

厚生科学研究(平成 11 年度厚生省障害保健福祉総合研究事業)

「小児の運動疾患の介護に関する研究」

分担研究報告

「重度二分脊椎例の臨床的課題に関する研究」

心身障害児総合医療療育センター

君塚葵、山田高嗣、城良一三輪隆

(主任研究者 二瓶健次)

研究要旨 二分脊椎の重度症例(Sharrardの1群および2群)は療育を含めて対応の難しい疾患であり、長期の追跡の報告はみられないので、自験例を対象に臨床的な検討を加えた。

15例の平均年齢15歳が対象となった。

新生児期より水頭症の程度が強くシャント手術が繰り返されており、そのための中枢神経機能の障害が生じていて、運動面のみならず神経症状を伴って、知的社会的側面において様々な問題を呈している。就学は養護学校となっており、軽度の二分脊椎例と大きく異なっている。運動面では10歳前後にピークに達し以降退行して行く。側歪・股関節脱臼を含めた変形、肥満、水髄症や脊髄の係留症候群などの二次的な神経症状の進行、廃用性の萎縮などが原因となっている。原則としては退行を防げるはずであるので、早期よりの厳重な対応の継続が必要である。

はじめに

二分脊椎は先天性の脊髄損傷で両下肢運動感覚麻痺・直腸膀胱障害を呈する原因不明の難病で、わが国では5,000名に1人ほどの発症といわれている。生後すぐに脊髄破裂部の修復とそれに続く水頭症のシャント術、その後の各科でのリハビリテーションによる機能向上が取り組まれる。

本症では重症度がさまざまであり、本症の1割ほどの重度例は多くの合併症を持ち、かつては無治療で死を待つ対応基準(Hofferのadverse criteria)が提唱されたこともある程度対応が困難なものである。高度な両下肢運動感覚麻痺のため起立不可能で座位保持の困難であり、直腸膀胱障害腎障害を併発しやすく、ほかに水頭症およびそれに伴う知的障

害・痙攣・水髄症・高度な脊柱変形・褥創など家族の種々の医療対応・日々のケアへの負担は言い尽くせないものがある。

各科に於けるチーム医療についてはその基本が確立してきているが、成長に伴う家庭療育・二次障害への援助、福祉用具などの活用が不可欠であるにも関わらず、重度例ではいまだ不十分のままでありにおいて、本症に取り組んでいる部門で大きな問題となっている。

二分脊椎は脊柱管の骨形成不全と脊髄の形成異常を伴う疾患ですが、高度な両下肢麻痺のある重度例では多くの合併症を持ち、その医療対応・日々のケアは困難をきわめます。今回その問題点について検討した。

対象と方法

症例は当センターで治療を行った二分脊椎症例 15 例、Sharrard 分類の 1 群が 8 例、2 群が 7 例で、男 7 例、女 8 例で、初診時年齢は 2 ヶ月から 14 歳 2 ヶ月、平均 3 歳 10 ヶ月、経過観察期間は 1 ヶ月から 30 年、平均 11 年 8 ヶ月である。それぞれの症例について、合併症、訓練状況、移動機能、手術などについて調査した。

## 結果

### 1) 全体像

全例で脊髄髄膜瘤を認め、その閉鎖手術を受けている。2 週間以内の手術がほとんどである。また、水頭症も全例に認め、治療として VP シャントを生後約 1 ヶ月内の間に受けていて、シャントの入れ替えも含めた 1 人の平均手術回数は 3.9 回と多数であった。

小学校は 12 例中 10 例が養護学校で、軽度の二分脊椎児が普通学校へ通学しているのと同対照的であった。普通学校を断られてやむなく養護学校にした例は 1 例であった。

### 2) 運動機能

訓練は開始年齢が 3 ヶ月から 11 歳平均 3 歳 2 ヶ月で、まず体幹の強化、坐位の安定、床上での移動能力の確保を目標として訓練を始められている。立位訓練開始年齢は 1 歳 2 ヶ月から 11 歳平均 4 歳 4 ヶ月で、坐位が安定した時点でスタビライザーや長下肢装具を処方し開始されている。訓練終了年齢は 9 歳から 17 歳、平均 12 歳 3 ヶ月で全例立位をとる事が困難となって終了していた。

生下時より認められた変形は大きく股関節に関するもの、脊椎に関するもの、足部に関するものの 3 つに分けられた。股関節では両側脱臼が 5 例、片側脱臼が 4 例でみられ、約 2/3 が生下時に股関節の脱臼を伴っていた。脊

椎では Lorber の提唱した adverse criteria の一つである後彎変形が 3 例でみられた。

側彎は 4 例でこの中には半椎などの奇形によるものも含まれていた。足部の変形も 11 例と多く、その中でも内反尖足が 3 例、尖足が 4 例と多くみられた。施行された整形外科の手術では、尖足に対するアキレス腱延長術が 2 例、足関節固定が 1 例、股関節拘縮に対する解離術が 4 例、股関節脱臼に対する整復と腸腰筋外方移行が行われた例が 1 例、側彎の手術が 2 例であった。また、坐骨結節部の褥創に対し手術が行われた例が 5 例でみられ、平均して 5.4 回の手術を受けていた。褥創手術時の平均年齢は 16 歳で、ほとんどが思春期に行われていた。

生後徐々に進行した変形は側彎が 8 例と約半数をしめ、平均して 8 歳頃から生じていた。

側彎が進行するのに伴い、骨盤傾斜が著しくなり、片側の股関節の亜脱臼を生じる例もみられた。骨の外傷では大腿骨骨折が 3 例、脛骨骨折が 2 例、脛骨骨端すべりが 2 例みられました。受傷機転がはっきりしないものが多くみられた。

運動機能のピークの時期は Sharrard 1 群で平均 7.5 歳 2 群で 7.8 歳と大差はなかった。1 群では骨盤帯付長下肢装具を装着し、訓練時に立位をとる例がほとんどでしたが、2 群では骨盤帯付長下肢装具を装着し訓練時に松葉杖歩行をしている例がほとんどでした。しかし、2 群でも平均 12 歳で全例 Hoffer 分類の non ambulator へ移行していました。

### 3) その他

泌尿器科の手術を受けた例は 4 例あり、逆流防止手術が 2 例、人工膀胱が 1 例、臍ストーマ再建術が 1 例であった。その他 15 例中、眼振が認められたものが 2 例、腰痛の精査で脊

髄系留症候群が明らかになり手術により腰痛の消失がみられた例が1例みられた。また15例中13例に肥満を認め、特に褥創の完全治癒が得られない1例では高度の肥満を認めた。

#### 考察とまとめ

重度二分脊椎では多くの問題を有し、それが相互に複雑に絡み合って、新たな問題を形成していく。軽度の二分脊椎に比べ精神遅滞や上肢痙性麻痺、脳幹障害の合併も高く、治療に携わる各科の医師が更により密に連絡を取り合いながら治療をすすめていく必要がある。また一方、整形外科の分野でも、生下時にみられる股関節脱臼や拘縮は側彎の進行に影響を与え、足部の高度の変形は立位訓練の際の障害となる可能性がある。側彎の進行は骨盤傾斜を引き起こし、成長に伴い上昇する車椅子乗車時間や肥満により坐骨結節部への褥創を誘起する。褥創の治療には多大な時間と労力を要し、坐位を禁じられることによる体力や気力の低下やストレスの増大を引き起こし、日常生活における自立に大きな影響を与えることになる。そのため、出生時より左右差をひきおこす因子を可能な範囲でとりのぞき側彎進行の防止に努めると同時に、肥満予防や褥創予防のための指導を早期より積極的に行う事、また褥創を起こしにくい車椅子の座面を開発・処方していく必要がある。

以上、高度両下肢麻痺を伴う二分脊椎 15例について検討した。合併症による手術回数が多傾向がみられ、生下時より股関節・脊椎・足関節の変形を伴う例が多くみられた。訓練により立位・歩行が可能になっても実用にはなりえず、全例が Hoffer 分類の non ambulator へ移行していた。思春期に難治性

の坐骨結節部の褥創を起こす例が多くみられた。

原則的には退行前の最高の状態をもっと長く保てるはずであり、継続した療育が望まれる。

例 一 覧

| Share | 性別 | 初診年齢 | 経過観察開始年齢 | back closure | 生下時後弯 | VPシャント | 回数 | 泌尿器科手術       | 小学校   | 器具          | 訓練開始年齢 | 立位訓練開始年齢 | 機能ピーク | 訓練終了年齢 | 運動発達                          | 上肢機能             | MR | 眼振         | 脚刺 | ope                  | 整形手術                  | 肥満                  |
|-------|----|------|----------|--------------|-------|--------|----|--------------|-------|-------------|--------|----------|-------|--------|-------------------------------|------------------|----|------------|----|----------------------|-----------------------|---------------------|
| 1     | 男  | 7.7  | 3.5      | 4.2          | あり    | 2週     | 2  |              | 普通学級  | LLB,PB      | 3才8ヶ月  | 5才       |       | 練習中    | 予定7ヶ月、戻り10ヶ月、予定1才3ヶ月          | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       |                     |
| 1     | 女  | 4.9  | 3.2      | 1.5翌日        | なし    | 1週     | 2  | 逆流防止術        | 普通保育園 | LLB, スタビ    | 1才7ヶ月  | 3才6ヶ月    |       | 練習中    | 予定6ヶ月、戻り1才3ヶ月、予定2才、四つ這い3才10ヶ月 |                  |    |            |    |                      |                       | あり                  |
| 1     | 男  | 1.4  | 0.8      | 0.2, 32日     | なし    | 16日    | 1  |              |       |             | 1才     | 未        |       | 練習中    | 予定3ヶ月、予定1才2ヶ月                 | 問題なし             | 不明 | 左水平        |    |                      |                       | あり                  |
| 1     | 女  | 7.7  | 0.2      | 0.2, 1週      | あり    | 25日    | 1  |              |       |             | 3ヶ月    |          |       | 練習中    | 予定なし                          | 不明               | 不明 | 左水平        |    |                      |                       | あり                  |
| 1     | 男  | 18   | 3.7      | 18じる         | せず閉   |        | 4  |              | 養護学校  |             | 1才     |          |       | 練習中    | 予定あり                          | 右側性麻痺            | あり | 仙骨(1回)、腰骨部 |    | ETA(6才)、右足3関節固定(13才) | なし                    |                     |
| 1     | 女  | 33   | 5.8      | 23.2         | なし    | 3ヶ月    | 3  |              | 養護学校  | LLB,PB      | 6才     | 6才       | 不明    | 不明     | 杖歩行可                          | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       | あり                  |
| 1     | 女  | 6.8  | 1.6      | 6.8          | あり    | 20日    | 1  | 逆流防止術        | 身障学級  | LLB,PB, スタビ | 1才4ヶ月  | 1才4ヶ月    |       | 練習中    | 予定1才                          | 問題なし             |    | 右水平        |    |                      |                       | あり                  |
| 1     | 女  | 16   | 1.8      | 15.4         | 5ヶ月   | 5ヶ月    | 5  |              | 養護学校  | スタビ, LLB,PB | 1才10ヶ月 | 2才6ヶ月    | 7才    | 11才    | 予定1才5ヶ月、戻り1才5ヶ月、予定2才5ヶ月       | 問題あり             | なし |            |    |                      | 著腫係留症線型ops(12才)       | なし<br>12%(8ヶ月)      |
| 2     | 男  | 14   | 0.4      | 12.8         | 2週    | 2週     | 12 |              | 養護学校  | 夜間DB, スタビ   | 5ヶ月    | 3才       | 7才    | 練習中    | 予定4ヶ月、予定3才3ヶ月                 | 問題なし             | あり |            |    |                      | 著腫ope(13才)、cobb 68→52 | 27%(21才)            |
| 2     | 男  | 25   | 4.2      | 24.8         | なし    | 2週     | 4  | 癒合性交叉性腎臓位    | 養護学校  | LLB, ウォーカー  | 5才     | 5才       | 7才    | 11才    | 小5まで杖歩行可                      | 問題なし             | あり |            |    |                      |                       | 17%(24才)            |
| 2     | 男  | 28   | 14       | 25.3         | 10日   | 1ヶ月    | 10 |              | 養護学校  | LLB,PB      | 11才    | 11才      | 12才   | 15才    | 中3まで杖歩行可                      | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       |                     |
| 2     | 女  | 31   | 10       | 20.6         | 4日    | 1週     | 3  | 人工肺移植(16才)   | 養護学校  | LLB,PB      | 6才     | 6才       | 8才    | 11才    | 歩行器歩行                         | co-ordination 低下 | 軽度 | 尾骨         |    |                      |                       | あり                  |
| 2     | 男  | 19   | 3.5      | 19           | 翌日    | 1週     | 6  |              | 養護学校  | LLB,PB      | 3才     | 3才       | 5才    | 9才     | 小3まで杖歩行可                      | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       | あり                  |
| 2     | 女  | 20.0 | 0.2      | 18.9         | 12日   | 1ヶ月    | 3  | 肺ストーマ再建(16才) | 養護学校  | LLB,PB      | 7ヶ月    | 1才2ヶ月    |       | 17才    | 中1まで杖歩行可                      | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       | あり                  |
| 2     | 女  | 34   | 4.4      | 34.4         | 6日    | 2週     | 1  |              | 養護学校  | LLB         | 5才     | 5才       |       | 12才    | 小6まで杖歩行可                      | 問題なし             | なし |            |    |                      |                       | あり<br>満1H, 6月より栄養指導 |