

(8) Spina bifidaとその周辺疾患の診断と治療

中枢神経障害を伴った脊椎奇形の研究

- Spina bifida における脊椎変形

愛知県心身障害者コロニー中央病院

村 地 俊 二

Spina bifida (二分脊椎) は、一般に潜在性脊椎破裂 (Spina bifida occulta) と、嚢胞性脊椎破裂 (Spina bifida cystica) に分けられる。

Spina bifida cystica は Myelomeningocele, Meningocele の総称として用いられるが、このうち Myelomeningocele は、病理学的には Myeloschisis, Myelocele, Myelocystomeningocele, Myelocystocele などに細分されるが、臨床的にはこれらすべてを含めて Myelomeningocele (以下 M. M. と略称) と通称され、肉眼的には脊椎破裂に伴い脊髄神経組織が大気中に露出した開放性脊髄膜瘤 (Open M. M.) の形をとるものが大部分である。

著者は 1970 年、愛知県心身障害者コロニー中央病院開設以来診療し得た M. M. 72 例のうち、open M. M. 48 例、closed M. M. 10 例計 58 例の脊髄膜瘤 (M. M.) 症例について、特にその脊柱変形の病態をとりあげ、文献的考察を加えて検討した。

上記閉鎖性脊髄膜瘤 (Closed M. M.) 10 例のなかに、脂肪組織を伴った、いわゆる Lipo-myelomeningocele (Lipo-M. M.) が 4 例みられたが、これらは Dural lipoma あるいは Leptomylolipoma と思われる。^⑤

性別頻度：58 例のうち男児 24 例、41.4%^①
女児 34 例、58.6% で女児に多い。Menelaus

は、371 例の M. M. 中、女児は 207 例、56% と報告しているが、諸家の報告も女児に多いとされている。

年齢別頻度：58 例中、1 才か 5 才までが 37 例で最も多く、6 才以下の症例の大半は本院において閉鎖術を受けたものである。

脊椎破裂部位および脊髄神経麻痺レベル

X 線所見等から判定した脊椎破裂部位では、腰椎から仙椎にかけて椎弓破裂を示すものが圧倒的に多く、58 例中 47 例、81% に達する。(表 1a)

表 1 LEVEL OF SPINA BIFIDA AND NEUROLOGICAL LEVEL

a	Level of Spina bifida	Cases
	Thoracic	0
	Thoraco-lumbar	5
	Lumbar	2
	Lumbo-sacral	47
	Sacral	4/58
b	※Neurological Level	
	Above T12	5
	L1-L2	7
	L3-L4	25
	L5	16
	S1-S2	5/58

※ Lower Limit of Normal Innervation

神経学的レベルは、中位腰髄節レベルの麻痺例が最も多い。脊椎破裂部位と神経学的レベルは必ずしも一致せず、これは神経組織のAnomalyの程度の違いによるものと考えられるが、山田らはこの違いは脊髄の下方への偏位の程度によるためであろうと述べている。

脊髄麻痺レベル(表1b): 58例全例に種々の程度の下肢麻痺を認めた。その大多数は、左右ほぼ対称的麻痺を示した。しかし左右の脊髄麻痺レベルに明らかな差の認められた症例も10例あり、closed M. M. で手術的切除によってLipomaの存在の確認された4例ではすべて左右差を認めLipoma-M. M. に麻痺レベルの左右対称の著しい傾向のあることを認めた。

脊髄髄膜瘤の患者の運動機能障害の程度は、脊髄麻痺レベルと密接に関係している。それぞれの麻痺レベルに応じた脊髄髄節支配筋の麻痺の分布が見られ、Muscle imbalanceによる下肢の変形が決定される。著者はSharrard(1964)の記載した下肢筋の脊髄節神経支配表に従って麻痺レベルを評価判定した。

そして生下時からその患児の脊髄麻痺レベルを慎重に検討し決定することは、下肢変形、拘縮の発生、進行の状態を予知し、治療方針を立てる上で重要なことと思われる。

Sharrard^⑥は、M. M.に合併するParalytic hip dislocationとLevel of paralysisの関連において麻痺レベルにより6 groupsに分類し

Group1: Paralysis below the twelfth thoracic root.

Group2: Paralysis below the first or second lumbar root.

Group3: Paralysis below the third or fourth lumbar root.

Group4: Paralysis below the fifth lumbar root.

Group5: Paralysis below the first sacral root.

Group6: No lower limb paralysisとして

いる。

われわれもこれに従って症例の麻痺レベルを分類した。新生児、乳児では、下肢筋力検査は、技術的に非常に困難であるが、足底刺激による下肢の運動状態や、脊髄麻痺レベルに応じた特徴ある肢位などで、ある程度の麻痺レベルの推定は可能である。一度の検査でレベルを決定するのではなく、回を重ねた慎重な評価が必要である。正確な神経支配の状態を知るためにElectric stimulation^⑦, EMG, i-t curve^⑧などの利用が報告されているが、これらは下肢変形の治療、特に腱移向術Tendon transferに際しては是非必要な検査と考える。

脊柱変形について

M. M.に伴う脊柱変形は、側彎Scoliosis、後彎Kyphosis、前彎Lordosisおよびこれらの合併変形に分けられる。このうち側彎には椎体変形が脊柱変形の一次的原因をなす、いわゆる先天性側彎症Congenital scoliosisと、筋アンバランス、拘縮、機能的下肢長差などの原因により、成長に従って出現するものとの両者が見られた。

Raycroft^⑨らは、M. M.に伴う脊柱変形を、大きく1) Congenital groupと2) Developmental groupとに分け、Congenital groupの特徴は、椎体のPrimary disorganizationを伴い、出生時から種々の側彎ないし後彎がみられるものであり、後者のDevelopmental groupは、脊椎後部要素Posterior elementのDysgenesisのみを認める患児にみられ、出生時には脊柱変形を認めないものと定義している。著者もほぼこのRaycroftの分類に従って検討を行なった。

全例58例中、32例、55.2%の過半数に種々の程度の脊柱変形が認められた。先天性異常彎曲(Congenital group)は11例にみられたが、その内容は、Scoliosis 5、Kyphosis 4、Kypho-scoliosis 2であった。また成長性異常彎曲(Developmental group)は21例にみられ、その内容はScoliosis 15、Lordosis 6であった。Developmental Kyphosisはみられなかった。

M. M.に合併する脊柱変形の頻度は、報告者によって様々であり、Raycroft(1970)は62%、Hoffer(1973)は62.5%と記載しているが、本邦の報告では山根(1972)12.5%、大橋(1976)9.6%と比較的少ない。実験例では55.2%で外国の報告例に近かった。

さらに58例のM. M.に見る先天性脊椎異常Congenital spinal anomaliesをWinterらの分類に従って検討した(表2)。

表2 CONGENITAL SPINAL ANOMALIES ASSOCIATED WITH MYELOMENINGOCELE(58 Cases)

Spinal anomalies	No. of patients
Hemivertebrae	8
Wedge vertebrae	5
Fused vertebrae	2
Bone bar	2
Sacral hypogenesis	4
Rib anomaly	2
Unclassified	3

Hemivertebraは8例にみられ、うち6例はCongenital abnormal curvatureを伴っていた。Wedge vertebra 5例、Fused vertebra 2例、Bone bar 2例にみられ、全例ともCongenital abnormal curvatureを伴っていた。

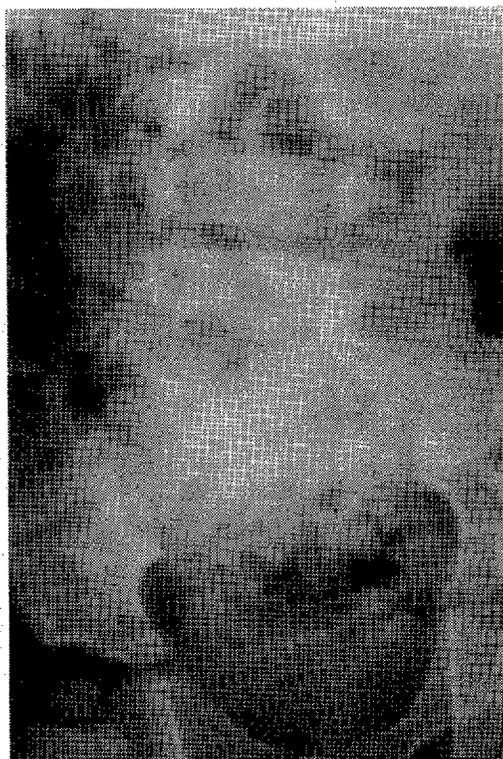
⑩ Winterらによれば、Bone barは、進行性の

Congenital scoliosisの最も重要な原因であると述べているが、われわれの症例ではBone barによると思われる高度のScoliosisはみられなかった。そのほか高度の仙骨形成不全が4例にみられ、うち2例がScoliosisの重要な原因になっていた。肋骨異常Fusion of ribsが2例にみられた。M. M.に合併する先天性脊椎異常は時に非常に重度で、分類できないものも少なくない。このような症例では脊柱に多発性の種々の先天性椎体異状ないし肋骨異常を有し、測彎あるいは後彎を伴っていることが多い。

先天性側彎 Congenital scoliosis

M. M.に合併する先天性異常彎曲の中では側彎Scoliosisが最も多く見られたが、半椎Hemivertebraによる先天性側彎が最も多く、脊椎破裂のレベルに一致してLumbo-sacralの側彎を示していた(図1)。

図1 半椎による先天性腰仙部側彎2才、男児



角は比較的軽度であり、急速な進行もみられず、患児の運動機能にほとんど影響しない程度のものである。

これに対し仙骨形成不全を伴う Congenital scoliosis は Hemi-sacrum のため、仙腸関節の脱臼があり、したがって高度の骨盤傾斜を示し、主位で側彎の増強が見られ、患児が起立歩行するにしがたい急速な進行がみられた。また、これらの仙骨形成不全の見られる症例は、4例中3例が、いわゆる Lipo-M. M. に仙骨形成不全が合併し易い傾向がみられた。

先天性後彎 Congenital kyphosis

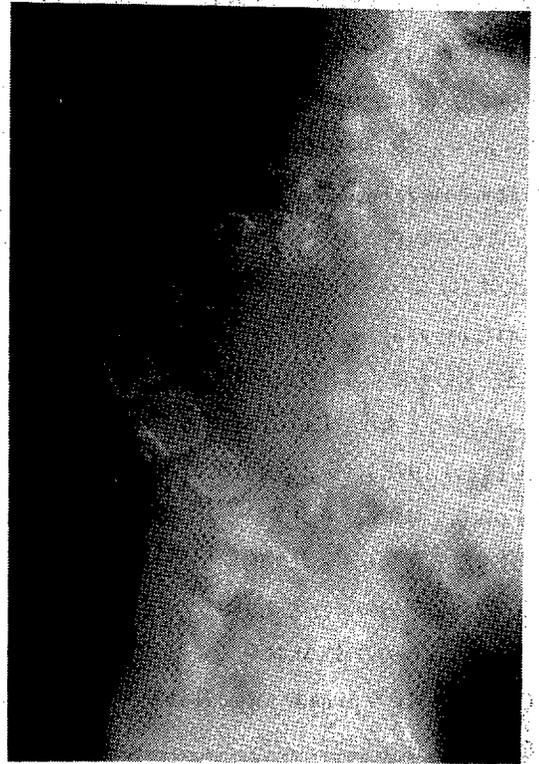
M. M. にみられる後彎は、非常に特異的なものである。Kyphosis は腰椎部にみられ、Spina bifida の部位に一致している。本変形は生下時から見られ、成長とともに進行し、患児が坐位をとるようになると変形はさらに増強する(図2・a・b)。

図2 著明な先天性腰仙椎後彎

a 生後1カ月、女児



b 生後1才6カ月



こうした Lumbar Kyphosis に対する代償性の前彎増強が Kyphosis の部位より上部に著明に見られることも多い。本変形は Open Spinal-lesion の一次性閉鎖の実施を困難とするであろうし、またもし一次閉鎖に成功しても Kyphosis の部位に褥創を形成しやすい。

Sharrard(1972)¹⁶⁾¹⁷⁾¹⁸⁾、Ecstein(1972)¹⁹⁾らは、重度の Kyphosis の問題として、

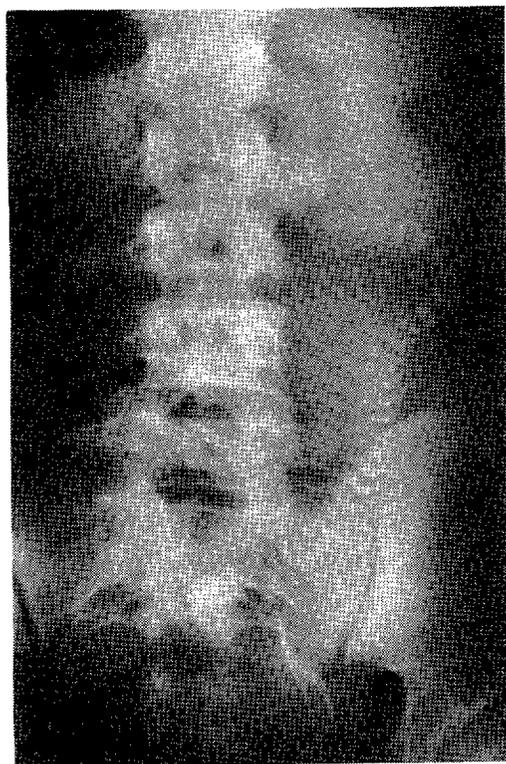
- 1) Back lesion の皮膚一次閉鎖に対する障害
- 2) 慢性反復性皮膚潰瘍
- 3) 装具使用、車椅子使用に対する障害
- 4) 前部腹壁が狭くなり、排尿の施行が困難になること
- 5) 腹腔の圧迫、横隔膜挙上に伴い呼吸障害を来す可能性のあること
- 6) 肋骨下縁と骨盤上縁の接触のため同部に疼痛をおこすこと

等を挙げ、重度の Lumbar kyphosis に対する Osteotomy-excision の適応としているが、Sharrrard はこの中で特に慢性反復性皮膚潰瘍が最も一般的な Osteotomyexcision の適応であると述べている。

実験例 11 例の Congenital abnormal curvature の程度を見ると、Scoliosis よりもむしろ Kyphosis が高度の変形を呈し、M. M. に伴う先天性異常彎曲の中でも Kyphosis が最も問題といえる。

Hoppenfeld (1967) は、本変形の発生頻度について、M. M. 児の 8 例のうち、1 例 (12.5%) に出生時から Kyphosis がみられると述べているが、われわれの症例の中には胎内において既に X 線上 Kyphosis の存在が見られる例もあり (図 3)、58 例中 6 例、10.3% に本変形の合併を認めた。

図 3 子宮内において既に脊柱後彎が認められた例



本変形の成因については、Hoppenfeld^⑩ (1967)、Sharrrard^⑪ (1968)、^⑫ (1972) は高度の脊椎披裂のため、脊柱挙筋 Elector spinae muscle が Atrophy におちいるが、あるいは欠損し、腰方形筋 Quadratus lumborum が後側方に偏位し、腰椎に対して異常な屈筋として働くこと、またこれに加えて大腰筋や横隔膜脚部の作用によってさらに腰椎後彎が増強され、本変形が形成されると説明している。

また Kyphosis の頂椎に Hemivertebra あるいは wedged Vertebra を認めることもあり、先天性椎体形成不全も本変形の要因とする考えもあるが、われわれの症例 (図 2, b) のように、Kyphosis は Lumbar 領域全体に及んでおり、頂椎の楔状化は、変形の増強に伴い 2 次的に形成されることも考えられ、やはり Sharrrard が述べているように、腹筋の Unopposed action が子宮内の paralytic lumbar Kyphosis を形成する最も大きい要因と考えられる。

Developmental scoliosis

M. M. に合併する脊柱変形の Biomechanical factor として、先天性椎体形成不全、筋のアンバランス、拘縮 (脊柱、腹関節、膝関節、骨盤傾斜) 下肢長差、重力、等が挙げられるが、このうち 1 次性要因が先天性椎体形成不全によらず、他の要因により、患児の成長に伴って明らかとなって来る脊柱変形を Developmental abnormal curvature としたが、21 例の変形のうち Scoliosis が最も多く 15 例にみられた (図 4)。

Sharrrard^⑬ はこのような Scoliosis を Lordoscoliosis と呼び、その特徴として骨盤もカーブに含まれて骨盤傾斜を示し、麻痺性股関節脱臼の傾向をさらに強めると述べている。

各脊柱変形群の、骨盤傾斜、股関節脱臼の合併頻度をみると、脊柱変形のない群に比し、脊柱変

形を認める群の合併頻度は非常に高く、脊柱変形（特にDevelopmental Scoliosis）と骨盤傾斜、麻痺性股関節脱臼との間に強い関連性のあることが示唆されている。

Developmental scoliosis 15例のSeverityは、中等度ないし軽度のものが多いが、高度のScoliosisを示す症例では、骨盤傾斜も明らかとなる。Raycroftは、このようなLordoscoliosisの進行する要因として、固定性骨盤傾斜が重要であると考え、その原因であるpostural contractureや下肢のdynamic deformitiesを早期から矯正することによってlumbal scoliosisの進行を予防できると述べている。

Developmental scoliosisの発症時期に関して、われわれの症例では不明なものが多いが早い症例では生後8カ月時にすでにScoliosis^⑨を示すものもみられた（図5）。Raycroftは5才までに大半が発症し、10才までにはすべて

図4 Developmental Scoliosis
12才 男児

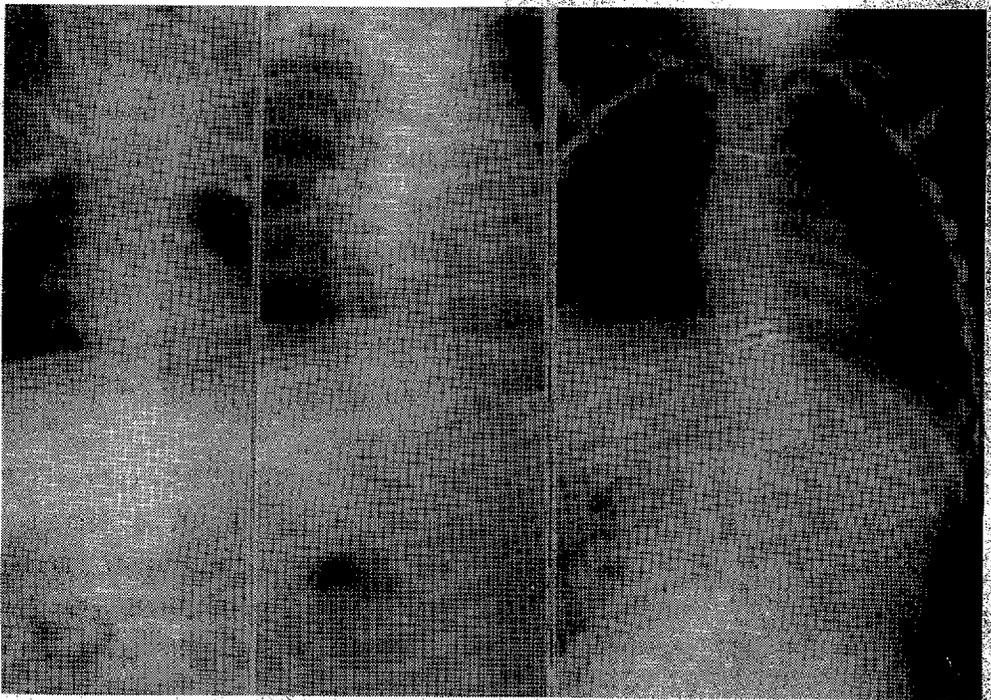


図5 Developmental Scoliosis 4才7カ月 男児

a 生下時

b 生後8カ月

c 4才7カ月



が発症すると述べている。Developmental scoliosisがみられた症例15例の平均年齢は6才であり、全症例58例の平均年齢3才10カ月よりかなり高く、Developmental Scoliosisの頻度は患児が成長するにしたがい今後さらに高くなることが予想される。

Developmental Lordosis

本変形は、6例にみられたが、高度の変形を示すものはみられなかった。全例に股関節脱臼を伴っていた。股関節屈曲拘縮、膝関節屈曲拘縮、Pes-Calcanus等の変形により、骨盤の前方傾斜が起り、代償性にLumbar lordosisが増強する。またLumbar Kyphosisに伴う代償性のDorsal lordosisもみられた。一般にScoliosisにはLumbar lordosisの増強を合併している場合が多いが、いずれにせよ本変形は、単独で高度変形となるものは見られず、下肢のDynamic deformitiesを矯正することにより消失するものが多い。

以上の各脊柱変形群と脊髄麻痺レベルの関係をみると(表9略)、脊髄麻痺レベルが高い症例ほど脊柱変形を合併する頻度は高いことがわかり、特にCongenital Kyphosisを伴う症例は、6例中5例がL3-4以上の麻痺を示し、そのうち3例はTh12以上の麻痺例であり、一般にCongenital Kyphosisを合併する症例は神経学的にも重症例が多い。またDevelopmental scoliosisは15例中11例がL1-2、L3-4の腰髄節レベルの麻痺例であり、Raycroft^⑨らが述べているように、中位ないし上位腰髄節レベルの麻痺例に多く見られた。

ま と め

1. 58例のM. M児を対象に脊柱変形の病態を検討した。
2. 軽度の変形を含め58例中、32例、55.2%

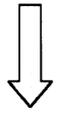
に脊柱変形が認められた。

3. Congenital spinal deformitiesは11例で、そのうちScoliosis5例、Kyphosis4例、Kyphoscoliosis2例であり、Developmental spinal deformitiesは21例で、そのうちScoliosis15例、Lordosis6例であった。
4. Lipomaを伴ったClosed M. M.は、脊髄麻痺レベルに著明な左右差のあるものが多く、また仙骨形成不全の合併が多いという特徴がみられた。
5. 仙骨形成不全による仙腸関節の脱臼が、進行性のCongenital scoliosisの原因として重要である。
6. 脊髄神経麻痺レベルが高い症例ほど脊柱変形の合併頻度が高く、特にCongenital Kyphosisを伴った症例では脊髄麻痺レベルも高く、高度の脊柱変形を来し、重症例が多い。
7. Developmental Scoliosisは、上位ないし中位腰髄節レベルの麻痺例に多くみられた。
8. 脊柱変形、特にDevelopmental scoliosisと骨盤傾斜、麻痺性股関節脱臼の間に強い関連性が示唆された。

<参 考 文 献>

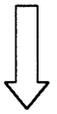
- ① Menelaus, M. B. : The orthopaedic management of spina bifida cystica, E&S Livingstone, Edinburgh and London, 1971.
- ② 村上白土, 他 : 大阪府下における脊椎披裂症の疫学, リハビリテーション医学, VOL 7 No 4 245-246, 1970.
- ③ 高橋 勇 : 二分脊椎のリハビリテーション, 第9回日本リハビリテーション医学会総会/シンポジウム, リハビリテーション医学, VOL 10 No 1 45-48 1973.

- ④ 山田博是, 他: 脊髄髄膜瘤の治療について, 小児外科・内科第6巻第2号 69-75, 1974.
- ⑤ Emery, J. L.: The back lesions, lipomas, and dermoids, Symposium on Myelomeningocele, (A.A.O.S.), 41-49, Mosby, 1970.
- ⑥ Sharrard, W. J. W.: Posterior iliopsoas transplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip, J. Bone and Joint Surg. 46-B:426-444 1964.
- ⑦ Sharrard, W. J. W.: The orthopaedic management of spina bifida, Acta orthop. scand. 46, 356-363, 1975.
- ⑧ 山根友二郎: Myelomeningocele と整形外科の問題, 臨床整形外科, 962-972, 1972.
- ⑨ Raycroft, J. F. et al.: Spinal curvature in myelomeningocele: natural history and etiology, Symposium on Myelomeningocele, (A. A. O. S.) 186-201, Mosby, 1970.
- ⑩ Winter, R. B. et al.: Congenital Scoliosis. A Study of 234 Patients Treated and Untreated. Part I: Natural History, J. Bone and Joint Surg. 50-A, 1-15, 1968.
- ⑪ Carr, T. L.: The orthopaedic aspects of one hundred cases of spina bifida, Postgrad. Med. J. 32, 201-210, 1956.
- ⑫ Robin, G. C.: Scoliosis and Neurological Disease, John Wiley & Sons, New York, Toronto, 1975.
- ⑬ Hoffer, M. M. et al.: Functional ambulation in patients with Myelomeningocele, J. Bone and Joint Surg. 55-A, 137-148, 1973.
- ⑭ 村上白士: 二分脊椎のリハビリテーション, 第9回リハビリテーション学会総会/シンポジウム, リハビリテーション医学, VOL-9 No.4 245-248, 1972.
- ⑮ 大橋, Millar, E. A. et al.: Myelomeningoceleにおける脊柱変形, 中部整災誌 VOL-19, NO-1, 193-195, 1976.
- ⑯ Sharrard, W. J. W.: Spinal osteotomy for congenital Kyphosis in myelomeningocele, J. Bone and Joint Surg. 50-B, 466-471, 1968.
- ⑰ Sharrard, W. J. W.: Osteotomy-Excision of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele, J. Bone and Joint Surg. 54-B, 50-60, 1972.
- ⑱ Sharrard, W. J. W.: The kyphotic and lordotic spine in myelomeningocele, Symposium on Myelomeningocele (A. A. O. S.), 202-218, Mosby, 1970.
- ⑲ Eckstein, H. B. et al.: Spinal osteotomy for severe kyphosis in children with myelomeningocele, J. Bone and Joint Surg., 54-B, 328-333, 1972.
- ⑳ Hoppenfeld, S.: Congenital kyphosis in myelomeningocele, J. Bone and Joint Surg., 49-B, 276-280, 1967.
- ㉑ Curtis, B. H.: Principles of orthopaedic management in myelomeningocele, Symposium on Myelomeningocele (A.A.O.S.), 157-165, 1970.



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



Spina bifida(二分脊椎)は、一般に潜在性脊椎破裂(Spina bifida occulta)と、嚢胞性脊椎破裂(Spina bifida cystica)に分けられる。

Spina bifida cystica は Myelomeni-ngocele, Meningocele の総称として用いられるが、このうち Myelomeningocele は病的には Myeloschisis, Myelocele, Mye-locystomeningocele, Myelocystocele などに細分されるが、臨床的にはこれらすべてを含めて Myelomeningocele(以下 M.M. と略称)と通称され、肉眼的には脊椎破裂に伴い脊髄神経組織が大気中に排出した開放性脊髄膜瘤(Open M.M)の形をとるものが大部分である。