



不完全型 Brown-Séquard 症候群を呈した特発性脊髄ヘルニアの 1 例

友田 陽子^{1)2)*} 安藤 哲朗¹⁾ 橋本 亮³⁾
中村 聡³⁾ 久保田基夫³⁾ 福武 敏夫¹⁾

要旨：50 歳男性。10 カ月の経過で進行する左下肢の筋力低下を主訴に、脊髄炎を疑われ紹介された。左下肢のびまん性筋力低下、右下肢の触覚鈍麻、乳頭以下の右半身の温痛覚鈍麻、左の錐体路徴候および尿失禁を認めた。胸椎 MRI と CT myelography で Th4 椎体高位で脊髄が腹側へ偏位し、背側のくも膜下腔の拡大を認めたため、不完全型 Brown-Séquard 症候群を呈する特発性脊髄ヘルニアと診断し、ヘルニア嵌頓解除術を施行した。術後、症状は改善し進行も停止した。緩徐進行性の胸髄症で Brown-Séquard 症候群を認める場合、脊髄ヘルニアを鑑別する必要がある。

Key words：Brown-Séquard 症候群、脊髄ヘルニア、duropathy、診断

はじめに

Duropathies は 2012 年に Kumar¹⁾ により提唱された概念で、脊柱管内硬膜の欠損または損傷により神経症状を呈する疾患の総称である。脊髄ヘルニアは、脳表ヘモジデリン沈着症や脳脊髄液減少症、多髄節性筋萎縮症などとともに duropathies の一つとされ、硬膜の亀裂に脊髄がはまりこむ病態である。緩徐進行性の脊髄症を呈し、嵌頓形式から様々な臨床症状を示しうる。1973 年の Cobb ら²⁾ の報告以来、画像の進歩と普及に伴い出会う機会が増えている。我々は不完全型 Brown-Séquard 症候群を呈し、早期に診断し手術することができた特発性脊髄ヘルニアの 1 例を経験したため、文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：50 歳、男性

主訴：左下肢の筋力低下

既往歴：外傷で左顔面骨折歴あり。

家族歴：特記事項なし。

生活歴：右利き、20～40 本/日喫煙中、飲酒なし。覚醒剤使用歴があり、更生施設入所中。

現病歴：2020 年 8 月頃から徐々に左下肢を引きずり、2020 年 11 月頃から転倒を認め 1 本杖を使い始めた。2021 年 3 月

頃から尿失禁が出現したが、便失禁はなかった。左下肢の筋力低下は緩徐に進行し、2021 年 4 月には左下垂足となった。姿勢による背部痛の出現や症状の変動はなかった。2021 年 6 月に脊髄炎の疑いで当科へ紹介された。

現症：身長 165 cm、体重 77.5 kg、血圧 131/86 mmHg、脈拍 73/分、体温 36.2℃、呼吸数 16/分。一般身体所見に異常は認めなかった。神経学的所見は、意識清明で認知機能障害はなかった。MMT は腸腰筋 5/3、大腿四頭筋 5/4、大腿屈筋 5/4⁺、前脛骨筋 5/2、下腿三頭筋 5/4⁺で、左下肢のびまん性の筋力低下を認めた。左の膝蓋腱反射は亢進し、両側 Babinski 徴候は無反応で、左の Chaddock 徴候のみ背屈であった。右下肢の触覚鈍麻 (8/10) と Th4 以下の右半身の温痛覚鈍麻 (4～8/10) を認めたが、位置覚と振動覚は正常であった。蓄尿障害を認めた。Mann 試験は陽性で、歩行時に一本杖を要した。

入院時検査所見：血液生化学検査と尿検査に異常はなかった。髄液検査は水様透明で、細胞数 0/μl、糖 68 mg/dl (血糖 103 mg/dl)、蛋白 55 mg/dl、鉄 0 μg/dl、フェリチン 4.3 ng/ml であった。頭部 MRI では異常所見を認めず、T₂*強調像でヘモジデリン沈着もなかった。胸椎 MRI の T₂ 強調像と CT myelography では、Th4 椎体高位で脊髄が急激に腹側硬膜へ偏位し、背側のくも膜下腔が拡大していたが、脳脊髄液のうっ滞や造影剤の分布異常はなく、椎体と椎間板の異常もなかった (Fig. 1A, B)。

*Corresponding author: 亀田総合病院脳神経内科 [〒296-8602 千葉県鴨川市東町 929 番地]

¹⁾ 亀田総合病院脳神経内科

²⁾ 現：京都大学大学院医学研究科臨床神経学

³⁾ 亀田総合病院脊椎脊髄外科

(Received March 24, 2022; Accepted June 13, 2022; Published online in J-STAGE on September 30, 2022)

臨床神経 2022;62:797-800

doi: 10.5692/clinicalneurology-001767

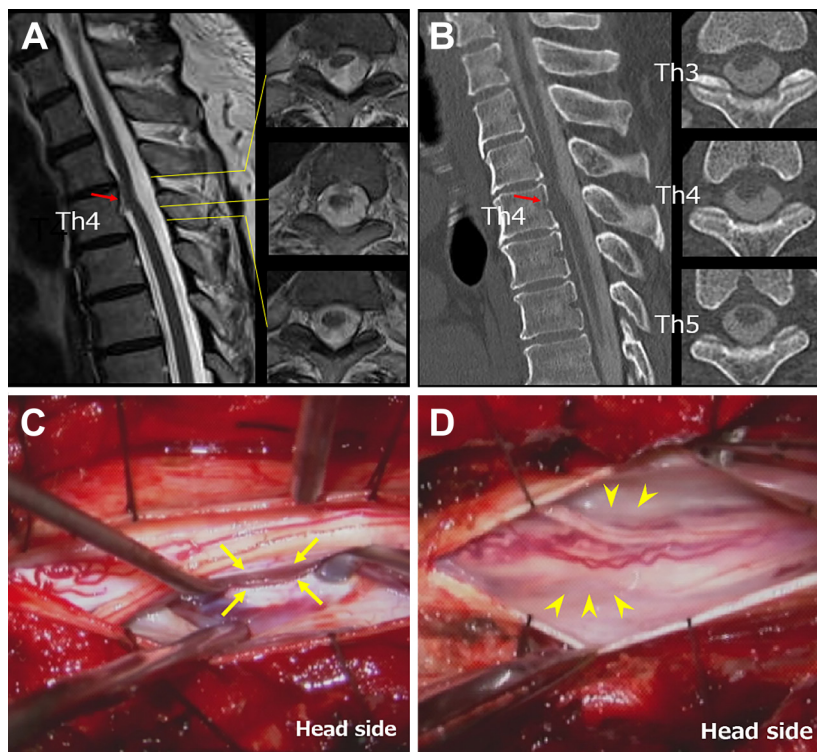


Fig. 1 Thoracic spinal MRI, thoracic spinal CT myelography and intraoperative photographs.

A: Sagittal and axial T₁-weighted 1.5-Tesla MRI of the thoracic spine shows anterior displacement of the spinal cord (red arrow), rotating counterclockwise at the Th4 vertebral level. There were no signs of cerebrospinal fluid stasis. B: Sagittal and axial CT myelography of the thoracic spine shows anterior displacement of the spinal cord (red arrow) and enlargement of the dorsal subarachnoid space at the Th4 vertebral level. There were no abnormal findings in the vertebral bodies, intervertebral discs or distribution of the contrast medium. C, D: The intraoperative photographs show a ventral dura defect (yellow arrows) at the Th4 vertebral level and incarceration of the spinal cord and spinal nerve roots (yellow arrowheads).

臨床経過：緩徐進行性の深部感覚障害を伴わない不完全型 Brown-Séquard 症候群であり，胸椎 MRI と CT myelography 所見から脊髄ヘルニアと診断した．速やかに脊椎脊髄外科へ紹介しヘルニア嵌頓解除術を施行した．術中所見では Th4 椎体高位の腹側硬膜に欠損があり (Fig. 1C)，同部位に胸髄と数本の神経根の嵌頓を認めた (Fig. 1D)．硬膜欠損部に切開を加え嵌頓を解除し，欠損部を人工硬膜で被覆した．術後は合併症なく，症状の進行は停止し，術後 3 週間の MMT は腸腰筋 5/4⁻，大腿四頭筋 5/5⁻，大腿屈筋 5/5⁻，前脛骨筋 5/2⁻，下腿三頭筋 5/5⁻ で，左下肢筋力の軽度改善を認めた．Th4 以下の右半身の温痛覚鈍麻も軽度改善し，尿失禁は著明に改善した．術後 1 カ月で回復期病院へ転院した．

考 察

特発性胸髄ヘルニアの既報告 129 例のメタ解析³⁾では，平均年齢は 51 歳 (21~78 歳) で，64% が女性であった．最も多い症状は Brown-Séquard 症候群 (66%) で，対麻痺 (30%)，単独の感覚障害 (3%)，単独の運動障害 (1%) と続いた．好発部位は Th3~7 椎体高位 (80%; $P < 0.001$) で，

発症から手術まで平均 5.2 年 (6 カ月~36 年) を要しており，本症は見逃されやすい病態である．

本症は，①硬膜の形態異常による硬膜欠損孔が存在し，②呼吸や体動などにより脊髄が硬膜欠損孔と密着し，③持続的な髄液圧の負荷により徐々に脊髄が欠損孔側に押し込まれ，ついには嵌頓して発生すると考えられる^{4)~6)} (Fig. 2)．硬膜欠損孔の病態は二重硬膜の内層硬膜欠損と，二重硬膜を認めない硬膜欠損に大別され⁷⁾，本例は後者であった．硬膜欠損の原因は，中澤ら⁸⁾によると，術後性，外傷性，炎症性，特発性の四つに分類され，特発性が最多である．また，本症は上位胸椎腹側に好発し，中年女性に多い．剖検例を用いた Hong ら⁹⁾の研究では，硬膜が最も厚い部位は Th 9/10 で，上位胸椎レベルの硬膜は下位胸椎レベルよりも薄かった．胸椎は生理的に後弯し可動域も狭いため，胸椎レベルでは脊髄は腹側硬膜と接することが多い．そのため菲薄化した硬膜と脊髄が接触し，脳脊髄液の拍動に伴い硬膜に小さな穴があき，髄液の流入により硬膜がさらに裂けて硬膜欠損孔が生じると推測される⁶⁾．また，女性は男性より硬膜が薄く，中年までの比較的硬膜が薄い時期に亀裂が生じやすいと考えられる⁶⁾．

本症の診断には，神経症候から障害部位を推定し，同レベ

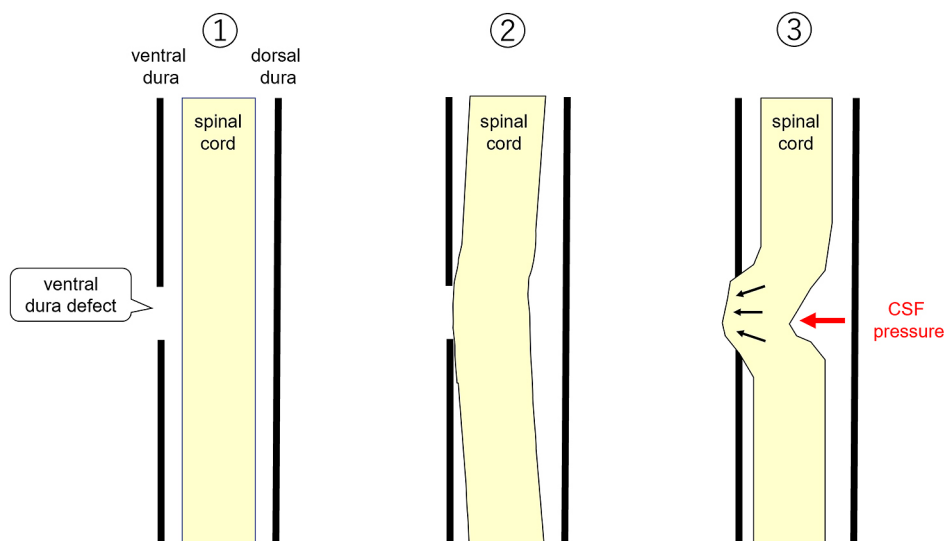


Fig. 2 Mechanism of spinal cord herniation (a ventral dura defect pattern).

① A ventral dura defect forms by an operation, trauma, inflammation or idiopathy. ② Breathing and body movement causes the spinal cord attachment to the ventral dura defect. ③ The spinal cord is gradually pushed into the ventral dura defect by continuous cerebrospinal fluid pressure.

ルを含む適切な画像検査を行う必要がある。特に MRI の T₂ 強調像と CT myelography が有用であり、水平断と矢状断で脊髄の腹側偏位と、背側のくも膜下腔の拡大を認める。鑑別を要する硬膜内くも膜嚢腫の場合は、脊髄が緩やかに腹側に偏位するのに対し、本症では急激に偏位する⁹⁾。くも膜嚢腫の多くは MRI で脊髄背側に脳脊髄液のうっ滞 (T₂ 強調像で低輝度混在) や、CT myelography で造影剤の流入欠損や停滞を認めるが、本症ではそれらを認めない⁶⁾。ただし、くも膜嚢腫と脊髄ヘルニアは合併例もあり、最終的な確定診断は手術所見でなされる¹⁰⁾。

脊髄ヘルニアは診断が遅れると脊髄に非可逆的な変性を起こす。本症の早期診断には、緩徐進行性の胸髄症で、特に Brown-Séquard 症候群の場合に、本症を鑑別にあげて適切な画像検査を行うことが重要である。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Kumar N. Beyond superficial siderosis: introducing “duropathies”. *Neurology* 2012;78:1992-1999.
- 2) Cobb C 3rd, Ehni G. Herniation of the spinal cord into an iatrogenic meningocele. Case report. *J Neurosurg* 1973; 39:533-536.
- 3) Groen RJ, Middel B, Meilof JF, et al. Operative treatment of anterior thoracic spinal cord herniation: three new cases and an individual patient data meta-analysis of 126 case reports. *Neurosurgery* 2009;64:145-160.
- 4) Kumar R, Taha J, Greiner AL. Herniation of the spinal cord. *J Neurosurg* 1995;82:13-136.
- 5) Borges LF, Zewvas NT, Lehigh JR. Idiopathic spinal cord herniation: a treatable cause of the Brown-Séquard syndrome case report. *Neurosurg* 1995;36:1028-1032.
- 6) 松村 剛, 高橋正紀, 野崎園子ら. 特発性脊髄ヘルニアの 1 例. *臨床神経* 1996;82:566-570.
- 7) 中島宏彰, 今釜史郎, 安藤 圭ら. 脊髄ヘルニアの病態と治療. *脊椎脊髄* 2020;33:865-869.
- 8) 中澤秀夫, 戸山芳昭, 里美和彦ら. 特発性脊髄ヘルニアの 2 治験例. *整形外科* 1991;42:1340-1346.
- 9) Hong JY, Suh SW, Park SY, et al. Analysis of dural sac thickness in human spine-cadaver study with confocal infrared laser microscope. *Spine J* 2011;11:1121-1127.
- 10) 萬代秀樹, 尾原裕康, 出井ふみら. 特発性胸髄脊髄ヘルニアの 1 例. *脳神経* 2006;58:893-897.

Abstract

A case of idiopathic spinal cord herniation with incomplete Brown–Séquard syndrome

Yoko Tomoda, M.D.^{1,2)}, Tetsuo Ando, M.D., Ph.D.¹⁾, Ryo Hashimoto, M.D.³⁾, Satoshi Nakamura, M.D.³⁾,
Motoo Kubota, M.D., Ph.D.³⁾ and Toshio Fukutake, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Kameda Medical Center

²⁾ Present Address: Department of Neurology, Kyoto University Graduate School of Medicine

³⁾ Department of Neurospinology, Kameda Medical Center

A 50-year-old man was referred to our hospital with myelitis associated with a 10-months history of progressive muscle weakness in the left leg. Neurological examinations demonstrated diffuse muscle weakness of the left leg, touch hypoesthesia of the right leg, reduced pain sensation below the right nipple, left pyramidal sign, and urinary incontinence. On the basis of thoracic spinal MRI and thoracic CT myelography, revealing anterior displacement of the spinal cord and enlargement of the posterior subarachnoid space at the Th4 vertebral level, we diagnosed the patient as having idiopathic spinal cord herniation with incomplete Brown–Séquard syndrome. After microsurgical release of the spinal cord and subsequent covering of the anterior dural defect with an artificial dura mater, the symptoms improved without progression. Clinicians should consider spinal cord herniation as a cause of slowly progressive thoracic myelopathy with Brown–Séquard syndrome.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2022;62:797-800)

Key words: Brown–Séquard Syndrome, spinal cord herniation, duroplasty, diagnose
