

# 二分脊椎の整形外科的マネジメント：股関節、膝、回旋変形

翻訳：リサーチセンター 西部美由紀

## Orthopedic management of spina bifida. Part I : hip, knee, and rotational deformities Vineeta T. Swaroop • Luciano Dias

### 【要約】

二分脊椎の子供には、様々な先天的・後天的な整形学的奇形が発症してまいります。整形学的奇形とは、拘縮、垂脱臼、脱臼のような股関節奇形を指します。

また、膝の屈曲・伸展拘縮、膝内反変形、膝関節不安定性や痛みなどの膝関節の問題も発症します。加えて、外旋や内旋などの下肢の回旋奇形も一般的です。この論文は、二分脊椎の発生率、原因、分類や進行状況を調べたものです。歩行分析や装具の使用についても調べています。

### 【背景】

神経管閉鎖不全 (NTDs) は胚形成中に、神経管が閉じなかったことが原因で起こります。アメリカでは 70,000 ~ 100,000 人の間で、慢性的な障害の原因ともなっています。ここ 12 年で、NTDs の発症率は低下していますが、二分脊椎 (脊髄膜瘤としても知られています) は最も一般的な NTD で、また最もひどい障害を伴う先天性異常です。二分脊椎は脊椎後方の異常として脊柱に現れる脊髄形成不全です。脊髄神経と神経根の形成不全により、膀胱・直腸障害や、形成不全部以下の運動麻痺、感覚麻痺が起こります。二分脊椎の患者は、脊椎正中離開症、水脊髄症のようなその他の脊髄神経障害や、水頭症のような脳の構造異常もしばしば発症します。

二分脊椎の患者には先天的整形奇形、後天的整形奇形のどちらも起こってまいります。先天的奇形の例は、\* 脊柱後弯、\* 半側椎骨、股関節脱臼、\* 内反足、\* 垂直距骨などが出産時に現れます。後天的に現れる奇形は、合併症のレベルに関連しており、不均衡な筋肉、麻痺、下肢の感覚麻痺によって発症します。更に、このような整形学的問題は脊髄係留症候群の術後のような \* 医原性損傷によっても発症してまいります。

脊柱後弯：脊柱の奇形。

半側椎骨：椎骨の片側しか存在しない状態。

内反足：生まれた時から足全体が内向きで、足くびが硬く、正常な形にもとせない状態。

垂直距骨：先天性垂直距骨は先天性内反足と同様、生まれつきの足の変形をきたす疾患で、足根骨の配列の異常を伴う状態。

脊髄係留：脊髄の形成不全の一つ。

医原性：医療行為が原因で生ずる疾患のこと。

### 【発症率】

NTD を伴って生まれる乳児の発症率は地域によって様々ですが全体的には減少しています。1983 年から 1990 年の間のアメリカの二分脊椎の出生発症率は 10,000 人に対し 4.6 人でした。その頃から、二分脊椎の新しい発症ケース数は減少してきています。この減少に貢献している 2 つの要因は、病気に影響を受けている妊娠の選択的な中絶と出生前スクリーニング、そして女性が妊娠前と妊娠中に葉酸を摂取することが重要である (米国公衆衛生局が推奨) という認識の向上です。

約 50-70% の NTD は一日 400  $\mu\text{g}$  の葉酸を摂取することで防ぐことができます。米食品医薬品局は 1998 年までに、すべての強化穀物製品に葉酸を加えるように命令を出しました。1995 年 ~ 1996 年と比較すると、1998 年 10 月から 1999 年 12 月の間、アメリカの二分脊椎

の出生発症率は 22.9% も減少しました。更に、1999 年 ~ 2000 年と 2003 年 ~ 2005 年の発症率を比較したところ、アメリカの二分脊椎の発症率は 6.9% 減少し、10,000 人に対し 2.04 人から 1.90 人へと減少しました。

葉酸サプリメントの NTD の発症率に対する効果の調査をヨーロッパ 16 カ国で行ったところ、イギリスとアイルランドでは 1989 年 ~ 1991 年と 1999 年 ~ 2001 年の期間を比較すると 32% も減少していました。イギリスとアイルランドでは 1990 年代前半から葉酸のサプリメント摂取が導入されていました。1999 年までに葉酸のサプリメント摂取が導入された国で NTD の発症率は 17% 減少していました。反対に、1999 年までにまったくサプリメント摂取政策を導入していなかった国では 9% の減少しか見られませんでした。

### 【病因】

二分脊椎は胚形成 4 週目中に、神経管が閉じなかったことが原因で起こります。この胚形成不全の原因は不明ですが、遺伝的や環境要因の両方が関係しており、多因子性ではないかと考えられています。葉酸サプリメント摂取後に NTD の発症率が減少するという証拠が見られたように、葉酸不足は NTD の原因として重要な一因です。体温、薬、薬物乱用、母児感染、ビタミン B12 や亜鉛などその他の栄養因子を含む様々な環境要因が NTD に関係があるのではないかと調べられています。

遺伝的要素が二分脊椎に重要な役割を果たしているようです。単一遺伝子欠陥に関連して、同じ母親から生まれる子供に起こるリスクが高く、単生児より双子により頻繁に起こる可能性が高いことから遺伝的病因があることが示されています。最近の論文では、細胞接着分子の役割について研究されています。細胞接着因子は細胞と細胞の相互関係に関係しており、神経管の形成と閉鎖に可能があるからです。動物実験では神経管形成に影響する 100 近くの突然変異遺伝子が証明されており、人間にもそれらのほぼ全ての相同染色体があります。しかし、NTD 発症ケースが著しく多い家族がほとんどないため、遺伝的原因を調べるのが難しい状態です。

### 【整形学的ケアの概要】

神経外科、泌尿器科、リハビリテーション科、装具、整形外科を含む専門家それぞれにおける、二分脊椎の子供のケアの概要は過去 30 年で大きく変わっていました。整形外科の分野は、下肢の変形とその機能的影響に対する理解度の向上により変化してきました。1980 年代後半に到来した歩行分析により、それまで整形学的治療の焦点が放射線学的変化から機能的向上へと移り変わりました。

二分脊椎患者の整形学的ケアの主要目的は、幼児期に装具を使用して歩くのを妨げてしまう可能性のある変形を矯正することです。また、整形外科医は脊髄のバランスや変形を観察し、また神経学的状態の観察をサポートします。新生児の検査では、四肢それぞれの麻痺レベルの確認と共に、内反足や股関節・膝関節拘縮のような関連して起こる問題も確認をする必要があります。定期的な整形学的経過観察では運動や感覚機能の検査、可動域、脊椎変形、皮膚の健全性などが含まれることが望ましいでしょう。定期的観察によって見られる変化は医師に脊髄係留の可能性を警告してくれます。さらに、装具が適しているか、よい状態であるか、皮膚に褥瘡を作っていないかを確認する為に、患者の可動性と装具の必要性を入念に考慮すべきです。

二分脊椎患者の整形学的ケアは治療にあたって考慮しなければならない複数の医学的合併症があるため難しい状態です。これらの合併症に、水頭症、脊髄空洞症、脊髄係留、無感覚の皮膚、ラテックスアレルギー、腎性の変則、直腸や膀胱失禁のような中枢神経の問題

があります。また、二分脊椎の患者は思春期早発症、学習認識障害や鬱などを抱えているかもしれません。このような理由から、多くの学問領域に渡るチームの一員として神経外科、泌尿器科、物療科と協力しながら、できるだけ可能な限り整形学的ケアをおこなうべきです。

医療提供者も二分脊椎の患者が、ある特定の合併症のリスクが高いという認識を持っていないければなりません。それによって、特別な注意事項などを指摘する事ができるかもしれません。二分脊椎の患者の合併症にはラテックスアレルギーや、術後感染の高リスクがあげられます。膀胱麻痺のため尿路感染になってしまったり、痛覚の不足により創傷の感染症がおこってしまいます。更に、褥瘡を予防するために特別なケアがほどこされる必要があります。二分脊椎の患者は関節拘縮や、特にスパイカ帯での術後固定により、病的骨折のリスクが高いとされています。病的骨折は、神経学的に高位の患者に起こりやすく、可動性不足による骨減少症のために起こります。

### 【歩行の予後】

二分脊椎の子供にとって、歩行機能を早期に獲得することは、例えば、子供が後に座りっぱなしになったとしても、生理学的、精神的な利点があります。車イスでの生活を余儀なくされている、高位二分脊椎の患者に歩行練習プログラムに参加させたところ、早期に歩行練習をしていた子供は、そうでなかった子供より、骨折や褥瘡が少なく、自立しており、トランスファーも上手に行ったという論文がありました。もちろん、全ての整形外科医がこの考えを推奨しているわけではなく、早期歩行練習の利益に異議を唱える学派もあります。

二分脊椎の患者における歩行の可能性には様々な要因が影響しています。それらの要因に神経学的レベル、股関節変形、側湾症、足や足関節変形、年齢、肥満などがあります。多くの論文で、歩行能力の達成と維持において、神経学的レベルとそれにより残存している筋群の筋力が重要な役割を果たしていることが証明されています。年齢が5歳～31歳の98人の対象者に行った調査では、L5から仙髄レベルの21人の対象者のうち20人が歩行者でした。同じ調査で、L4の対象者も同様に歩行者でした。しかし、L3から上位レベルの対象者はほとんど機能的歩行をしていませんでした。同じように、年齢が20～43歳の29人の成人二分脊椎患者を調べたところ、L3から下位の患者は歩行可能でしたが、一方、L2から上位の9人の患者のうち、歩行可能だったのは2人でした。この調査では、股関節の状態と歩行能力に相互関係が見られませんでした。

成人期に歩行能力を維持する上で、最も大切な物理的要因の一つに、大腿四頭筋とハムストリングスの筋力があります。109人の対象者に行った調査で、大腿四頭筋の筋力と歩行機能に著しい相互関係が見られました。グレード4か5の大腿四頭筋の筋力のある82%の対象者が歩行者で、98%が少なくとも自宅内では歩行を行っていました。グレード3の場合、89%が少なくとも自宅内では歩行していました。反対に、大腿四頭筋グレード0、1か2の88%の対象者は歩いていませんでした。また、腸腰筋の筋力も歩行において重要な役割を示しています。平均年齢14.5歳の291人の対象者に行った調査では、腸腰筋のグレードがグレード3以下の87人のうち、77人が歩行していませんでした。同じ調査で、腸腰筋の筋力が左右対称にグレード4、5の163人の対象者は全員歩いていました。更に、ある調査では、座位バランスを獲得することが、上位レベル患者の歩行の可能性を示す重要な指標となることを発見しました。

### 【分類】

二分脊椎を分類する上で広く使用されている方法は、損傷の神経学的レベルによって分類する方法です。患者は損傷レベルとそれに伴う機能と歩行能力により、3つのグループに分類されます。グループ1には胸髄と上位腰髄レベルの患者が含まれます。このグループの機能的特徴は大腿四頭筋機能の欠如です。結果として、この子供が歩行するためには、股関節までわたる装具が必要になります。そして大半の患者は成人期になると車椅子が必要となります。

グループ2には下位腰髄レベルです。この患者は大腿四頭筋とハムストリングス内側の機能は残存していますが、中殿筋と大殿筋の機能が欠如しています。このグループの患者は歩行するために足関節と足の位置をコントロールする装具とクラッチが必要になります。このグループの約80%が成人しても歩行しています。ハムストリングス内側機能が歩行に必要なため、歩行能力において、L4とL3損傷の子供の間には顕著な違いが現れます。この理由から、正しい筋骨格の変形の整形学的ケアから最も利益を受けるある可能性があるのは、L4レベルの子供だということになります。

グループ3は仙髄レベルで、大腿四頭筋と中殿筋の両方の機能があります。グループ3は更に、上位仙髄と下位仙髄というサブグループに分類することができます。下位仙髄グループは下腿三頭筋の残存筋力により区別されます。上位仙髄レベルの患者はサポートなしで歩行しますが、足関節と足に装具を使用します。このような子供の歩行は、殿部の不安定性が特徴です。下位仙髄レベルの患者は装具なしで、ほぼ普通に近い歩行状態です。

### 【機能的動作スケール (Functional Mobility Scale)】

機能的動作スケール (FMS) は脳性麻痺の子供を機能的動作によって表す有効な方法として2004年に初めて登場しました。最近では、二分脊椎の子供にも使用されています。FMSは3つの異なる距離を表す自宅(5m)、学校(50m)、社会(500m)において、ユニークでかつ実践的にテストすることができます。こうすることで、様々な障害レベルの子供たちをグループに分類することがとても有効であり、医療従事者間のコミュニケーションの方法となります。それぞれ3種類の距離を評価するために、歩行能力を基準にスコア1～6の段階で表しました。スコア1は車椅子使用、2は歩行器、3は両クラッチ、4は片クラッチ、5は平らな地面で独立歩行、6はすべての地面において独立歩行。追加評価に自宅でははいはいで移動している子供はC、与えられた距離を達成できなかったらNと示しています。例えば、長距離の場合、車椅子を使用するが、自宅や学校内であればクラッチで歩行している場合はFMS3,3,1(テーブル1参照)

【テーブル1】

グループ	レベル	機能	歩行能力	FMS 分類
1	胸髄、 上位腰髄	大腿四頭筋機能欠如	子供であれば、歩行に RGO や HKAFO が必要。成人であれば、大半で車椅子が必要。	FMS 1,1,1
2	下位腰髄	中殿筋・大殿筋機能欠如 大腿四頭筋と内側ハムストリングスの機能あり	歩行には AFO とクラッチが必要。成人しても社会で歩行能力は維持。	FMS 3,3,1
3	仙髄 上位仙髄 下位仙髄	大腿四頭筋と中殿筋の機能あり 下腿三頭筋機能欠如 下腿三頭筋機能あり	サポートなしで AFO 使用し歩行 ブレースなしで歩行	FMS 6,6,6

### 【歩行分析】

二分脊椎の患者において、コンピューター化された歩行分析は総合的整形学的評価の重要な部分の一つです。特に、手術の結果を定量的に評価することは、歩行している患者の手術前の計画を立てる上でとても有効です。この歩行分析の使用については、股関節亜脱臼・脱臼、下肢拘縮、回旋奇形などを含む二分脊椎の様々な兆候を分析する論文で報告されています。二分脊椎患者の臨床評価は複雑で、相互に関係のある複数のレベルの奇形が関わっています。患者の真の機能的状態は静的臨床検査の際に得られた情報を元に考えられる状態と異なる場合がよく見られます。これは前方へ体を傾けて低い姿勢で歩く二分脊椎の子供を調査した論文で明らかになっています。その論文の著者は、臨床検査により、歩行中の動的膝関節屈曲度合いがより顕著だということを発見しました。コンピューター化された歩行分析は二分脊椎の患者を検査においてとても重要な検査の1つとして取り入れるべきです。

## 【装具】

仙髄下位レベルに障害がある患者を除いて、ほぼ全ての二分脊椎の子供は歩行時に装具の使用を必要とします。二分脊椎の子供のマナーネジメントにおける装具の使用に対する様々な指標があります。例えば、アラインメントの調節、変形の予防、屈曲性の変形の矯正、自立動作の促進、また感覚麻痺のある下肢を守るといった指標です。胸髄や高位腰髄のレベルに障害がある子供の場合、股関節屈曲と内転の機能はあることが多いですが、大腿四頭筋の機能はありません。よって、装具は重力に対して直立姿勢を維持するため、そして動きを出すために必要になります。これは子供が首と頭のコントロールの発達を見せ始める12ヶ月頃にスタンディングフレームを処方されることから始まっています。すると下肢と骨盤に対して体幹をコントロールするために、股関節をまたいでコントロールする装具が必要になります。例えば、骨盤体長下肢装具(HKAFO)や交互歩行装具(RGO)などを指します。RGOは24カ月頃に導入されます。RGOを使用して歩くのに重要なことは両手放しで座位バランスが取れることです。もし手放しで座位バランスがとれない場合、パラポジウム使用の方がいいでしょう。(パラポジウム：スタンディングフレームのような形状だが軽量で、装具を付けた状態で体幹を回し体重移動をすることで前進可能。膝関節・股関節の屈曲伸展は全くおこなない。)ただし、装具を提供する側の人間は、上位レベルに障害を受けている人ほど、エネルギー効率を上げて移動を獲得するために、最終的には車椅子を選ぶということを理解しておくことが重要となります。

仙髄や下位腰髄の障害がある患者には、膝から下の筋肉の弱さに対応するために固定短下肢装具(AFO)が必要となります。AFOは足関節の背屈・底屈などの欠如や筋力低下を補うためのものです。このような患者は同時に股関節伸展筋と外転筋にも筋力低下が見られるため、骨盤と股関節の運動力学を上げるために上腕クラッチの使用が考慮されています。クラッチを利用することで、体重負荷を下肢に分散することが可能になり、下肢筋群への負担を減らすことが、より機能的な歩行パターンが可能となります。

外旋・内旋のどちらか一方の回旋変形が見られる患者は、手術矯正に適した年齢に達する6歳頃まで、アラインメントをコントロールするために金属支柱付きのAFOが役に立ちます。

金属支柱付きAFOは早ければ2歳頃に導入可能です。更に、骨切り術を行うには小さすぎるが、回旋によるアラインメント不良により膝関節に過度の外反ストレスが発生してしまっている子供の場合、膝関節を固定しない長下肢装具(KAFO)が使用されることもあります。

## 【股関節】

二分脊椎患者の股関節奇形は股関節周囲の筋力平衡異常や麻痺により起こってしまい、結果として拘縮、亜脱臼、脱臼として現れてしまいます。正しく治療されない場合、拘縮は骨盤傾斜の歪み、脊柱の異常奇形を引き起こしてしまいます。麻痺性の股関節脱臼は一般的でも複雑な問題です。過去には二分脊椎の患者に、麻痺性股関節脱臼を解決するために、観血的整復術と関節包縫縮術と一緒に腸腰筋腱の腱移行手術が行なわれていました。しかし、機能的効果を基盤に現在の治療のゴールは拘縮の減少と股関節可動域確保のみに焦点が当てられています。

以前行われていた二分脊椎の股関節再建手術の結果を報告している研究では、単純に股関節の放射線学的結果のみで、手術の成功か失敗かの判断を行なっていました。二分脊椎の患者に行うような大規模手術の機能的な結果はほとんど評価されていませんでした。放射線学的には成功だとしている股関節手術が可動域制限や病的骨折を起こし、よって機能的代償を生むという結果に繋がっているのではと懸念されはじめました。

機能的結果を評価した後発研究によると、短縮性の減力は股関節可動域の拡大や歩行能力の改善には至らなかったことが明らかになっています。76人の患者の中で、股関節脱臼減少手術を行った患者とそうでない患者の機能的結果の比較を行いました。短縮性の減少は

股関節可動域の拡大にも歩行能力の向上にもつながらなかったこと、そして、疼痛の減少や装具の必要性の減少にもつながらなかったことを明らかにしています。

その他の研究では、クラッチ歩行が可能な下位腰髄に障害のある二分脊椎の患者20名を選びました。この研究では片脚の股関節脱臼の歩行に及ぼす影響を調べるために、3次元の歩行分析を行いました。脱臼のある患者の歩行スピードはそうでない患者と比べて60%だったと報告されています。左右対称歩行は股関節拘縮がないことか、あるいは左右対称の股関節拘縮があるかどうかで変わると示されています。股関節脱臼と左右対称歩行には全く関係がないという結果となり、片側性の不安定な股関節を手術で再配置する効果はないとしています。更に、その研究によると、左右対称歩行を回復するためには片側性の軟組織拘縮を矯正することが勧められています。

多くの研究者が、股関節脱臼手術を行った患者において、歩行機能低下が高い割合で起こっていると述べています。ある研究では、手術を行ったグループにおいて、運動の欠如(29%)や病的骨折(17%)を含む合併症が高い割合で起こったと報告しています。その他の研究では、手術後の合併症によって、歩行機能の悪化が36%も見られました。また、手術後に神経学的欠損の悪化が11%の患者に見られたという研究もありました。手術治療は股関節脱臼を減少させるかもしれませんが、機能低下と合併症の可能性も比較検討する必要があります。その他に重要なことは、股関節の状態と長期間の手術効果を維持するために患者や家族に対して術後の手順をきちんと踏ませることです。

多くの研究者は、歩行機能を決定するにあたり最も大切な要因は、股関節の状態と神経学的なレベルであると結論づけています。とあるレビューで股関節手術をしていない30名の患者と、手術を行った11名の患者を比較した研究がありました。歩行可能かどうか股関節手術したかどうかとは関係なく、神経学的レベルによって変わるという結果でした。それに相当するものとして、筋力の維持、特に腸腰筋と大腿四頭筋の筋力維持が、股関節状態より歩行の可能性を決める上で関係があると強調しています。治療ゴールは放射線学的に目線の股関節脱臼減少よりも、骨盤傾斜の平衡を整え、股関節の可動性することです。特に、比較的年齢の高い子供で股関節脱臼がある場合、勧められる唯一の手術は拘縮を緩める手術だけです。現在存在する研究の中では全く取り扱われていない重要な考慮すべき事柄は、補助なしで歩行している仙髄レベルの患者をどのように治療するかという問題です。

このような患者は、股関節脱臼による支点の欠如で、不安定で不規則な歩き方をしているのかもしれませんが。その結果として、このような患者は手術による股関節減少が有益となるかもしれませんが。しかし、この問題を調べるには更なる研究が必要です。

## 【膝関節】

二分脊椎の患者は、膝関節屈曲・伸展拘縮、外反変形、膝関節不安定性や痛みなどの合併用にも悩まされています。拘縮は下位胸髄や上位腰髄部あたりの患者に多く見られ、下位腰髄の患者にはあまり見られません。膝関節変形は様々な要因によって引き起こされています。脚の位置からの静的耐力、膝関節周囲の筋肉の線維形成、膝関節周囲筋群の筋力不均衡、骨折変形治療などです。

膝関節屈曲拘縮は歩行可能・不可能な患者双方に起こる可能性があるが、腰髄レベルの患者と比較すると、胸髄レベルの患者の方がより高い度合いで起こっています。膝関節屈曲拘縮には多くの要因があり、長時間の座位姿勢と大腿四頭筋の筋力低下によりハムストリングスが徐々に拘縮し膝関節後方関節包が拘縮してしまったり、脊髄係留症候群によるハムストリングスの痙性が出現したり、あるいは臀筋や下腿三頭筋の麻痺と大腿四頭筋の筋力低下などの多くの要因があります。歩行可能な患者においては、20°を超える屈曲変形は装具のフィッティングや歩行の妨げとなります。歩行時の膝屈曲の増加は酸素使用量の増加を引き起こし、歩行が非効率になってしまいます。歩行しない患者は、屈曲拘縮があっても動作やトランスファーにはそれほどの制限を受けないため、屈曲拘縮角度がひどく

なっても大丈夫なことが多いです。歩行や妨げる屈曲拘縮や、歩行しない患者において座位バランスやトランスファーを妨げる程の屈曲拘縮がある場合、ハムストリングス、腓腹筋、関節包後部を含む膝関節屈曲リリースの根治手術に良い反応を見せています。膝屈曲拘縮 45° ある二分脊椎の患者において、膝屈曲拘縮リリース手術後、13年追跡調査をした結果、平均膝屈曲拘縮が手術前の39°から手術後9°にまで減少しました。論者は特に下位腰髄レベルの患者において手術後の歩行の改善があり、屈曲拘縮の再発は胸髄レベルの患者にもっとも多かったと述べています。

膝関節伸展拘縮は屈曲拘縮に比べると一般的ではなく、ハムストリングスの筋力低下とその拮抗筋の大腿四頭筋機能や、広範囲の伸展への装具、屈曲拘縮のための手術治療により2次的に起こってしまうようです。しかし、ほとんどの原因は先天的なもので両側に発生します。多くの場合、反対側の先天性股関節脱臼や内反足などのような先天的な不具合に関連しています。初回治療は最低でも膝屈曲90°を獲得するための直列のギプス固定で、たいていの患者に成功しています。歩行を妨げる程のひどい伸展拘縮のある患者においては、大腿四頭筋のVY形成術が歩行と座位の改善に成功したことが明らかになっています。ある研究では大腿四頭筋VY形成術をした13～15人の患者が、43か月後に追跡調査した時点でも膝屈曲を最低でも90°保っていたと報告しています。座位やトランスファーが困難を生じている伸展拘縮のある歩行していない患者においては、膝蓋腱の腱切断も選択肢にあります。論者は、大腿四頭筋の能動的機能がない8人の患者に、内側と外側の筋支帯の分裂と合わせて膝蓋腱切断で膝を50-70°屈曲させた。最低でも4年間の追跡調査の間に、8人中5人が追加手術を必要としない好結果となりました。この方法は正常な大腿四頭筋機能がない患者にのみ勧められており、そうでなければ、正式な大腿四頭筋形成術を行います。

特に下位腰髄レベルと仙髄レベルの二分脊椎の患者によく見られるその他の問題に、不安定性、痛み、成人期の関節炎を引き起こす内膝関節内反変形です。23歳以上で日常的に歩行を行っている72人のうち、17人(24%)が著しい膝の症状を訴えています。歩行分析によると大腿骨回旋変形、著しい脛骨外捻転に関係して起こる大腿骨前傾、体幹と骨盤の激しい動作、膝関節屈曲拘縮を含む多くの要因が、膝関節内反ストレスの要因となっていることが分かっています。手術によってひどい回旋変形を矯正する方法は6歳以上の患者に適応されており、膝関節のストレスと痛みを著しく改善し、遅発性の変性の発生を予防するかもしれないということが明らかになっています。膝関節内反は膝関節屈曲拘縮と内反足に関連して膝関節内反が起こっている場合、同じ内容で手術により変形を矯正する必要があります。手術に加えて、立脚期の安定性を促し膝関節へストレスを減少するために、AFO、上腕クラッチ、またはその二つの使用を推奨すべきです。

### 【回旋変形】

歩行可能、不可能に関わらず、二分脊椎の患者には大腿骨や脛骨を含む下肢の捻転変形が頻繁に起こります。すべての新生児に表れている大腿骨捻転ですが、通常であれば成長と共に減少するものですが、二分脊椎の子供においては異常な歩行パターンと活動レベルのため減少しません。二分脊椎の患者において脛骨捻転は大腿骨捻転よりさらに一般的です。脛骨捻転は外旋(筋肉のアンバランスさによって起こる)、または内旋(先天性で内反足に頻繁に関連している)のどちらの方向にも起こりえます。

歩行不可能な患者においては、捻転変形というのは主として美的問題です。歩行可能な患者においては、最初は金属支柱付きのAFOのような装具を利用して保守的に治療をおこないます。しかし、歩行可能な患者の多くには、著しい大腿骨と脛骨の回旋変形が起こってしまい、歩行困難になったり、痛みや皮膚の褥創のために装具フィッティングが困難になってしまいます。歩行可能な患者において、できるだけ普通の歩行パターンを獲得する一方で、装具の必要性を最小限に抑えることがゴールとなります。骨切断術を勧める前に変形矯正の程度を決定するために、利用可能であればコンピューターに

よる歩行分析を含む患者の歩行評価が必要です。

脛骨内捻転は遊周期において、反対側の軸脚に対して足がからまってしまうことで歩行障害を起こします。内捻転は上記に示したような減捻骨切り術によって治療することができます。いくつかの部分的調整を加えてこのテクニックを使った治療が成功しています。

外旋変形は股関節由来であることもありますが、多くの場合、歩行を妨げたり、装具フィッティングが困難となる脛骨外捻転が原因となっていることが一般的です。脛骨の外旋変形は足関節内果のラインを次第に変え、装具との摩擦が増え、皮膚損傷を起こしてしまいます。この変形の脛骨内旋骨切り術による治療は外捻転が20°以上になった場合に検討されます。内捻転を矯正するのと同じテクニックが使用されます。さらに、脛骨外捻転と後足内反に相関関係があることから分かるように、患者の下肢全体を評価することがとても重要で、特に後足に着目することが重要です。治療を成功させるには、たいてい脛骨外捻転と後足内反の両方の変形に対して治療をおこなう必要があります。後足内反の治療には踵骨の内側すべり骨切り術が含まれます。

歩行パラメーターと可動域の点については、下肢の骨切り術をした患者の80-90%が成功しました。加えて、減捻骨切り術には過度な脛骨外捻転による変形性膝関節の疾患を予防または遅延する効果もあるかもしれませんが。ある研究では脛骨外捻転の8人の患者のうち、7人に膝関節内反ストレスが見つかりました。減捻骨切り術により、膝関節の異常な動作に著しい改善が見られました。しかし、二分脊椎患者の脛骨骨切り術を行う際、癒合の遅延、創傷感染を含む合併症のリスクが高いこともよく考えなければいけません。

### 【術後ケア】

二分脊椎の患者において、褥瘡や骨折などの合併症を防ぐために術後はケアをする必要があります。どうしても必要がない限りは、全身スパイカギプスは使用するべきではありません。骨の手術をおこなった患者でさえも、全身スパイカギプスの代わりに、個人に合わせた全身シーネ固定を使用します。他動的・能動的に可動域を出し、体重負荷を早くから開始するために、創傷が安定し、治りかけていきたらすぐにでも術後の理学療法を開始します。シーネ固定が取れてから3-4週間は骨折のリスクを防ぐためにハイハイは厳しく禁止されています。

### 【結論】

二分脊椎の患者の整形外科的治療は難しくもあり、また価値もあります。さまざまな医学的合併症のため、泌尿器科、神経外科、小児科、物理医学、装具学、理学療法、ソーシャルワークなどの複数のスペシャリスト関わる、一つのチームとして注意深い評価とマネージメントをする必要があります。このチームの一員として、整形外科のゴールは合併症を制限しながら、変形を最小限に抑え、機能と動きを最大化することです。