

告示	番号	31	神経・筋疾患
	疾病名	脊髄髄膜瘤	

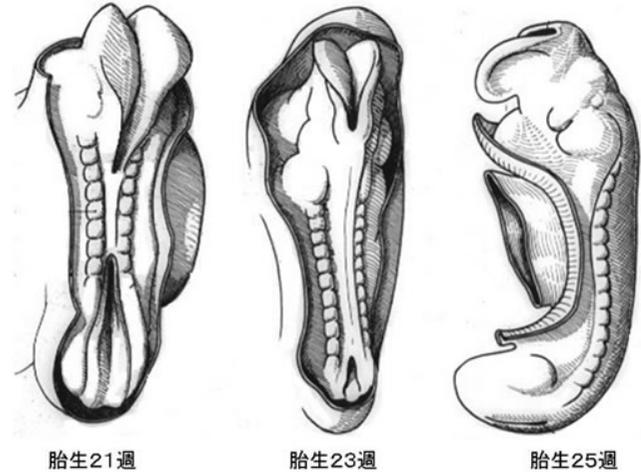
脊髄髄膜瘤

せきずいずいまくりゅう

概念・定義

脊髄髄膜瘤は二分頭蓋や無脳症などとともに神経管閉鎖不全症に包括される疾患です。ヒトの胎児では、その背側にある外胚葉から神経管が形成され、これが脳・脊髄へと発達していきます。神経管が完全な管状構造になるのは受精後28日ごろとされていますが、何らかの原因により神経管の閉鎖不全が起これ、脊髄髄膜瘤が発生します。(図1) 脊髄髄膜瘤の日本での発生頻度は、40年前は0.01-0.02%でしたが最近では0.03-0.04%と増加しています。第1子が脊髄髄膜瘤であると、第2子における本症の発生率は約5%とされており、その発生には何らかの遺伝因子の関与が推察されます。1) 一方で、妊娠初期の妊婦に葉酸を投与すると、二分脊椎を含む神経管閉鎖不全症の約70%の発生リスクを軽減できる事実から、母体の栄養状態・内分泌異常さらには催奇形性物質など外的要因の関与も重要であると考えられています。2) 厚生労働省は神経管閉鎖不全症の発生リスクを低下させるために、健康な女性でも不足しがちな葉酸の摂取(0.4mg/day)を勧めています。

図1:一次神経管形成(胎生3~4週)



症状

脊髄披裂あるいは脊髄髄膜瘤の患児では、生下時より両下肢の運動・知覚障害、膀胱直腸機能障害などの脊髄・脊髄神経の機能障害を認めますが、これらの症状の重症度は病巣の位置する脊髄レベルとその病理学的変化の程度に依存します。(表1) これに対して、脊髄脂肪腫などの潜在性二分脊椎症では、生下時には神経機能障害のないことも少なくありませんが、加齢とともに身体の屈曲・伸展に際しての脊髄・脊髄神経の可動性が制限され、その結果、係留された脊髄、とくに脊髄円錐【脊髄の下端、膀胱や直腸の機能を保つ部位】は機械的なストレスを受けやす

くなり、これが脊髄の局所循環障害を引き起こし、その機能障害をもたらします（脊髄係留症候群）。

表1: 脊髄髄膜瘤のレベルと麻痺と変形

脊髄レベル	運動	麻痺	足関節の変形
L1-3	股関節屈曲		内反尖足
L4	股関節屈曲		内反足
	股関節外転		
	膝関節伸展		
L5	膝関節伸展	腓腹筋	
	膝関節屈曲		
S1	足関節底屈	足の内在筋	舟底足
S2	なし	骨盤底筋	なし

また、二分脊椎症の患児では脳あるいは他臓器に合併奇形を認めることもまれでなく、これが病状をさらに複雑なものとし、とくに脊髄髄膜瘤の患児では、水頭症(90%)やキアリ奇形(90%)、多小脳回症、脳梁形成不全などの中枢神経系の合併奇形以外に、脊椎側彎症、股関節脱臼、下肢の変形、泌尿器系の奇形、水腎症などの全身的な合併奇形あるいは合併症が多く見られます。そして、これらの合併症が患児の機能障害と予後を左右することになりますが、小脳扁桃と延髄が椎管内へ逸脱するキアリ奇形では(図4)、脳幹機能障害のために呼吸障害をとまうことがあるので注意が必要です。

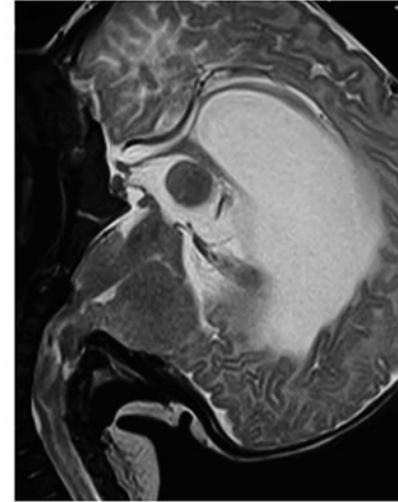


図4:キアリII型奇形:小脳に加え脳幹の下垂を認め、水頭症を合併している。

治療

出生前に診断された場合は、一般的には肺の成熟を待って妊娠 36 週以降の生期産とします。

脊髄披裂あるいは脊髄髄膜瘤に対しては、出生後 24 ないし 48 時間以内に閉鎖術を行うのが一般的です。3) 体外に露出した脊髄周囲のコモ膜を剥離・切開し、脊髄を覆うように硬膜、筋層を縫合閉鎖します。次いで皮膚を閉鎖しますが、皮膚欠損が大きな場合には周囲の皮膚に減張切開を加える必要があります。水頭症を合併していれば脳室-腹腔シャント

術を、またキアリ奇形による呼吸障害が顕著な場合には後頭下減圧術を行います。4)

脊髄脂肪腫などの潜在性二分脊椎症については、患児が脊髄係留症候群を呈していれば、脊髄の係留解除を目的に手術を行います。脊髄に癒合する脂肪腫や線維性の結合組織を断ち切り、硬膜欠損部は人工硬膜により閉鎖します。ただし、無症状の潜在性二分脊椎症に関しては、本症の自然歴が明らかでないということもあり、予防的に係留解除術をすべきか否かいまだ結論をみるに至っていません。5)6)

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/11_1_2.html