

2020年2月25日放送

脳性麻痺の発生頻度 産科医療補償制度の疫学調査結果から

鳥取大学 脳神経小児科
教授 前垣 義弘

脳性麻痺児の実態把握に関する疫学調査

脳性麻痺は、1968年に厚生省脳性麻痺研究班で作成された定義、「受胎から新生児期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滞は除外する」が現在も一般的に使用されています。先行研究では、脳性麻痺発生率は出生1,000あたり2前後とされていますが、調査方法により結果に差が見られます。本邦における脳性麻痺発生率や重症度、合併症などに関する質の高いデータは不足しています。

脳性麻痺児の医療・福祉を推進するため、最近の脳性麻痺児の発生数、障害の程度、生活・療養の状況等の正確な把握を目的に、日本医療評価機構「脳性麻痺児の実態把握に関する疫学調査」として、鳥取県と徳島県、栃木県で脳性麻痺児の全数調査が行なわれました。本調査は2009年1月1日～2013年12月31にまでの5年間に出生した脳性麻痺児を調査対象としました。3県において、通院あるいは入院する可能性のあるすべての医療機関と療育機関を対象として、脳性麻痺児の症例調査が行われました。本日はこの結果を元に脳性麻痺児の現状と問題点についてお話しします。

脳性麻痺の定義は先ほど述べた通りですが、染色体異常および先天異常の児につきましては、その疾患によって重度発達遅滞に伴い運動障害をきたしている場合は、調査対象としませんでした。一方で、診察で痙攣等の筋緊張の異常を認める場合や知的発達レベルよりも著しく運動発達レベルが低い場合などは、原疾患を考慮しても脳性麻痺の診断が妥当であると考えられる場合に

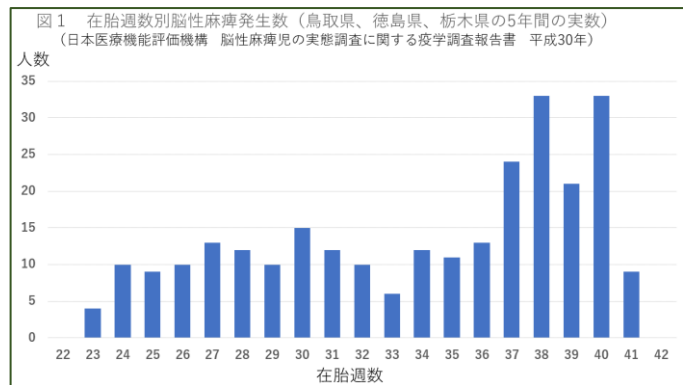
は、調査対象としました。従いまして、ダウン症候群などの染色体異常や遺伝子異常を認める症例も一部に脳性麻痺と診断され、本調査に含まれています。

【出生 1,000 当たりの脳性麻痺児の発生率】

3 県の出生 1,000 当たりの脳性麻痺児の発生率は平均で 1.7 でした。この値は、2005 年～2009 年の 5 年間の沖縄県、栃木県、三重県の同様の調査や他の先行研究の結果よりは低い値でしたので、脳性麻痺発生率はやや低下しているのかもしれませんが。また、鳥取県においては本調査で 10 年間の全数調査を行っていますが、前半の 5 年間の出生 1,000 当たりの脳性麻痺発生率は 1.6 で、後半の 5 年間は 1.4 でしたのでやや低下しているのかもしれませんが。

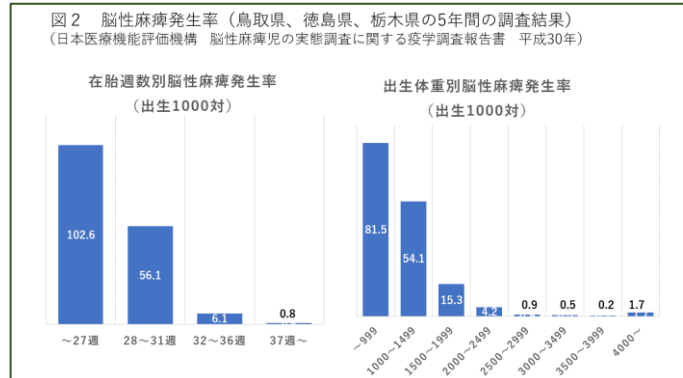
【在胎週数別脳性麻痺発生数】

在胎週数別脳性麻痺発生数は、在胎 37 週～40 週の正期産児に大きなピークがあり、在胎 24 週～32 週にも小さなピークを認める 2 峰性の発生数の分布でした。一方で、在胎週数別脳性麻痺発生率は、在胎週数 27 週以下が出生 1,000 対で 102.6 と最も高く、28 週～31 週が 56.1、32 週～36 週が 6.1、37 週以上が 0.8 でした。在胎週数が短いほど発生率は高くなる傾向にありました。つまり、正期産児の脳性麻痺発生率は極めて低いものの、出生数が多いため実数としては多く、在胎週数が短くなるほど、出生数は少ないものの、脳性麻痺発生率が高く、一定数の脳性麻痺が発生していると言えます。



【出生体重別脳性麻痺発生率】

出生体重別脳性麻痺発生率は、出生体重 1,000g 未満が出生 1,000 対で 81.5 と最も高く、1,000g～1,500g が 54.1、1,500g～2,000g が 15.3、2,000g～2,500g が 4.2、2,500g～3,000g が 0.9、3,000g～3,500g が 0.5、3,500g～4,000g が 0.2、4,000g 以上が 1.7 でした。出生体重が 3,500g～4,000g の発生率が最も低値でした。



【麻痺の型 / 運動麻痺レベル】

脳性麻痺の型は、痙直型が 70.6%と最も多く、次に低緊張型が 16.5%、アトローゼ型が 4.8%でした。今回の調査では、低緊張型が比較的多かったですが、調査時年齢が 4 歳～9 歳であったため、年齢が進むとアトローゼ型や失調型、混合型に変容する場合もあると思われます。

運動麻痺レベルは、最も運動麻痺が強く介助者に車いすやバギーを押してもらう必要のある

GMFCS レベル 5 が最も多く、42.4%を占めていました。一方で、安定した自立歩行が可能なレベル 1 は 2 番目に多く、18.2%を占めていました。具体的な移動手段の状況では、独歩が 24.7%、杖を使って歩行が 0.9%、下肢補装具使用が 10.4%、歩行器使用が 10.8%、自分で車椅子を操作して移動が 1.3%、介助者に車椅子を押してもらって移動が 44.2%でした。身体障害者手帳は、54.5%で取得し、最も障害の重い 1 級が 40.3%でした。

図 3 脳性麻痺の型と運動障害レベル（鳥取県、徳島県、栃木県の5年間の調査結果）
（日本医療機能評価機構 脳性麻痺児の実態調査に関する疫学調査報告書 平成30年）

脳性麻痺の型		運動障害レベル（GMFCSレベル）	
強直型	70.6%	レベル5（手動車椅子で移動）	42.4%
アテトーゼ型	4.8%	レベル4（制限を伴って自立移動）	10.8%
失調型	1.3%	レベル3（手に持つ移動器具を使用して歩く）	11.3%
低緊張型	16.5%	レベル2（制限を伴って歩く）	15.2%
混合型	3.5%	レベル1（制限なしに歩く）	18.2%
不明	5.6%	不明	2.2%

移動手段の状況	
独歩	24.7%
杖	0.9%
下肢補装具	10.4%
歩行器	10.8%
車椅子（自操）	1.3%
車椅子（手押し）	44.2%

【原因やリスク因子】

脳性麻痺の原因やリスク因子は、全体の 84.8%に認めました。脳性麻痺の原因やリスク因子は重複していますが、分娩前、つまり胎児期に原因やリスクを認めたのが 32.5%で、分娩時に原因やリスク因子を認めたのが 70.6%、分娩後が 17.3%でした。分娩前の原因やリスク因子として、脳奇形や先天異常、染色体異常、子宮内感染症が多かったです。分娩時の原因やリスク因子として、新生児仮死を 50.2%に認めました。脳室周囲白質軟化症を 28.6%、呼吸窮迫症候群を 26.4%に認めました。そのほか、低酸素性虚血性脳症は 18.2%、頭蓋内出血は 17.7%に認めました。分娩後の原因やリスク因子として少数ですが、乳幼児突発性危急事態（ALTE）や髄膜炎、脳炎が見られました。

図 4 脳性麻痺のリスク因子（鳥取県、徳島県、栃木県の5年間の調査結果）
（日本医療機能評価機構 脳性麻痺児の実態調査に関する疫学調査報告書 平成30年）

期	割合（重複あり）	疾患	比率
分娩前 32.5%		脳奇形	13.4%
		染色体異常	6.5%
		遺伝子異常	4.3%
		先天性感染症	0.4%
		その他の先天異常	10.4%
		子宮内感染	6.9%
分娩時 70.6%		新生児仮死	50.2%
		胎便吸引症候群	3.0%
		臍帯内出血	17.7%
		低酸素性虚血性脳症	18.2%
		脳室周囲白質軟化症	28.6%
		脳梗塞	4.3%
		呼吸窮迫症候群	26.4%
		新生児一過性呼吸	8.7%
		髄膜炎	1.7%
		脳炎	1.3%
分娩後 17.3%		ALTE	4.3%
		虐待	0.4%
		その他の外傷	0.4%
		その他の疾患	10.4%

【合併症】

脳性麻痺の合併症は約 8 割に認め、知的障害は 79.7%に見られました。IQ/DQ 20 未満の最重度知的障害は 26.8%、IQ/DQ 35 未満の重度知的障害は 22.5%、IQ/DQ 50 未満の中等度知的障害は 18.2%、IQ/DQ 70 未満の軽度知的障害は 11.3%でした。次に多い合併症はてんかんで 41.1%に見られました。呼吸障害は、全体で 29.4%に見られ、気管切開下人工呼吸器使用は 11.7%、鼻マスクなどの非侵襲的人工呼吸器使用は 3.5%、酸素投与は 16.0%に実施されていました。嚥下障害は 31.2%に認め、経管栄養は

図 5 合併症（鳥取県、徳島県、栃木県の5年間の調査結果）
（日本医療機能評価機構 脳性麻痺児の実態調査に関する疫学調査報告書 平成30年）

合併症	最重度	合併率（重複あり）
知的障害 79.7%	最重度	26.8%
	重度	22.5%
	中等度	18.2%
	軽度	11.3%
てんかん 41.1%		
呼吸障害* 29.4%	気管切開下人工呼吸器	11.7%
	非侵襲的人工呼吸器	3.5%
	酸素投与	16.0%
嚥下障害* 31.2%	経管栄養（胃瘻・腸瘻栄養：16.0%）	24.2%
	経静脈栄養	0.4%
胃食道逆流 16.5%		

* 口腔・鼻腔内吸引：29.9%

24.2%に実施されていました。胃瘻・腸瘻栄養は 16.0%に実施されていました。胃・食道逆流は 16.5%見られました。呼吸障害や嚥下障害に関連して、口腔・鼻腔内吸引は 29.9%に実施されていました。

その他の家庭での介助に関しましては、おむつ使用が 59.7%、洗面・着替えの介助が 77.1%に必要でした。

最後に生命予後に関しまして、3歳時点での生存が 95.7%、死亡が 3.0%と生命予後は良好でした。

【脳性麻痺児の現状と問題点 まとめ】

以上の結果をまとめますと

- ◆脳性麻痺の発生率は、出生 1,000 当たり 1.7 と前回調査に比べやや低下しているもののほぼ横ばい状態であり、在胎週数が短く、出生体重が小さいほど発生率が高かったです。
- ◆脳性麻痺の型は強直型が 7 割であり、運動麻痺の最も重い GMFCS レベル 5 が 4 割を占めていました。
- ◆合併症は高率であり、特に知的障害は約 8 割に、てんかんは約 4 割にみられました。
- ◆呼吸障害と嚥下障害は共に 3 割に認め、医療的ケアの主な原因となっていました。

脳性麻痺は、運動障害以外にも多くの合併症を認め、介助を要する場合が多いため、医療のみならず行政や福祉、教育的支援が必要です。

「小児科診療 UP-to-DATE」

<http://medical.radionikkei.jp/uptodate/>