

二分脊椎症の病態理解に基づく教育現場での支援

大守 (川崎) 伊織^{*1}・山中 美津子^{*2}

二分脊椎症のある子どもは、症状の個人差が大きく、肢体不自由特別支援学校だけでなく普通学級にも多く在籍している。本研究の目的は、二分脊椎症の病態に基づき、教育現場での支援の在り方について、先行研究の知見をまとめ、教育上の課題をあきらかにすることである。

二分脊椎症には、下肢の運動障害と感覚障害、排泄障害に加え、水頭症をはじめとした様々な合併症があることから、運動面、生活面、認知面において適切な支援を要する。さらに、思春期以降になると、脊髄係留による疼痛の出現や、歩行能力の低下に注意する必要がある。神経因性膀胱による排尿障害を合併する場合は、清潔間欠導尿を行う。学校生活を楽しいと肯定的に捉えていた子どもたちのほとんどは、清潔間欠導尿を介助無しあるいは一部の介助のみで排尿することができていた。このことから、担任は、身体的、認知的な支援と配慮に加え、多職種と密な連携を取りながら清潔間欠自己導尿を目指した自立活動の指導を進めることと、良好な友人関係を築くための支援を行うことが重要と思われた。

キーワード：二分脊椎症，清潔間欠導尿，学校生活，多職種連携

1. 二分脊椎症とは

1. 二分脊椎症の定義と概要

二分脊椎症とは、主に下肢の運動障害と感覚障害、排泄障害を引き起こす先天的な疾患である。¹⁾二分脊椎症の重症度や症状の出現時期には個人差があるため、二分脊椎症の児童・生徒は、肢体不自由特別支援学校にも特別支援学級あるいは普通学級にも在籍しており、病態を理解したうえで個々の障害に応じた適切な支援をすることが求められている。²⁾そこで本稿では、二分脊椎症の基礎的病理、症状をまとめ、学校での支援について概説する。

2. 二分脊椎症の発生メカニズム・疾患の定義・分類

二分脊椎症は胎生期に生じる先天奇形の一つであり、発生 3～4 週頃に神経管の閉鎖障害が生じることによって起こる。体表への神経管の露出の有無によって開放型（嚢胞性二分脊椎症）と閉鎖型（潜在性二分脊椎症）に分類される。両者は、合併症の程度や手術の緊急度、機能的予後等が大きく異なる。¹⁾

日本における二分脊椎症の発生率は、2000 年以降、分娩 10,000 人当たり約 5 人で推移しており、患者発生率は減少傾向を示していない。リスク要因としては、神経管が閉鎖していく過程における葉酸欠乏やバルプロ酸などの薬剤の摂取、母体の糖尿病や肥満、喫煙、

Educational Support Based on an Understanding of the Pathology of Spina Bifida

^{*1} 岡山大学学術研究院教育学域 700-8530 岡山市北区津島中 3-1-1, Iori OHMORI (KAWASAKI), Faculty of Education, Okayama University, 3-1-1 Tsushima-naka, Kita-ku, Okayama 700-8530

^{*2} 岡山県立岡山東支援学校 703-8216 岡山市東区宍甘 1018, Mitsuko YAMANAKA, Okayama prefectural Okayama east special needs school, 1018 shijikai, higashi-ku, Okayama 703-8216

遺伝的要因が示唆されている。特に、妊娠 4 週間前から妊娠 12 週まで 1 日 400 マイクログラムの葉酸サプリメントを摂取すると発生リスクが 50～70%低くなるとされており、母子手帳にも記載されるようになった。しかし、発生リスクを下げるためには、妊娠する前から葉酸を摂取する必要があることに注意したい。妊婦が母子手帳を入手できる妊娠 10 週目頃に提供される情報としては時期が遅く、その効果は不十分と推測される。¹⁾³⁾

3. 閉鎖型（潜在性）二分脊椎症（spina bifida occulta）

二分脊椎症のうち、腰仙部における脊髄の露出が無いものを指す。代表的疾患は脊髄脂肪腫であり、その他、先天性皮膚洞、割髄症、終糸症候群などがある。女兒における発生率は男児の 2～3 倍とされている。出生時には、約 80%の患児に腰仙部の皮膚の膨隆、皮膚の陥凹、母斑、限局性多毛などの皮膚症状が見られ、MRI 検査で脊髄脂肪腫や脊髄の係留が認められることで診断される。学童期になると、脊髄の尾側に固定された脊髄が成長に伴って伸展することによって、腰部や下肢の疼痛をはじめ、主に片側性の下肢の変形や運動障害、感覚障害、側彎症、膀胱直腸障害といった症状が見られるようになる。原因病変によって治療法は異なるが、脊髄の係留解除のために脂肪腫の摘出などを行う。¹⁾

4. 開放型（嚢胞性）二分脊椎症（myelomeningocele、meningocele）

二分脊椎症のうち、腰仙部における脊髄の露出があるものを指し、脊髄髄膜瘤、脊髄破裂とも呼ばれる。閉鎖型（潜在性）二分脊椎症よりも症状が重く、発生率は出生 1,000 人当たり 0.2～0.3 人とされている。胎児期には、母体血清と羊水中の α フェトプロテイン（AFP）値が高値を示し、超音波検査または MRI 検査で脳室拡大や腰仙部の腫瘤が見られる。2005 年時点における出生前診断の契機はほとんどが超音波検査による脳室拡大の発見である。¹⁾⁴⁾

脊髄が露出した部分は皮膚に覆われていないことから、髄液感染や脊髄の変性を防ぐため、出生後早急に脳神経外科医による背中の閉鎖手術の必要がある。¹⁾³⁾⁴⁾

仙骨・腰椎・胸椎等、損傷箇所によって症状の程度は異なるものの、下肢障害と排泄障害への対処が必要となる。また、キアリⅡ型奇形をはじめ、多くの場合、水頭症やてんかん、側彎症、股関節脱臼、脊髄空洞症、内分泌異常による思春期早発症、成長ホルモンの分泌異常による低身長、知的障害などの合併症を併発する。³⁾⁵⁾⁶⁾

水頭症は 80～90%に上るとされており、脊髄病変は高位になるほど予後が不良となる。適切な治療が行われれば 70～80%で正常な知能発達が見られるほか、約 85%の患児で排尿の自己管理が可能となる。¹⁾

下肢や腰部の痛みが出現し、徐々に悪化してくる場合や、歩行できていた児が歩行できなくなってしまう場合、泌尿器科で異常が指摘された場合、整形外科で下肢の変形が指摘された場合には、脊髄係留による症状の可能性があるため、係留解除の手術を要する。李中（2020）の研究では、閉鎖型（潜在性）二分脊椎症よりも開放型（嚢胞性）二分脊椎症の患者の方が係留による痛みの出現率が高かったとされる。⁷⁾

Ⅱ. 身体障害

1. 運動機能の障害

二分脊椎症の子どもの移動能力の評価は、Hoffer 分類を用いることが多い。屋内外を歩

行できる community ambulator、屋外では車椅子を使用し、屋内では歩行する household ambulator、日常の移動には車椅子を使用するが、歩行訓練を行っている non-functional ambulator、歩行不能で車椅子移動をする non-ambulator の4群あるいは、community ambulator を装具の使用の有無で分けた5群で評価ができ、実態差が大きい。

5) 8)

移動能力に最も関連するのは下肢筋力に基づいて評価した麻痺レベルである。麻痺レベルは、筋力が残存する最下位の髄節レベル（図1）としている。麻痺レベルと移動能力の相関については、麻痺レベルが低位であるほど移動能力が高いこと、上位であるほど、歩行できていた例でも早い時期に歩行できなくなる傾向があると報告している。

5) 6) 8)

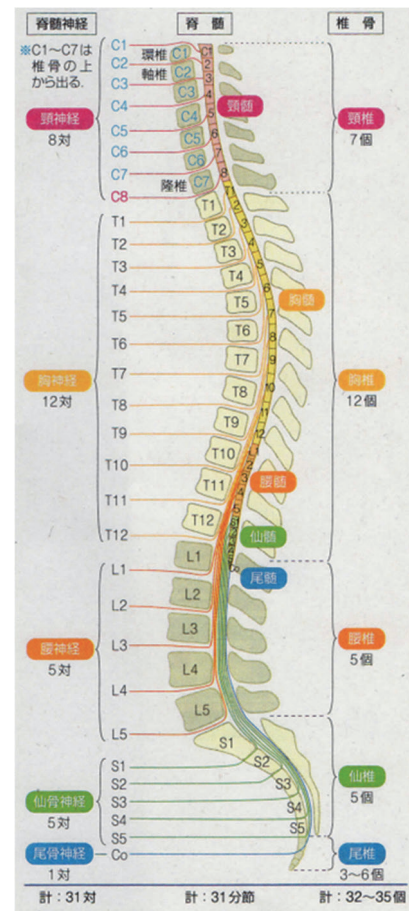


図1 「脊椎と脊髄の構造」

出典：病気がみえる vol.7 第2版 p.284

（出版社の許可を得て転載）

2. 感覚機能の障害

感覚は、体性感覚、内臓感覚、特殊感覚の3つに大きく分類され、体性感覚には表在感覚と深部感覚がある。体性感覚は末梢の受容器で感知され、感覚神経によって脊髄に伝えられるため、脊髄の病変部以下に表在感覚の障害が起こる。表在感覚とは、温痛覚と触覚（触圧覚）であり、二分脊椎症児は、病変部以下において温度や痛み、触覚（触圧覚）を感じることができず、火傷などの外傷や褥瘡の恐れがある。⁹⁾

3. 排尿・排泄機能の障害

脊髄症状には、前述の運動障害、感覚障害以外に、膀胱直腸障害がある。¹⁰⁾膀胱の障害としては、神経因性膀胱と呼ばれる尿失禁や尿閉などの症状があり、¹¹⁾直腸の障害としては、仙髄の障害により大脳皮質への連絡が遮断されるため、便意が感じられにくくなり便失禁の症状がある。¹²⁾

神経因性膀胱の治療には、薬物療法、膀胱拡大術などの手術療法、清潔間欠導尿（Clean Intermittent Catheterization:以下、CIC）、尿道留置カテーテルなどがある。CICとは、1日に数回、尿道口から膀胱内にカテーテルを挿入して尿を排出することである（図2）。

自らが時間を決めて清潔操作によって導尿を行う清潔間欠自己導尿（Clean Intermittent Self-Catheterization：以下、CISC）は医学的・社会的メリットは大きい。まず、尿路感染症のリスク低減、膀胱機能の維持、腎機能の保護、尿失禁の改善がある。そして何よりも子どもの生活の質が向上する。自分で導尿が行えることで、子どもの自尊心や自立性が向上し、学校生活の制限が少なくなる。また、介護を行う家族の精神的・身体的負担が軽くなるという利点もある。¹¹⁾¹³⁾



図2 清潔間欠自己導尿

出典：病気がみえる vol.8 第3版

p. 307

（出版社の許可を得て転載）

III. 二次的合併症

1. 脊柱側弯症

神経の障害により脊柱を支える体幹の筋が麻痺するため、脊柱側弯症を生じやすい。歩行不能の二分脊椎症の子どもでは、座位バランスへの悪影響から、難治性褥瘡形成につながることもある。⁶⁾一般的に、軽度側弯症であれば経過観察を行い、中等度側弯の場合は主にアンダーアーム型装具による装具療法、重度側弯の場合は手術療法を行う¹⁴⁾が、その適応は定まっていない。⁶⁾

2. 神経性関節症

感覚機能の障害により痛みを自覚しにくくなることから、関節に過剰な負担を繰り返しかけてしまうことによる関節症を生じやすい。自覚症状が乏しいため、関節破壊や活動量の調整に関する教育をしたり装具の着用を勧めたりすることによって、関節への負荷軽減と安定性向上を図る。ただし、装具との接触部位に褥瘡を生じやすいことに注意が必要である。進行例には関節固定術を行う。¹⁵⁾

3. 水頭症

二分脊椎症の子どもの約80%が合併し、早期手術を必要とする。¹⁾¹⁶⁾脳脊髄液を腹腔などに流すシャント（管）を設置するシャント手術が一般的な治療法であり、日常生活においてはシャントの異常に注意しなければならない。シャント経路に沿った発赤や膨張、発熱、頭痛、嘔吐、痙攣などがあった場合は、シャントの機能不全や感染の可能性がある。¹⁶⁾¹⁷⁾また、水頭症の症状（もの忘れ、緩慢な動作、自発性の低下など）が見られた場合には、頭蓋内圧の上昇の可能性がある。立位または座位で頭痛が出現・悪化し、臥位で軽快するという現象（起立性頭痛）がある場合は、頭蓋内圧の低下が原因と考えられ、低髄液圧症とされる。¹⁶⁾その他、シャントが埋め込まれている場所の圧迫や頭部の打撲、磁気にも注意しなければならない。¹⁷⁾シャントシステムには、髄液排出を調節するシャントバルブがついており、現在日本で用いられているもののほとんどは、圧設定用機械（磁石）により体外からバルブの圧を変更できる圧可変式バルブであるためである。¹⁶⁾

4. キアリⅡ型奇形（吸気性喘鳴・無呼吸症・嚥下障害）

キアリⅡ型奇形は、開放型（嚢胞性）二分脊椎症の子どもの約 80%が合併し、キアリⅡ型奇形の 100%が開放型（嚢胞性）二分脊椎症を合併する。症状のない症例が多く、症候性は 10～30%程度であるが、症候性の場合は吸気性喘鳴（声帯麻痺）、無呼吸発作、嚥下困難などの症状が生後 2～3 か月までに現れ、重症例では死亡率が高い。^{1) 4) 18)}

（5）その他 内分泌異常による思春期早発症や成長ホルモンの分泌異常による低身長が知られている。また、高次脳機能障害も注目されている。⁶⁾

IV. 認知・心理への影響

1. 認知機能への影響

二分脊椎症の子どもの 70～80%には正常な知的発達が見られる¹⁾が、開放型（嚢胞性）二分脊椎症の子どもには、言語的な強さに対して知覚や運動の弱さが見られること、読みに対して読解の困難が見られること、読みの困難さが 3%であるのに対して 50%の子どもで算数困難が見られることが報告されている。¹⁹⁾

川間（2018）は、「知識ワーキングメモリ不足」、「友達の意見を聞き取る」ことの困難、「授業が記憶に残らない」、「因果関係事象を結びつける」ことの困難、「途中で課題を忘れる」、「字形が崩れる」、「話題を決められない、思い出せない」、「プリントを整理できない、紛失する」などがあることを報告しており、知覚や空間関係の把握の困難さが関係しているのではないかとしている。²⁰⁾

2. 心理・社会的な影響

堂前（2005）が実施した調査では、学校生活を楽しいと肯定的に捉えていた児童のほとんどが介助無しあるいは一部のみの介助で CIC を行っていた。また、友人に排尿障害やオムツの使用について説明している児童はほとんどいなかった。一方、学校生活を否定的に捉えていた児童のほとんどは全介助で CIC を行っていた。全員が排泄障害を理由としたいじめを受けており、学校での CIC の実施に消極的となり、実施回数が少なく尿混濁が強く継続していたことを報告している。²¹⁾

V. 教育現場での課題と支援

1. 学習支援

古山ら（2018）は、算数課題において困難さがある二分脊椎症の子どもについて、視覚的短期記憶や注意機能、流動性推理などの難しさを示唆している。視知覚の問題が図形領域の難しさに関連しているのではないかとし、注目させる場所の色や太さを変えたり、視覚情報を精選したりすることで理解を深められると考えられている。また、計算速度の遅さに対しては、複雑な処理を継時的に示すことや、視覚－運動機能の弱さを補うような問題提示を行うことを提案している。²²⁾

2. 身体的健康に対する支援

二分脊椎症の子どもの移動能力には個人差が大きいですが、感覚障害による痛みや関節の変形に関する自覚症状の弱さの影響などを考慮し、活動量を調整したり褥瘡などの有無を確認したりしなければならない。^{5) 6) 8) 9)} また、成長に伴って運動機能が低下することがあるこ

とも留意しておく必要がある。⁵⁾⁶⁾⁸⁾

水頭症を合併している子どもについては、シャントの異常による不調の有無にも注意しなければならない。¹⁶⁾¹⁷⁾また、幼児期には歩行可能であった児童の移動能力が思春期以降で低下している例の要因の一つとしては肥満が考えられているが、水頭症によるホルモン異常が肥満に関係する可能性があり、生活指導や栄養指導だけでなく、それらも考慮した対応を必要とする。⁵⁾

膀胱直腸障害に対しては、医療的ケアとしてのCICの実施や、便失禁の際の処置などを行う。CICについては、衛生面やプライバシーが守られる環境設定と、学習活動や友人と交流する時間が十分確保できる時間設定も行う必要がある。²¹⁾

3. 友人関係への支援

堂前（2005）の調査では、学校でCICを実施するための環境整備や集団生活をスムーズにするためのサポートが十分受けられている児童は学校生活を肯定的に捉えられていたが、排泄障害について相談できる友人がいる児童の割合は少なく、相談できる友人がいる児童でも排泄障害を理由にいじめを受けた経験がある児童の割合は多かった。小学校低学年では友達との遊びの時間を大切にしながらCICを実施できるようにする必要があるが、高学年では重大なプライバシーに関わることであるため、伝える範囲や内容には本人の意向の確認が必要である。

4. 家庭や多職種との連携

CICを介助無しあるいは一部の介助のみで行っている児童生徒は学校生活に対して肯定的な気持ちをもっている場合が多い。CISCの手技を獲得することは健康状態の維持・改善という医療的な側面だけでなく、自立と社会参加という教育的な側面でも生活の質を高めることが期待される。²¹⁾²³⁾岩切（2013）は、児童生徒自身がCISCに必要な知識、技能、態度及び習慣を身に付けるためには、医療的ケアと自立活動の指導を密接に関連付ける必要があり、多職種の連携・協同が重要であるとして、担任がコーディネーターとなって、自立活動専任教師、看護師、養護教諭、保護者と連携して生徒のCISCを確立させる実践を行った。²³⁾

しかし、医療的ケアを必要とする子どもの自立活動の個別の指導計画に医療的ケアに関する課題が抽出されていないことは少なくない。²⁴⁾藤川（2023）は、医療的ケアのほかに重視すべき課題や指導目標がある場合もあるが、教師が看護師に依存して医療的ケアの状況を把握せずに個別の指導計画を作成しているとするならば、適切な指導目標や指導内容が設定されているのかが懸念されると述べている。²⁴⁾

事実、教師に病気に対する知識や経験が不足している場合が多く、教師自身もどうしてよいかわからないという不安を抱えていることが多い。医療機関の看護師や、特別支援教育コーディネーター等を中心に、本人、家庭、学校、医療機関が連携し、効果的な支援を行えるようにする必要がある。²¹⁾

執筆分担

大守は本論文の構成内容をデザインした。山中は二分脊椎症の病理、合併症、心理、教育支援について執筆した。大守はそれに修正を加え、最終原稿を両者で確認した。著者順

は投稿規定に従った。

参考・引用文献

- 1 五味玲監修「先天奇形総論」．『病気が見える Vol.7 脳・神経』 pp. 486-495
- 2 杉本久吉（2023）「二分脊椎の教育的ニーズに対応する自立活動の指導についての一考察」『創価大学教育学論集 72 号』 pp. 59-69
- 3 難病情報センター「脊髄髄膜瘤（指定難病 118）」公益財団法人 難病医学研究財団難病情報センター 2023-11.
[HTTPS://WWW.NANBYOU.OR.JP/ENTRY/4633](https://www.nanbyou.or.jp/entry/4633)
- 4 伊達裕昭・伊藤千秋・沼田理（2005）「脊髄髄膜瘤にかかわる諸問題」『脳神経外科ジャーナル 14 巻 7 号』 pp. 442-448
- 5 芳賀官彦・滝川一晴・四津有人（2008）「乳児期から 15 歳以降まで経過観察した開放性脊髄髄膜瘤患者の移動能力」『THE JAPANESE JOURNAL OF REHABILITATION MEDICINE 45 巻 6 号』 pp. 365-370
- 6 芳賀信彦（2009）「二分脊椎児に対するリハビリテーションの現況」『THE JAPANESE JOURNAL OF REHABILITATION MEDICINE 46 巻 11 号』 pp. 711-720
- 7 埜中正博・浅井昭雄（2020）「脊髄髄膜瘤（開放性二分脊椎）患者の長期予後一脊髄係留による痛みとその対策について」『脳神経外科ジャーナル 29 巻 4 号』 pp. 254-260
- 8 東野修・光安廣倫・伊藤由美・原寛道（2001）「二分脊椎患者の歩行能力」『整形外科と災害外科 50 巻 4 号』 pp. 1144-1148
- 9 三井良之監修「感覚」．『病気が見える Vol.7 脳・神経』 pp. 218-229
- 10 大谷晃司監修「脊髄損傷」．『病気が見える Vol.7 脳・神経』 pp. 246-249
- 11 横山修監修「神経因性膀胱」．『病気が見える Vol.8 腎・泌尿器』 pp. 306-307
- 12 山本博徳監修・松村譲児解剖監修「腸・腹膜総論」『病気が見える Vol.1 消化器』 pp. 138-147
- 13 横山修監修「下部尿路機能障害総論」．『病気が見える Vol.8 腎・泌尿器』 pp. 294-305
- 14 大谷晃司監修「脊柱側弯症」．『病気が見える Vol.11 運動器・整形外科』 pp. 272-274
- 15 関矢仁監修「神経病性関節症（CHARCOT 関節）」．『病気が見える Vol.11 運動器・整形外科』 pp. 408-409
- 16 三木保監修「水頭症」．『病気が見える Vol.7 脳・神経』 pp. 172-181
- 17 藤原一枝「水頭症」．『障害児の療育ハンドブック』 pp. 82-85
- 18 水口浩一・師田倉人・久保田雅也（2016）「脊髄髄膜瘤におけるキアリ奇形 II 型と呼吸合併症に関する検討」『脳と発達 48 巻 1 号』 pp. 25-28
- 19 眞田敏・河村暁・加戸陽子（2021）「奇形症候群の認知行動特性に関する文献レビュー」『子ども学論集 7 巻』 pp. 41-58
- 20 川間健之助・成田美恵子・斎藤豊・杉林寛仁・古山貴仁・田村裕子・加藤隆芳・長門亜由美（2018）「二分脊椎症児教科学習の困難」『筑波大学特別支援教育研究 12 号』 pp. 33-38
- 21 堂前有香（2005）「CIC を行っている二分脊椎症の学童の学校生活のなかでの排尿セルフケア」『日本小児看護学会誌 14 巻 2 号』 pp. 37-43
- 22 古山 貴仁・川間健之介（2018）「二分脊椎症児の認知機能の特性と算数学習における困難さの検討」『障害科学研究 42 巻 1 号』 pp. 163-172

- 23 岩切 祐司（2013）「二分脊椎の生徒に対する自己導尿確立に向けた効果的なアプローチに関する実践研究～医療的ケアと自立活動の指導を密接に関連付けた事例～」『筑波大学特別支援教育研究 7 巻』 pp. 77-86
- 24 藤川雅人（2023）「医療的ケア児に対する自立活動と個別の指導計画の活用」『育療 73 巻』 pp. 21-26