

顕在性二分脊椎症

顕在性二分脊椎症をもっと詳しく知りたいあなたのために



顕在性二分脊椎症

顕在性二分脊椎症をもっと詳しく知りたいあなたのために

目次

二分脊椎症とはどんな病気ですか？	2
二分脊椎にはどんな種類があるのですか？	3
どうして二分脊椎になるのですか？	4
どんな症状になるのですか？	5
合併する他の病気はありますか？	7
二分脊椎をどのように治すのですか？	8

二分脊椎症とはどんな病気ですか？

二分脊椎とは、生まれつき背骨（脊椎）の癒合が完全に行われず一部開いたままの状態にあることをいいます。二分脊椎症はいくつかの種類に分類されますが、そのなかには脳からの命令を伝える神経の束（脊髄）が、形成不全を起こし様々な神経の障害を生じる病気もあります。主に腰の部分（腰椎、仙椎）に発生しますが、その部位から下の運動機能や知覚が麻痺したり、合併症として脳に異常を生じたり、さらには膀胱や直腸の働きにも大きく影響を及ぼすことがあります。したがって、二分脊椎症の治療には脳神経外科、小児科、小児外科、泌尿器科、整形外科、リハビリテーション科などを中心としたチーム医療が必要とされます。さらには適切な医療のほかに、教育、就職、結婚等の問題まで総合的なケアが必要です。

更に詳しく知りたいあなたのために

頸部(けいぶ)、体幹の背部正中には脊髄(せきずい)（神経組織）が縦走していて、脊椎（骨組織）に取り囲まれ、その上を皮膚がおおっています。胎生3～5週に外胚葉(がいはいよう)から脊髄と皮膚が分離・分化しますが、この過程に異常があると二分脊椎、二分頭蓋(ずがい)などの神経管閉鎖不全を生じます。閉鎖不全はどここの場所にも生じえますが、一番多い場所は腰仙部です。

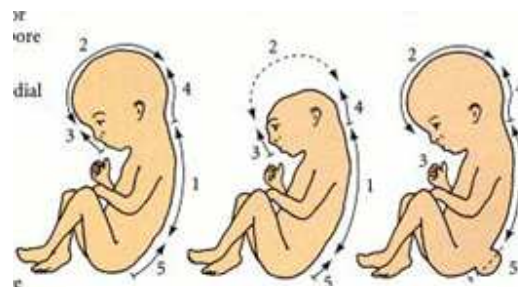


図 1 神経管閉鎖不全

二分脊椎にはどんな種類があるのですか？

二分脊椎症には、表面から明らかに脊髄などの異常が見えるタイプ（顕在性二分脊椎症）とみえないタイプ（潜在性二分脊椎症）があります（図2）。顕在性二分脊椎症は脊髄髄膜瘤と呼ばれることもあります（図3）。

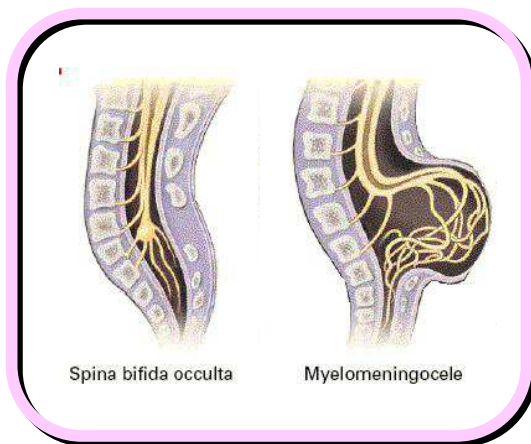


図2 二分脊椎症の種類



図3 脊髄髄膜瘤

Memo

どうして二分脊椎になるのですか？

中枢神経系（脳と脊髄）の発達は、胎児の背中あたりから始まります。長い平板が中央で折れて、本のように閉じはじめます（図4）。神経管はまず胎児の表面から内側に落ちていき、その上を皮膚が閉じ、つづいて骨や筋肉が作られていきます。

もし、神経管の閉鎖が起こらなければ、脊髄は胎児の表面から内側に落ちていくことができず、その上にできるはずの皮膚や骨、筋肉が発達しません。つまり脊髄は露出したままの状態にとどまります。これを神経管閉鎖不全と呼びます。そして、その閉鎖しなかった部分から下の神経機能に障害を生じます。

脊髄髄膜瘤の原因はまだよく分かっていません。いろいろな説がありますが、今日では複数の要因、すなわち環境や遺伝によると考えられています。これらの要因の組み合わせの結果、妊娠初期（妊娠4週目ころ）に脊髄の発生に変化が起ると、脊髄髄膜瘤が生じます。母親が自分の妊娠に気づくより前の段階のことで、両親のどちらにも全く責任はありません。両親のコントロールの及ばないところに原因があるのです。

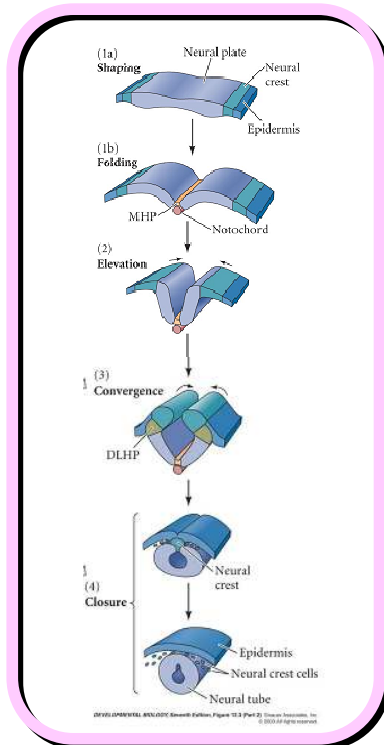


図4 神経管が閉じるとき

更に詳しく知りたいあなたのために

神経管閉鎖不全は、地域や人種、また時代によって発生頻度が異なることが知られています。予防方法が広く知られるようになる以前、アメリカでは出生1000の子ども達に対し1~2人の発生率でした。予防方法が知れわたるようになった現在、発生率は0.44/1000出生に減少しました。

我が国において神経管閉鎖不全の発症率は、1998年で出産（死産を含む）1000人対0.6、うち二分脊椎は0.3程度とされています。しかし、他の国々とは違い発生率は増加しています。

どんな症状になるのですか？

顕在性二分脊椎の代表である脊髄髄膜瘤では、脊髄神経の異常のため、下肢の運動障害や感覚障害、膀胱障害（排尿障害）、直腸障害（排便障害）などが様々な程度で見られます。また、この病気では、大脳、脳幹（のうかん）、小脳など脊髄以外の中枢神経系にも異常があることが多いとされています。（水頭症、キアリ奇形、脳幹や小脳の異常、脳梁形成不全など）。そのため症状は、出生後早期に出現することもありますし、成長するにつれて明らかになることもあります。

一般的に二分脊椎症では、神経のいろいろなレベルで問題が起こります。個々の電線、すなわち脚や膀胱、腸の末梢神経は、背中の変形と密接な関係にあり、発達の過程で失われたり、破壊されたりします。脊髄の先端に近い神経ほど、侵されやすく、機能を失いやすいのです。不幸にも、膀胱や腸に通じる神経は、脊髄の先端から出ているので、ほとんどの場合、機能が失われてしまいます。次に脊髄から出る神経は、脚や足首、ふくらはぎ、ひざ、太もも、おしりなどを支配するもので、しだいに体の上方へ移っていきます。二分脊椎症はその範囲が広がれば広がるほど、脊椎レベルが高くなれば高くなるほど、機能の消失はひどくなります。しかし、上肢が侵されるほどひどいものは、めったにありません。

表 1 二分脊椎の症状、合併する病気

顕在性二分脊椎症 (脊髄髄膜瘤など)	潜在性二分脊椎症 (脊髄脂肪腫など)
膀胱直腸障害	膀胱直腸障害
下肢運動感覚障害	下肢運動感覚障害
水頭症	キアリ奇形 脊髄空洞症
脳奇形	脊椎変形
キアリ奇形 脊髄空洞症	
脊椎変形	

更に詳しく知りたいあなたのために

二分脊椎症のこども達は、神経形成時の障害により下肢運動機能、膀胱直腸機能が程度の差はあれ障害されています。しかし、同じ二分脊椎症でも顕在性と潜在性では重症度に大きな違いが生じるのはなぜでしょうか。

顕在性二分脊椎症の代表である脊髄髄膜瘤のこども達の多くは水頭症・発達障害の合併、キアリ奇形などを伴います。この原因は、顕在性二分脊椎症では胎児期に髄膜瘤周辺より髄液が漏出することが原因と考えられています。髄液が流出してしまうため頭蓋内腔と脊髄腔の間で圧較差が生じ小脳の一部が脊髄腔に陥入するキアリ奇形が生じます。

また、髄液の流出路がキアリ奇形により狭小化したり、髄液漏出による頭蓋内での髄液吸収能力の未発達が原因となり水頭症が生じます。

Memo

合併する他の病気はありますか？

泌尿器系の運動、感覚が障害されると、さまざまな形の異常が現れます。大量に残尿がある子ども達や、尿を少量しか蓄えられない子ども達は、尿や大便をコントロールする弁や括約筋が意のままにならず、人の助けを必要とします。

脳の障害は、はるかに複雑です。顕在性二分脊椎症（脊髄髄膜瘤）の場合には「キアリ奇形」という脳の異常が起こります。また、顕在性二分脊椎症の子ども達の約10%がけいれんを起こします。とくに水頭症のある子ども達は、けいれんが多いと言われています。けいれんは、抗けいれん剤でほとんど抑えることができます。

脊髄髄膜瘤で生まれてすぐ問題になるのは水頭症です。水頭症の起こる割合は、80%くらいです。水頭症とは、単に頭の中の水の量が増加することではありません。脳と脊髄には、髄液と呼ばれる塩分を含んだ水溶液が循環しています。髄液は脳の奥深くで作られ、中心部の脳室（脳の空所）や、それらをつないでいる狭い通路をゆっくりと流れ、頭のうしろで脳の表面に出ます。それから脊髄の表面を流れて、最後に脳の頂上まできて血流系に帰っていきます。この循環がどこで閉塞しても、川のダムのように水が貯留する結果となります。また、髄液の吸収が障害されても、水頭症になります。しかし、幸いにも今日では水頭症がコントロールできるようになりました。

二分脊椎をどのように治すのですか？

脳神経外科

脳と脊髄の治療は脳神経外科医の仕事です。脊髄髄膜瘤では、脳神経外科医はまず、神経系を外界からさえぎることによって神経系の感染を防ぎます。次に、すべての神経組織を保存し、機能を保存する保護構造を作り上げます（脊髄髄膜瘤修復術：図5）。現在のところ、生まれる前に破壊されている神経は再び回復することはありません。しかし、生まれた時に正常であった神経が自然に修復して、動きが改善することがあります。

これらの目的を達成するためにはまず背中に開いた神経をすぐに閉じることが大切です。神経が背中で開き、髄液が漏出していると、そこに細菌が入って増殖し、神経系に感染します。もし早期に神経を閉じる治療をしなければ、機能は失われ、やがて子ども達は死亡することがあります。脳神経外科医は、現代のすぐれた麻酔技術を駆使して神経系の覆いを形成し、障害部位の皮膚を閉じます。

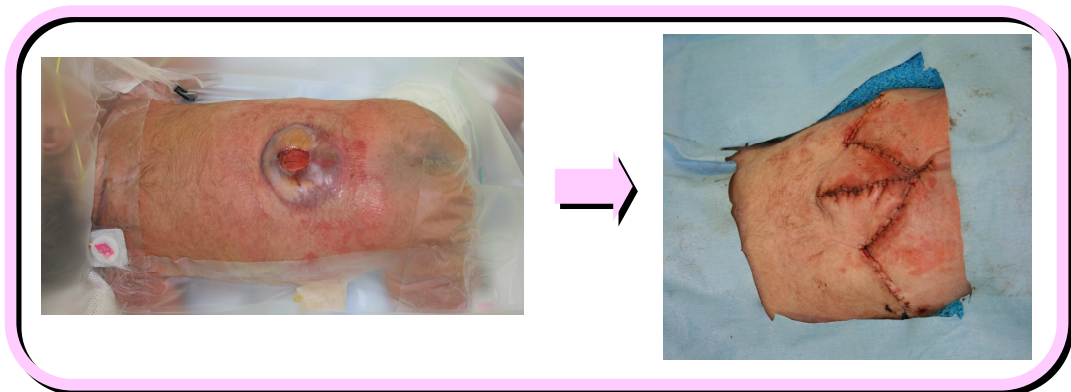


図5 脊髄髄膜瘤修復術

頭在性二分脊椎症の代表的疾患である脊髄髄膜瘤のこども達の 75~80%に、生後2~3ヶ月以内に進行性の水頭症が発生します。脳室から髄液を排除するのに今では効果的な方法が利用されています。チューブとバルブを用いて、髄液を体の他の部分へ導き、そこで直接排除するか、排除された部分からの吸収によって血液へ返していきます。このチューブのシステムは短絡管（シャント）と呼ばれ、ふつつ脳からお腹の中（腹腔）へ流します。シャントはつなぐ場所によって違った名前がつけられ、脳室—腹腔（V-P）シャントなどと呼ばれます。システムの中にあるバルブは頭の中の圧をコントロールし、髄液が脳から排除される場所へと一方向だけに流れるようになっています。シャントシステムは、多くの種類がありますがそれぞれに利点と欠点があり、個々の脳神経外科医がどちらか選んで水頭症の治療に使います。シャントがうまく働いていると脳は正常に成長し、脳の機能が保たれて、知能も発達します。

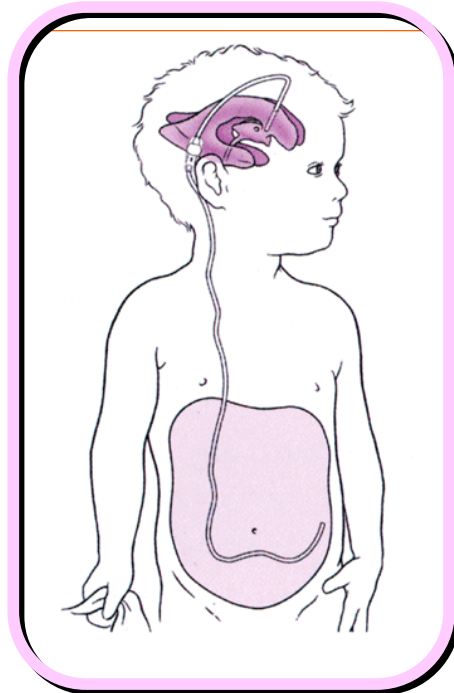


図6 VP シャント

Memo

整形外科

足や膝の変形や股関節の脱臼があれば、すぐにそれを矯正します。変形は筋肉の強さのバランスがとれていないために起こり、こどもが成長するにつれて進行します。成長していく間、脚を保つ位置によってひどくなるため、早くからあて木が必要で、運動療法を持続的に行なう必要があるのです。

初期の治療は包帯、ギプス、ブレースによって最も適した位置で固定します。治療の目的は脚を最もよく働くような位置にもってこることなのです。

泌尿器科

泌尿器科医は新生児の腎臓や尿が通る部位の形や働きを検査します。幸運にも、生まれた時にひどい腎臓の障害があることはほとんどありません。もし膀胱括約筋が開いて膀胱内に多くの尿が残っていれば、泌尿器科医はクレーデ法という方法で排泄するよう指示を出します。下腹部を圧迫して、膀胱に圧を伝え、尿を排出する方法です。ある間隔をあけて行なうカテーテルによる尿の排泄（導尿）の方法もあります。これも小さなこどもの頃から始めることができます。これは、それほど難しい方法ではありませんから、両親は親類の人たちや学校の先生に教えておいて、子供の必要なときにしてもらうことができます。

カテーテル法はすべてのこども達にできるものではありません。腹部に手術で穴をあけ尿を出さねばならないこども達もいます。この開口術により尿もれを防ぎ、腎臓の働きを保つことができます。

小児科、小児外科

こども達が自立的な生活を行なうためには排便訓練が大きなステップとなります。肛門括約筋に麻痺があると、排便訓練はとても難しいのですが、不可能ではありません。二分脊椎症のこども達にできることは、排便の調整であって、調節ではありません。

大腸はゆっくりと便を直腸の方へ押し出していきます。この間に便から水分が吸収され、からだに帰っていきます。直腸が便でいっぱいになると便意が起こり、肛門括約筋がゆるんで、排泄のため腸がより活発に動き始めます。

二分脊椎症のこども達の大腸には神経の調節がないため、いくつかの問題が生じ

ます。腸の中の便の動きがおそいので、水分がよく吸収されて便は硬くなり、便秘になります。便が直腸に達しても感覚神経がないために、子供はそれがわからず、括約筋の調節がないために、都合の悪い時でも便が出てしまうのです。このような排便の計画は両親や医療チームの努力によって達成されます。ときどき大腸が直腸から出てくることがあります。これを直腸脱といいます。直腸の中へ腸を押し込んで、石油ゼリーガーゼで包めばよいのです。