馬尾症候群を併発した強直性脊椎炎に対し腰椎腹腔短絡術を施行した2症例

Two Cases of Cauda Equina Syndrome in Ankylosing Spondylitis Treated by Lumboperitoneal Shunt

原 毅 阿部 瑛二 岩室 宏一 中島 円 尾原 裕康 新井 一

Takeshi Hara, M.D., Eiji Abe, M.D., Hirokazu Iwamuro, M.D., Ph.D., Madoka Nakajima, M.D., Ph.D.,

Yukoh Ohara, M.D., Ph.D., Hajime Arai, M.D., Ph.D.

Abstract

Cauda equina syndrome (CES) is a rare complication of long-standing ankylosing spondylitis (AS). Cerebrospinal fluid (CSF) circulation disorder occurs because of chronic inflammation, and it affects the cauda equina nerve root. Based on this mechanism, there are some reports of lumboperitoneal (LP) shunt performed for preventing the development of CES symptoms by improving the CSF flow circulation. We report two cases of CES in AS treated with an LP shunt.

A 71-year-old woman developed pain in the lumbar area and lower extremities, followed by bilateral lower extremity dysesthesia and urinary disturbance. Magnetic resonance imaging (MRI) and computed tomography myelography (CTM) revealed arachnoid cysts in the dura mater and dural ectasia. CTM also revealed communication between the cyst and the subarachnoid space. We performed an LP shunt with the aim of decompression by the cyst. After the operation, the patient's pain subsided.

A 54-year-old man developed left lower extremity dysesthesia, followed by bowel and urinary disturbance. MRI revealed dural ectasia, but no obvious mass lesion was observed in the dura mater. We performed lumbar CSF drainage to evaluate whether an LP shunt would be effective. After CSF drainage, the patient's symptoms slightly improved; therefore, we performed an LP shunt. After the operation, the patient's symptoms improved slightly.

The mechanism underlying the effectiveness of LP shunt is unknown. It may normalize CSF flow circulation, leading to normalized CSF pressure in the dura mater, and decrease nerve root compression. LP shunt for CES in AS is beneficial in halting the progression of symptoms.

(Received : April 3, 2019 ; accepted : July 24, 2019)

Key words

ankylosing spondylitis, lumboperitoneal shunt, dural ectasia, cauda equina syndrome

はじめに

強直性脊椎炎は、腱・靱帯に免疫異常に基づく炎症が生じる慢性炎症性疾患である。症状は腰痛、強張り、疲労感などが典型的であるが、罹病期間が約30年経過をしている症例において馬尾症状が出現、進行する症例が報

告されている¹⁾。通常緩徐進行性であり、症状発生の原因の1つとして慢性炎症の影響により硬膜および軟部組織に線維化などの組織的变化や隣接組織との癒着が生じて硬膜嚢のコンプライアンスが低下し、馬尾神経にかかる拍動による髄液圧の変化が緩衝されなくなること、馬尾神経に影響を与えるとする機序が考えられてい

順天堂大学医学部脳神経外科/Department of Neurosurgery, Juntendo University

連絡先: 〒113-8421 文京区本郷 2-1-1 順天堂大学医学部脳神経外科 原 毅 [Address reprint requests to : Takeshi Hara, M.D., Department of Neurosurgery, Juntendo University, 2-1-1 Hongo, Bunkyo-ku, Tokyo 113-8421, Japan]

Fig. 1

- a : Sagittal T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) revealing a huge intradural arachnoid cyst.
 b : Axial T2-weighted image at L1 level revealing that the conus shifted posterolaterally.
 c : Axial T2-weighted image at the L3 level revealing dural sacculations and scalloping of the posterior elements. Cauda equina was displaced peripherally. Cyst and compressed cauda equina (a~c).
 d, e : Computed tomography myelography (CTM) revealing an arachnoid cyst in the dura mater and identifying slight influx of the contrast medium in the cyst. This suggested the existence of a connection between the subarachnoid space and the cyst.
 f ~ g : Postoperative CTM showing the inserted shunt tube in the cyst.

る^{2,3)}。この機序に基づき、髄液還流障害の改善による馬尾症状の進行防止目的に、腰椎腹腔短絡術を施行した報告が散見される。

当院で強直性脊椎炎患者に発症した馬尾症状に対し、腰椎腹腔短絡術を施行した2症例について文献的考察を加えて報告する。

症例提示

【症例1】

患者：70歳、女性。

主訴：腰痛、下肢痛、排尿障害。

現病歴：30歳代で腰痛にて発症。56歳時に強直性脊椎炎と診断された。62歳時より右側下肢の違和感が出現した。その後、左下肢のしびれ感が出現した。当院受診半年前より腰背部痛および下肢痛が増強、排尿障害も認められた。Magnetic resonance imaging (MRI)にて硬膜内にくも膜嚢胞の存在を疑う所見を認め (Fig. 1 a), 当院紹介受診となった。

初診時現症：腰背部から両下肢下腿前面および後面、大腿背側に放散する疼痛を認めており、歩行および体動が困難な状態であった。両側下腿以下全体の温痛覚低下を認めた。左下肢に不全麻痺 (左大腿四頭筋 4/5, 左前脛骨筋 4/5, 左下腿三頭筋 4/5) を認めた。深部腱反射は左大腿四頭筋反射、左アキレス腱反射が低下していた。10回以上の夜間頻尿、および排尿困難感を認めた。

画像所見：ミエログラフィー後CTでT12からL5にい

たる硬膜嚢内に造影剤の filling defect が認められた (Fig. 1 d, e)。硬膜嚢は部分的に拡大し、椎体および椎弓根、椎弓の scalloping が認められた。MRIでは硬膜内にくも膜嚢胞が認められ、脊髓円錐は左後方に偏位しており (Fig. 1 b), 馬尾神経は一部硬膜嚢外側壁に沿って走行している所見を認めた (Fig. 1 c)。24時間後に施行したミエログラフィー後CTではくも膜下腔と嚢胞内のHU値が一様に上昇しており、くも膜下腔との交通性が存在する嚢胞と考えられた。

治療方針：脊髓造影に伴い髄液検査のため髄液を2.5 ml 採取したところ、腰痛の著明な改善、左下肢筋力の改善を認めた。ミエログラフィー後CTの所見と合わせて、くも膜下腔から髄液を排液することにより嚢胞による神経への圧迫解除が期待できると考えられた。硬膜の菲薄化などの強直性脊椎炎患者に対する脊椎手術のリスク、侵襲性を考慮し、十分な説明を行い患者本人に同意を得たうえで腰椎腹腔短絡術を施行した。カテーテルは椎弓の癒合が認められない L5/S1 より fluoroscopy 下に挿入した。STRATA NSC valve (Medtronic Inc, Dublin, Ireland) を左側腹部に留置し、level 2.5 に設定した。

術後経過：腰痛および下肢痛は軽減し左下肢筋力はMMT 5まで改善、ADLの改善が得られたが両下肢のしびれ感が顕在化した。術後1年後に施行したミエログラフィー後CTでは、嚢胞の縮小と脊髓および馬尾神経の圧迫が解除されていることが確認された (Fig. 1 f, g)。経過中排尿困難感の増悪を認めたため、シャント圧を段階的に level 1.0 まで低下させた。現在までシャント圧設

Fig. 2

- a : Sagittal T2-weighted magnetic resonance imaging (MRI) revealing dural ectasia with dorsal dural diverticula from L2 to L5.
- b : Axial T2-weighted image at L1 level revealing that the conus shifted posterolaterally.
- c : Axial T2-weighted image revealing dural sacculations and scalloping of the posterior elements. Cauda equina was displaced peripherally and could be identified to be lying within the dural ectasia.
- d : Computed tomography myelography (CTM) demonstrating dural sacculations and scalloping of the posterior elements representing dural ectasia.

定は level 1.0 で継続している。

術後 6 年が経過し、下肢痛は出現することはあるが筋力は維持され、膀胱直腸障害の進行は認めていない。両下肢しびれ感は投薬にてコントロールを行い、右下肢のしびれ感は軽減した。馬尾症状の進行は明らかではなく、症状の進行停止が現時点では得られている。

【症例 2】

患者：54 歳，男性。

主訴：左下肢しびれ，膀胱直腸障害。

既往歴：特記なし。

現病歴：40 年来の強直性脊椎炎患者。当院受診 1 年前より左下肢しびれが出現，その後排便障害，排尿障害が出現した。これらの症状の増悪を認めたため，当院に紹介受診となった。

初診時現症：左足底にしびれ感を認めた。両側大腿四頭筋反射，アキレス腱反射は低下していた。下肢筋力低下は認めないが，便秘と尿失禁を認めていた。

画像所見：腰椎 MRI では硬膜嚢の拡張と椎体，椎弓の scalloping が散在を認めた (Fig. 2)。馬尾神経への圧迫病変は認められなかった。

治療方針：強直性脊椎炎に合併する馬尾症状と診断した。臨床症状は緩徐進行性に増悪を認めていたため，腰椎腹腔短絡術の治療効果判定を目的に髄液持続ドレナージテストを行った。スパイナルドレーンは 4 日間留置し，外耳孔を 0 点として 4 cmH₂O で設定した。1 日あたり 60～70 ml 程度排液した。下肢しびれ感と膀胱直腸障害の若干の改善が認められた。髄液持続ドレナージテストの結果と強直性脊椎炎患者への脊椎手術のリスク，侵襲性を鑑みて，患者本人への十分な説明と同意のもとに腰椎腹腔短絡術を施行した。症例 1 と同様に，椎弓の癒合が認められない部分を確認し，fluoroscopy 下で腰椎側カ

テテルを留置した。腰椎カテテル挿入時に硬膜嚢内に生理食塩水を 3 ml 注入し，髄液圧の経過をみたところ，初圧 10 cmH₂O であった髄液圧は注入後 26 cmH₂O まで上昇し，1 分程度低下しなかった。

STRATA NSC valve (Medtronic Inc, Dublin, Ireland) を左側腹部に留置し，level 2.0 に設定した。

術後経過：術後，尿意を自覚するようになった。術後 1 年の時点で，下肢の筋力低下は認めず馬尾症状の若干の改善と症状進行の停止が得られている。左下肢のしびれ感を感じている領域は若干の拡大を認めており，経過観察中である。経過中下肢しびれの増悪を認めたため，シャント圧を段階的に level 1.0 まで低下させた。しかしながら，低髄液圧に伴うと考えられる後頸部痛を認め，現在シャント圧設定は level 2.0 で継続している。

考 察

強直性脊椎炎に馬尾症状が出現する症例は以前より報告されているが，馬尾症状が発生するメカニズムについては現時点では明らかとなっていない。現在までに考えられる症状発生機序として，慢性炎症の影響により硬膜嚢自体のコンプライアンスが低下し，髄液拍動の緩衝能が低下して馬尾神経が直接拍動を受けることにより症状が出現する可能性，同じく慢性炎症の波及によるくも膜炎により馬尾と硬膜の癒着が生じ，神経にストレスが加わることにより症状が出現するなどの機序が考えられている。このような馬尾症状が出現した例に対する治療についても種々報告されているが，病態が不明であることも影響し治療方針が確立していないのが現状である。

Cornec ら⁴⁾は強直性脊椎炎の背景にある慢性炎症が症状発生に影響を及ぼすという考えのもと Infliximab の投与を行い，特に排尿障害を主とした馬尾症状の改善を認

めた症例を報告し、馬尾症候群の発生に慢性炎症が関与していることを示唆しているとした。

画像検査においては、硬膜嚢が憩室状に拡張し (dural ectasia)、周囲の椎体、椎弓根、椎弓の scalloping, erosion、硬膜嚢の石灰化が特徴的所見とされる。MRI およびミエログラフィー後CTでは、dural ectasia 部分の硬膜嚢に張りつくように走行している馬尾神経を確認することができる。これらの所見は強直性脊椎炎における慢性炎症の存在による石灰化、馬尾神経の硬膜への癒着の存在によるものと説明されている^{5,6)}。

画像所見では多くの症例で dural ectasia が認められる。この成因もやはり慢性炎症の影響による硬膜嚢のコンプライアンスの低下により、髄液拍動が周囲の組織に直接伝達することが原因と考えられている。これらは馬尾症候群の発生には直接的、間接的にも疾患の本態にある慢性炎症の影響が存在することを示している。また、dural ectasia の成因の1つに炎症により硬膜嚢が脆弱となることが考えられているが、硬膜嚢の脆弱化という点においては同様に Marfan 症候群や neurofibromatosis type I においても生じ、dural ectasia の部分で馬尾神経が entrap されることにより、腰背部痛、下肢痛、膀胱直腸障害が出現すると考えられている^{7,8)}。

さらに、強直性脊椎炎のみならず instrument 使用による long fusion を行った症例でも同様に馬尾症状が生じるとされている^{9,10)}。これらの症例の画像所見では強直性脊椎炎に合併するものと同様に硬膜嚢の拡張および憩室形成を認め、椎体後方要素に scalloping が認められた。この機序としては、広範囲の固定により硬膜嚢の可動性が損なわれたことに加え、複数回手術により硬膜外腔に線維組織が増生したことにより、硬膜嚢全体の拍動を緩衝する能力が失われることで相対的に硬膜嚢内の圧力が上昇する。慢性的にこのような状態が継続することで馬尾神経の損傷が発生したとしている。腰椎腹腔短絡術により症状進行が停止しており、この機序の妥当性を裏づけている。

治療は薬剤では NSAIDs, corticosteroid, さらに髄液産生量の低下と dural ectasia の縮小を目的とした acetazolamide の投与を行った症例が報告されている¹¹⁾。また、外科的治療としては laminectomy や今回の症例のように腰椎腹腔短絡術による治療の報告がある^{12,13)}。しかしながら、病態に対する根本的な治療は存在せず、治療効果の点でも症状の改善は得られにくく、症状の進行停止に留まることが多いとされている。

Ahn ら¹²⁾ は内科的、外科的治療についての報告の meta-analysis を行った。これによると、内科的治療にお

いてはステロイド投与では神経学的脱落兆候の改善が得られず、NSAIDs は背部痛に効果があるが神経学的脱落兆候の改善は認められなかった。一方、laminectomy, L-P shunt といった外科治療では約 40% で神経学的脱落兆候の改善を認めた。この結果から、神経学的脱落兆候の改善を図るのであれば、surgical risk を十分吟味したうえで外科治療を考慮するべきと結論づけている。

Ha ら¹³⁾ は MRI にて dural ectasia 内に馬尾の癒着を認め、さらに低位円錐と filum の硬膜嚢後壁への癒着が認められた症例に対し、L2 椎弓切除を行い filum の切離を施行した症例を報告し、臀部痛のみ改善を認めたとしている。

Ea ら¹⁾ は馬尾症候群を発症した強直性脊椎炎症例 9 例のうち、5 例に腰椎腹腔短絡術を施行した治療成績を報告している。これによると、神経学的脱落兆候としては感覚障害の増悪が最も多く、L5, S1 root 領域を中心に幅広い範囲で存在していた。ついで膀胱直腸障害、運動障害がつづく。運動障害の認められた 4 例中 3 例で筋力が正常まで回復、感覚障害を自覚している 4 例でも改善が認められた。肛門括約筋筋力低下を呈していた 3 例および排尿障害を呈していた 4 例中 2 例が完全に回復したとしている。特に排尿障害が認められる症例で前立腺切除を行われている症例があることを指摘しており、正確に診断が行われていない可能性があることを警告している。

症例 2 では硬膜穿刺を施行した際に、髄腔内に生理食塩水を注入する infusion test を行った。髄腔内に生理食塩水を注入すると、髄液圧が一時的に上昇するが、生理食塩水の注入を中止すると正常人では 20~60 秒で通常髄液圧にまで低下する。1~2 分経過しても髄液圧が低下しない、または非常に遅く低下していく場合、硬膜嚢のコンプライアンスの低下が背景にあると考えられている^{14,15)}。症例 2 において術中に施行した infusion test の結果は、硬膜嚢のコンプライアンスが低下していることを、間接的に示しているものと考えられる。

腰椎腹腔短絡術が馬尾症候群の改善につながる機序についても明らかになってはいないが、髄液循環を正常化させ拍動により馬尾神経に伝播する髄液圧を低下させることにより、馬尾神経への影響が軽減することが考えられている。Infusion test の結果は局所的な髄液吸収障害の存在と硬膜嚢のコンプライアンスの低下を示唆するものであり、おそらくわずかな髄液量の増加が著明な硬膜嚢内圧の上昇に寄与しているのではないかと考えられる。すなわち、slit-like ventricle syndrome に陥った水頭症症例のごとく、少量の髄液の増減で内圧の急激な上昇、下降が生じるのではないかと考えられる。症例 1 で

は腰椎穿刺時に検体採取目的で髄液を排液したが、検査目的の少量採取であったにもかかわらず腰痛が劇的に改善した。腰痛の原因として硬膜嚢内の圧力の上昇が指摘されていることを考えると、わずかな髄液の減少により圧力が著明に低下したことが機序として考えられる。また、症例1は硬膜内にも膜嚢胞が形成された症例であり、神経症状の発生には嚢胞の圧迫による影響も考えられる。いわゆる強直性脊椎炎に馬尾症候群を合併したこれまでの症例報告とは異なる機序であるが、腰椎腹腔短絡術を行うことで嚢胞による圧迫が解除されたことも治療効果が得られた機序として考えられる。

馬尾神経の癒着を解除する手技を選択した場合、広範囲に椎弓切除が必要となる可能性があり、それだけ多くの後方要素に対する操作が加えられることになる。また、画像上で特定される癒着が生じ得る箇所が複数箇所に及ぶ場合、すべての部位で癒着解除術を行うことは困難である。これらの点を考慮すると、腰椎腹腔短絡術では筋肉を含めて後方要素の破壊を伴うことなく手術を行うことが可能であり、強直性脊椎炎患者においてはこの点で有用である。反面、異物が体内に留置されること、シャント機能不全といった特有の合併症発生のリスクについて、留意する必要がある。また、椎弓間の骨化のため穿刺部位はかぎられるため、術前画像からの穿刺部位の選定と穿刺時はfluoroscopy下で穿刺部位を確実に同定して行う必要があると考える。椎弓間の骨化により穿刺部位が存在しない場合、laminectomyが必要となる¹⁶⁾。

結 語

馬尾症状の出現した強直性脊椎炎の2症例に対して腰椎腹腔短絡術を施行し、症状進行の停止と一部の症状の改善が得られた。強直性脊椎症に関連する馬尾症状発生のメカニズムはいまだに明らかになっていないが、手術中に行ったinfusion testの結果から硬膜嚢のコンプライアンスが低下し、相対的に硬膜嚢内の圧上昇が存在している可能性が示された。強直性脊椎炎に合併する馬尾症状に対しては現時点で確たる治療方法は存在しないが、腰椎腹腔短絡術は脊柱構造の破壊を行わずに施行できる

ため、強直性脊椎炎患者に対してはこの点で advantage をもつ有効な方法と考えられる。

文 献

- 1) Ea HK, Lioté F, Lot G, et al : Cauda equina syndrome in ankylosing spondylitis. *Spine* 35 : E1423-1429, 2010
- 2) Matthews WB : The neurological complications of ankylosing spondylitis. *J Neurol Sci* 6 : 561-573, 1968
- 3) Bartleson JD, Cohen MD, Harrington TM, et al : Cauda equina syndrome secondary to long-standing ankylosing spondylitis. *Ann Neurol* 14 : 662-669, 1983
- 4) Cornec D, Pensec VD, Joulin SJ, et al : Dramatic efficacy of infliximab in cauda equina syndrome complicating ankylosing spondylitis. *Arthritis Rheumatism* 60 : 1657-1660, 2009
- 5) Arslanoglu A, Aygun N : Magnetic resonance imaging of cauda equina syndrome in long-standing ankylosing spondylitis. *Australas Radiol* 51 : 375-377, 2007
- 6) Bilgen IG, Yuntun N, Ustun EE, et al : Adhesive arachnoiditis causing cauda equina syndrome in ankylosing spondylitis : CT and MRI demonstration of dural calcification and a dorsal dural diverticulum. *Neuroradiology* 41 : 508-511, 1999
- 7) Nallamshetty L, Ahn NU, Ahn UM, et al : Dural ectasia and back pain : review of the literature and case report. *J Spinal Disord Tech* 15 : 326-329, 2002
- 8) Woon CY : Dural ectasia : a manifestation of type 1 neurofibromatosis. *Can Med Assoc J* 182 : 1448, 2010
- 9) Bartleson JD, Miller GM, Lanzino G : Cauda equina syndrome associated with longstanding instrumented spinal fusion. *World Neurosurg* 79 : 594. e5-8, 2013
- 10) Bachhav VD, Dua SG, Jhaveri MD : Dural ectasia and cauda equina syndrome : A rare complication of long-standing fusion. *Asian J Neurosurg* 13 : 465-467, 2018
- 11) Confavreux C, Larbre JD, Lejeune E, et al : Cerebrospinal fluid dynamics in the tardive cauda equina syndrome of ankylosing spondylitis. *Ann Neurol* 29 : 221-223, 1991
- 12) Ahn NU, Ahn UM, Nallamshetty L, et al : Cauda equina syndrome in ankylosing spondylitis (The CES-AS Syndrome) : meta-analysis of outcomes after medical and surgical treatments. *J Spinal Disord* 14 : 427-433, 2001
- 13) Ha SW, Son BC : Cauda equina syndrome associated with dural ectasia in chronic ankylosing spondylitis. *J Korean Neurosurg* 56 : 517-520, 2014
- 14) Nelson JR, Goodman SJ : An evaluation of the cerebrospinal fluid infusion test for hydrocephalus. *Neurology* 21 : 1037-1053, 1971
- 15) Marmarou A, Shulman K, LaMorgese J : Compartmental analysis of compliance and outflow resistance of the cerebrospinal fluid system. *J Neurosurg* 43 : 523-534, 1975
- 16) Dinichert A, Cornelius JF, Lot G : Lumboperitoneal shunt for treatment of dural ectasia in ankylosing spondylitis. *J Clin Neurosci* 15 : 1179-1182, 2008