

脊髄髄膜瘤・髄膜瘤・潜在性二分脊椎

1. 疾患名ならびに病態

脊髄髄膜瘤・髄膜瘤・潜在性二分脊椎

神経管の発生障害に寄る脊髄障害

病変部（腰椎・腰仙椎：70% 胸椎・胸腰椎：20% 仙椎：10%）

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

病変部以下の脊髄症状。

二分脊椎には、開放性と潜在性があり、開放性には脊髄披裂、脊髄髄膜瘤が含まれ、潜在性は病巣が皮膚に覆われている。しかし、皮膚陥凹・母斑、皮下脂肪腫などの皮膚徴候を認めるものが多い。

開放性二分脊椎は生下時から下肢運動機能障害、知覚障害、膀胱直腸機能障害などを認める。それに対し、潜在性二分脊椎では、生下時には異常を認めないものの、成長とともに係留された脊髄が障害を受け神経障害を発症する脊髄係留症候群を来す症例がある。

◇ 診断の時期と検査法

【診断時期】

開放性は胎児期・新生児期の特徴的身体所見で診断され、潜在性は胎児期から青年期に超音波検査やMRI検査で診断される。

【検査】

羊水検査、神経学的評価、超音波検査、MRI検査などがある。

◇ 治療法

脊髄髄膜瘤の閉鎖術とシャント手術、脊髄係留症候群に対する係留解除などが必要とされる外科治療で、その他、下肢機能障害、膀胱直腸機能障害は保存的に経過観察しながら、症例にあった治療を行っていくことが必要となる（次項で述べる）。

◇ 合併症および障がいとその対応

合併症、後遺障害とその対応

【脳神経外科領域】

合併するキアリⅡ奇形、中脳水道狭窄、静脈環流異常、脊髄髄膜瘤、その他中枢神経系の合併などすべてが水頭症の発現に関与している。水頭症の治療が必要である場合、脊髄髄膜瘤閉鎖術とシャント術を行う。水頭症による精神運動発達障害を生じる可能性がある。また、キアリ奇形では、脳幹機能障害のために呼吸障害を伴うことがあり注意が必要である。シャント術を行った症例では、経過中に頭痛、嘔吐、痙攣、高熱などを認めた場合はシャントトラブル（閉塞、感染など）を疑い精査、加療が必要となる。

【整形外科領域】

下肢機能障害（足の変形・歩行障害・麻痺レベルによる。）

全身状態や将来的な歩行能力を考慮しながら決定する必要がある。高位麻痺例では股関節・

膝関節脱臼や内反足を合併することが多い。股関節脱臼に対して乳児期に装具による治療を行うこともあるが、幼児期以降に歩行の状態を確認してから治療介入の必要性を判断することが多い。内反足の治療では知覚障害のために矯正ギブス内で褥瘡を生じやすく、また、下肢の血流が不良なことが多く、過度の矯正は避ける必要がある。また、脊椎後彎変形により姿勢維持が困難である。安定座位獲得のために手術矯正が必要になる。独歩可能な場合には足部変形治療を行う。

感覚障害による褥瘡・低温熱傷を発症することもあり、皮膚科、形成外科などと協力して治療が必要となる。

【小児外科・泌尿器科領域】

神経因性膀胱に対して、腎機能保護、尿禁制の獲得のために間欠的自己導尿（CIC）、抗コリン薬、抗菌薬の投与を行う。自己導尿は、幼少時は家族に、成長とともに本人に指導する。これらで、尿路感染がコントロールできない膀胱尿管逆流を認める低コンプライアンス膀胱などの場合では外科治療が必要になることがある。消化管を利用した膀胱拡大術、膀胱尿管逆流根治術（膀胱尿管新吻合術）、尿失禁に対して膀胱頸部手術などが行われる。

慢性的便秘に対しては、大腸の走行に沿ってマッサージを行う腹部マッサージ、本人、もしくは家族が肛門から指を挿入して用手的に便を取り除く摘便、下剤や浣腸、座薬などで排便をコントロールすることが一般的である。また、一時的に便失禁を防止するため Anal plug を用いることがある。浣腸などで排便コントロールが困難な場合は、逆行性洗腸（微温湯による高圧浣腸を連続して行う）を指導する。また、順行性洗腸（ACE）のために洗腸路造設手術（MACE 手術など）が行われることがある。令和 2 年度 4 月の診療報酬改定により、現行の在宅経肛門的自己洗腸療法指導管理料に加えて、在宅経肛門的自己洗腸用材料加算が新設され、限定的ながら洗腸用具の提供が可能となっている。

3. 成人期の課題

◇ 医学的問題

【継続すべき治療】

各個人により症状が異なるために、各々の内容に合わせて治療が必要である。

特に学齢期は心身発達が著しいために、後遺障害から派生する問題も医学上・生活上の多岐にわたる。大きな変化がなくても、就学、就労などのイベントや、年齢毎に主たる診療科のみでなく、関係各科とのコンタクトを絶やさないことも重要である。

運動障害などから肥満傾向を認めることがあり、成人期では糖尿病などにも注意が必要となる。

◇ 生殖の問題

性機能に関わる神経の障害・射精障害。

性行為の可否・妊娠の可否など産婦人科医、泌尿器科医との連携が必要。

◇ 社会的問題

【就学、就労】

脳神経外科領域に関する精神発達遅滞や、整形外科領域に関する下肢運動障害の程度により、就学・就労の制限が生じる。排泄管理によっては、拘束時間が不規則であったり、長時

間に渡る作業は難しい場合がある。

4. 社会支援

◇ 医療費助成

【小児慢性特定疾患事業】

脊髄髄膜瘤、脊髄脂肪髄膜瘤による行動・知的障害、運動障害、排尿排便障害、皮膚所見などのうち一つ以上の症状が続く場合、20歳まで一定額以上の医療費に対して補助がある。

【特定疾患治療研究事業】

対象疾患となっていない。

【身体障害者手帳】

障害の有無により、肢体不自由、ぼうこう又は直腸機能障害の程度に応じて身体障害者手帳が交付される。

【特別児童扶養手当】

医療ケアの有無により都道府県単位で認定される。

【自立支援医療（育成医療）】

対象疾患である。

◇ 生活支援

【生活用具支給補助】

障害者自立支援法に基づき、自立支援給付、補装具費・日常生活具が支給される。

【参考文献】

1. 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック（第2版）
<http://www.jsps.or.jp/magazine-research/othermagazine>
2. 日本小児外科学会トランジション検討委員会 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック 日本小児外科学会雑誌 59巻1号 Page86-99(2023.02)

【文責】

日本小児外科学会トランジション検討委員会