

脊髄空洞症の臨床的検討 —臨床症候と画像診断の関連について—

大賀 律, 小西 吉裕, 東 靖人, 河合 謙豪, 安田 雄, 寺尾 章

川崎医科大学神経内科学教室へ過去5年間に入院した脊髄空洞症、計6例の臨床症候と画像診断における空洞の局在との関連を検討した。

症候学的には、6例全例で上部頸髄、胸髄レベルの障害を認め、そのうち5例では左右差があった。delayed metrizamide CT(以下D-CTと略す)、核磁気共鳴映像(以下MRIと略す)では、空洞が全例検出され、症候学的に左右差を認めた5例では空洞は偏在し、偏在側と症候学的に障害の強い側は一致していた。偏在箇所は、主に後角部にあり症状発現に後角の関与が示唆された。

矢状断における空洞の上下方向の広がりに関して、症候学的診断とMRI上の診断を比較すると、両者の吻側への広がりは全例一致したが尾側への広がりは1例のみ一致したにすぎず、臨床症候がより広範囲の垂直方向への伸展を示した。このことは、脊髄空洞症に合併する側彎症のため画像上十分に空洞が描出できない可能性や小さな部分の空洞まで描出できない可能性のためと思われた。

近年画像診断の進歩により本疾患が症候学すなわち典型的宙吊り型知覚解離に基づいて診断されていた時代から画像所見を加味して診断する傾向に変わりつつあり、自験例でも3例の非典型例を認めた。今後画像診断の発達によりこのような非典型的空洞症が増加するとともに脊髄空洞症の概念が変わっていくと思われた。
(昭和63年8月9日採用)

Clinical Study of Syringomyelia —Relation of Neurological Symptoms and Imaging Diagnosis—

Ritsu Ohga, Yoshihiro Konishi, Yasuto Higashi, Kingo Kawai,
Takeshi Yasuda and Akira Terao

We discussed the relationship between neurological symptoms and the locations of syringes observed by CT and MRI (imaging diagnosis) in six cases of syringomyelia admitted to our department during the past five years.

Neurological symptoms of the upper cervical and thoracic cords were found in six cases and five cases of them had symmetric distribution. Syringes were found in all cases by delayed CT (D-CT) and MRI. Five cases had laterality. The sites in the spinal cord exhibiting severe involvement of neurological symptoms corresponded with the sites of syringes in imaging diagnosis. The main asymmetric lesions of the syringes were located in the posterior horn. They indicated the relationship with the appearance of the neurological symptoms of the lesion.

We compared with the width of the longitudinal level from neurological findings and imaging diagnosis. The rostral level of both corresponded in all cases, but the caudal level corresponded in only one case and neurological symptoms were broader than syringes in imaging diagnosis.

It was difficult to identify small syringes when there was complicated scoliosis.

The diagnosis of typical cases of syringomyelia is mainly based on such neurological symptoms as a bilateral segmental pattern of dissociated sensory impairment in the past, but imaging diagnosis has recently come to be regarded as very important.

The introduction of these imaging diagnosis for the diagnosis of atypical cases of syringomyelia such as ours should prove to be particularly valuable. (Accepted on August 9, 1988) *Kawasaki Igakkaishi* 14(4): 571-578, 1988

Key Words ① Syringomyelia ② D-CT ③ MRI

はじめに

近年D-CT及びMRIの出現以来、脊髄空洞症の病態解明、診断において非常に進歩が見られるようになり、¹⁾従来の症候学からは脊髄空洞症としては非典型的と考えられる症例でもD-CT、MRIで空洞を認め、画像診断の有効性が報告^{2),3)}されている。そこで我々は過去5年間に6例の脊髄空洞症を経験したのでその臨床所見と画像所見について検討し、その関連について考察を加える。

対象と方法

昭和58年7月から昭和62年12月に川崎医科大学神経内科へ入院した6例の脊髄空洞症を対象にした。本症の診断は臨床症候と水溶性非イオン性造影剤(®Metrizamide)を用いたD-CT及びMRIによった。水溶性非イオン性造影剤を用いたCTは5例で施行した。その方法は、ミエログラフィーを行い頸髄までの病変を観察し、2~4時間後に頸髄を中心スライス幅5~10mmで水平断CTを施行し、さらに16~24時間後再び同方法でいわゆるD-CTを施行した。これにより脊髄の横断面の形や脊髄内空洞の有無、部位を観察した。MRIは4例で施行し、繰り返し時間(TR)0.3~0.6sec、エコー時間(TE)23~40msecのスピンドル法で頸髄部の水平断像を撮りその中心を通るように左

右10mmおきに10mm幅で脳幹から頸髄の矢状断を得た。その際のTRは0.5~0.6sec、TEは26~35msecでT₁強調の画像である。これにより得られた空洞の空間的広がりと神経学的症候から得られた空洞の空間的広がりを比較検討した。

症例

症例1 A.K. 56歳 男性 (A41295)

主訴：両上肢感覺鈍麻

家族歴、既往歴：特記することはない。

現病歴：49歳頃より両上肢感覺鈍麻が出現し、某整形外科にて頸椎症の診断で頸椎椎弓切除術を受けた。55歳頃より両上肢筋力低下も出現したため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には異常なし。脳神経系は異常なく、運動系では上肢近位筋優位の筋力低下、筋萎縮を認めたが左右差はなく、下肢筋力は正常。感覺系では両側性にC₃からTh₁レベルで温痛覚、触覚低下を認めたが左右差なく、深部感覺は正常。深部反射は両上肢で低下、両下肢は亢進傾向を認めたが、バビンスキー徵候は陰性。自律神経症状なし。

検査所見：髄液は正常。メトリザマイド注入2時間後のCTでは空洞は認められなかったが、D-CTでは第5頸椎レベルで空洞を認めた。空洞は左右差なく頸髄中心部に存在していた。

症例2 A.Y. 55歳 女性 (B 60549)

主訴：右上肢感覚障害

家族歴、既往歴：特記することはない。

現病歴：18歳頃右上肢感覚障害、右上肢筋力低下に気づいた。症状は徐々に増悪し、45歳頃より下肢のつっぱる感じも出現したため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には右側に凸の側彎を認めた。脳神経系では右ホルネル徵候以外異常なく、運動系では右上肢で遠位筋優位な筋力低下、筋萎縮を認めたが、下肢筋力は正常。感覚系では C_8 から Th_{12} レベルで右側優位の温痛覚低下を認めたが、触覚は正常であった。深部感覚は上下肢で軽度振動覚の低下

を認めた。深部反射は右上肢で低下、両下肢で亢進し、両側にバビンスキー徵候を認めた。自律神経症状なし。

検査所見：髄液は正常。メトリザマイド注入4時間後のCTでは空洞は認められなかつたが、D-CTで空洞を第4頸椎レベルで認め、空洞は中心部から右側にやや偏在し右側後角部にも及んでいた。

症例3 M.O. 15歳 女性 (B 61204)

主訴：左顔面、上肢、側胸部の感覚障害

家族歴、既往歴：特記することはない。

現病歴：11歳時なわ飛びをしていたとき、急に左顔面と左上肢側胸部の感覚障害に気づいたため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には異常なし。脳神経系では左顔面に onion peel型感覚障害を認めた。運動系は異常なく、感覚系では左側のみ C_2 から S_5 レベルに温痛覚、触覚の低下を認めたが、深部感覚は正常であった。深部反射は左上肢のみ低下していたが、他は正常で、バビンスキー徵候は陰性で、自律神経症状なし。

検査所見：髄液は正常。MRIの矢状断像でChiari I型奇形と第2頸椎から第9胸椎レベルに空洞を認め、第4頸椎レベルの水平断像では、空洞は頸髓左側後角部に偏在していた (Fig. 1)。

症例4 A.R. 43歳 男性 (B 10958)

主訴：眼振

家族歴、既往歴：生下時より口蓋裂

現病歴：30歳頃より眼振、右上肢筋力低下があった。40歳頃より右上肢筋萎縮も出現したため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には口蓋裂、右側に凸の側彎を認めた。脳神経系では右顔面に

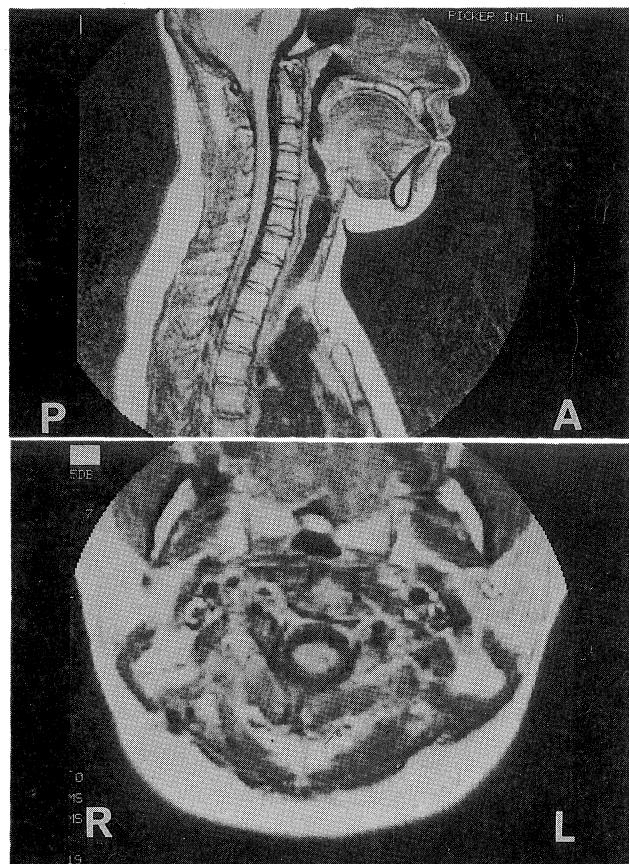


Fig. 1. MRI demonstrates the Chiari type I malformation and syrinx in the sagittal view. The latter is visualized as an area of low signal intensity within the spinal cord from C_2 to Th_{10} (upper). In the horizontal view, the syrinx seems to be located in the posterior horn at C_4 level (lower).

onion peel 型の感覚障害、右下方への回旋性眼振、右側舌萎縮、右側胸鎖乳突筋萎縮を認めた。運動系では両側上肢で右側優位かつ近位筋に優位な筋力低下、筋萎縮を認めたが、下肢は正常。感覚系では右側のみ C₂から Th₈ レベルと L₂ から S₂ レベルに温痛覚、触覚低下を認め、振動覚は右下肢のみで強い低下を示した。深部反射は上肢で低下し下肢は亢進し右でバニンスキー徵候が陽性。自律神経症状なし。

検査所見：髄液は正常。メトリザマイド注入4時間後のCTでは空洞は認められなかったが、D-CTでは第2頸椎レベルで頸髄中心部に左右差なく空洞を認めた。MRIの矢状断像では延髄から第5頸椎レベルに空洞を認め、水平断像では第3頸椎レベルでは右側後角部に偏

在していた。

症例5 T.O. 42歳 男性 (C44831)

主訴：左上肢筋力低下

家族歴、既往歴：出生時仮死状態

現病歴：40歳頃より左上肢筋力低下と感覚障害に気づいた。41歳頃より右上肢にも筋力低下、感覚障害出現したため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には左側に凸の側弯を認めた。意識清明であったが、IQ 33以下。脳神経系では左顔面に onion peel 型の感覚障害を認めた。運動系では両上肢に近位筋優位かつ左側優位の筋力低下、筋萎縮を認め両下肢は痙性であった。感覚系では右側で C₄ から S₂ レベル、左側で C₂ から L₃ レベルに温痛覚低下を認めその程度は左側に優位であった。触

Table 1. Clinical symptoms

症例	1	2	3	4	5	6
年齢	56歳	55歳	15歳	43歳	42歳	57歳
性	男	女	女	男	男	男
発症年齢	49歳	18歳	11歳	30歳	40歳	42歳
家族歴	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)	(-)
分娩異常	(-)	(-)	(-)	(口蓋裂(+))	仮死状態	(-)
来院時 自覚症状	*1.両上肢感覚障害 2.両上肢筋力低下 3.両下肢痙性麻痺	1.右上肢感覚障害 2.右上肢筋力低下 3.両下肢痙性麻痺	1.左顔面左胸腹部左上肢感覚障害	1.眼振 2.右上肢の筋力低下 3.右上肢筋萎縮	1.左上肢筋力低下 2.左上肢感覚障害 3.両下肢痙性麻痺	1.左上肢感覚障害 2.左上肢筋力低下 3.左上肢筋萎縮 4.右上肢感覚障害 5.右上肢筋力低下 6.右上肢筋萎縮 7.左半身発汗障害

*数字は症状の起きた順番を示す。

Table 2. The results of imaging diagnosis

症例	年齢・性	初発症状	経過年	頸椎単純X線像	脊髄造影	メトリザマイドCT	MRI	Arnold-Chiari I型
				脊椎管横径拡大	脊髄腫大	髄内陰影	空洞証明	
1	56歳・男	両下肢感覚障害	7年	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)
2	55歳・女	右上肢感覚障害	37年	(-)	(-)	(+)	(-)	(-)
3	15歳・女	左胸部感覚障害	4年	(-)	(-)	(-)	(+)	(+)
4	43歳・男	右上肢運動障害 眼振	13年	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)
5	42歳・男	左上肢運動障害	2年	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)
6	57歳・男	左上肢運動障害	15年	(-)	(-)	(+)	(+)	(-)

覚、深部感覚は正常、深部反射は上肢で低下、下肢で亢進し、右でバビンスキー徵候が陽性であった。自律神経系では左側発汗低下を認めた。

検査所見：髄液は正常。メトリザマイド注入3時間後のCTで第6頸椎レベルに空洞を認め、D-CTで空洞はより鮮明となり、頸髄中心部からやや左側に偏在し、左側後角部まで及んでいた。MRIの矢状断像では第2頸椎から第1胸椎レベルに空洞を認め、水平断像では空洞は第4頸椎レベルで中心部からやや左側に偏在し、左側後角部にも及んでいた。

症例6 T.O. 57歳 男性 (C 55526)

主訴：左上肢感覚障害

家族歴、既往歴：特記することはない。

現病歴：42歳頃より左上肢の感覚障害、運動障害に気づいた。45歳頃より右上肢にも同症状が出現したため当科へ入院した。

神経学的所見：一般身体的には左側に凸の側弯を認めた。脳神経系では左側顔面にonion peel型の感覚障害、右ホルネル徵候を認めた。

運動系では両上肢に遠位筋優位かつ左側優位な筋力低下、筋萎縮を認めたが、右下肢は正常であった。感覚系では右側でC₄からS₂レベル、左側でC₂からS₂レベルの温痛覚低下を認め、その程度は左側優位であったが触覚は正常。振動覚は両上肢、両下肢で低下。深部反射は両上肢、左下肢で低下し、右下肢は正常で、バビンスキー徵候は陰性。自律神経系では左側発汗低下を認めた。

検査所見：髄液は正常。メトリザマイド注入2時間後CTで第2頸椎レベルで空洞を認め、D-CTでは空洞はより鮮明となり、頸髄中心部からやや左側に偏在し、左側後角部まで及んでいた。MRIの矢状断像では上部頸髄の腫大と第2頸椎から第1腰椎レベルに空洞を認め、水平断像では第5頸椎レベルで頸髄中心部から左側にやや偏在し左側後角部にも及んでいた。

結 果

以上の症例における臨床症状、検査所見のまとめは Tables 1, 2, Figure 2 に示した。

症例 脳神経系	1 異常なし	2 右ホルネル徵候	3 異常なし	4 右下方への回旋性眼振 右半側舌萎縮	5 異常なし	6 左ホルネル徵候
運動系						
感覚系						
深部反射						
自律神経系	(-)	(-)	(-)	(-)	発汗低下	発汗低下

1) 運動系での所見は筋萎縮の程度を示す。
 1. 軽度 2. 中等度 3. 高度

3) 数字は振動時間を示す。

2) 感覚系での所見は感覚障害の程度を示す。

1. 軽度 2. 中等度 3. 高度
a) 症例1, 3, 4は温痛覚、触覚の両方の低下を認めた。
b) 症例2, 5, 6は温痛覚障害は認めたが触覚は保たれていた。

Fig. 2. Neurological signs

発症年齢：11歳から42歳で男性4例、女性2例。初診時年齢は13歳から52歳であった。

既往歴：1例に生下時より口蓋裂があり、1例分娩時仮死状態であった。

家族歴：なし

合併症：1例でChiari I型奇形を認めたが腫瘍合併例はなかった。

初発症状：上肢感覚障害は4例、上肢筋力低下1例、眼振1例であった。

一般身体所見：側彎は4例で認め、運動障害の強い側に凸であった。

脳神経障害：2例ホルネル徵候を示し、4例に顔面感覚障害を認め、すべて一側性でonion peel型の分布を示した。顔面感覚障害を示したうち1例は右下方への回旋性眼振、右側舌萎縮、右側胸鎖乳突筋萎縮を伴っていた。

知覚障害：6例全例に温痛覚障害を認め、そのうち3例は触覚障害を、また3例は振動覚障害も伴っていた。6例全例で髓節性感覚障害を認め、そのうち5例に左右差があり、特に2例は片側のみの感覚障害を示した。脊髄レベルについては上部頸髄、胸髄の障害を全例に認めた。

筋萎縮：筋萎縮は5例で認めそのうち4例に左右差があった。上肢遠位筋優位に障害を認めたのは2例で近位筋優位に障害を認めたのは3例であった。

深部反射：上肢低下6例、下肢亢進4例でバーンスキー徵候は3例に認めた。

髄液検査、頸椎レ線、脊髄造影：全例異常なし。

脊髄CT：5例に施行し全例空洞を認めた。2例はメトリザマイド注入2~3時間後のCTで空洞を認めた。3例は2~4時間後のCTで

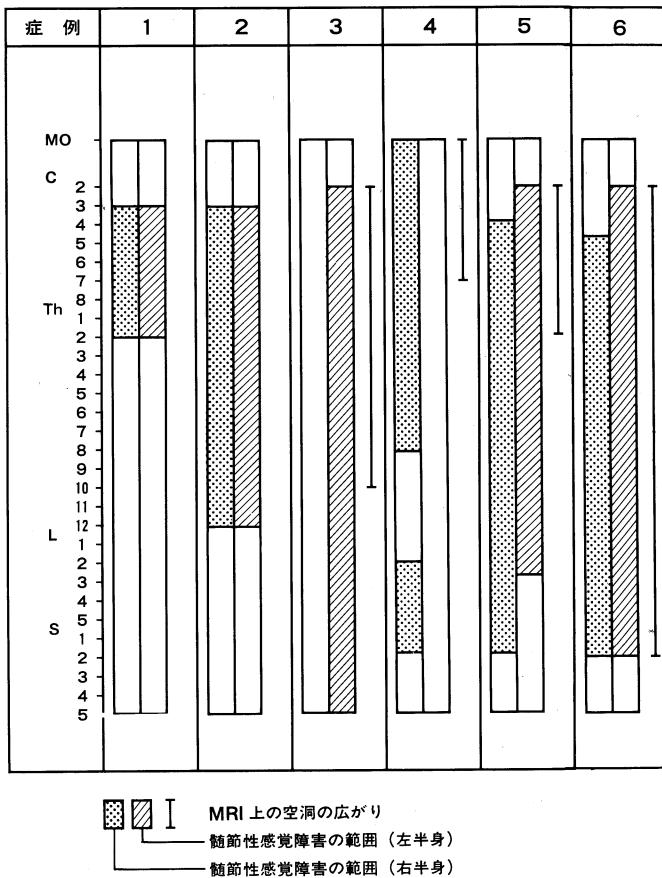


Fig. 3. Comparison of the width in the longitudinal level from the neurological symptoms and imaging diagnosis

は空洞は明らかでなかったが、D-CTで空洞が明らかとなった。空洞は必ずしも脊髄正中部に存在するとはかぎらず、3例で症状の強い側に偏在し後角まで及んでいた。

MRI: MRIは4例で施行し、全例空洞を認めた。水平断像では4例全例で空洞は障害の強い側に偏在し、後角まで及んでいた。矢状断像における空洞の上下方向の広がりに関して、全例頸髄胸髄に空洞を認め、延髄から頸髄に存在する例が1例、頸髄から胸髄に存在する例が2例、頸髄から仙髄に存在する例が1例であった。

臨床症候上の空洞の広がりと画像診断上の空洞の広がりをFigure 3に示した。

考 察

脊髄空洞症は従来宙吊り型解離性感覺障害、上肢筋萎縮、上肢筋力低下、上肢反射低下、下肢反射亢進など特徴的症候を呈することによく知られている疾患である。典型例ではその診断は容易であるが、空洞を有していてもこのような典型的症状を呈さず診断に苦慮する症例^{2), 3)}も知られている。自験例6例においても非典型的症例がみられた。すなわち自験例6例中5例が片側性の発症であり、脳神経症状、筋萎縮、知覚障害、自律神経症状すべてにおいて左右差が認められた。このような左右差が認められた点につき考察してみたい。

以前は脊髄空洞症の感覺障害は左右対称性と考えられ責任病巣として前白交連の障害が示唆されていた。しかし5例の自験例のごとく左右差の強い解離性感覺障害を考えると前白交連の障害では説明し難く、さらにその側での反射低下を考えるとむしろ後角の関与が大きいと思われる。^{3)~5)} 画像上も臨床症状の強い側に空洞が偏在しており偏在箇所はメトリザマイドCTを施行した5例中3例とMRIを施行した4例中全例に後角と思われる部位まで空洞は広がっていた。

このように左右差のあることは他の報告でも共通しており Schliep⁶⁾ らも、はじめ一側性に障害され次第に両側性に障害されていくと述べ、岩崎、⁴⁾ 向井ら^{3), 5)} は、この左右差のある感覺障害の部位として後角の障害を指している。特に症例2では、髓液圧が上昇するようななわ飛びをした直後より顔面を含む左半身の温痛覚障害で発症している点で興味深く、症例によつては後角部に異常があり、そこにChiari I型奇形などの髓液流通障害があり、これに咳など一過性圧上昇が加わるため後角に障害が起り、症状が発症する例も存在すると思われた。

ところで本症は一般に頸髄上部から胸髄上部が障害されやすいといわれている。^{3), 5)} 自験例では症候学上障害の範囲は延髄から仙髄までさまざまであったがすべての症例で上部頸髄、胸

髄に障害を認め、画像上も上部頸髄、胸髄に空洞が存在しており、本症が上部頸髄、胸髄に好発することを示唆した。

次に矢状断において臨床症候上の空洞の広がりとMRIにおける空洞の広がりを比較してみると吻側方向への広がりは4例すべて両者が一致したが尾側方向への広がりは1例のみに一致したにすぎず、4例中3例は臨床症候がより広範囲の垂直方向への伸展を示した。このことは脊髄空洞症に合併する側彎のため十分に空洞が画像上検出できない可能性や小さな部分の空洞まで検出できない可能性のためと思われた。

近年脊髄空洞症はD-CT、MRIの画像診断の進歩により脊髄空洞症における臨床症候のとらえ方が変わりつつあるのが現状であり、筋萎縮は軽微で下肢痙攣性対麻痺で発症した例など非典型例の報告がある。²⁾

先に述べたごとく自験例でも5例に左右差は認めたが症例1、症例2、症例5は温痛覚障害が強いわりに振動覚が保たれる比較的解離性宙吊り型感覺障害を認め上肢筋萎縮、上肢反射低下、下肢反射亢進を伴っていることより従来の症候学から考えても比較的典型例と思われたが、他の3例については非典型例であり、症例3では発症が急であり、筋萎縮は全く認めず、症例4、症例6では高度の振動覚障害も伴っており症例6では下肢まで筋萎縮、反射低下を認めた点よりかなり非典型的と思われた。

脊髄空洞症は従来あまりに臨床所見を重視しそうたためまた診断する有効な検査法がなかったため長期経過してはじめて診断できることが多かった。しかし現在D-CT、MRIの出現により早期診断が可能になり、自験例でD-CTを施行した5例全例に空洞を認めた。文献上もD-CTによる空洞の描出は、かなり信頼性の高い検査法でありAubinら⁷⁾は75例中67例に空洞を認めたと報告している。しかしその描出率についてはいつCTを行ったかという問題があり、メトリザマイド注入後6時間以後24時間までが最も良い^{2), 8)~10)}とされており、症例1、症例2、症例4のごとく注入後2~4時間後のCTで空洞が描出されなくても空洞症

を必ずしも否定することはできず、D-CT さらに近年有効性のいわれている MRI を施行する必要がある。

以上述べたごとく D-CT, MRI は空洞症の診断に有効な検査であるが、問題点もいくつかある。D-CT では、眞の空洞症でなくとも spondylotic myelopathy, 平山病で CT 上空洞が認められた報告^{3), 11), 12)} があり、また MRIにおいても false positive の例があり MRI 上

境界の明らかな空洞を認め手術したが空洞が認められなかつた報告^{13), 14)} もあるので、診断は慎重に行う必要がある。若年者に原因不明で診断の困難な感覚障害や運動障害を認めた場合は常に本症を考慮し、特に D-CT, MRI による検索を行う必要があると考えられる。

川崎医科大学人体病理 調 輝男助教授の御校閲に感謝いたします。

文 献

- 1) Dichiro, G. and Schellinger, D.: Computed tomography of spinal cord after lumbar intrathecal introduction of metrizamide (computer-assisted myelography). Radiology 120: 101-104, 1976
- 2) 國木雅也, 井上聖啓, 松本晃裕, 清水輝夫, 萬年徹: 脊髄空洞症における画像診断法と疾患把握の変遷. 臨床神経 27: 1372-1378, 1987
- 3) 向井栄一郎, 五藤進一朗, 高橋昭, 中川洋, 祖父江逸郎: 脊髄空洞症の臨床. 神經内科 19: 477-483, 1983
- 4) 岩崎喜信, 阿部弘, 井須豊彦, 都留美都雄, 田代邦雄, 宮坂和男: Syringomyelia の診断と病態像の検討. 脳神経 36: 137-142, 1984
- 5) 向井栄一郎: 脊髄空洞症の神經症候. 神經内科 23: 8-15, 1985
- 6) Schliep, G.: Syringomyelia and syringobulbia. In Handbook of clinical neurology, eds. by Vinken, P. J. and Bruyn, G. W., North-Holland, Amsterdam, 1978, Vol. 32, pp. 255-327
- 7) Aubin, M. L., Vignaud, J., Jardin, C. and Bar, D.: Computed tomography in 75 clinical cases of syringomyelia. AJNR 2: 199-204, 1981
- 8) Hasuo, K., Numaguchi, Y., Kishikawa, T., Ikeda, J., Tamura, S., Imamura, H., Fukui, M., Nakagaki, H. and Matsuura, K.: Sequential metrizamide computed tomographic myelography in syringohydromyelia. 日本医政会誌 43: 271-277, 1983
- 9) 菅信一: 脊髄空洞症の CT. 神經内科 23: 24-30, 1983
- 10) 宮坂和男: 脊髄疾患の画像診断. 神經進歩 31: 942-947, 1987
- 11) Iwasaki, Y., Abe, M. and Miyasaka, K.: CT myelography with intramedullary enhancement in cervical spondylosis. J. Neurosurg. 63: 363-366, 1985
- 12) Stevens, J. M., Olney, J. S. and Kendall, B. E.: Post-traumatic cystic and noncystic myelopathy. Neuroradiology 27: 48-56, 1985
- 13) Pojunas, K., Williams, A. L., Daniels, D. L. and Haughton, V. M.: Syringomyelia and hydromyelia: Magnetic resonance evaluation. Radiology 153: 679-682, 1984
- 14) Williams, A. L., Haughton, V. M., Pojunas, K. M., Daniels, D. L. and Kilgore, D. P.: Differentiation of intramedullary neoplasms and cysts by MR. AJNR 8: 527-532, 1987