症 例 報 告

大孔部減圧術のみにより脊髄空洞症と側彎症が改善した Chiari 奇形の 1 例

久保田 鉄 也 西 山 健 一 田 村 彰
川 崎 浩 一 増 田 浩 土 田 正

A Case of Chiari Malformation Type I :
Improvement of Syringomyelia and Scoliosis by Foramen Magnum Decompression Alone

by

Tetsuya Kubota, M.D., Kenichi Nishiyama, M.D., Akira Tamura, M.D.,
Kouichi Kawasaki, M.D., Hiroshi Masuda, M.D., and Tadashi Tsuchida, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Niigata Prefectural Center Hospital

A 16-year-old male suffering from backache was admitted to our hospital. Chest roentgenogram showed thoracic scoliosis. MR image of the brain revealed tonsillar herniation into the level of C1. Cervical spine MR image showed a syrinx in the spinal cord below the C5 level. The patient was diagnosed with Chiari malformation type I associated with syringomyelia, which had induced a scoliotic change of the vertebrae. He underwent suboccipital craniectomy, C1-C2 laminectomy, and dural plasty. Postoperatively his symptom diminished gradually and six months later his scoliosis had remarkably improved. Postoperative brain MR image showed expansion of the cisterna magna, and cervical MR image demonstrated the markedly reduced syrinx nine months after as well. Foramen magnum decompression would have facilitated the flow of cerebrospinal fluid at the craniocervical junction and served to resolve syringomyelia. The imbalance of the paravertebral muscles was thought to be corrected, thereby improving the scoliosis. Syringo-subarachnoid shunting operation was not needed.

(Received December 21, 1998; accepted March 7, 1999)

Key words : Chiari malformation, syringomyelia, scoliosis, foramen magnum decompression

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 8 : 727-731, 1999

はじめに

特発性側彎症と診断された症例について、頭部および脊髄 MRI を撮影すると、Chiari 奇形あるいは脊髄空洞症、もしくはその両者がしばしば発見される⁶⁾。そのような症例では、装具による側彎症の矯正を行っても効果は一時的であり、脊椎固定術³⁾⁷⁾、各種のシャント手術¹⁰⁾¹²⁾¹⁷⁾、大孔部減圧術¹¹⁾などが行われているが、それぞれの適応と有効性については議論の分かれるところである。

われわれは、側彎症で発症し脊髄空洞症を合併した

Chiari 奇形第 1 型の症例に対して、後頭下開頭と第 1、第 2 頸椎椎弓切除を行い、良好な結果を得たので報告する。

症 例

患 者：16 歳，男性

主 訴：背部痛

家族歴・既往歴：特記事項なし。

現病歴：1 年ほど前から、特に誘因なく背中が痛くなった。高校の水泳部で活動していたが、強い背部痛のた

新潟県立中央病院脳神経外科〔連絡先：久保田鉄也，名古屋徳洲会総合病院脳神経外科／〒487-0013 愛知県春日井市高蔵寺 2-28-1〕

Address reprint requests to: Tetsuya Kubota, M.D., Section of Neurosurgery, Nagoya Tokushukai General Hospital, 2-28-1 Kozoi, Kasugai-shi, Aichi 487-0013, Japan

Fig. 1 Anteroposterior roentgenogram of the chest showing marked thoracic scoliosis

めに泳げなくなった。当院整形外科を受診し側彎症と診断され、保存的治療のために通院していた。側彎症の精査目的で頸部 MRI を撮影され、脊髄内の空洞と小脳扁桃の下垂を認め、当科に紹介された。小脳症状、四肢の麻痺、知覚異常などはみられず、その他の神経学的異常もなかった。

放射線学的検査所見：胸部 X 線写真で、胸椎の右方に凸の側彎を認めた (**Fig. 1**)。頭蓋骨と頸椎の X 線写真では、異常はなかった。頭部 MRI では、小脳扁桃の下端が大後頭孔を越えて第 1 頸椎の高さまで下方に偏位しているのがみられた (**Fig. 2**)。脳室拡大は認めず、大脳半球や脳幹部などに異常はなかった。頸部 MRI では、第 5 頸椎椎体レベルから胸椎レベルに及ぶ脊髄内の空洞を認めた (**Fig. 3A~C**)。軸位断面像では、空洞の拡大がわずかに右に偏在しているのがみられた (**Fig. 3B, C**)。脊髄空洞症を合併した Chiari 奇形第 1 型であると診断した。

手術所見：腹臥位で後頭下開頭を行った。後頭蓋窩を大孔部まで開頭し、第 1 頸椎の後弓を切除した。さらに広範囲の十分な減圧を得る目的で第 2 頸椎の椎弓を切除して、硬膜を切開した。小脳扁桃が脊柱管の中に嵌入して頸髄を背側から圧排しているところを認めた。肥厚したクモ膜の癒着を剝離して、小脳扁桃の背側を開放した。人工硬膜を用いて硬膜形成を行った。

術後経過：術後も四肢麻痺、知覚異常などは起こらず、その他の神経症状も出現せずに経過し、背部痛が軽

Fig. 2 Sagittal T1-weighted MR image showing downward displacement of the inferior position of the cerebellar tonsils

Fig. 3 **A** : Sagittal T1-weighted MR image of the cervical spine demonstrates a syrinx in the spinal cord below the C5 level.

B, C : Axial T1-weighted MR images at the level of C5 (**B**) and C7 (**C**) reveal the slightly eccentric location of the syrinx on the right.

減して独歩退院した。外来通院により経過観察を続けたところ、半年ほどで背部痛は完全に消失した。頭部 MRI では、小脳扁桃が上方に変位して、延髄背側の髄液腔が拡大しているのが確認された。6 カ月後の胸椎 X 線写真では、側彎症が改善していた (**Fig. 4**)。手術から 9 カ月後の頸部 MRI では、脊髄空洞症の改善が認められた (**Fig. 5A~C**)。頸椎の変形など、術後の頸部支持力低下による問題は生じていない。

Fig. 4 A roentgenogram of the thoracic spine taken 6 months after foramen magnum decompression demonstrating improvement of the scoliotic curve

考 察

脊髄空洞症あるいは Chiari 奇形に側彎症が合併することはよく知られている¹⁰⁾。また、特発性側彎症と診断された症例の 25~44 % に脊髄空洞症または Chiari 奇形がみられたと報告されている³⁾⁶⁾。

しかし、脊髄空洞症と側彎症との因果関係については、明かに説明されているわけではない。イヌに脊髄空洞症を作成したモデルで、脊髄前角および後角の神経細胞の変性と、傍脊椎筋群の神経原性変化、筋線維内への結合組織浸潤が報告されている⁴⁾。脊髄空洞症患者の剖検においても、脊髄内神経線維の Waller 変性が認められている¹³⁾。Isu ら¹⁰⁾は、側彎の凸側に空洞が偏在していた症例を報告しており、本症例でも同様の所見がみられた。脊髄空洞症に伴う神経細胞変性が、左右不均等に生じることが推測される。Milhorat ら¹⁴⁾は、術中に空洞内髄液圧を測定して、髄液圧が高い症例では、体性感覚誘発電位 N₂₀ の潜時の遅延や脊髄血流量の低下が起きていることを観察している。そして、空洞の除圧によって、N₂₀ 潜時が正常に復し、脊髄血流量も上昇し、臨床症状も改善することを報告している。脊髄内髄液圧の亢進が、脊髄内の神経細胞、神経線維、血管などを圧迫して神経障害を生じ、傍脊椎筋群の筋力の不均衡をまねき、正常な脊椎の発達を妨げて側彎症をきたすものと思われる。

Fig. 5 T1-weighted MR images taken 9 months after foramen magnum decompression showing remarkable reduction of syringomyelia

A : Sagittal image of the cervical spine

B : Axial image at the level of C5

C : C7 level

Chiari 奇形第 1 型に付随した脊髄空洞症患者の脊髄を解剖した結果では、第 4 脳室と空洞の間に存在している脊髄中心管は狭窄していることが多く、第 4 脳室と空洞とは、ほとんど交通していないものと考えられている¹³⁾。Oldfield ら¹⁵⁾は、dynamic MRI と術中超音波検査を用いて、Chiari 奇形第 1 型の患者では、小脳扁桃が心拍に伴いピストンのように上下運動して大孔部を閉塞し、大槽と脊髄クモ膜下腔とを遮断する様子を観察している。Armonda ら¹⁾は、cine-mode MRI によって、大孔部における脊髄液の流速の低下、尾側に流れている時間の短縮などを観察し、同部において髄液循環障害が起きていることを報告している。Armonda ら¹⁾、Oldfield ら¹⁵⁾は、これらの結果から、大孔部髄液循環の改善を図るため、頭蓋頸椎移行部の減圧手術が治療の要であると述べている。

大孔部の減圧についてはさまざまな方法が知られているが、後頭骨の craniotomy もしくは craniectomy を行い、小脳扁桃が下垂している高さに応じて第 1~第 3 頸椎の椎弓切除を行うという点ではほぼ共通している。頭蓋内の操作については、肥厚した硬膜外膜層の切除のみを行う⁹⁾、硬膜は切開して開放するがクモ膜は切開しない⁵⁾、クモ膜を切開して開放する¹⁾、小脳扁桃を bipolar cautery によって焼灼して縮める¹⁶⁾、小脳扁桃を硬膜に吊り上げる¹⁹⁾などの方法が報告されているが、いずれも空洞の縮小や脊髄症状の改善についてはよい成

績を示している。Ghanem ら⁸⁾は、Chiari 奇形第1型の脊髄空洞症と側彎症の治療では、空洞のシャント手術は不要であり、大孔部減圧術のみで十分に良好な結果が得られたと報告している。

脊髄空洞症については、空洞クモ膜下腔シャント術、空洞腹腔シャント術、空洞胸腔シャント術などの各種のシャント手術が行われているが、出血、感染、シャントチューブの脱落や閉塞などの合併症が報告されている¹⁸⁾。いずれの型のシャント手術を行っても、シャント機能不全の発生頻度が高いために、空洞の再拡大が起こりやすく²⁾、側彎症の進行を防ぐという意味においても一時的な効果しか得られなかったとの報告もある¹⁷⁾。

しかしながら、空洞のシャント手術の有効性がまったく否定されているわけではない。特に、空洞径が大きく脊髄症状が前面に出ている症例では、大孔部減圧術よりも空洞クモ膜下腔シャント術を優先させた方が、症状の改善が早いことが報告されている⁹⁾。Chiari 奇形第1型による脊髄空洞症の症例で、大孔部減圧術を先に行った場合でも、空洞が残存した症例については空洞胸腔シャント術が有効であったことも報告されている²⁰⁾。大孔部減圧術を積極的に勧めている報告者らも、減圧開頭後も空洞の縮小が不十分な症例に対しては、なんらかの空洞シャント術を行うことを推奨している¹¹⁾¹²⁾¹⁹⁾。Milhorat ら¹²⁾は、MRI 所見に基づいて脊髄空洞症を分類することにより、病態に応じた治療方法の決定が可能であると述べている。Chiari 奇形第1型においては、脳室拡大を伴うような脊髄空洞症はまず脳室腹腔シャント術を行い、脳室と空洞との交通がない場合には大孔部減圧術を先に行う、大孔部減圧術後に空洞の縮小が不十分な症例に対しては空洞シャント術を行う、などの指針を提唱している。

本症例は、脳室系と空洞との交通が存在する所見はなく、明らかな局所性の脊髄症状もみられなかったことなどから、大孔部減圧術の適応と判断した。減圧術後に空洞の縮小がみられなければ、空洞クモ膜下腔シャント術などの追加が必要であると考えていたが、画像所見も臨床症状も著明な改善を示した。減圧によって大孔部の脊髄液の循環が促され、空洞による脊髄の圧排が軽減されて、傍脊椎筋群の神経支配が改善したものと思われる。患者が若年であったために、脊髄神経細胞の変性と椎骨の変形は十分に可逆的であり、傍脊椎筋群の筋力の不均衡が改善されたことによって側彎症も改善したものとも推測された。大孔部減圧術後、脊髄空洞症が改善したにもかかわらず、2～6年後に側彎症が増悪して脊椎固定術を要した例も報告されており⁸⁾、本症例においても今

後、長期間の経過観察が必要である。

文 献

- 1) Armonda RA, Citrin CM, Foley KT, Ellenbogen RG: Quantitative cine-mode magnetic resonance imaging of Chiari I malformations: An analysis of cerebrospinal fluid dynamics. *Neurosurgery* 35: 214-224, 1994.
- 2) Batzdorf U, Klekamp J, Johnson JP: A critical appraisal of syrinx cavity shunting procedures. *J Neurosurg* 89: 382-388, 1998.
- 3) Charry O, Koop S, Winter R, Lonstein J, Denis F, Bailey W: Syringomyelia and scoliosis: A review of twenty-five pediatric patients. *J Pediatr Orthop* 14: 309-317, 1994.
- 4) Chuma A, Kitahara H, Minami S, Goto S, Takaso M, Moriya H: Structural scoliosis model in dogs with experimentally induced syringomyelia. *Spine* 22: 589-595, 1997.
- 5) Di Lorenzo N, Palma L, Palatinsky E, Fortuna A: "Conservative" cranio-cervical decompression in the treatment of syringomyelia-Chiari I complex: A prospective study of 20 adult cases. *Spine* 20: 2479-2483, 1995.
- 6) Emery E, Redondo A, Rey A: Syringomyelia and Arnold Chiari in scoliosis initially classified as idiopathic: Experience with 25 patients. *Eur Spine J* 6: 158-162, 1997.
- 7) Farley FA, Song KM, Birch JG, Browne R: Syringomyelia and scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 15: 187-192, 1995.
- 8) Ghanem IB, Londono C, Delalande O, Dubousset JF: Chiari I malformation associated with syringomyelia and scoliosis. *Spine* 22: 1313-1318, 1997.
- 9) Hida K, Iwasaki Y, Koyanagi I, Sawamura Y, Abe H: Surgical indication and results of foramen magnum decompression versus syringosubarachnoid shunting for syringomyelia associated with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 37: 673-679, 1995.
- 10) Isu T, Chono Y, Iwasaki Y, Koyanagi I, Akino M, Abe H, Abumi K, Kaneda K: Scoliosis associated with syringomyelia presenting in children. *Child's Nerv Syst* 8: 97-100, 1992.
- 11) Lund-Johansen M, Wester K: Syringomyelia treated with a nonvalved syringoperitoneal shunt: A follow-up study. *Neurosurgery* 41: 858-865, 1997.
- 12) Milhorat TH, Johnson WD, Miller JJ, Bergland RM, Hollenberg-Sher J: Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. *Neurosurgery* 31: 231-245, 1992.
- 13) Milhorat TH, Capocelli AL, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH: Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: Analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 82: 802-812, 1995.
- 14) Milhorat TH, Capocelli AL, Kotzen RM, Bolognese P, Heger IM, Cottrell JE: Intramedullary pressure in syringomyelia: Clinical and pathophysiological correlates of syrinx distension. *Neurosurgery* 41: 1102-1110, 1997.
- 15) Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas

- NJ: Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils: Implications for diagnosis and treatment. *J Neurosurg* **80**: 3-15, 1994.
- 16) Park JK, Gleason PL, Madsen JR, Goumnerova LC, Scott RM: Presentation and management of Chiari I malformation in children. *Pediatr Neurosurg* **26**: 190-196, 1997.
- 17) Philips WA, Hensinger RN, Kling TF: Management of scoliosis due to syringomyelia in childhood and adolescence. *J Pediatr Orthop* **10**: 351-354, 1990.
- 18) Sgouros S, Williams B: A critical appraisal of drainage in syringomyelia. *J Neurosurg* **82**: 1-10, 1995.
- 19) Vanaclocha V, Saiz-Sapena N, Garcia-Casasola MC: Surgical technique for cranio-cervical decompression in syringomyelia associated with Chiari type I malformation. *Acta Neurochir (Wien)* **139**: 529-540, 1997.
- 20) Vernet O, Farmer JP, Montes JL: Comparison of syringopleural and syringosubarachnoid shunting in the treatment of syringomyelia in children. *J Neurosurg* **84**: 624-628, 1996.

要 旨

大孔部減圧術のみにより脊髓空洞症と側彎症が改善した Chiari 奇形の 1 例

久保田鉄也 西山 健一 田村 彰 川崎 浩一
増田 浩 土田 正

症例は、側彎症による背部痛を訴える 16 歳の男性で、頭部および頸部 MRI の結果、脊髓空洞症を合併した Chiari 奇形第 1 型と診断された。後頭下開頭と第 1, 第 2 頸椎椎弓切除、硬膜形成を行ったところ、徐々に背部痛は消失した。術後の頭部 MRI では、小脳扁桃の下垂が改善して大嚢が拡大したことが確認された。6 カ月後には側彎症も改善し、9 カ月後の頸部 MRI では空洞の縮小をみた。大孔部の減圧によって、髄液循環が促進され空洞による脊髓の圧迫が緩和し、傍脊椎筋群の不均衡が是正されて側彎症も改善したものと思われる。本症例では、空洞クモ膜下腔シャント術の追加は必要としなかった。

脳外誌 8: 727-731, 1999