成人潜在性頸椎二分脊椎で脊髄症を発症し外科的治療を行った 1 例

Surgical Management of Adult Cervical Spina Bifida Occulta That Led to Myelopathy —A Case Report—

北山真理^{*1} 今栄信治^{*3} 三木潤一郎^{*2}
尾崎充宣^{*1} 川口 匠^{*1} 中尾直之^{*1}

Mari Kitayama, M.D., Ph.D.^{*1}, Shinji Imae, M.D., Ph.D.^{*3}, Junichiro Miki, M.D.^{*2},
Mitsunori Ozaki, M.D., Ph.D.^{*1}, Takumi Kawaguchi, M.D.^{*1}, Naoyuki Nakao, M.D., Ph.D.^{*1}

Abstract

Introduction : Neural tube defects are usually observed at the brain and lumbosacral levels. We report a case of adult cervical spina bifida occulta that led to myelopathy.

Case presentation : A 66-year-old woman presented with 5-month history of pain from the right occipital region to the upper limb, dullness of the bilateral upper limbs, numbness of the bilateral lower limbs, and skill movement disturbance. Neurological examination revealed distal muscle weakness of the bilateral upper limbs, grasping power weakness of the right hand, hyperalgesia of the radial side of the right upper limb, and hyperreflexia of the lower limbs. Cervical spinal radiography indicated a vertebral arch defect and nonunion spinous process at the C6 level. Dynamic cervical spinal radiography revealed the dislocation of the left free-floating part of the dysraphism of the C6 spinous process. Cervical spinal extension lateral radiography revealed that the free-floating bony structure had moved forward. Cervical spinal computed tomography (CT) illustrated the rostral tip of the free-floating bony structure inserting in the spinal canal at the C5/C6 level. Cervical spinal magnetic resonance imaging detected a spinal canal stenosis and high-intensity lesion in the spinal cord at the C5/C6 level. The patient underwent fenestration of the C5/C6 vertebral arch and removal of the free bone inserting in the spinal canal. The postoperative course was uneventful, and her neurological symptom improved.

Conclusion : We report an extremely rare case of myelopathy due to dynamic stress of the left free-floating part of the dysraphism of the C6 spinous process in an adult patient with cervical spina bifida occulta.

(Received : December 11, 2018 ; accepted : May 10, 2019)

Key words

adult spina bifida occulta, cervical spina bifida, myelopathy

^{*1} 和歌山県立医科大学脳神経外科／Department of Neurological Surgery, Wakayama Medical University

連絡先：〒641-0012 和歌山市紀三井寺 811-1 和歌山県立医科大学脳神経外科 北山真理 [Address reprint requests to : Mari Kitayama, M.D., Ph.D., Department of Neurological Surgery, Wakayama Medical University, 811-1 Kimiidera, Wakayama-shi, Wakayama 641-0012, Japan]

^{*2} 済生会和歌山病院脳神経外科／Department of Neurological Surgery, Saiseikai Wakayama Hospital

^{*3} いまえクリニック／Imae Clinic

はじめに

神経管閉鎖障害は脳と腰仙部脊髄に発生することが多い。神経管閉鎖障害の1つに二分脊椎があり、二分脊椎は顕在性二分脊椎と潜在性二分脊椎に分けられる。潜在性二分脊椎とは、脊椎・脊髄の異常が外見からは判別不能で、脊椎X線で偶然発見される単純な椎弓・棘突起の骨性癒合不全も含まれる。今回、成人の頸椎レベルの潜在性二分脊椎で脊髄症を発症し外科的治療を行った1例を経験したので報告する。

症例提示

患者：66歳，女性。

主訴：右上肢痛。

既往歴：腰部脊柱管狭窄症，卵巣腫瘍の術後。

現病歴：以前より肩こりや両上肢のだるさがあった。

X年9月，右後頭部から上肢橈側に疼痛が出現したため近医を受診したところ，頸椎MRIで異常を指摘され，X+1年1月手術目的に紹介受診となった。

身体学的所見：両側上肢遠位筋の筋力低下と右握力低下，巧緻運動障害，右上肢橈側に痛覚過敏，両下腿のしびれおよび下肢深部腱反射亢進があった。歩行障害や膀胱直腸障害，後頸部の皮膚の異常はなかった。

放射線学的所見：頸椎X線検査にてC2-3癒合椎，C6椎弓・棘突起の癒合不全およびこの椎弓欠損孔と連続し尾側皮下組織にまで及ぶ骨片を認めた（Fig. 1 a, b）。また，頸椎X線動態撮影では前屈位で骨片が脊柱管から離れ，後屈位で近づいていた（Fig. 1 c, d）。頸椎CT検査では骨片の先端が脊柱管内に陥入している所見を認めた（Fig. 2）。頸椎MRI検査にてC5/6レベルで骨片による

脊髄圧迫所見を認めた（Fig. 3）。

治療経過：頸椎画像検査で認めた遊離骨片が神経症状の原因と考え，骨片摘出を目的としたC5/6レベルの後方開窓術を行う方針となった。

手術所見：遊離骨片をドリルで半分に切断し，まず骨片の尾側を摘出した。次いで，骨片の頭側の観察を行うと，骨片の可動性を認めた。まず骨片の頭側端よりもさらに頭側にあたるC5椎弓尾側に骨削除を行い，ここで硬膜面を確認した。次いで骨片頭側端の全周で剝離を行い，骨片を摘出した（Fig. 4）。骨片と硬膜との癒着はなく，摘出時に硬膜の破損はなかった。

術後経過：右上肢痛は改善し，その他の症状もおおむね改善傾向を示した。また，頸椎CT検査で骨片が摘出されたことを確認した（Fig. 5）。頸椎MRIでは十分除圧できていたが，髄内のT2強調画像高信号は残存していた（Fig. 6）。

考察

成人の頸椎レベルの潜在性二分脊椎で，癒合不全で遊離した棘突起の左半分と思われる骨片が椎弓欠損部から脊柱管内に陥入し，dynamic stressで脊髄症をきたした非常にまれな症例であると考えている。

脊椎骨の発生は，胎生3～6週に体軸の骨格をなす体節の分化・誘導・分節が開始し，体節は硬節・筋節・皮節に分かれる。脊椎骨は肋骨とともに硬節から分化し，椎弓根と横突起は中枢性硬節，椎体骨は腹側硬節，椎弓と棘突起は背側硬節が発生起源とされている。胎生7週には，椎骨の軟骨化が3対，計6個の軟骨化中心から始まる。3対の内訳は，椎体に移行する前方の1対と椎弓などの椎骨後方成分に移行する後方の2対である。胎生

Fig. 1 Cervical spinal radiograph

The cervical spinal radiograph (a, b) shows blocked vertebrae from the C2 to C3 vertebral segments and a vertebral arch defect and nonunion spinous process at the C6 level. The dynamic cervical spinal radiograph (c, d) shows the dislocation of the left free-floating part of the dysraphism of the C6 spinous process. The cervical spinal extension lateral radiograph (d) shows that the free-floating bony structure had moved forward. The black arrow indicates the free-floating bony structure.

Fig. 2 Cervical spinal computed tomography (CT) image

The cervical spinal CT image in the sagittal (a) and axial planes (b~d), and three-dimensional CT image (e, f) depict the rostral tip of the free-floating bony structure inserting in the spinal canal at the C5/C6 level (arrow).

Fig. 3 Cervical spinal magnetic resonance imaging (MRI) scan

The cervical spinal MRI scans in the sagittal (a) and axial planes (b, c) show a spinal canal stenosis and high-intensity lesion in the spinal cord at the C5/C6 level (black arrow).

8~10 週, 6 個の軟骨化中心が 3 個の第 1 次骨性中心となる。後方の 2 個の骨性中心からはそれぞれ片側の椎弓根・外側塊・椎弓が形成される。生後 1~3 歳, 後方の 2 個の第 1 次骨性中心が癒合する。まず椎弓が閉鎖し, 左右の椎弓から軟骨成分が伸びてきて棘突起が形成される^{1,2)}。棘突起先端部を除いて棘突起自体の骨性中心は存

Fig. 4 Resected free-floating bony structure

Fig. 5 Postoperative three-dimensional computed tomography image (CT)

在しない。青年期、25歳くらいになると、5個の第2次骨性中心が椎体の頭尾側環状骨端、棘突起先端、横突起に出現し、完全な骨化へといたる。環椎、軸椎および仙骨については独自の発生過程を経る。本症例は生後1〜3歳時の段階での異常で、左右の椎弓の閉鎖が行われなかったために左側の棘突起が右側と癒合できず、さらには左側の棘突起の根元で椎弓と偽関節を形成したのではないかと考えられた。

下位頸椎の棘突起癒合不全はほかの骨形成異常を伴うことが多く³⁾、過去には頸椎における先天性椎弓根欠損症⁴⁾、頸椎分離症^{5~9)}、捻曲性骨異形成症^{10,11)}や常染色体劣性多発性骨端異形成症¹²⁾との合併例の報告がある。その中でも、頸椎分離症との合併例の報告が多い。頸椎分離症はC6レベルに好発し、50%以上で二分脊椎を合併している。この場合はおそらく胎生8〜10週の形成異常と考えられる。本症例では頸椎X線およびCTなどにおいてC2-3癒合椎を呈しており、Klippel-Feil症候群の併存が考えられた。このように複数の脊椎の発生異常が生じることも、過去には報告されている¹³⁾。

硬節の発生に関与する因子については、頭尾側方向はDelta-Notchシグナル、また背腹側および内外側方向は次に挙げる因子の支配を受けているとされている。Sonic hedgehog (Shh) およびNogginは脊索由来で椎体形成を誘導する。Fibroblast growth factor (FGF)は筋節由来、bone morphological protein4 (BMP4)は背側神経管由来で、椎弓形成を誘導する¹⁾。棘突起と椎弓の骨化はともに背側硬節から生じ、Pax1の支配を受けずに上記のBMP4コントロール下のMsx1/2の支配を受ける。一方で、横突起と椎間関節の骨化はともに中枢性硬節から生じ、Pax1からの支配を受ける。よって、棘突起や椎弓の異常は、同一椎骨の横突起や椎間関節の形成異常を認めなくても起こり得る^{1,2)}。また、背腹側の脊椎における細胞の分化はおもにShhとBMP4の濃度勾配に支配されているが、何らかの原因で濃度勾配にむらが生じると余剰骨形成が生じ得る^{1,3)}。過去にはHeyerら¹³⁾が24歳女性でC7棘突起片側の過形成、Espositoら³⁾とKazanciら¹⁴⁾がそれぞれ5歳女児と20歳男性でC6片側の椎弓および棘突起の過形成、Farooqiら¹⁵⁾は9歳男児でC4片側椎骨に伴ったC5片側の椎弓および棘突起の過形成、鶴淵ら¹⁾は1カ月男児でL1左椎弓の変形と椎弓非癒合部の正中に骨性腫瘤を認めた症例報告を行っている(Table 1)。本症例でも棘突起と椎弓の形成異常はあるが横突起や椎間関節にないのは前述のような発生過程における支配因子の違いのためで、さらに癒合不全を生じた棘突起の片側と思われる骨片が尾側方向に發育していったのはShh

Fig. 6 Postoperative cervical spinal magnetic resonance imaging (MRI) scan

The postoperative cervical spinal MRI scans in the sagittal (a) and axial planes (b) show enough canal decompression. However, the high-intensity lesion in the spinal cord at the C5/C6 level remains.

とBMP4の濃度勾配の不均衡が原因ではないかと考えられた。

以上より、本症例の骨片は癒合不全を生じたC6左棘突起と考えられた。

次に、症状発現の機序について検討する。出生時から存在した骨形成異常が、高齢期になって発症した原因としては、脊柱変性の進行に伴うdynamic stressの増大が関連した可能性が高いと考えた。過去には、Yunら¹⁶⁾が29歳男性で上中位頸椎の椎弓癒合不全および同レベルに本症例とは形態の異なる遊離骨片が存在しdynamic stressにより脊髄症を発症した症例の報告を行っている(Table 1)。また、動的要素がなくても、鶴淵ら¹⁾の症例では1カ月間で背部腫瘤が急速に増大し、Espositoら³⁾の症例は2年間で頸部痛が悪化し、Kazanciら¹⁴⁾の症例は交通事故を契機に頸部痛が出現し、Farooqiら¹⁵⁾の症例は9年間かけて後頸部腫瘤が増大した、とそれぞれ無症状の時期を経て症状出現にいたり手術を行っている。このような経緯もあるため、骨形成異常を認めた場合は定期的な追跡が必要と思われる。

手術方法については、頸椎X線動態撮影にて骨片の移動はあったが、脊柱の明らかな不安定性はなかったため、固定術は施行せず骨片の摘出を行った。術後、症状の改善が得られており、今回はこの術式が妥当であったと思われるが、前述の症状出現の機序を考えると、今後脊柱の不安定性が顕在化および悪化する可能性もあるた

Table 1 Past and present cases

Case	Sex	Age	Level	Bone anomaly	Symptom	Treatment
Heyer, et al ¹³⁾	F	24	C7	Unilateral hyperplasia of lamina and spinous process	Neck pain	Not mentioned
Esposito, et al ³⁾	F	5	C6	Unilateral hyperplasia of lamina and spinous process with spina bifida occulta	Neck pain	Excision of spinous process
Kazanci, et al ¹⁴⁾	M	20	C6	Unilateral hyperplasia of lamina and spinous process with spina bifida occulta	Neck pain	Excision of spinous process
Farooqi, et al ¹⁵⁾	M	9	C4, 5	Unilateral hyperplasia of lamina and spinous process of C5 vertebrae and associated hemivertebra at C4 level	Growth of nuchal mass	Excision of spinous process
Tsurubuchi, et al ¹⁾	M	0 (1 m)	L1	Unilateral hyperplasia of lamina with spina bifida occulta Rapid growth of excessive bone around bifid lamina	Rapid growth of back mass	Excision of excessive bone
Yun, et al ¹⁶⁾	M	29	C1-4	C2-4 posterior arch defect and free-floating bony structure (spinous process and lamina were fused at each of the posterior C2, 3, and 4 levels) C1 spina bifida occulta	Myelopathy	Excision of free-floating bone
Present Case	F	66	C6	Nonunion of unilateral hyperplasia spinous process with spina bifida occulta	Myelopathy	Excision of spinous process

め注意しなければならない。

まとめ

成人潜在性頸椎二分脊椎で脊髄症を発症し外科的治療を行った稀少な1例を経験した。

このような骨形成異常を認めた場合、発見時には神経症状がなくても、今後出現する可能性があるためフォローが必要である。

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

- 鶴淵隆夫, 稲垣隆介, 室井 愛, 他: 椎弓余剰骨の急速な増大を認めた二分脊椎類縁疾患の1例. 小児の脳神経 **43**: 25-29, 2018
- Scaal M: Early development of the vertebral column. *Semin Cell Dev Biol* **49**: 83-91, 2016
- Esposito G, Bonis P, Tamburrini G, et al: Unilateral hyperplasia of the left posterior arch and associated vertebral schisis at C6 level. *Skeletal Radiol* **38**: 1191-1195, 2009
- Wiener MD, Martinez S, Forsberg DA: Congenital absence of a cervical spine pedicle: clinical and radiologic findings. *AJR Am J Roentgenol* **155**: 1037-1041, 1990
- Redla S, Sikdar T, Saifuddin A: Imaging features of cervical spondylolysis: with emphasis on MR appearances. *Clin Radiol* **54**: 815-820, 1999
- Choi YM, Han YM: Cervical spondylolysis: report of two cases. *J Korean Neurosurg Soc* **36**: 337-339, 2004
- 永田政仁, 松永俊二, 長友淑美: 稀な頸椎分離症の一例. 整形外科と災外 **54**: 537-539, 2005
- Paik NC: Bilateral cervical spondylolysis of C7. *Spine J* **10**: E10-13, 2010
- 福島 俊, 寺田和正, 小原伸夫: 第6頸椎分離すべり症に合併した頸髄症の一例. 整形外科と災外 **63**: 314-317, 2014
- Horton WA, Rimoin DL, Lachman RS, et al: The phenotypic variability of diastrophic dysplasia. *J Pediatr* **93**: 609-613, 1978
- Lachman R, Sillence D, Rimoin D, et al: Diastrophic dysplasia: the death of a variant. *Radiology* **140**: 79-86, 1981
- Mäkitie O, Savarirayan R, Bonafé L, et al: Autosomal recessive multiple epiphyseal dysplasia with homozygosity for C653S in the DTDST gene: double-layer patella as a reliable sign. *Am J Med Genet A* **122A**: 187-192, 2003
- Heyer CM, Nicolas V, Peters SA: Unilateral hyperplasia of a cervical spinous process as a rare congenital variant of the spine. *Clin Imaging* **31**: 434-436, 2007
- Kazanci B, Tehli O, Adilay U, et al: Unilateral hyperplasia of lamina and spinous process of C6 vertebra: case report. *Surg Radiol Anat* **34**: 875-878, 2012
- Farooqi RR, Mehmood M, Kotwal HA: Hyperplasia of lamina and spinous process of C5 vertebrae and associated hemivertebra at C4 level. *J Orthop Case Rep* **7**: 79-81, 2017
- Yun DJ, Hwang BW, Kim DJ, et al: An upper and middle cervical spine posterior arch defect leading to myelopathy and a thoracic spine posterior arch defect. *World Neurosurg* **93**: 489. e1-5, 2016