

論文名：脊髄における脳脊髄液漏出に伴う前角細胞障害による上肢多髄節性筋萎縮症（要約）

新潟大学大学院医歯学総合研究科

氏名 森島 亮

---

#### <背景と目的>

脳脊髄液漏出症は脳脊髄液がくも膜下腔から硬膜外腔に漏出する病態であり、低髄圧症候群の原因として起立性頭痛・項部硬直・嘔吐・聴力障害・光過敏性などの症状を呈することが知られている。一方で非常に稀ではあるが、脳脊髄液漏出症により筋萎縮性側索硬化症（ALS）に類似した上腕の筋萎縮を示す症例が報告されている。しかし、これまでに報告されているのが8例のみと非常に少数であり、発症機序に関しては不明の点が多い。本報告の目的は、この特殊な筋萎縮症を「上肢多髄節性筋萎縮症」として、ALSと鑑別すべき治療可能な筋萎縮症と位置づけ、その特徴を明らかにすることである。

#### <方法>

2013年から2017年の間に、進行性の筋萎縮のために当院を受診し、脳脊髄液漏出症に伴う筋萎縮症と診断された5例を対象とした。臨床所見・電気生理学的所見・神経放射線学的所見・手術所見・臨床経過について後向きおよび前向きに検討を行った。

#### <結果>

前例が上肢 C5-C8 髄節の進行性の筋萎縮を示していた。4例では近位筋優位、1例では遠位筋優位であった。筋萎縮は3例では片側性で、2例では非対称な両側性であり、一側上肢の発症から3年および16年が経過した後に対側上肢に症状が出現していた。感覚症状を呈した例はなかった。

針筋電図検査では、全例で C5-C8 髄節で fibrillation potentials と positive sharp waves を伴う慢性神経原性変化の所見であり、特に C5-C6 髄節で所見が強かった。

腰椎穿刺の際の初圧は全例で正常範囲であり、低髄圧症候群の症状を呈した例はなかった。髄液での細胞数増多はみられなかったが、3例では髄液中に赤血球の漏出が認められた。

臨床所見および針筋電図所見は ALS と類似し、実際に他施設で ALS と診断された例も含まれているが、神経放射線学的には異常が認められた。脳 MRI では3例で脳表ヘモジデリン沈着が認められ、うち2例では小脳性運動失調を伴っていた。脊椎 MRI では、全例で C2-4 レベルの両側脊髄前角に T2 高信号域がみられ、C2-T12 レベルで硬膜外腹側の液体貯留が認められた。遠位筋優位の筋萎縮を示した例では液体貯留は C7 レベルまでにとどまっていた。Thin slice MRI あるいはデジタルサブトラクションミエログラフィにて、4例で上位胸髄に脳脊髄液漏出を伴う腹側硬膜欠損が認められた。

このうちはじめの2例では脳脊髄液漏出と筋萎縮症の関連が不明であったため当初

は経過観察としたが、3例目以降は外科的な硬膜欠損の修復術を行った。硬膜外液体貯留と髄液の赤血球は外科手術の後で消失し、当初から手術を行った3例では症状のそれ以上の増悪はなく、1例では筋力の改善が見られた。経過観察となった2例のうち1例は脳出血のため死亡し、もう1例は筋力低下の進行性の増悪がみられたため手術を行ったところ、以後は症状が安定した。

#### <考察と結論>

治療経過より、脊髄硬膜欠損による硬膜外液体貯留が上肢多髄節性筋萎縮症の原因である可能性がある。今回まとめた症例と同様に硬膜外液体貯留を伴い進行性の筋萎縮症をきたした症例は、これまで8例報告されている。うち6例では手術が行われ、全例で以後の増悪はなく、4例では改善がみられた。

この硬膜外液体貯留が筋萎縮症を引き起こす機序は既報でもいくつかの仮説が提唱されている。第一の一つは脳表へモジデリン沈着それ自体が脊髄障害を引き起こすというものである。第二に平山病に類似の機序で、被包化された液体貯留の圧迫により機械的な前角細胞障害を引き起こすというものである。第三に脊髄全体が後方に偏位することで脊髄前根が牽引され、それが前角細胞障害につながるというものである。

申請者らは、今回の5例の検討より第三の仮説を支持する。理由は以下のとおりである。第一の仮説は、今回の症例のうち2例では脳表へモジデリン沈着がない点から否定的である。第二の仮説については、今回の検討でみられた5例の硬膜外液体貯留はいずれも脊髄圧迫をきたすほど多量ではなかった。また、平山病でみられるような非対称性の脊髄萎縮は今回の症例ではみられなかった。硬膜外液体貯留は脊髄圧迫をきたすほどは著明ではないが、腹側硬膜欠損に伴う脳脊髄液漏出は体位によって、例えば腹臥位や側臥位では増悪すると考えられ、そのため間欠的に脊髄は後方に偏位し、前根および前角に機械的なストレスが加わることで前角細胞障害を起こしていると考えられた。

結論として、硬膜欠損による硬膜外液体貯留は上肢多髄節性筋萎縮症の本質的な原因であり、外科的な硬膜修復は、この稀な疾患の経過を修飾する可能性がある。