

症例研究

立位補助装置の導入が West 症候群児に
与える理学療法的影響の研究伊藤 祥史^{1†} 大塚 彰¹ 石倉 英樹¹
森川 敦子² 前重 壮寿²

抄 録

West 症候群は、群発するスパズムとヒプスアリスミアを特徴とする症候群であり、別名「点頭てんかん」とも呼ばれる。重篤な脳障害を背景に、様々な発達遅延を引き起こす。対象児は日常生活において、二つ折れ座位姿勢、臥位、または側臥位で過ごすことが多く、長坐位、四つ這い、膝立ち、立位などの姿勢を取ることが困難であった。このため、抗重力位を取れないことから、骨形成の遅延、骨粗鬆症、股関節の発達遅延（関節形成不全から脱臼に至る）、循環動態の不良、上肢の発達遅延などが生じると考えられる。

本研究では、対象児に対して、訪問リハビリテーションの依頼を受け、在宅での評価、治療を経て、立位補助装置を作成して抗重力姿勢でのリハビリテーションを実施して、動作や日常生活動作の変化が確認されたので報告する。

Key words: West 症候群, 立位補助装置, リハビリテーション, 理学療法

1. はじめに

重度障害児は、小学校に進学するとリハビリテーション（以下リハビリ）の回数が減り、学校のスケジュールやリソースの制約によりリハビリが減ること、障害児の発達や生活の質に影響が出ることも懸念される。West 症候群である対象児も、小学校に入ってから、徐々にリハビリの機会も少なくなり、母親は成長や発達に影響しないかと、放課後デイや訪問リハビリなどを導入していた。日常生活で

は、二つ折れ座位姿勢か臥位で、座位保持は不可。リハビリは主に作業療法中心にプログラムを実施していたため、理学療法的な介入も必要ではないかと考えられ、当方に依頼された。大学の研究として立位補助装置を作成し、立位補助装置の導入が West 症候群児に与える理学療法的影響について検討した。本研究は広島都市学園大学倫理委員会の承認を得て行った（承認 2018011 号）。

2. 研究の背景（West 症候群について）

2-1 West 症候群とは

West 症候群¹⁾とは別名「点頭てんかん」という。点頭てんかんは、通常 1 歳未満の乳児に発症する予後不良のてんかん症候群である²⁾。1841 年、英国の West 医師が彼自身の息子の病状と経過を報告し

受稿：2024 年 8 月 19 日 受理：2025 年 1 月 20 日

¹ 広島都市学園大学 健康科学部
広島県広島市安佐南区大塚東 3-2-1

² 株式会社 奏音
広島市中区白島中町 17-26

たことから初めて知られるようになり、West 症候群とも呼ばれている。點頭てんかんは、繰り返すてんかん性攣縮とヒプスアリスミア（多様な振幅を有する徐波が無秩序で持続性に出現し、棘波、鋭波が混じる混沌とした異常脳波）と呼ばれる。

2-2 原因

West 症候群の原因は大きく分けて「症候性」と「非症候性」に分類される。

症候性は、発症前に既存の脳障害があり、具体的な基礎疾患が確認される。考えられる基礎疾患には、代謝性疾患（例：尿素サイクル障害）、脳形成不全（脳の発達異常）、低酸素性虚血性脳症（酸素不足による脳の損傷）、染色体異常（例：ダウン症候群）がある。

非症候性には、特発性：発症までの発達が正常で、基礎原因や神経学的徴候が見られないケースもある。時には家族歴（遺伝的要因）が関連していることがある。潜因性は、発症前に発達遅滞や神経的所見があるが、具体的な基礎疾患が同定できないケースである。

West 症候群の原因を特定するためには、詳細な検査（脳画像検査や血液検査など）が必要で、症候性のケースが多く見られるが、非症候性の特発性と潜因性の区別は難しいことがある。

2-3 症状

West 症候群の症状としては、発作としてスパズム、脳波異常としてヒプスアリスミア、発達遅延の3つの特徴があり、2つ以上を満たすものとする。生後3～8か月に発症することが多く、発症すると外からの刺激への反応が乏しく無表情になったり、おもちゃなどに対する関心が薄くなったりする¹⁾。四肢や体幹の瞬発的な筋収縮（スパズム）が出現する。頭部を前屈する特徴がある（點頭）。

2-4 治療法

West 症候群に最も有効なのは ACTH 療法である³⁾。ACTH 療法とは、副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）を筋肉注射することで副腎皮質からのステロイドホルモン分泌を促し、その結果、発作や脳

波所見を改善させるもの。他にも、ビタミン B₆ 大量療法、バルプロ酸がある。その他の薬物治療として、抗てんかん薬にサブリン®がある。結節硬化症に由来する West 症候群に効果がある。

2-5 予後

完全に発作が消失する例は少なく、慢性に経過する。聴既経過においては、レノックス・ガストー症候群の特徴が消え、症候性全般てんかんや部分てんかんに変容することがある。発作が減少しても、知的障害や運動症状、行動障害が残存する。また、レノックス・ガストー症候群などの難治性てんかんに約半数が移行する。

3. 研究の目的

対象児である West 症候群は、全体的に低緊張で、視覚・聴覚障害があり、両足部の尖足拘縮が強い症例で、今後のリハビリのプランに難渋していると、訪問リハビリ担当者より相談を受けた。

症例は視覚・聴覚障害があり、指示も入らないため当初は、本人が気に入っているおもちゃを持たせて、ROM、ストレッチ、介助しての座位保持を練習していた。しかし継続できないため、短下肢装具をつけて、テーブルに肘をつくような立位姿勢を介助して立位保持訓練行った。立位保持の起立時間も少しずつ伸び、対象児の動きも徐々に活発になってきた。もっと在宅でのリハビリができるようにと引っ越しされ、トレーニング専用の部屋も確保された。そこで立位保持が安全に、また保護者でも行えるよう検討し、立位補助装置の導入と研究の同意を得て作成し、自宅でのリハビリで活用し、対象児の正常発達の促進と基本動作の獲得を目的とした。

3-1 立位補助装置とは

立位補助装置とは、立位姿勢をサポートするための器具で、子どもが安定して立つことができるように設計されている。多くの医療福祉機器メーカー（アビリティーズ、であい工房等々）が製品化しており、プローンボード（腹臥位から起立）、スーパインボード（背臥位から起立）、スタンディングフレーム（直立位保持）など、様々なタイプがある。各社メーカー

から出されている立位補助装置の利点を下記に述べる。

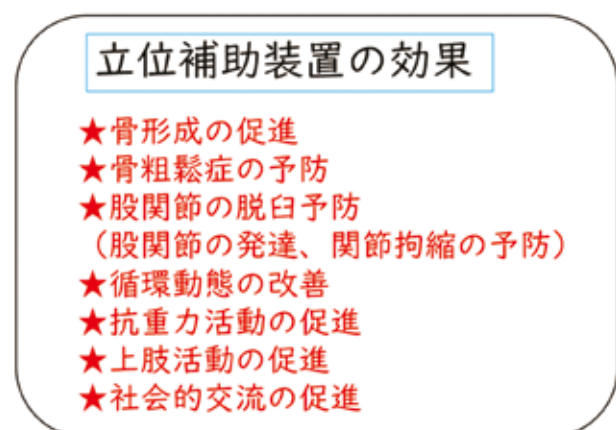


Fig. 1 立位補助装置の効果

3-1-1 骨形成の促進

骨の成長には荷重は非常に重要であり、骨への機械的刺激は骨形成を促進する。骨に荷重刺激を加えるとカルシウムイオンの沈着が促進され骨量の増加、骨内の血流増加による骨芽細胞の活性化が行われ骨形成の促進が行われる⁴⁾。関節形成に重要で、刺激が加わらないと関節裂隙がなくなるといわれている。そのため立位補助装置で立つことによって、荷重という機械的刺激が骨に加わり骨の成長、関節の成長が促進される。

3-1-2 骨粗鬆症の予防

脳性麻痺の方は早くて2歳頃から骨粗鬆症になるといわれている。骨への刺激が少ないことや栄養の問題が関わってくるためである。上記のように立位補助装置で立つことによって骨への荷重負荷がかかり骨の発達が促進され骨密度の増加につながる⁴⁾。

3-1-3 股関節の脱臼予防－股関節の発達－

股関節への荷重負荷が少ないと骨盤の臼蓋形成が未熟なままで浅い受け皿になる。大腿骨の骨頭は頸体角が大きく外反股のままであり前捻角も過前捻のままで関節適合が不十分になる。これら股関節を形成する骨の未発達が股関節を容易に脱臼させる原因となる。立位補助装置で立つことによってこれら股関節を形成する骨の発達を促進させ、股関節の適合性を高めることで股関節脱臼の予防につながると考

える。

3-1-4 股関節の脱臼予防－関節拘縮の予防－

立位や歩行の経験不足は股膝関節周囲筋の伸張性を低下させ伸びにくい状態が続く。骨は成長していくが筋は伸びにくいままになっているので、余計に筋肉の張力は高くなる。筋肉の張力は関節を曲げる方向に働くため股関節や膝関節が伸びにくくなる。さらに股関節の形成不全が伴うと筋肉の張力によって大腿骨の骨頭は外に外れる方向に働くため脱臼する。立位補助装置で立つことによって股関節や膝関節をしっかりとストレッチすることができるため、骨の成長に合わせて筋の短縮を予防し股関節脱臼予防につながると考える。

3-1-5 循環動態の改善

立位や歩行機会が少ないと心肺機能は低下する。下肢の循環が減ることで全身の血流が滞り自律神経系の反応は低下する。立位補助装置で立つことにより血液は下肢血管に貯留することで血管が収縮し心拍出量の増加や脈拍の増加が起こる。さらに腹圧がかかることや体幹は伸展位にあるため横隔膜の活動も促され呼吸機能の促進が腹腔内の血流増加、全身の循環動態の改善につながる。血流は上記の骨や筋の成長に重要であると考ええる。

3-1-6 抗重力筋活動の促進

座位時間が多いと覚醒が低下し全体的な筋緊張も低下してしまい、抗重力方向への筋活動の経験が不足する。立位をとると骨盤を中間位に保持することができ体幹は伸展方向にアライメントは整う。さらに前庭小脳路の働きで下肢体幹での支持が生じやすくなり、抗重力筋活動が促進される。体幹が伸展位に保持され安定することで頭頸部の伸展も得られやすくヘッドアップにも貢献すると考える。

3-1-7 上肢活動の促進

立位補助装置で立つことによって前傾姿勢が得られる。さらに体幹部が安定することにより肩甲骨周囲筋の過剰な筋緊張は低下し動きが得られやすくなる。前傾姿勢では重力により肩関節が屈曲すること

ができるため、筋力を必要以上に発揮することなく手を正中位に保持しやすくなる。目と手の協調性が得られることで上肢操作が得られやすくなると考える。

3-1-8 社会的交流の促進

立位姿勢を保つことで、他の子どもたちと同じ目線でコミュニケーションを取ることができ、社会的交流が促進される。

起立補助装置は、子どもたちの潜在能力を引き出し、日常生活動作（以下 ADL）の質を向上させるための重要なツールであり、適切な使用と調整により、リハビリテーションの効果を最大限に引き出すことができると考える。

4. 方法

対象児の情報、2024 年現在年齢：14 歳、男性、主傷病名：West 症候群、症候性てんかん、精神運動発達遅滞、甲状腺機能低下症、便秘症、家族歴：母と 2 人暮らし

身長：133.0cm・体重：24.7kg

West 症候群などの身体障害を持つ歩行不能の子どもは、骨密度が低下するリスクがあることは広く認識されている^{4)~6)}。骨形成と骨組織への動的荷重と歪みの機械的力によって引き起こされる骨再構築によってバランスが保たれている⁷⁾。骨が動かないと骨吸収は起こり続けるが、骨芽細胞は新しい骨を形成するように刺激されない。その結果、骨量が減少し骨が弱くなる⁸⁾。

立位補助装置を使って抗重力位を取ることで、動的荷重が骨の骨形成反応を効果的に開始することが長年の研究で明らかになっている⁹⁾。

毎日 1 時間立つとストレッチ効果が得られたり、1 日 45 ～ 90 分位の体重負荷運動で BMD の改善が期待できるといった報告がある¹⁰⁾。

そこで我々は、立位補助装置の作成を広島県三原市にあるボランティアグループ、三原タコ工房の方々にご協力をいただいて、プロトタイプである 1 号機を 2018 年 4 月に作成した。安全を重視したため作りが大きすぎて対象児の家屋での取り扱いに難治した。そのため同年 9 月に 2 号機導入。住居内の

スペースと安全性を勘案し、縮小化を図る。下肢固定ベルトの装着用のバーの追加や、腹部が当たるところにスポンジを張り付け、クッション性の向上を図った。(Fig. 2)



Fig. 2 立位補助装置（右）1号機、（左）2号機

その後、3号機の立位補助装置の作成及び改良は、対象児の身長伸びに合わせて高さの適正化と今後の成長に対応できるよう延伸機能を持たせた。それ



Fig. 3 立位補助装置 3号機

に伴う耐久性と転倒バランスを鑑みて設計し、また安全面に考慮し使用した木材の変更を行った。

また斜面台の角度調整機能も延伸に伴って可変できるように改造した。立位保持訓練を行う際に出来るだけ足底に刺激が入るように、前の台へ上肢を乗せすぎないような高さにし、出来るだけ支えを無くして立位保持できるようにリハビリを実施した。(Fig. 3)

2017年10月よりリハビリ開始。Fig. 5のように対象時の身長に合わせたクッションをソファの上に置いて、短下肢装具を装着して介助起立訓練を実施した。体幹や殿部の筋緊張は低い状態、好きなおもちゃで誘導して起立させるも、なかなか独力で保持するのは難しい様子。クッションは柔らかすぎで起立姿勢が不良になるため、安全で持続的な起立できるよう保護者同意のもと作成に取り掛かる。

2018年4月1号機、同年9月2号機の立位補助装置を作成した。

立位訓練を導入してから身長伸びが促進されたため、2019年8月に3号機を導入。身長への適正化と成長に伴うよう延伸機能を持たせた。また高さにより耐久性と転倒バランスの改善、斜面代の角度調整機能の改善も実施した。

上腕・前腕のみの支持で自らの能力で立位保持が可能。足底も装具着用で接地している状態。台の上にタブレットや光、音刺激の出る玩具を置くとそちらに興味向き立位保持が可能になりやすい。タブレットから音楽を流すと音楽のリズムに合わせて体を動かしたり揺れたりするため、リハビリ中に音楽を流すというのはかなり有用と考えられる。特にリズム感が良く曲調がやや早い曲に対しての反応が強く出ている (Fig. 5)。



Fig. 4 立位補助装置導入前の起立訓練



Fig. 5 立位補助装置3号機での起立訓練

5. 結果

- ① 2018 年 4 月から立位補助装置 1 号機導入し、同年 9 月に 2 号機へ移行し起立訓練を継続すると、身長が 107cm から 122cm と約 15cm 伸びた。
- ② 上腕・前腕による机の支持で立位保持が可能となった (Fig. 5)。
- ③ 2 号機と 3 号機へ移行する 1 年間の起立補助装置での介助起立と介助なしの比較である。1～7 か月までのベースラインで、介助あり 200 秒、介助なし 20 秒であったが、3 号機導入の 8 か月より介助あり 400 秒、介助なし 120 秒へと増加した (Fig. 6)。
- ④ 3 号機導入して半年頃から、前方に好きなおもちゃを置くと、座位から自力で立ち上がれるようになった。
- ⑤ 立位補助装置導入 (2018 年 4 月) より、明らか

におもちゃを目で追視するようになり、好きなおもちゃの音にも反応するのが見られた。

- ⑥ 立位補助装置 3 号機を開始してから、しばらくして床上動作も少しずつできるようになった (Fig. 7)。

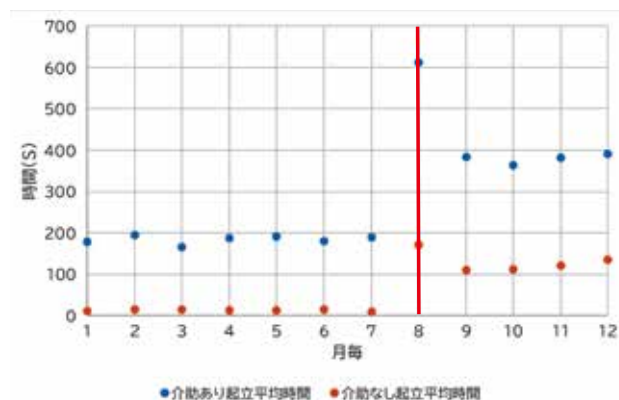


Fig. 6 補助装置による起立で介助ありと介助なしの比較



Fig. 7 スロープを使用した匍匐訓練

6. 考察

本研究では、West 症候群に対する立位保持装置の導入から2年間の経過とその課題について検討した。先行研究において、立つことのできない重度障害児の骨密度は、低下する一方である。しかし能動的な体重負荷、つまり動的荷重が骨の骨形成反応を効果的に開始することが長年の研究で明らかになっている¹¹⁾。

立位補助装置を利用した理学療法により、立位姿勢をとることで骨形成が促進され、1年間で身長が15cm 伸びるなどの身体構造の変化が見られた。また、介助なしでの立位保持時間が20秒から120秒へと延長し、最終的には自力で立ち上がることも可能となった。さらに、視覚や聴覚からの刺激に対する反応もあきらかに改善され、光るおもちゃや音の鳴るおもちゃに対する反応が見られた。Fig. 5に示されるように、足底にしっかりと荷重できるようになり、介助なしでの立位保持が可能となった。立位姿勢での上肢活動も可能になり、Fig. 7やFig. 8に示すように、椅子やマットで傾斜を作り、その上をおもちゃで誘導しながら這って移動する訓練を行っている。短時間ながら四つ這い姿勢をとることもあり、今後、四つ這い移動の獲得が期待される。

長期的な立位での上肢活動や抗重力位での姿勢保持の延長は、分泌物の排泄、舌根沈下の予防、嚥下障害の改善¹²⁾、股関節脱臼の予防、骨粗鬆症の予防¹³⁾、さらには合併症の予防にもつながる。文献によると、立位プログラムの実施には以下の効果が認められている¹⁴⁾。股関節の安定性については、1日60分、股関節外転角度が30°～60°の両側立位が有効とされる。また、関節可動域に関しては、1日45～60分の立位が股関節、膝関節、足関節の可動域を改善すると報告されている。さらに、痙縮の軽減には、1日30～45分の立位が効果的であるとされる。これらの知見から、立位が困難な対象児に対しても、立位プログラムが有効に作用したと考えられる。

一方で、立位補助装置の使用にはいくつかの課題も存在する。成長に合わせてバランスや安全性を考慮すると手作りである立位補助装置には限界があ

る。成長や身体能力の向上により、補装具の修正が必要となり、家族の経済的負担が増える可能性が生じる。また保護者の高齢化によってどこまで行えるかという問題もあると考えられる。

多様な支援が必要な子どもの親が抱える悩みの一つに、「子供の将来」がある。例えば、「多様な支援が必要な子に対して、兄弟に世話をさせるのは申し訳ない」、「将来、子供を一人にするのは不安なので、親子で一緒に入れる施設が欲しい」といった意見もある。

このような現状を踏まえ、多様な支援が必要な子どもに対して専門的な分析と、それに基づいたオーダーメイドのリハビリが重要であると感じる。この子どもたちの長い人生において、障害の重症度に関わらず、できる限り機能改善に取り組むことで、少しでも自立できるようリハビリや補装具を使用し、さまざまな経験を提供し、継続的な支援を考えていく必要があると痛感した。

7. 結語

今回の研究を経験して、立位補助装置が身体に与える影響や障害を持った子供やその家族が抱える課題について考えることができた。障害のある子供たちが成長していく中で、少しでもできることを増やして目標を見つけ、制度やサービスを利用しながらでも自立した暮らしが送れるように、理学療法士として、医療を提供する者として、そして一人の人間として、障害を持つ子供たちにサポートできるよう研鑽して行きたい。そして、多くの子供たちの一助となれるようこれからも学んでいきたいと考える。

本研究の結果の解釈に影響を与える COI（利益相反）は存在しません。

8. 謝辞

被験者およびそのご家族には、写真掲載の同意をいただき、本研究にご協力いただいたことに深く感謝する。

9. 参考・引用文献

- 1) Piero Pavone & Agata Polizzi & Simona Domenica Marino & Giovanni Corsello & Raffaele Falsaperla

- & Silvia Marino & Martino Ruggieri. West syndrome: a comprehensive review *Neurological Sciences* (2020) 41:3547-3562
- 2) 「West 症候群と結節性硬化症, その基礎病態と成因, 治療法の改善」 泉達郎 脳と発達 2014 ; 46 : 75-80
 - 3) 「West 症候群に対する副腎皮質刺激ホルモン療法後の視床下部-下垂体-副腎皮質機能の検討」 志村和浩, 三山佐保子, 後藤知英 脳と発達 2020 ; 52 : 11-5
 - 4) MacDonald M, Joffe D, and Fitzpatrick M. "Effect of standing programs on bone mineral density and musculoskeletal development in children with cerebral palsy." *Physiotherapy Canada* 2008; 60(2): 180-188.
 - 5) Apkon SD. (2002) Osteoporosis in children who have disabilities. *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 13(4):839-55.
 - 6) Henderson RC, Lark RK, Gurka MJ, Worley G, Fung EB, Conaway M, Stallings VA, Stevenson RD. (2002) Bone density and metabolism in children and adolescents with moderate to severe cerebral palsy 110(1 Pt 1):e5.
 - 7) Martin AD, McCulloch RG. (1987) Bone dynamics: stress, strain and fracture. *J Sports Sci.* 5(2):155-63.
 - 8) Giangregorio L, Blimkie CJ. (2002) Skeletal adaptations to alterations in weight-bearing activity: a comparison of models of disuse osteoporosis. *Sport Med* 32(7):459-76.
 - 9) Lutz J, Chen F, Kasper CE. (1987) Hypokinesia-induced negative net calcium balance reversed by weight-bearing exercise. *Aviat Space Environ Med.* 58(4):308-14.
 - 10) Stuberger WA (1992) Considerations related to weight-bearing programs in children with developmental disabilities. *Phys Ther* 72(1):35-40.
 - 11) Gudjonsdottir, B., Stemmons Mercer, V., & Kielhofner, G. (2002). Effects of dynamic versus static standing programs on bone mineral density and functional skills in children with cerebral palsy. *Pediatric Physical Therapy : the Official Publication of the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association*, 01 Jan 2002, 14(1):38-46
 - 12) 重症心身障害児（者）のポスチュアリング（姿勢の選定）－柔軟性への支援, 三角マットを使用した側臥位姿勢の実践報告－ 日本重症心身障害学会誌第44巻1号 91～98 (2019)
 - 13) 重症・重度児の姿勢保持－呼吸・消化器機能障害を中心に－ みどり愛育園（東京小児療育病院）染谷淳司 理学療法学 第19巻第3号
 - 14) Paleg GS, Smith BA, Glickman LB. Systematic review and evidence-based clinical.

“A study on the physiotherapeutic effects of the use of a standing assist device by a child with West syndrome”

Shoji ITO^{1†}, Akira OTUKA¹, Hideki ISIKURA¹, Atsuko MORIKAWA², Sousi MAESIGE²

Abstract

West syndrome is a syndrome characterized by clusters of spasms and hypsarrhythmia and is also known as “infantile epileptic spasms.” It causes various developmental delays within a context of severe brain damage. Affected children spend most of their everyday lives sitting doubled over, lying down on their backs, or lying down on their sides and they have difficulty sitting with their legs extended, crawling on all fours, kneeling, and standing. This inability to assume antigravity positions is thought to result in delayed bone formation, osteoporosis, delayed development of the hip joint (from dysplasia to dislocation), poor circulation, and delayed development of the upper limbs.

In the current study, a request for at-home rehabilitation was received for a child with West syndrome. After evaluation and treatment at home, a standing assist device was built and rehabilitation was performed in antigravity positions. Changes in movement and activities of daily living were evident, as reported here.

Key words: West syndrome, Standing assistive device, Rehabilitation, Physical therapy

¹ Faculty of Health Sciences, Hiroshima Cosmopolitan University
3-2-1, Outuka-higasi, asaminami-ku, Hiroshima, 731-3166, Japan

² Kanon Corporation
17-26 Hakushima Nakamachi, Naka-ku, Hiroshima City, Hiroshima Prefecture 730-0002, Japan