

## 小児パラプレジアの病因と治療に関する研究(その4)

神奈川県立こども医療センター  
整形外科 井 沢 淑 郎  
(分担研究者)

小児の脊髄障害においては、外傷性の脊髄損傷の占める頻度が低い(Burke, 1976……4.0%, 大谷, 1980……5.0%)ことは成人と著しく異なる点であり、他方、成因が先天異常あるいは非外傷性に基づくものなど、多岐にわたっていることも一つの特徴であるが、その実態については必ずしも解明されているとはいえない。また、成人の症例と異って発育に伴って生ずる脊柱、骨盤、股関節などにおける二次的变化の病態や、これの対策などについても未解決の点が多い。

そこで、1970年の当センター開設以来、現在までの10年間に扱った小児の脊髄障害例について、原因別に分類してその実態を明らかにするとともに、脊柱変形、特に側彎を中心として二次変形発現に関与する因子を臨床的に検索し、併せてその対策について検討した。また、小児パラプレジアの原因としては特殊例に属するが、近年、Down症候群患児に伴う脊髄麻痺例を相次いで経験したので、その麻痺発現の実態を検索し、併せてその予防乃至治療の面についても検討したので報告する。

### I 小児脊髄障害の原因について

1970年以降の10年間にわれわれが診療した小児パラプレジア症例は総計241例で、そのうち213例、88.4%が二分脊椎によるものであり、他の原因によるものは28例、11.6%にすぎず、小児パラプレジアにおける二分脊椎の比重の大きながうかがわれる。さらに、後者の28例を原因別は大別すると次のようである。

1. 先天性または周産期の要因によるもの……11例(39.3%)

- (1) Down症候群に伴った上部頸椎異常(環軸関節脱臼)……3例
- (2) 周産期外傷……3例

頸髄及び腰髄損傷の各1例は分娩時の損傷による。他の1例は先天性頸髄損傷(いわゆるstar gazing fetus)。

(3) その他……5例

先天性皮膚脊髄瘻、脊椎肋骨形成症など  
2. 後天性の原因によるもの……17例(60.7%)

(1) 血行障害(血管性のもの)……5例

前脊髄動脈症候群によるもの3例のほか、医原性のもの(心力テ検査、心臓手術に際して生じたもの)が2例含まれている。

(2) 腫瘍などによる脊髄圧迫……5例

頸椎histiocytosis, 頸部神経線腫症  
胸髄腫瘍(neurinoma), 血管肉腫の胸椎転移及び脊髄硬膜外血腫の各1例

(3) 脊髄炎など……4例

(4) 一般外傷……3例

胸髄損傷(2), 腰髄損傷(1)ともに交通事故による。

以上のように、小児パラプレジアの原因は非常に多岐にわたっていること、二分脊椎によるものを含めると、原因の大部分(241例中224例, 92.9%)に先天性の要因が関与していることがうかがわれた。なお、臨床的、筋電図学的に二分脊椎以外の28例について、麻痺のレベルおよび程度を検索したところ、前者では頸髄レベルのもの10例(35.7%), 胸髄レベルのもの11例(39.3%), 腰髄レベルのもの7例(25.0%)であり、また、後者では完全麻痺16例(57.1%), 不全麻痺12例(42.9%)であった。さらに、麻痺レベルに左右差の認められたもの3例、麻痺パターンに左右差があり、1側が弛緩性で他側が痙性を示したものの1例などがそれぞれ認められた(表1)。

表1 パラプレジアの原因(二分脊椎を除く)と麻痺の様相

原因	麻痺レベルおよび 例数 程度	頸 髄		胸 髄		腰 髄	
		完 全	不 全	完 全	不 全	完 全	不 全
血管性のもの	5 (17.9%)	0	0	4	0	1	0
腫瘍など	5 (17.9%)	2	1	2	0	0	0
脊髄炎など	4 (14.3%)	1	1	2	0	0	0
周産期外傷	3 (10.7%)	0	2	0	0	1	0
一般外傷	3 (10.7%)	0	0	2	0	0	1
上位頸椎先天異常	3 (10.7%)	0	3	0	0	0	0
その他	5 (17.9%)	0	0	0	1	1	3
計	28	3	7	10	1	3	4

II 小児パラプレジア症例における二次変化  
発現に關する因子について

二分脊椎以外の28例のうち、Down症候群の3例、先天性に脊椎の異常を有する2例(脊椎肋骨異形成症、後腹膜奇形腫+α)および腫瘍による5例(死亡1例、手術により治癒乃至軽快4例)を除いた18例について成長に伴う二次変形、特に脊柱側彎を中心としてその実態を觀察した。

18例中脊柱側彎は完全麻痺11例、不全麻痺4例、計15例(83.3%)と高率に発生しているが、骨盤傾斜および股関節亜脱臼はそれぞれ6例および7例で、脊柱側彎に比べると低率であった。これら二次変形と麻痺レベルとの關係をみると、いかなるレベルにも変形は発生していて、特に側彎は腰髄レベルにおいては麻痺の程度に關係なく、全例に発生している点は注目に値する(表2)。これは、麻痺レベルが低い程、また、麻痺の程度が軽い程、機能的な障害が軽度なために起立、歩行が可能で、したがって立位における力学的負荷がその発生に關与するものと考えられ、意外に多発するが比較的側彎度の軽いものが多い(6°~26°、平均10.3度)。

麻痺発生時の年齢と側彎との關係をみると、発症年齢の低い程、側彎の発生が高率にみられる傾向がうかがわれた。

表2 麻痺レベルと二次変形

麻痺 のレベル	変形の種類 と有無 例数 麻痺の程度	脊側	柱彎	骨傾	盤斜	股関節 亜脱臼	
		(+)	(-)	(+)	(-)	(+)	(-)
C <sub>1</sub> - C <sub>8</sub>	4 完全(1) 不全(3)	1	0	1	0	1	0
		1	2	0	3	1	2
Th <sub>1</sub> - Th <sub>12</sub>	8 完全(8) 不全(0)	7	1	4	4	3	5
		0	0	0	0	0	0
L <sub>1</sub> - L <sub>5</sub>	6 完全(3) 不全(3)	3	0	1	2	1	2
		3	0	0	3	1	2
計	18 完全(12) 不全(6)	11	1	6	6	5	7
		4	2	0	6	2	4

次に側彎度と麻痺の程度との關係をみると、完全麻痺例では12例中11例に、不全麻痺例では6例中4例に側彎がみられ、前者の方が発生率はやゝ高く、また、側彎度も強いものも多く、30度以上の側彎度を示す5例中4例が完全麻痺例であった。これら30度以上の側彎度を示す例では、すべてTh<sub>10</sub>以上に麻痺レベルを有する症例で、すなわち、レベルの高い完全麻

痺例では側彎度も強い傾向が認められた(表3)  
 また、麻痺レベルに左右差のあるもの(2例)、  
 麻痺パターンに左右差があり、一側が弛緩性、

他側が痙性のもの(1例)なども早期より強い  
 側彎を来す原因となっている。その1例を示す  
 (図1)。

表3 側彎度と麻痺の高位および程度

麻痺の程度 麻痺レベル 側彎度	完全麻痺 (12例)				不全麻痺 (6例)			
	C <sub>1</sub>	Th <sub>1</sub>	Th <sub>11</sub>	L <sub>1</sub>	C <sub>1</sub>	Th <sub>1</sub>	Th <sub>11</sub>	L <sub>1</sub>
	∖ C <sub>8</sub>	∖ Th <sub>10</sub>	∖ Th <sub>12</sub>	∖ L <sub>5</sub>	∖ C <sub>8</sub>	∖ Th <sub>10</sub>	∖ Th <sub>12</sub>	∖ L <sub>5</sub>
-10度	0	0	1	2	0	0	0	1
11-29	0	3	0	1	0	0	0	2
30-	1	1	0	0	0	0	0	0
60-	0	0	0	0	1	0	0	0
90-	0	2	0	0	0	0	0	0
計	1	6	1	3	1	0	0	3
	11				4			



a. 脊柱側彎(Th<sub>11</sub> ~L<sub>4</sub>: 124度)



b. 骨盤傾斜と右股関節亜脱臼

図1 高度な二次の変形を来した例(11歳9カ月, 女児)  
 7歳6カ月に前脊髄動脈症候群によりパラプレジアとなる。麻痺レベルに左右差がある(右: Th<sub>10</sub>, 左: Th<sub>7</sub>)。

以上の脊柱側彎は、成長とともに増悪し、高度となって、非代償性となると著明な骨盤傾斜を招来して股関節亜脱臼を誘発するが、また逆に痙性による内転筋拘縮のために亜脱臼を生じ、そのために骨盤傾斜、脊柱側彎を生ずることがあり、いずれにしてもこれら3者は密接な関係を有している。自験例中、骨盤傾斜のみられた6例の側彎度は平均67.5度(26度~138度)で、骨盤傾斜の合併していない9例の側彎度平均20.7度(6度~88度)に比し、明らかに大であった。

このような骨盤傾斜を伴った脊柱側彎例では、1.坐位バランスの喪失、2.圧迫創の発生、3.股関節亜脱臼の誘発など、小児パラプレジア症例のリハビリテーションを進める上に困難な問題を生ずるので、脊柱変形の発生予防乃至増悪の防止には積極的に対処すべきである。すなわち発症年令の低い、Th<sub>10</sub>以上の完全麻痺例では、早期よりの体幹装具(主にミルウォーキー・ブレース)の装着が必要である。

### Ⅲ Down 症候群患児における脊髓麻痺発生の臨床的、X線学的検索とその対策

当センターで過去10年間に診療した877例(トリソミー型836例、95.3%; 転座型32例、3.6%; モザイク型8例、0.9%; 環状型1例、0.1%)の本症患児のうち、最近約3年間に頸椎の臨床的、X線学的検索を行い得たものは87例で、年令は6カ月~14歳、平均4歳11カ月、性別では男54例、女33例であった。

これらの症例に対して、X線学的には頸椎側面の動態撮影および前後方向単純撮影(時には断層撮影併用)により、1.環椎・歯突起間距離(atlanto-odontoid interval, 以下AOIと略す)、2.環椎レベルでの脊椎管最小突径(minimum sagittal diameter, 以下MSDと略す)、3.軸椎歯突起を中心とした骨の形態異常の有無を観察した。また、臨床的には神経学的所見の有無と、Carter & Wilkinsonの基準にしたがってligament laxityの有無を中心に検索した。

#### 1. AOI値および環、軸関節不安定性について

頸椎の屈曲位、中間位、伸展位における87

例のAOIの平均値は、それぞれ3.57mm、2.84mm、1.98mmで、小児の正常値(1~4mm平均2mm)より大きく、また各ポジションの間には統計学的に有意差が認められた(図2)。AOI値を基準にして、4.5mm以上の値を示したものを環・軸関節不安定性陽性とする、87例中22例、25.3%がこれに相当し、従来の報告にみられる頻度(20~30%)とほぼ一致する。

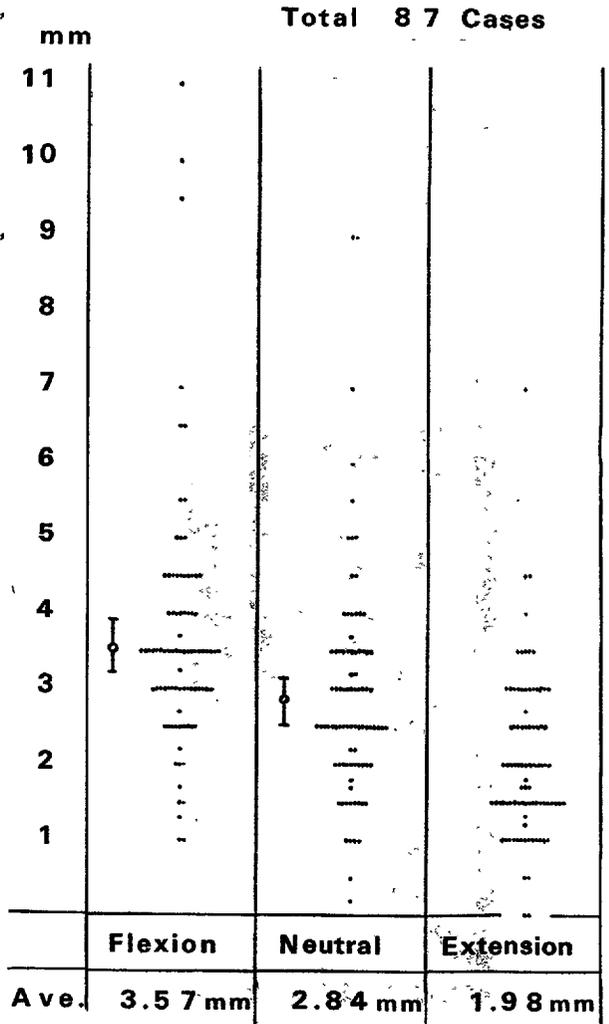


図2 各ポジションによるAOI値

## 2. MSD値について

頸椎の屈曲位、中間位、伸展位における83例のMSDの平均値は、それぞれ16.2mm, 15.7mm, 15.7mmで、ポジションによる計測値の間には統計学的有意差はみられなかった。しかし、61例について年齢別にこれを見ると

2~4歳では平均14.9mm(正常値:17.2mm), 7~9歳では平均17.5mm(平常値:17.8mm)で、前者では明らかな低値を示しており、この時期における本症患児の脊椎管の発育遅延をうかがわせた(図3)。

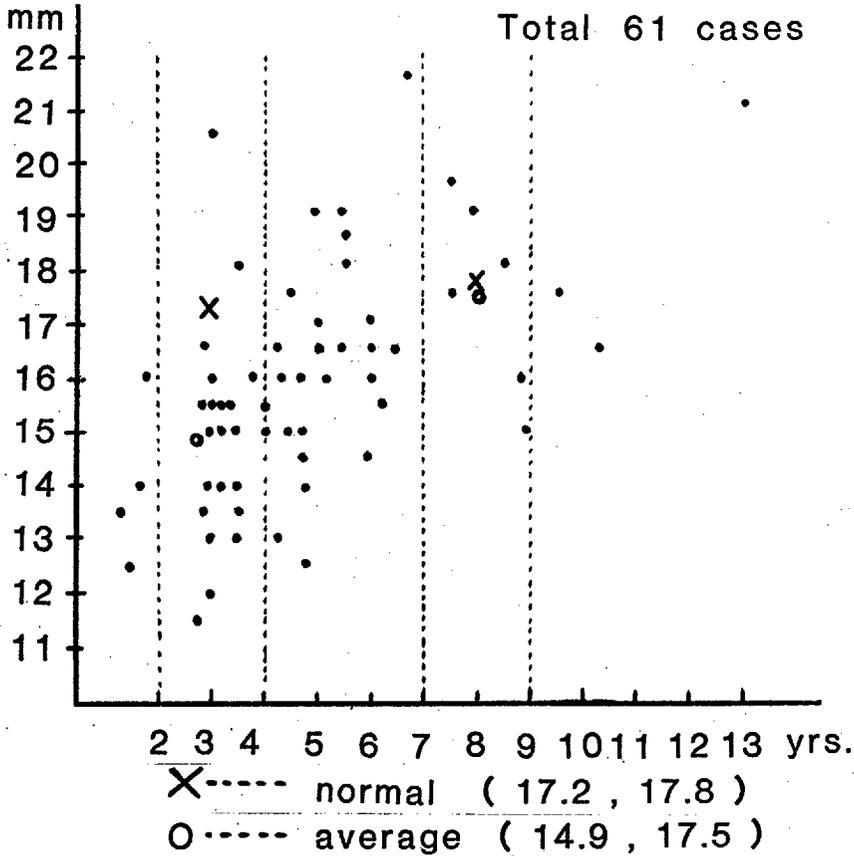


図3 中間位におけるMSD値の年齢分布

## 3. 軸椎歯突起の異常とAOI値

軸椎歯突起の異常はGreenbergの分類に従ったが、対象例は年少児が多く、かつ知能低下を伴っているため、開口位での撮影の不可能な例が多く、したがってI型(os odontoideum)とII型(ossiculum terminale)との区別が困難であった。そこで臨床上の意義も考慮して、これらを一括して"いわゆるos odontoideum"とした。その結果、これに相当するものが87例中15例(17.2%)に認められたが、他の型に属するものはみられなかった。

これら歯突起の異常の有無別に各ポジションにおけるAOIの平均値をみると、異常を有する例では屈曲位、中間位のAOI値は異常のない例に比べて有意に大であって、歯突起異常、特に"いわゆるos odontoideum"は環・軸関節不安定性の有力な一因となっていると考えられた(表4)。

## 4. ligament laxity について

検索し得た28例中13例、46.4%が陽性を示したが、これを年齢別にみると、陽性率は7歳以上では5例中1例、20.0%であるのに

表4 軸椎歯突起の異常の有無と各ポジションにおけるAOI値との関係

Anomaly of odontoid	No. of cases	Flexion (mm)	Neutral (mm)	Extension (mm)
(-)	73	3.14	2.46	1.94
(+)	15	5.73*	4.75*	2.21

\* P < 0.01

対し、6歳以上では23例中12例、52.2%で、年少例程陽性率の高い傾向がみられた(図4)。しかし、症例数も少ないのでSemineらの

いう「環・軸関節不安定性との相関関係」や、「年齢との逆相関関係」について明確にし得なかった。

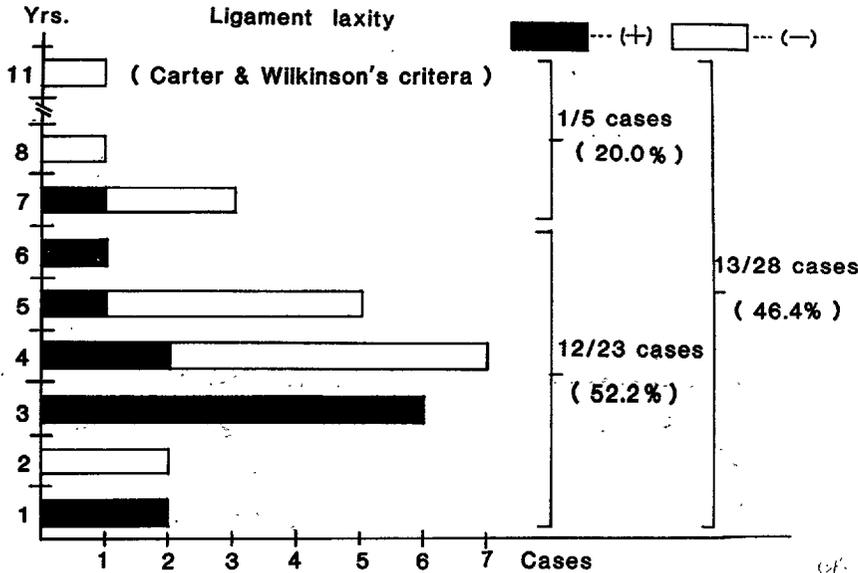


図4 年齢と ligament laxity

5. 脊髄症状陽性例とその発生要因並びに対策について

87例中何らかの脊髄症状を呈したものは10例で、その詳細は表5に示す通りである。このうち、症例9は養護学校の廊下で転倒して、また、症例10は通園施設で30cmの訓練用階段から落ちて、それぞれ環・軸関節脱臼を生じ、tetraparesisを招いたもので、いずれもGallie

変法による環軸椎後方固定術により麻痺の改善を得た。

以上の2例を除く他の8例は、すべて特発性に paraparesis乃至 tetraparesisを生じたものである。

そこで、これら10例の脊髄症状陽性例と、他の77例の陰性例とを比較してみると、屈曲位でのAOI値およびMSD値は、前者のそれ

表5 脊髄症状合併例

No.	Name	Sex	Age (yrs.)	Paresis	AOI (flexion)		Odontoid anomaly	Ligament laxity
1	K. S.	F	5	para	3 mm	13 mm	(-)	(+) : 3/5
2	H. S.	M	4	"	4.5	12.5	(-)	(+) : 3/5
3	Y. S.	M	6	"	5	11.5	(+)	(-) : 1/5
4	O. E.	F	5	"	11	8.5	(+)	(+) : 5/5
5	M. T.	M	5	"	4.5	12.5	(-)	(-) : 0/5
6	K. M.	F	3	"	4.5	13	(-)	(+) : 3/5
7	N. H.	M	5	"	6.5	15	(+)	(-) : 2/5
8	M. T.	M	7	tetra	9.5	6.5	(+)	(-) : 2/5
9	S. S.	M	11	"	10	8	(+)	(-) : 2/5
10	Y. H.	M	5	"	7	9.5	(+)	(+) : 4/5
M:F=7:3			5.6	para .....7 tetra .....3	6.55 mm	11.6 mm (flexion)	(+)...6/10	(+)...5/10

それ6.55 mm, 11.6 mmに対して後者はそれぞれ3.57 mm, 16.9 mmといずれも明らかな差がみられ、また、歯突起異常の頻度も前者の60%に対して後者は12%にすぎなかった。すなわち、脊髄症状の陽性群では、頸部の前屈によって環椎が軸椎に対して著しく前方に上り、脊椎管腔が狭少となることが認められた。なお、MSDの最小値は10例中1例を除き、他はすべて13 mm以下という低値を示していた(図5)。

以上の成績から、Down症候群患児における脊髄麻痺発現の要因には次のものが挙げられる。

- (1) 屈曲位のAOI値が4.5 mm以上、すなわち、環・軸関節不安定性のあるもの。
- (2) MSDの最小値が13 mm以下のもの。
- (3) 軸椎歯突起の異常を伴うもの。
- (4) 臨床的にligament laxityの陽性のもの。

(5) AOI, MSD値の計測より前方脱臼の傾向のみられるもの。

以上の要因が存在する場合には、軽微な外力の作用によって容易に環・軸関節(亜)脱臼を生じ、脊髄麻痺を招来するが、明らかな外力が加わらなくても、これらの要因が複数合併した場合には、日常生活における頸椎の反復運動が一つの刺戟となって自然に脊髄症状を誘発するものと思われる。特に脊椎管の發育状況や、ligament laxityの陽性率からみると、6~7歳以下は危険期と考えられる。

近年、本症患者の運動発達を促す目的で早期より「赤ちゃん体操」を始めとする各種の訓練が行なわれる傾向がある。したがって、脊髄麻痺の発生並びに増悪を防止する対策として、次の諸点が挙げられる。

- (1) 起立・歩行が可能となった時点で、でき

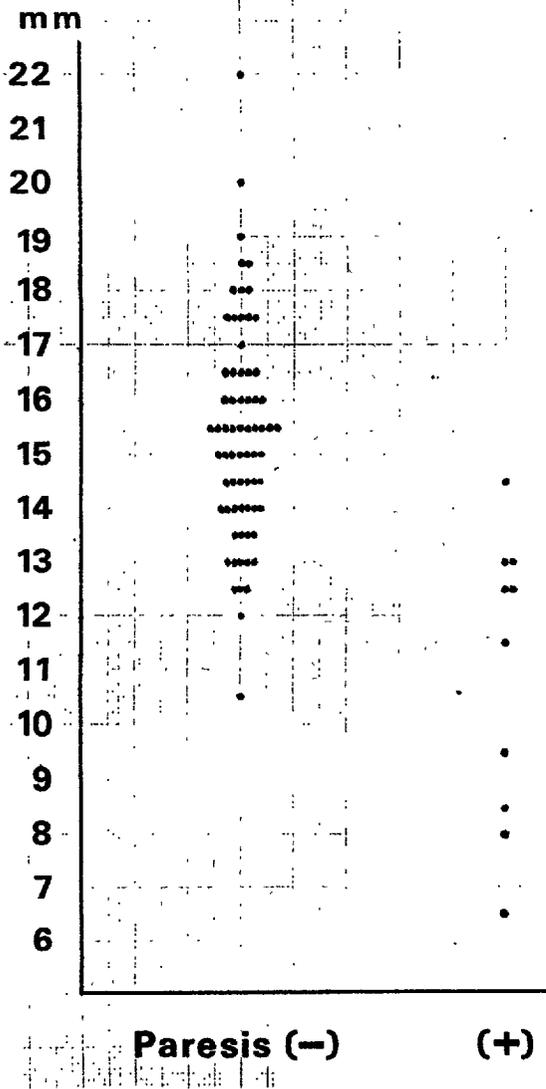


図5. 麻痺の有無別のMSD最小値

るだけ早期に頸椎の臨床的、X線学的検索を行い、上部頸椎異常の早期発見につとめること。

(2) 脊髄麻痺発生の要因を有する例に対しては、少なくとも小学校の低学年までは定期的に経過を観察すること。

(3) 万一、脊髄圧迫症状が認められた場合には、先ず保存的にneck braceによる装具療法を行うこと。

(4) 脊髄麻痺が増悪した場合には、整復位での環軸椎後方固定術などの観血的治療を行うこと。

これらのうち、装具療法の適応や効果については、さらに症例を重ねて検討を要する。

#### まとめ

1. 1970年の当センター開設以来、10年間に扱った小児パラプレジアの自験例(241育)の成因の中で、二分脊椎の占める頻度は88.4%(213例)と極めて高かった。

2. 二分脊椎以外の原因による小児パラプレジア症例では原因となる疾患が非常に多彩であること、先天性あるいは周産期の要因によるものが意外に多い(28例中11例、39.3%)ことなどが特徴的であった。

3. 二分脊椎以外の疾患に起因する小児パラプレジア症例のうち、経過を観察し得た18例について二次変形(主として脊柱側彎)発現に關与する因子について検索した。

(1) 脊柱側彎の発生頻度(15例、83.3%)は、他の二次変形、すなわち骨盤傾斜、股関節亜脱臼などに比して高率であった。

(2) 側彎変形は、パラプレジアの発症時年齢が低いもの、完全麻痺を伴うものに頻発する傾向がみられた。

(3) 側彎度の強いものは、麻痺レベルがTh<sub>10</sub>以上の完全麻痺例や、麻痺レベル・パターンなどに左右差のあるものなどに多くみられた。特に後者の場合には、早期より高度の側彎が誘発されることが多い。

(4) 以上より年少児の高位完全麻痺例に対しては、早期より積極的な変形防止対策が必要である。

4. 小児パラプレジアの原因的疾患としては特殊例に属するが、最近3年間に診療した87例のDown症候群患児のうち10例に何らかの脊髄症状を認めたので、その成因について臨床的、X線学的に検索した。

(1) AOI値を基準にすると、環・軸関節不安定性を呈するものが22例、25.3%に認められた。

(2) MSD値は3歳前後では正常値より明らかに小さく、本症候群における脊椎管の發育遅延を示唆した。

(3) 軸椎歯突起の異常が15例、17.2%に

認められ、これらの変化は環・軸関節不安定性と密接な関係を有していた。

(4) ligament laxity が 4 6.4 % の頻度に認められ、特に 6 歳以下では 5 2.3 % と過半数を占めていた。

(5) 脊髄症状を呈した 10 例では、全例に上述の要因が複数に合併していた。

(6) したがって、本症候群患児に対しては可及的早期に臨床的、X線学的に頸椎の異常の有無を検索し、麻痺発現の可能性のあるものに対しては定期的観察と指導によってその防止につとめるべきである。なお、その具体的な方策については今後引き続き検討が必要である。

## 文 献

### I パラプレジアに伴う二次変形に関するもの

1. Campbell, J., et al : Spinal cord injury in children, Clin. Orthop., 112: 114-123, 1975.
2. Ferguson, A. B., Jr. : Paraplegia in childhood, Orthopaedic Surgery in Infancy and Childhood, Third edition, PP 630-631, Williams & Wilkins Co., Baltimore, 1968.
3. Kilfoyle, R. M., et al : Spine and pelvic deformity in childhood and adolescent paraplegia, J. Bone & Joint Surg., 47-A:659-682, 1965.
4. Piggott, H. : The natural history of scoliosis in myelomeningocele, J. Bone & Joint Surg., 62-B : 54-58, 1980.

### II Down 症候群に関するもの

1. Dzenitis, A. J. : Spontaneous atlantoaxial dislocation in a Mongoloid child with spinal cord compression. Case report., J. Neurosurg., 25:458-460, 1966.
2. Greenberg, A. D. : Atlanto-axial dislocations. Brain, 91:655-686, 1968.
3. 井沢淑郎, 他 : Down 症候群患児にみられる頸椎の異常, 総合リハ, 8 : 615-620, 1980.
4. Semine, A. A., et al : Cervical-spine instability in children with Down syndrome(trisomy 21). J. Bone & Joint Surg., 60-A: 649-652, 1978.



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



小児の脊髄障害においては、外傷性の脊髄損傷の占める頻度が低い(Burke, 1976...4.0%, 大谷, 1980...5.0%)ことは成人と著しく異なる点であり, 他方, 成因が先天異常あるいは非外傷性に基づくものなど, 多岐にわたっていることも一つの特徴であるが, その実態については必ずしも解明されているとはいえない。また, 成人の症例と異って発育に伴って生ずる脊柱, 骨盤, 股関節などにおける二次的変化の病態や, これの対策などについても未解決の点が多い。