

- 6) 佐伯守洋: 新生児外科における呼吸管理, 小児外科, 13: 1427~1433, 1981.
- 7) Downes, J.J., et al.: Anesthesia and intensive care, Pediatric surgery, 3rd ed., pp. 12~38, Year Book Med. Pub. (Chicago), 1979.
- 8) 三川 宏: 小児検査の麻酔, 小児外科, 12: 229~235, 1980.
- 9) 秋山良文: 喉頭展開の難易度に関する術前評価—乳幼児の頭部 X 線撮影による分析—, 日歯麻誌, 12: 283~286, 1984.
- 10) 三川 宏: 小児麻酔, 新麻酔科学, 稲田 豊編, p. 239, 医歯薬出版(東京), 1982.
- 11) 深津 修: 先天性心疾患手術の麻酔, 小児外科, 12: 205~212, 1980.

2) 開放性二分脊椎の治療と問題点

新潟大学脳研究所 脳神経外科 武田 憲夫・田中 隆一

開放性二分脊椎 (Spina Bifida Aperta (SBA)) は, 比較的少ないと言われている日本人においても 1,000 分宛に 0.5 程度の発生率と言われており, 必ずしも稀な疾患ではない. しかも分娩直後に適切な治療を必要とするばかりではなく, 主にその肉体的 handicap がもたらす様々な問題に対し, 多方面にわたる医学的処置や社会的にも息の長い心の通った対応が要求される疾患である.

この度, 我々が経験した症例を分析し, 主に急性期治療の問題点を明らかにし, 本疾患に対する我々の治療方針と今後の問題点に関して検討を行った.

対象及び方法

治療方針が比較的一定している昭和49年から昭和59年迄に我々が経験した SBA 57例のうち, その後の経過の follow up がなされている 49例を対象とした. meningocele, myelomeningocele, myeloschisis の症例は一括して分析した.

49例のうち SBA 閉鎖術施行例45例, 非施行例4例であり, 出生24時間以内施行例16例, 1ヵ月以内19例, 1ヵ月以降手術例10例であった. Follow up 期間は1年~9年である. これら49例の予後, 予後不良原因について主に脳神経外科の立場から検討した. なお死亡例で死因が本疾患と無関係な症例は除いた.

緒 果

死亡率

最長9年迄の follow up であるが49例中12例, 24%が死亡している. ちなみに最近4年間でも 4/14, 29%であり変わりはなかった.

死亡原因

死亡例12例を死因別にみると, 髄膜炎6例(50%),

脳幹障害4例(33%), 短絡管機能不全2例(17%)であり, 髄膜炎が最も高い割合を占めていた.

髄膜炎

死亡原因のうち最も高い割合である髄膜炎に関して分析すると, 49例中14例(29%)が何らかの程度で髄膜炎を併発していた. 家族の強い希望で髄膜瘤閉鎖術を行なわなかった4例中2例が髄膜炎で死亡している. 一方, 閉鎖術を行った45例中12例の髄膜炎例について分析すると (Table 1), 12例中6例が死亡しており極めて死亡率が高い. 髄膜炎の原因は, 4例が閉鎖術, 8例がシャント術であり死亡例6例はいずれもシャント術後例であった. それぞれの手術における髄膜炎の割合は10%, 27%とシャント術が高い頻度を示した. 手術時期と髄膜炎発症の関係を見ると, 閉鎖術では出生24時間以内に手術を行った例には全く発症がみられず, 2日目以降に手術を行った例にのみ感染が併発していた.

一方シャント術は, 24時間以内に行った例は無いが, いずれの時期においても感染が起こり得ることを示して

Table 1 Meningitis in SBA

Incidence	12/45 (27%)
Cause	
Closure op.	4/40 (10%)
Shunt op.	8/30 (27%)

Timing of operation and Meningitis

	within 24hrs.	-1W	-2W	-4W	4W-
Closure op (dead 0)	0/16	3/13	0/2	1/4	
Shunt op (dead 6)	0/0	0/5	1/5	5/10	2/10

いる。以上のことは、髄膜炎特にシャント術後髄膜炎は極めて予後不良にすること。感染予防の為に出生24時間以内の閉鎖術が重要であることを認識させ、シャント術における感染予防の重要性を示している。

脳幹障害

経過中脳幹障害を示唆する。cyanosis や stridor を呈した例は9例(18%)見られた。このうち4例が脳幹障害が原因で死亡しており、いずれも剖検にて Chiari 2型(3例)又は1型奇形を認めている。一方9例の全剖検例のうち、脳幹障害を示した例は6例ありこのうち5例は Chiari 2型奇形を示し、2型奇形と本症例に密接な関連性のあることを示している。

強い脳幹障害を呈した1症例に対し、後頭蓋窩減圧術、椎弓切除術を施行したが、脳幹への小脳圧迫所見は見られず、症状の改善も得られなかった。剖検では脳幹(延髄)圧迫所見はなく、脳幹の高度形成不全が認められた。本症状に対する外減圧術が必ずしも有効ではないことを示した1例であった。

水頭症

水頭症の有無を CT あるいは脳室造影などで確認出来た症例34例中、22例(65%)に水頭症が認められた。水頭症の発現時期は、経時的に観察し得た17例でみると(Fig. 1)、出生時既に認められた例は2例のみだが、1週以内に10例、2週目にさらに3例が認められ71%が1週以内、88%は2週以内に出現し、4週後迄に全例出現するが、3~4週目で出現する例もある。

シャント手術は水頭症例全例に施行されているが、シャント術の再検を必要とした症例は、シャント後1年以上経過観察し得た16例のうち3例であった。また明らかにシャント機能不全が原因で死亡したと思われた例が4例あった。一方 arrested hydrocephalus と診断された例は2例であるが、新生児期にシャント術施行後数年以上も全く異常ない例が少なくなく、実際の arrested

hydrocephalus はさらに多いものと考えられる。

日常生活

1) 運動機能

下肢の運動能力に関しては、ほぼ脊髄の障害レベルに依存している。3才以上の症例で高度知能障害を除いた27例のうち、単独歩行不可能な例はL₃以下の障害が認められた4例中3例、L₄以下の障害が認められた5例中1例であった。それ以外の症例は装具あるいは装具なしで歩行可能である。閉鎖手術によって神経症状の改善が見られたかどうかは、我々の症例においては明らかではなかった。

2) 知能

学令期患者26例を分析すると(Table 2) 学業成績がほぼ正常と思われる例は17例(65%)であり、やや低い例5例を加えた22例、84%は正常の就学が可能である。明らかに知能低下が認められた例は4例(16%)であった。この4例はいずれも水頭症合併例であり、1例の高度障害例は、高度化膿性脳脊髄膜炎併発例である。知能障害と水頭症発生時期は相関がなかったが、高度の髄膜炎は知能障害をもたらすと思われた。

Table 2 Intelligence of SBA at School Age

		Hydrocephalus		total
		+	-	
almost normal	average	5(2)*	12	17(65%)
	slight low	4(1)	1	5(19%)
lower		3(1)	0	3(12%)
severe disability		1(1)	0	1(4%)

* (): meningitis

3) 膀胱機能

神経因性膀胱が明らかな例は49例中42例(86%)であった。早期死亡例などもありその発現頻度は必ずしも正確ではないが、下位レベルのSBA特に meningocele 例では正常機能例も認められている。

考 察

開放性二分脊椎(SBA)は、神経管閉鎖障害の中でも無脳児と異なり長期生存が期待出来るため、医学的のみならず社会的に重要な問題を提起している。本稿では主に脳神経外科の立場から、我々の経験した症例において行なわれた本疾患の治療に関する分析を行い、今後の治療指針に関して検討を加えた。

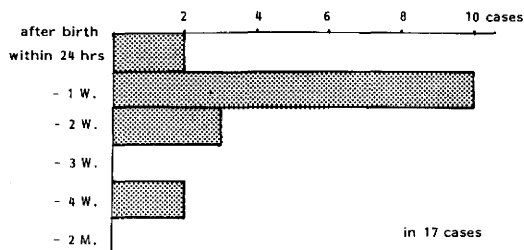


Fig. 1 Manifestation of Hydrocephalus with Time

あらゆる SBA に対し積極的な治療を行うべきか否かに対しては様々な難しい問題を含んでいる。近年、医学医療の向上と共に、出生直後の積極的な治療により、従来は失われていた重症児を救命し得る様になってきた。しかし一方では、この為重大な handicap を背負って生存する児が増加し、個人的、社会的に大きな問題が出現するに至った¹⁾。これに対し、1971年 Lorber は²⁾、いわゆる adverse criteria を提唱し、1) 高度 paraplegia (L₃ レベル以上の障害)、2) 高度頭頂拡大 3) Kyphosis の認められる例、4) 重症先天奇形あるいは高度出産時外傷を伴うもの、以上のうち1つ以上認められる例は生命予後不良または重大な障害が残存する可能性が高いため積極的な治療を行わないことを提唱した。しかしながら、出生時に、治療を行わないことを決定することに対する疑問が、人道上からも、また非選択手術による結果からも^{3) 4)}示されている。我々の症例では、Lorber の adverse criteria に入る症例は5例(10%)と少数であった。このうち2例は死亡、2例は知能障害が認められたが、1例は軽い知能低下は見られるも車椅子で移動可能な状態である。たとえ少数であってもこの様な状態になり得る可能性があれば、我々は積極的に治療すべきであろう。結果として増える重度障害児に対する care は社会が積極的に保障してゆくべきであると考ええる。

髄膜炎が死亡例12例のうち6例の死亡原因となっていることは、本疾患の治療を行なう上で留意すべき点である。新生児期中枢神経系感染、特に脳室炎は予後不良の大きな原因と言われており⁵⁾、出生48時間以降の閉鎖術、異物挿入となるシャント術の際、感染予防に対し慎重に対処する必要がある。出生24時間以内の手術例には髄膜炎併発例はなく、出生児、可急の早期に産科医より脳外科医への連絡、搬送が必要と考えられる。

もう一つの重要な死亡原因である脳幹障害の原因は Chiari 2型奇形による延髄機能異常によるものと考えられている。しかしその直接の原因は、脳幹の一次障害⁶⁾、脳幹、神経の圧迫⁶⁾、循環障害などが考えられているが必ずしも明らかではない。後頭蓋窩減圧術、椎弓切除術が有効であるという報告もあるが⁶⁾、その有効性は必ずしも高くなく、本法の積極的な施行には疑問が提起されている⁷⁾。我々が減圧を行った例でも、前述の如く脳幹(延髄)圧迫所見はなく、むしろ形成不全の脳幹であり、手術による症状の軽快も得られなかった。脳幹症状出現例には、metrizamide CT myelography⁸⁾あるいは NMR などにより、脳幹圧迫所見の有無を確

認した後減圧術を行なうべきか否かの検討をすべきであろう。

知能に関しては、Chiari 2型奇形の例でも、水頭症に対する適切な処置が行なわれていれば、患児は正常児に比しそれほど劣っているものではない⁹⁾。大多数の症例においては、その機能予後は、paraplegia や neurogenic bladder など下位脊髄神経障害によるものが中心であるが、その肉体的 handicap に対する現在の日本社会の対応は極めて貧しく、今後は医学面ばかりではなく、患者の社会生活自立に向け、精神心理面も含めた、きめ細かで暖みのある社会の形成に努力せねばならないと考える。

参 考 文 献

- 1) Trizard, J.: Children with myelomeningocele. Social and educational problems. Dev. Med. Child Neurol., 15 (Suppl.): 1~5, 1968.
- 2) Lorber, J.: Results of Treatment of Myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment. Develop. Med. Child. Neurol., 13: 279~303, 1971.
- 3) McLone, D.G., et al.: Concepts in the Management of Spina Bifida. Concepts Pediat. Neurosurg. Vol. 5, pp. 97~106, Karger (Basel), 1985.
- 4) 田仲 裕, 他: 脊髄髄膜瘤の外科的治療. 特にその治療方針について. Neurol Med. Chir. (Tokyo) 22: 983~988, 1982.
- 5) Sieben, R.L., et al.: Multiple cranial nerve deficits associated with the Arnold Chiari malformation. Neurology, 21: 673~681, 1971.
- 6) Wickramasinghe, S.F., et al.: Posterior fossa decompression in shunt-treated hydrocephalic children. Dev. Med. Child. Neurol., 15 (Suppl.): 11~13, 1968.
- 7) 山田博晃: Arnold-Chiari 奇形 (Chiari II 型奇形) の臨床, 二分脊椎の臨床. pp. 38~58, 医学書院 (東京), 1985.
- 8) Faria, M.A., et al.: Metrizamide Cisternography and the Management of the Chiari 2 Malformation. Child's Brain, 11: 242~249, 1984.
- 9) Napstone, T.B., et al.: Relationship of CSF shunting and IQ in children with myelomeningocele: a retrospective analysis. Child's Brain, 11: 112~118, 1984.