別添４

令和２年度神経変性疾患領域の基盤的調査研究班
分担研究報告書

小児期発症脊髄空洞症における移行期医療の実態調査

研究分担者：矢部一郎[1]
研究協力者：白井慎一[1]、関　俊隆[2]
所　　属：1)北海道大学神経内科，　2)北海道大学脳神経外科

研究要旨

〔目的〕脊髄空洞症は2015年より指定難病に認定されているが、外科治療が可能な疾患であり、外科治療後の残存症状の頻度や、継続治療の必要な患者の割合などが把握されておらず、治療後の医療依存度がよくわかっていない。小児期に外科的加療を行った患者の通院状況を確認し、移行期医療の現状について調査を行う。

〔方法〕2014年から2020年の間でキアリ Ⅰ 型奇形に対して大孔部減圧術および硬膜外層切除を行った16歳未満の患者を対象として診療録を後方視的に検討し、受信受診状況について確認した。

〔結果および考察〕　2014年から2020年9月までで19例のキアリⅠ型奇形に対して外科的加療を行った。うち小児例は11例であった。全例が大孔部減圧術を受け、うち1例はS-Sシャントの追加を受けていた。　その後の通院状況について検討した結果11例中、2例が脳神経外科の定期通院を終了していた。うち1例は、成人を機に定期画像フォロー終了していたが、残り1例は受診終了の経緯が診療録上不明であった。残り9例はいずれも当院脳神経外科への定期通院を継続していた。また、併診科を検討したところ、11例中5例が整形外科で側湾症の診療を受けており、うち1例は固定術を受けていた。診療録ベースの後方視的検討において、小児科を含めた他院の受療状況、引き継ぎ状況についての情報が不明な部分不明なところがあり、今後、レセプト情報など全保険医療機関共通のデータを用いた検討が望まれる。

A. 研究目的

脊髄空洞症は脊髄内部に脳脊髄液が貯留した空洞を形成することで感覚障害や疼痛を呈する疾患で、キアリ奇形などと関連して生じる。主に神経所見と脊髄MRIにて診断がなされる。本邦では2008年8月から2009年7月の1年間における全国疫学調査が実施され、その有病率は人口10万人あたり1.94 人程度であろうと推定されている。本症は2015 年より指定難病に認定されているが、外科治療が可能な疾患であり、外科治療後の残存症状の頻度や、継続治療の必要な患者の割合などが把握されておらず、治療後の医療依存度がよくわかっていない。とくにキアリ１型奇形においては、大孔減圧術後の小脳扁桃の高さと空洞径の変化が多様であり、一過性の空洞拡大や小脳扁桃下垂も出現することがある。われわれは昨年、術後増悪例が一定数存在することを報告し、術後の髄液循環変化は一様ではなく、慎重な術後経過観察が必要であることを考察した。今回さらに検討を加え、小児期に外科的加療を行った患者の通院状況を確認し、移行期医療の現状について調査を行う。

B. 研究方法

2014年から2020年の間でキアリ Ⅰ 型奇形に対して大孔部減圧術および硬膜外層切除を行った16歳未満の患者を対象として診療録を後方視的に検討し、受信受診状況について確認した。

（倫理面への配慮）

研究実施に係る情報は、研究用IDに置き換えた上で管理する。対応表は、研究責任者が厳重に保管するよう監督する。

C. 研究結果

2014 年から 2020 年 9 月までで 19 例のキアリ I 型奇形に対して外科的加療を行った。うち小児例は 11 例であった(表)。全例が大孔部減圧術を受け、うち 1 例は S-S シャントの追加を受けていた。

その後の通院状況について検討した結果 11 例中、2 例が脳神経外科の定期通院を終了していた。うち 1 例は、成人を機に定期画像フォロー終了していたが、残り 1 例は受診終了の経緯が診療録上不明であった。残り 9 例はいずれも当院脳神経外科への定期通院を継続していた。また、併診科を検討したところ、11 例中 5 例が整形外科で側湾症の診療を受けており、うち 1 例は固定術を受けていた。

D. 考察

診療録ベースの後方視的検討において、小児科を含めた他院の受療状況、引き継ぎ状況についての情報が不明な部分があり、今後、レセプト情報など全保険医療機関共通のデータを用いた検討を行う予定である。

E. 結論

小児期に外科手術を受けたキアリ 1 型奇形において、診療録を用いた単施設、後方視的検討を行った。今後、レセプト情報など全保険医療機関共通のデータを用いた検討を行っていく。

F. 健康危険情報　なし

G. 研究発表

1. 論文発表　該当なし

2. 学会発表　該当無し

H. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1. 特許取得　なし

2. 実用新案登録　なし

3. その他

なし

表　小児期に外科的に加療されたキアリ I 型患者における受診状況

年齢	性別	術式	通院状況	他科受診
14	F	FMD	不明	耳鼻科、小児外科、婦人科
11	F	FMD	通院継続中	整形外科:装具、小児外科、婦人科
16	F	SSS	成人を機に終診	整形外科:定期観察
8	F	FMD	通院継続中	整形外科:装具
17	F	FMD	終診	
14	M	FMD	終診	
11	M	FMD	近医通院中	
10	F	FMD	手術目的に海外渡航	整形外科: 定期観察
15	M	FMD	通院中	整形外科で手術予定
5	M	FMD	近医通院中	
10	M	FMD	通院中・在宅人工呼吸器	

FMD　大孔部減圧術　SSS 空洞-くも膜下腔シャント術