

小児脳性まひの治療

お医者さんと一緒に考えよう、これからの治療

監修

宮城県拓桃医療療育センター 整形外科主任医長(診療部長) 落合 達宏
榊原白鳳病院 神経内科(診療顧問) 目崎 高広



目次

1. もっと知りたい、脳性まひのこと

- 1 脳性まひとは 3
- 2 原因と発生率 3
- 3 脳性まひのタイプは？ 4
- 4 どんな治療法があるの？ 5
- 5 いつから治療を始めたらいいの？ 5

2. ボツリヌス療法について

- 1 どんなおくすりを使うの？ 6
- 2 どのように作用するの？ 6
- 3 ボツリヌス療法で期待できることは？ 7

3. ボツリヌス療法の実際

- 1 どのように治療をすすめていくの？ 8
- 2 どこにどのように注射するの？ 8
- 3 どのような副作用があるの？ 9
- 4 ボツリヌス療法での注意点 10
- 5 Q & A 11



1. もっと知りたい、脳性まひのこと



1 脳性まひとは

脳性まひとは、赤ちゃんがおなかの中にいるときから生後4週までの間に起こった脳の病変による運動と姿勢の異常をいいます。思い通りに手足を動かしたり、姿勢を保ったりするのがむずかしくなります。また脳の病変の部分によって、精神発達の遅れ、ことばの障害、視聴覚の障害、てんかんなどを合併することもあります。

脳性まひの程度は、運動のぎこちなさがみられるだけの軽いもの、装具・杖・車イスが必要なもの、寝たきりに近い状態のものなど、かなり個人差があります。

2 原因と発生率

脳性まひを起こす脳の病変は、のうしつしゅういはいくしつなんかしょう脳室周囲白質軟化症*、脳室内出血、脳梗塞、脳や神経細胞の発達異常、中枢神経の感染症などさまざまで、原因が特定できないことも少なくありません。近年、妊娠・出産に関わる医療はめざましく発展し、新生児の死亡率は減少しましたが、脳性まひの患者さんはやや増加傾向にあり、1,000人に約2人の割合となっています。また、原因が明らかでないこともあることから、脳性まひの完全な予防もむずかしいのが現状です。

*のうしつしゅういはいくしつなんかしょう脳室周囲白質軟化症 (PVL)

脳の中の脳室周囲には、神経線維が行き来する構造があり、白質といえます。ここに血液が行きわたらず、運動障害を起こす病気です。

3 脳性まひのタイプは？

脳性まひは、運動障害の特性から痙直型(手足が弱くて硬直がみられる)とアテトーゼ型(意図しないのに勝手に手足が動く)に大別され、さらに、失調型、混合型などに分けられます。

また、下の表のように障害部位別にもいくつかに分けられ、これらを組み合わせることで表現することもあります。

脳性まひのタイプ

	痙直型	アテトーゼ型
自発運動・姿勢異常	緩慢 全体に固い	意志と一致しない動作 姿勢の変動
筋の緊張	固い	変動し睡眠中はリラックス
変形・拘縮	尖足(つま先立ちの姿勢) はさみ足、股関節・膝が曲がる	斜頸(首をかしげたような形) 非対称性緊張性頸反射 (片側が伸びて反対側が縮まる形)

障害部位別の特徴

四肢まひ	両まひ	片まひ	三肢まひ	対まひ	単まひ
両側の 上・下肢	両側下肢または 両側上肢	同側の 上・下肢	両側の上・下肢 のうち三肢	両側の 下肢のみ	上・下肢の 一肢のみ

最近では、痙直型両まひの患者さんが増え、下肢痙縮への治療が多くなっています。痙縮とは、筋肉に力が入りすぎて動かしづらい、勝手に動いてしまう、などの状態で、のちに下肢関節の拘縮(筋肉が固まって関節の運動が制限されること)や変形・脱臼へとつながり、お子さんの歩行や運動発達に影響がでるおそれがあります。

4 どんな治療法があるの？

脳の病変そのものを治すことはできませんが、痙縮を抑制して、運動をしやすくする治療は可能です。現在、主な治療法には以下の5つがあり、これらに加えて理学療法や作業療法といったいわゆるリハビリテーションを併せて行います。

経口筋弛緩薬

緊張している筋肉をゆるめる働きのあるおくすりです。

ボツリヌス療法

筋肉に指令を出す神経に働いて、筋肉の緊張をやわらげるボツリヌストキシンを注射する方法です。

脊髄後根離断術

筋肉の緊張を起こす神経を脊髄から部分的に切る手術です。

バクロフェン持続髄注療法

経口薬では効きにくいとき、バクロフェンというおくすりの入ったポンプをおなかに埋めて持続的に脊髄周辺に送る方法です。

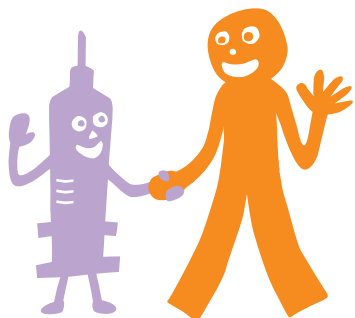
整形外科的手術療法

固くなった脚の筋や腱を手術して、歩きやすくする方法です。

5 いつから治療を始めた方がいいの？

痙縮による異常姿勢が長く続くと、関節の拘縮や骨格の変形があらわれて日常の生活動作に大きな支障がでてきます。一方、脳には驚くべき柔軟性があり、成長し発育する過程で病気になった機能を健全な部分がかバーすることもあるといわれています。したがって、可能な限り早期から、医師、看護師、理学・作業療法士、ご両親らが連携して、お子さんに適したリハビリプログラムを行うことが、その後のお子さんの発達や成長の可能性を促す上で大きな影響を与えることになるのです。

2. ボツリヌス療法について



1 どんなおくすりを使うの？

ボツリヌス療法では、ボツリヌス菌（食中毒の原因菌）が作り出す天然のたんぱく質を有効成分とした注射剤を使います。体の中にボツリヌス菌そのものが入ることはなく、したがって、ボツリヌス菌に感染する危険性はありません。

2009年2月現在、この治療法は世界83ヵ国以上で広く認められています。日本では、脳性まひによる^{か し けい し ゅ く}下肢痙縮に伴う^{せん そ く}尖足以外に、^{がん けん}眼瞼けいれん、^{けい せい し ゅ けい}片側顔面けいれん、^{けい せい し ゅ けい}痙性斜頸に対しても認可され、2009年2月現在、約8万人以上の方がこのおくすりの投与を受けています。

2 どのように作用するの？

緊張している筋肉におくすりを注射すると、^{けい し ゅ く}けいれんや痙縮の原因になっている神経の働きを抑えるので、筋肉の緊張がゆるみます。通常、このおくすりは、注射した筋肉とその周りにある筋肉だけに作用します。

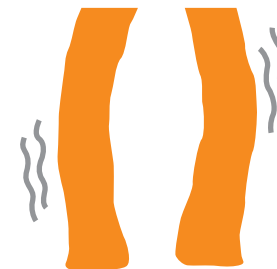
3 ボツリヌス療法で期待できることは？

治療の目標は脳性まひの重症度によって異なりますが、一般にボツリヌス療法によって次のような効果が期待できます。

▼姿勢・運動障害を改善する



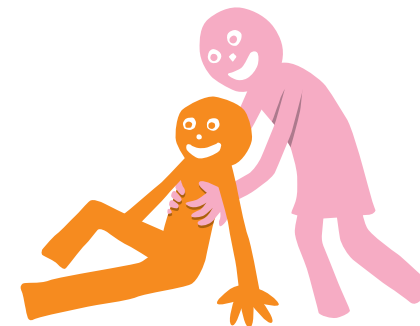
▼関節が動きにくくなったり変形するのを防ぐ



▼^{けい し ゅ く}痙縮や変形などによる痛みをやわらげる



▼リハビリや介護がしやすくなる



▼将来的な手術治療を遅らせたり、手術が避けられる可能性が出てくる



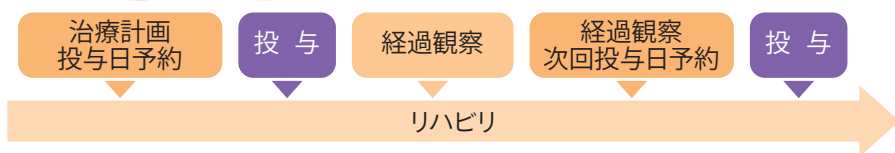
3. ボツリヌス療法 の実際



1 どのように治療をすすめていくの？

このおくすりの効果は、注射後2～3日から徐々にあらわれ、通常2～4ヵ月間持続します。その後、ほとんどの場合、数週間かけて効果が消えていきます。そのため、続けて治療していく場合は年に数回投与を受けることになります。実際には、効果や成長の過程を観察して次の投与を検討していくことになります。治療のすすめ方には個人差がありますので、担当医とよく相談しましょう。

治療スケジュール例

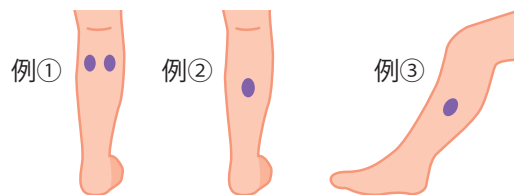


2 どこにどのように注射するの？

ボツリヌス療法は^{けいしゆく}痙縮による^{せんそく}尖足(つま先立ちの姿勢)を主な治療対象とします。注射は、^{けいしゆく}痙縮で固くなった筋肉に対しておこないます。一人ひとり注射するところは異なりますので担当医と相談しましょう。

注射時にはお子さんの安全および精神的ストレスを考慮して、鎮静薬を使うこともあります。

▼^{かしけいしゆく}下肢痙縮に対する
主な注射部位の例



3 どのような副作用があるの？

ボツリヌス毒素を注射すると、次のような症状があらわれることがあります。症状が出たらすぐに担当の医師または薬剤師、看護師などにご連絡ください。

▼投与部位の発赤、はれ、熱感、痛み



▼発熱、かぜのような症状、だるさ、脱力感



▼首の脱力、立ってられない、歩行困難



▼^{えんげ}嚥下困難(飲み込みにくい)、呼吸困難、排尿困難



これらの症状はほとんどが一過性のものですが、程度が強い場合など気になるときには必ず医師にご相談ください。

呼吸障害や^{えんげ}嚥下(飲み込み)障害のある、重度の心身障害のお子さんが、投与後に呼吸不全や^{ごえんせいはいえん}誤嚥性肺炎(唾液や食物を気管へ吸引したことによる肺炎)を起こしたという報告があります。そのため、呼吸・^{えんげ}嚥下障害のあるお子さんは治療にあたって入院が必要になる場合があります。

症状を訴えられないお子さん(乳幼児など)では、副作用の発見が遅れる可能性がありますので特に注意深く観察してください。

4 ボツリヌス療法での注意点

- 全身性の筋肉の脱力を起こす病気 (重症筋無力症、ランバート・イートン症候群、筋萎縮性側索硬化症など) がある場合は、これらの病気を悪くすることがありますので使用できません。
- このおくすりを以前に使用し、発疹などのアレルギーを経験したことがある場合や、アレルギー体質の方は、担当医に申し出てください。
- 使用中のおくすりは、市販薬を含め担当医に申し出てください。特にアミノグリコシド系の抗生物質、パーキンソン病の治療薬、筋弛緩薬、精神安定剤等の投与を受けている方は、担当医に申し出て、指示に従ってください。これらは、ボツリヌス療法と同時に使用すると、効果が強くあらわれることがあるため、十分な観察のもとで投与を行う必要があるからです。
- 喘息などの慢性的な呼吸器の病気がある方は、担当医に申し出てください。

このおくすりは治療を続けていくうちに、ごくまれに体内に抗体がつかられ、治療効果が弱まる場合があります。この場合、検査して抗体の産生が確認されたときは治療を中止してください。

治療後は、以下の点にご注意ください。

注射したおくすりが必要な範囲外に広がるのを防ぐため、投与後数時間は注射部位をもまないでください。

投与当日は入浴・過度の運動など、血流を増やすような行為は控えてください。

帰宅後は副作用の発現に気をつけて、気になる症状 (P.9 3-3 **どのような副作用があるの?**参照) がみられた場合はすぐに医療機関へご連絡ください。

5 Q & A

QUESTION 1

ボツリヌス療法で完全に治るのですか?

ANSWER

ボツリヌス療法は対症療法であり、痙縮や運動まひそのものを治癒させる効果はありません。ただし、お子さんが立ち・歩きを学び始める2~4歳までの早期からボツリヌス療法を開始することによって、過剰に緊張している筋肉をゆるめる効果が得られ、運動機能を改善させるための理学療法や装具療法などをより容易に行なうことが可能となります。それにより尖足を軽減することで歩行機能の改善や下肢関節拘縮・変形の予防などが期待できます。なお、約5%の軽症患者さんでは、数回のボツリヌス療法で尖足が消失することがあります。

QUESTION 2

ボツリヌス療法と内服薬を併用できますか?

ANSWER

ボツリヌス療法と内服の筋弛緩薬との併用によって、過剰な筋弛緩があらわれるおそれがあります。すでに内服の筋弛緩薬を使用している場合は、担当医とご相談ください。

QUESTION 3

予防接種とボツリヌス療法を一緒に行うことができますか?

ANSWER

予防接種とボツリヌス療法を一緒に行った際の効果・安全性を確認したデータはありません。なお、ボツリヌス療法の効果は1~2週間程度で安定しますので、ボツリヌス療法後は1~2週間空けてから予防接種をするのが望ましいと考えられます。予防接種が先の場合は、各々の予防接種の注意に従ってください。

QUESTION 4

ボツリヌス療法はずっと続けなければなりませんか?

ANSWER

ボツリヌス療法の効果は通常2~4ヵ月間持続すると考えられますが、その後は効果が弱くなり、徐々に筋肉の緊張が戻ります。したがって、症状と経過を観察しながら、治療間隔や治療期間について担当医とご相談ください。

NOTE

おなまえ

緊急の連絡先

MEMO

病 医 院 名