キアリー奇形を伴う脊髄空洞症の外科治療

Key words: Chiari malformation, syringomyelia, Gardner's operation, expansive suboccipital cranioplasty

白馬 明 得能 永夫*
西村 周郎

1. はじめに

著者らはキアリー奇形を伴う脊髄空洞症に対して、従来より Gardner の手術^{8,10-13)}を中心に手術的治療を行ってきたが、1984年以来さらに新しい工夫として、Gardner の手術に後頭蓋窩拡大再建術^{16,32)}を併用した術式を行い、良好な結果を得ている。45 例の手術経験例について報告する。

2. 症 例

1976 年より 1988 年までに、著者らは 45 例のキアリー奇形の症例に手術を施行した。いずれも、myelomeningocele を伴わない成人型キアリー奇形であり、脊髄空洞症はその 39 例 (87%) に認められた。45 症例の内訳は男性 22 例、女性 23 例であり、2 歳から 65 歳までで、年齢の平均は 36.8 歳であった。症状初発の年齢は 3 カ月から 61 歳まで (平均 28.2 歳)、発症から手術までの期間は 8 カ月より 29 年まで平均 7 年と比較的長く、その中には 20 年以上の病悩期間を有するものが 5 例あった。

a. 初発症状

ほぼ同時期に初めて出現した複数の症状につい

てはすべてを初発症状とすると、その内訳は次の通りである。疼痛は 22 例 (49%) に、頭痛、頸部痛は 17 例 (38%) に、上肢の電撃痛は 7 例 (16%) に、前胸部絞扼感あるいは痛みは 3 例にみられた。一方、四肢のしびれ感は 12 例 (27%) に、めまいは 4 例 (9%) に、下肢の脱力は 2 例に、手指のこわばりは 2 例にみられ、眼振に関連した外界のゆれを 3 例に、水頭症に関連した頭囲の異常増大を 2 例に、精神発育遅延と記憶力低下をおのおの 1 例に認めた。その他、霧視感、眼前暗黒感、意識喪失、咽頭部不快感などおのおの 1 例ずつの訴えがあった。

b. 入院時の症状と所見

入院時に見られた症状ならびに所見を Table 1 に示す。上肢運動障害のみられた 10 例中 6 例には上肢筋の萎縮が認められた。眼振のみられた 13 例中 11 例では水平性、2 例では回転性であった。

c. 骨奇形との合併

37 例では頭頸部に種々の骨異常を伴っていた。そのうち頭蓋嵌入症を 20 例 (54%) に、環椎後頭骨癒合を 12 例 (32%) に、脊柱の側彎を 14 例 (38%) に、塊椎あるいは Klippel-Feil 症候群を 7 例 (19%) に認めた。また環軸椎脱臼は 6 例

大阪市立大学脳神経外科〔連絡先：白馬 明 〒545 大阪市阿倍野区旭町1-5-7〕

Address reprint requests to: Akira Hakuba M.D., Department of Neurosurgery, Osaka City University Medical School, 1-5-7 Abeno-ku, Osaka 545

*多根総合病院脳神経外科

Table 1 Symptoms and signs on admission

Symptoms	
headache, cervical pain	20
pain in upper extremity	8
constrictive ache in trunk	3
numbness of extremities	23
gait disturbance	19
motor weakness of upper extremity	10
oscillopsia	3
urinary disturbance	3
dysarthria	2
dysphagia	1
mental retardation	2
Signs	
nystagmus	13
sensory disturbance in the trigeminal nerve distribution	10
facial sensory disturbance of onion skin pattern	6
soft palate palsy	7
accessory nerve palsy	4
hypoglossal nerve palsy	1
motor weakness	28
dissociated sensory loss	34
deep sensory disturbance	19
cerebellar signs	7
signs due to increased intracranial pressure	6

Table 2 Operative procedures (45 cases)

ventriculo-peritoneal shunt	5
decompressive suboccipital craniectomy	3
C1-C2 anterior fusion	2
Gardner's operation	16
+ syringostomy	4
+ IVth ventricle-cisternal shunt	2
+ terminal ventriculostomy	1
Gardner's operation	
+ expansive suboccipital cranioplasty	19
expansive suboccipital cranioplasty	2

Fig. 1 Schematic picture of the expansive suboccipital cranioplasty. The preserved suboccipital bone flap is split into two pieces. An iliac bone graft $6 \times 2.5 \times 0.5$ cm in size is fixed between them, so that a larger suboccipital bone flap is newly made.

(16%) にみられた。さらに 14 例では後頭蓋窩が狭小であった。後頭骨の菲薄化を 10 例に、後頭骨の扁平化を 8 例に認め、11 例では内後頭隆起が外後頭隆起より有意に下方に位置していた。

d. 神経放射線学的検索

初期の 14 例では、11 例に Pantopaque による脊髓腔造影を、3 例に gas myelography を行った。メトリザミドによる CT-myelography²⁾ は 27 例に、椎骨脳底動脈撮影は 45 例全例に施行した。MRI は最近の症例 13 例で術前、術後に施行した。

e. 手術療法 (Table 2)

水頭症を伴う例には、まず脳室腹腔シャントを行い、そのみで症状の改善が得られない場合や、もともと脳室拡大のない例では後頭下開頭術による中心管閉塞、すなわち Gardner の手術を行った。1984 年以降は、Gardner の手術に後頭蓋窩拡大再建術を合わせて行い、最近の 2 例では後頭

蓋窩拡大再建術のみを行った。45 例に行った手術法を Table 2 に示した。水頭症を伴う 5 症例では脳室腹腔シャントを行ったが、うち 2 例では改善が得られなかったため、後に Gardner の手術を施行した。初期の 3 例では後頭下開頭術と椎弓切除のみを行った。Gardner の手術は 16 例に施行したが、これらのうち著明に拡張した空洞が存在した 4 例には空洞内に挿入したシリコンチューブを脊髓くも膜下腔に留置する syringostomy を追加した。また、大後頭孔部のくも膜嚢胞を合併し

Fig. 2 Case 1 with Gardner's operation combined with the expansive suboccipital cranioplasty. A: Preoperative MRI (TR 600 msec, TE 40 msec). B: Postoperative MRI following Gardner's operation combined with the expansive suboccipital cranioplasty. Postoperative MRI showing expansion of the suboccipital space and disappearance of syrinx.

た1例と、syringobulbiaを合併した1例の計2例³⁾に対して、第4脳室頸椎部くも膜下腔シャントを追加した。Gardnerの手術の術後、怒責時に症状が悪化した症例では、中心管閉塞に用いた筋肉片が脱落したと考えられ、空洞は下方まで進展していたので terminal ventriculostomy を追加した。頭蓋底嵌入症と環椎後頭骨癒合を合併した1例と、環軸椎脱臼を合併していた1例では前方よりの圧迫がより強いと考え、前方よりの除圧と固定を行った。1984年以降の19例では、Gardnerの手術に後頭蓋窩拡大再建術を合わせて行った。さらに最近の2例では後頭蓋窩拡大再建術のみを施行し、術後の follow up を行っている。

f. 著者らの Gardner の手術に関する工夫

手術用顕微鏡下に大孔部のくも膜を正中線上で切開し小脳扁桃を露出し、扁桃を両側に圧排して脊髄中心管の開口部を露出する。先端より約1cmの点で直角に曲げられた銀のプローブを用いて、中心管の直径を計測する。この直径と同じ大きさの筋肉片と dacron ball を交互に数個ずつ挿入して中心管を閉塞する。最後に挿入した dacron ball は、中心管開口部にある軟膜様組織に 11-0 の monofilament nylon 糸で数箇所縫合固定し、

脱落を予防する。くも膜を切開した部分では、断端を同様の nylon 糸を用いて縫合閉鎖し、くも膜の小脳表面、硬膜との癒着、血液のくも膜下腔への流入を予防している。

〔後頭蓋窩拡大再建術 expansive suboccipital cranioplasty〕

上端は外後頭隆起、外側は正中線より左右約3cm、大後頭孔部では両側の後頭顆ぎりぎりまでの比較的広範な後頭下開頭術を行い骨弁は保存しておく。Y字型に切開した硬膜に対して、底辺5cm、上辺2cm、高さ5cmの台形の大腿筋膜片を用いて、減張形成を行う。

保存している後頭骨弁を二分し、6×2.5cmの大きさの腸骨片の両側にそれぞれを固定して開頭部に合うような後方に凸の骨弁を形成し、これを用いて閉鎖する (Fig. 1)。

3. 手術結果

術後1年以上経過したものは45例中43例で最長12年間、平均4.9年間にわたり経過観察を行い、これら43例について検討を行った。術後、症状または所見の改善が見られたものを軽快群、症状も所見も改善が見られないものを不変群、そ

Fig. 3 Case 2, 22 year old male with the expansive suboccipital cranioplasty. **A :** Preoperative MRI showing tonsillar herniation, and syrinx. **B :** Postoperative MRI showing expansion of the suboccipital space, and diminution in size of the syrinx.

の他を悪化群として評価すると、全体として軽快群：32例（74%）、不変群：10例（23%）、悪化群1例（3%）となった。主な神経症状、所見の改善率については頭痛：90%、上肢の疼痛：88%、軀幹の絞扼痛：80%の改善率が得られ、疼痛に対しての効果は良好であった。歩行障害については68%に改善を、四肢麻痺については80%と他覚的に高率の改善度を得たが、改善例の中で術前より高度な障害を有していた4症例では、術後にも自力での歩行は困難で手術は有効であったとは言えない。また他覚的には、温痛覚障害については86%の改善率ではあるが、自覚的にしびれ感を残

す例が多く見られた。しかし、後頭蓋窩拡大再建術を合わせて行った19例中9例に知覚障害の完治をみた。他2例では術後約1カ月後に軽度ではあるが知覚障害の再度の出現を見た。小脳症状については86%と高い改善率が得られたが、一方上肢の筋力低下、眼振については、それぞれ61%、33%の改善率であり、十分な改善は得られなかった。

Gardner の手術のみ行った16例をA群（病歴期間平均6.7年）、後頭蓋窩拡大再建術とGardner の手術との併用群19例をB群（病歴期間平均7.5年）として両群を比較した。A群での成績は、追

Fig. 4 Case 3, 59 year old female with the expansive suboccipital cranioplasty. A: Preoperative MRI showing an extended syrinx. B: Postoperative MRI (1.5 month) showing expansion of the suboccipital space, but no significant diminution in size of the syrinx.

跡期間は3～11年（平均5.6年）で、軽快：10例（63%）、不変：5例（31%）、悪化：1例（6%）であった。一方、B群では追跡期間1～4年（平均2.4年）で、軽快：16例（84%）、不変3例（16%）で悪化例はなかった。B群での軽快率はA群のそれより高い値であり、成績は向上したと考えられた。

A群については、C5の下位まで広範囲椎弓切除を行った初期の2症例では、術後に頸椎の swan neck deformity が出現し、1例に症状の悪化をみた。術後に咳をした直後より、症状の再発をみた例ではCTにより空洞の拡大が見られ、中心管閉塞に用いた筋肉片が脱落したものと考えられた。この症例では、前述のように空洞は下方まで進展していたので、terminal ventriculostomy を行ったところ、症状は改善した。この症例以後は中心管閉塞に用いる筋肉片等は脱落のないように挿入に用いた最後の dacron ball を中心管開口部の後縁にある軟膜様組織に縫合、固定するようにした。B群19例の成績は概ね良好であったが、20年もの長い病歴期間があり、著明な脊髓空洞症と頭蓋底嵌入症を合併していた1例では、術後一過性に

下位脳神経麻痺の出現をみた。術後のMRIでも延髄部での前方からの圧迫は著明であり、手術時の操作が延髄部に影響を与えたと判断した。

B群19例中13例では、術前と術後のMRIを施行し両者を比較できたが、8例で空洞の縮小を認め、6例では術後空洞は描出されてない状態となった（Fig. 2）。しかしながら、不変群のうちの病歴期間の長い3症例では、術後MRI上空洞は縮小しているにもかかわらず、症状、所見に改善が得られなかった。

最近の2症例では後頭蓋窩拡大再建術のみを行っているが、1例は22歳の男性で、発症1年6カ月後の入院時には、両上肢より胸背部に知覚障害を認めた。術後、症状、所見ともに改善しており、術後のMRIでも空洞は著明に縮小していた（Fig. 3）。他の1例は59歳の女性で8年来の歩行障害があり、四肢麻痺と両上肢の筋萎縮を認めた。術前のMRIでは高度の空洞が認められた。術後のMRIでも空洞の縮小は軽度で、神経学的所見にも変化が見られなかったが、術前訴えていた疼痛（胸背部電撃痛）の軽減を見た（Fig. 4）。

4. 考 察

脊髓空洞症は様々な要因でおこり、その発生機序、治療法については現在なお議論の多いところである^{1, 3~41)}。キアリー奇形を伴う脊髓空洞症に対しても種々の手術法が報告^{1, 6, 10~13, 20, 25)}され、その有効性が議論されてきたが、未だ確立されていない。近年、MRIの導入により、術前術後の状態を臨床症状、所見のみならず、画像診断の上で把握出来るようになった。さらに、病状があまり進展していない早期に空洞が診断される可能性が高くなったとも言える。このような時期に手術療法を再検討することは今後の手術法の確立に有用と考えた。

キアリー奇形による脊髓空洞症の発生については、arterial pulse waveに基づく脊髓中心管へのwater hammer effect (Gardnerの説)^{10~13)}や、venous pressure waveに基づく大後頭孔より脊椎管内に突出した小脳扁桃のball valve effect (Williams)^{36~40)}が関与していると考えられている。Rice Edwards²⁴⁾の述べるように、咳や怒責により髄液圧が上昇すると空洞内の圧も上昇して、このhydrodynamic factorが空洞壁を形成している脊髓の神経組織を引き裂く力として働き、空洞が大きくなり、その腔は主として脊髓中心管を経て流入してくる脳脊髄液で満たされてくる。さらに空洞壁より浸出してくる液、およびクモ膜下腔よりVirchow Robin腔を経て空洞内に浸透してくる液が少量ずつ混入していると思われる。成人型のキアリー奇形に伴う脊髓空洞症に対し、著者らはGardnerの手術を中心に治療を行ってきたが、前記の1例を除き現在まで明らかに再発した症例は認められない。著者らは原則としてキアリー奇形合併の症例には、syringo-subarachnoid shunt^{18, 25, 31, 34)}のみの治療は行っていない。

1984年以来、後頭蓋窩拡大再建術を併用してきた。45症例中14例(31%)では後頭蓋窩は狭小であった。著者らはキアリー奇形における発生異常は、大後頭孔部にのみ限局したものではなく、後頭蓋窩全体に及ぶ形成異常であり、その頭蓋窩の容積とtent下の内容との間には相対的な不均衡の状態があると考えている。さらに、脊髓空洞

症を伴っている脊髓は、極めて脆弱で支持性を欠いた状態にあると考えられる。従来の後頭下開頭と頸椎椎弓切除による治療を行って放置した場合、大気圧の影響あるいは頸部運動などで十分なくも膜下腔の保持は得られないと考える。キアリー奇形に対して後頭蓋窩を拡大再建することは、後頭蓋窩の構造を正常に、かつより生理的な形態に近づけることであり、これにより後頭蓋窩の十分な減圧が得られ、大後頭孔部における髄液の通過障害が改善され、さらに支持性を欠いた脊髓の保護、機能回復を期待できると考える。最近の2症例では後頭蓋窩拡大再建術のみを施行しているが、病期期間が短く、空洞の進展していない例ではこれのみで有効であるかと思われる。今後、症例を重ね検討していきたい。

文 献

- 1) Aboulker J: La syringomyelie et les liquides intra-rachidiens. *Neurochirurgie* 25 (Suppl 1): 9-22, 1979
- 2) Aubin ML, Vignaud J, Jardin C, Bar D: Computed tomography in 75 clinical cases of syringomyelia. *Am J Neuroradiol* 2: 199-204, 1981
- 3) Appleby A, Bradley WG, Foster JB, Hankinson J, Hadgson P: Syringomyelia due to chronic arachnoiditis at the foramen magnum. *J Neuro Sci* 8: 451-464, 1969
- 4) Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* 2: 799-802, 1972
- 5) Ballantine HT Jr, Ojemann RG, Drew JH: Syringohydromyelia. *Prog Neurol Surg* 4: 227-245, 1971
- 6) Barnett HJM, Foster JB, Hudgson P: Syringomyelia, Major problem in neurology, WB Saunders, London, Philadelphia, Tronto, 1973
- 7) Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 57: 24-31, 1982
- 8) Faulhauer K, Loew K: The surgical treatment of syringomyelia. Long-term results. *Acta Neurochir* 44: 215-222, 1978
- 9) Garcia-Uria J, Leunda G, Carrillo R, Bravo G: Syringomyelia: Long-term results after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 54: 380-383, 1981
- 10) Gardner WJ, Goodall RJ: The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults. An explanation of its mechanism and importance of

- encephalography in diagnosis. *J Neurosurg* **7** : 199-206, 1950
- 11) Gardner WJ, Angel J : The mechanism of syringomyelia and its surgical correction. *Clin Neurosurg* **6** : 131-140, 1958
 - 12) Gardner WJ : Hydrodynamic mechanism of syringomyelia ; its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **28** : 247-259, 1965
 - 13) Gardner WJ, Bell HS, Poolos PN, Dohn DF, Steinberg M : Terminal ventriculostomy for syringomyelia. *J Neurosurg* **46** : 609-617, 1977
 - 14) Giménez-Roldán S, Esteban A, Benito C : Communicating syringomyelia following cured tuberculous meningitis. *J Neurol Sci* **23** : 185-197, 1974
 - 15) 白馬 明 : Arnold-Chiari 奇形. 脊髓・脊髓疾患 (森 健躬, 白馬 明, 柳 務編), 医歯薬出版, 東京, 1981, pp 344-351
 - 16) 白馬 明, 得能永夫, 西村周郎, 井上佑一 : 脊髓空洞症の手術. *脊椎脊髓* **1** : 227-234, 1988
 - 17) Hoffman HJ, Neill J, Crone KR, Hendrick EB, Humphreys RP : Hydrosyringomyelia and its management in childhood. *Neurosurgery* **21** : 347-351, 1987
 - 18) 井須豊彦, 岩崎喜信, 秋野 実, 阿部 弘 : Chiari 奇形に合併した脊髓空洞症の外科的治療. *脳外* **16** (5) : 631-638, 1988
 - 19) Krakenbühl H : Evaluation of the different surgical approaches in the treatment of syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg* **77** : 110-128, 1974
 - 20) Logue V, Edwards MR : Syringomyelia and its surgical treatment —an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **44** : 273-284, 1981
 - 21) 大川直澄, 白馬 明, 藤谷 健, 許 春雄, 辻本 壮, 阪口正和, 西村周郎 : 成人の Arnold-Chiari 奇形—11症例の経験—. *中部整災誌* **22** : 1344-1347, 1979
 - 22) Paul KS, Lye RH, Strang FA, Dutton J : Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* **58** : 183-187, 1983
 - 23) Rhoton AL : Microsurgery of Arnold-Chiari malformation and hydromyelia in adults. Grune & Stratton, New York, 1977, pp 279-294
 - 24) Rice Edwards JM : Syringomyelia and its surgical management, in Rice Edwards JM (ed) : *Topical Reviews in Neurosurgery*. Bristol, London, 1982, pp 161-184
 - 25) Saez RJ, Onofrio BM, Yanagihara T : Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J Neurosurg* **45** : 416-422, 1976
 - 26) Schlesinger EB, Antunes JL, Michelsen WJ, Louis KM : Hydromyelia : Clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery* **9** : 356-365, 1981
 - 27) Shannon N, Symon L, Logue V, Cull D, Kang J, Kendall B : Clinical features, investigation and treatment of post-traumatic syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **44** : 35-42, 1981
 - 28) 白旗信行, 白馬 明, 藤谷 健, 西村周郎, 鄭 台碩, 大川直澄 : 神経症状を伴った頭蓋脊椎移行部の奇形. *中部整災誌* **23** : 273-277, 1980
 - 29) 鈴木俊久, 白馬 明, 白旗信行, 西村周郎, 宮崎元滋, 櫻本龍喜 : Arnold-Chiari の奇形, 脊髓空洞症の診断およびその外科的治療について. *臨床整形外科* **17** : 1035-1047, 1982
 - 30) Taylor AR : Another theory of the aetiology of the syringomyelic cavity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **38** : 825, 1975 (Abstract)
 - 31) Tator CH, Meguro K, Rowed DW : Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* **56** : 517-523, 1982
 - 32) Tokuno H, Hakuba A, Suzuki T, Nishimura S : Operative treatment of Chiari malformation with syringomyelia. *Acta Neurochir (Suppl)* **43** : 22-25, 1988
 - 33) 浦崎永一郎, 副島 徹, 横田 晃, 松岡成明 : 天幕部髄膜腫に合併した無症候性脊髓空洞の1例. *脳外* **17** : 985-989, 1989
 - 34) Vaquero J, Martínez R, Salazar J, Santos H : Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* **84** : 105-109, 1987
 - 35) Welch K, Shillito J, Strand R, Fischer EG, Winston KR : Chiari I “malformation” —an acquired disorder? *J Neurosurg* **55** : 604-609, 1981
 - 36) Williams B : The distending force in the production of “communicating syringomyelia”. *Lancet* **2** : 189-193, 1969
 - 37) Williams B : Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet* **2** : 969-970, 1972
 - 38) Williams B : On the pathogenesis of syringomyelia : a review. *J Roy Soc Med* **73** : 798-806, 1980
 - 39) Williams B, Fahy G : A critical appraisal of “terminal ventriculostomy” for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* **58** : 188-197, 1983
 - 40) Williams B : Progress in syringomyelia. *Neurol Res* **8** : 130-145, 1986
 - 41) 山田博是, 景山直樹, 中島正光 : Syringomyelia の外科的治療. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **20** : 939-946, 1980

ABSTRACT

Surgical Treatment of Syringomyelia Associated with Chiari Malformation

by

Akira Hakuba, Hisao Tokuno*, Shuro Nishimura

from

Department of Neurosurgery, Osaka City University Medical School

*Department of Neurosurgery, Tane General Hospital

During the last twelve years, we have operated on 45 patients with Chiari malformation. Thirty nine patients (87%) were associated with syringomyelia. Five patients with hydrocephalus were treated using a ventriculo-peritoneal shunt, sixteen patients were treated using Gardner's operation with microsurgical technique, and 7 patients with an advanced syrinx or syringobulbia underwent an additional syringostomy. In 19 patients, recently, we performed Gardner's operation combined with expansive suboccipital cranioplasty (ESC). Two patients were operated upon using ESC alone. Before the introduction of ESC, the rate of improvement was 63% in the Gardner's operation group, but it was 84% in the group combined with ESC. We believe that ESC will keep the suboccipital structures in such a physiological state that normal CSF flow may be obtained in these patients.