

Diastematomyelia 症例における MR 像

大内雅文¹, 山内康雄², 沼 義博¹, 染田邦幸²,
河村梯夫¹, 松村 浩¹

¹関西医科大学脳神経外科 ²男山病院脳神経外科

はじめに

diastematomyelia は脊椎・脊髄の先天奇形で、脊髄があるレベルで骨性、軟骨性あるいは結合組織の隔壁により縦に離開した疾患である。本邦での報告は少なく、われわれが文献を渉猟したところでは 48 例の報告のみと思われる。われわれは diastematomyelia の 1 例を経験し、MRI が診断および手術治療に有用であったので文献的考察を加え報告する。

症 例

N. M., 7 歳, 男児。

主訴：歩行障害, 腰背部の異常発毛。

既往歴：Lennox-Gastaut syndrome。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：昭和 61 年 6 月頃（3 歳 6 ヶ月時）より全身性痙攣が頻回に出現した。近医にて抗痙攣剤の投与を受けていたが、症状が改善しなかった。このため昭和 63 年 5 月当院小児科を受診し、Lennox-Gastaut syndrome と診断された。投薬治療を受け、発作の程度も改善し、回数も減少した。しかし腰背部の異常発毛と歩行障害が認められたため平成 2 年 3 月当科に紹介

された。

入院時現症：精神発育遅延とあひる様歩行を呈していたが、膀胱直腸障害や足の変形・感覚障害・腱反射異常は認められなかった。

局所所見：腰背部に異常発毛を認めた (Fig. 1) それ以外は皮膚陥凹などの異常所見は存在しなかった。

血液・尿検査所見：異常なし。

脊椎単純撮影：正面像では Th₁₁-L₁間で椎弓根間距離が増大し、Th₁₂に椎体の変形と肋骨の付着異常を認め、左側湾を呈していた。側面像では骨棘が Th₁₂椎体後面より L₁椎弓腹側面に向かっているのが認められた (Fig. 2)。

Meylography：正面像では Th₁₂・L₁で髄液腔が 2 分割されていることが示された。しかし側

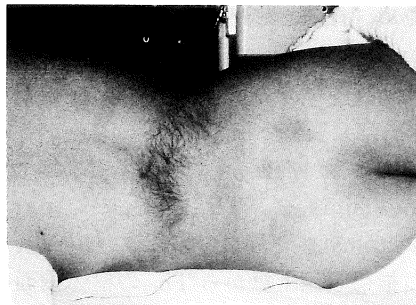


Fig. 1. Macroscopic finding of hypertrichosis at the lumbar portion.

キーワード diastematomyelia, MRI, spinal cord, congenital anomaly

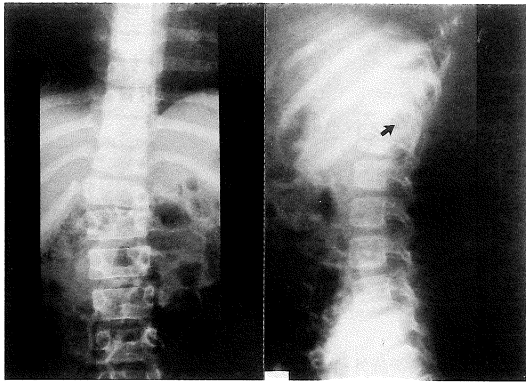


Fig.2. Spinal X-ray film A-P view reveals widened interpedicular distance and scoliosis in the Th_{11,12}, and L₁ levels (left). Lateral view reveals a bony spur from the Th₁₂ to L₁ levels (right, arrow).

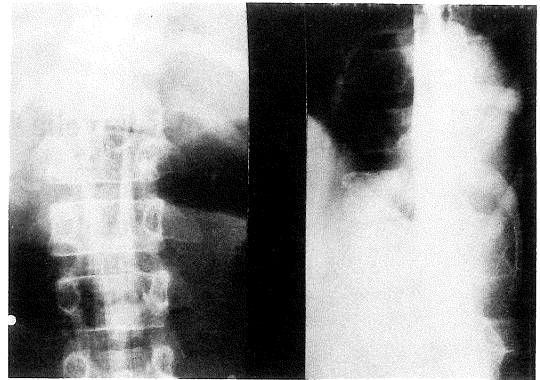


Fig.3. Myelography. A-P view reveals duplicated spinal cord between the Th₁₁ and Th₁₂ levels (left), while lateral view shows no particular findings.

面像では十分な情報は得られなかった (Fig. 3). CT myelography: 骨棘が Th₁₂ 椎体後面より L₂ 椎体腹側面に向かって伸びており, 椎体後面正中部に陥凹が認められた. 脊髄は完全に二分割されていることが明確に描出された (Fig. 4).

MRI: 0.5T 超伝導型 MRI 装置を使用して撮影した. SE (500/33 ms) では, 冠状断で脊髄が二分割されていることが描出され (Fig. 5), 矢状断では中隔の状態と円錐部が L₃ と低位であることが示された (Fig. 6). FE (800/22 ms, flip angle 20°) では髄液が高信号として描出されるため, 脊髄と髄液腔との関係が CT myelography と同じ程度に描出された (Fig. 7).

手術所見: 平成2年3月27日に手術を施行した. 異常発毛を剃毛し, Th₁₂ を中心に約 10 cm の正中縦切開を加え, Th₁₂ には total laminectomy を, Th₁₁ と L₁ には partial laminectomy を施行した. 骨棘は円筒状を呈し, L₁ 椎弓腹側上縁から Th₁₂ の椎体後面に向かって頭側へと進展していた. 骨棘を囲むように結合組織が存在していた (Fig. 8). 骨棘を



Fig.4. CT myelography showing the Th₁₁ level (A), Th₁₂ level (B), L₁ level (C) and L₂ level (D). Bony spur and duplicated spinal cord are identified clearly.

drilling により椎体後面レベルまで削除し, 硬膜管が2つあるのが確認された. 骨棘が存在した部位を一周するように内側の硬膜を切開した. fibrous band を切断した後, 硬膜嚢へと形成した.

術後経過: 歩行障害は改善し, 膀胱直腸障害

1991年3月18日受理 1991年7月4日改訂

別刷請求先 〒579 東大阪市横枕東28 河内総合病院脳外科 大内雅文

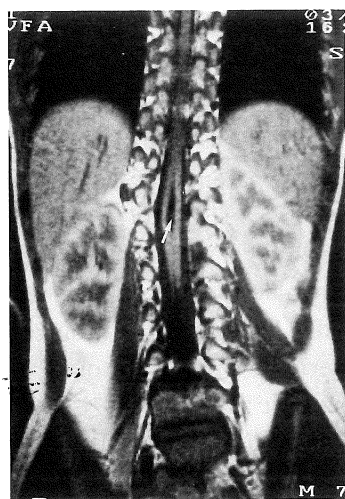


Fig.5. MRI (SE : 500/33ms) Duplicated portion of the spinal cord is distinctive on the coronal section. The fibrous band is shown as a high-intensity in the center of the duplicated spinal cord (arrow).

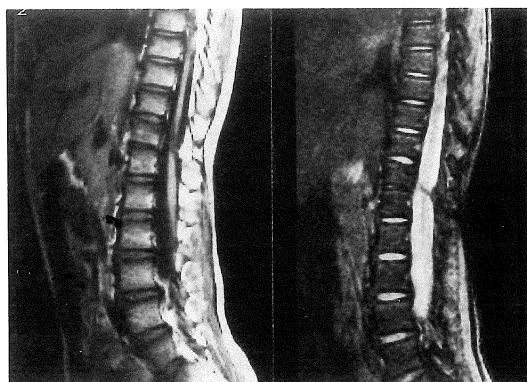
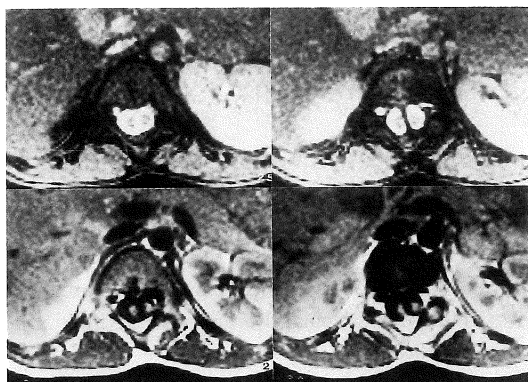


Fig.6. Sagittal section of MRI. SE : 500/33ms, FE : 800/22ms, flip angle 20°. Conus medullaris is situated at the L₃ level. Septum extends from the Th₁₂ body to L₁ lamina.



A | B Fig.7. Axial section of MRI. A (Th₁₂) and B (L₁) : FE (800/22ms, flip angle 20°), C (Th₁₂) and D (L₁) : SE (500/33ms). Duplicated spinal cord and cerebrospinal fluid are seen of FE images as clearly as on CT myelograms.



Fig.8. Operative findings before removal of the bony spur. Bony spur is recognized in the center of the duplicated dural sac (arrow).

考 察

Diastematomyelia は脊椎管に関連した先天性発生異常により脊髄・脊椎管が二分割されたもので、通常骨性・軟骨性・線維性の中隔を伴う疾患である^{4),9),13),14),22),24)}。高位腰椎に好発し、女子に多く、発見年齢は10歳以下が大部分を占

もなく術後3週間で退院した。平成3年6月現在通院中である。

めるとされている^{1),8),34)}。1837年 Ollevierら^{27),28)}により初めてその概念が確立されて以来、欧米諸国では現在までに300例を超える報告があるが、本邦での報告は50例を越えていないまれな疾患である^{6),17),18),21),26),29),31),34),35)}。

本症は、異常発毛・母斑・血管腫・皮膚洞・皮下脂肪腫などの局所皮膚所見や膀胱直腸障害や下肢麻痺・感覚障害・下肢の変形などの臨床症状をきっかけに発見されることが多いが^{9),13),16),19),20),24),29)}、診断の確定や治療方針の決定に放射線学的所見の果たす役割は大きいと思われる。単純撮影では二分脊椎、骨棘陰影、椎弓間距離拡大などが本症に特徴的とされている。

Frenchは中隔は66%に認められると報告しているが⁷⁾、線維性中隔の場合や中隔の存在しない diplomyelia の場合もある^{8),12),14),17),25),34)}ので診断には注意を要する。1970年代後半頃よりCTが普及し、myelographyの欠点を補うCT myelographyが可能となり確定診断として利用されるようになった。しかし本症は小児例が大部分を占めるため、myelographyを施行するにも全身麻酔を必要としたり、割髄の全貌を把握するためにはCT myelographyでは放射線被曝量が多くなることは不可避である。1985年頃よりMRIが普及するようになり、本症の報告も散見されるようになった^{1),4),11),15),21),34)}。しかし分解能の問題や、検査時間が長く患者の安静保持が困難なため、鮮明な画像が得られていないものが多い。われわれの症例では、SEとFEとの2つの撮影条件を使用することにより約30分という短時間で矢状・冠状・軸位の断層撮像が得られ、myelographyやCT myelography以上の情報が得られた。SEの冠状断は脊髄神経の長軸方向の描出に優れており、特に割髄の範囲の把握に適していると思われた。FE(800/22ms)では髄液は白く、脊髄白質は黒く描出されるのでMRI myelographyと呼ばれている。この撮像法は撮像時間が約7分と短く、髄液と脊髄神経との関係を把握するには十分と思われるが、中隔が骨性の場合にはCT myelographyの方が中

隔の把握には勝っていると思われた。しかしfibrous bandはCTでは描出は困難であったが、SE(500/33ms)にてhigh intensityを呈しており、この点に関してはMRIが優れていると思われた。diastematomyeliaでは先天奇形(dermal sinus²⁸⁾、fibrous band^{19),20),25)}、meningocele^{2),3),5)}、syringomyelia^{11),30)}、tight filum terminale^{10),13),18),23)}など)や腫瘍病変(dermoid²³⁾、lipoma^{21),28),29)}、meningeal cyst¹⁸⁾、neuroenteric cyst²³⁾、teratoma^{21),32)}、teratomatous cyst³¹⁾)などを合併しやすいとの報告も多く、この点に関してもMRIは任意の断層面が得られるため有用であると思われた。

結 語

- 1) diastematomyeliaの1症例を報告した。
- 2) 診断にはMRIが有用であった。特に割髄の範囲の把握には冠状断のT₁強調SE画像が有用であり、髄液と脊髄との相互関係の把握にはFE法によるMRI myelographyが撮影時間も短く診断価値も高いと思われた。

文 献

- 1) P. D. Barnes, P. D. Lester, W. S. Yamanashi, et al.: Magnetic resonance imaging in infants and children with spinal dysraphism. *AJNR*, 7: 456-472, 1986.
- 2) J. G. Bentead: A case of diastematomyelia. *J Path Bact*, 66: 553-557, 1953.
- 3) J. Cohen, C. B. Sledge: Diastematomyelia. An embryological interpretation with report of a case. *Am J Dis Child*, 100: 257-263, 1960.
- 4) P. C. Davis, J. C. Hoffman Jr., T. I. Ball, et al.: Spinal abnormalities in pediatric patients: MR imaging findings compared with clinical, myelographic, and surgical findings. *Radiology*, 166: 679-685, 1988.
- 5) J. L. Emery, R. G. Lendon: The local cord lesion in neurospinal dysraphism, (meningomyelocele). *J Path*, 110: 83-96, 1973.

- 6) 江山 巧, 黒澤輝彦, 角家 暁 : Diastematomyelia の一例. 第4回日本小児神経外科学研究会講演集, 186-188, 1977.
- 7) B. N. French : Neurological surgery. Saunders, Philadelphia, 1982, pp. 1339-1346.
- 8) Ph. Frerebeau, A. Dimeglio, M. Gras, et al. : Diastematomyelia : Report of 21 cases surgically treated by neurological and orthopedic team. Child's Brain, 10 : 328-339, 1983.
- 9) A. N. Guthkelch : Diastematomyelia With median septum. Brain, 97 : 929-742, 1974.
- 10) A. N. Guthkelch, G. T. Hoffman : Tethered spinal cord in association with diastematomyelia. Surg Neurol 15 : 352-354, 1981.
- 11) J. S. Han, J. E. Benson, B. Kaufman, et al. : Demonstration of diastematomyelia and associated abnormalities with MR imaging. AJNR, 6 : 215-219, 1985.
- 12) R. Y. Herren, J. E. Edwards : Diplomyelia (duplication of the spinal cord). Arch Pathol, 30 : 1203-1214, 1940.
- 13) S. K. Hilal, D. Marton, E. Pollack : Diastematomyelia in children. Radiographic study of 34 cases. Radiology, 112 : 609-621, 1974.
- 14) A. Hori, G. Fischer, B. Dietrech-Schott, et al. : Dimyelia, diplomyelia, and diastematomyelia. Clin Neuropathol, 1 : 23-30, 1982.
- 15) P. J. Hulser, G. Schroth, D. Peterson : Magnetic resonance and CT imaging of diastematomyelia. Eur Arch Psychiatr Neurol Sci, 235 : 107-109, 1985.
- 16) S. R. P. Humphrey, E. B. Hendrick, H. J. Hoffman : Diastematomyelia. Clin Neurosurg, 30 : 436-456, 1983.
- 17) Y. Ii, D. W. Will, A. Sanda : Diplomyelia. Report of an autopsied case. Arch Pathol, 85 : 416-418, 1968.
- 18) 井上駿一, 北原 宏, 高橋 弦 : 発生異常に基づく脊髄機能障害の予防と治療に関する研究. Diastematomyelia の病態と診断. 厚生省編 : 発生異常に基づく脊髄機能障害の予防と治療に関する研究. 昭和59年度研究報告書, (神経疾患研究委託費), 35-44, 1985.
- 19) C. C. M. James. L. P. Lassman : Diastematomyelia. A critical survey of 24 cases submitted to laminectomy. Arch Dis Children, 39 : 125-130, 1964.
- 20) P. R. Kennedy : New data on diastematomyelia. J Neurosurg, 51 : 355-361, 1979.
- 21) 小山誠剛, 関戸謙一, 山口和郎 : Diastematomyelia の2例. -MRI 診断. 脳外, 17 : 393-398, 1989.
- 22) B. W. Lichtenstein : Spinal dysraphim. Spina bifida and myelodysplasia. Arch Neurol Psnchiat, 44 : 792-809, 1940.
- 23) K. S. Mann, V. K. Khosla, D. R. Gulati. et al. : Spinal neurenteric cyst. Association with vertebral anomalies, diastematomyelia, doraxl fistula, and lipoma. Surg Neurol 21 : 358-362, 1984.
- 24) D. D. Matson : Diastematomyelia, neurosurgery of infancy and childhood, 2nd Ed, Chap. 4, Charles C Thomas, Springfield, 1969, pp. 84-95.
- 25) T. P. Naidich, D. C. Harwood-Nash : Diastematomyelia : Hemicord and meningeal sheaths; Signal and double arachnoid and dural tubes. AJNR, 4 : 633-636, 1983.
- 26) 中村雄作, 曾我文久, 高橋光雄, 他 : Cervical diastematomyelia の2症例, 臨床神経, 29 : 371-374, 1989.
- 27) C. P. Ollivier : Traite des maladies de la moelle epiniere. Paris, Mequignon-Marvis, 3rd Ed., Vol. 1, 1837, p. 189.
- 28) G. Perret : Diagnosis and treatment of diastematomyelia. Surg Gynec Obstet, 105 : 69-83, 1957.
- 29) 榊原健彦 : Diastematomyelia の診断と治療. 整形外科 Mook, 49 : 101-118, 1987.
- 30) A. E. Schlesinger, T. P. Naidich, R. M. Quencer : Concruent hydromyelia and diastematomyelia. AJNR, 7 : 473-477, 1986.
- 31) 菅野 洋, 関戸謙一, 山口和郎 : Teratomatous cyst を伴った diastematomyelia の1例. 小児の脳神経, 14 : 5-9, 1989.
- 32) N. Ugarte, F. Gonzalez-Grussi, C. Sotelo-Avila : Diastematomyelia associated with teratomas. Report of two cases. J Neurosurg, 53 : 720-725, 1980.
- 33) I. van Gieson : Artefacts of the nervous system. The topographical alterations of the gray and white matters of the spinal cord caused by autopsy bruises, and a consideration of heterotopia of the spinal cord. NY Med J Oct 15 : 421-437, 1892.
- 34) 山内康雄, 藤原浩章, 久保田千晴, 他 : Dias-

tematomyelia の1症例. 小児の脳神経, 15 : 1-6,
1990.

を伴った diplomyelia の1剖検例. 小児の脳神経,
2 : 269-276, 1977.

35) 山本真史, 大下裕夫, 高田光昭, 他: 脊髄髄膜瘤

MR Imaging of Diastematomyelia : A Case Report

Msafumi OHUCHI¹, Yasuo YAMANOUCI², Yoshihiro NUMA¹,
Kuniyuki SOMEDA², Yasuo KAWAMURA¹, Hiroshi MATSUMURA¹

¹*Department of Neurosurgery, Kansai Medical University
1 Fumizono-cho Moriguchi, Osaka 570*

²*Department of Neurosurgery, Otokoyama Hospital*

Diastematomyelia is a rare congenital anomaly with the spinal cord longitudinally divided by the septum of fibrous tissue, cartilage, or bone. We experienced a case of diastematomyelia for which MRI was effective for the diagnosis and surgical indication. The patient was a 7-year-old boy who had been under treatment of Lennox-Gastaut syndrome at the Department of Pediatrics in our institute. He was referred to our department because of hypertrichosis at the lumbar region and gait disturbance. Since MRI is harmless in comparison with myelography and CT myelography, this diagnostic tool is suitable for the detection of spinal dysraphism. Coronal section of short SE image provides clear information on the extent of the duplicated spinal cord, and FE image is effective to reveal the relation between the spinal cord and cerebrospinal fluid clearly. Thus, the efficacy of MRI is reported in detecting and diagnosing spinal dysraphism like diastematomyelia.