脊椎疾患と診断され手術された筋萎縮性側索硬化症

総合せき損センター整形外科

福 田 文 雄・芝 啓一郎
植 田 尊 善・大 田 秀 樹
森 英 治・力 丸 俊 一
加 治 浩 三・弓 削 至
竹 光 義 治

Spinal Surgery for Misdiagnosed Amyotrophic Lateral Sclerosis in Spinal Diseases

Fumio Fukuda, Keiichirou Shiba, Takayoshi Ueta, Hideki Ohta, Eiji Mori,
Shunichi Rikimaru, Kozo Kaji, Itaru Yuge, and Yoshiharu Takemitsu

Department of Orthopaedic Surgery, Spinal Injuries Center

Spinal operations were performed on 4 cases with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), in which 3 cases were wrongly diagnosed with cervical spondylotic myelopathy, 1 with L4 degenerative spondylolisthesis, and 1 with L1/2 disc herniation. (In 1 case, operation was performed two times for cervical lesion and lumbar lesion.) The chief complaint of all cases with obvious sensory disturbance, were muscle weakness, dullness, and numbness of the extremity. Sensory disturbance and MRI/CTM showed spinal compression slightly presenting spondylotic degenerative change were misdiagnosed. We must be careful in the evaluation of cases who have simultaneously spondylotic degenerative lesion and ALS. In all cases, post-operational symptoms were worse than pre-operational itself. We believe that the operation deteriorated the neurological states progressively and gave no benefit. In conclusion, spinal disease, with ALS or those for which ALS cannot be ruled out should not be operated.

Key words : Amyotrophic Lateral Sclerosis (筋萎縮性側索硬化症), Spinal disease (脊椎疾患), Spinal surgery (脊椎手術)

は じ め に

ALSの初発症状は四肢筋力低下やシビレ・だるさであり、感覚障害を有する症例もあり脊椎疾患との鑑別に難渋することがある。脊椎疾患として手術されることがしばしばあると考えられるがその報告は少なく、今回当センターで経験したALS手術症例を中心にその診断および鑑別点、術後経過について検討した。

対 象

頸椎症性脊髄症：3例、腰椎椎間板ヘルニア：1例、腰椎変性迂り症：1例と診断された（1例は頸椎および腰椎の重複例）。いずれの症例も主訴は上肢または下肢の脱力感、シビレであった（表1）。

症 例 提 示

症例1：38歳女性

主 訴：右下肢脱力 既往歴：心房中隔欠損手術後 現病歴：S 62 年 8 月頃から誘因なく右膝に力が入ら	ず，右大腿がだるく感じるようになった。 入院時所見：右深部腱反射は消失し，右下肢全体に MMT 2 ～ 3 の筋力低下を認めたが，明らかな感覚障

表 1 対象

	年 齢	性 別	診 断 名	術 式	手術から ALS 診断までの期間
症例 1	38 歳	女性	L1/2 椎間板ヘルニア	L1/2 前方固定術	4 カ月
症例 2	50 歳	女性	L4 変性沁り症 頸椎症性脊髄症	L4/5 後方除圧固定術 C4/5 前方固定術	10 カ月
症例 3	60 歳	男性	C5/6 椎間板ヘルニア C4/5 頸椎症性脊髄症	C4-6 前方固定術	6 カ月
症例 4	63 歳	男性	頸椎症性脊髄症	C3-7 椎弓形成術	1 カ月

図 1 症例 3
C5/6 レベルにヘルニアを認めるが，C4/5 レベルでの脊髄の圧迫は極軽度である。

害はなかった。膀胱直腸障害無し。

画像所見：myelogram, discogram 等の画像にて L1/2 に軽度椎間板の膨隆を認めた。選択的脊髄動脈造影でも特に異常を認めなかった。

入院後経過：L1/2 椎間板ヘルニアと診断し前方固定術を施行した。術後筋力回復は認めず 4 か月後神経内科にて ALS と診断された。

症例 2：50 歳女性

主 訴：左下肢脱力・シビレ，左手シビレ，巧緻運動障害

現病歴：S63 年 11 月頃から左下肢に力が入らず引きずる感があり，次第に左手指にもシビレ・脱力感が出現した。

入院時所見：両側上下肢深部腱反射亢進，左上肢遠位に MMT 2～4 の筋力低下を認めた。左上肢内側，左下腿に痛覚・触覚鈍麻を認めた。膀胱直腸障害無し。画像所見：myelogram, discogram 等の画像にて L4/5 椎間板に変性があり軽度硬膜管の圧迫を認めた。また C4/5 レベルでも軽度脊髄の圧迫所見を認めた。

入院後経過：L4 変性により症・頸椎症性脊髄症と診断し，まず L4/5 後方除圧固定術を施行した。筋力が回復しないため，3 か月後 C4/5 前方固定術を施行した。症状改善なく 7 か月後神経内科にて ALS と診断された。

症例 3：60 歳男性

主 訴：四肢脱力，両上肢挙上困難，歩行障害。

現病歴：H9 年 1 月両上肢に脱力を感じ 3 月頃から歩行障害・両肩挙上困難が出現した。

既往歴：2 月頃話にくいとの訴えで脳外科にて脳梗塞と診断された既往がある。

入院時現症：両側上下肢深部腱反射亢進，病的反射陽性，両側三角筋，上腕三頭筋，手根伸筋，指伸筋に MMT 3～4 の筋力低下を認めた。両側 C5 領域，Th12 以下両側に痛覚過敏，触覚鈍麻を認めた。膀胱直腸障害無し。JOA score 10/17。

画像所見：C5/6 レベルにヘルニアを認めるが，C4/5 レベルでの脊髄の圧迫は極軽度であった（図 1）。

入院後経過：C5/6 ヘルニア・C4/5 頸椎症性脊髄症と診断し C4-6 前方固定術を施行した。術後一時的に知覚障害消失し歩行も改善したが，3 か月後両肩挙上不能となり歩行障害も増悪した。6 か月後舌に線維束攣縮が出現し神経内科にて ALS と診断された。話にくい，ご飯粒が軟口蓋にくっつきやすい等の症状があ

り球麻痺症状であったと考えられる。

症例 4：63 歳男性

主 訴：両上肢挙上困難，巧緻運動障害，左頸部痛
現病歴：H9 年 3 月頃から両肩挙上困難となり次第に巧緻運動障害が出現した。外来にて ALS を疑い某院及び某大学病院神経内科紹介し，いずれも頸椎症性脊髄症と診断された。H9 年 12 月両肩挙上不能となり入院となった。

入院時現症：深部腱反射亢進認めず，病的反射陰性，両肩甲骨帯周囲筋に筋萎縮・線維束攣縮を認めた。両側上肢近位から遠位に MMT 2～4 の筋力低下を認めた。両側 C8 領域および右大腿部に痛覚鈍麻を認めるが触覚，位置覚，運動覚は正常。膀胱直腸障害無し。JOA score 13/17。

画像所見：C3/4，C5/6 レベルで左側に軽度の脊髄圧迫を認める（図 2）。

神経内科針筋電図検査：両上肢，肩甲帯に神経原性パターンが認められるが，両下肢には神経原性パターンが認められず頸椎症性脊髄症と診断。

入院後経過：脊髄の圧迫は軽度であり頸椎症性脊髄症は考えにくく，再度神経内科紹介するが再び頸椎症性脊髄症と診断された。本人が強く手術を希望するため，ALS の場合改善が望めないことを十分説明したうえで C3-7 椎弓形成術を施行した。術後一時的に患者自身両肩に力が入るようになった感じであったが，症状は進行し 1 か月後舌に線維束攣縮が出現し神経内科にて ALS と診断された。

考 察

筋萎縮性側索硬化症（ALS）は上位および下位運動ニューロンが障害され，随意運動系のみが進行性に障害される神経変性疾患である。初発症状は約半数が上肢遠位部の筋力低下で，手指に力が入らない，細かい動作ができない等の訴えが多い。有効な治療法に乏しく呼吸筋に障害が及ぶと呼吸困難が出現し，最終的に呼吸不全で死亡する。末期に至るまで出現しない陰性徴候として，明らかな眼球運動障害，他覚的感覚障害，膀胱直腸障害，小脳症状がある。一般に感覚障害が認められないこと，針筋電図でびまん性に神経原性変化を認めること，神経伝導速度や頸髄の画像所見で異常を認めないこと等から診断する¹⁾。初期にはしびれ感や痛みを認めることもあるが，一過性であり他覚的感覚障害は認めないとされている。しかし今回の症

図2 症例4
C3/4, C5/6 レベルで左側に軽度の脊髄圧迫を認める。

例では患者自身シビレを自覚し、痛覚・触覚鈍麻・痛覚過敏等の明らかな他覚的感覚障害を有しており、脊椎疾患との鑑別が困難であった（表2）。単に患者自身の（自覚的）シビレを他覚的感覚障害ととらえてしまったのか、本当に感覚障害が存在するのか、ならばその病理は前角細胞や側索だけの変化ではないのか、ALSの亜型なのか、または別の病態なのか、未だ不明である。

ALSに特異的な画像所見はなく、錐体路徴候の著名な例ではT2強調画像上で高信号領域が認められることがあるが、一般に頸髄MRIでは異常を認めない、ALSは中年期以降に発症し脊椎にも何らかの変性所見が存在している時期でもあり、頸椎X線や

表2 脊椎疾患と診断した Pit Fall

	筋萎縮・ 線維束攣縮	感覚障害	画像所見
症例1	筋萎縮有り	無し	極軽度
症例2	無し	痛覚・触覚鈍麻	軽度
症例3	無し	痛覚・触覚鈍麻	C5/6に有り C4/5 極軽度
症例4	線維束攣縮・ 筋萎縮有り	痛覚鈍麻	極軽度

MRI でみられる所見が神経徴候の原因なのか、ALSに偶然合併しているのに過ぎないのか、判断に苦しみ場合がある。宇高ら³⁾によるとALS患者のうち脊椎

図3 最低筋力の推移

疾患として手術された症例は、1978年から1986年までは120例中4例（3％）であったが、1987年から1994年までは57例中5例（9％）であったと報告している。近年手術例が増加している原因として、脊椎外科の進歩・普及に加え、MRIの普及により脊髓圧迫所見が過大評価されやすいT2強調像により、手術適応が決定される傾向にあるためと述べている。臨床症状に比べ脊髓圧迫所見が軽度な症例は診断に際し注意が必要である（表2）。

ALSと合併した脊椎疾患のように他覚的感覚障害を認め、たまたま画像上異常所見が存在する場合が問題である。合併した症状のうち脊椎疾患の症状だけでも、手術によって脊髓の圧迫を解除し症状改善が期待できるとの考えもあるかもしれない。しかし症例3のように手術後一時的に知覚障害が消失し歩行障害も改善したかのようにみえても1か月後には症状は悪化し、むしろ手術によってALS自身の症状を進行させてしまった（図3）。手術や麻酔によってALSの進行を早めてしまうとの報告があるように、手術という侵襲が臥床を早め患者のQOLを害してしまう結果となる²⁾⁴⁾⁵⁾。4症例とも手術を契機に症状は悪化しており、ALSと合併した脊椎疾患やALSと鑑別できない症例の場合は、断じて手術を行うべきでない。

結 語

1. 脊椎疾患と診断し手術した筋萎縮性側索硬化症4症例について検討した。
2. 感覚障害を有していることがALSとの鑑別を困難としていた。
3. 臨床症状に比べ画像上脊髓圧迫所見が軽度であった。
4. ALSと鑑別できない症例やALSと合併した脊椎疾患の場合は、手術はむしろ症状を悪化させる契機となるため行うべきでない。

参 考 文 献

- 1) 藤田恒夫, 水澤英洋: 運動ニューロン疾患. Monthly Book Orthopaedics, 9 (30): 93-98, 1996.
- 2) 井上聖啓: ALSの症状・進行様式に与える脊椎変性の影響. 臨床神経, 31: 1324, 1991.
- 3) 宇高不可思: 筋萎縮性側索硬化症と脊椎手術. 住友病院誌, No.24, 110-111, 1997.
- 4) 高橋 宏: 神経疾患を有する頸椎病変の手術経験. 脊椎脊髄ジャーナル, 9 (7): 551-557, 1996.
- 5) 山田恭子ら: 術後呼吸不全により診断された筋萎縮性側索硬化症の1例. 麻酔と蘇生, Vol.31, No.3, 209-211, 1995.