

痙性麻痺

痙性麻痺をもっと詳しく知りたいあなたのために

1. 痙性麻痺とはどんな病気ですか？

脳・脊髄の障害のために手足が突っ張るようになり、手足を曲げられない、関節が屈曲・伸展してしまい思うように動かせない、などの運動障害のもとになる症状を痙性といいます。



2. どうして痙性麻痺になるのですか？

痙性の原因になる病気は、脳性麻痺、脊髄損傷、脳血管障害、重症頭部外傷などが良く知られています。痙縮、あるいは痙直と呼ばれることもあります。

3. 脳性麻痺とはどんな病気ですか？

脳性麻痺とは

1. 受精から生後約1ヵ月までに発生した脳障害である。
2. 病変は非進行性である。
3. 臨床像の中心は運動障害。（知的障害、てんかんの合併は主病像ではない。）

上記3要件を満たした病態をいいます。病因に関しては次の5群に分けられると報告されています（杉本ら）。

- ・胎生初期から中期：脳形成異常（神経細胞遊走障害） 34%
- ・胎生中期から分娩直後：脳血管障害（脳梗塞，脳室脳軟化症，頭蓋内出血） 46%
- ・中枢神経感染症（主に胎内サイトメガロウィルス感染） 6%
- ・分娩時仮死 12%
- ・原因不明

4. 脳性麻痺はどれくらい発生しますか？

姫路市における脳性麻痺の発生動向を検討した報告では次のような結果が記載されています。

脳性麻痺発生率

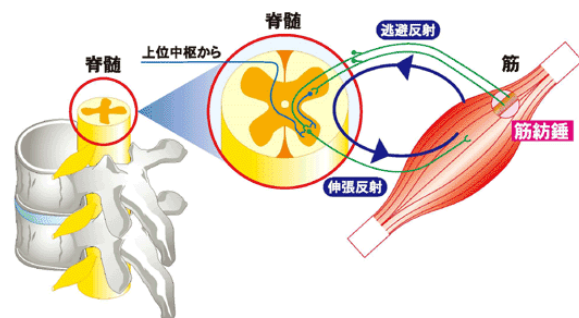
1983-1987 年度：1.4 人／1000 出生

1988-1992 年度：2.0 人／1000 出生

脳性麻痺児の発生率は増加傾向にあるといわれています。これは、新生児医療の進歩により、低体重出生児の救命率が上昇したことが大きい要因であるといわれています。

5. なぜ痙性麻痺はおこるのですか？

筋肉を動かす際には、動かすだけでなく、余計な動きをさせないように指令する物質（GABA という抑制性の神経伝達物質）が脊髄で働き、スムーズな動きができます。痙縮のある患者さんでは、そのバランスが崩れ、筋肉が過度に緊張したり、余計な筋肉が緊張したりします。わずかな刺激で筋肉に異常な力がはいり、動きにくいだけでなく、眠れないことや痛みの原因になります。日常生活動作（ADL）のみならず、生活の質（QOL）の低下の原因となります。



6. どんな治療法がありますか？

痙縮の治療は痙縮の程度、病期などを勘案して、侵襲の少ない治療から段階的に行うことが原則です。リハビリテーション、内服治療、神経ブロックや毒素の局所注射、整形外科や脳外科的な外科治療などです。それぞれの治療に一長一短があり、病気の経過や治療過程で組み合わせて用いられます。痙縮の

原因となる伸張反射の経路をどこかで抑制できれば治療効果が期待できます。
また、痙縮にともなう二次障害も治療の対象です。

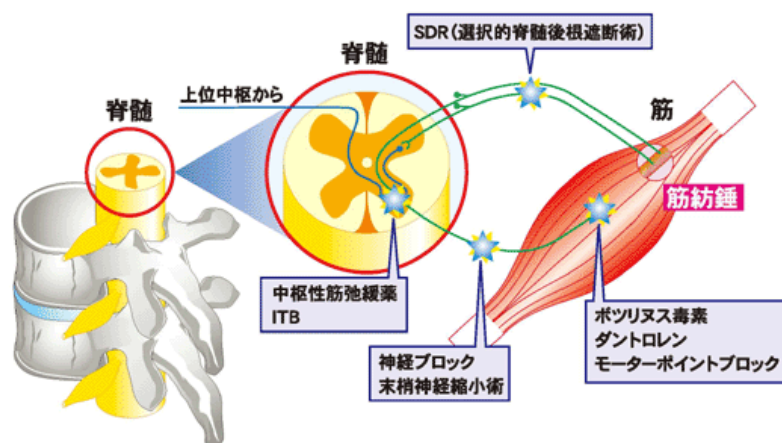
脳神経外科で行う具体的な治療法としては

① 経口抗痙縮薬

② ボツリヌス毒素治療

③ 選択的脊髄後根切断術

④ バクロフェン髄注療法



などがあります。

これまでは有効な治療法がなく、四肢運動療法、薬物療法、関節変形・拘縮に対する整形外科手術が主体で、多くの患者さんの悩みはなかなか改善されませんでした。しかし、この10年あまりの間に痙性の治療としてあらたな外科的治療法が注目を浴びてきています。

痙性を伴った**脳性麻痺の小児**には**機能的脊髄後根切断術**を行ないます。これは痙性の引き金になる感覚系の入力を下げるために脊髄神経の一部を切断する手術です。重度の脳性麻痺で寝たきり、あるいは痙性のためにはさみ脚になったりつま先歩行になってしまうような小児に極めて有効な手術です。痙性が軽度で、四肢の一部に限局している場合には神経縮小術と呼ばれる手術を行ないます。

これらの手術時には手術中に神経を電気刺激したり、運動機能・排尿機能などを神経生理学的に監視しながら行ない、残されている神経機能を障害しないように注意して行ないます。

この他に、バクロフェンと呼ばれる薬を髄液（脳・脊髄など中枢神経系を覆っている体液）に注入する治療法（バクロフェン髄注療法：ITB療法）が2006年4月より、保険適応となりました。海外では広く普及している治療法で、当院でも施行しています。

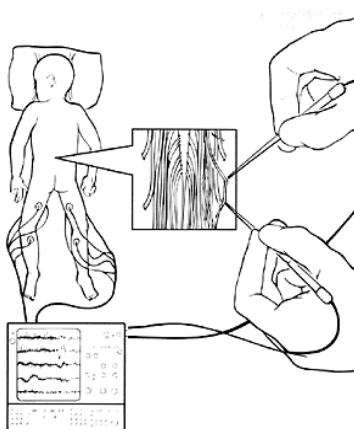
7. 飲み薬による治療はどうか？

痙縮を治療する薬剤は筋弛緩剤といいます。脊髄での反射を落とす中枢性筋弛緩剤と脊髄の運動神経から筋肉に命令が伝わりにくくする末梢性筋弛緩剤があります。一般的には、中枢性筋弛緩剤を第一選択にし、効果が不十分な際に末梢性筋弛緩剤を追加します。少ない量から増やし、副作用が出ない範囲で服薬量を調整しますが、効果が不十分だったり、副作用が先に出てしまったりで投与量を決めるのはなかなか困難です。

8. 選択的脊髄後根切離術って何ですか？

脳性麻痺のうち痙性麻痺に適応が限られ、治療効果が良い年代も3歳～10歳と幅の狭い治療ですが、欧米では適応のある児には第一選択になっています。痙縮の原因となる反射の経路を脊髄に入る直前で遮断して痙縮を軽減する治療です。脊髄に感覚が入る後根を細分し、一本ずつを電気刺激し、異常な反応が出る脊髄後根細糸を切断し痙縮の経路を遮断します。全体の4～5割の細糸を切断します。手技的に下肢症状にしか適応がなく、術後に運動発達を再獲得するためのリハビリテーションが必要です。異常な反射経路を遮断することで痙縮を軽減する不可逆的な治療ですが、術後のリスクや経済的な負担が少なく、適切な後療法が行われると効果も期待できる治療です。

9. 手術の方法



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。痙性の程度にもよりますが、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10～20cm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。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。

10. 手術の危険性、合併症、偶発症

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。

短期的なもの（それぞれ1%くらい）

出血
感染
神経、脊髄損傷
脳脊髄液漏

長期的なもの

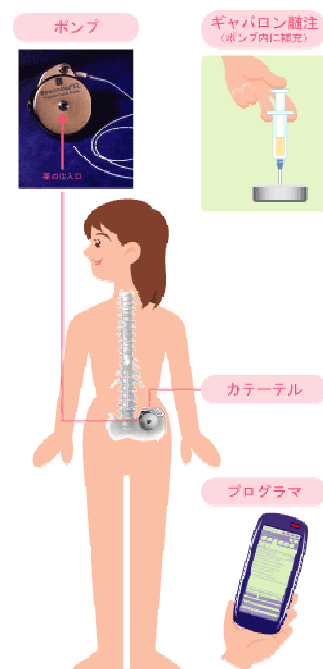
脊椎変形
神経、脊髄損傷

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。

11. バクロフェン髄注療法ってなんですか？

バクロフェンは中枢性筋弛緩剤の第一選択ですが、内服し血中濃度が上がっても、作用部位の脊髄周囲の髄液濃度は上がりません。不必要な化学物質が中枢神経に届かないように脳の血管が特殊な構造をしており、バクロフェンが通過しにくいからです。

1984年にアメリカの脳外科医のベン先生が、直接脊髄に投与すれば効くだろうということで、バクロフェンを髄腔内に投与し、著効を報告しました。単回投与では、24時間以内に効果は消失しますので、連続投与の必要があります。体内にポンプを植え込み細い管（カテーテル）を髄腔に留置してポンプからバクロフェンを投与し続けるのがITB療法です。ポンプには2,3ヶ月分の薬剤が入り、注射で薬剤を補充します。また、ポンプにはコンピューターが内蔵されており、コントローラーからの情報を無線で受けて投与方法を自由に調整可能です。



ただし、強力な薬剤が投与され続けていますので、突然投与が止まったり、薬剤の量を間違えると、大変な事になります。ポンプやカテーテルといった異物を体内に植え込みますので、感染の危険も常にあります。効果とリスクを考慮して選択する治療で重度の痙縮のみが適応です。