脊髄空洞症を伴う Chiari 奇形 1 型に対する “大後頭孔拡大術” の手術成績

Key words : Chiari malformation, foramen magnum decompression, magnetic resonance imaging, syringomyelia

村 井 尚 之 山 浦 晶
山 上 岩 男 新 井 貞 男*
大 塚 嘉 則* 北 原 宏**

1. はじめに

Chiari 1 型奇形に伴う脊髄空洞症には種々の手術が行われている。なかでも脊髄空洞症の成因として大後頭孔部での髄液の還流障害が重要とされ^{5,6,13)}, 大後頭孔減圧術が最もよく行われている。しかしながらその成績は今日まで十分満足できるものではなく、脊髄空洞シャント術を好む者もいる⁹⁾。われわれは、従来の大後頭孔減圧術に改良を加え、側方まで十分に大後頭孔を拡大する“大後

頭孔拡大術”で、良好な手術成績を得たので報告する。

2. 対 象

症例は 1986 年 6 月よりわれわれの提唱する“大後頭孔拡大術”を行った女 23 例, 男 6 例の計 29 例で, 性差は顕著である。年齢の分布は, 6~52 歳(平均 23 歳)で, 15 歳以下の小児例が 18 例と多いことがわれわれの症例の特徴である。術後の経過観察期間は 1 カ月~6 年で, 平均 2 年であった。側

Table 1 Radiological findings

Findings	Total (n=29)	6-15 yrs (n=18)	>15 yrs (n=11)
Chiari I malformation	29	18	11
Syringomyelia	29	18	11
Scoliosis	25	18	7
Basilar impression	6	3	3
Platybasia	4	3	1
Assimilation of atlas	2	0	2
Dilated ventricles	1	0	1
Klippel-Feil anomaly	1	0	1
Dysgenesis of corpus callosum	1	1	0
Foot deformity	1	1	0

千葉大学脳神経外科〔連絡先: 村井尚之, 〒260 千葉市中央区亥鼻 1-8-1〕

Address reprint requests to : Hisayuki Murai, M.D., Department of Neurosurgery, Chiba University School of Medicine, 1-8-1 Inohana, Chuo-ku, Chiba-shi, Chiba 260, JAPAN

* 国立療養所千葉東病院整形外科

** 千葉大学整形外科

弯症が25例と86%の症例に認められ、小児18例においては全例であった (Table 1)。

初発症状としては、小児では側弯症が、成人例では自発痛や筋力低下で発症するものが多かった。手術時の症状では知覚障害が多く、次いで自発痛、筋力低下の順で、この順は小児でも成人でも変わらない (Table 2)。神経学的徴候をみると、gag reflex の消失などの下位脳神経症状、下肢の異常反射や亢進等の myelopathy による徴候は、罹病期間の長い成人例に多い傾向があった (Table 3)。

3. 大後頭孔減圧術の術式

われわれの提唱する大後頭孔減圧術の要点は、“大後頭孔をできるだけ大きく拡大すること”にあり、大後頭孔の骨縁に沿って、できるだけ外側まで後頭骨を削除することが重要である¹⁴⁻¹⁶⁾。この

“外側まで十分に拡大すること” (“with lateral extention”) が従来のいわゆる後頭蓋窩減圧術 (posterior fossa decompression) とは異なっている。Chiari 1 型奇形では後頭蓋窩底が平坦で、occipital condyle 近傍では逆に大後頭孔骨縁が捲れ上がり、後頭蓋窩底より高くなっている¹⁰⁾。有効に大後頭孔を拡大するためには、この捲れ上がりも切除することが大切で、high speed drill (diamond head を使用) を用いて大後頭孔を十分外側まで骨切除を行う。標準としては、大後頭孔辺縁を正中から左右に 20 mm, 15 mm 幅の骨切除を行う。椎弓切除は、下垂した小脳扁桃の下端の位置、術中の硬膜の拍動の有無、超音波検査による大後頭孔部の観察、頸部圧迫による髄液圧上昇のスロープの変化により決定した。C1 のみ椎弓切除を行ったものが15例と最も多く、6例の小児においては全く椎弓切除を行わなかった。硬膜は

Table 2 Symptoms in 29 cases

Symptoms	Total (n=29)	6-15 yrs (n=18)	>15 yrs (n=11)
Sensory changes	28	17	11
Pain	20	10	10
Motor weakness	12	4	8
Unsteady gait	3	2	1
Hoarseness	2	0	2
Clumsiness	1	0	1
Dysphagia	1	0	1

Table 3 Signs in 29 cases

Signs	Total (n=29)	6-15 yrs (n=18)	>15 yrs (n=11)
Sensory loss	28	17	11
Absent sup. abd. reflex	19	15	4
Motor weakness	12	4	8
Hyporeflexia			
U/E	9	1	8
L/E	1	1	0
Hyperreflexia			
U/E	3	2	1
L/E	13	5	8
Babinski response	4	1	3
Muscle atrophy	3	0	3
Ataxia	3	2	1
Absent gag reflex	3	0	3
Nystagmus	2	0	2
Vocal cord palsy	1	0	1
Horner's sign	3	0	3
Impaired perspiration	6	2	4

Table 4 Surgical results

MRI study	29 cases
Syrinx	
smaller	27
already collapsed	1
unchanged	1
Tonsil	
elevated	27
unchanged	2

Table 5 Surgical results

Neurological findings	No. of cases	Improved	Unchanged	Worse
Sensory loss	28	18	10	1*
Pain	20	20	0	0
Weakness	12	10	2	0
Babinski reflex	4	4	0	0
Unsteady gait	3	3	0	0
Absent gag reflex	3	1	2	0
Nystagmus	2	1	1	0
Vocal cord palsy	1	1	0	0

* after Harrington's instrumentation with wiring

Table 6 Surgical results

Scoliosis*	8 cases
Improved	2
unchanged	6
Worse	0

* (<15 yrs, follow up>1 y)

原則として広くY字型に開放し liophylized dura により補填、形成してきたが、小児例では同様の観察により硬膜を開放しなくても十分な効果が得られることがある。2例に髄膜炎の既往があったが、くも膜下腔は全例で開存しており、くも膜下腔の操作を行った例はない。

4. 結 果

magnetic resonance imaging (MRI) の観察では、syrinx は29例中27例に術後縮小がみられ、1例では術前より syrinx は虚脱しており、縮小をみなかったのは1例であった。また下垂した小脳扁桃の挙上は29例中27例にみられた (Table 4)。

症状では自発痛の20例全例に有効で、その多くが術後すみやかに消失している (Table 5)。知覚障害は28例中18例 (64%) に改善をみ、本法術後に増悪した例はない。その後の側弯症の手術後に1例で知覚障害が増悪している。筋力低下は12例中10例 (83%) で改善がみられたが、既に著明な萎縮をきたしてしまった手の intrinsic muscle などでは、muscle volume の回復は期待できない。

15歳以下で“大後頭孔拡大術”を行い、1年以上経過観察を行った14例についてみると、“大後頭孔拡大術”の後、側弯症の手術を行ったものが

6例あるが、これは“大後頭孔拡大術”を行う以前より強い側弯があり、既に側弯症の手術が予定されていたものであり、側弯症の悪化を示すものではない。これらは、側弯症の手術によって神経症状の悪化の起こらぬように“大後頭孔拡大術”を先行して行ったものといつてよい。側弯症に対して手術を行わず経過をみた8例においては、側弯症の程度が不変であったものは6例ある (Table 6) が、この中の15歳女児の2例ではすでに骨成長の終了していた可能性がある。2例においては装具治療で側弯症が改善を示した。側弯症が悪化したものはない。

術後感染、髄液漏、皮下の嚢胞形成など合併症はまったくなく、また syrinx の再発を認めず、未だ2度目の手術を必要とした例はない。

5. 症 例

症例は7歳男性、小学校入学検診により側弯症を指摘された。その後両膝の疼痛、両下肢のしびれが出現した。右側の Th2~Th12 の analgesia と下肢深部反射の亢進を認め、MRI ではC2以下に大きな空洞を認めた。手術時、大後頭孔を外側まで十分に拡大したところで良好な硬膜の拍動をみたため、椎弓切除・硬膜切開は行わなかった。術後に疼痛は消失し、知覚障害も縮小した。MRI でも空洞は術後1.5カ月、1年と徐々に縮小し (Fig. 1)、側弯症の装具治療にも効果がみられた (Fig. 2)。

6. 考 察

Chiari 1型奇形に伴う脊髓空洞症の成因につ

Fig. 1 Magnetic resonance imaging of the presented case. Syrinx disappeared at 1 year after the operation

A : before the operation

B : 1 month after the operation

C : 5 months after the operation

D : 1 year after the operation

いては未だ不明な点があり，一定の見解が得られていない。Gardner⁶⁾ は第4脳室より大槽への髄液の通過障害により中心管を介した髄液の拍動性伝達を提唱し，Williams¹³⁾ は咳嗽時などにより生じる頭蓋腔と脊髓腔との髄液圧格差が中心管を介し空洞を形成するとした。また Ball & Dayan⁵⁾ のように，中心管を介さない髄液の脊髓内への侵入を重視している者もある。これらはすべて大後頭孔での髄液の環流障害を重要な要因として考えていることでは一致している。Tachibana ら¹¹⁾ は頸椎前屈位で Quackenstedt テストが陽性となり，髄液の通過障害の現れることを見出し，シネ MRI でも髄液の通過障害が観察されるようになった¹⁾。Chiari 1 型奇形においては常時完全な髄液腔のブロックがあるわけではないが，機能的にはブロックがあると考えられる。髄液腔のブロックを解除することが Chiari 1 型奇形に伴う脊髓空洞症の最も根本的治療法といえる。われわれの提唱する“大後頭孔拡大術”は，まさに大後頭孔部での髄液腔のブロックを解除することだけを目指したものである。今回の結果にみるとおり，大後頭

A|B

Fig. 2 Whole spine X-ray of the presented case

Scoliosis has improved after the operation.

A : before the operation

B : 3 years after the operation

孔部の髄液腔を拡大することで脊髄空洞は縮小し、臨床症状は改善した。

大後頭孔減圧術と総称される術式は、骨切除の範囲、硬膜形成の有無、くも膜下腔の操作や小脳扁桃切除の有無などの点で、報告により異なる。古典的には Gardner の手術法として、大後頭孔減圧と同時に obex を閉塞する手技が広く知られている。obex を詰める場合、無呼吸発作などの合併症が問題となる。また obex の閉塞や小脳扁桃切除などのくも膜下腔の操作は、術後にくも膜下腔の癒着を生じる危険がある。一般にくも膜下腔の癒着のない Chiari 1 型奇形では、obex を詰めるなどくも膜下腔の操作は行わなくても、良好な成績が得られることがわかってきた⁷⁾。大後頭孔部での機能的髄液ブロックという Chiari 1 型奇形の病態を考えると、重要なことは大後頭孔部での髄液腔を十分に拡大し、頭蓋内腔と脊髄腔とを広くつなげることと、術後にくも膜の癒着を作らないことである。下垂した小脳扁桃の切除を行わなくとも、また硬膜を拡大形成しなくとも、骨切除だけで十分髄液腔を拡大できれば、その分手術侵襲も少なく済む。まず十分な骨切除を考えるべきである。硬膜の形成に関しては、症例に提示したように小児例では行わなくてもよいものがある。

Chiari 1 型奇形に伴う脊髄空洞症に対して、大後頭孔減圧術の他には脊髄空洞シャント術が広く行われている¹³⁾。しかしシャント術は、空洞形成の病態については全く手を触れておらず、空洞を縮小させるのみの対症療法といえる。したがって、シャント機能不全となった例では再手術の必要にせまられる。また本症例の中には、空洞はすでに虚脱しているにもかかわらず症状を有していた例があった。したがってシャント術で空洞を縮小させただけでは不十分な例があると思われる。小児例などでは側弯の強い例や経過とともに強くなる例があり、後に脊柱変形矯正術が必要となる場合を考えると大後頭孔減圧術が適切な治療法と考えられる²⁾。脊髄空洞シャント術を第一選択とするには疑問がある。Milhorat ら⁹⁾は、大後頭孔減圧術の有効性はおよそ半分以下で、空洞シャント術の方が成績が良いとしているが、これは従来

の大後頭孔減圧術による成績であり、大後頭孔の外側までの十分な骨切除が行われていないことに問題があるように思われる。

術式以外にわれわれの症例について注目すべきは、側弯症を有するものが 25 例と多く、小児においては 18 例全例に認められたことである。小児においては側弯症だけが自覚症状であったり、学校検診で見つかった側弯症の中に脊髄空洞症が多くあることを認識することが大切である。側弯症のなかに脊髄空洞症を伴っている頻度は、Arai ら⁴⁾によればコブ角 20°以上の側弯症例で、女性 2.6%、男性 18.6%、全体では 4.0%である。側弯症に注意することが脊髄空洞症の早期発見につながり、手術成績を向上させるものと思われる。

“大後頭孔拡大術”は側弯症に対する治療としても有効である。まず、“大後頭孔拡大術”は、強度の側弯症に対し脊柱変形矯正手術を行う前の処置として有効かつ理にかなっている。また、一般に空洞症を伴う側弯症が進行しやすいことを考えると^{3,8)}、われわれの症例では側弯症の程度は 8 例中 6 例が不変、改善が 2 例で、悪化がなかったということは、“大後頭孔拡大術”は側弯症の改善や進行の抑制に有効であったものと思われる。laminectomy に伴う脊柱の変形を認めたものはなく、側弯症に対する治療面からも積極的に“大後頭孔拡大術”を考えてよいと思われる。

7. 結 語

Chiari 1 型奇形を伴った脊髄空洞症の 29 症例について、大後頭孔を側方まで十分に拡大する“大後頭孔拡大術（以下、本法）”の効果について検討した。

① 脊髄空洞の縮小および小脳扁桃の挙上が、おのおの 29 例中 27 例に認められた。

② 疼痛の全例に有効で、その多くにすみやかな消失をみた。また知覚障害や筋力低下にも有効であった。

③ 小児では、硬膜を開かない、椎弓切除を行わないなどの、より侵襲の少ない術式の選択が可能であった。

④ 側弯症の装具治療にも効果のみられた症例があり、有効であった。

⑤ 本法の後に再手術を必要としたものはなく、また髄液漏や嚢胞形成などの合併症をみたものもなく、安全でかつきわめて有効な手術法と思われた。

文 献

- 1) 阿部 弘, 黒田 敏, 松沢 等, 岩崎喜信: cine MRI を用いた脊髄空洞症の病態解析—pre-saturation band を用いた検討 (第3報). 厚生省・精神神経疾患研究委託費「脊髄空洞症とその関連疾患の病態と治療に関する研究」平成4年度研究報告書, 1993, pp 29-32
- 2) 新井貞男, 大塚嘉則, 山縣正庸, 井上駿一, 北原 宏, 南 昌平, 磯部啓二郎, 板橋 孝: 脊柱変形を伴った脊髄空洞症—Arnold-Chiari 奇形 22 症例について. 臨整外 23: 1156-1163, 1988
- 3) 新井貞男, 大塚嘉則, 中田好則, 守屋秀繁, 北原 宏, 南 昌平, 磯部啓二郎, 板橋 孝: 脊柱側彎を有する脊髄空洞症 47 例の経過. 臨整外 25: 574-580, 1990
- 4) Arai S, Ohtsuka Y, Moriya H, Kitahara H, Minami S: Scoliosis associated with syringomyelia. Spine 18: 1591-1592, 1993
- 5) Ball MJ, Dayan AD: Pathogenesis of syringomyelia. Lancet 2: 799-801, 1972
- 6) Gardner WJ: Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: Its relationship to myelocoele. J Neurol Neurosurg Psychiatry 28: 247-259, 1965
- 7) 白馬 明, 得能永夫, 西村周郎, 井上佑一: 脊髄空洞症の外科的治療 How I do it (1). 阿部弘編: 脊髄空洞症, 医学書院, 1993, pp 90-100
- 8) 北原 宏, 松本忠男, 南 昌平, 新井貞男: 特発性側彎症と脊髄空洞症を伴う側彎症の比較検討. 厚生省・精神神経疾患研究委託費「脊髄空洞症とその関連疾患の病態と治療に関する研究」平成4年度研究報告書, 1993, pp 72-75
- 9) Milhorat TH, Johnson WD, Miller JJ, Bergland RM, Hollenberg-Sher J: Surgical treatment of syringomyelia based on magnetic resonance imaging criteria. Neurosurgery 31: 231-245, 1992
- 10) 小沢義典, 山浦 晶: 脊髄空洞症を伴うキアリ—奇形の神経放射線学的検討. 千葉 MR 研究会誌 2: 22-25, 1991
- 11) Tachibana S, Iida H, Yada K: Significance of positive Queckenstedt test in patients with syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformations. J Neurosurg 76: 67-71, 1992
- 12) 田代邦雄, 森若文雄, 須藤和昌: 脊髄空洞症全
国二次調査. 厚生省・精神神経疾患研究委託費「脊髄空洞症とその関連疾患の病態と治療に関する研究」平成4年度研究報告書, 1993, pp 9-12
- 13) Williams B: On the pathogenesis of syringomyelia: a review. J Royal Society of Medicine 73: 798-806, 1980
- 14) 山浦 晶: 大後頭孔減圧術. 日独医報 36: 86-91, 1991
- 15) 山浦 晶: 脊髄空洞症を伴う Chiari 奇形 I 型に対する手術法: 大後頭孔拡大術. 脊椎脊髓 5: 665-670, 1992
- 16) 山浦 晶, 北原 宏, 新井貞男: 脊髄空洞症の外科的治療 How I do it (4). 阿部 弘編: 脊髄空洞症, 医学書院, 1993, pp 119-125

ABSTRACT

Effect of “Foramen Magnum Decompression”
with Lateral Extension for Syringomyelia
Associated with Chiari 1 Malformation

by

Hisayuki Murai, Akira Yamaura,
Iwao Yamakami, Sadao Arai*,
Ohtsuka Yoshinori*, Hiroshi Kitahara**

from

Departments of Neurosurgery and
**Orthopedics,
Chiba University School of Medicine,
*Department of Orthopedics,
Chiba Higashi National Hospital and
Sanatorium

The results of “foramen magnum decompression with lateral extension” in 29 patients with syringomyelia associated with Chiari I malformation are reported. The patients were 6 male and 23 female, ranging in age from 6 to 52 years (mean: 23 yrs). Eighteen of them were under 15 years old. The occipital bone was removed far laterally, approximately 2 cm from the midline on each side, along the foramen magnum. Dural plasty was not made in seven juvenile cases. Mean postoperative follow-up period is 2 years (ranging from 1 month to 6 years). Postoperative magnetic resonance

imaging scans revealed a decrease in syrinx size in 27 out of 29 patients. Elevation of the cerebellar tonsil was also noted in 27 patients. Neurological signs and symptoms were improved in 28 patients and were unchanged in one patient. Twenty patients had been suffering from spontaneous pain, and it disappeared soon after the operation in all cases. Sensory loss was improved in 18 patients out of 28 affected patients. Motor weakness was improved in 10

out of 12 patients. In juvenile cases, scoliosis was improved in 2 patients and was unchanged in 6 patients. No patients deteriorated with conservative therapy for scoliosis after foramen magnum decompression. "Foramen magnum decompression with lateral extension" is very effective as the initial surgical treatment for syringomyelia associated with Chiari I malformation. And it may be also effective in scoliosis associated with syringomyelia.