《症例報告》

軟骨形成不全症に続発した対麻痺のリハビリテーション

横山 修*¹ 野々垣 学*² 日野 典子*¹
 根本 明宜*¹ 水落 和也*¹ 安藤 徳彦*¹

Paraplegia, as a Late Complication of Achondroplasia: Two Cases Report

Osamu YOKOYAMA,*¹ Manabu NONOGAKI,*² Noriko HINO,*¹
 Akinobu NEMOTO,*¹ Kazuya MIZUOCHI,*¹ Norihiko ANDO*¹

Abstract: We report two cases of achondroplasia with a late onset of paraplegia. The patients, a 21-year-old man and a 44-year-old woman, exhibited neurological symptoms—such as intermittent claudication and weakness of lower extremities—for one to two years before a diagnosis of spinal canal stenosis was made. The outcome of spinal surgery was unsatisfactory and paraplegia persisted. Early functional recovery through rehabilitation training was impeded by clinical features of achondroplasia (i.e., extremely short stature and limbs). Devices like push-up handles and reachers were helpful in self-care activities. In spite of long-term intensive rehabilitation training, these patients required minimal assistance in their activities of daily living, such as putting on trousers, applying self catheterization, and bathing. Functional outcomes in these cases were apparently poorer than for uncomplicated paraplegic patients. (*Jpn J Rehabil Med* 1999; 36: 240-242)

Key words: 軟骨形成不全症 (achondroplasia), 対麻痺 (paraplegia), リハビリテーション (rehabilitation)

はじめに

軟骨形成不全症は四肢短縮型小人症の代表的な骨系続疾患であり、成人期に脊柱管狭窄症のため、対麻痺に至った報告は多々みられる¹⁻⁶⁾が、そのリハビリテーションに関する報告は我々が渉猟しえた範囲では文献上認められなかった。軟骨形成不全症に対麻痺を合併した場合、体幹と比較して著明な四肢短縮からくるリーチ不足により、移動動作において上肢による有効な支持機能が得られずリハビリテーションに非常に困難を要する。今回我々はこのような軟骨形成不全症に対麻痺を合併した2症例を経験したので報告する。

症 例

症例1: 21歳, 男性。

現病歴: 19歳で立位歩行時に膝折れが出現した。

21歳時膝折れ増悪し、平成7年6月8日当院受診。MRI上胸腰椎移行部に楔状変形したL1椎体を伴う強度後弯変形、及び、脊髄の圧排を認め(図1)、平成7年10月6日、第1腰椎椎体切除術及び前方固定術が行われた。術後L1以下の不全対麻痺が残存した。

現症: 身体的所見は身長113cm、座高70cm、体重37kg、上肢長30cm、下肢長45cm、リーチは大転子部までと低身長及び四肢短縮を認めた。

神経学的にはL1以下の不全対麻痺、ASIA Impairment Scale⁷⁾ C、Motor score 69、Sensory score 192 (light touch score 96、pin prick score 96) (表1)であり、膀胱直腸機能は正常であった。

ADLは摂食、上衣の更衣以外は介助を要し、Barthel Indexは10点であった。

リハビリテーションプログラムは短期の目標を車椅子による院内ADL自立と定め、運動療法(下肢

1998年6月18日受付、1999年1月29日受理

*¹ 横浜市立大学医学部附属病院リハビリテーション科/〒236-0004 横浜市中区福浦 3-9

Department of Rehabilitation Medicine, Yokohama City University Hospital

*² 神奈川リハビリテーション病院/〒243-0121 厚木市七沢 516

Department of Rehabilitation Medicine, Kanagawa Rehabilitation Center

ROM 訓練，下肢筋力増強訓練，座位バランス，トランスファー訓練），作業療法（車椅子での ADL 訓練，自助具の使用）を処方した。

経過：術後 1 カ月より硬性コルセット装着。上肢のリーチは大転子までと体幹より上肢の短縮が著しく，座位では床面に手が届かなかった。そのため座位バランス訓練では両上肢支持による座位姿勢がとれず，また，トランスファー訓練では push up 動作が不可能であった。しかし，最初に高さ 20 cm の push up 台を用いたところ，座位バランス訓練やトランスファー訓練が可能となった。これによって，ベッド上移動や床

図 1 症例 1 の MRI T1 強調画像
脊髄の圧排を伴った胸腰椎移行部の強度後弯変形が認められる。

上移動が push up 動作で行えるようになった。車椅子の処方では，ベッドとの移乗をまず第一に考え，座面の高さをベッドの高さに一致させた。また床からの移乗動作の自立を実現するためにフットレストを水平にして床から 15 cm の高さに取りつけた。患者は床から起き上がって車椅子の正面に立ち，一度フットレストに乗ってから座面に座ることで床からの移乗が自立した。また，22 inch と患者の体格に対して大きめのタイヤを設置することで手がハンドリムにとどき自力駆動が可能になった。下肢の筋力は徐々に回復が得られ，術後約 5 カ月で左短下肢装具，ロフトランド杖による室内歩行が可能となった。

術後約 6 カ月で自宅退院となった。硬性コルセットは最後まではずすことに対し不安感を持ち装着したままで，下衣更衣には体幹の可動域制限も加わり介助を要した。しかし，下衣更衣以外の ADL は退院時において自立し，Barthel Index は 85 点と改善した。自宅での生活はシャワーチェアー，足台の使用により，病院内と同様の能力を維持できた。

症例 2：44 歳，女性。

現病歴：43 歳より間欠性跛行出現。44 歳時脊柱管狭窄症と診断され昭和 61 年 9 月 11 日，Th8～L1 広汎椎弓切除術が実施された。術後 Th 7 以下完全対麻痺が残存した。

現症：身長 112 cm，座高 70 cm，体重 35 kg，上肢長 30 cm，下肢長 45 cm と低身長，四肢短縮。Th7 以下完全対麻痺，ASIA Impairment Scale A，Motor score 50，Sensory score 112（light touch score 56，pin prick score 56），膀胱直腸障害（低緊張型膀胱）。座位保持不可。

ADL は食事の一部を除いて全介助（Barthel Index 5 点）であった。

リハビリテーションプログラムは車椅子での室内 ADL 自立を目標に上肢筋力強化，基本動作訓練，車椅子でのトランスファー訓練，ADL 訓練（特に自己

表 1 症例 1 の ASIA Impairment Scale

		C2	C3	C4	C5	C6	C7	C8	T1	T2	T3	T4	T5	T6	T7	T8	T9	T10	T11	T12	L1	L2	L3	L4	L5	S1	S2	S3	S4~5	Totals
Motor	R				5	5	5	5	5													2	2	2	2					35
	L				5	5	5	5	5													2	2	2	1	2				34
Sensory	LIGHT TOUCH	R	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	1	1	1	48
	TOUCH	L	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	1	1	1	48
	PIN PRICK	R	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	1	1	1	48
	PRICK	L	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	2	1	1	1	1	1	1	1	1	48

導尿法の確立)を処方した。

経過:術後1カ月より硬性コルセット着用し、術後3カ月で除去した。座位保持訓練やpush up台を用いたpush up訓練を徹底的に行い、術後約5カ月で座位保持や殿部の挙上が可能になった。

排泄については、外尿道口が直視できないので鏡と照明を用い、カテーテルの挿入には長い曲がりペアンを使用し、足を外転位に固定する足台を用いることによって自己間欠導尿を自立することができた。しかし、排便には摘便を要し、肛門まで両上肢が届かず介助が必要であった。

髄膜炎や直径約7cmの仙骨部褥瘡、肝炎の合併もあり入院が長期化したものの術後約13カ月で自宅退院となり、ADLは排便、入浴以外は自立した(Barthel Index 70点)。自宅退院にあたってはスロープの設置、段差解消、流し台の高さや水道の蛇口の位置等の環境整備を行った。

また、畳の上におりたい、家族と同じ高さで食事を楽しみたいという本人の強い願望があり、手動昇降式車椅子を導入したところ本人の満足感をかなり満たすことができた。

退院後は夫と2人暮らしで週2回のホームヘルパーの援助を受け、自宅での生活を継続している。

考 察

軟骨形成不全症における対麻痺の場合、体幹と比較しての四肢短縮による能力障害が著しく、さらに、脊椎外科手術後のコルセットが動作を大きく阻害する。今回報告した2症例についてこれらの問題解決に用いた方法は、1) 座位保持訓練、移乗動作訓練におけるpush up台の使用、2) 座面の高さ、駆動輪の大きさやハンドリムの位置を調整した車椅子の処方や昇降式車椅子の処方、3) 自己導尿用の自助具の選択であった。これらの工夫によりADLは概ね自立することができたが、下衣更衣ではコルセット装着時に体幹の可動域制限が加わったこと、排便のための摘便は肛門に両上肢が届かなかったことで最終的に介助のままであった。このことから本疾患に併発した対麻痺では、リハビリテーションの結果再獲得される能力に限界があると思われた。

軟骨形成不全症は軟骨成長障害により脊柱管の前後径、横径がともに減少し、胸腰椎移行部後弯の増大とあいまって、成人期に12~43%に様々な神経症状を

きたす^{1,5,8)}。

胸腰椎後弯変形は座位可能となる時期に出現し、3歳頃までに自然緩解するも約30%は高度に存続する。この後弯変形の予防として幼少期と学童期に硬性体幹装具の装着が有効との報告⁹⁾もあり、小児期からの体幹装具装着が有効と思われる。

また、成人期に合併する神経症状をLutterらは、1) 進行性、潜行性発症の知覚異常、2) 間欠性跛行、3) 神経根圧迫症状、4) 急性重度の背痛または下肢痛の4型に分類している⁴⁾。症例1, 2は2) 間欠性跛行で発症し1~2年間放置のままその間に症状の進行を認めている。軟骨形成不全症では、椎体骨棘や膨隆した椎間板、黄色靱帯の肥厚といった進行性の退行性変性により、徐々に脊髄の圧迫が強くなり、症状が増悪すれば完全対麻痺に至ることもある⁸⁾。

従って症例1, 2のような重度の対麻痺を予防するためには、小児期からの体幹装具の装着、小児期から成人期にかけての脊柱変形の経過観察や嚴重な神経学的チェックによる神経症状の早期発見が必要と思われる。

文 献

- 1) Bailey JB, Marland B: Orthopaedic aspects of achondroplasia. *J Bone Joint Surg* 1970; **52-A**: 1285-1301
- 2) Bethem D, Winter RB, Lutter L, MOE JH, Bradford DS, Lonstein JE, Langer LO: Spinal disorders of dwarfism. *J Bone Joint Surg* 1981; **63-A**: 1412-1425
- 3) Hamamci N, Hawran S, Biering-Sørensen: Achondroplasia and spinal cord lesion. Three case reports. *Paraplegia* 1993; **31**: 375-379
- 4) Lutter L, Langer LO: Neurological symptoms in achondroplastic dwarfs, surgical treatment. *J Bone Joint Surg* 1977; **59-A**: 87-92
- 5) Morgan DF, Young RF: Spinal neurological complications of achondroplasia. *J Neurosurg* 1980; **52**: 463-472
- 6) Shikata J, Yamamuro T, Iida H, Kono H, Mori E: Surgical treatment of achondroplastic dwarfs with paraplegia. *Surg Neurol* 1988; **29**: 125-130
- 7) Ditunno JF, Young W, Donovan WH, Creasey G: The international standards booklet for neurological and functional classification of spinal cord injury. *Paraplegia* 1994; **32**: 70-80
- 8) 野上 宏, 重信恵一, 金田清志: 軟骨無形成症. 新図説臨床整形外科講座(10)(山本吉藏 編). メジカルビュー社, 東京, 1994; pp 34-39
- 9) Siebens AA, Hungerford DS, Kirby NA: Achondroplasia: effectiveness of an orthosis in reducing deformity of the spine. *Arch Phys Med Rehabil* 1987; **68**: 384-388