

第 2 章

脑性麻痹

2-1

2. 脳性麻痺

脳性麻痺の定義

要約

1. 汎用されている以下の定義に基づく。

- 「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)」

解説

「厚生省脳性麻痺研究班会議(高津忠夫班長)で定められた定義(1968 年)」と「Workshop in Bethesda において設定された定義(2004 年)」を表 1 に示した。両定義に共通する基本的な概念として、「脳性麻痺とは、個体発生から発達の初期段階までに発現した非進行性の脳障害に起因する、運動・姿勢発達の永続的な異常である」とまとめることができる。すなわち、進行性疾患や一過性の運動障害は除外され、またはある程度発達・成長した段階での受傷が原因である場合も除外される。非進行性の脳障害が必須であることから、「原因不明の脳性麻痺」という表現は定義上不適切である。近年、正常な満期産で出生し、脳 MRI 像に明らかな異常がなく、脳性麻痺に酷似する経過を示す遺伝子変異が報告された。今後も遺伝子診断の進歩に伴って、個々の病態に応じた対応が求められる。

両定義を比較すると、異なるのは受傷時期の考え方である。厚生省の定義では「生後 4 週間以内まで」と限定され、現在でもわが国では汎用されている。この場合、脳性麻痺のおもな原因は、脳形成不全症、胎児仮死、早産、新生児期脳出血などになる。一方、Bethesda での定義では明確な年齢の上限はなく「生後 2 年ないし 3 年もありうる」とされる¹⁾。したがって、乳幼児期の溺水、脳炎・髄膜炎、脳外傷なども脳性麻痺の原因となり

表 1 脳性麻痺の定義

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、永続的なしきり変化す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。」
2. Workshop in Bethesda において設定された定義(2004 年)
「脳性麻痺の言葉の意味するところは、運動と姿勢の発達の異常の 1 つの集まりを説明するものであり、活動の制限を引き起こすが、それは発生・発達しつつある胎児または乳児の脳のなかで起こった非進行性の障害に起因すると考えられる。脳性麻痺の運動障害には、感覚、認知、コミュニケーション、認識、それと/または行動、さらに/または発作性疾患が付け加わる。」

うるが、最近ではこのような考え方が世界的なすう勢である。また、Bethesdaでの定義では、感覚・認知・コミュニケーション・行動面にも問題があること、活動の制限がなければ脳性麻痺の概念に当てはまらないことが述べられている²⁾。

文献

- 1) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, et al ; Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; **47** : 571–6.
- 2) Kavcic A, Vodusek DB. The definition of cerebral palsy, April 2006. *Dev Med Child Neurol* 2008 ; **50** : 240.

脳性麻痺のおもな病型分類

要約

1. 脳性麻痺は優位な運動徴候によって痙直型，ジスキネジア型，失調型に分類される。ジスキネジア型はさらにジストニア型，舞蹈アテトーゼ型に分かれる。2 つ以上の運動徴候に明らかな優位性が認められない場合は混合型とする。
2. 麻痺の分布に応じて両側性，片側性に分けられる。

解説

運動徴候に基づく脳性麻痺の分類基準は，2000 年に行われた Surveillance of cerebral palsy in Europe (SCPE) の reference and training manual で採用されたものが現在も国際的に使用されている。脳性麻痺の多くは痙縮型，ジストニア型，舞蹈アテトーゼ型，失調型のうち複数の運動徴候を併せもつため，それ以前には頻繁に混合型という分類が用いられていたが，SCPE では可能な限り優位な運動徴候に分類するよう勧奨された¹⁾。この方針は国際的な脳性麻痺の定義と分類の枠組みについて協議された Workshop in Bethesda (2004) においても踏襲されており²⁾，それ以降，痙直型，ジスキネジア型(ジストニア型，舞蹈アテトーゼ型)，失調型が国際的な病型分類として用いられている。

麻痺の分布に関して従来は両側性，片側性という分類以外に四肢麻痺，両麻痺という表現が用いられてきたが，四肢麻痺と両麻痺の明確な区別がなく混乱していた。Workshop in Bethesda では粗大運動機能分類システム(gross motor function classification system : GMFCS)と bimanual fine motor function(BFMF)classification あるいは手指操作能力分類システム(manual ability classification system : MACS)(2-3 参照)とを併記することで上下肢の機能を客観的に示すことが推奨された²⁾。

文献

- 1) Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Surveillance of cerebral palsy in Europe : a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000 ; **42** : 816–24.
- 2) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, et al ; Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; **47** : 571–6.

2-3

2. 脳性麻痺

脳性麻痺の重症度分類

要約

1. 粗大運動の重症度分類には粗大運動機能分類システム (GMFCS) が用いられる。
2. 上肢操作の重症度分類には手指操作能力分類システム (MACS) が一般的に用いられる。BFMF classification も MACS と高い相関を示し、用いられる。

解説

1997年にRosenbaumらによって開発された粗大運動機能分類システム(gross motor function classification system: GMFCS)は高い信頼性と妥当性が証明されており、粗大運動の重症度の評価として国際的に用いられている(表1)¹⁻⁶⁾。年齢にかかわらず安定性が証明されている一方、2歳未満では臨床情報が少ないことからそれ以降に再評価することが望ましいとされ⁷⁾、成人後にはGMFCSレベルⅡとⅢにおいて粗大運動能力の低下があることが示されている。

上肢操作機能の分類については、手指操作能力分類システム(manual ability classification system: MACS)が高い信頼性、妥当性を証明されており(表2)⁸⁾、国際的に用いられている。一方、Surveillance of Cerebral Palsy in Europe(SCPE)で用いられたbimanual fine motor function(BFMF)classificationは長らく検証されていなかったが、2016年にその信頼性、妥当性が証明された⁹⁾。

表1 粗大運動機能分類システム(gross motor function classification system: GMFCS)

- 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：自力移動が制限される
- レベルⅤ：電動車いすや環境成語装置を使っても自動移動が非常に制限される

表2 手指操作能力分類システム(manual ability classification system: MACS)

- レベルⅠ：対象物を容易に取り扱える
- レベルⅡ：対象物を取り扱う際、上手さと早さが少し劣る
- レベルⅢ：対象物の取り扱いに困難さがあり、準備と課題の修正を要す
- レベルⅣ：環境調整した限定的な場面で、簡単な対象物であれば取り扱える
- レベルⅤ：簡単な動作も困難である

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** : 214–23.
- 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** : 292–6.
- 3) McCormick A, Brien M, Plourde J, Wood E, Rosenbaum P, McLean J. Stability of the gross motor function classification system in adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007 ; **49** : 265–9.
- 4) Bodkin AW, Robinson C, Perales FP. Reliability and validity of the gross motor function classification system for cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2003 ; **15** : 247–52.
- 5) Palisano RJ, Cameron D, Rosenbaum PL, Walter SD, Russell D. Stability of the gross motor function classification system. *Dev Med Child Neurol* 2006 ; **48** : 424–8.
- 6) Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008 ; **50** : 744–50.
- 7) Gorter JW, Ketelaar M, Rosenbaum P, Helders PJ, Palisano R. Use of the GMFCS in infants with CP : the need for reclassification at age 2 years or older. *Dev Med Child Neurol* 2009 ; **51** : 46–52.
- 8) Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, 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** : 549–54.
- 9) Elvrum AK, Andersen GL, Himmelmann K, et al. Bimanual Fine Motor Function (BFMF) Classification in Children with Cerebral Palsy : Aspects of Construct and Content Validity. *Phys Occup Ther Pediatr* 2016 ; **36** : 1–16.