

MRIにて脊髄空洞症と診断したイヌの11例

○ 枝村一弥、松永悟、召田幸雄、藤田直己、久保純、加藤久美子、小川博之
(東京大学大学院高度医療科学研究室)

はじめに

脊髄空洞症(Syringomyelia)とは脊髄腔内に空洞を形成し、それにより多彩な神経徴候を呈する疾患と定義されており、ヒトにおいては厚生労働省難治性疾患に指定されている。小動物では、1965年にイヌにおいて初めて報告されたが、その発生は稀である。しかし、獣医療にMRIが導入され、脊髄空洞症の診断も容易となり日常診療で遭遇することも稀ではない。その病因は、頭蓋骨や頸部連結部の先天性奇形、あるいは腫瘍、炎症、外傷などの後天性要因の関与が疑われているが、その病態生理は未だ不明な点が多い。脊髄空洞症は水頭症を伴うことが多く、ヒトではChiari奇形やDandy-Walker奇形で、これらの合併が多く認められる。イヌにおいても、Maltese-Poodle、Pomeranian、Cavalier King Charles spanielなどでChiari奇形、Dandy-Walker奇形および後頭孔狭窄に伴う脊髄空洞症と水頭症の合併症が報告されている。

今回我々は、MRI検査により脊髄空洞症と診断した症例について、水頭症の合併、Chiari奇形や頭蓋骨、頸部連結部などの奇形、大後頭孔ヘルニア、後天性要因などの有無に着眼し、脊髄空洞症の病態生理を検討したので報告する。

症例

1999年4月から2001年5月までの約2年間に神経症状を主訴として東京大学附属ベテリナリーメディカルセンター(VMC)外科系診療科に来院し、脳および頸部脊髄のMRI(0.3T永久磁石型、MRP-AIRIS-1D、日立メディコ社、東京)撮像を行い脊髄空洞症と診断されたイヌを対象とした。

結果

約2年間のイヌの外来初診件数は3213例であり、そのうち脊椎空洞症と確認されたのは11例(0.3%)であった。脊髄空洞症と診断されたイヌの年齢は、2カ月齢から11才1カ月齢(平均;3.3才、中央値;3才6カ月)であった。性別は、雄8頭(去勢雄1頭)と72.7%を占め、雌は3頭であった。犬種は、Yorkshire terrierが3頭と最も多く、次いでChihuahuaおよびToy Poodleが2頭、Pomeranian、Miniature Dachshund、Maltese、Cavalier King Charles spanielが各々1頭であった。症例の体重の平均は3.6kgで小型犬に多い傾向が認められた。触診にて大泉門の開孔が認められたのは2例(18.2%)、閉鎖が認められたのは5例(45.5%)で不明が4例であった。

症状は、ふらつきおよび起立困難が7例(63.3%)、発作が5例(45.5%)、元気喪

失、沈鬱が4例(36.7%)、性格の変化が3例(27.3%)、脊椎の側弯、捻転斜頸および回旋運動を呈する前庭障害が2例(18.2%)、その他頸部痛、振戦、筋痙縮、痴呆、測定異常が1例で認められた。

神経学的検査では、6例(54.5%)で姿勢反応異常が認められた。その中で右前肢の姿勢反応の低下が6例(100.0%)、右後肢の低下が5例(83.3%)、そして左前肢または後肢の低下が3例(50.0%)であった。また、膝蓋腱反射は6例で実施され3例(50.0%)で亢進していた。脳神経検査は眼科検査中心に8例で行われた。外斜視および眼球の位置の異常が5例(62.5%)、威嚇反射の喪失が3例(37.5%)、回転または水平眼振が2例(28.5%)、対光反射の低下、視神経乳頭の浮腫がそれぞれ1例で認められた。

頸部X線所見では、2例(18.2%)で異常が認められた。C2-3の狭小化が1例、C3-5の頸椎の右彎曲が1例であった。

頸部MRI検査にて確認された脊髄の空洞は、C1領域で1例(9.0%)、C2領域で8例(72.7%)、C3領域で10例(90.1%)、C4領域で7例(63.6%)、C5領域で4例(36.4%)、C6以降の領域まで認められたのは2例(18.2%)であった。空洞の長さを10例で測定した結果、5.0-75.9mm(平均42.6mm)であった。頭部MRI検査では、側脳室の拡大が11例中9例(81.8%)、第3脳室の拡大が6例(54.5%)、中脳水道の拡大が4例(36.4%)、第4脳室の拡大が5例(45.5%)で確認された。明らかな大後頭孔ヘルニアはいずれの症例においても認められなかった。2例(20.0%)で左右頭頂部の軟化巣や側脳室周囲および小脳に炎症像など実質病変が認められた。

9例で脳脊髄液検査を実施し、全例で細菌、Pandy testは陰性で、蛋白、糖濃度およびCl⁻濃度の異常も認められなかった。細胞数は4例で増加が認められ、ほとんどが単球主体であった。神経特異性エノラーゼ(NSE)値の上昇が5例(55.6%)、クレアチンキナーゼ(CK)値の上昇が3例(33.3%)、LDH値の上昇が2例(22.2%)、アスパラギン酸転換酵素(AST)、ミエリン塩基性蛋白(MBP)値の上昇がそれぞれ1例で認められた。

CDV抗体検査は6例で実施し、1例で髄液中、1例で血清中の高値を確認した。

治療は、1例にてV-P shunt設置術を行ったが、その他は全て内科治療を行った。炭酸脱水素酵素阻害剤(ダイアモックス[®])、プレドニゾン(プレドニン[®])の投与が4例あり、デキサメタゾン(コルソンP[®])を用いた症例が3例、フェノバルビタール(フェノバル[®])の使用が2例であった。

考察

脊髄空洞症のヒトでの発症率は、外来患者の0.4%で、性差は報告されていない。我々の施設において脊髄空洞症と診断された症例の割合は0.3%でヒトでの報告とほぼ一致する。発症は雄に多かった。犬種は、小型犬で特にYorkshire terrierが多かった。

ヒトでの脊髄空洞症の主な症状は、腕や手の痛み、眼振、側弯、片側または両側の運動障害である。イヌでは先天性閉鎖性水頭症と脊髄空洞症は併発するが臨床徴候を示すことは稀であると報告されている。しかし、今回の症例ではふらつきや起立困難および発作が高率に認められ、従来の報告に比べ症状が重度であった。実際は、MRI 上の脊髄の空洞は比較的軽度で、偶然に診断されたものが多かった。したがって、これらの症状は脊髄空洞症というよりは、むしろ頭蓋内病変によるものの可能性がある。

ヒトでは水頭症と脊髄空洞症の併発例の約 50%が Chiari 奇形や Dandy-Walker 奇形などの先天性要因がある。しかし、本研究ではこれらの奇形を満足に満たしている症例は無かったにも関わらず脊髄空洞症の 80.0%で水頭症が合併していた。また、空洞の長さが 5mm 以上の症例は中程度および重度の脳室拡張が認められた。これは、ヒトとイヌの髄液流路の解剖学的違いに起因している可能性がある。イヌにおいては、脳室系からクモ膜下腔への髄液の流れは Luschka 孔のみに依存し、ヒトでむしろ主要経路である Magendie 孔を欠く。イヌで実験的に Luschka 孔を閉塞させると水頭症と脊髄空洞症を発症することから、Luschka 孔が先天性に閉塞するか炎症などの後天的要因によって閉塞すると容易に水頭症と脊髄空洞症が発症することが示唆されている。今回の症例では CDV 抗体値の上昇や MRI 上で実質の炎症像を伴う症例が 11 例中 2 例あり、後天的な炎症も病態に関与している可能性がある。さらに、イヌにおいては脳室系と中心管が直接連絡し、これもヒトの解剖と大きく異なる。従って、ヒト以上に脳室病変と中心管の圧変化が直接的に関連しやすいものと推測される。

今回の研究では、イヌにおいては水頭症と脊髄空洞症の合併は Chiari 奇形や Dandy-Walker 奇形がなくても発症する可能性があり、またこれらは必ずしも外科適応でなく内科療法により症例のコントロールが可能であることを示唆した。今回の症例は MRI にて偶然発見された例が多いが、水頭症存在時や頸髄領域の疾患が疑われる場合は本疾患の可能性も考慮に入れるべきである。

Table. 1

Dog No.	犬種	年齢	月齢	性別	体重 ^(a)	MRI 所見 (脳室)	MRI 所見 (脳実質)	空洞の長さ ^(b)	空洞の位置 ^(c)
1	Pomeranian	5	0	雄	3.6	N. A. ^(d)	N. A.	31.75	C3-5
2	Miniature Dachshund	0	4	雄	3	重度拡大	N. A.	68.44	C2-4
3	Yorkshire terrier	11	1	去勢雄	-	中程度拡大	N. A.	41.88	C2-4
4	Toy poodle	3	6	雌	1.7	拡大	N. A.	8.5	C3
5	Maltese	6	0	雄	3.5	中程度拡大	左右頭頂部の軟化巣	75.88	C2-C7
6	Yorkshire terrier	3	1	雌	2.1	中程度拡大	側脳室周囲、小脳の炎症像	69.82	C2-6
7	Chihuahua	0	9	雄	2.45	重度拡大	N. A.	5	C2
8	Yorkshire terrier	4	6	雄	3	軽度拡大	N. A.	>13.5	C2-
9	Chihuahua	0	10	雄	3	中程度拡大	N. A.	67.36	C1-C5
Cavalier King Charles									
10	Spaniel	4	6	雄	12.6	N. A.	N. A.	19	C3
11	Toy poodle	0	2	雌	0.8	重度拡大	N. A.	38.6	C2-4

(a) 体重は、kg で示した。

(b) 空洞の長さは mm で示した。

(c) C3-5 は、頸椎3から5レベルを示す。

(d) N. A. は、異常なしを示す。

Table. 2

Dog No.	症状	CSI 異常所見 (a)
1	頸部痛、甲状腺機能低下症	N. A.
2	振戦、ふらつき、元気喪失、歩行困難、	LDH (56 ↑), AST (74 ↑), NSE (203 ↑)
3	右捻転斜頸、右旋回運動、沈鬱、起立不能	NSE (33.2 ↑)
4	てんかん様発作、Spasm、意識レベル低下、無目的歩行、性格変化	LDH (36 ↑), CK (151 ↑)
5	呼吸不全、発作、	CK (87 ↑)
6	左弯、右に傾く、後肢ふらつき	CK (64 ↑), NSE (44.8 ↑), MBP (8 ↑)
7	強直性痙攣、四肢の協調性なし、性格の変化 (興奮)	NSE (62 ↑)
8	強直性発作、歩行不可、慢性心不全	N. A.
9	発作、強直性発作、右弯	N. A.
10	右側顔面神経麻痺、側頭筋萎縮、外斜視	N. A.
11	旋回運動、痲呆、両後肢麻痺、前庭症状、元気喪失	N. A.

(a) 脳脊髄液検査は、色調、Pandy test、細胞数、pH、アスバラギン酸転換酵素：AST (mU/ml)、乳酸脱水素酵素：LDH (mU/ml)、クレアチンナーゼ：CK (mU/ml)、

Glucose (mg/dl)、神経特異性エノラーゼ：NSF (ng/ml)、ミエリン塩基性蛋白：MBP (ng/ml) を測定した。

※N. A. は、異常所見なしを示す。