先天性神経因性膀胱（脊髄髄膜瘤を除く）の 泌尿器科的合併症と尿路管理

信 野 祐 一 郎
後 藤 敏 明
谷 口 光 太 郎
丸 彰 夫
小 柳 知 彦

北海道大学医学部泌尿器科学教室
(主任：小柳知彦教授)

UROLOGICAL COMPLICATIONS AND MANAGEMENT OF CONGENITAL NEUROGENIC BLADDER WITHOUT MENINGOMYELOCELE

Yuichiro Shinno, Toshiaki Gotoh, Kotaro Taniguchi, Akio Maru
and Tomohiko Koyanagi

Department of Urology, Hokkaido University, School of Medicine, Sapporo Japan
(Director: Prof. T. Koyanagi)

Congenital neurogenic bladder, not associated with meningomyelocele, is a relatively rare entity, distinctly different from the latter in its diagnosis, treatment, and complications. Herein, some problems of treatment and complications of our 21 cases, experienced in the last eight years, are reported. Of the 21 cases, 18 had spina bifida oculta, 11 sacral dysgenesis, 3 congenital scoliosis. There were 9 cases that had so-called "tethered cord syndrome" with occult spinal dysraphism. The chief complaints were urinary incontinence and symptoms of urinary tract infection. The cases of tethered cord syndrome were urologically managed like those of meningomyelocele, although the indication and timing of operation must be decided carefully. In the cases of sacral dysgenesis, association of various genitourinary and anorectal anomalies were characteristic. Urological management of these cases were more complicated than in meningomyelocele, since these associated anomalies often dictate the treatment plans.

要旨：脊髄髄膜瘤以外の先天性神経因性膀胱は頻度こそ少ないが、診断・治療・合併症の面で趣きを異にし、病状は多彩である。今回、過去8年間、当科で経験した21症例につき、泌尿器科的合併症及び尿路管理に関する諸問題について報告する。21例中潜在性二分脊椎は18例、仙骨形成不全は11例、先天性側弯症は3例にみられた。また潜在性脊髄癒合不全によりいわゆる“Tethered cord syndrome”を呈しているものが9例あった。初発症状としては尿失禁が多く、次いで難治性尿路感染などが主なものであった。Tethered cord syndromeを呈しているものでは、尿路管理は脊髄髄膜瘤と同様であるが、手術適応と時期の決定が問題となると思われた。一方、仙骨形成不全例では、多岐にわたる尿路性器奇形や直腸肛門奇形を合併する例が多く、脊髄髄膜瘤に対して行われてきた尿路管理がただちに適応されない例も少なくなく、数期にわたる合併奇形の治療を含めて、個々の症例に即した尿路管理が必要と思われた。

結 言

我々は脊髄髄膜瘤に伴った先天性神経因性膀胱の治療経験について、過去に度々報告してきた¹⁾²⁾。一方、脊髄髄膜瘤以外の先天性神経因性膀胱は頻度こそ少ないが、多くは難治性尿路感染症、原因不明の排尿障害特に尿失禁などで生後数年を経た後に、泌尿器科的精

査目的で紹介されるなど、生下時既に診断が下され治療も施される脊髄髄膜瘤群とは臨床像を異にし、合併奇形の頻度も高く病像は多彩である。今回、昭和51年以降当科にて経験した21症例につき、泌尿器科的合併症及び尿路管理上の諸問題を中心として以下に報告する。

I. 対象及び方法

昭和51年以降当科を受診し、以下に述べる諸検査の後、脊髄髄膜瘤を伴わない先天性神経因性膀胱と診断し得た患者は21例で、内訳は男13例、女 8 例で現年齢は3～28歳(平均9.2歳)であった。なお、臨床的に最も頻度の多い潜在性神経因性膀胱としての無抑制膀胱患者は除外した。

我々はこれらの患者に対し、IVP, 排尿時膀胱尿道造影(VCU), 膀胱内圧検査をほぼ全例に施行し、必要に応じて膀胱鏡, CT スキャン, RI 検査を加えさらに詳細なる評価をしたが、先天性神経因性膀胱の診断は膀胱の利尿筋過反射の有無もさることながら主として膀胱の除神経過敏試験の陽性をもって判定した。なお、仙骨形成不全が疑われる場合でも腰仙骨角の鋭い例では、形成不全様にみえる点を考慮し、正面像のみならず両斜位、側面像による仙骨の形態の観察を行った³⁾。また、潜在性脊髄癒合不全 (Occult spinal dysraphism) が疑われる症例では脊髄 CT を施行し⁴⁾、仙骨部脂肪腫や脊髄終糸緊張などによるいわゆる“Tethered cord syndrome”の有無を観察した。

II. 結 果

① 臨床症状及び所見

主症状として全例に尿失禁をみとめた。初発症状としては、10例において発熱、尿混濁などの尿路感染症状であった。鎖肛を伴ったため泌尿器科的精査を外科医より依頼された例も2例あった。なお殆んどが排尿障害については指摘されるまで気がつかれないでおり、母親により尿線が確認されたことがない例が多かった。

初診時年齢は6カ月から8歳までで平均3.9歳であり、生下時までもなくよりみい出される脊髄髄膜瘤群と異なる傾向を示している。

腰仙部視触診上の異常所見としては、dimple や sinus をみとめたもの5例、殿筋の発育不全や非対称性は3例、視診上脂肪腫の存在が疑われたもの4例、触診上脂肪腫の存在が疑われたもの3例であった。naevus や多毛をみとめた例はなかった。

② 膀胱内圧検査

膀胱内圧検査では19例に利尿筋過反射をみとめ、ベサネコールによる除神経過敏試験では19例が陽性、2例は判定不能であった。判定不能の2例も仙骨形成不全や Tethered cord syndrome の存在に加えて、排尿障害と膀胱の変形を有し、他の原因となるものがないことから本症例群に加えた。詳細な尿流動態検査によ

表 1 合併脊椎奇形

(1) 潜在性二分脊椎 (S2より上位脊椎)	18例
L4レベル以下	3例
L5レベル以下	9例
L6*レベル以下	1例
S1レベル以下	5例
(2) 先天性側弯症	3例
(3) 仙骨形成不全	11例
a) 完全欠損	0例
b) 部分的欠損	6例
S3レベル以下	1例
S4レベル以下	1例
S5レベル	4例
c) 部分的仙骨片側欠損	5例
(4) いわゆる “tethered cord syndrome”	
を呈した例	9例
仙骨部脂肪腫	8例
脊髄終糸緊張	3例

(*: 過剰腰椎をもった症例)

る検討は未だ施行例数が少なく割愛した。

③ 脊柱奇形 (第1表)

合併した脊柱奇形は仙骨形成不全11例、潜在性二分脊椎18例、先天性側弯症3例であった。ここで潜在性二分脊椎はS2より上位レベルのものとした。L4レベル以下に存在したものが3例、L5レベル以下が9例、S1レベル以下が5例、L6レベル以下のものが1例あった。ここでL6を有した症例では仙骨は4分節しかもたず Gadaw のいうところの“epistasis”の状態と思われた⁵⁾⁶⁾。仙骨形成不全例は11例あり、うち6例は1～3分節の部分的欠損であった(第1図)。5例はS3以下で片側仙骨を示した(第2図)。いわゆる Tethered cord syndrome を呈した例は9例あり、仙骨部に脂肪腫を有する例(第3図)が8例、脊髄終糸緊張を呈したものが3例あった。

④ 尿路性器奇形

尿路性器における合併奇形の内訳は第2表に示すごとく多岐にわたり、なかでも癒合腎、停留睪丸が比較的多くみられた。なお癒合腎4例中3例は非対称性癒合腎であった。全体としては21例中10例になんらかの尿路性器奇形の合併をみとめた。

⑤ 直腸肛門奇形及びその他臓器の奇形 (第3表)

鎖肛合併例は6例あり、いずれも直腸尿道瘻あるいは直腸膀胱瘻を合併しており、鎖肛レベルでは中間位から高位に分類されるものであった。鎖肛以外他臓器奇形合併例も少なからずみとめられた。

⑥ 膀胱尿管逆流症 (VUR)

第1図 仙骨形成不全症例の仙骨像
(左：正面像，右：斜位像)
仙骨はS3以下が欠如している。

第2図 仙骨形成不全症例の仙骨像

S3以下は片側仙骨を呈している。

VURは11例にみとめ、手術施行例3例、非手術例のうち保存的に軽減したものが3例、不変例が2例であった。残りの3例は未だ観察期間の短い例である。

⑦ 尿路管理法

21例の尿路管理法の内訳は自排尿4例、Credé排尿

第3図 脊髄CT像、8歳女兒、脂肪腫(↑印)を伴った tethered cord syndrome 症例

表2 尿路性器奇形

癒合腎	4例
停留睾丸	4例
逆流性巨大尿管症	2例
前部尿道狭窄	2例
腎形成異常	2例
尿道下裂	2例
精囊腺嚢胞	1例
後部尿道弁	1例
尿管嚢胞	1例
女児尿道下裂	1例
精管異所開口	1例

表 3 直腸肛門奇形及びその他の合併奇形

(1) 直腸肛門奇形	
鎖肛	6 例
直腸尿道瘻合併例	5 例
直腸膀胱瘻合併例	1 例
鎖肛を伴わない直腸尿道瘻	1 例
(2) その他の合併奇形 (各 1 例)	
心内膜欠損症	
耳介奇形	
先天性股関節脱臼	
唇口蓋裂	
多発性関節脱臼	
拇指欠損	

1 例, 間歇導尿14例, 膀胱皮膚瘻 1 例, 尿道留置 1 例であった。間歇導尿例では, 当初よりのものは 6 例で, 前管理法が尿道留置によっていたものが 2 例, 膀胱瘻 5 例, Credé 排尿 1 例であった。原則的には, 尿路感染, VUR, 水腎水尿管の出現, 排尿効率, 尿失禁を考慮の上脊髄髄膜瘤に対して行ってきたと同様の管理法がとられるが, 合併奇形や尿道合併症をもつ例では, 個々の症例に即して数期的段階的治療を要する例も少なくなかった。合併する VUR に対しては, 抗コリン剤の併用下の間歇導尿や膀胱瘻による尿路管理を原則としたが, 経過中尿路感染による発熱をくり返す症例に対しては逆流防止術が施行された。高度の VUR を有し, 無機能腎を呈する症例で機能の回復をみず, 将来的に悪影響を及ぼす可能性が推測される例では腎摘出術が施行された。摘出腎尿管に形成異常をみとめたことから, これらの症例では VUR は神経因性膀胱による二次性的のものでなく, 一次性的のものであったことが示唆された。

⑧ 治療成績

自排尿及び Credé 排尿で経過観察中の 5 例は, 上部尿路への影響の出現はなく, 抗菌剤投与例もあるが尿路感染は制御されている。間歇導尿を施行している 14 例では, 大方満足すべき結果をみている。一時的に不十分な間歇導尿がなされていたため水腎水尿管の出現や VUR の増悪をきたした例もあり, これらの例では間歇導尿の再指導と徹底にて回復をみている。膀胱皮膚瘻にて管理している 1 例は合併奇形が高度で, 尿路感染のコントロールがつかず, 結石形成と緩徐ながらも腎機能悪化を伴ない今後も尿路管理に検討を要すると共に過去において排尿障害に対する治療よりも尿路合併症に対する治療が先行するなど管理法に反省点を

有する症例であった。
ここで, 合併奇形や尿道合併症のため数期的段階的治療と尿路管理を要した 2 症例を供覧する。
(症例 1⁷⁾) 初診時年齢 6 か月, 男児。
主訴: 難治性尿路感染, 肛門よりの排尿, 生後 2 日目より発症した難治性尿路感染の精査目的にて当科入院となる。諸検査の結果, 仙骨形成不全, 左無機能腎, 左膀胱尿管逆流症, 鎖肛を伴わない先天性直腸尿道瘻, 前部尿道狭窄, 左停留睪丸の診断となった。4 歳時に左腎摘出術を施行し, 組織学的に腎形成異常の診断を得た。外尿道口より 5cm の位置よりピンホール状を呈していた高度の前部尿道狭窄に対しては Johanson 氏手術を施行し, 現在一時的に会陰部尿道瘻より排尿中

第 4 図 Johanson 氏手術施行症例 (症例 1) の会陰尿道瘻。

OPU: 会陰部における近位尿道開口部
ODU: 会陰部における遠位尿道開口部

第 5 図 女児尿道下裂形成手術後の外陰部 (症例 2)

M: 新外尿道口, C: 留置カテーテル, V: 陰口

である(第4図)。今後本症例では尿道形成術、直腸尿道瘻の閉鎖、残存尿管摘出術の施行につき検討を要すると思われる。なお本症例では、VURと腎形成異常が強度の前部尿道狭窄を有しているにもかかわらず偏側性であった事実は、下部尿路閉塞疾患に合併する異形成の成因に“ureteral bud”説が、後部尿道弁との関係で近年再考されている事に照合しても興味深いものであった⁸⁾。

(症例2)⁹⁾ 初診時年齢3歳、女児。

主訴：排尿困難、尿失禁、頻尿、排尿時痛。再発性尿路感染症及び神経因性膀胱疑いとして精査のため当科紹介され入院となる。精査の結果、原因不明の神経因性膀胱、両側膀胱尿管逆流症、女児尿道下裂の診断となった。外尿道口は内視鏡下に陰入口より2~3cm入った陰前壁にみとめ、間歇導尿不能なため膀胱瘻により管理した。9歳時にはHendren法による尿道形成術施行し、間歇的自己導尿が可能となっており、今回10歳時に尿管膀胱新吻合術及び会陰陰形成術を施行した(第5図)。術後経過順調で現在も間歇的自己導尿を行っている。

考 察

脊髄髄膜瘤以外の先天性神経因性膀胱では高率に尿路性器奇形を合併している。われわれは便宜上、これらの症例を1~5群に分けて考えてみた。すなわち、第1群は仙骨形成不全を伴う症例、第2群は直腸肛門奇形を伴う症例、第3群は潜在性脊髄癒合不全を有し、いわゆる“tethered cord syndrome¹⁾”を呈する症例、第4群は1~3群に属さず、レ線上潜在性2分脊椎を有する症例、第5群は以上のいずれにも属さず原因不明の症例である。第1~3群間の重複部に位置する症例も多く、21症例の分布は第6図の如くであった。

第6図 当科症例の分布と尿路性器奇形

尿路性器奇形の合併例は1~3群の重複部に位置する症例に多くみられた。発生学的に、胎生5週頃の尿管芽の分岐の時期と一致して直腸と尿生殖洞の分離及び腰仙椎の形成が進行し、位置的にも尿管芽分岐はS1~2相当の高さであるとされている¹⁰⁾。従って直腸肛門奇形、尿路性器奇形、仙骨形成不全の合併は多く、文献上、鎖肛の14~23.5%に仙骨奇形を伴い、また約半数に何らかの尿路性器奇形を伴ったとする報告もみられる^{11)~13)}。これらの症例は、Smithの唱える胎児尾側の発生軸の原発性の異常(Primary defect in caudal axis)という症候群¹⁴⁾やcaudal regression症候群¹⁵⁾、VATER¹⁶⁾あるいはVACTERL¹⁷⁾ associationの一亜型に属する例とも考えられた。

ここで各群をみると、第1群の仙骨形成不全例では、骨の形成不全部において線維化がおり、脊椎管と脊髄の成長の相違から早期より牽引を生じるため神経障害をきたすとされ、そのため骨欠損部のレベルが低位であっても上位ニューロン型の神経障害をきたすことが少なくないとされている³⁾。尿路管理に関しては抗コリン剤を併用することはあるが、間歇導尿が主体の様である。当科例でも間歇導尿が主体ではあるが、第1群では、腎機能低下をきたしていた症例もあり、一時的に膀胱瘻にて管理し、腎機能の回復をまって間歇導尿へ移行した例が多かった。このことは第5群においても同様の傾向であった。第2群では、合併する仙骨形成不全や潜在性脊髄癒合不全による神経障害に、鎖肛根治術による神経障害が加味される可能性があり、さらには直腸尿道瘻の残存やその断端の残存のために間歇導尿が不可能なばかりか、尿流動態検査の施行も制限される例もみられた。直腸尿道瘻の残存例では、尿路感染に留意しながら経過観察しているが、今後時期をみて根治手術を施行することを検討中である。第3群では尿路管理法は脊髄髄膜瘤に準ずるが、いわゆる“tethered cord syndrome”として急激な成長期に症状の増悪をきたす可能性があり、手術治療の時期と適応の決定に関しては未だ判然としていない様である。当教室では手術例の経験は少ないが、Anderson¹⁸⁾や福井ら¹⁹⁾によると、脂肪腫の摘出や終糸の離断等により泌尿器科的に満足すべき結果が約半数例にみられたと報告されており、当科例でも今後手術の適応と時期を考慮しつつ検討していく必要があると思われた。第4群に属する症例は、レ線上潜在性2分脊椎を有しているのみであるが、症状、器質的变化を示唆する膀胱の変形、残尿の存在、膀胱内圧上の除神

経過敏試験陽性などの点で、無抑制膀胱例とは明らかに趣きを異にする例であるが、脊髄 CT から脂肪腫や脊髄終糸緊張などの所見をみい出せなかった。最近、我々は、無抑制膀胱として治療中に、とりわけ10歳以上の症例において、臨床所見、膀胱内圧曲線から、第4群との中間に位置すると思われる症例を経験しており、これらの病因の検討も今後の課題と思われた。

結 語

脊髄髄膜瘤を伴わない先天性神経因性膀胱21例を検討した。従来の脊髄髄膜瘤に対して行ってきた尿路管理法に加え、原因となる病態、泌尿器科的合併症を念頭において、個々の症例に即した管理が必要であると思われた。

なお本論文の要旨は第21回日本小児外科学会（東京，1984）において発表した。

文 献

- 1) 丸 彰夫，高松恒夫，小柳知彦：Meylodyplasia による先天性神経因性膀胱の治療経験。臨泌，35，565—570，1981。
- 2) 高松恒夫，丸 彰夫，小柳知彦，辻 一郎：Myelodyplasia による先天性神経因性膀胱に対する保存的尿路管理法の成績。日小外誌，18，745—754，1982。
- 3) Guzman, L., Khoshbin, S., Bauer, B., Colodny, A.H., Hallett, M. and Retik, A.B.: Evaluation and management of children with sacral agenesis. Urol., 22, 506—510, 1983.
- 4) 宮坂和男：脊髄造影とCT。神経進歩，27，984—991，1983。
- 5) Williams, D.I. and Nixon, H.H.: Agenesis of the sacrum. Surg. Gynecol. Obstet, 105, 84—88, 1957.
- 6) Gadow, H.F.: Evolution of the vertebral column. p. 253, New York, Cambridge University Press, 1983.
- 7) 関 利盛，小杉雅郎，山田智二，小柳知彦：鎖肛を伴わない先天性直腸尿道瘻。西日泌尿，43，505

—509，1981。

- 8) Hoover, D.L. and Duckett, J.W.: Posterior urethral valve. unilateral reflux and renal dysplasia: A syndrome. J. Urol., 128, 994—997, 1982.
- 9) 浅野嘉文，榊原尚行，後藤敏明，富樫正樹，小柳知彦：女児尿道下裂の2例。特に外科的治療経験について。臨泌，39，239—242，1985。
- 10) Cook, W.A. and Stephens, F.D.: Fused kidneys: Morphologic study and theory of embryogenesis. Birth Defects, 13, 327—340, 1977.
- 11) 平本端彦，石原通臣，森田 健：鎖肛と泌尿生殖器異常。小児外科・内科，8，401—410，1976。
- 12) 生駒文彦：鎖肛における尿路性器の奇形と合併症。小児外科・内科，8，387—399，1976。
- 13) 寺島和光：鎖肛と尿路性器異常。小児外科・内科，8，421—424，1976。
- 14) Smith, D.W.: Recognizable patterns of human malformation Chap. 1. p. 11, W.B. Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto, 1971.
- 15) Rubenstein, M.A. and Busy, J.G.: Caudal regression syndrome: The urologic implications. J. Urol., 114, 934—937, 1975.
- 16) Uehling, D.T., Gilbert, E. and Chesney, R.: urologic implications of the VATER association. J. Urol., 129, 352—354, 1983.
- 17) Khoury, M.J., Cordero, J.F., Greenberg, F., James, L.M. and Erickson, J.D.: A population study of the VACTERL association: Evidence to its etiologic heterogeneity. Pediatrics, 71, 815—820, 1983.
- 18) Anderson, F.M.: Occult spinal dysraphism: A series of 73 cases. Pediatrics, 55, 826—835, 1975.
- 19) 福井準之助，小平 潔，渡辺節男，竹崎 徹，芝 伸彦，和食正久，大塚訓喜，深瀬継充，鶴見和弘，福地弘貞：潜在性脊椎披裂を有し，脊髄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。日泌尿会誌，68，569—589，1977。

（1985年5月4日受付）