アテトーゼ型脳性麻痺の頸椎症

—椎弓拡大術とボツリヌス毒素筋肉内注射が再発を抑制—

篠崎宗久*¹ 岩室宏一*¹ 寺尾 亨*² 北原功雄*³ 谷口 真*⁴ 高橋 宏*⁴

はじめに

脳性麻痺アテトーゼ型の患者では、頸部の断続的な不随意運動のために若くして頸椎症性脊髄症を罹患する。症状は進行性であり、手術を要することも少なくない。手術にあたり、これらの症例では周術期の頸部固定および中長期的な再発が問題になる。当科でも周術期における患者の不随意運動のため、halo-vest のピンによる頭皮の受傷、フィラデルフィアカラーによる皮膚の擦過傷、ひいては装具自体の損壊がみられていた。また中長期的には再手術を要する症例が多く認められていた。そこでわれわれは、1991 年より頸部手術の周術期にボツリヌス毒素の頸部筋群への筋肉内注射を併用し、必要な症例に対しては術後も定期的に施注することで、周術期のトラブルおよび疾患の再発を予防してきた。ボツリヌス毒素併用による外固定軽減と頸椎疾患の再発予防効果を retrospective に検討する。

方法と対象

対象は脳性麻痺アテトーゼ型の二次性頸椎変性病変にて 1991～2005 年に当科にてボツリヌス毒素を併用し手術を施行した 14 例である。内訳は頸椎症性脊髄症 14 例、男性 10 名・女性 4 名、ボツリヌス毒素開始時平均年齢は 32～60 歳（平均 45 歳）、最終手術後観察期間は 5～19 年（平均 8 年）である。ボツリヌス毒素は 1 回につき 100～600 単位を頸部筋群に注射した。術後頸部固定の困難が予想された症例に対しては術前 1～11 週に施注し、術後中長期的な再発が懸念された症例に対して

は術後定期的に施注した。

結 果

14 症例に対して、計 20 回の手術を施行した。内訳は、前方固定術単独 4 回、椎弓拡大術単独 1 回、ボツリヌス毒素併用の前方固定術 2 回、ボツリヌス毒素併用の椎弓拡大術 12 回、ボツリヌス毒素併用の筋切離術 1 回であった。計 6 回の再手術が行われた。アテトーゼ型脳性麻痺の患者の場合、疾病がなくとも自然経過で QOL が低下する可能性があるが、再手術は急激な症状の悪化と画像所見の一致によって施行が決定された。

再手術を要した治療と再手術に至るまでの期間の内訳は、前方固定術単独 4 回（平均 47 カ月）、椎弓拡大術単独 1 回（32 カ月）、ボツリヌス毒素併用前方固定術 1 回（189 カ月）であった。また計 14 回の再手術を要しなかった治療とそのフォロー期間の内訳は、ボツリヌス毒素併用椎弓拡大術 12 回（平均 60 カ月）、ボツリヌス毒素併用前方固定術 1 回（243 カ月）、ボツリヌス毒素併用筋切離術 1 回（150 カ月）であった。つまり前方固定術単独においては 100%再手術が必要となっており、ボツリヌス毒素を併用した前方固定術でも 2 例のうち 1 例は再発をきたしていた。またボツリヌス毒素併用にて椎弓拡大術を行った場合、再発率は 0%であった。

また外固定は、ボツリヌス毒素併用時はフィラデルフィアカラー 11 例、アドフィットブレイス 2 例、硬性コルセット 2 例であり、いずれにおいても装具の損壊、移植骨やスペーサーの脱転は認められなかった。

“Perioperative Treatment by Botulinum Toxin for Cervical Lesions associated with Athetoid Cerebral Palsy”

Munehisa Shinozaki, M. D.*¹, Koichi Iwamuro, M. D.*¹, Toru Terao, M. D.*², Isao Kitahara, M. D.*³, Makoto Taniguchi, M. D.*⁴, Hiroshi Takahashi, M. D.*⁴

*¹ 東京大学医学部付属病院脳神経外科／〒113-8655 文京区本郷 7-3-1 [連絡先：篠崎宗久]

Address reprint requests to : Munehisa Shinozaki, M. D., Department of Neurosurgery, Faculty of Medicine, The University of Tokyo, 7-3-1 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8655, Japan

*² 厚木市立病院, *³ 千葉徳洲会病院, *⁴ 都立神経病院脳神経外科

ボツリヌス毒素併用時の合併症は、嚥下障害が3例で、特に治験時期に現行の3倍の計600単位を施注した症例では5週間の経管栄養を要した。いずれも5週程で軽快した。またボツリヌス毒素との関連は明らかではないが、4例において術後の37度台の熱発が1週間ほど遷延した。そのほか、投与後2週目で嘔気が1例に生じた。

【症例提示】

40歳、女性。1989年に他院にて頸椎症の診断を受けたが放置、6年後に歩行不能になり当科紹介された。ミエロCTではC4からC6にかけて脊柱管の狭小化が認められ、MRIでは前方からの圧迫および頸椎の後弯位が認められた。C4-6の前方固定術施行し、術後はアテトーゼのため外固定が難しく、しばらくベッド上安静だったが知覚障害四肢麻痺ともに改善し独歩可能となった。画像上も頸髄圧迫の解除を認めた。しかし手術の4年後より徐々に症状再燃、6年後に歩行が難しくなった。画像上隣接椎間に頸髄の圧迫を認め、再手術の方針となった。術後の外固定および再発の防止のために計100単位のボツリヌス毒素を左胸鎖乳突筋、右僧帽筋、左右板状筋に施注してから手術を行った。術式は後頸筋群温存型両開き式椎弓形成術を選択した。結果、術後外固定はフィラデルフィアカラーにて行い、10日ほどで離床が可能であった。JOA scoreは54%改善、独歩可能となった。中長期的な再発の予防のため年3回ほどボツリヌス施注を継続、8年後の現在も再手術を要していない。

考 察

脳性麻痺アテトーゼ型の患者の頸椎症性脊髄症では周術期の頸部固定および中長期的な再発が問題になる。現在固定術が広く行われているものの、元来不随意運動から二次的に生じている頸椎症性脊髄症に対し固定を行うことは、隣接椎間の問題を誘発し、過去にも固定術だけ

で長期の再発を予防できた報告はない。今回我々は、ボツリヌス毒素併用の椎弓拡大術12例では平均5年のフォローで再発を認めておらず、この治療法が再発を予防するのに優れていると考えられる。

アテトーゼ型脳性麻痺の頸椎症に対してボツリヌス毒素を併用して手術を行った報告は国内では比較的多く散見されるものの、症例報告が多くまたそのフォロー期間も短いものが多い。国外で2例以上のものはRacette (1998), Basciani (2000), Jameson (2010)の報告がなされている。Racetteは前方固定1例、前方固定後方除圧固定1例、平均10カ月のフォローで再発なし、Bascianiは前方固定2例で再発の記載なし、Jamesonは前方固定後方除圧7例、平均33カ月のフォローで再発なしという内容である。今回われわれは14症例を報告し、平均8年の観察期間であり、過去にない規模の報告である。

今回、初回手術時年齢は43.6歳であり、通常より大分若かった。また術前平均JOA scoreは5.4、術後1カ月での平均JOA scoreは8.4であり、改善率平均は0.27であった。術減JOA score、改善率ともに脳性麻痺を合併していない症例に比べて低い傾向にあった。これはおもに、術前にすでに歩行が不可能になっている症例が多いこと、およびそれらの症例では術後も下肢機能の回復が難しいことに起因していた。またフォロー期間中に再発を認めていない例でも平均8年のフォロー期間にて平均JOA scoreは7.6まで低下し、自然経過でQOLが低下することを伺わせた。

結 語

脳性麻痺アテトーゼ型の頸椎症性脊髄症の手術およびフォローにおいて、ボツリヌス毒素の筋肉内注射併用はきわめて有効であると考えられる。長期的な再発予防の効果に関して、更なる追跡が必要である。