

早期発見と治療が大切な、珍しい病気です —赤ちゃんの「一分脊椎」—

『一分脊椎とはどんな病気ですか?』など、患者さんに質問されました。「一分脊椎とは、赤ちゃんの脊髄の形成に異常が発生する」とによって生じる先天性の障害で、現在日本では、年間500名から600名が出生しています。

☆一分脊椎はなぜ発症するのでしょうか?

一分脊椎の原因は、妊娠した女性の葉酸の摂取量不足、遺伝や環境、糖尿病や肥満、抗てんかん薬の利用、ビタミンAの過剰摂取などがあるとされています。中でも最多の原因是、葉酸の摂取不足と言われています。

☆一分脊椎には、2つのタイプがあります。

1. 顯在性一分脊椎(開放性)

脊椎の異常が表面から見えるタイプで難病指定の対象になつております。出生直後から手術が必要になります。このタイプでみられる脊髄膜瘤や脊髄披裂は、人によつて様々ですが、背中側の腰から大きなこぶ(脊髄膜瘤)のようなものが飛び出したり、逆に背中に亀裂(脊髄披裂)のよつ穴があいています。このタイプでは90%の確率で水頭症を発症します。放置すると、知能障害などを発症してしまいます。放置するより、通常は生後1ヶ月以内にシャント手術が行われます。また、脳内の奇形で脳の異常を起こし呼吸や飲み込みの障害などを生じることもあります。また幼児期になると、下肢の運動

動障害、尿意や便意を感じにくくなる尿・大便失禁などを生じる場合があります。

(診断と検査)

顯在性一分脊椎は、生まれてから診断されますが、妊娠中のエコー検査などで赤ちゃんがお腹の中にいるうちには発見されることがあります。出産前に判明していれば、脊髄膜瘤が破れないようにするために帝王切開が行われます。

(治療)

治療は出生後すぐに開始する必要があります。まず、出生後2~3日以内に髄液感染の予防のために脊髄膜瘤を閉鎖するための手術を行います。

また、脳脊髄液が脳内に溜まってしまう水頭症に対しては脳室腹腔シャント術という手術を行います。また、欧米では最新の治療として胎児治療も行われています。胎児治療とは、母体の安全を確保しつつ、生まれる前の胎児に治療を行い、生後治療よりも効果の高い治療を行う治療手技です。

日本ではまだ脊髄膜瘤の胎児手術を行っている施設はありません。

2. 潜在性一分脊椎

もう一つのタイプは脊椎の異常が表面から見えないタイプで「潜在性一分脊椎」と呼ばれます。これは幼児期にはあまり症状が見られませんが、成長期に様々な症状が発生します。この潜在性一分脊椎は難病指定の対象にはなっていません。このタ

イブは背中に脊髄膜瘤や脊髄披裂を生じますが、皮膚に多毛、血管腫、母班(色素斑)、皮膚表面の小さな穴、たばこによる火傷に見えるような瘢痕(はんこん)、おじりの左右差や臀裂(おしりの割れ目)の歪みなどを生じることがあります。幼児期はあまり症状が見られませんが、成長期(学童期や思春期)に排便障害や、下肢の運動・神経障害(脊髄係留症候群)などの症状が出でることがあります。これは、脊髄神経が周囲の骨や筋肉とくっついているため、成長によって脊髄神経が引っ張られ障害が起こるためです。

(検査・診断)

潜在性一分脊椎では、出生後に皮膚の異常をきっかけにCTやMRIなどの検査が行われ確認されます。

(治療)

症状の軽減や、悪化の防止のために手術が行われます。症状が出てからでは、手術をしてでも症状をなくすことができないのです。また、手術しなくとも生命の危険性は少ないと言われていますが、排尿障害から腎臓への障害が出ると生命への危険性も生じてくることもありますので注意しなければなりません。

子供をもつて両親は、もし背中や腰に見慣れない皮膚症状を見つけ不安に思った場合は、子供を診療する脳神経外科医や小児神経科医に診てもらいましょう。