2023.11.1　改定

急性弛緩性脊髄炎（急性弛緩性麻痺）に対する機能再建手術

●急性弛緩性麻痺

日本国内において 2015 年の夏から秋にかけて、小児に発熱、感冒様症状で発症した後に四肢の弛緩性麻痺を生じる疾患が急増しました。患児の多くからエンテロウイルス D68 型(EV-D68)が同定されました。2014 年の秋には、米国において EV-D68 感染に伴う小児の重症呼吸不全症が 1000 例を超えて報告され、その一部に急性弛緩性麻痺症状が見られたとの報告がありました。これ以前にも喘息発作後に四肢運動麻痺を発症するホプキンス症候群が知られていましたが、これら感冒、喘息発作を前駆症状とした後に四肢運動麻痺を生ずる疾患を総称して急性弛緩性麻痺(Acute Flaccid Paralysis)をと言います。

2017 年にアメリカ疾病予防管理センター(Centers for Disease Control and Prevention：CDC)は、急性弛緩性脊髄炎（Acute Flaccid Myelitis：AFM）として病名を変更し、診断基準を確定しています（巻末参照文献１）

2018 年にも米国、日本で AFM が再度流行しており、2018 年 11 月 7 日時点では、米国では 127 例（文献２）、日本では 86 例(文献３)の報告があります。

●エンテロウイルス 68 型(EV-D68)

EV-D68 はエンテロウイルス属のウイルスの一つです。エンテロウイルス属にはポリオウイルスや無菌性髄膜炎の原因となるエコーウイルス、手足口病の原因となるエンテロウイルス(EV)71 型などが含まれます。EV－D68 に感染した場合、発熱や鼻汁、咳といった軽度なものから喘息様発作、呼吸困難等の重度の症状をともなう肺炎を含む呼吸器疾患を呈します。

日本では、2005 年以降、538 例の EV-D68 検出報告がありましたが、2015 年には 28 都府県から 258 例報告され、夏から秋にかけて検出が増加しており、9 月が突出して多く検出されていました。EV-D68 感染者の 8 割は 0 歳～6 歳の小児であり、発熱や上下気道炎症状を呈し 7 割が呼吸器疾患と診断されていました。

2015 年度の日本における AFM については、吉良 龍太郎(福岡市立病院機構福岡市立こども病院 小児神経科)先生の報告を参照下さい（文献４）。

その後の私たちの調査では、AFM は、本邦では３９３名の患者が登録されており、小児神経科より当院に紹介された AFM 重度麻痺残存例の患者は、現在までに６３名です。日本でのパンデミックは 2015, 18, 19 に見られました。Covid 19 のパンデミックの３年間は AFM は沈静化していたようですが、昨年、2022 年から再度、当院への紹介患者（７名）が見られるようになっています。（令和５年３月３日時点）

●併発症状

EV-D68 の感染、それに伴う急性弛緩性脊髄炎の症例増加を受け、日本小児科学会、厚生労働省が実態把握の為の調査を実施しています。それによりますと、ポリオのような四肢における運動麻痺の他、意識障害、感覚障害、脳心軽症城、膀胱直腸障害などの神経症状が認められたことが分かっています。

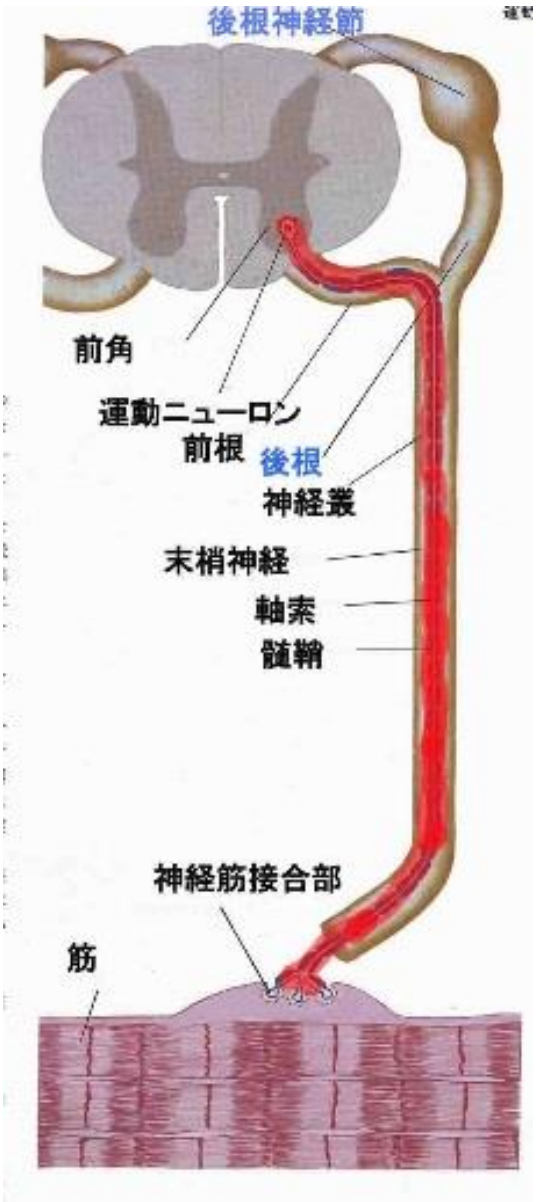
EV-D68 が検出されない場合も多く、喘息発作に伴い運動麻痺を発症するホプキンス症候群や強い疼痛を初発症状とする運動麻痺の症例もあり、ポリオ様麻痺と診断されることもあります。また、両下肢麻痺で発症することから、ギランバレー症候群と診断されている症例も少なくありません。

●四肢麻痺

初発症状から約 8 割が 48 時間以内と非常に速い時期に四肢の麻痺症状を呈しています。
2015 年度では、2015 年 11 月 6 日時点で 60 人の患者が麻痺症状を呈しています。

四肢における運動麻痺に関しては、上肢・下肢における単麻痺、対麻痺や片麻痺、三肢麻痺、四肢麻痺などの症例があり、ほとんどの症例で麻痺発現当初は両側麻痺で発症し、多くは片側麻痺を残しますが、両側麻痺の症例も少なくありません。運動麻痺のみで知覚麻痺はありません(図 1)。

（図１）



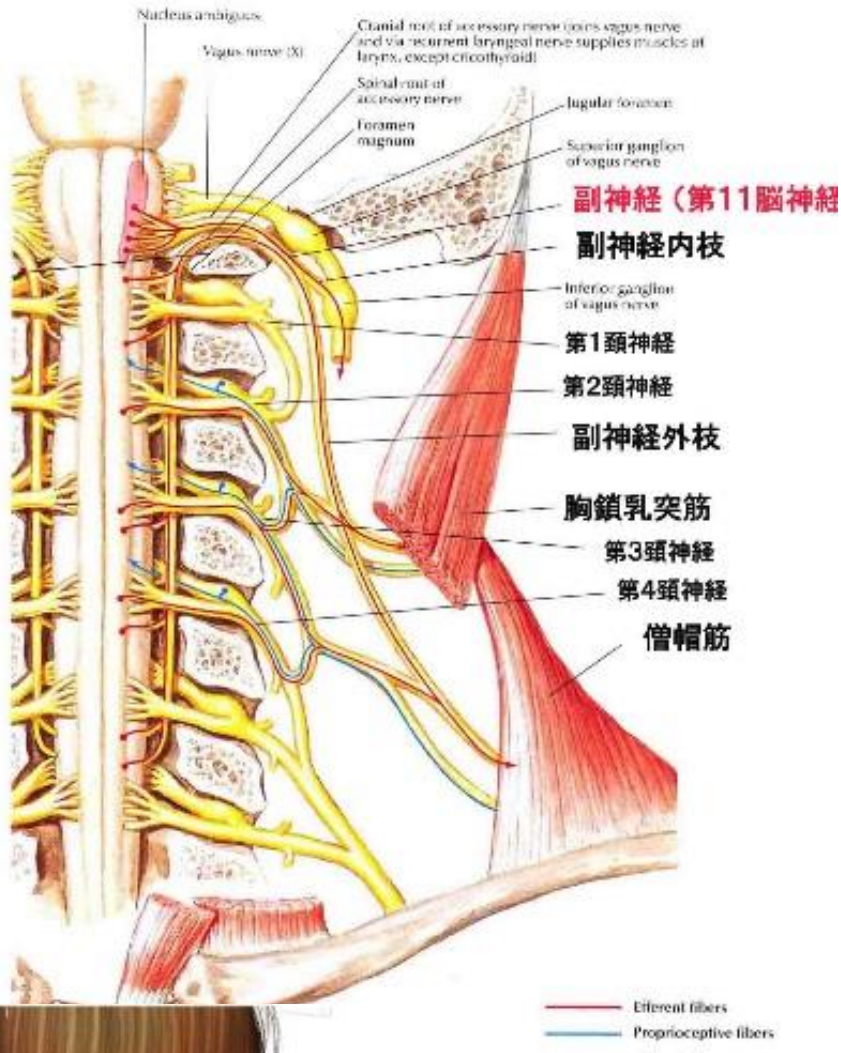
（図 1） EV-D68 などのウイルスは、脊髄の前角細胞（運動神経）を障害するため、前角細胞の神経突起である末梢神経は変性に陥り、運動麻痺を起こす。
前角細胞が可逆性変化の場合は、細胞機能が回復し運動麻痺は、障害程度により 1~6 ヶ月で回復する。しかし、非可逆性変化の場合は、運動機能は回復しない。後根を通る知覚神経はウイルス感染から免れているため、手足の感覚は正常である。（Netter FH. The Ciba Collection of Medical Illustrations. Vol 1 より改変）

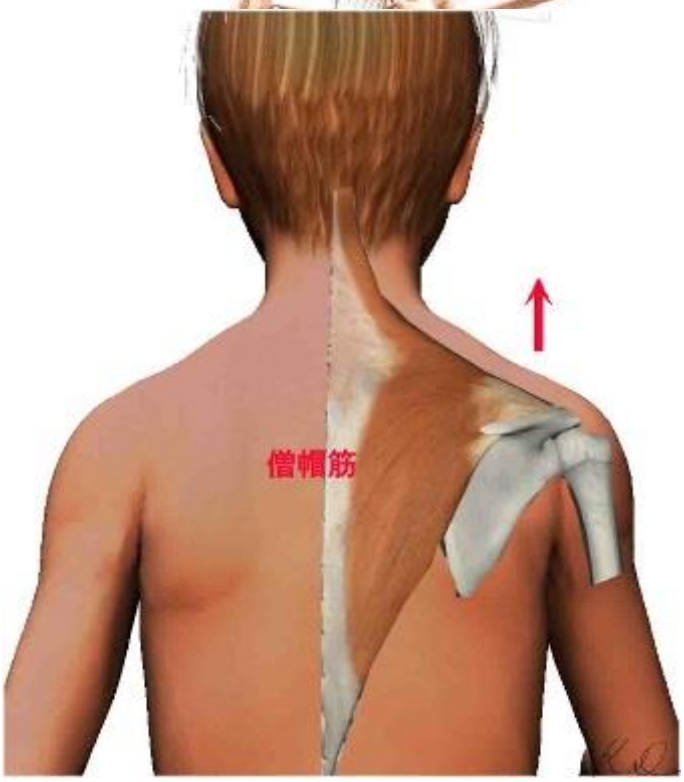
●四肢麻痺の型

私達は、今回の流行以前に、急性弛緩性麻痺に対する上肢麻痺再建の整形外科的手術を行った論文(Restoration of Prehensile Function for Motor Paralysis in Hopkins Syndrome: Case Report, J Hand Surg Am. 2014;39(2):312e316.)を発表しており、本論文を読まれた日本小児科学会感染症調査チームの医師から問い合わせがあったことをきっかけに、これまで 70 人の紹介患者の診察・治療を行いました。~~18 人中 3 名は EV-D68 が確定、7 名は不検出、9 名は未検査であり、8 名が上肢の麻痺を、10 名が下肢の麻痺を呈していました。上肢 8 名の内、3 名は、2010 年、残り 5 名は 2015 年発症例です。2018 年も AFM が流行しており、現在、小郡第一総合病院では 16 名の受診予約があります。~~（令和５年１１月１日現在）

●上肢麻痺の特徴

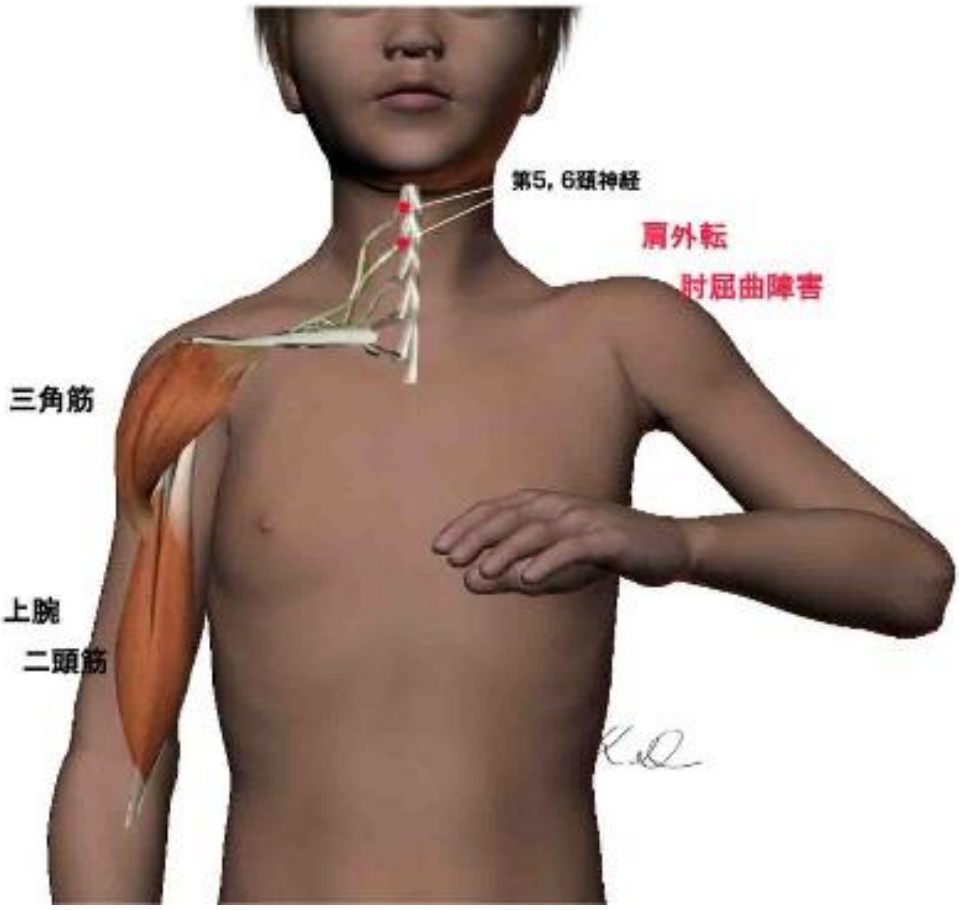
上肢の麻痺型は、外傷性腕神経叢損傷の麻痺に類似していますが、麻痺の範囲が神経根レベルごとに明確に区別できないのが本症の特徴であります。私たちの経験症例の分析で、１９５０年代に日本および世界中でパンデミックを起こした小児麻痺（ポリオ）に本症の病因、症状、予後は類似していることがわかりました（図２，３，４：上肢運動麻痺）
（図 2:新麻痺分類:頚肩麻痺型）（旧分類:頚神経叢麻痺型）





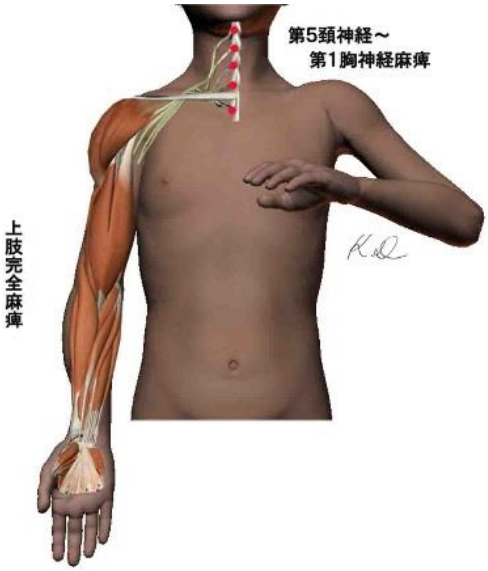
第 2,3,4 頚髄神経の前角細胞が障害されると副神経麻痺を起こし、胸鎖乳突筋、僧帽筋が麻痺し、頚部回旋、肩挙上の力が弱くなります。

（図3：新分類：肩肘麻痺型）（旧：腕神経叢上位型麻痺）



第 5,6 頚神経の前角細胞が障害されると三角筋、上腕二頭筋が麻痺して、上肢挙上、肘屈曲ができなくなります。

（図4：肩、肘、手麻痺型）（旧：腕神経叢全型麻痺）



腕神経叢（第 5 頚神経～第 1 胸神経）の前角細胞が障害されると肩、肘、手、手指の運動は全くできなくなります。完全運動麻痺でも知覚は正常なのが本疾患の特徴です。

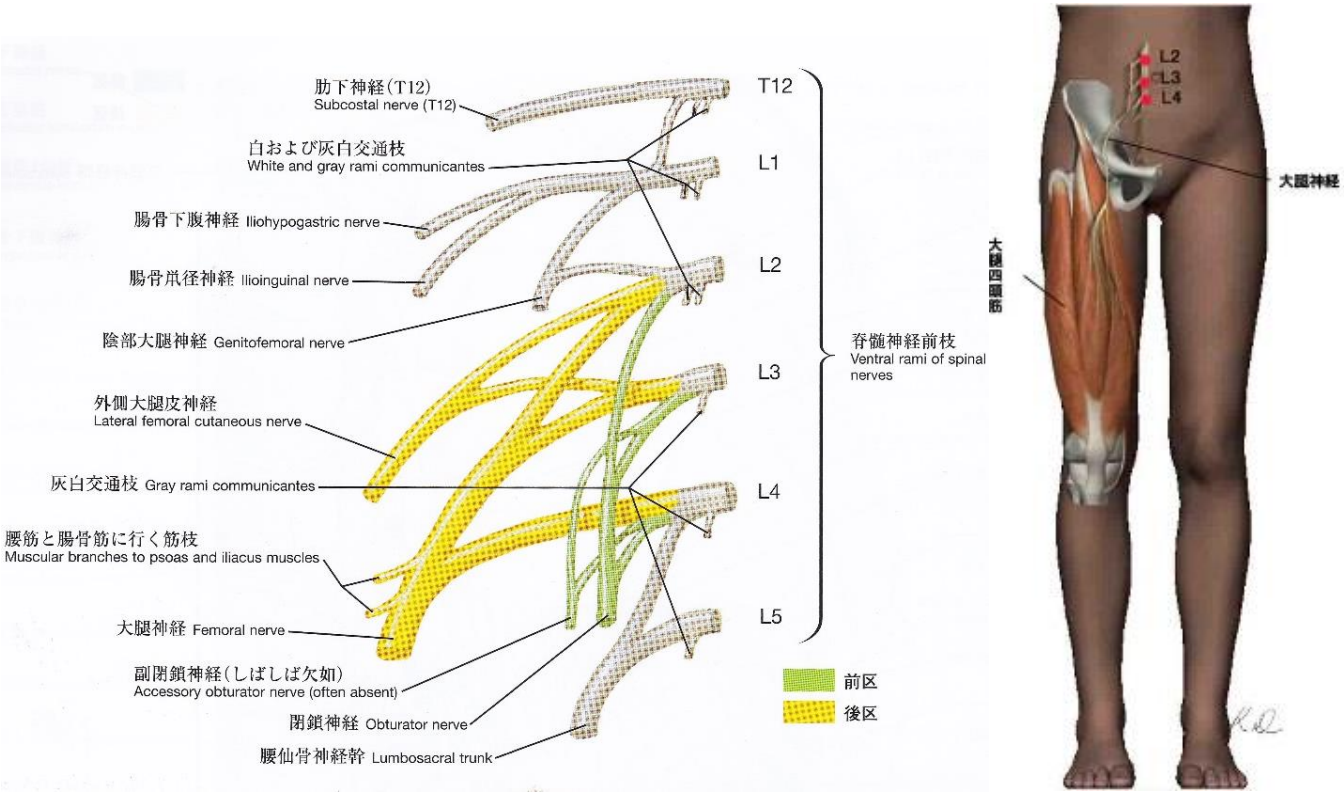
【AFM 麻痺の特徴】

外傷性腕神経叢麻痺と異なって、AFM による運動麻痺は、神経根単位ではなく、脊髄灰白質脊髄髄節の長軸方向に広がっていたり、両側性に傷害されてることがあります。従って、手術による治療予後も外傷性腕神経叢麻痺とは全く異なり、予後が予測できないことがあります。

●下肢麻痺の特徴

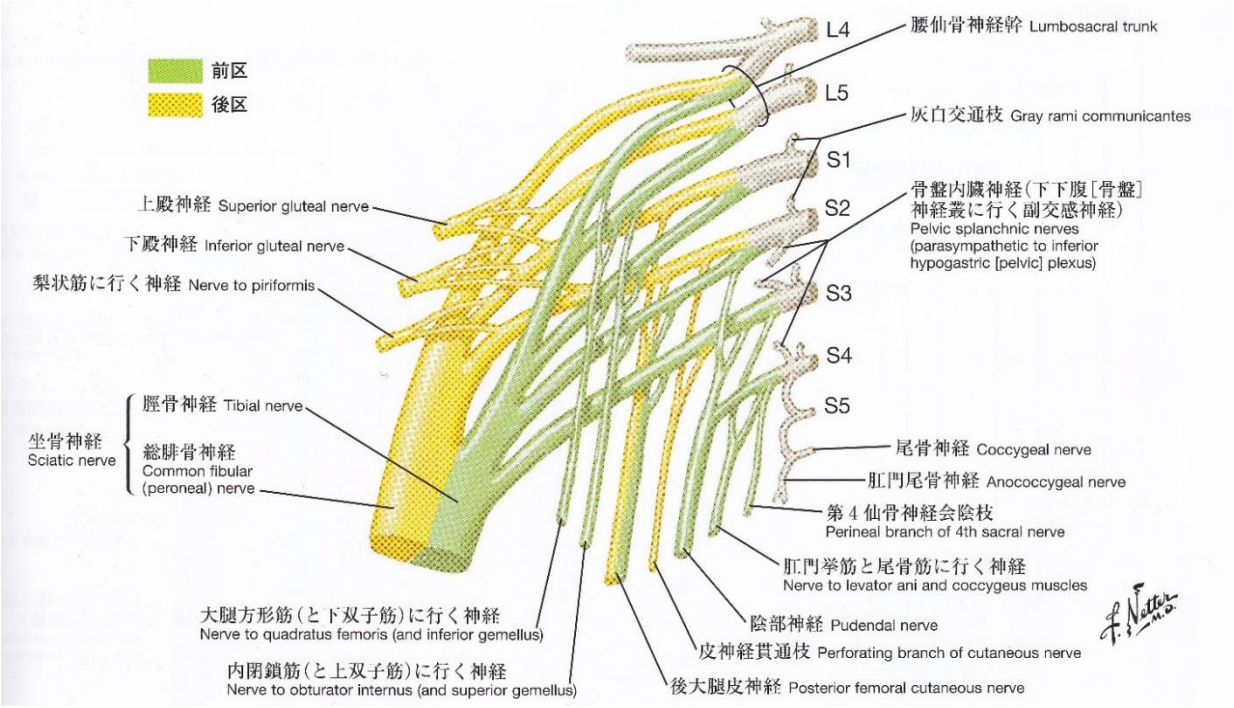
１）上位型麻痺（L2~L4 型麻痺）：大腿神経・閉鎖神経麻痺

第２～４腰神経(Ｌ２～Ｌ４)の前角細胞が障害されると大腿神経、閉鎖神経麻痺が起こり、大腿神経の支配筋である大腿四頭筋が麻痺して、膝の伸展ができなくなる。(図 5)



２）下位型麻痺（Ｌ４～Ｓ２型麻痺）：坐骨神経麻痺

第４腰神経から第２（第３）仙骨神経の前角細胞が障害されると上・下殿神経、坐骨神経が麻痺し、下肢の広範な筋肉の麻痺が生じる。膝屈曲、足首、足趾の運動ができなくなります。(図6)



●急性弛緩性脊髄炎の機能再建手術

ウイルス感染による急性弛緩性麻痺は、外傷のような明らかな神経損傷部位、程度が不明であるため、麻痺発症後から３～6 ヶ月は自然回復を観察します。肩・肘関節や股・膝関節の近位筋では遅くても麻痺後 6 ヶ月以内に回復の徴候（筋電図での運動単位電位の確認）がなければ、仮にその後に神経が再々しても機能的に有用な回復は困難です。それは、運動麻痺が継続すれば筋萎縮が進行し、神経が再生して筋肉に到達し、筋収縮が起こっても、関節を動かすだけの筋力が回復しないからです。以下に紹介する神経移行術を行った場合、神経再生（神経縫合部から筋肉に到達するまで）に更に 3~6 ヶ月必要ですので、この間も筋萎縮は進行し、十分な筋力回復が困難になります。

麻痺後筋萎縮の問題

神経が麻痺すると筋肉は収縮することができなくなり、次第に筋肉が萎縮して細くなります。左図の右大腿の筋肉が正常の太さですが、1 年以上も麻痺が続くと、左下肢のように細くなります。筋力は、筋肉の太さに比例しますので、仮に神経が回復しても、このように高度の筋萎縮の場合は、十分な筋力が回復しません。
従って、麻痺が回復する可能性が低い場合にはできるだけ早期に神経移行術の手術をすべきです。

麻痺後 6~12 ヶ月以内の機能再建術

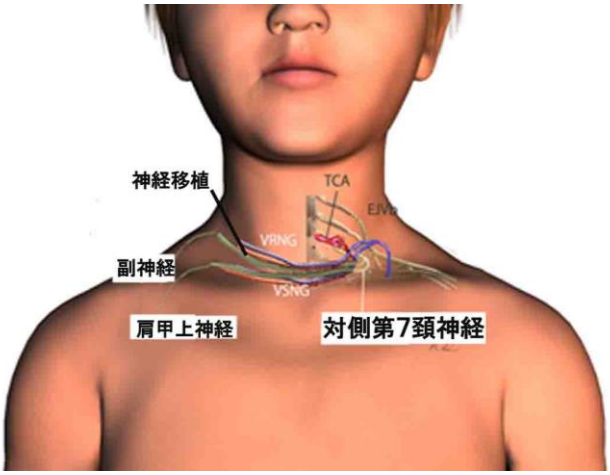
筋萎縮の進行度合いを勘案して、麻痺発生後から通常 6 ヶ月以内、最長 12 ヶ月以内では神経移行術を行います。神経移行術とは、麻痺が残っている神経の前角細胞は非可逆性変化（壊死）に陥っていますので、回復することはありません。正常に機能しており、切断しても機能障害が最小で日常生活に影響のないドナー神経を他から移行して失った機能の一部を再建する方法です。

この神経移行術は、上肢では、交通事故や分娩による腕神経叢麻痺に広く行われている方法です。私達は、既に 1,000 回以上の神経移行術の経験があります。急性弛緩性脊髄炎に対しても私たちは上肢で３０人（３４上肢)、下肢で７人（７下肢）の神経移行術の手術症例の経験があり、この症例数は専門雑誌で渉猟できる限りでは世界でも最も多くの症例数を経験していることになります。

1. 上肢における神経移行術

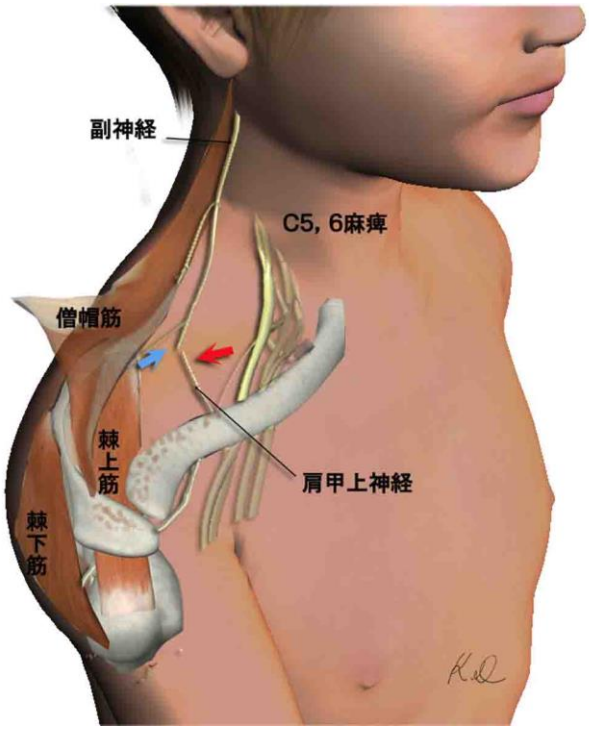
１）頚・肩麻痺型（僧帽筋麻痺）に対する対側第７頚神経移行術

副神経が麻痺すると僧帽筋麻痺が起こり、肩の挙上ができなくなります。副神経終末枝は、腕神経叢上位型麻痺の肩外転機能再建（副神経・肩甲上神経移行術）のドナー神経にもなりますが、この機能再建もできなくなります。対側第７頚神経は、腕神経叢の解剖学的特徴より、この神経を移行しても機能損失はわずかなことがわかっており、他にドナー神経がない場合に移行します（図７）



（図7）右側頚神経叢･腕神経叢上位型麻痺に対する対側第7頚神経−副神経･肩甲上神経移行術

２）肩麻痺に対する肩機能再建（副神経・肩甲上神経移行術）

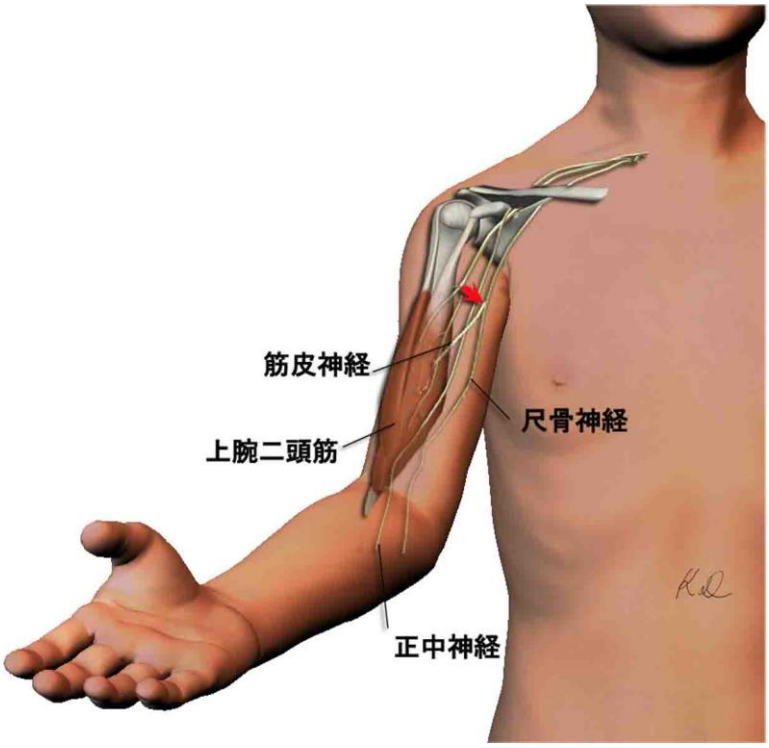


腕神経叢上位型麻痺では、上肢挙上と肘屈曲ができなくなります。肩機能再建（上肢挙上）には、副神経の終末枝を肩甲上神経に移行して機能再建を行います（図8）。

ドナー神経の数に余裕のある時は、橈骨神経上腕三頭筋枝や胸背神経、肋間神経を腋窩神経に移行して肩外転力の補強を行うこともあります。

（図 8：副神経･肩甲上神経移行術）

３）肘麻痺に対する肘屈曲再建術：部分尺骨神経・筋皮神経移行術（オバーラン法）

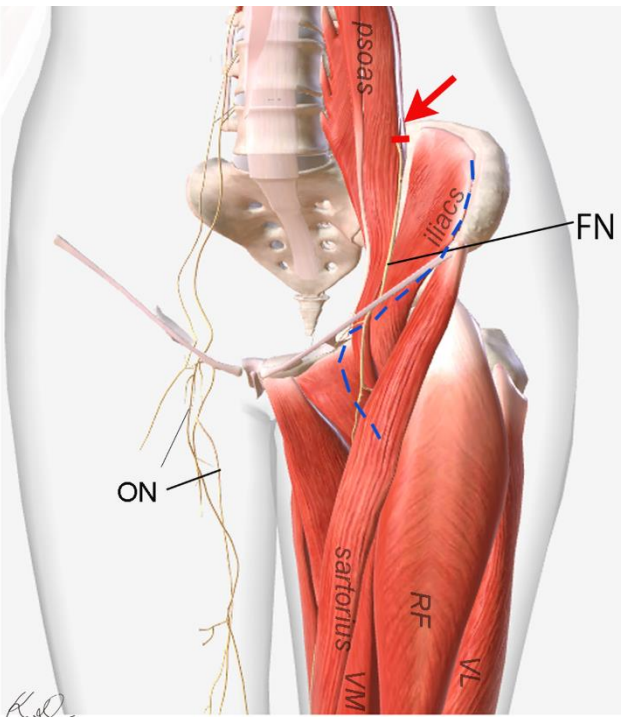


（図9. 尺骨神経の 1～2本の神経線維束を筋皮神経の上腕二頭筋枝に縫合します。）

２．下肢における神経移行術

上肢の場合は、交通事故、分娩による腕神経叢麻痺が多発しますので、多くの神経移行術が報告され機能再建方法は確立されていますが、下肢の外傷性麻痺は少なく、本法では神経移行術の報告は渉猟しえませんでした。外国では腰椎脊椎管内における神経移行術や、第 10,11 肋間神経・大腿神経移行術、対側第１腰神経・大腿神経移行術、同側閉鎖神経・大腿神経移行術が報告されています。ある程度の成績は獲得できているようですが、小児には手術侵襲が大きく適応がないと考えています。

私達は、前記報告の手術方法を検討し、その欠点を改良した方法を現在までに７人の小児に行っています。



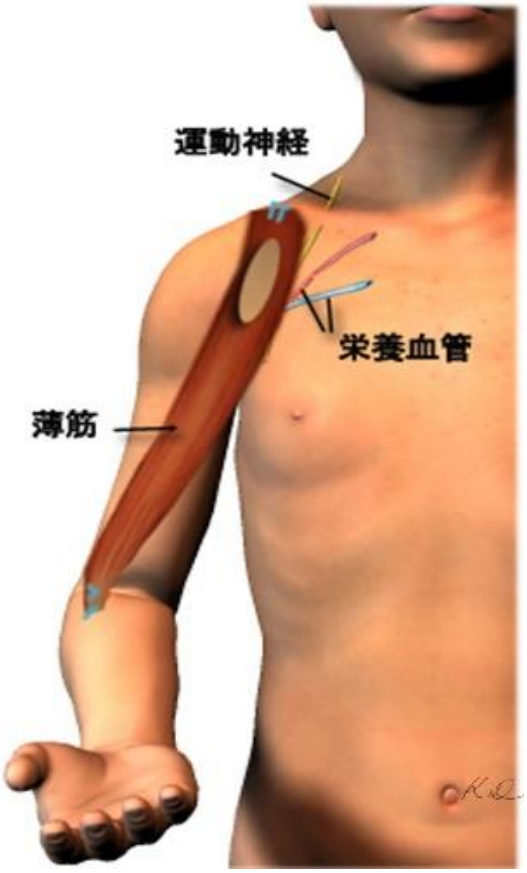
（図１０）対側閉鎖神経・大腿神経移行術。　大腿神経が麻痺して、下肢の膝が伸展しない時に、反対の下肢の閉鎖神経の一部を移行して膝伸展を再建する方法です。

麻痺後 12 ヶ月以降の機能再建術

麻痺後 1 年以上経過した筋萎縮が高度の場合とか、神経移行術を行っても十分な筋力が回復しない場合には、遊離筋肉移植術と有茎筋腱移行術で機能を再建します。

１．上肢における遊離筋肉移植術、筋腱移行術

１）遊離筋肉移植術による肘屈曲再建



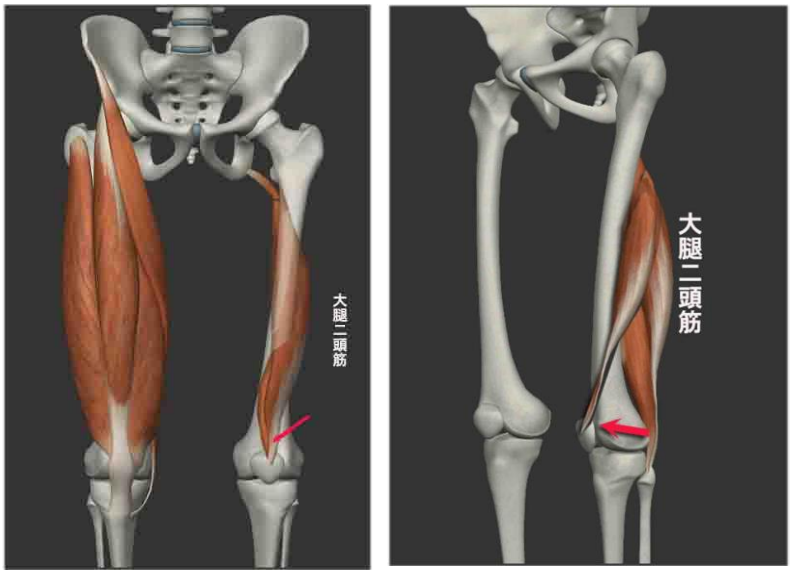
(図11)
下肢(大腿)にある薄筋を上腕に移植し、薄筋の栄誉血管(動脈と静脈)を吻合し、運動神経も縫合します。運動神経が回復すれば、肘の屈曲が可能になります。この方法は麻痺発生後、何年経過していても行えます。既に私達は 400 例以上の遊離筋肉移植に成功しています。
この方法は、肘屈曲だけでなく、指の屈曲、伸展機能の再建に使用できます。

２）有茎筋腱移行術による機能再建術

麻痺した筋肉の近接する部位に移行できる筋肉が存在すれば、この筋肉を移行することで機能が再建できます。

２．下肢における遊離筋肉移植、筋腱移行術

１）大腿二頭筋移行術による大腿神経麻痺の再建術



（図 12）
この方法は古くから行われている方法で、大腿神経が回復しなかった時に、坐骨神経支配の大腿後面の大腿二頭筋が回復していれば、この筋を大腿前面に移行して膝の伸展を再建することができます。

２）足関節麻痺の機能再建

下腿に麻痺を免れた筋肉が残っていれば、同じように筋腱移行術で機能を再建することもできます。

●急性弛緩性脊髄炎に対する機能再建術の現況：

私たちは、上肢麻痺の 39 人 50 肢例の内、麻痺発症後 12 ヵ月以内に受診した 27 人 29 肢例には機能再建のための神経移行術を行いました。発症後 81 ヵ月後受診例では筋腱移行術による再建を行いました。手術例は、概ね順調な回復をしていますが、外傷性腕神経叢麻痺と異なり、移行する神経も全く正常でない場合があり、特に、肩機能の回復には成績のばらつきがあることがわかってきました。肘機能、手指機能の回復は概ね満足すべき回復をしています。

下肢麻痺の 26 人 35 肢例の内 5 例は機能再建の神経移行術を行いました。残りは、神経移行術の適応がなく（両側下肢麻痺のため、低年齢のためなどの理由による）、将来的に筋腱移行術で機能再建行うべきと判断し現時点で手術は行っておりません。

下肢手術例 5 例の内、麻痺発生後 8 ヵ月以内に手術を行った片側上位型（大腿神経・閉鎖神経麻痺）2 例は、術前に不可能であった階段の昇降、走行が可能になっています。麻痺発生後 11~12 ヵ月に手術を行った片側全型麻痺 2 例では、麻痺筋への筋電図上神経再支配は起こっていますが、筋移植のため筋力が弱く、目的とする膝伸展までは回復していません。残り 1 例は、現在膝伸展は出来ますが階段昇降は訓練中です。

上肢麻痺の機能再建方法は、外傷性腕神経叢麻痺に準じて行いますが、麻痺の波及範囲が予測以上に広いので、移行する神経自体が部分的にウイルスによる傷害を受けており、外傷性麻痺ほど回復が得られないこともあります。一方では、小児のため、大人と違って、早期に予測以上の回復も得られていま

す。

当院を受診した患者さん全員がこのような機能再建術が存在することをご存知なく、たまたま主治医の先生から情報を聞かれたり、ご家族の方が調べられたりして、少数の人のみ受診されているようです。

また本疾患が流行しているようですので、急遽、ホームページを改定しました。上記症例に続いて、2022 年度も本症例のパンデミックがあり、上肢 3 例下肢 2 例の手術を 2023 年度に行っています。

神経移行術は発症から 1 年以内（できれば、6 か月以内）に実施することで良好な結果を得られるため、不幸にも麻痺が発生した場合には、早めの受診をお勧めします。また、既に麻痺後 1 年以上も経過している場合も、神経移行術以外の遊離筋肉移植、有茎筋腱移行術で再建可能な場合もありますのでご相談ください。

ただし、AFM の機能再建術の症例は少なく、その麻痺分布、程度によって、一概に手術成績を確定できないことはご了承ください。**特に、上述の通り、外傷性腕神経叢麻痺と異なって、AFM による運動麻痺は、必ずしも神経根単位ではなく、脊髄灰白質脊髄髄節の長軸方向に広がっていたり、両側性に傷害されていたりすることがあります。従って、手術による治療予後も外傷性腕神経叢麻痺と同じではなく、予後が予測できないことがあります。**

ご質問、ご相談は当院、地域医療福祉連携室(TEL：083-976-0201　E-mail：chiiki@ogoridaiichi.jp)にご連絡ください。

参照文献

1) Centers for Disease Control and Prevention (CDC). AFM in the United States [Internet]. [cited 2017 Jan 1]. Available from: https://www.cdc.gov/acute-flaccid-myelitis/afm-surveillance.html
2) https://www.cnn.com/2018/10/16/health/acute-flaccid-myelitis-afm-cdc-update/index.html
3) https://headlines.yahoo.co.jp/hl?a=20181106-00000022-asahi-soci
4) 吉良 龍太郎(福岡市立病院機構福岡市立こども病院 小児神経科)
Source：BRAIN and NERVE: 神経研究の進歩(1881-6096)70 巻 2 号 Page99-112(2018.02)
5) 土井 一輝(JA 山口厚生連小郡第一総合病院 整形外科). 急性弛緩性麻痺（急性脊髄前角炎）の治療経験. 日本手外科学会雑誌(2185-4092)34 巻 2 号 Page167-170(2017.11)
6) Surgical Reconstruction for Upper-Extremity Paralysis Following Acute Flaccid Myelitis.
Doi K, Sem SH, Hattori Y, Sakamoto S, Hayashi K, De la Red-Gallego MA.
JBJS Open Access. 2019 Oct 24;4(4):e0030. doi: 10.2106/JBJS.OA.19.00030. eCollection 2019 Oct-Dec. PMID: 32043059
7) Contralateral Obturator Nerve to Femoral Nerve Transfer for Restoration of Knee Extension After Acute Flaccid Myelitis: A Case Report.
Doi K, Sem SH, Hattori Y, Sakamoto S, Hayashi K, Maruyama A.
JBJS Case Connect. 2019 Dec;9(4):e0073. doi: 10.2106/JBJS.CC.19.00073.
PMID: 31850914
8) 急性弛緩性麻痺を認める疾患のサーベイランス・診断・検査・治療に関する手引き（第二版）
厚生労働科学研究費補助金新興・再興感染症及び予防接種政策推進研究事業
「エンテロウイルス等感染症を含む急性弛緩性麻痺・急性脳炎・脳症の原因究明に資する臨床疫学研究」研究班　2022 年 2 月

（文責　土井一輝）