第 41 回日本二分脊椎研究会
抄　録

13：45～14：15

特別講演

移行期医療への厚生労働省の取り組み

中村 梨絵子
厚生労働省健康・生活衛生局 難病対策課 課長補佐

小児慢性特定疾病に係る対策については，児童福祉法に基づいて，良質かつ適切な小児慢性特定疾病医療支援の実施その他の疾病児童等の健全な育成に係る施策の推進を図るため，小児慢性特定疾病その他の疾病にかかっていることにより長期にわたり療養を必要とする児童等の健全な育成に係る施策の推進を図るための基本的な方針を定め，小児慢性特定疾病患者に対する医療提供体制の確保，医療に関する人材養成，療養生活の環境整備，小児慢性特定疾病に関する調査・研究を推進するとともに，要件を満たす小児慢性特定疾病を対象とした医療費助成を行っている。

難病に係る対策については，難病の患者に対する医療等に関する法律に基づいて，難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保及び難病の患者の療養生活の質の維持向上を図ることを目的として，難病の患者に対する医療等の総合的な推進を図るための基本的な方針を定め，難病患者に対する医療提供体制の確保，医療に関する人材養成，療養生活の環境整備，難病に関する調査・研究を推進するとともに，要件を満たす指定難病を対象とした医療費助成を行っている。

小児慢性特定疾病児童等が成人後も必要な医療等を切れ目なく受けられるようにするため，医療提供体制を把握し，成人移行に関する相談支援や医療機関間の連絡調整を行う移行期医療支援センターの都道府県における設置を推進するとともに，小児慢性特定疾病児童等の地域における自立促進を図るため，小児慢性特定疾病児童等及びその家族等からの相談に対する情報提供・助言，関係機関との連絡調整等を行う小児慢性特定疾病児童等自立支援事業の都道府県における実施を推進している。

12：30〜12：55

招待講演

二分脊椎症者として，CLS として
〜患者としての経験と CLS の立場から考える子どもへの支援〜

大橋　恵

千葉県こども病院　チャイルド・ライフ・スペシャリスト

演者は，生後１ヶ月で潜在性二分脊椎と診断され，手術を受けた。排泄障害，便失禁，尿失禁，膀胱尿管逆流症，産後の子宮脱，卵巣腫瘍などを経験している。病気を持っていることで深く悩んだことはないが，幼児期，学童期，思春期，成人期へと成長する中で，様々な課題に挑戦してきた。この１つ１つの挑戦の積み重ねが，自信と病気の受容に繋がっている。
職業選択の際には，病気を持っていても，興味のあることに挑戦することを実行してきた経験から，子どもたちに，病気を持っているからと諦めることはない『その子がその子らしく』人生を歩んでいけるように支援したいと思い，看護師を目指した。小児病院の看護師を経て，さらに，子どもと深く関わるために留学し，現在，チャイルド・ライフ・スペシャリスト（以下 CLS）として病院で勤務している。

CLS は，医療環境にある子どもや家族に心理社会的支援を提供する専門職である。子どもが抱えうる精神的負担を軽減して，主体的に医療体験に臨めるよう支援し，子どもと家族が中心となる医療を目指している。入院治療や外来受診をしている子どもとそのきょうだいに関わり，「病気の理解や受容の支援」,「治療や検査に対する心の準備支援」,「ストレスや不安な気持ちを表現できるような治癒的遊び」などの支援を行っている。二分脊椎症を持つ子どもとの関わりは少ないが，膀胱造影検査時の心の準備支援（プリパレーション）とクラスメイトへどのように周知していくか考えを整理していく支援を行っている。

本発表では，子どもが病気を理解し受容していく過程の支え方，そして，成人へ移行することを見据えた親や医療者の関わりについて，自身の経験をもとに考えていきたい。一つの事例ではあるが，子どもと関わる上でのご参考になれば幸いである。

【略歴】
生後１ヵ月，二分脊椎症と診断される。1 歳時，手術を受け，膀胱直腸障害が出現し，導尿と浣腸を開始。父親の転勤でアメリカに 3 年間滞在し，ヒューストンこども病院で膀胱尿管逆流防止術を受ける。日本赤十字看護大学卒業。国立小児病院，成育医療研究センターにて看護師として 5 年勤務。その後，チャイルド・ライフ・スペシャリスト（CLS）になるためにアメリカに留学。ミルズ大学修士課程修了し CLS 資格取得。帰国後，成育医療研究センターで 6 年 CLS として勤務。結婚・出産後，千葉県こども病院で CLS として勤務している。

13：00～13：45

二分脊椎症協会合同企画

1.

二分脊椎症を生きる（1）：医療と私

清水瑚子

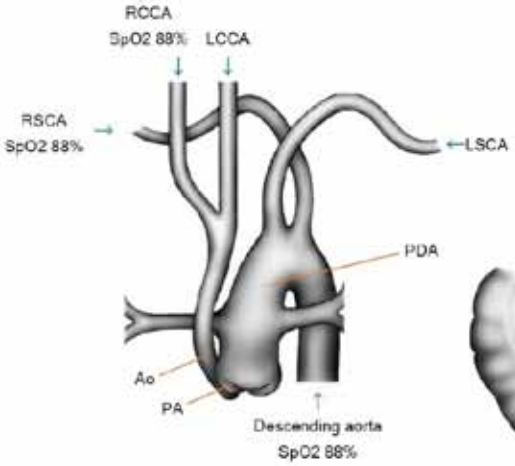
現代アーティスト koko

私は 16 歳になる現代アーティスト koko です。私は 8 歳の頃からアーティストとして活動を始め，「生命・地球・愛・人・細胞」をテーマに絵画制作を続けております。私はアートを通して一人でも多くの人へ命と愛の大切さそして尊さを伝えたいと思い，数々の作品展や展覧会に出展してきました。そして様々な受賞の功績により昨年，京都世界遺産仁和寺の御所にて個展を開催させて頂く光栄に預かりました。私は二分脊椎症の患児として生まれ，私の今を紡いだ医療の未来と後来の命が輝く為の助力が出来ないかと幼少期から常に思案しておりました。そしてその想いはあるお医者様に届きシェーマのご依頼を頂きました。私はこのシェーマで命の医療バトンを遠い未来にも届けることが出来ればと，現在では様々な先生方の論文用医療シェーマなどを描かせて頂いております。微力ながら私のシェーマが医療と命が輝く未来のための架け橋になる事が出来れば幸いです。

【略歴】

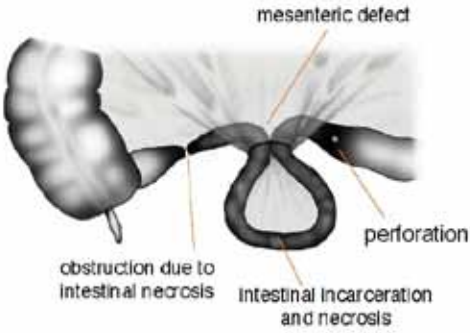
2008 年　東京生まれ。開放性二分脊椎修復術
2009 年　ART 制作活動開始
2009 年　脊椎空洞症・ＶＰシャント術・皮膚再建手術
2016 年　タクボート Independent 展　審査員特別賞 受賞
2017 年　盲腸及び腹膜炎内視鏡子術，日本惑星協会スペースコンテスト入賞・特別賞 受賞，渋谷芸術祭 2017 作品 3 点ノミネート，渋谷芸術祭 2017 小松美羽賞 受賞，渋谷芸術祭 2017 受賞者展 Bunkamura wall gallery
2018 年　全国小児病棟プレイルーム支援プロジェクト立ち上げ，「しょうにびょうとうに おとどけものです」絵本作製，ロサンゼルス The HIVE Gallery 出展，Art Walk ロサンゼルス 2018 出展，Japanese harp「琴」ロサンゼルスパフォーマンス，ロサンゼルス The HIVE Gallery ドローイング展 出展，タクボート Independent 展 石鍋博子賞 受賞
2019 年　京都大学病院小児病棟プレイルーム支援プロジェクト実施，チルドレンホスピタル ロサンゼルス Children’s Hospital LOSANGELES へ支援プロジエクト実施，ロサンゼルス「Gallary 30 south」にて個展開催，脊椢係留症候群係留解除術
2020 年　第 57 回日本小児外科学会学術集会　PR 画作製，第 57 回日本小児外科学会学術集会より感謝状授与，第 57 回日本小児外科学会学術集会　作品「Abiogenesis」贈呈
2022 年　KOKO ART SCHEMA　大動脈離脱　制作，KOKO ART SCHEMA　腸管膜裂孔ヘルニア　制作，世界遺産　京都　仁和寺　PoloYazaki　ギターコンサート琴演奏ゲスト出演
2023 年　第 126 回日本小児科学会学術集会　個展「医療と私」同学会より感謝状授与，第 126 回日本小児科学会学術集会　作品「To the light」贈呈，世界遺産　京都　仁和寺とコラボレーション企画「一千年の時を繋ぐ　医療バトン」立ち上げ，世界遺産　京都　仁和寺「命の鼓動」展開催
2024 年　世界遺産　京都　仁和寺　第一回「春季こどもおむろ大祭」グラフィックデザイン担当

KOKO ART SCHEMA 2022



Interrupted Aortic Arch

T Igawa et al. Showa Univ J Med Sci. 2022



Congenital mesenteric hernia

M Tateno et al. The Annual meeting
of the Japan Society for Neonatal Health and Development. 2022

二分脊椎症協会合同企画

2.

二分脊椎症を生きる（2）：生かされた僕はどう生きるか

河田凌大

芝浦工業大学柏高等学校

生まれた時から，リハビリや，勉強，水泳，車椅子テニスとかなりハードに生きて来ました。小さくても障害が重くても誰よりも努力を惜しまない事や頑張れる根性は，持ち合わせております。左利きのテニスを身につけて，世界に羽ばたける様に頑張りますのでよろしくお願い申し上げます。

【略歴】

生年月日：2007年10月22日

出 身 地：千葉県柏市

2023年戦績：

- DUNLOP神戸オープンジュニア大会(JWDAポイント大会) 優勝
- かんぽカップ(ITFポイント大会) SF
- 神奈川オープンジュニア大会(JWDAポイント大会) 3位
- 仙台オープンジュニア大会(ITFポイント大会) 準優勝
- ライオンズカップ(JWDAポイント大会) 優勝
- ピーナッツカップ車椅子ジュニア大会(JWDAポイント大会) 優勝
- かんぽ生命カップ(JWDAポイント大会) 優勝
  (かんぽ生命カップは，2024年トルコで開催されるBNP Paribas WORLD Team CUP のジュニア日本代表選考大会で代表認定を頂きました。)

ランキング：JWTA国内ジュニアランキング2位
ITF国際ジュニアランキング25位　2024年1月18日現在

生 立 ち：
- 先天性脊髄髄膜瘤，水頭症をもって誕生する。
- 手術は，大小合わせ２桁
- 中学受験をして芝浦工業大学柏中・高等学校に入学
- 中学1年生から試合に出場

強化指定：　2023年11月1日に次世代強化指定選手に選出される

二分脊椎症協会合同企画

3.

二分脊椎症を生きる（3）：パラスポーツと私

増田汐里

桐蔭横浜大学３年

私は，生まれつき「二分脊椎」という病気を持って生まれてきました。水頭症とキアリ奇形の合併症があります。日常生活は車いすを使用していて，今大学３年生ですが，幼稚園から高校まで普通級に通っていました。小さい頃からからだを動かすことが大好きだったのでパラスポーツの体験会や教室に参加して，今までパラ陸上・チェアスキー・パラカヌー・車いすバスケ・車いすハンドボールなど様々なスポーツにチャレンジしました。そんな中から今競技として取り組んでいるのは，車いすバスケットボールとパラ陸上です。車いすバスケでは，昨年 10 月に U２５日本代表として「2023 IWBF 女子 U25 車いすバスケットボール世界選手権大会」に出場してきました。また今年度は，2024 年度次世代強化指定選手として日本代表を目指して活動をしています。

私は同じように障がいを持って生まれてきたこども達が家にこもることなくどんどん外に出て行ってほしいと思っています。私が経験してきたり苦労してきたことをお話することがそのきっかけや助けになってもらえたらうれしいです。

二分脊椎症協会合同企画

4.

二分脊椎症協会設立 50 年のあゆみ

宇佐美珠江

二分脊椎症協会会長

1972 年（昭和 47 年），二分脊椎症協会の前身である「脊椎披裂者を守る会」が，大阪に誕生いたしました。神奈川, 新潟などでそれら患者会が結成され, その 2 年後 1974 年（昭和 49 年）に全国支部が出来上がりました。

「関西・中部・四国・九州地区」「東北・信越・北海道地区」「神奈川地区」「関東地区」――当時は 9 地区 4 ブロック体制でした。

インターネットもない当時は, とにかく情報が欲しい, 二分脊椎症で生まれた我が子はいったいどうなるの？　歩けるの？　長生きできるの？　学校に行けるの？……　平成 7 年に第三子が二分脊椎症で誕生し，二分脊椎症児の母となった私が当時の不安と同じものを感じたことは間違いないと想像できます。「藁をもすがる思い」であっただろうと思います。

機関誌「道」を発刊いたしました。現在は 142 号まで発行しております。「道」の題字は，作家の水上勉先生が書いてくださいました。水上勉先生のお子さんも二分脊椎症お生まれになったという経緯からです。『会として，会員への道標となり長い道のり（人生）を症児・家族が共にあゆむ』の気持ちを込めて（水上先生のお好きな言葉）…命名していただきました。

それから，私どもは，専門医に出会い，診断していただき，診療方法も確立されてきて，安心して日常を送れるようにもなってきました。新しい治療法が発表されればそれもまたその後の安心につながりました。

先生方との信頼が深まり，患者会は「手引き」というものを作成するようになりました。その「手引き」は私にとってもバイブルのような存在で, 子育てしながら何度も何度も読み返し, 執筆してくださった専門医の先生の診療を受けたりいたしました。患者やその家族が知り得たい情報満載の「手引き」の発刊は患者会ならではの取り組みであったと思います。

また，患者会としての大きな取り組みは「行政交渉」です。毎年，厚生労働省や文部科学省に我々患者会からの要望を伝え回答をいただく，これこそが患者会という団体であるからこそできる活動だと思っております。すぐに結果の出るものはほとんどありませんが, 何度も要望し続けることでかなうものもありました。

患者会も会員がたくさんいたころは 2000 人を超えておりました。現在は 950 名ほどになりました。二分脊椎症児の誕生数は 3000 人に 1 人の割合で，変わってないと聞いております。患者会に入会する方は少なくはなりましたが，web 相談などで私どもの HP に相談に来られる方はおられます。患者会の存在意義というものはそのあたりにも感じておりますので，これからも生まれてくる二分脊椎症児者の方のお役に立てる会でありたいと思っております。

41 回にもなるこの「日本二分脊椎研究会」…このようにたくさんの先生方のご研究のおかげで, 二分脊椎症児者は元気に日常生活を送らせていただいております。たくさんの先生方に感謝の気持ちでいっぱいでございます。今後ともよろしくお願い申し上げます。

11：50～12：25

ランチョンセミナー

二分脊椎を伴う脊柱変形に対する脊柱変形手術の治療経験

小野 貴司

JCHO 東京新宿メディカルセンター脊椎脊髄外科

二分脊椎の小児に出現する整形外科的疾患の 1 つに脊柱変形がある。脊椎変形には，二分脊椎の部位で発生する腰椎後弯や，その代償により発生する胸椎過前弯，さらに冠状面での側弯，脊椎の先天奇形などが挙げられる。それらの脊柱変形により，体幹変形や骨盤傾斜を来し，バランス障害，座位保持障害などの障害をきたすことが知られている。さらに，長期的には肺機能低下を引き起こす可能性も指摘され，マリオネットサインと呼ばれる努力性呼吸が認められることが知られている。

脊柱変形に対する治療には保存治療と手術治療があるが，保存治療無効例には脊柱変形矯正手術を検討する。二分脊椎患者においては，感染，偽関節，インストルメンテーションの問題，および神経学的悪化，さらには死亡といった，手術治療における短期および長期の合併症の高いリスクが報告されている。また，手術治療の効果を疑問視する報告もある。しかし，その一方で，術後 ADL の改善や保護者による介助を必要とする頻度の減少が報告されている。患者とその家族に対するアンケート調査において，同様の臨床状況下での脊椎矯正手術が推奨されたとする報告もある。このように二分脊椎の脊柱変形に対する治療戦略については，いまだ議論の残るところである。

我々は，脊椎脊髄外科の開設以来，二分脊椎を伴う脊柱変形疾患に対し積極的に手術治療を行ってきた。今回，一連の二分脊椎を伴う脊柱変形症例の治療経験について報告する。

【略歴】

JCHO 東京新宿メディカルセンター　副院長・患者サポートセンター長・手術室部長・脊椎脊髄外科主任部長
1998 年　東京大学医学部卒業，東京大学整形外科学教室入局
東京大学医学部附属病院／東京都老人医療センター／都立墨東病院／さいたま赤十字病院／日立総合病院／横浜労災病院に勤務
2008 年　東京大学医学部附属病院整形外科助教
2009 年　名城病院整形外科に国内留学，川上紀明先生より側弯症について学ぶ
2009～2010 年　UC San Diego, Rady Children’s Hospital に留学
2010 年　帰国し，東京大学医学部附属病院整形外科に勤務
2013 年　10 月 JCHO 東京新宿メディカルセンター脊椎脊髄外科部長に着任
2020 年　4 月より院長補佐
2023 年　10 月より副院長
所属学会：日本整形外科学会　整形外科専門医　日本脊椎脊髄病学会　脊椎脊髄外科指導医
日本側彎症学会

15：20〜15：40

共催セミナー

共催：インテグラジャパン株式会社

脳脊髄液動態と水頭症，シャントシステム：最近の進歩

吉藤　和久

北海道立子ども総合医療・療育センター脳神経外科

100 年以上前から脳脊髄液は「脈絡叢で産生され，一方向の流れとして脳室からくも膜下腔へ移動し，くも膜顆粒から静脈洞へ吸収される」と信じられてきた（bulk flow theory）．近年髄液と脳間質液（脳内水分）は同質で自由に往来するという neurofluid という概念のもと，その動態に関する知見が蓄積され，髄液は従来説のように移動（移流）しているのではなく，拍動し，撹拌されているだけで，くも膜顆粒は頭蓋内圧上昇時の安全弁であると考えられるようになった．しかし，すべて解明されたわけではない．実地臨床上多くの症例が従来説のもとで支障なく治療可能なことも事実である．

今回初めに，従来の bulk flow theory に基づいて水頭症の病態と治療を概説し，特に成長中である小児という視点から要点をまとめたい．治療に使うシャントシステムについては，流量制御面の進歩のほか，MRI で流量設定が変化しにくい機構やバーチャルオフ機能の開発，抗菌剤入りカテーテルの認可と進歩している．

最後に，bulk flow theory が否定的となった背景について触れたい．Neurofluid の概念，多様な排出経路がわかってきている．Bulk flow のない状況下での水頭症発生と手術の有効性の説明は，血流による脳拍動に対応していた頭蓋内緩衝機構の破綻と手術による是正効果が報告されているが，真相は解明中である．

9：10～10：40

シンポジウムⅠ：移行期医療としての二分脊椎症

S1-1

大学病院での取り組み～地域の看護師への小児の導尿研修～

志村　寛史[1)], 谷口　珠実[2)], 三井　貴彦[1)]

[1)] 山梨大学大学院総合研究部泌尿器科学講座

[2)] 山梨大学大学院総合研究部看護学講座

【諸言】

二分脊椎症患児の90%以上は下部尿路機能障害を伴うとされ，多くは自己または介護者による清潔間欠導尿を要する。患児が通園するまでは保護者が主に導尿し，学童期から自己導尿ができるように指導していくことが多い。その間幼児期・学童期の通園・通学先での導尿は，訪問看護師が担うことが多い。しかし，小児の導尿の知識や経験が十分な看護師はまだ充足されておらず，地域によっては通園・通学先での導尿体制を整備できず，保護者が出向いて導尿を行わざるを得ない場合もある。山梨大学では，そのような看護師の知識・経験の不足を解消すべく，県内の訪問看護師や学校関係者，保護者を対象として小児の導尿研修を実施したので，報告する。

【研修内容】

山梨県内の訪問看護師を中心に19名の受講者であった。他保護者や学校関係者も聴講した。半数以上は小児の導尿経験のない看護師であった。プログラムの内容として，①基礎知識(蓄尿排尿の生理，小児の特徴，二分脊椎症の病態，診療方法，なぜ導尿が必要で重要か)，②小児導尿の座学(小児での導尿の特徴やポイント，様々なカテーテルの説明)を行い，③シミュレーターとサンプルのカテーテルを用いた演習を実施した。

【考察】

看護師の小児の導尿に対する知識・経験不足はこのような研修で解消することができる。大学病院として，診療のみならず，このような地域での問題を解消する働きかけが重要であると考え，今後も連携して取り組んでいく。

S1-2

移行期医療としての二分脊椎症－小児専門医療機関での取り組み

栗原　淳, 宇佐美憲一

埼玉県立小児医療センター脳神経外科

小児専門医療機関には小児科サブスペシャリティ専門医のほか小児外科系疾患の診療を専門とする外科系医師が所属しており二分脊椎症のような他職種連携で診療を行う必要のある小児期疾患の診療には良好な環境が整っている．一方, 成人期の内科系診療や婦人科診療を行う環境は整っておらず成人期医療への移行は必須の環境である．二分脊椎症は主として脳神経外科, 整形外科, 泌尿器科で診療が行われ, 脊髄の形成不全に伴う一次的障害のほか成長に伴う脊髄係留など二次的障害に対して診療が行われる．一般に小児科診療は 15～18 才までとされており, 当科では脊髄脂肪腫の再係留に対する平均手術時期（16 才）を根拠に 18 才以降を移行期医療の時期とし水頭症やキアリ奇形に対する対応が必要な場合には急性期脳神経外科施設への紹介としている．一方, 整形外科や泌尿器科ではそれぞれリハビリテーションや装具作成が可能な施設, 導尿など排尿管理が可能な施設への紹介となっている．当院では MSW の協力のもと移行期医療の体制構築を検討しているが未だ課題が多いのが現実である．その一つ問題は同一成人医療機関で脳神経外科, 整形外科, 泌尿器科の診療受け入れ可能な施設がないことである．二分脊椎症にかかわらず小児期疾患はその特殊性から成人医療機関での診療を敬遠されることが多く, これは移行期医療の一つの問題点であると考える．当院での取り組みを共有し今後の移行期医療について議論をしたい．

シンポジウムⅠ:移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療:各科の取り組みと課題

S1-3

開放性二分脊椎患児における再係留解除に関する考察

安藤　亮, 沼田　理

千葉県こども病院脳神経外科

【背景】

開放性二分脊椎においても，neural placode を生じた level よりも上位の脊髄形成の程度，残存神経機能は個々の症例で異なると考える。このため, 髄膜瘤閉鎖術後の治癒過程として生じる脊髄癒着, 脊髄係留の及ぼす二次性脊髄障害の評価は必ずしも容易ではない。再係留解除の適応は各施設によって異なるのが現状と思われる。

【対象と方法】

2015 年以降，当科で再係留解除を行った開放性二分脊椎の患児 4 例（男児 1 例，女児 3 例）に対し，手術時期と適応，手術および術中モニタリングの結果について検討した。

【結果】

再係留解除は平均 8 歳 3 ヶ月（1 歳 7 ヶ月～13 歳）で行われた。手術適応は，側弯症に対する脊椎矯正固定術前の神経障害予防が 2 例，腰痛，姿勢異常が 1 例，腰髄空洞が 1 例であった。全例で係留解除は可能であり, 新たな神経合併症は生じなかった。腰痛, 姿勢異常の 1 例は改善を認め, 腰髄空洞の 1 例は縮小, 安定して経過した。また術中に球海綿体反射モニタリングを実施した 3 例中 3 例で波形検出が可能であったが，うち 1 例は微弱で不安定，2 例は安定していた。

【考察】

症例は限られているが, 運動器としての脊椎に生じる諸問題に対し, 脊髄係留解除は有効な治療手段となりえる。また排泄管理においてもその有効性が認められる症例は報告されているが, 適応決定には更なる検討が必要である。成人移行後も, 小児脊髄外科医との連携が可能な診療体制の整備が重要な課題だろう。

シンポジウム Ⅰ：移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療：各科の取り組みと課題

S1-4

脊髄髄膜瘤患者の長期予後：キアリ 2 型奇形と水頭症の管理

原田敦子 [1], 山中　巧 [2]

[1] 高槻病院小児脳神経外科

[2] 京都府立医科大学脳神経外科

【緒言】脊髄髄膜瘤（以下 MMC）はキアリ 2 型奇形と水頭症を 9 割で合併するとされているが，成人期における実態は明らかになっていない.

【対象と方法】2024 年 4 月現在当院外来に定期受診している 16 歳以上の MMC 患者 23 例のキアリ 2 型奇形，水頭症の現状について後方視的に調査した。

【結果】2024 年 4 月現在の平均年齢は 36.2（18-63）歳．23 例中 21 例（91.3%）で水頭症手術の既往があったが，少なくとも 6 例は停止性水頭症と考えられた．16 歳以降で手術を要したのは 2 例であった．1 例は子宮の手術で開腹した際にシャント感染したため，第三脳室底開窓術を行い，シャントを抜去した．1 例はシャント機能不全の際に内視鏡下第三脳室底開窓術を行ったが，シャント再留置となった．23 例中 21 例で画像上小脳扁桃下垂を認めたが，全例キアリの症状はみられず，手術を要さなかった.

【考察】シャントが留置されていても停止性水頭症になっていることがある一方，シャント機能不全を生じることもある．シャント再建術に備えて，留置されているシャントシステムや設定圧，平常時の脳室の大きさを把握しておく必要がある．シャント機能不全が生じる可能性があることを患者本人に知らせておくことも必要である．キアリ奇形に関しては，成人期に手術加療を要した症例はいなかったが，成人期に発症する場合もあることを念頭に置いておかなければならない.

シンポジウムⅠ:移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療:各科の取り組みと課題

S1-5

二分脊椎患者の移動機能と下肢変形

田中弘志, 伊藤順一, 中田いづみ, 山本和華, 松崎祐加里, 飯塚哲斎, 小﨑慶介
心身障害児総合医療療育センター

【背景】二分脊椎患者では，移動機能が症例によって大きく異なる。二分脊椎患者の移動機能と下肢変形に関する大規模調査は少ない【方法】2023 年 4 月 1 日から 2024 年 3 月 31 日までの間に演者が外来診療を行った二分脊椎亜患者 189 例を対象に横断研究を行った。年齢，性別，麻痺レベル（Sharrard 分類），移動機能（Hoffer 分類），下肢変形の有無を調査した。
【結果】平均年齢は 10 歳（1～30 歳），性別は，男性 92 例，女性 97 例だった。麻痺レベル（Sharrard 分類）は，Ⅰ群が 16 例，Ⅱ群 6 例，Ⅲ群 25 例，Ⅳ群 44 例，Ⅴ群 98 例だった。移動機能（Hoffer 分類）は，Non Ambulator 22 例，Non Functional Ambulator 26 例，Household Ambulator 18 例，Community Ambulator 123 例で，全体の 75%が実用歩行を獲得していた。下肢変形については，64 股（17%）に脱臼，亜脱臼が存在し，221 足（58%）に足部変形が存在した。足部変形の内訳は，内反足 104 足（足部変形の中で 47%），外反足 60 足（27%），踵足 27 足（17%），凹足 14 足（4%），垂直距骨 1 足（0.5%）だった。足部変形の中で手術を要した割合は，内反足が 72%，外反足 6%，踵足 43%，凹足，垂直距骨は 0%だった。
【考察】移動機能はおおむね麻痺レベルによる影響が大きく，特に Sharrard 分類 Ⅳ群とⅤ群の多くは実用歩行を獲得していた。足部変形は内反足が最も多く，手術を要した症例も多かった。内反足や尖足が発生すると褥瘡や胼胝が発生し手術が必要となることが多い。Sharrard 分類 Ⅳ群，Ⅴ群の内足足，尖足に対しては積極的に手術を検討する必要がある。

シンポジウム Ⅰ：移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療：各科の取り組みと課題

S1-6

整形外科：側弯・脊椎変形

坂田亮介

兵庫県立こども病院　整形外科

脊椎側弯症のうち，さまざまな神経，筋肉の疾患に伴い発症する側弯性を神経・筋原性側弯症と称する。一般的に放置すると生活の質（QOL）や日常生活動作（ADL）を障害し，呼吸機能，消化器機能を毀損することがしられているが，その手術の困難さと合併症の多さから幅広い施設で手術が行われているわけではない。

二分脊椎に伴う側弯はこの神経･筋原性側弯症の一つと考えて差し支えないが,発症機序として，二分脊髄の麻痺症状の一環として発症するもの，脊椎の形態異常によるものがあり，これらの組み合わさって多彩な脊柱変形をきたし，さらに Chiari 奇形や脊髄空洞症，割髄症，水頭症などの合併があるため，手術適応の決定にもそして手術そのものにもエキスパートの関与が必須であり，術中の麻酔科や術後の集中治療などチーム医療での対応が必須である。

演者は，側弯治療そのものには携わっておらず，その手術適応や固定範囲など手技的な側面については述べることはできないが，病院の特性上多くの二分脊椎患児の診療にあたっており，リスクの高さにより当院で実施された二分脊椎患児の側弯治療成績を調査し，紹介のタイミングなどについて述べる。

シンポジウムⅠ：移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療：各科の取り組みと課題

S1-7

二分脊椎症における排尿管理

西　盛宏, 林　千裕, 佐々木正比古, 司馬　出, 郷原絢子, 山崎雄一郎

神奈川県立こども医療センター泌尿器科

二分脊椎症，特に開放性二分脊椎症患者において９０％以上に膀胱機能障害を認めるとされる。膀胱機能障害は排尿筋と括約筋それぞれの障害，もしくは両者の協調不全によって引き起こされ，臨床症状として尿路感染や失禁を生じる。これらの障害・症状は患者個々によって大きく異なるとともに，同じ患者の成長過程によっても大きく変化するため，成人期に至るまで定期的な観察が必要である。

排尿管理において最も重要なことは腎機能保護であり，これは出生後から成人に至るまで変わらない。膀胱の低圧管理が重要とされ，上部尿路拡張を確認するため腎膀胱超音波検査を行うほか，膀胱内圧，膀胱形態，膀胱尿管逆流確認のためのビデオウロダイナミクス検査を定期的に施行する。これら検査で高圧膀胱が疑われた場合は導尿管理，抗コリン剤内服の開始もしくは回数・内服量の増加を行う。

一方学童期以降で問題となるのが尿禁制であり，導尿記録を用いて導尿回数の増加やタイミング変更，抗コリン剤の調整を行う。

導尿，内服管理でも腎機能保護，尿禁制のコントロールができない患者に対して外科的治療を行うことがある。腸管を用いた膀胱拡大術，膀胱頸部形成・閉鎖術，腹壁導尿路造設術などあるが，より複雑な外科治療を行った患者ほど成人移行が問題となる。

このように二分脊椎患者における問題点は成長過程において異なるため，患者の全身状態のみならず背景を含めた管理が必要である。

シンポジウム Ⅰ：移行期医療としての二分脊椎症

脊髄係留症候群と移行期医療：各科の取り組みと課題

S1-8

小児外科：直腸・肛門先天異常と二分脊椎

有井瑠美, 古賀　寛之, 山高　篤行

順天堂大学医学部小児外科・小児泌尿生殖器外科

鎖肛（以下本疾患）は胎生早期の総排泄腔（cloaca）の分離過程における異常の結果，さまざまな病型の鎖肛が生じ，20～64%で脊髄係留症候群の合併が報告されている。これは脊椎と直腸肛門の器官形成期が同時期で，二次神経管が総排泄腔と近接・関連しているため，腰仙部での中胚葉器官の発生異常が直腸肛門奇形を引き起こす可能性が考えられている。

鎖肛患児における排便機能の長期遠隔成績では，骨盤底筋群の発達程度により影響をうけることが知られており，発達良好なことが多い低位型ではほぼ良好であるが，中間位型や高位型では高度の便秘や便失禁などの排便障害に対して管理を必要とすることがある。

本疾患に対する外科治療にあたっては良好な術後排便機能を獲得することを目的としている。そのため患児の持つ骨盤底筋群機能を最大限活用できるように，①骨盤底筋群を損傷せずに，②直腸を骨盤底筋群の正中にプルスルーすることが肝要である。

二分脊椎においては内･外肛門括約筋は正常に存在し,腸管壁内の神経細胞も存在しているが,便意に対する知覚障害により便秘になりやすい。さらに外肛門括約筋を随意的に収縮できないため便失禁を来しやすく，定期的な排便習慣の獲得を目標とする排便管理を行う。

本疾患を合併する二分脊椎患者において，小児期からの移行期や成人期にライフステージに応じた排便管理について我々の経験を交えて述べる。

14：15～15：20

シンポジウム 2：二分脊椎：医学・医療の進歩

S2-1

胎児脊髄 MRI 診断

堤　義之

国立成育医療研究センター　放射線診断科

胎児脳 MRI に比べて胎児脊椎脊髄の MRI の評価はより難しい。以前海外の小児病院に勤務している小児放射線科医から閉鎖性二分脊椎に伴う胎児 MRI の微細な所見に気づかず訴訟になりかけたという話を聞いたことがある。難しい理由の一つに脳に比べて脊髄・脊椎がより小さい構造であることがあげられる。超音波は観察可能な部位にあれば，空間分解能では優位にある。また胎児 MRI における T1WI の画質は一般的に生後の MRI に比べて劣る。さらに子宮内で胎動がある対象の評価は超高速撮像法をもってしても時に限界がある。今回の講演では，過去の胎児脊椎・脊髄 MRI に関する報告の review と当院で経験した代表的な症例提示を行う。

S2-2

胎児手術の現状：産科の立場から

小澤克典

国立成育医療研究センター　胎児診療科

Management of Myelomeningocele Study (MOMS) 試験は脊髄髄膜瘤（MMC）の胎児手術群と新生児手術群のランダム化比較試験で，胎児手術群の死亡率が低く，生後 30 ヵ月後の精神発達と運動機能の複合スコアが良好であった。しかし，胎児手術では母体の子宮を切開し，直視下に胎児の MMC を修復するため，子宮破裂のリスクが上がる。子宮創は二層縫合で修復されるが，帝王切開と異なり手術後も子宮は徐々に増大するため，子宮創が進展するためである。MOMS 試験では 10%に子宮創の裂開が確認された。また，胎児手術は早産のリスクを増加させる。MOMS 試験では前期破水を 46%に認めており，平均分娩週数は 34 週±3 週であった。子宮収縮抑制剤として手術中から硫酸マグネシウムの点滴を使用し，手術後にカルシウム拮抗薬の内服に切り替える。また，子宮収縮抑制のため手術直後から 6 時間ごとに 24 時間使用するインダシン座薬によって胎児腎機能が低下すると，羊水過少を起こす。MOMS 試験では羊水過少が 21%であった。下腹部の皮膚創が大きく，創の疼痛管理も必要となる。妊娠経過とともに腹囲が徐々に増大するため，皮膚創も進展する。また，なるべく胎盤から距離をとって子宮切開をするも，常位胎盤早期剥離のリスク上昇がある。MOMS 試験では常位胎盤早期剥離が 6%に発生していた。以上より，胎児手術から分娩まで特別な母児の管理が必要となる。

シンポジウム 2：二分脊椎：医学・医療の進歩

S2-3

本邦における脊髄髄膜瘤胎児手術早期安全性評価臨床試験の報告

渡邊美穂 [1], 香川尚己 [3], 田附裕子 [1], 味村和哉 [2], 奥山宏臣 [1], 遠藤誠之 [2]

[1] 大阪大学大学院医学系研究科　小児成育外科

[2] 大阪大学大学院医学系研究科産婦人科

[3] 大阪大学大学院医学系研究科脳神経外科

2020 年から AMED 難治性疾患実用化研究事業の支援のもと, 日本での脊髄髄膜瘤胎児手術の実施可能性とその有効性・安全性を確認するために早期安全性評価臨床試験を行った。

胎児手術を施行した 5 例は平均妊娠 25 週 4 日で胎児手術が行われた。手術は全例で完遂し，手術時間は平均 2 時間 58 分で，症例を重ねるごとに手術時間は短縮傾向だった。

1 例目は，子宮内感染のため術後 5 日目に早産で出生した。早産に伴う合併症と NSAID 関連腎不全により生後 3.5 か月で永眠し，以降感染対策の強化と子宮収縮抑制剤の変更を行った。

2-5 例目は平均分娩週数 35 週 7 日, 平均出生体重 2536g であった。全例でキアリ II 型奇形は消失したが。水頭症は 2 例（40%）で悪化し脳室腹腔シャントを行った。下肢機能は解剖学的レベルより改善 3 例（80%）低下 1 例（20%）であった。2 例に下肢変形を認めたものの生後のリハビリにて全例軽快した。

胎児手術自体は安全に施行可能であったが, 内 1 例に術後子宮内感染を認め児の死亡に至った。その他の 4 例の経過は順調で，分娩週数，出生体重，下肢運動機能とも MOMS trial の患者群と同等の結果であった。また，胎児手術後，全例でキアリ奇形は改善するものの，一定数に水頭症の遷延・悪化を認めた。

シンポジウム 2：二分脊椎：医学・医療の進歩

S2-4

神経管閉鎖障害は葉酸で予防可能：葉酸製剤と葉酸添加食品

近藤厚生 [1], 多田克彦 [2], 伊地俊介 [3], 伊藤知敬 [4]

[1] 熱田リハビリテーション病院泌尿器科

[2] 国立病院機構岡山医療センター産婦人科

[3] 日本赤十字社医療センター脳神経外科

[4] 熱田リハビリテーション病院内科

【緒　言】1991 年に英国で神経管閉鎖障害(NTD)児の妊娠既往歴を有する女性 1195 名を対象として，無作為化比較試験が行われた。葉酸（4mg/日）を投与して再発防止効果は，72%と報告された。1999 年中国から葉酸サプリメント（400 μg/日）を投与する前向きのコホート研究が報告された。神経管閉鎖障害の初発予防効果は，79%（中国北部）と 41%（中国南部）であった。

【対象と方法】経産婦には葉酸認知率・葉酸サプリメント摂取率を，助産師と産婦人科医には葉酸認知率・葉酸サプリメント推奨率を尋ねた（2023 年）。葉酸添加食品をインターネットで探し，沢山の商品を市場で購入した。

【結　果】経産婦の葉酸認知率と葉酸サプリメント摂取率（400 μg/日）は，62%と 38%であった。助産師と産婦人科医の葉酸認知率は共に 99%で，葉酸サプリメント推奨率は 59%と 69%であった。

葉酸サプリメントはネイチャーメイド葉酸（大塚製薬），エレビット（バイエルン製薬）など 10 数社から発売されている。葉酸製剤は葉酸錠（武田製薬），エンシュア・リキッド（アボット合同）などがある。葉酸添加食品はパン，牛乳，グラノーラなど多種類がある。

【考　察】神経管閉鎖障害の発生リスクを低下させるためには，1）女性は葉酸サプリメント摂取率を高めて葉酸添加食品を摂取し，2）医療職が葉酸サプリメントをより一層推奨し，3）医学会は葉酸情報を国民へ伝達し，4）日本政府は穀類への葉酸添加政策を決定することが必要である。

シンポジウム 2：二分脊椎：医学・医療の進歩

S2-5

葉酸摂取：世界の動きと日本小児神経外科学会（JSPN）での声明文発表

伊地俊介[1], 師田信人[2]

[1] 日本赤十字社医療センター脳神経外科

[2] 北里大学脳神経外科

神経管閉鎖障害児妊娠既往のある母体への葉酸摂取による次子のリスク低減効果（Lancet 1991）や，初回妊娠におけるリスク低減効果（N Engl J Med 1992）が明らかになると，1996 年，中東のオマーンは国として，世界で初めて小麦粉 1kg あたり 5mg の葉酸を強制添加する施策を実行した。その結果，約 10 年で，10,000 出生あたり 21.1 人だった二分脊椎症が 2.9 人に激減（East Mediterr Health J. 2010）した。その後 1998 年の北米（カナダ，アメリカ）に追随して世界的に食品へのビタミン添加施策は広がり，2023 年 11 月までに全世界 94 ヵ国で何等かの栄養強化策がとられ，そのほとんどに葉酸が添加されている。

こうした中，葉酸後進国ともいえる本邦において，2016 年 12 月，アカデミアからの発信としては初めて，日本先天異常学会が学会声明を採択した。（日本先天異常学会のメッセージ：葉酸サプリメントの摂取により神経管閉鎖障害の発症リスクを減らしましょう。）JSPN では 2021 年末，師田信人理事により声明文が提案され，2022 年 1 月に葉酸摂取に関する小委員会での討議を経て，同年 2 月，理事会審議が終了し学会 HP に声明文が発表された。特筆すべきは「妊娠可能な年齢層の女性への葉酸摂取の啓発」にとどまらず，学会として「食品に用いる小麦粉への葉酸添加の義務化」を推奨した点である。