

# 原 著

## 磁気共鳴画像による Chiari 奇形の検討

### Evaluation of Chiari I Malformation by Magnetic Resonance Imaging

畑 雄一 (東京慈恵会医科大学放射線科)

宮本幸夫 ( 同 上 )

河合 隆 ( 同 上 )

福田 安 ( 同 上 )

関谷 透 ( 同 上 )

原田潤太 ( 同 上 )

多田信平 ( 同 上 )

#### キーワード

MRI, Chiari I malformation

#### 要 旨

Magnetic resonance imaging (MRI) was performed in 22 patients with Chiari I malformation using a Toshiba MRT-15 A scanner with a 0.15 T resistive magnet. A spin-echo (SE) technique with repetition time ( $T_r$ ) of 500 msec and echo time ( $T_e$ ) of 40 msec was used in all cases.

Syringomyelia was associated with 12 patients (55%), and hydrocephalus was seen in 5 patients (23%). Two patients had past histories of meningocele. Craniovertebral junction bony anomalies were present in 9 patients; pathologic conditions included 8 basilar impression, 3 occipitalization, 2 C2-3 fusion and 1 spina bifida at C1. Scoliosis was noted in 7 out of radiologically confirmed 17 cases. Measurement of basal angles was performed on midsagittal images of MRI by Welcker method. Mean basal angles of Chiari malformation was 138 degree, and was greater than that of 56 normal results.

MRI was useful in the evaluation of the ventricular size, the position of the cerebellar tonsils, the degree of compression of the upper cervical cords and the status of the spinal cord, particularly whether a syringomyelic condition exists. Without known hazard, MRI was a modality of choice for the diagnosis of the Chiari malformation.

## 1 はじめに

Arnold-Chiari 奇形 I 型 (以下 Chiari 奇形) は小脳扁桃が大孔を越え椎管内へ陥入する奇形で、頭蓋脊椎移行部 (craniovertebral junction; CVJ) の骨奇形や脊髓空洞症などを高率に合併することは良く知られている。本症は先天異常であるにもかかわらず、成人に達してから症状を発現する場合が多く見落としやすい疾患である。

従来 chiari 奇形の診断には脊髓造影、メトリザマイド CT など比較的侵襲性の高い検査法が用いられてきた。磁気共鳴画像 (MRI) は骨からのマーチファクトが少ないなどの特徴により、CVJ における神経軸の解剖構造を容易に、また非侵襲的に描出することができる。そこで MRI の Chiari 奇形に対する有用性について検討したので報告する。

### 1 対象と方法

昭和 53 年 8 月より 54 年 10 月までに慈恵医大放射線科および東芝 MRI センターで MRI を施行した Chiari 奇形は 22 例である。性別は男性 12 例、女性 10 例で、年齢は 11~58 歳 (平均 34 歳) であった。

MRI 装置は 20 例に対し東芝 MR-15 A (常伝導 0.15 T) を用い、パルス系列はスピンエコー法 (SE) で繰返し時間  $T_R$  500 msec, エコー時間  $T_E$  40 msec (short SE) を主とし、適宜  $T_R$  2000 msec の SE (long SE), 反転回復法を用いた。また 2 例に東芝 MRI センターの超伝導装置 (0.35 T) を用い、この場合もパルス系列は short SE ( $T_R$  500 msec,  $T_E$  54 msec) を主として選んだ。スライス厚は FWHM (full width at half maximum)

で 1 cm であり、全例正中矢状断を施行し、それに適宜横断像を付加した。

合併症の有無に関しては、まず中枢神経系について水頭症、脊髓空洞症を MRI により、髄膜瘤を既歴から検討した。また CVJ の骨奇形について MRI 正中矢状断像で検討し、全例単純撮影あるいは断層撮影と比較した。また MRI 正中矢状断像から Welcker 法 (nasion-tuberculum sellae-basion) によって頭底角を測定し、Chiari 奇形と対照群とを比較した。対照群は上咽頭、下垂体疾患や変形性頸椎症などを疑って MRI を施行し、頭蓋内、CVJ に異常がないと思われた 58 例である。また胸部単純撮影が得られた 17 例について脊柱側弯症の有無を検討した。

## 2 結果

### 1 Chiari 奇形の MRI 像

図 1 に正常例の正中矢状断像を示す。高信号領域である骨髄およびその周囲の緻密骨 (無信号領域) を追うことにより大孔前縁 (basion) および

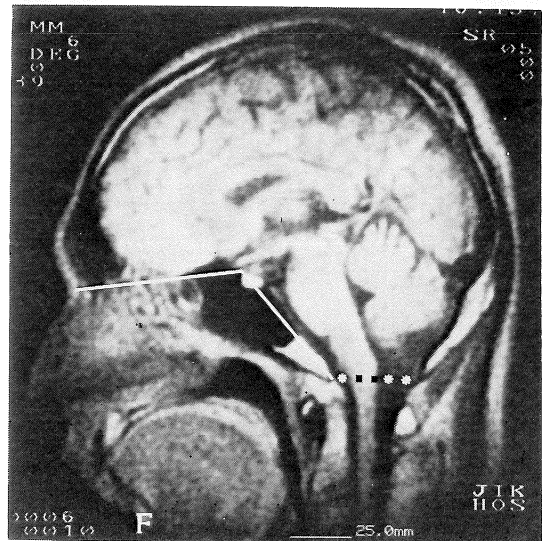


図 1 正常例。点線は大孔線 (McRae 線)、実線は Welcker 法による頭底角測定法を示す。

受 付 1985 年 4 月 8 日  
 最終稿受付 1985 年 7 月 1 日  
 別刷請求先 (〒105) 東京都港区西新橋 3-25-8  
 東京慈恵会医科大学放射線科  
 畑 雄 一

後縁 (opisthion) を同定することができる。この basion と opisthion を結んだ大孔線 (McRae 線, 図 1 点線) と小脳扁桃下縁との関係を見たところ, 正常例 44 例では 6 例において扁桃下縁が大孔線に接していた以外はすべて大孔線より上方に位置していた。

これに対し Chiari 奇形 22 例ではすべての症例で扁桃下縁は大孔線を越え下方偏位していることが明瞭に描出された。多くは正常扁桃下縁のゆるやかな曲線を失って鋭角もしくは舌状に延長し下垂していたが (図 2, 3), 時にはゆるやかな曲線を保ったまま偏位していた症例も見られた (図 4)。

なお Chiari 奇形の発見動機は MRI に先行してメトリザイド CT など他の検査で診断されたもの 8 例, 臨床症状から Chiari 奇形あるいは脊髓空洞症を疑って MRI を施行したもの 9 例, 他の疾患を疑って MRI を施行し偶然発見されたもの 5 例である。この中に症候学的に Chiari 奇形を強く疑いながら脊髓造影, メトリザイド CT で

は明確な所見が得られず, MRI によって初めて診断された 1 例が含まれていた。

## 2 中枢神経系の合併異常

Chiari 奇形 22 例について合併症の有無をまと

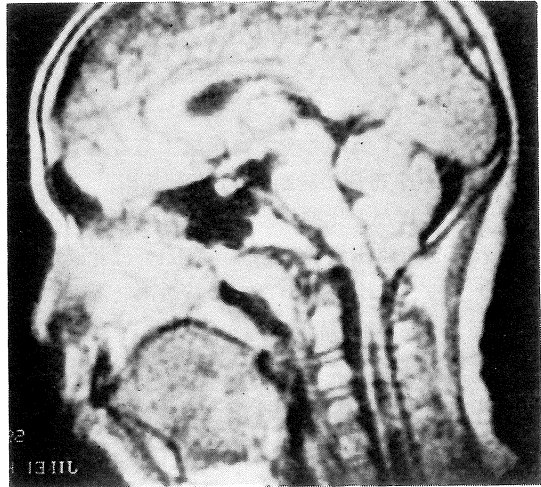


図 3 Chiari 奇形+脊髓空洞症. 大孔が拡大し小脳扁桃は環椎の高さまで下垂し, 下縁は鋭角を呈する。

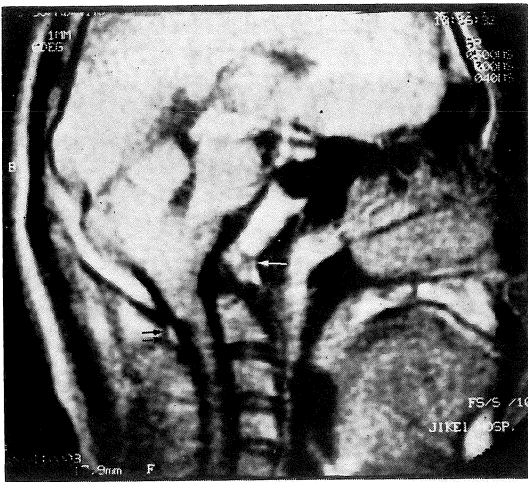


図 2 Chiari 奇形+頭蓋底陥入症+環椎後頭骨融合. 小脳扁桃は舌状に軸椎の高さまで下垂している。環椎前弓は basiocciput と融合し (↑), 後弓は大孔後縁と一体化している (↑は軸椎椎弓)。また明らかな頭蓋底陥入症が認められ, 延髄頭髓移行部は前方から圧迫されている。

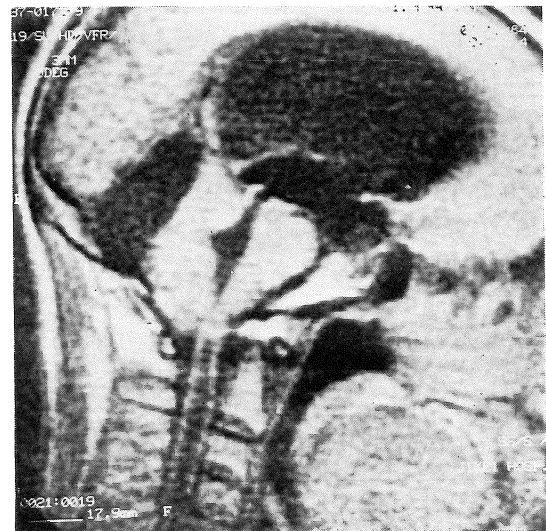


図 4 Chiari 奇形+脊髓空洞症+後頭蓋窩囊胞性疾患. 著明な小頭症を合併しており, 第 3 脳室, 中脳水道の拡張も明瞭に観察できる。

表 1 Summary of Chiari I malformation

Case	Basal angle	Abnormality of CNS			Abnormality of bone	
		Syringomyelia	Meningocele	Hydrocephalus	CVJ	Scoliosis
H. F. 16 M	150	+	+	-	B	+
H. K. 12 F	150	+	-	+	B	+
K. T. 26 M	145	+	-	-	F, Sb	-
M. S. 39 M	145	-	-	+	-	/
M. O. 43 F	145	-	-	-	Bone tumor	/
F. O. 37 F	144	-	-	-	-	/
H. Y. 24 M	143	+	-	-	B	+
M. H. 35 F	139	+	-	-	B	-
H. S. 24 M	138	+	-	-	-	+
E. Y. 33 F	138	-	-	-	B	-
T. S. 58 M	137	-	-	-	-	-
M. M. 58 F	136	+	-	-	-	-
R. Y. 48 F	136	+	-	+	-	+
M. T. 47 F	135	+	-	-	B, O, F	-
I. O. 45 M	134	+	-	+	-	-
K. S. 46 M	133	-	-	-	B, O	/
A. T. 11 F	133	-	+	-	-	-
S. O. 21 M	132	+	-	-	-	+
T. H. 25 M	130	-	-	-	B, O	-
Y. M. 40 M	130	-	-	-	-	-
T. I. 22 M	129	-	-	-	-	/
K. M. 57 F	123	+	-	+	-	+

CNS: central nervous system

B: Basilar impression

O: Occipitalization

F: C 2-3 fusion

Sb: Spina bifida (C1)

/: unconfirmed

めたのが表 1 である。脊髄空洞症は 12 例 (55%) に、水頭症は 5 例 (23%) に認められ、このうち高度な水頭症は 3 例であった。また後頭蓋窩に嚢胞性疾患の見られたものが 1 例あり、同時に高度な水頭症を伴っていた (図 4)。髄膜瘤の既応を有するものは 2 例 (9%) であり、いずれも 10 歳台の症例であった (表 2)。

### 3 骨奇形

CVJ の骨奇形は 9 例に認められ、その内訳は表 3 に示す如くである。このなかで頭蓋底陥入症

表 2 Associated abnormalities of CNS

syringomyelia	12
hydrocephalus	5
meningocele	2
cystic lesion	1

CNS: central nervous system

8 例中 5 例、環椎後頭骨融合 3 例中 2 例 (図 4) 第 2-3 頸椎融合 2 例中 1 例は MRI で指摘することができた。軸椎歯突起先端は骨髄組織に乏しくて MRI で明確に同定できない場合があり、頭蓋底陥入症を指摘し得なかった 3 例はこの理由によ

る。椎体部における頸椎融合は椎間板の消失、骨髄の融合により MRI でも診断は容易であるが、椎弓部での融合がみられた 1 例は描出できなかった。環椎後頭骨融合を指摘し得なかった 1 例は画質の不良が原因である。また 1 例において環椎の骨腫瘍（術後診断 osteoma）を認め、CVJ に異常のなかったものは 12 例である。17 例において単純撮影で胸椎を検査し、7 例に側弯症を認めた。

脊髓空洞症と CVJ の骨奇形あるいは側弯症の合併との関連を示したのが表 4 である。脊髓空洞症合併例に各種骨奇形合併の頻度が高く、特に側弯症は脊髓空洞症非合併例には 1 例もみられなかった。

表 3 Associated bony anomalies

CVJ bony anomalies	9/22 (41%)
basilar impression	8
occipitalization	3
C2-3 fusion	2
C1 spina bifida	1
Scoliosis	7/17 (41%)

表 4 Relationship between bony anomalies and Chiari I malformation with/without syringomyelia

	CVJ anomaly	Scoliosis
with syringomyelia	6/12 (50%)	7/12 (58%)
without syringomyelia	3/10 (30%)	0/5 (0%)

#### 4 頭底角測定

測定法は鼻根点 nasion, 鞍結節, basion を結んだ角度 (Welcker 法, 図 1) であり, nasion には前頭鼻骨縫合の代用点として鼻根部の最凹点を用いた。単純撮影あるいは断層撮影では nasion, basion の両者を同時に明確に描出することは困難であるが, MRI では 3 点をほぼ正確に定めることができ再現性は 3° 以内であった。なお画像の歪みを正方形 (1 辺 150mm) のファントムで評価したところ, 誤差は 1mm 以内であり, 糸巻き型の歪みは無視し得た。

結果は図 5 に示す如く, 対照群では 118~138° (平均 128°) であったのに対し, Chiari 奇型では 123~150° (平均 138°) と開大傾向を示した。表 1 は頭底角の大きいものから順に並べてあるが, 頭底角の分布と合併症の有無には明らかな相関は示さなかった。

Basal angles on MRI in Chiari I malformation

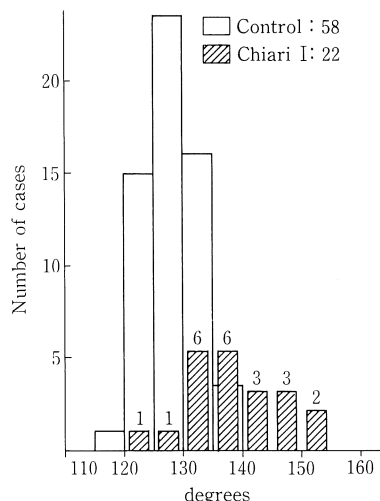


図 5 Basal angles of Chiari I malformation on MRI.

#### 3 考 察

Arnold-Chiari 奇形は下位脳幹, 小脳が脊椎管内へ下垂偏位した一連の複雑な奇形で, Chiari<sup>1)</sup>の記載に従って次の様に分類される。即ち I 型は小脳扁桃が下垂したものであり, II 型は腰仙部の髄膜脊髄瘤と共に小脳扁桃, 虫部, 第 4 脳室, 下位脳幹が偏位したものである。III 型は頸椎の欠損 (二分脊椎) 部に小脳が陥入して髄膜脳瘤の像を呈したものを言う。I 型については文献上慣習的に “Type I Arnold-Chiari malformation” と呼ばれることも多いが, 歴史的には “Chiari Type I” 奇形が正しい<sup>2)</sup>。一般に Arnold-Chiari 奇形といわれるのは II 型である。Chiari の記述は現

在でも、ほぼそのまま通用するが I 型においては多少異論があり、延髄の偏位を I 型に含める説<sup>2,3)</sup>と、含めない説<sup>4-6)</sup>とがある。Arnold-Chiari 奇形の成因に関しては各種の説があるが、いずれも多彩な病像を統一的に説明しきれていない。

I 型 (Chiari 奇形) の症状は、脳幹あるいは低位脳神経症状、回旋あるいは垂直眼振を主とした小脳症状、錐体路症状、知覚障害、syringomyelic syndrome (上肢中心の筋萎縮、解離性知覚障害) などであるが、発症時期は 10 歳以下はまれとされている。症状発現の機序は脳底部、上部頸髄周囲のクモ膜癒着の進行に深く関連していると考えられている<sup>7)</sup>。

Chiari 奇形は Arnold-Chiari 奇形 II 型が脊椎閉鎖不全 spinal dysraphism と関連深いのに対し、むしろ頭蓋脊椎移行部骨奇形を多く合併することが特徴的である。頭蓋脊椎移行部骨奇形の合併率は 45%<sup>7)</sup>、22%<sup>8)</sup> の報告があり、頭蓋底陥入症に限れば 23%<sup>2)</sup> と言われる。逆に de Barros ら<sup>9)</sup> の報告では手術、剖検で確認された頭蓋底陥入症 33 例中 22 例 (67%) に Chiari 奇形を合併していた。また側弯症の合併については Cahan ら<sup>8)</sup> の 50% の報告がある。一般にこれら骨奇形の数が多し、中枢神経系の異常を有する可能性が高いと思われる。de Barros ら<sup>9)</sup> は頭蓋底陥入症の症状が錐体路症状、知覚とくに深部知覚障害であるのに対し、純粋な Chiari 奇形では前庭症状、第 9、10 脳神経症状を伴った小脳症状が主であり、明瞭に区別できるとしている。従って各種骨奇形において、説明のつかない神経症状を呈する症例には、更に画像診断学的検索を進める必要がある。

従来 Chiari 奇形の診断には陰性あるいは陽性造影剤を用いた脊髓造影が用いられてきた。脳室造影は、その侵襲性、患者に与える苦痛の故に用いられることは少なくなり、血管造影は有用性が低い。脊髓造影には陽性造影剤として近年 metrizamide が用いられ、CT を併用することにより小脳扁桃の下垂を明瞭に描出し得るようになって

た。また同時に metrizamide CT で高率に空洞が造影され、Chiari 奇形の重要な合併異常である脊髓空洞症の診断が容易になったことも大きな進歩である。空洞の描出率は Aubin ら<sup>10)</sup> の報告では、6 時間後の delayed scan で 59/64 (92%) である。全例に造影されないのは、症例によって空洞造影の最適時間が異なること、また造影されない症例もあることが原因である。以上のような各種検査法の進歩にもかかわらず、大後頭孔周囲の異常は見逃され易く、ともすれば Chiari 奇形の正確な診断が遅れる場合が多いことは充分注意しなくてはならない。皮肉なことに、CT の出現は Chiari 奇形において誤診を助長している面があり、それは通常の CT で所見が得られなかった場合、“外科的疾患”を否定するものと信じられているためである。と Cahan らは警告している<sup>8)</sup>。

MRI は矢状断が容易に得られ、骨からのアーチファクトも少なく、頭蓋脊椎移行部の異常、特に Chiari 奇形の診断に極めて有用であり、既に報告も多い<sup>11-13)</sup>。また CSF と脳脊髄実質を識別するのに造影剤を必要とせず、非侵襲的であることも大きな利点の一つであり、正中矢状断像において Chiari 奇形と同時に脊髓空洞症の有無も観察できる。パルス系列としては CSF と脳脊髄実質とを識別するという意味では、反転回復法、あるいは  $T_R$  の短いスピネコー法が適しているが、反転回復法は信号/雑音比 (S/N 比) が低い欠点がある。

頭底角の測定については既に筆者は一人が脊髓空洞症に関し検討しており<sup>14)</sup>、Chiari 奇形と同様に開大傾向を示した。対照群の値は、従来の成書の記載より低い結果が得られたが、本邦の報告では名和田<sup>15)</sup> が 340 例について X 線学的に測定した平均 132.7° という測定値があり、同様に低い傾向を示すため人権的な差と考えられた。我々の知る限りで Chiari 奇形について、頭底角をまとめて測定した報告はない。

Chiari 奇形の治療に際して必要な情報としては次のようなものがあげられる<sup>16)</sup>。①小脳扁桃の位置。②上部頸髄、延髄への圧迫の程度。③脊髄の状態、特に脊髄空洞症の有無。④脳底部クモ膜炎の有無。⑤第4脳室とクモ膜下腔との交通性。⑥脳室全体の大きさ。このうちMRIは①②③⑥の点で非侵襲的かつ容易に情報が得られ、臨床症状、単純写真など、Chiari 奇形を疑った場合の次の検査法として最適である。今回の検討で、MRIにより偶然にChiari 奇形を発見した症例が5例(23%)含まれていたことは、MRIの有用性を如実に示すものであろう。今後MRIの普及により、従来以上にChiari 奇形が発見される率が高まると予想される。

Chiari 奇形の治療は後頭蓋窩減圧術と椎弓切除術が適応となり、再悪化例はあるものの術後早期の症状改善が高率に見られ<sup>4,8,9,17)</sup>、特に小脳症状の改善は著しい<sup>2)</sup>。脊髄空洞症合併例の術後は予後不良と言われるが<sup>17)</sup>、Williams<sup>18)</sup>は脊髄空洞症は突然に症状が進行することがあり、できるだけ早期に手術すべきであると述べている。MRIはChiari 奇形、脊髄空洞症が非侵襲的、かつ容易に診断できる検査法であり、今後これらの疾患に対して画期的な役割を果たすものと思われる。

## 文 献

- 1) H. Chiari: Über Veränderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocephalie des Grosshirns. *Dt. Med. Wschr.* 17: 1172-1175, 1881.
- 2) K. S. Paul, R. H. Lye, F. A. Strang, et al.: Arnold-Chiari malformation.: Review of 71 cases. *J. Neurosurg.* 58: 183-187, 1983.
- 3) 森 惟明, 半田 肇: 先天異常の臨床とCT(第2版). にゅーろん社, 東京, 1980.
- 4) A. Appleby, J. B. Foster, J. Hankinson, et al.: The diagnosis and management of the Chiari anomalies in adult life. *Brain*, 91: 131-140, 1968.
- 5) S. Bloch, M. J. van Rensburg, J. Danziger: The Arnold-Chiari malformation. *Clin. Radiol.* 25: 335-341, 1974.
- 6) D. C. Harwood-Nash, C. R. Fitz: *Neuroradiology in infants and children.* Mosby, Saint Louis, 1000-1014, 1976.
- 7) N. K. Banerji, J. H. D. Millar: Chiari malformation presenting in adult life.: Its relationship to syringomyelia. *Brain*, 97: 157-168, 1974.
- 8) L. D. Cahan, J. R. Bentson: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J. Neurosurg.* 57: 24-31, 1982.
- 9) M. C. de Barros, W. Farias, L. Ataíde, et al.: Basilar impression and Arnold-Chiari malformation.: A study of 66 cases. *Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 31: 596-605, 1968.
- 10) M. L. Aubin, J. Vignaud, C. Jardin, et al.: Computed tomography in 75 clinical cases of syringomyelia. *AJNR*, 2: 199-204, 1981.
- 11) R. C. Hawkes, G. N. Holland, W. S. Moore, et al.: Craniovertebral junction pathology.: Assessment by NMR. *AJNR*, 4: 232-233, 1983.
- 12) M. T. Modic, M. A. Weinstein, W. Pavlicek, et al.: Magnetic resonance imaging of the cervical spine: Technical and clinical observations. *AJR*, 141: 1129-1136, 1983.
- 13) B. C. P. Lea, J. B. Kneeland, M. D. F. Deck, et al.: Posterior fossa lesions: Magnetic resonance imaging. *Radiology* 153: 137-143, 1984.
- 14) 宮本幸夫, 畑 雄一, 多田信平: 磁気共鳴画像による脊髄空洞症の検討, *NMR 医学*, 4, No. 2: 48-53, 1984.
- 15) 名和田宏: 臨床神経学的エックス線頭蓋計測について(I)——正常人約50名, 異常例約50例についての統計および各計測法の検討——, *脳と神経*, 15: 385-398, 1963.
- 16) R. E. Wooseley, R. A. Whaley: Use of metrizamide in computerized tomography to diagnose the Chiari I malformation. *J. Neurosurg.* 56: 373-376, 1982.
- 17) R. J. Saez, B. M. Orofrio, T. Yanagihara: Experience with Arnold-Chiari malformation, 1960 to 1970. *J. Neurosurg.* 45: 416-422, 1976.
- 18) B. Williams: A critical appraisal of posterior fossa surgery for communicating syringomyelia. *Brain*, 101: 223-250, 1978.