

治療を中断した 91 例

中断理由

- 死亡 25 例
- 脊椎手術 11 例
- 転医 21 例
- 装具装着中止 12 例
- その他 22 例

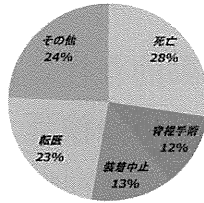


図2. DSB治療の中断理由.

除いた転医, 装具装着を中止, その他の55例をドロップアウト例として定義した. 装具装着を中止した理由は装着により苦しいが6例, 痛みが5例と多かった. DSBの試用を行うも装具作成しなかった理由は, 緊張強く装着できない15例, 痛そう14例, 効果ない8例, 他の装具を使用したい2例であり, 特徴的には介護者の意見により作成しなかった症例が多かった.

障害重症度とのクロス集計では死亡例, ドロップアウト例では統計学的に有意に最重度が多かった. また手術例では軽度が多かった(図3). Cobb角とのクロス集計では統計学的な有意差は認めなかったが, 手術例ではCobb角90度以上の高度側弯群が90%以上と高値であった(図4). 各群とCobb角の平均値比較では有意差は認めなかったが, 手術例で平均Cobb角94.6度と高値であった(図5). 各群と年齢の平均値比較では装具作成しなかった例で死亡例, 手術例と比較して有意に年齢が高値であった(図6).

考 察

神経筋疾患における脊柱側弯変形は日常生活動作に著しい障害をもたらす. しかし従来の特発性側弯症に用いられる硬性装具は, 疾患による多動や精神発達遅滞を有する患者が多いため治療の継続が困難である. DSBは独自に開発した従来の硬性装具とは異なる装具であり, 現在も多くの神経筋疾患患者に使用している. また神経筋疾患における脊柱側

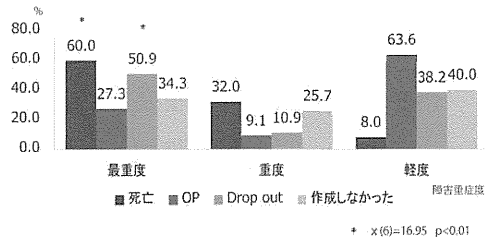


図3. 各群と障害重症度とのクロス集計.

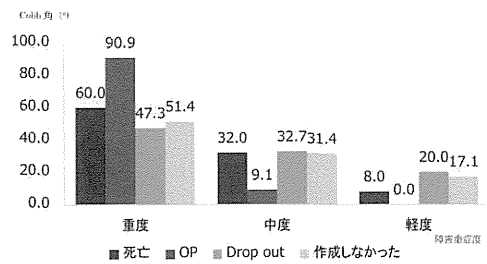


図4. 各群とCobb角とのクロス集計.

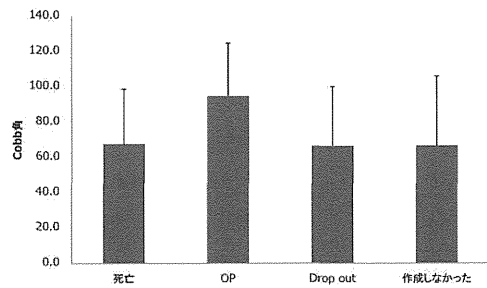


図5. 各群とCobb角の平均値比較.

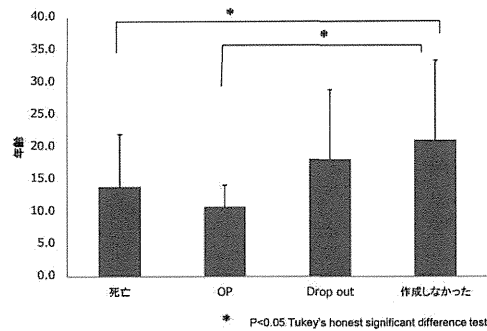


図6. 各群と年齢の平均比較.

弯変形に対する治療では、側弯矯正だけでなく日常生活動作の向上も求められている。以前より我々は神経筋疾患の脊柱側弯変形に対してDSBを用いて治療を行い、日常生活動作における介助者の評価も高く、DSB治療を行っている疾患や患者層も多岐にわたる^{2)~4)}。神経筋疾患に対するDSBの適応は幅広いものと考えられるが、その詳細は明らかにはなっていない。そのため本研究ではドロップアウト例の検討からDSB治療の適応を模索することを目的としている。2007年から2014年までの間にDSB治療を途中で中断した例は91例(9.7%)であり、他の装具に比べると非常に治療継続率の高い装具であった。そのうち脊椎手術を行った症例は11例(1.2%)と非常に少なかった。手術治療は変形矯正に有効であるが全身性障害を有する患者では高侵襲手術は重篤な合併症が報告されているため⁵⁾、神経筋疾患患者の脊柱側弯変形に対する手術治療の頻度は低いと言える。

本研究における障害重症度との相関では手術例では軽度が多く、死亡例、ドロップアウト例では最重度が多かった。神経筋疾患の側弯矯正手術では高率な合併症が報告されているため、障害が重度であれば手術を選択しないことが多いと考えられた。Cobb角との関連では手術例で高い傾向にあり、ドロップアウト例において高度の側弯が多いわけではなかった。また装具を作成しなかった例では年齢が高く、装具治療開始が遅いと本人や介護者の装具に対する受け入れが悪いことが

あると考えられた。以上よりDSB治療では障害重症度が重度な症例ではドロップアウトが見られるが、脊柱側弯変形が高度であっても治療の継続が可能である症例が多くDSB治療の適応が幅広いものである可能性が示唆された。

ま と め

神経筋疾患の脊柱側弯変形に対する動的脊柱装具のドロップアウト例では障害が重度な症例が多かったが、脊柱側弯変形の重症度において関連は認めなかった。

文 献

- 1) Lonstein JE et al. Neuromuscular spinal deformities. The Pediatric Spine : Principles and Practice. Philadelphia, 789-796, 2011.
- 2) 梶浦一郎, 他: 脳性麻痺にみられる側弯に対する新しい装具 (Dynamic Spinal Brace) による治療報告 (第一報). 脊柱変, 24 : 65-69, 2009.
- 3) 梶浦一郎, 他: 幼児期発症の側弯変形に対するDSB (愛称プレーリーくん) による治療の試み (第一報). 近畿小児整形外科, 24 : 29-32, 2012.
- 4) 鈴木恒彦, 他: 脳性運動障害児者の側弯変形の進行に用いた新しい装具 (プレーリーくん) 療法の4年以上の追跡効果について. 近畿小児整形外科, 26 : 33-35, 2013.
- 5) Gobos PG et al. Spinal Fusion for Scoliosis in Rett Syndrome With an Emphasis on Early Postoperative Complications. Spine 2012, 37 ; 90-94.

Prader-Willi症候群における脊椎側弯症に対する 動的脊柱装具 (DSB) 治療の小経験

Small experience of Dynamic Spinal Brace (DSB) treatment
for scoliosis in Prader-Willi syndrome.

大阪大学大学院医学系研究科 器官制御外科学 (整形外科)

吉田 清志・松尾 庸平・森本 時光

南大阪小児リハビリテーション病院

鈴木 恒彦・松井 吉裕・梶浦 一郎

はじめに

Prader-Willi症候群は15番染色体の異常により生じ、頻度は10,000～25,000人に1人と報告されている。Prader-Willi症候群における脊椎側弯症の発生率は15～86%と報告されているが^{1)～4)}、精神発達遅滞を有するため装具による保存的治療が困難な場合が多い。

今回我々はPrader-Willi症候群における脊椎側弯症に対して動的脊柱装具 (Dynamic Spinal Brace, 以下DSB) にて治療を行ったので報告する。

対象と方法

南大阪小児リハビリテーション病院通院中のPrader-Willi患者25名を対象とした。脊椎正面X線にてCobb角10度以上の側弯を有していた9例 (36%) に対してDSB治療を行った。男性6例、女性3例であり、初診時年齢は10.6±6.5歳 (1～17歳)、平均フォロー

期間は19.2±16.7ヵ月 (1～54ヵ月)、運動機能は立位可能が8例、座位可能が1例であった。

DSBによる日常生活動作へ効果を介助者へアンケートを行った (表1)。また初診時および経過期間中での脊椎X線でのCobb角の推移およびDSBによる側弯矯正を評価した。

表1. アンケート項目。

- | |
|-------------------------|
| 1. 座位 (床上、椅子、バギー) のしやすさ |
| 2. 姿勢 (座位、立位) のとりやすさ |
| 3. 介助のしやすさ |
| 4. 衣服 (トイレ、オムツ) のしやすさ |
| 5. 食事のしやすさ |
| 6. 呼吸のしやすさ |
| 7. 吸引の回数 |
| 8. 発声のしやすさ |
| 9. 手の使いやすさ |
| 10. 緊張の度合い |

症例供覧

Key words : 動的脊柱装具 (Dynamic Spinal Brace (DSB)), 側弯 (scoliosis), Prader-Willi症候群 (Prader-Willi syndrome).

男児。1歳9ヵ月時点でDSBによる治療を開始した。DSB非装着時の体幹の左への傾斜がDSB装着により改善を認める (図1)。

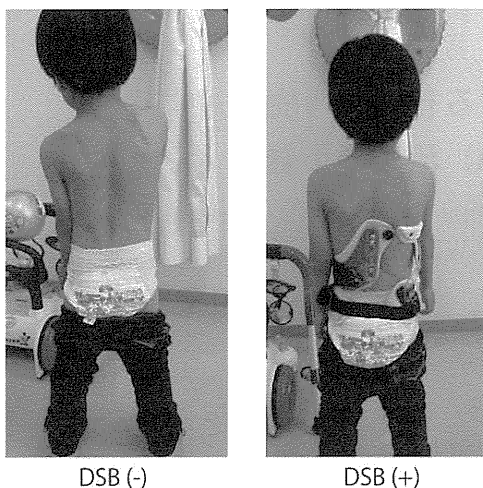


図1. DSB装着により体幹の左傾斜が改善している。

3歳4ヶ月時に側弯の進行を認めるがDSB治療を継続している(図2)。

結 果

介助者へのアンケートでは日常生活動作の座位、姿勢、介助、食事、手の使用に関してDSB装着による改善を全例で認めた。

初診時の装具装着によるCobb角の推移は非装着時の平均 48.9 ± 19.3 度から装具時の平均 36.2 ± 15.0 度に改善を認めた(図3)。装具非装着時のCobb角の推移は初診時平均 48.9 ± 19.3 度が最終診察時の 53.0 ± 26.7 度であった(図4)。DSBによる側弯矯正率の推移は初診時 $25.9 \pm 14.7\%$ 、最終診察時は $23.6 \pm 17.6\%$ となった(図5)。

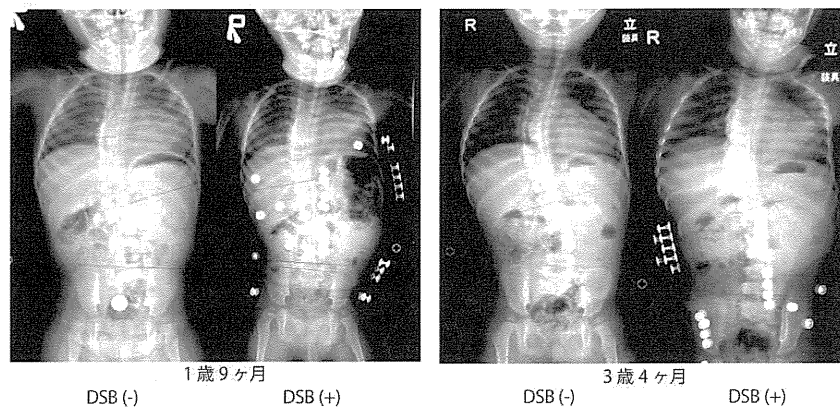


図2. X線の経時的変化. 1歳9ヶ月でCobb角は装具なし30度, 装具ありで25度. 3歳4ヶ月で装具なし33度, 装具あり25度である。

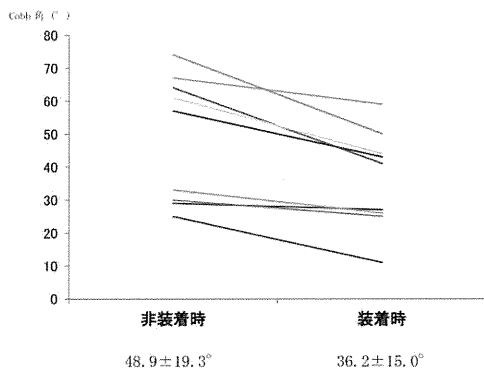


図3. 初診時の装具装着前後のCobb角。

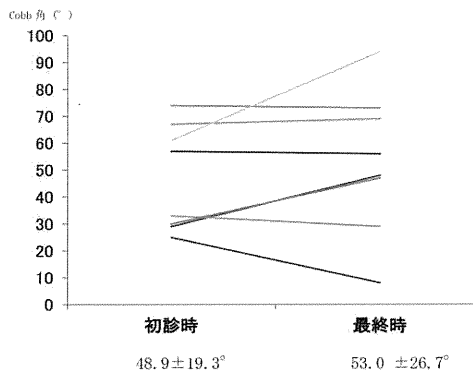


図4. Cobb角の経時的変化。

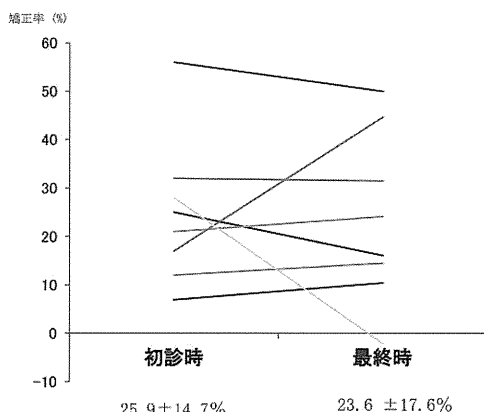


図5. 矯正率の経時的変化.

考 察

Prader-Willi症候群は以前は過食による肥満を特徴とし、それ以外に筋緊張低下、食欲亢進、摂食障害、発育発達障害が報告されてきた。近年は成長ホルモンによる治療が広く行われている^{5)~7)}。脊柱側弯症の発生頻度は15~86%と報告されているが、発生要因としては神経筋原性、緊張および筋力低下、関節弛緩や肥満などが考えられている。Prader-Willi症候群の脊柱側弯症に対する治療は手術治療も行われているが、合併症が多いとの報告もありそれほど頻度は高くない^{8),9)}。一方で装具による保存的治療は精神発達遅滞のための装具装着が困難なことが多く装具治療は確立していない。

今回我々が用いたDSBはポリカーボネイト製の弾性を持った支柱と彎曲凸側頂部の圧迫による三点矯正の原理を基本とした装具であり、骨盤帯を固定することなく最小の支持点のみを弾性を持った支柱を用いて結ぶことで装着の負担を軽減していることが特徴である^{10)~12)}。従来の側弯矯正装具と比べて非常に装具コンプライアンスが高く、精神発達遅滞の患者への適応も可能である。支柱の弾性によって立ち直り反射をアシストすることで能動的、動的な矯正を得ることも目的として

おり、本研究の結果からも側弯矯正装具としての役割も有している。ただしPrader-Willi症候群の側弯矯正率は初診時平均25.9%、最終診察時平均23.6%と他の疾患と比較して低かった。一方でDSBによる日常生活動作に関して全例で改善しており、DSBによるPrader-Willi症候群の側弯に対する体幹保持機能向上の有効性を認めた。

ま と め

Prader-Willi症候群における脊柱側弯症に対してDSBにて治療を行った。日常生活動作の改善を認め、体幹保持機能向上に有用であると考えられた。

文 献

- 1) Holm VA, et al : Prader-Willi syndrome and scoliosis. Dev Med Child Neurol, 23 : 192-20, 1981.
- 2) Butler J, et al : Prevalence of and risk factors for physical ill-health in people with prader-willi syndrome : A population based study. Dev Med Child Neurol, 44 : 248-5, 2002.
- 3) Kroonen LT, et al : Prader-Willi Syndrome : clinical concerns for the orthopedic surgeon. J Pediatr Orthop, 26 : 673-679, 2006.
- 4) 中村豊, 他 : Prader-Willi syndromeにおける側弯症の頻度とその特徴について。脊柱変形, 24 : 3-7, 2009.
- 5) Obata K, et al : Effect of 5 years growth hormone treatment in patients with Prader-Willi syndrome. J Pediatric Endocr Metab, 16 : 155-162, 2003.
- 6) Nagai T, et al : Growth hormone therapy and scoliosis in patients with prader-willi syndrome. Am J Med Genet A, 140 : 1623-1627, 2006.
- 7) 富田裕造, 他 : プラダー・ウィリ症候群における成長ホルモン療法と側弯症の関係。Dokkyo Journal of Medical Science, 34 :

- 49-52, 2007.
- 8) Accadbled F, et al : Complications of scoliosis surgery in Prader-Willi syndrome. Spine, 22 : 394-401, 2008.
 - 9) Weiss HR, et al : Scoliosis in patients with Prader-Willi syndrome-comparisons of conservation and surgical treatment. Scoliosis, 4 : 10, 2009.
 - 10) 梶浦一郎, 他 : 脳性麻痺にみられる側彎に対する新しい装具 (Dynamic Spinal Brace) による治療報告 (第一報). 脊柱変, 24 : 65-69, 2009.
 - 11) 梶浦一郎, 他 : 幼児期発症の側彎変形に対するDSB (愛称プレーリーくん) による治療の試み (第一報). 近畿小児整形外科, 24 : 29-32, 2012.
 - 12) 鈴木恒彦, 他 : 脳性運動障害児者の側彎変形の進行に用いた新しい装具 (プレーリーくん) 療法の4年以上の追跡効果について. 近畿小児整形外科, 26 : 33-35, 2013.



第1回

D S B (Dynamic Spinal Brace) 基礎講習会

開催日時：2015. 1. 17 (土) 9時30分～17時
会場：大阪発達総合療育センター
南大阪小児リハビリテーション病院 5階ホール

第1回 DSB 基礎講習会 プログラム

≪1日目 医師・装具士対象≫

開催の挨拶

◆ 講義1 9:35 ~10:35

- ◎ 岩崎 幹季 先生 (大阪労災病院 整形外科主任部長)
側弯治療の歴史、特異性、その他側弯の発生する疾患、側弯の発生率、など
側弯の評価・計測・診断
一般的な側弯治療の原則 (保存的治療、手術療法)

◆ 講義2 10:35 ~ 11:35

- ◎ 梶浦 一郎 先生 (南大阪小児リハビリテーション病院 整形外科・理事長)
DSBの原理、特長
DSBの処方、注意、目的
DSBの実績 (Cobb角、ADL)
(質疑応答)

昼食・休憩 12:00 ~12:45

◆ 講義3 12:45 ~14:45

- ◎ 梶谷 英文 (鈴木義肢装具株式会社 代表取締役社長)
DSBの設計の特長と採型の特長
DSBの材料の特長とDSB工作
(質疑応答)

休 憩 14:45 ~ 14:55

◆ 実技実習 14:55 ~ 16:00

- ・医師対象
実例呈示 (良好例・困難例・特異例・持ち込み実例検討など)

- ・義肢装具士対象
製作実習
(全体質疑応答)

◆ 交流会 16:00 ~ 16:30

◆ 修了証交付 (義肢装具士は明日実習が終了後 交付)

◆ 閉会 17:00

≪2日目 義肢装具士対象≫

義肢装具士は翌日、鈴木義肢装具株式会社 プレーリーファクトリーにて
工場実習(半日)があります。

側弯症の定義と分類

側弯症とは何らかの原因で脊柱が側方に弯曲して固定した状態であり、脊椎の捻じれを伴うものです。運動発達の遅れで脊柱が不安定で弯曲しているもの、股長差があるもの、腰痛などで弯曲しているものなどは側弯症とは言わず側弯状態と言います。

1. 側弯症の分類

(1) 基礎疾患による

- ① 特発性(側弯症の 60%~70%)原因不明で思春期女子に多い。
- ② 神経・筋疾患による
 - ・脳性麻痺など脳性運動障害をもつもの(脳炎後、虚血性脳症、てんかん性脳症など)
 - ・遺伝子、染色体異常(Rett、Sotos、Prader-willi、Marfan など)
 - ・筋疾患(Duchenn 型、福山型、その他)
 - ・先天性(半椎体、など椎体・肋骨に奇型がある)
 - ・脊髄性疾患のもの(二分脊椎、脊髄損傷、SPAM など)

(2) 発症年齢

- ・早期発症
 - 乳児期 (0 歳~3 歳)
 - 学童期 (4 歳~9 歳)
- ・後期発症
 - 思春期 (10 歳~20 歳)
 - 成人期

(3) 側弯の型

- ・King-Moe の分類

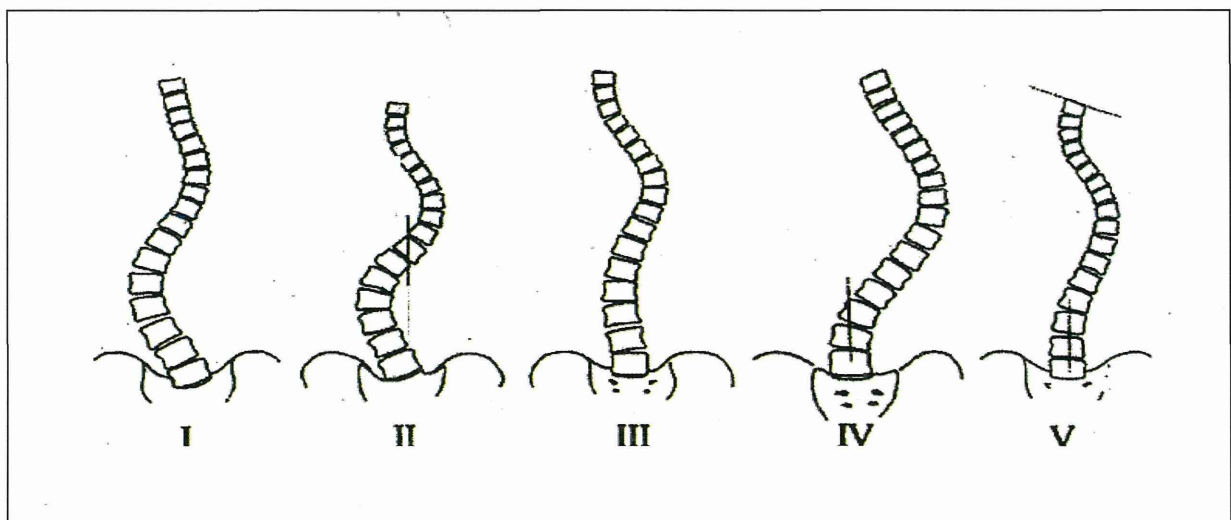


図 1 King-Moe の分類

- タイプⅠ : 胸椎カーブと腰椎カーブが正中線を越え、S字カーブをなすもので、立位で腰椎カーブがより大きい。
- タイプⅡ : 胸椎カーブと腰椎カーブが正中線を越え、S字カーブをなすもので、胸椎カーブがより大きい。
- タイプⅢ : 胸椎カーブが主体で、腰椎カーブは正中線を越えない。
- タイプⅣ : 長い胸椎カーブで、第4腰椎が胸椎カーブに含まれ傾いている。
- タイプⅤ : 胸椎のダブルカーブで、第1胸椎が凹側に傾いている。

- Loenstein の分類
神経・筋性側弯に用いられる。

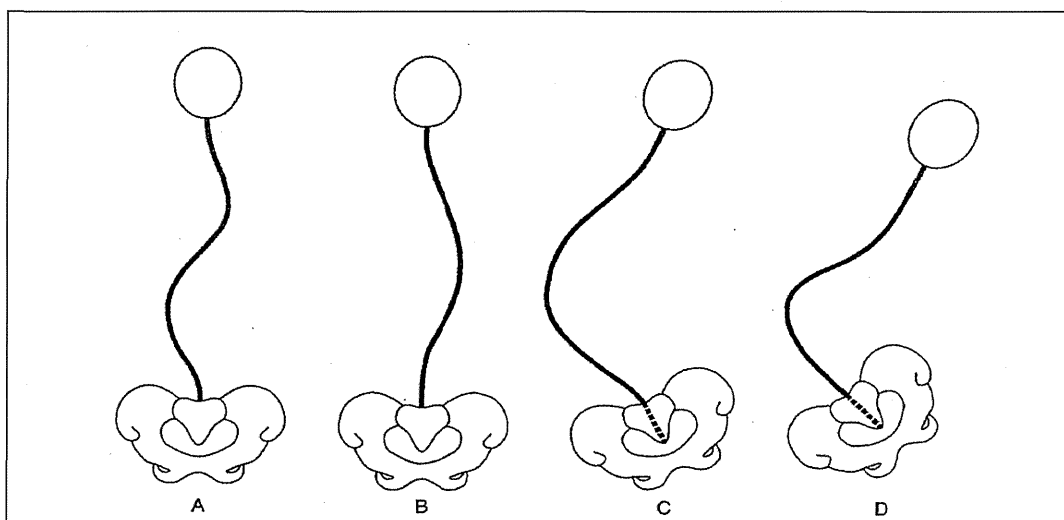


図 2 Loenstein の分類

骨盤傾斜を伴わない……………A,B 、 骨盤傾斜を伴う……………C,D

- 頂椎により分類
 - ・胸椎カーブ: T2-T11/T12 椎間板
 - ・胸腰椎カーブ:T12-L1
 - ・腰椎カーブ: L1/2 椎間板-L4

2. 側弯症患者の診察

(1) 問診

- ・出生歴、心・肺などの手術、運動発達について。初潮、乳房、声変わり、身長、治療歴、(リハビリ、装具療法)

(2) 視診

- ・両肩の高さ、ウエストラインの左右差、骨盤の傾斜、肋骨隆起(Rib Hump)、腰部隆起

(3) X線撮影

- ・原則として同じ肢位で撮影します。歩行可能であれば毎回立位で、正面、側面を撮影し、歩行不可能であれば同じ椅子で座位を正面から撮影する。

(4) X線像での側弯評価

① 椎体、肋骨の奇型に注意

② カーブの計測

Cobb 角 : カーブのもっとも端の椎体の上縁と下縁のなす角度 (図 1)

③ 体幹の中心線からの偏位(Trunk Sift) : 第 1 仙椎の中心をとる垂線と、第 7 頸椎棘突起との距離 (図 2)

④ 骨盤傾斜(Pelvic Obliquity) : 両腸骨稜を結ぶ線と水平線との角 (図 3)

⑤ Rib-vertebra angle difference (RVAD) (図 4)

頂椎の椎体軸と肋骨とのなす角、左右の差を測ります。

⑥ 骨成熟度(Risser sign) (図 5)

腸骨稜の骨端核が出現していない状態が Risser 0で、腸骨翼と完全に癒合した時を Risser 5とします。

⑦ 前弯および後弯変形の評価

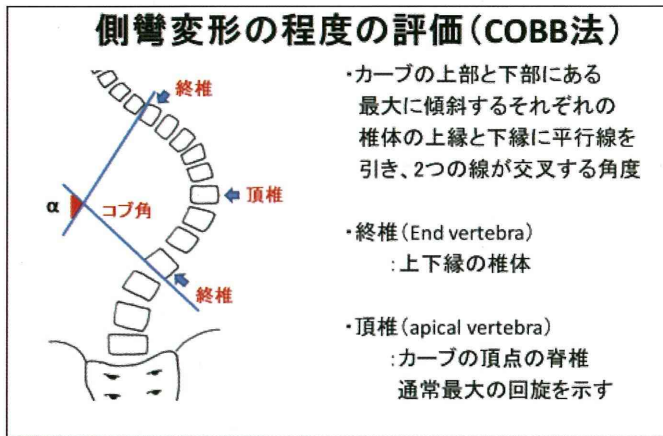


図 1

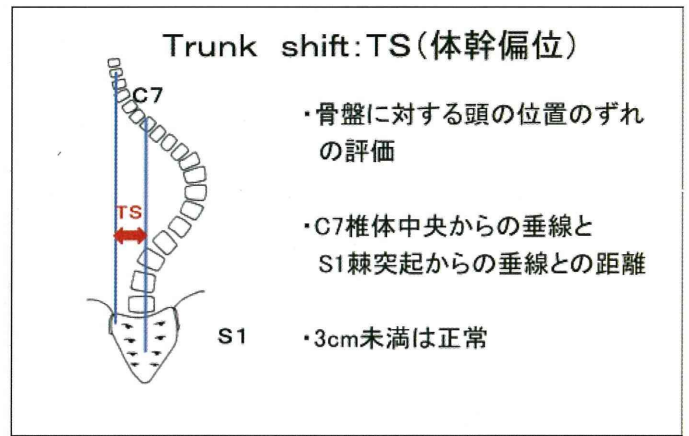


図 2

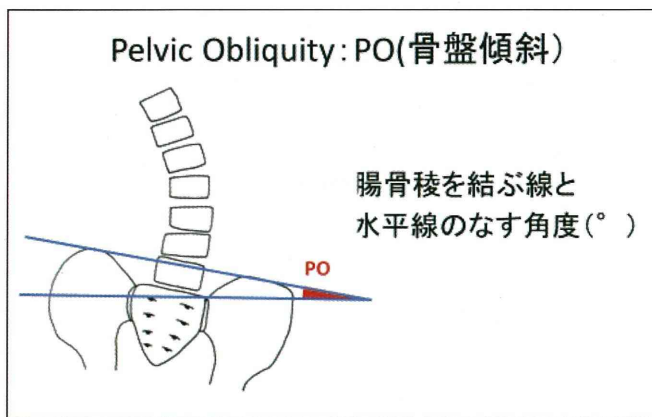


図 3

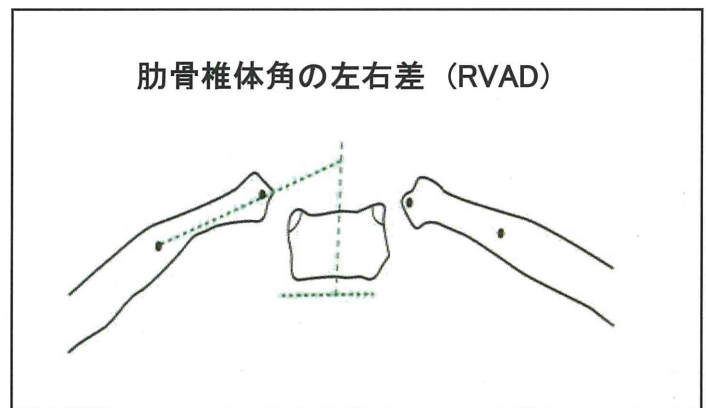


図 4

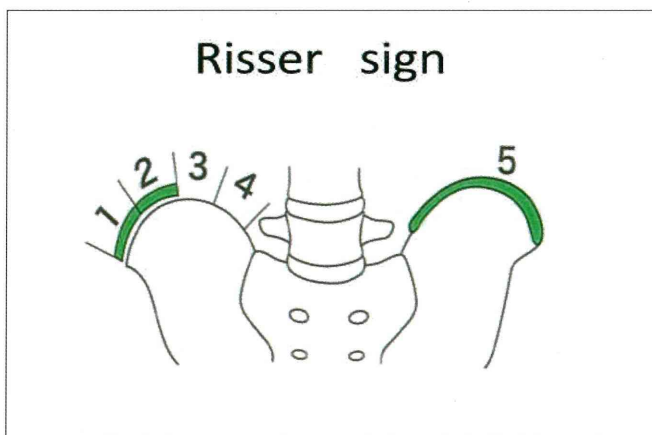


図 5

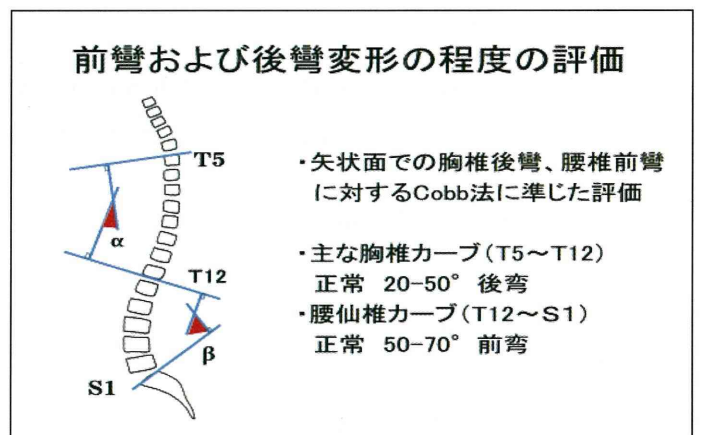


図 6

3. 側弯症によっておこる問題

(1) 外見上の変形

凹側の肩が低い。凸側の肋骨または傍背筋部が後ろに突出(ハンプ)し、ウエストラインが非対称になるなど、美容上の問題が起こります。変形が進むと腰背部痛、疲労感が出てきます。

(2) 消化器症状

高度の側弯になると上腸間膜症候群がでると言われていますが稀なことです。便秘、胃・食道逆流などの原因になると言われています。

(3) 呼吸障害

高度な側弯では胸郭の変形のため、呼吸障害を示します。

① 拘束性換気障害

凸側の肺活量の減少と胸壁の固さのため起こります。

② 閉塞性換気障害

彎曲した脊柱が気管支を圧迫して起こります。

③ 胸郭不全症候群 (Thoracic insufficiency syndrome TIS)

幼少期から高度な側弯変形があると胸郭の発育不全が生じ、呼吸障害を起します。

4. 側弯治療の歴史

保存治療は牽引、ギプス、装具など中世から試みられましたが、1946年 Milwaukee Brace が革新的なものとして発表され(図6)、保存療法の主流となりました。これは骨盤帯を基礎として頸椎まで支柱を立て、凸部から支柱に向かってベルトで引き、圧迫する事によって長軸方向への牽引力と側方への矯正力を働かせ、胸椎側弯にも有効とされていましたが、日常生活上の制約が大きく外見上の問題もあり、事実上装着が困難でした。そこで neck ring と支柱が除去され、1986年に Boston brace が J.Hall により発表され(図7)、under arm brace が主として用いられるようになり、多くの型が工夫され発表されています。



図 6

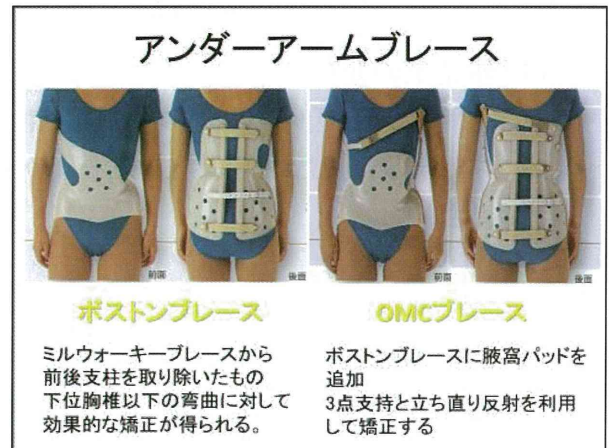


図 7

一方手術的治療は 1911 年 Hibbs の脊柱固定術から始まり、1962 年の Harrington による stainless rod による固定法により、治療成績が飛躍的に向上しました。その後、術中の脊髄のモニタリング、材質の進歩、術式の改良が進み、1985 年 Cotrel と Dubousset (CD 法) から Lague による椎間関節の固定となり、最近では多くの椎間関節を固定する multiple pedicle screw 法が主流となっています。しかしこれは骨成熟が進み、成長がある程度進む (10 歳以後) までは施術が困難でしたが、growing rod の開発により、6 才頃から可能となりました。重度の幼児期発症の側弯では、胸郭の発達が阻害されるので早期からの手術が必要とされ、VEPTR (vertical expandable prosthetic titanium rib) による拡張性胸部形成術がまず行われるべきとされています。しかしこれはまだ我が国では一般化しておらず、その成績も未知なものです。最近では Shilla 法が紹介されていますが、我が国で行っている病院は限られています。

5. 側弯治療の方針

単純に Cobb 角のみで治療方針を記すと表 1. のようになります。しかし実際は年齢、基礎疾患、両親の考え方などがあり簡単ではありません。また手術方法も年毎に進歩していますが。長期にわたる結果はまだわかりません。特に症候性は慎重でなければいけません。

(1) 早期発症(9 歳以下)

Cobb 角 20° 以上になればギプスまたは装具療法を始めます。年齢が低い程進行しますが、逆に自然軽快することもあります。従って医師自ら装具適応を指示し、完成時の適合、改善率をチェックする必要があります。装着1か月後には必ず診察をして皮膚障害や疼痛の有無など、日常生活上の困難さ及び X 線画像での矯正の程度を確認しなければいけません。問題があれば装具の手直しをします。RVAD(Rid-vertebra Angle Difference)頂椎における RVAD の差が 20° 以上なら進行する可能性が大きく、 20° 以下であれば自然寛解の可能性が大きいと考えます。Cobb 角が 50° 以上まで増悪すれば手術の可能な病院へ紹介をします。そしてこの場合、たとえ手術を施行することが決まってもそれまでの間、または術後には運動療法を含め長期のリハビリが必要となります。

(2) 思春期(10 歳以上)

Cobb 角 30° 以上は 75%が、 40° 以上は 95%が進行します。初潮前は急速に進行(growth spurt)する可能性があります。PHV(女子 12 才、男子 14 才)時期に 30° 以上の側弯は急速に進行しやすいので手術を考慮します。Cobb 角 50° になれば手術が必要とされています。

(3) 装具療法を終了する時期

特発性ではカーブが 50° 以下で 5° 以上の進行を認めなくなった時です。そして初潮から 2 年以上経過し、身長が年間1cm以上伸びないと認められれば装具療法を徐々に中止していきます。但し、 40° 以上あれば成人後も進行する可能性はありますので、その後の観察を続けていきます。

装具装着時間の理想は1日 23 時間ですが、外見上・社会活動の問題から Pant time(夜間のみ)のケースもあります。Cobb 角 50° 以上になれば手術の可能な医師に紹介をします。

側彎症の治療方針

Cobb角<20°	経過観察
Cobb角=20~25°	進行傾向あれば装具加療
Cobb角≧25~30°	装具加療
Cobb角≧45~50°	特発性側彎症(併存疾病なし)→手術加療
Cobb角≧65~70°	症候性側彎症(併存疾病あり)→手術加療



Rett症候群の手術16例: 術前平均Cobb角=68° (38-100°)

Gabos PG et al. Spine 2012

脳性麻痺の手術84例: 術前平均Cobb角=88° (53-141°)

Hensky M et al. Spine 2009

表 1.

[参考文献]

伊丹康人、西尾篤人 編集; 脊柱側弯症と周辺疾患、整形外科 MOOK18、金原出版、昭和 56 年
川上紀明、宇野耕吉 編集; 側弯治療の最前線 基礎編、医薬ジャーナル、2013 年

神経筋疾患による脊柱変形の治療

—DSB の実際について—

南大阪小児リハビリテーション病院 梶浦一郎

大川敦子

神経筋疾患による側弯変形は本来の運動障害に加えて更なる機能低下をもたらします。従来の保存療法では効果が不十分だったのです。そこで2007年より動的脊椎装具(Dynamic Spinal Brace,以下DSBと略す。愛称ブレーリーくん)を開発し臨床治療に使用してきました。本装具の特徴は三点固定により矯正を得ていますが、素材が弾性を有するので患者、介助者の受け入れが良いということです。2013年までに約700例に使用してきました。その適応、効果について述べることにします。結果は側弯矯正に一定の効果が得られました。また姿勢、座位バランス、介助、食事、手の使用等のADLの改善は顕著なものでした。このことからDSBは神経筋疾患による側弯の保存治療に有用であることがわかりました。しかし、経年観察ではグローススパート時の急激な変形進行を阻止するにはいたらない例も見られることがあり、今後の大きな課題となっています。

Key Words:神経筋疾患(Neuro Muscle disease)、側弯(scoliosis)、保存的治療(conservative treatment)、動的体幹装具(dynamic spinal brace)、適応(indication)、効果(result)

Key Point:神経筋疾患による側弯変形に対して新しい装具(DSB)を作成して治療したので紹介する。

はじめに

神経筋疾患による脊柱変形は成因、状態が多様です。また患者の状態も多様複雑なため治療方法について確立しておらず一定の指針がありません。座位保持装置、運動療法、軟性コルセット等保存的治療¹⁾²⁾³⁾⁴⁾を行ってききましたが十分な結果が得られませんでした。座位保持装置として製作されている多くの物は複雑な構造をもち、多様な付属品によって体幹を強固に固定して、座位姿勢を保つことを目的としています。従って大きくて日本の家屋には不適であり且つ、極めて高価(家具調と称して1台50万円の物まで見られました)な物でした。成長期の小児の場合は1~2年で座位保持装置が合わなくなり新調する必要があります。そのうえ体幹を過度に固定するので日常生活において小児の自由な動きを制限してしまう割には、脊柱変形の予防には全く効果がありません。このため2007年からDSBを開発してきました。⁵⁾

神経筋疾患による脊柱変形

1. 神経障害の原因

脳性麻痺⁶⁾⁷⁾⁸⁾が多数をしめます。後天性脳障害では外傷、炎症性疾患、血管障害、脳腫瘍、てんかん重積後遺症等があり、遺伝子異常では Rett 症候群⁹⁾¹⁰⁾¹¹⁾が多く、Angelman 症候群、Prader-Willi 症候群等が見られ、染色体異常では5p-症候群、13トリソミー、18トリソミー等があります。

2. 側弯発生のメカニズム

側弯発生のメカニズムは複合的であり種々の要因が考えられますが主なものをあげます。

(1) 筋過緊張

痙性麻痺を有する場合、傍脊柱筋の非対称的な筋過緊張が生じます。麻痺の強さの左右差や頭部の回旋により非対称性緊張性頸反射¹²⁾が起こり、体幹筋群の非対称的な緊張をもたらす側弯を生じます。腰椎前弯を合併することが多いです。

(2) 筋低緊張

体幹筋群の低緊張、頭部コントロール不良のために軽度の頭部重心の側方移動により側弯が生じます。上肢の非対称的な使用によっても重心の側方移動が起こり側弯の原因となります。胸腰椎の後弯を伴うことが多いです。

(3) 平衡反応の非対称

体幹の平衡反応が非対称であると一側へ倒れても立ち直れますが、反対側に倒れると立ち直れません。このとき立ち直りが良好な側を凸とする側弯が生じます。Rett 症候群などで見られます。¹³⁾

3. 運動機能レベル

運動機能障害レベルは臥位、座位、歩行可能に分けると障害が重い臥位レベルのものにより強い側弯変形が多い。

4. 精神発達遅滞

中枢神経障害を有するので殆どの場合精神発達遅滞を合併します。言語での意思疎通がとれないことが多いので介助者の観察が重要となります。

5. 全身状態

麻痺が重度であると全身状態も不良のことが多く、呼吸障害(閉塞性、拘束性)、てんかん発作、摂食障害、栄養障害、睡眠障害、胃食道逆流、便秘などがあげられます。

DSB の開発

このような特徴をもつ神経筋疾患による側弯に対する治療として、従来の体幹装具では他動的な矯正位で強固に固定することを目的としているため困難なことが多くありました。Milwaukee Brace を基礎とする多くの under arm 型の体幹装具はすべて腸骨稜に支点を置く構造で、同部の疼痛、発赤などの皮膚障害が出現しやすく、特に神経筋疾患による側弯では治療継続が困難なもので、装着出来たとしても効果が不十分なものが多くありました(図 1,2)。そのため2007年梶浦により、より動的な要素を取り入れた DSB が作成されました。



1. 特徴

- (1) 単純な3点支持左右非対称
- (2) 支柱の素材は弾性を有し“固定”でなく、“たわみ”を利用する。体幹に対する矯正力は穏やかなしかし持続するもの、つまり矯正力と遊びを作り自動的な矯正力を期待するもの。
- (3) 支柱の下端は腸骨稜を支持点として骨盤に固定するのではなく、股関節外転筋部で広く支持する。
- (4) ハンプ押さえを後ろからベルトで巻き上げて支柱に引き矯正力とする(図 3,4,5)。





2. DSB の改良

初期のⅠ型は支柱が棒状で厚みがあり、衣服に影響し調整が困難でした。これを改善するために成長や側弯の変化に対する縦軸、横軸方向の調整が可能で板状にして薄くしたものをⅡ型としました。さらに回旋のずれを少なくする為に両臀部に押さえを追加したものをⅢ型としました。またダブルカーブ(Sカーブ)には腰椎凹側に支柱を用い胸椎凹側上端に背面より支柱を追加した6点支持型、側弯が高度で頂椎が骨盤より外側に偏位する場合は凸側にも支柱を追加したタイプで対応しました。

コンプライアンスを高める為に色の選択の多様性、重量の軽量化(従来のボディジャケット型の半分)、胃瘻、ストマへの干渉防止のためのスポンジパッド等を工夫し、女子の場合には乳房への圧迫を減らすため支柱は乳房を囲む型にしてベルトが直接当たらない工夫をしました。

3. DSB 製作の実際

診察は臥位、座位において立位が可能であれば立位での姿勢を観察します。側弯の可動性、座位での体軸の傾き、座骨荷重の左右差を評価し、次に全脊柱のレントゲン撮影を行います。実用歩行可能な例では立位で撮影し、それ以外は原則として撮影専用の椅子に座らせて正面の撮影を行います。専用の椅子は背もたれを60°に倒し、転落防止のベルトのみで軽く留めて出来るだけ自然の型において撮影します(鈴木論文 図2)。そのX線像の結果を見てそれに適応と思われるサンプルのDSB(大・中・小・右・左支柱など20種類ほど用意)を装着し、再度同じ条件でX線撮影を行います。それによってDSBによる効果の可能性および装着感を実感させて、本人・介護者の納得の上で製作にかかります。もし装着について継続できる自信の無い時にはサンプルを1~2ヶ月貸出をして、使用していただいてから製作を決めます。