潜在性脊椎披裂を有し, 脊髓下部の牽引により生じた 先天性神経因性膀胱 (いわゆる Tethered Cord Syndrome) の診断, 治療, 予後について

	福	井	準	之	助
	小		平		潔
信州大学医学部泌尿器科学教室	渡	辺	節		男
(主任: 柿崎勉教授)	竹		崎		徹
	芝		伸		彦
	和	食	正		久
信州大学医学部整形外科学教室	大	塚	訓		喜
(主任: 藤本憲司教授)					
信濃整肢療護園整形外科	深	瀬	継		充
(園長: 井上雅夫)					
諏訪赤十字病院泌尿器科	鶴	見	和		弘
伊那中央総合病院泌尿器科	福	地	弘		貞

DIAGNOSIS, TREATMENT AND PROGNOSIS OF CONGENITAL NEUROGENIC BLADDER CAUSED BY TRACTION OF LOWER SPINAL CORD SEGMENT WITH SPINA BIFIDA OCCULTA. (SO CALLED "TETHERED CORD SYNDROME")

Junnosuke Fukui, Kiyoshi Kodaira, Setsuo Watanabe, Tohru Takezaki,
Nobuhiko Shiba and Masahisa Wajiki

Department of Urology, Faculty of Medicine, University of Shinshu
(Prof. T. Kakizaki)

Kuniyoshi Ohtsuka

Department of Orthopedics, Faculty of Medicine, University of Shinshu
(Prof. K. Fujimoto)

Tsugumasa Fukase

Department of Orthopedics, Shinano Hospital for Crippled Children
(Chief. M. Inoue)

Kazuhiro Tsurumi

Department of Urology, Suwa Red-Cross Hospital

Hirosada Fukuchi

Department of Urology, Ina Central Hospital

Twenty cases of tethered cord syndrome which we experienced are presented.

All of the cases were under 18 years of age except one who was at the age of 45 as listed in Table 1.

70% of the cases were under 15 years old. Most of the cases were children.

As shown in Table 2, many patients complained of urinary incontinence and dysuria as clinical symptoms.

All of the cases had the autonomous neurogenic bladder according to the classification of Lewis' cystometrogram. According to the classification of Sato's cystometrogram, 13 cases were hypertonic, 4 cases normotonic and 3 cases hypotonic. Many of them were unexpectedly hypertonic although they had the autonomous neurogenic bladder (Table 2).

For the diagnosis and prognosis of this syndrome, simultaneous measurements of the vesical pressure, urethral pressure, intra-abdominal pressure, E.M.G. of anal sphincter, tone of anal sphincter and urinary flow rate were performed in the course of micturition with the 6 channel polygraph, which we had reported, as well as the neurological test by E.M.G.

These tests were best at present to follow up the prognosis of this syndrome.

Clinical symptoms of this syndrome were mainly due to an incomplete contraction of the detrusor, incomplete dilatation of bladder neck during the micturition and detrusor-external urethral sphincter dyssynergia. The last disorder was proved by the urodynamic examination and lateral voiding cystourethrography with the continuous 70 mm spot-graphy.

Many of the improved cases after the operation show an increased contraction of the detrusor, a decrease of loss of energy at the bladder neck and an improvement of detrusor-external urethral sphincter dyssynergia.

The result of our operations of this syndrome shows improvement up to 50% including 2 cases of complete recovery (25%) from the urological point of view.

It is essential to make the diagnosis of this syndrome before urological palliative operation, such as urinary diversion, to be done.

緒 言

神経因性膀胱の治療は極めて難かしく、その病気の性質より本疾患の診断が確定しても、対症的な治療法しかとり得ないことが多い。このような神経因性膀胱の中で、先天性に脊髄下部が癒着し、このため脊髄が牽引されて生ずる神経因性膀胱、いわゆる Tethered Cord Syndrome は、早期に発見し処置を行えば治癒も望みうる疾患である。最近では一般に神経の先天性疾患には早期に診断を確立し、なるべく早く外科的処置を加えるべきであるという報告が増えている。我々は泌尿器科、整形外科の協力の下に、尿失禁又は排尿困難を訴えて来院した症例のうち、先天異常による脊髄下部の牽引障害により生じた神経因性膀胱の症例を診断し処置を加えているが、そのような症例は意外と多い。

我々は本症候群の診断に尿水力学の検査法、70mm 連続スポット撮影による排尿時膀胱尿道撮影法、肛門括約筋 EMG による検査、尿道 Profile 法、Myelography、神経学的検査法等を用いて診断、治療、予後追求を行っているが、本症候群について主として尿水力学方面からの追求を中心に報告する。

本症候群の発生病理と病態

Tethered Cord Syndrome は脊椎披裂に合併している

のが一般であり、その発生は脊椎披裂の病理発生と密接な関係にあると考えられる。然し後者の病理発生について多くの説があるが^{1)~6)}、現在尚決定的のものはなく、古い Recklinghausen¹⁾ の「胚盤の原発性発生欠陥」説が主流となつている。ただ最近 Gardner²⁾ はより具体的な説を出している。それは Morgagni³⁾ の「脊椎披裂は神経管が破裂して生じたもの」という説を基にした「Hydrodynamic Theory」と称するものである。彼によると胎生期の神経管の破裂が本態であり、脈絡膜より分泌された脳脊髄液は、ある時期になると第4脳室の天井部よりクモ膜下腔へ透過するのであるが、何らかの原因でこの透過が遅延したり障害を受けると、神経管の破裂を起こし、脊椎披裂の原因をつくるという。

脊椎披裂の分類は諸家の報告があるが、我々は池田⁷⁾ の分類法：(1) 潜在性脊椎披裂、(2) 髄膜瘤、(3) 閉鎖性脊髄々膜瘤、(4) 開放性脊髄々膜瘤を用いた。なおこの分類法のほかに Meningocele manque (不全型髄膜瘤) という名称のものがあるが、これは硬膜内面に脊髄や馬尾神経が癒着を起こして走行異常を呈した状態をいい、上記の分類法では(1)と(2)の間にあるものである。Tethered Cord Syndrome は上記分類の(1)と Meningocele manque に見られるもので、神経因性膀胱

の程度は比較的軽く手術療法で治癒又は軽快し得る点に特徴がある。

一般に潜在性脊椎拔裂は脊髓の先天性奇形をよく伴うが、開放性脊椎拔裂に比べ破壊的な過程が加わっておらず、脳の奇形は伴わないと報告されている⁹⁾。

潜在性脊椎拔裂は、我々も日常X線撮影像でよく遭遇するが、その頻度は5%⁹⁾から33%⁹⁾と報告者によつて差が存在する。これは椎弓の欠損部位 S_1 以上と限定した場合⁹⁾とそれ以下の拔裂を含めた差によるものであろう。一方屍体解剖の結果 S_1 より以下の潜在性脊椎拔裂では、脊髓、馬尾神経、終糸で奇形は存在しなかつたという報告⁹⁾もあり、我々の本症候群でも全例 S_1 又はそれ以上に脊椎拔裂を認めた。

Tethered Cord Syndrome は脊髓下部の癒着とこのための脊髓牽引を基本的病変とするもので、脊髓下部が固定されると、脊髓の發育よりも脊柱の發育が大であるため、脊髓に張力が加わり種々の障害が起り、それによつて本症候群が出現する訳である。この異常の診断のためには、小児の脊髓円錐部の高さが問題となる。Barson¹⁰⁾によると脊髓円錐部の上行は胎生11~17週が最も大きく、生下時は L_2 、生後2カ月で成人レベル (L_1 L_2 の間)に達し、小児期では脊髓と脊柱は等しい割合で成育すると報告している。しかし生下時は L_3 の椎体の高さ¹¹⁾、成人症例で最下端が L_5 に存在したという報告⁹⁾¹²⁾もある。

本症候群の症状発現の機序：脊髓の牽引による障害のための尿失禁や排尿困難等の尿路症状が出現するという報告は、Chute¹³⁾以来多数に認められる。また脊椎拔裂の手術後持続した尿失禁の原因が脊髓下部の癒着による脊髓緊張であつたという報告¹⁴⁾もある。このような症状の起因として、(1) 脊髓下端が固定されているため、脊髓より脊柱の發育が大であるので脊髓に張力が加わること¹⁵⁾、(2) 脊髓上行阻止が異常状態を起こし、血液供給が阻害されること¹⁶⁾、(3) 神経解剖学的な欠陥によつて起り、この奇形では馬尾が短かく、かつこれに脊髓伸張が加わるため¹⁷⁾、(4) 脊髓牽引に対する適応能力が非代償性となつた時に、血液供給不全、静脈性うづ血とこのため血栓形成により、神経伝導不全や虚血発作を起すため⁹⁾等という報告がある。一方次の如き場合も考えられている。(1) 睡眠中では椎間板が厚くなり、また脊柱の曲りもなくなるため、脊髓は伸展される¹⁸⁾、(2) 運動中は脊柱の長さが著しく変化し、脊髓も共に変化している¹⁹⁾、(3) 屈曲位では脊柱管は7cmも

長くなるという如く、頭、頸、軀幹の姿勢により脊髓は影響を受ける¹⁹⁾などで、順応限度一杯の状態下で(1)~

(3)の如き変化が加わる時、年長児や成人でも症状が出現する可能性が考えられる。

症 例

昭和47年より昭和51年9月迄の4年間に20症例の本症候群を経験した。全例 Myelography 又は Laminectomy により本症候群を確認している。このうち既往歴で生下時背部下端に腫瘍を認めた症例は5例あり、一部症例では手術を受けているが詳細は不明である。性別では男性が9例、女性が11例であり、年齢は3歳より45歳までであるが、45歳例を除くと18歳以下であり、このうち小児(15歳以下)が70%を占めている (Table 1—A,B)。

臨床症状

泌尿器科的愁訴をもつて受診する本症候群の症例では、尿失禁を訴えるものが大半であり、他に随伴する症状がなければ、排尿機構がある程度完成され、夜尿がなくなる5歳過ぎになつて泌尿器科医を受診する症例が多い。事実我々の症例でも5歳以前の症例は4例にすぎず、主訴は排尿困難と頻尿であつた (Table 1—C)。本症候群の臨床像は極めて多彩であるが、泌尿器科症状に限れば、James 等⁹⁾の報告100例のうち排尿障害は24例、信州大学整形外科の統計¹⁹⁾では120例のうち36症例と報告されている。我々の症例では Table 1—C, D の如く愁訴の種類は多様となつている。なお尿路症状以外に排便異常を訴えるものが約半数あつた (Table 1—E)、腰・下肢痛は本大学整形外科を受診した本症候群120例のうち70例 (58%)に達していた¹⁹⁾。

上部尿路への変化としては、我々の症例20例ではVURとこれに伴う水腎症を示した症例は3例 (15%)、他にIVPで上部尿路に変化を認めた症例が1例あつた。

頻回にX線撮影を行うことは、ことに小児では被爆上の問題が大きく、このため我々は排尿時膀胱尿道造影には70ミリスポット撮影法を用い、IVPの予後追求の検査の代りにはRenogramを用いて極力被爆量の減少に努めている。本症候群の代表症例のX線像として、IVP (Fig. 1—a)、排尿時膀胱尿道造影像 (VCG) (Fig. 1—b)、Renogram (Fig. 1—C)と70ミリスポット撮影像 (Fig. 2)を示した。

上部尿路に変化を有する症例では、不可逆性の腎不全を起す前に早期に外科的治療を行う必要があろう。

なお脊髓円錐部の障害から陰部神経が影響を受け、肛

Table 1 Materials and Symptoms of Congenital Neurogenic Bladder with Spina Bifida Occulta.

A. Sex.		
	Male	Female
No. of Cases	9	11
%	45	55

B. Age.					
Age (yrs.)	0—5	6—10	11—15	16—20	21—
No. of Case	4	6	7	2	1
%	20	30	35	10	5

C. Chief complaint.						
	Urinary Incontinence	Dysuria	Enuresis	Paradoxical Incontinence	Pollakisuria	Pyuria
No. of Cases	7	5	3	3	2	1
%	35	25	15	15	10	5

D. Other major symptoms.						
	Dysuria	Urinary Incontinence	Enuresis	Pollkisuria	Sense of Retention	Burnig upon Urination
No. of Cases	12	2	3	1	1	1
%	60	10	14	4	4	4

E. State of defecation.			
	Fecal Incontinence	Obstipation	Normal
No. of Cases	5	4	11
%	25	20	55

門括約筋トームスの低下を起すが、我々の症例では、便失禁は5例(25%)と尿失禁に比べて少く、便秘の傾向は4例(20%)で残りは正常の排便状態であつた (Table 1—E).

臨床検査法

A. 泌尿器科学的検査法

i) 泌尿器科的一般検査法

我々は日常の神経因性膀胱には、尿検査、尿素窒素やクレアチニンの血液検査、IVP、膀胱鏡検査、尿培養、残尿測定、側面排尿時膀胱尿道撮影等を施行し、一部症例にレノグラム、尿道鏡、逆行性尿道撮影を行つてゐる。また尿水力学的検査として、佐藤式及びLewis式膀胱内圧測定法を用いている。本症候群での泌尿器科的一般検査法の結果はTable 2に示す如く、尿検査で膿尿40%で存在し、尿培養で変形菌、大腸菌が多い。血液化学(Urea N, Creatinine)では正常、レノグラムでは

grade IV (Hertz²⁰⁾ の分類) のVURを示す2例で異常波形を認めた。残尿測定では50ml以上の症例が55%、50ml以下の症例が15%と残尿を有する症例が70%を占めた。Lewis内圧曲線では自律型神経因性膀胱を呈し、佐藤式内圧計より、高緊張型13、正緊張型4、低緊張型3であつた (Table 2)。代表的症例をFig. 3に示した。

ii) 排尿時膀胱尿道造影像並びに他のX線像

脊椎X線撮影像で椎弓の欠損部位より脊椎披裂の確認をなしているが、我々の経験した20例では全例椎弓の離開又は欠損の部分がS₁又はS₁以上であつた。またX線写真上での脊椎披裂の程度は椎弓の線状披裂像から椎弓のほとんど全幅にわたる欠損披裂像を示すものまで多彩である。ただし神中²¹⁾によれば、8歳以前の小児では骨性癒着がまだなされていないこともあり、L₅及びS₁の椎弓の骨性癒合のない症例の全てを潜在性脊椎披裂と診

断してはならないと述べている。また前述した如く正常症例にもX線像上、脊椎抜裂を屢々伴うことも考慮に入れて判断すべきである。

排尿時膀胱尿道撮影では、膀胱の形、膀胱の辺縁の状

態、膀胱憩室の有無、膀胱頸部の形、Base plate の状態、VUR の存在、尿道の形特に尿道膜様部の形に注目している (Table 3)。Johnston 等²²⁾は幼児の神経因性膀胱では、VUR、中枢側尿道と膀胱出口の拡大、尿道膜

Fig. 1. Intravenous pyelogram (IVP), Voiding Cystourethrogram and Renogram in the case of "Tethered Cord Syndrome"

Case: 12 yrs. old boy. C.C.: Urinary Incontinence.

- a) The 20 minute intravenous pyelogram showing dilatation of left renal pelvis. The bilateral pyelograms are well visualized on the 5 minute IVP.
- b) Voiding Cystourethrogram in lateral projection. It presents that the left vesico-ureteral reflux is demonstrated and the contrast medium flows from his vesical neck into verumontanum. The trigonal canal formation during micturition is well revealed, but horizontal filling defect distal to the membranous urethra is shown. From this point of view, it is suggested that detrusor-external urethral sphincter dyssynergia is existent.
- c) Renogram before the operation in the same case. Left curve is abnormal.

(a)

(b)

(c)

RENOGRAM

Fig. 2. Sequent Lateral Voiding Cystourethrogram with 70mm Spot Graphy in the case of this syndrome.
Case: 15yrs. old boy. C.C.: Dysuria.

These films are followed from the right top to the left bottom. During the micturition, membranous urethra is spastic and narrow in these X-ray films. After the micturition, inflow of contrast medium is found from his bladder neck to vermontanum. These spot films are taken 1 sheet/sec.

Table 2 Urologic, Laboratory, Roentogenographic and Instrumental Examinations

Method of Examination	Results
Examin. of Urine	Pyuria : 8/20 (40%), Bacteria : Staining of Sediment (+) : 7/8 (88%)
Cultures for Bacteria	Proteus vulgaris : 3/7 (43%), E. coli : 2/7 (29%), Proteus mirabilis : 1/7 (14%), Klebsiella pneumonia : 1/7 (14%), Pseudomonas aeruginosa : 1/7 (14%)
Cystoscopy	Trabeculation : 4/5 (80%), Incomplete Contraction of Ureter-Descendent Vesical Basis : 0/5, ral Orifices : 2/5 (40%)
Blood Nitrogen Levels (Renal Function Test)	Plasma Creatinine : less than 1.5 mg/dl, Urea N : Less than 22 mg/dl
Radioisotope Renogram	Abnormal findings are seen in 2 cases with V.U.R.
I. V. P.	Dilatation of upper urinary tracts with V.U.R. : 3/12 (25%), Dilatation of upper urinary tracts with stenosis of P.U.J. : 1/12 (8%)
Lewis' Cystometrogram	Autonomous Neurogenic Bladder : 20/20 (100%)
Sato's Cystometrogram	Hypertonic Type : 13/20 (65%), Normotonic Type : 4/20 (20%), Hypotonic Type : 3/20 (15%)

Fig. 3. Typical pattern of Sato's or Lewis' cystometrogram

- a) Sato's cystometrogram in the case of this syndrome
Case: 16yrs. old female. C.C.: Urinary Incontinence.
Type of hypertonic bladder is exhibited.
- b) Lewis' cystourethrogram in the same case. Type of autonomous neurogenic bladder is recognized in this graph.

(a)

(b)

FIRST DESIRE TO VOID 150ML
MAX. DESIRE TO VOID 400ML
RESIDUAL URINE 120ML

CASE: M. S.(♀) 16YRS.

様部の狭窄とこれにより中樞側尿道の拡大，全尿道の狭小等を認めたが，肉柱形成は全例に存在しなかつたと報告している。

我々の20症例の排尿時膀胱尿道造影の分析の結果はTable 3の如くであり，静止時膀胱造影像は楕円形膀胱像が多い。一般に幼児期は縦に長く，次いで円形，8～10歳頃からは横軸に長い楕円形の膀胱像を正常症例ではとる傾向にあるが，我々の経験では神経因性膀胱の高緊張型の症例は縦に長い楕円形となる傾向が大きいように思われる。三角形や櫂の木型の膀胱は従来から定形的な神経因性膀胱の形として知られているが，この形を有する膀胱の側面撮影像は，「さつまいも」を斜にした如き形をとる症例が多いように思われた。円盤形を呈する膀胱は低緊張性膀胱である (Table 3)。

膀胱の辺縁の状態では，肉柱形成の存在する症例が75%，存在しない症例が15%である。女性症例では肉柱形成の存在が必ずしも排尿困難を伴うとは限らないので

補助的診断手段としている (Table 3)。

静止時に造影剤が膀胱より尿道内に流入することは正常男子では認められないが，本症候群では精阜まで流入した症例が33%，内尿道口に流入を認めた症例が56%，全く流入を認めなかつた症例が11%であつた。女子でもほぼ同様の結果を得ており，本症候群では膀胱頸部(いわゆる内括約筋)の収縮の悪いことがよくわかる (Table 3)。

Base plate の状態では，顕著に低下を認めた例が45%，少し低下の存在した例が15%で半数以上に Base plate の低下を認めている。従つてこの状態は，三角筋，利尿筋(中輪状層)のトーマスの低下と骨盤床の横紋筋群のトーマスの低下が推定される (Table 3)。

膀胱憩室は全例存在しなかつた。

排尿期間中の状態では，VUR を認めた症例 (Fig. 1—b) は15%であり，本症候群では先天性神経因性膀胱に於ける報告^{23)~25)}より少なかつた (Table 3)。

尿道の形は正常例によくみられるワイングラス型やシ

果は Table 4 に示す如くであるが、その特徴として、

(1) 腹圧排尿が多い、(2) 真の利尿筋収縮圧(真の利尿筋収縮圧=排尿圧-腹腔圧)が低い、(3) 高い排尿圧に比べ尿流量率が低く、尿道で失なわれる energy も大きい、(4) 筋電図で左右差を認める症例が多い(偏在性局部麻痺)、(5) 大半の症例が利尿筋-尿道外括約筋共同不全を伴っている、(6) 残尿量と尿力学的検査結果及び臨床像とが比較的良好に関連しているように思われること等を挙げることが出来る。

利尿筋-尿道外括約筋共同不全の状態も症例によりその程度は様々であり、この状態によつて排尿期間中の尿

Fig. 5-a. Normal voiding curves measured with 6 channel polygraph Case: 12yrs. old boy. (from Fukui, J., Jap. J. Urol., 68: (337, 1977.)

Fig. 5-b. The figures grouped together each voiding factor curves in Fig. 5. (i.e.: vesical pressure curve, urethral pressure curve, intraabdominal pressure curve and flow rate curve etc.) We derived the measuring point of 23 voiding parameters from this figure and studied the correlation among voiding factors of each disease. Further information will be given later. (from Fukui, J., Jap. J. Urol., 68: (337, 1977.)

道で失なわれる energy も異なつてくると思われる。従つてこの状態により出現する排尿困難の程度も差が生じてくると考えられる。以上のことから我々は尿力学的検査法を基に以下に示す如く利尿筋-尿道外括約筋共同不全の程度分類法を試みた。

0 度: 利尿筋-外括約筋の共同性のよい場合、1 度: 排尿期間中の肛門括約筋トーンス波の圧低下は良好であるが、安静時で肛門括約筋筋電図波形で spike 放電数の減少、振幅の縮小を左右いずれか又は両側の肛門括約筋で認められる場合、2 度-a: 排尿期間中の肛門括約筋トーンス波で圧の低下は認められないが上昇もない症例で、EMG 波形で spike 放電の数の増大もなく、silent な状態を示す場合、2 度-b: 2 度-a と肛門括約筋トーンス波で同一であるが、「左右側どちらか」方で著明な spike 数の増大、振幅の増大」を認められる場合、3 度: 排尿期間中、肛門括約筋トーンス波の低下した基線は 2 度-a の波形と同一であるが、時々鋭い棘状波形の出現があり、EMG 沈形でもこれと一致した干渉波形を認める場合、4 度: 排尿期間中に「肛門括約

筋トーンス波形で軽度上昇」を認め、EMG 波形でも放電数の増加、振幅の変化を認める場合、5度：排尿期間中に「明らかに肛門括約筋トーンスで圧の上昇」を認め、EMG 波形でも干渉波形を示すが排尿可能な場合、6度：5度と同様の症例で、最大膀胱内圧の上昇にもかかわらず、排尿が出来ないか、或は滴下状態（尿流量率 3 ml/sec 以下）の場合。

最小尿道抵抗値（Rmin）は最大排尿圧/（最大尿流量率）²より求めているが、その値は本症候群では 1 mmHg

Table 4 Results of Urodynamic Examination

Matters for Examination	Results of Examination	No. of Cases	%
First Desire to Void (F.D.V.)	0—50 ml	1	5
	50—100 ml	9	45
	over 100 ml	4	20
	Unknown	6	30
Maximum Desire to Void (M.D.V.)	0—100 ml	3	45
	100—200 ml	4	20
	over 200 ml	13	65
Maximum Vesical Voiding Pressure (Pb-max.)	0—30 mmHg	0	0
	30—65 mmHg	4	20
	65—100 mmHg	10	50
	over 100 ml	6	30
Energy Loss at Vesical-neck (Pb-max-Pu-max)	0—20 mmHg	7	35
	20—50 mmHg	8	40
	over 50 ml	5	25
Anal Sphincter Tone during Micturition	Elevated Pressure	9	45
	Falled Pressure	7	35
	Unknown	4	20
Anal Sphincter E.M.G. during Micturition	Increased Action Potential	13	65
	Decreased Action Potential	6	30
	Silent	1	5
Flow-rate	0—15 ml/sec	17	85
	over 15 ml/sec	3	15
Grading of Detrusor-External Urethral Sphincter Dyssynergia	Grade 0	1	5
	Grade 1	7	35
	Grade 2	0	0
	Grade 3	0	0
	Grade 4	5	25
	Grade 5	7	35
	Grade 6	0	0
Minimum Resistance (Rmin.)	0—0.6 mmHg sec ² /ml ²	5	25
	0.6—1.0 mmHg sec ² /ml ²	2	10
	over 1.0 mmHg sec ² /ml ²	13	65
V.U.R.*	Bilateral V.U.R.; Grade 5	1	5
	Unilateral V.U.R.; Grade 5	1	5
	Unilateral V.U.R.; Grade 1	1	5
	No presence	17	85

Matters for Examination	Results of Examination	No. of Cases	%
Urethral Shape	Cylinder shape	1	5
	Thread shape	5	25
	Wine-glass shape	6	30
	Cone shape	3	15
	Unknown	5	25
Figure of Membranous Urethra	Spastic and stenotic	11	55
	Slightly stenotic	1	5
	Good	4	20
	Unknown	4	20
Figure of External Urethral Sphincter Muscle	Narrow and Stenotic	11	55
	Normal	5	25
	Unknown	7	35
Trigonal Canal Formation	Narrow bladder-neck	7	35
	Normal bladder-neck	6	30
	Wide bladder-neck	2	10
	Unknown	5	25

* Classification depends upon Hertz's Report.
Hertz, M., "Cystourethrography", p. 45, Excerpta Medica, Amsterdam, 1973.

・sec²/ml²以上の大きな energy の損失を示している症例が半数以上を占めている（正常値：0.6mmHg・sec²/ml²以下）。これは膀胱頸部での圧損失が50mmHg以上のもの：25%，尿道外括約筋との共同不全例（4度～5度の共同不全）：60%の結果によるものと思われる。尿水力学検査法による外括約筋共同不全の4度～5度の症例は、排尿時膀胱尿道造影で尿道膜様部が spastic で狭く、細い像を呈することが多かつた (Fig. 1—b)。利尿筋—尿道外括約筋共同不全で失われる energy の大きいことを報告する論文が最近増しており、この点からも本症候群で最小尿道抵抗値を求める必要があろう。

Thomas 等³⁴⁾は脊椎被裂による神経因性膀胱の悪化を知る基準として、排尿圧が高い、尿道抵抗が大きい、尿道外括約筋レベルでの狭窄を挙げている。Upadhyaya 等³⁵⁾も尿水力学検査面から脊髄々膜瘤による神経因性膀胱の分類を試みている。

尿水力学検査法は放射線被爆の心配もなく、かつ得られたデータも疾患によく適用出来る故、現在のところ最も優れた診断法の1つと考えられる。

iv) 骨盤床筋群（主として肛門括約筋）の筋電図と Sphincterometry について。

本測定法及び意義等については既に報告してあるので、此処では結果についてのみ報告する。

Tethered Cord Syndrome では、肛門括約筋トーンス

Fig. 6. Anal sphincter E.M.G. in the case of this syndrome. This is the same case as shown in Fig. 3.

- a) E.M.G. from her left anal sphincter: Increased spike discharges and high amplitudes are recognized during micturition. They are revealed as interference voltage.
- b) Bulbocavernosus reflex: The remarkable interference voltages from the left anal sphincter are revealed, but the spike discharges and amplitudes from the right are less than from the left. There is some difference between the right and the left.
- c) The comparison of right and left anal sphincter E.M.G. on the voluntary anal contraction. At the right anal sphincter, the discharges and the amplitudes are decreased.

Table 5 Results of various Reflexes in the External Anal Sphincter E.M.G. in right and left Anal Area

Kind of Reflex	No. of Cases	Decreasing or different discharge on either side	%
BULBOCAVERNOSUS REFLEX	13	10	77 %
URETHRAL- ANAL REFLEX	13	5	38 %
ANO- ANAL REFLEX	13	8	62 %
DERMATOM	12	11	92 %

の測定でほとんど正常と思われる症例でも、肛門括約筋から左右別々に誘導した筋電図では、波形、放電数、振幅等より明らかに左右差を認める症例が多い (Fig. 6—C)。同様のことは Dorfman 等³⁶⁾も報告している。我々は以上のことから、本症候群における筋電図及び肛門括約筋トーン測定器具 (Sphincterometry) の利用方法として、(1) 利尿筋—尿道外括約筋共同不全の証明 (Fig. 6—a)、(2) 種々の神経反射への利用 (球海綿体反射 (Fig. 6—B)、肛門—肛門反射等)、(3) 肛門括約筋の随意収縮時の状態 (Fig. 6—C) 等を知る方法と

して用いている。肛門括約筋 EMG 及び Sphincterome-trogram の結果については Table 5 に示す如くである。

Bors 等³⁷⁾は球海綿体反射測定法について報告し、本方法は脊髓円錐部より病巣が上部か下部かを鑑別するのに適していると述べている。Chantrain 等³⁸⁾は筋電図と筋力テストを基に脊椎破裂の分類を試み、次いで肛門括約筋筋電図を用いて脊椎破裂による神経因性膀胱の症例の分析を行った結果³⁹⁾、(1) 肛門の開いている症例は円錐部不活動による下位運動神経障害 ($S_2 \sim S_4$) である。(2) 球海綿体反応が陽性で肛門括約筋トーンが上昇している症例は、上位運動神経障害である。(3) 排便時に肛門括約筋筋電図で電気活動の低下を為す症例は、円錐部が健在で球海綿体反射も陽性であると報告している。

我々も以上の報告とほぼ同じ結果を得ているが、肛門粘膜刺激による肛門括約筋収縮反射すなわち肛門—肛門反射 (S_5) を加えてより一層の正確性を期している。筋電図を本症候群に用いることは、Inberg 等⁴⁰⁾も述べている如く、脊椎破裂における筋運動の障害の程度を明確に示す優れた検査方法であり、現在神経因性膀胱の研究面で多くの研究者に用いられている方法でもある。

Fig. 7. Urethral Pressure Profile (U.P.P.) measured with balloon catheter: Left side shows a bladder neck and right a external meatus.

Urethral Length: 4cm

Pressure at Bladder Neck: 20mmHg

Maximal Urethral Pressure: 34mmHg
(Mid-urethral Segment)

Fig. 8. Dermatome in the case of this syndrome. This is the same case as shown in Fig. 3. Disturbance of the touching and pain sensation is found at perineal area enclosed between oblique lines and the lesion at S_3 - S_4 area is suggested by this dermatome. This paralytic area coincides with the results in the examination of E.M.G. and the neurological test

尿道プロフィール法については、別報で詳しく報告する予定であるが、本症候群に本検査法を用いた症例が少いので、代表症例 (Fig. 7) を示すにとどめたい。本症候群では総体的に尿道外括約筋部分のトーンスの低下が認められるように思えた。小柳⁽⁴¹⁾も我々と同様膀胱空虚時の最高尿道内圧の低下を報告している。

v) 外陰部—会陰部—肛門部の神経学的検査法

一般的神経検査法, PSR, ASR, 球海綿体反射, 挙睾筋反射の他, 会陰部の知覚検査特に左右の比較を行つて

いる (Table 5, Fig. 8). 会陰部の知覚麻痺領域より仙髄の障害部位を推定することも可能であり, また筋電図と同様に左右差を調べ, 麻痺の部位の決定にも有効な方法と思われる。ただ本方法は5歳以下の幼児に用いることがむづかしいこと, 患者の主観的因子が入り易いこと等の欠点がある。しかし測定が簡便なことと患者への苦痛の少いこと等の利点が大きく, 日常診療時, 肛門内に指を挿入して肛門括約筋トーンスを調べる時に行うべき検査であると考えている。

vi) その他の検査法

以上の他に忘れてならないのが腰仙部の視触診である。特に腰仙部に本症候群では皮膚症状の出現する症例が多く, dimple, naevus, 多毛, 脂肪腫等を見出すことが多い。本大学整形外科の症例120例のうち, 腰仙部に皮膚症状の出現した症例は27例 (22.5%) であり, このうち dimple と sinus が56%, 脂肪腫が37%, 多毛が

Fig. 9. Dimple in the case of this syndrome. This is the same case shown in Fig. 3. This dimple is the extremely hypersensitive area. Once this area is touched, she complains of remarkable urinary urgency and desires to defecate. On the operation, the connection between this dimple and spinal cord is found.

Fig. 10. The relationship between the spinal cord and the lipoma of the back.

A: Low placed conus medullaris B: Lipoma
C: Dimple D: Dura mater

2%であつた。我々の挙げている症例4は、Fig. 9に示す dimple の部分が極めて敏感であり、この部分を刺激すると排尿促迫感、排便感が生じ、極めて敏感な部分であつたことから推測しても、この部分と脊髄又は陰部神経と直接連絡していることが考えられ、事実、手術時に確認された (Fig. 10)。

B. 整形外科的検査法

i) 整形外科的症狀及び理学所見

本症候群の整形外科的な症状としては、腰痛、下肢痛、腰仙部腫瘍、足部変形、脊椎彎曲異常、歩行異常、足部難治性潰瘍等がある。

脊椎彎曲異常：最も多いのは腰椎前弯の増強で本症候群120例中42例、35%であつた。これは脊髄腔内神経組織に加えられている異常な緊張を少しでも緩和するためにとられている状態と考えられている。このように腰椎前弯の増強したものは、腰椎の前屈制限があり、最も柔軟性に富むはずの小児でありながら、身体を前屈しても指が床に届かず、前屈を強くすると神経に加わる緊張が強くなるためか、腰・下肢痛が起ることが多い。これは脊柱と神経の関係が丁度弓と弦の関係のようになっているからである。

我々の症例に於いては、次のような症状のパターンがよくみられた。つまり長時間にわたり椅子に腰掛けていると耐えられない程の腰・下肢痛が起きたり、排尿障害が出現する。そして起立するとこれらの症状は消失するか、減弱するという現象が観察された。腰掛けることは腰椎の前弯を減少させる姿勢であり、立つことはその前弯が強くなる姿勢であり、これはとりもなおさず前者は神経に加わる牽引力を高めることで、後者は牽引を緩和

Fig. 11-a. A girl aged 8yrs. presented with increased lordosis of the lumbar spine as shown in the photograph.

Fig. 11-b. After surgical treatment, her lordosis of the low back has decreased to be normal as demonstrated in the photograph and her symptoms have been completely improved.

(a)

(b)

するように働くことをこの症状は示しているものであろう (Fig 11-a, b). この他に脊椎の側弯も認められた。側弯のあるものに脊髄造影をしてみると、神経組織は彎曲の凹側部へと偏在していた。つまりこの側弯もまた神経組織に加えられている緊張を緩和するため、代償性に生じるものもあると考えられる。

下肢の筋伸展反射：腰・仙骨部に病巣を持つ疾患では、下肢の筋伸展反射は低下するのが通例である。しかし潜在性脊椎楔裂症例ではこの反射がむしろ亢進することが多い。我々の検査結果では、大腿四頭筋反射（膝蓋腱反射）亢進症例は28.3%，低下症例は6.7%，下腿三頭筋反射（アキレス腱反射）亢進症例は33.3%，低下症例は16.7%と亢進しているものが多かつた。これは神経障害が馬尾神経に生じているばかりでなく、加えられた異常な張力が脊髄の障害も引き起しているためであらう。

知覚障害，足部変形：33%に知覚障害を認めた，障害領域は腰・仙骨神経の支配部分であるが，その範囲は一侧下肢のみのもの，狭いもの，広いものと様々であった．その程度も様々でごくわずかな知覚鈍麻から知覚脱出のものまで存在した．知覚脱出のあつた2例では難治性の潰瘍を伴っていた．

また麻痺の1つの形として，足部の変形がある．足指の鷲爪変形の他，凹足変形の合併するものが多い．

披裂部の局所所見：披裂部に脂肪腫をはじめ種々の皮膚症状の出現することは前述した通りである．

ii) 脊髓造影

脊髓造影手技：通常腰仙部の脊髓造影に用いられる造影剤としては，水溶性造影剤と油性造影剤（マイオジール）の2種類がある．潜在性脊椎披裂に於いては，水溶性の造影剤の使用は禁忌である．後頭窩穿刺によりマイオジール10～15mlを注入する．牽引された神経組織は脊髓腔の背側に偏在しているので，背臥位の検査で最もよく造影されていることが多い．検査終了後は腹臥位で透視下に神経組織を損傷しないように注意深く腰椎穿刺をして造影剤を抜去する．

脊髓造影所見：本症候群の脊髓造影像は以下の如くである．（a）低位脊髓，（b）神経根の逆走，（c）脊髓終糸の造影と異常．

（a）低位脊髓（low-placed conus medullaris）

本大学整形外科で脊髓造影を施行した症例50症例のうち28%を占める．このうち脊髓円錐が仙骨下端まで下降しているもの：79%，第4腰椎まで下降しているもの：14%，第1仙椎まで下降しているもの：7%であつた（Fig. 12）．

（b）神経根の逆走

低位脊髓に合併してみられた所見で，脊髓節が該当する脊椎より末梢に下降しているために起きた現象である．発生学的にみると脊髓の高さが妊娠3ヵ月以前の状態であり，この時期以前に脊髓円錐部が周囲組織に何らかの原因で癒着を起こしたため，脊髓円錐部の上行が阻害され，馬尾の形成がなされなかつたことを示しているものであろう（Fig. 12）．

（c）脊髓終糸（Filum terminale）の異常

終糸は正常例でも時として造影されることがある．James 等⁸⁾は直径2mm以上あるものは異常としているが，実際には正常と異常の境界を脊髓造影のみから判断することは難しい．我々は終糸が太く臨床症状の強い症例に手術を施行し，直視下に強く緊張した終糸の状

Fig. 12. This myelography has been done in a girl aged fifteen years. It is demonstrated that the conus medullaris is at the lowest end of the sacrum, subarachnoidal space is extremely enlarged, and lumbar and sacral nerve roots originating from the low-placed spinal cord are seen to pass invertedly.

態を観察することが出来た．術後全例に著しい症状の改善をみている．このような症例は，本症候群の原因となつている病変，いわゆる tight filum terminale と診断されてもよいと考えられ，全体の68%を占め最も多い．脊髓造影所見と臨床症状の双方から判断してはじめこの tight filum terminale の診断が可能であると考えられる（Fig. 13）．

C. 診断基準

潜在性脊椎披裂による神経因性膀胱の我々の診断基準は，（1）既往歴より身長之最も伸びる時期に症状の発現をみる，（2）臨床症状は尿失禁と排尿困難とが多い，（3）排便異常を伴い易い，（4）脊柱X線撮影像

Fig. 13. A girl aged seven years, who is the same patient demonstrated in the Fig. 14.

- a) The radiograph shows spina bifida occulta of a simple split at the fifth lumbar vertebra.
 b) Myelography examined in the supine position shows abnormally thick and tight filum terminale. She is diagnosed as tight filum terminale.

(a)

(b)

で S_1 又はそれ以上の脊椎披裂の存在, (5) 皮膚症状 (脂肪腫, 多毛, dimple 等) の存在, (6) 整形外科的異常所見 (歩行異常, 内反足他), (7) 残尿の存在,

(8) 膀胱造影像 (側面) にて Base plate が下に凸で, 尿道内に造影剤の流入を認めるものが多い, (9) 排尿時膀胱尿道造影像で尿道外括約筋部分が細くて狭い症例が多く, 膀胱頸部開大不全を伴い易い, (10) 静止時膀胱内圧測定では自律型神経因性膀胱を示すこと,

(11) 排尿時の尿水力学的検査では, (a) 最大排尿圧 ($P_{B \cdot max}$) の軽～中程度上昇, (b) 膀胱頸部での energy の中程度損失, (c) 利尿筋—尿道外括約筋共同不全を示す症例が多い, (d) 尿流量率の低下,

(e) 最小尿道抵抗値 (R_{min}) の増大, (12) 左右別々の肛門括約筋より導出した EMG にて, 左右差を認めるか或は両側の放電数, 振幅の減少を認めること, (13) 球海綿体反射, 尿道肛門反射, 肛門—肛門反射での異常所見, (14) 会陰部及び下肢での Dermatome での知覚異常等を考慮して行っている. Jackson 等⁴²⁾は脊髄髄膜瘤の1回目の手術で尿失禁の消失しない症例は脊髄が仙

骨内に癒着固定され伸展されたために障害が生ずるのであるとして, この束縛の除去により尿保持が可能となつた症例を報告している. その診断基準として, (1) 脊髄手術の既往, (2) 生下時より尿失禁の持続, (3) サドル型麻痺の存在, (4) 脊髄牽引の存在を挙げている. 我々も Jackson 等^{14) 42)}と同じ症例を経験し, 再手術により経過良好で現在観察中である (Table 6, 症例 2). 我々は2回目の手術が可能であれば施行すべきであると確信している.

手術

潜在性脊椎披裂の手術は, 脊髄や馬尾に加えられている外的要因, 即ち癒着, 牽引, 腫瘤による圧迫等を除去し, これらにより生じた脊髄や馬尾神経の伝導障害や血流障害を改善し, 麻痺の進行防止を目的としている. 次に手術の適応, 方法, 所見について述べる.

A. 手術適応について

i) 泌尿器科面よりの手術適応について

脊髄円錐部～馬尾神経由来と考えられる自律型神経因性膀胱で前述の診断基準を満たす症例を我々は一応原病変

に対する手術適応と考えている。しかし泌尿器科の症状も軽く、整形外科の障害度も軽いか全く認められない症例では Myelography により癒着や索状物の存在が確認されても、経過観察している症例も多い、我々が最終的に手術適応と考えるのは、6ヵ月～2年間の定期的な尿水力学及び神経学的検査で以前に比べ悪化を認める症例であり、特に上部尿路の変化に注意している。

我々の本症候群に対する手術結果は次項で述べるが、文献的にも改善を認めたという報告が多い^{8) 13) ~15) 42) ~45)}。しかし椎弓切除術は無効であり、尿路変更法が最もよいという報告⁴⁶⁾もある。我々は泌尿器科の面からは、先ず脊髄病変に対して整形外科的手術が適応と考えられる場合、即ち抜本的治療が可能な場合は当然その手術を行うべきであり、それが不能の場合は第2段として尿路症状に対する治療、殊に排尿困難に対する手術的療法等を考慮するのが妥当と考えている。

ii) 整形外科面よりの手術適応について

James 等⁸⁾は手術の適応について次のように規定している。(1) 進行性の足部変形のあるもの、(2) 尿失禁のあるもの、(3) 椎弓欠損の程度の強いもの、(4) 脊髄造影上で明らかな異常のあるものや、脊髄円錐部の位置が低いものである。

我々はこれに加えて、椎弓欠損は線状を呈するにとどまり軽度であつても、なおかつ脊髄造影で終糸が明らかに異常と決定出来ない症例でも、腰痛や排尿異常等の臨床症状が強く、日常生活の上で制約が強いものも適応としている。

B. 手術方法

背部正中切開にて、披裂のある椎弓を中心に必要な範

囲の上下椎弓を切除する。第4腰椎から仙骨にかけての範囲が最も多い。硬膜を展開して馬尾や脊髄の癒着があればこれを剝離し、脊髄を引き下げ牽引している索状物のあればこれを切離し、太く緊張した終糸があればこれを切離する。術後の再癒着を可及的に防止すべきであり、我々は硬膜の展開から神経組織の取扱い、硬膜の再閉鎖までの過程を顕微鏡下に Micro-surgical instrument を使用して行つている。術中、術後の出血により再癒着を起こすことは絶対に避けなければならない。

予 後

手術後退院前に尿水力学の検査及び EMG と神経学的検査を施行し、更に術後3ヵ月、6ヵ月、1年、1年6ヵ月、2年、3年毎に定期的に尿水力学の検査を実施して術後の改善度を調べている。尿水力学面、EMG、神経学的面、レ線像面からの改善度を1度から5度まで分ち、臨床像よりの改善度も同様に1度から5度に分け、前者の改善を2/3、後者の改善度を1/3となし、両者を合わせて総合判定を行つてみた (Table 6)。尿水力学面の判定基準としては残尿率、Lewis 膀胱内圧曲線で正常波型への移行、排尿時尿水力学の検査にて低緊張性膀胱では排尿圧の上昇、高緊張性膀胱では排尿圧の低下と膀胱頸部での energy の損失の減少 (最大排尿圧-最大尿達圧)並びに排尿期間中の腹腔内圧の上昇のないこと、利尿筋-尿道外括約筋共同不全での程度改善、尿道抵抗値の減少、各排尿因子曲線の改善等を基に採点した。

排尿時膀胱尿道撮影像からは、静止時の膀胱壁の状態、内尿道口の開閉の有無、VUR の有無、Base plate の状態を調べ、排尿期間中では膀胱頸部開大の程度、Trigonal canal formation の状態、尿道膜様部の状態に

Table 6 Improvement after Operation (Laminectomy)

No.	Case	Age	Sex	Periods after Operation	Urodynamic Judgement	Clinical Judgement	Collective Judgement
1	M.M.	15	M.	(3), in 6 M.	+1	+1	+1
2	T.O.	18	M.	6 M.	+3	+1	+2
3	H.K.	45	M.	2 W.	+2	+2	+2
4	M.S.	15	F.	(3), (6), 12M.	+3	+2	+3
5	K.O.	13	F.	2 W.	+5	+5	+5
6	C.Y.	8	F.	2 W.	+5	+5	+5
7	T.E.	4	F.	1 M.	+2	+3	+3
8	J.F.	4	M.	6 M.	+1	+1	+1

Collective Judgement = $\frac{2}{3}$ (Urodynamic Examination) + $\frac{1}{3}$ (Clinical Examination)

Fig. 14. Urodynamic Examination before (a) and after the operation (b).

Case: 7 yrs. old girl. C.C.: Urinary Incontinence.

- a) It is found that intra-abdominal pressure curve is similar to vesical pressure curve during micturition (micturition due to abdominal contraction) and flow rate curve is extremely low, although vesical pressure curve is very high. She takes 47seconds until initiation of voiding.

Maximal Vesical Voiding pressure (Pb-max): 89.1mmHg

Maximal Urethral Voiding Pressure (Pu-max): 52.8mmHg

Maximal Flow Rate (Qmax): 7.6ml/sec

Maximal Intra-abdominal Pressure(Pabd-max): (Maximal abdominal contraction) 66.0mmHg

Maximal Detrusor Contraction Pressure (Pdet): 23.1mmHg

Because of the increased spike discharges and amplitudes, we can say that the detrusor-external urethral sphincter dyssynergia is present.

- b) After the operation, intra-abdominal pressure hardly elevate during micturition. Detrusor-external urethral sphincter dyssynergia is much better after the operation. Delay in starting of micturition is not recognized. Measured points are follows.

Pb-max: 52.8mmHg Pu-max: 42.9mmHg Qmax: 12ml/sec

Pabd-max: 23.1mmHg Pdet-max: 29.7mmHg

Rmin is also improved from 1.54mmHg sec²/ml² before the operation to 0.37mmHg sec²/ml² after the operation.

より採点した。

臨床判定には、主訴の消失、その他の愁訴の改善、尿路感染症の改善、上部尿路の改善（レノグラム）、腎機能の改善、内視鏡での改善を基に判定した。

疾患の改善度を点数で表示することには問題があり、

総合判定で「どの程度改善されたか」を定量的に知る指標としてではなく、「改善されたか否か」を定性的に知る方法として用いた。

結果は Table 6 に示す如く +3 以上を改善ありとすれば 50% の改善となる。特に症例 5 と症 6 の 2 症例は、

Fig. 15. Follow up of the case with urodynamic examination for long term.

Case: Same subject in Fig. 3.

- a) Each voiding factor curve shows typical pattern of "Tethered Cord Syndrome".

Remarkably abnormal findings are found these voiding factor curves when this figure is compared with Fig. 5.

Pabd (Intra-abdominal Pressure): We found that the sharp spike waves due to intra-abdominal pressure coincides with vesical pressure curve and anal sphincter tone curve. As a result, we found that the voiding pattern is due to the abdominal contraction.

Pb (Vesical Pressure): Vesical pressure curve shows typicalss spike waves. These waves mean the micturition due to the abdominal contraction.

Panal (Tote of Anal Sphincter): Elevating anal pressure during micturition is shown. Anal balloon was removed because of extremely increasing abdominal contraction.

E.M.G. of Anal Sphincter: Detrusor - external urethral sphincter dyssynergia is recognized, for increasing spike discarge and high amplitudes during micturition are detectable.

Flow Rate: Flow rate curve is plateau and wave form.

Pdet (Detrusor Contraction Pressure): As the intra-abdominal pressure is higher than the vesical pressure, contraction of detrusor musculature cannot be recognized.

- b) Urodynamic Examination on 6 Month after Operation. The curve of intra-abdominal pressure is the same pattern as before the operation, but it is lowered. On the contrary the urethral pressure is higher than before the operation. These suggest that energy-loss at the bladder neck was decreased by the operation. The vesical pressure is also lower than before the operation. It suggests that energy-loss is decreased at the bladder neck and the external urethral sphincter area and that the vesical pressure before the operation is not necessary any more to void. The E.M.G. and P. anal shows that the detrusor - external urethral sphincter dyssynergia is still present after the operation. The flow rate curve does not improve, but the maximal flow rate is higher than before the operation. The vesical pressure is also higher than before the operation, which suggests that the detrusor contraction develops.

- c) Urodynamic Examination on 1 year after the operation. Each voiding factor curve has not been transformed, but the flow rate curve shows improvement.

内圧面からは術後はほとんど正常となり、臨床症状は全く改善された症例で、ほぼ完全治癒症例と考えられる。このような症例が手術を施行した8例の内2例(25%)に認められることや、本症候群の大半が小児であること等を考えれば、尿路変更等の対症的な手術を行う前に先天性神経因性膀胱の中には本症候群が存在することを考慮して処置を加えることが望ましいことを強調したい。

Fig. 14 a, b は改善度の高い2例のうちの1例の尿水力学的検査の術前及び術後の図である。

また長期間術後経過をみている症例は、Fig. 15に示した。

本大学整形外科では、低位脊髄8例、Tight filum terminale 10例の合計18例に手術を施行した。この18例が有していた愁訴の内訳は、排尿障害が8例、腰・下肢痛が12例、難治性足部潰瘍が2例、足部変形が2例であった。このうち排尿障害を除く愁訴に関する手術成績について述べる。

術後完全に愁訴の消失したものを「優」、愁訴が少しは残存しているが日常生活上何ら支障にならないものを「良」、いく分か症状の改善があつたものを「可」、改善がないか又はかえつて悪化したものを「不可」として判定の基準とした。

腰・下肢痛に関しては「優」が5例、「良」が7例で「可」又は「不可」はなかつた。難治性足部潰瘍は2例共に「優」であり、足部変形は現在のところ何ら変化なく「不可」である。潜在性脊椎披裂に伴う脊髄、馬尾神経、終糸などの異常に続発する腰・下肢痛や足部難治性潰瘍に対する脊椎手術の成績は、現在のところ全てが「優」または「良」で、満足のゆく成績をおさめている。

総括と考案

一般に先天性神経因性膀胱の愁訴のうちで、尿失禁は子供達に極めて大きな社会的、医学的、精神的な苦悩を与え、特に小児の精神発育上に大きな問題をなげかけている。Tethered Cord Syndrome においてもその治療に当つては泌尿器科医をはじめ、小児科、整形外科、神経外科、神経内科、精神科等の各科の専門医師の確固たる協力の下で扱わなければならぬ疾患であると考え。我々は整形外科、小児科、神経内科の協力の下に本症候群を扱っているが、その診断方法も前述の如くスクリーニングとしての最良の方法を把握し得ないのが現状である。

小児の下部尿路閉塞性疾患の中には、神経因性膀胱が

多く含まれていることは我々も日常よく経験しているし、また多くの研究者の指摘するところでもあるが、この先天性神経因性膀胱の中から本症候群を見出すためには前述の如き苦痛を伴つた種々の検査法が成されなければならず、特に小児という面から考えても出来るだけ簡単に苦痛の少ない検査法を見出す必要があろう。我々も症例数が20例とまだ少いので統計処理を行い得ないが、将来どの検査法と最も相関が大きいかを調べスクリーニングテスト法を確立したいと考えている。

先天性神経因性膀胱の中で手術療法で完治も期待出来る Tethered Cord Syndrome は、本症候群に対する我々の浅い経験にもかかわらず相当数の症例が見い出されてきた。欧米では既に1921年の Chute¹³⁾ の報告以来極めて多くの報告^{8)13)~15)42)~45)}があるにもかかわらず、本邦では我々の調べた限りでは報告はなく、黒田等²³⁾が本症候群の存在を示唆しているにすぎない。これは欧米に比べ本邦では臨床各科が独立しており、各科の間の協力が不十分なためと考えられ、実際には相当多い疾患であろうと思われる。

本症候群の診断には、腰仙椎部のレ線撮影、排尿時膀胱尿道撮影をはじめとする泌尿器科的X線影響、尿水力学的検査、電気生理学的検査、神経学的検査、内視的検査等で先ず本症候群の存在を疑い、最終決定には Myelography に依っている。ただし本症候群では対象症例は小児が多いことを考えると、X線撮影による検査法は被爆の問題もあるので、通常の線量の約1/10で撮影可能な70mm スポット撮影法などを用いて被爆線量をなるべく少くするように努めるべきであり、特に排尿時膀胱尿道造影法では直接生殖腺が被爆するので、この装置が考慮されるべきであろう。

我々は予後追求法として、VUR を伴う一部特別症例以外は、尿水力学的検査法、EMG 検査法、神経学的検査法を用いている。

手術に関しては、完全治癒を考えられる2症例を含め半数例で改善を認めたことから、先天性神経因性膀胱の中で Tethered Cord Syndrome が疑われる症例には、尿路変更術等の対症的療法を行う前に、積極的に、Myelography 等の検査をなす必要があろう。特に Table 6 の症例2は Thompson¹⁴⁾⁴²⁾の指摘した如き再手術症例であり、生下時に手術を受けて以来、尿失禁と排尿困難の続いている症例である。本症例は術後6ヵ月目の受診時の泌尿器科的愁訴の改善は少ないが、下腿潰瘍は完治し足の変形も改善している。尿水力学的検査も、残尿の

減少、排尿圧の上昇、尿流量率の増加等を認め、尿道抵抗値も術前の $13.73\text{mmHg} \cdot \text{sec}^2/\text{ml}^2$ から術後 $2.01\text{mmHg} \cdot \text{sec}^2/\text{ml}^2$ と小さくなっている。また会陰部領域の麻痺部分に灼熱感を伴ったピリピリする感が生じてきていること等改善の方向が認められる。

我々は本症候群の泌尿器科的愁訴及び尿水力学的な改善には、術後3年は必要と考えており、James 等⁸⁾も同様の報告をなしている。

したがって我々の症例は全例改善に向っているものと信じている。

結 語

脊髄下部が固定され脊髄が伸展され、張力が加わったために生じた先天性神経因性膀胱、いわゆる Tethered Cord Syndrome の20症例について報告し、文献より本症候群の発生病理の現在の考え方を述べ、臨床像、検査法について報告し、特に尿水力学的検査法及び神経学的検査法と EMG の有用性を強調した。本症候群は身長が一番伸びる時期に発生し易く、その臨床症状である排尿困難は、膀胱頸部の排尿期間中の開大不全と利尿筋—尿道外括約筋共同不全とに よることが大きく、特に後者は術前の排尿時膀胱尿道造影と比較的良好一致しているのを認めた。術後の改善症例では特に膀胱頸部での energy 損失の改善と利尿筋—尿道外括約筋共同不全の grade の低下を認めた症例が多かった。

手術及びその適応について簡単に報告し、予後追求の方法には尿水力学的検査法及び EMG と神経学的検査法を推奨した。

本症候群に対する我々の手術結果は泌尿器科方面より評価して、完全治癒症例2/8例 (25%) を含めて50%にも及ぶ改善率を示している。故に泌尿器科的な対症手術を行う前に本症候群の診断を確定すべきことを強調した。

本症候群の欧米の文献では比較的多くの報告を認めるが、本邦文献では我々の知る限り報告をみない。

(追記：本症候群症例数は1976. 12. 末日現在41症例となっている)。

本症候群については第40回日本泌尿器科学会東部地方連合会 (於東京) で症例の一部を発表した。

稿を終えるにあたり、御指導、御校閲を賜りました信州大学医学部泌尿器科学教室柿崎勉教授に深謝致します。また症例の診断に御協力願いました信州大学医学部小児科、神経内科の諸先生方に感謝致します。なお EMG 神経反射検査は信州大学医学部附属病院中央検査室浅和

照子氏の御協力を得ており感謝致します。

文 献

- 1) von Recklinghausen, F.: Virchow Arch. Path. Anat. Physiol., **105**, 243, 1886.
- 2) Gardner, W.J.: The dysraphic states, Excerpta Medica, Amsterdam, 1973.
- 3) Morgagni, J.B.: The Seats and Causes of Disease Investigated by Anatomy, Benjamin Alexander, A. Miller, T. Carlell Publ., London, 1769.
- 4) Williams, B.: Lancet, **2**, 189, 1969.
- 5) Barry, A., Patten, B.M. and Stewart, B.H.: J. Neurosurg., **14**, 285, 1957.
- 6) Bentley, J.F.R. and Smith, J.R.: Arch. Dis. Child., **35**, 76, 1960.
- 7) 池田 彬: 臨泌, **24**, Suppl., 3, 109, 1970.
- 8) James, C.C.M. and Lassman, L.P.: Spinal Dysraphism, Butterworth Co., London, 1972.
- 9) Roederer, C. and Langrot, F.: J. Radiol. Electrol., **10**, 255, 1926.
- 10) Barson, A.J.: J. Anat., **106**, 489, 1970.
- 11) Streeter, G.L.: Amer. J. Anat., **25**, 1, 1919.
- 12) Reimann, A.F. and Anson, B.J.: Anat. Rec., **88**, 127, 1944.
- 13) Chute, A.L.: J. Urol., **5**, 317, 1921.
- 14) Thompson, I.M., Jackson, I.J. and Hooks, C.A.: AMA. Arch. Surg., **74**, 338, 1957.
- 15) Jones, P.H. and Love, J.G.: AMA. Arch. Surg., **73**, 556, 1956.
- 16) Browder, J.: Ann. Surg., **117**, 118, 1943.
- 17) Lichenstein, B.W.: Arch. Neurol. Psychiat., **47**, 195, 1942.
- 18) Eaton, L.M.: J.A.M.A., **117**, 1435, 1941.
- 19) 大塚訓喜, 藤本憲司: Spina bifida occulta with neurological deficit, 5th Congress of the Western Orthop. Association, 1976.
- 20) Hertz, M.: Cystourethmography pp. 48 Excerpta Medica, Amsterdam, 1973.
- 21) 天児民和, 河野左宙: 神中整形外科科学 p. 365, 南山堂, 東京, 1964.
- 22) Johnston, J.H. and Kathel, B.: Brit. J. Urol., **43**, 206, 1971.
- 23) 黒田一秀, 藤村 誠, 伊達智徳, 今村 巖: 臨泌, **24**, Suppl., 3, 99, 1970.
- 24) Cass, A.S. and Spence, B.R.: J. Urol., **110**, 136, 1973.
- 25) Madersbacher, H.: Int. Urol. Nephrol., **7**, 13, 1965.
- 26) 福井準之助: 日泌尿会誌, **67**, 417, 1976.
- 27) 福井準之助: 日泌尿会誌, **68**, 337, 1977.
- 28) 福井準之助: 泌尿紀要, **21**, 833, 1975.
- 29) Lewin, M.L., Culp, D.A., Flocks, R.H. and Spicer, P.F.: J. Urol., **96**, 756, 1966.

- 30) Tanagho, E.A.: Hydrodynamics of Micturition, p. 18, Charles C Thomas Publ., Springfield, 1971.
- 31) Miller, E.R.: Hydrodynamics of Micturition, p. 5, Charles C Thomas Publ., Springfield, 1971.
- 32) Hutch, J.: Anatomy and Physiology of the Bladder, Trigone and Urethra, Meredith Co., New York, 1972.
- 33) Muellner, S.M.: J.A.M.A., **172**, 1256, 1960.
- 34) Thomas, G.G. and Zachary, R.B.: J. Pediat. Surg., **9**, 471, 1974.
- 35) Upadhyaya, P., Singh, N. and Parthasarathy, V.: J. Pediat. Surg., **9**, 477, 1974.
- 36) Dorfman, L.E., Balley, J. and Smith, J.P.: J. Urol., **101**, 48, 1969.
- 37) Bors, E.H. and Blinn, K.A.: AMA. Arch. Neurol. Psychiat., **78**, 339, 1957.
- 38) Chantraine, A., Lloyed, K. and Swinyard, C.A.: Develop. Med. Child. Neurol., **6**, 7, 1964.
- 39) Chantraine, A., Lloyed, K. and Swinyard, C.A.: J. Urol., **95**, 250, 1966.
- 40) Inberg, H.O. and Johnson, E.W.: Arch. Physic. Med. Rehabil., **44**, 86, 1963.
- 41) 小柳知彦: 日泌尿会誌, **66**, 632, 1975.
- 42) Jackson, I.J., Thompson, I.M. and Hooeks, C.A.: S.G.O., **103**, 618, 1956.
- 43) Garceau, G.J.: J. Bone Joint Surg., **35A**, 711, 1953.
- 44) Gross, R.E., Holcomb, G.W. and Swan, H.: Arch. Surg., **66**, 143, 1953.
- 45) Campbell, J.B.: Clinic. Neurosurg., **8**, 133, 1962.
- 46) Morales, P.A., Deaver, G.G. and Hotchkiss, R.S.: J. Urol., **73**, 537, 1956.

(1977年2月26日受付, 特別掲載)