

# 潜在性二分脊椎症

潜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



# 潜在性二分脊椎症

潜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

潜在性二分脊椎症とはどんな病気ですか？	2
どんな症状になるのですか？	3
手術が必要ですか？	4
どういうふうに手術をするのですか？	5
手術の危険性はどうですか？	7
機能予後はどうですか？	8
最後に 一わたしが手術を勧める理由一	8

## 潜在性二分脊椎症とはどんな病気ですか？

潜在性二分脊椎症とは、発生初期の段階での脊髄の癒合不全（ゆごうふぜん）に基づく奇形性病変の総称です（脊髄神経ができる時におこる、脊髄・脊椎の生まれつきの病気）。

この病気では、70～80%の頻度で背部に皮膚異常が見られます。腰の部分（腰仙部）にみられる毛細血管腫、異常毛髪や多毛、皮膚洞や皮膚陥凹、皮膚付属器、脂肪腫などです。

脂肪腫が多いので、脊髄脂肪腫、脂肪脊髄髄膜瘤などとも呼ばれます。乳幼児では、皮膚の異常をきっかけに、CT や MRI などの検査がおこなわれ、その結果として、脊髄の異常（または病気）が診断される場合があります。



図 1 潜在性二分脊椎症の CT



図 2 潜在性二分脊椎の MRI

## どんな症状になるのですか？

この病気の症状として、皮膚症状、脊髄神経症状（下肢運動障害、感覚障害、排尿障害、排便障害などの神経症状がでた場合には、脊髄係留症候群と呼んでいる）、脊椎骨の異常、合併する脊髄以外の奇形（発生に異常のある生まれつきの病気）による症状がみられます。

脊髄神経症状には、両下肢の運動・感覚障害、排尿障害（尿失禁、神経因性膀胱などともいわれる）、排便障害（頑固な便秘、便失禁）などがあります。両下肢の運動障害として、足が動かない（麻痺）、足の変形、左右の足が非対称、足が細いなどがみられます。感覚障害として、靴ずれやその部の潰瘍、腰背部、下肢から足への放散痛や局所のしびれなどがあります。

生まれて間もない時は、これらの神経症状がなかったり（無症状）、あってもみつかからないことがあります。現在のところ、一人ひとりの神経症状が、いつから明らかになるのかは不明です（正確に予測することはできない）。

## 症状がでる理由

- ① 生まれつき、正常な神経ができていない（これは手術でなおらない）。
- ② 脊髄神経が、周囲の組織（骨、筋肉など）とくっついているため、周囲の組織の成長により、脊髄神経に引っ張られる力が加わり、脊髄神経に障害がおこる。
- ③ 運動などによる動きが、脊髄神経につたわりやすい（外力）。
- ④ 脊髄神経にくっついた脂肪腫（脊髄脂肪腫）では、脂肪が大きくなることで脊髄神経が圧迫される。

*Memo*

## 手術が必要ですか？

「いつ手術をしたらいいのか？」、「症状がなければずっと手術をしない方がいいのか？」、「いつ症状がでるのか？」、など現時点では分かっていないことがたくさんあります。

多くの医師の経験で分かっていることもあります。

たとえば、

「症状が出てから手術しても、症状がすべて消えることは少ない」、  
「病院へ来るこどもでは、年齢が高いほど症状を訴えるこどもが増えてくる」、  
「手術をしても数年から十数年してから症状がでる人がいる」、  
「年齢の低いこどもでは、排尿や排便の状態を正しく評価することが難しいまたはできない」などです。

一般的に、脊髄神経症状が明らかであれば、症状を軽くするため、または、症状が悪化しないように、手術が勧められています（待機手術）。一方、症状が出てからでは、手術しても症状をなくすことはできないので、症状が出る前に手術を実施するという考え方があります（予防的早期手術）。共通のこととして、手術しなくても病気による生命への危険性は少ないと言われますが、排尿障害から腎臓が障害されると生命への危険性も生じてくると考えられます。

## 早期手術を勧める理由

- ① こどもの手術は、成人と比べると、手術時間が短く、手術がしやすい（若年ほど脊椎骨が薄いこと、神経周囲の癒着がすくないこと、脂肪腫が軟らかいことなどで、手術が簡単という意味ではない）
- ② 脂肪腫は大きくなることもあり、それに伴い神経症状がでることがある
- ③ 急速な成長に伴って、神経症状が出やすく、いったん神経症状が現れると手術によってなおりにくい（完全に症状が消えることは少ない）
- ④ 症状がいつ出るか、不明

## 症状が出てから手術を実施する立場（待機手術）の理由

- ① 手術により、症状が出現することがあるので（電気刺激などで神経の確認作業をおこなっても、神経は正常とは異なった状態にあり、手術中に働きのある神経すべてを正確に見つけることができない）、手術は神経症状が出てからおこなう
- ② 早期に手術しても、予防効果は確実ではない（手術していても、成長するにつれて、症状がでることがある、一生大丈夫と保証できない）
- ③ 低年齢のこどもの手術が難しく、低年齢のこどもの全身麻酔が危険である

*Memo*

## どういふうに手術をするのですか？

全身麻酔をかけ、腹臥位（腹ばい）の状態で行います。神経を損傷しないようにするため、図のように術中神経モニタリングを行いながら手術をします。そのため、手術操作により神経を損傷する危険性はかなり低いと考えられています。病気の種類（潜在性二分脊椎の種類）にもよりますが、正常の脊髄が露出するように術野を展開しますので、通常5～10cmの皮膚切開と2～3個の椎弓（背骨の骨の後ろ部分）を開きます。開いた椎弓は手術の最後に元に戻します。皮膚洞や脂肪種が脊髄につながっている場合は、できるだけ脊髄に近いところで切除します。これは残存した皮膚洞や脂肪種が再増大しないようにするためです。また、多くの場合、終糸と呼ばれる索状物も切除します。手術自体は4～5時間くらいで終了しますが、神経モニタリングや麻酔の導入、覚醒も合わせると全体で6～7時間になります。

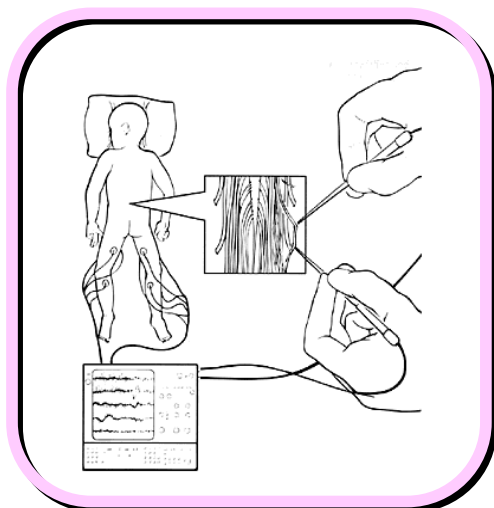


図3 脊髄神経モニタリング

## 手術の危険性はどうですか？

一般に、この手術は比較的安全にできると考えられていますが、手術である以上危険性はゼロではありません。考えられる危険性などは、次のようなものがあります。

表1 手術のリスク

短期的なリスク	長期的なリスク
出血	再係留（約 10%）
感染	脊椎変形
脊髄、神経損傷	脊髄、末梢神経損傷
髄液漏	

急性期に起こる合併症の中では、脳脊髄液漏が問題です。これを防止するために、術後72時間腹臥位（マットソンの体位）で過ごします。その後は、少しずつ起き上がります。

*Memo*



## 機能予後はどうですか？

症状が出現した時期、罹病期間、重症度、手術時年齢、潜在性二分脊椎の種類などいろいろな要因があり、手術による機能予後の評価は一般的に難しい面があります。しかし、これまでの報告によると、早く手術をすればするほど、症状の改善や安定化は得られるようです。ある報告では、下肢の筋力低下改善 43%、下肢のしびれ感改善 41%、神経因性膀胱改善 42%などとなっています。また、神経因性膀胱の45%が改善、45%が安定化したとの報告もあります。

## 最後に —わたしが手術を勧める理由—

一般的に、致死的でない病気 —特に機能的な疾患— を外科的に治療するかどうか迷うことがあります。現在症状がない場合はなおさらです。しかし、放置すればやがて症状が出現し、気づいた時には手遅れだった、もう症状は戻らない、というのではあまりにも残念です。こども達の将来は長いのです。その将来を生活の質を落とさず、有意義なものにするためには、たとえ症状がなくとも今やるべき事はやる、という私の経験に基づいて、潜在性二分脊椎の手術を勧めています。