

# 脊髄空洞症(Syringomyelia)のすべて

- 脊髄空洞症について詳しく知りたい方のために -

- . 概念および名称について
- . 発生頻度・発症年齢・性差
- . 自然歴
- . 脊髄空洞症の分類
- . キアリ1型奇形に伴う脊髄空洞症
  1. 初発症状
  2. 神経徴候
  3. 脊椎側弯症との関係
  4. 神経放射線学的診断
  5. キアリ奇形および空洞形成の原因について
  6. 治療法の歴史と変遷
- . 二分脊椎に伴う脊髄空洞症
- . 脊髄外傷後脊髄空洞症
- . 脊髄腫瘍に伴う脊髄空洞症
- . 脳底部および脊髄くも膜炎に伴う脊髄空洞症
- . 後天性キアリ1型奇形に伴う脊髄空洞症
  - . 延髄空洞症

## . 概念および名称について

脊髄空洞症は、種々の原因により脊髄に空洞を形成する慢性進行性の疾患です。まれな疾患ですが、MRIの普及により診断が容易になり、私たちが診断・治療する患者さんの数も増加してきました。

脊髄内に空洞形成を示す疾患の病理所見は、約 450 年前にすでに報告されています(Estienne 1546)。Ollivier-d'Anger(1824)はこの疾患を syringomyelia (脊髄空洞症)と命名しました。Simon(1875)は中心管とは無関係に形成された空洞を syringomyelia と呼び、中心管が拡大して形成された空洞を hydromyelia (水髄症)と呼ぶよう提案しました。しかし、病理学的概念として両者を区別することは可能ですが、臨床的に両者を区別することは難しく、現在は syringomyelia (脊髄空洞症)という名称が一般に用いられています。

## . 発生頻度、年齢、性差

脊髄空洞症が外来患者に占める割合は 0.3~0.4%とされています。1243 例を集計した田代ら(1994)によれば、我が国における男女比は 622:619 でほぼ同数です。家族性の発症はまれと報告されています。

基礎疾患別にはキアリ奇形に伴うものが約半数を占め、脊髄損傷・脊髄腫瘍に伴う空洞がそれぞれ約 10%で、脊髄くも膜炎が 6%です。脊髄空洞症全体では、発症時年齢の平均は 28 歳、受診時年齢の平均は 36 歳でした。キアリ奇形、二分脊椎に限れば

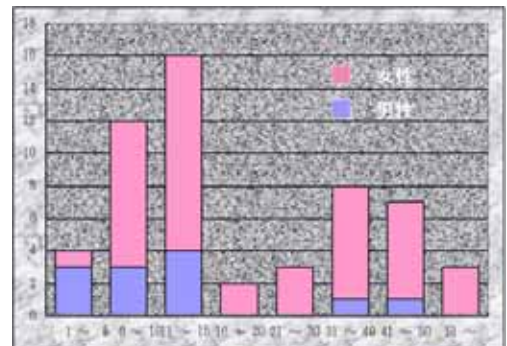


図 1

女性の割合が多く、発症年齢はそれぞれ 25 歳および 5 歳と報告されています。私たちの経験では、キアリ1型奇形に伴う脊髄空洞症は女性が多く、6～15 歳で発症する小児例と、30～40 歳代で発症する成人例の二相性の分布をなしていました。(図1)

## .自然歴

田代ら(1994)の全国調査の結果では、調査期間中に症状が進行した患者さんが70%、変わらなかった患者さんが15%、改善した患者さんが3%でした。少数ではありますが、症状が進行しなかった患者さんがいることは、手術適応などを考える上で重要です。

一方、感覚障害や運動麻痺の重症度は、発症から診断または手術までの罹病期間とよく相関することが知られています。発症からの期間が長いほど、神経症状は重篤になる傾向があります。症状が進行性の場合には、神経症状が悪化する前に手術を行うことが重要です。

## .脊髄空洞症の分類

Barnett(1973)は、それまでの報告例を整理し脊髄空洞症の分類を行いました。彼は第4脳室と空洞の交通性を重視し、交通性と非交通性に大別しました。交通性脊髄空洞症は、キアリ奇形、ダンディー・ウォーカー奇形などの先天性奇形に合併して形成されます。これに対し、脊髄外傷・脊髄くも膜炎・脊髄腫瘍などに合併する空洞は、第4脳室との交通していないため非交通性空洞症に分類されます。最近の病理的検討の結果では、この分類は必ずしも正しくないこととされています。

合併する基礎疾患に基づく分類は、病態を把握し治療方針を決定する上で実用的です。先天性疾患に伴う空洞は、病理学的には脊髄中心間の拡大した空洞を伴うことが多く、基礎疾患により交通性または非交通性の空洞を形成します。後天性疾患のうち、水頭症および大孔部・脊髄くも膜下腔における髄液循環障害をもたらす疾患は中心管の拡大を伴う空洞を形成しますが、脊髄損傷や脊髄腫瘍など脊髄実質内病変では中心管とは別に空洞が形成されます。

## .キアリ1型奇形に伴う脊髄空洞症

### 1. 初発症状

多くは上肢のしびれ・痛み・重苦しさなどの不快感で発症します。知覚系の症状は、主に上肢～上半身に認められます。(これをジャケット型または宙吊り型感覚障害といいます。)私たちの経験では、小児・成人とも約1/3が、上肢の痛み・不快感で発症していました。筋力低下などの運動系の症状で発症することもあります。特徴的な筋萎縮は筋力低下出現後、数年以上経て出現します。そのほか顔面のしびれ・頭痛・めまいなどで発症することもあります。膀胱直腸障害や性機能障害で発症することはまれです。

小児では脊椎側弯症の合併が高率で、しばしば側弯症精査中に空洞が発見されます。成人になって発症した患者さんでも、高度な側弯がある方は、おそらく小児期より空洞が存在していたものと考えられます。

### 2. 神経徴候

)脳神経症状：脳神経症状、顔面知覚障害、胸鎖乳突筋萎縮、眼振、瞳孔不同、舌の筋線維束攣縮、嚥下困難、嘔声などが知られています。眼振はしばしば認められます。これらの症状の多くは合併するキアリ奇形や延髄空洞症に起因するものであり、漠然と脊髄空洞症の症状と考えるのは誤りです。頸髄の空洞症によると思われる症状には、顔面知覚障害(三叉神経脊髄路障害)、瞳孔不同(不全型ホルネル徴候；胸髄側角に下降する交感神経路障害)などがあります。

)知覚障害：古典的には両側宙吊り型知覚障害が特徴とされていますが、初期には一側性のことが多く、経過中に反対側の症状が加わってきます。温痛覚障害はほとんどの患者さんにみられますが、触覚は後期まで保たれます(解離性感覚障害といいますが、図2)。

進行すると触覚も障害されますが、これは空洞による障害が後角や後索にも及んだためと考えられます。しばしば咳・努責・いきみなどにより自発痛が誘発されます。これは脊髄空洞症に特徴的な現象です。脊髄空洞症に伴う疼痛の頻度は高く、治療により空洞が縮小したにもかかわらず疼痛が持続し、長期にわたって患者さんを苦しめることがあります。交感神経系の関与(reflex sympathetic dystrophy)や、脊髄後角におけるシナプス再生の異常(deafferentation pain)などが機序として想定されています。

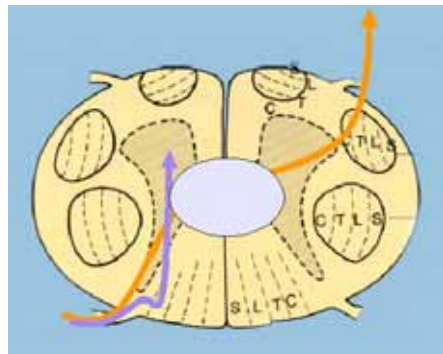


図 2

)運動系症状：上肢の遠位筋優位の脱力・筋萎縮が特徴的です。腱反射は上肢では空洞の偏在する側で低下ないしは消失し、下肢でははじめ亢進、さらに進行すると低下します。腹壁反射は空洞の偏在する側で低下、側弯症合併例では側弯の凸側で低下します。

)その他の症状：自律神経症状として、ホルネル徴候・発汗障害・起立性低血圧などが認められます。一般に比較的初期には発汗は亢進し、脊髄髄内病変の進行した長期経過例では発汗低下します。発汗亢進の機序として胸髄側角の交感神経細胞への刺激が想定されています。排尿障害は進行例で認められます。シャルコー関節(Charcot joint;神経原性関節症、図3)とよばれる、肩・肘・手関節の無痛性腫脹がみられることがあります。脊髄空洞症ではときに障害側の手の肥大がみられることがあります。自律神経機能亢進に伴う亢進性栄養障害と説明されています。



図 3

### 3. 脊椎側弯症との関係

脊髄空洞症の20～85%に脊椎側弯症が合併するとされています。Araiら(1993)の検討では、コブ(Cobb)角 $20^{\circ}$ 以上の側弯症患者1059例のうち、4.0%(43例)に脊髄空洞症が認められました。(図4)このうち38例でキアリ1型奇形を合併していました。Zadeh(1995)の報告では側弯例のうち、腹皮反射(superficial abdominal reflex)が消失していた12例にMRIを行ったところ、10例に空洞が認められました。通常、側弯の凸側(convexity side)で腹皮反射が消失します。側弯症の診断時年齢は平均4.3歳、空洞症診断時年齢は平均6.6歳でした。非定型的カーブが45%にみられ、通常と逆のカーブのパターンを呈することは鑑別点として有用です。Noordeen(1994)は、側弯の手術では術前に空洞の有無を確認しておくことが重要であると述べています。



図 4

### 4. 神経放射線学的診断

)単純X線撮影：頭蓋頸椎移行部の骨形成異常と、脊柱管の拡大・側弯など脊椎の二次的変形を認めます。頭蓋頸椎移行部の異常として偏平頭蓋、頭蓋底陥入症、環椎後頭骨化、クリッペル・フェール奇形などがあります。キアリ奇形患児は、後頭隆起の位置が低く後頭蓋窩が狭い傾向があります。脊柱管前後径は個人差がありますが、脊髄空洞症患者では脊柱管前後径はC3以下でもしばしば20mmを超えることがあります。

)CTスキャン、CTミエログラフィー、3次元CT：MRIが普及した現在、キアリ奇形および空洞の診断にCTは必須の検査ではありません。CTでは空洞は腫大した脊髄内の嚢胞性病変として描出され、CTミエログラフィーを行うと、造影剤注入数時間後に空洞が造影されます。私たちは、減圧範囲を検討する目的で、術前に3次元CTを行っています。

)MRI：MRIは脊髄空洞症の診断の主役です。矢状断では下垂した小脳扁桃が、peg-like(木釘様)またはpointed(尖った)形に描出され大後頭孔を塞いでいます。(図5)

マジランディー孔はしばしば脊柱管内に開口します。キアリ奇形では、後頭蓋窩容積が有意に小さいことが指摘されています。MRIでは、側弯の凸側、神経症状を有する側に、空洞が偏在する傾向が認められます。

キアリ1型奇形では空洞は頸胸髄に最も多く、小児では空洞が大後頭孔から離れて形成されることもあります。キアリ奇形以外にも、脊髄腫瘍・外傷・癒着性くも膜炎などに続発し空洞が形成されます。典型的なキアリ奇形による脊髄空洞症と確信が持てない場合には、

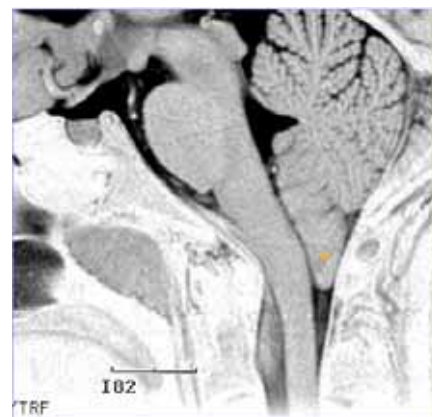


図 5

脊髄腫瘍などを否定するため造影検査が必要です。

## 5. キアリ奇形および空洞形成の原因について

キアリ奇形の原因は不明です。私たちがこの疾患の治療をはじめた頃は、なかなか診断がつかず症状の進行した患者さんばかりでしたが、MRI の普及と整形外科・神経内科の先生方のご協力により、神経症状の軽い学童期の患者さんを治療することが多くなってきました。大後頭孔拡大術により神経症状の進行を抑えることができ、成長して結婚される患者さんも増えてきました。家族発生は少ないと報告されていますが、「キアリ奇形や空洞症が自分の子供に遺伝するのだろうか？」という問題は、大変デリケートではありますが、患者さんたちにとって重要な問題となっております。私たちは、キアリ奇形は中枢神経の異常ではなく、後頭骨～上部頸椎の骨の形成に原因があるのではないかと考えております。出生時の外傷(難産、鉗子分娩など)や妊娠中の薬の影響のような環境要因と、遺伝的素因の両面から検討を行っています。

空洞形成の原因も不明です。いろいろな説明がなされていますが、病因論は大きく2つに分けられます。髄液が第4脳室から中心管へ進入するという考え方(hydrodynamic theory)と、髄液は第4脳室からではなく髄液実質を介して外から進入するという考え方(transmedullary theory)です(図6)。

前者に属するものが、Gardner 説・Williams 説などであり、後者には Aboulker 説・Ball&Dayan 説・Oldfield 説などがあります。

## 6. 治療法の歴史と変遷

現在脊髄空洞症に対して行われている手術手技は、1) Abbé & Coley(1892)に始まる空洞短絡術と、2) Gardner(1965)に始まる大孔部減圧術に大別されます。

### 1) 短絡術(syrinx shunt)

空洞に対し syringostomy を行う方法(脊髄に小さな穴をあけ、空洞内に貯留した液体を排出する方法)は、脊髄空洞症治療の歴史の中で最も古い手術法です。その後、術後の癒着性くも膜炎による再閉塞を予防するため、シャントチューブが用いられるようになりました。空洞 - くも膜下腔短絡術(SS shunt)が広く行われていますが、より低圧腔である腹腔・胸腔へのシャントを推奨する報告もあります。

短絡術と後頭下減圧術の短期予後を比較すると、術直後の症状の改善率はほぼ等しいと言われています。しかし、Sgouros & Williams (1995)によれば、長期成績に関しては後頭下減圧術の方が優れていました。

### 2) 後頭下減圧術・大後頭孔拡大術

後頭下減圧術には多くのバリエーションがあります。大孔部の減圧のみを目的とし、硬膜切開に際しくも膜を損傷しないよう注意を喚起するものから、積極的にくも膜を解放し1) obex(脊髄中心管の出口、日本語では門と呼ばれています)の閉塞、2) マジャンディー孔の解放、3) 第4脳室 - くも膜下腔シャント、4)

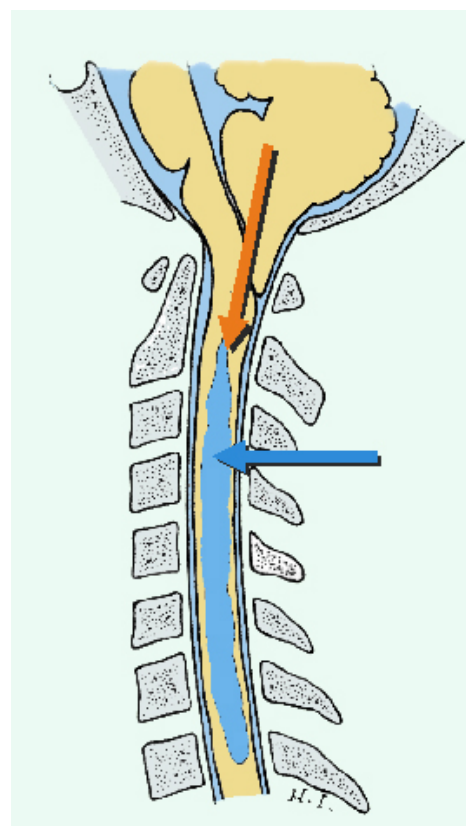


図 6

syringostomy、5)下垂した小脳扁桃の切除を行うものなどです。

私たちは、キアリ1型奇形に伴う脊髄空洞症に対して「大孔部拡大術」を行っています。これは、空洞形成の直接的な原因である「大孔部における髄液の流れの障害を除去する」ことを目的としたものであり、一般の後頭下減圧術とは異なり十分に外側まで大孔部を減圧するとともに、術後合併症の原因である obex その他脳幹部に対する操作は全く加えません。くも膜を損傷しないため、術後合併症が少ないのが特徴です。



図 7-1

術後3次元CT;後頭部の減圧範囲を示している。



図 7-2

術後MRI;図5で示した患者さまの術後MRI。大孔部は減圧され、小脳扁桃は挙上している。



図 7-3、7-4

術前および術後3ヶ月目のMRI。術後速やかに空洞の縮小が認められる。

#### ・二分脊椎に伴う脊髄空洞症

二分脊椎に伴う脊髄空洞症が合併する頻度は 3～45%と報告されています。佐藤ら(1993)の報告によれば、脊髄閉鎖不全に合併した脊髄空洞は、解放性脊髄閉鎖不全 60 例中 15 例、脊髄脂肪腫 23 例中 6 例、皮膚洞 13 例中 2 例に認められました。多くは裂隙状ないしは小型で、キアリ1型奇形に伴うような拡大した空洞を示す症例は少数でした。二分脊椎に伴う空洞症の治療と進行防止には、先天要因の解明とともに、大孔部減圧・係留解

除を含む個々の病態に応じた対応が重要です。

#### ・ 脊髄外傷後脊髄空洞症

Barnett(1973)は、脊髄外傷後に空洞が形成されることを初めて報告しました。以前は比較的まれであると考えられていたこの病態も、MRI の普及により比較的多く見られることがわかってきました。発生率は CT 時代には 1.1~4.5%と報告されていましたが、MRI による検討では脊髄損傷の 12~22%に空洞を合併すると報告されています。典型的には、交通事故や転落事故、落馬、ダイビングなどによる脊髄損傷患者さんが、受傷後 6 週間~数年を経て、進行性の感覚解離障害、感覚脱失レベルの上昇、上下肢・躯幹の痛みやしびれなどを訴えるようになります。空洞短絡術が選択されます。

#### ・ 脊髄腫瘍に伴う脊髄空洞症

Samii & Klelamp(1994)は 94 例の脊髄腫瘍を分析し、45%に空洞形成を認めたと報告しています。腫瘍の頭側に空洞形成を認めた症例は 49%、尾側に認めた症例は 11%、両方向に空洞が伸展していた症例は 40%でした。空洞形成は腫瘍の膨張性の発育を意味しており、空洞形成例の方が腫瘍全摘出率は高い傾向がありました(53%:24%)。しかし同じ組織型で比較した場合、空洞の形成は再発率や長期予後とは無関係で、長期予後は術前の神経症状と一致しています。

#### ・ 脳底部および脊髄くも膜炎に伴う脊髄空洞症

玉木ら(1995)の報告では、脳底部くも膜炎の原因は出生時外傷・出血・細菌感染などで、発症年齢は 18~72 歳(平均 42 歳)、くも膜炎から空洞発生までの期間は 1 年 6 ヶ月~45 年(平均 14 年 10 ヶ月)でした。空洞診断時の神経症状は、知覚障害(100%)・運動障害(80%)・筋萎縮(70%)・疼痛(50%)・脊椎変形(30%)などでした。空洞発生機序として大孔部髄液循環の関与が考えられ、まず大孔部減圧術が選択されますが、それでは効果が不十分なため、髄液短絡術が追加されることがあります。

脊髄くも膜炎の原因は細菌感染(10 例)・手術後(6 例)・化学性(2 例)などで、原因が明らかでないものもあります。発症年齢は 26~77 歳(平均 48 歳)、くも膜炎から空洞発生までの期間は 2 年 6 ヶ月~56 年(平均 20 年 6 ヶ月)と報告されています。神経症状は知覚障害(96%)・運動障害(93%)が多く、次いで膀胱直腸障害(62%)・筋萎縮(54%)・脊椎変形(32%)・疼痛(21%)・脳神経症状(14%)などがあります。一般に空洞短絡術が選択されます。

#### ・ 後天性キアリ 1 型奇形(小脳扁桃下垂)に伴う脊髄空洞症

後天的にキアリ 1 型奇形が形成され、それに伴い空洞が形成された症例の報告が見られます。腰椎-腹腔短絡術(LP shunt)の術後、70%に画像診断上小脳扁桃の下垂が認められると報告されています。その大部分は無症状ですが、脊髄空洞症に対する治療が必要になることがあります。

頭蓋内占拠性病変に伴う脊髄空洞症例も報告されています。Tachibana(1995)は MRI により診断された後頭蓋窩腫瘍 164 例のうち 24 例に小脳下垂を認め、さらにそのうち 5 例に脊髄空洞の形成を認めたと報告しています。

興味深いことに、後天性キアリ奇形に伴う脊髄空洞症の症例では、LP shunt 例ではシャントチューブの除去により、頭蓋内病変では腫瘍摘出や穿頭術による原疾患治療後に、キアリ奇形は消失しそれに伴って空洞も消失します。

## ・延髄空洞症

延髄空洞症には、後頭蓋窩の発達異常に合併して延髄内に単独に空洞が形成されるものと、脊髄空洞症が slosh mechanism により延髄方向に伸展し形成されたものに分けられます。Morgan & Williams(1992)によれば頭痛(65%)・回転性めまい(50%)・構音障害(39%)・三叉神経障害(50%)・嚥下障害(44%)・複視(30%)などが主な症状でした。延髄空洞症は呼吸障害や嚥下障害を合併しやすく突然死の原因になりますが、後頭下減圧術により45例(83%)で症状の改善がみられたと報告しています。

脳神経外科 久保田基夫