b)
- 6) Shaw NJ, White CP, Fraser WD, Rosenbloom L: Osteopenia in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 1994; 71: 235-238. (Ⅱ a)
- 7) Grissom LE, Kecskemethy HH, Bachrach SJ, McKay C, Harcke HT: Bone densitometry in pediatric patients treated with pamidronate. *Pediatric radiology* 2005; 35: 511-517. (Ⅱ b)
- 8) Ali O, Shim M, Fowler E, Greenberg M, Perkins D, Oppenheim W, et al: Growth hormone therapy improves bone mineral density in children with cerebral palsy: a preliminary pilot study. *J Clin Endocrinol Metab* 2007; 92: 932-937. (Ⅰ b)
- 9) Caulton JM, Ward KA, Alsop CW, Dunn G, Adams JE, Mughal MZ: A randomised controlled trial of standing programme on bone mineral density in non-ambulant children with cerebral palsy. *Archives of Disease in Childhood* 2004; 89: 131-135. (Ⅰ b)
- 10) Chad KE, Bailey DA, McKay HA, Zello GA, Snyder RE : The effect of a weight-bearing physical activity program on bone mineral content and estimated volumetric density in children with spastic cerebral palsy. *J Pediatr*. 1999; 135: 115-117. (Ⅰ b)
- 11) Gudjonsdottir B, Stemmons Mercer V: Effects of a dynamic versus a static prone stander on bone mineral density and behavior in four children with severe cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2002; 14: 38-46. (Ⅱ b)
- 12) Ward K, Alsop C, Caulton J, Rubin C, Adams J, Mughal Z: Low magnitude mechanical loading is osteogenic in children with disabling conditions. *J Bone Miner Res* 2004; 19: 360-369. (Ⅰ b)
- 13) Henderson RC: Bone density and possible predictors of fracture risk in children and adolescents with spastic quadriplegia. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 224-227.
- 14) Cranney A, Horsley T, O'Donnell S, Weiler H, Puil L, Ooi D, et al: Effectiveness and safety of vitamin D in relation to bone health. *Evid Rep Technol Assess (Full Rep)* . 2007; 158: 1-235.
- 15) Greer FR, Krebs NF: American Academy of Pediatrics Committee on Nutrition: Optimizing bone health and calcium intakes of infants, children, and adolescents. *Pediatrics* 2006; 117: 578-585.
- 16) Norman AW: From vitamin D to hormone D: fundamentals of the vitamin D endocrine system essential for good health. *Am J Clin Nutr* 2008; 88 (suppl) : S491-499.

11 脳性麻痺児の痛みの評価法は？

推 奨

1. 知的レベルの高い患者では numerical rating scale (NRS), verbal rating scale (VRS), faces pain scale (FPS) などで正確に評価できるので勧められる。 (グレード B)
2. 知的レベルの低い患者、もしくは意思疎通のできない患者に対しては、その行動により痛みの程度の評価が必要となる。その方法として以下の評価ツールが考案されており、それぞれ有効性と信頼性が示されており、勧められる。 (グレード B)
 - ・ Pain assessment instrument for cerebral palsy (PAICP)
 - ・ Paediatric pain profile (PPP)
 - ・ Non-communicating children's pain checklist (NCCPC)
 - ・ Face legs activity cry consolability (FLACC)

エビデンス

脳性麻痺に関する疼痛を調査した研究は少ないが、慢性疼痛は脳性麻痺に共通の症状である。60～80%と高率の脳性麻痺患者が（手術を含めた）痛みを経験しており、約半数が毎日感じる慢性疼痛を抱えている¹⁻³⁾ (Ⅲ)。脳性麻痺の疼痛を十分に理解することに対する障壁の1つは、疼痛尺度の有効性に関する情報の欠如であり、今回のガイドラインで扱われることになった。

Swiggum らは 107 名の理学療法士に調査して、痛みを評価するために 80% が主観的尺度、70% が自己報告尺度、41% が行動や生理的な尺度を使用していたと報告している⁴⁾ (Ⅱb)。

Jensen らは成人脳性麻痺患者 45 例において、IQ 70 以上で認知障害が軽度であれば、インタビューに回答可能であり、NRS, VRS, FPS での評価が可能であったと報告している⁵⁾ (Ⅱb)。また FPS が適応できるのは、Hicks らの研究によると精神年齢では最低 4 歳から可能⁶⁾ (Ⅱb) で、Boldingh らは Columbia mental maturity scale では最低 25 点は必要であると述べている⁷⁾ (Ⅱb)。

知的障害が強く、意思表示のできない重度の脳性麻痺患者においても、識別可能な疼痛行動を表現しており、その行動を察知することで疼痛評価をする必要がある⁸⁾ (Ⅱb)。そのための種々の behavioral pain assessment scale が存在する。それぞれ妥当性、信頼性が検証されており、psychometric property of medical evaluation score (PPM-S) は、いずれも 6 以上である。

① PAICP :

股関節に関わる痛みの評価であり、通常痛みを感じない 6 動作、通常痛みを感じる 6 動作、股関節が悪い時に痛みを感じる 5 動作、前試験としての 4 動作の合計 21 の動作を確認する。痛みの程度を FPS で評価する⁷⁾ (Ⅱb)。

② PPP :

意思疎通の全くできない脳性麻痺患者の過去の痛みに関する行動 20 項目を両親・介護者に調査して設定する方法である。各項目 0～3 点で評価するのでスコアの範囲は 0～60 点となる。カットオフ値は 14 点で、この時、感度 100%、特異度 91% である。情報の取得に時間と人手がかかることが問題となる^{9, 10)} (Ⅱb～Ⅳ)。

③ NCCPC :

Vocal, Social, Facial, Activity, Body and limbs, Physiologic signs, Eating and sleeping の7つのサブスケールから成る30項目を、yes/noで回答する評価法である¹¹⁾ (Ⅱb)。Non-communicating children's pain checklist-postoperative version (NCCPC-PV) は、術後の疼痛評価目的に、Eating and sleeping サブスケールを除外し、6つのサブスケールから成る27項目とし、さらに回答を頻度によって4段階(not at all = 0点, just a little = 1点, fairly often = 2点, very often = 3点)に改訂した評価法である(最低点:81)¹²⁾ (Ⅱb)。介護者による評価では、カットオフ値11点で感度88%, 特異度81%で、少なくとも中等度以上の痛みがあると判断してよい。またオリジナルNCCPCの回答を4段階に改訂したNCCPC-Rも家庭用評価に有用であり、30項目で各0~3点で評価する(最低点:90)¹³⁾ (Ⅱb)。カットオフ7点で、感度84%, 特異度77%で、7点以上で痛みを感じていると判断してよい。

④ FLACC :

Merkel らによって開発された、5つのカテゴリを各0~2点で評価するスケールである(最低点:10)。4~6点で中等度の痛みにて非オピオイド鎮痛剤、7点以上でシビアな痛みとしてオピオイド使用が必要と判断している¹⁴⁾ (Ⅲ)。その後、決められた行動だけでなく、個人に独特な行動 individualized behavior も加えることができるよう、2006年に改訂されたFLACC-Rで、より信頼性と有効性が向上したことを報告している¹⁵⁾ (Ⅱb)。個人個人で痛むときの独特な行動・振る舞いを登録できる仕組みは、実際52例中21例で追加されており、個々に対応できる改訂となっている。

解 説

上記のいずれの評価尺度も日本語でのまとまった報告はみられていない。意思疎通のできない脳性麻痺患者における痛みの問題へのアプローチは、わが国では遅れているといわざるを得ない。痛みの評価を医療者側の主観的な尺度で評価することが多い現実から、今後は意思疎通のできない患者に対しても、できるだけ客観的な痛みを評価する尺度(behavioral pain assessment scale)を理解して、普及させる必要がある。特に手術は強い痛みを与える機会になるため、外科医はこれらの方法で痛みを評価して、適切な除痛処置をするべきである。痛みの程度まで評価できれば、オピオイド要否の判断にも有用となる。一方、慢性的な、持続し繰り返す痛みであれば、筋緊張の軽減をもたらす介入を提案する契機にもなり、診療に役立てる日本語版の簡易な評価尺度が必要とされる。

(星野弘太郎・中寺尚志)

【文 献】

- 1) Houlihan CM, Hanson A, Quinlan N, Puryear C, Stevenson RD: Intensity, perception, and descriptive characteristics of chronic pain in children with cerebral palsy. J Pediatr Rehabil Med 2008; 1:145-53. (Ⅲ)
- 2) Schwartz L, Engel JM, Jensen MP: Pain in persons with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 1999; 80: 1243-1246. (Ⅲ)
- 3) Tervo RC, Symons F, Stout J, Novacheck T: Parental report of pain and associated limitations in ambulatory children with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 2006; 87: 928-934. (Ⅲ)
- 4) Swiggum M, Hamilton ML, Gleeson P, Roddey T, Mitchell K: Pain assessment and management in children with neurologic impairment: a survey of pediatric physical therapists. Pediatr Phys Ther 2010; 22: 330-335. (Ⅱb)
- 5) Jensen MP, Engel JM, McKearnan KA, Hoffman AJ: Validity of pain intensity assessment in persons with cerebral palsy: a comparison of six scales. J Pain 2003; 4: 56-63. (Ⅱb)
- 6) Hicks CL, von Baeyer CL, Spafford PA, van Korlaar I, Goodenough B: The Faces Pain Scale-Revised: toward a common metric in pediatric pain measurement. Pain 2001; 93: 173-183. (Ⅱb)
- 7) Boldingh EJ, Jacobs-van der Bruggen MA, Lankhorst GJ, Bouter LM: Assessing pain in patients with severe cerebral palsy: development, reliability, and validity of a pain assessment instrument for cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil. 2004; 85: 758-766. (Ⅱb)
- 8) Hadden KL, von Baeyer CL: Global and specific behavioral measures of pain in children with cerebral palsy. Clin J Pain 2005; 21: 140-146. (Ⅱb)
- 9) Hunt A, Goldman A, Seers K, Crichton N, Mastroyannopoulou K, Moffat V, et al: Clinical validation of the paediatric pain profile. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 9-18. (Ⅱb)

- 10) Hunt KA, Franck LS: Special needs require special attention: a pilot project implementing the paediatric pain profile for children with profound neurological impairment in an in-patient setting following surgery. *J Child Health Care* 2011; 15: 210-220. (Ⅳ)
- 11) McGrath PJ, Rosmus C, Canfield C, Campbell MA, Hennigar A: Behaviours caregivers use to determine pain in non-verbal, cognitively impaired individuals. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 340-343. (Ⅱb)
- 12) Breau LM, Finley GA, McGrath PJ, Camfield CS: Validation of the Non-communicating Children's Pain Checklist-Post-operative Version. *Anesthesiology* 2002; 96: 528-535. (Ⅱb)
- 13) Breau LM, McGrath PJ, Camfield CS, Finley GA: Psychometric properties of the non-communicating children's pain checklist-revised. *Pain* 2002; 99: 349-357. (Ⅱb)
- 14) Merkel S, Voepel-Lewis T, Malviya S: Pain assessment in infants and young children: the FLACC scale. *Am J Nurs* 2002; 102: 55-58. (Ⅲ)
- 15) Malviya S, Voepel-Lewis T, Burke C, Merkel S, Tait AR: The revised FLACC observational pain tool: improved reliability and validity for pain assessment in children with cognitive impairment. *Paediatr Anaesth* 2006; 16: 258-265. (Ⅱb)

12 発達障害への対応は？

推 奨

1. 脳性麻痺児が広汎性発達障害（pervasive developmental disorders；PDD）〔自閉症スペクトラム（autism spectrum disorder；ASD）〕を合併する確率は比較的高く、早期に適切な評価を行い療育機関につなげることが勧められるが、科学的根拠はない。（グレード C1）
2. 注意欠陥 / 多動性障害（attention deficit / hyperactivity disorder；ADHD）を合併する学齢期の脳性麻痺児では、methylphenidate の投与により学校生活における ADHD の症状が改善する可能性があり、投与を検討することが勧められる。（グレード B）
3. 知的障害のない脳性麻痺児の学習障害のリスクは高く、特に普通小学校に就学する児については認知面の評価を行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。（グレード C1）

エビデンス

◆ ASD の合併について

脳性麻痺児が ASD（自閉症含む PDD）を合併する比率は 10～15% と高く、また脳障害が重度であるほど合併する比率が高くなる傾向も示されている¹⁻⁷⁾。自閉症の治療教育プログラム（療育）については、国内では、“treatment and educational of autism and related communication handicapped children (TEACCH)” の考え方が広く取り入れられており、それに基づいた評価や治療の試みも報告されている⁸⁾ (Ⅲ)。ただ、自閉症児の療育は個別性に基づいた生活ベースの長期的な支援が必要であり、その効果について医療的視点からエビデンスを示すことは非常に困難な領域である。

◆ ADHD の合併について

ADHD を合併する児の、課題処理能力や認知面の特徴については、解説に示した。

ADHD の症状をもつ脳性麻痺児への methylphenidate の効果については、教師の評価による modified abbreviated Conners rating scale のスコアが有意に改善したという報告⁹⁾ (Ⅰb) と、高用量 (0.5mg / kg / dose) と低用量 (0.3 / kg / dose) の比較では、低用量で有意に学校における問題行動が減少したという報告¹⁰⁾ (Ⅰb) があった。ただし、後者の報告では、課題への取り組み態度には投薬による大きな変化はなかった。

◆ 学習障害の合併について

脳性麻痺児の学習能力に関する問題については、脳の障害部位に応じてさまざまな研究がなされてきており、また、臨床心理士 (clinical psychologist)、作業療法士 (occupational therapist；OT)、言語聴覚士 (speech-language-hearing therapist；ST)、教育機関など、多くの現場でその問題への対応の試みが行われている。その効果について長期的・医療的視点からエビデンスを示す研究はほとんどなかったが、就学前に認知面の評価を十分に行う必要性は高いと思われる。

解 説

◆ ASD の合併について

4～18歳の脳性麻痺児126名についてPDDの有病率を調査した研究¹⁾では、自閉性障害は11%、・特定不能の広汎性発達障害(pervasive developmental disorder - not otherwise specified; PDDNOS)は4%であった。

診断の手順としては、第1段階で直接観察と医療記録、autism behavior checklist scoreで「疑い群」をスクリーニングし、第2段階で心理検査とchildhood autism rating scaleによる評価を行い、最終的な診断は、アメリカ精神医学会の『DSM- IV』[精神疾患の診断・統計マニュアル(diagnostic and statistical manual of mental disorders; DSM)第4版]に基づいて行った。PDDの合併は、脳性麻痺のタイプでは、四肢麻痺(痙直型・混合型)、片麻痺に多く、てんかんの合併、知能水準や言語能力が低いケースほど高率であった。

スウェーデンの一部地域の3～17歳の子どもの発達状況を調査した研究²⁾では、1.1%が精神および/または運動発達障害のためサービスを受けていた。このうち脳性麻痺と診断のついている子どもの10.5%はASDであった。ASDのスクリーニングは、臨床的な聞き取りとautism behavior checklistによって行われ、さらに神経心理学的検査、childhood autism rating scaleによる評価、『DSM- III -R』による診断が行われた。

脳性麻痺以外の障害またはリスク因子をもつ子どものASDの合併については、NICUで治療を受けた子どもの0.34%が自閉症であったという報告³⁾、在胎週数33週未満と出生体重2,500g未満で自閉症のリスクが2倍になるという報告⁴⁾がある。ダウン症児については、11.6%が『DSM- IV』の自閉性障害の診断基準を満たした⁵⁾。水頭症では23%が自閉症の症状を示し、自閉症の発症と関連する因子としては、早期産、頭部CT検査での明らかな異常所見の他に、てんかん、精神遅滞、脳性麻痺などの神経学的異常が示された⁶⁾。未熟児網膜症による盲と、遺伝的な網膜疾患による先天性盲における自閉症の発症率を調べた研究⁷⁾では、前者は27名中15名が自閉症であり、15名すべてが精神遅滞を合併し、3分の1は脳性麻痺であったのに対し、後者では自閉症は14名中2名に過ぎなかった。文献6、7)はいずれも、自閉症の発症と脳障害の重症度の関連を指摘している。

◆ ADHD の合併について

ADHDの症状と課題処理速度について脳性麻痺児と健常児を比較した研究¹¹⁾では、脳性麻痺児では自立した運動機能を持ち言語理解能力に有意差はない場合でも、課題処理速度は有意に遅く、不注意と多動の症状はより強くみられた。課題処理速度はvisual inspection time taskで評価し、ADHDの症状はConners parent rating scale-revisedで評価した。ただ、健常群では両者に有意な相関がみられたのに対し、脳性麻痺群では関連がみられず、脳性麻痺児の課題処理速度の遅さはADHDとは別の要因があると推測している。

脳性麻痺児(GMFCS I～IV)の注意と遂行機能を調査した研究¹²⁾では、言語能力は正常範囲でも注意の持続・配分は障害されており、これは脳性麻痺のタイプによる違いはなかった。時間の決められた課題ではすべて標準より遅い結果であったが、これは白質における情報処理能力の全般的な機能障害のためと考察している。

◆ 脳性麻痺児における学習障害の合併について

PVLの子どもにおいて、視空間認知障害やperformance IQ低下の傾向があることは以前から指摘されており¹³⁻¹⁵⁾、視覚認知に加えて一定の運動機能や目と手の協調を必要とされる構成障害と痙性両麻痺の関連についての報告もある¹⁶⁾。

特別支援教育を受けている脳性麻痺群と健常群の算数能力を比較した研究¹⁷⁾では、IQは同水準でも算数課題での正確さと速度は劣っており、遂行機能とワーキングメモリーに障害がある場合は算

数障害のリスクが高まると結論している。

PVL による痙性両麻痺児（31 名の日本人）の仮名読み能力を調べた研究¹⁸⁾では、1 名を除いた全員が 2～8 歳で平仮名を読めるようになっており、ウェクスラー式知能検査の performance IQ または新版 K 式発達検査の DQ (C-A) が 50 未満であった 8 名においても、7 名は 8 歳までに平仮名が読めるようになっていた。これらより、視覚認知障害あっても仮名読み能力は影響を受けないと結論している。なお、ウェクスラー式知能検査を行った 19 名中 18 名で performance IQ が verbal IQ より低く、新版 K 式発達検査を行った 12 名全員で DQ (C-A) は DQ (L-S) より低かった。

片麻痺と学習障害の関係を調べた研究¹⁹⁾では、平均的な知能をもつ片麻痺児の 36%に何らかのタイプの学習障害（読字・書字・算数）を認め、学習障害がある場合は、神経学的障害がより重度であり、感情的・行動的困難がより高率にみられたとしている。

◆まとめ

はじめに、運動発達障害を主訴として医療機関や療育機関を訪れる子どものうち、経過とともにいわゆる「発達障害」が明らかになる子どもの割合が高いことは、近年多くの報告がなされてきている。しかし、その障害を適切な時期に評価して療育や医療につなげることは必ずしも容易ではない。

田中ビネー知能検査の結果は正常範囲で、日常会話が達者な子どもでも、「小学校就学後に学習面でつまずく」「運動障害のレベルでは説明できないほど課題処理速度が遅い」「日常生活における自己管理ができない」「友人とのコミュニケーションがうまくいかない」などの問題に直面することも多い。これらの問題は、子どもの障害のさまざまな側面を正しく評価・理解することによって、改善される可能性が高いことを各研究結果は示している。

(半澤直美)

【文 献】

- 1) Kilincaslan A, Mukaddes NM: Pervasive developmental disorders in individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51: 289-294.
- 2) Nordin V, Gillberg C: Autism spectrum disorders in children with physical or mental disability or both. I : Clinical and epidemiological aspects. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38: 297-313.
- 3) Matsuishi T, Yamashita Y, Ohtani Y, Ornitz E, Kuriya N, Murakami Y, et al: Brief report: incidence of and risk factors for autistic disorder in neonatal intensive care unit survivors. *J Autism Dev Disord* 1999; 29: 161-166.
- 4) Schendel D, BhasinTK: Birth weight and gestational age characteristics of children with autism, including a comparison with other developmental disabilities. *Pediatrics* 2008; 121: 1155-1164.
- 5) 河村雄一, 高橋 修, 石井 卓: ダウン症に併発する“発達障害”について. *児童青年精医と近接領域* 2001; 42: 331-341.
- 6) Fernell E, Gillberg C, Von Wendt L: Autistic symptoms in children with infantile hydrocephalus. *Acta Paediatr Scand* 1991; 88: 451-457.
- 7) Ek U, Fernell E, Jacobson L, Gillberg C: Relation between blindness due to retinopathy of prematurity and autistic spectrum disorders: a population-based study. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 297-301.
- 8) 大野徳香, 石川公久, 清水朋枝, 深谷大輔, 渡部洋子, 三星有紀子, 他: 自閉傾向のある小児に対する評価・治療の取り組み. *理学療法学* 2006; 33 (Suppl 2) : 102. (Ⅲ)
- 9) Gross-Tsur V, Shalev RS, Badihi N, Manor O: Efficacy of methylphenidate in patients with cerebral palsy and attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD). *J Child neurol* 2002; 17: 863-866. (I b)
- 10) Symons FJ, Tervo RC, Kim O, Hoch J: The effects of methylphenidate on the classroom behavior of elementary school-age children with cerebral palsy: apreliminary pbservational analysis. *J child neurol* 2007; 22: 89-94. (I b)
- 11) Shank LK, Kaufman J, Leffard S, Warschausky S: Inspection time and ADHD symptoms in children with cerebral palsy. *Rehabil Pshychol* 2010; 55: 188-193.
- 12) Bottcher L, Flachs EM, Uldall P: Attentional and executive impairment in children with spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e42-47.
- 13) Goto M, Ota R, Iai M, Sugita K, Tanabe Y: MRI changes and deficits of higher brain function in preterm diplegia. *Acta paediatrica* 1994; 83: 506-511.
- 14) Fedrizzi E, Inverno M, Bruzzone MG, Botteon G, Saletti V, Farinotti M: MRI features of cerebral lesions and cognitive functions in preterm spastic diplegic children. *Pediatric Neurology* 1996; 15: 207-212.
- 15) Fazzi E, Bova SM, Uggetti C, Signorini SG, Bianchi PE, Maraucci I: Visual-perceptual impairment in children with periventricular leukomalacia. *Brain Dev* 2004; 26: 506-512.
- 16) Koeda T, Inoue M, Takeshita K: Constructional dyspraxia in preterm diplegia: isolation from visual and visual perceptual impairments. *Acta Paediatr* 1997; 86: 1068-1073.

- 17) Jenks KM, de Moor J, van Lieshout ECDM: Arithmetic difficulties in children with cerebral palsy are related to executive function and working memory. *J Child Psychol Psychiatry* 2009; 50: 824-833.
- 18) Yokochi K: Reading of Kana (phonetic symbols for syllables) in Japanese children with spastic diplegia and periventricular leukomalacia. *Brain Dev* 2000; 22: 13-15.
- 19) Frampton I, Yude C, Goodman R: The prevalence and correlates of specific learning difficulties in a representative sample of children with hemiplegia. *Br J Educ psychol* 1998; 68: 39-51.

第 8 章

成人期の問題

8-1 成人期の問題（まとめ）

脳性麻痺（cerebral palsy；CP）は小児期に診断され、その定義上、原因となった疾患が進行することはないが、「発達の障害」であるために、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いく。この章では、脳性麻痺の成人期の問題についてまとめた。

成人期の身体的問題としては、疼痛・股関節や脊柱の変形・排泄の問題などの訴えが多く、また日常生活活動（activities of daily living；ADL）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る。歩行機能の低下の原因は、不随意運動型では頸椎症、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うが機能低下をきたしやすい。頸椎症に対しては、椎弓形成術、除圧固定術、筋解離術、靱帯形成術など、種々の術式の単独または組み合わせ手術が勧められる。加齢に伴う二次障害に対しては、整形外科的治療などの医療の適切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向上に努める必要がある。しかし、現状では、成人期までのフォローアップ体制は十分とはいえない。

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感情をもちにくく、また介助を受けることの多い脳性麻痺者は羞恥心の育ちに影響を受けやすい。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る。これらに対し、自尊感情を高める社会生活プログラムや、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などが必要とされている。

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る。

なお、「行うように勧められるが十分な科学的根拠はない」という表現は、本章のような社会制度上の問題を含んだリサーチクエスションの推奨文にはそぐわないが、ガイドライン全体としての体裁を整えるため、やむを得ずこの表現を採用した。

（半澤直美）

▶ 8-1. 成人期の問題

1

脳性麻痺児の加齢に伴う運動能力の低下、 二次障害への対応は？

推 奨

1. 脳性麻痺者は健常者に比べ、加齢による身体機能の低下や生活能力の低下が早期から起こりやすい。頸椎症や変形性関節症などが要因になりやすいが、これといった原因のない体力低下なども40歳以降では多くみられる。ただし十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
2. 痙縮治療により、整形外科的二次障害に伴う疼痛の改善が期待でき、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
3. 漸増筋力トレーニングを行うことにより、筋量減少や筋力低下の進行予防の一助となるため行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
4. 加齢に伴う機能低下を予防するためには、成人脳性麻痺者向けの福祉サービスの充実、作業所や福祉施設の環境改善、当事者と援助者の予防意識向上と医療の適切な介入などを行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

脳性麻痺者では、加齢に伴い日常生活活動（activities of daily living；ADL）や仕事に関する能力の低下をきたしやすく、その半数以上が30歳前から生じ、30歳後半頃から目立つようになるとの報告がある^{1, 2)} (Ⅲ～Ⅳ)。

歩行機能の低下の原因としては、不随意運動型では頸椎症が多く、痙直型では変形性関節症が多い傾向にあり、もともとの歩行レベルが低いほど加齢により機能低下をきたしやすという報告がある³⁾ (Ⅲ)。ただし、40歳を過ぎると、これといった原因の見当たらない全体的な体力低下によるものや、通常ではあまり問題とならないような外科手術などを契機にADL能力が低下することも多い²⁾ (Ⅲ)。股関節異常は四肢麻痺に多く、また歩行可能例よりも歩行不能例に多く発生し、多くが青年期以前に完成する。痛みを伴うものは4～6割である。側弯は麻痺の重症度に比例して生じやすく、70°以上の重度側弯は多くが15歳以前に完成する^{4, 5)} (Ⅲ)。頸椎症は不随意運動型に多く合併し、C4/5、C5/6が最多部位である⁶⁾ (Ⅳ)。授産などでの作業従事者においては、作業内容や姿勢と頸肩症状に関連がみられ、これには僧帽筋の筋活動亢進が影響していた⁷⁾ (Ⅲ)。

加齢による二次障害に対しては早期から予防意識をもち、痛みやしびれなどの初期症状を見逃さず、環境調整や動作方法の変更、あるいは整形外科的治療などの対策をタイムリーに実施することが有用であると指摘されているものの、成人脳性麻痺者のフォローアップ体制は十分とはいえないのが現状である^{8, 9)} (Ⅳ)。痙縮による痛みの緩和には、ボツリヌス療法やバクロフェン髄腔内投与療法（intrathecal baclofen therapy；ITB）の有効性が報告されているほか、調査規模が少なく十分な根拠がないものの、従来の運動プログラムやバイオフィードバックを用いた筋緊張コントロールの効果も指摘されている^{10, 11)} (Ⅳ)。加齢に伴う筋量・筋力の減少に関し、漸増筋力トレーニングによる改善の可能性が示唆されており、配慮が求められている¹¹⁾ (Ⅳ)。

解 説

成人脳性麻痺者の身体的疼痛に関する調査では、3 カ月以内に身体の 1 カ所以上の部位に痛みを感じた人が 67%おり、56%で毎日何らかの痛みがあった^{12, 13)}。背部などの慢性的疼痛は、一般成人では 15%であったのに対し脳性麻痺者では 3 分の 1 近くで認められた^{12, 14)}。在宅生活をしている成人脳性麻痺女性の調査では、二次的障害として重大な痛み 84%、股関節・脊柱の変形 59%、排便の問題 56%、排尿の問題 49%、歯の状態不良 43%などが認められた^{12, 15)}。

(橋爪紀子)

【文 献】

- 1) 佐藤一男：脳性麻痺の二次障害．リハ医学 2001; 38: 775-783. (Ⅳ)
- 2) 関谷博之：脳性麻痺者の加齢に伴う二次障害の予防と対策．理学療法 1992; 26: 675-682. (Ⅲ)
- 3) 上原さおり，小池純子，伊藤利之：成人脳性麻痺のリハビリテーション的アプローチに向けての基礎調査一歩行に関して．横浜市総合リハビリテーションセンター研究紀要 2004; 14: 7-9. (Ⅲ)
- 4) 梶浦一郎：総論；脳性麻痺の二次障害（特集 脳性麻痺の二次障害）．総合リハ 1998; 26: 309-313. (Ⅲ)
- 5) 野村忠雄：実践講座 障害者の加齢に伴う問題と対策（新連載 1）脳性麻痺…整形外科的二次障害．総合リハ 2009; 37: 41-46. (Ⅲ)
- 6) 佐久間和子：脳性麻痺の二次障害としての機能予後．リハ医学 2003; 40: 98-102. (Ⅳ)
- 7) 岡内 章，山口 明，小林 充，大仲功一，出倉康子，三崎純司，他：成人脳性麻痺者の労働環境と二次的障害に関して．リハ医 1992; 29: 950. (Ⅲ)
- 8) 中川万里子，橋本重子，渡辺直美：脳性麻痺者と加齢（特集 障害者の加齢と生活支援の在り方）．作療ジャーナル 2002; 36: 880-888. (Ⅳ)
- 9) 尾崎文彦：脳性麻痺者の加齢に対する理学療法．理学療法 2007; 24: 459-463. (Ⅳ)
- 10) Vogtle LK: Pain in adults with cerebral palsy : impact and solutions. Dev Med Child Neurol 2009; 51 (supple 4) : 113-121. (Ⅳ)
- 11) Tosi LL, Maher N, Moore DW, Goldstein M, Aisen ML: Adults with cerebral palsy: a workshop to define the challenges of treating and preventing secondary musculoskeletal and neuromuscular complications in this rapidly growing population. Dev Med Child Neurol 2009; 51 Suppl 4: 2-11. (Ⅳ)
- 12) Liptak GS: Health and well being of adults with cerebral palsy. Current Opinion in Neurology 2008; 21: 136-142.
- 13) Schwarz L, Engel JM, Jensen MP: Pain in persons with cerebral palsy. Arch Phys Med Rehabil 1999; 80: 1243-1246.
- 14) Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I: Musculoskeletal pain in adults with cerebral palsy compared with the general population. J Rehabil Med 2004; 36: 78-84.
- 15) Turk MA, Scandale J, Rosenbaum PF, Weber RJ: The health of women with cerebral palsy. Phys Med Rehabil Clin N Am 2001; 12: 153-168.

脳性麻痺での頸椎症、 頸髄症の治療法として何が推奨されるのか？

推 奨

1. 頸椎装具や牽引療法など、保存的治療は科学的根拠がないので勧められない。(グレード C2)
2. 椎弓切除術は頸椎不安定性増大によって神経症状を悪化させる可能性があり行わないよう勧められる。(グレード D)
3. 椎弓形成術（棘突起縦割式、片開き式、両開き式、固定術、筋解離術併用、椎弓根スクリュー併用等）、除圧固定術、筋解離術、靱帯形成術など、種々の術式の単独または組み合わせ手術が勧められる。(グレード B)
4. 手術法の優劣に関しては、それぞれの術式を比較検討した報告はなく、評価方法もまちまちであるため十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
5. 術後晩期の神経学的悪化は 5～10 年以降に起こるため、手術の種類に関わらず長期の経過観察および評価を行うことが勧められる。(グレード B)

エビデンス

◆保存的治療

頸椎装具や持続牽引による保存治療は不随意運動のため、十分な安静が図れず、実施困難な場合が多く、一時的な改善はあっても長期的にはほとんど治療効果はない¹⁻³⁾ (Ⅳ)。

頸髄症、神経根症に対してプロスタグランジン E₁ 製剤の投与で一時的に神経症状が軽快することがあるが、不随意運動がある限り保存的治療に抵抗性である³⁾ (Ⅳ)。

◆手術的治療

●椎弓切除術

頸椎不安定性増大によって神経症状を悪化させるため、アトーゼ型脳性麻痺患者では禁忌である⁴⁾ (Ⅲ)。

●椎弓形成術

脳性麻痺に対する頸部脊柱管拡大術の成績は、頸椎症性脊髄症や頸椎後縦靱帯骨化症に対する手術成績に比べて劣る傾向がある⁵⁾ (Ⅱb)。

椎弓形成術単独手術により日本整形外科学会頸髄症治療成績判定基準 (Japanese orthopaedic association score ; JOA スコア) の平均改善率は 25.7% となり、良好な制動効果と術後成績が得られた (平均経過観察：4.9 年)⁶⁾ (Ⅱb)。

椎弓形成術のみを行った群と筋解離術を併用した群との比較検討では、術後 1 年の JOA スコアの平均改善率において、筋解離併用群が有意に高値を示した⁷⁾ (Ⅱa)。また、椎弓形成術に筋解離術を併用した場合の頸椎アライメントは、10 年以上の長期経過でも前弯角度は比較的保たれていた (平均経過観察：5.6 年、JOA スコアの平均改善率は 40.2%)⁸⁾ (Ⅱb)。

棘突起縦割式椎弓形成術に椎弓根スクリューを併用した研究では、長期にわたって良好な治療成績が維持できており、ハローベストなどの外固定を必要とせず、変形の固定保持が可能だった (平均経

過観察：7.1 年)⁹⁾ (Ⅱb)。

両開き式脊柱管拡大術に筋解離術・靱帯形成術（第2頸椎-第1胸椎棘突起間）を併用した研究では、後弯進行・脊髄症の悪化は認めず JOA スコアの平均改善率は 24.0% だった。今後はさらに長期間の経過観察が必要である（平均経過観察：2.8 年)¹⁰⁾ (Ⅱb)。

One block bone による後方固定を併用した臨床成績の調査では Fuji らの治療成績評価法において優 = 34.6%，良 = 32.1%，可 = 21%，不可 = 12.3% であり、6 割以上が以前の ADL レベルにまで回復していた（平均経過観察：4.8 年)¹¹⁾ (Ⅱb)。

●前方固定術

JOA スコアの平均改善率は 38.4% で、18 例中 6 例に再発を認めるが、長期間安定した成績を維持している例も 2/3 に認めた（平均経過観察：16.4 年)¹²⁾ (Ⅱb)。

●前方後方固定術

Wave shaped rods を用いた前方後方固定の臨床成績では、強固な固定により長期にわたって頸椎の安定化が維持され、頸髄症の再発のリスクが減少していた（平均経過観察：8.7 年)¹³⁾ (Ⅱb)。

●頸部選択的緊張筋解離術

筋解離術単独および前方除圧固定、前方除圧、後方固定の併用を行った臨床成績では JOA スコアの平均改善率は 35.8% で、動作分析装置を用い頭部の不随意運動と痙性の減少を客観的、定量的に評価している（平均経過観察：4.7 年)¹⁴⁾ (Ⅱb)。

頸部脊柱管拡大術を行った群と後頭骨筋解離術を併用した群との比較検討では、不随意運動を ADL 障害とならない程度に制御可能であった症例は、頸椎可動性を保ちつつ神経症状の改善を得ることが可能であった¹⁵⁾ (Ⅱb)。

●その他

術後晩期の神経学的悪化は 5～10 年以降に起こるため、手術の種類に関わらず、長期の経過観察および評価が必要である¹⁶⁾ (Ⅱb)。

(松尾 篤・楠本泰士)

【文 献】

- 1) McCluer S: Cervical Spondylosis with Myelopathy as a Complication of Cerebral Palsy. Paraplesia 1982; 20: 308-312. (Ⅳ)
- 2) 大西五三男, 星 和人: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸椎症性脊髄症の治療. MB Ortho 1997; 10: 201-206. (Ⅳ)
- 3) 小川鉄男, 河合憲一, 万歳登茂子: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸椎症性脊髄症. 総合リハ 1998; 26: 321-325. (Ⅳ)
- 4) Nishihara N, Tanabe G, Nakahara S, Imai T, Murakawa H: Surgical treatment of cervical spondylotic myelopathy complicating athetoid cerebral palsy. J Bone Joint Surg Br 1984; 66: 504-508. (Ⅲ)
- 5) 安田剛敏, 川口善治, 金森昌彦, 石原裕和, 木村友厚: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症に対する頸部脊柱管拡大術の成績. 中部整災誌 2006; 49: 445-446. (Ⅱb)
- 6) 尾崎琢磨, 井口哲弘, 良原久浩, 高田正三: アテトーゼ型脳性麻痺における頸髄症の手術的治療—椎弓形成術の適応と限界. 日臨整誌 2006; 41: 453-459. (Ⅱb)
- 7) Ueda Y, Yoshikawa T, Koizumi M, Iida J, Miyazaki K, Nishiyama S, et al: Cervical laminoplasty combined with muscle release in patients with athetoid cerebral palsy. Spine 2005; 30: 2420-2423. (Ⅱa)
- 8) 松森裕昭, 植田百合人, 小泉宗久, 重松英樹, 佐藤誠久, 高倉義典: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症に対する椎弓形成術および筋解離術施行後の頸椎アライメント. 中部整災誌 2007; 50: 194. (Ⅱb)
- 9) 白澤健蔵, 今澤良精, 芝啓一郎, 佐伯 満, 河野洋一: アテトーゼ型脳性麻痺に合併する頸髄症に対する椎弓根スクリューを用いた頸椎後方再建術の長期成績. 日臨整誌 2006; 41: 461-466. (Ⅱb)
- 10) 伊藤圭吾, 加藤文彦, 湯川泰紹, 中島宏彰, 町野正明: アテトーゼ型脳性麻痺患者の頸椎症性脊髄症に対する筋解離・靱帯形成術を併用した後弯予防手術. J Spine Res 2010; 1: 1097-1100. (Ⅱb)
- 11) 原田武雄, 江原宗平, 広島和夫, 梶浦一郎, 垣内雅明: アテトーゼ型脳性麻痺に生ずる頸髄症—画像所見の特徴と後方除圧・固定術の成績. 脊椎脊髄ジャーナル 2000; 13: 1011-1016. (Ⅱb)
- 12) 中原進之介, 田中雅人, 甲斐信生, 田中俊輔, 今井 健, 石井秀典: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症—長期成績からみた前方固定術の適応. 脊椎脊髄ジャーナル 2000; 13: 1023-1028. (Ⅱb)

- 13) Onari K, Kondo S, Mihara H, Iwamura Y: Combined anterior-posterior fusion for cervical spondylotic myelopathy in patients with athetoid cerebral palsy. J Neurosurg 2002; 97 (1 Suppl) : 13-9. [\(II b\)](#)
- 14) 山口 徹, 松尾 隆, 福岡真二, 他: 脳性麻痺頸椎症に対する頸部選択的緊張筋解離術の術後成績. 日脳性麻痺の外研会誌 2002; 12: 31-34. [\(II b\)](#)
- 15) 齋木都夫, 都築暢之: アテトーゼ型脳性麻痺に伴う頸髄症—後方除圧・後頭骨筋解離術の適応と成績. 脊椎脊髄 2000; 13: 1029-1038. [\(II b\)](#)
- 16) Azuma S, Seichi A, Ohnishi I, Kawaguchi H, Kitagawa T, Nakamura K: Long-term results of operative treatment for cervical spondylotic myelopathy in patients with athetoid cerebral palsy: an over 10-year follow-up study. Spine 2002; 27: 943-948. [\(II b\)](#)

3 重症児の親の高齢化について、どのように対応すべきか？

推 奨

1. 在宅介護が困難となった際の適切な入所施設の整備や、成年後見人制度などを利用した親亡き後の支援体制の確立が必要であるとされ、行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。
(グレードC1)
2. 在宅介護を維持していくために、家屋改造の実施や地域資源の利用を行うよう勧められるが、十分な科学的根拠はない。
(グレードC1)

エビデンス

重症心身障害児とその親の加齢に伴い、親以外の人が後見人になる事例の増加が予想されている¹⁾ (Ⅱb)。重症心身障害児を在宅介護している家族の抱える不安要因として、「加齢に伴う家族員の健康維持と在宅介護の継続」や「親亡き後の行く末」などが報告されている²⁾ (Ⅲ)。

障害児施設への入所希望と関連する要因として、「介護者の具合」「児の重症心身障害児分類が重症心身障害であること」「日常介護の困難」などがあるとされ、在宅介護を継続させるために不足しているものとして「緊急一時預かり」「ショートステイ」「デイサービス」「入浴サービス」などの地域資源を挙げる親が多いとの報告がある³⁾ (Ⅳ)。家屋改造は児の動作自立や運動機能補助だけでなく、親の介護負担の軽減にも有効であるとの報告もある⁴⁾ (Ⅳ)。

(橋爪紀子)

【文 献】

- 1) 南波春樹, 益野淳子, 三反田優子, 永野弘枝, 堀川 操: 重症心身障害児施設入所者における中高齢化の研究—父母の現況, ならびに面会外泊の推移からの予測と療育上の対策. 日重症心身障害会誌 1998; 23: 50-53. (Ⅱb)
- 2) 涌水理恵, 藤岡 寛: 重症心身障害児を養育する家族の抱える不安とニーズの変化—家族のエンパワメントプロセスに照らし合わせて. 日重症心身障害会誌 2011; 36: 147-155. (Ⅲ)
- 3) 谷掛千里: 在宅障害児者の介護者の施設入所希望に関連する要因. 日公衛誌 2005; 52: 215-225. (Ⅳ)
- 4) 森下孝夫, 近藤 敏, 伊藤信寿, 今在家信司: 脳性麻痺児の居住環境整備について—家屋改造の実態調査. 広島県立保健福祉短期大学紀要 1999; 4: 77-85. (Ⅳ)

思春期の心理的な問題（自尊心，うつなど）， 性的問題にどのように対応するか？

推 奨

□思春期の心理的な問題への対応について

1. 知的障害の少ない脳性麻痺者ほど，思春期に傷つきやすく自尊感情をもちにくい。自尊感情を高めて積極的に社会参加を行えるよう，思春期に障害の理解や社会参加などについての学習（社会生活能力プログラム）を受けることが勧められるが，十分な科学的根拠はない。（グレードC1）

□思春期の性的な問題への対応について

2. 介助を受けることの多い脳性麻痺者にとって，介助者の意識や生育環境によって性的な関心や羞恥心の育ちが影響を受けやすい。異性との触れ合いのあるピアグループ活動やセクシュアリティに関する情報提供が勧められるが，十分な科学的根拠はない。（グレードC1）

エビデンス

◆思春期の心理的な問題への対応について

思春期（高校2年）の肢体不自由児（筋ジストロフィー：1名，脳性麻痺：2名）に障害の受け止め方について，アンケートを使って聞き取り調査を実施した研究では，彼らは健常児と自己を比較して葛藤したり，完治しない障害へのあきらめ感を持っていたり，自分のなかに閉じこもりたい気持ちや障害児同士でいることへの安心感をもっていたりした。その一方，本人同士で障害や進路について話すことはしていない。また，障害についての知識はテレビなどで得ていた。考察ではグループ活動で，ピアカウンセリングを導入することを検討している^{1, 2)} (IV)。

思春期の軽度脳性麻痺者に短期入園で障害の理解を促すプログラムを実施した研究では，自尊感情が向上したと報告している。対象は地域の一般学校に通う中学生の脳性麻痺者で，肢体不自由児施設に夏休みに3週間，短期入園して，「障害や認知の特性の学習」「交通機関の利用などの学習」「先輩の話を聞く」などのプログラムを実施した。Coopersmithの自尊感情尺度を入園前後に実施したところ，大きく向上する例があった³⁾ (IV)。

トルコの9～18歳の知的障害のない脳性麻痺者40名に対して，自己概念（Piers-Harris self-concept スケールを使用）と生活の質（quality of life；QOL）〔pediatric quality of life inventory（PedsQL）を使用〕を調査した研究によれば，脳性麻痺者の自己概念とQOLは健常児に比べて低かった。脳性麻痺者の自己概念は，学校の種類（特別学校に行っている子のほうが低い），失禁，QOLとの相関関係がみられた。失禁と自己概念と粗大運動は脳性麻痺者の将来のQOLを予測する指標として重要であると主張している⁴⁾ (IV)。

オランダの9，11，13歳の脳性麻痺者80名に対して，自尊心と能力観（self-worth and perceived competence）を測定した研究（a Dutch version of Harter's Social Perception Profile for Children scaleを使用）によれば，「体育能力では劣る」と考えている以外は，自尊心と能力観において健常児との違いはみられなかった。肯定的な自尊心をもち続ける，極めて柔軟な強靱さを脳性麻痺者はもっているとしている⁵⁾ (IV)。

◆思春期の性的な問題への対応について

オランダの16～20歳までの知的障害のない脳性麻痺の青年103名に対する調査によれば、彼らは同年齢の青年に比べて性的体験が少ない⁶⁾ (Ⅲ)。オランダの18～22歳までの知的障害のない脳性麻痺の青年87名に対する調査によれば、ピアグループ活動やデートは恋人関係や性的関係を発達させるが、移動能力、教育水準、ジェンダーは、恋人関係や性的関係に影響を与えていなかった。ピアグループ活動やデートを企画するプログラムが推奨されている⁷⁾ (Ⅲ)。オランダの20～24歳までの知的障害のない脳性麻痺の成人74名に対する調査によれば、多くの脳性麻痺の成人はリハビリテーションのなかでセクシュアリティについて話し合ったことがなく、セクシュアリティに関する情報を求めている⁸⁾ (Ⅲ)。

日本の入所施設でトイレ、更衣、入浴時に羞恥心が育っていないとのスタッフの認識から、小集団活動（性教育、自立行動の明確化、個室体験など）で羞恥心向上を図った報告がある。対象は脳性麻痺、二分脊椎など、障害児の包括的評価法マニュアル（Japanese assessment set for pediatric extensive rehabilitation；JASPER）の基本的ADL評価法において100以上の中高生男児1名、女児12名で、介助を受けることの多い脳性麻痺者にとって、介助者の意識によって羞恥心の育ちの状態が影響を受けることが示されている⁹⁾ (Ⅳ)。

解 説

◆思春期の心理的な問題への対応について

脳性麻痺者は、思春期以降に身体機能が低下する可能性が高く、運動能力・行動の制限から、二次障害・生活習慣病を生じやすくなる。また、精神機能では高次脳機能障害の存在が認識されず、自己のマイナスイメージを育て心理的障害を起こしたり、社会生活技能の未熟さから対人関係のトラブルを起こしたりすることがある。知的障害の少ない者ほど健常者との能力差に傷つき、孤独感・劣等感に苛まれやすい¹⁰⁾ (Ⅳ)。文献1～5)では、脳性麻痺者が思春期に、健常者との対比から自尊心を低下させやすいとしているが、オランダの研究のみが別の主張をしている⁵⁾。オランダの研究によれば、身体障害児は身体障害のために自身の肯定的イメージを発達させることに困難さがあると考えられているが、身体障害児と健常児の自尊心の違いについては、ほんの少しのエビデンスしか発見できていない（本研究では対象者の知的レベルについては言及されていない）。

脳性麻痺者の自尊心を高めた実践報告は1つだけであった³⁾が、そこで行われている取り組みは思春期の性的な問題や社会参加への対応の項でも推奨されている障害の理解や社会参加についての学習（社会生活力プログラム）¹¹⁾ (Ⅳ)に共通する内容である。

◆思春期の性的な問題への対応について

思春期の脳性麻痺者の性的な問題の1つとして、性的体験の少なさが取り上げられている。16～20歳までの知的障害のない脳性麻痺の青年103名に対するオランダの調査によれば、性交体験が対照群60%台に対して脳性麻痺群20%台であった⁶⁾。また、性的体験のある脳性麻痺者が抱える性的問題として、オランダの20～24歳までの知的障害のない脳性麻痺の成人74名に対する調査によれば、20%が不感症を、80%がセックスにおいて脳性麻痺に関係する身体的問題を、45%が性的な接触における情緒的抑制を報告している⁸⁾。入所施設で暮らす中高生の男児1名、女児12名に対する小集団活動（性教育・自立行動の明確化・個室体験など）の取り組みで、個別入浴は6% → 85%に、個室トイレ使用率は31% → 38%に、カーテン使用率は35% → 46%に向上したという⁹⁾。

思春期の性的な問題を性的な関心や羞恥心の低下という点で捉えれば、介助者の意識や生育環境の改善、性教育の実施が対策となる。また、思春期の性的な問題を、性的な体験の不足や性に関する悩みとして捉えれば、異性との触れ合いのあるピアグループ活動の実践やセクシュアリティに関する情報提供が対策となる。

(大場龍男)

【文 献】

- 1) 仁宮真紀, 中山弘美, 若林晴子, 村上文子, 赤沢啓史: 思春期の肢体不自由児の「障害」に対する自己認知. 療育 2009; 50: 111. (Ⅳ)
- 2) 仁宮真紀, 若林晴子, 村上文子, 赤沢啓史: 障害をもつ思春期の子どもの「自己の受けとめ」に関する研究. 旭川荘研究年報 2009; 40: 53-57. (Ⅳ)
- 3) 太田令子, 大塚恵美子: 脳性麻痺の心理的アプローチ. MB Med Reha 2007; 87: 54-61. (Ⅳ)
- 4) Soyupek F, Aktepe E, Savas S, Askin A: Do the self-concept and quality of life decrease in CP patients? Focussing on the predictors of self-concept and quality of life. Disability and Rehabilitation 2010; 32: 1109-1115. (Ⅳ)
- 5) Schuengel C, Voorman J, Stolk J, Dallmeijer A, Vermeer A, Becher J: Self-worth, perceived competence, and behavior problems in children with cerebral palsy. Disability and Rehabilitation 2006; 28: 1251-1258. (Ⅳ)
- 6) Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Cohen-Kettenis PT, Stam HJ: Social, intimate and sexual relationships of adolescents with cerebral palsy compared with able-bodied age-mates. J Rehabil Med 2008; 40: 112-118. (Ⅲ)
- 7) Wiegerink DJ, Roebroek ME, van Der Slot WM, Stam HJ, Cohen-Kettenis PT; South West Netherlands Transition Research Group: Importance of peers and dating in the development of romantic relationships and sexual activity of young adults with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2010; 52: 576-582. (Ⅲ)
- 8) Wiegerink DJ, Roebroek M, Bender J, Stam H, Cohen-Kettenis P: Transition Research Group South West Netherlands: Sexuality of young adults with cerebral palsy: experienced limitations and needs: Sex Disabil 2011; 29: 119-128. (Ⅲ)
- 9) 澤田文乃, 服部由紀子, 神田タシ子, 林田道代: 思春期への関わり—羞恥心の向上と自立支援. 療育 2009; 50: 112. (Ⅳ)
- 10) 山口和正, 柳園賜一郎: 青年期 (思春期以降) のみかた. J Clin Rehabil 2002; 11: 706-712. (Ⅳ)
- 11) 奥野英子 編著: 自立を支援する社会生活力プログラム・マニュアル. 中央法規, 2006. (Ⅳ)

第 9 章

就学と社会参加

9-1 就学と社会参加（まとめ）

本章では、就学や就労、社会参加における支援のあり方についてまとめた。

就学先を適切に選択し、就学後もうまく適応できるようにするためには、幼児期からの運動発達・精神発達についての総合的な評価が大切である。ただし、本人・家族の努力だけでは解決できない問題も多く、就学後も適切な環境に向けて常に改善していくためには、本人、家族、療育機関、教育機関の間の連携が欠かせない。また、学校における医療的ケアの問題は、以前よりも複雑さを増しているが、各地域の事情に合わせたより安全なシステムの構築への努力が求められる。

就労については、業務環境調整やジョブコーチによる就労支援などが試みられているが、その成果についてはまだ十分な科学的根拠は示されていない。障害者の雇用状況は、その時々社会・経済情勢によって影響を受けやすいと思われ、今後は雇用者側のニーズや認識へのアプローチが重要と考えられる。

脳性麻痺者の社会参加は消極的になりやすい傾向があり、家族以外との社会参加支援の仕組み作り、本人に対する社会生活プログラム、ピアカウンセリングなどを通してソーシャルスキルを高め、自立生活を支援することが勧められる。

（半澤直美）

1 脳性麻痺児への有効な就学支援はどうあるべきか？

推 奨

□就学先の選択について

1. 就学先に普通校を選択する場合、普通校で求められる「学校生活の効率とスピード」による負担が、本人の機能や家族の能力に対して過度にならないよう配慮することが勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
2. 脳性麻痺児の統合教育プログラムを検討する際は、入学前の認知能力（プロフィール）を注意深く評価する必要があり、特に非言語的学習障害をもつ児の一部には特別な教育プログラムを検討することが勧められる。(グレード B)

□就学後の適応について

3. 脳性麻痺児の学校生活における参加レベルを高めるためには、本人の運動障害・健康状態を改善させるとともに、環境（物理的環境・人的資源）を改善することが勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
4. 脳性麻痺児の適応能力に影響を与える要素として、コミュニケーション能力、感情調整能力、学習能力、家庭環境などが重要であり、これらへの配慮が勧められる。(グレード B)

□連携と機能分担について

5. 医療と教育の連携においては、双方向性の情報交換、知識・目標・対応方法の共有、適切な機能分担に基づくシステムの継続性を重視することが勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)
6. 保護者の役割を重視し、保護者が地域連携の中心となり得るような支援を療育プログラムの一環として行うことが勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

□学校における医療的ケアについて

7. 学校における医療的ケアは、医療と教育の連携が特に必要な分野であり、重症児の教育権保障・健康管理、本人および家族の生活の質（quality of life；QOL）の向上という観点から、各地域の事情に合わせたより安全なシステムの構築が勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレード C1)

エビデンス

◆就学先の選択について

小学校から高校の脳性麻痺児の保護者に対する質問紙による研究では、4割が就学相談で普通校を勧められ、就学のために提示された条件は、「歩行可能」「親の介添え」などであった。親が普通校への就学を決定した要因としては、「学校の理解と協力」「本人の意思」「親の熱意」の順であった。「普通校または養護学校を選択したことを現在どう思うか？」という質問には、いずれも7～8割が「良かった」と答えている。普通校で良かった点は、「精神的にたくましくなった」「健常児と同等に生活できるようになった」が多く、養護学校では、「子どもの障害に応じた教育が受けられる」が多かった¹⁾ (Ⅲ)。

養護学校と地域の学校の間で転出入をした脳性麻痺児の実態調査では、養護学校については、「のびのびと過ごせる環境」「将来の進路や自立など長期的な視点に立ったきめ細かい指導」「保護者同士

の情報交換」を評価する一方で、「進度の遅さ」「閉鎖性」「刺激不足」を指摘している。地域の学校については、「友人関係の広がり」を評価する一方で、「効率とスピードを求められる学校生活での負担」が指摘され、「施設設備面・介助面の充実」「友人関係での障害理解」を求める声が多かった²⁾ (Ⅲ)。

小学校入学前・後の、Wechsler preschool and primary scale of intelligence (WPPSI)、Wechsler intelligence scale for children-revised (WISC-R) の結果を比較した研究では、就学前の言語能力が正常～準正常の痙直型両麻痺児においては、就学前・後のいずれでも動作性 IQ は言語性 IQ よりはるかに低かったが、就学後、言語性 IQ は向上し、動作性 IQ に変化はなかった。普通級と特別クラス（特別支援クラスや養護学校）との比較では、入学前は両者に差はなかったが、言語性 IQ の向上は普通級で大きく、動作性 IQ の向上は特別クラスのほうが明確であった³⁾ (Ⅱb)。

◆就学後の適応について

小学校に在籍する脳性麻痺児と健常児を school function assessment (SFA) を用いて比較した研究では、健常群、脳性麻痺（普通級）群、脳性麻痺（個別級）群の 3 群間に参加レベルで有意な差を認め、脳性麻痺児においては参加レベルと活動レベルで高い相関を認めた。脳性麻痺児の参加レベルを予測する因子としては、身体活動能力が最も重要であるが、個別支援級に在籍する脳性麻痺児については認知行動面の能力も影響が大きかった⁴⁾ (Ⅱb)。

同じ著者の別の報告では、脳性麻痺児においては麻痺のタイプ、粗大運動能力分類システム (gross motor function classification system ; GMFCS) レベルによって、参加レベル・活動レベルに有意差を認め、また、普通級在籍の脳性麻痺児のなかでも、言語の障害を合併する児としない児の間に参加レベルに有意差を認めた⁵⁾ (Ⅱb)。

Chiarello らは、脳性麻痺児 319 名の養育者に対し、coping index, family environment scale, 統計学的項目やサービスに関する質問紙などによる調査を行い、脳性麻痺児の適応行動を adaptive behavior index で示し、それに影響を与える因子について研究を行った。子どもの適応行動と最も関連のあった項目は「行動／感情の問題」「コミュニケーションの問題」「学習の問題」「健康状態」「家族のつながり」であった。粗大運動の影響については、GMFCS でレベル I ～ IV は adaptive behavior index に差はみられなかったが、レベル V のみが言語・学習上の問題の有無にかかわらず、有意に低値であった⁶⁾ (Ⅱb)。

脳性麻痺児と健常児の社会的な適応に関する報告では、脳性麻痺児では障害レベルにかかわらず（特に女兒において）友人との交流が少なく、社会的・リーダー的な行動が少なく、孤立したり犠牲になったりする傾向があると周囲から評価されていた⁷⁾ (Ⅱb)。

正常域知能の身体障害児の普通校における社会的受け入れについて Centers & Centers social discrimination test (modified version) で健常児と比較した研究では、身体障害児は健常児に比べて、学校における周囲からの社会的受け入れは不良であった。社会的受け入れと関係があった要素は、「知能」「学校の成績」「社会適応・感情調整」などで、「身体的能力低下」は重要な関係はみられなかった。また、性別に関しては、障害の有無に関わらず、男児のほうが受け入れが良い傾向がみられた⁸⁾ (Ⅱb)。

◆連携と機能分担について

北原は、連携における重要な点の 1 つとして「適切な医療情報の提供と共有」を挙げ、特に実際の学校環境での評価に基づいて、情報提供・対応のアドバイスを行うことの必要性を指摘している。今後の課題としては、情報提供・意見交換の双方向性、学校における知識・技術の継承性、適切な障害理解に基づいた短期・長期目標の共有、医療・教育それぞれの専門性を生かした役割分担、乳幼児から成人までの一貫性と継続性を挙げている⁹⁾ (Ⅳ)。

理学療法士 (physical therapist ; PT) による脳性麻痺児の学校生活支援についての報告では、

脳性麻痺児の学校生活自立・参加に向けた支援として、児自身へのアプローチ（コミュニケーション能力・安全に関する認知強化・動作練習）、家族・教員・級友へのアプローチ（情報や介入方法の共有・理解に向けた啓発活動）、環境へのアプローチ（トイレ、階段、出入口、机と椅子）などを行い、良い効果が得られたことが報告されている^{10, 11)} (Ⅳ)。ただし、介入の結果、児の日常生活活動の自立度は向上したが母親の付き添いの負担は軽減されず、家族全体の負担軽減につながる環境変化を達成するためには課題が残った。また、児への直接介入を除くと、多くは家族を介した間接的支援の形をとることから、家族・医療スタッフ・教師間の情報共有の必要性が強調されている¹⁰⁾ (Ⅳ)。

作業療法士（occupational therapist；OT）による同様の実践報告もあり、「障害に応じた生活パターンの組み立て」「より質の高い社会参加への支援」を重視した内容となっている。また、適切な支援のためにはOT自身が、学校での子どもの様子を具体的に知ることの必要性も述べられている^{12, 13)} (Ⅳ)。

◆医療的ケアを要する児に関する連携

「医療的ケア」の定義およびこの問題の経緯については解説にまとめた。

学校での医療的ケアを必要とする重度の障害をもつ児の保護者に対するアンケートでは、「医療的ケアをしながらも学校へ行って良かった点」として、家族以外の人間との接触や、家庭以外の場でのさまざまな経験を通して、児の反応が良くなり、生活リズムが整い健康になったなどの回答が83%にのぼったとの報告がなされている¹⁴⁾ (Ⅳ)。

医療的ケアの医療的側面からのメリットとしては、医療的ケアを10年以上行っている養護学校在籍児の死亡率は1.5%と、それ以外の養護学校の死亡率（2.4%）より有意に低く、またローレル指数でやせすぎに属する頻度も低く、体格が良かったという報告がある¹⁵⁾ (Ⅳ)。

医療職でない教員が医療的ケアを行う必要条件としては、医師の指導による研修・実技評価、医師またはその指示を受けた看護師による定期指導管理、医療的ケアの対象・実施者・内容の限定（特定の対象児に特定の教員が特定の行為を行う）、主治医の許可と本人・家族または親権者からの依頼・委託などが挙げられている¹⁶⁾ (Ⅳ)。

解 説

◆就学先の選択について

保護者および本人が就学先を選択する場合、保護者の価値観や、学校教育に何を求めるかは大きな決定要因となる。文献2)の報告では、地域の小・中・高等学校における「効率とスピードを求められる負担」を多くが指摘していたが、そのために養護学校を選択する保護者がいる一方で、「これを超えて将来の自立につなげてほしい」という保護者もいる。今後は成人した脳性麻痺者本人が、学校生活を多様な側面からどう評価しているかという調査が必要と思われる。

また、養護学校を選択した本人・保護者の多くが、そのメリットとして「障害に応じたきめ細かい指導」を挙げているが、そのことを児本人は「普通校では勉強についていけない」という日々の必要に迫られた捉え方をしているのに対し、保護者は「卒業後の進路や将来の自立」という長期的な視点で捉えていた。これは「障害に応じたきめ細かい指導」の内容や本来の目的を考えるうえで重要なポイントであると思われる。

◆就学後の適応について

脳性麻痺児の就学後の適応を左右する要因は多様で、互いに影響を与え合っている。一般に、児の学校生活上の困難を解決するために、学校は「家族の協力（介助）」を求め、家族は「学校の理解と協力」を求める傾向がみられた。この立場の違いからくる意見の相違をうまく調整し、児にとってより良い教育環境を作っていくためのキーパーソンが必要とされている。

また、多くの文献が、子ども自身の社会的環境への適応能力（適切な参加と活動）を高めるために

は、コミュニケーション能力（理解と表現力）、社会性（状況や他者への気づき）、感情調整能力、柔軟性、適切な自己評価、自信、判断力、実行力、好奇心や意欲、良好な家族関係などが重要であり、支援者はこのような視点から子どもと家族を評価・支援し、子どもが現実に対処していける力を養う必要があることを指摘している。

◆医療的ケアの定義

「医療的ケア」は法的に定義された言葉ではないが、一般に「生命維持に必要な呼吸する、栄養を摂るなどの機能に重度の障害がある児に対し、医師の指示のもと、家族が日常的に介護として行っている行為であり、病院での急性期の治療目的の『医療行為』とは異なる」と考えられている。具体的には、経管栄養、痰の吸引、気管カニューレの管理、酸素吸入、導尿などである。さらに保険診療で在宅療養として認められた項目のなかには、レスピレーターの管理、中心静脈栄養、腹膜灌流、薬剤注射なども含まれるようになっている。

◆医療的ケアの考え方の経緯

1979年の養護学校義務制の施行により養護学校（特別支援学校）に就学する障害児が増加したことに加え、近年の在宅医療技術の進歩によって非常に重度の障害をもつ子どもも地域で生活するようになったことから、1980年代後半から養護学校に在籍する子どもの障害の重度化・重複化と、それらの子どもへの対応が大きな問題になってきた。

1988年には、東京都心身障害教育推進委員会が「就学措置の適正化について」という報告を行い、「医療的ケアを要する就学措置は原則として訪問学級とする」「通学生として措置する場合、医療行為に関わる介助は原則として保護者が行う（保護者の同伴）」との方針を示した。また、1997年の段階では、厚生省（当時）は「痰の吸引や経管栄養等は医療行為と考えられ、医師の資格のない者が行うと医療法上問題になる可能性がある」との見解を示していた。

しかし、1998年になって、文部省（当時）は厚生省と協議を行い、10県の教育委員会に「特殊教育における福祉・医療との連携に関する実践研究」を委嘱した。そして、2002年の「21世紀の特殊教育のありかたについて」という最終報告のなかで、養護学校に在籍する医療的ケアが必要な児童に対し、教育機関・福祉機関・医療機関・保護者が連携し、それぞれの機能をより効率的に果たして指導の充実を図ることの必要性が明記された。その結果を受けて、2003年度からは「養護学校における医療的ケア体制整備事業」が開始され、適切な医療的ケアを実施するための専門家からなる運営委員会の設置や、教職員に対する研修事業などの体制整備が図られることとなった。

これらの流れは、ノーマライゼーションの思想の広がりを背景に障害児の教育権の保障や保護者の負担軽減を目的にしたものであり、さらに重度障害児にとっての学校教育の意味や環境のあるべき姿を問うものでもあった。

（半澤直美）

【文 献】

- 1) 比良根直美，落合靖男，溝田康司：沖縄県下の脳性麻痺児の就学について—保護者に対するアンケート調査から—。沖縄の小児保健 1997; 24: 15-17. (Ⅲ)
- 2) 清水 聡，香川邦生：地域の学校に在籍する障害のある児童生徒の実態と支援，連携のあり方—肢体不自由児を中心に—。リハ連携科 2000; 1: 174 - 190. (Ⅲ)
- 3) Ito J, Araki A, Tanaka H, Tasaki T, Cho K: Intellectual status of children with cerebral palsy after elementary education. *Pediatr rehabil* 1997; 1: 199-206. (Ⅱb)
- 4) Schenker R, Coster W, Parush S: Participation and activity performance of students with cerebral palsy within the school environment. *Disabil Rehabil* 2005; 27:539-552. (Ⅱb)
- 5) Schenker R, Coster W, Parush S: Neuroimpairments, activity performance, and participation in children with cerebral palsy mainstreamed in elementary schools. *Dev Med Child Neurol* 47, 808-814, 2005. (Ⅱb)
- 6) Chiarello LA, Almasri N, Palisano RJ: Factors Related to Adaptive Behavior in Children With Cerebral palsy. *J Dev Behav pediatr* 30, 453-441, 2009. (Ⅱb)

- 7) Nadeau L, Tessier R: Social adjustment of children with cerebral palsy in mainstream classes:peer perception. Dev Med Child Neurol 48, 331-336, 2006. (II b)
- 8) O' Moore M: Social acceptance of the physically handicapped child in the ordinary school. Child Care Health Dev 1980; 6: 317-337. (II b)
- 9) 北原 佑: 肢体不自由児の課題と展望. 総合リハ 2002; 30: 151-159. (IV)
- 10) 横山恵里, 川原田里美, 青山 香: 障害をもつこどもの学校生活自立を考えた理学療法. 理療研 2004; 21: 19-23. (IV)
- 11) 米津 亮, 鶴見隆正: 脳性麻痺児の障害理解に向けた啓発活動の経験. 理療ジャーナル 2005; 10: 927-930. (IV)
- 12) Michaels CA, Orentlicher ML: The role of occupational therapy in providing person-centred transition service: implication for school-based practice. Dev Med Child Neurol 1991; 33: 1095-1100. (IV)
- 13) 野村寿子: 発達障害児—脳性麻痺児の学校生活の援助から《特集 リハビリテーションモデルの実践ケアマネジメント; リハモデルのケアマネジメント実践編》. 作療ジャーナル 1999; 33: 516-520. (IV)
- 14) 舟橋満寿子, 志倉圭子, 米沢美保子, 青木信彦, 保坂暁子, 倉田清子, 他: 日常的に医療的ケアを必要とする学齢障害児の実態—東京多摩地区7施設での調査. 脳と発達 1990; 22: 398-400. (IV)
- 15) 三宅捷太: 医療的ケアと学校教育: 横浜市・神奈川県の実状. 障害者問題研 1996; 24, 94-101. (IV)
- 16) 鈴木康之, 山田和孝, 舟橋満寿子, 山田美智子: 障害児・者の医療的ケアのあり方について. 発達障害研 1997; 19: 54-61. (IV)

2 脳性麻痺者への就労支援の効果は？

推 奨

1. 業務環境調整（workplace accommodations）を行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレードC1)
2. ジョブコーチによる就労支援は行ってもよいが、十分な科学的根拠はない。
(グレードC1)

エビデンス

◆業務環境調整の効果

Schartz らは、アメリカ合衆国労働省障害者雇用政策局の基金による相談業務を担当する“Job Accommodation Network (JAN)”の利用者（雇用者）に電話インタビューを実施し、業務環境調整の費用と効果を包括的に検討した。890名の回答から、「障害に関連する経費」と「雇用そのものに関連する経費を区別した1回限りの経費」「年間運用経費（いずれも直接的経費と間接的経費を含む）」「直接的利益」「間接的利益」を分析した結果、従来の報告よりも低いコストで高い効果が得られており、全体の損益では59.8%の企業で黒字であった。有用な労働者の雇用維持・新規雇用、教育コストの削減などの直接的利益とモラル向上、顧客関係の改善など、間接的利益が報告され、5段階評価でも高い評価が得られた¹⁾ (Ⅲ)。

Solovieva らは、個別的支援サービス（personal assistance service；PAS）の利用の効果を検討するために、JANに相談したことのある1,652名の雇用者を対象とした電話によるアンケート調査を行い、1,182名から回答を得た。PASの利用を考慮したことのある雇用者は69名であり、PASを実際に利用した雇用者24名であった。この24名に対しては、電話によるインタビューも実施した。PASは、①文章を読み上げる、翻訳する、物を持ち上げるなどの業務に関連するものと、②従業員時間中の食事やトイレなど、パーソナルな援助の両者である。1回限りの経費と年間運用経費は、PAS利用者の場合がPAS非利用者の場合よりも高い傾向にあった。企業にとっての直接的利益を金銭に換算するとほぼ同等であり、PAS利用雇用者では「ある程度効果的」と答え、PAS非利用雇用者では「効果的」と答えた²⁾ (Ⅲ)。

また、Solovieva らは、JANを利用したことのない企業1,257社に協力依頼し、194社から有効回答を得た。そのうち業務環境調整が必要な障害者を雇用した経験のある企業は128社であり、その障害種別は運動器障害：59%、感覚障害：22%、知的障害：6%などであった。94%の企業で業務環境調整がなされ、その内容は「機器の購入」「業務スケジュールの変更」が最も多く、「在宅就業あるいはテレワーク」「通訳者やジョブコーチの利用」などは少なかった。5段階評価では、「効果的」あるいは「非常に効果的」が81%、「全く効果なし」が4%であった。直接的な効果として、「有用な労働力の維持」「生産性の向上」「新規労働者の教育費用の削減」などが、間接的效果として「同僚との関係の改善」「会社のモラル向上」などが挙げられ、金銭換算で1,000ドル以上と評価した企業が61%であった。必要経費がゼロとの回答が24%あり、その他では1回限りの経費が中央値500ドル、年間運用経費が中央値2,000ドルであった³⁾ (Ⅲ)。

◆ジョブコーチによる就労支援の効果

Yun-Tung らは、台湾の台北市における障害者雇用地域サービスプログラム（community-based employment service for people with disabilities programme）の 2003～2005 年のデータの解析により、ジョブコーチの有効性に関する検討を行った。3,924 名の対象者（知的障害：25.7%，四肢障害：17.5%，精神障害：17.2%など）の個人プロフィール，給与，就業期間，ジョブコーチによる支援回数，ジョブコーチの経歴などを解析し，年間収入と年間就労月数を指標とするプログラムの効果とジョブコーチの要因の関連を検討した。ジョブコーチの支援回数（ジョブコーチの 6 業務のうち，採用面接前コンサルテーション，集中的ガイダンス，フォローアップガイダンスの各実施回数）が強力な効果予測因子であった⁴⁾ (Ⅲ)。

解 説

前回のガイドラインで取り上げた支援テクノロジーやジョブコーチに関連した文献は少なかったが，“Americans with Disabilities Act (ADA)”に基づく業務環境調整（workplace accommodation）などについての文献が多くみられた。

経済の停滞に伴い，アメリカ合衆国でも障害のある人の就業率が低下しており，その要因の 1 つとして雇用者の姿勢や従来の就労支援の限界が取り上げられている。従来の就労支援は，障害をもつ個人の能力の評価とそれに基づく就労技術の習得や職場の確保など労働供給側に焦点をあてた供給側重視のアプローチ（supply-side approach）であった。雇用者側のニーズや認識は，あまり配慮されてこなかったとの反省から需要側重視の雇用モデル（demand-side employment models）が提唱されるようになった。雇用者の障害者雇用に関する不安を理解することや業務環境の調整・変更について雇用者にアドバイスすることが，障害者の雇用を実現するために重要と考えられるようになっている⁵⁾。

（佐伯 満）

【文 献】

- 1) Schartz HA, Hendricks DJ, Blanck P: Workplace accommodations: Evidence based outcome. Work 2006; 27: 345-354. (Ⅲ)
- 2) Solovieva TI, Walls RT, Hendricks DJ, Dowler DL: Cost of workplace accommodations for individuals with disabilities: with or without personal assistance services. Disabil Health J 2009; 2 (4) : 196-205. (Ⅲ)
- 3) Solovieva TI, Dowler DL, Walls RT: Employer benefits from making workplace accommodations. Disabil Health J 2011; 4: 39-45. (Ⅲ)
- 4) Yun-Tung W: Job coach factors associated with community-based employment service programme outcome measures for people with disabilities-a Taiwan case study. Disabil Rehabil 2010; 32: 1547-1557. (Ⅲ)
- 5) Chan F, Strauser D, Maher P, Lee EJ, Jones R, Johnson ET: Demand-side factors related to employment of people with disabilities: a survey of employers in the midwest region of the United States. J Occup Rehabil 2010; 20: 412-419.

推 奨

1. 脳性麻痺者の社会参加経験は家族に依存した状態では拡大に限界があるため、家族以外の社会参加支援の仕組み作りと、本人に力をつけてもらう社会生活力プログラムの実施が勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)
2. 脳性麻痺者の社会参加を消極的にする原因の1つに依存傾向や自信の少なさがある。自信をもって積極的な社会参加を促進するために、自立生活プログラムやピアカウンセリングが勧められるが、十分な科学的根拠はない。(グレードC1)

エビデンス

オランダの16～20歳までの知的障害のない脳性麻痺の青年103名に対する調査によれば、彼らは実年齢よりも低い社会活動レベルにあり（Vineland 適応行動尺度による）、同年齢の青年に比べて性的体験が少ない¹⁾ (Ⅲ)。

正常知能の脳性麻痺の青年の社会参加に影響を及ぼす要因を調査するために、1990～2003年の期間の文献検索を行った研究によれば、エビデンスが見出されたのは自己有用感（self-efficacy）と自尊心（self-esteem）という個人的要素と、家族の態度や移動手段といった環境的要素だけであった。同研究によれば、家族の過保護な態度が脳性麻痺者の活動参加を消極的にさせ、脳性麻痺者の自尊心やソーシャルスキルを低下させる面もある。日常的ケアの家族への依存、移動手段・レジャー活動へのアクセス困難などが社会参加の障害物となっているとしている²⁾ (Ⅳ)。

「脳性麻痺児の社会参加状況の報告が少ない」として、4名の脳性麻痺児の社会参加状況の4年間の変化を調査した研究によれば、小学校2年生の時点では近所のコンビニに出かけていたのに4年後には出かけなくなるなど、活動が減った事例もあった。家族以外の外出支援を受けている事例では、中学校時代にも学区外の友人宅にまで出かけている。家族以外の社会参加支援が必要であるとしている³⁾ (Ⅳ)。一人で公共交通機関を使えなかった19歳の脳性麻痺者に対する実践報告によれば、介助依頼の方法や電車の利用を訓練する取り組みによって、電動車いすで交通機関を1人で利用できるようになり、外出範囲が拡大し本人の自信が高まったという⁴⁾ (Ⅳ)。

成長過程で依存体質や自信のなさもちやすい脳性麻痺者にとって、自立生活センターで提供される自立生活プログラムやピアカウンセリングが、自信を回復させ自立生活に向かう支援となっている場合もあるが、センターによっては十分な対応ができていない場合もあるという⁵⁾ (Ⅳ)。QOLとしてのスポーツは、競技スポーツとレクリエーション的スポーツの2つに分化している。脳性麻痺者においては「ボッチャ」や「ツインバスケットボール」などのレクリエーション的スポーツがあるが、車いすマラソンなどの競技スポーツの域に達しているものは少ないという⁵⁾ (Ⅳ)。

解 説

脳性麻痺者の社会参加状況は、同年齢の健常者よりも低い。オランダの16～20歳までの知的障害のない脳性麻痺の青年103名に対する調査¹⁾によれば、その30%は実年齢よりも低い社会活動レベルにあり（Vineland 適応行動尺度による）、同年齢の青年に比べて性的体験が少ない（性交体験が

対象群 60%台に対して脳性麻痺群 20%台)。また、年齢が上がるにつれて外出範囲が狭くなることも報告されている³⁾。

脳性麻痺者の社会参加を妨げる要因として、家族の抱え込みによる本人の自尊心の低下、公共交通機関の利用の未自立、アクセス環境の悪さなどが指摘されている²⁾。脳性麻痺者の社会参加を促進する対策としては、家族以外の支援を経験すること、アクセス環境の改善や参加可能なスポーツ・レクリエーション活動の検討、本人に力をつけてもらう社会生活力プログラムや自立生活プログラム、ピアカウンセリングが勧められる。

(大場龍男)

【文 献】

- 1) Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Cohen-Kettenis PT, Stam HJ: Social, intimate and sexual relationships of adolescents with cerebral palsy compared with able-bodied age-mates. J Rehabil Med 2008; 40: 112-118. (Ⅲ)
- 2) Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Cohen-Kettenis PT, Stam HJ: Social and sexual relationships of adolescents and young adults with cerebral palsy: a review. Clin Rehabil 2006; 20: 1023-1031. (Ⅳ)
- 3) 芝原美由紀: 脳性まひ児の社会参加支援の検討. リハ連携科 2009; 10: 44. (Ⅳ)
- 4) 奥野英子 編著: 実践から学ぶ「社会生活力」支援. 中央法規 2007; 113-116. (Ⅳ)
- 5) 佐竹孝之, 中村太郎: 実例にみる自立生活と社会参加. J Clin Rehabil 2000; 9: 455-460. (Ⅳ)

索引

和 文

〔 あ行 〕

アキレス腱延長	175
異常歩行	129, 172
胃食道逆流症	196, 220
痛みの評価法	227
一次障害	96
一期的多部位手術	171, 172
胃底皺襞形成術	197
医療的ケア	249
イレウス	195, 220
胃瘻	197
——増設術	194, 196, 220
インストゥルメンテーション	188
上田法	97, 102
遠位大腿骨伸展骨切り	175
嚥下障害	194, 196
嚥下造影検査	66, 194, 196
嚥下内視鏡検査	197
親の高齢化	242

〔 か行 〕

家屋改造	242
拡散強調画像	30, 45
学習障害	230, 249
下肢装具	142
下肢法	102
画像診断	45
下腿三頭筋延長	175
肩関節の内転内旋拘縮	178
肩-骨盤法	102
カナダ作業遂行測定	50, 65
ガムラビング	194, 196
カルシウム	195, 224
加齢	237
感覚障害	106, 118
感覚統合療法	97, 106
カンガルーケア	72, 75
感染	21
——症	21, 73
機能低下	237
機能的自立度評価法	68
機能的電気刺激	108, 129, 140
ギプス療法	156

キャスト療法	98
吸引	77
吸気揺すり法	78
兄弟児への配慮	91
業務環境調整	254
距舟関節固定	175
距舟関節の関節外固定	175
筋電図	164, 215
筋力トレーニング	97, 131
屈折異常	215
車いす	139, 148
——, 電動	148
経口パクロフェン	153
痙縮	102, 153, 161, 167
——, 下肢	169
——の治療法	152
頸髄症	239
経頭蓋エコー	30, 33, 41
経頭蓋磁気刺激	97, 112
軽打法	77
頸椎症	237, 239
——性脊髄症	181
経皮内視鏡的胃瘻造設術	197
痙攣	21, 207
腱延長	175, 178
言語聴覚療法	209, 214
原始反射	31
口腔ケア	194, 196
口腔ネラトン法	194, 198
抗痙縮薬	153, 208
高血糖	21
厚生省脳性麻痺研究班会議	15
喉頭気管分離術	198
広汎性発達障害	195, 230
誤嚥可能性検出票	66, 197
誤嚥性肺炎	196
股関節脱臼	183
呼吸圧迫法	78
呼吸窮迫症候群	77
呼吸理学療法	72, 77, 203
骨切り	175
骨手術	175
骨折の頻度	222
骨粗鬆症	195
骨量低下	222, 224
固定式自転車	133

こどものための機能的自立度評価法	50, 68
コミュニケーション	212, 214
——障害	194, 209
コンピューター	110, 212
コンプライアンス	123

〔 さ行 〕

臍帯血治療	192
在宅介護	242
在宅就業	254
座位保持装置	139, 150
サーキットトレーニング	131
作業療法	108
三次元動作解析	97, 112
ジアゼパム	153
視覚フィードバック	215
子宮内感染症	21
自己効力感	195, 218
思春期	218, 243
視診による歩行分析	69
ジストニア	167
——に対する脳深部刺激	192
自尊心	195, 218
視知覚障害	215
視覚障害	215
自閉症スペクトラム	195, 230
社会参加	87, 148, 243, 248
——支援	256
社会生活力プログラム	243, 256
斜視	215
就学	230, 248
——支援	249
集団指導療育	104, 110
集中的理学療法	123
手関節拘縮	178
手関節掌屈尺側偏位	178
手指の swan-neck 変形	178
出血性梗塞	33
受容方略	86
シュライナー病院上肢機能評価法	50, 117
障害告知	85
障害児の包括的評価法マニュアル	66, 244
障害受容	86

踵骨延長	175	体位変換	78	肺理学療法	203
上肢機能評価尺度	112	体幹装具	186	ハイリスク児	20, 72
上肢装具	108, 140	大腿骨減捻骨切り	175	白質障害	36
——, ダイナミック	140	大腿直筋起始部解離	175	バクロフェン髄腔内投与療法	167
小脳出血	35	胎盤機能不全	21	発達共生理論	72
乗馬療法	97, 125	大腰筋筋内切腱	175	発達障害	230
ジョブコーチ	254	唾液腺手術	198	母親のストレス	89
自立生活プログラム	256	多胎	21	バンゲード法	194, 196
神経根症	181	立ち上がり	131	ピアカウンセリング	256
神経発達学的治療法	97, 98	脱感作	194, 196	ピアグループ活動	243
人工内耳	214	ダントロレンナトリウム	153	非侵襲的陽圧換気	199, 204
新生児仮死	21, 47	チザニジン	154	ビスフォネート製剤	195, 224
新生児個別発達の養育および評価計画	72, 73	注意欠陥／多動性障害	195, 230	非対称性緊張性頸反射	31, 102
新生児死亡率	75	聴覚障害	214	ビタミンD	195, 224
新生児特定集中治療室	26, 73, 203	長期効果	162	フェノールブロック	158
振動法	77	超低出生体重児	21, 35	腹腔鏡下噴門形成術	196
性機能障害	218	杖	146	不顕性誤嚥	203
整形外科的選択的痙性コントロール手術	180, 188	帝王切開	21	部分免荷トレッドミル歩行訓練	97, 127
整形外科的治療	171	低血糖	21	ブロック介入	104
成人期	236	低酸素性虚血性脳症	28, 30, 45	噴門形成術	197
成長曲線	32, 144	低出生体重	20	変形性関節症	237
成長ホルモン	224	てんかん	194, 207	便秘	220
性的経験	218	——の治療	207	膀胱機能障害	217
性的自尊心	218	——発作	207	歩行器	146
性的発育	218	統合教育プログラム	249	歩行補助具	139, 146
性的問題	243	疼痛	237	歩行ラボにおける歩行分析	69
成年後見人制度	242	投与時ガイド	161	ポジショニング	77, 81
脊椎固定術	189	投与時麻酔	161	母指内転変形	178
摂食・嚥下機能障害	194, 196	投与部位（数）	163	補聴器	214
前脛骨筋腱，後脛骨筋腱の分割移行	175	トレッドミル歩行訓練	135	ボツリヌス療法	97, 108, 161, 183
前脛骨筋腱短縮	175	〔な行〕		哺乳訓練	72, 79
漸増負荷トレーニングプログラム	131	内側ハムストリングの延長	175	ホームプログラム	137
選択的筋解離手術（松尾法）	180	内包後脚	41	〔ま行〕	
選択的後根切除術	169	難聴	194, 214	慢性疼痛	195, 227
前腕での回内変形	178	軟部組織手術	175, 178	慢性肺疾患	21, 73
装具療法	139	二次障害	96, 236, 237	無気肺	77
早産	21, 33	尿力学的検査	217	無呼吸疾患	21
双胎児	21	脳実質出血	33	無酸素パワー	131
足把握反射	31	脳室周囲白質軟化症	20, 21, 215	メルボルンアセスメント	50, 116
側方への段差昇降	132	脳室周囲白質病変	33	〔や行〕	
側弯症	186, 188, 203	脳室内出血	21, 33	夜間睡眠時無呼吸	203
粗大運動能力尺度	32, 50, 59	脳出血	21	有害事象	161
粗大運動能力評価法	66	脳性麻痺	14	有酸素トレーニング	97, 133
粗大運動能力分類システム	30, 32, 50, 57	——の運動障害	96	養育者の社会参加	87
粗大運動の機能予後	32	——の合併症	194	〔ら行〕	
〔た行〕		——の定義	14	リスクファクター	21
体位ドレナージ	77	——の予測	26, 28	立位保持装置	139
		脳性まひ児の手指操作能力分類システム	50, 64	リハビリテーションのための子どもの能力低下評価法	50, 62
		濃度と用量	163		
		〔は行〕			
		排尿コントロール	194, 217		

ルード法 194, 196
 恋愛関係 218
 肋骨骨折 77
 ロボットアシスト下トレッドミル歩
 行訓練 97, 135

欧 文

[A]

ABILHAND-Kids scale 50
 Apgar score 21
 assessment of motor and pro-
 cess skills (AMPS) 50
 asymmetrical tonic neck reflex
 (ATNR) 31, 102
 attention deficit / hyperactivity
 disorder (ADHD) 195, 230
 augmentive or alternative
 communication system (AAC)
 209, 212
 autism spectrum disorder (ASD)
 195, 230
 A 型ボツリヌス毒素
 109, 131, 156, 161, 186, 196

[B]

Babkin 反射 31
 Bayley motor developmental
 scale 51
 Bethesda のワークショップ 15
 bimanual training (BiT) 121
 Bliss symbols 212
 Botulinum Toxin Type A (BTX-
 A)
 109, 131, 156, 161, 186, 196
 Brazelton 新生児行動評価 20, 26
 BTX-A との併用療法 156, 158

[C]

Canadian occupational perfor-
 mance measure (COPM)
 50, 65
 cerebral palsy (CP) 14
 client satisfaction questionnaire
 (CSQ) 93
 conductive education 97, 104
 constraint induced movement
 therapy (CI 療法)
 97, 108, 121
 context-focused intervention
 137
 continuous positive airway
 pressure (CPAP) 194, 203

cramped-synchronized GMs 23
 crouch gait 175

[D]

developmental care 72
 diffusion weighted image (DWI)
 30, 38, 45
 distal femoral extension oste-
 tomy (DFEO) 175
 Dubowitz 新生児神経学的評価
 20, 28
 Dubowitz 法 20, 28

[E]

ecological approach 138
 energy expenditure index (EEI)
 50
 expiratory flow increasing
 technique (EFI) 77

[F]

face legs activity cry consol-
 ability (FLACC) 227
 family-centered approach
 84, 93, 138
 fidgety movements 23
 functional approach 138
 functional electrical stimulation
 (FES) 97, 129, 140
 functional independence meas-
 ure for children (Wee-FIM)
 50, 68
 functional independence meas-
 ure (FIM) 68

[G]

Galant 反射 31
 gastro-esophageal reflux disease
 (GERD) 196
 general movements (GMs)
 20, 23
 goal attainment scaling scores
 (GAS) 50
 goal-directed functional therapy
 137
 gross motor function classifica-
 tion system (GMFCS)
 30, 32, 50, 57
 gross motor function measure
 (GMFM) 32, 50, 59
 gross motor performance meas-
 ure (GMPM) 50

[H]

haemorrhagic parenchymal
 infarction (HPI) 35
 hip surveillance 183
 hypoxic-ischemic encephalopa-
 thy (HIE) 28, 30, 45

[I]

innsbruck sensori motor activa-
 tor and regulator (ISMAR)
 199
 intraparenchymal hemorrhage
 (IPH) 33
 intrathecal baclofen therapy
 (ITB) 167
 intraventricular haemorrhage
 (IVH) 21, 33

[J]

Japanese assessment set for
 pediatric extensive rehabilita-
 tion (JASPER) 66, 244

[K]

key months 30, 31

[L]

Lactate / NAA 45
 lateral step up and down 132

[M]

magnetic resonance spectros-
 copy (MRS) 30, 45
 Makaton vocabulary signs 212
 manual ability classification
 system (MACS) 50, 64
 measure of processes of care
 (MPOC) 93
 measure of process of care for
 service providers (MPOC-SP)
 93
 Melbourne assessment of unilat-
 eral upper limb function
 (MUUL) 50, 116
 methylphenidate 230
 migration percentage (MP) 183
 minimal handling 72, 73
 MRI 38, 41, 112
 MR スペクトロスコピー 30, 45

[N]

neonatal behavioral assessment
 scale (NBAS) 20, 26

neonatal intensive care unit (NICU)	20, 73, 194	pediatric evaluation of disability inventory-computer adaptive test (PEDI-CAT)	62	self-efficacy	195, 218
neuro developmental treatment (NDT)	97, 98	pediatric outcomes data collection instrument (PODCI)	50, 116	self-esteem	195, 218
newborn individualized developmental care and assessment program (NIDCAP)	72, 73	percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG)	197	sensory integration and praxis tests (SIPT)	106
Nissen 法	196, 220	periventricular leukomalacia (PVL)	20, 21, 215	Shriners Hospitals for children upper extremity evaluation (SHUEE)	50, 117
non-communicating children's pain checklist (NCCPC)	227	pervasive developmental disorders (PDD)	195, 230	simple motor test for cerebral palsy (SMTCP)	50, 66
non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV)	199, 204	Peto 法	104	sit to stand	131
nonnutritive sucking	72, 79	posterior limb of internal capsule (PLIC)	41	surveillance of cerebral palsy in Europe (SCPE)	15
[P]		Prechtl の方法	20, 23	Synactive Model	72
paediatric pain profile (PPP)	227	psychometric property of medical evaluation score (PPM-S)	51	[T]	
pain assessment instrument for cerebral palsy (PAICP)	227	[R]		task-oriented training	137
partial body weight-supported treadmill training (PBWSTT)	97, 127	reaction to diagnosis interview (RDI)	85	tractography	38
partial body weight-supported treadmill training (PBWSTT)	133	respiratory distress syndrome (RDS)	77	transcranial magnetic stimulation (TMS)	97, 112
participation survey / mobility (PARTS / M)	50	[S]		[U]	
patellar tendon advancement (PTA)	175	Sarnat 分類	47	US	30, 33, 41
pediatric evaluation of disability inventory (PEDI)	50, 62	school function assessment (SFA)	50	[V]	
		selective dorsal rhizotomy (SDR)	169	video endoscopy (VE)	197
				videofluoroscopic examination of swallowing (VF)	66, 194, 196, 203
				Vojta の姿勢反応	30, 31
				Vojta の診断基準	100
				Vojta 法	97, 100

脳性麻痺リハビリテーションガイドライン（第2版）

定価（本体 3,400 円＋税）

2014 年 1 月 24 日 第 2 版第 1 刷発行

監 修 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
編 集 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
診療ガイドライン委員会
公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
脳性麻痺リハビリテーションガイドライン策定委員会

発行者 古谷 純朗
発行所 金原出版株式会社
〒113-8687 東京都文京区湯島 2-31-14
電話 編集 (03) 3811-7162
営業 (03) 3811-7184
FAX (03) 3813-0288 ©日本リハビリテーション医学会 2014
振替口座 00120-4-151494 検印省略
<http://www.kanehara-shuppan.co.jp/> Printed in Japan

ISBN 978-4-307-75038-7 印刷・製本／新日本印刷

 <㈱出版者著作権管理機構 委託出版物>

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に、㈱出版者著作権管理機構（電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, e-mail : info@jcopy.or.jp）の許諾を得てください。

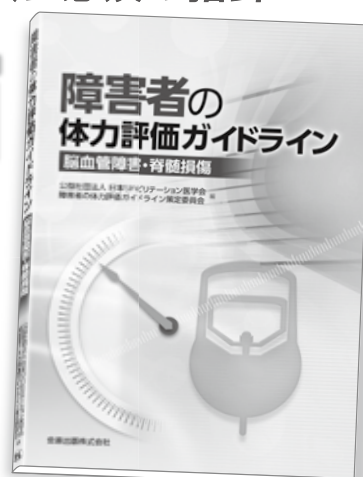
小社は捺印または貼付紙をもって定価を変更致しません。
乱丁、落丁のものはお買上げ書店または小社にてお取り替え致します。

臨床現場での適切な体力評価方法の検討と選択に必須の指針!!

障害者の体力評価 ガイドライン

脳血管障害・脊髄損傷

編集 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
障害者の体力評価ガイドライン策定委員会



脳血管障害と脊髄損傷に分け、それぞれで、体力を構成する要素である筋力、パワー、筋持久力、全身持久力、敏捷性、平衡性、柔軟性、協応性について、評価を行う目的、使用頻度の高い評価や有用な評価を紹介し、評価方法に関する具体的な解説を記載。リスクを管理し適切な運動プログラムを立案するために必須の体力の評価について知ることのできる、我が国初の指針。障害者スポーツの普及と発展の一助に。

主な内容 第1章 体力とは 第2章 体力評価のためのテスト

第3章 脊髄損傷者の体力評価 第4章 脳血管障害者の体力評価

読者対象 リハビリテーション医、
整形外科医、
コメディカルスタッフ

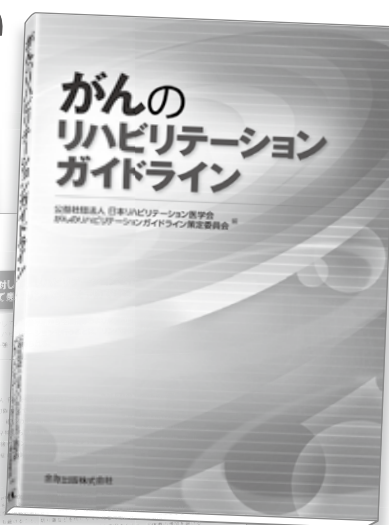
◆A4判 2色刷 168頁 31図 ◆定価(本体2,400円+税) ISBN978-4-307-75036-3

2013・7

本邦初! 「がんと共存する時代」に切れ目のない
患者支援に必須のガイドライン!!

がんの リハビリテーション ガイドライン

編集 公益社団法人 日本リハビリテーション医学会
がんのリハビリテーションガイドライン策定委員会



がん患者のリハビリテーションに関する臨床上の問題を設定し、平成22年度診療報酬改定で新設された「がん患者リハビリテーション料」に記載されている8項目の内容を全て含んだ、包括的ガイドライン。症状緩和や心理・身体面のケアから療養支援、復職支援などの社会的サポート体制の構築、治癒を目指した治療からQOLを重視したケアまで、切れ目のない支援を行うために役立つ。全国のがん診療に携わる医療スタッフ必読。

読者対象 リハビリテーション医、がん医療に関わる医師、コメディカルスタッフ

◆A4判 2色刷 180頁 ◆定価(本体2,800円+税) ISBN978-4-307-75035-6

2013・5



金原出版

〒113-8687 東京都文京区湯島2-31-14 TEL03-3811-7184 (営業部直通) FAX03-3813-0288



本の詳細、ご注文等はこちらから <http://www.kanehara-shuppan.co.jp/>