各科からみた小児疾患**

Diseases of Children in Several Departments

4. 脊 髄 髄 膜 瘤

—新生児・幼若乳児期の管理—

Myelomeningocele

—Management in Newborn and Infant—

池 田 舜 一*

SHUNICHI IKEDA, M.D.

脊髄髄膜瘤 (Myelomeningocele) のうちいわゆる Open Myelomeningocele の治療は、本疾患の持つ特殊性により、小児神経外科、泌尿器科、整形外科と多科領域にわたっている。かつ新生児期の脊髄髄膜瘤閉鎖術に始まり、高率に合併する水頭症に対する処置、膀胱直腸障害に関する治療、更には下肢運動機能障害に対する処置などと長期間続けられねばならない。しかし、このような多くの努力がなされてもなお患者の生涯は、身体的、精神的にハンディキャップを負わされる場合が少なくない。

発生学的背景

胎生3週の初め、Hensen 結節の直前で外胚葉板は肥厚して神経板 (Neural plate) を形成してくる。この神経板に長軸にできるヒダが神経溝 (Neural groove) を形成する。発生の進展にともなって神経溝の上端部が次第に接近し、正中線上で癒合して神経管 (Neural tube) となる。

これは第4体節域背側で起こり、頭側及び尾側に進行して行き、18—20体節期 (23日目) 頭神経孔が閉鎖し、次いで25体節期 (25日目) 尾神経孔が閉鎖して管状構造になるとされている³⁾⁹⁾。と

Figure 15-2. Schematic drawing of a number of transverse sections through successively older embryos, showing the formation of the neural folds, neural groove, neural tube and neural crest. The cells of the neural crest, initially forming an intermediate zone between the neural tube and surface ectoderm (C), develop into the spinal and cranial sensory ganglia (D).

図1 Spinal Cord の発生

(Medical Embryology, Langman, J. より引用)

ところで、脊髄髄膜瘤の発生は神経溝の癒合がうまく行なわれなかったために起こるものであり、神経組織が体外に露出されたままになるものである。一方、脊椎管の発生は、体節の内側にある椎板細胞と呼ばれる細胞が分化した椎板より発生し、左右の椎板弓が背側で結合し、椎弓を形成する。これは胎生第4週中に起こるといわれている¹⁾。脊髄髄膜瘤の発生原因に関しては、椎弓の癒合不全があり、そのため髄膜及び脊髄の脱出が起こるのか、逆に神経溝の閉鎖不全のため椎弓が完全に癒合できないのかはいまだほとんど解明されていない。後者の説を裏付けるものに Patten⁹⁾ の報告がある。それによれば、脊髄髄膜瘤をとともう胎児の連続切片で脊椎破裂部にみられる神経板の過剰発育が認められており、また 8mm の胎児で

* 順天堂大学医学部助手 (小児外科学)

Department of Pediatric Surgery, Juntendo University, School of medicine

** 第186回順天堂医学会学術集会 (Sept., 20, 1973)
[Oct., 30, 1973 受付]

は、神経管の形成異常が二分脊椎に先立って認められている。

頻 度

本疾患の発生頻度は、地理的にきわめて大きな差異が認められる。幸いなことに本邦における発生頻度は非常に低く、英国の約1/10で1,000の出産に対し0.32例の発生であるとされており、オーストラリアではやや高く0.56%、米国では約1%の発生率である⁹⁾。英国では高い頻度で発生しているが、英国内でもその頻度に地域差が認められている。すなわち、バーミンガムでの統計²⁾では出産1,000に対し2例、リバプール¹⁰⁾では同3.5例、南ウェールズ地方⁴⁾では更に高く4.1例との報告がある。

臨 床 所 見

いわゆる Open Myelomeningocele と呼ばれるものの診断はさして困難ではない。背部正中線上でレックリングハウゼンの上皮漿膜層 (Zona epithelioserosa) と呼ばれる薄い被膜で被われ、中に脳脊髄液を含んだ腫瘤を形成している。その中央部には黄赤色を呈した神経組織が認められる。しかし、脊髄膜瘤の中には腫瘤が完全に皮膚で被われているものもある。この中で、仙骨部のものは時に尾、仙骨部の奇型腫と誤診されることがあるので注意を要する。本疾患の発生部位は腰仙部に最も多く認められ、次いで頸椎部に多く、胸椎部に最も少ない。また、椎弓欠損のある

椎体は多くの場合、1～2椎体で、それ以上に波及することはまれであるとされている。また、本疾患が頸椎に認められる場合、多くに Klippel-Feil Syndrome をともなっている。

治 療

本疾患に関する報告をふりかえってみると、古く16世紀にさかのぼる。これは本疾患が一見して明瞭な奇型の為であろう。Morgagni によれば、Caspar Bauhin (1550—1624) が最初に本疾患を詳細に記載している⁹⁾。治療についてみると、腫瘤内部の吸引や腫瘤切除の報告があり、その後、吸引・切除の併用療法などの報告があるが、いずれも不成功に終わっている。現在広く行なわれている腫瘤切除後の欠損部を筋膜片で被う方法が発表されたのは20世紀に入ってからである。

最近になり、Knox²⁾, Lorber⁹⁾ らの報告にみられるように、ある種の手術適応を決めて、適応のある症例のみに加療を行なうといった傾向がみられるが、やはり多くの人達は Sharrard¹¹⁾, Mawdsley⁷⁾ らの報告以来、24時間以内の早期手術を支持しているようである。われわれも同様に可能な限り、早期に手術を行なう方針をとっている。しかし、この疾患の予後を考慮に入れると、現在のわが国での医療制度下では、家庭環境や経済条件は手術適応の決定上重要な因子の一つであり、加えて患者の社会復帰に際しても種々の問題が山積されているので、手術に先立ち、父親に本疾患に併発する種々の障害及びその治療予後などについて、十分な時間をかけて説明し、同意を得るように心掛けている。

本疾患患児の死因は、1～2才までは主として髄膜炎、水頭症によるものであり、3才以後の死因の大部分は腎不全によるものである⁵⁾。この点よりも幼若期における本疾患患児の尿路系管理の重要性は強調されても良いと考えている。脊髄膜瘤の術式はすでに確立されたものであるのでここでは省略し、以下、新生児・幼若児期における水頭症及び尿路系管理を中心に、われわれの治療方針について述べる。

写真 1

a. 水頭症に対する対策

脊髄髄膜瘤の多くに併発する水頭症には、出生時すでに著明に認められるもの及び出生後進行性に悪化するものがあるが、いずれにせよ新生児期に Shunt 手術を必要とすることが多い。水頭症の症候としては、Setting Sun Sign, Mac Ewen's Sign, Bulging Fontanelle, 頭皮静脈怒張、頭囲の異常な増加などがある。これらのうちで、頭囲の異常増加は最も客観的な判断が可能であり、Shunt 手術の時期決定には有用である。われわれは週2回の頭囲測定（最大頭囲）を行ない、計測値を出生時より生後18週までの標準頭囲曲線にスポットしている。この計測頭囲が標準頭囲曲線の90%ラインを越えた時を Shunt 手術の時期としている。脊髄髄膜瘤患児にみられる併発水頭症は、生後2～3カ月以内に発症することが多いので、われわれの用いている標準頭囲曲線は、Nel-hous の2年以上にわたる長期間を1枚のグラフとした標準頭囲曲線より有用であると考えている。

Shunt 術式に関しては、Ventriculo Atrial Shunt, Ventriculo Pleural Shunt, Ventriculo Peritoneal Shunt など、多くの方法が用いられているが、われわれは新生児にはまず Ventriculo Pleural Shunt を施行し、3～4カ月後に Ventriculo Atrial Shunt に変更する方針をとっている。この V.-Pleural Shunt には長短はあるが、V.-A. Shunt と比較し、①生後1～3カ月間の急速な発育による心房側チューブの閉塞を防止できること、②脊髄髄膜瘤閉鎖術前でも、また直後の創治癒を待つ必要もなく比較的安全に Shunt を施行できること、③更に手術時間も短くて済む、といったような長所が挙げられる。他方、短所としては、やはり胸膜の C.S.F. 吸収には限度がある。このため、われわれは V.-P. Shunt 術施行の3～4カ月後、V.-A. Shunt に置き換えている。4カ月前後になれば、カテーテルの顔面静脈内への挿入は新生児期に比べ、より容易である。われわれは Shunt には Spitz-Holter System を用いている。これは Valve が中央にあるため心房側

写真 2 V-P Shunt 後4ヶ月
(胸膜の C.S.F. 吸収不全による水胸)

カテーテル先端の細い部分を適当な長さに調節できるため、顔面静脈が内頸静脈に流入する点から右房までの距離が4～5cmと短い乳幼児の場合でも静脈結紮に際し困難さを感じない。

b. 膀胱障害の対策

前述のように、脊髄髄膜瘤患児の主たる死因は、2～3才以後では執ような尿路感染に起因する腎不全である。脊髄髄膜瘤にみられる膀胱機障害の病態はきわめて複雑で、これを明確に知ること、特に新生児、幼児児では困難である¹²⁾¹³⁾。しかし、尿路感染が神経因性膀胱による不十分な排尿の為、尿管・膀胱内の尿停滞によるものであることはいふをまたない。われわれのこの時期の本疾患患児の尿路管理の根本は、尿停滞をできるだけ少なくして感染を防ぎ、これにより惹起される腎不全を予防しておき膀胱機能改善に期待している。

治療方針決定のために、まず排尿状態をよく観察し、勢いよく尿線を描いた排尿が主たるものか、あるいは啼泣その他腹圧上昇に際し、または常時滴下するような排尿 (Dribbling) かを見ておく。次に注意深い腹部触診を行ない、水腎症の有無、更には膀胱の大きさを知るよう努めている。また、恥骨上部への手圧による排尿 (Bladder Expression) を行ない、排尿の難易さを知り、以後の方針の一助としている。最後に導尿を行ない、残尿量を測定し、得た尿で一般検査及び培養検査を行なっている。また、できるだけ早期に I.V.P.

表 1 Urological Exams for Neonate with Myelomeningocele

Micturition	Dribbling or Normal
Neurological Exam.	Perineal Scratching Anal Tone
Abdominal Exam.	Kidneys Bladder
Bladder Expression	Easy or Difficult

表 2 Urological Investigations for Neonate with Myelomeningocele

Urinary Catheterization	Residual Urine Urinalysis Urine Culture
I. V. P.	Hydronephrosis Size of Bladder
Micturating Cystourethrogram	Size & Form of Bladder V. U. R.

表 3

Urinary Management in Infant with Myelomeningocele

排尿時膀胱尿道造影を行ない，水腎・水尿管症の有無，膀胱の大きさ，形状，膀胱頸部の状態，更に膀胱尿管逆流（V.U.R.）の有無を調べる．これらの情報により，まず残尿の多い症例と少ない症例に分け，残尿量は 10～20mls と少ないものについては培養の結果を待つ．尿培養陽性のものでは，長期使用が可能とされている．Nalidixic Acid (N.A.) または Nitrofrantoin (N.F.) を第一選択

剤として¹³⁾，尿酸性化剤と共に投与し，1ヵ月後にふたたび導尿，尿培養を繰り返す．尿培養陰性のもものでは，特に治療を行わず，経過観察とする．この間，可及的頻回排尿状態を知り，また尿を採取し，その混濁の有無，尿臭などの変化により，必要に応じて導尿，尿培養を行なう．次に残尿の多い症例では V.U.R. の有無により，V.U.R. の認められない場合には，3時間毎の手圧による排尿を行なう．この Bladder Expression で十分に排尿できるものは，残尿の少ない場合と同様の治療を行なっており，手圧による排尿が困難な場合及び V.U.R. の認められる症例では，毎日の膀胱内洗浄及び N.A. または N.F. の投与を行なっている．

症例及び結果

われわれが，順天堂大学小児外科開設以後，昭和47年までの6年間に取り扱った脊椎破裂は20例である．この内訳は，髄膜瘤及び脊髄髄膜瘤それぞれ10例ずつであり，それらの発生部位は，すべて腰仙部のものであった．この20例の入院時日令についてみると，髄膜瘤では半数の5例が，また脊髄髄膜瘤では初回手術が他で行なわれた1例を除く9例中8例までが，生後1週以内の新生児であった．しかしながら，これら新生児13例中，生後24時間以内に来院した患児は，脊髄髄膜瘤の3例にすぎない．これら20例中，水頭症を併発したものは，髄膜瘤では1例もなく，他方，脊髄髄膜瘤では10例中7例に水頭症をみている．次に死亡例は5例で，すべてが脊髄髄膜瘤であった．これ

表 4 Spina Bifida Cystica (1967—1972)

	Meningocele	Myelomeningocele
Lumbar	5	4
Site Lumbo-sacral	1	4
Sacral	4	2
Sex Male	5	7
Female	5	3
Hydrocephalus	0	7
No. of Neonates	5	8*

* initial treatment done in another hospital

表 5 Spina Bifida Cystica (1967—1972)

	Meningocele		Myelomeningocele	
	on Admission	at Present	on Admission	at Present
No. of Cases	10	10	10	5
Bowel Trouble	?	5	?	5
Urine Trouble	?2	1	?10	5
Dribbling	2	1	10	2
No Anal Reflex	1	0	7	2
Palp. Kindney	0	0	0	0
Infected Urine	0/4	1/10	6	1

ら5例の死因は、1例は親がすべての治療を希望しなかった症例であり、2例は水頭症を併発し、両親がそれまでの意をひるがえし、以後の治療を中止せざるをえなかった症例である。その他、脊髄髄膜瘤閉鎖術及び脳室一心房短絡術を施行し、退院後死亡した1例と、生後2週脊髄髄膜瘤閉鎖術施行後に突然死亡した1例がある。

現在生存中の15例の排便状態は、髄膜瘤では半数の5例に便秘を主とした排便障害が認められ、脊髄髄膜瘤では5例すべてに同様の障害がある。しかしこれらは便秘、下痢を繰り返すようなことは少なく、多くの場合テレミレ坐薬などの投与により、毎日十分な排便を見ている。

次に尿路管理の面からみると、髄膜瘤では9例に年令相当の発育が見られている。これに対し、脊髄髄膜瘤では5例すべてに排尿障害がみられる。

前述の方針により、管理を行なったわれわれの症例中、髄膜瘤では入院時 Dribbling の認められた2例中、1例に現在も Dribbling 及び尿路感染が認められる。この症例は、尿道下裂、外尿道口狭窄を合併しており、そのためのものと考えている。また脊髄髄膜瘤では10例中5例のみの生存で、症例数も少なく、われわれの方針の効果判定はできないが、5例についてみると、現在 Dribbling の認められるものは2例で、このうち1例に執ような尿路感染があり、他の1例は残尿は少なく、N.A. の投与、中止を繰り返しているが、現在尿路感染は認めていない。現在4カ月及び8カ月の2例は、手圧による排尿で Dribbling を認

めなくなり、また、尿路感染はない。残りの1例は手圧、努噴による一定時間毎の排尿を行っており、残尿はやや多いが、N.A. 投与により尿路感染は認められない。

われわれは、いまだ経験例はないが、最後の症例のように残尿が多く、かつ手圧による排尿が困難な場合、膀胱頸部の Plasty などを行ない、尿道抵抗の低下をはかる必要もあろう。

おわりに

脊髄髄膜瘤に関する二、三の知見及びわれわれの行なっている乳幼児期における本疾患の治療方針を、高率に合併する水頭症及び尿路系管理の面から述べた。尿路系管理についてみると5例と少数ではあるが、ある程度の効果があるように思われた。治療に種々の困難をとまなう疾患ではあるが、今後更に検討を加え少しでも患児の身体的ハンディキャップを軽減できるよう努力を続けて行きたい。

(稿を終るにあたり、ご校閲を賜った、小児外科駿河敬次郎教授に深謝する。なお本論文の要旨は、第1回小児神経外科研究会・第186回順天堂学術集会において発表した。)

文 献

- 1) Arey, L.B.: Developmental Anatomy. (7th Edition) W.B. Saunders. Philad. 1966.
- 2) Knox, E.G.: Spina Bifida in Birmingham. Develop. Med. Child. Neurol., Suppl. 13, 14, 1967.
- 3) Langman, J.: Medical Embryology. (2nd Edition) Williams & Wilkins. Baltimore, 1969.

- 4) Laurence, K.M. : The Natural History of Spina Bifida Cystica. *Archs. Dis. Childh.*, **39**, 41, 1964.
- 5) Lister, J. Personal Communication. 1972.
- 6) Lorber, J : Spina Bifida Cystica. Results of treatment of 270 consecutive cases with criteria for selection for the future. *Archs. Dis. Childh.*, **47**, 854, 1972.
Lorber, J.: Results of Treatment of Myelomeningocele., *Develop. Med. Child Neurol.*, **13**, 279, 1971,
- 7) Mawdsley, T. et al. : The Effect of Early Operation on the Survival of Spina Bifida Cystica. *Develop. Med. Child Neurol., Suppl.* **11**, 20, 1966.
- 8) Patten, B.M. : Embryological Stage in the Establishing of Myeloschisis with Spina Bifida., *Am. J. Anat.*, **93**, 365, 1953
- 9) Rickham. P.P. & Johnston, J.H. : Neonatal Surgery. Butterworths, London, 1969.
- 10) Rickham, P.P. : Personal Communication, 1970.
- 11) Sharrard, W.J.W. et al. : Survival And Paralysis in Open Myelomeningocele, with Special Reference to the Time of Repair of the Spinal Lesion. *Develop. Med. Child Neurol., Suppl.* **13**, 35, 1967.
- 12) 穴戸仙太郎他 : Meningomyelocele 術後の排尿異常—排尿生理学的問題, *臨泌*, **24**(13), 89~97, 1970.
- 13) Stark, G. : Pathophysiology of the Bladder in Myelomeningocele and its Correlation with the Neurological Picture. *Develop. Med. Child Neurol. Suppl.* **16**, 68, 1968.