

## 世界視野にみた日本の二分脊椎医療 Worldwide Survey における国際比較と医療上の諸問題

### 【スライド1】

私共の研究は、二分脊椎という疾患に関して、世界的な医療の現状を分析して、日本の特殊性を検討するという事で、それを国際共同調査の形で進めました。

### 【スライド2】

二分脊椎と言いますのは、中枢神経系の3大奇形の1つですが、今世紀、治療の様式が著しく変わってきた疾患の1つでもあります。しかしながら、先進医療は世界的に普及しているのですけれども、まだまだ課題の多い分野でもあるということと、それから、この医療を受ける側の社会の背景が全く異なっておりまして、実際の現場の医療自体が、各諸国でその様式を異にしているということが特徴であります。このSurveyには10カ国の参加がありました。

### 【スライド3】

これが、Inquiry Form の内容です。一つひとつ検討してまいります。

### 【スライド4】

まず疫学ですが、実際、教科書的には、日本の二分脊椎の発生頻度は極めて低いレベルにある、国際的にも低い発生率であるというように知られております。確かに1万人の出生に対して2.5人ぐらいのところ、

### スライド 3

Please return this form to: **Shizuo Oi, M.D.**, Program Committee, International Symposium on Spina Bifida

**Inquiry Form**  
Cooperative Survey on Prospects of Spina Bifida Care in Asia

Country Code: \_\_\_\_\_ Population: \_\_\_\_\_

**Epidemiology Code**  
Incidence of spina bifida (per 100,000 live births) in the newborn in your country: \_\_\_\_\_  
Incidence of spina bifida (per 100,000 live births) in the newborn in your country: \_\_\_\_\_  
Approximate number of live births with spina bifida in your country: \_\_\_\_\_ cases/year

**Personal Management Code**  
Approximate number of cerebral shunt operations for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_  
Approximate number of spinal cord stimulations in your country: \_\_\_\_\_  
Approximate number of orthopedic operations for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_

**Neurological Code**  
How many institutions can manage neural tube defects in your country: approximately \_\_\_\_\_ institutions  
How many neurosurgeons have the professional technique in following operation in your country:  
1) Neurosurgery: \_\_\_\_\_  
2) Neurology: \_\_\_\_\_  
3) Orthopedics: \_\_\_\_\_  
4) Urology: \_\_\_\_\_  
5) Plastic surgery: \_\_\_\_\_  
6) Pediatric surgery: \_\_\_\_\_  
7) Obstetrics and gynecology: \_\_\_\_\_  
8) Radiology: \_\_\_\_\_  
9) Anesthesiology: \_\_\_\_\_  
10) Intensive care: \_\_\_\_\_  
11) Physical therapy: \_\_\_\_\_  
12) Social work: \_\_\_\_\_  
13) Other: \_\_\_\_\_

Approximate number of special medical centers for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_ (No. not at all)  
Approximate number of special medical centers for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_ (No. not at all)  
Approximate number of special medical centers for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_ (No. not at all)  
Approximate number of special medical centers for spina bifida in your country: \_\_\_\_\_ (No. not at all)

Thank you for your cooperation.



東海大学 医学部  
脳神経外科・助教授  
大井 静雄

### スライド 1

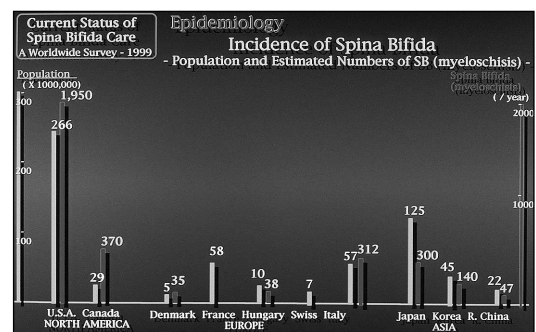
### Current Status of Spina Bifida Care in the World

A Worldwide Survey - 1999

### スライド 2

Countries	Neurosurgeons participated the survey
Japan	Shizuo Oi, M.D. Tokyo
Korea	Joong-Uhn Choi, M.D. Seoul
Republic of China	Tai-Tong Wong, M.D. Taipei
	Ming-Fu Chiang, M.D. Taipei
Denmark	Jens Haase, M.D. Aalborg
France	M. Zerah, M.D. Paris
Hungary	Tamas P. Doczsi, M.D. Pecs
Switzerland	Vernet Olivier, M.D. Lausanne
Italy	Carlo Mazza, M.D. Verona
USA	Fred Epstein, M.D./Cheryl Muszynski, M.D. New York
	Tadanori Tomita, M.D. Chicago
Canada	Jame Drake, M.D. Toronto
	Paul Steinbok, M.D. Vancouver

### スライド 4



世界的に最も低いではありますが、125 ミリオン（百万人）という人口から絶対数を計算しますと、アメリカに次いで、最も二分脊椎の患者さんの多い国であるということが、私は強調されるべきではないかと思っております。ヨーロッパ諸国よりもはるかに多いわけですし、世界平均にいたしますと、日本はかなりの数の患者さんがいらっしゃるということです。

【スライド5】

それで、それぞれの国でどれぐらいの手術があるかですが、これは各国の代表的な小児神経外科医が、1年間に手術する患者さんの数です。日本では1年間に多くて7例、少ないときには1例ぐらいです。最近では次第に減ってきておりますが、国際的に見ましても同じ傾向です。ニューヨークのデータは少し多く書いてありますが、これはいわゆる潜在性のものまで含まれたということですので、これは訂正いたしますが、ほとんどが年間10例以下の手術数ということです。だいたい世界的にも代表的施設では各国とも同じ数を扱っていると考えられて結構かと思えます。

【スライド6】

これが先ほどの絶対数ですけれども、それをケアできる病院のおよその数をここに示してみますと、日本ではかなりの数がケアできることになりまして、その手術を担当できる脳神経外科医のおよその数を推定してここに出してみますと、やはりこれもかなりの数です。おそらく脳神経外科医としては、世界的にも最も多い数ではないかと思えます。今、日本の脳神経外科医は5,000人時代と言いまして、アメリカを大きく抜いて、世界でトップの数を誇っております。それが良いのか悪いのか、また後ほど述べさせていただきますしたいと思います。

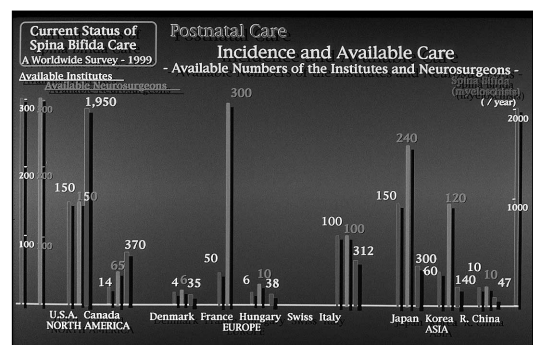
【スライド7】

出生前の診断について。二分脊椎という疾患は出生前診断が可能な疾患であります。それにおける奇形マーカー、alpha-fetoprotein がserum の中でどのぐらい常用されているかということを見ますと、日本は、世界的には最も遅れた国の一つでありまして、特に羊水中の奇形マーカーをチェックするシステムは、日本は、ヨーロッパで言えばハンガリーと同じぐらいで、世界のどの国よりも遅れております。

スライド5

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999		Epidemiology Incidence of Spina Bifida - Neonatal Spina Bifida (Myeloschisis) -	
Countries	Neurosurgeons participated the survey	Neonatal SB (myeloschisis) Numbers of Operation in their Institute / year	
Japan	Shizuo Oi, M.D.	1 - 7	(decreasing)
Korea	Joong-Uhn Choi, M.D.	4 - 5	(decreasing)
Republic of China	Tai-Tong Wong, M.D.	10	(decreasing)
	Ming-Fu Chiang, M.D.	2 - 5	(decreasing)
Denmark	Jens Haase, M.D.	1	(decreasing)
France	M. Zerah, M.D.	5	(decreasing)
Hungary	Tamas P. Doczhi, M.D.	2 - 3	(decreasing)
Switzerland	Vernet Olivier, M.D.	2	(decreasing)
Italy	Carlo Mazza, M.D.	3 - 4	(decreasing)
USA	Fred Epstein, M.D. / Cheryl Muszynski, M.D.	15 - 20	(unchanged)
Canada	Tadanori Tomita, M.D. Jame Drake, M.D. Paul Steinbok, M.D.	10 - 15 / 4	(decreasing) (decreasing)

スライド6



スライド7

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999		Prenatal Management Prenatal Diagnosis - Markers : alpha-fetoprotein -			
		Routinely	Occasionally	Rarely	Never
Japan	serum		serum	amniotic fluid	
Korea	serum		amniotic fluid		
Republic of China	serum		amniotic fluid		
Denmark	amniotic fluid				
France	amniotic fluid				
Hungary	serum			serum	amniotic fluid
Switzerland	serum				
Italy	amniotic fluid				
USA	serum			amniotic fluid	
Canada	serum			amniotic fluid	

【スライド8】

一方では、超音波診断法を中心として、産科の領域で出生前診断に努めていますが、この点では極めてMRIの導入等があって普及しているのではないかというのが印象です。

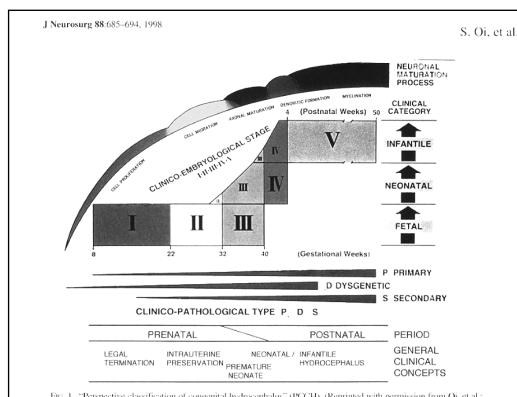
スライド 8

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999	Prenatal Management Prenatal Diagnosis - Neuroimaging: Ultrasonography (US) / MRI -			
	Routinely	Occasionally	Rarely	Never
Japan	US	MRI		
Korea	US	MRI		
Republic of China			MRI	
Denmark	US		MRI	
France	US	MRI		
Hungary	US		MRI	
Switzerland	US			MRI
Italy	US		MRI	
USA	US		MRI	
Canada	US			MRI

【スライド9】

これは私共が昨年 Journal of Neurosurgery に発表させていただいた、胎生期のステージングです。これには色々な Medicosocial な意味もあります。22週というのが日本でのリーガルターミネーションの時期です。40週で出生しますけれども、32週は肺の成熟を待って出生できる時期です。それをステージ、 、 、 出生後を 、 に分けて1年間までフォローいたしますと、こういうステージングができます。上に書いてありますのは、それぞれの水頭症の発生する時期と対応するニューロンの発成熟段階です。

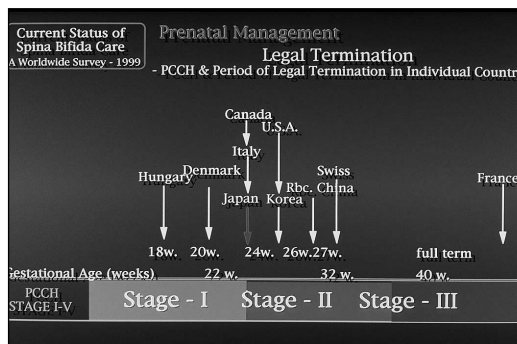
スライド 9



【スライド10】

リーガルターミネーションの時期を設けている国がほとんどで、この10カ国のうち9カ国。フランスだけがフルタームまでリーガルターミネーションは許容されます。アメリカが26週、そして日本が22週です。

スライド 10



【スライド11】

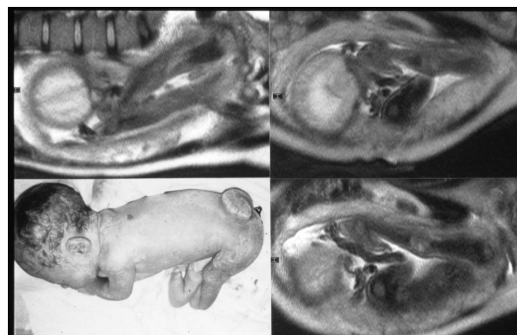
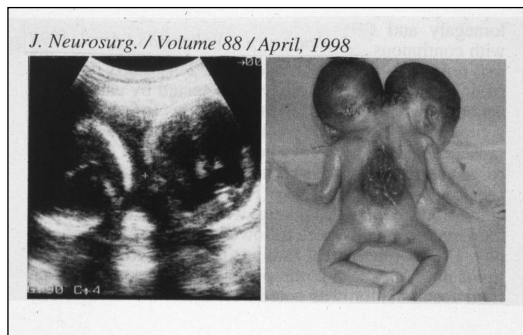
超音波の時代は、このような二分脊椎水頭症例の診断ができていく時代でした。

【スライド12】

しかしながら、最近MRIを導入してfast spine-echo, heavily Tz-weighted imageを

スライド 12

スライド 11



撮りますと、このように、生後の脊髄機能の損傷のレベルまで診断することができます。そして、myeloschisis そのものの描出も可能でありますし、水頭症はもちろんです。かなりの病態、そして出生後の予後が推測できる時代です。

【スライド13】

これは私共のデータですが、水頭症（水頭が合併するのがほとんどですが）が、どの時期に発生してくるかということが、その患児のニューロンの発達段階に極めて影響します。それで、この水頭症の発生時期といいますのは、ステージの（17週）で私たちが診断したものがありますし、出生直前に水頭症となってくる例もあります。従いまして、この、の出生後の予後を比較したものが次のスライドに示す表です。

【スライド14】

これは出生後の長期フォローのIQの平均値と最高値、最低値ですが、ご覧いただきますように、有意に水頭症は早く発生するほど、その予後に影響してくるということが証明されています。

【スライド15】

それでは、胎生期の中で診断された、いわゆる胎児の二分脊椎というものに対しては、どういう処置が必要かということですが、

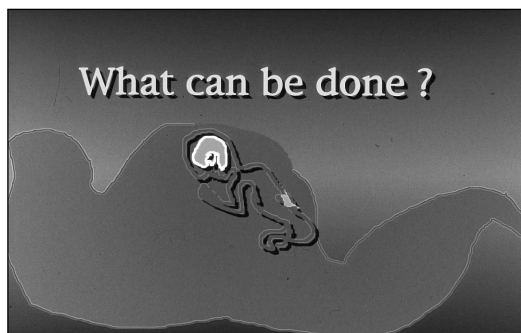
【スライド16】

そこで何ができるかということですが、

【スライド17】

今アメリカで Fetal Surgery というのが

スライド16

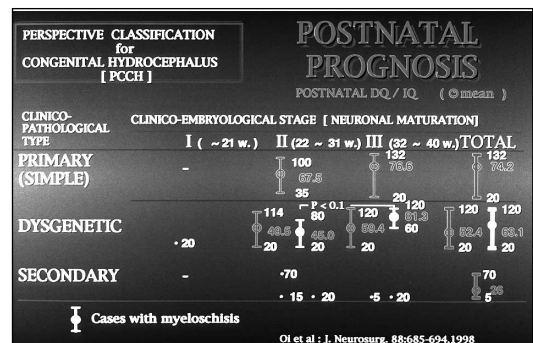


スライド13

PERSPECTIVE CLASSIFICATION for CONGENITAL HYDROCEPHALUS [PCCH]		CLINICO-EMBRYOLOGICAL STAGE [ NEURONAL MATURATION]				TOTAL
CLINICO-PATHOLOGICAL TYPE		I ( ~21 w.)	II (22 ~ 31 w.)	III (32 ~ 40 w.)		
DYSGENETIC	HP (13)		DW (22)	HA (29)	DW (32)	HP (37)
	SB (17)		DW (24)	SB (23)	SB (27)	SB (37)
			SB (21)	SB (20)	EM (32)	SB (32)
			SB (22)	SB (20)	AC (32)	HA (38)
			EM (24)	EM (30)	HED (34)	HP (38)
			HA (27)	TCD (30)	DW (34)	SB (35)
			SB (23)	SB (20)	HP (35)	SB (35)
			HP (28)	EM (31)	ARAC (36)	ARAC (36)
					DW / HP (36)	
TOTALS	2	16	16	34		

(Cases with myeloschisis)  
(Oi et al : J. Neurosurg. 88:685-694,1998)

スライド14



スライド15



スライド17



盛んに行われております。水頭症に関しては Fetal Surgery は一応結論が出ておりますけれども、胎生期の Spina Bifida に対しての手術に関しては、

【スライド18】

ここに示しますように、胎生期に進行性に神経のダメージが起こるといふ考え方から、Fetal Surgery というものが提唱されているわけですが、まだまだここには大きな議論があります。

【スライド19】

積極的な治療がD、legal termination がAで、その中間的な意見をB、Cとして、世界的にまとめますと、非常にsevereなcaseでは、世界的に皆さんがlegal terminationを支持されますが、

【スライド20】

Moderateな状態である場合には、どういふ処置をするかということで、色々意見が分かります。特に極東におきましては、欧米との差がありまして、

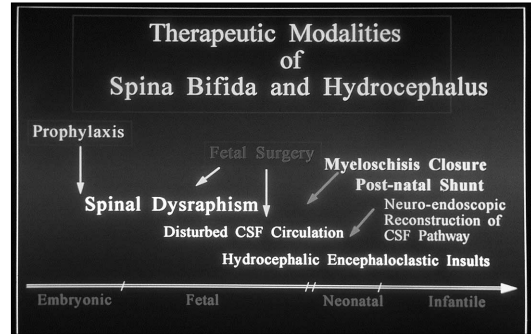
【スライド21】

ここに示しますように、アジア諸国、特に極東では、積極的に治療をしていくという方に傾きますし、あるいはヨーロッパでありますと、もっとlegal terminationを中心として、出生しない方向にいくという discrepancy が国際的にも認められます。アメリカは多様な意見があります。

【スライド22】

しかしながら、prenatal に予防医学はどうかと言いますと、また日本はここで遅れ

スライド 18



スライド 19

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999		Prenatal Management Prenatal Decision Making - Personal Opinions - 1. Severe CNS Anomaly			
Neurosurgeons participated the survey		Decision Making*			
		A.	B.	C.	D.
Japan	Shizuo Oi, M.D.				
Korea	Joong-Uhn Choi, M.D.				
Republic of China	Tai-Tong Wong, M.D. Ming-Fu Chiang, M.D.				
Denmark	Jens Haase, M.D.				
France	M. Zerah, M.D.				
Hungary	Tamas P Doczhi, M.D.				
Switzerland	Vernet Olivier, M.D.				
Italy	Carlo Mazza, M.D.				
USA	Fred Epstein, M.D. /Cheryl Muszynski, M.D.				
Canada	Tadanori Tomita, M.D. Jame Drake, M.D. Paul Steinbok, M.D.				

\* A : Legal termination B : Parents' decision  
C : Intensive care if prognosis is acceptable D : Never termination

スライド 20

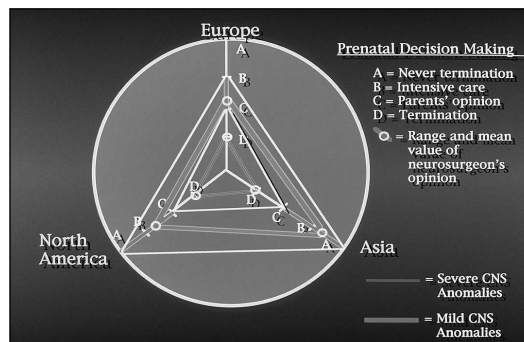
Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999		Prenatal Management Prenatal Decision Making - Personal Opinions - 1. Moderate CNS Anomaly			
Neurosurgeons participated the survey		Decision Making*			
		A.	B.	C.	D.
Japan	Shizuo Oi, M.D.				
Korea	Joong-Uhn Choi, M.D.				
Republic of China	Tai-Tong Wong, M.D. Ming-Fu Chiang, M.D.				
Denmark	Jens Haase, M.D.				
France	M. Zerah, M.D.				
Hungary	Tamas P Doczhi, M.D.				
Switzerland	Vernet Olivier, M.D.				
Italy	Carlo Mazza, M.D.				
USA	Fred Epstein, M.D. /Cheryl Muszynski, M.D.				
Canada	Tadanori Tomita, M.D. Jame Drake, M.D. Paul Steinbok, M.D.				

\* A : Legal termination B : Parents' decision  
C : Intensive care if prognosis is acceptable D : Never termination

スライド 22

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999		Prenatal Management Prenatal Prophylaxis - Administration of Folic Acid -			
		Routinely	Occasionally	Rarely	Never
Japan					Folic Acid
Korea			Folic Acid		
Republic of China			Folic Acid		
Denmark		Folic Acid			
France			Folic Acid		
Hungary				Folic Acid	
Switzerland		Folic Acid			
Italy		Folic Acid			
USA		Folic Acid			
Canada		Folic Acid			

スライド 21



ております。妊婦に対する葉酸の投与が、出生率を有意に減らすというデータに基づきまして、欧米ではこれはもうルーティーンに投与されるものでありますが、日本でははるかに遅れております。ハンガリーと同じレベルです。

【スライド23】

それから、家族の会というものがありません。患者家族の会は日本は発達しております、欧米並です。

【スライド24】

しかしながら、それを総合医療として診ていく、いわゆる二分脊椎専門外来あるいは専門医療というものは、欧米並にはいきません。

【スライド25】

社会保障の面で、医療制度が二分脊椎特有にあるかという質問に対しては、ごくわずかの国しか発展しておりません。

【スライド26】

結論ですが、二分脊椎の発生頻度から見た今までのこの疾患に対する認識とは異なり、日本では、絶対数として捉えますと、その患者数は世界的に最も多い国の一つになります。それからヨーロッパとかアメリカとは違った出生前の考え方、あるいは予防医学の実体が、日本では著明に浮き彫りにされました。そして、アメリカと日本を比べますと、新生児の医療に関しても、やはり色々な問題があるのではないかと考えられます。

最後に、二分脊椎の医療に関する国際比較における分析は、日本での特有な疾患に対してのケアのあり方を検討する上で、今後非常に重要な意義をもつものではないかということが強調されます。

スライド23

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999	Postnatal Care Total & Social Care - Family Association -			
	Well developed	Yes, but expected more	Underdeveloped	None
Japan	Family Assoc.			
Korea			Family Assoc.	
Republic of China				Family Assoc.
Denmark	Family Assoc.			
France	Family Assoc.			
Hungary				Family Assoc.
Switzerland	Family Assoc.			
Italy	Family Assoc.			
USA		Family Assoc.		
Canada	Family Assoc.			

スライド24

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999	Postnatal Care Total & Social Care - SB Clinic / Total Care System -			
	Well developed	Yes, but expected more	Underdeveloped	None
Japan			SB Clinic	
Korea				SB Clinic
Republic of China			SB Clinic	
Denmark	SB Clinic			
France		SB Clinic		
Hungary			SB Clinic	
Switzerland		SB Clinic		
Italy		SB Clinic		
USA		SB Clinic		
Canada		SB Clinic		

スライド25

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999	Postnatal Care Total & Social Care - SB Insurance -			
	Well developed	Yes, but expected more	Underdeveloped	None
Japan				
Korea				
Republic of China				
Denmark	SB Insurance			
France				
Hungary				
Switzerland	SB Insurance			
Italy				
USA	SB Insurance			
Canada	SB Insurance			

スライド26

Current Status of Spina Bifida Care A Worldwide Survey - 1999	A Worldwide Survey - 1999 Conclusions
	<p>1. The incidence of SB ranged 1.4 - 2.0 in Asia, 3.8 - 6.0 in Europe and 5 - 10/10,000 births in North America. The incidence has been decreasing in recent years in all 10 countries. However, the absolute numbers of spina bifida estimated from the individual country was significantly high in Japan.</p> <p>2. The prenatal management for SB fetus differed depending upon the region, i.e. more supports for the intensive aggressive treatment in Asia than in Europe and North America.</p> <p>3. The neonatal and total care system for SB was well developed in Europe and North America, but it was considered to be one of major future subjects in Japan and Republic of China.</p> <p>4. The present worldwide survey delineated the regional and racial difference in management of and care for SB specific to Japan and Republic of China.</p>

## 質疑応答

Q : ( 日本医大 高柳先生 )

昔、小児外科をやっていたものですから、非常に興味深く拝聴しました。

イギリスでは、出生前診断というものが発展してから、非常に小児外科に来る Spina Bifida の患者さんが減ったというのが常識になっています。そういうことが色々な各国で違うんだなと思いましたし、欧米で未だにまだまだたくさん出生しているのかなというのが感想です。

別に出生前診断をしてターミネーションをした方が良いとかという問題ではないのですが、日本でもっと議論がなされるべきだというように非常に思っています。先生は脳神経外科なので頭の話ばかりされましたけど、下半身もとても問題なわけですよね。そういうようなことも含めて、先生に今後どんどん頑張ってくださいたいと、エールを送らせていただきます。

ところで、どうしてイギリスがそこに参加されなかったのでしょうか。

A : ( 大井 先生 )

有難うございます。

イギリスのことはよく承知しているつもりです。ウェールズという地域になりますと、アイルリッシュの人達の発生頻度は日本の10倍以上です。しかしながら、葉酸の投与、あるいは先ほどおっしゃった出生前診断の発達によって、出生してくる患者さんの数は確かに減っております。イギリスにも私の友人がおり、脳神経外科医で同じ仕事をしておりますけれども、私共のこの共同調査に彼がどうして返事をくれなかったのか、ちょっとわかりません。

今、厚生省が中心となって、二分脊椎の班研究を、共同研究者の阿部を主任研究者、私が運営幹事としてやらせていただいているのでありますが、シアトルで、小児科のシャートレフ先生がなさっている世界データバンクというものに、日本も是非参画して、日本の医療の現状をもっと浮き彫りにしていきたいと思うのであります。残念ながらファイザーヘルスリサーチ振興財団の助成金が本年度は当たりませんでしたので、私共のこの研究が途絶えるのをちょっと心配しております。