

【症例報告】

急性散在性脳脊髄炎後に低酸素脳症を合併した 高次脳機能障害児に対する1リハビリテーションの経験

黒田 直生人¹ 橋本 圭司^{2,3} 上出 杏里^{2,3} 河本 嶺希²
佐藤 裕子² 金澤 郁恵² 本田 真美² 竹内 博一¹
高木 聡³ 竹川 徹³ 安保 雅博³

¹ 東京慈恵会医科大学医学部医学科 6年

² 国立成育医療研究センターリハビリテーション科

³ 東京慈恵会医科大学リハビリテーション医学講座

(受付 平成25年5月31日)

EXPERIENCE OF REHABILITATION TO A CHILD WITH HIGHER BRAIN DYSFUNCTION CAUSED BY ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMYELITIS INDUCED HYPOXIC ENCEPHALOPATHY

Naoto KURODA¹, Keiji HASHIMOTO², Anri KAMIDE², Miki KAWAMOTO²
Yuko SATO², Ikue KANAZAWA², Manami HONDA², Hirokazu TAKEUCHI¹
Satoshi TAKAGI³, Toru TAKEKAWA³, and Masahiro ABO³

¹*Sixth-Year Medical Student, The Jikei University School of Medicine*

²*Division of Rehabilitation of Medicine, National Center for Child Health and Development*

³*Department of Rehabilitation of Medicine, The Jikei University School of Medicine*

A slight fever and a headache developed in an 11-year-old boy. The next day the fever increased to 38°C. On the 10th day of the illness cardiopulmonary arrest occurred for 7 minutes, and the boy was brought to our hospital. We started treatment for ADEM—on the 18th day physical therapy was started, and on the 46th day occupational therapy and speech, language and hearing therapy were started for evaluation and intervention. The results of the Wechsler Intelligence Scale for Children—Fourth Edition were as follows: full scale IQ, 73; Verbal Comprehension Index, 78; Perceptual Reasoning Index, 71; Working Memory Index, 91; and Processing Speed Index, 76. There were suspected signs of visuospatial agnosia, inattention, and disinhibition caused by higher brain dysfunction. This was thought to be due to hypoxic encephalopathy caused by cardiopulmonary arrest. Rehabilitation therapy yielded beneficial effects such as improved endurance and communication ability. From now on, we should not only rehabilitate the patient but also take environmental adjustment so that the patients themselves can adjust into society while living with the disability.

(Tokyo Jikeikai Medical Journal 2013;128:163-9)

Key words: acute disseminated encephalomyelitis, higher brain dysfunction, pediatrics, rehabilitation, WISC-IV, hypoxic encephalopathy

I. はじめに

急性散在性脳脊髄炎 acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) は単相性の経過をたどり、予

防接種に続発（ワクチン接種後脳脊髄炎 post-vaccinal encephalomyelitis）したり、感染に続発（感染後脳脊髄炎 post-infectious encephalomyelitis）したりすることが多い。脳脊髄内の細静脈

周辺に広く点在する炎症と脱髄を認めることが急性散在性脳脊髄炎の特徴である。

重症の急性散在性脳脊髄炎は、突然に発症し数時間～数日で急速に進行する。感染後の急性散在性脳脊髄炎では、発疹が消退するころ、すなわちウイルス感染の後期に神経症状が出現するのが一般的である。再発熱、頭痛、髄膜炎、昏睡に至る無気力が出現することもある。けいれん発作もよくみられる。不全片麻痺または四肢不全麻痺、伸展足底反応、腱反射の低下または亢進、感覚障害、脳幹徴候など、散在性の病変を示唆する神経学的徴候は常にみられる。水痘感染後の急性散在性脳脊髄炎ではしばしば顕著な小脳失調がみられる¹⁾。

山口らの報告²⁾によると、小児のADEMの罹患率は0.8人/10万人年であり、男児の割合が高く、平均発症年齢は5.8歳である。また、先行感染の頻度は60%であり、予後は9割が中枢神経系の機能障害なく、後遺症は歩行障害3%、脊髄障害1.5%、膀胱直腸障害4.5%、視力障害は1.5%程度であり、比較的予後の良い疾患といえる。

今回、ADEM発症後、低酸素脳症を合併した高次脳機能障害児に対するリハビリテーション(以下リハビリとする)を経験したので、考察を加えて報告する。なお、小児症例の報告であることに配慮し、個人情報特定される可能性のある記述は削除し、診療記録情報の二次利用および論文の投稿について、症例のご家族および所属機関から承諾を得た。

II. 症 例

11歳、男児

主訴：退行、耐久力の低下、文字が雑になった、漢字が書けなくなった

生活歴：満期産、約3,400gにて出生、自然分娩。分娩時、異常なし。成長発達および学校生活などに問題を指摘されたことはない。

既往歴：なし

家族歴：弟が二人、父方の叔父が発達障害(ADHD)と診断されたことがある。祖母の話によると、本症例においては、病前に同様の症状は見られず、学校生活においても大きな問題はなかった。

社会背景：普通小学校5年生。

1. 病歴

第1病日より微熱と頭痛が出現。第2病日には38度の発熱となり、他院に入院し、意識レベルの低下を認め第8病日より脳症の疑いで治療を行ったが全身状態改善せず、第10病日に7分間の心肺停止があったため、全身管理および疾患治療目的で第11病日に国立成育医療研究センター(当院)搬送となった。

入院時の意識レベルGlasgow Coma Scale (GCS):E1V1M1で自発呼吸なくICUにて低体温療法を含めた中枢神経管理を開始し、ADEMの診断にてステロイドパルス療法、大量γグロブリン療法(IVIg)、血漿交換療法を行った。第24病日ごろより徐々に意識レベルが改善し、その後四肢の動きも出現した。

このころより、患者が家族にわがままを言うことが増えた、集中力が続かなくなり疲れやすくなった、文字が雑になった、漢字が書けなくなった、などの言動が見られたため、退行・耐久力の低下・書字困難の症状と判断した。また、ADEMによる脳幹部の炎症が強く、呼吸・嚥下機能の改善が乏しかったため、第26病日に気管切開、第46病日より病棟においての治療となった。第77病日に人工呼吸器離脱となり、第110病日に胃瘻造設となった。

2. 身体所見(第115病日)

全身：意識清明(GCS:E4V5M6)、全身状態良好。体温36.0℃

神経学的所見：嚥下障害および嘔声を認め、球麻痺が疑われた。膀胱直腸障害を認め、尿意はあるものの排尿困難であり、間歇的導尿にて排尿している。

運動機能：屋内平地歩行自立、筋持久力が低く、長時間歩行により膝折れが起きる、失調歩行はない、片脚立位は困難である。

高次脳機能障害：注意障害・固執性・脱抑制・易疲労性などが疑われた。

日常生活動作(ADL)：Barthel index30

(食事:0、移乗:10、整容:0、トイレ:0、入浴:0、歩行:10、階段昇降:0、着替え:5、排便:5、排尿:0)

3. 検査所見

・入院時血液検査

抗AQP4抗体 (-), 抗ガングリオシド抗体
IgM抗GM1 (++) IgM抗GM2 (+)

・入院時髄液所見

pH 8.2, キサントクロミー (-), 髄液細胞数
700 (単核球97%),

蛋白定量 120 mg/dl, 糖定量 50 mg/dl, ミエリン
塩基性蛋白 <40.0 pg/ml

・入院時画像所見

頭部CT: 脳実質に明らかな異常病変を認めない

頭部MRI: 拡散強調画像において, 両側延髄, 両
側橋背側, 右脳梁, 左海馬, 両側小脳に
散在性の高信号域を認める. (Fig. 1,
Fig. 2)

・入院後約2ヵ月後の画像所見

頭部MRI: 入院時 (Fig. 2) と比べ, 大脳の軽度
萎縮を認める. (Fig. 3)

・神経心理学的検査 (発症後約2ヵ月時)

Wechsler Intelligence Scale for Children
(WISC)-IV: 全検査73

(言語78, 知覚71, ワーキングメモリ91, 処理
速度76)

下位項目の評価点を Table 1 に示した.

絵画語彙検査 Picture Vocabulary Test-Revised (PVT-R):
評価点3 (平均10)

前頭葉機能検査 Frontal Assessment Battery at bed-
side (FAB): 11/18点

Trail Making Test (TMT): A-53.50秒 B-2分26秒

行動観察: ①注意障害②感情コントロールの低下
③固執性④複数課題の同時遂行困難, が認められ
た.

4. 高次脳機能に関する問題点

高次脳機能障害として, 退行, 耐久力の低下,

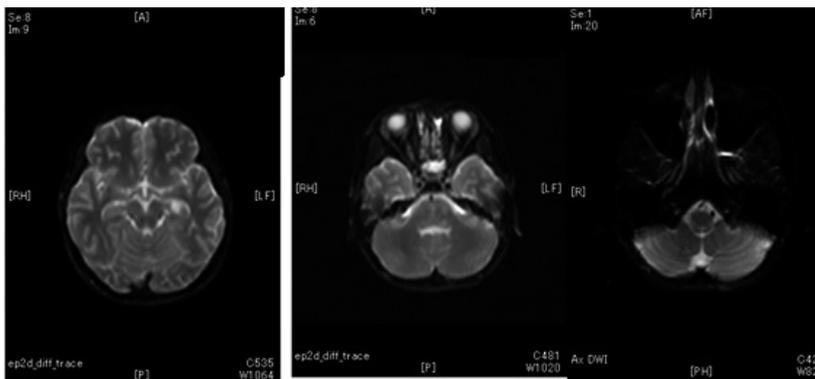


Fig. 1. 頭部MRI拡散強調画像 (脳幹部)
両側延髄, 両側橋背側, 右脳梁, 左海馬, 両側小脳に散在性に炎症性の高信号域を認める.

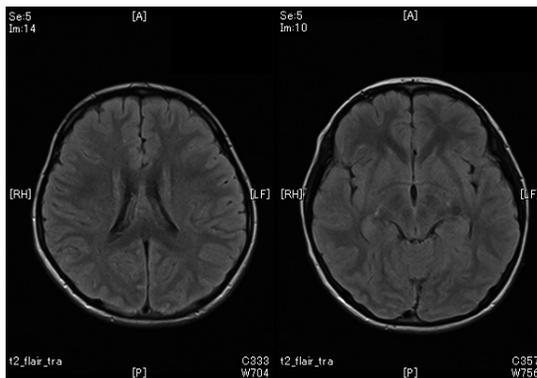


Fig. 2. 第13病日のMRI T2 flair (大脳)
左の海馬に軽度の萎縮を認める.

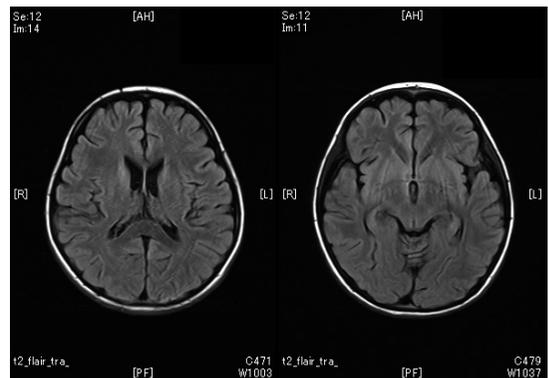


Fig. 3. 第58病日のMRI T2 flair (大脳)
入院時 (Fig.2) と比べ, 大脳全般に軽度の萎縮が
進行している. (Fig.3)

書字能力の低下、注意障害、易疲労性、感情コントロールの低下、固執性、切り替えの困難さ、複数課題の同時遂行困難、などの問題点が挙げられた。

5. リハビリ計画

四肢拘縮予防、呼吸・嚥下機能改善、および高次脳機能改善目的にて、第18病日よりリハビリ介入となった。

理学療法：・関節可動域訓練・呼吸理学療法・筋力増強訓練・日常生活動作訓練・立位歩行訓練

作業療法：・日常生活動作訓練・筋力増強訓練・視覚、認知訓練

言語聴覚療法：・摂食、嚥下訓練・言語訓練

6. 臨床経過および介入内容

理学療法はICUで全身管理時（第18病日）から介入しており、自分で咳をできず、胸郭が拘縮傾向を呈したため、呼吸状態の改善から介入した。人工呼吸器は離脱したが、第115病日時点でも咳の喀出力は弱い。

言語聴覚療法はICUから病棟に転床してから介入しており、誤嚥性肺炎予防目的でまずは口腔内

ケアから介入した。第115病日時点では、スピーチバルブ装着時なら梨状窩の唾液を喀出できるが、唾液がたまっていることを自覚しにくく、喀出のタイミングを教えないと喀出しない状況である。口腔内の感覚および、舌の萎縮、舌の運動は改善している。しかし、喉頭感覚や動きの改善があまり見られていない。

作業療法の介入も言語聴覚療法同様に、ICUから病棟に転床してから介入しており、四肢麻痺に伴う運動機能障害およびADL障害に対するアプローチを目的に上肢機能訓練から開始した。第115病日時点では高次脳機能の改善を目的とした視覚・認知機能訓練などを行っている。

作業療法の内容は1) 認知課題（計算問題、図形問題）2) 注意課題（点つなぎ、間違い探し、トランプ）3) 遂行機能課題（絵合わせ、ビーズ通し、パズル）であった。認知課題は簡単な計算問題や形問題などであり、基本的知能の訓練である。注意課題に関しては、1から順番に数の書いてある点を線でつなぐ点つなぎや、二枚の絵の異なる部分を指摘する間違い探し、トランプを一枚

Table 1. Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC)-IVの内訳

		評価点	合成得点
言語理解	類似	7	78
	単語	6	
	理解	6	
	知能	5	
	語の類推	6	
知覚推理	積み木模様	4	71
	絵の概念	8	
	行列推理	4	
	絵の完成	2	
ワーキングメモリ	数唱	8	91
	語音整列	9	
	算数	4	
処理速度	符号	6	76
	記号探し	5	
	絵の抹消	8	

WISC-IVの4つの群指数や下位項目をみると、ワーキングメモリは比較的良好な一方で、積み木模様、行列推理、絵の完成といった視空間認知を要求される課題に困難を認めた。原因として、脱抑制の存在や作業工程を考えることが苦手なこと、見通しがないと落ち着かないこと、などが考えられた。また、情報処理能力の低下を示唆する所見を示した。以上より、高次脳機能障害として視空間認知障害、遂行機能障害、情報処理能力の低下などが疑われた。

一枚机に置いていき、黒（スペード or クローバー）なら「はい」、赤（ハート or ダイア）なら「いいえ」と答えてもらい、52枚すべて答えたら今度は「はい」と「いいえ」を逆にして答えてもらうという内容のトランプ課題で構成されており、注意の切り替え・固執しないなどの目的の訓練である。遂行機能課題の絵合わせ・ビーズ・パズルは、実際に手を動かしてお手本の模倣をすることでルールや条件にしたがって作業の計画を立て、時には誤りに気付いて修正することが目的の訓練である。以上のすべての訓練において投げ出さず遂行しきることも目的となっている。また、リハビリにおける環境設定と関わり方においても配慮した。最初にその日やる課題を紙に書いてその順番通りに行う、最初に課題をすべて見せるのではなく一つ終わったら次の課題を取り出す、という工夫をすることで注意が散漫にならないよう環境設定した。また、一つ一つの課題に対してやり切れたらきちんと褒める、間違えてしまっていたら自分で気付いて修正できるようにアドバイスをする、諦めて課題を放棄しそうになってしまった際には児のペースを乱さずに自ら再度課題に取り組めるよう促す、という関わり方で行った。

介入はじめは、(1) 課題をやりきるまでの集中力が続かない、(2) うまくいけなくなると課題を放棄する、(3) 問題文を読まずに課題を始めて失敗する、(4) 人に話しかけられたり他のことが気になると課題が中断してしまう、といった問題点があったが現在は (1) 課題をやりきれる、(2) イライラするが自分から怒りを抑え、再度課題に取り組もうとする、(3) 声に出して問題文を読み内容を確認できることもある、(4) 注意がそれることもあるが自分で気づいて再度課題に取り組める、といった具合に徐々に変化が見られた。

III. 考 察

本症例はADEM後に低酸素脳症を合併し、後遺症として高次脳機能障害を有した小児の症例である。

神経心理学的検査では、WISC-IVの4つの群指数や下位項目をみると、ワーキングメモリは比較的良好な一方で、積み木模様、行列推理、絵の完

成といった視空間認知を要求される課題に困難を認めた。検査中の立ち振る舞いなどから、脱抑制の存在や作業工程を考えることが苦手なこと、見通しがないと落ち着かないこと、などが考えられた。また、情報処理能力の低下を示唆する所見を示した。以上より、高次脳機能障害として視空間認知障害、遂行機能障害、情報処理能力の低下などが疑われた。これらは、外見からも理解しやすい身体障害や言語・コミュニケーション機能と比較して、外見からは理解されにくい障害であった。しかし、祖母の話によると、これらの問題は明らかに病前には存在していなかったことであり、脳器質性病変の存在が強く示唆される。しかしながら、高機能発達障害の症状は、高次脳機能障害同様に外見からは判断されにくいいため、本症例においても、発達障害の既往は完全には否定しきれない。

本症例では、頭部MRI上、両側延髄、両側橋背側、右脳梁、左海馬、両側小脳に散在性の高信号域を認めるものの、大脳病変が見当たらず高次脳機能障害と一致する炎症性病変が見当たらなかった。本症例の高次脳機能障害の原因としては、ADEMそのものの炎症のみならず、急性脳損傷に際しその損傷部位と線維連絡のある遠隔部位に生じる機能抑制現象であるCrossed Cerebellar Diaschisis (CCD) が起こっている可能性、また、経過中に5分以上の心肺停止状態が存在したことによる蘇生後脳症の存在、なども視野に入れる必要がある。実際に、第13病日時点での頭部MRI flair (Fig. 2) と第58病日時点での頭部MRI flair (Fig. 3) を比較すると、大脳の軽度萎縮が認められており、本症例は、軽度低酸素脳症後の高次脳機能障害とも診断される。

高次脳機能障害に対するリハビリはおもに作業療法で行われている。上記のとおり、徐々にではあるが傷害された高次脳機能の改善を認めている。また、本症例では、脳幹部の炎症による重篤な嚥下障害や排尿困難、廃用によると思われる筋力低下などがあり、これらの基本的な身体能力のリハビリを行うことで、高次脳機能にも影響をおよぼすことが考えられる。

本論文は、ADEM後に低酸素脳症を合併した高次脳機能障害児に対し、理学療法・言語聴覚療

法により基本的な身体機能のリハビリを行い、さらに作業療法による高次脳機能のリハビリを行った結果、徐々にではあるが、高次脳機能の改善が見られているという点が特徴的である。ADEMの予後は比較的良好であり完全回復する例も多いが、低酸素脳症後を併発し高次脳機能障害を有した小児症例のリハビリに関する臨床経過の報告は、過去に無い。

一般に高次脳機能障害とは、運動や感覚機能以外の認知機能に障害があるために、日常生活や社会生活に困難が生じるものをいう。2001年から国（厚生労働省）の施策として、高次脳機能障害支援モデル事業が行われた³⁾。その成果として2004年に高次脳機能障害診断基準ができ、医療や福祉の現場においてその認知度が飛躍的に上がった。厚生労働省は、高次脳機能障害者数を全国で約27万人、東京都は都内で約4万9,000人と推計しているが、実態把握は進んでいないのが現状である⁴⁾⁵⁾。

その中で、高次脳機能障害の子どもは全国に7～8万人いると推測されている⁶⁾⁷⁾。疾患の種類や発症率は異なるが、脳外傷、脳血管障害などの後天性脳損傷における高次脳機能障害に対する基本的な考え方は、小児でも成人でも同じである⁸⁾。しかし、小児の高次脳機能障害は、その用語自体が、小児分野では一般的ではなく、いわゆる「発達障害」の中に埋もれているケースが多い。後天性脳損傷による高次脳機能障害の場合、その治療や対応法が、一部他の発達障害と異なることもあり、適切な診断と予後予測を迅速に行うことが望ましい⁹⁾。

一般に、小児の高次脳機能障害による症状は、本人のもともとの性格・気質などと混同され、見過ごされてしまう場合が少なくないと思われる。そのため、小児の頭部外傷や脳炎などの治療後には、必ずご家族に発病前と治療後で児の認知機能に変化がないかを聞き、後遺症としての高次脳機能障害を見逃さないことが重要である。

Deeryらは、小児の多発性硬化症による脳白質への傷害は深刻な後遺症を残す傾向があるのに対し、小児のADEMによる脳白質への傷害は一過性であり、かすかな認知機能障害を残す程度であることが多い、と報告している¹⁰⁾。一方で、小児

のADEMによる高次脳機能障害について、Kuniらは、ADEMと診断された6歳から23歳の19人の患者を治療後2年間追跡し、そのうちの3人は3つ以上の神経心理学的テストで1.5SDを下回っており、総合的な認知機能障害が認められた、と報告している¹¹⁾。

上久保らの論文¹²⁾によると、成人ではあるがADEMの後遺症として高次脳機能障害を残した例で、障害の自覚を促すカウンセリングと高次脳機能障害に対する直接訓練、生活指導を含めた環境調整などの集学的アプローチを行い改善が見られたと報告している。具体的には入院による週5回の理学療法・作業療法に加え週4回の認知訓練を2ヵ月、また環境調整や生活指導を行い退院し、その後外来での週2回の認知リハビリを行った結果、WAIS-RにおいてFull IQ:95 (Verbal IQ:111, Performance IQ:76)であったのが、1年半後にFull IQ:120 (Verbal IQ:121, Performance IQ:114)と改善が見られ、またADEM発症から約2年半後に週1回の復職、発症4年後には週2回の復職に至っていると報告している。本症例でも同様の経過をたどるかどうかは、ADEM発症以前の発達障害の有無によるところが大きいのと考えられた。

今後は、社会復帰を目指した包括的アプローチによるリハビリを継続して行い、教育現場との情報共有および特別支援教育との連携が重要だと考えられた。周囲の理解を促すための情報提供書の作成、症状に対する具体的な対処法など、本人に対するリハビリだけでなく、本人が障害と付き合いながらうまく社会性を獲得するための環境調整が必要である。

IV. ま と め

1. 急性散在性脳脊髄炎に低酸素脳症を合併した高次脳機能障害児の一例を経験した。
2. 包括的なりハビリ介入により、現在一定の改善が見られているが、更なる改善を図るとともに、社会復帰を目指すための介入を今後試みる必要がある。

著者の利益相反 (conflict of interest:COI) 開示:

本論文の研究内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) Kasper DL, Fauci AS, Longo DL, Braunwald E, Hauser SL, Jameson JL 編. 福井次矢, 黒川清 監修. ハリソン内科学. 第2版. 東京: メディカル・サイエンス・インターナショナル; 2006. p.2546-7.
- 2) 山口結, 吉良龍太郎, 原寿郎. 我が国における小児急性散在性脳脊髄炎, 多発性硬化症の現状. 脳と発達. 2010; 42: 227-9.
- 3) 中島八十一. 高次脳機能障害支援モデル事業について. 高次脳機能研. 2006; 26: 263-73.
- 4) 中島八十一, 寺島彰. 高次脳機能障害ハンドブックー診断・評価から自立支援まで. 東京: 医学書院; 2006. p. 3.
- 5) 東京都高次脳機能障害者実態調査検討委員会. 高次脳機能障害実態調査報告書 概要版. 東京: 東京都福祉保健局障害者施策推進部. 2008. p.13.
- 6) 橋本圭司. なるほど 高次脳機能障害 誰にもおきる見えない障害. 東京: 朝日新聞厚生文化事業団; 2013. p.57.
- 7) 栗原まな. よくわかる子どもの高次脳機能障害. 東京: クリエイツかもがわ; 2012.
- 8) 栗原まな. 小児の高次脳機能障害. 東京: 診断と治療社; 2008. p. 2-4.
- 9) 橋本圭司. 高次脳機能障害リハビリテーションー診断・治療・支援のコツー. Jpn J Rehabil Med. 2010; 47: 856-61.
- 10) Deery B, Anderson V, Jacobs R, Neale J, Kornberg A. Childhood MS and ADEM: Investigation and comparison of neurocognitive features in children. Dev Neuropsychol. 2010; 35: 506-21.
- 11) Kuni BJ, Banwell BL, Christine T. Cognitive and behavioral outcomes in individuals with a history of Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM) . Dev Neuropsychol. 2012; 37: 682-96.
- 12) 上久保毅, 本田哲三, 宮野佐年. 高次脳機能障害を主症状とした急性散在性脳脊髄炎の1例. J Clin Rehabil. 2005;14: 1061-5.