小児脊髄空洞症の外科的治療成績

Key words : Chiari malformation, children, scoliosis, syringomyelia, syringo-subarachnoid shunt

井 須 豊 彦 岩 崎 喜 信*
小 柳 泉* 秋 野 実*
蝶 野 吉 美* 阿 部 弘*

1. はじめに

近年, magnetic resonance imaging (MRI) の普及により脊髄空洞症は容易に診断されるようになり, 小児期に発症する脊髄空洞症の発生頻度は増加している^{3,15)}. 小児例では, 成人例と比較して, 胸椎側弯症を合併する頻度が高い^{9,13)}ことより, 術後成績の評価には, 神経症状改善の有無に加え, 胸椎側弯症に対する手術効果も検討しなければならない. 今回, 我々は, 小児期に発症または診断された脊髄空洞症の手術成績につき, 検討を加えたので報告する.

2. 対象ならびに方法

対象は小児期 (15 歳以下) に発症または診断された脊髄空洞症 26 症例であり, 内訳は Chiari 奇形のための合併が 16 例, Chiari 奇形 II 型と meningocele の合併が 2 例, 脂肪腫を伴った二分脊椎合併が 8 例である. Chiari 奇形のための合併例の入院時年齢は 4 歳~55 歳, 平均 16 歳であり, 男性 8 名, 女性 8 名である. 発症時年齢は 3 歳~15 歳, 平均 10 歳であり, 発症より手術までの期間は 6 カ月~40 年, 平均 6 年である. Chiari 奇形 II 型

と meningocele の合併例は, 2 症例ともに, 生下時に meningocele に対して形成術が, 合併した水頭症に対して V-P shunt が施行されていた. 2 症例の内訳は, 3 歳男児と 9 歳女児である. 脂肪腫を伴った二分脊椎合併例の内訳は, 2 カ月~4 歳 5 カ月, 平均 1 歳 5 カ月であり, 男児 5 例, 女児 3 例である.

術前診断は, CT myelography または MRI により行われた. 全例, 術後 MRI を施行し, 術後の空洞縮小の有無を検討した. MRI の使用機種は, 東芝 MRT 15 A 0.15 T, GE Signa 1.5 T, Siemens Magnetom 1.5 T であり, Pulse sequence として, T₁ 強調スピンエコー法を用いた.

手術は Chiari 奇形のみを合併した 16 例に対して, 空洞くも膜下腔交通術を 15 件, 大後頭孔部減圧術を 1 件, 大後頭孔部減圧術+空洞くも膜下腔交通術を 1 件, 脳室腹腔交通術を 1 件, terminal syringostomy を 1 件, 計 19 件の手術を施行した. Chiari 奇形 II 型と meningocele を合併した 2 例には, それぞれ空洞くも膜下腔交通術を行った. 脂肪腫を伴った二分脊椎合併 8 例に対しては, 脂肪腫の亜全摘出とともに, 脊髄の untethering を行い, 空洞くも膜下腔交通術を 1 件, 空洞

釧路労災病院脳神経外科〔連絡先: 井須豊彦 〒085 釧路市中園町 13-23〕

Address reprint requests to : Toyohiko Isu, M. D., Department of Neurosurgery, Kushiro Rousai Hospital, 13-23 Nakazono-cho, Kushiro, Hokkaido 085

*北海道大学脳神経外科

Fig. 1 Thoracic scoliosis was discovered in a 13-year-old boy during a medical examination at school, one year before admission. After that, he noticed weakness in the left upper and lower extremity.

A : A preoperative magnetic resonance imaging (MRI) scan (Toshiba 0.15 T ; SE 500/30) showed Chiari malformation and syringomyelia from C2 to T11. Thoracic scoliosis was convex to the left and its Cobb angle was 35 degrees.

B : A postoperative MRI scan (Toshiba 0.15 T ; SE 500/40) taken 3 years and 6 months after the syringo-subarachnoid shunt demonstrated a marked decrease in the size of the syrinx. The Cobb angle decreased.

開放術を7件に施行した。

3. 結 果

a. 初発症状

Chiari 奇形のみ合併例 (Fig. 1) では、胸椎側弯が11例 (64%) に認められ、痛みまたは知覚鈍麻が3例 (19%)、内反凹足が1例 (6%)、上下肢脱力が1例 (6%) に見られた。これら痛み、知覚鈍麻、脱力などの症状はすべて、一側より出現してきた。Chiari 奇形II型、meningomyelocele 合

併例 (Fig. 2) では、2症例とも、上肢の脱力が初発症状であった。脂肪腫を伴った二分脊椎合併例 (Fig. 3) では、脂肪腫の診断に際し、偶然診断されたものである。

b. 入院時症状

我々は、Chiari 奇形のみ合併例における入院時の神経所見を以下のごとく、3群に分類した。grade 1 は四肢の運動麻痺や筋萎縮を認めず、知覚障害 (腱反射異常を伴う場合がある) のみを呈する群、grade 2 は grade 1 に上下肢の運動麻痺

Fig. 2 A 3-year-old infant, who had spinal dysraphism, complained of slight weakness in the hand for 6 months before admission.
A : A preoperative MRI scan (GE 1.5 T Signa ; SE 500/20) demonstrated Chiari malformation and syringomyelia from T1 to L1.
B : Syngo-subarachnoid shunt was performed posteriorly in the midline at T7 level (B₁). The arachnoid membrane was sutured together with dura (B₂).
C : A postoperative MRI scan taken one year after the surgery showed a decrease in the size of the syrinx.

Fig. 3 A 3-year-old infant had subcutaneous lipoma associated with spina bifida at the sacral region.

A : A preoperative MRI scan (Toshiba 0.15 T ; SE 500/30) revealed syringomyelia from L2 to L5 and lipoma extending from the subcutaneous region to the spinal canal. The lipoma was subtotally removed and the spinal cord was untethered. After that, the syringostomy was performed for syringomyelia.

B : A postoperative MRI scan (GE 1.5 T Signa ; SE 500/20) taken 4 years after the surgery showed a decrease in the size of the syrinx.

Table 1 Postoperative results of syringomyelia associated with Chiari malformation

Procedures	Number	Improved	Unchanged	Worse
S-S shunt	13	12	1	0
S-S shunt→V-P shunt →FMD+S-S shunt	1	1	0	0
TS→S-S shunt	1	1	0	0
FMD	1	0	1	0
	16	14	2	0

The average postoperative follow up period was 4 years and 5 months (range, one year to 8 years and 6 months).

S-S shunt : syringo-subarachnoid shunt

V-P shunt : ventriculo-peritoneal shunt

FMD : foramen magnum decompression

TS : terminal syringostomy

が加わった群, grade 3 は grade 2 に上下肢の筋萎縮が加わった群とした. 16 例中 grade 1 は 6 例 (38%) grade 2 は 5 例 (31%), grade 3 は 5 例 (31%) であった. 全例, 神経学的所見に左右差が見られ, 一側性のみの神経症状を呈した症例は, 9 例 (56%) であった. また, 胸椎側弯は 16 例中

14 例 (88%), 内反凹足は, 2 例 (13%) に見られた. 眼振, 胸鎖乳突筋の筋萎縮などは 16 例中 4 例 (25%) に認められた. 胸椎側弯を認めた 14 例中, 左凸 curve は 7 例に見られた. Chiari 奇形 II 型と meningocele 合併例では, 脊髓空洞症による症状は, 上肢運動麻痺のみであった. 脂肪腫を

Fig. 4 The prognosis of scoliosis after the syringo-subarachnoid shunt for syringomyelia

伴った二分脊椎例では、脊髓空洞症による症状は見られなかった。

c. 手術成績

1) Chiari 奇形のみ合併例 (Table 1)

Chiari 奇形のみ合併例では、16 例中 14 例で症状改善、2 例で症状不変であった。知覚障害ならびに脱力は改善したが、軽度であり、術後、神経学的 grade に変化は見られなかった。痛み、しびれの術後成績は良好で、痛み、しびれを認めた 10 例全例で、軽減または消失した。症状が不変であった 2 例は、ともに術前検査にて脊髓の腫大は見られず、脊髓の萎縮像が認められた。また、Chiari 奇形によると考えられた眼振、胸鎖乳突筋の筋萎縮などの症状は、術後も変化せず、術後平均 6 年 6 カ月経過しているが、Chiari 奇形による症状の悪化は認められていない。胸椎側弯症に対する手術成績 (Fig. 4) を見ると、Cobb 角 50 度以上の 3 症例では、手術後、胸椎側弯症の手術が施行された。Cobb 角 50 度以下の胸椎側弯症 10 例に対しては、術後、装具治療が行われた。手術前後で胸椎側弯の経過観察が可能であった症例は 6 例 (年齢 4～16 歳、平均 10 歳、男児 2 名、女児 4 名) であるが、6 例中 4 例は Cobb 角の明らかな減少を認めた (Fig. 1)。また、他の 2 例でも、Cobb 角の著明な増大は見られず、6 例とも、現在のところ観血的治療を要していない (空洞くも膜下腔交通術後の経過観察期間は 4 カ月～3 年 6 カ月、平均 2 年 2 カ月)。なお、Cobb 角 50 度以上の 1 症例に対しては、脊髓空洞症に対する手術前に、胸椎側弯症に対する手術が行われた。

再手術は 3 例に行われた。シャント機能不全をきたした 1 例では、他レベルにてシャント再建術を施行した。最初に terminal syringostomy が施行された 1 例では、術後、神経症状の改善ならびに空洞の縮小などが見られなかったため、空洞くも膜下腔交通術が追加施行されたものである。他の 1 例は、空洞くも膜下腔交通術後、空洞の大部分が縮小したが、C1～C2 レベルの空洞が拡大してきたため、脳室腹腔交通術 (水頭症に対して) さらに大後頭孔部減圧術＋空洞くも膜下腔交通術を施行した。

2) Chiari 奇形 II 型、meningomyelocele 合併例 (Fig. 2)

胸髄レベルにて空洞くも膜下腔交通術が施行された 2 例では、術後、空洞の縮小とともに上肢脱力の改善が見られた。

3) 脂肪腫を伴った二分脊椎合併例 (Fig. 3)

術後、空洞の縮小が見られたが、術前、脊髓空洞症によると考えられる症状が見られなかったため、術後、症状に変化は認められなかった。

4. 考 按

脊髓空洞症に対しては、種々の外科的治療が行われているが、治療法選択に関しては、議論のあるところである。特に Chiari 奇形を合併した症例に対して、大後頭孔部減圧術を第一選択とする意見^{5,6,11,12)}がある一方、空洞くも膜下腔交通術^{16,17)}や空洞腹腔交通術^{2,14)}などのシャント手術で十分とする報告が見られている。我々は、Chiari 奇形を合併した脊髓空洞症に対して、空洞くも膜下腔交

通術を第一選択として行い、良好な手術結果を得てきた^{7,10)}が、今回、小児脊髓空洞症に対する手術効果を検討した。小児例では、神経症状の改善の有無のみならず、合併頻度の高い胸椎側弯症に対する手術効果も検討しなければならないと考えられる。我々の経験では、Chiari 奇形を合併した脊髓空洞症 18 例中 17 例に空洞くも膜下腔交通術を行い、良好な手術結果を得た(17 例中 16 例, 94% で症状改善)。神経症状が改善しなかった 1 例は、術前診断にてすでに脊髓萎縮が見られた症例であり、不可逆的变化が起きていたものと考えられた。術後、脱力、知覚障害の改善は見られるが、改善の程度は軽度であり、早期診断、治療が重要である。手術法選択に関しては、Chiari 奇形による症状が認められないか、認められても軽微(眼振、胸鎖乳突筋の筋萎縮)で、脊髓空洞症による症状が主体である場合には空洞くも膜下腔交通術の適応があるものと思われる。当然、空洞が小さい場合には、シャント手術の適応にはならない。また、Chiari 奇形を合併せず、脂肪腫を伴った二分脊椎例では、空洞開放術のみで十分と考えられた。空洞くも膜下腔交通術に際しては、シャントチューブを確実にくも膜下腔内へ挿入し、くも膜縫合を行うことが重要である。最近、我々は、くも膜単独の縫合を行わず、くも膜を硬膜に縫合することによりくも膜形成術を行い、良好な結果を得ている⁸⁾。空洞くも膜下腔交通術の問題点としては、シャント機能不全ならびに脊髓切開、シャントチューブ挿入による脊髓損傷が発生しうることであるが、シャントチューブの改良ならびに手術術式の工夫により、良好な手術結果が得られるものと考えられる。また、小児例では、術後に発生し得る脊柱変形の予防が重要である(小児脊髓空洞症には、術前、すでに胸椎側弯症を合併していることが多いため)。術後の脊柱変形を予防するには、椎弓切除術の範囲は小範囲にとどめるべきものと考えられる(最近、我々は 1 レベルの片側椎弓切除を施行している)。

脊髓空洞症に伴った胸椎側弯症に対する手術効果については、Cobb 角 50 度以下の症例では、術後の装具に対する反応性は良好との報告がなされている^{1,4)}。今回の検討でも、Cobb 角 50 度以下の

症例では、空洞くも膜下腔交通術後、装具に対する反応性は良好で、胸椎側弯症の軽減ないし進行の停止が見られたが、Cobb 角 50 度以上の重症例では、手術後、胸椎側弯症に対する手術が施行されている。それゆえ、脊髓空洞症に対する早期診断治療は、神経症状の改善のみならず、胸椎側弯症の予後を決定する上で、重要と考えられる。

文 献

- 1) 新井貞男, 大塚嘉則, 中田好則, 守屋秀繁, 北原 宏, 南 昌平, 磯辺啓二郎, 板橋 孝: 脊柱側弯を有する脊髓空洞症 47 例の経過. 臨整外 25: 574-580, 1990
- 2) Barbaro NM, Wilson CB, Gutin PH, Edwards MSB: Surgical treatment of syringomyelia. Favorable results with syringoperitoneal shunting. J Neurosurg 61: 531-538, 1984
- 3) Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. J Neurosurg 57: 24-31, 1982
- 4) 蝶野吉美, 井須豊彦, 秋野 実, 岩崎喜信, 阿部 弘, 斉藤久寿, 鐙 邦芳, 金田清志: 小児期に発症した syringomyelia に合併する scoliosis の臨床的検討. 小児の脳神経 15: 111-117, 1990
- 5) Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry 28: 247-259, 1965
- 6) Hoffman HJ, Neill J, Crone KP, Hendrick EB, Humphreys RP: Hydrosyringomyelia and its management in childhood. Neurosurgery 21: 347-351, 1987
- 7) 井須豊彦, 岩崎喜信, 秋野 実, 阿部 弘: 脊髓空洞症に対する外科的治療. 手術法選択について. Neurol Med Chir (Tokyo) 29: 728-734, 1989
- 8) 井須豊彦, 岩崎喜信, 秋野 実, 小柳 泉, 永島雅文, 阿部 弘: 脊髓くも膜形成術の新しい試み. 手術 44: 1003-1007, 1990
- 9) Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H: Hydrosyringomyelia associated with a Chiari I malformation in children and adolescents.

- Neurosurgery **26** : 591-597, 1990
- 10) Isu T, Iwasaki Y, Akino M, Abe H : Syringosubarachnoid shunt for syringomyelia associated with Chiari malformation. *Acta Neurochir (Wien)* **107** : 152-160, 1990
 - 11) Levy WJ, Mason L, Hahn JF : Chiari malformation presenting in adults : A surgical experience in 127 cases. *Neurosurgery* **12** : 377-390, 1983
 - 12) Logue V, Edwards MR : Syringomyelia and its surgical treatment—an analysis of 75 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* **44** : 273-284, 1981
 - 13) McRae DL, Standen J : Roentgenologic findings in syringomyelia and hydromyelia. *AJR* **98** : 695-703, 1966
 - 14) Phillips TW, Kindt GW : Syringoperitoneal shunt for syringomyelia : A preliminary report. *Surg Neurol* **16** : 462-466, 1981
 - 15) Schlesinger EB, Antunes JL, Michelsen WJ, Louis KM : Hydromyelia : Clinical presentation and comparison of modalities of treatment. *Neurosurgery* **9** : 356-365, 1981
 - 16) Tator CH, Meguro K, Rowed DW : Favorable results with syringo-subarachnoid shunts for treatment of syringomyelia. *J Neurosurg* **56** : 517-523, 1982
 - 17) Vaquero J, Martínez, Salazar J, Santos H : Syringo-subarachnoid shunt for treatment of syringomyelia. *Acta Neurochir (Wien)* **84** : 105-109, 1987

ABSTRACT

Surgical Treatment of Child Patients with Syringomyelia Associated with Chiari Malformation

by

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

from

Department of Neurosurgery, Kushiro Rousai Hospital

*Department of Neurosurgery, Hokkaido University School of Medicine

The authors reported the surgical results of 26 child patients with syringomyelia. This series includes 16 cases of syringomyelia associated with Chiari malformation, 2 cases of syringomyelia associated with Chiari malformation and meningocele, and 8 cases of syringomyelia associated with spina bifida and lipoma. A total of 29 operations were performed. Syringo-subarachnoid shunting was applied in 18 patients, syringostomy in 7, foramen magnum decompression in one, foramen magnum decompression with syringo-subarachnoid shunting in one, ventriculo-peritoneal shunting in one, and terminal syringostomy in one. The postoperative follow-up period ranged from one year to 8 years and 6 months (average, 4 years and 5 months). Of the 18 patients associated with Chiari malformation, 16 showed neurological improvement and two were unchanged. In 4 cases with severe scoliosis out of 14 cases, orthopedic operations were performed. In 6 cases with moderate or mild scoliosis, the magnitude of scoliosis was reduced or didn't change. None of the 6 cases needed orthopedic operations after syringo-subarachnoid shunting. On the basis of the results in these 26 cases, the authors conclude that syringo-subarachnoid shunting is effective as a surgical procedure for syringomyelia associated with Chiari malformation if the patient does not have symptoms due to Chiari malformation or has only mild symptoms that do not require foramen magnum decompression, such as nystagmus or atrophy of the sternocleidomastoid muscle. Syringomyelia associated with spina bifida and lipoma should be treated by syringostomy.