

<診断基準>

脊髄髄膜瘤(脊髄披裂、脊髄瘤、脊髄嚢瘤を含む。)の診断基準

A 外表所見

生下時に胸腰椎、仙骨部の異常な嚢胞性腫瘍(以下のいずれか)を認める。

1. 脊髄髄膜瘤(myelomeningocele): 嚢胞内に神経線維を含む腫瘍で、外表所見は腫瘍中心の皮膚が欠損し、脊髄組織が露出している。
2. 脊髄披裂(myeloschisis): 開放された脊髄が露出した状態になっており、脊髄中心管その正中部に認められる。
3. 脊髄瘤(myelocele): 内容物は脳脊髄液と硬膜で形成されていて、嚢胞状になっている。
4. 脊髄嚢瘤(myelocystocele): 脊髄中心管が嚢胞状になっている。別名、脊髄嚢空洞症(syringomyelocele)と呼ぶ。

B 神経症状(病変部位以下で1～3の神経脱落症状をすべて認める)

1. 運動障害
2. 知覚障害
3. 膀胱直腸障害
4. てんかん、水頭症

C 画像検査所見

1. 水頭症: CT や超音波検査で脳室の著明な拡大
2. Chiari II 型奇形: MRI にて延髄・第4脳室・小脳が大後頭蓋窩へ陥没している。
3. 膀胱尿道造影: 膀胱頸部の弛緩像、膀胱尿管逆流、膀胱壁の肉柱変形、膀胱容量の減少などを認める。
4. 四肢の単純XP: 股関節の脱臼、足関節の変形、脊椎の側弯、脊椎の後弯などを認める。
5. 腹部の単純XP: 宿便、結腸ガス、巨大結腸などを認める。

D 鑑別診断

以下の疾患を除外する。

1. 潜在性二分脊椎

神経管閉鎖障害により発生するが、外表に神経組織の露出がなく、ほぼ正常な皮膚に覆われている。多くは腰仙部に位置し、皮下腫瘍(subcutaneous tumor)、小陥凹(dimple)、血管腫(hemangioma)、多毛症(hypertrichosis)、母斑(nevus)などの表皮の異常所見を併発する。典型的な病態は脂肪脊髄髄膜瘤(lipomyelomeningocele)、先天性皮膚洞(congenital dermal sinus)、割髄症(diastematomyelia)、仙骨欠損症(sacral agenesis)などである。

<診断のカテゴリー>

A+Bを満たしDの鑑別すべき疾患を除外したものを、脊髄髄膜瘤と診断する。

〈重症度分類〉

機能的評価 Barthel Index: 85 点以下を対象とする。

| | 質問内容 | 点数 |
|----------------|---|----|
| 1 食事 | 自立、自助具などの装着可、標準的時間内に食べ終える | 10 |
| | 部分介助(たとえば、おかずを切って細かくしてもらう) | 5 |
| | 全介助 | 0 |
| 2 車椅子からベッドへの移動 | 自立、ブレーキ、フットレストの操作も含む(非行自立も含む) | 15 |
| | 軽度の部分介助または監視を要する | 10 |
| | 座ることは可能であるがほぼ全介助 | 5 |
| | 全介助または不可能 | 0 |
| 3 整容 | 自立(洗面、整髪、歯磨き、ひげ剃り) | 5 |
| | 部分介助または不可能 | 0 |
| 4 トイレ動作 | 自立(衣服の操作、後始末を含む、ポータブル便器などを使用している場合はその洗浄も含む) | 10 |
| | 部分介助、体を支える、衣服、後始末に介助を要する | 5 |
| | 全介助または不可能 | 0 |
| 5 入浴 | 自立 | 5 |
| | 部分介助または不可能 | 0 |
| 6 歩行 | 45m以上の歩行、補装具(車椅子、歩行器は除く)の使用の有無は問わず | 15 |
| | 45m以上の介助歩行、歩行器の使用を含む | 10 |
| | 歩行不能の場合、車椅子にて 45m以上の操作可能 | 5 |
| | 上記以外 | 0 |
| 7 階段昇降 | 自立、手すりなどの使用の有無は問わない | 10 |
| | 介助または監視を要する | 5 |
| | 不能 | 0 |
| 8 着替え | 自立、靴、ファスナー、装具の着脱を含む | 10 |
| | 部分介助、標準的な時間内、半分以上は自分で行える | 5 |
| | 上記以外 | 0 |
| 9 排便コントロール | 失禁なし、浣腸、坐薬の取り扱いも可能 | 10 |
| | ときに失禁あり、浣腸、坐薬の取り扱いに介助を要する者も含む | 5 |
| | 上記以外 | 0 |
| 10 排尿コントロール | 失禁なし、収尿器の取り扱いも可能 | 10 |
| | ときに失禁あり、収尿器の取り扱いに介助を要する者も含む | 5 |
| | 上記以外 | 0 |

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。