潜在性二分脊椎

吉藤 和久¹⁾, 大森 義範¹⁾, 小柳 泉²⁾, 師田 信人³⁾, 三國 信啓⁴⁾

1) 北海道立子ども総合医療・療育センター脳神経外科, 2) 北海道脳神経外科記念病院, 3) 東京都立小児総合医療センター脳神経外科, 4) 札幌医科大学脳神経外科

Spina Bifida Occulta

Kazuhisa Yoshifuji, M.D.¹⁾, Yoshinori Omori, M.D.¹⁾, Izumi Koyanagi, M.D.²⁾, Nobuhito Morota, M.D.³⁾, and Nobuhiro Mikuni, M.D.⁴⁾

1) Division of Neurosurgery, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation, 2) Hokkaido Neurosurgical Memorial Hospital, 3) Division of Neurosurgery, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center, 4) Department of Neurosurgery, Sapporo Medical University

Spina bifida occulta (SBO) is a malformation of the spinal cord and its surrounding structures. It is caused by the failure of neurulation and is defined as a condition characterized by the absence of cerebrospinal fluid leakage without skin defects; therefore, it is also known as closed spinal dysraphism. Here we have reviewed the embryology-based pathogenesis, outlined clinical pictures of whole SBO including our clinical data, and mentioned individual disease states.

SBO comprises various pathological conditions related to the type of failure during notochord formation and primary and secondary neurulations. Neurological disorders are caused by spinal cord tethering, mass effect, and dysplasia of the nerve tissue. Comorbid cutaneous abnormalities and lower intestinal and urogenital anomalies are initial signs for the diagnosis of SBO. Surgery for tethered spinal cord and mass effect, except for dysplasia of the nerve tissue, possibly help in the improvement or stabilization of symptoms. Surgery is generally recommended in symptomatic SBO cases and in asymptomatic SBO cases in children; however, prophylactic surgery is controversial. Comprehensive care and postoperative follow-up are necessary over a prolonged period.

(Received February 16, 2018; accepted March 9, 2018)

Key words: spina bifida occulta, closed spinal dysraphism, embryology, primary neurulation, secondary neurulation

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 27: 662-669, 2018

はじめに

潜在性二分脊椎 (spina bifida occulta) は神経管形成時の異常による先天奇形である。通常は閉鎖性 (髄液漏のない, 皮膚欠損のない) 二分脊椎を意味する。この他, 潜在性が顕在性と対で用いられると, 髄液漏にかかわ

ず前者は形態的に瘤を形成しないもの, 後者は瘤を形成するものを指す場合がある。実地臨床上, 髄液漏の有無が重要で, これにより症状, 合併病変, 治療方針が大きく異なることから, 「潜在性=閉鎖性」として用いることが多く, 本稿でもそのように扱う。

潜在性二分脊椎は, 神経管発生障害の時期や種類によ

連絡先: 吉藤和久, 〒006-0041 札幌市手稲区金山1条1-240-6 北海道立子ども総合医療・療育センター脳神経外科
Address reprint requests to: Kazuhisa Yoshifuji, M.D., Division of Neurosurgery, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation, 1-1-240-6 Kanayama, Teine-ku, Sapporo-shi, Hokkaido 006-0041, Japan

Table 1 Embryologically based classification of spina bifida occulta

Notochord formation failure 3 weeks	<ul style="list-style-type: none"> • Split cord malformation (SCM) • Neurenteric cyst
Primary neurulation failure 3-4 weeks	<ul style="list-style-type: none"> • Congenital dermal sinus • Limited dorsal myeloschisis (LDM)
Secondary neurulation failure 4-8 weeks	<ul style="list-style-type: none"> • Spinal conus lipomas <ul style="list-style-type: none"> <i>Dorsal type</i> <i>Transitional type</i> <i>Lipomyelomeningocele</i> <i>Caudal type</i>
	<ul style="list-style-type: none"> • Filum lipoma, thickened filum • Retained medullary cord • Terminal myelocystocele • Caudal regression syndrome (VATER, VACTERL, OEIS) • Anterior sacral meningocele (Currarino syndrome)

り複数の疾患を含む (Table 1)。最初に、それぞれの発生と全体の臨床像を概説し、続いて疾患ごとの特徴に触れたい。

疫 学

潜在性二分脊椎の主要疾患である脊髄脂肪腫の発生頻度は、4,000 出生に 1 人とされる²⁾。潜在性二分脊椎全体ではこれより多いことになるが、潜在性であるがゆえ正確な頻度はわからない。男女比は診断例をもとに 1:2 とされる。葉酸摂取による発生予防効果は、開放性二分脊椎と異なりわかっていない。少なくとも、脊髄脂肪腫への発生予防効果は認められないとする報告がある¹⁰⁾。

発 生

各疾患は、発生に沿って整理すると理解しやすい。

① 脊索形成とその時期に生じる疾患

胎生第 2～3 週、内・中・外胚葉から成る 3 層性胚盤の中胚葉に、脊索 (notochord) が正中軸として形成される。脊索は外胚葉を神経板 (neural plate) へ誘導する。その際、内胚葉と外胚葉が正中で連続する異常 (不分離) が生じていると、脊索はその両側の中胚葉に分かれて形成される。神経板も左右に 2 つ誘導され、分離脊髄奇形 (split cord malformation : SCM) が発生する。また、内胚葉と外胚葉の不分離は、神経腸管嚢胞の原因となる¹⁴⁾。

② 一次神経管閉鎖とその時期に生じる疾患

胎生第 3～4 週、胚子背面の外胚葉 (ectoderm) は、正

中の神経板 (脊索により誘導) と外側の皮膚外胚葉 (cutaneous ectoderm) から成る。続いて神経板の外側部分が隆起し、神経ヒダ (neural fold) を形成する。正常では左右の神経ヒダが正中で癒合した後、神経板が皮膚外胚葉から腹側へ分離し神経管 (neural tube) となる。こうして皮膚外胚葉から皮膚が、神経板から脊髄が発生する。この一次神経管形成により、第 1 仙髄以上頭側の中樞神経が形成される。このときの異常として、神経板が閉鎖せず皮膚外胚葉と連続したまま残ると、開放性二分脊椎 (いわゆる脊髄髄膜瘤) が生じる。神経板と皮膚外胚葉が早期分離 (premature disjunction) し中胚葉組織が神経ヒダの間に迷入すると、脊髄脂肪腫が発生する。分離不全 (incomplete disjunction) を起こすと、先天性皮膚洞や limited dorsal myeloschisis が発生する⁴⁾。

③ 二次神経管形成とその時期に生じる疾患

胎生 4～8 週、二次神経管は先に形成された一次神経管の尾側で、caudal cell mass から発生する。Caudal cell mass はアポトーシスによる空洞化を生じ管腔構造となる。これが一次神経管の尾側へ癒合する。続いて尾側部分が退縮して終糸となり、退縮しない部分は第 2 仙髄以下尾側の脊髄円錐となる。二次神経管の発生異常により、終糸脂肪腫、肥厚終糸、終末部脊髄嚢腫、retained medullary cord が生じる¹²⁾。

臨床所見

① 神経症状

病変高位より尾側に運動感覚障害、膀胱直腸障害を生じうる。症状の程度は、無症候から歩行困難や自己導尿

Fig. 1 Cutaneous lesions

Hemangioma (A), subcutaneous mass (B), skin tag (C), cigarette burn mark (D), abnormal hair (E), extra-gluteal cleft dimple (F, arrow), irregular gluteal cleft (G), and coccygeal dimple (H). Each number indicates the prevalence of spina bifida occulta as a therapeutic objective in our experience (n=255).

まで幅広いが、開放性二分脊椎より一般に軽い。障害の発生機序は神経組織の先天的形成不全、脊髄係留、脊髄圧迫、脊髄空洞、感染（先天性皮膚洞の場合）、機械的損傷（lipomyelomeningocele など神経組織が脊椎管外の皮下まで出ている場合）である。神経組織形成不全以外は、外科的治療が有効とされる¹⁹⁾。

② 皮膚病変 (Fig. 1)

背部皮膚病変がしばしば診断の契機となり、tell-tale sign（告げ口サイン）や stigmata（烙印）と呼ばれる。皮膚と神経は同じく外胚葉から発生するので、皮膚正中部に異常があれば神経組織の異常を疑う必要がある。皮膚病変と神経病変は先天性皮膚洞のようにつながっていることもあるが、必ずしも解剖学的に連続している病態ばかりではない。評価の際は皮膚病変が脊椎管内に達していなくても、脊髄まで撮像し確認する必要がある。確実な評価にはMRIが必須とされる。各皮膚病変が手術適

応のある神経病変を合併する率は、自験例の連続 255 例〔2008～2017 年、生後 0 カ月～13 歳（中央値 4 カ月）〕によれば、血管腫：100%（25/25）、皮下腫瘍：98%（39/40）、人尾：80%（8/10）、cigarette burn mark：77%（10/13）、異常発毛：67%（4/6）、臀裂不整：30%（21/69）、臀裂上端より頭側に存在する皮膚陥凹：62%（8/13）であった（Fig. 1）。過去の報告でも皮下腫瘍、人尾、cigarette burn mark、異常発毛を合わせると 55% に神経病変を伴うとされる¹³⁾。これらの皮膚病変を認める症例は精査が勧められる。一方、臀裂内下部に存在し底が尾骨へ向かう皮膚陥凹（Fig. 1H）は小児人口の 2～4% に存在し頻繁に遭遇するが、治療を要する潜在性二分脊椎の合併はまれである（0～7%）⁵⁾⁶⁾¹³⁾。自験例では 1.2%（1/83）であった。精査はすべきという意見と必ずしも必要ないという意見がある⁵⁾²³⁾。

③ 脊椎の異常

椎弓の形成不全や後方への扉状開放は、二分脊椎と呼ばれる所以である。皮下から硬膜内まで連続する病変（脊髄脂肪腫、先天性皮膚洞など）ではその通路となり、筋層、硬膜も欠損する。椎体異常や脊椎管内骨性中隔は、脊索形成異常に伴いやすい。仙骨奇形は二次神経管形成異常に多い。

小児では単純X線写真やCTを撮影すると、健常児でも椎弓正中中部が欠損していることがある。成長過程としての未骨化軟骨結合(synchondrosis)の画像所見であり、病的二分脊椎とは異なる。新生児では全脊椎レベルで認められ、腰仙部が最も遅く約15歳まで認められる。また、不完全な椎弓形成として残ることも多く、人口の5~30%にみられ、S1, L5高位に多い¹¹⁾。病的二分脊椎との鑑別には椎弓の変形、左右差、異所性骨化、椎弓根間の拡大に注目する²⁵⁾。

④ 合併病変

下部消化管奇形、泌尿・生殖器奇形、仙骨奇形、尾部退化症候群(caudal regression syndrome) (VATER 連合、VACTERL 連合、OEIS 症候群など)が、二次神経管形成異常に合併しやすい。二次神経管が排泄腔(cloaca)と解剖学的に近接し発生上関連しているためである²¹⁾。これらの合併率は、自験例96例〔2008~2017年、生後0カ月~14歳(中央値7カ月)〕によれば、二次神経管由来の疾患(S2以下の脊髄と終糸の疾患)の36%(27/72)、一次神経管由来の疾患(S1以上頭側の疾患)の4%(1/24)であった($p<0.01$: Fisher's exact test)。二次神経管由来の疾患の39%に合併するという報告もあり¹²⁾、これらを伴う児にはMRI検査が勧められる。

開放性二分脊椎(いわゆる脊髄髄膜瘤)と異なり、髄液漏が原因で生じるキアリ奇形や水頭症は伴わない。

治 療

手術適応・方法については各疾患の項で述べる。手術後のフォローアップも大切で、長期にわたり、少なくとも成長が終了するまで、再係留による症状再発や脊髄空洞出現に配慮し経過観察する。脳神経外科以外に、泌尿器科による排尿機能評価と管理、整形外科による装具治療や矯正手術、リハビリテーション科・小児科による機能発達の評価や訓練など、包括的医療が必要である。

潜在性二分脊椎の各疾患

① 分離脊髄奇形(split cord malformation: SCM) (Fig. 2A, B)

脊索形成時の異常による。他の二分脊椎にしばしば合併し、SCMの26~80%は開放性二分脊椎に伴って診断される。2つの脊髄がそれぞれ硬膜嚢をもち、骨性あるいは線維軟骨性中隔が存在するType I(割髄症, diastematomyelia) (Fig. 2A)と、2つの脊髄が1つの硬膜嚢内で線維性中隔により境されるType II(重複脊髄, diplomyelia) (Fig. 2B)がある。神経症状は、脊髄係留と神経組織形成不全による。症候性例は手術適応であり、無症候性例の予防手術には議論がある。手術は中隔切除による脊髄係留解除である¹⁴⁾。

② 先天性皮膚洞 (Fig. 2C)

一次神経管閉鎖時の異常で、皮膚外胚葉と神経板の分離不全(incomplete disjunction)による。上皮をもつ管腔構造で、背部の皮膚陥凹から連続し、硬膜外まで(10~36%)、硬膜内まで(53~60%)、あるいは脊髄まで達する(13%)。腰仙部(88%)が多く、胸椎(10%)や頸椎(<1%)は少ない。類皮腫(43~83%)、類上皮種(13%)、奇形腫(4%)を合併する。髄膜炎は23~59%、局所感染を含む何らかの感染が31~61%にみられる。神経症状は感染、脊髄係留、圧迫(類皮腫、膿瘍などによる)、神経組織形成不全が原因となる。髄膜炎による障害や、硬膜下膿瘍による急速な対麻痺は予後に影響するため、早期予防手術が勧められる。手術は皮膚洞と類皮腫の全摘出である。管腔内の感染巣を考慮し、管腔を開放せず一塊として摘出する工夫が必要である。しかし、脊髄髄内へ達し癒着している場合は難しい¹⁸⁾²¹⁾。

③ Limited dorsal myeloschisis (LDM) (Fig. 2D)

一次神経管閉鎖時の分離不全(incomplete disjunction)による。特徴的な皮膚病変(cigarette burning) (Fig. 1D)から脊髄背面へ、上皮を含まないfibroneural tractが連続する。Dorsal tethering bandやmeningocele manquéの概念と重なるところが多い。頸胸椎のnon-terminal myelocystoceleは、LDMのsaccular typeと考えられる。感染は起こさない。神経症状は脊髄係留、神経組織形成不全による。手術は索状物全摘出による脊髄係留解除術で、予防的にも行われる¹⁵⁾。

④ 脊髄脂肪腫 (Fig. 3)

発生中の神経管に中胚葉組織が迷入して起こる奇形

Fig. 2 Split cord malformation Type I (diastematomyelia) (A), Type II (diplomyleia) (B). Congenital dermal sinus (C) has a hollow structure lined with epithelia from the skin to the spinal cord (arrowheads). Infected dermoid (asterisk). Ostium of the dermal sinus indicating infection with surrounding skin inflammation (arrow). Limited dorsal myeloschisis (D) comprises the fibroneural tract without epithelium between the skin and the spinal cord (arrowheads).

(異所性脂肪組織)である。増殖はしないが、肥満や若い瘦によって皮下脂肪と同様に増減する。神経症状の原因は脊髄係留、圧迫、神経組織形成不全である。分類はMRI所見に基づき5型に分けAraiら¹⁾の分類(2001年)を用いることが多い: ①dorsal type, ②transitional type, ③lipomyelomeningocele, ④caudal type, ⑤filar type (Fig. 3にそれぞれの詳細を記す)。発生上①は一次神経管閉鎖障害に由来、④と⑤は二次神経管形成異常、②と③は両方が関与する (Table 1)。近年、MRI上の形態に発生学的視点を加味したMorotaらの分類(2017年)により、臨床像の理解、切除方法がより明瞭となった¹²⁾。

1. 円錐部脂肪腫 (①～④) の手術適応 (⑤filar type については⑤終糸病変を参照)

症候性例は手術が勧められる。無症候例では経過観察を勧める意見もあるが、1990年代後半以降は手術のほうが予後良好という報告が多い。Progression-free survival (PFS) が手術例 87% (経過観察期間 6.2～10.4 年, n=103)⁸⁾²²⁾、非手術例 60～71% (9～10 年, n=133)⁷⁾²²⁾²⁴⁾ と報告されている。近年、全摘出することにより PFS が 88.1% (経過観察期間 20 年, n=315) とも報告されているが、②transitional type, ③lipomyelomeningocele では全

摘出の難しいものが多く、再係留率が高くなる¹⁶⁾。非手術群では、長期観察中に緩徐に出現する神経障害を早期診断することが容易でないこと、症候化後の手術で改善するとは限らないことが問題となる。

2. 円錐部脂肪腫の手術手技

はじめに脂肪腫と神経組織の関係が単純な dorsal type について述べる。下肢誘発筋電図 (EMG) を術中神経マッピングのために、球海綿体反射 (BCR) を膀胱直腸機能モニタリングのために準備する。脂肪腫の頭尾側で正常くも膜下腔が確保できるよう、椎弓切開範囲を決定する。皮膚切開し、正常筋膜をたどり、筋膜を貫通する脂肪腫の‘茎’を確保する。頭尾側で形成的椎弓切開を行う。頭側の正常硬膜を切開し、脊髄、脂肪腫、神経根の関係を確認しながら尾側へ向かい、左右の硬膜を脂肪腫から遊離する。同じことを尾側から追加することもある。続いて短い終糸を切断すると、脊髄・脂肪腫複合体が神経根のみで硬膜とつながる状態となり、係留解除が完了する。脂肪腫は可及的切除 (部分切除) を基本とする。近年、発生学的に脊髄との関係が単純な dorsal type などの場合に全摘出を勧める意見があり、病変に応じ適応を使い分けることで成績がよいとされる¹²⁾。再係留予

Fig. 3 Classification of spinal lipoma (Arai, et al 2001)

- A :** Dorsal type. The lipoma-cord interface is entirely on the dorsal surface of the spinal cord. Spinal conus is intact.
- B :** Transitional type. Lateral and ventral extension encasing the nerve roots.
- C :** Lipomyelomeningocele. The spinal cord and the subarachnoid space protrude out of the spinal canal. The nerve roots are occasionally encased.
- D :** Caudal type. Caudal attachment to the conus medullaris occasionally encasing the nerve roots. This case has an expanded central canal.
- E :** Filar type. Lipoma at the filum terminale.

防目的に、可能であれば脊髄形成（軟膜縫合）を行う。同じ目的で硬膜は余裕をもって形成すべきで、必要に応じ筋膜で補填する（小児ではできるだけ代用硬膜は使用しない）。術後 cord/sac ratio（硬膜嚢径に対する脊髄・脂肪腫複合体の割合）が小さいほど長期成績がよい¹⁶⁾。以上が基本的手技である。Transitional type では脂肪腫に巻き込まれた神経根を残しながら係留解除しなければならず、脊髄と脂肪腫の境界も入り組んで不明瞭である。Lipomyelomeningocele では、脱出脊髄を剥離し硬膜内へ完納する必要がある。神経根がしばしば脂肪腫に巻き込まれ、脊髄と脂肪腫の境界も複雑である。Caudal type では脊髄の尾側で切除する。神経根を巻き込んでいる場合は、その尾側で脂肪腫を切断し係留解除とする。硬膜嚢尾側端が先天的に形成されていないため、脂肪腫を一部利用し水密に再建する。

⑤ 終糸病変—終糸脂肪腫 (Fig. 3E) と肥厚終糸 (Fig. 4A) —

二次神経管形成異常による。終糸脂肪腫は終糸に局限した脂肪腫で、任意に撮影した MRI 上 0.24~4% に認められる。ほとんどは無症候性で低位脊髄円錐を呈さず、病的意義はない。肥厚終糸 (thickened filum)〔緊縛終糸

(tight filum terminale) ともいう〕は径 2 mm 以上の終糸を指し、線維成分が主体で少量の脂肪組織を含む場合もある。両者とも低位脊髄円錐を呈する場合、係留負荷による神経障害が危惧される。

症候性例は症状改善 (53%) あるいは進行停止 (47%) を目的に手術適応がある¹⁷⁾。低位脊髄円錐を認めるものの無症候である例への予防手術は意見が分かれるが³⁾、症候化時の早期診断が容易でないこと、症候化後の手術で改善するとは限らないこと、手術リスクが低いことから手術を選択する傾向にある¹⁷⁾¹⁹⁾²¹⁾。正常円錐高位であっても、脊髄症状（主に神経因性膀胱）を呈する場合は手術が選択肢となる。このような病態は occult tethered cord syndrome と呼ばれる。脊髄空洞が存在する場合も手術が検討される。手術では 1 レベルの骨形成的椎弓切開を行い、終糸を切断する。

⑥ 終末部脊髄嚢瘤 (Fig. 4B)

二次神経管形成時の空洞 (terminal balloon) が正常に退縮せず発生する。脊髄下端の中心管が拡張し、脊髄はラッパ状に広がって、髄膜瘤を伴い脊椎管外へ脱出する。神経症状は脊髄係留と神経組織形成不全による。総排泄腔外反、仙骨奇形などを合併しやすい。症状の有無

Fig. 4 Thickened filum (A, arrowhead) with a low set conus. Terminal myelocystocele (B) shows a dilated central canal of the spinal cord (asterisk) and the surrounding subarachnoid space (arrowheads). Retained medullary cord (C-E). The conus medullaris cannot be detected on MRI (C) or visually during surgery (D). The non-functioning region (medullary conus) is electrophysiologically determined (D, arrowhead), and resected from the true conus medullaris (E, arrow).

にかかわらず，係留解除と修復手術が勧められる⁹⁾。

で切断する²⁰⁾。

7 Retained medullary cord (Fig. 4C-E)

二次神経管の尾側部分が終糸へと退縮せず，ヒトや尻尾のない動物では本来認めない原始脊髄が遺残したものである。脊髄係留を生じうる。係留解除術を行うが，肉眼的に異常部分を区別することは困難で，電気生理学的に真の脊髄下端と真の最下位神経根を確認し，その尾側

著者全員は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告を完了しています。本論文の発表に関して開示すべきCOIはありません。

文 献

- 1) Arai H, Sato K, Okuda O, Miyajima M, Hishii M, Nakanishi

- H, Ishii H : Surgical experience of 120 patients with lumbosacral lipomas. *Acta Neurochir (Wien)* **143** : 857-864, 2001.
- 2) Blount JP, Elton S : Spinal lipomas. *Neurosurg Focus* **10** : e3, 2001.
 - 3) Cools MJ, Al-Holou WN, Stetler WR Jr, Wilson TJ, Muraszko KM, Ibrahim M, La Marca F, Garton HJ, Maher CO : Filum terminale lipomas : imaging prevalence, natural history, and conus position. *J Neurosurg Pediatr* **13** : 559-567, 2014.
 - 4) Dias MS, McLone DG : Normal and abnormal early development of the nervous system. in McLone DG (ed) : *Pediatric Neurosurgery : Surgery of the Developing Nervous System*. Philadelphia, W. B. Saunders, 2001, pp.31-40.
 - 5) Gomi A, Oguma H, Furukawa R : Sacrococcygeal dimple : new classification and relationship with spinal lesions. *Childs Nerv Syst* **29** : 1641-1645, 2013.
 - 6) Harada A, Nishiyama K, Yoshimura J, Sano M, Fujii Y : Intraspinal lesions associated with sacrococcygeal dimples. *J Neurosurg Pediatr* **14** : 81-86, 2014.
 - 7) Kulkarni AV, Pierre-Kahn A, Zerah M : Conservative management of asymptomatic spinal lipomas of the conus. *Neurosurgery* **54** : 868-875, 2004.
 - 8) La Marca F, Grant JA, Tomita T, McLone DG : Spinal lipomas in children : outcome of 270 procedures. *Pediatr Neurosurg* **26** : 8-16, 1997.
 - 9) Lee JY, Kim SP, Kim SW, Park SH, Choi JW, Phi JH, Kim SK, Pang D, Wang KC : Pathoembryogenesis of terminal myelocystocele : terminal balloon in secondary neurulation of the chick embryo. *Childs Nerv Syst* **29** : 1683-1688, 2013.
 - 10) McNeely PD, Howes WJ : Ineffectiveness of dietary folic acid supplementation on the incidence of lipomyelomeningocele : pathogenetic implications. *J Neurosurg* **100** (2 Suppl Pediatrics) : 98-100, 2004.
 - 11) 森山徳秀, 橘 俊哉, 岡田文明, 圓尾圭史, 井上真一, 堀之内豊, 吉矢晋一 : 阪神地区での脊柱検診の現状と潜在性二分脊椎の疫学的検討 (第3報). *小児の脳神経* **36** : 542-544, 2011.
 - 12) Morota N, Ihara S, Ogiwara H : New classification of spinal lipomas based on embryonic stage. *J Neurosurg Pediatr* **19** : 428-439, 2017.
 - 13) O'Neill BR, Gallegos D, Herron A, Palmer C, Stence NV, Hankinson TC, Corbett Wilkinson C, Handler MH : Use of magnetic resonance imaging to detect occult spinal dysraphism in infants. *J Neurosurg Pediatr* **19** : 217-226, 2017.
 - 14) Pang D, Dias MS, Ahab-Barmada M : Split cord malformation. Part I : A unified theory of embryogenesis for double spinal cord malformations. *Neurosurgery* **31** : 451-480, 1992.
 - 15) Pang D, Zovickian J, Oviedo A, Moes GS : Limited dorsal myeloschisis : a distinctive clinicopathological entity. *Neurosurgery* **67** : 1555-1580, 2010.
 - 16) Pang D : Total resection of complex spinal cord lipomas : how, why, and when to operate? *Neurol Med Chir (Tokyo)* **55** : 695-721, 2015.
 - 17) Pierre-Kahn A, Zerah M, Renier D, Cinalli G, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Brunelle F, Le Merrer M, Giudicelli Y, Pichon J, Kleinknecht B, Nataf F : Congenital lumbosacral lipomas. *Childs Nerv Syst* **13** : 298-334, 1997.
 - 18) Radmanesh F, Nejat F, El Khashab M : Dermal sinus tract of the spine. *Childs Nerv Syst* **26** : 349-357, 2010.
 - 19) 坂本博昭 : 二分脊椎. 山崎麻美, 坂本博昭 : 小児脳神経外科学 改訂2版. 京都, 金芳堂, 2015, pp.248-317.
 - 20) Sala F, Barone G, Tramontano V, Gallo P, Ghimenton C : Retained medullary cord confirmed by intraoperative neurophysiological mapping. *Childs Nerv Syst* **30** : 1287-1291, 2014.
 - 21) 重田裕明 : 潜在性二分脊椎 (脊髄脂肪腫を除く) : 先天性皮膚洞, 緊張終糸, 神経腸管嚢胞, 分離脊髄奇形, 尾部退行症候群など. *No Shinkei Geka* **39** : 513-527, 2011.
 - 22) Talamonti G, D'Aliberti G, Nichelatti M, Debernardi A, Picano M, Redaelli T : Asymptomatic lipomas of the medullary conus : surgical treatment versus conservative management. *J Neurosurg Pediatr* **14** : 245-254, 2014.
 - 23) Tamura G, Morota N, Ihara S : Impact of magnetic resonance imaging and urodynamic studies on the management of sacrococcygeal dimples. *J Neurosurg Pediatr* **20** : 289-297, 2017.
 - 24) Wykes V, Desai D, Thompson DN : Asymptomatic lumbosacral lipomas—a natural history study. *Childs Nerv Syst* **28** : 1731-1739, 2012.
 - 25) 吉藤和久, 師田信人, 井原 哲 : 小児における腰仙部脊柱管後方成分形成の検討. *小児の脳神経* **32** : 426-429, 2007.

要 旨

潜在性二分脊椎

吉藤 和久 大森 義範 小柳 泉 師田 信人 三國 信啓

潜在性二分脊椎は、神経管形成異常による先天奇形のうち皮膚欠損・髄液漏がないものを指し、閉鎖性二分脊椎ともいう。発生過程(脊索形成、一次神経管形成、二次神経管形成)で生じる異常の時期・種類により、種々の疾患が含まれる。脊髄係留、脊髄圧迫、神経組織形成不全が原因で神経障害を生じうる。皮膚病変、鎖肛、泌尿・生殖器奇形は診断契機として重要である。神経組織形成不全以外の脊髄係留・圧迫に対しては手術が有効な可能性がある。症候性例に対する手術は広く理解されているが、小児では無症候例でも予防手術が必要、あるいは検討される病態が多い。手術は治療の始点であり、長期にわたり複数診療科による包括的サポートが必要である。

脳外誌 **27** : 662-669, 2018