

## 著明な右心不全を来した脊髄空洞症の1例

山崎 恭平<sup>1)</sup> 中根 叡子<sup>1)</sup> 牛山 雅夫<sup>2)</sup>

1) 松本協立病院内科

2) 健和会病院神経内科

### A Case of Syringomyelia Showing Severe Right Heart Failure

Kyohei YAMAZAKI<sup>1)</sup>, Eiko NAKANE<sup>1)</sup> and Masao USHIYAMA<sup>2)</sup>

1) *Department of Internal Medicine, Matsumoto Kyouritsu Hospital*

2) *Department of Neurology, Kenwakai Hospital*

We report a case of syringomyelia with severe right heart failure due to severe respiratory failure. A sixty-five-year-old woman had been suffering from bilateral hand muscle weakness and scoliosis for 30 years. Six months before admission she developed cyanosis, dyspnea and edema of the face and legs. Since dissociated sensory loss corresponding with the involved dermatome pattern was noticed, the patient was diagnosed as having syringomyelia, and this was confirmed by MRI. The severe right heart failure was considered to have been caused by long-lasting muscle weakness related to respiratory movement and deformity of the thorax. *Shinshu Med J 41: 31-36, 1993*

(Received for publication September 29, 1992)

**Key words:** syringomyelia, right heart failure, respiratory failure

脊髄空洞症, 右心不全, 呼吸不全

#### はじめに

脊髄空洞症は比較的まれな疾患で多くの場合、緩徐に進行し生命予後は比較的良好である。今回、我々は脊髄空洞症による呼吸筋の萎縮、脊椎側弯症から呼吸不全、右心不全となった症例を経験したので報告する。

#### 症 例

症 例: 65歳, 女, 主婦。

主 訴: 呼吸困難。

家族歴: 特記すべき事項なし。

既往歴: 特に外傷の既往なし。

現病歴: 35歳頃から右手の骨間筋の萎縮が始まり、55歳頃からボタン掛けができなくなった。さらに60歳頃から上肢の挙上が困難なため髪が洗えなくなった。またこの間脊柱が徐々に弯曲してきた。1986年(65歳)7月から労作時の息切れが生ずるようになった。

12月には口唇のチアノーゼが生じ、1987年1月には下肢、顔面の浮腫が出現し呼吸困難が増強したために当院に入院となった。

入院時現症: 一般理学的所見; 身長145cm, 体重46kg (平生34kg), 体温36.5°C, 血圧140/90mmHg, 脈拍84/分整, 呼吸数22/分。顔面は蒼白かつ浮腫状で、口唇にチアノーゼを認めた。頸静脈は怒張していた。胸部では脊柱が左方に凸に側弯しており、胸骨下部にLevine 3度の収縮期雑音を、肺背部下部に湿性ラ音を聴取した。また、肺肝濁音界は第4肋骨と上昇していた。腹部は膨隆しており、腹水を認めた。下肢に中等度の浮腫を認めた。神経学的所見; 意識は清明で髄膜刺激徴候はなく、脳神経領域には異常を認めなかった。筋トーンは上肢では低下していたが下肢では正常であった。両上肢および肩甲帯にびまん性の筋萎縮を認め左側でより著明であった。また上記の萎縮筋にfasciculationを認め、さらに筋萎縮の結果と考えられ

表1 入院時検査成績

血沈 2mm/1h, 7mm/2h		生化学	
血液検査		Na	146 mEq/l
RBC	$477 \times 10^4$ /mm <sup>3</sup>	K	4.2 mEq/l
Hb	13.9 g/dl	Cl	108 mEq/l
Ht	45.1 %	BUN	27.5 mg/dl
WBC	4,000 /mm <sup>3</sup>	Cr	0.8 mg/dl
Plt	$23 \times 10^4$ /mm <sup>3</sup>	GOT	14 IU/l
動脈血液ガス		GPT	16 IU/l
pH	7.33	LDH	389 IU/l
PO <sub>2</sub>	30.2 mmHg	CRP	(-)
PCO <sub>2</sub>	59.3 mmHg		
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	30.9 mE/l		
BE	+3.4 mE/l		
SAT	51.5 %		

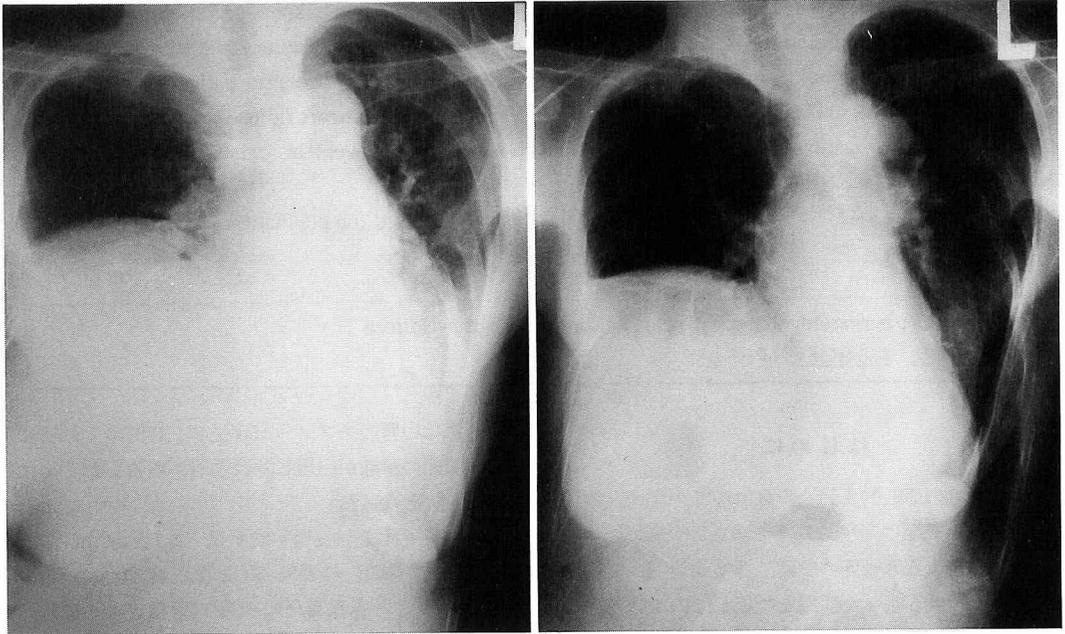


図1 胸部写真

a 入院時

b 治療後

る鷲手様の変形が両手に認められた。徒手筋力テストでは上肢の近位部および前腕で4-, 下肢では正常であった。握力は鷲手様の変形が強く測定できなかった。深部反射は左上肢で減弱し他はほぼ正常に保たれており、病的反射は見られなかった。温痛覚脱失が右側ではC<sub>4</sub>からTh<sub>1</sub>まで左側はC<sub>4</sub>からL<sub>1</sub>の脊髄分節にほぼ一致して認められ、さらに左側はL<sub>1</sub>からL<sub>2</sub>領域まで温痛覚鈍麻が見られた。一方、触覚はほぼ正常に保

たれており、解離性感覚障害の状態であった。振動覚は四肢で4~7秒とやや低下していた。自律神経系では左側の脊髄分節のTh<sub>3</sub>からTh<sub>12</sub>領域にかけて境界不鮮明の発汗過多部位が見られた。膀胱直腸障害は認めず歩行は可能であった。

入院時検査成績：赤沈2/7mm, CRP(-)と炎症所見はなく、血算、生化学検査にも特に異常を認めなかった。動脈血ガス分析にてpH7.33, PO<sub>2</sub>30.2

著明な右心不全を来した脊髓空洞症の1例

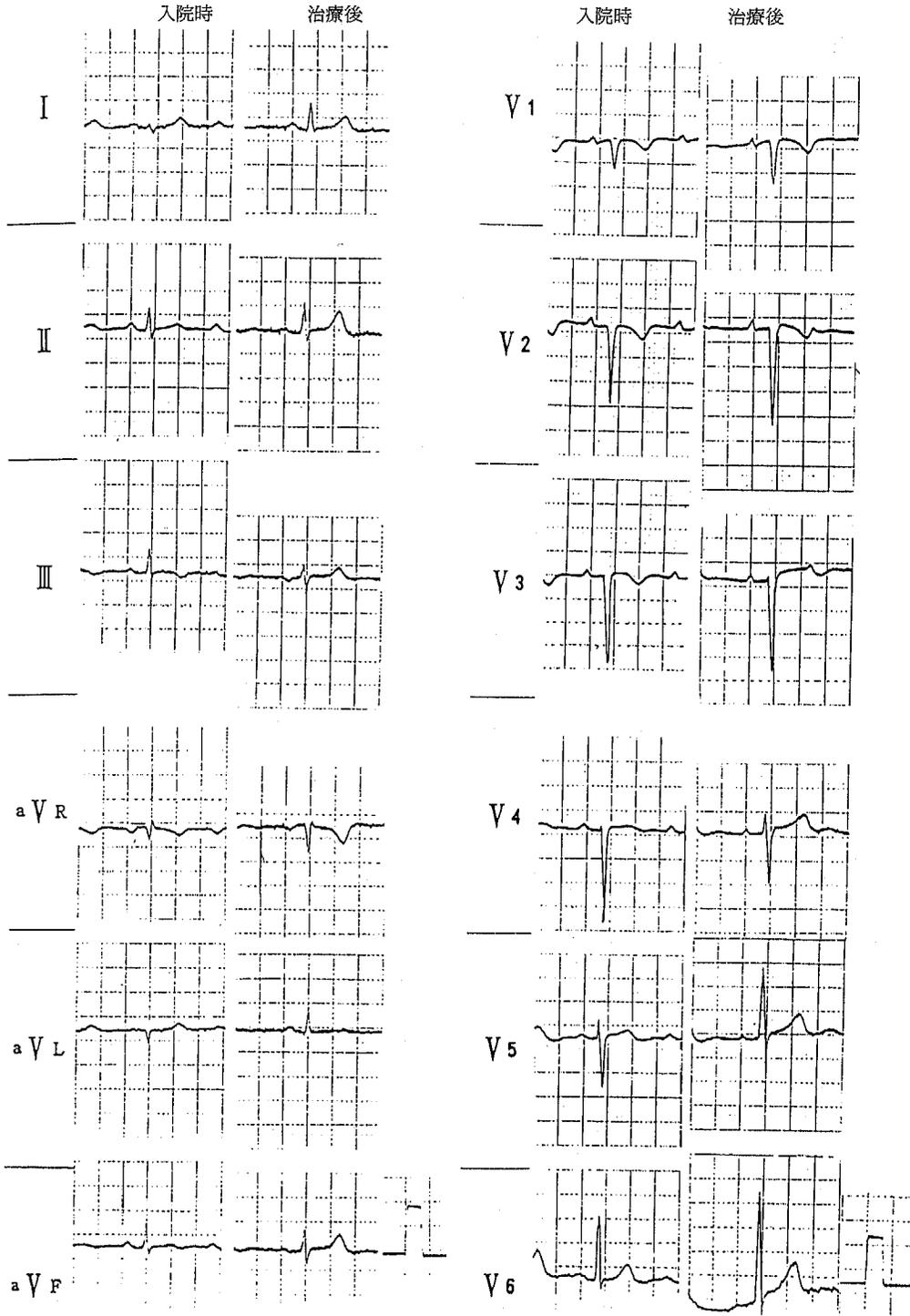


図2 心電図

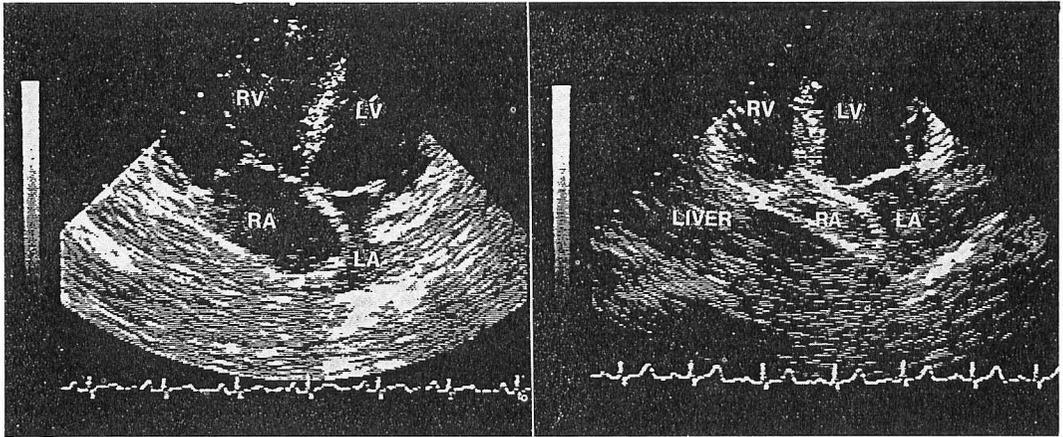


図3 心臓超音波（4腔像）

a 入院時

RV=右室 RA=右房 LV=左室  
LA=左房 LIVER=肝

b 治療後

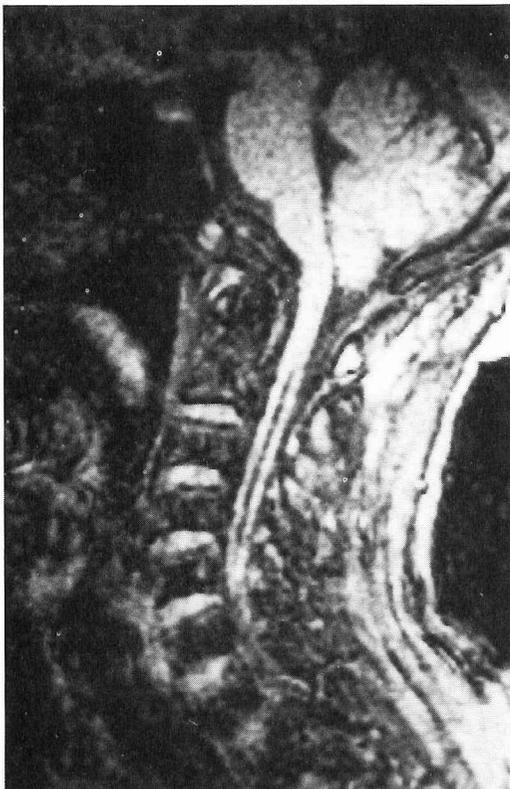


図4 MRI（矢状断層像）

小脳扁桃の陥入と頸髄内の syrinx を認める。

mmHg,  $PCO_2$ 59.3mmHg,  $HCO_3^-$ 30.9mEq/l, BE+3.4,  $O_2$ sat51.5%と高炭酸ガス血症を伴う低酸素血症を認めた（表1）。胸部X線写真では右横隔膜の上昇、脊柱の側弯、心陰影の拡大、肺鬱血を認めた（図1a）。12誘導心電図では右軸偏位、肢誘導の低電位と胸部誘導での時計方向回転を認めた（図2）。心臓超音波検査では右室、右房は著明に拡張しており（図3a、心4腔像）、ドップラーにて三尖弁逆流を認め、その圧較差は47mmHgあり右心内圧は57mmHgと推定された。呼吸機能検査では肺活量0.96l、%肺活量45.9%、1秒量0.75l、%1秒量79.7%、最大中間呼気流量0.83l/s、%最大中間呼気流量38.2%と拘束型の換気障害が主体であった。X線透視下で吸気呼気時の横隔膜の上下運動を観察したところ左右ともほとんど動きが認められなかった。頸椎X線写真では側弯の他には椎体癒合や骨折、脱臼を認めなかった。頭部X線写真、頭部CTでは特に異常を認めなかった。頭頸部MRIにて矢状断層像で小脳扁桃が脊椎管内へ下降突出しており、また頸髄内に syrinx を認め、I型のArnold-Chiari奇形にともなった脊髓空洞症と診断された（図4）。脊椎の側弯があるためこのスライスだけでは判らないが、他のスライスも合わせると syrinx はC<sub>2</sub>からTh<sub>1</sub>の脊椎レベルに認められた。

入院後経過：換気障害による呼吸不全から低酸素血症となり右心不全を呈したと判断し、酸素療法、利尿剤にて治療を開始した。入院1月後には利尿とともに

浮腫も取れ、体重は12kg減少、 $PO_2$ は55.2mmHgまで上昇し、それとともに自覚症状も改善した。胸部X線写真では心陰影は縮小し肺鬱血も改善し(図1b)、心電図でも軸が正常化し、低電位・時計方向回転も軽度改善していた(図2)。心臓超音波検査でも入院時と比べ右心系は縮小しており、右房は特に挙上した肝に圧排されていた(図3b)。30病日で退院し以後外来にて在宅酸素療法と利尿剤の内服にて経過を追っているが神経学的所見の進行、呼吸不全、右心不全の悪化を認めていない。

### 考 察

脊髄空洞症は特徴的な症候を有することから、従来よりその組合せで診断がなされてきた。すなわち本症は①上肢の脱力・筋萎縮、②上肢の深部腱反射の低下ないし消失、③分節性解離性知覚障害、④皮膚の異栄養性変化、⑤自律神経症状、⑥膀胱直腸障害、⑦錐体路徴候を示し特に前3者が必須症状と考えられてきた<sup>1)</sup>。しかし近年 delayed metrizamide CT myelography や MRI など診断学の進歩により、これらの必須条件をかく非典型的な脊髄空洞症の存在が知られるようになった<sup>2)</sup>。本例は上記の①～⑤を示し、その他本症で高頻度に見られる脊椎側弯症、Chiari 奇形を合併しており、典型的な脊髄空洞症と考えられる。本例はMRIで第2頸椎から第1胸椎にわたる空洞が示され、同時に Chiari I型奇形が描出された。MRIは非典型例の診断上有用であるだけでなく、本例のような poor risk の患者において安全かつ容易に施行できる点からも有用な検査手段である<sup>3)</sup>。

脊髄空洞症では Chiari 奇形を合併することが多く、一般的にその頻度は90%とされている<sup>4)</sup>。また Rhoton<sup>5)</sup>は臨床的に脊髄空洞症の症状があり、myelography で Chiari 奇形があれば脊髄空洞症としてよいと述べている。本例は外傷やくも膜炎の既往がなく、しかも Chiari 奇形を合併することから古典的な交通性脊髄空洞症と考えられる<sup>6)</sup>。

様々な神経筋疾患において呼吸不全が起きることはよく知られており、その原因は①原疾患に伴う肺病変による呼吸不全と②肺泡低換気による呼吸不全に分けられる<sup>7)</sup>。脊髄空洞症による呼吸不全も当然後者によるものであり、Plum と Olsen<sup>8)</sup>は脊髄空洞症も呼吸不全を来す神経筋疾患の1つにあげている。本例では%肺活量は45.9%と著減しており、X線透視でも最大呼吸時吸気時で横隔膜の動きがほとんど欠如している

ことから、 $C_3-C_5$ ことに $C_4$ にその起始ニューロンの大部分を持つ横隔神経が徐々に障害されて低換気の状態が続いたと思われる。さらに頸髄胸髄病変による呼吸補助筋の萎縮、側弯などによる物理的な胸郭の変形が病態をさらに進行させ、慢性呼吸不全の状態になったと推定される。

Cambell<sup>10)</sup>は呼吸筋全体の機能的重症度を3段階に分類している。本例のように動脈血ガス分析にて $P_aO_2$ の低下と $P_aCO_2$ の上昇を起こすものは一番重症な3度(安静時換気障害を起こす筋力低下)に相当する。本例はこの慢性呼吸不全の状態から特に感染等の誘引もなく肺動脈圧の上昇、右心負荷の増大のため右心不全となり、肝腫大、浮腫等の臨床症状を来したと思われる。そして利尿剤や酸素療法にて右心不全が改善し、右心系の圧の下降、容量の減少とともに臨床症状も改善したと考えられる。しかし原疾患による慢性呼吸不全の状態は改善されず在宅酸素療法の継続は必要であった。

脊髄空洞症は比較的生命予後の良い疾患であり、心肺系の合併症の報告は非常に少ない<sup>9)</sup>。それはこの疾患が呼吸不全を来す他の神経筋疾患と違い進行が非常に緩徐なためと考えられている。脊髄空洞症の経過に関して、McIlroy と Richardson<sup>11)</sup>は① slow progression ② clinically arrested ③ rapid progression の3群に分類し、彼らの75例中のおのおの40, 29, 6例であったことを示した。そして③の症例の中には、ある時期を境として急速に進行する例があることを指摘した。山中ら<sup>12)</sup>は12歳に初発症状が現れ43歳から急速に呼吸筋萎縮を来し、46歳で死亡した剖検例を McIlroy らの指摘した経過の途中から急速に進行する例として報告している。本例も35歳頃から発症して徐々に進行していて、65歳で約6カ月の間に急激に呼吸不全症状が進行している。しかし本例は内科的治療で急性の呼吸不全、心不全はある程度改善しており、本例の慢性呼吸不全の原因と考えられる呼吸筋の支配運動神経障害や側弯による胸郭変形が急速に進行したとは考えづらい。本例は脊髄空洞症の経過は緩徐であるが脊髄の障害部位により呼吸不全が強く出現したまれな症例と考えられる。

また Anderson ら<sup>13)</sup>は脊髄空洞症自験例の24例中5例が死亡しており、内1例が呼吸不全が原因であったと報告している。しかしこの症例は延髄呼吸中枢、舌咽迷走神経障害による呼吸不全と考えている。本例は延髄に空洞はなく直接的にこれらの障害はないと推定

される。

右心不全を合併した脊髄空洞症の1例を経験したので報告した。

おわりに

呼吸筋群の運動障害、萎縮等が原因となり呼吸不全、

#### 文 献

- 1) 國本雅也, 井上整啓, 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: 1372-1387, 1987
- 2) 柳 務, 水野哲也, 向井栄一郎, 高橋 昭: 脊髄空洞症の症候学. 脊椎脊髓 1: 195-202, 1988
- 3) Tashiro K, Fukazawa T, Morikawa F: Syringomyelic syndrome: clinical features in 31 cases confirmed by CT myelography or magnetic resonance imaging. J Neurol 235: 26-30, 1987
- 4) Schliep G: Syringomyelia and syringo bulbia. In: Vinken PJ, Bruyn GW (ed), Handbook of clinical neurology, pp 255-327, North-Holland, Amsterdam, 1978
- 5) Rhoton AL Jr: Microsurgery of Arnold-Chiari malformation in adults with and without hydromyelia. J Neurosurg 45: 473-483, 1976
- 6) Gardner WJ, Goodhall RJ: Surgical treatment of Arnold Chiari in adult. Explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis. J Neurosurg 7: 199-205, 1950
- 7) 田村昌士, 中山修二, 荒木高明, 田辺 等, 野沢胤美: 神経・筋疾患における呼吸不全とその対策. 日本胸部臨床 34: 560-568, 1975
- 8) 田村昌士, 村上剛久: 神経筋疾患・薬剤過量の呼吸不全. 原澤道美 (編), 内科シリーズ (呼吸不全のすべて), pp 173-185, 南江堂, 東京, 1981
- 9) Plum F, Olsen ME: Myelitis and Myelopathy. In: Baker AB (ed), Clinical neurology, Harper and Row Publ, p 12, New York, 1971
- 10) Cambell EJM: The respiratory muscle and the mechanics of breathing, pp 100-101, Lloyd-Luke Ltd, London, 1958
- 11) McIlroy WJ, Richardson JC: Syringomyelia: A clinical review of 75 cases. Can Med Assoc J 93: 731-734, 1965
- 12) 山中 寿, 藤本裕一, 近藤正士, 田中健二, 清水 仁, 紀平泰男, 岡崎 通, 松陰 宏: 著しい呼吸筋萎縮をきたした脊髄空洞症の1剖検例. 三重医学 26: 629-631, 1983
- 13) Anderson NE, Willoughby EW, Wrightson, P: The natural history of syringomyelia. Clin Exp Neurol 22: 71-80, 1986

(4. 9. 29 受稿)