

神経ベーチェット病による神経因性膀胱の1例

旭川医科大学泌尿器科学教室 (主任: 八竹 直教授)

飯田 祥一, 谷口 成実, 西原 正幸*

宮田 昌伸, 金子 茂男, 八竹 直

A CASE OF NEUROGENIC BLADDER DUE TO NEURO-BEHÇET DISEASE

Shoichi IIDA, Narumi TANIGUCHI, Masayuki NISHIHARA,
Masanobu MIYATA, Shigeo KANEKO and Sunao YACHIKU

From the Department of Urology, Asahikawa Medical College, Asahikawa

Behçet disease is a systemic vasculitis of unknown cause with variable clinical features. The central nervous system may also be involved in about 10% of the patients with Behçet disease. Half of them show marked central nervous system symptoms and are diagnosed as neuro-Behçet disease. Voiding symptom is seen in about 5% of the patients with neuro-Behçet disease.

We report a case of neuropathic vesico-urethral dysfunction in a 39-year-old man with neuro-Behçet disease. Its radiological and urodynamic features and treatment are also presented with some discussion.

(Acta Urol. Jpn. 46 : 727-729, 2000)

Key words: Behçet's disease, Neuropathic vesical dysfunction, Urodynamic study

緒 言

ベーチェット病は全身性の小血管炎により多彩な病状を呈する膠原病類似疾患の疾患の1つである。ベーチェット病の10%程度に中枢神経症状を合併し、その半数に神経ベーチェット病の診断がなされる。また排尿症状は神経ベーチェット病の約5%にみられるとされ、泌尿器科領域においては非常に稀な疾患であると考えられる¹⁾。今回われわれは、特異な排尿を呈する神経ベーチェット病の症例に対し尿流動態検査を施行する機会を得たので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 39歳, 男性

主訴: 尿失禁

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1990年両側黒点 視野欠損, 左側霧視, 口腔内アフタ。アクネ様皮疹が出現し, 当院第二内科受診, ベーチェット病と診断された。1991年頃より下肢のふるえ, しびれ感, 歩行障害などの錐体路徴候, 小脳失調を認め, 神経ベーチェット病と診断された。排尿症状に関しては1993年より尿失禁が出現。その程度は次第に増強し, 1998年4月当院泌尿器科を受診した。

入院時現症: 身長 166 cm, 体重 69 kg, 血圧 116/64 mmHg (左右差なし)。脈拍 70/分 (整)。呼吸数 18/分であるが夜間の呼吸数低下を認めた。初診時, 口腔内, 陰部, 体幹の潰瘍, 皮疹を認めなかった。神経学的所見では, 腱反射は上下肢ともに亢進し, ホフマン, トレムナー, チャドック, バビンスキーなどの病的反射は両側とも陽性で, 両下肢に痙縮を認めた。

血液一般, 血液生化学検査では異常所見を認めなかったが, ベーチェット病患者に保有率が高いとされる HLA B51 は陽性だった。

画像診断所見: IVP では, 上部尿路の拡張や膀胱変形は認めなかった。頭部 MRI T1, 2 強調画像では第3, 第4脳室の拡大と脳幹の萎縮を認めた (Fig. 1)。

尿流動態検査: 膀胱内圧測定において初発尿意時膀胱容量は 184 ml で, 最大尿意時膀胱容量は 254 ml とほぼ正常であったが, 蓄尿時に 25 cmH₂O 程度の弱い無抑制収縮と同時に括約筋収縮の増強を認め, 排尿筋括約筋協調不全の状態であった (Fig. 2)。また患者は普段, 下腹部を叩打することにより排尿を行っていた (Fig. 3)。詳細な排尿動態を把握するために Pressure-flow study を施行した。

200 ml 程度の生理食塩水で充満させた膀胱に経尿道的に 4 Fr のカテーテルを留置し, 直腸内圧をモニタリングしながら排尿時の排尿筋圧を記録した。叩打の刺激をトリガーとして, およそ 40 cmH₂O の無抑

* 現: 遠軽厚生病院泌尿器科

制収縮が誘発された。その収縮は持続せず、10秒ほどで消退し、収縮のピークを過ぎてから20~30mlの排尿が認められた。この膀胱収縮と排尿開始の時間差



Fig. 1. Brain MRI: The figure demonstrates enlargement of the third and the fourth ventricles, and atrophy of brainstem (arrow heads).

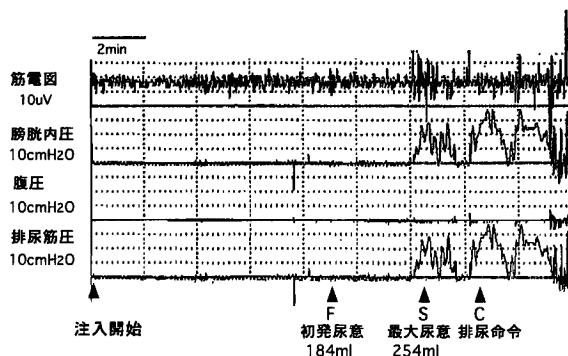


Fig. 2. Cystometrograms and urethral sphincter electromyogram. F; first sensation of fullness, S; strong sensation of fullness, C; command to void. Uninhibited contraction of detrusor is demonstrated with synchronized increment of electromyographic activity of the sphincter. The detrusor fails to maintain sufficient contraction after command to void.

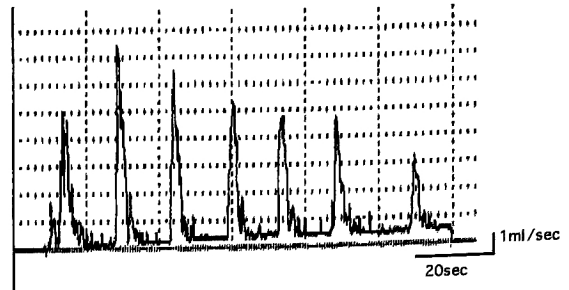


Fig. 3. Uroflowmetry showing intermittent urinary flow.

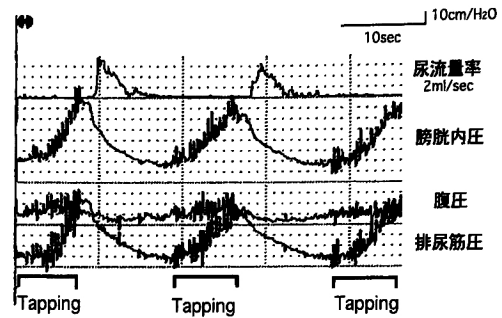


Fig. 4. Pressure flow study: The examination reveals uninhibited detrusor contraction provoked with tapping stimulation on the lower abdomen. With urine emission, the pressure of detrusor immediately decreases. After repeated tapping and provoked voiding, the volume of residual urine drops to less than 50 ml.

については無抑制収縮と同時に括約筋の増強も生じるため、括約筋の収縮のピークを過ぎてから排尿が開始されると推察された。そしてこのような排尿を数十回繰り返すことにより残尿は50ml程度にまで減少した (Fig. 4)。

この症例は数回の無抑制収縮を誘発することにより残尿が少量となること、上部尿路の拡張や膀胱変形を認めないこと、さほど高圧排尿となっておらず、コンプライアンスの低下が認められないこと、そして視力の低下に加え運動失調も伴っていることより、清潔間歇自己導尿は指導せず、自排尿のみで経過観察とした。

考 察

ベーチェット病は膠原病類似疾患の1つで、全身性の小血管炎による多彩な病像を呈する。主症状は口腔粘膜の再発性アフタ性潰瘍が必発、かつ初発症状のほとんどであり、円形の有痛性潰瘍をきたす。その他皮膚症状 (80%)、眼症状 (70%)、外陰部潰瘍 (60%) を加え四主徴とされる。泌尿器科領域では外陰部潰瘍、尿道炎に加えて、精巣上体炎が比較的頻繁に認められ、いずれも再発性である。副症状については、大関節に生ずる一過性の関節炎症状、回盲部から上行結

腸に多発する難治性易穿孔性潰瘍, 遅発性の精神神経症状などが一般的である。病因については未だ不明な点が多いが, HLA B51 陽性であることが特徴的とされている^{1,5)}

病変が神経系に及んだ場合, 中枢神経系のみならず, 髄膜脳炎や頭蓋内圧の上昇を引き起こすことが多く, 全身的には多発性硬化症に類似した病態を呈する。神経症状の出現は四主徴の反復期に引き続いて現れるのが一般的だが, 初発時より神経症状を呈する例や, 四主徴出現後20年以上経過したのちに神経症状が出現する例なども認められており, 出現時期については一定していない²⁾。

神経ペーチェット病はペーチェット病の副症状である意識障害, 顔面神経麻痺, 発語障害, 四肢麻痺, 排尿排便障害, 頭痛, 精神神経症状などの中枢神経症状が臨床症状の主座を占めるものであると定義され, 頻度的には全ペーチェット病の5%程度である⁴⁾。その神経障害は, 変動を反復しながら新たな症状が加わり徐々に進行性的変化をたどるとされており, 好発部位は脳幹, 視床下部などであるが, 全身性の小血管の炎症の部位と程度により, 発現する神経症状もさまざまに変化すると考えられている⁵⁾。神経ペーチェット病のうち排尿障害は約5%に認められると言われている。中川らは長期に経過した神経ペーチェット病における神経因性膀胱では, 蓄尿期の無抑制収縮と排尿筋括約筋協調不全が特徴的であると報告している⁴⁾。自験例で経験された無抑制収縮とそれに伴うと推察される括約筋収縮の増強の存在は脊髄損傷とよく似た病態であるが, 叩打刺激を連続することによりピークが約40 cmH₂Oの無抑制収縮が段階的に誘発され, 刺激の中断により括約筋の弛緩が生じると排尿が開始されることと, 尿意が保たれていることなどから排尿の神

経経路の障害が不完全な形で存在していると考えられた。勿論今回把握し得た排尿動態は現疾患の病態の一時期のものであり, 病態の進行とともに排尿動態も変化していくことは十分予測されるが, 今回施行した pressure-flow study は排尿動態の把握の目的には非常に有用であったと思われる。

神経因性膀胱を有する神経ペーチェット病では, 長期間の経過に渡って排尿症状が変化するため, これに対応した適切な尿路管理を行う必要があると考えられた。

結 語

神経因性膀胱を有する神経ペーチェット病の1例を経験し, これに尿流動態検査を施行する機会を得たので, 若干の文献的考察を加え報告する。

文 献

- 1) 花籠良一: 神経ペーチェット 最新神経難病, 第一版, 351-362, 金原出版, 東京, 1991
- 2) Porru D, Pau AC, Scarpa RM, et al.: Behcet's disease and the neuropathic bladder: urodynamic features: case report and a literature review. *Spinal Cord* **34**: 305-307, 1996
- 3) 坂根 剛: ペーチェット病の診断と治療. *日内会誌* **82**: 675-678, 1993
- 4) 中川晴男, 浪間孝重, 相沢正孝, ほか: 神経ペーチェット病による神経因性膀胱の3例. *日泌尿会誌* **85**: 1399-1402, 1994
- 5) Cetinel B, Akpınar H, Tufek I, et al.: Bladder involvement in Behcet's syndrome. *J Urol* **161**: 52-56, 1999

(Received on April 27, 2000)

(Accepted on July 19, 2000)

(迅速掲載)