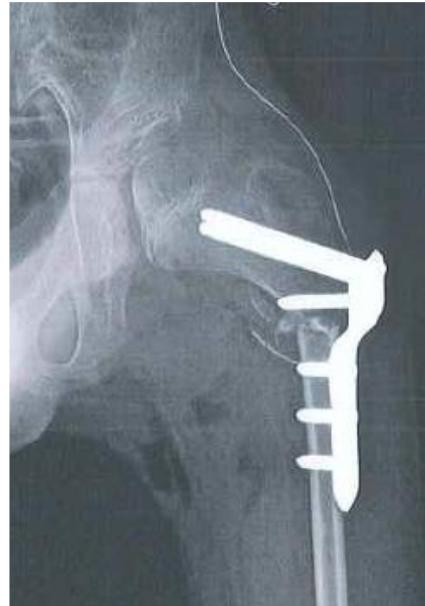


鳥取小児痙縮治療webセミナー 2022年3月2日(WEB配信)

整形外科医が行ってきた(行える)痙縮治療

ボツリヌス療法、整形外科手術、ITB療法、そしてハイドロリース



西部島根医療福祉センター 整形外科
星野弘太郎

西部島根医療福祉センター

1960(昭和35)年9月開設(開設61年)

肢体不自由児施設「島根整肢学園」 10名

重症心身障害児施設「安養学園」 85名



入院患者	96名	GFMCS	II	5名
脳性麻痺	36人		IV	25名
その他	60人		V	66名
呼吸器管理	17人			

医師	
整形外科	1名
脳神経小児科	2名
歯科	1名

身体障害者療護施設「島根療護園」 42名

救急医療で日々
ヘロヘロの頃の娘たち

地方の整形外科→高齢者医療

16年間一般整形外科

外傷・大腿骨近位部骨折・脊椎圧迫骨折

スポーツ外傷

関節リウマチ

脊椎外科

マイクロサージャリー



34歳で子供を授かるが、小児整形外科を知らないぞ！

40歳で小児整形外科を修練するために希望。

脳性麻痺をはじめとした重症心身障害児者の実態に愕然となる。。。

症例1 7歳→20歳女児

私が赴任した時に最も辛そうな極度の緊張にまみれていた患者さんの一人。

下肢の伸展緊張
上肢の屈曲緊張
全関節の拘縮
嚥下障害
口腔内分泌過多
誤嚥性肺炎
無表情(虚ろな眼)

本患者には私にできることはすべて取り組んだ



著明な緊張で全身が棒状に。

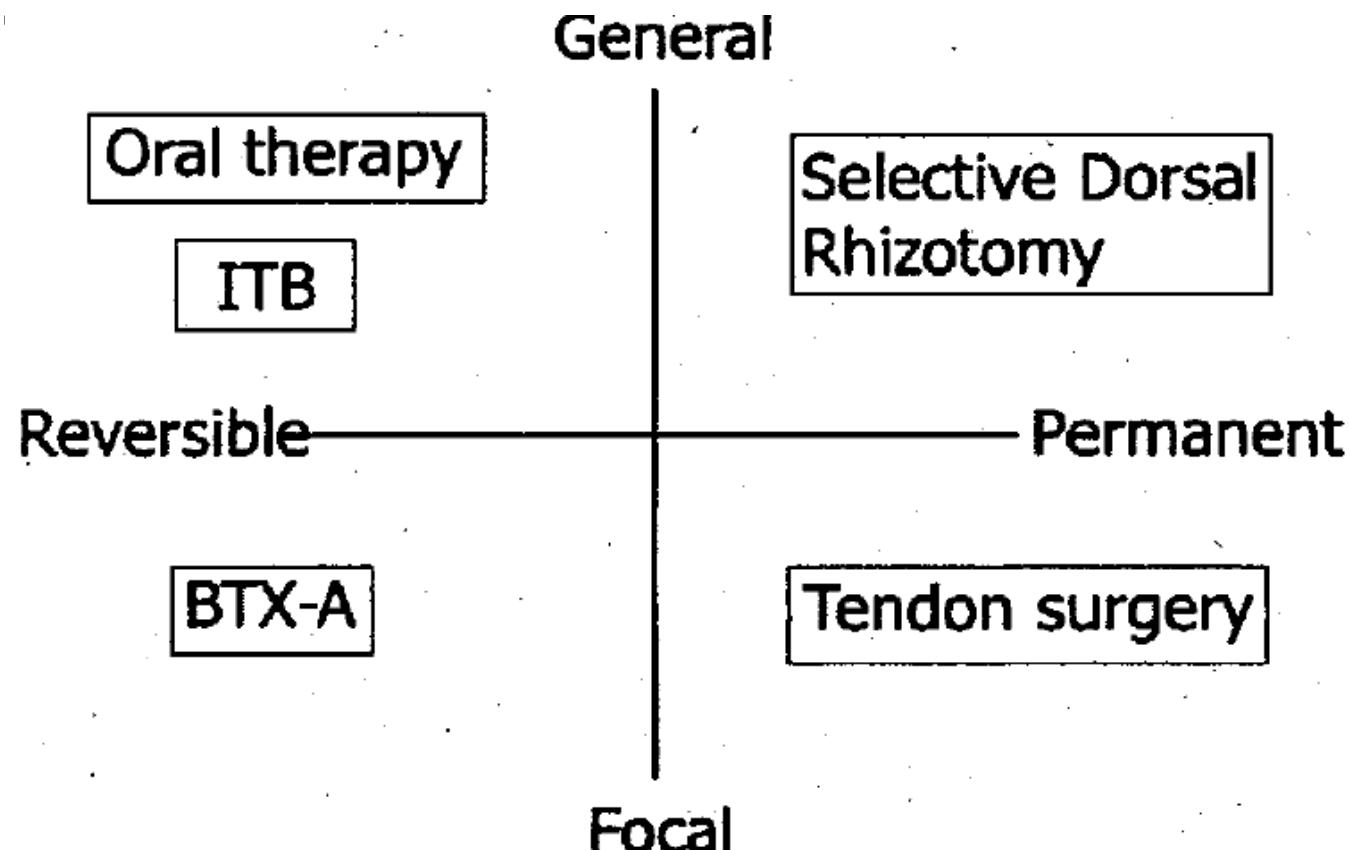


腹臥位は比較的緊張が軽減する。

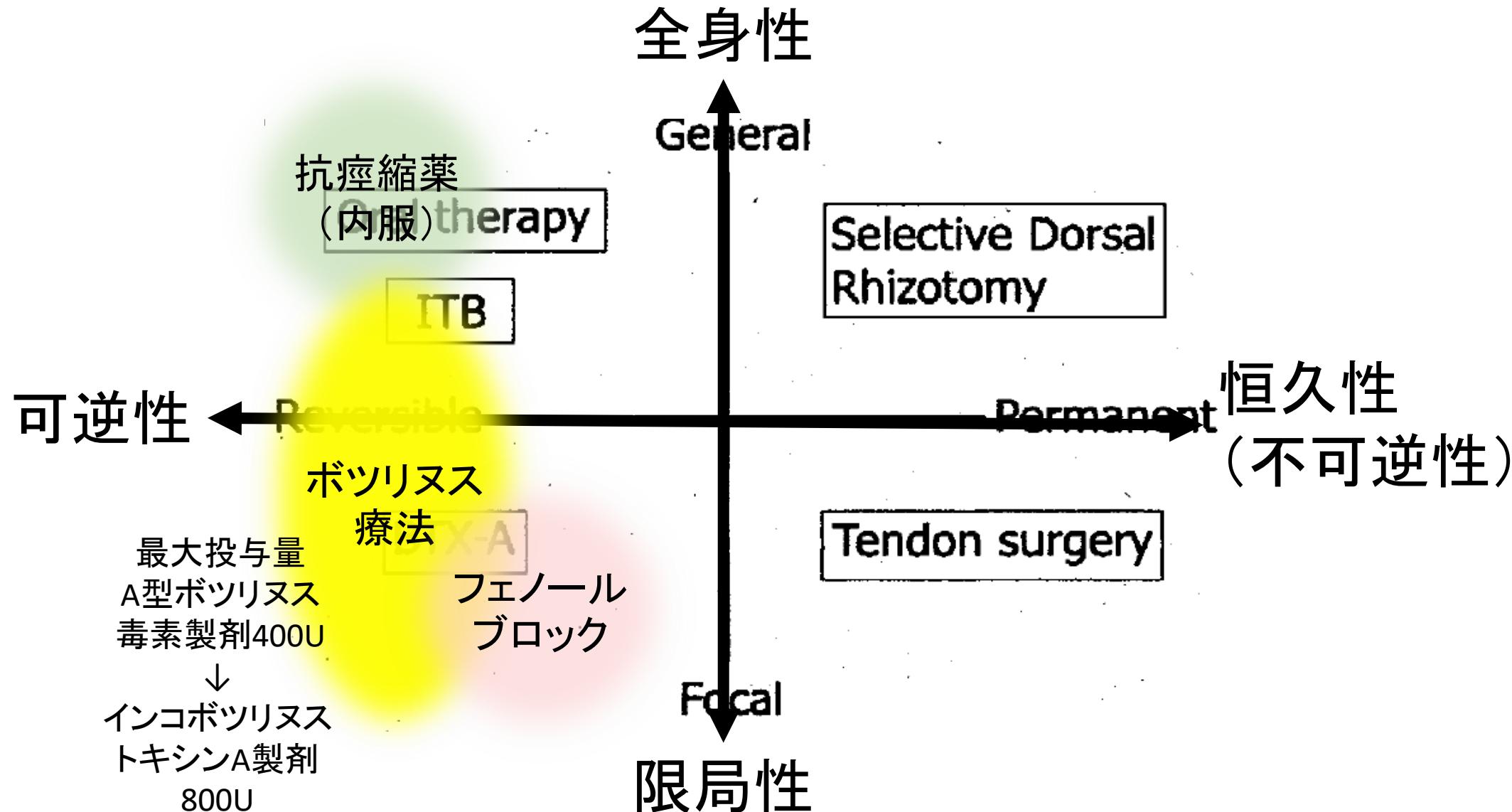
痙縮治療

痙縮 spasticity

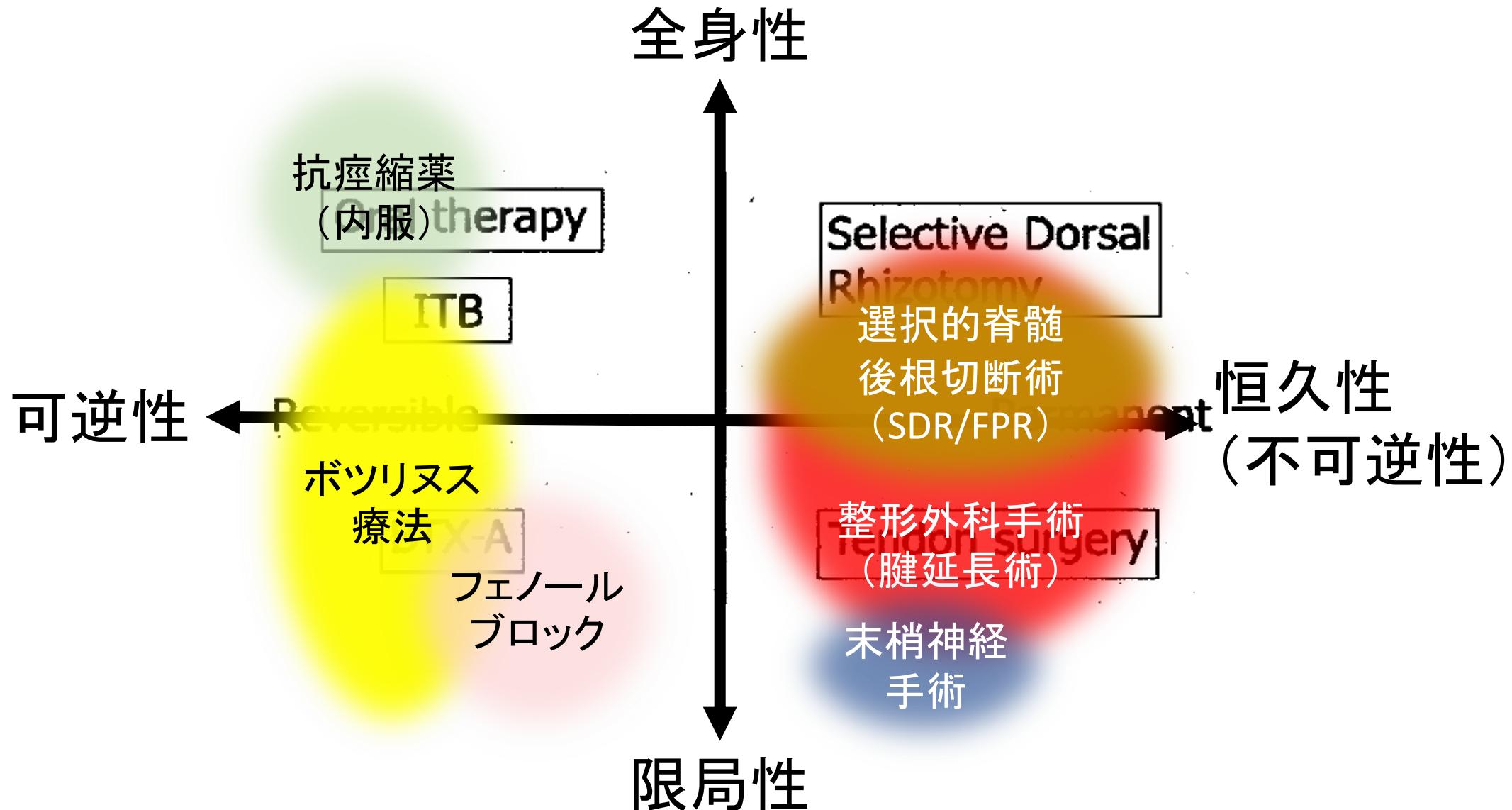
Ward AB. A summary of spasticity management – a treatment algorithm.
European Journal of Neurology 2002, 9:48-52.



痙縮 spasticity C 異常な筋緊張 hypertonicity



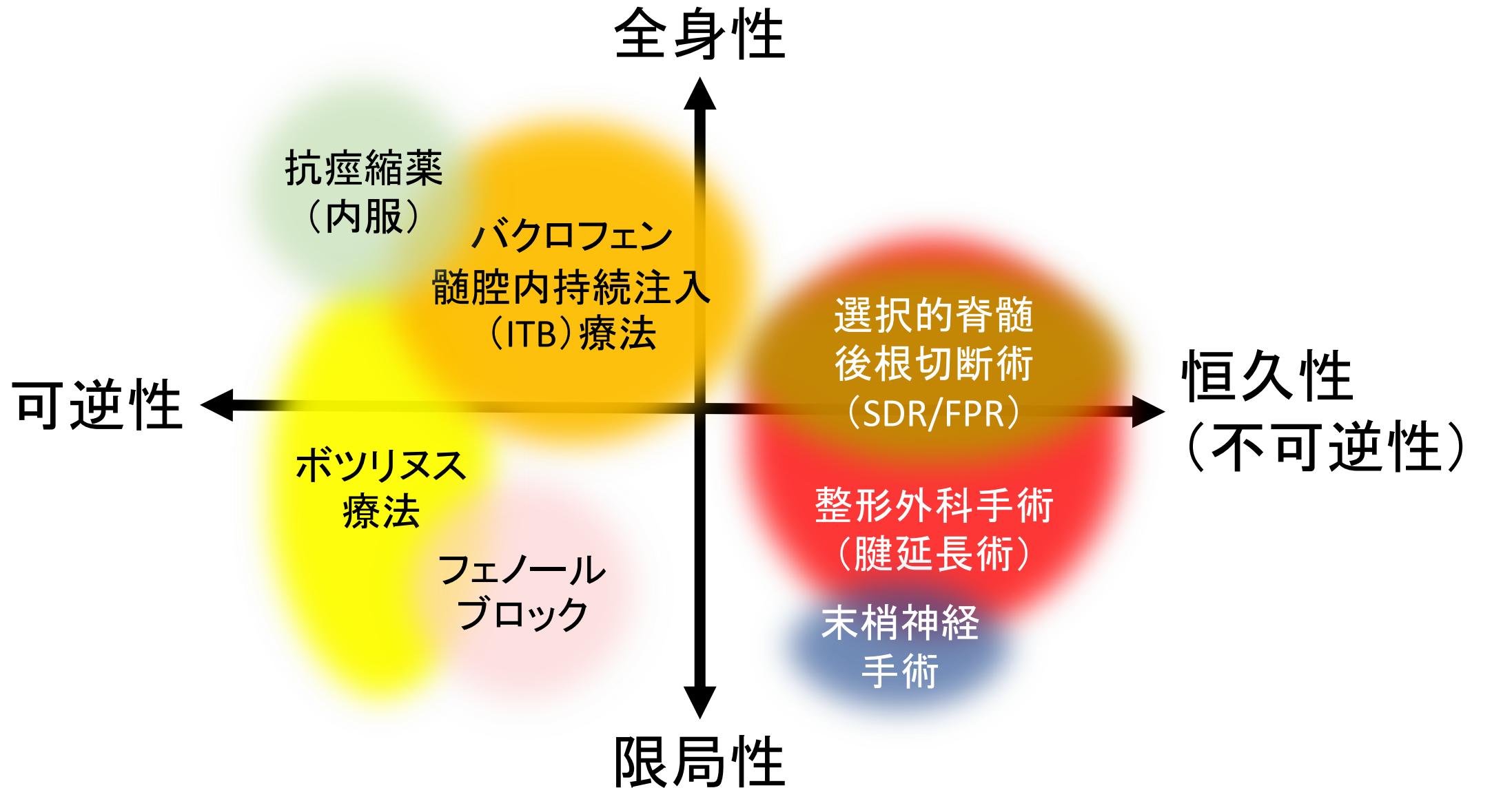
痙縮 spasticity C 異常な筋緊張 hypertonicity



ITBですが、全身性であり、寄りになるかと思います。

可逆性ですが、手術を要する分セントラル

痙縮 spasticity ⊂ 異常な筋緊張 hypertonicity



私にできる痙縮治療

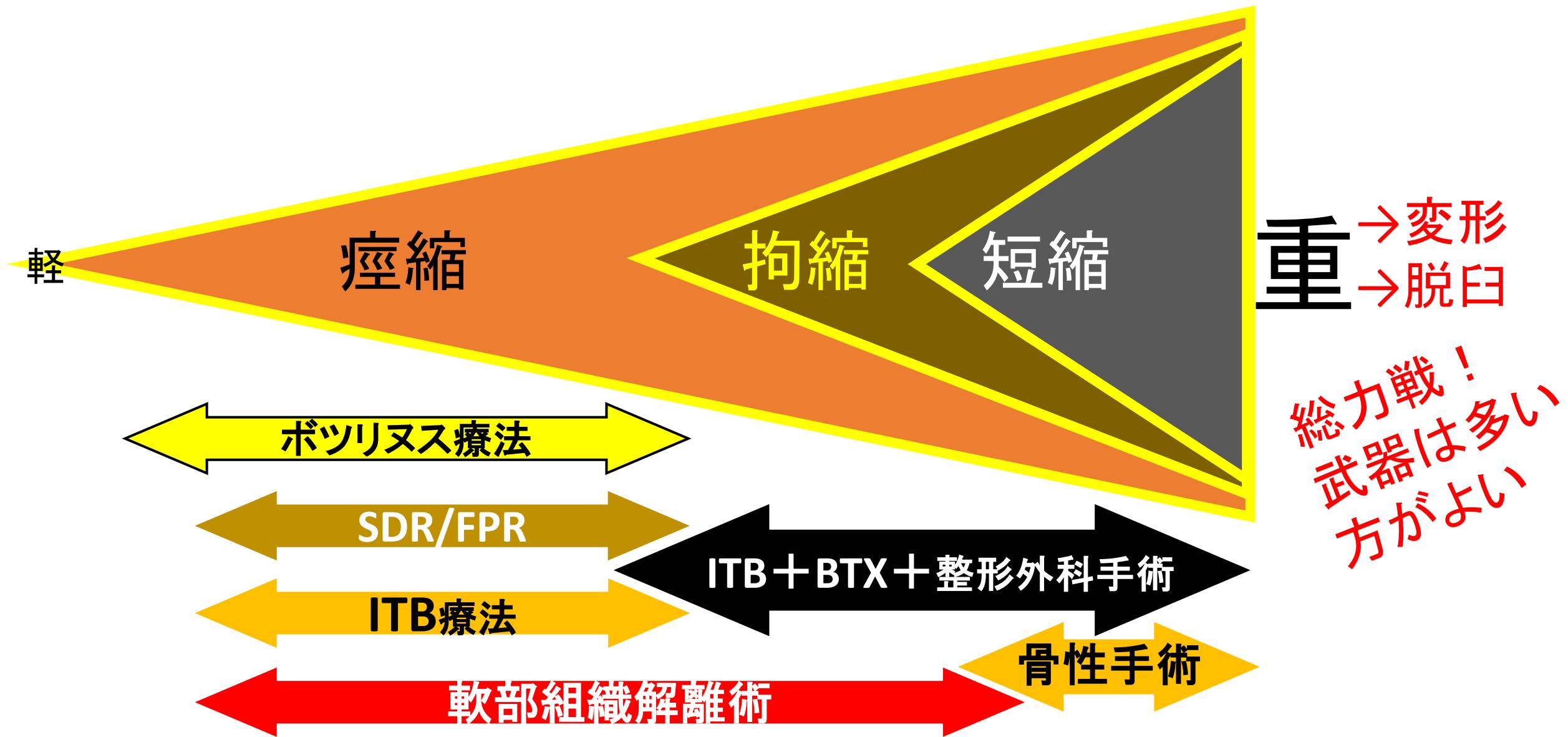
- ①抗痙縮薬(脳神経小児科医の指導)
- ②ボツリヌス療法
- ③整形外科的手術(軟部組織解離術・骨性手術)
- ④ITB療法

SDRはできません

リハ、装具、ギプス、エコー、骨粗鬆症治療

- ⑤エコーライド下ハイドロリース

痙縮から生じる二次障害とその治療



治療の目的は？

GMFCS I・II・III

(移動能力がある場合)

→機能の向上を目指せる

GMFCS IV・V

(歩行不能・寝たきり)

→機能の向上は望めない

苦痛の軽減は図りたい

しかし何が苦痛なのだろうか？

会話ができなければ悩ましい

保護者との心の連携が不可欠

脱臼の整復→手術

緊張の軽減

拘縮の改善

総力戦

少しだけでも

今私が感じていることは
笑顔が増えれば最高！

麻痺患者の末期的状態 拘縮とは？

関節可動域(ROM)制限

原因(柔軟性・伸張性の低下)

- 関節包
 - 骨格筋
 - 筋膜に最近注目
 - 皮膚
 - 骨変形
- } コラーゲン増生による線維化

IL-1 β /TGF- β およびHIF-1 α の関与(長崎大学 沖田実先生)

- ラットによる尖足拘縮モデル4週で明らかな拘縮発生。
- 電気刺激筋収縮で予防できる。
- HIF-1 α 抑制薬で予防効果あり。



靭帯は原因とならない
先天性内反足における

Ponseti法の原則

- 靱帯は伸びるが腱は伸びない
- 切った場合靱帯は正常化しないが、腱は正常化する
→アキレス腱だけは切離する

麻痺性拘縮の予防対策は？

① ↓	不均衡で過度の筋緊張 (動的変形)	抗痙攣薬 ボツリヌス療法
② ↓	不良肢位での不動 (静的変形) 何もしなければ日常が不良肢位	ROME 良肢位を目指したギプス 良肢位での装具
③ ↓	骨格筋・関節包の線維化	※将来的に予防できる生物学的 製剤が開発？
④	拘縮の完成	手術or放置

短縮・伸張性低下のみならず、筋膜**癒着**が最も早期に
生じる拘縮の原因と考え、ハイドロリリースに取り組んでいる。

当院では過去15年一貫して軟部組織解離術(OSSCS)を積極的に進める治療方針

- ・当時整形外科としてできる唯一の積極的治療
- ・筋と腱の操作のため慣れている
- ・術後の苦痛も軽度にて受け入れられやすい
- ・成長(骨長伸延)に応じて繰り返し可能な手術
- ・OSSCSという痙縮主動筋のみならず拮抗筋も同時に解離する理論
- ・術後に遺残する緊張にはBTXで対応可能で、できるだけ装具が不要となるバランスのとれた状態を目指せる。

整形外科的
手術

- ① OSSCS
- ② 骨性手術



OSSCSとは？

整形外科的選択的痙性コントロール手術

orthopaedic selective spasticity-control surgery

OSSCSの原則

1. 多関節筋の解離・延長
2. 単関節筋は極力温存→賦活
3. 拮抗筋の同時解離
(松尾隆, 1998)

①多関節筋→痙性筋

痙性が強い

変形・脱臼に強く影響

②単関節筋→抗重力筋

痙性は比較的弱い

姿勢の維持に必要

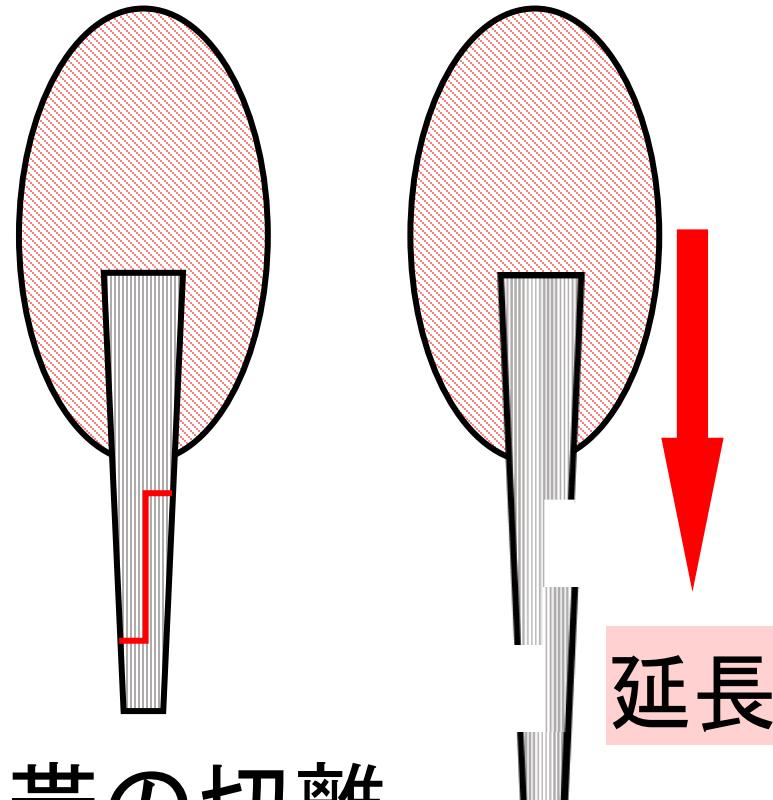
③相反性神経支配の障害

→同時収縮

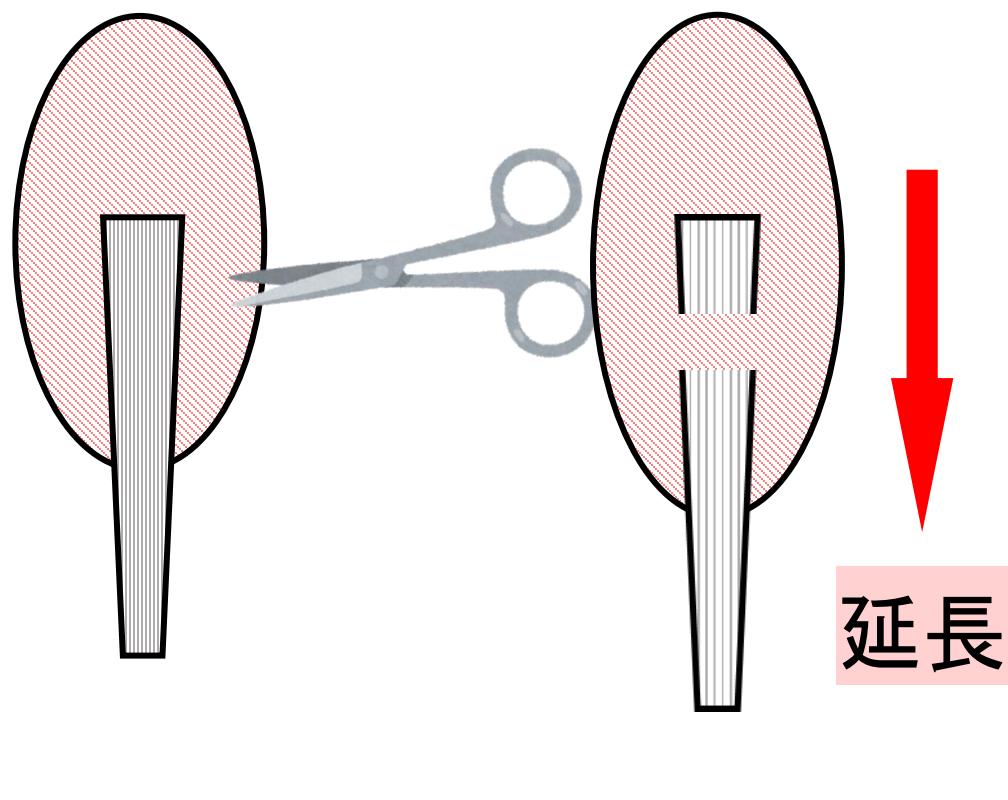
筋解離の手技

①腱延長 2種の方法

スライド延長 SL
(Slide Lengthening)



筋間腱延長 FL
(Fractional Lengthening)



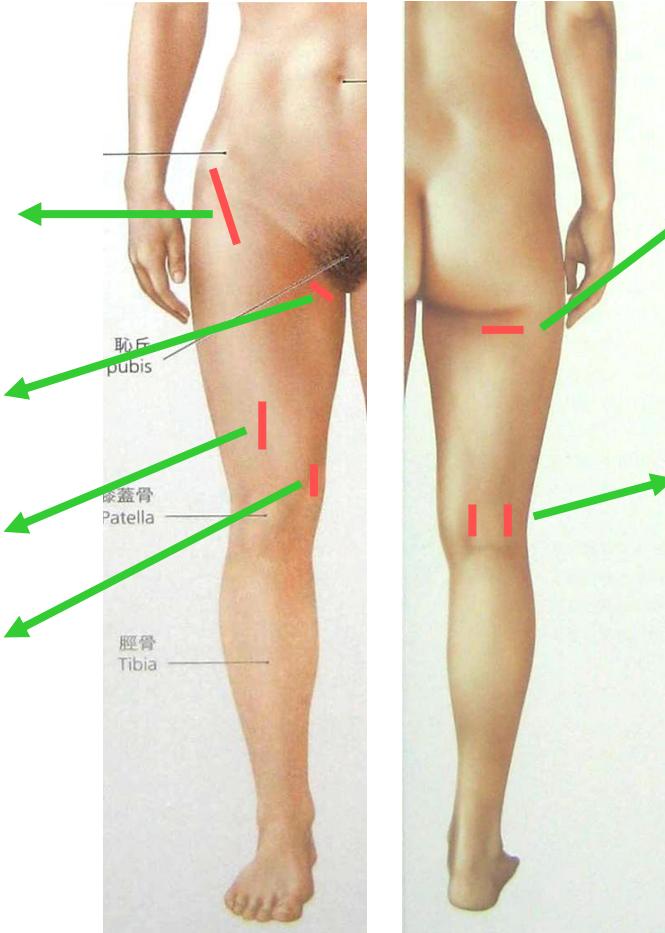
- ②腱、筋、靭帯の切離
- ③関節包の切開

股膝OSSCSの皮切と取り扱う筋

大腰筋
腸骨筋
大腿直筋
縫工筋

薄筋
長内転筋

大腿直筋末梢
大内転筋顆部腱



半膜様筋
半腱様筋
大腿二頭筋
(中枢)

半膜様筋
半腱様筋
大腿二頭筋
(末梢)

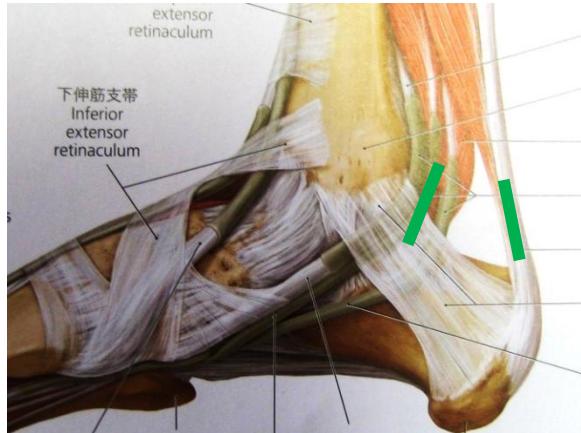
皮切は片側5~7カ所



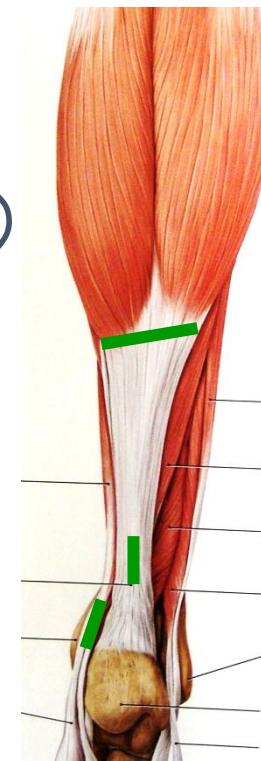
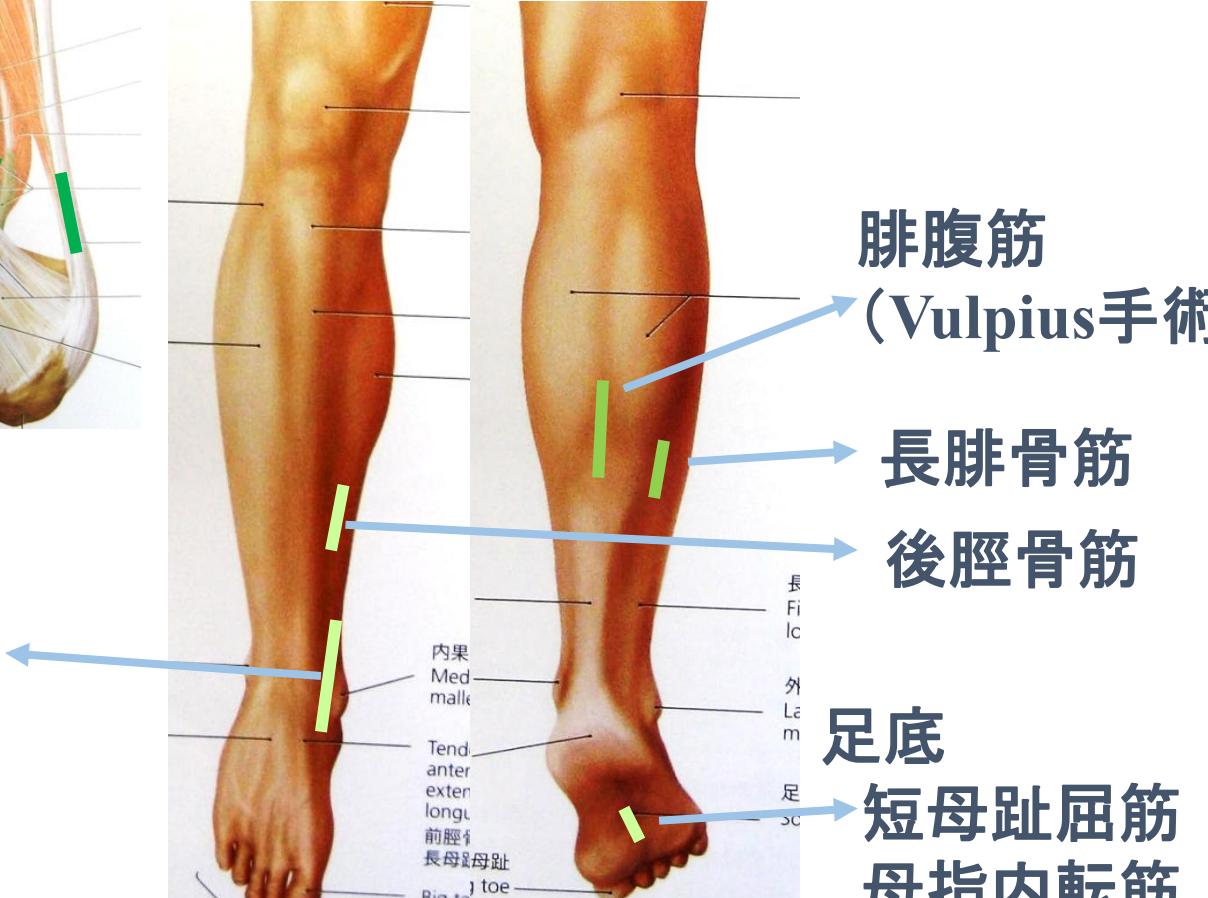
半腱様筋末梢の
スライド延長30mm

腱延長により
→痙縮の域値上昇
→短縮の改善

足部OSSCSの皮切と取り扱う筋



長母趾屈筋
長趾屈筋
後脛骨筋
アキレス腱



Vulpius手術
(下腿三頭筋後退術)

OSSCS症例1 3歳10ヶ月 女児 痉直型両麻痺 GMFCSレベルⅢ→Ⅱへの改善例



術前 GMFM:62.2%



術後7年(11歳) GMFM:86.5%

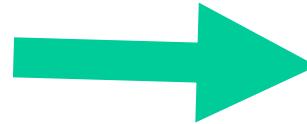


術後2年11ヶ月 GMFM:83.3%

OSSCS症例2 3歳7ヶ月 女児 痙直型両麻痺 GMFCSレベルIV→IIIへの改善例



3歳7ヶ月
股膝関節術前
GMFM:39.6%



5歳10ヶ月
OSSCSS術後2y3m
GMFM: 61.8%
(足の術後4ヶ月)

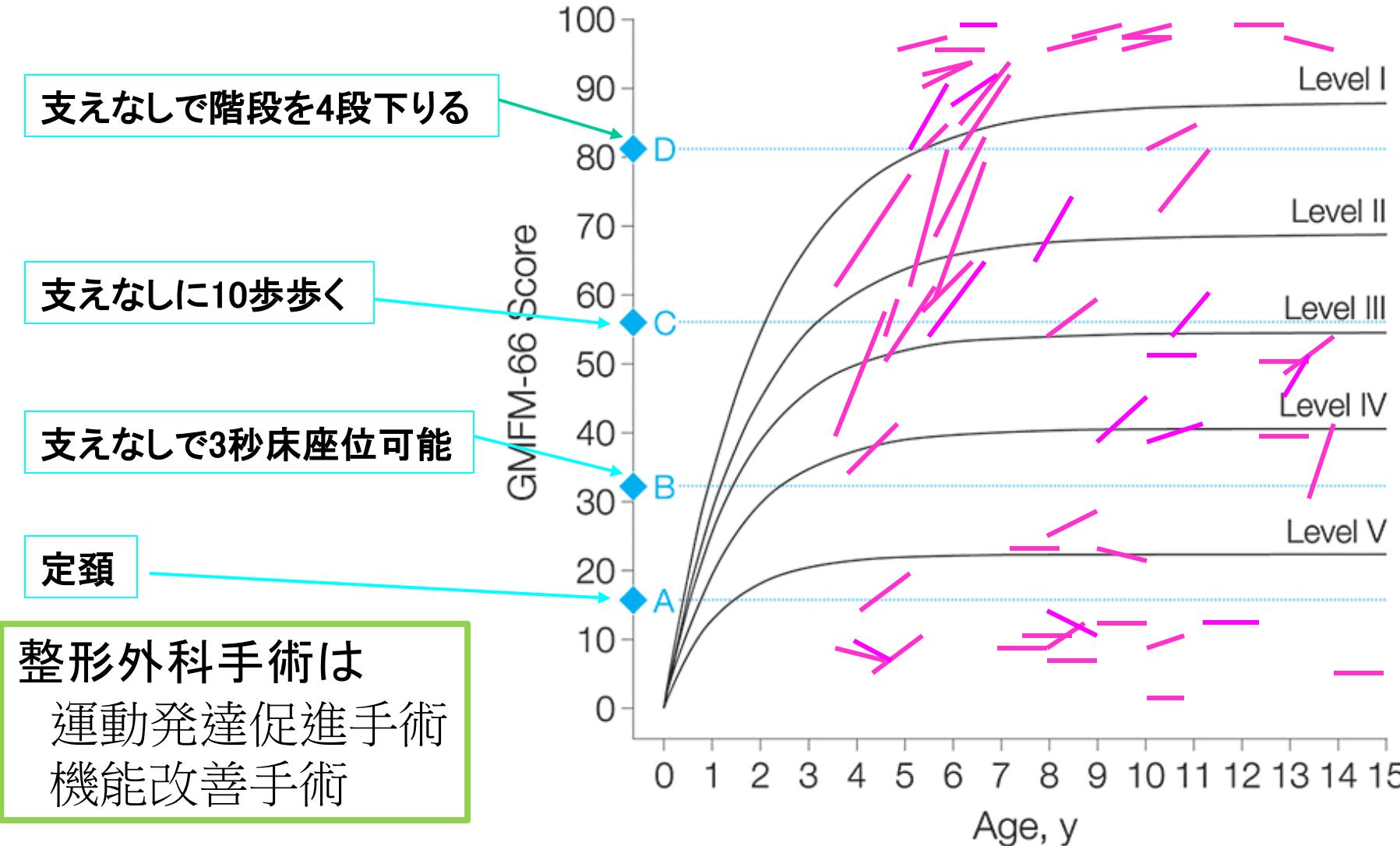


11歳
術後 8 年
GMFM 73.4%



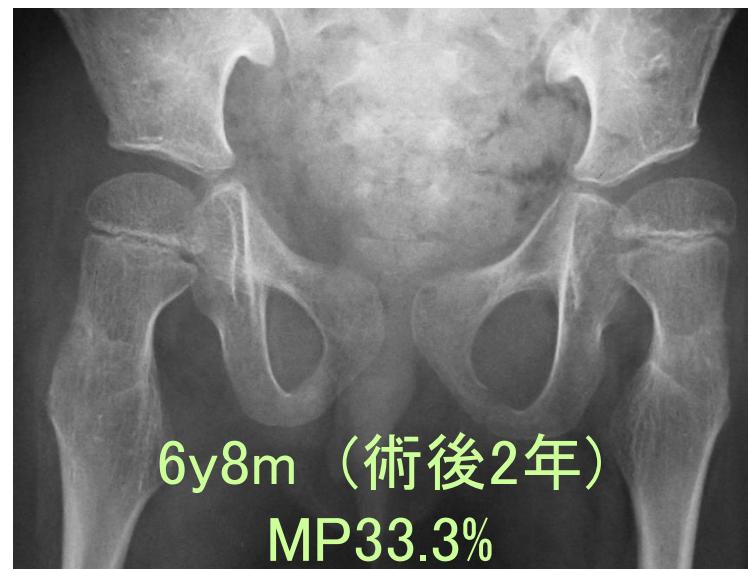
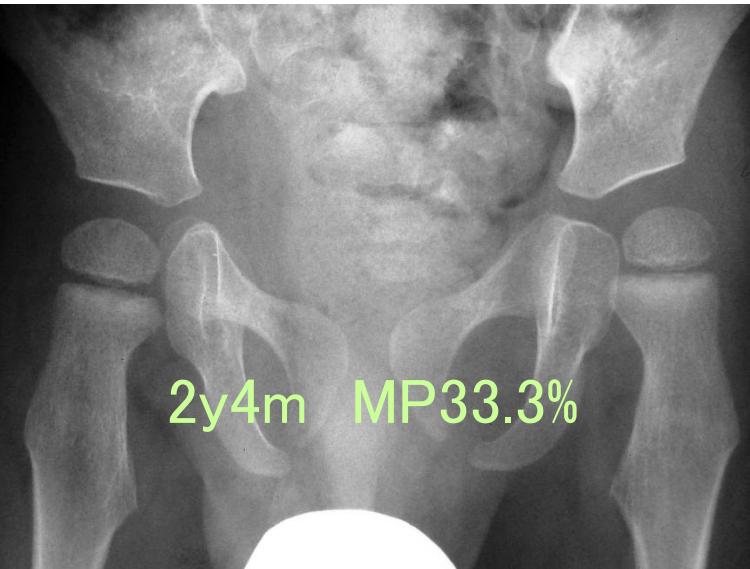
当センターにおけるOSSCS術後成績

GMFCS別成長曲線 (Rosenbaum, 2002)



二次障害(変形・拘縮)に対する整形外科的治療

OSSCS症例3 男児 痊直型四肢麻痺 GMFCS V



二次障害(変形・拘縮)に対する整形外科的治療

骨切術症例4 痉直型四肢麻痺 GMFCS V



10歳
MP 75.8 %



11歳(初診時)
MP 93.8 %



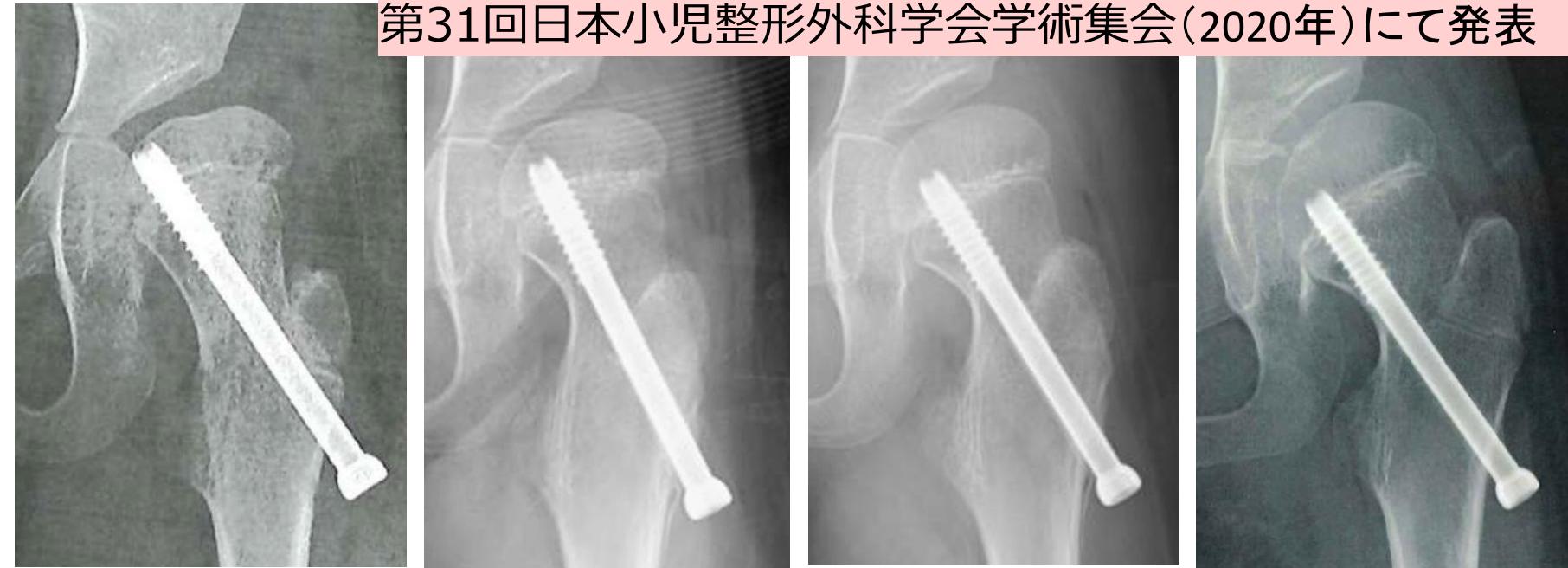
11歳(術後)
MP 0 %

6歳までは正常
亜脱臼が進行臼蓋縁の破壊

二次障害(変形・拘縮)に対する整形外科的治療

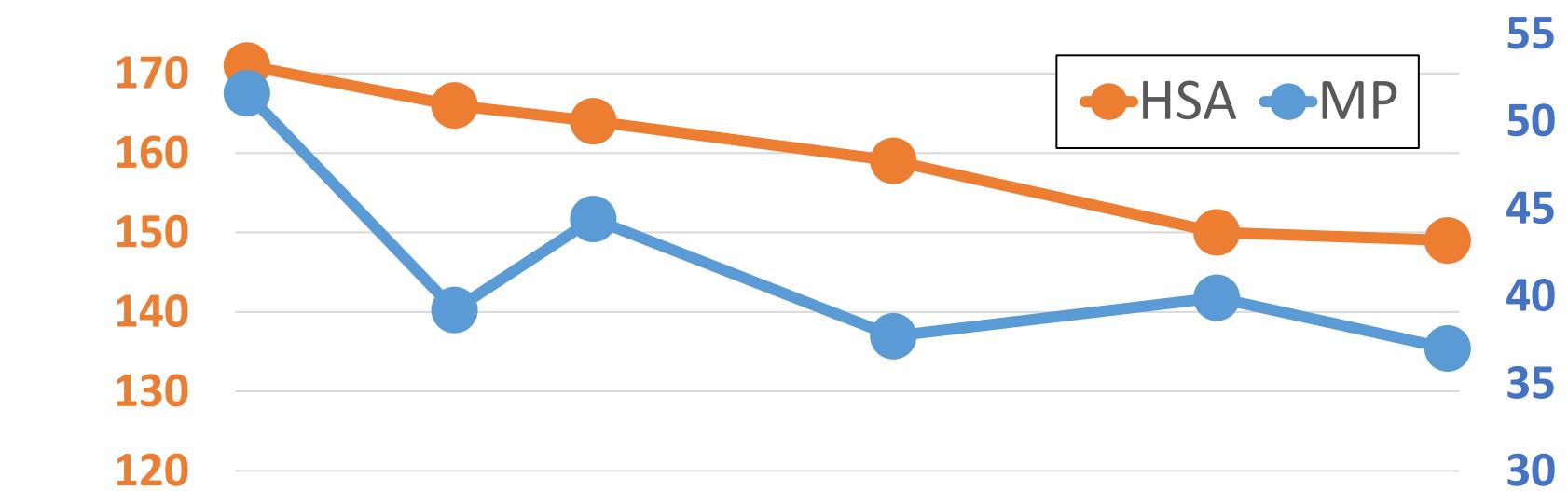
外反股に対する
guided growth
国内第一例目

GMFCS V
5歳11ヶ月で手術
OSSCS
+ guided growth手術
(スクリューによる
内側成長抑制)



術直後(5歳11ヶ月) 術後1年(7歳) 術後2年(8歳) 術後4年(10歳)

4年で
亜脱臼が15%整復
外反は25° 矯正



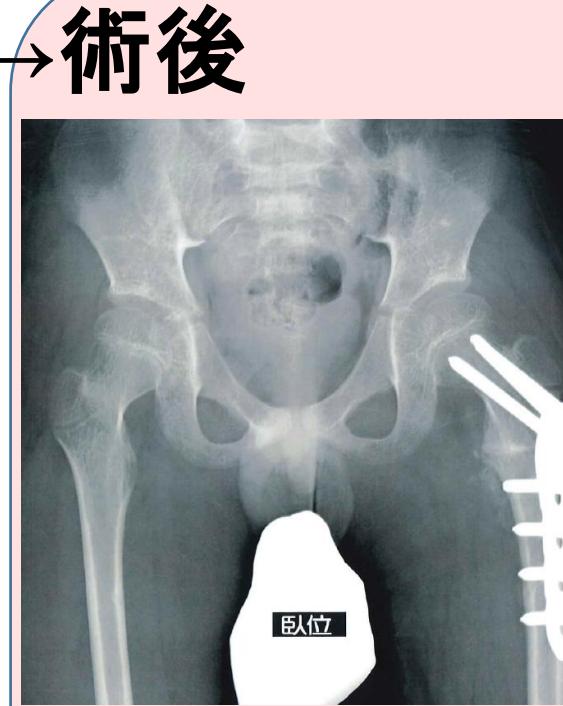
二次障害(変形・拘縮)に対する整形外科的治療

8歳男児 脳性麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行



術前

→術後



大腿骨近位
減捻骨切り術
前捻角 $53\rightarrow23^\circ$
はじめてあぐらができる



二次障害(変形・拘縮)に対する整形外科的治療

OSSCS+骨性手術症例5(踵骨延長術)男児 痿直型両麻痺

股膝OSSCS後GMFCS III→IIへ改善例

6歳

両股膝OSSCS



GMFM 66%



8歳 外反扁平足悪化

足OSSCS+踵骨延長術



81%



9.5歳

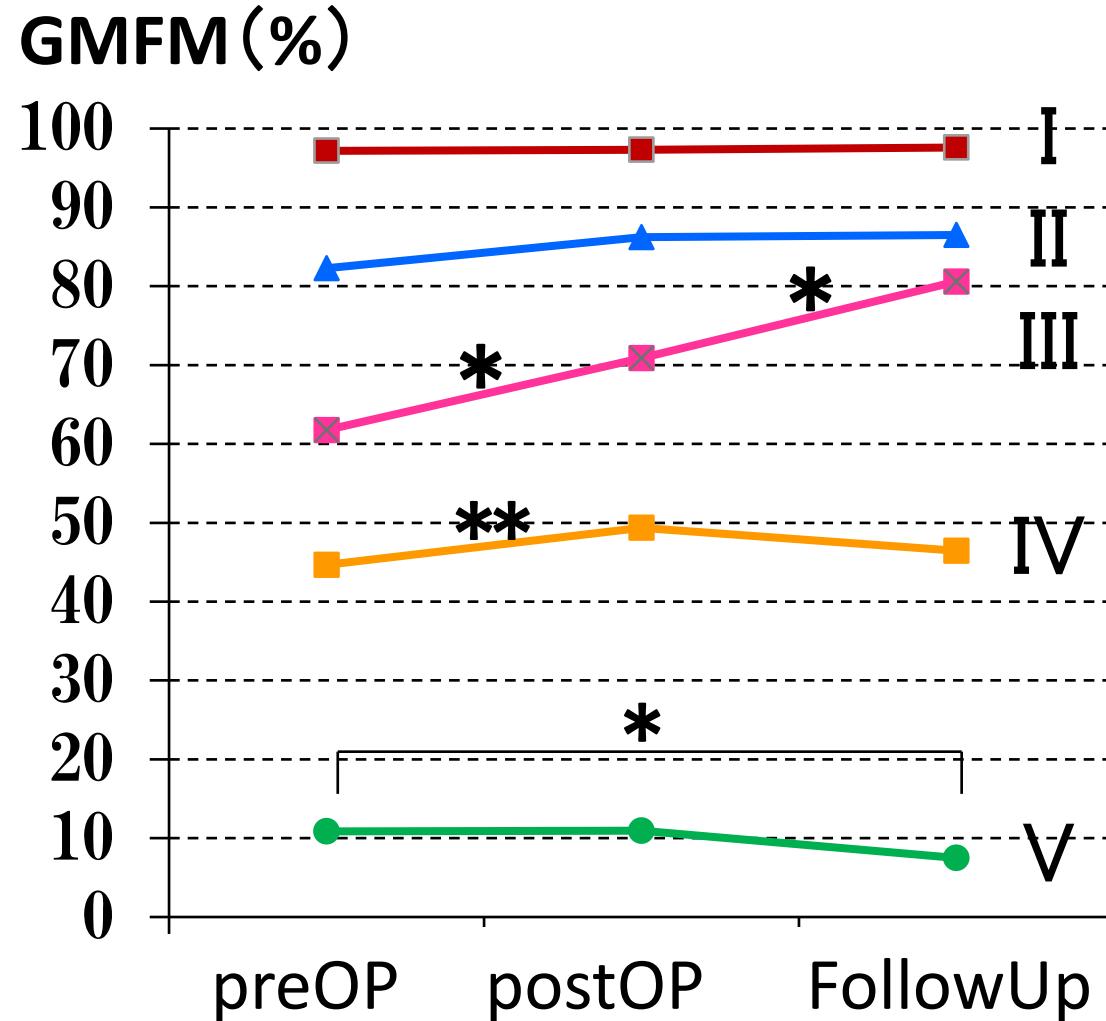
足術後1.5年



83%



整形外科的手術(OSSCS)は重度の麻痺には不十分？



当院脳原性麻痺手術例52例

GMFCS	n	追跡期間(年)
I	11	3-14(7.2)
II	5	2-13(5.8)
III	7	2-13(7.4)
IV	13	2-14(5.1)
V	16	2-14(7.5)

機能改善も緊張軽減も
十分には期待できない

ボツリヌス

療法

ボツリヌス療法

外来で行える最もリーズナブルな武器

- 可逆的
- 局所限定的
- 手技が容易

- ①エコーでより精度高
- ②ギプス併用で効果増強
- ③疼痛対策の向上
リドカインテープ
→リドカイン・プロピトカイン配合貼付剤
(刺入痛の軽減が明らかに向上)

しかし小児に複数個所の注射はつらい!
治療だから苦痛はしかたがない?
そのストレス以上の有効性があるのか?

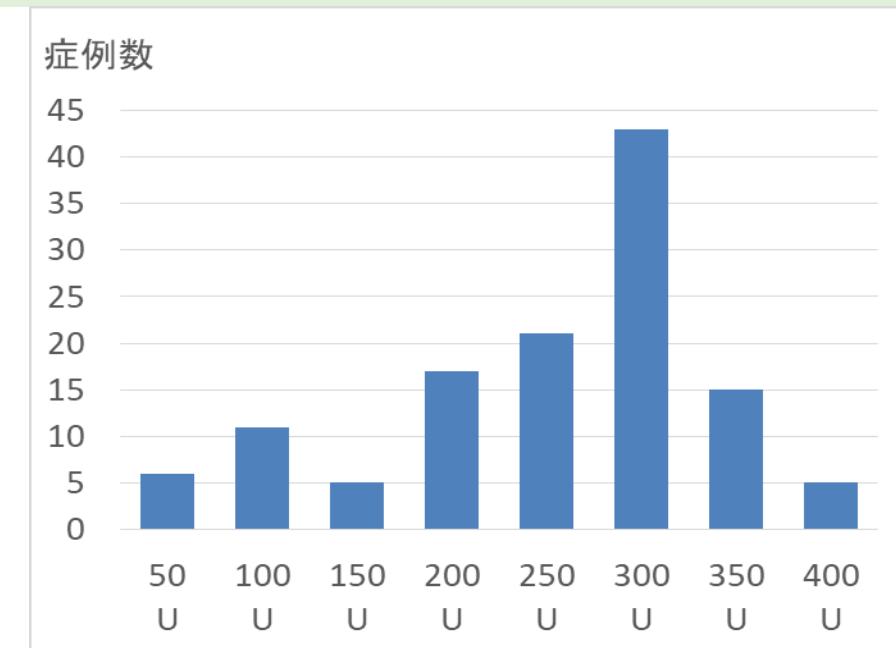


当院ではOSSCSを第一とする治療方針ですが ボツリヌス療法 施行状況（115例）

3～82歳（平均42.4歳） 男65、女50例

- 入所者23名（脳性麻痺21例、頭部外傷2例）
- 外 来 92名
(脳性麻痺60、脳卒中19、脊損6、先天疾患3、脳炎3、SCD1)

施注頻度 平均8.4回
(1～42回)
使用単位 平均253.9単位
(50-400)



当院ではOSSCSを第一とする治療方針ですが ボツリヌス療法 施行状況（115例）

3～82歳（平均42.4歳） 男65、女50例

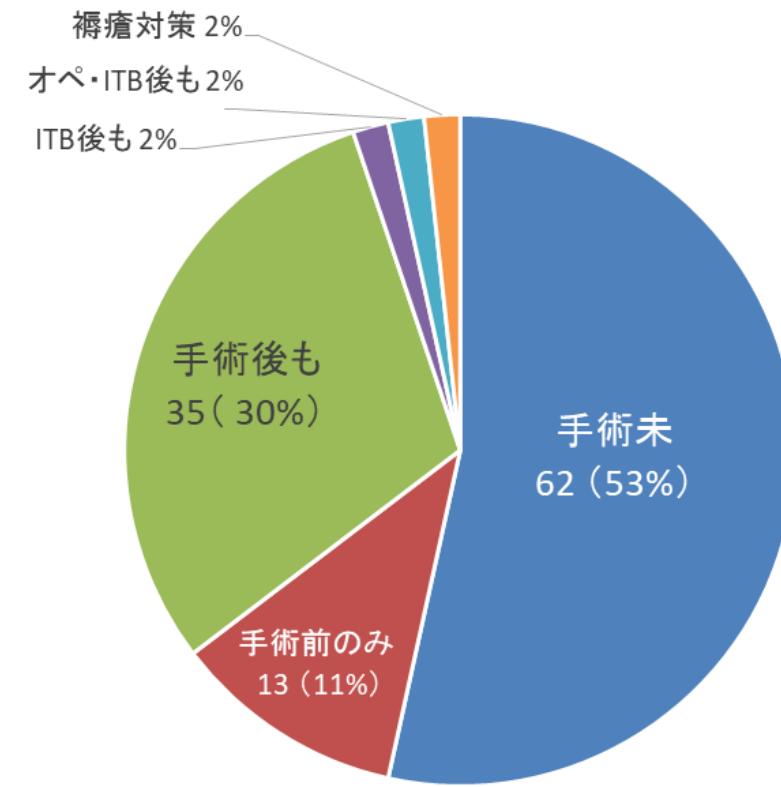
目的

- ①手術拒否例の対応
- ②手術前のシミュレーション
- ③手術後の補足治療

中止

早期拒否中断 8(6.9%)
手術によって不要 13(11%)
足部変形の解消 3

手術を希望しない患者の大
きな受け皿となっており、
非常に大切な治療手段。



ボツリヌス治療の目的と実際



保存治療では限界を感じざるを得ない患者さんに直面する



A型ボツリヌス毒素製剤は400単位まで
→インコボツリヌストキシンA製剤は800単位まで可能となつた！

添付文書

9.7 小児等

小児等を対象とした臨床試験は実施していない。

ただし小児(0-14歳)は投与注意

重症心身障害者に対する痙縮治療

- ・抗痙縮薬
- ・リハ、装具、ギプス
- ・ボツリヌス療法
- ・軟部組織解離術(OSSCS)

重症心身障害者にはこれらを併用しても不十分であることが多い



- ・ITB(Intrathecal Baclofen: バクロフェン髄腔内投与)療法

ITB療法

バクロフェン持続髄腔内投与療法(ITB療法)とは

バクロフェン(GABA-B受容体のアゴニスト)を BBBを越えて投与するために、髄腔内にカテーテルを留置して、埋込ポンプにより持続的投与を可能とした痙攣治療法。

1984年Penn最初の論文
1992年米国FDA承認
2006年本邦成人に承認
2007年本邦小児に承認

カテーテル先端位置
C1-4: 二次性ジストニア
C5-Th2: 痉性四肢麻痺
Th10-12: 痉性両麻痺
(Albright AL, 2006)



ポンプ直径74mm
厚さ20mm
重量165g
内部に薬液20ml充填
バッテリー寿命5~7年
(ERIアラーム後90日)

ITBポンプ プログラマ



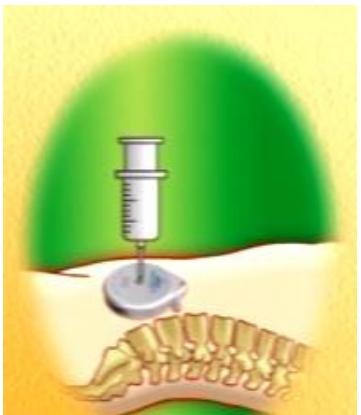
1st



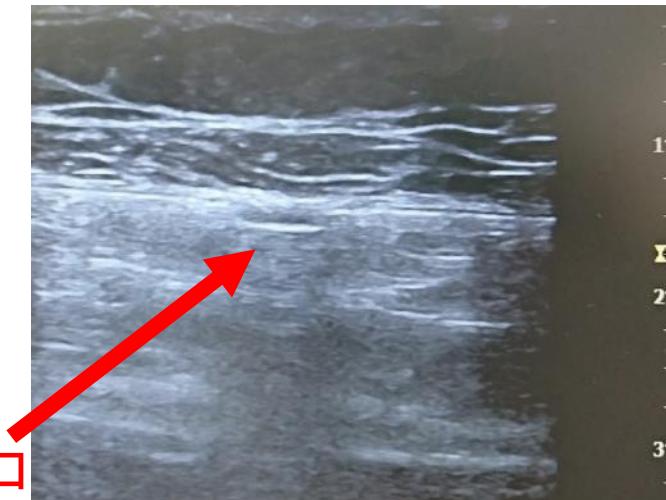
2nd N'VISION®



3rd CT900 (Tablet type) 2018年

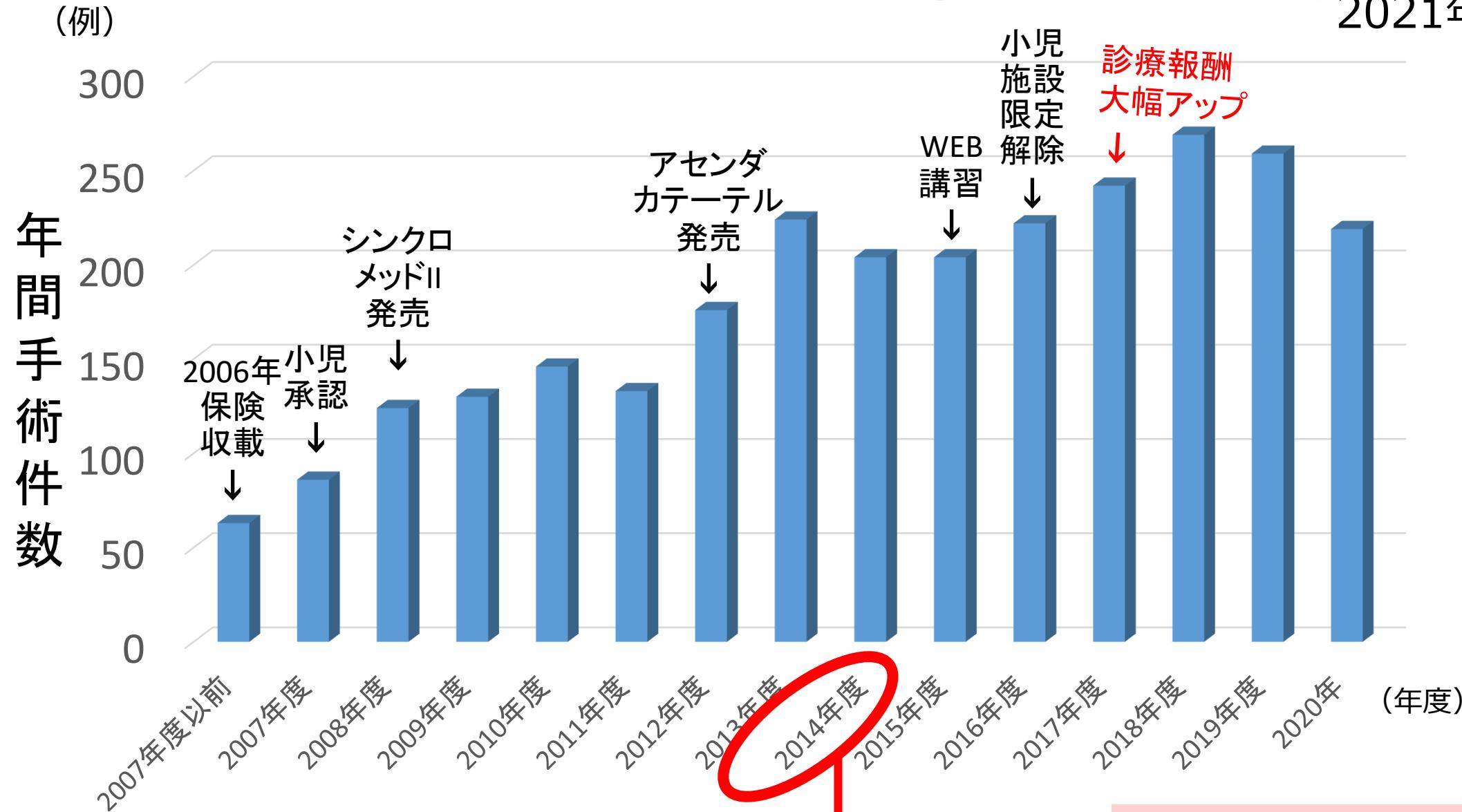


リフィル(ITBポンプ内薬液充填)
約3~4か月ごと
処置に要する時間は10~15分
感染防止が重要
肥満患者ではエコーが有用



ITB療法手術件数の推移 (国内2678例)

2021年3月現在

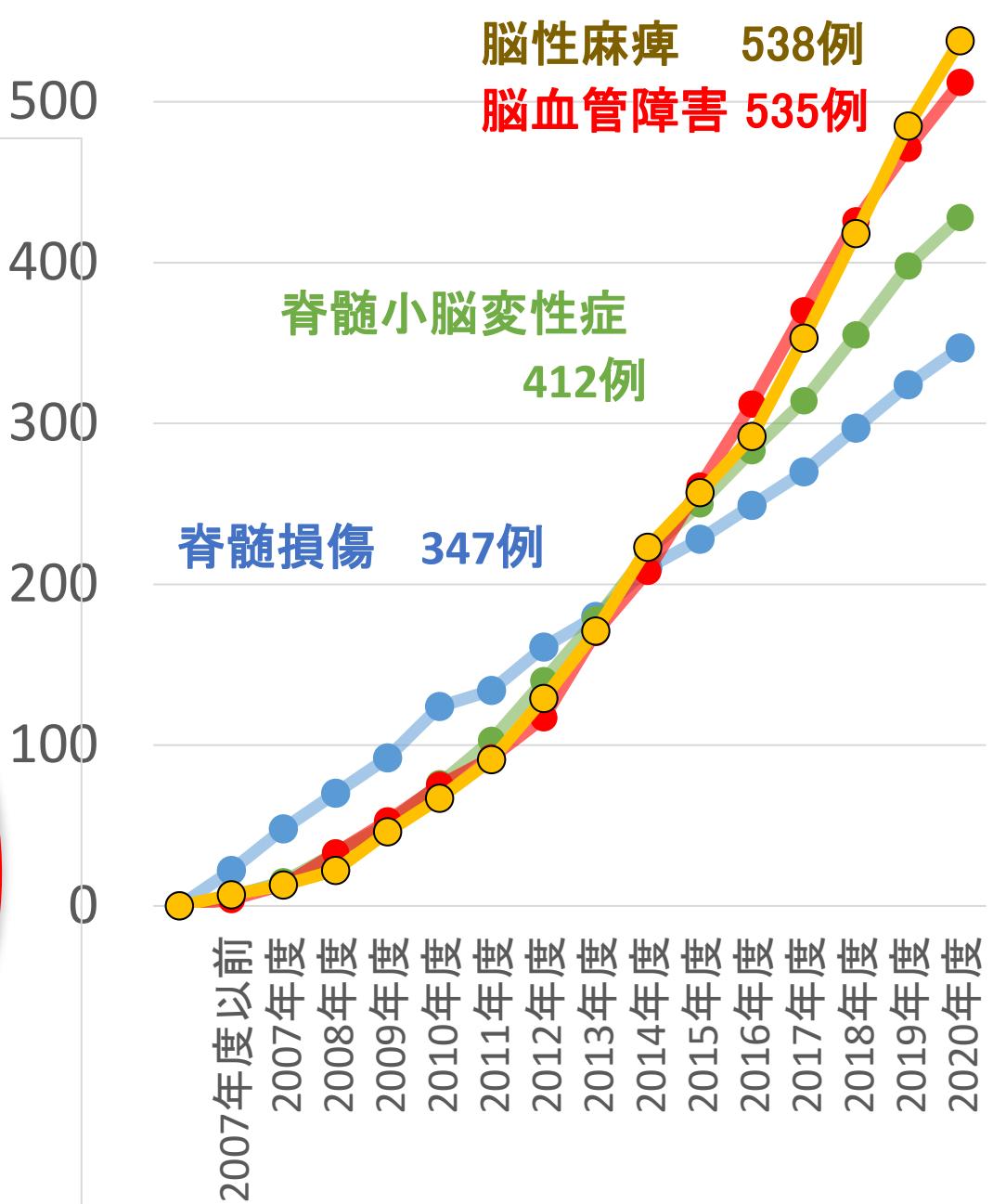
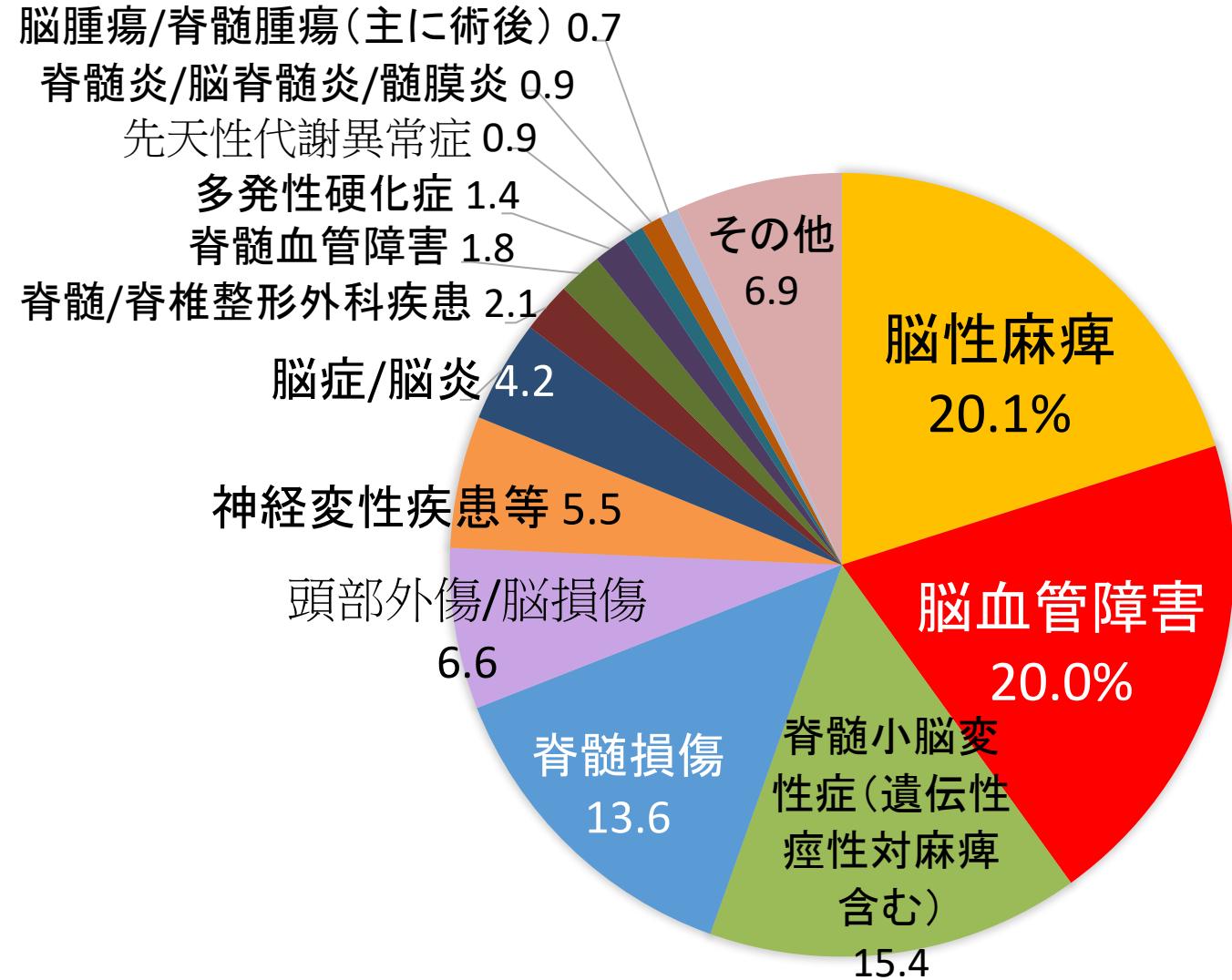


米国2000～2500例／年(日本の10倍にあたる)
→人口比率からしても日本では3～4倍の件数があつてよい計算

当院第一例2014年

ITB療法原疾患の割合

国内2678例 (2021年3月現在)

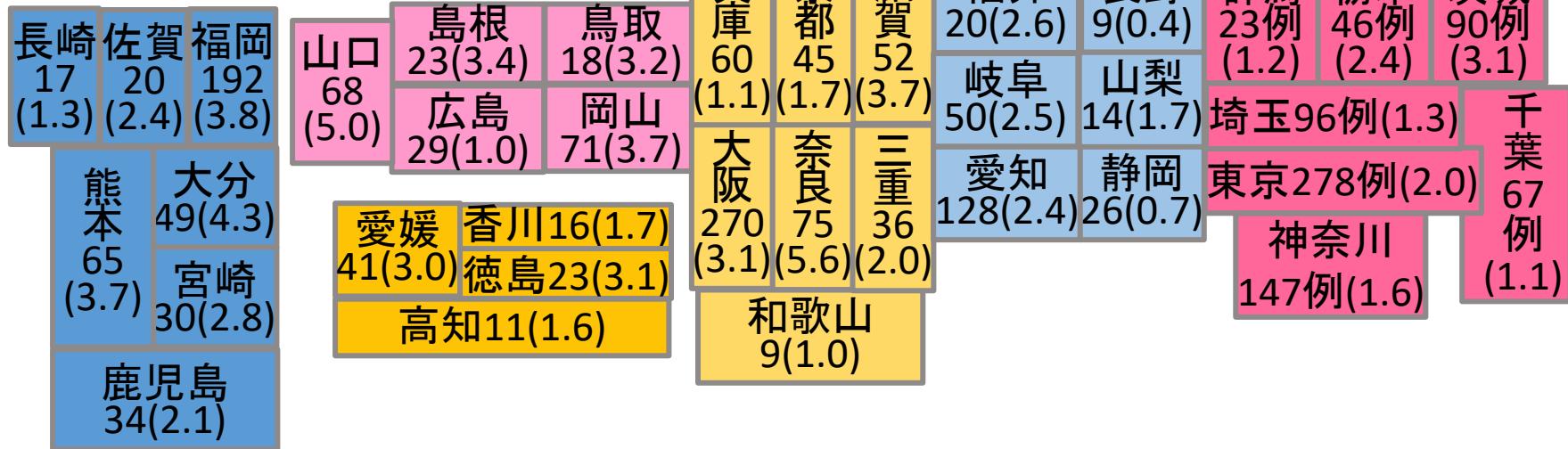


ITB手術件数 全国2678件 (人口10万人当たり2.1件)

1位	沖縄	6.1 人/人口10万人
2位	奈良	5.6
3位	富山	5.1
4位	山口	5
5位	大分	4.3
6位	福岡	3.8
7位	滋賀	3.7
8位	岡山	3.7
9位	熊本	3.7
10位	島根	3.4

西高東低！

39位	和歌山	1 人口10万人当たり 1件以下の9県
40位	広島	1
41位	秋田	0.8
42位	新潟	0.7
43位	静岡	0.7
44位	石川	0.6
45位	岩手	0.5
46位	福島	0.5
47位	長野	0.4

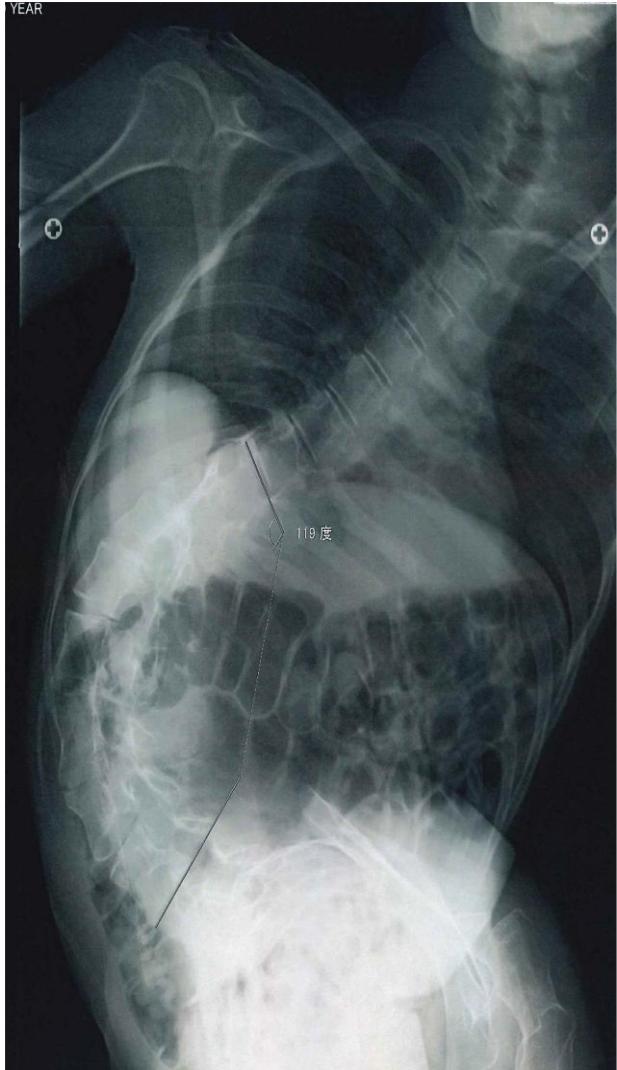


沖縄
89
(6.1)

バクロフェン髄注クリーニング

成人 $50\mu\text{g}$ (0.005% 1ml) , 小児 $25\mu\text{g}$ (0.005% 0.5ml)

バクロフェン内服1日最大量30mgの600-1000分の1



ルーパー
無理です！



疼痛予防パッチも必ず使って！



ITB ポンプ設置術(背側)

頭<

>下肢



手術体位は側臥位



背側皮切3cm



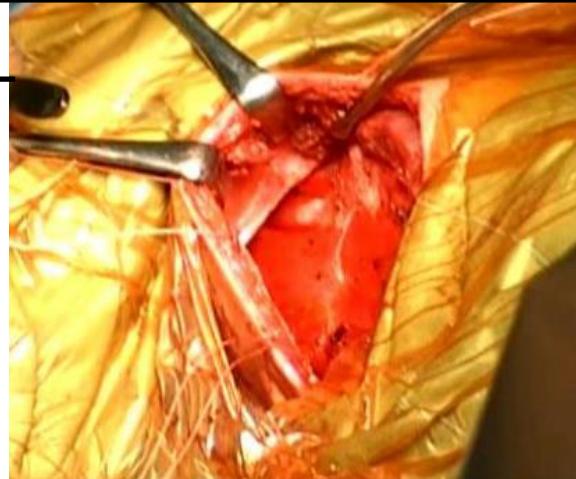
通常L2/3 レベルから16G Tuohy針
にて硬膜穿刺してカテーテル挿入



下肢←

→頭

ITBポンプ設置術（腹側）



腹側皮切7-8cm



背側からのパッサー先端



手術時間84.7分(61~126分)
出血量 27.8g(0~80)

対象 当院で管理しているITB患者14例

原疾患

脳性麻痺 5例(混合型3例、固縮型1例、四肢痙攣型1例)

急性脳症後 3例

頭部外傷後 2例

点状軟骨異形成症による上位頸髄損傷 1例

ペリツェウス・メルツバッファ病 1例

溺水蘇生後脳症(緊張により大腿骨頸部骨折を発症) 1例

多発性硬化症 1例

手術時年齢

平均28.0歳(5~62歳)

20歳未満 6例

「臨床成績の一部を紹介するものであり、すべての症例が同様の結果を示すわけではありません」

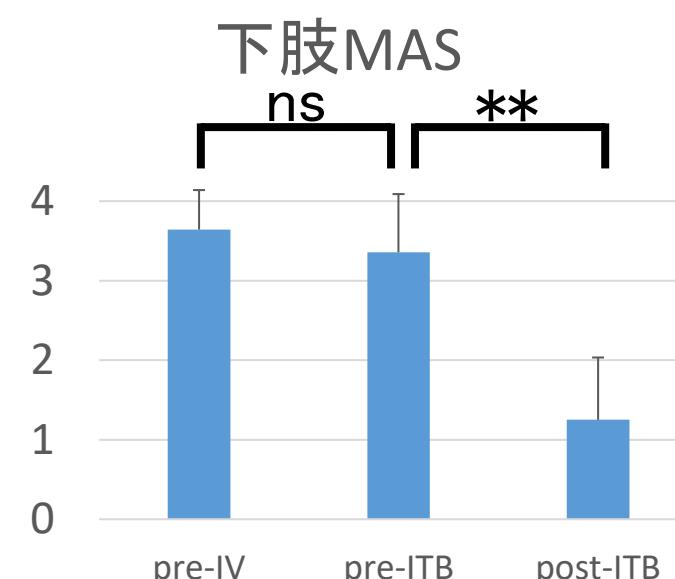
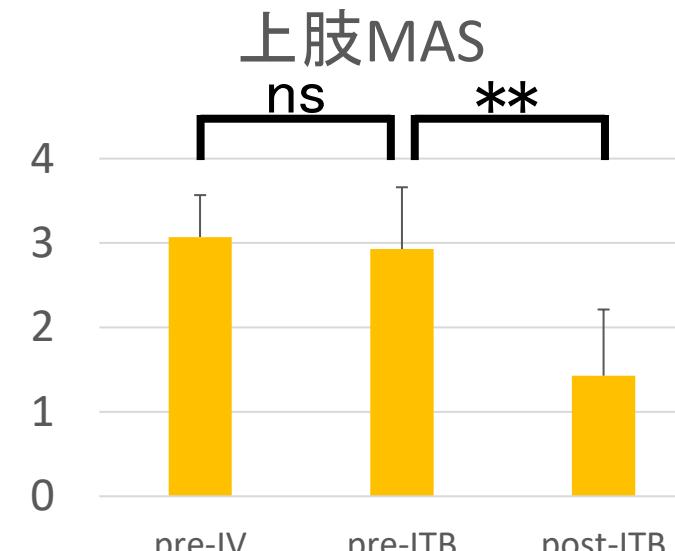
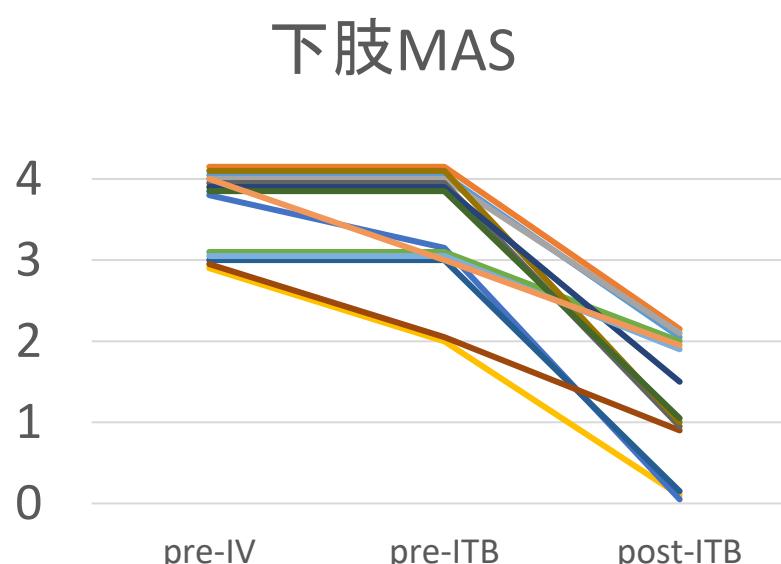
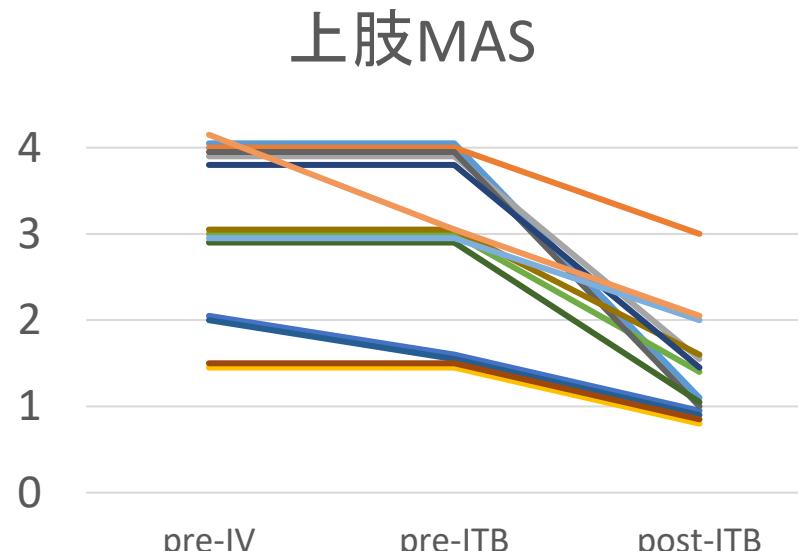


当院で管理しているITB治療患者14例

20歳未満6例

	手術日	年齢	性	疾患名	GMFCS	寝返り	会話	BTX	整形外科手術	カテ
1	2014/10/9	18歳	男	インフルエンザ脳症(1y3m)	V	不可	不可	○	下肢STR, 両股骨切	T1
2	2015/6/18	50歳	男	脳性麻痺(痙直四肢)	V	不可	不可	○	下肢STR	T1
3	2015/9/10	14歳	女	先天性サイトメガロウイルス感染症 原因不明の急性脳症(5y)	V	不可	不可	○	下肢STR2回	T1
4	2015/10/8	62歳	男	頭部外傷後、水頭症	V	不可	不可	○	呼吸不全で死亡	T1
5	2015/12/9	6歳	男	点状軟骨異形成症、上位頸髄損傷	V	不可	不可	○		T1
6	2016/2/18	50歳	男	脳性麻痺(混合)	V	不可	可			C7
7	2017/5/25	20歳	男	ペリツェウス・メルツバッファ病	V	不可	不可	○	下肢STR + 右股骨切	C7
8	2017/5/11	15歳	男	インフルエンザ脳症(9m) レノックス・ガストー症候群	V	不可	不可	○	下肢STR, 左股骨切	C7
9	2017/6/15	30歳	男	脳性麻痺(固縮)	V	可	不可	○	下肢STR2回	C7
10	2017/9/13	5歳	女	頭部外傷・心肺停止蘇生後(生後17日目)	V	不可	不可	○	下肢STR	C7
11	2018/6/14	18歳	男	溺水蘇生後脳症	V	不可	不可	○		C5
12	2018/9/27	37歳	男	混合型脳性麻痺	IV	可	可	○	四肢STR	T2/3
13	2019/2/14	32歳	女	混合型脳性麻痺	IV	可	可		急性前骨髓性白血病にて急死	T1
14	2019/9/15	35歳	男	多発性硬化症	IV	不可	可	○		T1

modified Ashworth Scaleの変化(脳原性11例)



paired T-test
** p<0.01

どのような患者像がITBの適応になるのか？

- ・既存治療で十分な緊張の緩和が得られない。
- ・保護者・介護者からもみて不快で辛そうな状態。

痙縮の強さや可動域制限・関節拘縮だけの問題ではなく客観的評価がしにくい



快適さ・幸福感を含めたよい評価法はないか？

Care, Comfort, Hypertonicity Questionnaire (CCHQ)

McCoy RN et al. DMCN 2006, 48:81-187.

Department of Pediatrics, Oregon Health and Science University, USA.

4領域合計27問 (各問1~7点) 各領域ごとの平均を算出 CCHQ サマリスコアは4部門の平均の平均

パーソナルケア Personal Care	ポジショニングPositioning トランスファーTransferring	快適さ Comfort	交流・意思疎通 Interaction/Communication
パンツ・ズボンの脱衣 パンツ・ズボンの着衣 シャツの脱着 おむつ交換 便座への座りやすさ お風呂での座位 入浴のしやすさ 食べ(させ)やすさ	車イス スタンディングフレーム トランスファー 装具のつけやすさ 車イス操作 自動車への乗りこみ 自動車から降り	姿勢変更での痛み・不快感 おむつ交換での痛み・不快感 痛みによる活動制限 鎮痛剤の使用 睡眠リズム	ツールをとる動作 一人で遊べるか 他人と遊べるか 他人が状態を理解できるか よだれに問題があるか 自尊心は 幸福感は

保護者・介護者から見た精神的な一面も評価される

CCHQ サマリスコアは重度緊張状態の評価および治療方法の選択の指標となる

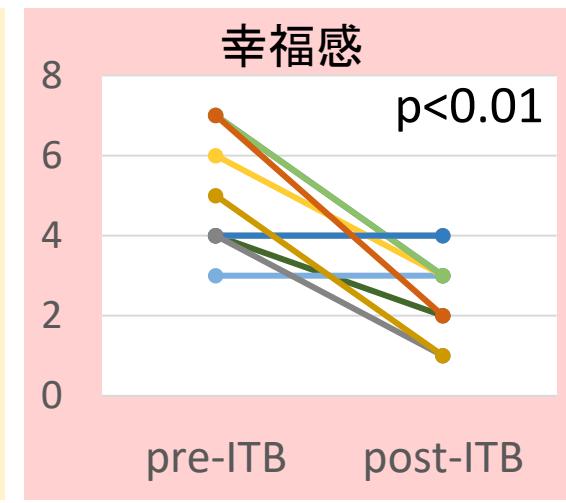
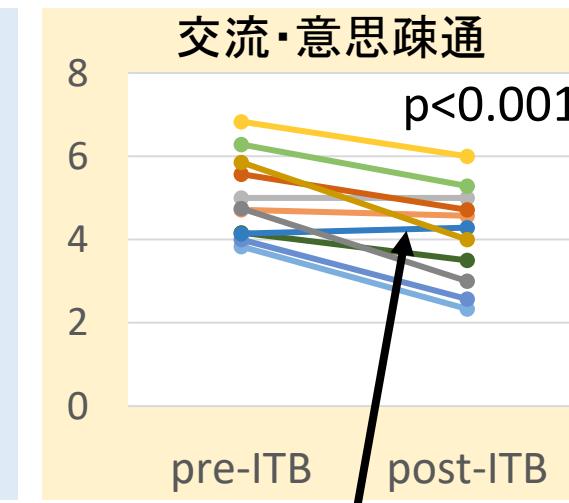
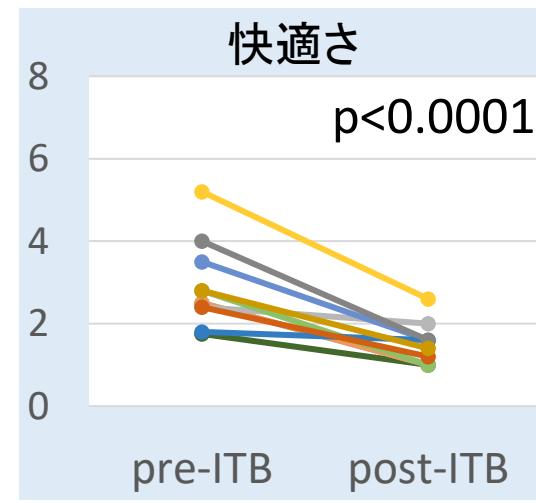
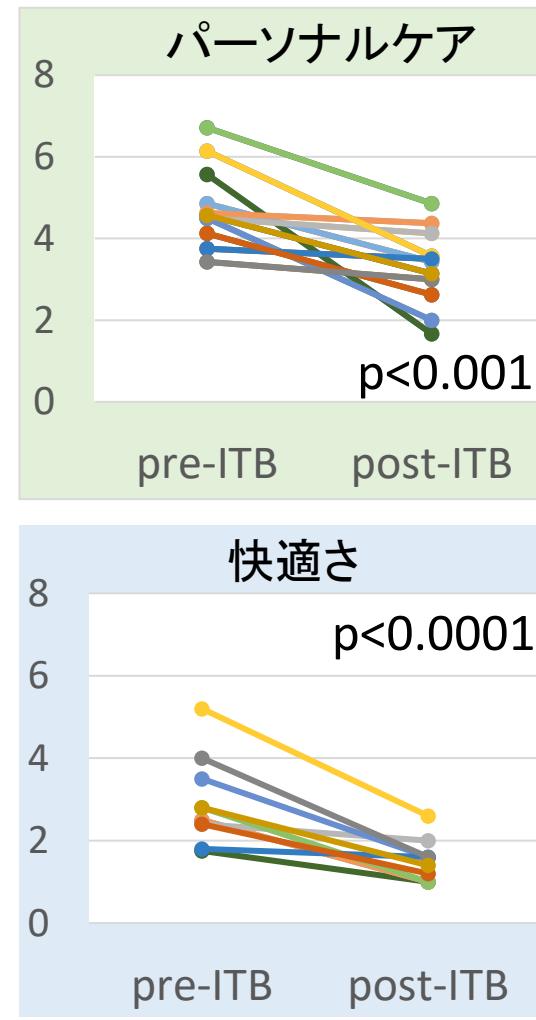
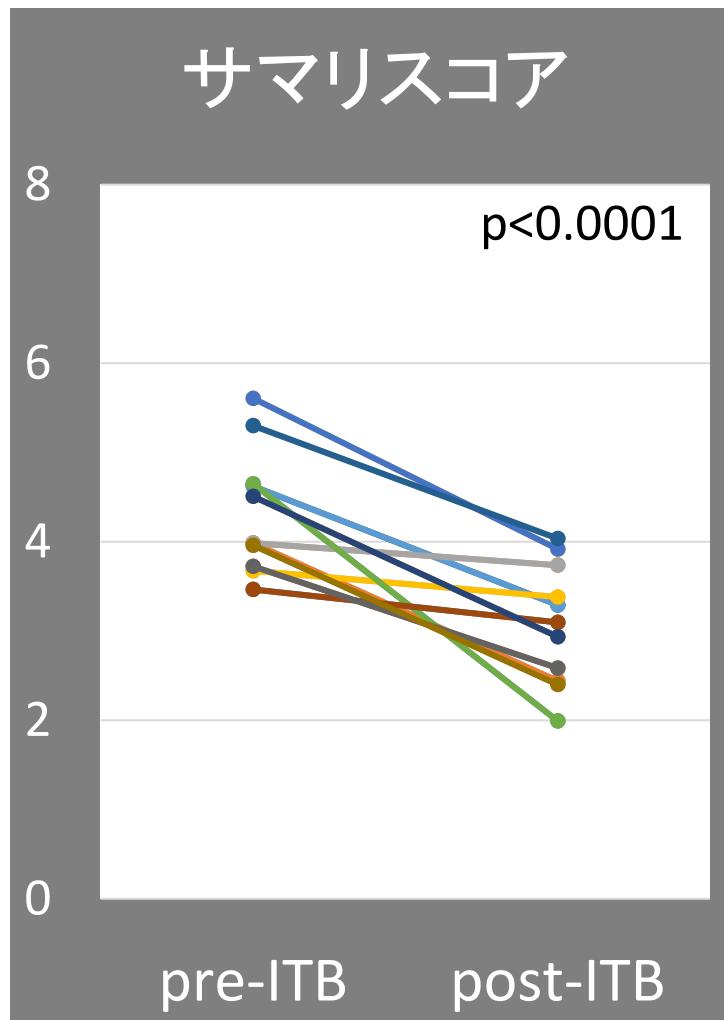
McCoy RN et al. DMCN 2006, 48:81-187.

	Number of Patients	Mean age (range)	GFMCS mean level	MAS mean score	CCHQ Summary score
ITB	11	14.2	4.4 *	2.28 ±0.85	3.29 ±0.67
BTX-A	25	8.7	3.2	1.38 ±0.36 *	2.01 ±0.74 **
Orthopedic Surgery	4	11.9	3.3	1.13 ±0.13 *	1.75 ±0.19 **
SDR	3	7.2	2.7	1.21 ±0.26 *	1.56 ±0.04 **
Oral Medication	1	9.5	5	1.5	4.94
None	3	8.4	3.7	1.46±0.38	2.52±0.67

Significantly different from ITB in posthoc comparisons: *p<0.05, **p0.01

CCHQ in our ITB patient (脳原性11例)

paired t test



全例CCHQサマリスコア>3 (3.5~5.6)

唯一のスコア悪化はよだれ増加

当院で管理しているITB治療患者14例

20歳未満6例

	手術日	年齢	性	疾患名	GMFCS	寝返り	会話	BTX	整形外科手術	カテ
1	2014/10/9	18歳	男	インフルエンザ脳症(1y3m)	V	不可	不可	○	下肢STR, 両股骨切	T1
2	2015/6/18	50歳	男	脳性麻痺(癒直四時)	-V	不可	不可	○	下肢STR	T1
3	2015/9/10	14歳	女	先天性サイトメガロウイルス感染症 原因不明の急性脳症(5y)	V	不可	不可	○	下肢STR2回	T1
4	2015/10/8	62歳	男	頭部外傷後、水頭症	V	不可	不可	○		T1
5	2015/12/9	6歳	男	点状軟骨異形成症、上位頸髄損傷	V	不可	不可	○		T1
6	2016/2/18	50歳	男	脳性麻痺(混合)	V	不可	可			C7
7	2017/5/25	20歳	男	ペリツェウス・メルツバッファ病	V	不可	不可	○	下肢STR + 右股骨切	C7
8	2017/5/11	15歳	男	インフルエンザ脳症(9m) レノックス・ガストー症候群	V	不可	不可	○	下肢STR, 左股骨切	C7
9	2017/6/15	30歳	男	脳性麻痺(固縮)	V	可	不可	○	下肢STR2回	C7
10	2017/9/13	5歳	女	頭部外傷・心肺停止蘇生後(生後17日目)	V	不可	不可	○	下肢STR	C7
11	2018/6/14	18歳	男	溺水蘇生後脳症	V	不可	不可	○		C5
12	2018/9/27	37歳	男	混合型脳性麻痺	IV	可	可	○	四肢STR	T2/3
13	2019/2/14	32歳	女	混合型脳性麻痺	IV	可	可			T1
14	2019/9/15	35歳	男	多発性硬化症	IV	不可	可	○		T1

ITB症例3 先天性サイトメガロウィルス感染症 →5歳での急性脳症後遺症(14歳でITBポンプ設置)

4歳11ヶ月 股膝関節筋解離術施行。術後歩行器歩行レベルであった。

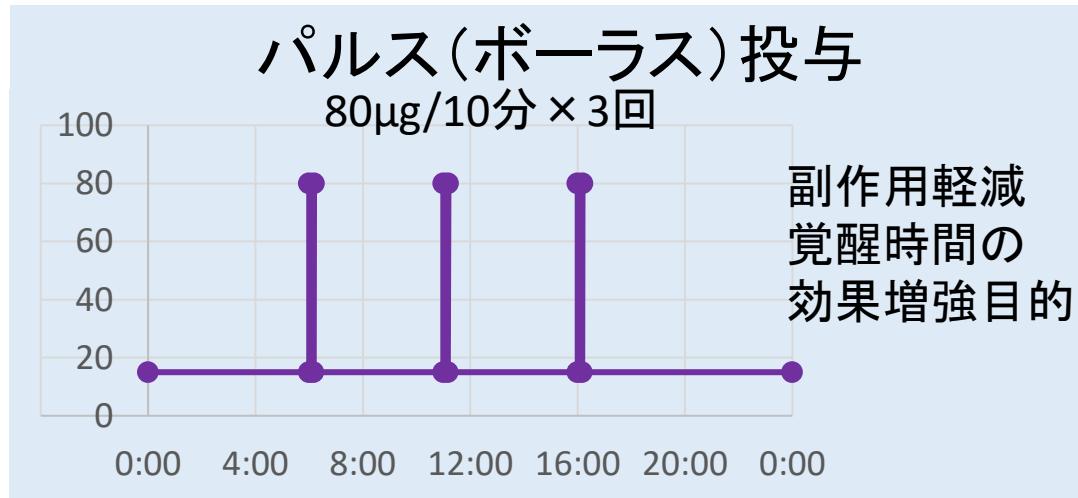
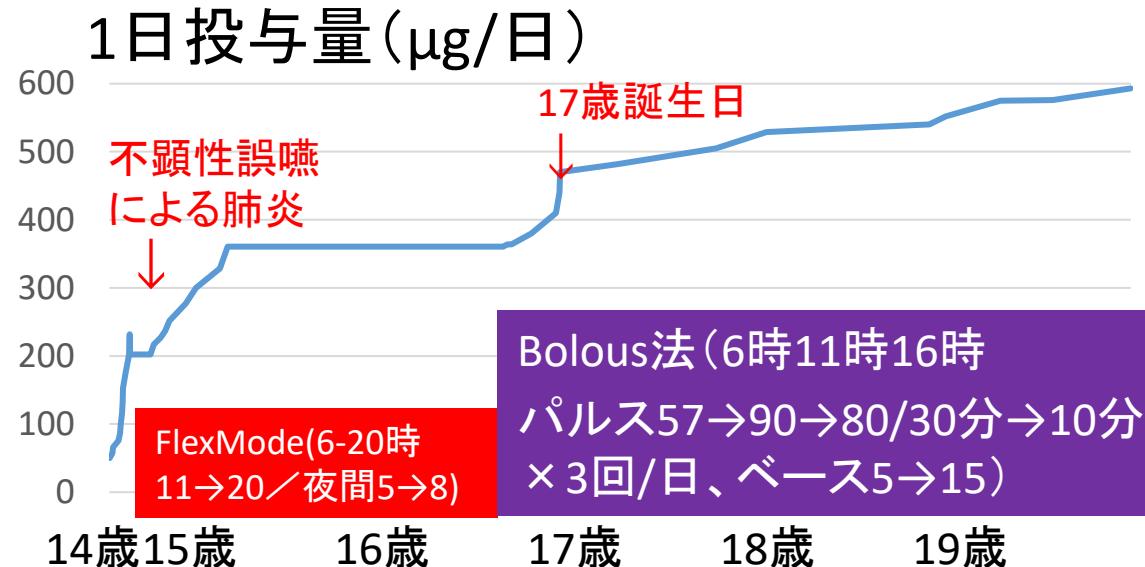
5歳4ヶ月 痢攣重積後に痙性四肢麻痺が極度に悪化し、寝たきりとなり坐位も不可となる。BTXも限定的。

7歳11ヶ月 股膝関節筋解離術再施行（ハムスト全切含む）。術後の大きな改善は得られず。BTX18回継続するが徐々に無効化し、全身のクローヌス著明。

14歳11ヶ月 スクリーニング有効でITBポンプ設置施行。

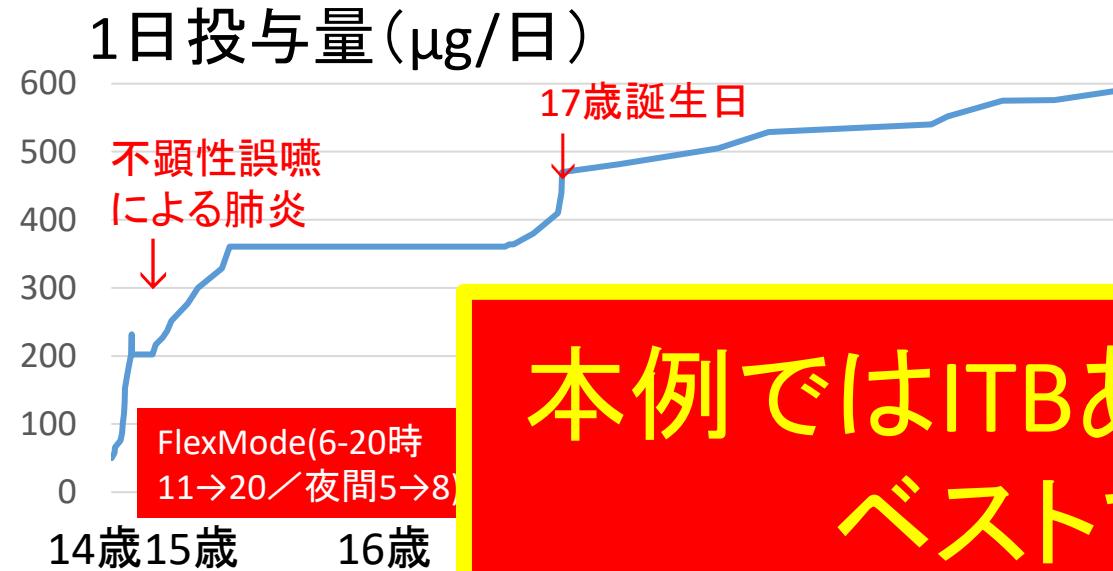


ITB症例3 先天性サイトメガロウィルス感染症→5歳での急性脳症後遺症(14歳でITBポンプ設置) CCHQサマリ5.6→3.9



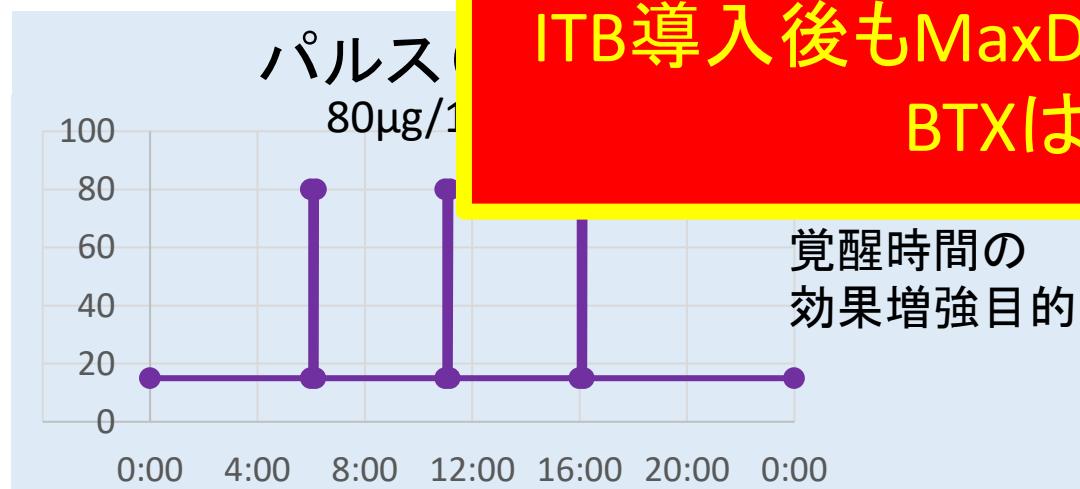
ITB以前は朦朧とした表情→眼の焦点が合いものを見る。笑顔が明らかに増え、当初不安だった家族も満足度が高い。

ITB症例3 先天性サイトメガロウィルス感染症→5歳での急性脳症後遺症(14歳でITBポンプ設置) CCHQサマリ5.6→3.9



本例ではITBありきの治療が
ベストであろう

ITB導入後もMaxDoseでも効果不十分で
BTXは併用継続



青→眼の焦点が
明らかに増え、
自閉少女につなぐ家族も満足度が高い。

当院で管理しているITB治療患者14例

20歳未満6例

	手術日	年齢	性	疾患名	GMFCS	寝返り	会話	BTX	整形外科手術	カテ
1	2014/10/9	18歳	男	インフルエンザ脳症(1y3m)	V	不可	不可	○	下肢STR, 両股骨切	T1
2	2015/6/18	50歳	男	脳性麻痺(痙直四肢)	V	不可	不可	○	下肢STR	T1
3	2015/9/10	14歳	女	先天性サイトメガロウイルス感染症 原因不明の急性脳症(5y)	V	不可	不可	○	下肢STR2回	T1
4	2015/10/8	62歳	男	頭部外傷後、水頭症	V	不可	不可	○		T1
5	2015/12/9	6歳	男	点状軟骨異形成症、上位頸髄損傷	V	不可	不可	○		T1
6	2016/2/18	50歳	男	脳性麻痺(混合)	V	不可	可			C7
7	2017/5/25	20歳	男	ペリツェウス・メルツバッファ病	V	不可	不可	○	下肢STR + 右股骨切	C7
8	2017/5/11	15歳	男	インフルエンザ脳症(9m) レノックス・ガストー症候群	V	不可	不可	○	下肢STR, 左股骨切	C7
9	2017/6/15	30歳	男	脳性麻痺(回縮)	V	可	个别可	○	下肢STR2回	C7
10	2017/9/13	5歳	女	頭部外傷・心肺停止蘇生後(生後17日目)	V	不可	不可	○	下肢STR	C7
11	2018/6/14	18歳	男	溺水蘇生後脳症	V	不可	不可	○		C5
12	2018/9/27	37歳	男	混合型脳性麻痺	IV	可	可	○	四肢STR	T2/3
13	2019/2/14	32歳	女	混合型脳性麻痺	IV	可	可	○		T1
14	2019/9/15	35歳	男	多発性硬化症	IV	不可	可	○		T1

ITB症例8 インフルエンザ脳症(生後9m)後遺症 難治性てんかん(West→Lenox症候群)

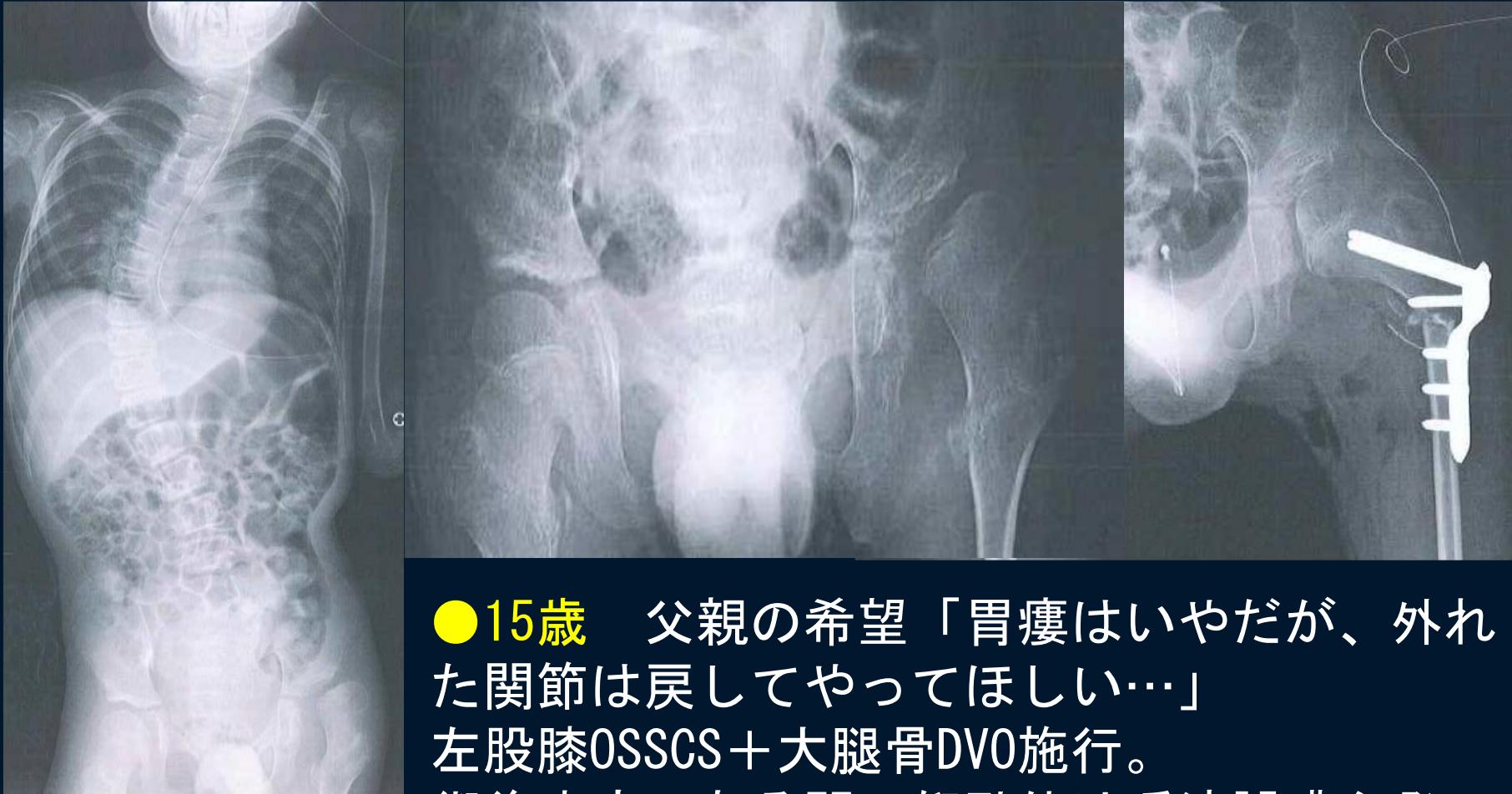
- 生後9ヶ月 痙攣重積ありインフルエンザBによる急性壊死性脳症と診断され、難治性てんかんを発症。寝返り不可の重度障害が遺残し、当院でリハビリーション開始。
- 13歳 唾液誤嚥による肺炎での救急搬送を繰り返すが、両親から胃瘻造設に強い拒否の意思提示あり。生命の危険が高いため在宅管理から当センターへ入所。



左股-15~105
左膝-20~150
左SLR47
左PoA60



ITB症例8 インフルエンザ脳症(生後9m)後遺症 難治性てんかん(West→Lenox症候群)



ITB症例8 インフルエンザ脳症(生後9m)後遺症 難治性てんかん(West→Lenox症候群)



胃瘻造設で他院転院中にプレート部に褥創発生
→皮膚全層壊死発生→プレート露出

4/27 バクロフェン髄注が著効し緊張軽減したところで、
同時に一次閉鎖試みプレート抜去（術後9カ月）

4/29 →2日後左股痛と思われる緊張の増強あり→CTにて骨折判明
→再度バクロフェン髄注し緊張軽減したところで、ギプス固定

5/11 →全麻下ITBポンプ設置+経皮的ピンニング施行

センター

ITB症例8 インフルエンザ脳症(生後9m)後遺症 難治性てんかん(West→Lenox症候群)



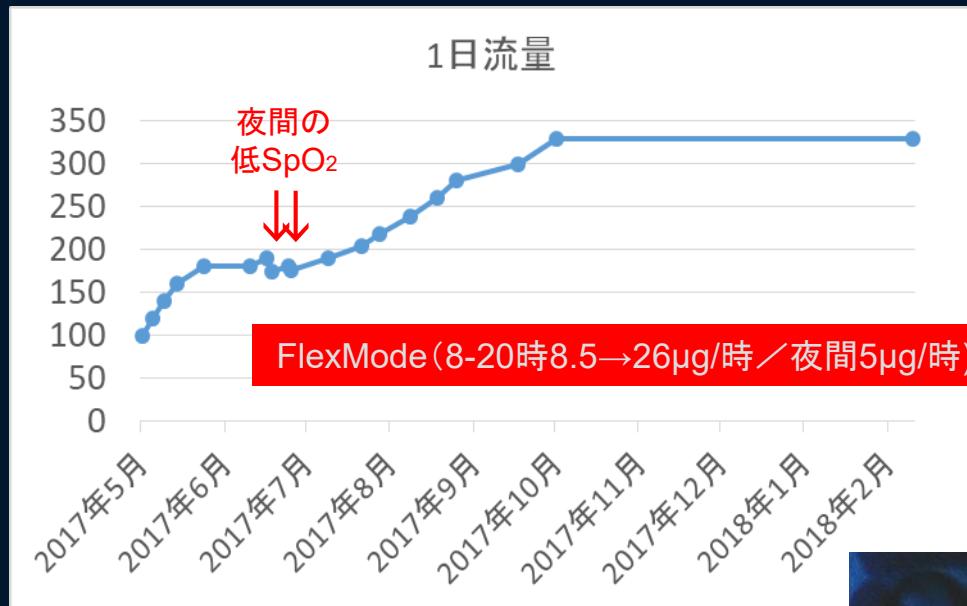
術後4週から
膝ROME
術後8週で
ギプス完全除去



術後4年6か月

ンター

ITB症例8 インフルエンザ脳症(生後9m)後遺症 難治性てんかん(West→Lenox症候群)



四肢緊張軽減。
体重増加(26→32kg)
笑顔が多く見られる。

しかし本例ではITBありきの
治療がベストだった！

夜間就寝中、軽度のSpO₂低下
あり、フレックスモードで
対応。現在351 μg/日。

夜間減量5 μg/時
日中增量26 μg/時

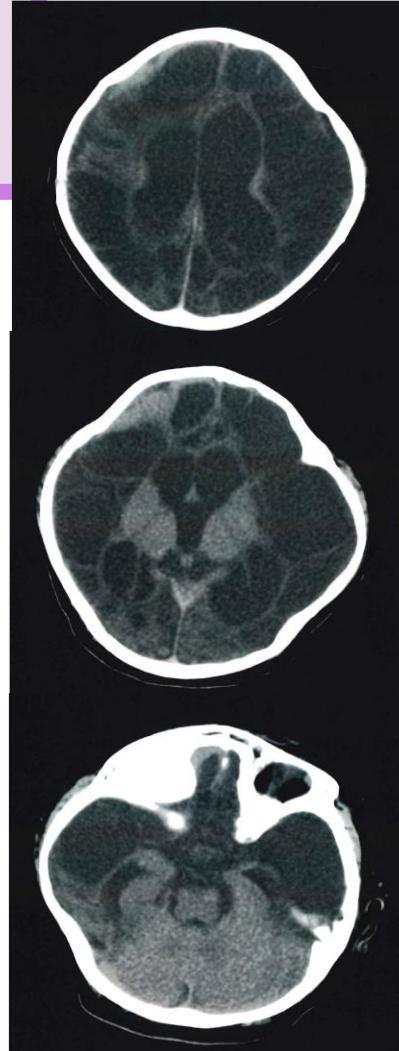
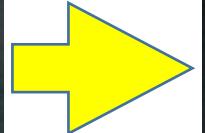
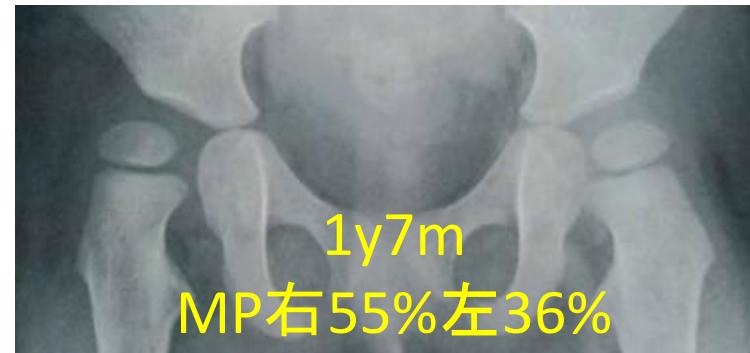


ITB症例10 虐待による頭部外傷・心肺停止蘇生後(生後17日目)

5歳でITBポンプ設置

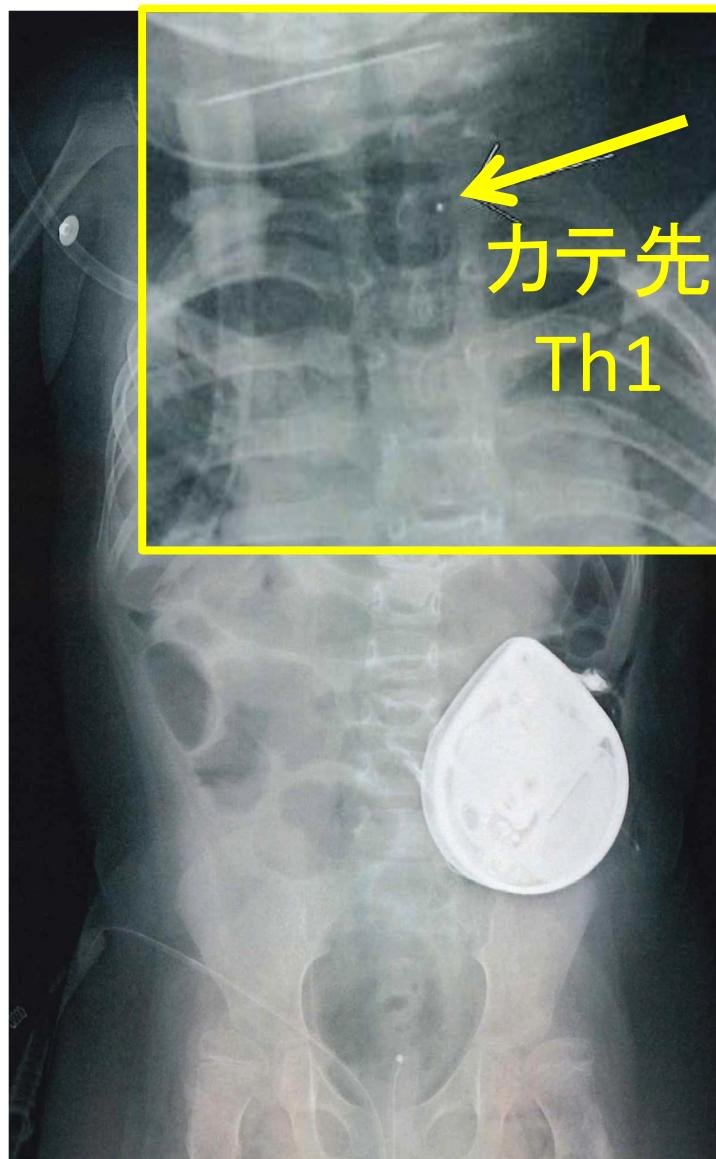
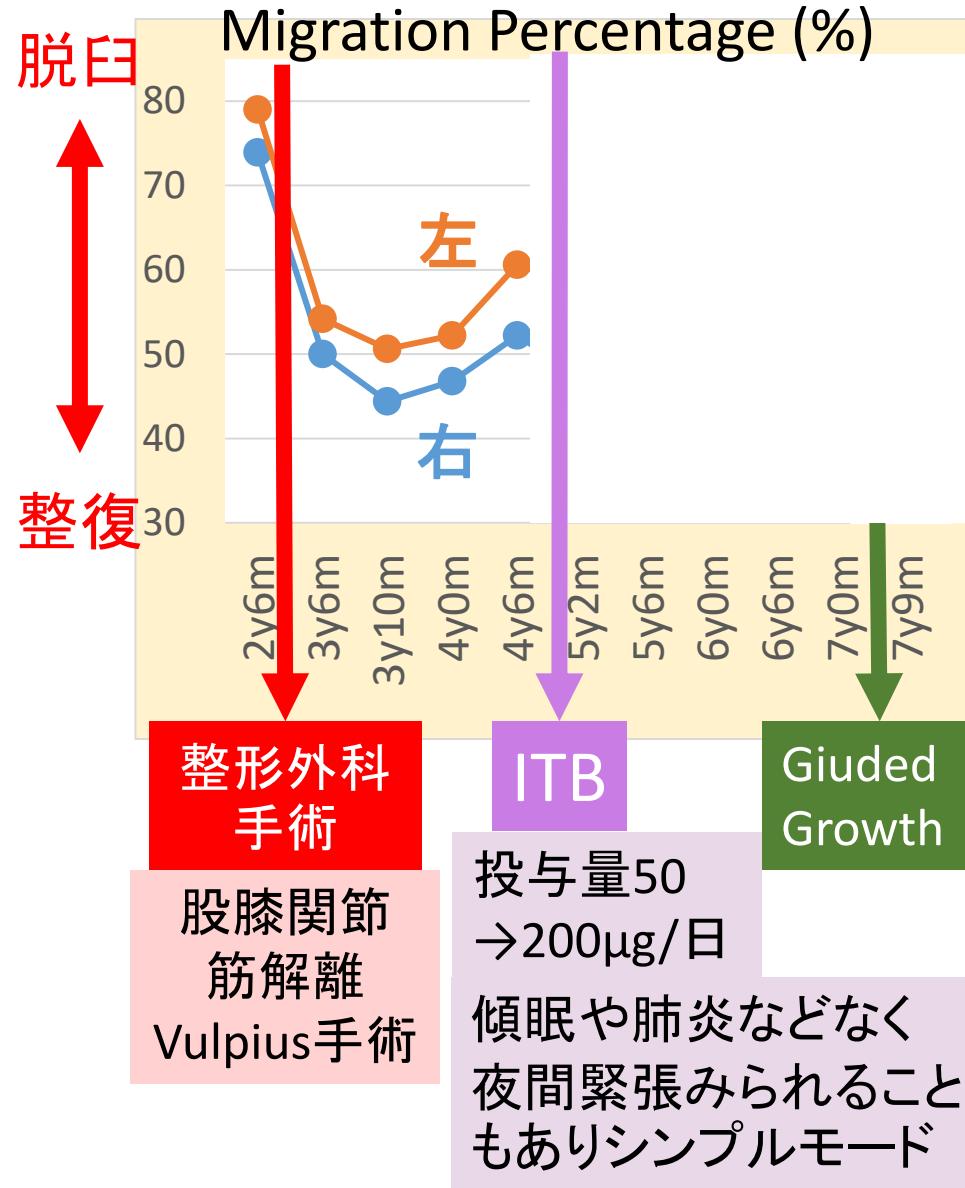
●生後17日目 自宅にて眼球上転、不規則呼吸で受診時心肺停止。蘇生後救急病院へ搬送。CTにて左脳挫傷、硬膜下血腫、外傷性くも膜下出血の診断で、穿頭血腫除去ドレナージ2回施行。広範な脳壊死に陥り積極治療断念。

●生後3ヶ月 当センターへ児相管理下に措置入院。後弓反張、下肢の伸展緊張が強く、徐々に股関節の亜脱臼が進行。

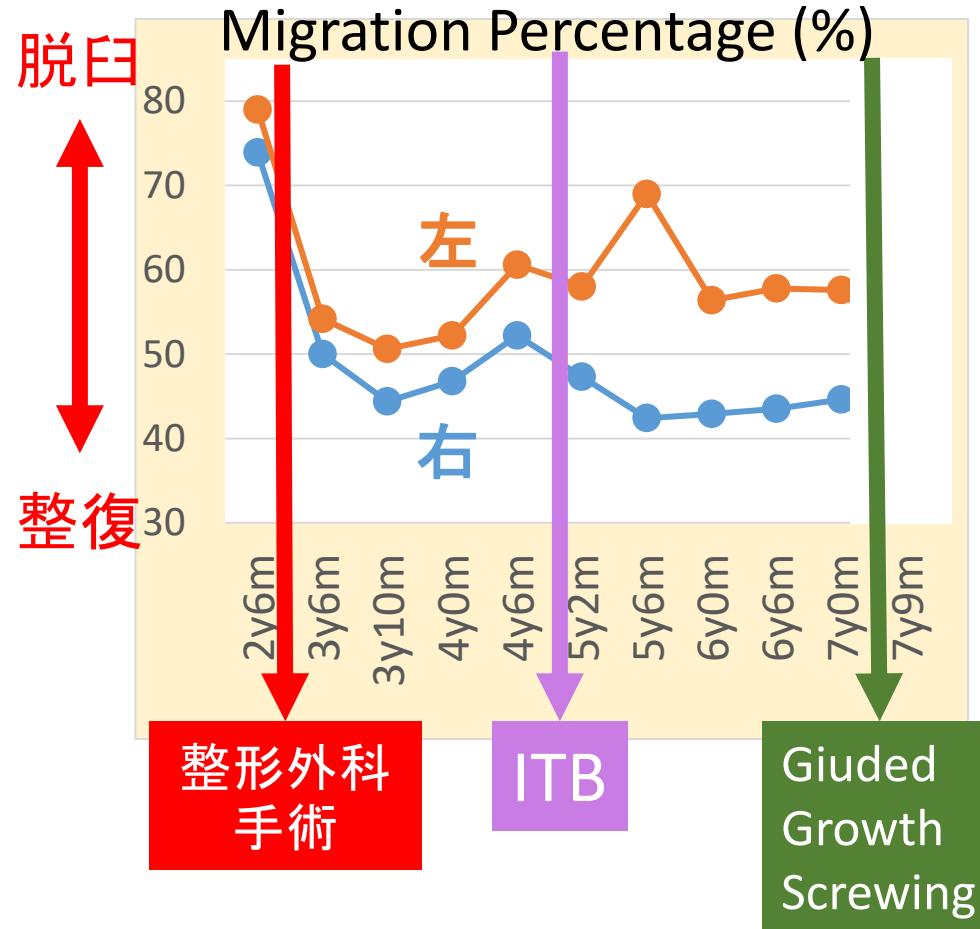


●2歳 左・右股膝関節筋解離術+Vulpius手術施行。

ITB症例10 虐待による頭部外傷・心肺停止蘇生後(5歳でITBポンプ設置)



ITB症例10 虐待による頭部外傷・心肺停止蘇生後(5歳でITBポンプ設置)

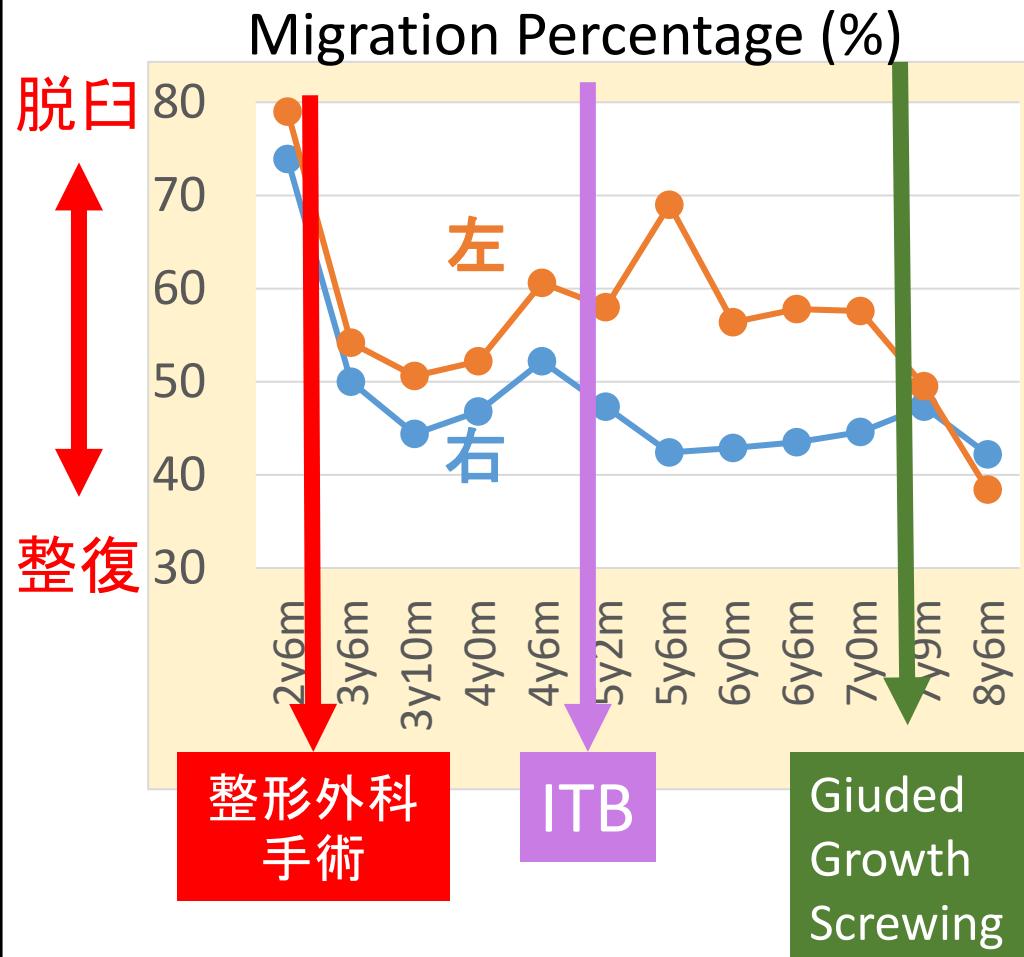


guided growth by transphyseal screw

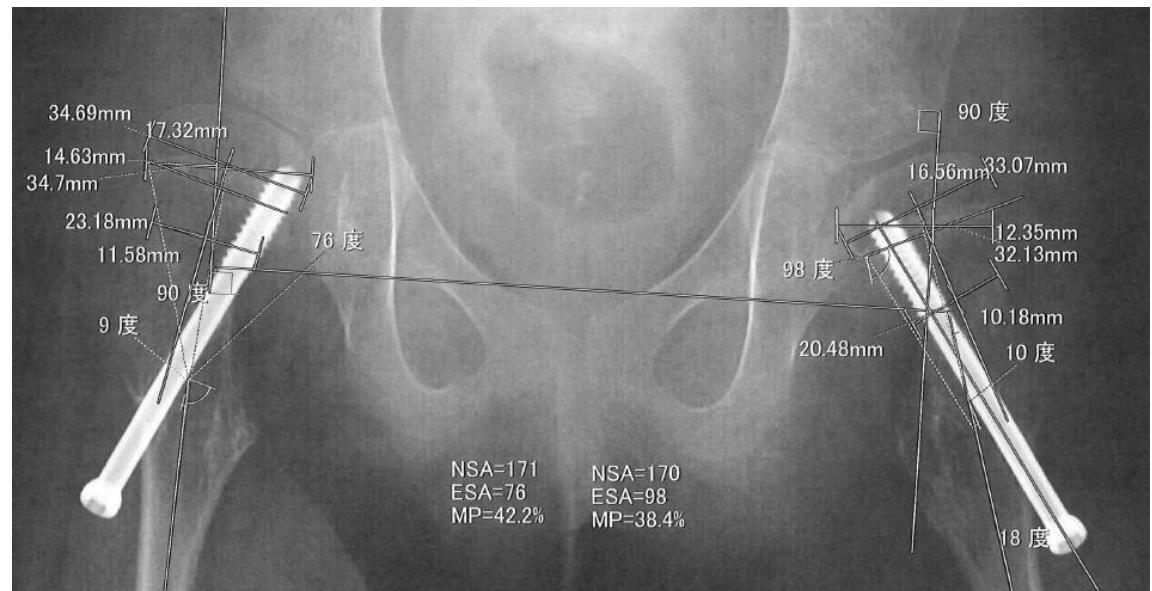
ITBトラブルの可能性が常にあり、
形態学的な矯正が低侵襲でできれば、
望ましい方法と考える。

手術時間40分

ITB症例10 虐待による頭部外傷・心肺停止蘇生後(5歳でITBポンプ設置)



guided growth by transphyseal screw



しかし本例では外反股を来す前に
ITBありきの治療がベストだったかも

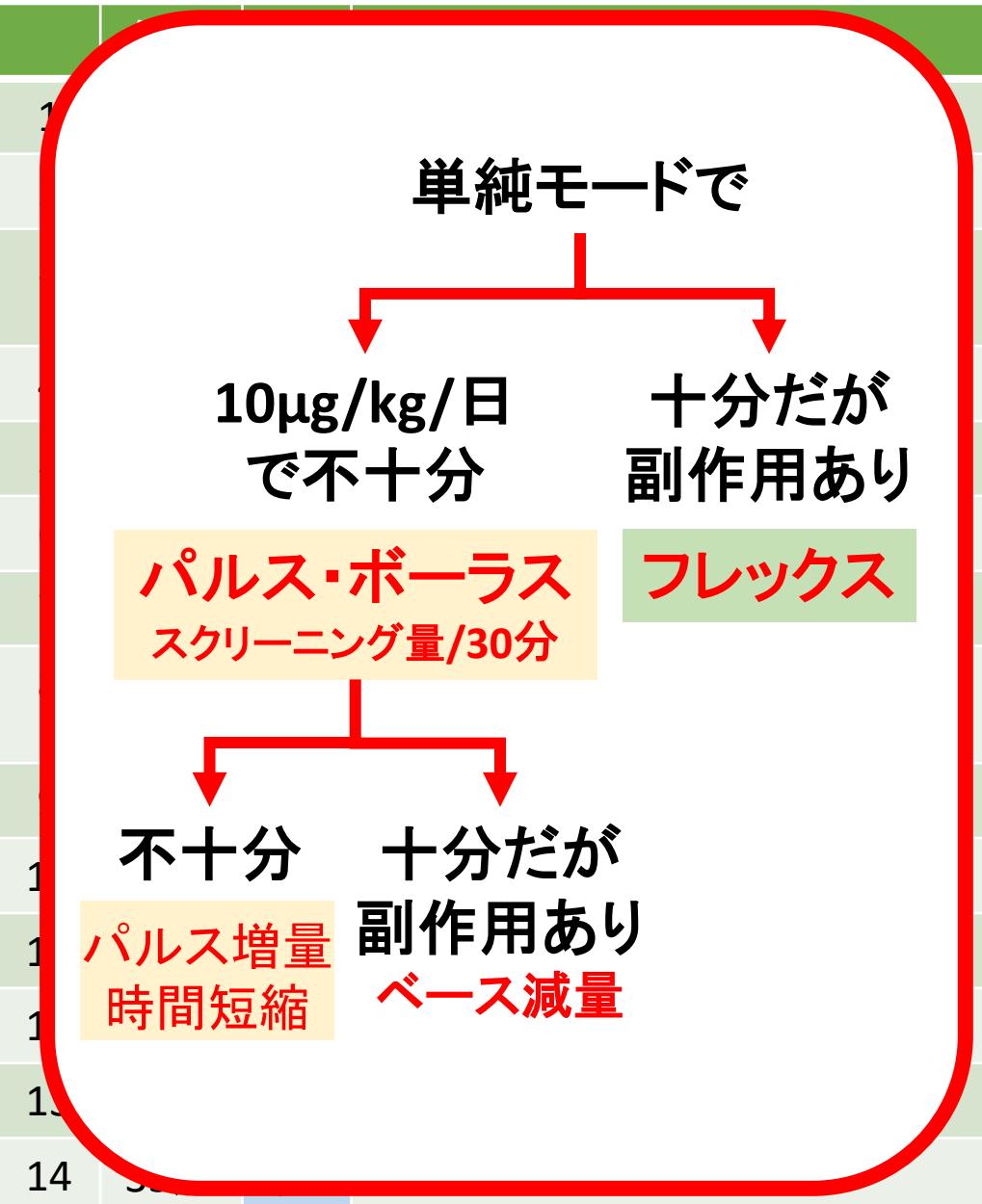
当院でのITB投与量・投与方法

Flex mode, パルス時のベース流量の単位はμg/時

	年齢	性	疾患名	ITB用量μg/日(投与方法:単純持続、Flexモード、パルスマード)
1	18歳	男	インフルエンザ脳症(1y3m)	600 (パルス90μg/3分×3回4時間毎、ベース13.8)
2	50歳	男	脳性麻痺(痙直四肢)	530 (パルス60μg/12分×5回3時間毎、ベース10)
3	14歳	女	先天性サイトメガロウイルス感染症 原因不明の急性脳症(5y)	593 (パルス80μg/10分×3回5時間毎、ベース15)
4	62歳	男	頭部外傷後、水頭症	276 (パルス13μg/30分×3回5時間毎、ベース11.5)
5	6歳	男	点状軟骨異形成症、上位頸髄損傷	189 (Flex 夜間6.7／日中9)
6	50歳	男	脳性麻痺(混合)	600 (パルス60μg/6分×3回5時間毎、ベース17.7)
7	20歳	男	ペリツェウス・メルツバッファ病	390 (パルス40μg/30分×3回5時間毎、ベース12)
8	15歳	男	インフルエンザ脳症(9m) レノックス・ガストー症候群	334 (パルス30μg/15分×3回5時間毎、ベース10.5)
9	30歳	男	脳性麻痺(固縮)	600 (パルス70μg/3分×4回3時間毎、ベース13.5)
10	5歳	女	頭部外傷・心肺停止蘇生後	200 (単純持続)
11	18歳	男	溺水蘇生後脳症	550 (単純持続)
12	37歳	男	混合型脳性麻痺	517 (Flex 夜間19／日中23)
13	32歳	女	混合型脳性麻痺	344 (Flex 夜間16／日中12)
14	35歳	男	多発性硬化症	500 (パルス50μg/7分×3回5時間、ベース14.8)

当院でのITB投与量・投与方法

Flex mode, パルス時のベース流量の単位はμg/時



ITB用量μg/日(投与方法:単純持続、Flexモード、パルスモード)	μg/kg/日
600 (パルス90μg/3分 × 3回4時間毎、ベース13.8)	18.8
530 (パルス60μg/12分 × 5回3時間毎、ベース10)	13.6
593 (パルス80μg/10分 × 3回5時間毎、ベース15)	19.7
276 (パルス13μg/30分 × 3回5時間毎、ベース11.5)	7.7
189 (Flex 夜間6.7／日中9)	8.0
600 (パルス60μg/6分 × 3回5時間毎、ベース17.7)	10.7
390 (パルス40μg/30分 × 3回5時間毎、ベース12)	10.8
334 (パルス30μg/15分 × 3回5時間毎、ベース10.5)	10.4
600 (パルス70μg/3分 × 4回3時間毎、ベース13.5)	20.0
200 (単純持続)	8.3
550 (単純持続)	8.7
517 (Flex 夜間19／日中23)	8.9
344 (Flex 夜間16／日中12)	8.6
500 (パルス50μg/7分 × 3回5時間、ベース14.8)	8.9

有害事象

Motta(伊)

(J Neurosurg Pediatr. 2014)

14年間430例(1~14歳)

合併症発生率25%

感染症9.3%

カテーテルトラブル15.1%

CSF漏出4.9%

ポンプトラブル1%

●筋膜下設置は皮下設置よりも感染率が有意に低い。

●ポンプ交換での感染率が高い。

師田ら(脳と発達, 2014)

小児43例

髄液漏 3件

筋緊張亢進・便秘 各2件

以下各1件ずつ

腹痛、急性膵炎、

舌根沈下、咳嗽減少、

喀痰増加、胃腸炎、

肝機能異常、カテーテル移動

血圧低下、大腿骨骨折、

バクロフェン過量投与

●感染例なし。

本研究

14例(5年10ヶ月)

一過性の傾眠 6例

一過性の嚥下減弱 1例

皮下設置ポンプの漿液腫
1例

●重症合併症は発生なし。

●スクリーニング髄注で頭痛・嘔吐あり→ペンシル型
スパイナル針で対応。

ITB療法開始50歳 男性 中枢性呼吸抑制を生じた1例

■ 診断名：脳性麻痺、重度知的障害

■ GMFCS: レベルV

■ 現病歴：

新生児仮死・てんかんあり、生後3日目に自発呼吸出現。

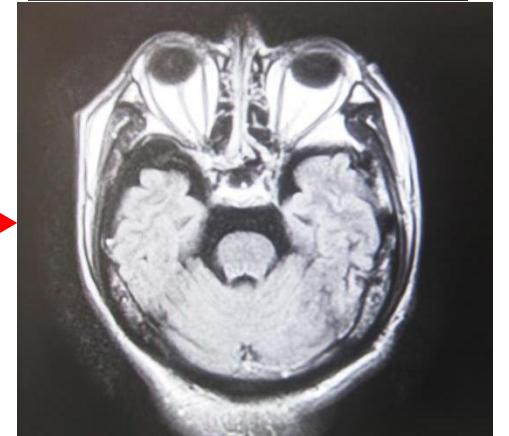
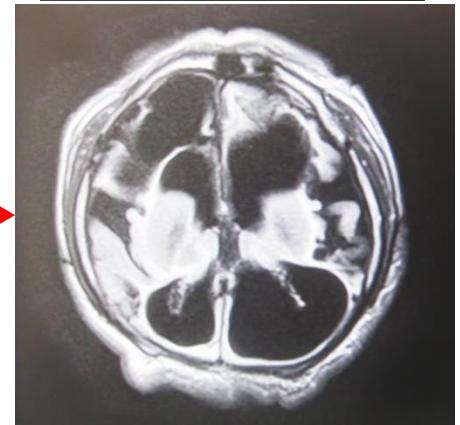
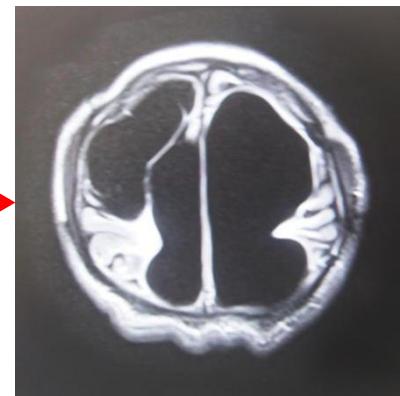
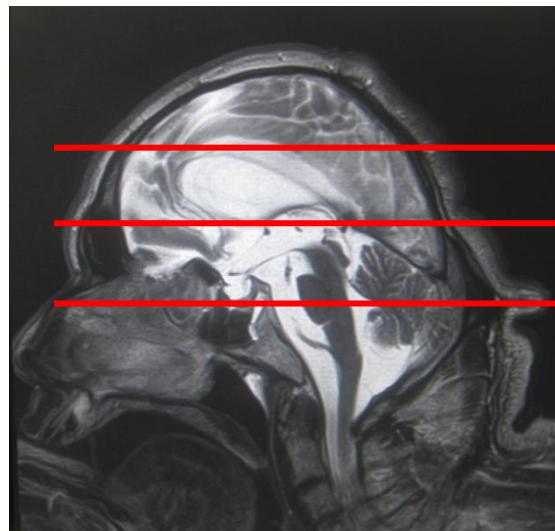
生後8ヶ月 頭蓋骨早期癒合症で手術施行。

12歳当センター入所。寝たきり状態で、四肢体幹に拘縮を認めた。

下肢OSSCS施行するも坐位困難持続。



OSSCS術前



広範な脳実質欠損。著明な脳萎縮・脳室拡大。
重度白質障害。基底核・視床以下は保たれている。

ITB療法開始50歳 男性 中枢性呼吸抑制を生じた1例

ITB術前後の座位

坐位保持不能→軽介助にて端坐位保時 短時間可能



ITB療法開始後6年で中枢性呼吸抑制を呈した1例

2 50歳 男 脳性麻痺(痉直四肢)

530 (パルス60μg/12分×5回3時間毎、ベース10) 13.6μg/kg/日

T1

2015年6月ポンプ設置

2021年4月車いすへのトランスファー時のSpO₂低下・顔面蒼白
その後も繰り返すSpO₂低下、徐脈、徐呼吸

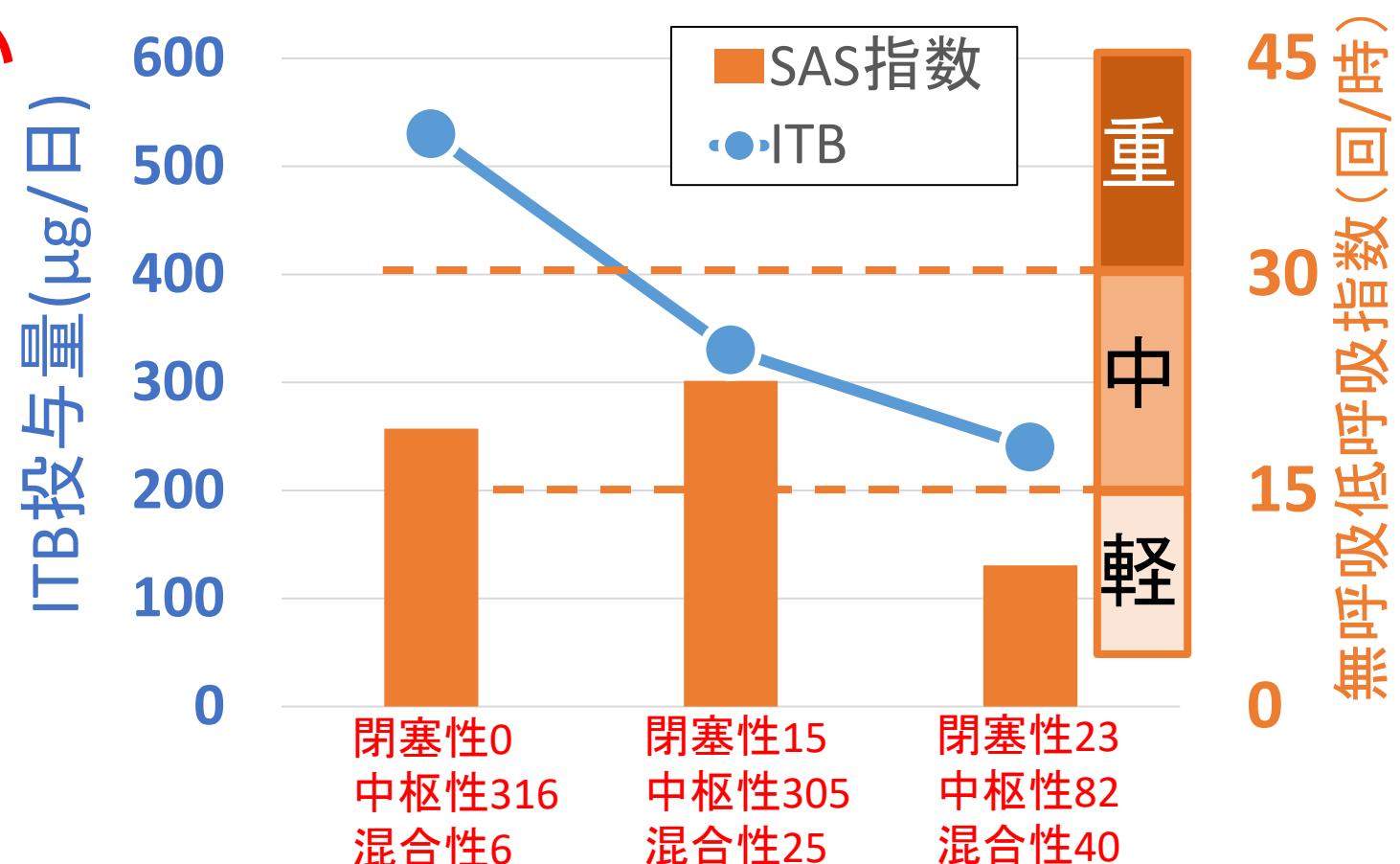
中枢性呼吸抑制のうたがい

→SASモニタによる診断

スリープテスタLS-300
(フクダ電子)



ITBの漸減調整
SASモニタ再検評価



ITB高用量例への中枢性呼吸抑制チェック

スリープテスタLS-300(フクダ電子)



19.7μg/kg/日でも呼吸状態には問題なかった
(効果も不十分でBTX併用を要している)

筋膜愈着性尖足

に対する

ハイドロリース

難治性麻痺性尖足

- ・不十分な緊張コントロール→薬物療法が副作用で十分に投与できない
- ・装具で皮膚トラブル→装着できない→日常不良肢位となる
- ・長期例ではBoNT-Aをしてもリハビリ(ROME)での手応えも乏しく、骨折のリスクがある

現状: BoNT-Aで効果がなければ、手術か放置か
(ねたきり例のまず手術を希望されることはない)

HR症例 58歳男性 脳性麻痺(痉性両麻痺) GMFCS II 新生児黄疸→4歳から歩行可能となり通院せず経過

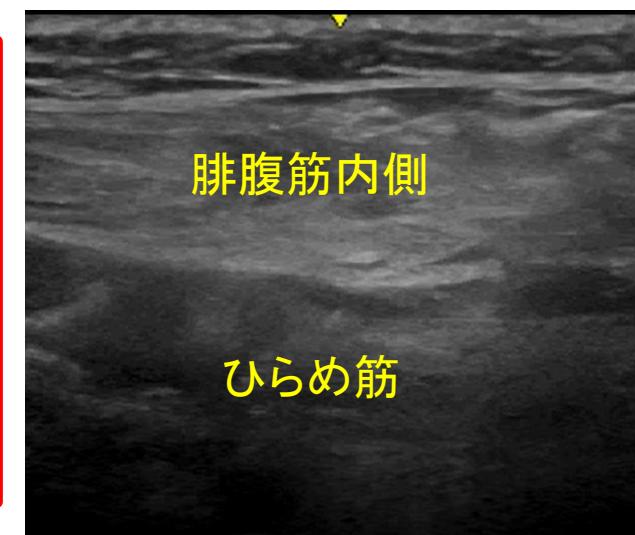


55歳で歩きにくそうになったと初診となり、BoNT-Aを10回継続していた。

本人から疼痛の軽減、歩きやすさはあり継続希望あり。

しかし父親からは踵が浮いているからよくなつたと思わないとの意見あり。

手術しかないのかなど、エコーを見ていると腓腹筋とヒラメ筋がひきつれて動いていた。この癒着が一因である可能性を考えた。同意を得て施行した。



ハイドロリリースHydrorelease(HR)について



- ・日本整形内科学研究会(JNOS)による定義
HRはHydro(液体)でRelease(剥離・緩める)ことを意味する

医中誌検「ハイドロリリース+超音波」37件(2018年～)
スポーツ障害、絞扼性神経障害、肩こり、五十肩で一般的な
治療となりつつある

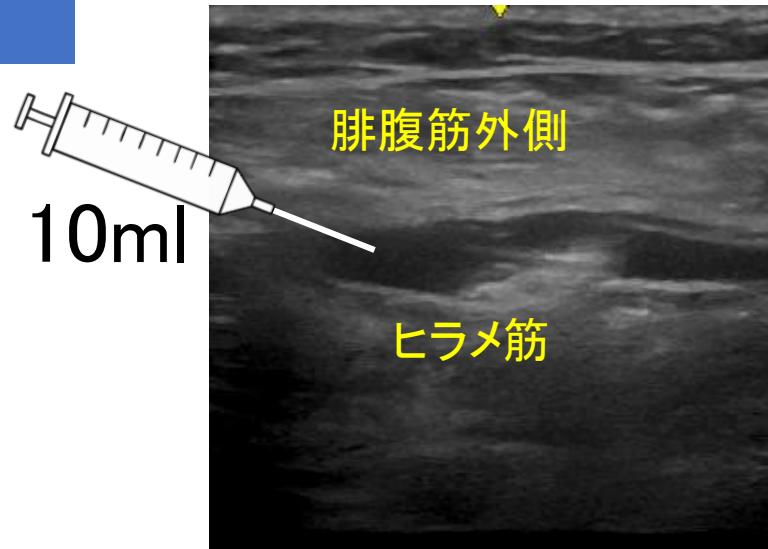
尖足に対するHRの報告は過去になく、第58回日本リハビリテーション医学会学術集会で3例の報告をした。

HR症例1 左HR30ml

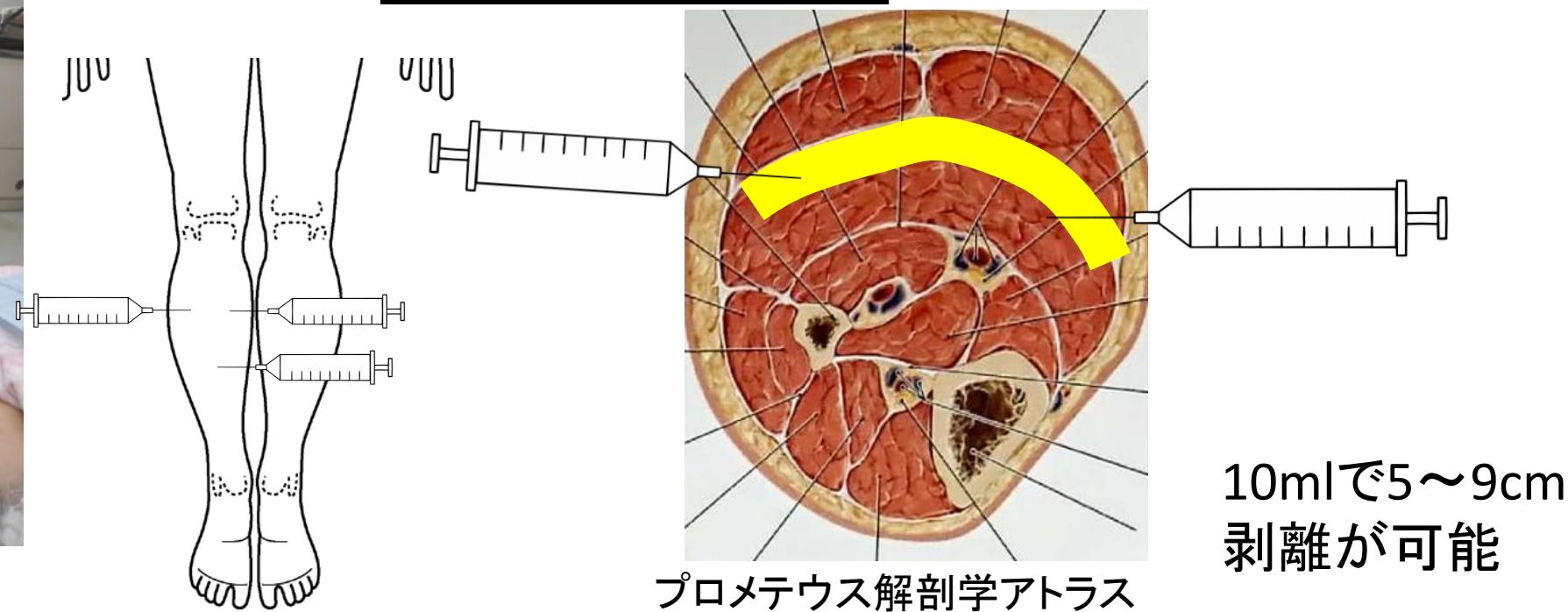
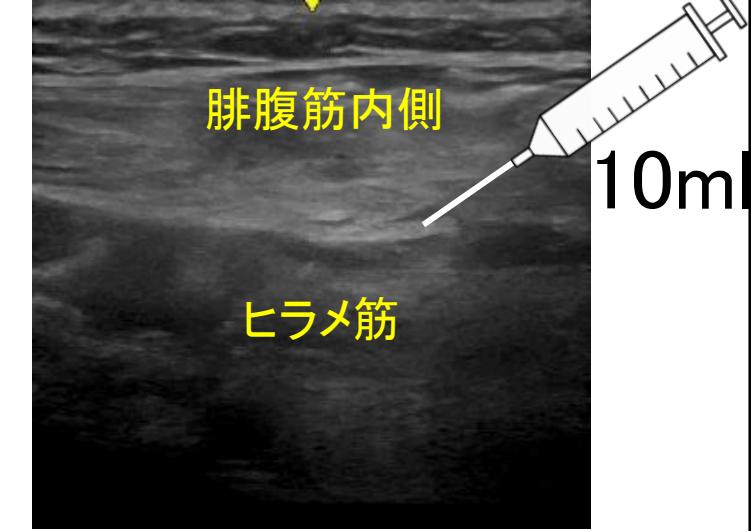
1%カルボカイン3倍希釀 23G注射針



外側短軸像
平行法HR



內側短軸像
平行法HR



HR症例1 左HR30ml

最後の10mlは
長軸像交差法で



HR症例1 左HR30ml

筋膜癒着性尖足 に対するハイドロリースによる授動術



静止立位で
踵が接地した

DKE-16°

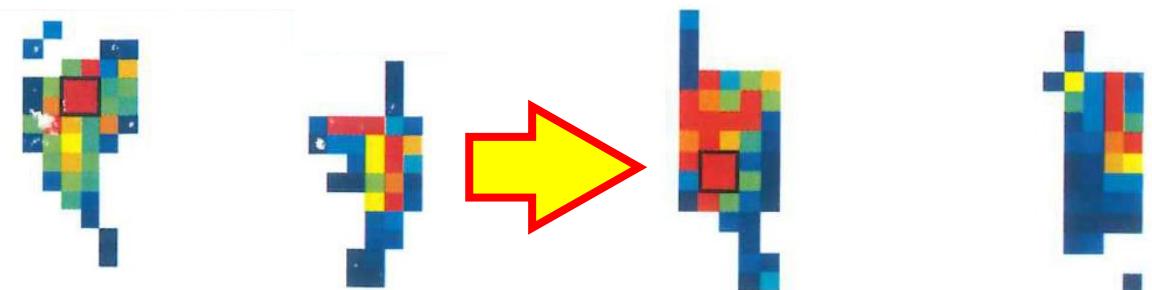


直後-3°



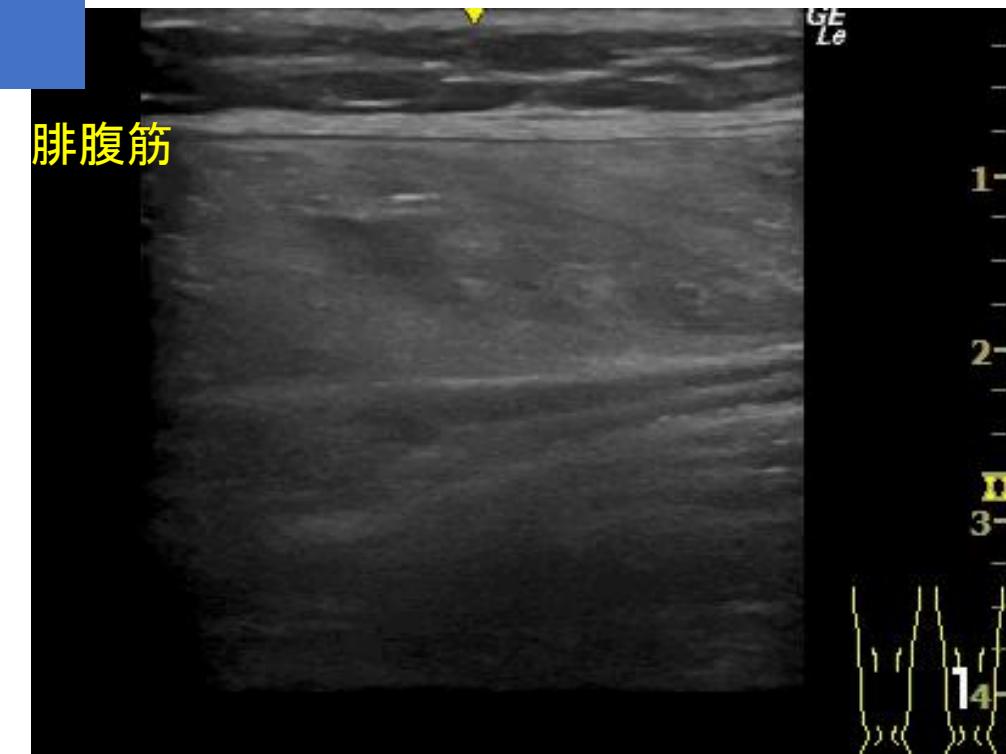
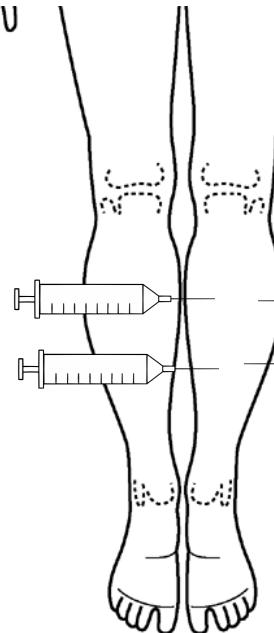
1か月後0°

13° 獲得



体圧測定での左踵接地面積増加

HR症例1 右HR40ml(左の4週後) 長軸像でリリース全長の確認



DKE-10→0°
DKF +2→+5° へ改善
内反遺残あり
次回後脛骨筋にもHRを

10° 獲得

ITB症例3

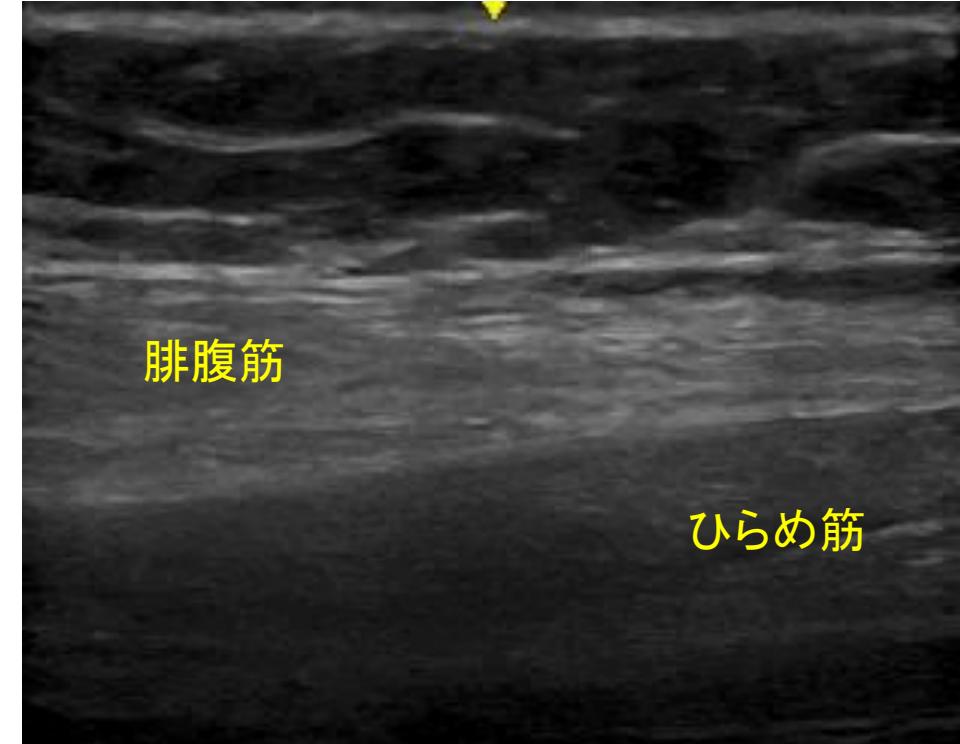
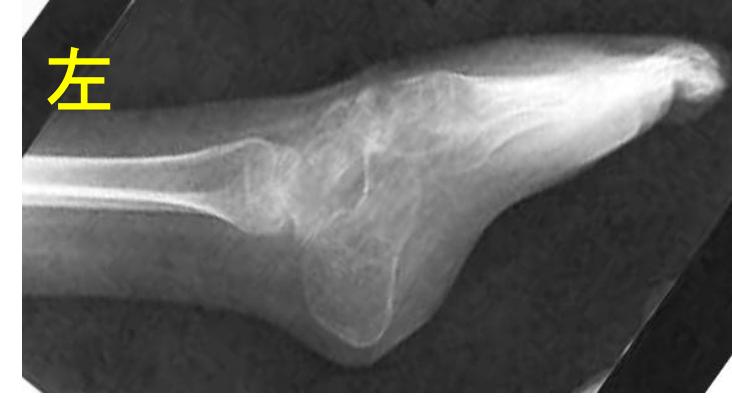
GMFCS V(先天性CMV感染症→5歳の急性脳症)
ITBポンプ設置後6年(500 μg/日 カテ先T1/2)



- 7歳股膝関節筋解離術施行するもBont-Aもほぼ無効。
- 全身のクローヌス著明のため14歳でITBポンプ設置施行。



力チカチに硬い足関節で最大底屈45°
から全く動かない

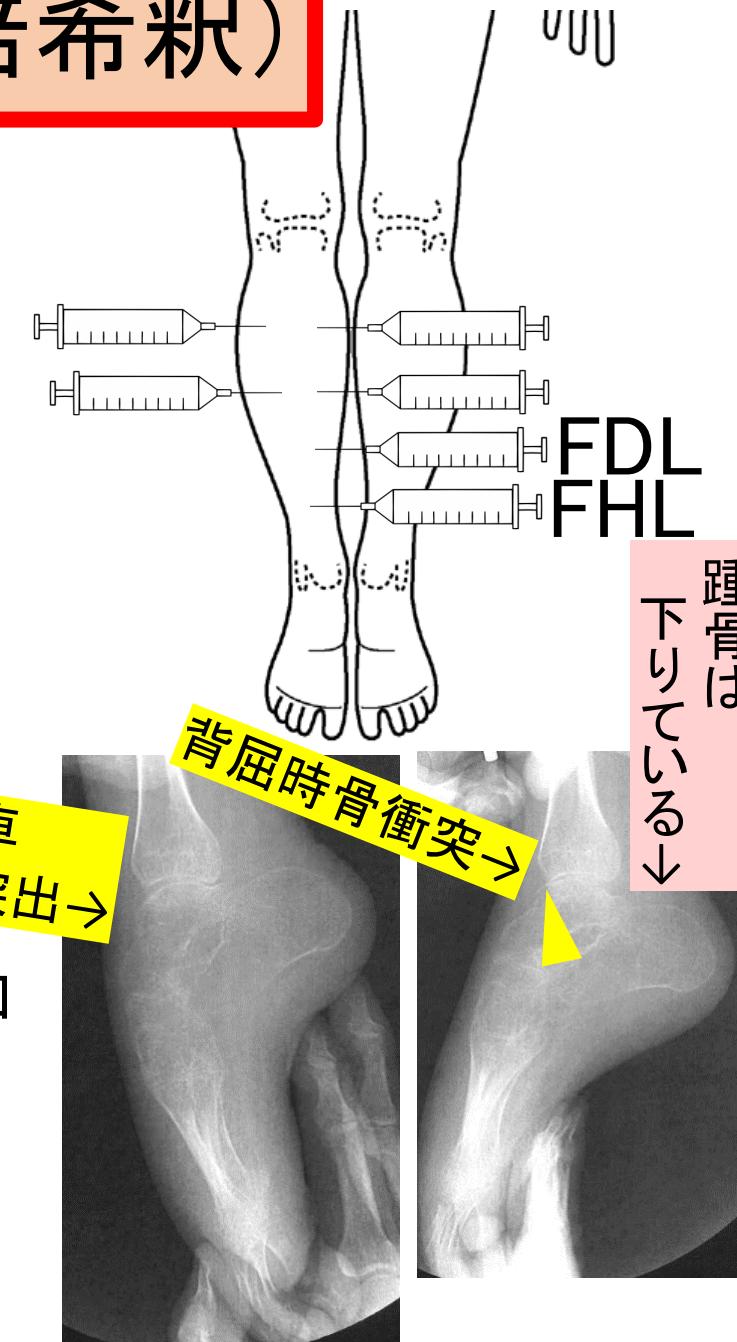


ITB症例3 左HR60ml(1%カルボカイン3倍希釈)

長軸像での腓腹筋／ヒラメ筋滑走の変化



後方関節包へのHRも追加したが背屈-30°まで。
なぜ？距腿関節前方で骨衝突あり不能であった。
(骨変形によるROM制限)



ITB症例3 最近の表情



- 現在までの総力戦の治療結果に辛口なご家族も満足。
- ITB後とにかく笑顔が増え、さらにBTX+HRを加えてさらに増えた。足部の冷感が改善しポカポカしている。
- 私の低音の声でも笑ってくれるようになった。私の治療が不快なものであれば、私の声にネガティブな反応となるはず。
- こうした反応が治療の効果判定となるであろう。

ご家族から「この笑顔を講演で見せてあげてください」とご希望あり。

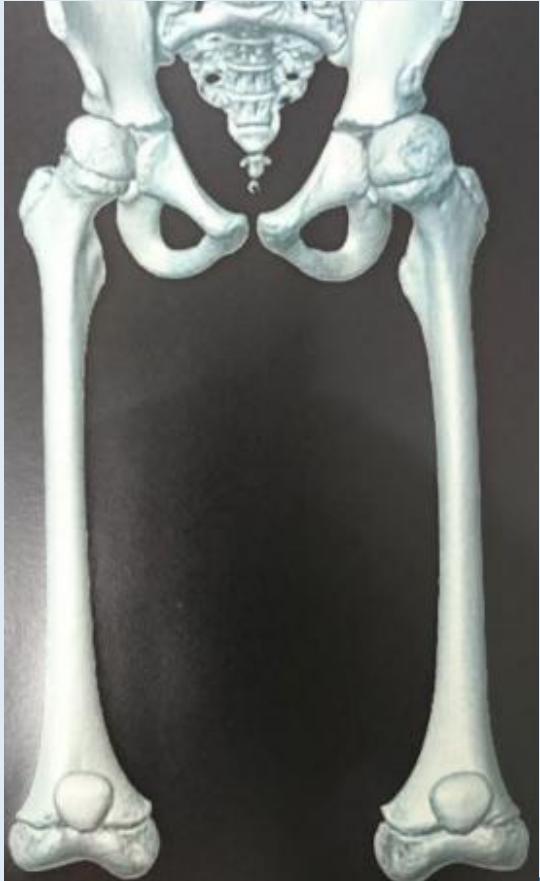
二次障害に対する整形外科的治療

8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行



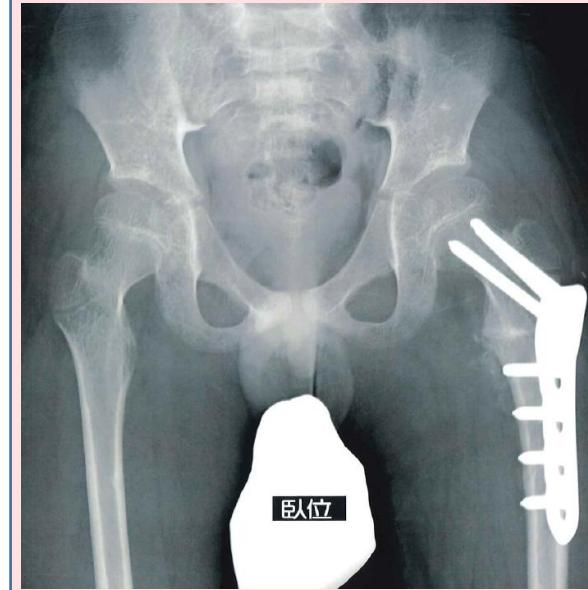
術前

→ 術後



大腿骨近位
減捻骨切り術
前捻角 $53\rightarrow23^\circ$

はじめてあぐらができる



8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足



尖足のためヒールアップ15mmしても膝反張あり

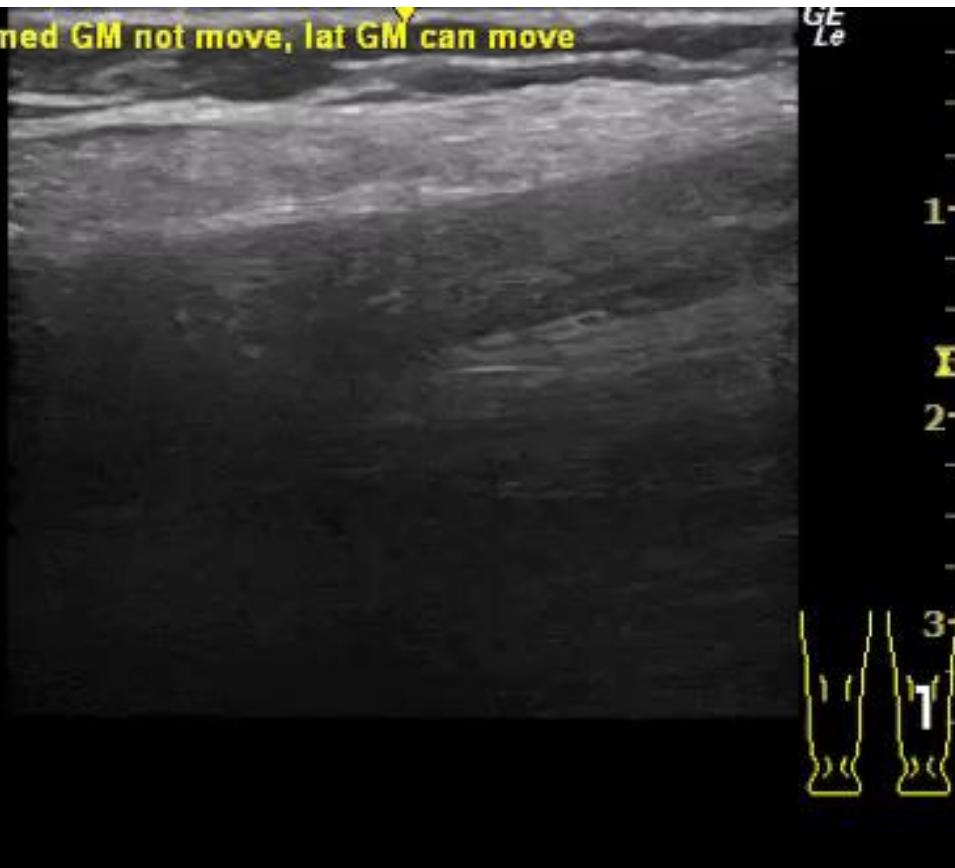
ボトックスは
何度もするから
いやだ！

	右	左
DKE	-15/+10	-5/+10
DKF	-5/+10	0/+20

とくに右は癒着明らか ※fast(R1)/slow(R2) stretch

8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足

Rt calf med GM not move, lat GM can move



Vulpius手術
瘢痕部での
皮下癒着もあり

	右	左
DKE	-15/+10	-5/+10
DKF	-5/+10	0/+20

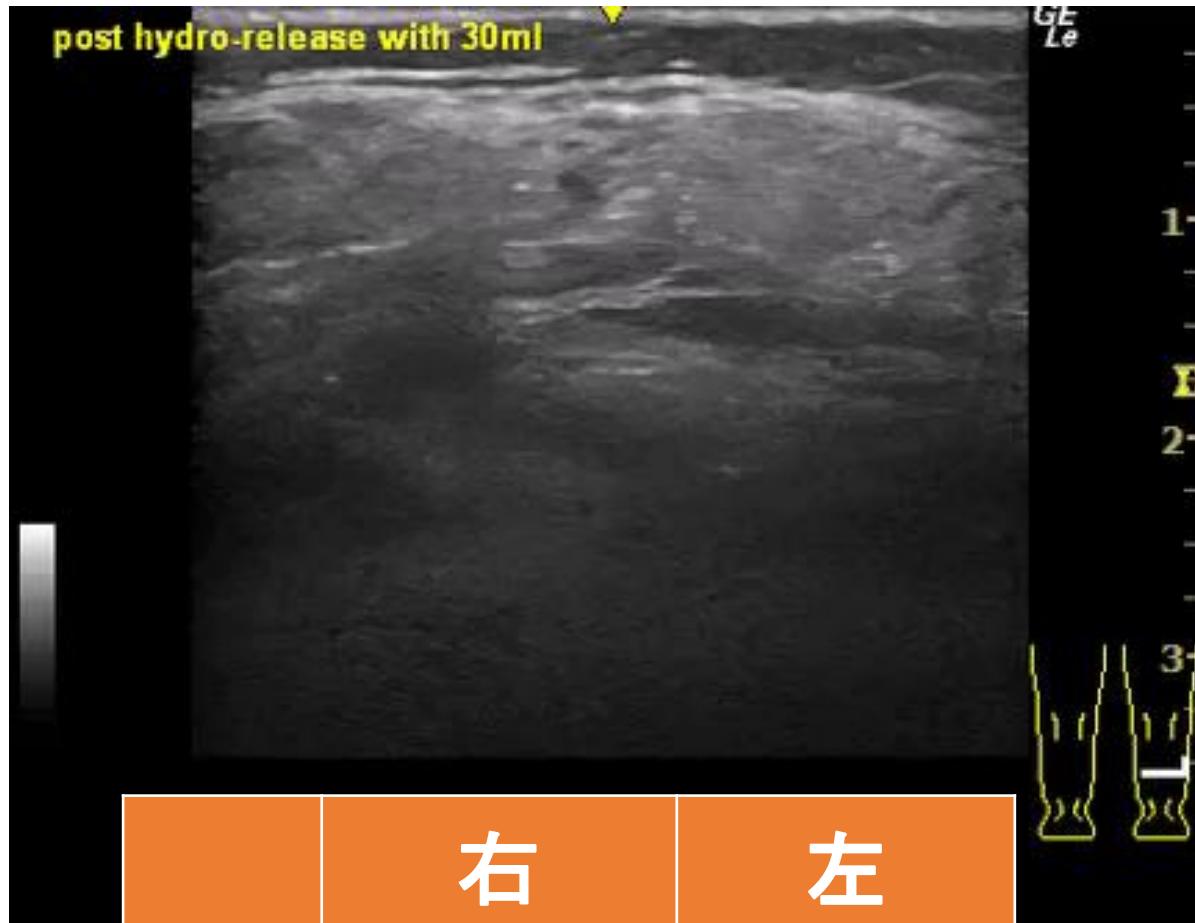
とくに右は癒着明らか

※fast/slow strech

8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足



8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足



	右	左
DKE	+10→15	+10→15
DKF	+10→25	+20→33



はじめてスクワット動作ができた

8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足

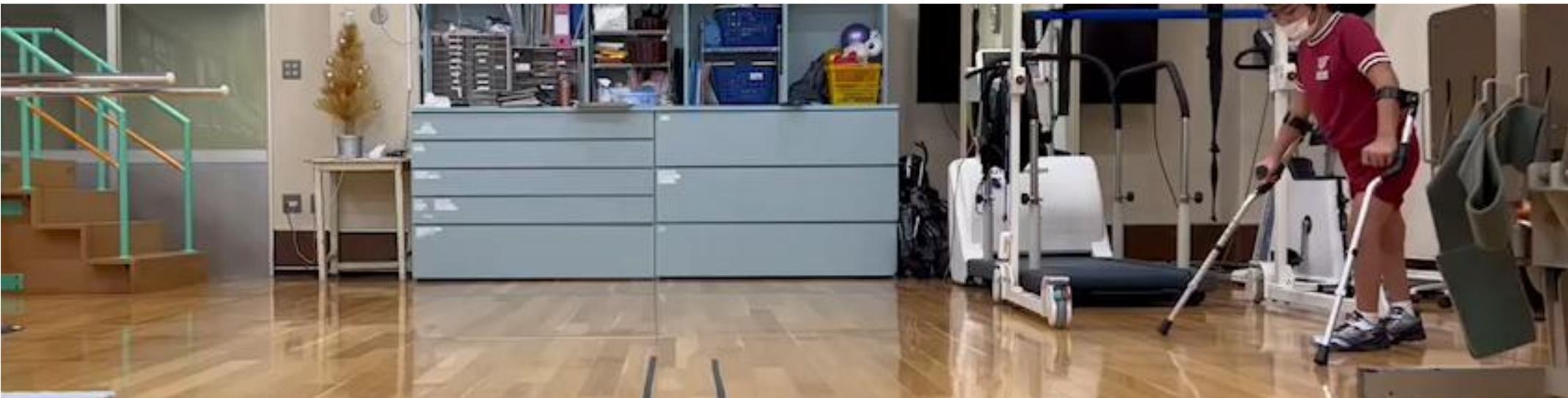
腓腹筋／ヒラメ筋間ハイドロリリース後



あしが
軽い！
軽い！

8歳男児 両麻痺における過前捻変形によるうちわ歩行矯正後尖足

HR前



ヒールアップあり↑
ヒールアップ不要↓

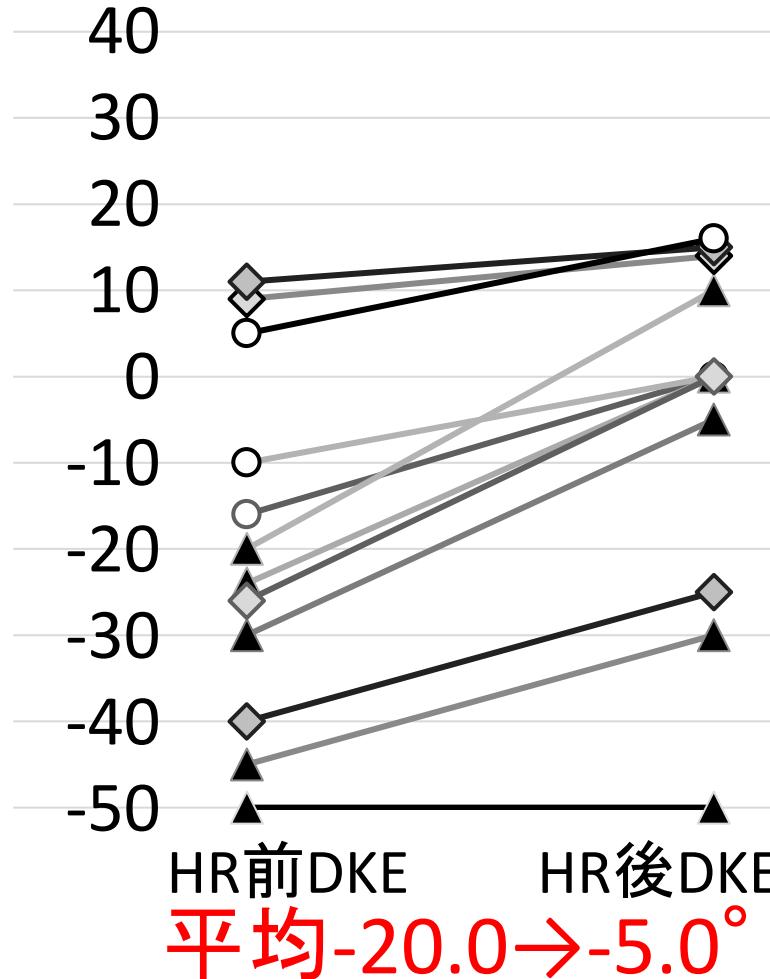
HR後

明かな歩容の改善！

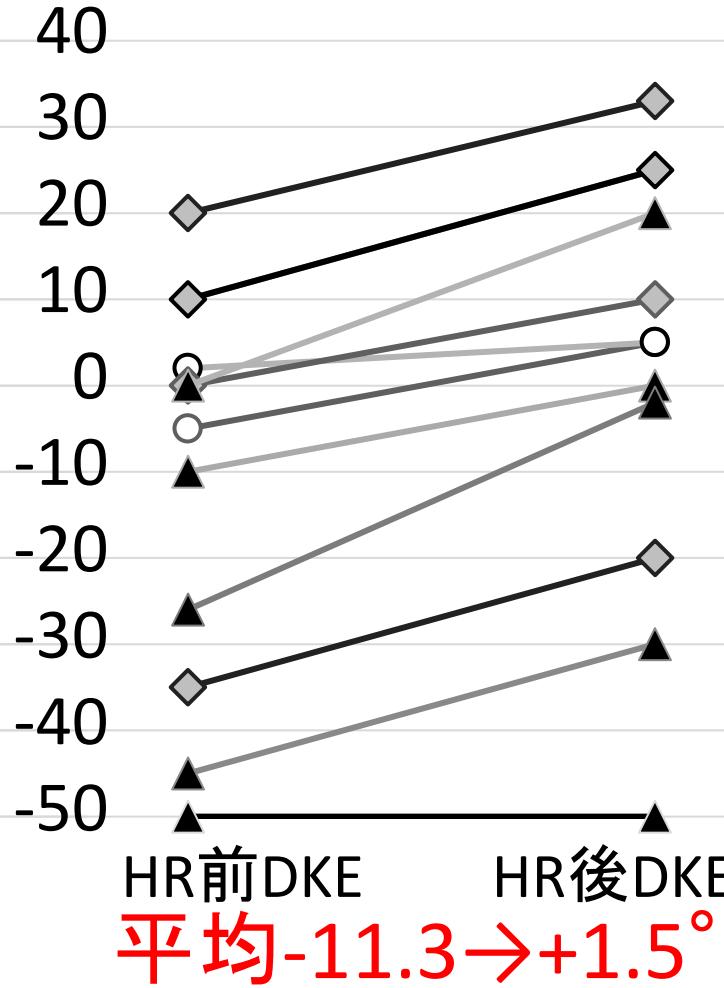


麻痺性尖足に対するハイドロリース10例12足

HRによるDKEの変化



HRによるDKFの変化



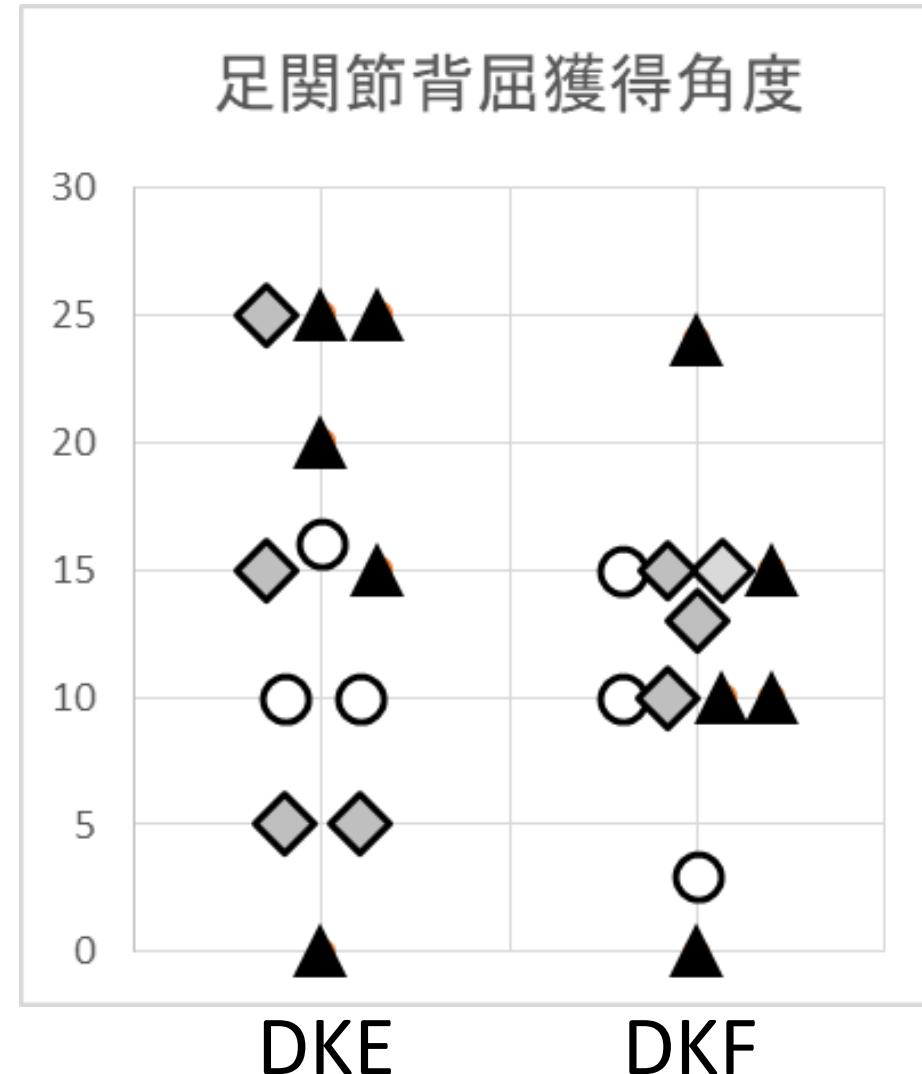
CP 8例10足
溺水蘇生後5年1例
脳梗塞5年 1例

GMFCS

○レベルII 2例3足
◆レベルIII 3例4足
▲レベルV 5例5足

16歳での溺水蘇生後5年の重症痙攣性麻痺例(ITB療法後)1例を除いた9例11足で効果あり

麻痺性尖足に対するハイドロリース10例12足



平均14.1° 平均11.8°

CP 8例10足
溺水蘇生後5年1例
脳梗塞5年 1例

GMFCS
○レベルII 2例3足
◆レベルIII 3例4足
▲レベルV 5例5足

CP→18歳で窒息CPA→蘇生後重症化
23歳女性 GMFCS レベルV



HR前DKE-40°



HR後DKE-25°



連続矯正ギブス



ギブス後DKF-15°



AFO装着可能に

15° 獲得

10° 獲得

合計25° 獲得

ハイドロリリースのまとめ

- ・麻痺性尖足10例12足に対して水力学的な癒着剥離(腓腹筋/ヒラメ筋間ハイドロリリース)を行い、有害事象なく、短期的に10～15° の背屈角度が獲得された。
- ・本法による改善効果は筋膜癒着性尖足という病態が存在することを示し、難治性尖足に対して試みる価値があると考える。
- ・BTXが無効な上肢(肘・肩甲帯)にもすでに施行し、ROMの拡大を認めており、今後広く応用されることを期待している。

閥節拘縮広範解離術

ITB症例6 脳性麻痺(四肢痙攣型) 全身性ジストニアを呈する(50歳でITBポンプ設置)

- 10歳まで坐位がとれていたが、徐々に左股関節痛が悪化し不能となる。
- 寝たきりとなり全身の緊張も強く、頸部は右回旋から動かせず、ATNR肢位で長期経過し頸椎・四肢のあらゆる関節の拘縮が著明となる。
- BTXや手術治療は拒否し続けていたが、バクロフェンスクリーニングは希望あり施行。緊張がゆるみ自力で数センチでも動かせること、脱臼股の緊張による痛みが軽減したことだけでも満足されITBポンプ設置に至る。



バクロフェン髄注スクリーニング5時間後

ITB症例6 ITB後の坐位獲得への意欲 →左股・膝関節拘縮広範解離術 +股関節脱臼整復+膝関節伸展短縮骨切り術



さらなる
手術を希望



執刀:和田晃房先生(佐賀整肢学園こども発達医療センター)



←5cm短縮
内反骨切術



←7cm短縮
伸展骨切術
手術時間
6時間7分

ITB症例6



40年間、体を起こすことができない状態であったが、ITB治療を契機に

…

ITBありきで！



昨年は、俺にとって大きな手術をしました。
今、車いすに乗る練習をしています。
今年も色々な事に挑戦してみたいと思います。



じつは術前に本人から下肢の切斷を提案されていた…。

現在は頸肩肘への
HR+BTXでの総力戦

画像の使用に関して患者さんの了承を得ております。

重症痙性麻痺における治療戦略



メッセージ

1. 完治の望めない重症心身障害者において、我々がなしうることは苦痛を少しでも軽減させることに尽きる。
2. 重症心身障害者にはバクロフェン髄注トライアルはぜひ一度行っていただき、ITBありきの治療体系を考慮すべきと考える。
3. 拘縮に立ち向かうアプローチを早期に設定し、良肢位を保つよう目指していただきたい。
4. BTX効果不良例の拘縮にハイドロリースが有効な可能性がある。
5. 重症心身障害児者でも笑顔を獲得することを目指したい。