Chiari 奇形の外科治療—脳幹・小脳の下垂の成因に対する手術の初期治療成績—

Surgical Management for Chiari Malformations—Preliminary Results of Surgery for Mechanism of Ptosis of the Brain Stem and the Cerebellum

西川 節^{*1,2} 大畑裕紀^{*3} Thomas H Milhorat^{*2} Paolo A Bolognese^{*2} 大畑建治^{*3} 坂本博昭^{*3,4}
生野弘道^{*1}

Misao Nishikawa, M.D., Ph.D.^{*1,2}, Hiroki Ohata, M.D.^{*3}, Thomas H. Milhorat, M.D.^{*2}, Paolo A. Bolognese, M.D.^{*2},
Kenji Ohata, M.D.^{*3}, Hiroaki Sakamoto, M.D.^{*3,4}, Hiromichi Ikuno, M.D.^{*1}

はじめに

Chiari 奇形では、後頭骨が低形成であるために後頭蓋窩が狭小化する。このために、脳幹・小脳が脊柱管内に下垂すると考えられてきた^{1,2)}。著者らは、この考えのもとに後頭蓋窩の狭小化を解決すべく骨形成の後頭蓋窩拡大形成術 (expansive suboccipital cranioplasty : ESCP) を行ってきた^{3,4)}。一方、大孔部周辺の減圧 (foramen magnum decompression : FMD) でも良好な治療成績が報告されている⁵⁻⁷⁾。また、ほかにさまざまな原因で脳幹・小脳が脊柱管内に下垂することも示されてきた⁸⁻¹⁰⁾。しかし、病態に応じた治療が行われていないために神経症状の再発例も多く、再手術が行われている例も多い。

著者らは、2007 年以来自験 500 例の Chiari malformation type I (CM-I) において、後頭蓋窩の容積、脳幹・小脳の容積、後頭骨の大きさの計測を行った。その結果から、CM-I は独立した 3 群 (CM-I type A, CM-I type B, CM-I type C) (Table 1) に分類できた。また、小脳扁桃の下垂が 5 mm 以下であるが、脳幹部の神経症状の認められた例 (Chiari malformation absence : CM-absence) にも後頭蓋窩の容積、脳幹・小脳の容積、後頭骨の大きさの計測を行った。これらの結果から推察できた脳幹・小脳の下垂の成因に対して、著者らが行ってきた手術の初期治療成績を報告する。

対象と方法

対象は、Chiari 奇形 (MRI 上、小脳扁桃の下垂が McRae line より 5 mm 以上) 500 例 [16~69 歳 (平均年齢 37.7 歳)、男性 178 例、女性 322 例] である。小脳扁桃の下垂が McRae line より 0~5 mm 未満の 50 例 (CM-I absence) [17~58 歳 (平均年齢 35.4 歳)、男性 18 例、女性 32 例] にも後頭蓋窩容積 (PCFV)・形態ならびに脳幹・小脳の容積 (PFBV)・形態の計測を行い、計測結果から推察された脳幹・小脳の下垂の成因に対する手術方法を決定した。合併する病態は、脊髄空洞症 317 例 (63%)、頭蓋頸椎移行部奇形 205 例 (41%)、家族性結合織病 94 例 (19%) であった。

1 形態的分析

MRI, 2D ならびに 3D-CT 再構成画像において PCFV・形態 (axial length of basiocciput, exocciput and supra-occiput) ならびに脳幹・PFBV・形態 [axial length of the brain stem, cerebellum (下垂した小脳扁桃は除く) and the position of fourth ventricle] を計測した^{1,2,7-9)}。計測結果の多変量解析によって、Chiari 奇形を 3 群 (CM-I type A, CM-I type B, CM-I type C) (Table 1) に分類し、それぞれの群における脳幹・小脳の下垂の成因を検討した。

2 頭蓋頸椎移行部の不安定性、脊髄係留症候群

頭蓋頸椎移行部における不安定性の存在の診断と固定

^{*1} 社会医療法人弘道会守口生野記念病院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Moriguchi-Ikuno Memorial Hospital, Koudoukai Health System

連絡先: 〒570-0002 守口市佐太中町 6-17-33 社会医療法人弘道会守口生野記念病院脳神経外科 西川 節 [Address reprint requests to: Misao Nishikawa, M.D., Ph.D., Department of Neurosurgery, Moriguchi-Ikuno Memorial Hospital, Koudoukai Health System, 6-17-33 Satonaka-machi, Moriguchi-shi, Osaka 570-0002, Japan]

^{*2} The Chiari Institute, North Shore University Hospital, Great Neck, New York, USA

^{*3} 大阪市立大学大学院脳神経外科 / Department of Neurosurgery, Osaka City University Graduate School of Medicine

^{*4} 大阪市立総合医療センター小児脳神経外科 / Department of Pediatric Neurosurgery, Osaka City General Hospital

Table 1 Classification of Chiari malformation type I and surgery

	CM-I type A 117 cases	CM-I type B 133 cases	CM-I type C 150 cases	CM-absence 30 cases
PCFV	Normal	Normal	Small	Normal
VAFM	Normal	Small	Small	Small
PFBV/PFCV	Normal	Large	Large	Normal
Occipital bone size	Normal	Small	Small	Normal or small
Surgery	FMD	FMD	ESCP	FMD

CM-I : Chiari malformation type I, CM-absence : cases have neurological brain stem symptoms, but tonsillar herniation less than 5 mm, PCFV : posterior fossa cranial volume, VAFM : volume of area of foramen magnum, PFBV : volume of brain in posterior cranial fossa, FMD : foramen magnum decompression, ESCP : expansive suboccipital cranioplasty, SFT : section of filum terminale, VPS : ventriculo peritoneal shunt

Table 2 Mechanisms of ptosis of the brain stem and the cerebellum, and surgery

	CVI 110 cases	Traction (Tethering) 25 cases	Others 17 cases
PCFV	Normal	Normal	Normal
VAFM	Normal	Normal	Normal
PFBV/PCFV	Normal	Normal	Normal
Occipital bone size	Normal	Normal	Normal
Brain stem & cerebellum	Normal or downward displacement		
Surgery	OCF	Untethering/SFT	VPS and/or others

CVI : craniovertebral instability, PCFV : posterior fossa cranial volume, VAFM : volume of area of foramen magnum, PFBV : volume of brain in posterior cranial fossa, OCF : occipito-cervical posterior lateral fixation, SFT : section of filum terminale, VPS : ventriculo peritoneal shunt

範囲の決定は、後頭骨、環椎、軸椎、頸椎の位置関係の測定結果と頭蓋頸椎牽引試験の結果に基づいて行った。頸椎ダイナミック X 線、頭蓋頸椎移行部の 2D-CT 再構成画像において、後頭骨、環椎、軸椎、頸椎間の距離、角度を測定し、正常範囲（コントロール群の平均値±標準偏差）を逸脱した例を不安定性があるとした。また、頭蓋頸椎牽引試験とは仰臥位にて前述の計測を行った後、座位でもう一度前述の計測を行い、標準変化値（コントロール群の平均変化値±標準偏差）を超えて偏位している状態・現象〔頭蓋骨が尾側すなわち脊柱管に対して沈み込む現象（cranial settling）〕の有無を検索する試験である⁸⁾。症例によっては、この cranial settling によって脳幹部・上位頸椎への圧迫が生じて神経症状が発現する。さらに、座位において頭部に装具を装着して牽引することによって、もとの位置関係に整復されるか否か、神経症状が消失するか否かを診断した⁸⁾。

脊髄係留症候群の診断は、両下肢の筋力低下、知覚障害、神経因性膀胱、尖足などの神経症状の有無、MRI において conus medullaris が第 2 腰椎よりも尾側に位置しているか否か、終糸の直径が 2 mm 以上であるか否かによって行った⁹⁾。

頭蓋頸椎移行部に不安定性を伴っており FMD・ESCP

に加えて後頭骨頸椎後方固定を必要とした例では、著者が報告している手術方法で治療した¹¹⁾。

③ 手術適応および方法（Table 1, 2）

手術適応は、脊髄症状、上位頸髄症状、脳幹部神経症状が認められ、Japanese Orthopaedic Association（JOA）score が 14 点未満の症例とした。

CM-I type A（117 例）に FMD、CM-I type B（133 例）にも FMD を施行した。CM-I type C（150 例）には ESCP を施行した。CM-absence（30 例）には FMD を施行した。硬膜を開放した段階で、超音波検査上 Magendie 孔髄液の流出が確認できない例（7 例）ではくも膜も開放し、くも膜の癒着を解除して、Magendie 孔と Luschka 孔からの髄液の流出路を確保した。環椎椎弓切除、硬膜形成は ESCP・FMD を施行した全例に行った。頭蓋頸椎移行部に不安定性を認めた例には後頭骨頸椎後側方固定（occipito-cervical posterior lateral fixation : OCF）を施行した。ESCP・FMD に OCF を併せて行ったのは 52 例であった。OCF は全体で 110 例に行われた。そのうち後頭骨頸椎後側方固定は 61 例、環椎軸椎後側方固定は 44 例に行われた。脊髄係留症候群に対しては係留解除（lysis of arachnoid adhesion and/or section filum terminale : SFT）を 25 例に行った。頭蓋内圧亢進あるいは水頭症に

Table 3 Overall results of FMD nad ESCP

	Follow-up period : 18~130 months, mean 40.5 months			
	Improved	JOAS RR	Stabilized	Deteriorated
FMD 280 cases (for CM-I type A, B & CM-absence)				
	247 (88%)*	66.7%	25 (10%)	8 (3.2%)
Without OAM : 145	126 (87%)*	66.9%	15 (12%)	4 (3.2%)
With OAM : 135	121 (90%)*	66.4%	10 (8%)	4 (3.3%)
ESCP 150 cases (for CM-I type C)				
	131 (87%)*	66.7%	16 (12%)	3 (2.3%)
Without OAM : 72	63 (88%)*	70.5%	8 (13%)	1 (1.6%)
With OAM : 78	68 (87%)*	64.5%	8 (12%)	2 (2.9%)
Complication : Wound infection : 3 (1.1%) in FMD Wound infection : 2 (1.3%) and cerebellar slumping 1 (0.7%) in ESCP				

FMD : foramen magnum decompression, ESCP : expansive suboccipital cranioplasty, JOAS RR : recovery rate of Japanese Orthopaedic Association Score, OAM : opening of arachnoid membrane

*Significantly high (p<0.001)

対する脳室腹腔短絡術を20例に行った。その他、後頭蓋窩腫瘍に対する摘出術、くも膜嚢胞の開窓術などを17例に行った。

④ 手術中における髄液腔、髄液流通の評価

骨性減圧後、硬膜を開放する前、開放した後、硬膜形成を施行した後で color Doppler ultrasonography (CDU) を用いて、Magendie 孔と両側の Luschka 孔からの髄液の流出を確認したうえで、髄液腔の容積、髄液循環動態を評価した。最終的には、大槽部の髄液腔は 8 ml 以上、髄液の最大速度は 5 cm/sec 以上となっていることを確認した¹²⁾。これらの値に達しない症例では、骨性減圧を広げたり小脳扁桃を焼灼退縮させた。

⑤ 経過観察と術後成績の評価

術後3カ月ごとに、神経症状の評価、日常生活状態の評価 (JOA score)、JOA score の改善率 (RR)、画像評価を行った。

⑥ 統計解析

治療結果は、各群間で χ^2 検定、Fisher 検定を用いて検定した。

結 果

経過観察期間は、18~138 カ月 (平均 74.5 カ月) であった。現在のところ、経過観察期間中に脱落した例はない。

① FMD, ESCP (Table 3)

CM-I type A, B, absence 例に行われた FMD の JOA score の RR は 66.7% であり、神経症状が改善あるいは固定した例は 98% であった。くも膜を開放しなかった群と開放した群間で、神経症状が改善・固定した率、JOA score RR に有意差はなかった。8 例 (3.2%) で後に神経症状が再増悪した。CM-I type C 例に行われた ESCP の

改善率は 66.7% であり、神経症状が改善あるいは固定した例は 98% であった。くも膜を開放しなかった群と開放した群間で、神経症状が改善・固定した率、JOA score RR に有意差はなかった。3 例 (2.3%) で、後に神経症状が再増悪した。FMD 施行群と ESCP 施行群間で、神経症状が改善・固定した率、JOA score RR に有意差はなかった。合併症は FMD を行ったうちの 3 例 (1.1%) と ESCP を行ったうちの 2 例 (1.3%) に創部感染があった。神経症状は出現しなかったが、ESCP を施行したうちの 1 例 (0.7%) で MRI 上 cerebellar slumping が起きた。FMD 施行群と ESCP 施行群ともに、死亡例はなく、恒久的に残存した合併症もなかった (Table 3)。

② OCF (Table 4)

OCF を行った群のうち神経症状の改善した例は 97 例 (88%) で、JOA score RR は 76.9% であった。完全な骨癒合が得られた例は 68 例 (62%)、安定化が得られた例は 33 例 (30%) で、すなわち 92% で完全な骨癒合あるいは安定化が得られた。合併症は一過性の嚥下障害が 1 例 (0.9%)、神経症状の発現はなかったが椎骨動脈損傷が 1 例 (0.9%)、創部感染 1 例 (0.9%) の計 3 例 (2.7%) であった。恒久的に残存した合併症はなかった (Table 4)。

③ 牽引 (係留)、頭蓋内圧亢進、ほか

脊髄係留症候群に対する係留解除は 25 例に行われ、9 例 (36%) で神経症状は改善したが、残りの 16 例 (64%) では神経症状の改善はみられず、むしろ悪化したために FMD を追加して、神経症状の改善がみられた。

頭蓋内圧亢進症あるいは水頭症に対する脳室腹腔短絡術を施行した 20 例のうち、10 例 (50%) で神経症状は改善した。残りの 10 例 (50%) に FMD を追加して、神

Tabel 4 Overall results of OCF

Clinical symptoms			
	Improved	JOAS RR	Unchanged
110 cases	97 (88%)	76.9%	13 (12%)
Fixation and stabilization			
	Complete fusion	Stabilization	Incomplete
110 cases	68 (62%)	33 (30%)	9 (8%)
Complication : Transient swallowing disturbance : 1 (0.9%)			
Vertebral artery injury : 1 (0.9%)			
Wound infection : 1 (0.9%)			
Permanent complication : none			
OCF : occipito-cervical posterior lateral fixation, JOAS RR : recovery rate of Japanese Orthopaedic Association Score			

Table 5 Re-operation cases

	CM-I type A FMD	CM-I type B FMD	CM-I type C ESCP	CM-absence FMD
22/430 cases (5.1%)	10/117* (8.5%)	7/133* (5.3%)	1/150 (0.7%)	2/30* (6.7%)
Other mechanisms of hindbrain descent				
CVJ instability	5	4	1	2
Incomplete decompression	3	2		
Tethered cord	2			
Arachnoid adhesion		1		

CM-I : Chiari malformation type I, FMD : foramen magnum decompression, ESCP : expansive suboccipital cranioplasty, CVJ : craniovertebral junction

*Significantly high ($p < 0.01$)

経症状の改善がみられた。

4 再手術症例 (Table 5)

神経症状が再悪化したり、脊髓空洞がまったく縮小しなかった例が 22 例 (5.1%) で、subtype 別の内訳は CM-I type A : 10 例 (8.5%), CM-I type B : 7 例 (5.3%), CM-I type C : 1 例 (0.7%), CM-absence : 2 例 (6.7%) で、CM-I type A, B と CM-absence 群に有意に多かった (Table 3)。再手術にいたった原因は、頭蓋頸椎移行部の不安定性が顕在化した例 (12 例) が最も多く、中でも CM-I type A (5 例) と CM-I type B (4 例) に多かった。次いで、不十分な減圧に留まり再手術において減圧範囲を広げた例が 5 例で、CM-I type A (3 例)、CM-I type B (2 例) であった。CM-I type A 群のうちの 2 例で、後に脊髓係留が判明し、SFT を施行した。CM-I type B 群のうちの 1 例で初回手術の際、くも膜下腔に流れ込んだ血液のために、Magendie 孔、Luschka 孔に癒着をきたし、後に癒着の解除を行った (Table 5)。

考 察

Chiari 奇形例の治療にあたっては、後頭蓋窩の容積、形態的特徴から考察した脳幹・小脳の下垂の成因に対す

る適切な手術方法を選択することが重要である。この考えに基づいて、手術適応を決定してきた。後頭蓋窩の狭小化を拡大し、脳幹・小脳に対する圧迫を減圧、髄液流通障害を正常化すべく行った ESCP, FMD とともに良好な治療成績が得られているといえた。これらの治療成績は今までの FMD のみが施行された報告の治療成績と比べて良好であり、再手術例も少なかった^{6,7)}。特に脳幹部の圧迫症状の改善率は、今までの報告に比べてはるかに良好であった^{6,7)}。すなわち、症例に応じた適切な脳幹に対する減圧と髄液流通障害の正常化が達成されていると考えられた。ただ、今回の検討の中でも FMD を行った例の中に、不十分な減圧に留まり、後に減圧を広げた例があった。後に述べる脳幹・小脳の減圧、髄液流通障害の正常化の確認が不十分であったことによると思われる。

著者らは均一な手術方法で治療するのではなく、手術中に脳幹・小脳への減圧、髄液流通障害の正常化を達成することを目的として、症例に応じて骨性減圧の範囲、硬膜形成の適否を決定することが重要であると考えている。このためには、術中 CDU を用いて、髄液腔、髄液循環動態を評価しておく必要がある¹²⁾。くも膜を開放するか否かによって治療成績に差はなかった。このことが

ら、著者はくも膜を温存することにこだわるのではなく、むしろ Magendie 孔、Luschka 孔からの髄液の流出を確認することが重要であると考えている。

著者らは術中全例に CDU で髄液腔と髄液循環動態を評価しているが、骨性減圧を行った段階で先に述べた値に達していなかった。また、初期の 10 例 (ESCP: 5 例, FMD: 5 例) で、硬膜開放に際して、まず外層のみを切開、剝離した後に CDU で髄液腔と髄液循環動態を評価したが、同様に先に述べた値に達していなかった。そこで、いずれの例でも硬膜形成を行った。以後、硬膜の外層のみの開放は行っていない。手術の注意点としては、くも膜の癒着を防ぐためにくも膜下腔に血液が流れ込まないように留意する必要がある。また、Magendie 孔、Luschka 孔周辺の手術操作では、くも膜、軟膜を傷つけないように細心の注意が必要である。

CM-I type A, B, CM-I absence に対する手術適応の決定には、注意を要する。CM-I type A: 4.3%, CM-I type B: 3.0%, CM-I absence: 6.7% で後に頭蓋頸椎移行部に不安定性が存在することが判明した。CM-I type A, B, CM-I absence 例には、侵襲的ではあるが、頭蓋頸椎牽引試験を行って、頭蓋頸椎移行部の不安定性について評価しておくことが重要であると思われる。

まとめ

Chiari 奇形における脳幹・小脳の下垂の成因、分類、治療法を決定するには、後頭蓋窩、頭蓋頸椎移行部の形態的計測が重要である。

Chiari 奇形の治療にあたっては、後頭蓋窩の容積、形態的特徴から考察した脳幹・小脳下垂の成因に対する適切な手術方法を選択しなければならない。減圧にあたっては適切かつ十分な減圧を達成する必要がある。術中 CDU を用いた髄液腔、髄液循環動態を評価することが望まれる。

利益相反開示

著者全員は、日本脳神経外科学会への COI 自己申告を完了しています。本論文の発表に関して開示すべき COI はありません。

文 献

- 1) Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, et al : Pathogenesis of Chiari malformation : a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 86 : 40-47, 1997
- 2) Milhorat TH, Chou MW, Trindal EM, et al : Chiari I malformation redefined : clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 44 : 1005-1017, 1999
- 3) Sakamoto H, Nishikawa M, Hakuba A, et al : Expansive suboccipital cranioplasty for the treatment of syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir* 123 : 949-960, 1999
- 4) 西川 節, 大畑建治 : Chiari 奇形の手術 : 大孔部減圧術と後頭蓋窩拡大形成術. 大畑建治 (編) : NS NOW 14 脊髄外科—脳神経外科医が識っておくべきエッセンシャル. 東京, メジカルビュー社, 2011, pp138-153
- 5) Oaks J : Chiari malformation and syringomyelia. Reagachary SS, Williams RH (eds) : Principles of Neurosurgery. London, Mosby-Wolf, 1994, pp9-18
- 6) Batzdorf U, McArthur DL, Bentson JR : Surgical treatment of Chiari malformation with and without syringomyelia : experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 118 : 232-242, 2013
- 7) Arnaupovic A, Splavski B, Boop FA, et al : Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965-2013 : a review of demographics, operative treatment, and outcomes. *J Neurosurg Pediatr* 15 : 161-177, 2015
- 8) Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, et al : Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, functional cranial settling and Chiari malformation I patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine* 7 : 601-609, 2007
- 9) Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, et al : Association of Chiari malformation type I and tethered cord syndrome : preliminary results of section filum terminale. *Surg Neurol* 72 : 20-35, 2009
- 10) Milhorat TH, Nishikawa M, Kula RW, et al : Mechanisms of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir (Wien)* 152 : 1117-1127, 2010
- 11) Nishikawa M, Ohata K, Baba M, et al : Chiari I malformation associated with ventral compression and instability : one staged posterior decompression and fusion with a new instrumentation technique. *Neurosurgery* 54 : 1430-1434, 2004
- 12) Milhorat TH, Bolognese PA : Tailored operative technique for Chiari type I malformation using intraoperative color Doppler ultrasonography. *Neurosurgery* 53 : 899-905, 2003