

財団法人日本医療機能評価機構
産科医療補償制度運営組織準備委員会

産科医療補償制度設計に係る 医学的調査報告書

平成19年8月
産科医療補償制度調査専門委員会

目 次

1. 委員及び調査者一覧	2
2. はじめに	3
3. 通常の妊娠・分娩	4
1) 本制度における「通常の妊娠・分娩」の考え方	4
2) 未熟性	5
3) 除外基準	13
4. 診断の時期	18
5. 重症者の割合	20
6. 生存率	22
7. 発生率の推移	24
8. 脳性麻痺患者発生数の推計	25
9. まとめ	27
10. その他	29
11. 引用文献	30

参考資料（調査者の報告書）

1. 委員及び調査者一覧

委員長	鴨下重彦	国立国際医療センター名誉総長
委員長代理	三池輝久	熊本大学 教授 小児発達学
委員	池ノ上 克	富崎大学 教授 産婦人科学
	岡 明	東京大学大学院医学系研究科 准教授 生殖・発達・加齢医学専攻小児医学講座
	小林 廉毅	東京大学大学院医学系研究科 教授 公衆衛生学分野
	田村 正徳	埼玉医科大学総合医療センター 教授 新生児学
調査者	小寺澤敬子	姫路市総合福祉通園センター
	鈴木 文晴	東京都立東大和療育センター 副院長
	當山 潤	沖縄小児発達センター 副院長
	當山 真弓	沖縄小児発達センター

(五十音順)

2. はじめに

昨年11月に自由民主党政務調査会 社会保障制度調査会 医療紛争処理のあり方検討会において取りまとめられた「産科医療における無過失補償制度の枠組みについて」（以下「枠組み」という。）に基づき、産科医療補償制度（以下「本制度」という。）の運用創設を達成するために審議を行う「産科医療補償制度運営組織準備委員会」（以下「準備委員会」という。）において、通常の妊娠・分娩の定義や障害の程度、対象者の発生件数の調査などについて検討を行うにあたり、産科医療補償制度調査専門委員会（以下「本委員会」という。）は、通常の妊娠・分娩についての考え方等本制度の設計の基礎となる医学的資料を提示することを目的として、枠組みに沿って検討を行った。

過去の調査実績、現在の調査環境や時間的な制約を考慮すると、最良の検討結果を得るためには、新たに調査を実施するよりも既存の調査と文献調査から精査することが適当と判断した。

わが国には全国的な脳性麻痺患者の登録制度がないことから、特定の地域で脳性麻痺の疫学調査を行っている研究者に調査者として協力していただき、脳性麻痺の発生率等に関する文献調査から検討した。

調査者には、脳性麻痺患者の悉皆的な調査を行ってきた実績があり、比較的最近まで論文発表を行っていること等を考慮し、沖縄小児発達センター 當山真弓医師、當山潤医師、姫路市総合福祉通園センター 小寺澤敬子医師、東京都立東大和療育センター 鈴木文晴医師の3地域、4名の方々に協力していただいた。

既存のデータを収集・分析するにあたり、調査者には、本委員会の検討に資するため、新たに小規模調査の実施や、既存のデータの見直し等を短期間で行っていただいたところであり、心より感謝申し上げる次第である。

脳性麻痺患者に対し本制度が創設されることは、産科医療に関係する者として重要なことと考えている。また、今後本制度において蓄積される医学的情報が、わが国の産科医療や脳性麻痺の医療の実態を明らかにすることになることから、本制度の実施状況をふまえて本制度を適宜見直すことが望ましいと考える。

3. 通常の妊娠・分娩

1) 本制度における「通常の妊娠・分娩」の考え方

検討の前提である枠組みにおいて、その趣旨は、「分娩時の医療事故^(参考)では、過失の有無の判断が困難な場合が多く、裁判で争われる傾向があり、このような紛争が多いことが産科医不足の理由のひとつ。このため、安心して産科医療を受けられる環境整備の一環として、①分娩に係る医療事故により障害等が生じた患者に対して救済し、②紛争の早期解決を図るとともに、③事故原因の分析を通して産科医療の質の向上を図る仕組みを創設する。」であり、さらに、補償の対象は、「通常の妊娠・分娩にもかかわらず、脳性麻痺となった場合とする。」と示されている。したがって、本報告書を取りまとめるにあたり、「分娩に係る医療事故」と「通常の妊娠・分娩」の2点を念頭に置いて検討することとした。

そこで、本制度における「通常の妊娠・分娩」について、まず脳性麻痺となった原因が「分娩に係る医療事故」とは考え難い妊娠・分娩の範囲を検討し、それを除いたものが該当すると考えた。具体的には、脳性麻痺のリスクが高まるため、「分娩に係る医療事故」とは考え難い、未熟性が原因となる脳性麻痺について、調査結果に基づき、出生体重や在胎週数により判断する基準（以下「未熟性の基準」という。）について検討した。

一方で、未熟児であっても、「分娩に係る医療事故」により脳性麻痺となる事例がありうることから、未熟性が原因で脳性麻痺となった児を「通常の妊娠・分娩」から除外するという考え方に反対の意見があった。また、出生体重や在胎週数による基準を設定することは適当ではないという意見もあった。

次に、脳奇形等先天性の要因に起因する脳性麻痺や分娩後に生じた脳性麻痺等は「分娩に係る医療事故」により生じた脳性麻痺とは考えられないことから、除外基準について検討した。

また、「通常の妊娠・分娩」については、以上の考え方の他に、生殖補助医療による妊娠・分娩を「通常の妊娠・分娩」とみなすか否か等、様々な視点からの議論もあるが、本制度では「分娩に係る医療事故により障害等が生じた患者に対して救済する」ことから、未熟性の基準、及び先天性の要因に起因する等の除外基準を検討した。

(参考) 国においては、従来、「事故とは、過誤および過誤をともしない事故の両方が含まれる」（「医療法施行規則の一部を改正する省令の一部の施行について」（平成16年9月21日厚生労働省医政局長通知））という取り扱いをしてきている。

この例によれば、枠組みに示されている「分娩に係る医療事故」は必ずしも過誤を前提とはしていないと考えられる。

2) 未熟性

(1) 未熟性と脳性麻痺との関係

ア 調査結果

出生体重別脳性麻痺発生率や在胎週数別脳性麻痺発生率（表1、表2）については、各調査者において数値のばらつきがあるが、概ね、1500-1999g及び32-36週付近で脳性麻痺の発生率が大きく変わっていた。

なお、沖縄県・姫路市における出生数については、厚生労働省人口動態統計及び沖縄県の衛生統計年報、姫路市衛生統計年報を用いた。

表1 出生体重別脳性麻痺発生率 (出生1000対)

出生体重	當山調査者 ^(注)	小寺澤調査者	Himmelmannら ¹⁾ (鈴木調査者引用文献)
-999	120.9	212.8	82.0
1000-1499	108.5	98.0	54.4
1500-1999	34.4	30.2	} 6.7
2000-2499	2.6	6.9	
2500-	0.5	0.8	1.2

(注) 生存数(総出生数-早期新生児死亡数)に基づいて算出。

表2 在胎週数別脳性麻痺発生率 (出生1000対)

在胎週数	當山調査者	小寺澤調査者	Himmelmannら ¹⁾ (鈴木調査者引用文献)
-27	127.0	187.5	76.6
28-31	119.0	142.9	40.4
32-36	7.2	9.9	6.7
37-	0.5	1.0	1.11

また、本年7月に開催された、第49回日本小児神経学会総会の抄録集において、滋賀県立小児保健医療センターの鈴木順子ら²⁾は、表3と表4に示す脳性麻痺の発生率の調査結果を発表している。当該調査結果について、文献発表は行われていないが、参考になると考えられた。

表3 出生体重別脳性麻痺発生率 (出生1000対)

出生体重	鈴木順子ら ²⁾
-999	88.0
1000-1499	159.0
1500-2499	7.3
2500-	0.7

表4 在胎週数別脳性麻痺発生率 (出生1000対)

在胎週数	鈴木順子ら ²⁾
-27	122.0
28-31	114.0
32-36	10.1
37-	0.7

イ 結論

児が成熟するほど脳性麻痺の発生率が大きく低下し、反対に児が小さく未熟性が高くなるほど脳性麻痺の発生率が高くなっていた。

(2) 未熟性の基準

児の未熟性に起因して脳性麻痺となった症例が多くなる出生体重や在胎週数に関して検討した。

ア 調査結果

脳性麻痺の定義としては、全ての調査者が、1968年の厚生省研究班の定義、「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、永続的なしこしこ変化しうる運動および姿勢の異常とし、進行性疾患や一過性の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」により調査を行っていた。

當山調査者の調査（當山真弓氏、及び當山潤氏の共同調査である。以下同様。）は、これまで調査報告した沖縄県にて出生した脳性麻痺児、主に1998年より2001年の4年間に出生した155例を対象とした。

小寺澤調査者の調査は、1993年1月から1997年12月の間に出生し、姫路市総合福祉通園センターで療育指導を受けた脳性麻痺児のうち、出生時に住民票が姫路市にあった児59例を対象とした。

鈴木調査者は、過去に発表した68例の文献の他、今回新たに脳性麻痺患者の調査を実施した。調査は、2007年5月時点で、10歳以下の年齢の脳性麻痺患者（明らかな脳性麻痺がある例に限る）であり、東京都立東大和療育センターに受診歴があり、十分な病歴調査ができた42例を対象とした。

【當山調査者】

出生体重別の脳性麻痺患者数では、1200g台を除いては、1000gから1700g台まではそれぞれ10人前後となっているが、1800g以降では2800g台を除いて1-4例と少なくなっていた（図1）。在胎週数別の脳性麻痺患者数を見ると、27週以降では各週で10-18人であるが、33週以降は5人前後と減少していた（図2）。

原因の発症時期の分類は分娩前、周産期、分娩後、時期不明の4つにわけた（分娩前、周産期の分類はHagbergら³⁾に従った）。分娩前は先天奇形や染色体異常などの胎児期からある疾患や、IUGR（子宮内胎児発育遅延：Intrauterine growth retardation）等の胎内要因を含み、周産期は分娩時より出生後7日目までに起こった様々な要因、分娩後は生後8日以降より1ヶ月目の間に起こった感染症などである。

分娩前の原因は16例、10%に認められ、出生体重では2400g以上で、在胎週数

では35週以降で多くなっていた(図3)。先天性の原因である染色体異常や先天奇形、脳の形態異常の例は13例、8%であった。低酸素性虚血性脳症および仮死は37週以降、2500g以上の成熟児のみに認められた(図4)。低出生体重児ではその状況よりアプガースコア^(注1)は低く出ることが多く、低いアプガースコア以外にも様々な要因が合併しているためアプガースコアのみで仮死との判断が可能な例はなかった。未熟性の要因と考えられる頭蓋内出血(主に脳室内出血)、PVL(脳室周囲白質軟化症: Periventricular leukomalacia)、呼吸障害(主にRDS(呼吸窮迫症候群: Respiratory distress syndrome))は33週より減少し、35週以降は認められなかった。35週に認められる頭蓋内出血は母親が胃癌のため胎児が30週頃より栄養を中心静脈栄養で行っており、それによると思われるVitamin K欠乏性頭蓋内出血の例であり、37週の1例は硬膜下血腫で、2例とも未熟性によるものではなかった。出生体重では1800gよりそれらの要因は減少し、2300g以降は1例のみで、その1例は在胎34週、2700gで出生しRDS、肺出血の診断で人工換気されていた。2000g以降は分娩前、周産期、時期不明と発症時期や原因も様々であった。分娩後の原因と思われる症例はなかった。時期不明は原因が特定できない例が13例、詳細不明が15例であった。

(注1) アプガースコア: 出生時における、呼吸や循環などを中心とした新生児の全身状態の評価法。心拍数、呼吸状態、筋緊張、刺激感受性及び皮膚の色の5項目に0, 1, 2点の3種類の配点をし、1.0点満点が最も良い状態を示す。

図1 出生体重別の脳性麻痺児数

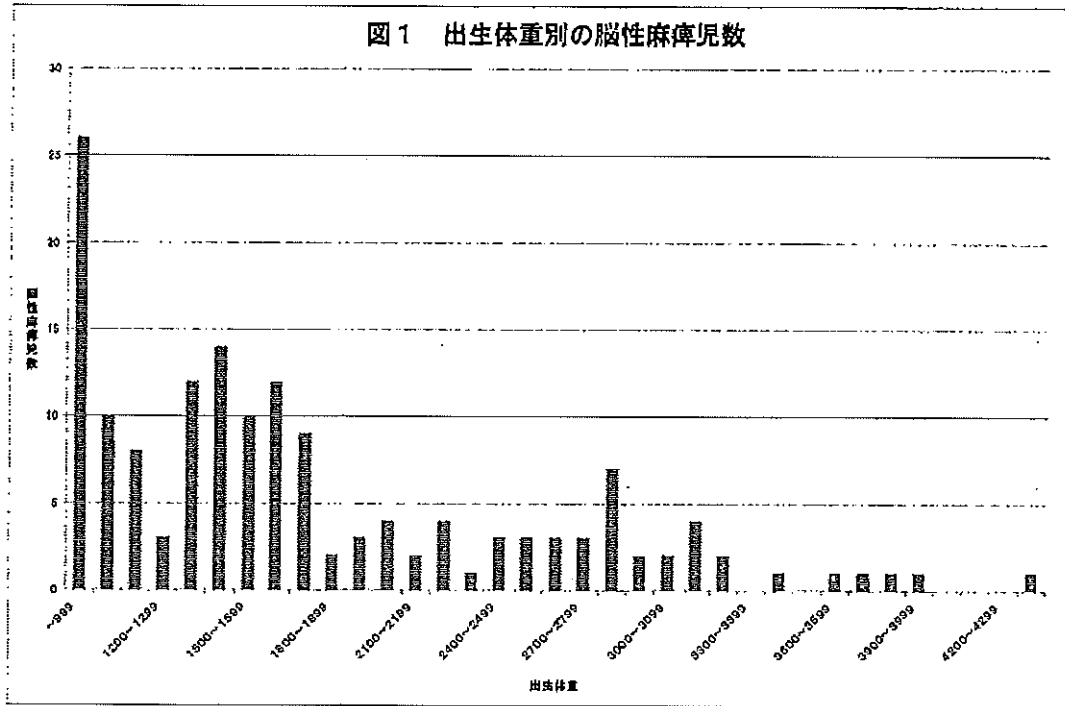


図2 在胎週数別の脳性麻痺

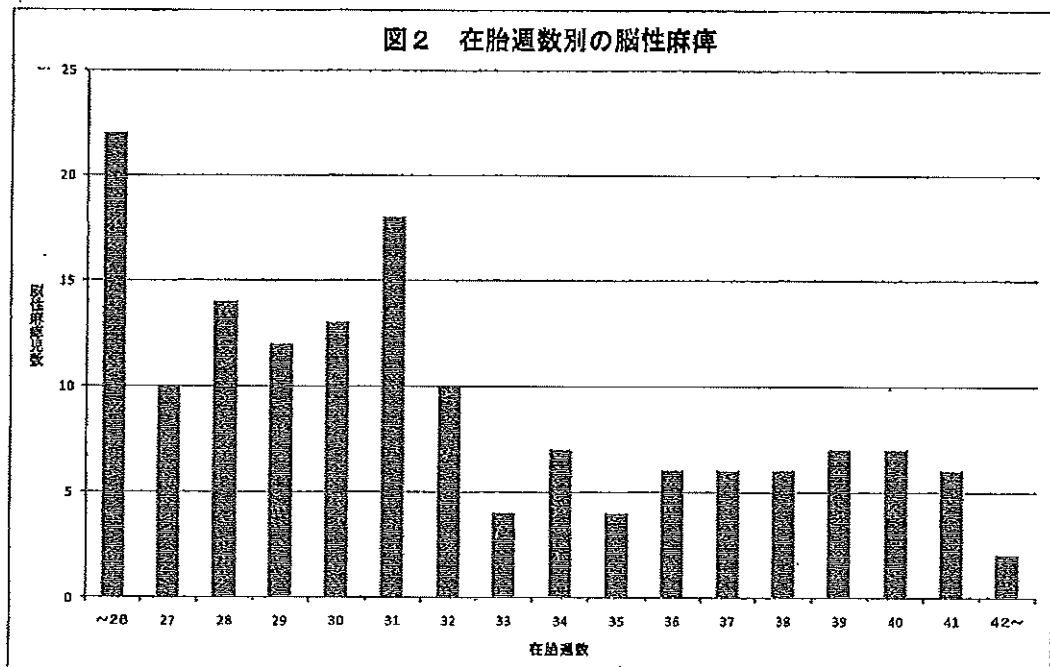


図3 脳性麻痺の推定原因（出生体重別）

出生体重(g)	~999	1000	1100	1200	1300	1400	1500	1600	1700	1800	1900	2000	2100	2200	2300	2400	2500~
		~1099	~1199	~1299	~1399	~1499	~1599	~1699	~1799	~1899	~1999	~2099	~2199	~2299	~2399	~2499	
分娩時																	
先天奇形、染色体異常	2					1											2
脳の形態異常											1					3	4
IUGR、その他		1						1									1(PVL)
周産期																	
低酸素性虚血性脳症																	6
仮死																	6
頭蓋内出血	2				1	1			1		1*						1
頭蓋内出血+呼吸障害	4	3		1	1												
PVL	1					1	1	1									
PVL+頭蓋内出血+呼吸障害	4	1															
PVL+呼吸障害	1	1	1		3	2	2						1				
PVL+その他の異常	1			1		2		1				1					
多胎	1					1			1								
多胎+頭蓋内出血+呼吸障害	1																
多胎+双胎間輸血症候群							1		1	2							
多胎+呼吸障害	3					1					1						
呼吸障害その他	6	4	6	1	4	4	6	7	4					1			1
低出生体重のみ					1				1			1					
分娩後																	
時期不明																	
原因不明													1	2	1		9**
詳細不明			1		2	1	1	2	1			2		1			4
合計	26	10	8	3	12	14	10	12	9	2	3	4	2	4	1	3	32

*母胃癒による低栄養のためのVitK欠乏性頭蓋内出血
** 時期不明の脳梗塞1例含む

図4 脳性麻痺の推定原因（在胎週数別）

在胎週数	~27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37~
分娩前											
先天奇形、染色体異常			1			1				1	2
脳の形態異常									1	1	6
IUGR、その他									1	1	1
周産期											
低酸素性虚血性脳症											5
仮死										1	4
頭蓋内出血***	2	1	1					1*			1
頭蓋内出血+呼吸障害	7	1		1							
PVL	1	1			2						
PVL+頭蓋内出血+呼吸障害	5										
PVL+呼吸障害	4	1	3	4				1			
PVL+その他の異常					2	1		1			
多胎	1	1					1				
多胎+頭蓋内出血+呼吸障害	1										
多胎+双胎間輸血症候群				1	2		1				
多胎+呼吸障害	3					1		1			
呼吸障害その他	8	7	6	5	10	5		2			
低出生体重のみ				1				2			
分娩後											
時期不明											
原因不明									1		12**
詳細不明		2	1	1	2	2	2			2	3
合計	32	14	12	13	18	10	4	7	4	6	34

*母胃癒による低栄養のためのVitK欠乏性頭蓋内出血
** 時期不明の脳梗塞1例含む
*** 在胎週数不明の1例あり

【小寺澤調査者】

RDSのため、サーファクタント^(注1)や酸素投与を受けたり、呼吸管理を受けたりしたことが、紹介状から確認できている症例を未熟性が原因であると考えた。

出生体重別の検討(表5)では、2000g未満では、先天性サイトメガロウイルス感染症の1例を除き、全例が未熟性によると考えられた。2000g以上2500g未満の10例の症例では、原因は未熟性も含め様々であったが、このうち未熟性が原因と考えられた2例は33週、2215g出生と33週、2228g出生であり、2例とも独歩可能であった。

在胎週数別の検討(表6)では、32週未満では、先天性サイトメガロウイルス感染症の1例を除き、23例全例が未熟性によると考えられた。32週以降はそれ以外の要因が見られていた。それら23例のうち、20例にPVLが認められた。PVLを認めなかった3例のうち2例には、脳奇形である孔脳症や脳萎縮が認められた。画像所見で異常が認められなかったものは1例であった。

未熟性が原因と考えられた29例のうち27例にPVLが認められた。

さらに、米国産婦人科学会特別委員会が定めた定義^(注2)を満たしているため、脳性麻痺の原因が分娩中にあると考えられたのは6例であった。これらの症例の出生体重は、いずれも2000g以上であり、その中でも2500g以上が5例と大半を占めており、分娩中に脳性麻痺が発生したと考えられる症例の多くが2500g以上であった。

表5 出生体重別にみた脳性麻痺の原因

出生体重	脳性麻痺数	未熟性	分娩時	胎内	先天性
- 999	10	9			1
1000-1499	10	10			
1500-1999	8	8			
2000-2499	10	2	1	2	
2500-	21		5		9
合計	59	29	6	2	10

表6 在胎週数別にみた脳性麻痺の原因

在胎週数	脳性麻痺数	未熟性	分娩時	胎内	先天性
-27	9	9			
28-31	15	14			1
32-36	10	6		1	1
37-	25		6	1	8
合計	59	29	6	2	10

(注1) サーファクタント：肺胞の虚脱を防いでいる界面活性物質で、リン脂質(脂肪)とタンパク質の混合物質。早産児では十分な量のサーファクタントを産生できていないことが一因となってRDS(呼吸窮迫症候群)を発症することがある。そのため、RDSの予防や治療の目的で人工的に合成されたサーファクタントが投与される。

(注2) 米国産婦人科学会特別委員会が定めた定義：脳性麻痺を起こすのに十分なほどの急性の分娩中の出来事を診断する基準。

【鈴木調査者】

未熟性を判断するにあたっては、出生時に早産低出生体重であること以外には異常を認めないが、その後呼吸障害（RDS等）、循環障害、脳障害（PVL）等が存在することを指標とした。

2000g以上の症例では、全ての症例が児の未熟性が原因とは考えられない症例であった。2000g未満の18症例のうち、未熟性が原因と考えられたのは12例、未熟性が原因ではないと考えられたのは4例、不明が2例であった。未熟性が原因ではないと考えられた4例は、脳形成不全や脳奇形といった先天性の要因がある症例が2例、母体疾患、胎児仮死、SFD^(注1)が1例、胎盤早期剥離のため帝王切開を実施した症例が1例であり、4例とも先天異常や何らかの疾患に関連した症例であった（表7）。

在胎週数の検討では、32週以上では、全ての症例が児の未熟性が原因とは考えられない症例であった。32週未満の15例のうち、未熟性が原因と考えられたのは12例、未熟性が原因ではないと考えられたのは1例、不明が2例であった。未熟性が原因ではないと考えられた1例は脳奇形があり、先天異常によるものと考えられた（表8）。

表7 未熟性との関連

出生体重	未熟性が原因 である	未熟性が原因 でない	不明
- 999	7		1
1000-1499	3	2	1
1500-1999	2	2	
2000-2499		6	
2500-		18	
	12	28	2

表8 未熟性との関連

在胎週数	未熟性が原因 である	未熟性が原因 でない	不明
<27	7	1	2
28-31	5		
32-36		7	
37-		20	
	12	28	2

(注1) SFD: Small-for-dates の略。在胎週数に比較して身長と体重がいずれも10パーセントイル未満の児をいう。

イ 結論

調査結果より成熟児と未熟児との間で脳性麻痺のリスクは大きく異なっており、また、日常診療上も未熟性による脳性麻痺が多いという経験があることから、出生体重や在胎週数に基づいた基準を設定することが考えられる。

しかし一方で、「1) 本制度における「通常の妊娠・分娩」の考え方」で述べたように、未熟児について出生体重や在胎週数により基準を設定することは適当でないとの意見もあった。

當山調査者による調査結果では、出生体重1800g未満、在胎週数33週未満では、脳性麻痺児の数が多く、かつ、未熟性が原因と考えられる児が多い傾向が認められ、出生体重1800g以上、在胎週数33週以上では、それらは少なくなっている傾向が認められた。

小寺澤調査者の調査及び鈴木調査者の調査では、出生体重2000g未満、在胎週数32週未満の児の原因は殆どが未熟性であり、それ以外の児の原因は先天性の要因や胎内感染、母体の疾患であり、出生体重2000g以上、在胎週数32週以上では未熟性が原因と考えられる児は殆ど認められなかった。

なお、個々の症例について未熟性が脳性麻痺の原因となったことの判断等は必ずしも容易ではなく、医師が判断に苦慮する症例もあるという臨床上の現実がある。また、3地域という限られた集団を対象とした今回の調査では、一定基準以下の未熟児の原因の殆どが未熟性による脳性麻痺ではあったが、統計学的には、その結果をもって「分娩に係る医療事故」が起こりえないとはいえない。

また、出生体重や在胎週数に関して一律の基準を設定したときに、基準より小さい未熟な児であっても、「分娩に係る医療事故」により生じた脳性麻痺、すなわち、分娩時の出来事に起因して脳性麻痺となったと考えられる事例がありうる。

(参考) 日本医師会が取りまとめた、「分娩に関連する脳性麻痺に対する障害補償制度」の制度化に関するプロジェクト委員会の答申では、出生体重や在胎週数に基づいた基準を、「生下時体重2,200g以上または、在胎週数34週以上」と定めている。

(以下は抜粋)

I 補償対象

生下時体重2,200g以上または、在胎週数34週以上で出産した児であって、脳神経学専門の小児科医から、脳性麻痺で身体障害者障害程度等級第1級または第2級に該当すると診断されたもの

適用除外：脳性麻痺の原因が、明らかに脳障害をもたらす先天異常、染色体異常、遺伝的疾患などである場合

3) 除外基準

出生前や出生後の要因に起因して脳性麻痺となった場合は、「分娩に係る医療事故」とは考えにくいことから、これらの疾患、病態に関し、除外基準を設定することを検討した。

ア 調査結果

【當山調査者】

表9に示すように、分娩前に原因があると思われる症例は16例であり、全脳性麻痺155例の10.3%であった。16例の内訳は、脳形態異常が8例、染色体異常が2例、子宮内胎児発育遅延(IUGR)や脳以外の先天奇形が5例、成熟児で出生したが胎生期にPVLを発症したと思われる例が1例であった。

脳性麻痺やそれに類似する病態のうちで、先天性の要因が原因と考えられる疾患として、以下のものが挙げられると考えられた。

①脳奇形(脳形態異常)

今回の調査で、症例3のように独歩している滑脳症の症例があり、通常両側性の滑脳症は重度の障害であるが、本例は片側性のため独歩可能、知的障害も軽度である。また、今回は調査の対象外であったため報告してはいないが、片側性巨脳症(神経細胞遊走障害のひとつ)の児が、独歩を獲得して当院へ通院中である。このように、脳形成障害があるが本来は歩行が可能となるであろう症例が、稀ではあるが分娩時に低酸素脳症を合併して重度障害に至る可能性もあり得る。脳形態異常が一律に対象外とすると、そのような例が除外されることとなる。

絶対的除外疾患としては両側性の広範な脳奇形(例えば疾患名としては、両側性滑脳症、両側性多小脳回、裂脳症、水無脳症など)とし、片側性の脳奇形は程度により歩行可能な例もあるため、周産期の障害が証明された例に対しては、除外しないことの検討が必要と思われた。

②染色体異常

今回の調査で症例10のように18トリソミー^(注1)で重度障害もあるが、症例6のように常染色体の部分的な異常で重度障害が認められた。染色体の部分欠損や部分トリソミーでは通常知的障害が生じることは多いが、重度の運動障害が生じることはあまり経験しない。頻度は不明であるが、重度障害児で周産期の障害が証明された例に対して、上記と同様に除外しないことを検討する必要があると思われる。

(注1) トリソミー：染色体数の異常(異数性という)。一對の相同染色体以外にこれと同じ染色体がもう1本余分に存在し、3本となっている場合をトリソミーという。常染色体では、21トリソミー(Down症候群、21番染色体が3本)、18トリソミー(Edwards症候群、18番染色体が3本)、13トリソミー(Patau症候群、13番染色体が3本)などが知られている。

絶対的除外基準としては、13トリソミー、18トリソミーが挙げられ、重度の障害が多くみられる。モザイク^(注1)も含めて絶対的除外基準と思われた。

その他の染色体異常は、21トリソミー（ダウン症）に代表されるように、独歩可能な例がほとんどであり、周産期の障害が証明された例に対しては、除外しないことも検討が必要と思われる。

③先天感染症（いわゆるTORCH症候群：Toxoplasmosis、Other、Rubella Cytomegalovirus、Herpes simplex virusなど）

④先天性代謝疾患

当院にて初診時から脳性麻痺と診断して加療していたが、3歳を過ぎてLesch-Nyhan病と診断されて脳性麻痺から除外された例がある。その他、ムコ多糖症やWilson病など発達の遅れがみられた時点では、脳性麻痺と考えられている例もあるものと思われる。一般的なマススクリーニング以外で、除外しない児に対してどの程度の代謝疾患を否定すべきかの検討も必要であると思われる。

⑤脳変性疾患

⑥脊髄疾患、神経筋疾患

⑦その他の奇形

先天性心疾患、外表奇形（口唇裂、口蓋裂など）に代表されるように、独歩可能な例が多い、今回調査はしていないため詳細は不明。このような例に対しては、除外するのか、重度障害というだけで全例除外しないのか、周産期の障害が証明された例を対象とするのか、検討が必要と思われる。

⑧前述の除外対象疾患であっても、以下の所見があれば周産期の障害が考えられるため、補償対象に入れることを検討してもよいのではないと思われる。

- ・（頭部MRIにて）成熟児で周産期の低酸素・虚血性脳症の所見
- ・両側性基底核・視床病変
- ・両側皮質下脳軟化症
- ・（急性期（新生児期）の頭部CT、またはMRIにて）分娩時の頭部外傷性障害、硬膜下出血、くも膜下出血

絶対的な除外疾患としては、両側性の広範な脳形態異常、染色体異常のうちの13トリソミー、18トリソミーが挙げられると考えられた。

(注1) モザイク：1個体の構成する体細胞は全て遺伝学的に同じ構成であるべきであるが、稀に遺伝学的に異なった細胞が同じ個体の中に共存している場合があり、これをモザイクという。

表9 分娩前に原因があると考えられる症例

症例	在胎週数	生下時体重	推定原因	その他の合併症	身体障害者手帳等級
1	35	1904	脳形態異常	滑脳症、口唇口蓋裂	1相当
2	35	1082	低出生体重、IUGR、仮死	多指症、小頭症	1
3	39	2415	脳形態異常	心室中隔欠損、滑脳症	4
4	32	956	低出生体重、先天奇形、IUGR R 呼吸障害	停留睾丸、尿道下裂	1
5	36	1606	低出生体重、IUGR		3以上
6	41	2732	染色体異常	両大血管右室起始、肺高血圧症、脳梁欠損 染色体異常（1番染色体短腕延長）	1
7	41	2905	脳形態異常	裂脳症	1
8	40	2820	先天奇形、呼吸障害	先天性気管支狭窄、重度肺動脈狭窄、 口唇口蓋裂	1
9	38	2848	PVL		3以上
10	36	1438	染色体異常	染色体異常（18トリソミーモザイク）	1
11	37	2417	脳形態異常	左内包脚にグリオシスあり	3以上
12	41	3240	脳形態異常	右多小脳回	3以上
13	36	2408	脳形態異常	水無脳症	1
14	37	2598	脳形態異常	脳形成異常、先天性水頭症	1
15	39	2636	脳形態異常	先天性心疾患、合指症、小脳低形成	1
16	29	956	低出生体重、先天奇形	Rubinstein-Taybi 症候群	2

【小寺澤調査者】

染色体異常や脳奇形など明らかに先天的と考えられる児や出生後に罹患したと考えられる児が10例があり、それらの疾患、病態は、染色体異常、脳奇形、胎内感染、基礎疾患が確定、兄弟に同じ症状を認める、であった(表10)。

表10 先天性の要因

染色体異常	2
脳奇形	4
胎内感染	1
基礎疾患が確定	2
兄弟に同じ症状を認める	1
合計	10

【鈴木調査者】

除外基準として、胎児側の疾病及び母胎側の疾病が挙げられ、それらの具体的な病名は以下の通りである。ただし、以下の病名以外にも除外基準とすべき病名があり得ることに留意が必要である。

①胎児側の疾病

・ 胎児の先天性の病気

染色体異常症、先天性奇形症候群、脳形成障害(脳の奇形や循環障害)、子宮内感染症、重症の子宮内発育遅延、先天性代謝異常症、母胎の疾患や薬物使用が胎児に悪影響を与えた場合、出生後の感染症など

・ 早産低出生体重児

②母体側の疾病

常位胎盤早期剥離、前置胎盤、分娩遅延、胎盤機能不全、母胎の栄養上の問題、不適切な薬剤使用、アルコール乱用、胎児に影響を及ぼす感染症など

イ 結論

出生前や出生後の要因に起因して脳性麻痺となった場合は、「分娩に係る医療事故」とは考えにくいことから、これらの症例を除外基準とすることが考えられる。

ただし、疾患や病態の程度により脳性麻痺の原因となるかは、様々であると考えられる。したがって、明らかに脳性麻痺の原因となる程度の疾患、病態を基本として除外基準を検討した。

また、先天性の要因であっても、稀な遺伝子異常のように、診断に至るまでに長期間を要する症例もありうることから、このような病態に関しては、本制度の趣旨に鑑み、除外

基準とすることには慎重であることが適当であると考えられる。

具体的かつ現実的な除外基準の候補は以下のとおりである（表11）。

なお、脳性麻痺の原因は下に示すもの以外にも、母体側の要因、児側の要因等が知られているが、いずれも妊娠・分娩の管理の質や、地域における産科医療提供体制の状況度に影響を受け、一律に除外することのできる基準とはなり難いと考えられることから、ここでは除外基準として取り上げていない。

上記の疾患を含め、分娩に関する多くの疾患や病態に関するデータを収集、公表し、今後の産科医療や新生児医療等の質の向上に供することは有益であると考えられる。

表11 除外基準

-
- ① 先天性要因
 - i) 両側性の広範な脳奇形
滑脳症、多小脳回、裂脳症、水無脳症など
 - ii) 染色体異常
13トリソミー、18トリソミーなど
 - iii) 遺伝子異常
先天性代謝異常症・先天異常症候群
 - ② 新生児期の要因
分娩後の感染症（髄膜炎、脳炎など）

除外基準の適用に当たっては、慎重に取扱う必要がある。

4. 診断の時期

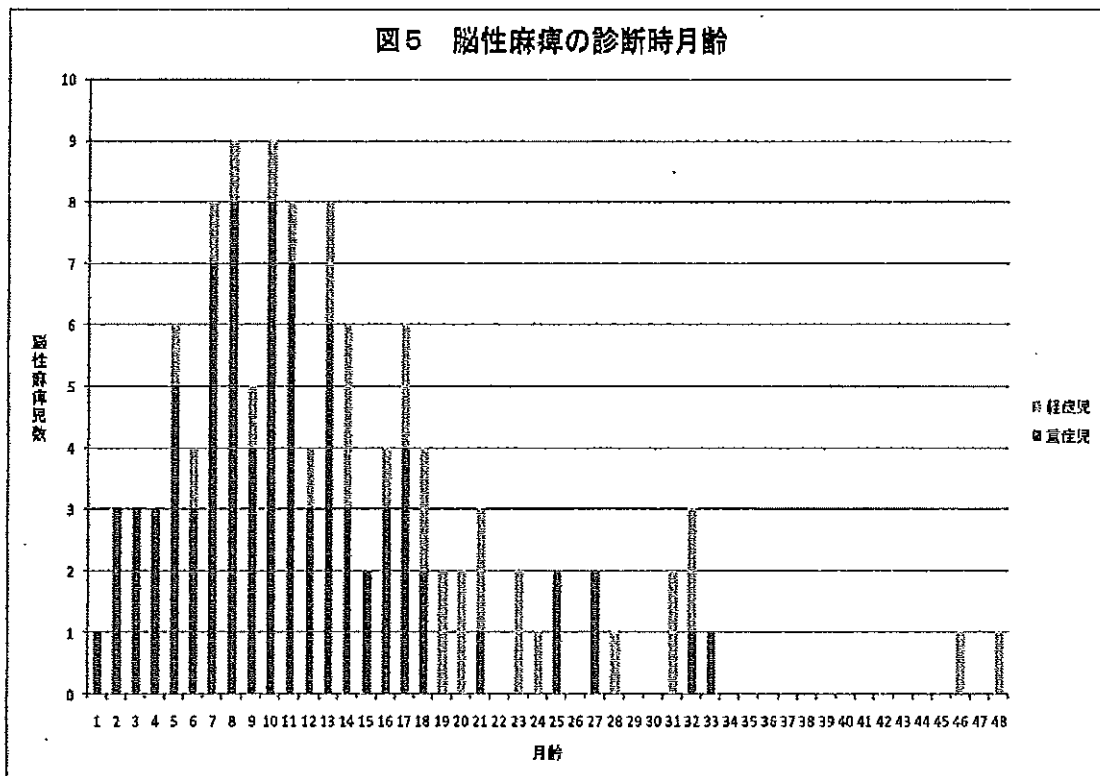
ア 調査結果

脳性麻痺の診断は、その程度等により小児神経の分野の専門家が診断しても、明確に診断時期が定まるものではない。身体障害者手帳（以下「手帳」という。）の交付を受けるために概ね3歳時に診断が行われているとの意見があったが、これは手帳の交付を念頭に置いた診断時期であり、手帳1級、2級相当の重度の脳性麻痺児の診断はさらに早い時期に可能ではないかと考えられる。そこで、診断時期について調査した。

【當山調査者】

沖縄県では、脳性麻痺児に対し、3歳になった頃に、脳原性移動機能障害の等級区分に基づいて判定し、手帳を発行している。

診断時期が判明している117例の検討を行ったところ、約90%が21ヶ月（1歳9ヶ月）までに、半数が11ヶ月までに診断されていた。このうち手帳1級、2級相当の重症児は82例が診断されていたが、そのうち約90%は18ヶ月（1歳6ヶ月）までに、半数が10ヶ月までに診断されていた（図5）。



【小寺澤調査者】

重度の脳性麻痺であれば1歳までに、また、軽度の脳性麻痺であっても歩行開始頃には診断が可能である。

また、歩行できない場合でも、多くの子どもが歩き始める1歳から1歳6ヶ月頃までには診断が可能である。

【鈴木調査者】

小児神経学の十分な研鑽を積んだ医師が診察するという前提で、重症の脳性麻痺では生後5-6ヶ月から12ヶ月、軽症の脳性麻痺では生後7-12ヶ月になれば診断が可能である。それ以前に診断可能な場合も多いと考えた。

ただし、診断の後も、症状は年齢によって変化していくことに留意が必要である。

イ 結論

診断の時期については身体障害者等級のうち、1, 2級に相当する重症の脳性麻痺児であれば、概ね1歳6ヶ月頃までには小児神経学の専門家による診断が可能になると考えられる。

また、症状は年齢によって変化していくこともあるので、重症度の診断については留意が必要である。

5. 重症者の割合

ア 調査結果

【當山調査者】

脳性麻痺児に対する脳原性移動機能障害の区分により判定し、身体障害者等級の1, 2級を重度とした。155例中1級は80例、2級は19例であり、1, 2級の合計は99例(64%)であった。

【小寺澤調査者】

重症障害児を「3歳時に独歩不可能で将来的にも移動時に車椅子が必要と考えられる児」と定義した。この定義によると、重症障害児は59例中35例(59.3%)であった。

【鈴木調査者】

過去に発表した文献において、重症を、「経過観察中に死亡した場合、および将来の発達を見越しても運動機能が寝たきりから座位保持程度で、日常生活に車椅子を必要とする状態」として、調査対象とした脳性麻痺児68例のうち、重症は28例(41%)であった。また、この定義は概ね身体障害者等級の1, 2級に相当する。

また、今回新たに実施した調査では、全42例中、重症は28例(67%)、軽度は14例(33%)であったとしているが、過去の文献で発表した重症者の割合より高くなっているのは、今回の調査方法のためである。

イ 結論

身体障害者の等級の判定は3歳頃行われているとの意見があったが、重症者に対する診断は、「4 診断の時期」で述べたように、概ね1歳6ヶ月頃までには可能であると考えられた。

重症者の割合は、それぞれの調査者の間で41-67%とばらつきが認められたが、調査方法により重症者の割合が高くなることや、脳原性移動機能障害の判定では、等級が高くなる印象があることが指摘されるなど、いずれの値もそのような背景を含んでいるものと考えられ、留意が必要である。

日本医師会が取りまとめた、「分娩に関連する脳性麻痺に対する障害補償制度」の制度化に関するプロジェクト委員会の答申では、「身体障害者障害程度等級第1級または第2級に該当すると診断されたもの」を補償対象としており参考とした。

いずれの調査者も、将来的にも独歩が不可能で日常生活に車椅子を必要とする児を重症と考えるという点で一致していた。これは概ね身体障害者等級の1, 2級に相当すると考

えられる。また、重症度の判定においては、「将来的にも独歩が不可能で、日常生活に車椅子を必要とする」ことの新たな判定基準が必要ではないかとの意見があった。

なお、国内の文献で、鈴木順子ら⁴⁾は、1977-1986年度の10年間の症例202例の分析により、6歳時の移動能力を6段階に分類しデータを提示している(表12)。日常生活に車椅子が必要と考えられる、「四這い」、「ずり這い」、「寝返り」、「移動不能」を合わせた割合は48%であり、一応の参考になると考えられた。

表12 6歳時の移動能力

	人数	割合	
独歩	90	45	} 52
杖歩行	14	7	
四這い	18	9	} 48
ずり這い	17	8	
寝返り	13	6	
移動不能	50	25	
合計	202	100	100

(鈴木順子ら⁴⁾の文献より改変)

重症者の割合について、これ以上の詳細なデータを算出するに至らなかったが、概ね40-60%程度であろうと考える。

6. 生存率

ア 調査結果

【當山調査者】

調査データでは、沖縄県における死亡例を全例把握できていないため、生存率の調査はできなかった。

重症心身障害児（者）の死因分析に関する国内文献によると、医療の進歩に伴い脳性麻痺児（者）の生存率が上昇しており、施設入所者の平均年齢が20歳を超えていることや入所者の年齢構成でも30歳以上が半数を占めていた。

【小寺澤調査者】

今回調査を行った59例を対象として調査し、2例が幼児期（満1歳から小学校就学前まで）に死亡したこと、それ以外の57例は、9歳から14歳に到達しており生存していた。

【鈴木調査者】

これまでの診療経験に基づき、脳性麻痺を有する場合でも、我が国では長寿が期待できると考える。

過去に実施した調査では、東京都内の学齢の重症心身障害児の年間の死亡率は1.0%であった。重症心身障害児の多くは重度障害の脳性麻痺児であることから脳性麻痺児の死亡率も同様の数値であろうと推測する。しかし、生後から6歳までは正確な資料がない点に留意が必要である。

また、過去に実施した別の小規模調査（未公表）では、乳幼児期の脳性麻痺の1/3が死亡していた。

それらの調査結果に加え調査時期以降の医療の進歩を考慮して、死亡率の低下を推測すると、15-20%程度であろうと推測する。

以上の推測を交えたデータから、重度障害を有する脳性麻痺児のうち、65-70%が成人する、軽症の脳性麻痺児はほぼ100%が成人する、と推測し、調査報告書において生存曲線を提示した。

イ 結論

調査者の臨床経験に基づく推測や調査者により紹介された文献より、医療の進歩に伴い、脳性麻痺児（者）に対する医療の質や医療提供技術が向上し、長期生存できる症例が増加している傾向があるのではないかと推測したが、詳細な生存率は調査者も把握できず不明である。

なお、Huttonら⁵⁾の脳性麻痺児(者)の生存率に関する総説によると、脳性麻痺児(者)の概ね80%以上が30年間生存していることが報告されており、一応の参考になると考えられた。その中で、車椅子が必要な者や食事・更衣ができない者は、概ね20年生存率が60-70%、30年生存率が50-60%であった。

7. 発生率の推移

ア 調査結果

【當山調査者】

過去に沖縄県の脳性麻痺発生率の調査をとりまとめた文献を公表し、今回それ以降の結果も併せて報告しており、それによると、1984年頃より出生1000対2で推移し、1991年より1994年では同1.5-1.4と低下しているが、1995年より再度上昇し、同2前後となっている。今回調査対象とした1998-2001年の発生率は同平均2.3であった。

脳性麻痺発生率が上昇した原因としては、低出生体重児の出生が増加し、また新生児医療の向上により生存する児が増加したことが要因である。

また、本邦のみならず、諸外国における脳性麻痺の発生率の報告も出生1000対2前後であることが報告されている。

【小寺澤調査者】

過去に発表した文献において、1983年から1997年までの15年間で3期に分けて調査し、発生率は出生1000対1.4、2.0、2.2と高くなっており、今回新たに1993年から1997年までの出生児について検討したところ、発生率は同2.2であった。

発生要因のうち最も多かったのは脳室周囲白質軟化症であり、その疾患を有する早産児の増加が、脳性麻痺の発生率が上昇した原因であると考察した。

【鈴木調査者】

自験例も含め、最近の国内外の文献を整理すると、脳性麻痺の発生率は微増している、としており、具体的には出生1000対2.0前後から2.5前後への上昇である。

その理由は、超低出生体重児の出生の増加とその救命率の向上とにある。

ただし、新生児集中治療学の進歩により新生児死亡率が低下し、健常に生存する低出生体重児の割合が高率になっているという大きな成果が背景としてあり、その中で脳性麻痺児が微増している、といったとらえ方をすべきである。

イ 結論

脳性麻痺の発生率については、国内外からの報告があり、出生1000人当たり概ね2.2-2.3人程度であろうと考えられた。

また、その原因としては、周産期や新生児期の医療の進歩の大きな成果として、低出生体重児が健常に生存する事例が増加している一方で、脳性麻痺となる事例も増加していることが考えられた。

8. 脳性麻痺患者発生数の推計

「7. 発生率の推移」の結論で示した脳性麻痺の発生率（出生1000人当たり概ね2.2～2.3人程度）と、平成17年の出生数（1,062,530人^(注1)）を基に年間の脳性麻痺患者発生数を推計すると、

$$1062530 \times 2.2 \sim 2.3 / 1000 = 2338 \sim 2444$$

となる。したがって、年間約2,300～2,400人程度の脳性麻痺患者が発生すると推計される。

なお、出生体重別及び在胎週数別脳性麻痺患者発生数について参考に示す。それぞれの推計数が異なるのは、地域性等によるものと推察される。

(参考) 鈴木調査者は、報告書において、出生体重別及び在胎週数別脳性麻痺発生率を用いて脳性麻痺患者発生数の推計を行っており、その結果を表1、2に示す。

表1 脳性麻痺患者数（出生体重に基づいた推計）

出生体重	出生数 ^(注)	発生率 (Himmelmannら ¹⁾)	推計
-999	3000	82.0	250
1000-1499	5000	54.4	270
1500-2499	88000	6.7	590
2500-	904000	1.2	1090
	1000000		2200

(注) 鈴木調査者において設定。 (鈴木調査者報告書より改変)

表2 脳性麻痺患者数（在胎週数に基づいた推計）

在胎週数	出生数 ^(注)	発生率 (Himmelmannら ¹⁾)	推計
-27	3000	76.6	230
28-31	5000	40.4	200
32-36	49000	6.7	330
37-	943000	1.11	1050
	1000000		1810

(注) 鈴木調査者において設定。 (鈴木調査者報告書より改変)

(注1) 厚生労働省「平成17年 人口動態統計」による。

次に、當山調査者及び小寺澤調査者の調査結果を用いて、鈴木調査者と同様の方法により推計を行った結果を表3、表4に示す。

表3 出生体重別脳性麻痺患者数

出生体重	出生数 ^(注1)	當山調査者		小寺澤調査者	
		発生率 ^(注2)	推計	発生率	推計
-999	3115	120.9	380	212.8	660
1000-1499	5082	108.5	550	98.0	500
1500-1999	13531	34.4	470	30.2	410
2000-2499	79544	2.6	210	6.9	550
2500-	961080	0.5	480	0.8	770
	1062352		2090		2890

(注1) 厚生労働省「平成17年 人口動態統計」による。出生体重が不詳の者を除く。

(注2) 生存数(総出生数-早期新生児死亡数)に基づいて算出。

表4 在胎週数別脳性麻痺患者数

在胎週数	出生数 ^(注)	當山調査者		小寺澤調査者	
		発生率	推計	発生率	推計
-27	2667	127.0	340	187.5	500
28-31	5139	119.0	610	142.9	730
32-36	52571	7.2	380	9.9	520
37-	1001716	0.5	500	1.0	1000
	1062093		1830		2750

(注) 厚生労働省「平成17年 人口動態統計」による。在胎週数が不詳の者を除く。

9. まとめ

本制度における「通常の妊娠・分娩」の範囲等は以下の通りと考えられる。

これを基に、保険商品として制度を創設する事情も考慮し、準備委員会において具体的な補償の範囲について検討されたい。

(1) 通常の妊娠・分娩

調査結果より成熟児と未熟児との間で脳性麻痺のリスクは大きく異なっており、また、日常診療上も未熟性による脳性麻痺が多いという事実があることから、出生体重や在胎週数に基づいた基準を設定することが考えられる。

しかし一方で、未熟児について出生体重や在胎週数による基準を設定することは適当ではないとの意見もあった。

當山調査者による調査では、出生体重1800g未満、在胎週数33週未満では、脳性麻痺児の数が多く、かつ、未熟性が原因と考えられる児が多い傾向が認められ、出生体重1800g以上、在胎週数33週以上では、それらは少なくなっている傾向が認められた。

小寺澤調査者の調査及び鈴木調査者の調査では、出生体重2000g未満、在胎週数32週未満の児の原因は殆どが未熟性であり、それ以外の児の原因は先天性の要因や胎内感染、母体の疾患であり、出生体重2000g以上、在胎週数32週以上では未熟性が原因と考えられる児は殆ど認められなかった。

なお、個々の症例について未熟性が脳性麻痺の原因となったことの判断等は必ずしも容易ではなく、医師が判断に苦慮する症例もあるという臨床上の現実がある。また、3地域という限られた集団を対象とした今回の調査では、一定基準以下の未熟児の原因の殆どが未熟性による脳性麻痺ではあったが、統計学的には、その結果をもって「分娩に係る医療事故」が起こりえないとはいえない。

また、出生体重や在胎週数に関して一律の基準を設定したときに、基準より小さい未熟な児であっても、「分娩に係る医療事故」により生じた脳性麻痺、すなわち、分娩時の出来事に起因して脳性麻痺となったと考えられる事例がありうる。

したがって、準備委員会において補償の範囲について検討する際には、これらの事例についても配慮することが望まれる。

除外基準の候補は、明らかに脳性麻痺の原因となると考えられる程度の、次に示す疾患や病態である。

① 先天性要因

i) 両側性の広範な脳奇形

滑脳症、多小脳回、裂脳症、水無脳症など

ii) 染色体異常

13トリソミー、18トリソミーなど

iii) 遺伝子異常

先天性代謝異常症・先天異常症候群

② 新生児期の要因

分娩後の感染症（髄膜炎、脳炎など）

(2) 診断の時期

身体障害者等級のうち、1，2級に相当する重度の脳性麻痺児であれば、概ね1歳6ヶ月頃までには小児神経学の専門家による診断が可能になると考える。

また、症状は年齢によって変化していくこともあるので、重症度の診断については留意が必要である。

(3) 重症者の割合

いずれの調査者も、将来的にも独歩が不可能で日常生活に車椅子を必要とする児を重症と考えるという点で一致していた。これは概ね身体障害者等級の1，2級に相当すると考えられる。

重症者の割合は、概ね40－60％程度であると考えられる。

(4) 生存率

脳性麻痺児（者）に対する医療が向上し、長期生存できる症例が増加している傾向があるのではないかと推測したが、詳細な生存率は不明である。

(5) 発生率の推移

脳性麻痺の発生率については、国内外からの報告があり、出生1000人当たり概ね2.2－2.3人程度であろうと考えられた。

また、その原因としては、周産期や新生児期の医療の進歩の大きな成果として、低出生体重児が健常に生存する事例が増加している一方で、脳性麻痺となる事例も増加していることが考えられた。

(6) 脳性麻痺患者発生数の推計

年間約2,300－2,400人程度の脳性麻痺患者が発生すると推計される。

10. その他

未熟性が原因で脳性麻痺となった児を「通常の妊娠・分娩」から除外するという考え方及び出生体重や在胎週数による基準を設定することは適当ではないという意見が一部あったので、以下に記述する。

- ・ 脳性麻痺の発生率は、出生体重や在胎週数に伴い連続的に移行しているので、出生体重や在胎週数で基準を定めた場合、その根拠を求められても合理的に説明できない。
- ・ 今回の調査は、対象としている出生数や脳性麻痺児数が限られた調査結果であるので、明らかに判断できる出生体重や在胎週数の基準を設定することは現実的に困難である。
- ・ 基準を満たした場合は補償が受けられるが、一方で基準をわずかに満たさない出生体重や在胎週数の脳性麻痺児は、補償が受けられないことになると、早い時期の分娩決定について、親との間にトラブルが生じるなど、小児医療や新生児医療の現場が混乱することが懸念される。
- ・ 産科医療のための補償制度により、一般の産科医療の紛争が減る一方で、周産期・新生児医療において現在は紛争となっていない未熟児について、補償の基準を満たさない段階で医学的な理由から分娩せざるを得なくなった場合に、児の家族との間に新たな紛争が生じる懸念がある。そのように、在胎週数を意識しながら母体内で児を成熟させることを考えながら医療を行うことが懸念される。
- ・ 未熟性の高い早産低出生体重児でも、その後健常に生存する児が多くいる一方、障害を残す児もおり、症例毎にリスクは様々である。したがって、未熟児であっても、個別の脳性麻痺児についてその原因が未熟性であると特定することは必ずしも容易ではない。
- ・ 未熟児を「分娩に係る医療事故」を前提として「通常の妊娠・分娩」から除外した場合、家族が「自分たちの子どもは切り捨てられた」という被害感情をいだいたり、あるいは、未熟児が脳性麻痺になることはやむを得ないといった社会的な誤解が生じることが懸念される。
- ・ 未熟性を「通常の妊娠・分娩」から除外するのではなく、「分娩に係る医療事故」であるか否かで検討する方が科学的であり社会的に公平である。
- ・ 未熟児の脳性麻痺の発症に関しては、分娩管理の質も影響することから、一律の基準とすると分娩に問題のある可能性がある未熟児の脳性麻痺児が救済されないことが懸念される。
- ・ 未熟児を含めたとしても対象は2倍程度との調査もあり、これらの未熟児も対象にしてはどうか。

11. 引用文献

- 1) Himmelmann K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. *Acta Pædiatr* 94:287-94, 2005
- 2) 鈴木順子、藤井達哉、宮嶋智子、木村暢佑、三國貴康、伊藤正利 滋賀県における脳性麻痺の発生動向（1977-2000）出生体重別および在胎週数別検討 第49回日本小児神経学会総会、大阪、2007年
- 3) Hagberg B, Hagberg G, Olow I, The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Pædiatr* 85:954-60, 1996
- 4) 鈴木順子、伊藤正利、富和清隆、奥野武彦 滋賀県の脳性麻痺の病型別分析（1977-1986年）—第2編 障害程度と合併症について— *脳と発達*, 31(4):336-42, 1999
- 5) Hutton JL. Cerebral palsy life expectancy, *Clin Perinatol* 33:545-55, 2006

参 考 資 料

當山調査者 報告書

小寺澤調査者 報告書

鈴木調査者 報告書

當山調査者

報 告 書

當山 真弓 當山 潤

沖縄小児発達センター

2007年7月

はじめに

私たちはこれまで、沖縄県における脳性麻痺（以下 CP と略す）の発生率などに関して調査、報告してきた。

今回、産科医療補償制度開始にあたり、本邦における CP の発生状況、原因、原因の発生時期、重症度、診断時期などを明確にすることを目的に、沖縄県においての CP の実態調査を行った。

対象

これまでに我々が報告した沖縄県にて出生した CP 児、主に平成10年より13年の4年間に出生した155例を対象とした。CP の定義は1968年の厚生省研究班の定義、「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、永続的なしなかし変化しうる運動および姿勢の異常とし、進行性疾患や一過性の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」にしたがった。今回は染色体異常や奇形症候群が基礎にある児で歩行不可能な児は対象に加え、これら基礎疾患はあるが歩行可能となった児は除外した。また里帰り出産にて出生した児や途中で他府県より転入してきた児は対象より除外した。

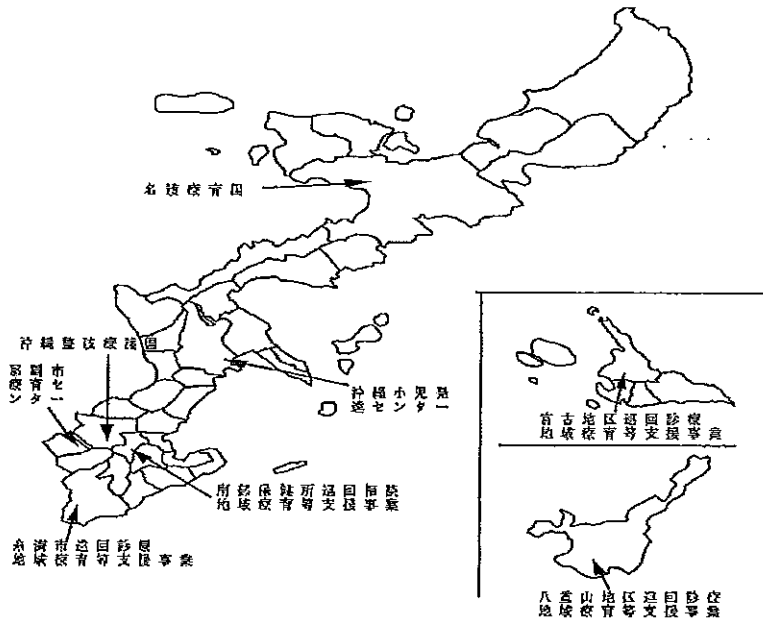
方法

沖縄県は人口約130万人の海に囲まれた島々からなり、昭和55年頃より本島および離島の各保健所と沖縄小児発達センター（以下当センターと略す）とが連携して発達障害児の早期発見、早期療育のシステムを作り、CP の療育を行ってきた。平成12年より地域療育等支援事業が充実し、これまでのシステムとは異なり、沖縄県の南部、中部、北部それぞれの地域で各療育施設が早期療育に取り組んでいる（図1参照）。

今回は沖縄県において出生した CP 児、主に平成10年より13年の4年間に出生した155例について、その診療録より後方視的に調査し、これまで我々が報告した結果と合わせて検討を行った。当センターは主に中部地区に在住する CP 児の診療を行っており、また南部保健所、糸満市、宮古、八重山の地域療育等支援事業へ医師を派遣し、療育に関わっている。那覇、北部地域に在住する CP 児に関してはそれぞれ沖縄整肢療護園、那覇市療育センター、名護療育園より情報を提供していただき調査を行った。以上よりこの調査では沖縄県にて出生した CP 児はほとんど把握していると考えており、もれは少ないと思われる。

沖縄県における出生数、その他は厚生労働省人口動態統計及び沖縄県の衛生統計年報を引用した。

図1



結果

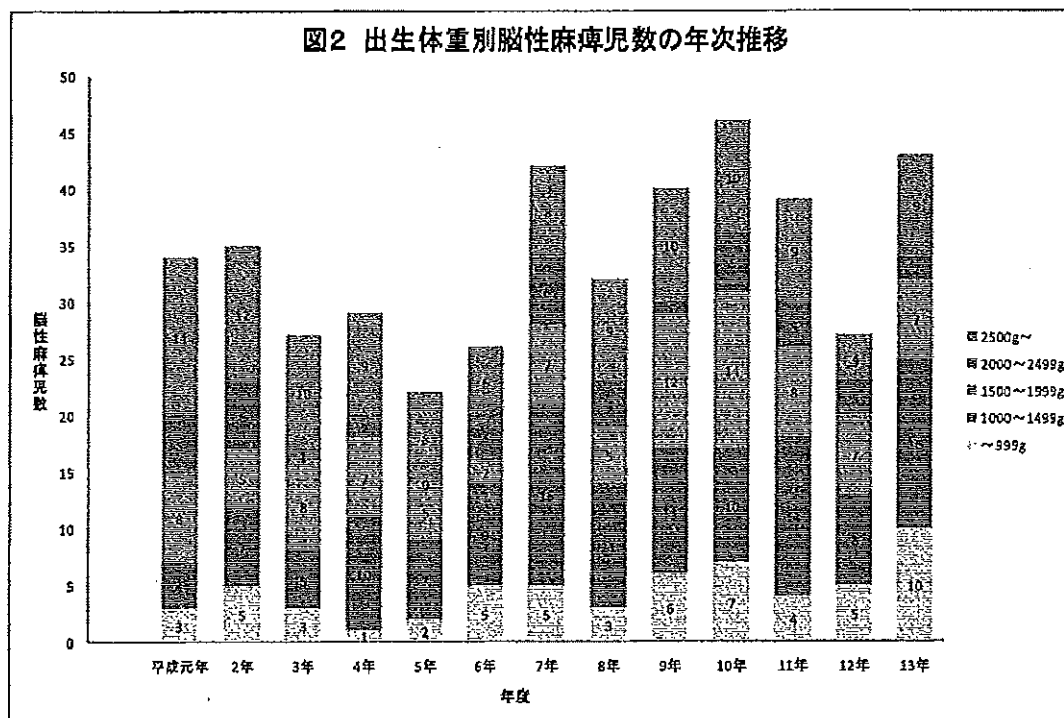
1：発生率（これまでの推移について）

沖縄県におけるCPの発生率はこれまでの報告¹⁾およびその後の調査より表1にしめす。昭和59年頃より出生1000対2で推移し平成3年より6年では1.5～1.4と低下しているが平成7年頃より再度上昇し2前後となっている。

表1 沖縄県の脳性麻痺発生率

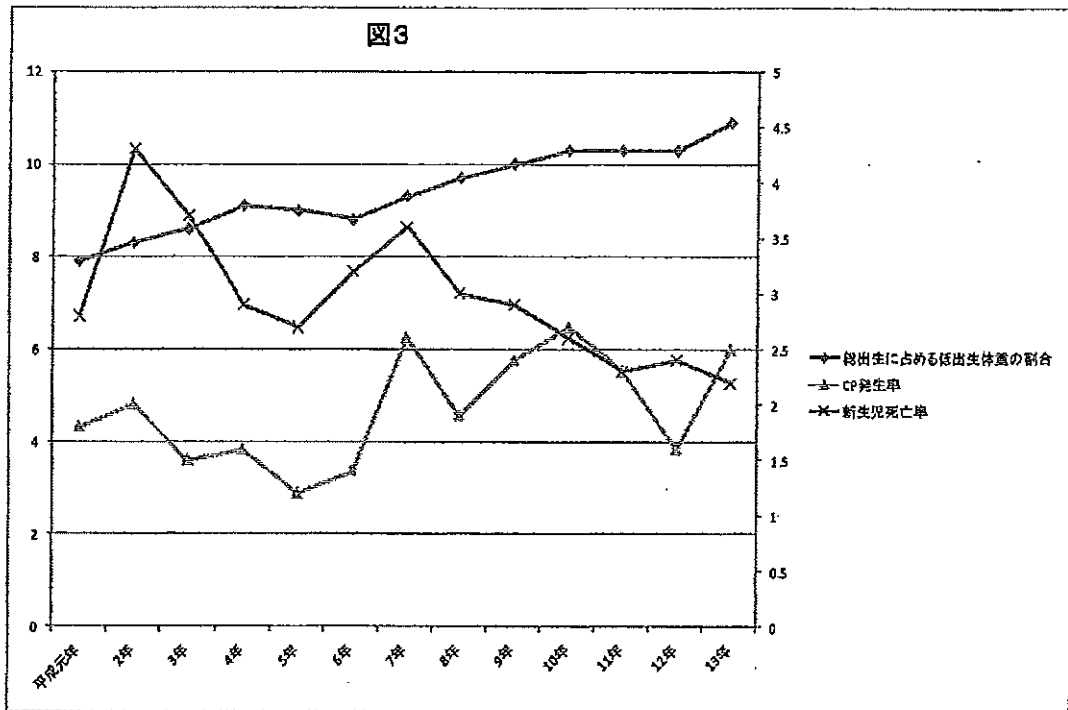
年度	CP発生率	総出生数	CP児数
昭和57年	1.1	19946	23
58年	1.2	20038	26
59年	1.8	20392	37
60年	2	20657	43
61年	2	20399	42
62年	2	19475	39
63年	2	18903	39
平成元年	1.8	18111	34
2年	2	17088	35
3年	1.5	17637	27
4年	1.6	17421	29
5年	1.2	17154	22
6年	1.4	17377	26
7年	2.6	16751	42
8年	1.9	17064	32
9年	2.4	16614	40
10年	2.7	16928	46
11年	2.3	16680	39
12年	1.6	16773	27
13年	2.5	17169	43

出生体重別のCP児数（図2）では、999g以下の超低出生体重児は平成元年から6年では3～5例であったが平成7年から13年には5～10例と増加していた。1000gから1499gの極低出生体重児でも同じく4～10例が8～16例と増加が認められた。1500gから1999gの児では平成6年までは2～8例であったが平成7年よりは5～14例と増加していた。2000gから2499gでは年度によってばらつきがあり一定の傾向はなかった。2500g以上の児でも年間6～14例で推移していた。



CP児にしめる低出生体重児の割合は平成元年には59%であったが、平成6年からは70%をこえ、平成12年で85%、13年79%と増加していた。

沖縄県におけるCP発生率と総出生に占める低出生体重児の割合、および新生児死亡率の関係を図3のグラフで示す。低出生体重児の割合は年々増加しており、逆に新生児死亡率は低下傾向にあり平成7年以降は低下が著明である。CP発生率の増加は、低出生体重児の割合の増加と新生児死亡率の低下に伴っていた。以上より平成7年以降のCP発生率の上昇は低出生体重児の出生が増加し、また新生児医療の向上により生存する児も増えたことにより、低出生体重CP児が増加したことが要因であると考えられた。



2 : 平成10年より13年出生のCPの実態

1) 発生率

この4年間に出生したCP児は155例、うち男児86例、女児69例(1.2:1)。年間の出生数は16000人台で4年間の総出生数は67438人、CP発生率は出生1000対2.3であった。出生体重別および在胎週数別のCP発生率を表2、図4に示す。

表 2-1 出生体重別のCP発生率(年次別)

年度	～999g			1000～1499g			1500～1999g			2000～2499g			≥2500g					
	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率			
平成10年	7	63	137.3	10	106	99.0	14	271	267	52.4	5	1299	1294	3.9	10	15189	15184	0.7
11年	4	59	87.0	14	117	125.0	8	271	268	29.9	4	1268	1267	3.2	9	14965	14959	0.6
12年	5	53	108.7	8	109	74.1	7	248	240	29.2	3	1325	1325	2.3	4	15038	15032	0.3
13年	10	83	138.9	15	113	133.9	7	274	270	25.9	2	1409	1409	1.4	9	15290	15290	0.6
合計、平均	26	258	120.9	47	445	108.5	36	1064	1045	34.4	14	5301	5295	2.6	32	60482	60465	0.5

生存数：総出生数－早期新生児死亡数
 CP発生率：CP数/生存数×1000

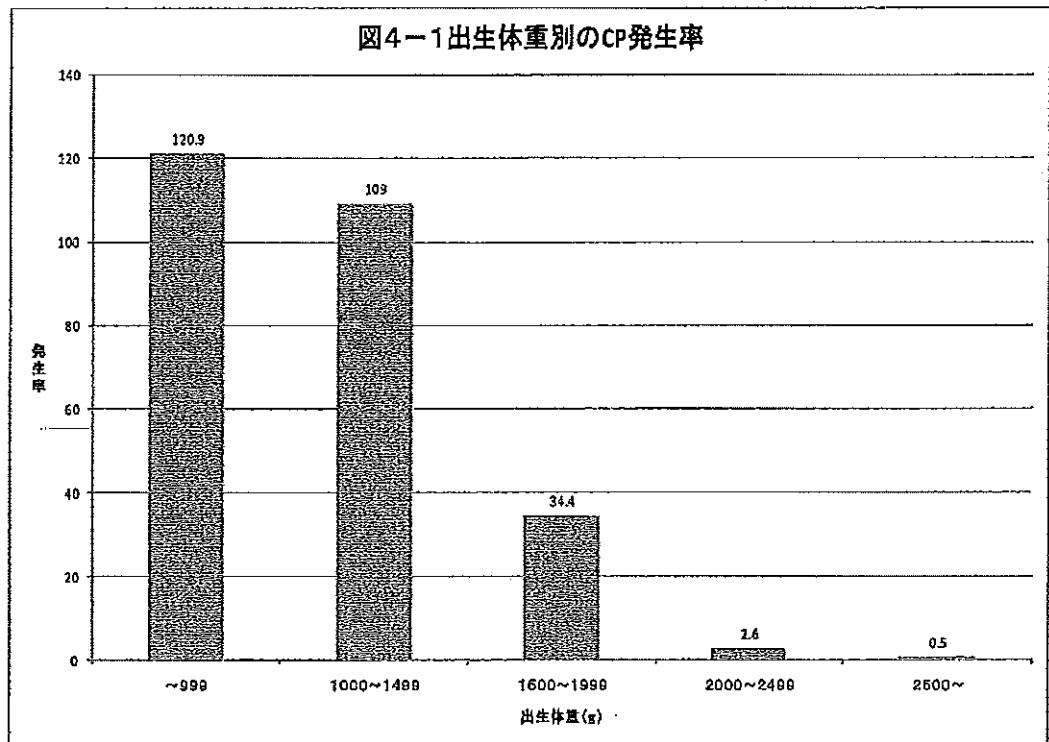


表2-2 在胎週数別の脳性麻痺発生率

在胎週数	27週～			28～31週			32～36週			37週～		
	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率	CP数	総出生数	CP発生率
平成10年	8	67	119.4	17	111	153.2	11	1105	10.0	10	15629	0.6
11年	6	58	103.4	17	121	140.5	8	1075	7.4	8	15409	0.5
12年	6	52	115.4	11	120	91.7	4	1074	3.7	6	15512	0.4
13年	12	75	160.0	12	127	94.5	8	1034	7.7	10	15908	0.6
合計、平均	32	252	127.0	57	479	119.0	31	4288	7.2	34	62458	0.5

生存数：総出生数-早期新生児死亡数

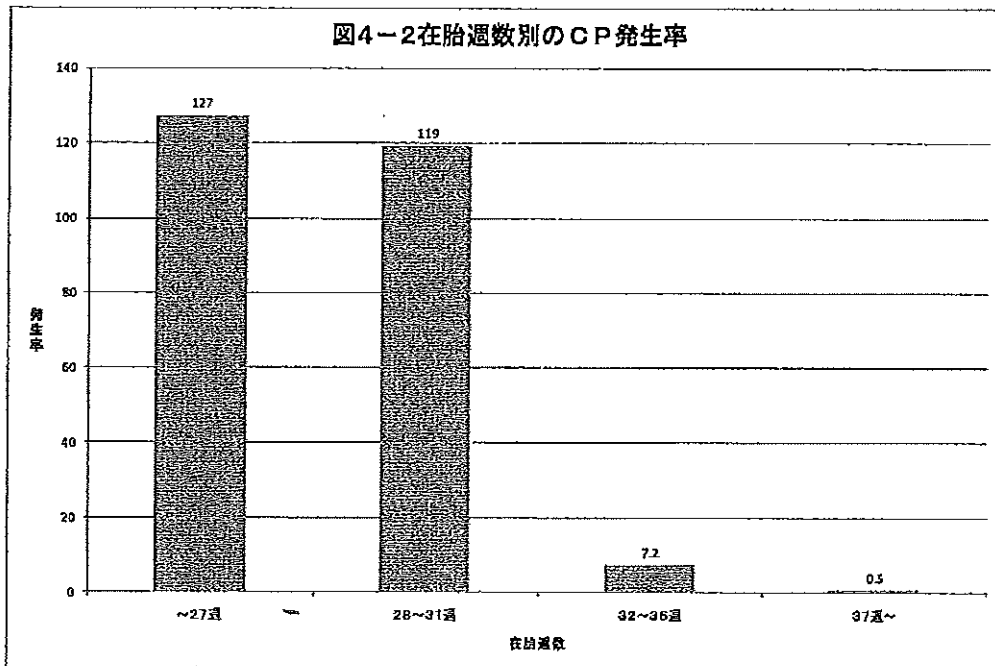


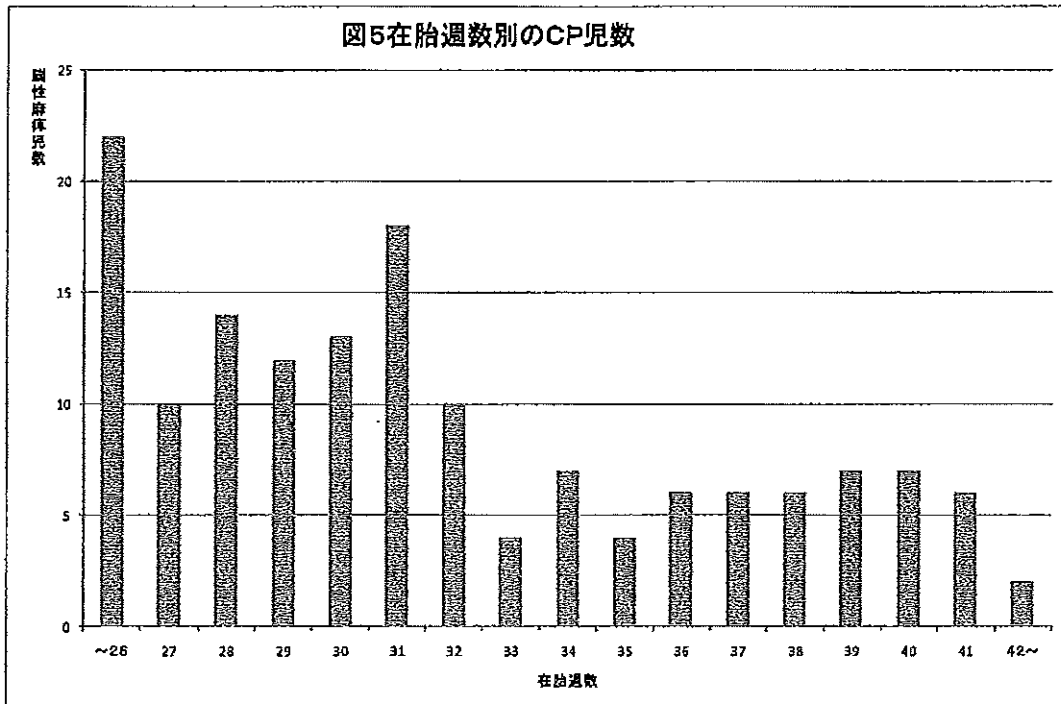
表2-1より超低出生体重児では生存率も70%を超えており、極低出生体重児からは生存率ほどの体重でも90%以上である。発生率は図4-1より体重が軽いほど高く、999g以下で120.9、1000~1499gで109、1500~1999gで34.3、2000~2499gでは2.5、2500g以上では0.5であった。発生率は1500g未満の児で高く、1500~1999gの児の3.5倍であった。2500g以上の成熟児では0.2~0.6と低く一定していた。

在胎週数別のCP発生率は表2-2、図4-2より、週数が少ないほど高く、28週未満で127、28~31週では119、32~36週では7.2、37週以上の成熟児では0.5となっていた。32週未満では32~36週の児の発生率に比べ1.6倍高い結果であった。

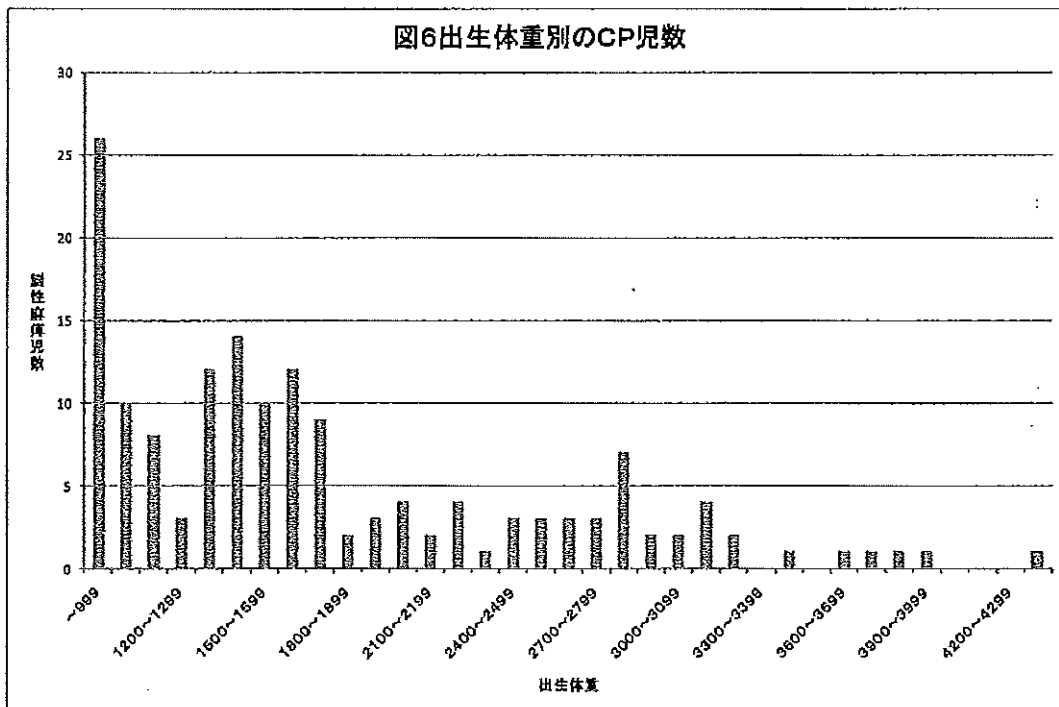
2) 在胎週数、出生体重の検討

CP155例中、SGA (small for gestational age) 14例、AGA (appropriate for GA) 136例、LGA (large for GA) 4例とほとんどがAGAであり在胎週数と出生体重は関連しており、SGAやLGAは少なかった。

在胎週数別のCP児数を図5のグラフで示す。27週からは各週の人数を示している。在胎27週から32週では各週で10人~18人であるが、33週以降5人前後と減少していた。



出生体重別のCP数を図6に示す。出生体重1000g以降は100g毎の人数を示している。1200gを除いては、1000g~1700gまではそれぞれ10人前後となっている。1800g以降では2800gを除いて、1~4例と少なくなっていた。



3) 原因

C P の推定原因および原因の発症時期を出生体重別および在胎週数別に表 3-1, 表 3-2 に示す。在胎週数別は週数不明例が 1 例あり 154 例の結果である。出生体重は 1000 g ~ 2499 g の間は 100 g ごとに示してある。原因の発症時期の分類は分娩前、周産期、分娩後、時期不明の 4 つにわけた (分娩前、周産期の分類は Hagberg ら²⁾ に従った)。分娩前は先天奇形や染色体異常などの胎児期からある疾患や、IUGR 等の胎内要因をふくみ、周産期は分娩時より出生後 7 日目までにおこった様々な要因、分娩後は生後 8 日以降より 1 ヶ月目の間におこった感染症などである。時期不明には原因がはっきり特定できないもの、また詳細がまったく不明な例を含めた。

表 3-1 脳性麻痺の推定原因(体重別)

出生体重(g)	~999	1000	1100	1200	1300	1400	1500	1600	1700	1800	1900	2000	2100	2200	2300	2400	2500~
	~1099	~1199	~1299	~1399	~1499	~1599	~1699	~1799	~1899	~1999	~2099	~2199	~2299	~2399	~2499		
分娩前																	
先天奇形、染色体異常	2					1											2
顔の形態異常										1						3	4
IUGR、その他		1						1									1(PVL)
周産期																	
低酸素性虚血性脳症																	5
仮死																	5
頭蓋内出血	2				1	1			1	*							1
頭蓋内出血+呼吸障害	4	3		1	1												
PVL	1					1		1									
PVL+頭蓋内出血+呼吸障害	4	1															
PVL+呼吸障害	1	1	1		3	2	2					1					
PVL+その他の異常	1			1		2		1									
多胎	1					1											
多胎+頭蓋内出血+呼吸障害	1																
多胎+双胎間輸血症候群							1		2								
多胎+呼吸障害	3					1											
呼吸障害その他	6	4	6	1	4	4	6	7	4					1			1
低出生体重のみ					1				1			1					
分娩後																	
時期不明																	
原因不明												1	2	1			3**
詳細不明			1		2	1	1	2	1			2	1				4
合計	26	10	8	3	12	14	10	12	9	2	3	4	2	4	1	3	32

*母胃虚による低栄養のためのVAK欠乏性頭蓋内出血

** 時期不明の脳梗塞 1 例含む

表3-2脳性麻痺の推定原因(在胎週数別)

在胎週数	27週	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37週
分娩前											
先天奇形、染色体異常			1			1					2
脳の形態異常									1	1	6
IUGRその他									1	1	1
周産期											
低酸素性虚血性脳症											6
仮死											4
頭蓋内出血***	2	1	1					1*			1
頭蓋内出血+呼吸障害	7	1		1							
PVL	1	1			2						
PVL+頭蓋内出血+呼吸障害	6										
PVL+呼吸障害	4	1	3	4				1			
PVL+その他の異常					2	1		1			
多胎	1	1					1				
多胎+頭蓋内出血+呼吸障害	1										
多胎+双胎間輸血症候群				1	2		1				
多胎+呼吸障害	3					1		1			
呼吸障害その他	8	7	6	5	10	5		2			
低出生体重のみ				1				2			
分娩後											
時期不明											
原因不明									1		12**
詳細不明		2	1	1	2	2	2			2	3
合計	32	14	12	13	18	10	4	7	4	6	34

*母胃癌による低栄養のためのVitK欠乏性頭蓋内出血

**時期不明の脳梗塞1例含む

***在胎週数不明の1例あり

分娩前の原因は16例、10%に認められ、出生体重では2000g以上で、在胎週数では35週以降で多くなっていた。先天性の原因である染色体異常や先天奇形、脳の形態異常の例は13例、8%であった。低酸素性虚血性脳症および仮死は37週以降、2500g以上の成熟児のみに認められた。低出生体重児ではその状況よりアプガーは低く出ることが多く、低アプガー以外にも様々な要因が合併しているためアプガーのみで仮死との判断が可能な例はなかった。未熟性の要因と考えられる頭蓋内出血(主に脳室内出血)、PVL(periventricular leukomalacia)、呼吸障害(主にRDS)は33週より減少し、35週以降は認められなかった。35週に認められる頭蓋内出血は母親が胃癌のため胎児が30週頃より栄養を中心静脈栄養で行っており、それによると思われるVitamin K欠乏性頭蓋内出血の例であり、37週の1例は硬膜下血腫で、2例とも未熟性によるものではなかった。出生体重では1800gよりそれらの要因は減少し、2300g以降は1例のみで、その1例は在胎34週、

2700gで出生しRDS、肺出血の診断で人工換気されていた。2000g以降は分娩前、周産期、時期不明と発症時期や原因も様々であった。分娩後の原因と思われる症例はなかった。時期不明は原因が特定できない例が13例、詳細不明が15例であった。

また母体の適応にて早期に児を娩出させた例は2例であった。1例は母親の卵巣癌のため28週、1118gにて出生した児で、もう1例は母親の高血圧のコントロールができず29週、956gにて出生している。両児ともに身体障害者手帳（以下手帳と略す）は2級であり、後者の956gで出生した児は後に Rubinstein-tay bi 症候群と診断がついている。

4) 出生体重2500g以上のCP児について

出生体重2500g以上の児でのCP発生率は表4より平成4年以降の10年間では出生1000対0.2～0.6でほぼ一定していた。

表4 出生体重2500gで区分したCP発生率

年度	出生体重2500g以上			出生体重2500g未満		
	CP発生率	総出生数	CP児数	CP発生率	総出生数	CP児数
平成元年	0.8	16685	14	14	1426	20
2年	0.7	15667	12	16.1	1421	23
3年	0.6	16117	10	11.1	1520	17
4年	0.5	15836	9	12.6	1585	20
5年	0.5	15611	8	9	1543	14
6年	0.3	15851	6	13.1	1526	20
7年	0.5	15192	8	21.8	1559	34
8年	0.5	15409	9	13.8	1655	23
9年	0.6	14956	10	18	1658	30
10年	0.6	15243	10	20.7	1739	36
11年	0.6	14965	9	17.4	1715	30
12年	0.2	15038	4	13.2	1735	23
13年	0.5	15290	9	18	1897	34

平成10年～13年の4年間では出生体重2500g以上の成熟児は32例、20%であった。その32例の分娩の経過、画像所見などを表5にまとめた。

表5 成熟児CPの現状

症例	出生年月	分娩経過	画像所見	その他の合併症	推定原因	原因時期	アプガー	母子手帳	経過	備考
1	40 2844	胎盤早期剥離あり緊急帝王切。母子手帳の記載より新生児仮死 新生児けいれんあり、アプガーの記載なし。	MRI:横から中脳背側部、両側 基底核、両側視床にT2高信号 域あり		HIE	周産期	不明		1	重
2	38 3120	胎盤早期剥離にて緊急帝王切。出生時心拍なし心動停止にて 30分後に蘇生。けいれん重積。腎不全。	CT:脳萎縮、2歳時MRI:大脳 実質ほとんど消失のう蝕状、 小脳脳幹萎縮		HIE 仮死	周産期	1分0点6分1点	紹介状	1	重
3	40 2860	胎児心音弱く帝王切。胎便吸引産後群あり、搬送先が決まらず までに4時間経過した、新生児けいれん。	CT:低酸素性虚血性脳症		HIE 仮死	周産期	1分4点5分8点	母子手帳	1	重
4	37 2816	37週に出血あり緊急帝王切。重度仮死、けいれんありNICU搬送	MRI:大脳萎縮、白質T2高信 号域、視床病変あり。		HIE 仮死	周産期	1分2点	母子手帳	1	重
5	39 3100	詳細不明 生後2日けいれんにてNICU入院	CT:低酸素性虚血性脳症、硬膜 下出血、クモ膜下出血、脳浮腫		HIE 硬膜下出血	周産期	1分7点5分8点	母子手帳	1	重
6	40 4372	肩甲娩出時に緊急帝王切。重度仮死、出産後蘇生され搬送。 けいれん重積あり。	CT:異常なし		仮死	周産期	1分0点5分1点	紹介状	1	重
7	41 3030	回復異常 吸引分娩			仮死	周産期	1分4点5分6点	母子手帳	3	不明
8	39 2918	骨盤頸部不均衡のため吸引分娩試みるも娩出できず緊急帝王切 産後仮死あり12分後に挿管され搬送。けいれん重積	生後11日CT:異常なし。 その後MRI:脳萎縮		仮死	周産期	1分3点5分4点	分娩台帳	1	中
9	39 2506	子宮破裂による緊急帝王切。新生児けいれん、人工換気1日。	CT:異常なし		仮死	周産期	1分1点 6分2点	紹介状	3	不明
10	36 3676	母体糖尿病、胎児仮死あり帝王切後に搬送。胎便吸引産後群、低血糖。			仮死疑い	周産期	不明		1	軽
11	37 3180	破水、母体発熱後の出生。生後1日発熱、四肢緊張亢進 ありNICU搬送。	CT硬膜下血腫 MRI:脳萎縮		硬膜下血腫	周産期	1分6点5分10点	母子手帳	1	重
12	34 2700	生後すぐ呼吸不全のため搬送。RDS肺出血。	MRI:問題なし		呼吸障害	周産期	1分9点5分9点	母子手帳	4	境
13	40 2820	生後すぐ気管支奇形、先天性心疾患のため呼吸障害あり NICU入院し手術される。		先天性気管支支奇形 重度肺動脈狭窄 口唇口蓋裂	先天性形 呼吸障害	分娩前	不明		1	不明
14	41 2905	胎児期より小頭あり。裂頭症	MRI:裂頭症		脳形態異常	分娩前	1分7点6分9点	母子手帳	1	重
15	37 2593	胎児期に水頭症診断されていた。出生後遷延性肺高血圧症	水頭症		脳形態異常	分娩前	不明		1	重
16	41 3240	詳細不明	MRI:右多小脳回		脳形態異常	分娩前	不明		3	軽
17	39 2636	問題なし	MRI:小脳脳形成	先天性心疾患 合	脳形態異常	分娩前	1分9点5分10点	母子手帳	1	中
18	41 2732	出生後アノーゼ心音ありNICU搬送		両大血管右室起陥 脳梁欠損	染色体異常	分娩前	1分10点5分10点	紹介状	1	重
19	38 2848	問題なし	PVL		PVL	分娩前	不明		3	不明
20	40 2785	問題なし。1か月に心臓中隔欠損症診断。		小頭症	不明	不明	1分9点	母子手帳	2	重
21	37 3090	問題なし。3か月検診にて初めて小頭症指摘される。	MRI:脳萎縮	小頭症	不明	不明	1分9点	母子手帳	1	重
22	38 2874	問題なし	MRI:異常なし	先天性内反足 先天性白内障	不明	不明	1分8点5分9点	母子手帳	1	重
23	40 3440	破水、翌日母体発熱のため入院。羊水混濁あり帝王切。生後1 けいれんありNICU搬送。	CT:脳梗塞後孔嚢症	第1:重度心身障害	脳梗塞	不明	不明		3	中
24	39 2656	問題なし			不明	不明	1分9点	母子手帳	4	軽
25	40 3200	問題なし		狭頭症	不明	不明	1分8点5分9点	母子手帳	1	重
26	41 3980	問題なし。出生時多呼吸あるも軽快、哺乳力低下あり	CT:異常なし		不明	不明	1分8点5分9点	母子手帳	1	重
27	38 2540	胎児仮死のため緊急帝王切。出生後問題なし。			不明	不明	1分8点	母子手帳	1	重
28	39 2882	問題なし			不明	不明	1分9点5分9点	母子手帳	3	境
29	42 3848	不明			詳細不明	不明	不明		不明	不明
30	35 2620	仮死			詳細不明	不明	不明		不明	不明
31	38 3122	仮死あり、詳細不明			詳細不明	不明	不明		不明	不明
32	42 3786	羊水混濁 仮死 詳細不明			詳細不明	不明	不明		不明	不明

成熟児のみで見ると周産期によると思われる例は12例、37%であった。そのうち分娩の経過や画像所見より低酸素性虚血性脳症（HIEと略す）と診断されたのは症例1～5の5例であった。症例1、2、4はあきらかな分娩時の異常があり緊急帝王切開にて出生している。症例3はアプガー1分4点、5分6点と軽度仮死であるが、搬送までに4時間も経過していた。症例5は出生時の状況が不明でありアプガーは1分7点5分8点とよいが、その後の経過および画像所見ではあきらかなHIEである。これら5例は全例、寝たきりか寝返りのみ可能で、重度知的障害のある重症心身障害児である。

原因が仮死（仮死疑い含む）と思われる症例は症例6から10の5例であった。これらの症例はアプガーが5分値でも7点以下と低く、分娩の経過からも仮死を疑わせる所見があるものを含めた。症例11は母体発熱後の出生であるがアプガーは1分6点5分10点とよい、生後1日目にNICU搬送となり、CTにて硬膜下血腫が認められている。これら症例1～11の11例は周産期の異常が経過および画像所見より明らかであった。またこれらの11例のアプガースコアは正常や重度仮死、不明など様々であった。

分娩前の原因は7例、22%、原因不明は9例、28%であった。

5) 除外基準について

表6 分娩前に原因があると思われる症例

番号	在胎周数	生下時体重	推定原因	その他の合併症	手帳等級
1	35	1904	脳形態異常	滑脳症 口唇口蓋裂	1相当
2	35	1082	低出生体重 IUGR 仮死	多指症、小頭症有り	1
3	39	2415	脳形態異常	心室中隔欠損 滑脳症	4
4	32	956	低出生体重 先天奇形 IUGR 呼吸障	停留嚥丸 尿道下裂	1
5	36	1606	低出生体重 IUGR		3以上
6	41	2732	染色体異常	兩大血管右室起始、肺高血圧症、脳梁欠損 染色体異常	1
7	41	2905	脳形態異常	裂脳症	1
8	40	2820	先天奇形 呼吸障害	先天性気管支狭窄、重度肺動脈狭窄、口唇口蓋裂	1
9	38	2848	PVL		3以上
10	36	1438	染色体異常	染色体異常18トリソミーモザイク	1
11	37	2417	脳の形態異常	左内包嚢にグリオーシス	3以上
12	41	3240	脳の形態異常	右多小嚢回	3以上
13	36	2408	脳の形態異常	水嚢脳症	1
14	37	2598	脳の形態異常	脳形成異常 先天性水頭症	1
15	39	2836	脳の形態異常	先天性心疾患 合指症 小脳低形成	1
16	29	956	低出生体重 先天異常	Rubinstein Taylor 症候群	2

分娩前に原因があると思われる症例は上記16例で、脳形態異常が8例、染色体異常が2例、子宮内発育遅延や脳以外の奇形が5例、成熟児で出生したが胎生期にPVLをおこしたと思われる例が1例であった。歩行を獲得していない重度障害児が11例、歩行を獲得した児が5例であった。

脳性麻痺やそれに類似する病態のうちで、先天性の要因が原因と考えられる疾患として脳奇形（脳形態異常）、染色体異常、先天感染症（いわゆるTORCHなど）、先天性代謝疾患、脳変性疾患 脊髄疾患、神経筋疾患などがあげられる。

脳形態異常については、今回の調査で、症例3のように独歩している滑脳症の症例あり。通常両側性の滑脳症は重度の障害であるが、本例は片側性のため独歩可能、知的障害も軽度である。また、今回は調査の対象外であったため報告してはいるが、片側性巨脳症（神経遊走障害のひとつ）の児が、独歩を獲得して当院へ通院中である。このように、脳形成障害があるが本来は歩行が可能となるであろう症例が、まれではあるが分娩時に低酸素脳症を合併して重度障害に至る可能性もあり得る。脳形態異常が一律に対象外とする

と、そのような例が保障の対象外となる。そのため絶対的除外疾患としては両側性の広範な脳奇形（例えば疾患名としては、両側性滑脳症、両側性多小脳回、裂脳症、水無脳症など）とし、片側性の脳奇形は程度により歩行可能な例もあるため、周産期の障害が証明された例に対しては、保障することも検討が必要と思われる。

染色体異常については、今回の調査で症例10の様に18トリソミーで重度障害のものもあるが、症例6のように常染色体の部分的な異常で重度障害が認められた。染色体の部分欠損や部分トリソミーでは通常知的障害がくることは多いが、重度の運動障害をきたすかは不明である。頻度は不明であるが、通常歩行を獲得するものであれば、重度障害児で周産期の障害が証明された例に対して、上記と同様に保障することを検討する必要があると思われる。絶対的除外疾患としては、13トリソミー、18トリソミーがあげられる。それ自体死亡例が多く、重度の麻痺・障害が必発である。モザイクも含めて絶対的除外対象と思われる。その他の染色体異常は、21トリソミー（ダウン症）に代表されるように、独歩可能な例も多く、周産期の障害が証明された例に対しては、保障することも検討が必要と思われる。

その他の奇形については、先天性心疾患、外表奇形（口唇裂、口蓋裂など）に代表されるように、独歩可能例が多い、今回調査はしていないため詳細は不明。このような例に対しては、対象外とするのか、重度障害というだけで全例保障の対象とするのか、周産期の障害が証明された例に対して保障するのか、検討が必要と思われる。

先天性代謝異常症については、当院にて初診時から脳性麻痺と診断して加療していたが、3歳を過ぎてLesch Nyhan病と診断されて脳性麻痺から除外された例がある。

その他、ムコ多糖症やWilson病など発達の遅れがみられた時点では、脳性麻痺と考えられている例もあるものと思われる。一般的なマスキング以外で、保障対象となる児に対してどの程度の代謝疾患を否定すべきかの検討も必要であろう。

前述の除外対象疾患であっても、以下の所見があれば周産期の障害が考えられるため、対象に入れることを検討してもよいのではないかとと思われる。

頭部MRIにて（成熟児で周産期の低酸素・虚血性脳症の所見）

両側性基底核・視床病変

両側皮質下脳軟化症

急性期（新生児期）の頭部CT、またはMRIにて（分娩時の頭部外傷性障害）

硬膜下出血、くも膜下出血

以上より絶対的な除外疾患としては、脳性麻痺の中では両側性の広範な脳形態異常、染色体異常のうちの13トリソミー、18トリソミー、先天感染症があげられる。脳性麻痺以外で類似の病態となるものに、先天代謝異常症、脳変性疾患、脊髄疾患・神経筋疾患などがあげられる。

6) 重症度

沖縄県においては、厚生労働省の通達に基づいて、CP児は3歳になった頃に手帳を発行している。CP児の障害判定は肢体不自由の等級判断基準では難しいため、脳原性移動機能障害という区分がもうけられており、それによって等級を判断している。その移動機能障害の等級区分により、1級はつたい歩きができないもの、2級はつたい歩きのみができるものとされ、自力で歩行できず車椅子を使用する例である。3級は支持なしで立位を保持し、その後10m歩行することはできるが、椅子から立ち上がる動作又は椅子に座る動作ができないもの、4級は椅子から立ち上がり10m歩行し再び椅子に座る動作に15秒以上かかるものとされている。これらより1から2級は歩行不能で車椅子の使用が必要な重度障害、3級以降を歩行可能な軽度障害とわけ、重症度を調査した。手帳等級が不明な例で現在の運動機能がわかっている例はその等級相当を調査内容に含めた。

表7, 8にその結果を示す。手帳1～2級は99例、64%であった。出生体重別では、1500g未満の低出生体重児と2500g以上の成熟児で手帳1～2級の重度が70%をしめていた。1500g～2499gでは重度は40%～50%と約半数であった。

表7 手帳等級よりみるCPの重症度

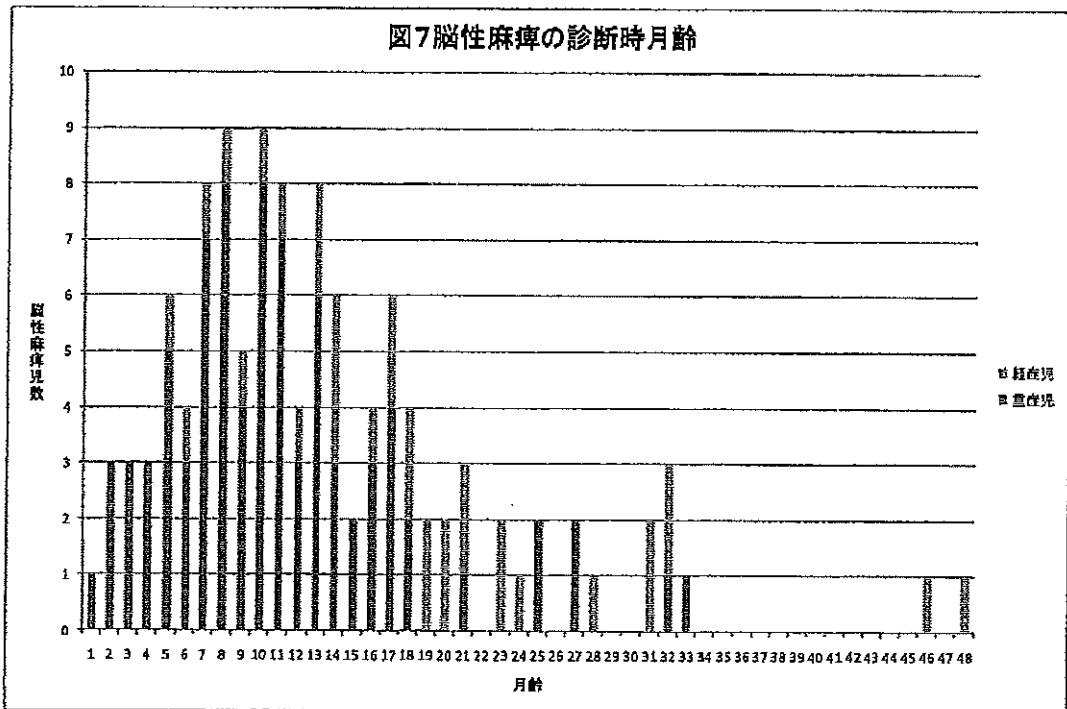
手帳等級 年度	1級	2級	3級以上	不明	合計
平成10年	24	5	13	4	46
11年	17	6	10	6	39
12年	15	1	7	4	27
13年	24	7	9	3	43
合計	80	19	39	17	155

表8 手帳等級よりみるCPの重症度(出生体重別)

出生体重(g) 手帳等級 年度	～999			1000～1499			1500～1999			2000～2499			2500～		
	1～2級	3級以上	不明	1～2級	3級以上	不明	1～2級	3級以上	不明	1～2級	3級以上	不明	1～2級	3級以上	不明
平成10年	7	0	0	7	3	0	8	4	2	2	2	1	5	4	1
11年	1	3	0	11	1	2	5	2	1	1	2	1	5	2	2
12年	3	1	1	6	1	1	3	3	1	1	2	0	3	0	1
13年	8	1	1	11	2	2	3	4	0	2	0	0	7	2	0
合計	19	5	2	35	7	5	19	13	4	6	6	2	20	8	4

7) 診断時期

CPと診断された時期を重症児(手帳1～2級)と軽症児(手帳3級以上)でわけ、月齢で示した(図7)。



診断時期が判明しているのは117例であった。診断は約9割が21ヶ月（1歳9ヶ月）までについており、半数が11ヶ月までに診断がついている。重症児のみでみると、診断時期が判明しているのは82例で、9割が18ヶ月（1歳6ヶ月）までに診断がついており、そのうち半数が10ヶ月までに診断されていた。

考察

沖縄県におけるCP発生率はこの4年間では2.3であった。本邦や諸外国からのCP発生率の報告（表9）でも同じく出生1000対2前後であった。

表9 脳性麻痺発生率(出生1,000対)

報告者	地域	出生年	発生率
鷺見 聡ら ³⁾	名古屋市	1986-1988年	1.49
鈴木文晴 ⁴⁾	東京都内の一定地域	1985-1991年	2
木下ら ⁵⁾	長崎県	1990-1993年	2.76
小寺澤敬子ら ⁶⁾	姫路市	1993-1997年	2.2
Hagbergら ²⁾	Sweden	1987-1990年	2.36
SCPE ⁷⁾	Europe	1980-1990年	2.08
Kevin Dunneら ⁸⁾	West of Ireland	1990-1999年	1.88
Helen Dolkら ⁹⁾	Northern of Ireland	1981-1997年	2.2

SCPE: Surveillance of Cerebral Palsy in Europe

ヨーロッパでは1998年より8つの国、14のセンターが SCPE : Surveillance of Cerebral Palsy in Europe¹⁰⁾ というネットワークを作りCPの調査を行っている。調査にあたってはCPの定義や除外基準などを共通させるよう取り組んでおり、今後もCPの発生や要因に関する調査が行われ、CPに対する様々な取り組みの向上が期待されている。今後は本邦においてもこのようなネットワークが形成され、CPの実態解析を行うことによりCPに対するさらなる支援の充実が望まれる。

出生体重別の発生率はイギリスでは1980年より1990年代前半では1500g以下の極低出生体重児で増加しているという報告¹¹⁾があり、アメリカでも超低出生体重児の生存率は高くなり1990年代では67%となっているがCPなどの神経学的異常をきたす児の割合は増えていると報告¹²⁾されている。本邦での上谷ら¹³⁾の超低出生体重児の予後に関する報告でも1995年出生児のCP頻度は1990年出生児より上昇しており、アメリカと同じような結果であった。逆にSCPEによる1980年より1996年の報告¹⁴⁾では1990年より低出生体重児のCPは減少してきており、主に1000~1499gのCP児の減少が認められたとしている。沖縄県においては平成3年(1991年)頃より一時減少していたが平成7年(1995年)より増加している。諸外国からの1990年後半から2000年代のCP発生率の報告はまだなく、沖縄県において今後も増加傾向にあるのか、継続した調査研究が必要であると思われた。

一般的には早期産、低出生体重児ではCP発症のリスクが高いことが知られている。今回の結果においても発生率は、在胎週数、出生体重が少ない程高い結果であった。出生体重が1500g未満の極低出生体重児ではCP発生率が1500g~1999gの児の3.5倍高く、在胎週数でも32週未満のCP発生率は32週~36週の児の1.6倍高い結果であった。またCP児数は在胎週数33週、出生体重1800gより明らかに減少していた。これらに在胎週数別、出生体重別の発生率、CP児数の結果より、在胎週数33週、出生体重1800g以降ではCP発症が減少していると考えられた。

出生体重2500g以上の成熟児については、発生率は沖縄県においてこの4年間では出生1000対0.5であった。欧米での発生率はヨーロッパで0.5~1.4¹⁰⁾、アメリカでは1.1¹⁵⁾ ¹⁶⁾となっており沖縄県より高い、これはCPの定義が本邦と異なり、分娩後の原因による発症時期が1歳から7歳までに広がっていることによると思われる。アメリカのSarah Whiteらの報告¹⁵⁾は1970年代に比し1986年~1991年には満期産児での発生率が増加しているとしている、沖縄県においては平成元年以降大きな変化はなく一定していた。

成熟児の原因では周産期の要因が12例で、HIEや仮死、頭蓋内出血のはっきりした例は11例認められた。分娩前が原因の脳形態異常は4例、12%であった。Wu¹⁶⁾らによる満期産児の調査では、頭部CTやMRIの結果より、HIE5%、頭蓋内出血5%、周産期の低酸素虚血による脳萎縮が7%であり、脳の形態異常は14%に認められ、今回の結果とほぼ同じであった。

原因とアプガースコアの関係は、今回の調査においては不明であった。Norwayでの調査¹⁷⁾では、5分値のアプガーが0～3の児では7～10の児に比べて81倍CPのリスクが高くなる、と報告されており、またSwedenからの報告¹⁸⁾でも満期産児では、低アプガー特に1分値1点、5分値3点でCPのリスクが高いとされている。

一方でNelson¹⁹⁾はここ20年間で周産期管理の向上による胎児心拍モニターの使用や帝王切開の割合の増加にもかかわらずCP発生率に大きな変化はないことより、現在の医療管理ではこれ以上の予防は不可能ではないかと述べている。またスコットランドでの調査²⁰⁾では、早期新生児死亡した児で分娩時に仮死、脳症が認められた例、認められなかった例で区分し脳の剖検の結果を比較検討している。それによると仮死のある例の57%が出生直前(分娩前)の脳損傷の所見を有しており、仮死のない例の8%と比較して高くなっていた。このことより分娩時の仮死、脳症を呈する児においても周産期管理の不備が原因とは言えないのではないかと結論している。

ヨーロッパからの報告²¹⁾では1996年より1999年に生まれたCP児の臨床所見およびMRIの検討を行い、PVLが42.5%と最も多く、周産期管理の不備が原因のCPは全体の19.9%と低かったとされ、今後はCPでは全例にMRIを施行し原因の発症時期などの検討を行うべきであるとしている。

今回の調査でも成熟児で周産期の異常が明らかな例は11例、全体の7%と少なく、また成熟児のCP発生率はここ10年間一定していることより、成熟児については周産期医療管理で予防可能な例は少なくなっているのではないかと考えられた。またアプガーや後方視的な分娩時経過の分析のみでは、原因の発症時期や分娩管理の不備を特定するのは難しく、今後の検討が必要であると思われた。

低出生体重児の原因として注目されているPVLは今回の調査では17%と少なく、今後は原因および発症時期の特定のためMRIなどの画像所見の集積に努めていきたいと思っている。

重症度は歩行不可能で車椅子を使用する、手帳1～2級所持のCPが64%と半数以上をしめていた。CPの重症度は、それぞれの調査において判定基準の設定が異なるため、比較は困難である。Hagbergら²⁾による調査では満期産児において歩行不能例は38%、早期産児では39%と報告されている。SCPE⁷⁾の調査では歩行不能例は全体の30%であり、重度の障害(重度知的障害+歩行不能)例は出生1000対0.42とされていた。

今回の調査ではほとんどの例を小児神経専門医が診断しており、脳性麻痺の診断は半数が生後10～11ヶ月についており、9割が1歳6ヶ月～1歳9ヶ月までについていた。重症児では診断がやや早くついていたが、これは脳性麻痺と診断した時期であり重症と判断された時期とは異なる。我々の日常診療においては、自力移動が不可能でDQ35以下の知的障害があり、日常的に医療行為を必要とするような超重症心身障害児の例では乳児期早期に重度の診断が可能と思われる。しかし実際に将来的に歩行可能かどうかを診断す

るのは、手帳を発行する3歳頃に行っている。またCPで重症心身障害児と診断した例でも、後に進行性の代謝疾患などがみつかるともまれにある。今回の調査でも1例は、Lesch-Nyhan 症候群の診断が3歳頃につき対象から除外されており、このようにCPの定義に合致する例を正確に診断するには時間を要する場合もある。SCPE¹⁰⁾ではこのような観点から、CPと診断しそのデータベースへ登録する最低年齢を4歳と規定している。

CPの生存率に関しては沖縄県における死亡例を全例把握しきれていないため調査ができていない。本邦では重症心身障害児についての検討^{22) 23)}がされており、最近では医療管理の進歩などにより生存率が上がっており、施設入所者の平均年齢が20歳を超えていて、入所者の年齢構成でも30歳以上が半数以上を占めていると報告されている。

まとめ

今回は主に平成10年より13年に出生したCP児155例について調査した。発生率は全体で出生1000対2.3、出生体重2500g以上の成熟児では0.5であった。在胎週数、出生体重での検討では、CP発生率は出生体重が1500g未満の極低出生体重児では1500g～1999gの児の3.5倍高く、在胎週数でも32週未満では32週～36週の児の16倍高い結果であった。またCP児数は在胎週数33週、出生体重1800gより明らかに減少していた。これら在胎週数別、出生体重別の発生率、CP児数の結果より、在胎週数33週、出生体重1800g以降ではCP発症が減少していると考えられた。

染色体異常、先天奇形、脳の形態異常などの先天性の原因は全体の8%であった。

低出生体重児では頭蓋内出血、PVL、呼吸障害などが主な原因であったが、出生体重1800g以降ではそれらの原因が減少しており、2000g以上では原因は様々であった。在胎週数別では33週よりそれらの原因は減少し、35週以降は認められなかった。

成熟児の原因では32例中あきらかな周産期の異常を認めた例は11例、34%、分娩前の原因は7例、22%、原因不明は9例、28%であった。

手帳1～2級を所持している重度例（歩行不能例）は64%と半数以上をしめていた。

CPの診断は9割が1歳6ヶ月から1歳9ヶ月までについていた。

参考文献

- 1) 當山真弓、落合靖男：沖縄県における脳性麻痺の実態調査（その5）、小児科診療、1998；8：1501-1508
- 2) Hagberg B, Hagberg G, Olow I, The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Pædiatr* 85:954-60, 1996
- 3) 鷺見 聡ら：精神遅滞と脳性麻痺の出生体重別発生率—名古屋市、1986～88年出生児について、日本小児科学会雑誌、1995；99：494-498
- 4) 鈴木文晴：脳性麻痺児の出生在胎週数および出生体重に関する検討、脳と発達、1997；29：27-32
- 5) 木下節子ら：長崎県における発達障害児の疫学調査 第2報：運動発達障害児について、日本小児科学会雑誌、1999；103：724-728
- 6) 小寺澤敬子ら：姫路市における15年間の脳性麻痺発生の動向、脳と発達、2007；39：32-36
- 7) SCPE: Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe, *Develop Med Child Neurol*, 2002;44:633-640
- 8) Deirdre Mongan et al, Prevalence of cerebral palsy in the West of Ireland 1990-1999, *Develop Med Child Neurol*, 2006;48:892-896
- 9) Helen Dolk et al, Trends in cerebral palsy in Northern Ireland, 1981-1997, *Develop Med Child Neurol* 2006;48:406-412
- 10) SCPE, Surveillance of cerebral palsy in Europe : a collaboration of cerebral palsy survey and registers, *Develop Med Child Neurol*, 2002;42:816-824
- 11) A F Colver et al, Increasing rate of cerebral palsy across the severity spectrum in north-east England 1964-1993, *Arch Dis Fetal Neonatal Ed* 2000;83:7-12
- 12) Deanne Wilson-Costello et al, Improved survival rate with neurodevelopmental disability for extremely low birth weight infants in the 1990s, *Pediatrics*, 2005;115:997-1003
- 13) 上谷良行ら、超低出生体重児の予後、産婦人科治療、2005；91：56-63
- 14) SCPE, Trends in cerebral palsy in among infants of very low birthweight or born prematurity in 16 European centers: a database study, *the Lancet*, 2007;369:43-50
- 15) Sarah Winter et al, Trends in the prevalence of cerebral palsy in population-based study, *Pediatrics* 2002;110:1220-1226
- 16) Yvonne W Wu et al, Cerebral palsy in Term population : Risk Factors and Neuroimaging findings, *Pediatrics*, 2006;118:690-697
- 17) Dag Moster et al, The association of Apgar score with subsequent death and cerebral palsy: A population-based study in term infant, *J Pediatrics*, 2001;138:798-803

- 18) Kristina Thorngren-Jerneck, et al, Perinatal factors associated with cerebral palsy in children born in Sweden, *Obstetrics & Gynecology*, 2006;108:1499-1503
- 19) Karin B Nelson, Can we prevent Cerebral palsy? , *The New England Journal of Medicine*, 2003;349:1765-1769
- 20) J C Becher et al, The Scottish perinatal neuropathology study: clinicopathological correlation in early neonatal deaths, *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 2004;89:399-407
- 21) Martin Bax et al, Clinical and MRI correlates of cerebral palsy, *JAMA*, 2006;296:1602-1608
- 22) 折口美弘ら、重症心身障害児(者)の高齢化から見た死因性差、日本重症心身障害児学会、2006;31:69-72
- 23) 折口美弘、重症心身障害児(者)の死亡原因、発達障害医学の進歩 2007;19:85-90

小寺澤調査者

報 告 書

小寺澤 敬子

姫路市総合福祉通園センター

2007年7月

1) 目的

脳性麻痺児（CP）の発生原因について、在胎週数別、出生体重別に推測して、分娩が及ぼす影響について検討する。CP児のうち重症児の占める割合についても検討する。

2) 対象および方法

1993年1月から97年12月の間に出生し、姫路市総合福祉通園センター（センター）で療育指導を受けたCP児のうち、出生時に住民票が姫路市にあった児を対象とした。センターは姫路市における唯一の通園施設で、保育所巡回や養護学校への職員派遣を実施しているため、姫路市におけるCP児は、出生後退院することなく死亡した児やセンターを受診する前に死亡した児以外は、ほぼ全CP児を把握できている。CPと診断を受けた59例のうち、染色体異常や脳奇形など明らかに出生前の要因が原因であると判断した症例を先天性としたが、10例（16.9%）存在した。明らかに出生後罹患したと考えられる児は59例の中に存在しなかった。（表1）

対象児について、センターへの紹介状や紹介状に含まれる新生児期入院中の記録、診療録の記載、CTやMRIフィルムを基に後方視的に検討した。

姫路市の出生数については、厚生労働省人口動態統計及び姫路市衛生統計年報を用いた。

3) 結果

① 推定原因について

- ・ 未熟性：RDSのためサーファクタントや酸素投与を受けたり、呼吸管理を受けたことが紹介状から確認できている症例
- ・ 分娩中に発生した疑い：紹介状にHIE所見が記載されている症例
- ・ 胎内：双胎のうち一児胎内死亡している症例
- ・ 先天性：出生前の要因が原因であることが明らかな症例
- ・ 不明：上記以外（先天性の要因が疑われるが、明確にはできない症例も含めた）

i) 在胎週数別検討（表2）（表4）

在胎週数別発生率は表4に示す通り、出生1,000あたり、27週まで出生では187.5、28週から31週では142.9、32週から36週では9.9、37週以上では1.0であった。

発生原因を、未熟性、分娩中に発生した疑い、胎内、先天性、不明の5つに分けて検討したところ、31週以前出生では先天性サイトメガロウイルス感染症の1例を除いた全例が未熟性によると考えられたが、32週以降出生になると未熟性以外の要因が見られるようになった。未熟性と判断した29例中27例に脳室周囲白質軟化症（PVL）を認めた。PVLを認めなかった2例の内1例は在胎25週784gで出生した超重症児で、他の1例は22週で破水し、30週で帝王切開となった児で、歩行開始後に歩き方がおかしい、よく転ぶことで診断された症例であった。不明12例のうち、2例は35週出生で、この2例のうち1例は双胎出生の一人で

頭部 MRI に PVL を認めた。残りの 10 例は 37 週以降出生であった。分娩中に発生した疑いは 6 例あったが、全例 37 週以降出生であった。

ii) 出生体重別検討 (表 3) (表 5)

出生体重別発生率は、出生 1,000 あたり、1,000 g 未満では 212.8、1,000 g 以上 1,500 g 未満では 98.0、1,500 g 以上 2,000 g 未満では 30.2、2,000 g 以上 2,500 g 未満では 6.9、2,500g 以上では 0.8 であった。

先天性サイトメガロウイルス感染症の 1 例を除いた出生体重 2,000g 未満は全例が未熟性が原因と考えられた。出生体重 2,000g 以上 2,500g 未満は 10 例存在したが、原因はさまざまであった。この 10 例のうち未熟性が原因と判断した 2 例は、33 週 2,215g 出生と 33 週 2,288g 出生で 2 例とも独歩可能であった。不明 5 例のうち 1 例は双胎出生の一人であった。また、分娩中に発生した疑いの 6 例のうち 1 例は出生体重 2,340g で 2,000g 以上 2,500g 未満の中に含まれていたが、残りの 5 例は 2,500g 以上出生であった。

② 重度障害児数について

重度障害児：3 歳時に独歩不可で将来的にも移動時に車椅子が必要と考えられる児と定義

重度障害児は 59 例中 35 例 (59.3%) で、この間の姫路市の出生数 26,660 人に対して、出生 1,000 あたり 1.3 であった。

i) 在胎週数別検討 (表 4)

週数別にみると、27 週まで出生では 9 例中 5 例 (55.6%)、同様に 28 週から 31 週では 15 例中 8 例 (53.3%)、32 週から 36 週では 10 例中 3 例 (30.0%) と在胎週数が大きくなると漸減したが、37 週以降出生の成熟児では 25 例中 19 例 (76.0%) となり、37 週以降出生で重度障害児の占める割合が最も高くなっていた。

ii) 出生体重別検討 (表 5)

1,000g 未満では 10 例中 6 例 (60.0%)、1,000g 以上 1,500g 未満では 10 例中 3 例 (30.0%)、1,500g 以上 2,000g 未満では 8 例中 5 例 (62.5%)、2,000g 以上 2,500g 未満では 10 例中 4 例 (40.0%)、2,500g 以上では 21 例中 17 例 (81.0%) で 2,500g 以上出生が最も頻度高い結果であった。出生体重による傾向は認められなかった。

③分娩中に発生した疑いがある症例

新生児期入院中の経過を含む紹介状から、分娩中の asphyxia が原因と推測した症例はこの 5 年間に 6 例であった。この期間の姫路市の出生数は 26,660 人であったため、出生 1,000 あたり 0.2 となった。

④脳性麻痺の発生率の推移 (表 6)

私たちは 1983 年から 1997 年までの 15 年間で 3 期に分けて調査し、発生率

は、1.4、2.0、2.2 と高くなっていると報告した。発症要因のうち最も頻度多く認められたのはPVLであり、PVLを認める早産児の増加が発生率が高くなった原因であった。

⑥死亡について

今回対象とした1993年から1997年出生の児は9歳から14歳になっているが、対象児のうち2例が幼児期に死亡している。1例は超重症児であったが、1歳9ヶ月の時突然死した。他の1例も重症児であったが、4歳の時家庭で食事をつまらせた後に死亡した。

4) 考察

CP児の発生原因を推測すると、在胎32週未満出生、出生体重2,000g未満出生のCP児は先天性サイトメガロウイルス感染症の1例を除き、すべて未熟性が原因で、32週以降出生、出生体重2,000g以上では、原因はさまざまであるという結果になった。ただし、在胎30週1,554gで出生した1例は前置胎盤のため帝王切開で出生し、翌日肺出血と脳室内出血を起こしていた。RDSも認めたため未熟性によるものとしたが、他の要因も加わっている可能性が考えられた。

当センターへの紹介状から、米国産婦人科学会特別委員会が定めた定義を満たしているために分娩中にCPが発生した疑いと判断した児は6例存在し、出生1,000あたり0.2となった。この6例は全例定額なく、重度の知的障害とてんかんを合併する重症児であった。センターの機能上、軽度のCP児は把握できていると考えているが、センターを受診することなく亡くなってしまいう重症児の把握はできていない。今回、重度障害児についても出生1,000あたり1.3となったが、出生全体から見ると両者とももう少し多いと考えられる。

早産児の中で重度障害と関係するのではないかと考えられることの一つに、母体搬送の有無があった。出生後に児のみ搬送された症例は母体搬送された症例より、障害は重い傾向にあった。また、West症候群を併発した症例の予後は悪かった。

幼児期に死亡した症例は59例中2例であった。乳幼児期を乗り越えると、医療の進歩もあり、さまざまな合併症が重度化してくる成人期まで達するのではないかと考える。実際、今回の対象児の中には医療的ケアを受けながら学校に通っている児も存在する。

CPの診断は、重度であれば1歳までに、軽度でも歩行開始頃には診断が可能である。また、歩行できない場合でも多くの子どもが歩き始める1歳から1歳6ヶ月頃には診断が可能と考える。加えて、将来的に歩行が可能か否かについても、知的発達やてんかんの合併などの影響は受けるが3歳から4歳ごろには可能である。

対象児の中に双胎が3組含まれていた。3組のうち2組は一児の胎内死亡が確認された後の出産で、知的障害を合併する重度障害児である。残りの1組は、一人は問題なく成長しているが、一人がMRIにてPVLを認める知的障害を伴わない歩行可能なCP

であった。この 3 組は自然妊娠であったが、生殖補助医療の進歩に伴って多胎妊娠は増えてきていると言われている。今後、多胎の妊娠中から出産後に至る管理の向上が期待される。

補償について対象児から判断すると、在胎 37 週以降出生、または出生体重 2,500g 以上出生では、未熟性が原因による CP は存在しなかった。不明の中には先天的な要因が原因である症例も含まれる可能性はあるが、分からないことも多く、全員を対象と判断してもいいのではないかと考える。在胎 32 週から 36 週出生、2,000 g ～以上 2,500 g 未満出生については、推測される原因は多岐に渡っており、私たちの検討だけでは判断は困難と思われた。

参考文献

- 1) 小寺澤敬子, 鍋谷まこと, 宮田広善, ら. 姫路市における脳性麻痺発生の動向. 脳と発達 1998;30:489-93.
- 2) 小寺澤敬子, 中野加奈子, 宮田広善, ら. 姫路市における 15 年間の脳性麻痺発生の動向. II. 1983～1997 年出生児について. 脳と発達 2007;39:32-36.

表1

先天的な要因が明らかな症例:10例	
染色体異常	:2
脳奇形	:4
胎内感染	:1
基礎疾患が確定	:2
兄弟に同じ症状を認める	:1

表2 在胎週数別原因

在胎週数	CP数	推定原因				
		未熟性	分娩時	胎内	先天性	不明
~27W	9	9				
28~31	15	14			1	
32~36	10	6		1	1	2
37~	25		6	1	8	10
計	59	29	6	2	10	12

表3 出生体重別原因

出生体重	CP数	推定原因				
		未熟性	分娩時	胎内	先天性	不明
~999g	10	9			1	
1000~1499	10	10				
1500~1999	8	8				
2000~2499	10	2	1	2		5
2500~	21		5		9	7
計	59	29	6	2	10	12

1993~97出生

表4 在胎週数別重度障害児数

在胎週数	出生数	CP数	発生率	重症児
~27W	48	9	187.5	5
28~31	105	15	142.9	8
32~36	1,013	10	9.9	3
37~	25,494	25	1.0	19
計	26,660	59	2.2	35

表5 出生体重別重度障害児数

出生体重	出生数	CP数	発生率	重症児
~999g	47	10	212.8	6
1000~1499	102	10	98.0	3
1500~1999	265	8	30.2	5
2000~2499	1444	10	6.9	4
2500~	24970	21	0.8	17
計	26828	59	2.2	35

1993~97出生

表6 在胎週数別脳性麻痺発生率

在胎週数	出生数			脳性麻痺数			発生率		
	I	II	III	I	II	III	I	II	III
~27w	62	40	48	1	7	9	16.1	175.0	187.5
28~31	111	99	105	5	15	15	45.0	151.5	142.9
32~36	1,031	1,007	1,013	8	10	10	7.8	9.9	9.9
37~	27,042	24,264	25,494	26	19	25	1.0	0.8	1.0
計	28,246	25,410	26,660	40	51	59	1.4	2.0	2.2
	I 1983~87			II 1988~92			III 1993~97		

鈴木調査者

報 告 書

鈴 木 文 晴

東京都立東大和療育センター

2007年7月

1. 調査事項

(1) 筆者の意見

① 通常の妊娠、分娩に該当する場合

以下に述べる通常の妊娠、分娩に該当しない場合以外は、通常の妊娠、分娩に該当すると考える。

< 胎児側の疾病など >

・ 胎児の先天性の病気

染色体異常症、先天奇形症候群、脳形成障害（脳の奇形や循環障害）、子宮内感染症、重症の子宮内発育遅延、先天代謝異常症、母体の疾患や薬物使用が胎児に悪影響を与えた場合、など。

・ 早産低出生体重児

通常は、37週未満の在胎週数を早産、出生体重2500グラム未満を低出生体重児と分類する。また在胎週数と体重との相関については、本邦の標準が公表されている。早産低出生体重児の原因は不明の場合が多いが、何らかの母体あるいは胎児の要因が原因と考えられる。

早産低出生体重児では、出生時に早産低出生体重である以外に異常がなく、かつ新生児期に適切な医療を行っても、呼吸障害や循環障害の結果、脳障害を発生する 경우가少なくない。これは児の未熟性に起因するものである。また早産低出生体重児の多く見られる病態である respiratory distress syndrome RDS や、脳室周囲白質軟化症 PVL などの存在は、児の未熟性を支持するものである。

未熟性に基づく脳障害とそれに引き続く脳性麻痺の発症は、現在の医療の限界とすべきであり、また障害発生の経過が明らかであるので、適切な医療が行われていたという前提で、担当した産科や新生児科における医療の責任であるとはとうてい言えない。なお本邦の新生児医療の水準は世界一であると、種々の統計データは示している。ただし不適切な新生児医療が行われた結果として脳性麻痺が発症した場合は、全く別である。

近年本邦では早産低出生体重児の出生の割合が増加している。これは生殖医療の普及に伴い、多胎妊娠が増加しているためであると考えられる。最近の統計では、以下のようになっている。(厚生統計協会刊 厚生指標 臨時増刊 国民衛生の動向 2002年49巻9号および 2006年第53巻9号より引用)

出生体重 男児	2000年	2004年
999グラム以下	0.2%	0.3%
1000-1499グラム	0.4%	0.5%
1500-1999グラム	1.1%	1.2%
2000-2499グラム	6.0%	6.5%
合計	7.7%	8.5%

出生体重 女児	2000年	2004年
999グラム以下	0.2%	0.3%
1000-1499グラム	0.4%	0.5%
1500-1999グラム	1.1%	1.3%
2000-2499グラム	7.7%	8.5%
合計	9.3%	10.6%

在胎週数	2000年	2004年
28週未満	0.2%	0.3%
28-31週	0.5%	0.5%
32-36週	4.7%	4.9%
合計	5.4%	5.7%

脳性麻痺の疫学に関する最新の詳細な文献をここで紹介する。

Himmelman K et al. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. Acta Paediatrica 2005;94:287-294.

出生数88371、脳性麻痺児170例、有病率1.92/出生1000である。

脳性麻痺の有病率は在胎週数によって大きく変化し、次のようである。

在胎週数28週未満	76.6/1000
28-31週	40.4/1000
32-36週	6.7/1000
37週以降	1.11/1000

また出生時の体重別でも脳性麻痺の有病率は大きく変化し、次のようである。

— 999グラム	82.0 / 1000
1000—1499グラム	54.4 / 1000
1500—2499グラム	6.7 / 1000
2500グラム—	1.2 / 1000

脳性麻痺の病因である脳障害の発生時期は、次のようである。

満期産児では		早産児では	
出生前	38%	出生前	17%
周生期	35%	周生期	49%
追跡不能	27%	追跡不能	33%
合計	100%	合計	99%

ここでこの論文をもとに、推計をする。本邦の出生数は106万人（2004年）であるが、微減傾向にあり、また計算の便のため100万人とする。これに先に示した2004年の在胎週数別割合をかけて、在胎週数別の出生数を求める。さらにこれにスウェーデンの論文による在胎週数別有病率をかけると、在胎週数別の脳性麻痺児の実数（発生数ではなく、ある年齢になったときの実数であるが）が算出できる。

在胎週数	2004年	出生数	脳性麻痺児数
28週未満	0.3%	3000	231
28—31週	0.5%	5000	200
32—36週	4.9%	49000	343
37週以降	94.3%	943000	1037
合計	100.0%	1000000	1811

同様に出生体重別に、推計をする。

出生体重	2004年	出生数	脳性麻痺児数
1000グラム未満	0.3%	3000	246
1000-1499グラム	0.5%	5000	272
1500-2499グラム	8.8%	88000	590
2500グラム以上	90.4%	904000	1085
合計	100.0%	1000000	2193

在胎週数で計算すると脳性麻痺児数は1811例、出生体重で計算すると脳性麻痺児数は2193例で、21%も増加する。この差は出生体重がスウェーデンと本邦とで異なり、本邦のほうが出生体重が全体として低値であることを反映しているものと考えられる。

<母体側の疾病など>

常位胎盤早期剥離、前置胎盤、分娩遷延、胎盤機能不全、母体の栄養上の問題、不適切な薬剤使用、アルコール乱用、胎児に影響を及ぼす感染症、などの明らかな母体側の疾患。ただし筆者はこの問題に関しては全く専門外であるので、これ以上の詳細は専門家の見解を御教示願いたい。

②脳性麻痺を診断できる時期

脳性麻痺の定義は国によって異なるので、留意されたい。ここで言う脳性麻痺とは、日本式の定義に従うものである。

・医学的な診断が可能になる時期

小児神経学の十分な研鑽を積んだ医師が診察するという前提で、重症の脳性麻痺では生後5-6カ月、軽症の脳性麻痺では生後7-12カ月になれば診断が可能である。それ以前に診断可能な場合も多いと考える。ただしここで言う診断とは、あくまでその時点での脳性麻痺という診断であり、おおまかな予後判定だけである。後述のように脳性麻痺の症状・病状は年齢によって変化してゆくので、最初の診断によって、その後の経過がすべて確定するのではない。正確な病状の把握のためには、くり返しての診療を必要とする。

・重度の障害があるとの診断が可能になる時期

小児神経学の十分な研鑽を積んだ医師が診察するという前提で、また重度と言ってもその程度や内容にもよるが、早ければ生後6カ月、おそくとも12カ月までには診断が可能である。

ただし重度の障害がある例では、将来の病状の変化について、乳幼児期に正確な推論をするのは困難である。脳性麻痺の場合、特に障害の程度が重度である場合、基本となる病変は変化がなくとも、個々の患者さんが呈する病状や障害の状況は、年齢とともに変化することが普通である。年齢とともに体格が大きくなり、変形が進行し、その結果として呼吸・循環・摂食・胃腸の運動機能などに二次的な障害をきたすことは、高率に経験される。また肺炎などをくり返すと、長期の安静臥床を強いられるので、運動機能はいっそう低下する。

したがって、先に記載したように、乳児期において重度の障害があるという診断は、専門家であれば十分可能であるが、その意味するところは、その時点で将来の障害の詳細な程度や二次的障害までをも診断ができるという意味ではない。正確な病状の把握のためには、先と同様にくり返しての診療を必要とする。

脳性麻痺の診断は、あくまで臨床診断が基本である。近年進歩をとげているCTやMRIなどの脳画像診断法は、脳性麻痺の診断において参考になるが、それだけで診断を行うことはできない。ただし病因検索にあたっては、これらは大変有用である。

脳性麻痺について、特に疫学的な分野での研究者は、世界的にみても少ない。

アメリカ合州国の NIH の K. B. Nelson (筆者が直接の教えを受けた師である)、スウェーデンのイエテボリ大学の B. Hagberg、オーストラリアの脳性麻痺研究機関の F. J. Stanley の 3 名が高名である。彼らの論文は多数刊行されており、Medline などの文献検索で容易に検索し、入手可能である。ただし脳性麻痺という疾患の定義が本邦と諸外国では一致しないため、文献調査にあたってはこの点に注意を要する。次に彼らの主要な論文を中心に、最近の論文も示す。

Himmelman K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P.

The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998.

Acta Paediatr 2005;94:287-294.

脳性麻痺の疫学に関する連作論文の第 9 作である。

Edebol-Tysk K.

Spastic tetraplegic cerebral palsy Epidemiology and care load.

Goteborg 1989.

Hagberg の弟子の著作、単行本で 140 ページの大作である。

Nelson KB, Ellenberg JH.

Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk.

N Engl J Med 1986;315:81-86.

脳性麻痺の病因究明が技術的に難しいことを論じた論文である。次の論文も同様である。

Nelson KB, Ellenberg JH.

The asymptomatic newborn and risk of cerebral palsy.

Am J Dis Child 1987;141:1333-1335.

Stanley FJ.

An epidemiological study of cerebral palsy in West Australia, 1956-78. I: Changes in total incidence of cerebral palsy and associated factors.

Dev Med Child Neurol 1976;21:701-713.

オーストラリアでの脳性麻痺の疫学に関する論文である。次の論文も同様である。

Badawi M, Felix JF, Kurinczuk JJ, Dixon G, Watson L, Keogh JM, Valentine J, Stanley FJ.

Cerebral palsy following term newborn encephalopathy: a population-based study.

Dev Med Child Neurol 2005;47:293-298.

その他最近の論文も記載する。

Winter S, Autry A, Boyle C, Yeargin-Allsopp M.

Trends in the Prevalence of Cerebral Palsy in a Population-Based Study.

Pediatrics 2002;110:1220-1225.

これら論文の内容を整理すると、およそ次のようになる。

1. 脳性麻痺の発生率は出生千対2を超える頻度で、近年微増傾向にある。
2. 発生率微増の主因は、低出生体重児の増加と救命にある。
3. 脳性麻痺の症状をみると、重症例が増加している。
4. 脳性麻痺における筋緊張異常の種類としては、痙性筋緊張亢進を呈する例が8-9割を占め、残りがアテトーゼ型と筋緊張低下・失調を呈する例である。ヨーロッパでは分類方法の相違のためか、筋緊張低下・失調を呈する例の割合が他よりやや高い。
5. 脳性麻痺の正確な病因の究明は医学的・技術的に現状では非常に困難である。

(2) 脳性麻痺に関する研究の結果

①筆者が過去に発表した論文から、補償に関する私見

別添の論文(鈴木文晴1997年)を参照されたい。現在から約20年前のデータによるものである。次に要旨を転載する。

一定の地域内における7年間の全出生を調査し、そこから発生した脳性麻痺児68例について、その出生の在胎週数と出生体重、妊娠中および出生の状況、発達経過と神経学的状態を調査した。脳性麻痺の発生率は出生千あたり2.0であり、以前の報告より上昇していた。脳性麻痺68例中20例(29%)が早産(在胎36週以下)、27例(40%)が低出生体重(出生体重2500g未満)であった。脳性麻痺の重症度では満期出生群で重症例が多く、早産群では軽症例が多かった。脳性麻痺の原因となった脳障害の発生時期をみると、満期出生群では出生前の時期における脳障害が重要であり、早産群では周生期における脳障害が重要であった。脳性麻痺の発生予防のためには、①出生前の時期における予防、②早産の予防、という2種類のアプローチが必要であると結論した。

脳性麻痺の発生率は出生1000対2.0であった。この発生率は本邦内外の同時期の他の報告とほぼ一致するので、信頼性は高いと言える。本邦の年間出生数を100万とすると、毎年2000名の脳性麻痺児が新たに誕生していることになる。このうち重症例は40%程度であるので、800名前後の重症脳性麻痺児が、毎年新たに誕生していることになる。

なおここで言う重症とは、年長になっても歩行不可能で、車イスを必要とする状態を言う。身体障害者手帳の等級では1および2級に該当すると言い換えてもよいが、乳幼児期では手帳の取得と正確な等級づけが困難であるので、手帳による判断はしないほうがよい。

本論文では、68例中48例が満期出生で、そのうち出生前脳障害が16例、周生期脳障害が10例、追跡不能が22例であった。また早産例20例中、出生前脳障害が5例、周生期脳障害が13例、追跡不能が2例であった。この両者を合計すると、出生前脳障害が21例、周生期脳障害が23例、追跡不能が24例であった。3時期がほぼ3分の1ずつを占めることになる。重症度で分類すると、軽症が40例(59%)、重症が28例(41%)であった。

なおここでの用語の定義は次のようである。

出生前脳障害：脳の形成異常など、明らかに後述の周生期より前の時期に生じた脳障害。

周生期脳障害：公衆衛生学では、妊娠満22週以降、生後1週までの期間を周産期と定義している。児の立場からすると、周産期は周生期となる。しかしこの論文では、本来の定義

とは異なり、出生の直前直後の時期を周生期と定義し、この時期に生じた脳障害を周生期脳障害とした。

早産未熟児の場合、先に記載したように、適切な医療を行っても脳障害を発症することは少なくなく、これは新生児期の医療の経過から原因を明確にできる。

追跡不能：脳性麻痺を発症した原因を究明するのはなかなか困難なことである。脳性麻痺発症のいわゆる<危険因子>は多数報告されているが、個々の例でみると危険因子の関与は実際には少なく、調査をしてもこれといった原因が見つからず、追跡が不可能な例が少なくない、いや多いというべきである。このような例を追跡不能と定義した。追跡不能の例の多くは、出生前の何らかの脳障害であろうと推測される。

補償という点で問題になるのは、障害の程度が重症であり、かつ脳障害の原因が周生期にあるか、または追跡不能の例である。満期出生中、周生期脳障害が10例、追跡不能が22例、また早産例20例中、追跡不能が2例であり、重症例が全体の41%であるので、

$$(10 + 22 + 2) \times 41\% = 14$$

$$14 \div 68 \times 100 = 21$$

つまり全脳性麻痺のうち、21%が補償対象に該当する。しかし実際には、軽症例でも補償をしたり、また一部の出生前脳障害例や早産で周生期脳障害の例も補償をする場合もあるであろうから、上記の21%に上積みをして、全脳性麻痺児の30-35%程度、実数では

$$2000 \times 0.30 = 600$$

$$2000 \times 0.35 = 700$$

つまり600-700人くらいが補償対象に該当する可能性が高いと筆者は考える。

以下は私見である。

・筆者の職場で子供を持つ女性数人に、脳性麻痺に対する無過失補償制度の説明をし、適当と思う金額をきいてみた。金額としては1千万円、支払いは一時払い、というのが多くの場合に希望する条件であった。

・重症の脳性麻痺の場合、精神遅滞やてんかんを伴う場合が多い。軽症の脳性麻痺の場合は、このような合併症は少ない。軽症の脳性麻痺例を無過失補償の適応ではないとするか、あるいは低い金額を支給するか、検討が必要である。

・明らかに産科あるいは新生児科における医療が不適切であった場合は、この補償制度の対象とするべきではなく、別の医師賠償保険などの制度によるべきであると筆者は考えるが、実際には本邦ではこのような事例は少なく、先の推計はさして変化しないと考える。

参考文献

鈴木文晴. 脳性麻痺児の出生在胎週数および出生体重に関する検討. 脳と発達 1997;
29:27-32.

②最近の状況

先の筆者の論文は、約20年前のデータに基づいている。近年医学・医療の進歩はめざましく、状況が変化していることも予想される。近年脳性麻痺の発生率は微増傾向にあり、またその中で早産低出生体重児の占める割合が増加している。筆者が以前行ったと同じ調査を、20年の歳月を経て再度行いたいものである。しかし個人情報保護の観点から、現在では以前筆者が行ったような研究は実施不可能である。そこで次に示すようなデザインで、最近の脳性麻痺発生の状況を調査した。

1. 調査対象

現時点(2007年5月)で10歳以下の年齢の脳性麻痺患児(明かな脳性麻痺がある例に限る)であり、筆者の勤務先である東大和療育センターに受診歴があり、十分な病歴が調査できた例である。出生年月でいうと、1997年5月以降、最近までの期間の出生である。

今回の調査対象は、通常脳性麻痺すべてを含むのではなく、正常に出生し早期新生児期(日齢7まで)を経過したが、その後日齢28までに何らかの中中枢神経疾患に罹患し、脳性麻痺を発症した例は除外した。このような例は今回の報告書の目的に合致しないので、不必要と判断したからである。

東大和療育センターは東京都内全域から外来および短期入所を受け入れており、今回の調査対象は病院データではあるが、同時に相当地域性のあるデータを得ることができる。

ただしあくまで病院データであるので、軽症の対麻痺などの例は今回の調査では把握ができていないと考える。今回の報告書の目的にかんがみて、軽症例が把握できていないという点はさして問題にならないと考える。

2. 方法

診療録調査、retrospective な調査である。

3. 結果

確認例は42例であった。42例の出生体重、在胎週数、障害の重症度、病因を次の表に示す。

出生体重 g r	例数
— 6 0 0	4
— 8 0 0	3
— 1 0 0 0	1
— 1 5 0 0	6
— 2 0 0 0	4
— 2 5 0 0	6
— 3 0 0 0	8
3 0 0 0—	1 0
合 計	4 2

低出生体重児が24例（57%）と過半数を占める。特に800g r以下が7例（17%）である。

在胎週数	例数
— 2 8	1 1
2 9—3 2	5
3 3—3 6	6
3 7—4 0	1 6
4 1—	4
合 計	4 2

早産が22例（52%）、特に28週前が11例（26%）と多い。

症状の程度	
重度	2 8
軽度	1 4
合 計	4 2

重度の障害例が67%を占める。重度とは年長でも歩行不可能で、車イスを必要とする状態をさし、軽度とは独歩可能の状態をさす。重度障害例が多いのは、今回の調査方法のためであると考える。

脳性麻痺の病因

出生前	1 9
周生期	1 2
生後	1 1
合 計	4 2

ここで言う生後には、周生期に問題の少ない早産低出生体重児を含む。したがって周生期に含まれるのは、出生の直前後の時期に明らかに生じた脳障害だけである。

以上は病院データによる集計であるが、先の筆者の論文と比較して、過去20年間の変化として、早産低出生体重児の割合の増加と重症例の増加が認められる。これは全出生における低出生体重児の増加と乳児死亡率の低下を反映したものであると考える。逆に言うと、脳性麻痺の発生率が近年では微増で経過している背景として、早産低出生体重児の持つ重要性が増加していると言える。

補償対象を、重度障害例のうち周生期脳障害と一部（ここでは11例中5例とする）の生後脳障害の例とすると、

$$(12+5) \times 0.67 = 11.4$$

$$11.4 / 42 \times 100 = 27$$

であるので、全体の27%が補償対象に該当する。実数では、

$$2000 \times 0.27 = 594$$

つまり、594人が補償対象に該当する。

しかしこのデータは病院データなので重症例の占める割合が高いと考える。この点を勘案すると、594人よりはやや少ない、500人程度が補償対象に該当するであろう。

先の①では補償対象人数を、600-700人と推計したが、補償範囲があいまいなまま計算しているための相違であり、そう考えると両者は大差ない結果と言えよう。

ここで42例を個別に検討し、脳障害発生時期の検討を行う。

なおここ（次の2ページの表）で「生後」と記載しているのは、出生直後までは特に異常が認められず、生後の時期に種々の病気のため脳障害をきたした、という意味である。通常早期新生児期（生後1週までの時期）は周生期に含まれるが、ここではく出生の直前直後の時期>とく早期新生児期>とを厳密に区分する必要があるため、このように定義した。

表中の略語は次の通りである。

- 痙 — 痙性
- 四 — 四肢麻痺
- 両 — 両麻痺
- 対 — 対麻痺
- 片 — 片麻痺

<仮死>の欄で、数字がひとつ記載されているのは、5分におけるアプガースコア、ふたつ記載されているのは1分と5分とにおけるアプガースコアである。

番号	在胎週数	出生体重 グラム	仮死	麻痺	特記事項	病因時期
1	24	548	3-3	重度痙攣四	品胎帝切	生後
2	24	600	?	重度痙攣四	品胎帝切	生後
1と2とは同胞、第3児は死亡。新生児期に多臓器不全など、重症の経過であった。						
3	24	624	?	重度痙攣四		生後
4	24	736	4-8	軽度痙攣両		生後
5	25	922	?	重度痙攣両		生後
6	26	550	なし	軽度痙攣両	中毒症	周生期
7	26	777	4-8	重度痙攣両	帝切	生後
8	27	481	2-7	重度痙攣両		生後
9	27	1016	?	重度痙攣四	双胎帝切 他児死亡	周生期
10	27	1037	3-7	重度痙攣両	脳奇形	出生前
11	28	1068	5-7	軽度痙攣両		生後
12	29	1237	7-8	軽度痙攣両		生後
13	31	1108	?	軽度痙攣両	RDS PVL	生後
14	31	1780	?	軽度痙攣両	帝切呼吸障害	生後
15	31	1939	なし	重度痙攣両		生後
16	32	2330	6	重度痙攣四	HIE 脳室内出血	周生期
17	33	2818	3	重度痙攣四	早期剥離 多臓器不全	周生期
18	34	1427	1-4	重度痙攣両	早期剥離帝切	周生期
19	34	1603	1-2	重度痙攣四	母体病気あり 胎児仮死 SFD	周生期
20	35	2480	9	軽度痙攣両		出生前
21	36	1956	7-9	重度痙攣四	脳形成不全	出生前
22	36	2965	?	重度低緊張性四	奇形症候群	出生前
23	37	2440	?	重度低緊張性四	奇形症候群 水頭症	出生前
24	37	2600	?	軽度痙攣対	難聴	出生前?
25	38	2214	?	重度痙攣四	SFD	出生前
26	38	2690	?	重度痙攣四	EIEE-WEST	出生前?

27	39	2544	6-9	軽度瘧両	SFD	出生前?
28	39	3005	5-8	重度瘧四	遷延分娩胎児仮死	周生期
29	39	3120	なし	重度低緊張性四	巨脳症	出生前
30	39	3180	あり	重度瘧四	HIE	周生期
31	39	3318	6	軽度瘧対	難聴	出生前?
32	39	3535	なし	重度低緊張性四肢麻痺		出生前
33	40	2898	なし	軽度瘧両	SFD 口蓋裂 ピアロバン症候群 難聴	出生前
34	40	2416	なし	重度瘧両	SFD	出生前
35	40	2640	なし	重度低緊張性四	脳形成障害	出生前
36	40	2908	8-9	重度瘧両	孔脳症	出生前
37	40	3056	なし	軽度瘧片		出生前
38	40	3614	なし	軽度瘧片	孔脳症	出生前
39	41	2770	なし	重度瘧四	脳形成不全	出生前
40	41	3420	あり	重度瘧四		周生期
41	41	3152	なし	重度瘧四	生後3日呼吸停止	生後3日
42	42	3326	3-5	重度瘧四	母体中毒症	帝切 周生期

ここでこの42例を対象に、出生体重別、および在胎週数別に脳性麻痺の原因が未熟性と関連があるかどうか検討した結果が、次のふたつの表である。

出生体重別

出生体重	未熟性が原因である	未熟性が原因でない	不明
— 999	7		1
1000—1499	3	2	1
1500—1999	2	2	
2000—2499		6	
2500—		18	
合 計	12	28	2

在胎週数別

在胎週数	未熟性が原因である	未熟性が原因でない	不明
— 27	7	1	2
28—31	5		
32—36		7	
37—		20	
合 計	12	28	2

体重別で見ると、出生体重999グラム以下では未熟性が主因であり、2000グラム以上では未熟性は病因にならない、1000—1999グラムでは未熟性とそれ以外の病因が混在することが明らかである。

また在胎週数別で見ると、31週以前の出生では未熟性が主因であり、32週以降では未熟性の関与は全くない。31—32週が未熟性という点では、重要な週数であることが明らかである。

無過失補償制度において、どのような場合に補償に該当し、どのような場合は該当しないかは、きわめて難しい問題である。筆者は、あくまで私見であるが、次のように考える。またはっきり判断できないグレーゾーンの例も実際には多数存在すると予測する。

1. 補償に該当する場合

- ・経過が正確に分からず、かつ治療不可能な周生期脳障害—一部の胎児仮死、一部の新生児仮死 など
- ・出生前脳障害と、周生期脳障害との混合例

2. 補償に該当しない場合

- ・明かな出生前脳障害—脳形成障害、染色体や遺伝子の異常など。
- ・経過が正確に分かっていて、かつ治療不可能な周生期脳障害—常位胎盤早期剥離に伴う胎児仮死など。
- ・明かな生後脳障害—仮死なく出生したが新生児期に重篤な病変があった場合など。
- ・明らかに不適切な医療が行われ、その結果脳性麻痺を発症した場合。この場合は医師賠償保険の適応になると筆者は考える。

表に記載した42例をこの基準で検討する。

番号1から13までは、早産低出生体重児が主因であり、補償に該当しないと考える。

14は障害が軽度であるので補償に該当しないか、あるいは経過にあいまいな点があるため該当するか、グレーゾーンである。

15は早産低出生体重児が主因であり、補償に該当しないと考える。

16は、経過にあいまいな点があるため、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

17と18とは、経過が明確であるので、補償に該当しない。

19と20とは、経過にあいまいな点があるため、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

21、22、23は、明らかな出生前要因であるので、補償に該当しない。

24、25、26は、経過にあいまいな点があるため、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

28は補償に該当する。

29は明らかに補償に該当しない。

30は補償に該当する。

31、32は、経過にあいまいな点があるため、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

33は補償に該当しない。

34は、経過にあいまいな点があるため、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーン

である。

35、36は、補償に該当しない。

37は軽症であるので補償に該当しないか、あるいは経過にあいまいな点があるため該当するか、グレーゾーンである。

38、39は補償に該当しない。

40は補償に該当する。

41は、不可抗力とはいえ新生児期の管理不十分とも言えるので、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

42は経過がある程度明らかなので、補償に該当するか、該当しないか、グレーゾーンである。

以上を集計すると、次のようになる。

補償に該当する	3例	(7%)
グレーゾーン	13例	(31%)
補償に該当しない	26例	(62%)

補償に該当するとグレーゾーンとの合計は38%になり、かなり高率に思えるが、これはこの調査の基礎データが病院サンプルによるためであると考えられる。正確にpopulation-basedの調査を行えば(現実には不可能であるが)、この率はもう少し低下するであろう。おそらく25-30%となるであろう。年間出生脳性麻痺児2000例の25-30%は、500-600例となり、先の推計とも一致する結果である。

③病因診断と補償の適否の判定をどのように行うか

無過失補償を実施する場合、誰がどのような病状と病因とを診断し、補償の適否を決定するか、非常に難しい問題である。脳性麻痺は基本的には臨床診断をする疾患である。しかし近年一部の脳性麻痺症例において遺伝子異常が報告され、疾病概念に変化が生じた例もある。また染色体検査、代謝異常症検査、脳画像検査など各種臨床検査を、どの程度まで詳細に行うか、これについて統一された基準はなく、個々の例の状況、病院の設備の有無、担当医師の判断などによって、一例一例別個に決定されているのが実情である。したがって、受診した病院や担当医師の考え方によって、同一症例でも病因に関する見解が相違することは、十分にありうることである。これでは円滑な賠償が実施できない結果になることは必至である。

以上より、無過失補償制度を実施するにあたっては、臨床症状、臨床経過、各種臨床検査について、病因診断のために必要とされるデータの最低基準を明確に定め、これらについてきちんと報告できなければ審査対象にならないとすべきである。この問題に関する立証責任は、個々の患者さんと担当の小児神経科医師とに、共同であたっていただくのが適当であろう。また希望があれば、第三者的な小児神経科医師や専門医療機関を紹介する作業も、無過失補償事業の一部として必要であろう。

審査の公平さと公明さとを確保するため、どのようなメンバーが、どのような基準に基づいて各例を審査し、病因を診断するか、きちんと公開することも重要である。年間500-1000例の審査が予測される。審査の中心になるのは、小児神経学、特に脳性麻痺に関して十分な研鑽を積んだ医師である。このような医師を、審査員として多数確保することが必要である。医師不足の状況の中でこれは困難な作業ではあるが、絶対に必要なことである。また一度は補償の適応外と判断された例についても、<再審査請求>や<不服申し立て>などの制度を利用し、納得行くまでの審査が受けられるような制度を作るべきである。

(3) 脳性麻痺の重症度別生存率

本邦は世界最長寿国であることから分かるように、本邦の医療サービスは世界的に見て高水準であり、地域差が少ない状態である。したがって脳性麻痺などの小児神経疾患を有する場合でも、世界的にみたら長寿が期待できると考えてよい。

この問題に関しては、別添の筆者が以前行った東京都内の養護学校在籍児の調査が有用である。この結果では、東京都内の学齢の重症心身障害児の年間の死亡発生率（公衆衛生学的には致死率と呼ぶ、限定対象内の死亡率と表現してもよい）は1.0%であった。重症心身障害児の多くは重度障害の脳性麻痺児であるので、脳性麻痺にもこの数字が当てはまると考える。したがって、学齢以降（6歳以降ということになる）の脳性麻痺児は、障害の程度が重度であっても、死亡例は非常に少ないと言える。次にこの論文の要旨を示す。

東京都内の在宅障害児、特に重症心身障害児の死亡例を東京都立肢体不自由養護学校において調査し、致命率と死亡原因・死亡経過とを検討した。1999～2001年の2年6カ月の調査対象期間中、確認された死亡例は41例、1年あたりの致命率は通学籍全体で8.2%、重症心身障害児に限ると10.1%であり、以前の報告の半分以下と大幅な低下を示した。死亡原因・死亡経過では、基礎疾患の進行、重症感染症などの治療困難な合併症、詳細不明の急死の3者が多数を占めた。養護学校にいる時間に健康状態が悪化した例は少なかった。致命率低下の背景には、心身障害児医療の進歩と、養護学校教員の医療知識・医療技術研修の2者があり、今後とも医療機関と養護学校との一層の協力が重要であると考えられる。

ただし生後から6歳までに関しては、本邦では正確な資料がなく、解説することができない。以前行った筆者の小規模調査（病院データによる調査である、刊行されていない）では、乳幼児期に死亡する重度の脳性麻痺例は少なくなく、対象例のおよそ1/3が6歳までに死亡していた。しかしこの調査の時点から現在までかなりの時間が経過しており、現在ではこの死亡の率はかなり低下しているものと推定する。その率は15～20%程度であろうと考える。

以上より、重度の障害を有する脳性麻痺児では、乳幼児期（0～6歳）に20%程度が死亡するが、6歳を過ぎた年齢になると年間死亡率は1%程度に低下する。したがって重度障害を有する脳性麻痺児のうち、65～70%程度は成人に達すると考える。

次のページに以上を説明したおよその生存曲線を示す。

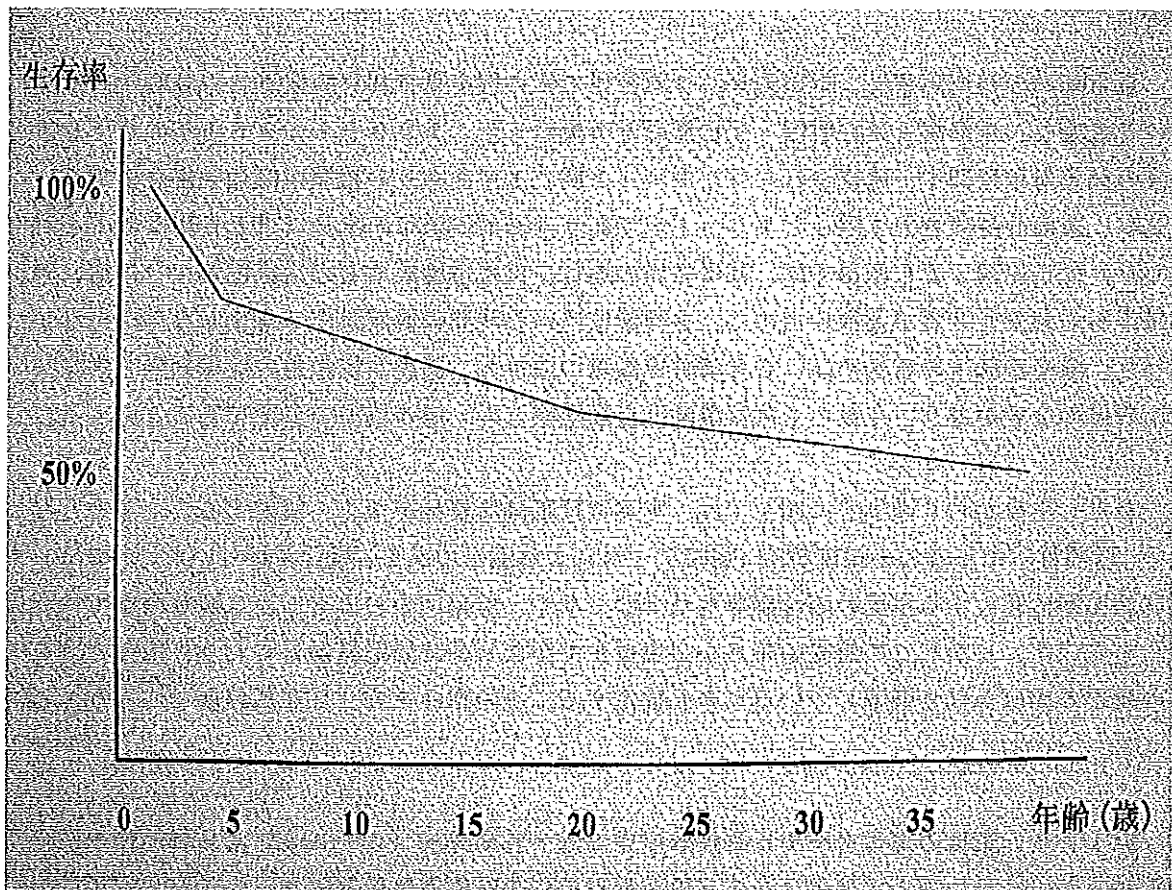
軽症の脳性麻痺例では、死亡発生はごくまれであり、ほとんど100%近くが成人になると考える。

調査の方法、対象、医療サービスの水準が異なるので単純な比較はできないが、アメリカ合州国でも近年障害児の生存率改善が報告されている。ただし改善されているといっても、本邦よりはるかに生存率は悪い状況である。

参考文献

鈴木文晴、他、東京都における在宅障害児、特に重症心身障害児の死亡例の検討 ―第3報 1999～2001―、脳と発達 2002；34：479-483。

重度脳性麻痺児・者の生存曲線



説明文

乳幼児期は致死率が高く、0-6歳で15-20%程度が死亡し、6歳での生存率は80-85%である。この年齢を過ぎると年率1%程度に致死率は低下する。10歳での生存率は75-80%、20歳では65-70%程度である。

20歳以降の致死率に関しては正確なデータがないが、20歳以前よりはさらに致死率が低下すると推定できるので、35歳での生存率は55%程度であろうと推定する。

(4) 脳性麻痺の発生率の経年的変化と最近の傾向

脳性麻痺の発生率の調査研究を行うためには、疫学調査という技術的な問題と、それを可能にする社会的基盤との、2者が必要である。前者は公衆衛生学の専門的教育を受けた医師や統計学者を必要とする。後者は住民の出生や死亡、あるいは疾病という、基本的な公衆衛生のデータが得られるような整備された社会基盤と、研究の意義を認め、研究に要する費用を支払える一国の経済状態を意味する。この2者が十分にそろった国というのは少なく、この結果として、先に述べたように脳性麻痺のきちんとした疫学研究がなされている国は少ないのである。

少数ではあるが、研究報告がなされている国の論文を整理すると、先にも述べたが、次のようになる。

脳性麻痺の発生率は、近年では微増傾向にある。

この現象は報告のある国すべてで一致している。具体的には出生千あたり2.0前後から、2.5前後への上昇である。この理由は、早産低出生体重児、特に出生体重1000グラム未満の超低出生体重児の出生の増加と、その救命率の向上とにある。

ただし、これをもって単純に低出生体重児が障害児を増加させていると考えては大変な過ちをおかすことになる。たしかに低出生体重児の増加が脳性麻痺罹患児の増加をひきおこしている。しかし新生児集中治療学の進歩結果、新生児死亡率は大幅に低下し、同時にインタクトサバイバルを得られる低出生体重児の割合が高率になっている。つまり脳性麻痺罹患児微増の背景に、インタクトサバイバル児の大幅増加があるのである。

今後脳性麻痺の発生率がどのような変化を示すかの予測は困難であるが、あえて推測を試みたい。生殖医療の急速な普及の結果、多胎や低出生体重児が今後さらに増加する可能性は大きい。とすると、先に述べた発生率微増傾向は、今後も継続すると考えるべきであろう。今後10-20年で、出生千あたり3前後になる可能性はあると筆者は考える。