

〈総説〉

脳性麻痺(5) : 脳性麻痺の症状について

田巻義孝¹ 関西福祉科学大学教育学部
加藤美朗 関西福祉科学大学教育学部
堀田千絵 関西福祉科学大学教育学部
宮地弘一郎 信州大学学術研究院教育学系

キーワード：聴覚障害，視覚障害，言語障害，知的障害，てんかん，拘束性呼吸障害，
摂食・嚥下障害，誤嚥性肺炎

1. はじめに

脳性麻痺は上位運動ニューロンの障害に属して，その中核症状は運動と姿勢の障害であることは既に報告した(田巻ら, 2016a, 2016b)。本稿では，運動と姿勢の障害以外の各種障害とその関連事項について概観することを目的とする。

図1に示すように，脳性麻痺をもつ子供は多彩な障害を示す。これらは，上位運動ニューロンの障害(脳損傷)の直接的な作用か間接的な作用，両者の相互作用によるものに類別されている(Kalbe, 1981)。

運動と姿勢の障害，ときにてんかんは脳損傷によって直接的に引き起こされる。一方，関節の拘縮や変形(整形外科的合併症)は運動と姿勢の障害に伴うので，脳損傷の間接的な作用にあたる。また，認知障害と感覚障害の一部は脳損傷に帰結するが，それらの多くは運動能力の制約による影響を受けている。つまり，認知障害と感覚障害は脳損傷の直接的な作用と間接的な作用が複合的に関与している。

また，脳性麻痺の包括概念(主に重症心身障害)と関連障害(主に筋ジストロフィ)で見られる呼吸障害や摂食機能障害についても言及する。なお，^{注)}を付した症状や疾患ないし用語の解説は本文末に一括して注記した。

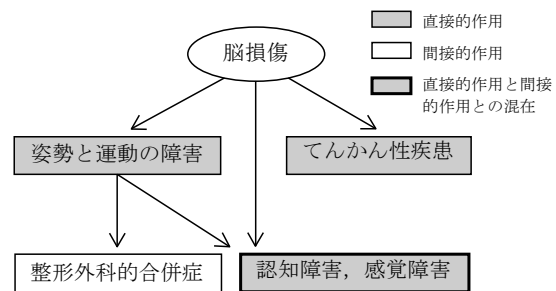


図1 脳損傷の直接的及び間接的作用 (Kalbe, 1981 ; 一部改変)

2. 聴覚障害，前庭半規管系の機能障害

2.1 聴覚障害

脳性麻痺の全ての原因疾患は感音難聴(蝸牛性難聴：吉野, 1980)をひき起こすことが

¹ 信州大学名誉教授

ある。感音難聴に中耳炎などによる後天性の伝音難聴が合併すれば、混合難聴を示す。

核黄疸では、第8脳神経（内耳神経）を構成する蝸牛神経にもビリルビンの沈着がみられる（水口, 2006）。核黄疸による感音難聴の合併率は31～80%と報告され、この典型例は高音障害急墜型難聴である（田中, 1985）。また、聴覚過敏を呈することもある。しかし、核黄疸を原因とする純粋アテトーゼ型が激減したことから、核黄疸による難聴はみられなくなった。一方、核黄疸以外の原因による難聴の合併率は10.7%と報告されており（Morris, 1973）、この頻度に変化はみられないといわれている。

重度の感音難聴の場合、補聴器の装用だけでは残存聴力の活用を図ることができない。しかし、最新のエレクトロニクス技術と高度な医療技術に伴って人工内耳^{注1)}が開発された。人工内耳の埋め込みによる恩恵は、聴力を回復して“音の世界”での生活が可能になることである。その際、脳性麻痺による感音難聴は先天難聴に属する。先天難聴をもつ子供は言語表象を獲得していないことから、人工内耳を装用しても直ちに“音の世界”で生活できることはない。人工内耳装用手術後に聴能（聴く能力）と聴能態度に係る機能回復訓練を行い、特に聴覚を介した言語学習を促すことが必要不可欠である。

2.2 前庭半規管系の機能障害

核黄疸は第8脳神経（内耳神経）を構成する前庭神経を損傷し、前庭脊髄反応や前庭動眼反応などを示す。前庭脊髄反応や前庭動眼反応は、前報（田巻ら, 2016a）の「目に作用する緊張性迷路反応」の項に述べた。

なお、前庭半規管系の損傷は症例ごとに異なる（田中, 1985）。たとえば、前庭性眼振は核黄疸による純粋アテトーゼ型だけでなく、痙性型にも合併することがある。このことは、眼球運動に関する臨床検査所見だけでは類型を判断できないことを示唆している。

3. 視覚障害

脳性麻痺をもつ子供の約1/3は、眼振、斜視、屈折異常、視神経萎縮、ぶどう膜炎などを示す。これらの内、屈折異常は遠視が多いが、強度近視や乱視の場合もある。遠視が多いことは主に眼球発育の遅れに由来する。視神経萎縮は重症心身障害をもつ子供が好発しやすい。

痙性型の約20%は麻痺性斜視を合併する。内斜視の場合は調整性内斜視、外斜視の場合は恒常性外斜視が多い。放置すれば斜視弱視をもたらす。そこで斜視弱視への進行を予防するために、斜視をもつか否かを早期に診断して、視力の矯正を図る必要がある。

これらの視覚障害に関する症状の概要はKanski（2003）に委ねる。

4. 言語障害

脳性麻痺の65～95%にみられる言語障害は、基本的に話し言葉の障害である（田口, 1971）。すなわち、日常的な会話は可能であることが多い。しかし、聞きとりにくかったり不明瞭だったりして、慣れない人には理解しにくいことが多い。

脳性麻痺の症状

言語発達が間接的に障害されることも考えられる。たとえば、運動障害が軽度であれ重度であれ、その程度に応じて、本人が動きまわったり何かを操作したり玩具などに触れたりするといった経験や体験が制約され、言語刺激を受容しても実感として理解できないようなことが起こりうる。また、聴覚理解の障害だけでなく、自己の身体を外界に対して的確に位置づけることが困難であるといった身体図式の障害や聴空間認知障害が、言語発達に影響を及ぼしていることも考えられる。

4.1 呼吸・発声障害

発声や発語のための呼吸は、生命維持のためのガス交換が満足に行われていることが前提である。しかし、脳性麻痺をもつ子供は横隔膜・腹部筋群と胸部筋群の非協調性運動を示すことが多く、胸部筋群が吸気のための運動をしているときに腹部筋群が呼気のための運動を行って逆呼吸という状態に陥ったり、呼気をコントロールできなかつたりする。この結果、声の大きさや高さの調整などが障害される（石川, 1985）。たとえば、頭の位置が関係するが、声門閉鎖筋に麻痺があれば発声や発語が困難になる。また、声門開大筋に麻痺があれば氣息音となる（田中ら, 1980）。氣息音は、いわゆる嗄声（かすれ声）のことで、普通の声に「ささやき声」が加わったような発声をいう。

4.2 構音障害

脳性麻痺の場合、発声・構音筋群に麻痺や不随意運動が及ぶことが多い。これらの筋緊張の異常が複雑にからみあってプロソディの障害や構音障害をひき起こし、発語の流暢性が障害される。たとえば、痙性型をもつ患者の発語はとぎれとぎれになり、単調で抑揚に乏しい。アテトーゼ型をもつ患者の発語は全体にゆっくりとして滑らかでなく、一音一音を区切った努力性発話を示す。舞踏アテトーゼ型は、断綴性発話や爆発性発話を示すことが多い（●永, 1987；田中ら, 1980）。断綴性発話は発音が途切れて語や音節の間隔が長くなり、声の強弱も激しく変化すること、爆発性発話は、突然、大きな声で話しだすことをいう。また、断綴性発話は運動失調性構音障害を代表する。

また、脳性麻痺をもつ子供の70～80%は構音障害を合併する。痙性型の場合、舌の動きを要する歯茎破裂音の歪みなどがみられる。アテトーゼ型の場合、不随意運動によって構音の誤りは一定しないが、破裂音（例. p, b）、鼻音（例. m）、摩擦音（例. s, j）の歪みを示す。なお付言すれば、このように発音の明瞭度が低くなるが、発語に際して顔面筋や頸部筋の緊張や不随意運動が随伴することによって顔の表情が激しく変化することがある。そこで、発語のたびに顔の表情が変化することに不慣れな話し相手は、顔の表情の変化に注意を奪われる。このため、話し相手はアテトーゼ型をもつ子供の発話内容を聴いていないということが起こりうる。つまり、アテトーゼ型の構音障害には聴きやすさの障害という問題がある（●永, 1987；石川, 1989）。

5. 知的障害

脳性麻痺による知的障害について、Foo *et al.* (2013) の報告に基づいて述べる。この報

告では、PubMed, PsycINFO, Web of Science, CINAHL, EMBASE, ERIC の 6 つデータベースを対象にし、Cerebral Palsy と Intelligen か Intellectual Impairment か Intellectual Disability か Mental Retardation を検索ワードに設定し、1970 年から 2012 年 7 月 31 日までに発行された論文を検索した結果が分析された。ヒット数は 3,882 件であったが、1970 年以前の発表(171 件)、英語以外の言語で発表 (20 件)、論説 editorials か掲載論文へのコメントや意見などであるもの (150 件)、知能検査を行っていないもの (2,250 件)、被検査者が脳性麻痺をもつ子供でないもの (581 件)、被検査者の年齢が 4~18 歳でないもの (357 件)、アクセス不能 (28 件) が除外され、一次資料として 325 件が残った。そして、論文著者が一次資料を精査して、知能検査の手続きの適切性と測定結果の頑健性がそれぞれ 4 段階評価され、これらの評価を参考にして最終評価 (5 段階: 優良, 適切, 普通, 不備, 不明) が付与された。その際、脳性麻痺をもつ子供に対する知能検査の未実施 (10 件)、年齢制限 (4~18 歳) 内の被検査者に対する知能検査の未実施 (6 件)、英語版の知能検査が未販売 (7 件)、データの入手不能 (9 件)、全 IQ・動作性 IQ・言語性 IQ ではなく認知能力などの観点から知的障害を考察しているもの (7 件) がさらに除外された。

二次資料で用いられた知能検査は、コロンビア知的能力検査 (略記. CCMS-3), Leiter International Performance Scale, revised (略記. Leiter-R), ピーボディ絵画語彙検査第Ⅲ版 (略記. PPVI-Ⅲ), Pictorial Test of Intelligence, 2-nd edition (略記. PTI-2), レーベン色彩マトリックス検査 (略記. TCPM), スタンフォード・ビネー式知能検査第Ⅴ版 (日本版は、田中ビネー知能検査Ⅴ), ウェスクラー式成人知能検査第Ⅳ版 (日本版は、WISC-Ⅳ知能検査), ウェスクラー式児童知能検査第Ⅳ版 (日本版は、WISC-Ⅳ知能検査), ウェスクラー式就学前乳幼児知能検査第Ⅲ版 (日本版は、WPPSI-Ⅲ知能検査) の 9 種類であった。そして、これらの知能検査の心理尺度としての内容妥当性、依存的妥当性、予測妥当性などに関する検討結果が一覧表にまとめられている。つまり、脳性麻痺をもつ子供にみられる IQ の測定と評価に適しているかということを含む各種知能検査の特徴などが報告されている。なお、WAIS-Ⅳ 知能検査は 2018 年に販売予定と告知されている (<http://www.nichibun-co.jp/kensa/detail/wais4.html>)。

次に、脳性麻痺をもつ子供の知能検査の結果について述べる。たとえば、脳性麻痺をもつ子供の IQ が普通の子供よりも有意に低いことを報告した論文は 48 件中の 23 件である一方、有意な群間差を報告していない論文は 9 件であった (注. 48 件の論文を抽出した根拠は記述されていない)。また、普通の子供ではなく、脊髄髄膜瘤、語用論性言語障害、デュシェンヌ型筋ジストロフィ、新生児脳症などと診断された子供を対照群に用いて、脳性麻痺をもつ子供の IQ が有意に低いことを報告した論文もあるが、脊髄髄膜瘤、語用論性言語障害、知的障害をもつ子供との間に有意差を認めない論文もあった。さらに、脳性麻痺をもつ子供の IQ の低下に関して、てんかん、代謝系 (クレアチン/アセチルアスパラギン酸比)、早期産、尿失禁 (神経性の過活動膀胱)、学習障害、齲歯 (虫歯) の有無に依存することを報告した論文がある。しかし、このことに否定的な論文もあった。これらに

脳性麻痺の症状

加えて、脳性麻痺をもつ子供の知能構造の個人内差（認知能力のアンバランスや偏り）が WISC-IV, WPPSI-III を用いて検討されている。すなわち、8 件の論文は動作性 IQ よりも言語性 IQ の方が有意に高いことを報告した。これらの内、1 件の論文で、言語性 IQ の下位検査の内、知識、類似、単語、理解の得点は算数よりも高く、動作性 IQ の下位検査の内、絵画完成、絵画配列、組合せ、符号の得点は積木模様よりも高いこと、絵画完成の得点は符号よりも高いことが明らかにされた。一方、動作性 IQ と言語性 IQ に有意差がないことを報告した論文は 1 件であった。

現時点では、脳損傷の部位や程度と IQ との一般的な対応関係は判明していない。しかも、脳性麻痺にみられる運動と姿勢の障害、コミュニケーション及び/または視聴覚の障害の程度と内容は症例ごとに異なることも関係して、脳性麻痺による知能特性が判明したという状況に至っていない。換言すれば、脳性麻痺と診断された子供の IQ が低下していると捉えることは短絡的で、誤解である。脳性麻痺をもつ子供一人ひとりで心理特性は異なるということが、この網羅的な調査研究 (Foo *et al.*, 2013) の結論である。

6. てんかん

脳性麻痺のてんかん合併率は 20~40%（乳幼児の 20~30%、年長児の 40~50%）と推定され、強直間代発作や単純部分発作などのさまざまな発作を示す。また、運動と姿勢の障害が重篤になるにつれて、ウェスト症候群やレノックス・ガスト症候群などの難治性てんかんを合併することが多くなる。しかし、欠神発作の報告はない（有馬, 1984）。

類型ごとにてんかん合併率は異なり、痙攣性に多く、純粹アトローゼ型に少ないことは諸報告で共通する。すなわち、痙攣性の 30~40% がてんかんを伴う。重度の症例ほど合併率は高くなり、乳児期早期から難治性てんかに罹患することも少なくない。一方、アトローゼ型では 10% 未満と推定され、重症例でもてんかんを伴うことは少ない。

他の類型の内、固縮型のてんかん合併率は高いが（70~80%；高谷, 1988）、失調型は一般にてんかんを伴わないといわれている。

7. 呼吸障害

呼吸は外呼吸と内呼吸に二分される。外呼吸（別名．肺呼吸）は外界から酸素をとり入れて、二酸化炭素を排出する肺胞でのガス交換をいう。一方、内呼吸（別名．酸素呼吸）は、ヒト体内で血液と細胞の間で行われるガス交換をいう。いいかえれば、内呼吸は細胞（赤血球を除く）が酸素を得て食物分子を二酸化炭素と水に分解し、エネルギー（アデノシン 3-リン酸）を産出する過程でもある。通常、内呼吸と外呼吸を区別せずに、呼吸と述べているので、呼吸障害は外呼吸と内呼吸を含む全般的な呼吸機能が妨げられていることになる。また、呼吸障害の類語に換気不全がある。換気不全は、外呼吸だけが障害されていることをいう。

呼吸障害は、延髄と橋に局在する呼吸調整中枢及び呼吸器系（咽喉頭・気管・気管支と

気管支の分枝，肺胞を含む肺実質）の機能障害により，体内の代謝で生じた二酸化炭素を排出して外気（特に酸素）をとり込めずに，肺を灌流する血液中の還元ヘモグロビンを酸化ヘモグロビンに変換できないことをいう。このため，循環血液中の酸素分圧の低下あるいは二酸化炭素分圧の上昇を生じて，正常な生体機能を維持できなくなった状態になる。血液中の酸素分圧の低下は低酸素血症，二酸化炭素分圧の上昇は高二酸化炭素血症と呼ばれている。

脳性麻痺に伴う呼吸障害に，呼吸窮迫症候群^{注2)}，無呼吸発作，呼吸筋協調障害などがある。呼吸窮迫症候群は，特に早期産児に好発する（上田，2011）。すなわち，在胎 28 週で 70%，在胎 30 週で 55%，在胎 32 週で 35%，在胎 34 週で 20%の出現頻度で発現し，在胎 35 週以降に出生した新生児で呼吸窮迫症候群はほとんどみられない。呼吸窮迫症候群の原因に，顕性胎児仮死（例．胎盤早期剥離，前置胎盤出血），陣痛発来前の帝王切開，双胎間輸血症候群の受血児，糖尿病合併妊娠などがある。1965 年頃に，呼吸窮迫症候群はサーファクタントの補充によって治療できるようになった。

無呼吸発作は，規則的な呼吸と 3 秒程度から 1 分以上の無呼吸が混在する周期性呼吸を示すことをいう。臨床的に問題となる無呼吸発作は，無呼吸が 20 秒以上続く場合か，チアノーゼや徐脈を示す場合と定められている。無呼吸が長く持続すれば，チアノーゼ，低酸素血症による徐脈を招来する。無呼吸発作の主原因は呼吸調整中枢の未熟である。このため，早期産児に起こりやすい。無呼吸発作の治療に，呼吸管理モニタを子供に装着して呼吸運動を観察した上で，気道の閉鎖を避けるために子供の頭を支えて首を伸ばすこと，薬物（例．メチルキサンチン類：Roberton, 1986）の投与などがある。

呼吸筋協調障害は，横隔膜筋の動揺性筋緊張，腹斜筋の不活発に由来する。これは，アテトーゼ型をもつ子供に多い。呼吸は不規則かつ浅くなり，喘鳴，嚥下障害，流涎を合併する（Boehme, 調訳, 1999）。これら以外に，構音障害，言語緩慢（ゆっくりした話し方）を示すことがある。嚥下障害は誤嚥と誤嚥性肺炎と関係する。

また，重症心身障害や筋ジストロフィは，呼吸窮迫症候群，無呼吸発作，呼吸筋協調障害以外の呼吸障害をもたらす。その呼吸障害は拘束性呼吸障害であるが，閉塞性呼吸障害を伴うこともある（熊谷, 2015）。このことは，呼吸障害が閉塞性呼吸障害と拘束性呼吸障害に二分されていることを示す。次に，閉塞性呼吸障害と拘束性呼吸障害を概観する。

7.1 閉塞性呼吸障害

閉塞性呼吸障害は，気道分泌物（いわゆる痰）の貯留や気道の狭窄による通過障害をいう。この原因に，急性の呼吸感染症，成人呼吸器疾患，心筋梗塞などがある。閉塞性呼吸障害に対する基本的な対応は非侵襲的換気療法であり，経口気管挿管や経鼻気管挿管，気道切開は必要ないといわれている。また，換気量の増大と閉塞原因の除去（排痰）をめざして，胸部の拡張（胸式呼吸）と横隔膜収縮（腹式呼吸）による胸腹式呼吸運動を強化することが試みられている（北川, 2002）。排痰のために，徒手や機械による咳介助も行われている（三浦・石川, 2014）。しかし，主に成人呼吸器疾患による閉塞性呼吸障害の病態は

重症心身障害や筋ジストロフィによる拘束性呼吸障害と異なるので、金子・直井（2007）は「重症心身障害児者に対して、成人呼吸器疾患に有効な治療手技である呼吸訓練法を安易に用いるべきではない」と述べている（注．太字は原文のまま）。

7.2 拘束性呼吸障害

拘束性呼吸障害は、呼吸筋（内肋間筋、横隔膜筋）の筋力低下により、肺活量の低下をもたらす病態と定義され、重症心身障害や筋ジストロフィでみられる。それでも、舌根沈下^{注3)}による上気道閉塞、ウイルス感染などを原因とする気管支炎に伴う痰の増量を起こせば、拘束性呼吸障害に閉塞性呼吸障害が合併することもある。

拘束性呼吸障害に特徴的な問題は高二酸化炭素血症を惹起することである。いいかえれば、呼吸障害が閉塞性呼吸障害と拘束性呼吸障害に二分されていることは、呼吸療法に酸素療法があることと関係する。酸素療法は、生命維持に不可欠で最低限の血中酸素濃度を保つために、酸素が供給されることをいう（上月, 2007）。拘束性呼吸障害に対する酸素療法の場合、換気不全（筋力低下により、二酸化炭素の排出が妨げられること）に伴う高二酸化炭素血症をひき起こして、高二酸化炭素ナルコーシスによる昏睡に陥るリスクがある（石原, 2008）。たとえば、デュシェンヌ型筋ジストロフィをもつ子供が呼吸障害を起こして救急車で搬送されたときに、血中酸素濃度は測定されても、二酸化炭素分圧は測定されずに酸素が供給された結果、昏睡などの高二酸化炭素ナルコーシスに陥ったことが報告されている（熊谷, 2015）。

各種の原因により、神経細胞の興奮性が一般的かつ非特異的・可逆的に低下した状態をナルコーシスというが、本稿でのナルコーシスは二酸化炭素を排出できない子供に酸素療法が行われたことで、呼吸筋に対する呼吸調整中枢の支配が抑制され、呼吸の頻度や深さが低下したことに由来する。このため、酸素療法の継続は、拘束性呼吸障害ないし換気不全（二酸化炭素の排出）をさらに悪化させる。だからといって、拘束性呼吸障害に対する酸素療法は有害というわけではない。拘束性呼吸障害でも酸素療法は必須の治療法であり、動脈血中の二酸化炭素分圧を測定さえすれば極めて有効である。その測定値に基づいて、換気補助（例．鼻プラグなどを介して呼気の終末だけに空気を陽圧で供給する非侵襲的間歇的陽圧換気療法：上月, 2007）を確保した上で、酸素を付加すべきである。当該児童生徒の緊急搬送の際に、動脈血中の二酸化炭素分圧の測定を救急車の乗務員に要請する必要があるといわれている（熊谷, 2015）。

また、拘束性呼吸障害には高二酸化炭素血症だけでなく、次のような問題もある。すなわち、重症心身障害や筋ジストロフィは四肢の運動機能低下をもたらすことから、運動負荷によって出現する早期の呼吸困難（呼吸によって感じる異常な不快感）に気づいて、早期に診断することは困難であることが多い。たとえば呼吸障害の症状は息切れで代表されるが、歩行可能な子供の息切れは感知されやすい。一方、歩行困難な子供が息切れを起こしていることは気づかれにくい。このことは、軽度の呼吸障害は見逃されやすく、動かない／動けないことによる廃用症候群としての心肺機能の低下が少しずつ積み重なっている

ことを示唆する。そして、日常の生活でちょっとした負荷がかかったときに、突然、呼吸障害が顕在化して、気づかれることが多い。その負荷の例に、患者が風邪をひいたときの痰がらみや咳づまり、誤嚥、急性胃拡張による呼吸困難、気道閉鎖に伴う閉塞性無気肺などがある(石川, 2007a)。なお、無気肺という用語は肺に含まれる空気量が低下して、肺容積が低下した状態をいう。

ともかく重症心身障害や筋ジストロフィの呼吸障害には、換気不全が徐々に進行するという特徴がみられる。このことは、肺で排出されない二酸化炭素が蓄積することによる障害が問題になることを意味する。その際、二酸化炭素はその分圧に従って血液に溶解込み、血液中で水と結合して炭酸になる ($\text{H}_2\text{O} + \text{CO}_2 \rightleftharpoons \text{H}_2\text{CO}_3$)。しかし、ヒト体内の炭酸の量はわずかである。この理由は、赤血球中の炭酸脱水素酵素の触媒作用により、炭酸の大部分が重炭酸イオン (HCO_3^-) に変換されるためである。

重炭酸イオンへの変換に伴う臨床的な問題は、重炭酸イオン濃度が上昇することによって二酸化炭素の蓄積がキャンセルされることである。このため、二酸化炭素の蓄積に伴う障害は捉えにくい。それでも、夜間睡眠時の無呼吸、日常生活での頻呼吸や努力呼吸に気づいたことで、慢性肺胞低換気症状(注. 換気不全による症状と同義)が認識されるようになることが多い(石川, 2007a)。慢性肺胞低換気症状に、疲労、息苦しさ、嚥下困難、注意集中の低下などの非特異的な症状に加えて、朝方の頭痛か持続性の頭痛、朝にボーッとしたり眠気や食欲がない、日中の嗜眠と頻回の眠気、睡眠障害(息苦しさや動悸による睡眠中の覚醒、頻回な体位交換)などがある。重症心身障害や筋ジストロフィにおける呼吸障害と関連障害(誤嚥、誤嚥性肺炎)の早期診断と早期治療のために、そのような症状に日頃から注意している必要があるといわれている。

夜間睡眠時の無呼吸に関して、いびきは重要な症状である。ところが、重症心身障害や筋ジストロフィの場合、上気道を通る空気の量や速さは(睡眠中に上気道が閉塞されることとは無関係に)低下していることから、いびきが聞こえないこともある。また、呼吸筋の筋力低下だけでなく、咽頭機能障害を生じて誤嚥のリスクがある。気道内の誤嚥は窒息を招いたり、嚥下性肺炎をしばしば起こしたりして、ときに死亡することもある。そこで、緊急時に気道を確保できなければ、喉頭用マスクと救急蘇生用バックを用いて換気補助が行われる。あるいは、生命維持のために、気管カニューレ(気道確保のために切開された気管内に挿入されるチューブ)と人工呼吸を必要とする場合もある。

7.3 拘束性呼吸障害に対する呼吸療法

拘束性呼吸障害に対する人工呼吸は、近年の呼吸管理技術の進歩に伴って非侵襲的換気療法が主流になりつつある。つまり、現在では、デュシェンヌ型筋ジストロフィによる喉咽頭機能障害が話せて食べられる状態を保っていれば、長期にわたる非侵襲的換気療法が可能であると捉えられている(石川, 2015)。このように理解されるようになった事由に、アメリカ胸部医学会による「デュシェンヌ型筋ジストロフィの呼吸ケアに関する合意書」がある(ATS, 2004)。この合意書において、①気道の確保、②呼吸筋トレーニング、③夜

間睡眠時に限っての非侵襲的換気療法，④非侵襲的換気療法の終日実施，⑤気管切開を伴う侵襲的換気療法（ただし，非侵襲的換気療法を拒否した場合）の順で呼吸ケアを行うことが提言されている。非侵襲的換気療法（略記. NIV）は，鼻プラグ，鼻マスク，マウスピース，リップルシール，喉頭用マスクなどを用いて行われる人工呼吸をいう。気管カニューレを挿入するための気管切開の必要がなく，非侵襲的であるので，患者への負担は少ない。ただし，痰によるチューブの閉塞は危険である。このため，喉咽頭機能の低下によって自力で排痰できない患者の場合，呼吸療法認定士などによる咳介助を受けるか，機械的排痰補助（咳介助）を使用する必要がある。

拘束性呼吸障害の人工呼吸に関して重要な指摘があるので，次に引用する。それは，人工呼吸からのウィーニング（離脱：注. 乳離れ weaning を意味する英語の転用）を図って自発呼吸を促すために，人工呼吸器の呼吸回数を徐々に低下させることが行われていることである。しかし，人工呼吸器の呼吸回数を低下しても，呼吸筋力が弱いために人工呼吸器の呼吸回数に依存・同調することから，人工呼吸から離脱できないことが多い。つまり，重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供は自発呼吸で呼吸している状態に戻れない傾向がある。このような状態を回避するために，肺炎などの急性症状が軽快すれば，直ちに人工呼吸から離脱して本人の努力呼吸を促すか，または経口気管挿管のチューブを抜去して非侵襲的換気療法に移行することが望ましいといわれている（石川, 2007b；熊谷, 2015）。

7.4 侵襲的換気療法の選択

実は，呼吸筋などの筋力低下は一過性の呼吸停止だけでなく，喉咽頭機能障害，誤嚥，胃食道逆流^{注4)}を合併することがある。胃食道逆流なども関与しているが，誤嚥は窒息と誤嚥性肺炎を頻発して，ときに死亡することがある。重症心身障害や筋ジストロフィの呼吸障害では，それぞれの病態と患者の発達過程が微妙なバランスを保って代償されているが，そのバランスが破綻すれば気道を確保できないような喉咽頭機能障害が出現することもあるだろう。このため，気道確保の必要性が生じたときに気管切開を行うか否かを，医師は（患者の病態や年齢とも関わるが）患者と家族の意思を確かめておく必要があるといわれている。上述したアメリカ胸部医学会の呼吸ケアの合意書で患者や家族が「非侵襲的換気療法を拒否した場合」と記述されていることは，夜間睡眠時の無呼吸，誤嚥と誤嚥性肺炎によるリスクがあり，家族の心情（“でも，助かるのなら，できる限りのことをしてあげたい”）が関わっていることも考えられる。なお，誤嚥性肺炎の患者は重症心身障害や筋ジストロフィに限らない。たとえば，誤嚥性肺炎の他の原因に普通の人が酩酊状態で嘔吐することがある。この場合，発見が遅れれば死に至ることもある。

重症心身障害やデュシェンヌ型筋ジストロフィなどの場合，国立療養所に専門病棟が設置されている。他の神経・筋疾患（例. 筋萎縮性側索硬化症）では，病床の効率的な利用という厚生労働省の方針から退院を迫られても，気管カニューレや各種チューブが挿入された状態では転院先が見つからないことがある。転院先が見つからなければ，患者の自立

性と生活の質を高めると喧伝されて、患者や家族が在宅療養をしばしば希望することから在宅ケア（在宅酸素療法）が選択されることがある。在宅ケアが選択される他の遠因に、神経・筋疾患の病態は総じて安定しやすく、内因性肺疾患が起こりにくいと考えられていることがある（Hess & Kacmarek, 2002）。内因性肺炎は、発病原因（例、ウイルスや細菌の感染）が不明なまま、何らかの身体的基盤（例、免疫機能の低下）によって肺炎に罹患することをいう。

在宅ケアの場合、人工呼吸のための気管切開によって気道が確保され、誤嚥性肺炎を防止できる一方、患者が就寝してからの3~4時間は痰が出やすく、吸引が何度も必要となるので、介護者は寝床に入っても眠ることができず、介助者が熟睡できたのは訪問看護師が来宅した約3時間だけであったと報告されている（平野, 2006）。また、低温で乾燥した医療用酸素の使用は、気管カニューレ内での痰の粘稠化や固形化、気管繊毛上皮細胞の損傷、粘膜繊毛運動の障害、排痰の困難を招来する。このため、ネプライザ（水を粒子にして吸入空気に混入する加湿器）などを用いて加温・加湿して気管と気管支細胞を保護し、人工気道内での痰の粘調化などを防止する必要がある（福山・宮尾, 2004）。そこに、経管栄養の準備や薬注入、器具類の消毒、清掃やトイレなどの作業も加わる。しかも、慢性・進行性に経過する神経・筋障害であれば、抜管（人工呼吸からの離脱）はむずかしい（川口, 2009）。そこで、全ての患者にとって在宅ケアが（理想的といえなくても）よりよい選択肢となるために、病院主治医、地域主治医（家庭医）、訪問看護師（病院看護師）か保健所保健婦、ケアマネジャの相互連携、介護ヘルパの派遣などを含む支援・援助体制や対策が整備充実されるべきである。また、大規模災害時などの停電に備えて人工呼吸器の電源確保という問題もある。支援・援助体制が整備・充実されなければ、家族だけでは対応しきれず「ただ進行する病魔と家族もろとも、素手で闘っているような状態」（川村, 1997）に追い込まれて、疲弊を窮めている家族の実態がある。たとえば、神経・筋疾患に罹患した親の介護のために中学や高校の学業を中断している子供の存在が報告されている。

前述したように、喉咽頭機能低下を示す神経・筋疾患の患者の咳を介助して排痰を促進するための輸入医療用機器に、カフアシスト®、カフマシーン®がある。機械的排痰補助（咳介助）としての使用は、経口気管挿管か経鼻気管挿管、気管カニューレのいずれかにカフアシストかカフマシーンを接続して、急速に陽圧をかけたあと、急激に陰圧にシフトして気道内に呼気流量を生じさせるという仕組みに基づいている（冨田羅, 2007）。また、医療機器として厚生労働省の製造・販売の認可を受けた排痰補助機器もあるが、肺の柔軟性の保持や無気肺の予防のために、カフアシストかカフマシーンが使用されることもある。

8. 摂取機能障害

摂取機能障害は、嚥下障害、固形物の摂取困難を惹起して栄養や水の摂取を阻害し、子供の成長に悪影響を及ぼす。重症心身障害の99%に嚥下障害がみられ（正常例は1%:Reilly & Morgan, 2008）、99%の内、76%が中等度～重度、15%が最重度の嚥下障害であると報告

脳性麻痺の症状

されている。たとえば、新生児期から経管栄養によって栄養を摂取していれば、経口摂取の機能は低下する。低下した状態のまま離乳食が与えられるようになれば、嚥下障害や咀嚼障害が顕在化することもある。また、乳児期の呼吸障害と嚥下・咀嚼障害は発声や発語、言語発達に影響する (Morris, 1977)。呼吸機能と摂食機能は不良でありながら、良好な言語機能を有する子供は存在しないといわれている (中島, 1989)。

より重要な問題は、呼吸障害が嚥下障害 (摂食・嚥下障害) や誤嚥性肺炎と関係していることである。たとえば国立療養所重症心身障害者病棟において、呼吸障害や呼吸器疾患 (例. 肺炎, 気管・気管支炎, 肺出血: 米山・長瀬, 2005) は死亡原因の 60% に及ぶことが報告されている。これらの呼吸障害の特徴は、胸郭変形によって拘束性呼吸障害が増悪し、誤嚥によって誤嚥性肺炎、舌根沈下などによる上気道狭窄、激しい痰の吸引や感染などによる咽喉頭・気管・気管支の狭窄の悪化に伴う閉塞性呼吸障害を併発することである。ともかく、嚥下障害に由来する誤嚥と誤嚥性肺炎、胃食道逆流などが複合的に関与して呼吸障害を惹起し、感染などが契機になって悪循環に陥って呼吸障害がさらに悪化して、ときに死亡することもある。なお、理由は不明であるが、誤嚥性肺炎は心臓後部の左肺下葉に慢性的な病変が生じやすいといわれている。

嚥下という用語は、口腔から食道まで食塊 (食物と唾液が混合した小さな塊) が移動することをいう。嚥下は唾液と粘液によって促進され、口腔 (歯, 舌), 咽頭, 喉頭 (咽頭と食道の狭間) の構造と筋群などが複合的に関与している。この基本は、空気の通り道でもある咽頭を食塊が通過するとき、食塊の通過が優先されることである。また、嚥下運動は「口腔期→咽頭期→食道期」の連続する 3 期で構成されている (藤田・中村, 2007)。これら 3 期の概要を述べる前に、付記しておきたいことがある。それは、嚥下運動に先行して、食物を見たり臭いを嗅いだり調理中の音を聞くことなどによって、子供が食欲をなくしたり高めたり、稀に吐気を感じたりすることである。そこで、①好き／嫌いなどの生物学的な価値判断を含み、食欲を左右したりする過程を嚥下運動の先行期、②口腔内に食物をとり込み、咀嚼する過程を口腔期の準備期と捉えて、「先行期→準備期→口腔期→咽頭期→食道期」の 5 期で嚥下運動を構成する考えもある (尾本, 2007)。

前述した口腔期では、摂取された食物が咀嚼されて (歯によって噛み砕かれて) 食塊になったあと、舌背の絞り込み運動によって食塊は中咽頭まで送り込まれる。すなわち、舌が口蓋に対して上後方に動くことで、食塊は口腔の奥に押し込まれて喉頭期に移行する。

咽頭期では、1~2 秒で食塊が食道に送り込まれる。すなわち、軟口蓋と口蓋垂が後上方に移動し、咽頭鼻部が閉鎖され、喉頭が前上方にひきあげられる。喉頭の挙上により、喉頭蓋は後下方に移動して喉頭口を塞ぐ。つまり、誤嚥防止のために一時的に気道が閉鎖されて呼吸が停止する。しかし、喉頭蓋は完全な蓋として喉頭口を塞いでいる (気道を閉鎖している) わけではない。喉頭蓋は傘のように咽頭口を覆っているだけである。また、喉頭後壁披裂部が盛りあがって声帯が閉じられることも、一時的な気道閉鎖に寄与している。気道閉鎖と同時に、咽頭喉頭部壁に接している食道の開口部が広がる。そして、口腔に逆

流せず、鼻咽道に入り込まずに咽頭・喉頭を通過した食塊は食道に入り込むことができる。この直後に気道が開いて、呼吸が再開される。なお、気道閉鎖と述べたが、咽頭蓋は咽頭口を覆っているだけであるので、ときに誤嚥が起こりうる。

食道期では、食道の蠕動運動と重力により、食塊は胃に送り込まれる。そして、食塊は胃で消化される。

これらの嚥下の過程（特に咽頭期）で、誤嚥という現象が起こる。誤嚥は、食道に送り込まれるべき食物や水分が間違っって気管に流れ込むことをいう。その食物や水分に、痰、食塊（食物残渣）、唾液、粘液、胃食道逆流による胃内容物や胃酸がある。嚥下運動中に誤嚥することが多い。しかし、摂取した食物や水分が直ちに食道に入らずに咽頭に滞留・残留し、嚥下運動のあとに（咽頭に滞留・残留した食物や水分が）誤嚥されることもある。滞留・残留の好発部位は、喉頭蓋谷（舌根と喉頭蓋の間にある谷間）、梨状陥没（甲状軟骨板と披裂喉頭蓋ヒダの間にできた〔西洋梨を逆さにしたような〕左右両側の凹み）である。その際、子供の成長に伴って中～下咽頭も縦に長くなり、喉頭も下降する。特に身長が著しく伸びる思春期頃に下咽頭（咽頭喉頭部）は解剖学的に大きく変化し、嚥下運動の口腔期機能と咽頭期機能の乖離が起こりうる。これに、喉頭蓋谷と梨状陥没の拡大も加わって滞留・残留が起こりやすくなるので、思春期頃に嚥下障害が悪化して誤嚥性肺炎のリスクは高くなる傾向がある。

一般的な誤嚥の症状は、むせたり、咳き込んだりすることである（北住, 2007a）。しかし、食事中に誤嚥しても、必ずむせるというわけではない（食事中にむせなくても、誤嚥していることがある）。むせない（咳き込まない）誤嚥を不顕性誤嚥という。重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供の1/2～2/3は不顕性誤嚥を示す。食事中や食後の「ゼロゼロ」「ゼコゼロ」「ゼーゼー」「ヒューヒュー」という喘鳴は誤嚥（不顕性誤嚥を含む）が起こったことを示唆する。臨床的には、摂食・嚥下評価医がビデオ透視嚥下造影検査かビデオ内視鏡検査を行って、むせているか否かが診断されている。

8.1 呼吸障害と嚥下障害・誤嚥への対応

重症心身障害や筋ジストロフィの一部において、経口摂取から経管栄養に移行されることがある。この移行が選択される要因に、医学的に著しい誤嚥を反復して、重度の嚥下性肺炎が確認され、他の方法での改善が期待できないことがある。すなわち、経口摂取で十分や栄養や水分を摂取できないとき、経口摂取時の姿勢などを調整しても許容範囲を超えた誤嚥が避けられないときなどに経管栄養の適用が検討される。換言すれば、10～12歳頃からの身体発育に脊椎側彎や胸郭変形、胃食道逆流に伴う拘束性呼吸障害の増悪が加わり、嚥下障害と呼吸障害が悪循環に陥ることがある。そうすれば、このような悪循環を断ちきるために、本人・家族や療育担当者への手術に対する十分な理解と要望があり、術後のフォローアップ体制が十分に確立されていることを前提にして、咽頭を犠牲にする誤嚥防止術（胃瘻経管栄養、腸瘻経管栄養）が選択されることになろう（北住ら, 2005；他）。

表1に、摂食・嚥下障害の重症度（程度区分：野崎, 2007）が7段階に分類されたもの

脳性麻痺の症状

表1 摂食・嚥下障害の臨床重症度（野崎, 2007；一部改変）

分類		内容（注．原表の「定義」と「解説」を一括し、「内容」として記述した）
誤嚥なし	正常範囲	臨床上，問題がなく，治療の必要はない。
	軽度問題	主訴（摂食・嚥下の困難）を含めて，何らかの原因により，軽度の問題がみられる。
	口腔問題	誤嚥はないが，主に口腔期の問題（つまり，口腔筋障害）により，脱水や低栄養の危機を有する。また，先期，準備期の問題も含む。 ●準備期の問題は，口腔状態の異常（後述）と関係している。
誤嚥あり	機会誤嚥	食事とときどき誤嚥する。ビデオ透視嚥下造影検査で，咽頭蓋谷や梨状陥没に明らかな滞留・残留（ときに誤嚥）がみられる。
	水分誤嚥	水分を誤嚥し，誤嚥・咽頭残留防止手段 [†] の効果は不十分であるが，調理で工夫された食物は誤嚥しない。
	食物誤嚥	全ての食事と水分を誤嚥して嚥下できないが，呼吸状態は安定している。
	唾液誤嚥	呼吸状態は不良で，全て（唾液を含む）を誤嚥しているか，嚥下反応が全く惹起されない状態をいう。

[†]咽頭残留物防止対策に，煮汁（服薬時の水分を含む）の水分に気を配り，とろみ/ゼリー状となるようにすることを含めて，交互嚥下（性状の異なる食品 [例．固形物とゼリー] を交互に嚥下すること），複数嚥下（2度飲み込み：1回の咀嚼で2回の嚥下），嚥下パターン指導（直後の咳：大きな吸気を保持して嚥下し，その直後に咳をすること），頸部突出法^{注5)}，うなずき嚥下がある。なお，うなずき嚥下の適用は頸部関節の可動域に問題のない症例に限られる。

を示す。これらの程度区分の内，唾液誤嚥（最重度）の状態に至れば，経口摂取は原則禁止とされ経管栄養が適用される。食物誤嚥（重度）では経管栄養が主体になる。しかし，好きなものを少量ずつ楽しむ程度の経口摂取は許容されている。このことは，経管栄養に移行すれば，口から食べたり飲んだりすることができなくなるわけではないことを意味する。たとえば，摂食・嚥下障害の程度区分が中等度（機会誤嚥，水分誤嚥）であれば，経口摂取と経管栄養の併用は可能である（野崎, 2007）。あるいは，持続的経鼻胃経管栄養，持続的経鼻空腸経管栄養の適用例では，経管栄養用のチューブに比して食道の直径は太いことから，誤嚥を起こさない程度の経口摂取は可能である。それでも，チューブを顔面に固定せざるをえないために，不快感や医療用テープによる皮膚のかぶれなどは避けられない。また，チューブの圧迫による潰瘍が鼻孔や食道，胃に生じることがあり，持続的経鼻胃経管栄養や持続的経鼻空腸経管栄養の長期連用には限界がある。なお，重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供が経管依存症を稀に示すこともある。経管依存症は，出生後早期から経管栄養法が行われてきたので摂食機能はほぼ正常とみなされるにも拘わらず，該当する子供が経口摂取をしようとしなないことをいう（尾本, 2007）。

8.2 呼吸障害と嚥下障害・誤嚥への対応

嚥下障害に対する外科的医療（例．胃瘻の形成）には限界がある。むしろ，適切な姿勢の保持や心理面への対応，日常的な関わりや介助，呼吸理学療法などの方が重要である（村山ら, 2005）。これらの内，呼吸理学療法は“呼吸介助に始まり，呼吸介助で終わる”といわれているが，運動療法（歩行訓練，日常生活動作の訓練，物理療法を含む）と運動療法の実施を前提としたリラクゼーション訓練，呼吸調整の改善，呼吸訓練，胸郭可動域訓

練，体位排痰法などの手技がある（尾本, 2005b；北住, 2007b；上月, 2007）。これらの手技を用いて日常生活場面で適切な手立てを講じているか否かが，呼吸障害と嚥下障害の悪循環に係る予後を左右するといっても決して過言ではない。呼吸障害への対応を確実に継続して行うことが，“誤嚥があっても肺を悪くしない”ことにつながる。

次に，日常生活場面での適切な対応の要点を述べる（尾本, 2005a；他）。

- ①心理的な不安や恐怖をやわらげ，精神的な充実感が得られるような関わりの中で精神的緊張や筋緊張亢進を防ぐこと
- ②呼吸が楽にできて胃食道逆症も予防できるような姿勢を考え，そのような適切な姿勢がリラックスして保持できるように工夫して援助すること
- ③誤嚥を最小限にする適切な条件を整えて，食事・水分摂取を介助すること

これらの内，①項は，医学・生物学的な障害に囚われていれば，その子供の嚥下障害を理解できない場合があることを示す。拒食や食事恐怖症などに対する適切な対応を含めて，こだわりのない視座と見識が求められている。たとえば，吐気や嘔吐，窒息事故などによって食べることへの恐怖体験，胃食道逆流による胃酸の逆流という不快体験が子供の不適切な食事行動（摂食・嚥下困難）の遠因になっていることが考えられる。また，特定の介助者（例．食べることを強制する母親）や特定の器具（例．スプーン，タオル，コップ，シリンジ〔経管栄養用の注射器型注入器〕）を拒否する子供の心情などが潜んでいることもあるだろう（尾本, 2005a）。呼吸理学療法がリラクゼーション訓練を含むことは，食べることに伴う恐怖体験や不快体験，特定の介助者や器具を拒否することに適切に対応する必要があることを示唆する。また，苦痛やストレス，緊張を対象児に与えずに姿勢管理と呼吸介助を訓練する必要もある。しかし，1週間に1回程度の摂食指導や訓練を専門職が行っても実質的な訓練効果はほとんど現れないだろうといわれている（尾本, 2005b）。この意味でも，学校での食事回数は限られるが，呼吸療法認定士や歯科衛生士，看護師，理学療法士などの指導や助言を受けて，摂食指導や訓練を教師も担当することが望まれる。

上記の②項に関係するが，誤嚥への対応の一つに姿勢管理（ポジショニング，シーティング，オーラルコントロール）がある。ポジショニングは，重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供が，前頭面（身体を前後に分ける面），矢状面（身体を左右に分ける面）において，基本的に，対称的でリラックスした状態を保つことができるようにすることであり，適切なポジショニングを子供自身が知ることである。このため，呼吸療法認定士や理学療法士などの指導と助言を受けつつ，子供に話しかけながら，ある姿勢を保つために頭部や体幹，肢位を整えて，それを妨げている身体部位などを優しくゆっくりとハンドリングやタッピングしたり，押しついたりしながら子供を落ちつかせることが求められる。しかし脊椎変形や関節拘縮を合併していれば，対称位やリラックスした姿勢をとることができない。このため，子供の病態や特性に応じて特別に配慮した姿勢保持装置，クッションやマットなどのシーティングに関する創意工夫が必要となる。シーティングの基本は，トータルコンタクト（身体表層部ができるだけ広く床面に接して，体重を分散して受けとめるこ

脳性麻痺の症状

と)を実現できるように配慮することである。適切なポジショニングとシーティングにより、子供はリラックスした姿勢をとりやすくなり、良好な摂食・嚥下運動のための姿勢を保持できるといわれている(金子・直井, 2007; 椎名, 2007a, 2007b)。

また、筋緊張亢進がみられるか定頸(坐位)を獲得していないために子供の口腔領域の運動をコントロールしなければならない場合、子供の横か後方に介助者が位置した状態で、あるいはヘッドレストで頭部を支えて子供と向きあった状態で、摂食・嚥下運動における筋緊張の調整、口唇閉鎖、下顎の安定を介助する必要がある。この手技をオーラル・コントロールという(椎名, 2007a; 他)。子供が必要とする介助の程度は一人ひとりの子供によって異なるので、子供の口腔領域の緊張、運動パターンなどを考慮して判断すると述べられている。そこで、オーラル・コントロールを行うか否か、これ以外の介助を行うか(他の手技を併用するか)否かを含めて、摂食・嚥下評価医、呼吸療法認定士、歯科衛生士、看護師、理学療法士などの指導や助言を受けるべきである。

このことに関係して、貴重な指摘がある。それは、坐位を獲得できない福山型先天性筋ジストロフィ(最重度)の全例は、日常的に仰臥位に近い姿勢で食事をしていることである(村山, 2007)。我が子の就学にあたって、ある母親は「寝かせた方がむせずに、喘鳴(ゼロゼロ、ゼコゼコ)も少なく、よく食べられる」と学校に伝えた。しかし、教師は「寝た姿勢の方が、よく食べられるというバカなことは、あるはずもない」とその母親に言ったという。重度障害をもつ子供の日常生活に関するケアの内容は、教科書や通俗的な常識よりも、家族が積み重ねてきた工夫や医学生物学的な検証を尊重して決めるべきである。その教師は、少なくとも誤嚥と誤嚥性肺炎のリスクを理解しているのだろうか。

念のために述べるが、食塊の食道への送り込みの困難さに係る対応と誤嚥防止の観点から、成人患者に対する摂食訓練は30度仰臥位(水平から30度上半身を起こした姿勢:北住・佐々木, 2007)で開始することが推奨されている。しかし、30度仰臥位を単純に一般化することは危険である。この理由は、後屈姿勢では筋緊張が亢進して不安定になり、頸部が後屈して下顎が後ろにひき込まれるような事例が報告されているためである。すなわち、上半身を過度に後屈すれば、誤嚥の増悪をもたらすリスクがある。いいかえれば、上体後傾姿勢や水平姿勢(仰臥姿勢)は食塊の送り込みの障害を補う点では効果的であるが、食塊の中咽頭への流し込みが過量になる恐れがある。子供が舌の動きをコントロールできれば、過量な流し込みは防止できる。しかし舌の動きを自力でコントロールできなければ、過量な流し込みによって誤嚥を増悪させることがある。

ともかく、どのような上体角度がよいかという判断はむずかしい。したがって、摂食時の子供の口の動き、むせ・喘鳴(ゼロゼロ、ゼコゼコ)の様子を詳しく観察することに加えて、摂食・嚥下評価医がビデオ透視嚥下造影検査やビデオ内視鏡検査を行い、子供が好む姿勢、摂食時の口の動きがよい姿勢、誤嚥を軽減させる姿勢を判断した(摂食・嚥下評価医の)所見に基づいて、ケース会議で子供一人ひとりの最適な姿勢について呼吸療法認定士などと共に検討する必要がある。検討にあたっての要点は、子供の食べることへの意

欲を尊重して、意欲を育み、好きなものを食べるという子供の楽しみを奪わないように配慮することである。

8.3 誤嚥への対応：口腔機能に対する介助

重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供が定頸（坐位）を獲得していないために頭部が不安定であったり、嚥下時に口を閉じることができなかつたりすれば、適切な介助を必要とする。介助者の留意点に、子供の能動的な動きを誘導するための介助であるので必要最小限の介助にとどめること、咀嚼や援護に必要な筋肉の動きを妨げないようにすることがある（尾本, 2007）。また、口腔機能訓練は、食物を用いない間接的なアプローチ（例. 口腔の緊張や過敏性に関する訓練）、食物を用いる直接的なアプローチ（例. 咀嚼や嚥下運動に関する訓練）に類別されて、それぞれにさまざまな手技がある（上月, 2007）。

繰り返し述べているが、担当する子供の口腔機能に対して介助を要する場合、介助の方法や手技について理学療法士や看護師などの指導・助言を受ける必要がある。

8.4 誤嚥への対応：食物・水分の性状、食物形態の調整など

重症心身障害や筋ジストロフィをもつ子供が“好きな物を、好きなだけ、自分で食べる自由を”できる限り尊重すべきである。しかし、摂食・嚥下障害は栄養不足や脱水だけでなく、誤嚥性肺炎を惹起することから、生命予後に直結する。それゆえ、食物の咀嚼と食塊の咽頭へのスムーズな送り込みのために、上述した最適な姿勢の保持は重要である。食事中の姿勢に加えて、食物や水分の性状（例. 粘稠度、まとまり度、付着度）も誤嚥に影響を及ぼすことが考えられる。

一般にさらっとした液体ほど誤嚥されやすいが、とろみがついているもの、まとまり度のよい食物は誤嚥されにくいといわれている。これとは逆に、咽頭蓋谷や梨状陥没での滞留・残留が多いケースでは、粘稠度や付着度の高いものは誤嚥されやすい一方、さらさらしたものは誤嚥されにくい場合もあると報告されている（北住ら, 2005）。正反対の結果を目の当たりにすれば、どうすればよいのかと悩むが、表1の摂食・嚥下障害の臨床重症度（前出）に基づいて、子供ごとに異なるであろう食物・水分の性状など（口分田, 2005；野崎, 2007；金谷, 2008）についてケース会議で検討することしか思いつかない。

8.5 誤嚥への対応：口腔の保清

口腔の保清（例. 食物の残りかすの除去）を図り、口腔内細菌の異常増殖を防止することにより、誤嚥性肺炎を未然に防ぐことができるといわれている（芳賀, 2007）。また、口腔状態の異常（例. 齲歯、歯石や歯肉炎、咬合異常）は咀嚼機能と関係する。したがって、歯科医による診断、歯科衛生士や呼吸療法認定士による評価に基づいて、歯や舌、口腔粘膜を清潔にするための口腔ケアを介助する必要がある。

注

注1 人工内耳：蝸牛に主に15～24本の電極を挿入し、有毛細胞（聴覚感覚細胞）を経由せずに聴神経を直接刺激して聴こえの感覚をもたらす感覚代用装置。1994年4月から人工内耳の埋め込み手術に健康

脳性麻痺の症状

保険が適用されるようになった。人工内耳装用手術の適用基準に①2歳かそれ以上で、重度の感音難聴をもつ子供②補聴器の効果が少ないか、補聴器装用による有効な効果が得られない者③医学的禁忌のない者④子供と家族の両方で動機づけが高く、人工内耳装用手術の結果に期待していること⑤手術後に聴覚を介した言語理解の発達を支援する教育プログラムが用意されていること、がある。

注2 呼吸窮迫症候群（別名．癒着性無気肺）：この疾患は早期産児でみられる代表的な呼吸障害であったが、1985年頃に呼吸窮迫症候群に対してサーファクタント補充療法（人工サーファクタントを罹患児の気道内に分割注入すること）が開発されて、気胸（肺泡が破れて空気が漏出し、胸膜腔などに溜まること）などの合併症がなければ、呼吸窮迫症候群の予後は著しく改善されるようになった（上田，2011；他）。別名は、サーファクタント産出の異常による無気肺という意味である。新生児は肺で呼吸するが、肺呼吸のための準備は胎生期から始まっている。その準備に、肺の形態形成（気管→気管支→…→細気管支→終末細気管支→呼吸細気管支→肺胞管→肺胞囊）は含まない。これらの内、呼吸細気管支以下の構造に肺泡と呼ばれているポケット状の小さな膨らみがある。肺泡がガス交換の場である。そして、出生時の肺胞数は成人の1/6程度しかない。残りの5/6の肺胞は生後の10年間に形成される（Sadler, 1995）。ここで特筆すべきことは、胎生期の肺胞が胎児の分泌する肺液で満たされていることである。それゆえ、出生後の肺呼吸に備えて、①肺液の分泌が抑制され、②肺液は肺の間質に移動して血管とリンパ管に吸収され、③胎児/新生児の鼻と口から肺液が排出される必要がある。①項は分娩の開始がきっかけになり、②項は肺泡に流入した空気の吸気圧が関係し、③項は産道通過による胸郭の圧迫に由来する。その際、産道通過のない帝王切開児でも肺泡がカラになることから、②項の肺液の吸収が主経路であり、③項に述べた排出される肺液は全肺液量の1/3以下に過ぎないといわれている（戸荊，2008）。これら以外に、カラになった肺泡が表面張力によって虚脱すれば（肺泡がしぼんで縮めば）、虚脱した肺泡を空気で満たす（再び膨らませる）ことは不可能に近いという問題がある。この肺泡の虚脱は、在胎22～24週頃から肺泡の表面張力を低下させるサーファクタントが胎児体内で産出されて肺液の中に分泌されることで阻止される。すなわち、肺液中のサーファクタントが肺泡の膜表面を均一に覆って表面張力を低下させることにより、肺液が排出してカラになっても肺泡は虚脱せずに球形を保つことができる。仮にサーファクタントが欠乏するか不足した状態で出生した場合、サーファクタント補充療法を行わなければ、肺泡の虚脱による呼吸窮迫症候群を招いて（重篤な場合）新生児期に死亡することがある。呼吸窮迫（旧称．切迫呼吸）という用語は、呼吸障害の症状（例．頻呼吸、陥没呼吸、鼻翼呼吸）を示すが、マスクバックや気管内挿管の緊急措置を必要としない呼吸状態を総称し（櫻井，2011；他）、緊急措置を必要とする呼吸状態は呼吸不全である。また、サーファクタントはリン脂質の一種で、界面活性物質をいう。界面活性物質は、表面（界面：ここでは肺胞表面）の物理化学的性質（つまり、表面張力）を変化させ、結果的に表面を小さくして球形になろうとする作用を及ぼす物質をいう。

注3 舌根沈下：舌や頬部の筋弛緩により、罹患児の仰臥位において重力の作用で舌根部が咽頭後壁に落ち込んで上気道を閉塞することをいう。つまり、舌根沈下は上気道閉塞の主要原因である。舌根沈下の他の原因に、意識障害、麻酔薬や筋弛緩薬の投与、口腔・咽頭・舌などの解剖学的異常、炎症や頭部外傷がある。舌根沈下がみられれば、上気道用手確保を行うか、口咽頭チューブや鼻咽頭チューブを

挿管することによって、速やかに気道を確保する必要がある。上気道用手確保は、習熟している医療従事者の手による気道開通法（頭部後屈，下顎挙上〔下顎を前方に移動すること〕，下顎前推〔下顎を前方に押しあげること〕（野口・松本，2004）をいう。ただし，頸椎損傷の患者に対する頭部後屈は（気道閉塞を増悪させるので）禁忌である。

注4 胃食道逆流：嚥下運動と無関係に，胃内容物の胃から食道への逆流・滞留により，何らかの症状や合併症を呈することをいう（小沢，2008；他）。その際，胃内のガスだけが逆流すれば“おくび”（げっぷ）であり，胃食道逆流症にあたらぬ。つまり，胃液（塩酸やペプシドだけでなく，稀に十二指腸から分泌される胆汁なども含む）が逆流することで，胃食道逆流症と診断される。その際，胃粘膜から粘液や重炭酸が分泌されて胃壁は胃液から保護されている。しかし，食道粘膜にはこのような防御機構がほとんどない。このため，胃液が食道を逆流すれば，食道粘膜が消化され，びらんや潰瘍を生じたり呑酸（いわゆる胸やけ）を起こしたりする。胃食道逆流は，嚥下運動と無関係に（胃との境界部の食道をとり巻いている）下部食道括約筋が一過性に弛緩することに起因する。すなわち，胃と食道の境界部を食塊や水分が通過するとき，下部食道括約筋が弛緩して食塊や水分を通過させる。このとき以外には，下部食道括約筋が収縮して胃から食道への逆流を防いでいる。なお，高齢者では，下部食道括約筋が弛緩しやすいことから，胃食道逆流を起こしやすい。重症心身障害や筋ジストロフィの場合，下部食道括約筋の筋力低下により，逆流防止機構が破綻して（下部食道括約部圧が低下して），胃食道逆流を反復することが考えられる。この結果，嘔吐，体重増加不良，逆流性食道炎，食道潰瘍，吐血，誤嚥性肺炎などの合併症を示すようになる。

注5 頸部突出法：下顎前推，下顎挙上と述べたことに相当するように思われる。そうだとすれば，気道を広げるために介助者の手を用いて子供の下顎を前に出し，下顎に軽い前屈を加えることにより頸部の緊張と過伸展をコントロールするという手技を指す。通常，この手技は脳性麻痺をもつ子供に適用されるが，子供によっては頸部を伸展させることは逆効果となることが多いと指摘されている（椎名，2007a）。

文 献

- American Thoracic Society Board of Directors. 2004 Respiratory care of the patients with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, **170**, 456-465.
- 有馬正高 1984 重症心身障害，脳性麻痺． 秋元波留夫，山内俊雄編「てんかん学」． 岩崎学術出版，393-398.
- Boehme, R., 調誠也訳 1999 「アテトーゼ・失調・低緊張の評価と治療—子供への感覚運動入力の実際」． 協同医書出版.
- Foo, R.Y., Guppy, M., Johnston, L.M. 2013 Intelligence assessments for children with cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, **55**, 911-918.
- 福山達也，宮尾秀樹 2004 加湿． 沼田克雄監「入門・呼吸療法，改訂第2版」． 克誠堂出版，76-85.

脳性麻痺の症状

- 藤田正明, 中村隆一 2007 嚥下障害. 中村隆一監「入門リハビリテーション医学, 第3版」. 医歯薬出版, 408-412.
- 芳賀定 2007 障害児の口腔ケア. 北住映二, 尾本和彦, 藤島一郎編「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 199-206.
- Hess, D.R., Kacmarek, R. 2002 *Essentials of mechanical ventilation*, 2nd ed. McGraw-Hill. (新井正康監訳 2007 「人工呼吸ブック」. メディカル・サイエンス・インターナショナル.)
- 平野薫 2006 SDC の妻を看護して. 水澤英洋監「脊髄小脳変性症のすべて」. 日本プランニングセンター, 205-242.
- 石原秀樹 2008 慢性呼吸不全患者の急性増悪と CO₂ ナルコーシス. 工藤翔二監修・編集「呼吸器疾患診断マニュアル」. 南山堂, 294-296.
- 石川晃子 1985 言語障害. 津山直一編「脳性麻痺の研究」. 同文書院, 102-113.
- 石川晃子 1989 ことばの訓練. 五味重春編「脳性麻痺, 第2版」. 医歯薬出版, 245-260.
- 石川悠加 2007a 呼吸障害が起きやすい. 金澤一郎監「誰にでもわかる神経筋疾患 119番」. 日本プランニングセンター, 38-42.
- 石川悠加 2007b 呼吸障害. 金澤一郎監「誰にでもわかる神経筋疾患 119番」. 日本プランニングセンター, 61-69.
- 石川悠加 2015 NIV 呼吸ケアのガイドラインと世界情報. 貝谷久宣, 日本筋ジストロフィー協会監修「筋ジストロフィーのすべて」. 日本プランニングセンター, 94-100.
- Kalbe, U. 1981 *Die Cerebral-Parese im Kindesalter: ein Leitfaden für Ärzte, Studenten, Therapeuten, Pädagogen und Pflegeberufe*. Fischer. (福嶋正和訳 1987 「脳性まひ児の診断と訓練」. 同朋舎.)
- 金谷節子 2008 摂食・嚥下障害患者の食事. 日本嚥下障害臨床研究会編「嚥下障害の臨床—リハビリテーションの考え方と実際—, 第2版」. 医歯薬出版, 305-311.
- 金子断行, 直井富美子 2007 誤嚥による肺の状態の悪化予防と改善に役立つポジショニング・運動療法・呼吸理学療法. 北住映二, 尾本和彦, 藤島一郎編「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 363-372.
- Kanski, J.J. 2003 *Clinical ophthalmology: a systematic approach*, 5th ed. Butterworth Heinemann. (臼井正彦監訳 2005 「系統的アプローチによるカンスキー臨床眼科学」. エルゼビア・ジャパン.)
- 川村佐和子 1997 地域における難病医療と福祉対応—東京地域の実践と研究を中心に. 加倉井周一, 清水夏繪編「神経・筋疾患のマネジメント—難病患者のリハビリテーション」. 医学書院, 34-34.
- 川口有美子 2009 逝かない身体: ALS 的日常を生きる. 医学書院.
- 北川知佳 2002 呼吸理学療法. 穂山富太郎, 川口幸義編著「脳性麻痺ハンドブック—療育にたずさわる人のために—」. 医歯薬出版, 148-153.
- 北住映二 2007a 誤嚥と関連する問題の病態と対応の基本. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一

- 郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 59-74.
- 北住映二 2007b 呼吸障害. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 75-85.
- 北住映二, 米山明, 長瀬美香 2005 摂食・嚥下障害・誤嚥・嚥下性障害の臨床. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション: その基礎と実践」. 医歯薬出版, 48-61.
- 北住映二, 佐々木清子 2007 摂食と姿勢. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 151-168.
- 上月正博 2007 呼吸機能訓練. 中村隆一監「入門リハビリテーション医学, 第3版」. 医歯薬出版, 627-638.
- 熊谷俊幸 2015 筋疾患診断にまつわる誤解と落とし穴. 貝谷久宣, 日本筋ジストロフィー協会監修「筋ジストロフィーのすべて」. 日本プランニングセンター, 101-104.
- 口分田政夫 2005 発達障害児の嚥下と栄養の問題. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション: その基礎と実践」. 医歯薬出版, 238-246.
- 三浦利彦, 石川悠加 2014 咳機能評価と徒手や機械による咳介助. 日本呼吸ケア・リハビリテーション学会誌, **24**, 292-297.
- 水口雅 2006 核黄疸, ビリルビン脳症. 朝長正徳, 桶田理喜編「神経病理学—基礎と臨床(普及版)」. 朝倉書店, 441.
- Morris, S.E. 1977 *Program guidelines for children with feeding problems*. Childcraft Education Corp. (鷲田孝保訳 1979 「障害児食事指導の実際—話しことばの基礎訓練」. 協同医書出版社.)
- Morris, T. 1973 Hearing impaired cerebral palsied children and their education. *Public Health*, **88**, 27-33.
- 村山恵子 2007 先天性筋ジストロフィー(福山型を中心に). 金澤一郎監「誰にでもわかる神経筋疾患 119 番」. 日本プランニングセンター, 109-132.
- 村山恵子, 金子断行, 直江富美子 2005 重症児に対する呼吸リハビリテーション. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション: その基礎と実践」. 医歯薬出版, 80-95.
- 中島雅之輔 1989 治療・機能訓練—総論. 五味重春編「脳性麻痺, 第2版」. 医歯薬出版, 119-129.
- 野口隆之, 松本重清 2004 気道確保. 沼田克雄監「入門・呼吸療法, 改訂第2版」. 克誠堂出版, 86-96.
- 野崎園子 2007 摂食・嚥下障害. 金澤一郎監「誰にでもわかる神経筋疾患 119 番」. 日本プランニングセンター, 70-79.
- 尾本和彦 2005a 摂食・嚥下の原因. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション: その基礎と実践」. 医歯薬出版, 126-130.

脳性麻痺の症状

- 尾本和彦 2005b 摂食指導・訓練の実際. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション：その基礎と実践」. 医歯薬出版, 247-306.
- 尾本和彦 2007 摂食機能の正常発達に基礎を置く立場から. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 118-129.
- 小沢浩 2008 重症心身障害児・者の医学. 有馬正高監「小児神経学」. 診断と治療社, 211-214.
- Reilly, M., Morgan, A. 2008 Dysphagia in prevalent in children with severe cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, **50**, 567.
- Roberton, N.R.C. 1986 *A manual of neonatal intensive care*, 2nd ed. Edward Arnold. (竹内 徹監訳 1996 「ロバートン新生児集中治療マニュアル」. メディカ出版.)
- Sadler, T.W. 1995 *Langman's Medical Embryology*, 7th ed. Williams & Wilkins. (安田峯生, 沢野十蔵 1997 「ラングマン人体発生学, 第7版」. 医学書院エムワイダブリュー.)
- 櫻井淑男 2011 わが国の小児緊急の現状と展望. 五十嵐隆編「小児科学, 改訂第10版」. 文光堂, 196-204.
- 椎名英貴 2007a 脳性麻痺児への神経発達のアプローチの立場から. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 130-150.
- 椎名英貴 2007b 脳性麻痺の事例. 北住映二, 岸本和彦, 藤島一郎編著「子供の摂食・嚥下障害—その理解と援助の実際—」. 永井書店, 215-223.
- 永淳子 1987 脳性麻痺. 廣瀬肇編集企画「耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK, 4巻：コミュニケーション障害」. 金原出版, 133-143. ●：土偏に, 鹵&皿[シオ]
- 田口恒夫 1971 随伴症状とその対策—ことば. 佐藤孝三, 馬場一雄, 小池文夫, 山本浩編「脳性麻痺」. 医学書院, 367-380.
- 高谷清 1988 心身障害とてんかん. 日本てんかん協会編「難治てんかんの治療とケア」. ぶどう社, 159-191.
- 田巻義孝, 加藤美朗, 堀田千絵, 宮地弘一郎 2016a 脳性麻痺(1)：肢体不自由, 脳性麻痺の定義と関連事項. 信州大学教育学部研究論集, **9**, 227-248.
- 田巻義孝, 堀田千絵, 宮地弘一郎, 加藤美朗 2016b 脳性麻痺(2)：脳性麻痺の身体部位別分類と類型分類. 信州大学教育学部研究論集, **9**, 249-272.
- 田中美郷 1985 聴覚機能の障害. 津山直一編「脳性麻痺の研究」. 同文書院, 124-135.
- 田中美郷, 前川彦右ヱ門, 鈴木重忠共著 1980 「小児のことばの障害：言語障害・音声障害」. 医歯薬出版.
- 茅田羅勝義 2007 デュシェンヌ型筋ジストロフィー. 金澤一郎監「誰にでもわかる神経筋疾患 119番」. 日本プランニングセンター, 101-108.
- 戸苅創 2008 新生児の適応生理. 大関武彦, 近藤直実総編集「小児科学, 第3版」. 医学書院, 544-549.
- 上田晋也 2011 低出生体重児学. 五十嵐隆編「小児科学, 改訂第10版」. 文光堂, 325-340.

- 米山明, 長瀬美香 2005 呼吸障害. 金子芳洋監「障害児者の摂食・嚥下・呼吸リハビリテーション: その基礎と実践」. 医歯薬出版, 62-79.
- 吉野公喜 1980 重複障害児の取り扱い. 堀口申作編「聴覚言語障害」. 医歯薬出版, 48-50.

(2018年10月19日 受付)

(2019年 3月19日 受理)