Chiari 奇形を伴う脊髓空洞症の外科的治療

Key words : Chiari malformation, syringomyelia, foramen magnum decompression, syringo-subarachnoid shunt

岩 崎 喜 信 秋 野 実
小 柳 泉 阿 部 弘
井 須 豊 彦*

1. はじめに

近年 MRI の普及に伴い、従来は比較的稀とされていた syringomyelia の症例が増加してきている。また、その原因となるべき疾患も、Chiari 奇形を始めとして、spina bifida に合併する例や脊髓損傷、癒着性脊髄くも膜炎に続発する例、稀には頸部脊椎症に合併する例などもありその症状も多彩である。

さらには syringomyelia の外科的治療法も各施設で異なっているのが現状である。今回はわれわれが過去 7 年間に経験した Chiari 奇形を伴った syringomyelia 症例につき主に外科的治療を中心に検討を加え報告する。

2. 対 象

われわれの経験した脊髓空洞症の手術施行例は過去 7 年間に 55 例であるが、そのうち、Chiari 奇形に合併した症例は 34 例と最も多い。34 例の内訳は、男性 13 例、女性 21 例で、女性に多い傾向が見られ、また、年齢は 3 歳～61 歳、平均 31 歳であった。

入院時の神経学的所見を検討すると、Chiari 奇

形を初めとする大孔部病変に起因すると考えられる脳神経障害、小脳症状および脳幹部症状は 8 例と比較的少なく、またその多くは症状の程度が軽いものであった。これら症状のうち、頻度の高いものとしては nystagmus 6 例 (75%)、sternocleid mastoid muscle の atrophy 5 例 (62%) が挙げられるが、nystagmus のうち、大孔部病変に特徴的といわれている down beat nystagmus は 1 例に見られたにすぎない。なお、これらの症状はその多くが本人の自覚が無く、入院時の検索にて初めてとらえられたものであった (Table 1, 2)。

運動障害は 21 例に認められたが、そのうち上肢の脱力を呈していた例が 18 例で、両側および半側障害が 9 例ずつと同数で、全例が弛緩性麻痺であった。一方、下肢の脱力は 10 例であり、そのほとんどが痙性麻痺であった (Table 3)。知覚障害のパターンは片側宙吊型、両側宙吊型、半身障害型、四肢末梢型、sacral sparing 型等、種々の形式が見られたが、最も多いタイプは片側宙吊型で 53 %に見られた。また、両側性と片側性とに分けて比較すると 80 %が片側性のみの障害であった。なお側彎症を呈していた例は 17 例でその多くは小児例であった。水頭症の合併は 6 例に

北海道大学脳神経外科〔連絡先：岩崎 喜信 〒060 札幌市北区北15条西7丁目〕

Address reprint requests to : Yoshinobu Iwasaki M.D., Department of Neurological Surgery, University of Hokkaido School of Medicine, North 15, West 7, Kita-ku, Sapporo, Hokkaido 060

*釧路労災病院脳神経外科

Table 1 Clinical symptoms

• (Cranial nerve palsy Cerebellar or Brain stem sign	8
• Motor weakness unilateral	10
bilateral	11
• Sensory disturbance unilateral	20
bilateral	11
• Scoliosis	17
• Hydrocephalus	6

Table 3 Motor weakness

	flaccid paresis	spastic paresis
Upper extremity 18		
unilateral	9	0
bilateral	9	0
Lower extremity 10		
unilateral	1	5
bilateral	0	4

見られたにすぎない。

3. 術式の選択

われわれの Chiari 奇形に伴う syringomyelia に対する外科的治療方針は従来より syringosubarachnoid shunt (以下 S-S shunt と略す) と foramen magnum decompression の大きく分けて2つの方法を症例に応じて採用している。S-S shunt 施行の適応条件は Chiari 奇形による症状がないか、あっても軽度であり主症状が syringomyelia によるものであること、さらに MRI などの検索上、空洞径が大きいことである。一方、後頭下減圧と上位頸椎の椎弓切除を行う例は逆に主症状が Chiari 奇形による場合と、空洞径がシャントを行うには小さすぎる場合である (Table 4)。

S-S shunt の方法には後正中裂切開法と後根侵入部切開法とがあるが、われわれは主に後者を採用している。すなわち、術前の MR axial image 上、syrinx が左右いずれかの後角部まで延びているレベルを同定し、同部の椎弓切除を1~1.5レベルの範囲で行う。硬膜を切開後顕微鏡下に後根侵入部の非薄化した部分を約5mmの切開を加え syringx を開放する。次いで、S-S shunt 用チューブを syringx 内へ頭側に向けて2.5cm程度挿入し、

Table 2 Cranial nerve palsy, Cerebellar sign, Brain stem sign

• Ataxia	2
• Nystagmus	6
(down beat type)	1
• Disturbance of facial sensation	1
• Impairment of gag reflex	1
• Hoarseness	2
• Atrophy of sternocleid-mastoid muscle	5
• Atrophy of tongue	1

Table 4 Indication of operative method

1) Syringosubarachnoid shunt
• asymptomatic or minimal sign due to Chiari malformation
• main symptoms due to syringomyelia
• large syrinx
2) Foramen magnum decompression
• main symptoms due to Chiari malformation
• small syrinx

他端は脊髄側方のくも膜下腔に確実に留置する。なお、チューブは脊髄切開部位で、軟膜と縫合固定する。切開したくも膜は必ず縫合し、術後のくも膜癒着をできる限り防止する。foramen magnum decompression の方法は大きく分けてC1, C2の椎弓切除を加えるが同部の外減圧にとどめ、obex 部での plugging は行わない。

4. 結 果

術式ならびに術後成績のまとめは Table 5 のごとくであるが、手術施行例34例中 S-S shunt 単独のみにて治療し得たものは29例と約90%を占めている。このうち23例(79%)が、運動ないしは知覚障害において何らかの改善を得ている。術前、術後を通じて症状に変化のなかったものは5例(17%)であった。これら5例は、全例術後1年以上の外來経過観察を行っているがその後の症状の進行を見た例はない。術後、一側下肢の知覚障害および脱力が増悪した例が1例見られたが、この例は初期の例で、後正中裂切開にて syringx を開放し、小児用 V-P shunt の脳室端をシャントチューブとして利用した例である。なお、S-S

Table 5

Procedures	No.	Results		
		improved	unchanged	worse
S-S shunt	29	23 (79%)	5	1
S-S shunt → Foramen magnum decompression + S-S shunt	1	1		
S-S shunt → V-P shunt	1	1		
Foramen magnum decompression	2		2	
Terminal syringostomy	1	1		
S-S shunt	1			
Total	34	26 (76%)	7	1

S-S shunt : syringosubarachnoid shunt

V-P shunt : ventriculoperitoneal shunt

Table 6 Motor weakness

		improved	unchanged	worse	% improvement
Upper extremity (18)					
	unilateral	5	4	0	55%
	bilateral	5	4	0	55%
Lower extremity (10)					
	unilateral	2	3	1	33%
	bilateral	2	2	0	50%

shunt 単独例は全例，術後の follow up MRI にて syrinx の消失ないしは著明な縮小を得ている。

foramen magnum decompression のみの例は 2 例に行われたにすぎないが，2 例ともに症状は不変であり，また，syrinx の縮小も軽度であった。

この他，胸椎レベルで S-S shunt 施行後，頸椎レベルの syrinx は消失したものの上位頸椎レベルの syrinx が残存したため foramen magnum decompression と上位頸椎レベルでの S-S shunt を追加した例，下位胸椎レベルでの S-S shunt 後，合併する水頭症に対して V-P shunt を行い，経過観察中，やはり頸椎レベルの syrinx の縮小が見られないため foramen magnum decompression を行った例，terminal syringostomy 後も syrinx の縮小および症状の改善が得られないため S-S shunt を追加した例がそれぞれ 1 例あった。

次いでこれら外科的処置が行われた 34 例の症

状別の術後成績を検討すると，小脳ないしは脳神経症状では症状の明らかな改善を示した例はなかった。運動障害に関しては，術後筋力の改善を見た例は上下肢ともに約半数であった (Table 6)。

知覚障害は 31 例中 20 例に改善が認められたが，改善の様態は症例により異なり，知覚障害が完全に消失した例を初めその程度が改善する場合，障害範囲が縮小する場合，部分的に一見まだら状に改善する場合などさまざまであった。

5. 考 按

syringomyelia は種々の疾患に合併しており，そのうち多く見られる合併症が，Chiari 奇形であることはよく知られている。以前は Chiari 奇形の方がより注目されていたが，最近では syringomyelia による症状で発症し，検索にて Chiari 奇形が発見される例が多くなってきている。

syringomyelia と Chiari 奇形との関連に関しては古くから言われているが^{2,3)}，いずれにせよ

Fig. 1 MRI of a 12-year old female on whom S-S shunt was performed at the level of C7
 A : Preoperative MRI showing large syrinx in the holo cord.
 B : Post operative MRI showing remarkable reduction of the syrinx.

Chiari 奇形が syrinx の発生に深く関与していることは確実と思われる。

従って、Chiari 奇形に合併した syringomyelia の外科的治療を考える際、syrinx 自体に処置を加える方法と Chiari 奇形を処置しこれにより syrinx の縮小をはかる方法、さらには両者を同時に処置する方法など、種々の治療法が考えられることは当然といえる。具体的には、syrinx 自体の処置の方法としては、S-S shunt や S-P shunt (syringo-peritoneal shunt) が挙げられ^{1, 6, 10, 11)}、Chiari 奇形の処置の方法としては simple foramen decompression + 上位頸椎椎弓切除法や、obex での中心管の塞栓物質による閉塞術が挙げられる^{2, 4, 7, 13)}。さらには、foramen magnum decompression に上位頸椎レベルでの S-S shunt を

併用する方法もある⁸⁾。

以上のような各種の治療法のいずれを採用するかは各施設により異なっているが、本邦においては今のところ、大孔部減圧術が主流のようである。この大孔部減圧術の利点としては、syrinx の縮小のみならず同時に Chiari 奇形に対する処置もできること、脊髄を直接操作しないため、脊髄の損傷の危険性がないことが挙げられる。逆に、延髄周囲の操作による障害の危険性、美容上問題となることがあること、髄液漏の心配があること、頭蓋頸椎移行部の骨の奇形などがある際、後方除圧の適用とならない場合があることなどが注意すべき点として挙げられる。

一方、S-S shunt は手術操作が容易であることと syrinx の縮小が確実に得られることが最大の

利点といえるが、shunt 不全に将来陥る可能性および syrinx 開放時の 脊髄障害の 危険性が欠点として挙げられる。われわれは個々の症例の状態に応じて手術方法を選択しているが、基本方針としてはできる限り S-S shunt を行うようにしている。したがって S-S shunt の欠点として挙げられる要因の排除には極力こころがけている。具体的には下位頸髄から中位胸髄までの空洞径が大きく、しかも左右いずれかの後角部まで空洞が広がっている側で、後根侵入部に 5 mm 程度切開を加え空洞を開放する。

また、シャントチューブは S-S shunt 用に作られた柔らかいシリコン製のチューブを用いている。チューブは空洞開放部の軟膜と縫合固定し、確実にくも膜下腔に留置する。切開したくも膜は縫合する。脊髄後正中切開は空洞の形態が後外側の切開に不適当な症例のみにとどめている。われわれが行った S-S shunt 施行例中 1 例に術後症状の悪化が見られたが、先に述べたごとく手技が安定していない初期の例であり、その後の後根侵入部での切開を始めてからは悪化例は見えていない。

大孔部減圧術（上位頸椎椎弓切除を含む）は 3 例と少なく、うち 1 例は上位頸髄レベルで S-S shunt を併用したものである。純粋な大孔部外減圧術のみの 2 例は術後症状の改善は見られず、また syrinx の縮小も軽度であったが、2 例ともに術前、あまり syrinx の拡大が著明でなかったことより、この 2 例をもって、大孔部減圧術が効果なしとはいえない。S-S shunt によっては下位脳神経症状の改善は期待できないことより、やはり症例によっては用うべき方法と考えられる。

おわりに

1) Chiari 奇形を伴う 34 例の syringomyelia を臨床症状および手術術式の面から検討した。

2) 臨床症状は、脳神経症状、運動症状、種々のパターンを呈する温痛覚障害など多彩であるが、確定診断は MRI にて容易になされた。

3) 症例の病態像に応じて手術々式を選択しているが、第一選択として S-S shunt を採用し、syrinx の縮小と症状の改善に良好な成績を得て

いる。

文 献

- 1) Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson P : The natural history and the influence of surgical treatment in syringomyelia. *Acta Neurol Scand* **71** : 472-479, 1985
- 2) Batzdorf U : Chiari I malformation with syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* **68** : 726-730, 1988
- 3) Cahan LD, Bentson JR : Consideration in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* **57** : 24-31, 1982
- 4) Gardner WJ : Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelocoele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **28** : 247-259, 1965
- 5) 井須豊彦, 阿部 弘, 岩崎喜信, 秋野 実 : Chiari 奇形に対する手術法選択. 特に basilar impression や脊髄空洞症などの合併奇形を有する場合. *Neurol Med Chir (Tokyo)* **28** : 271-277, 1988
- 6) 岩崎喜信, 井須豊彦, 秋野 実, 阿部 弘 : 脊髄空洞症—外科の立場より—, *神経進歩* **31** : 949-953, 1987
- 7) Logue V, Edwards MR : Syringomyelia and its surgical treatment—an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **44** : 273-284, 1981
- 8) Rhoton AL Jr : Microsurgery of Arnold-Chiari malformation in adults with and without hydro-myelia. *J Neurosurg* **45** : 473-483, 1976
- 9) Tashiro K, Fukazawa T, Morioka F, Hamada T, Isu T, Iwasaki Y, Abe H : Syringomyelic syndrome : clinical features in 31 cases confirmed by CT myelography or magnetic resonance imaging. *J Neurol* **235** : 26-30, 1987
- 10) Tator CH, Meguro K, Rowed DW : Favorable results with syringosubarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* **56** : 517-523, 1982
- 11) Vaquero J, Martinez R, Salazar J, Santos H : Syringosubarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* **84** : 105-109, 1987
- 12) Williams B : A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain* **101** : 223-250, 1978
- 13) Wisoff JH, Epstein F : Management of Hydro-myelia. *Neurosurgery* **25** : 562-571, 1989

ABSTRACT

Surgical Treatment for Syringomyelia with Chiari Malformation

by

Yoshinobu Iwasaki, Minoru Akino
Izumi Koyanagi, Hiroshi Abe, Toyohiko Isu*

from

Department of Neurological Surgery, University of Hokkaido School of Medicine

*Department of Neurological Surgery, Kushiro Rosai Hospital

A series of thirty four cases of syringomyelia with Chiari malformation were reviewed. Clinical features were variable with many atypical manifestations, especially in sensory disturbance. MRI was the most useful method for the diagnosis of Chiari malformation and syringomyelia. Syringo-subarachnoid shunt (S-S shunt) was performed as the first choice for surgical treatment of syringomyelia. The 23 cases (79%) showed clinical improvement after this operation. S-S shunt must be considered as the first choice for surgical procedure in cases of syringomyelia who show mild signs of Chiari malformation.