

症 例

原発性 IgA 欠損症，染色体異常を呈した Arnold-Chiari 奇形 に伴った脊髄空洞症の 1 手術例

天理よろづ相談所病院 脳神経外科¹⁾，同 神経内科²⁾

榎 篤¹⁾，牧田 泰正¹⁾，鍋島 祥男¹⁾，鄭 台頊¹⁾
高橋 潤¹⁾，新阜 宏文¹⁾，川村純一郎²⁾

〔原稿受付：平成元年12月11日〕

Surgical Management of Syringomyelia Associated with Arnold-Chiari Malformation, Primary IgA Deficiency and Chromosomal Abnormality —A Case Report—

ATSUSHI KEYAKI, YASUMASA MAKITA, SACHIO NABESHIMA, TAIKYOKU TEI,
JUN TAKAHASHI, HIROFUMI NIOKA and JUNICHIRO KAWAMURA

Department of Neurosurgery and Neurology, Tenri Hospital, Nara, Japan.

A rare case of syringomyelia associated with Arnold-Chiari malformation, primary IgA deficiency and sex chromosomal abnormality is reported.

A 26-year-old Ethiopian black male was admitted with a complaint of hypalgesia of his left arm and face for 10 years. Neurological examination on admission revealed dissociated sensory loss of his left arm and face. Mild motor weakness of his hand and rotatory nystagmus on left gaze were also noticed. Plain craniogram of lateral view showed small posterior cranial fossa with low positioned inion and platybasia.

MRI with T1-weighted images in sagittal plane revealed tonsillar herniation reaching C1 and syrinx extending from C2 to lumbar region.

Although no episode of infectious disease nor allergy were experienced, blood analysis disclosed low serum level of IgA (7 mg/dl). The values of other immunoglobulins were within normal range. IgA in saliva was not detected, too. According to the clinical history and symptoms, a diagnosis of primary asymptomatic IgA deficiency was obtained. Karyotype analysis showed inversion of Y chromosome. In an attempt to avoid anaphylactic shock on blood transfusion in a patient with IgA deficiency, autologous blood was prepared before surgery. Decompressive craniectomy of the posterior fossa with posterior arch of C1 and C2 was performed together with syringosubarachnoid shunt at Th 6-7 level. Postoperative course was successful and slight improvement of sensory disturbance was obtained. No respiratory or

Key words: Arnold-Chiari malformation, Syringomyelia, IgA deficiency, Chromosomal abnormality, Magnetic resonance image.

索引語：アーノルドキアリー奇形，脊髄空洞症，IgA 欠損症，染色体異常，磁気共鳴画像。

Present address: Department of Neurosurgery, Tenri Hospital, 200 Mishima-cho, Tenri 632, Japan.

wound infection was occurred.

The association of these three anomalies is very rare and genetical relationship is not known.

From surgical point of view, it is conceivable that preoperative management in a case of asymptomatic IgA deficiency is uneventful.

はじめに

エチオピアより紹介されてきた原発性 IgA 欠損症, Arnold-Chiari (以下 A-C と略) I 型奇形ならびに Y 染色体異常を伴った脊髄空洞症の患者を治療する機会を得たのでこのような稀な奇形の合併例の外科的治療上の問題点等を中心に若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：26才，黒人男性。

主 訴：左上肢～顔面のしびれ。

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：約10年前より左手指のしびれに気付く。徐々にしびれは左前腕～上腕へとひろがり約5年前より左顔面にも及ぶ。昭和62年2月エチオピアのアジスアベバ陸軍総合病院で脊髄空洞症と診断されていたが，エチオピア国内での外科的治療は不可能との同国医師団の判断で先進諸国での治療を勧められていたところ，当院で治療を受ける機会を得て昭和62年12月26日來日，同27日当院神経内科外来受診し MRI を施行され昭和63年1月6日，入院となる。

入院時所見：英語による会話可能な外見上健康そうな若者であった。左前腕～手指に筋萎縮を認めたが明らかな筋力低下はなかった。Th 8 以上のレベルで左側に強い解離性感覚障害が認められた。また，左方注視時にシーソー様眼振があった。上気道感染や下痢等の症状は認められなかった。

神経放射線学的所見：頭部単純写真側面では低位置のinionに伴う小後頭蓋窩，扁平頭蓋 (basal angle 144°) (Fig. 1a) をみたが，断層撮影では basilar impression, atlanto-occipital assimilation 等の頭蓋頸椎移行部の異常は認められなかった (Fig. 1b)。また脊椎正面写で軽い側弯症が存在した。頭部単純 CT では軽度の脳室拡大があり MRI にて小脳扁桃部が脊椎管内に陥入し C1 レベルまで下垂している所見が得られ C2～上部腰髄に及ぶ脊髄内空洞がみられた (Fig. 2)。6時間後の CT myelography において頸髄内空洞に造影剤の流入がみられたが胸髄のレベルでは脊髄の腫大を示す所見

のみであった。ABR, SEP 等神経機能検査ではほぼ正常範囲内であった。

血液生化学的検査：血液像で10%と好酸球増多がみられたが白血球数で6700であった。血清免疫グロブリン値が IgA 7 mg/dl (正常値 130-290 mg/dl), IgG 1850 mg/dl (800-1600 mg/dl), IgE 99 U/ml (50-300 U/ml) と IgA の単独低値を示したが，IgA 低下をきたす薬剤の服用歴等もなく，下痢，上気道感染症等もないことより当院血液内科で無症候性原発性 IgA 単独欠損症と診断された。リンパ球マーカーでみると OKT 3: 78% (64-86%), OKT 4: 41% (41-55%), OKT 4/8 比 1.46 (1.2-1.9) と正常範囲内で免疫能低下の所見はなかった。染色体分析では Y 染色体部に逆位 (inversion) が確認された (Fig. 3)。

手術所見：自家保存血 400 ml を用意し，SEP, ABR モニター下に腹臥位にてまず後頭下開頭による減圧術を行い C1-2 の椎弓切除による後方除圧も施行した。

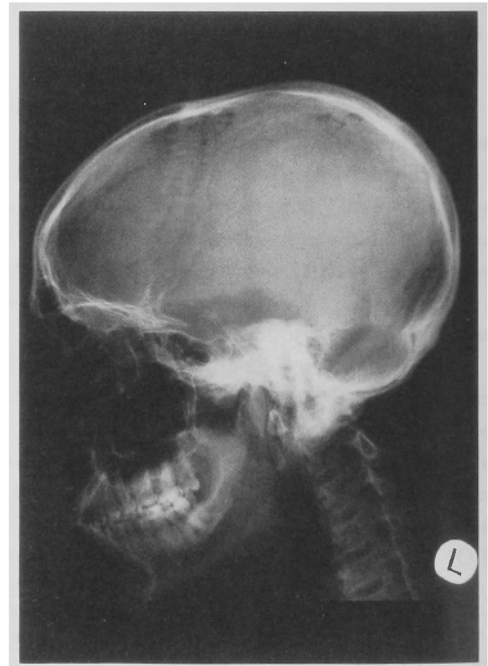


Fig. 1. a) Lateral view of plain craniogram showing small posterior fossa with low positioned inion.



Fig. 1. b) Lateral view of skull tomogram. Platybasia (basal angle 144°) is seen. Other anomaly of crainocervical junction is not associated.

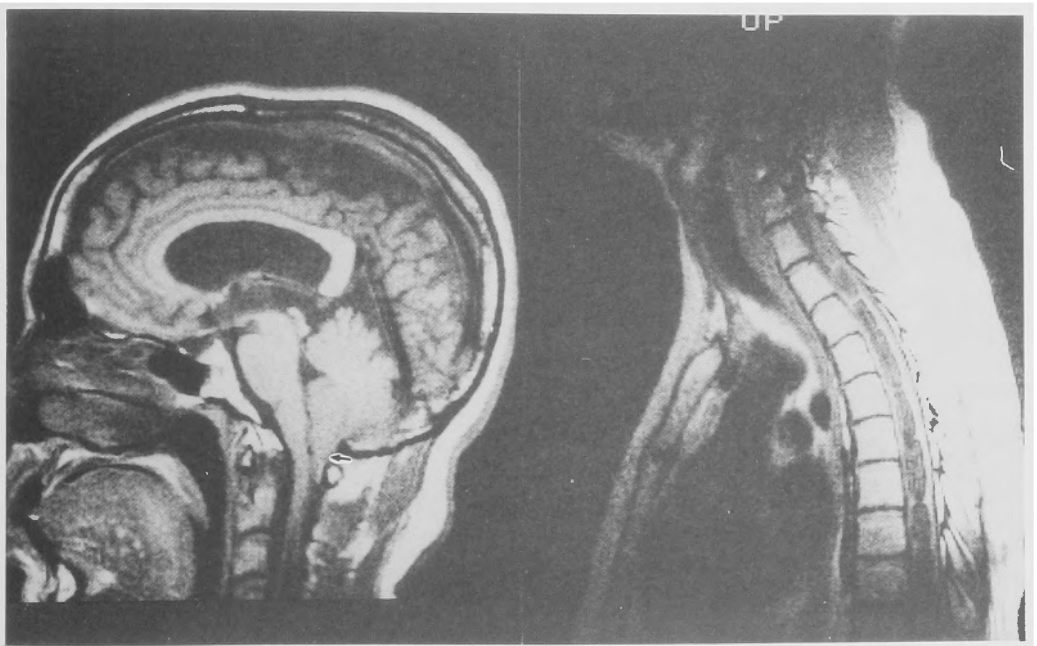


Fig. 2. Sagittal views of T1-weighted (TR 600, TE 35) MRIs. Tonsillar herniation (left, arrow) and syrinx extending from C2 to thoracic region (right) are seen.

後頭骨は深く大後頭孔内に陥入し骨除去のみにより減圧されたと判断し敢えて硬膜は開かなかつた。続いて術前のMRIで脊髄内空洞の最も著明であったTh 6-7で椎弓切除を行い超音波像で髄内空洞を確認し硬膜を開放したところ腫大した胸髄がみられた。後正中切開を加えると髄液様の液体(蛋白 200 mg/dl, 糖 83 mg/dl, 細胞数単核のみ 7/3, IgG 5.0 mg/dl, IgA, IgM 共に測定感度以下)の流出をみ、脊髄の縮小がみられた。V-A シャントの心房側カテーテル(最大外径 1.3 mm)を用い syringx 内頭側に 3 cm 尾側クモ膜下腔に 4 cm 挿入し Syringo-Subarachnoid (S-S) シャントを行った。術中の出血量は 670 ml で自家保存血 400 ml を輸血した。

術後経過: 直後の呼吸障害等の問題もなく, また上気道, 創部の感染もなく神経学的には眼振は変わらないものの, 左顔面~前腕にかけての知覚障害の改善をみ

た。術後の CT myelography では腫大していた脊髄の縮小並びに脊髄内からクモ膜下腔内へのシャントチューブの挿入が確認され (Fig. 4), 2ヶ月後のMRIでは頸髄~胸髄にかけての syringx の著明な縮小が確認された (Fig. 5)。術後1ヶ月後に独歩退院となった。

考 察

原発性 IgA 欠損症は欧米では500~3000人くらいに1人, 本邦では2000~3000人に1人くらいであろうといわれている¹²⁾。一方, A-C 奇形は欧米では1000人に1人くらいの発生頻度といわれ両者の合併例は非常に稀と思われ文献上報告はみられない。

IgA 単独欠損症とは血清の IgA 値が 5 mg/dl 以下で IgG, IgM 値の減少がみられない IgA の選択的欠損状態と定義され²⁾, 細胞性免疫能ないし T 細胞系機能については考慮されない場合が多い。IgA は生体の外界

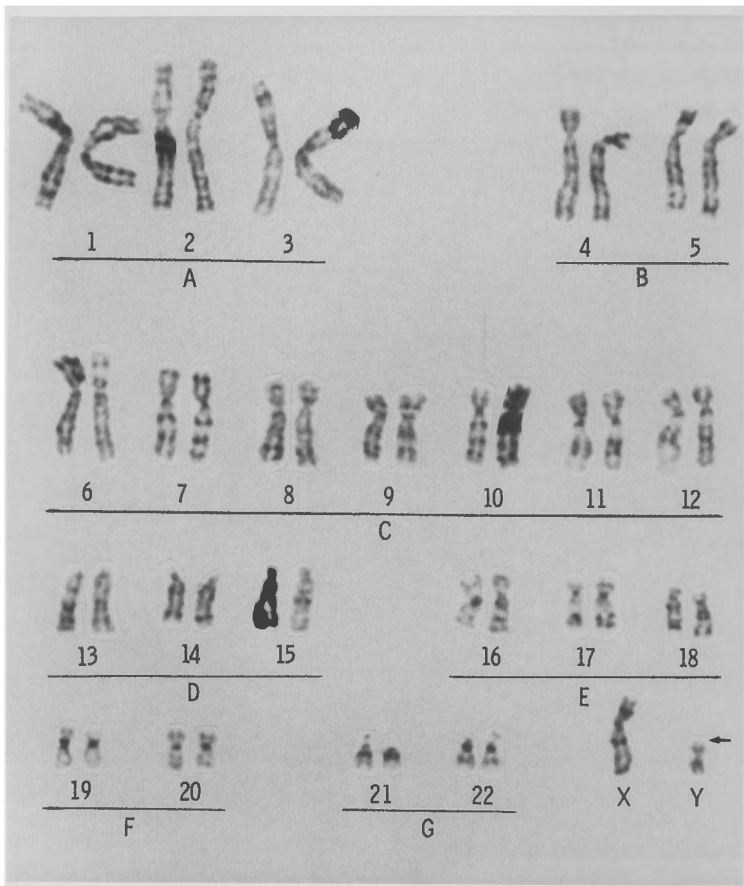


Fig. 3. Karyotype analysis of the patient. Inversion of Y chromosome (46, XY, inv(Yp+q-)) is shown (arrow).

と接する粘膜の表面や分泌液中に分泌型 IgA (sIgA) として存在し第一線で防御の役割を担っている。分泌液中の IgA は血中と異なり J 鎖を有する polymer 型 IgA (p-IgA) を呈し粘膜内の形質細胞で作られ粘膜上皮細胞で産生される secretory component (SC) をレセプターとして結合し粘膜上皮細胞内を輸送され sIgA として分泌される。一方血中 IgA は monomer 型 (mIgA) が主体で polymer 型は 10-15% を占めるにすぎず分泌液中の IgA の性状と大きく異なっているといわれている。

IgA 単独欠損症の大部分は IgA 系不全として把握さ

れ SIgA により営まれる局所免疫能の脱落が本症の臨床像に反映されることになる。本症例は血清並びに唾液・胃液中の SIgA も低値であるが SC は存在したことより加納⁹⁾ の分類する最も多いといわれる I 型に属すると考えられた。

IgA 欠損症は原発性と続発性の 2 者に大きく分類されるが、続発性で脳神経外科領域で遭遇するのは抗てんかん薬フェニトイン服用中の患者の場合である。他の抗けいれん剤にも免疫抑制作用があり、また IgA 単独でなく IgG, IgM などの免疫グロブリンの同時低下例もみられ詳細は不明であるが B 細胞から合成細

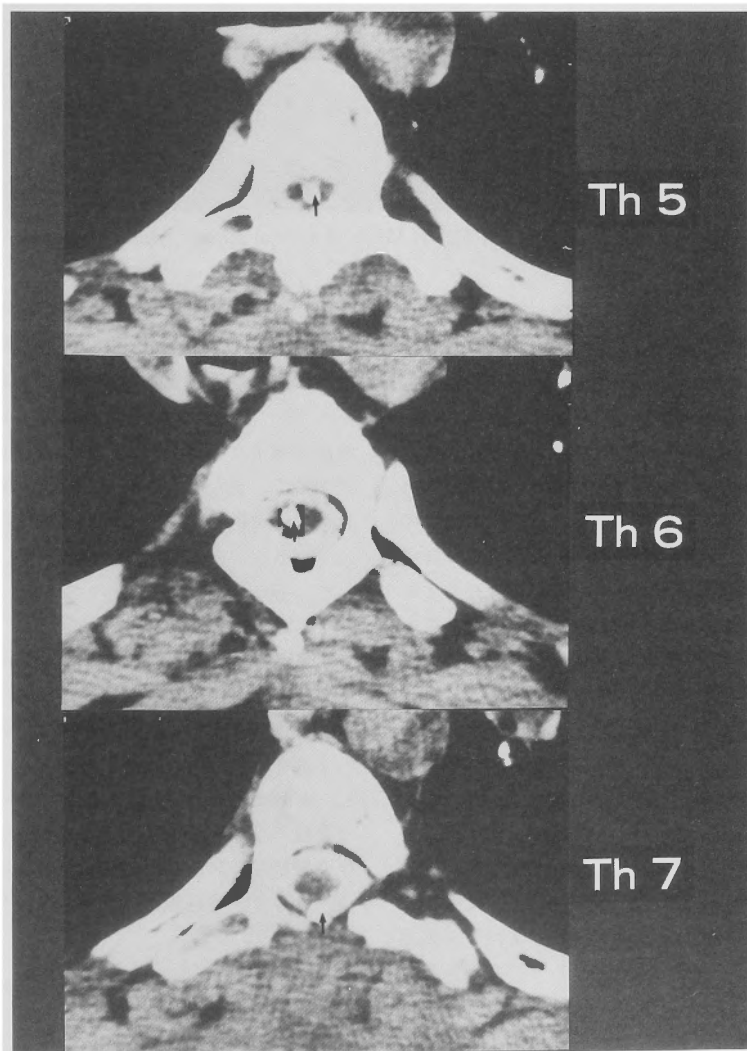


Fig. 4. Delayed CT myelograms showing decrease in size of syrinx and appropriate placement of S-S shunt catheter (arrow).

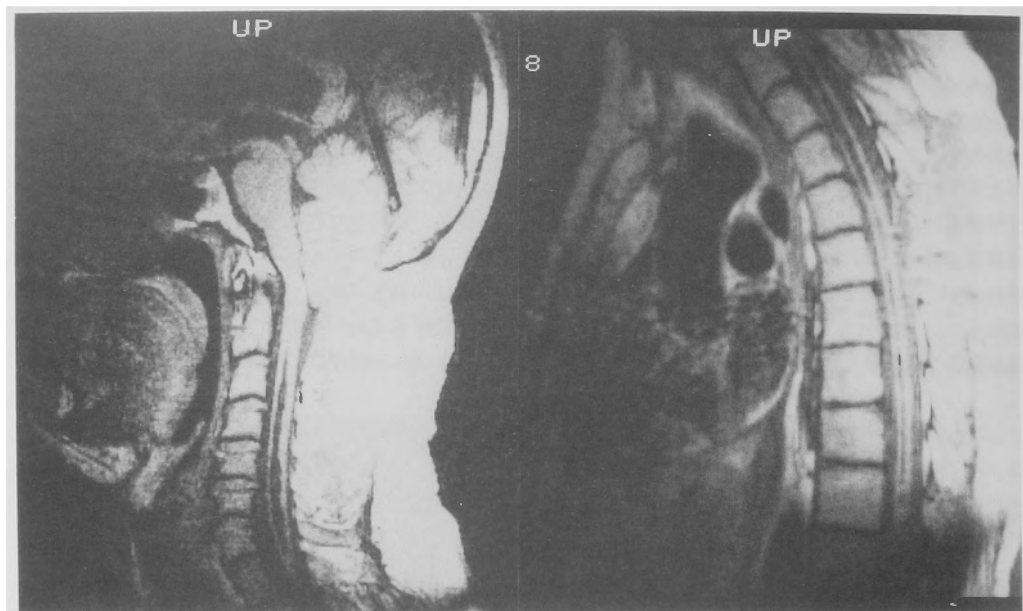


Fig. 5. Postoperative T1-weighted (TR 600, TE 35) MRIs in sagittal plane. Marked decrease in size of syrinx is shown.

胞, IgA 分泌という分化過程での DNA 合成抑制による機序が想定されている¹²⁾. 本症例は誘因となる薬剤の服用歴や基礎疾患もない点より原発性と考えられた. 肉親は全てエチオピアにいることもあり血縁者の検索は不可能であったが散发例の可能性が高い. IgA 欠損症の場合第18番染色体異常を伴うことが報告されているが A-C 奇形の場合は明らかな染色体異常との関係は報告されていない. 本症例でみられたような Y 染色体の逆位 (inversion) と疾患の関係は現在のところ全く不明である. また Y 染色体の逆位に関してもとくに性機能との直接の関係は現在のところ不明である. IgA 欠損症の場合臨床問題となるのは細菌・ウイルス等による反復性上気道感染症, 慢性下痢等であるが幸い本症例においては無症候性であった. 外科的治療の際問題となるのは手術に際し輸血の必要となる場合であるが抗 IgA 抗体による輸血後ショックの可能性もあり, 異家血しょう成分を除く意味で洗浄赤血球の投与等が安全と考えられるが本例においては自家血を手術前に2回採取し手術に備えた. また術後創部等の感染についても細心の注意をはらう必要があると思われる.

一方, 脊髓空洞症を伴った A-C 奇形の治療に関しては S-S シャント¹¹⁾ 以外にも後方除圧, obex 部の閉鎖 (Gardner の手術)⁴⁾, terminal syringostomy¹³⁾, S-P

シャント^{3,6)} 等あるがどの手法が最も良いかは現在のところ議論の多い現状である⁷⁻¹⁰⁾. 本例においては脊髓空洞症による感覚障害が主症状であることより S-S シャントのみでしばらく経過をみて良いかとも思われたが外国より単身で治療のため来日し術後の経過観察が困難で, またビザの都合上入院期間, 滞日期間をできるだけ短縮する意味において同時に2術野手術を敢えて行った.

結 語

1. 脊髓空洞症を有した Arnold-Chiari 奇形に原発性 IgA 欠損症, 染色体異常を伴った稀な外国人症例に後方除圧と S-S シャントを同時に行い良好な結果を得た1例を報告した.
2. 本例は無症候性 IgA 欠損症であったが, このような免疫不全症の患者の手術にあたっては, 術後の感染症の嚴重な予防並びに他家血輸血に伴うアナフィラキシーショックの可能性にも注意を払う必要があると考えられた.

本論文の要旨の一部は第15回日本脳神経外科学会近畿地方会 (昭和63年6月4日, 神戸) において発表した.

文 献

- 1) 赤保内良和: IgA の分子性状とその代謝機構. 臨床免疫 18: 205-218, 1986.
- 2) Amman AJ, Hong R: Selective IgA deficiency: presentation of 30 cases and review of the literature. Medicine 50: 223-236, 1971.
- 3) Barbaro NM, Wilson CB, Gutin PH, et al: Surgical treatment of syringomyelia. J Neurosurg 61: 531-538, 1984.
- 4) Garcia-Uria J, Leunda G, Carrillo R, et al: Syringomyelia: long-term results after posterior fossa decompression. J Neurosurg 54: 380-383, 1981.
- 5) 加納 正, 小屋美津彦, 内野治人: IgA 単独欠損症—原発性—. 臨床免疫 14: 23-33, 1981.
- 6) Lesoin F, Petit H, Thomas III CE, et al: Use of syringoperitoneal shunt in the treatment of syringomyelia. Surg Neurol 25: 131-136, 1986.
- 7) Levy WJ, Mason L, Hahn JF: Chiari malformation presenting in adults: a surgical experience in 127 cases. Neurosurgery 12: 377-390, 1981.
- 8) Logue V, Edwards M: Syringomyelia and its surgical treatment-analysis of 75 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 44: 273-284, 1981.
- 9) Paul KS, Lye RH, Strang FA et al: Arnold-Chiari malformation-review of 71 cases. J Neurosurg 58: 183-187, 1983.
- 10) 田代邦雄, 岩崎喜信, 深澤俊行, 他 脊髓空洞症の病型・合併症・治療. 神経内科 23: 31-38, 1985.
- 11) Tator CH, Meguro K, Rowed DW: Favorable results with syringosubarachonoid shunts for treatment of syringomyelia. J Neurosurg 56: 517-523, 1982.
- 12) 鳥居新平, 松岡 宏: IgA 欠損症—統発性—臨床免疫 14: 34-40, 1982.
- 13) Williams B, Fahy G: A critical approach of "terminal ventriculostomy" for the treatment of syringomyelia. J Neurosurg 58: 188-197, 1983.
- 14) 山田博是, 景山直樹, 中島正光: Syringomyelia の外科的治療. Neurol Med Chir (Tokyo) 20: 939-946, 1980.