

脊椎披裂によるパラプレジアの予後

特に脊髄髄膜瘤を中心に

千葉大学医学部附属病院 小児外科

高橋 英世
真家 雅彦
大川 治夫

小児パラプレジアの原因として重要な因子となる脊椎披裂のうち、特に開放性脊髄髄膜瘤に対する早期瘤閉鎖の必要性については、我が国でも一般に認識される様になった。しかし新生児期に救命し得た症例もその後合併する水頭症、排尿排便障害、下肢機能不全に対する適切な治療なしには良好な予後は期待し得ない。

我々は昭和43年以来これら開放性症例に対する早期閉鎖を行い、各種の合併症に対して一

貫した総合的、積極的治療を行っている。現在までの13年余に我々が治療した脊椎披裂は108例であり、そのうちわけは表1に示す如く開放性脊椎披裂61例、閉鎖性脊椎披裂47例である。開放性症例のうち、瘤閉鎖を含む新生児期よりの一貫した治療方針にのったものは46例であり、他の15例は他院にて瘤閉鎖、水頭症に対する治療が行われたのちに管理を依頼されたものである。

表1

脊髄々膜瘤及び髄膜瘤の予後

108例

(1968.1.~1981.3.)千大小児外科

		例数	予後及び期間	
開放性脊髄々膜瘤	死亡	18	1日~9才6ヶ月	
	生存	43	1ヶ月~13才8ヶ月	
閉鎖性	脊髄々膜瘤 (脂肪腫含む)	17	死亡	0
	生存	17	8ヶ月~12才5ヶ月	
	髄膜瘤	30	死亡	3
	生存	27	1ヶ月~7ヶ月 7ヶ月~11才	

死亡例について

これら108例の脊椎披裂の死亡原因を表2に示す。我々は新生児期の開放性症例に対し瘤閉鎖手術を行う前に、家族に本症の予後について充分説明し了解を得てから治療を始める。家族、両親の協力なしには長期間にわたる治療は不可能であるからである。手術を希望しなかったものは開放性症例8例、閉鎖性1例であり、1日から2ヶ月以内に死亡している。開放性例には必ず必発する水頭症が原因となったものは3

例、尿路感染症その他尿路系疾患によるものは3例にすぎない。

瘤閉鎖の時期

開放性脊椎披裂の新生児早期の瘤閉鎖の重要性は現在では広く認められつつある。我々が新生児期より管理した開放性例46例についてみると、生後24時間以内手術21例(現在生存17例)、24~48時間6例(同4例)、3日以降手術例10例(同7例)であった。なお手術を希望しなかった9例では2例のみが生存

表 2

2分脊椎患児の死因

開放性脊髄々膜瘤 61例中	}	手術希望せず	8
		尿路系原因	3
		水頭症	3
		その他	4
閉鎖性脊髄々膜瘤 及び髄膜瘤	}	手術希望せず	1
		術死	1
		その他	1
			81.4

しているにすぎない。他院手術 15 例では 2 日から 6 ヶ月に手術が行われており、24 時間以内例はなかった。

披裂高位について

神経学的障害高位の判定は、対象が乳幼児が多く判定が不安定であるため線学的骨性披裂高位に、手術例はその所見をあわせ判定した。披裂最高位別に分類したものを表 3 に示す。開放性、閉鎖性共に腰、仙椎部が大多数を占めており、開放性例では胸椎にかかるものの 2/3 は死亡しており、病変部が下につれ予後も良くなることわかる。

新生時期より管理している自験開放性症例で、2 年以上の経過期間を経たもの 34 例についてその間の動向も含め、詳細に高位と予後の関係(表 4)をみると、L₂ 以上では Th₂₋₃ の例を除き全例死亡しているのに対し L₅ 以下では S₁₋₃ の 1 例が生後 2 日に死亡したのみであり Lorber のいうごとく L₂₋₃ にクリチカル・ポイントのあることがうかがわれる。

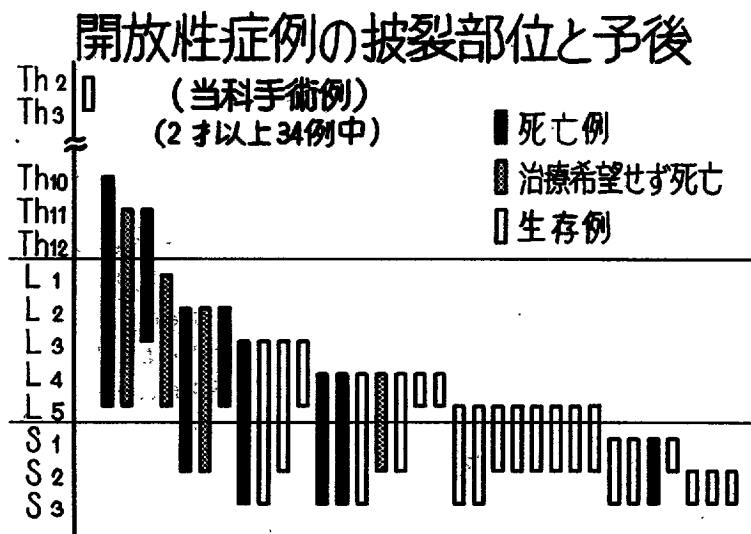
表 3

2分脊椎の部位別予後

千大小児外科 81.4

	例数	開放性		閉鎖性	
		症例	死亡例(%)	症例	死亡例(%)
頭椎	1	—	—	1	0
胸椎	6	6	4 (67%)	—	—
腰椎	52	38	11 (29%)	14	2 (14%)
仙椎	49	17	3 (18%)	32	1 (3%)
	108	61	18 (30%)	47	3 (6%)

表 4



水頭症について

我々が新生児期より管理して来た脊椎披裂のうち開放性脊髄髄膜瘤 4 6 例と閉鎖性症例のうち手術で脊髄髄膜瘤又は脂肪腫の脊髄内浸潤を確認した 1 2 例についてみると、水頭症発現の有無が確定し得る以前に死亡した 5 例を除く 5 3 例のうち全く水頭症を認めなかったものは

1 6 例であるが、閉鎖例が 1 1 例を占めており、開放性症例に限ってみると 5 例 (1 2 %) にすぎない。開放例で水頭症を有するものに 1 1 例の死亡例があるが、8 例は手術を希望せずに死亡したものである。一方閉鎖性脊髄髄膜瘤は良好な経過をとり、水頭症合併は 1 例のみであり、死亡例はない。(表 5)

表 5

新生時期より管理を行った脊髄髄膜瘤症例

自験例 1968.1~1981.4 千大 小児外科

		水頭症		早期死亡	計
		あり	なし		
開放性 46例	生存	25例	4例		29例
	死亡	11	1	5	17
閉鎖性 12例	生存	1	11		12
	死亡	0	0	0	0
計		37	16	5	58

脊髄髄膜瘤の予後について

脊椎披裂のうちでも脊髄髄膜瘤は程度の差こそあれ脊髄神経の障害が必発であり、その治療には特別の配慮を要する。そこで先にのべた新生児期より管理した58例に、他院で瘤閉鎖を受け、その後の管理を行っている開放性症例15例を加えた73例のうち2才以上の生存例(follow up可能なもの)各々30例、7例の計37例を中心に各種合併症と予後について検討した。

1. 下肢変形について

脊髄神経障害に起因する協同筋、拮抗筋の筋力のアンバランスによる下肢変形は脊髄髄膜瘤にはほとんど必発の合併症である。運動機能発達の度合いを判定し得る2才以上の開放性26例、閉鎖性11例の脊髄髄膜瘤について各種下肢変形と披裂高位上段との関係を表6に示す。腰椎レベルより上位の披裂症例生存例が少ない事もあり脊柱変形は少ない。股関節脱臼は主として腰椎レベルに多く、披裂高位が下るにつれて足変形が増加しており、L₅～Sのみで足変形全体の80%を占めている。

これら足変形に対する早期治療の有用性については等しく認められるところであるが、下肢変形に対する整形外科的治療の開始時期と治療法について記載明らかな開放性症例の31足についてみると、1才以上になってから治療を開始した15足では12足に手術的矯正が必要であったのに対し、生後3ヶ月以前に治療を始めた12足では装具及び機能訓練のみで矯正し得ており、早期治療の有用性が示唆された。

(表7)

2. 移動能力について

先にのべた下肢変形に関連して、日常生活の度合いを評価する上で患児の移動能力が問題となる。2才以上の37例の脊髄髄膜瘤患児について披裂高位との関係をみると(表8)、披裂レベルが下るにつれて良好な移動能力を示し仙椎レベルでは75%が装具なしに歩行可能である。歩行不可能児は5例あり、Th₂₋₃の例は4才8ヶ月の現在全く立位をとれず、腰椎レベルでは3例のうち2例が車イスの移動を余儀なくされているが、この2例は初期の症例であり、本来長下肢装具で歩行可能であったと思われる

表6
脊髄髄膜瘤における
披裂上限と下肢変形

(2才以上37例中) 81.4

		Th ₂	L ₁	L ₂	L ₃	L ₄	L ₅	S	計
脊 柱	前 彎						1		1
	後 彎	1			1	1			3
	側 彎	1			1			1	3
	分 離					1			1
股関節	脱 臼				6				6
	亜脱臼					3	1	2	6
膝関節	反張				1		1		2
	拘 縮	1							1
下 腿	外 旋						2		2
足	凹 足				3	2	2	11	18
	踵 足				2		4	3	9
	外反足						5	4	9
	外反踵足				2		2	4	8
	内反尖足				2	4		2	8
	尖 足	2			2				4
趾	内転足						3		3
	鉤 趾				4		16	16	36

表7

整形外科初診時年令と
下肢変形の治療法

整形外科 初診時年令	足数	装具のみ	手術と装具 を必要とした
~2 週	10	10	
3 週~4 週			
5 週~3ヶ月	2	2	
4ヶ月~6ヶ月	2	1	1
7ヶ月~12ヶ月	2	2	
13ヶ月~3年	7	3	4
4年~5年	3		3
6年~	5		5
合 計	31	18	13

脊髄々膜瘤患児の移動能力

(2才以上37例中)

()閉鎖例 81.4

	独歩	補助装具による		車イス	歩行不能
		短下肢	長下肢		
胸腰椎	0	0	0	0	1(0)
腰 椎	0	0	1(0)	2(0)	0
腰仙椎	10(3)	4(0)	0	0	3(0)
仙 椎	12(8)	3(0)	0	0	1(0)
計	22(11)	7(0)	1(0)	2(0)	5(0)

が充分なりハビリテーションを受けることなく現在に至ったものである。腰仙椎、仙椎の4例は全例、両側2は片側の股関節脱臼があり治療後の結果が期待される。又、この内のL₃-S₂の例は手術所見その他から歩行可能と思われたが、全く立位をとれずに3才以上に至ったが、最近班員山下らによるメトリザマドによるミエログラフィーによりL₁に圧迫による病変を発見し治療期間中である。脊髄髄膜瘤全体としては開放性の40%、閉鎖性全例が独歩可能であった。

3. 神経因性膀胱について

本疾患に必発する神経因性膀胱の治療は成長するにつれ患児の予後を左右する大きな因子となり、患児のもつ排尿異常に対し腎機能を損わずにいかに対処するかにかかって来る。基本的には正常な経路よりの排尿を図ることは当然であるが、このために我々は瘤閉鎖、水頭症の治療後に直ちに尿路系の状態を正確に把握したのちに基本的にはCredé法による用手圧迫排尿を行う事を原則としている。

我々は治療士の目的から膀胱、尿道の状態を内圧、レ線検査、臨床症状から尿貯留・排尿不全型と常時失禁する緊張・貯留不能型及びその中間型の3型に分類しているが、大部分は中間型

型に属し、又たとえ緊張型を示すものでも、全く貯留能のないものは極くまれであるので、全例に新生児期より用手圧迫排尿を試みている。脊椎披裂全体の内2才以上生存例53例の排尿状態についてみると表9の如くで、開放性脊髄髄膜瘤では2例(8%)に排尿自立がみられるが、他は全てIncontinence群であり、家族の充分な協力の得られなかった女兒の1例は合併する尿管膀胱逆流現象による腎の荒廃を防ぐため止むなく自己カテーテル法を行っている。閉鎖性脊髄髄膜瘤症例は開放性に比し排尿に関する予後は良好であり、約1/3に排尿自立を得ている。なお現在までには尿路変更を行ったものはなかった。

排尿障害のある患児では、通常2時間以上のdry timeを得られれば通学など社会生活上問題は少ないものと考えられる。先の用手圧迫排尿例33例についてその効果をみると表10の如くで、2時間以上のdry timeを得ているものは23例(70%)あり、2時間以下10例のうち緊張型を示す1例を除き尿貯留時間の延長がみられるので更に用手圧迫排尿を続けている。

尿路感染症はほぼ全例に認められるが定期的な外来でのfollow upにより処置されており、

表 9

2分脊椎患児の排尿状態

81.4

		Continence	Incontinence	
			用手圧迫	自己カテーテル
開放性脊髄々膜瘤 26例		2	23	1
閉鎖性	脊髄々膜瘤 11例	4	7	0
	髄膜瘤 16例	13	3	0

(2才以上生存例 53例)

表 10

2分脊椎に対する用手圧迫排尿の効果

(2才以上33例) 千大小児外科 81.4

Dry Time	例数	最近6ヶ月間に 尿路感染の みられたもの	上部尿路系 に変化の あるもの	膀胱 肉柱形成	VUR
2時間以上	23	3	2	6	2
2時間以下	10	6	2	6	2

最近6ヶ月間に尿路感染のみられたものは2時間以上dry群3例、2時間以下群6例にすぎない。上部尿路系も良好な状態に保たれており、又尿管膀胱逆流現象は現在までの経過中12例にみられたが、6例は合併した尿路感染症の消

退と共になくなり、2例は手術的に治ゆし、現在2時間以上dry群2例にGrade I~IV、2時間以下群に2例Grade Iのみである。全体として用手圧迫排尿による尿路管理は良好な結果を得ているといえる。

4. 排便障害について

脊椎波裂患児では脊髄神経障害による外肛門括約筋及び挙肛筋群の麻痺による排便障害特に便秘があり、ひいてはover flow incontinenceを来し治療上問題となる。我々は本症の排便機能評価に直腸肛門内圧測定を行い治療の指標としている。

今回検討の対象としたものは開放性脊髄髄膜瘤19例、閉鎖性脊髄髄膜瘤11例である。排便の管理、治療の必要度から3段階に分類している。特別の治療を必要としないgood群は開放性1例、閉鎖性7例、時に(週1~2度)薬剤、浣腸を必要とするfair群は開放性13例

閉鎖性2例、ほとんど常に処置を必要とするpoor群はそれぞれ5例及び2例であった。

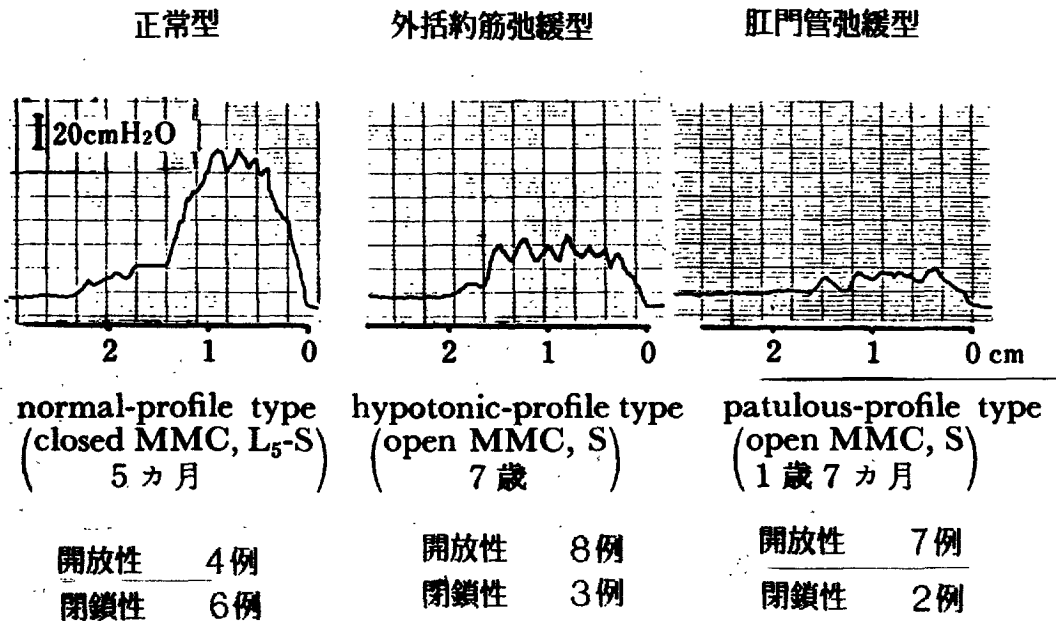
直腸肛門内圧測定では肛門管静止圧と直腸肛門反射について検討を行った。

肛門管静止圧は表11の如く3型に分類されたが、病型別では閉鎖性が正常型を示すものが多いのに対し、開放性では外括約筋弛緩型、肛門管弛緩型が多く明らかな差がある。又障害高位の低いものにこれら肛門管Tonusの低下傾向がみられており、本検査法は脊髄神経障害による外括約筋及び挙肛筋群麻痺の評価に有用であると考ええる。

直腸肛門反射については、内括約筋の働きを

表11

脊髄髄膜瘤における肛門管静止圧曲線のパターン



示す肛門管収縮波と反射誘発の閾値から表12の如く3型に分類し得た。閉鎖例では大部分が正常型であるのに対し開放例では半数に異常反射を認めた。現在ヒルシュスプルング病に於て診断的価値のある本反射については壁内神経叢を反射中枢とする局所反射であるとするのが一般的であるが、脊髄神経障害患児にみられるこ

れらの変化は本反射の機序及び脊髄神経の関与を考える上で興味ある所見であり、今後更に検討を加えるつもりである。

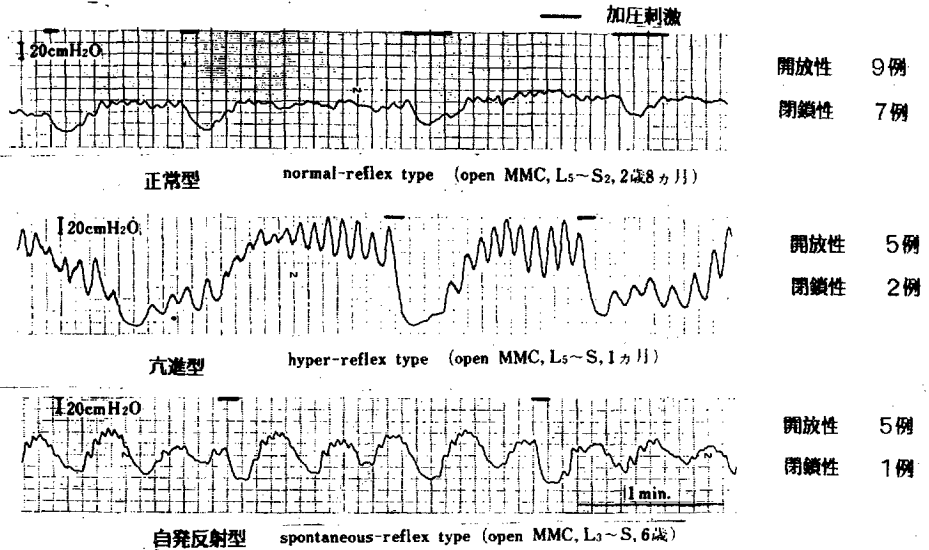
管理の要点は便秘に対する処置につきる。我々は新生児期からCrede法による排尿を行っているが、本法を行う直前に腹壁からのマッサージにより糞便の移動を助け排便をうながす様

につとめている。年長児になるにつれて便秘傾向が強くなるが、定期的follow upにより適

時緩下剤、浣腸などを行い糞塊の直腸内貯留を予防する事が大切である。

表 1 2

脊髄髄膜瘤における直腸肛門反射のパターン



5. 智能の度合いについて

日常生活の質を左右する因子の1つとして患児の智能が問題となる。現在までに開放性症例18例のべ28回の田中 Binet I.Q. Test (1954年版)を行った。(表13)

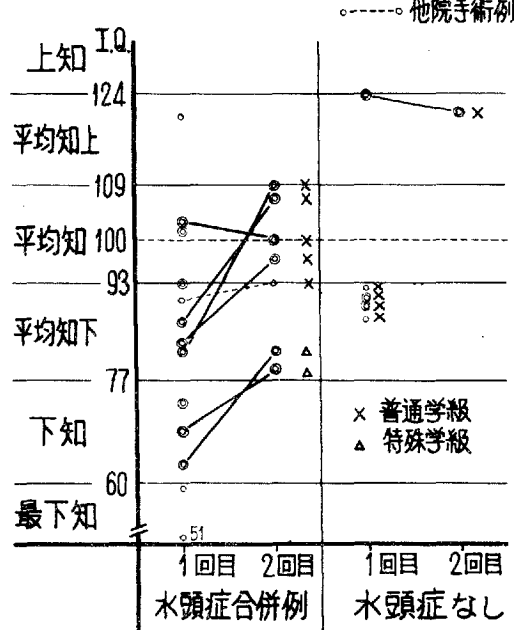
水頭症合併13例ではI.Q.51~120であり、非合併症5例の88~124に比し低価をとるものが多い。3~4才で行った時に下知のものは、学令期に再点検すると平均知下に入るものが多く、十分な教育効果が期待出来るものと考えている。現在就学しているものは脊髄髄膜瘤患児で26例あるが、不明3例を除いた23例のうち2例が特殊学級に、21例が普通小、中学校に通学中である。

まとめ

脊椎披裂、特に開放性脊髄髄膜瘤の早期閉鎖には多くの利点があるが、こうした積極的な治療の結果その救命率の向上と共に、合併する種々の問題、特に運動機能及び排便排尿障害が大きく前面に出て来て、すでに欧米では将来の社

表 1 3

開放性脊髄髄膜瘤患児の知能検査成績 (田中 Binet 1954年版)



会生活の質を考え合せ、無差別な救命手術に対しての反省がみられる様になっている。Lorberは新生児期での選択基準として、1) 麻痺高位が高いもの ($L_2\sim_3$), 2) 先天性水頭症, 3) 脊椎後彎の存在, 4) 重症合併奇形などをあげ、これらを有するものは閉鎖手術をすべきではないとしている。

我々の症例でも閉鎖手術後 L_2 以上の症例はほとんどが死亡しており、新生児期での無差別な救命手術には問題がある事を示唆している。しかしながら我国では、この様な患児を取りあつかう医師の積極的な関心に欠ける所があり、一方的にこの様な考えを患児側に押しつける事には問題がある。我々の数少ない経験例の検討からも、これら患児の予後は必ずしも暗いものではない。集学的治療を必要とする本症の治療にあたって更に広く社会全般の協力を得、一貫した計画治療が出来る体制をととのえる事が先決である。本症の治療の最終目標は患児に日常生活における自立性を確立する事にある。新生児期の瘤閉鎖はその後に続く長い治療計画の出発点にすぎない事を強調したい。

文 献

大川治夫, 高橋英世, 真家雅彦 他

新生児脊髄膜瘤の治療成績

日本小児外科学会雑誌 13:31 1977

山根友二郎, 山下武広, 高橋英世 他

2分脊椎における整形外科的問題

日本小児外科学会雑誌 12:525 1976

真家雅彦

神経因性膀胱をめぐる諸問題

小児外科 11:74 1979

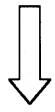
真家雅彦, 高橋英世, 大川治夫 他

2分脊椎, 特に開放性脊髄膜瘤の予後について

日本外科学会雑誌 81:873 1980

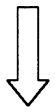
Lorber, J. Spina bifida cystica:
Results of treatment of
270 consecutive cases
with criteria for selection for the future
Arch. Dis. Childh.,
47:854, 1972

Rougerie, J. Spina bifida
Ed. J-B Balliere
Paris 1974



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



小児パラプレジアの原因として重要な因子となる脊椎披裂のうち、特に開放性脊髄髄膜瘤に対する早期瘤閉鎖の必要性については、我が国でも一般に認識される様になった。しかし新生児期に救命し得た症例もその後合併する水頭症、排尿排便障害、下肢機能不全に対する適切な治療なしには良好な予後は期待し得ない。