

若年性頸椎 flexion myelopathy の病態生理に関する研究

—頸椎MR Iを用いた正常例との比較検討—

河 野 道 宏

若年性頸椎 flexion myelopathy の病態生理に関する研究

— 頸椎 MRI を用いた正常例との比較検討 —

河野 道宏

## 背景と研究目的

### はじめに

頸椎症の特殊型として、非常にまれな頸椎 flexion myelopathy とよばれる一疾患が存在する。本症はほとんど若年の男性に発症し、緩徐進行性の一側性または一側優位性の手・前腕の筋萎縮を呈する。本症の神経放射線学的特徴として、脊髓造影・MRI 上、前屈時に下位頸椎の硬膜後壁の前方移動が見られ、頸髄が伸張する所見や、頸髄が前方に存在する椎体と、前方移動してきた硬膜後壁により圧迫を受ける所見が認められる。この疾患の原因は不明とされているが、頸椎前屈が脊髓症の発生に関与していることがほぼ確定している。背景に脊椎と脊髓の発育不均衡が存在することが疑われているが未だ証明はされていない。もし、原因が脊椎・脊髓発育不均衡にあるとすれば、形態上に特有の所見が存在し、何らかのリスクファクターが存在することが予測される。これまで、本症患者の MRI 上の所見につき健常者との比較を行った研究はなく、また、罹患率の男女差の原因についての研究もなされてこなかった。このため、MRI をもとにこれらを究明することを本研究の目的とした。

### 頸椎 flexion myelopathy の概念

現在、コンセンサスの得られている頸椎症における myelopathy の発現機序は、頸椎後屈時の disc の protrusion と、硬膜と黄色靱帯の folding(たわみ)による pincer mechanism (Fig.1) (Penning et al,1966) である。

これに対し、頸椎 flexion myelopathy は頸椎前屈時に頸髄が椎体、椎間板などの前方因子や、前方移動してきた下部頸椎硬膜後壁により圧迫を受けたり、前屈時の脊髄そのものの伸張が原因となって起こるきわめてまれな脊髄障害を総称したものである(大成ら,1993)。頸椎 flexion myelopathy の概念は1960年代にすでに指摘されていた(Reid,1960A,1960B,Breig et al,1966A,1966B)。Reidのcadaverによる観察により頸部前屈時に頸髄や頸椎硬膜管は伸張することが示され、これは特に下部頸椎において認められた(Reid,1960B)。Breigらは頸椎症において前屈がmyelopathyの発症に寄与する機序として、contact pressure(接触による脊髄圧迫)とaxial tension(脊髄の頭尾側方向への緊張力)の概念を提唱した(Fig.2)(Breig et al,1966A)。Breigらはさらにcadaverにmicroangiographyを用いて頸部前屈時の頸髄内の血流低下を証明した(Breig et al,1966B)。なお、頸椎前屈に伴う脊髄障害に対し、はじめてflexion myelopathyの名称が用いられたのは1987年のことである(菊地ら,1987、Iwasaki et al,1987)。

矢田らは1982年、実質上flexion myelopathyと考えられる彼らの'overstretch症例'において、頸部前屈により下部頸椎硬膜後壁が前方に移動し、椎体後面により脊髄が圧迫扁平化されること(Fig.3)を報告し、ReidやBreigらの概念を強

調した(矢田ら,1982)。この硬膜後壁の前方移動は正常者では認められないか、認められてもごく軽度とされている(三井ら,1989A、得丸ら,1989A)。

矢田らは、この現象が脊椎の発育と脊髄および硬膜の発育に存在する不均衡を原因として強く推定し、myelopathyの発現機序として循環障害の関与にも言及した(矢田ら,1982)。また、彼らはミエログラフィーでの前屈時の後根の過伸展とentry zoneの頭側への移動から頸部前屈時に脊髄が上方へ移動していることを推定した(Fig.3)(矢田ら,1984、三井ら,1984)。

本症は、現在までの報告を合わせても、国内から250例未満、国外から約150例と非常に少なく、稀少である。

頸椎flexion myelopathyのうちの、下部頸髄灰白質の前角のみが障害された脊髄前角症候群は平山病(若年性一側上肢筋萎縮症)として知られている(三井ら,1986,1989A、橘,1990、北川ら,1992、大成ら,1993、平山,1996)。

## 平山病について

平山病は、平山らにより筋萎縮性側索硬化症 (amyotrophic lateral sclerosis, ALS) や脊髄性進行性筋萎縮症 (spinal progressive muscular atrophy, SPMA) などの motor neuron disease に分類されていた症例群中より、特殊な性格をもつ一群として分離された (平山ら, 1959)。しかし、20 年以上にわたり病変部位の同定がなされず、最終的に頸椎症の特殊型に位置付けられた興味深い疾患である。平山の報告以来 (平山ら, 1959、Hirayama et al, 1963)、日本のみにとどまらず国外よりも報告が散見されるようになった (勝木ら, 1962、安藤ら, 1962, 1963、Pilgaard et al, 1968、Compernelle, 1973、Hashimoto et al, 1976、佐々木ら, 1977、Sobue et al, 1978、Adornato et al, 1978、Singh et al, 1980、Gourie-Devi et al, 1984、Metcalf et al, 1987、Peiris et al, 1989、Misra et al, 1995、Robberecht et al, 1997、Chen et al, 1998)。

その臨床的特徴は、(1) 若年 (14-24 歳) に発病する (2) 圧倒的に男性が多く罹患する (3) 罹患肢は一側性または一側優位性のものが多い (4) 手・前腕に限局する筋萎縮分布に特性があり、境界が肘の近くから前腕外側の中央にかけて斜めに走る (oblique atrophy) (5) 随伴症状として指の寒冷麻痺と伸展時の震えがみられる (6) 非罹患側の同名筋に潜在性病変が筋電図検査でとらえられる (7) 潜行性に発病し、徐々に進行するが数年で停止性となる (8) 陰性徴候として、感覚や腱反射の本質的な異常はない (9) 家族性発現は稀有、などである (平山, 1972)。

腱反射に関しては、平山らは本質的には異常を認めないとしているが (平山

ら,1959、 Hirayama et al,1963、平山,1972, 1992,1993)、下肢腱反射亢進や上肢腱反射低下等を認める症例も多数報告されている(佐々木ら,1977、 Sobue et al,1978、 Gourie-Devi et al,1984、三井ら,1989A、松浦ら,1989)。

針筋電図で神経原性放電(持続時間の延長、高振幅、多相性)が確認されていること(長岡ら,1980)と筋生検における束性筋萎縮像の所見(平山,1972)から筋病変が否定され、Sobue らにより、病変が脊髄内に存在する可能性が高いことが示唆された(Sobue et al,1978)。その後 CT myelography (CTM) で下部頸髄の部分萎縮の所見が報告され(向井ら,1984、松村ら,1984)、松村らは脊髄萎縮の形態から前角萎縮を推定した(松村ら,1984)。そして1985年、平山らにより同症の剖検所見が発表され(平山ら,1985、Hirayama et al, 1987)、病変は下部頸髄に限局して前角に認められ、同症は頸髄症の一種と位置付けられた。この剖検例の脊髄病理所見は、C5-T1 特に C7,8 の両側の前角が壊死に陥り、筋萎縮の優位な側に強く、基質の粗鬆化と大型・小型神経細胞の減少・変性を認めた。白質の変化はなく、また、脊髓長、硬膜長、硬膜伸展性にも異常はみられなかったという(平山ら,1985)。脊髄は虚血性機序に対して、灰白質特に前角が最も脆弱とされているため(Hashimoto et al,1976、矢田ら,1985,1986, 1987、橘ら,1986、井上ら,1989)、これらの所見より、その前角病変は循環障害性の機序によるものと考えられた(平山ら,1985、Hirayama et al,1987)。その後、平山病の剖検報告が1例追加されたが(荒木ら,1989)、病変は前角に限局しており平山らが報告した所見とほぼ同様であった。

### 頸椎 flexion myelopathy の定義

前述の通り、平山病は頸椎前屈に起因する、下位頸髄前角に限局する病変による症候を呈したものを指し、白質病変を含まない疾患である。これに対し、頸椎 flexion myelopathy は、頸椎前屈に起因する下位頸髄前角障害が主体であることは同様であるが、下肢腱反射亢進、上肢や下肢の知覚障害等の long tract sign (白質障害による症候) を含み得る、より広い病変の分布を包括する疾患である。したがって本症は、頸椎前屈に起因する、白質障害を含み得る灰白質 (特に前角) 主体の脊髄症と定義される (三井ら, 1986, 1989A、橘, 1990、大成ら, 1993)。

本研究では、本症の中でも、若年発症かつ頸椎前屈時の下位頸椎硬膜後壁の前方移動が確認されている、一般に若年性頸椎 flexion myelopathy と称するさらに特殊な一群を対象として取り扱った。

### 頸椎 flexion myelopathy のメカニズム

これまでに提唱されてきた頸椎 flexion myelopathy のメカニズムとしては (1) 頸髄の前方因子による圧迫 (Fig.2) (Reid, 1960A, 1960B, Breig et al, 1966A, 1966B, 矢田ら, 1987, 橘ら, 1992) (2) 頸髄の上下方向への牽引 (overstretch) (Fig.3) (矢田ら, 1982, 1984, 1985, 1986, 1987, 橘ら, 1986, 三井ら, 1984, 1986, 1989A, 1989B, 橘, 1990, 1993) (3) 下部頸髄硬膜後壁の前方移動による硬膜管の絞扼 (tight dural canal) (Fig.4) (菊地ら, 1987, Iwasaki et al, 1987) 等が考えられている。Toma らは成長期に後根が成長に追いつけず相対的に短くなることが原因とする説を提唱したが (Toma et al, 1995)、硬膜の移動が説明できず説得力を欠いた。

橘らはイヌの頸髄 overstretch model を作成し脊髄誘発電位測定を行い、前屈による脊髄伸張が脊髄内圧の病的上昇と脊髄循環障害を介して選択的に脊髄灰白質障害を惹起する可能性を論じた (橘ら, 1986)。その後、橘らは、イヌの頸髄内に埋め込んだ microballoon 内圧が中間位よりも前屈位で上昇がみられたことより、脊髄伸張により脊髄内圧そのものが頭尾側方向に広範に上昇することを証明した (橘ら, 1991)。このことより、後屈により引き起こされる脊髄障害が pincer mechanism を介する頭尾側方向には範囲の狭い横断性の脊髄障害であるのに対し、前屈に起因する脊髄障害が脊髄内圧の上昇という病態を介して motor neuron pool の分布に一致する範囲の頭尾側方向の脊髄障害が起こる可能性を導き出し、灰白質の選択的障害という特徴を持つ flexion myelopathy の存在の妥当性を証明した (橘ら, 1986, 橘, 1993)。

### 頸椎 flexion myelopathy の神経放射線学的所見

本症における、頸部前屈時の下部頸髄硬膜後壁の前方移動（矢田ら,1982、向井ら,1985）は、平山病においてもほぼ普遍的に認められ、発症後 20 年を経過すると消失することが報告された（得丸と平山,1989A）。MRI 所見では、中間位 MRI においては T1、T2 強調で異常信号を呈さない、前角に限局する脊髄萎縮所見が認められ（Biondi et al, 1989）、また、前屈位 MRI では下部頸椎レベルの後方硬膜外腔に T1、T2 強調画像で高信号域が出現することが報告された（Fig.5）（向井ら,1987）。この開大した後方硬膜外腔は enhanced CT（菊地ら,1987、Iwasaki et al,1987、向井ら,1987）、シネ MRI（得丸と平山,1991,1992）や造影 MRI とダイナミック CT（村田ら,1992）を用いた study により、硬膜外静脈叢の鬱血と考えられている。この所見は、硬膜後壁の前方移動により広がった硬膜外腔に陰圧が増強するため、静脈血が硬膜外静脈叢である内椎骨静脈叢に逆流する受動的な二次的現象を反映するものと考えられている（向井ら,1987、村田ら,1992）。本研究症例のうち、後方固定術を施行した 2 症例で手術中に後方硬膜外静脈叢の怒張を確認したが、他論文でも同様のことが報告されている（近藤,1995、藤本ら,1997）。

### 頸椎 flexion myelopathy の病因

これらの神経放射線学的所見と前述の病理所見をつきあわせることにより、本症は頸椎前屈に伴う下部頸椎硬膜後壁の前方移動 (C6 椎体レベルを中心に上下 2-3 椎体の高さにわたり) によって、下部頸髄が前後に圧迫、扁平化する (tight dural canal) 時に同部に一時的な虚血が生じ、これが繰り返されることにより二次的にこのレベルの脊髄前角に虚血性壊死がもたらされるものと推測されるようになった (菊地ら, 1987、田代ら, 1988、橘, 1990, 1993、平山, 1993)。硬膜前壁は元来椎体後面に接しているので、この移動した硬膜後壁により硬膜管は前後方向に狭小化する。この前方移動は、発病から経過が長くなるほど自然に減少し (向井ら, 1988A, 1988B、得丸と平山, 1989A)、ついには移動しなくなり、それとともに症状の増悪も停止する (得丸と平山, 1989A, 1992、山崎ら, 1990)。この前方移動の原因として脊髄、硬膜管と脊椎の発育不均衡等が推測されている (矢田ら, 1982, 1984、向井ら, 1985、菊地ら, 1987、三井ら, 1989A、橘, 1990, 1993、平山, 1996) が、これまでに実証はされておらず、本症の真の病因は現在でも不明のままである。前屈時の硬膜管の tightness が前屈による過伸展ではなく硬膜管内外の圧差により生じている可能性を指摘する論文もある (得丸と平山, 1989B)。また、コラーゲン代謝異常 (近藤, 1995) や硬膜の質的異常 (望月ら, 1996、今野ら, 1996、藤本ら, 1997) が病因に関係する可能性を指摘する論文もみられる。

これまでに、頸椎 flexion myelopathy 症例の病態生理を考察するために実際に

健常者との差異について比較した報告は、平山病の1剖検例の脊髓長について計測して正常例と比較した報告（得丸ら, 1988）とミエログラフィー上での後方硬膜の前方移動度を平山病16例と健常者14例で比較した報告（得丸と平山, 1989A）のみである。前者では特に脊髓長に差異を認めなかったとし、後者では、後方硬膜の前方移動度が疾患群で健常者よりも大きかったとしているが、対照群として40-50歳の男女を含んでおり、また、頸椎長・頸髄長に関しては計測していない。また、大成らは5例の若年性頸椎 flexion myelopathy 症例の頸椎単純写真、ミエロCTをそれぞれ冠状断、水平断面から検討しているが（大成ら, 1993）、健常者との比較はなされていない。

### 未解決の問題点

このように 1980 年代後半から急速に病態解明の糸口が開かれてきた本症であるが、いまだに未解決の問題が主として 4 点残っている。第一に、本症の病態の最も根幹をなすであろうと考えられる脊椎脊髄不均衡説は、これまでに実証はされていない。また、少しでもこの仮説に具体性をもたせる研究はされてこなかった。第二に、本症が男性に圧倒的に多い理由も全くといっていいほど究明されていない。この原因について触れている唯一の論文 (Toma et al, 1995) では女性の方が身長伸びの割合が小さいことを理由のひとつとして推定している。第三に、日本人の症例が多く報告されていることについても触れている論文はなく、原因不明のままである。最後に、症状の一側性あるいは一側優位性の原因も未解決の問題である。これについては、前屈時の脊髄、硬膜の rotation により、前方構造物への圧着に左右差のある可能性が指摘されている (松浦ら, 1989、得丸と平山, 1990、得丸, 1992)。橘はこれをうけて前屈時に脊髄内圧の上昇の程度に左右差が生じている可能性を指摘している (橘, 1993)。硬膜伸展性の左右差 (得丸と平山, 1994) や上肢長の伸びの左右差 (Toma et al, 1995) にその原因を求めようとする論文もある。

### 本研究の目的と意義

本研究では、脊椎脊髄不均衡が本症の背景に存在するとした場合、若年性頸椎 flexion myelopathy 症例においては、中間位ですら脊髄が伸張されているのではないかとの仮説をたてた。この仮説を検証するため、自験 9 例の若年性 flexion myelopathy 患者と対照群の頸椎 MRI を比較検討した。

しかし、本症患者の頸髄の内圧や張力を直接計測することは不可能である以上、頸髄が伸張しているということは MRI だけでは証明できない。したがって、頸髄が伸張しているか否かの傍証は、頸髄の形態異常や位置異常をもって代用せざるを得ない。すなわち、頸髄の形状が直線に近く、また、頸髄は最短距離を走行し下位頸椎脊柱管内では後方に、上位胸椎脊柱管内では前方に位置すれば (Fig.6)、頸髄伸張の傍証となりうると考えた。

また、頸椎 flexion myelopathy はほとんどが男性に発症するとされているが、その原因の背景に男女の頸椎に何らかの差が存在しないかという疑問が生じたが、この疑問を調べるために、男性 22 例と女性 12 例からなる若年の対照群どうしを比較した。しかし、男女の頸椎に明確な差があったとしても、本症の罹患率の性差の原因が頸椎の差に起因する証拠はなく、問題解決のための一端にすぎない可能性は十分に考えられる。

本研究では未解決の問題点のうち、本症が日本人に多く発見される理由と症状の一側または一側優位性の原因については検証することはできないと考えられる。

本研究の特徴は、MRIを用いた検討であること、身長・頸椎長・頸髄長を考慮していること、対照群の年齢が疾患群に合わせてあることで、これらはいずれも、本症に関する過去の研究にはみられなかったものである。したがって、検討の結果は過去の文献と比較することはできないが、本研究は本症の病態生理を考えてゆく上で、意義を有するものと考えられる。

## 対象と方法

### 対象

都立神経病院脳神経外科に入院した若年性頸椎 flexion myelopathy 症例すべて (9 例) を Patient 群 (P 群) とした (Table 1)。

若年性頸椎 flexion myelopathy の診断は、上肢の遠位筋を中心とする筋萎縮を呈し (Fig.7)、前屈位のミエログラフィーにて後方硬膜の前方移動が認められ、下位頸髄が椎体、椎間板などに押しつけられている所見 (Fig.8)を確認することにより行った。また、筋電図にて神経原性変化を確認してある。

自験 9 例中、6 例で頸椎単純 X-P 上、前屈位、中間位で malalignment を認め、後屈位でこれが矯正される現象を認めた (Fig.9)。ここでいう malalignment とは、椎体後壁のなす線が smooth につながらず、くい違う状態を指している。また、中間位の頸椎 MRI では頸髄が直線状に最短距離を走行している所見を呈している症例が 6 例あった (Fig.6)。

これらの症例はいずれも、若年男性で一側性あるいは一側優位性の上肢筋萎縮を呈し、神経放射線学的所見からも、臨床上是平山病と考えると差し支えない症例群である。しかし、平山病の診断基準のうち、本質的な腱反射異常・知覚障害を認めないという項目にいずれの症例も抵触したため (Table 1)、より広義の概念である頸椎 flexion myelopathy の呼称を用いた。

P 群は全例男性で年齢は 18-25 才 (平均  $20.1 \pm 2.1$  才) で身長は 162-178cm (平均  $170.6 \pm 4.5$ cm) であった。P 群のうち 7 例では中間位の他に前屈位と後屈位 MRI が撮像されている。対照群は頸椎病変を持たない 14 才以上 29 才以下の男女で P 群の年齢分布に合致させた (Table 2)。内訳は女性 (Female) 群 (F 群) 12 例, 男性 (Male) 群 (M 群) 22 例であった。M 群の年齢は 15-29 才 (平均  $25.3 \pm 4.2$  才) で, 身長は 155-180cm (平均  $171.4 \pm 6.9$ cm) であった。なお, P 群と M 群では身長に有意な差はなかった。さらに, M 群のうち動態 (Dynamic) MRI (前屈位, 中間位, 後屈位) を撮像し得た 10 名を Dynamic MRI 群 (D 群) として, P 群との動態 MRI の比較に用いた。なお, 男性群である P 群、M 群、女性群である F 群の平均身長 (それぞれ  $170.6 \pm 4.5$ 、 $171.3 \pm 7.0$ 、 $159.9 \pm 6.8$  cm) は平成 7 年の日本人の同年齢層の男女の全国平均 (厚生省保健医療局, 1997) (男性  $171.0 \pm 5.6$ 、女性  $157.9 \pm 5.1$ cm) と比較して明確な差を認めなかった。また、M 群のうちで身長が全国平均値 171cm に満たない者を低身長 (Short) 群 (S 群, 7 例), 171cm 以上を高身長 (Tall) 群 (T 群, 15 例) として, 身長の頸椎頸髓型に及ぼす影響を検討した。対照群のうち、D 群にあたる男性 10 名はボランティアであり、それ以外は頸椎病変以外の疾患を持つ男女で、頸椎 MRI を施行した患者である (Table 2)。

## 方法

頸椎MRIのT1強調画像をイメージスキャナー (EPSON GT-6500) にてコンピュータに取り込んだ後、誤差を少なくするためにA3用紙に拡大印刷した。その拡大印刷した画像を用いてdigitizer (WACOM ACA 9802-20065) にて以下の各距離を計測した (Fig.10 A,B)。まず、頸髄長として次の2つの計測事項を設けた。J (junction-C7 length): ponto-medullary junction レベルからC7椎体下端レベルまでの頸髄の中央線に沿った距離。C (cord length): C2椎体下端レベルよりC7椎体下端レベルまでの頸髄の中央線に沿った距離。次に頸椎長としてやはり次の2通りの計測を行った。V (vertebral length): C2椎体下端よりC7椎体下端までの頸椎の後面に沿った距離。S (straight length): C2椎体下端とC7椎体下端を結んだ頸椎の直線距離。下位頸髄の脊柱管内での位置を把握するため以下の3つの計測をした。5P (C5 level posterior distance): 頸髄中央よりC5椎体下端レベルの脊柱管後壁までの直線距離。6P: 頸髄中央よりC6椎体下端レベルの脊柱管後壁までの直線距離。7P: 頸髄中央よりC7椎体下端レベルの脊柱管後壁までの直線距離。したがって、総和下位頸髄後方距離 (TPD: total posterior distance,  $5P+6P+7P$ ) の数値が大きいほど下位頸髄が脊柱管内で前方に位置することを意味する。また、下位頸髄の形態を客観的に評価する方法として次の計測を行った。4A (C4 level angle): C2椎体下端レベルの頸髄中央点とC4椎体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線とC7椎体下端レベルの頸髄中央点とC4椎体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線のなす角度。5A: C2椎体下端レベルの頸髄中央点とC5椎

体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線と C7 椎体下端レベルの頸髄中央点と C5 椎体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線のなす角度。6A: C2 椎体下端レベルの頸髄中央点と C6 椎体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線と C7 椎体下端レベルの頸髄中央点と C6 椎体下端レベルの頸髄中央点を結んだ線のなす角度。総和下位頸髄角度 (TA: total angle,  $4A+5A+6A$ ) が大きいほど直線に近付くが、540 を越えると脊髄が直線の状態を越えて後弯していることを意味する。

頸髄長 (J, C), 頸椎長 (V, S) の比較には、身長差の要素を除外するためにこれらを身長 (height, H) で除した値、すなわち、頸髄が身体に対して占める割合 (以下、頸髄・身長比と称する) ( $J/H$ ,  $C/H$ )、頸椎が身体に対して占める割合 (以下、頸椎・身長比と称する) ( $V/H$ ,  $S/H$ ) を用いた。また、頸椎型を点数化し (頸椎型点数 CSSS: cervical spine shape score)、頸椎形態の評価を試みた。具体的には、C3 椎体上縁中央点 (A) と C6 椎体下縁中央点 (B) を結んだ直線 (AB) に対して C4/5 椎間板の中央点から引いた垂線との交点を D 点とした (Fig.11)。そして CD 間の距離を AB 間の距離で除した値が、0.03 以上の後弯を 1 点 (kyphosis)、0.01 以上 0.03 未満の後弯を 2 点 (slight kyphosis)、0.01 未満の後弯または前弯を 3 点 (straight)、0.01 以上 0.03 未満の前弯を 4 点 (slight lordosis)、0.03 以上の前弯を 5 点 (lordosis) とした。

身長、頸髄長、頸椎長、総和下位頸髄後方距離、総和頸髄角度はほぼ正規分布をなすとみなせ (歪度  $<2.0$ 、尖度  $<3.5$ )、したがって比較には Student's unpaired  $t$ -test を用いて検定した。また、頸椎型については、離散データである

ため、Wilcoxon 検定を用いた。

Digitizer の計測誤差は  $0.31 \pm 0.16$  mm であり、このため mm の小数点第 1 位を四捨五入し、計測は 3 回行い、その平均値を計測値として採用した（平均値につき、有効数字を mm の小数点第 1 位とした）。

使用した MRI は Picker 社製 VISTA-MR. HP (0.5 Tesla) で、T1 の撮像条件は TR 560, TE 26 であった。また、計測に用いた MRI 画像は、頸椎棘突起が確実に確認でき正中であることがわかるスライスを採用した。MRI はいずれも背臥位で撮影されている。動態 MRI は頸椎前屈位、中間位、後屈位をいずれも背臥位で、中間位は頭部支持器に直接固定し、前屈位は枕を後頭部に置き、後屈位は枕を後頭部に置いて撮像した。疾患群、対照群の動態 MRI は同一技師により同様な条件で行われたが、個人差に起因する前屈度、後屈度の誤差は除外できない。

先述の計測データをもとに以下の検討を行った。1) 頸椎頸髓型に身長という因子が影響を及ぼすか否か (T 群と S 群の比較)。2) 頸椎頸髓型に男女差がみられるか (F 群と M 群、身長に有意差のない F 群と S 群の比較)。3) 若年性 flexion myelopathy 群と対照男性群、女性群を比較し、頸椎頸髓に何らかの差があるか (P 群と M 群、P 群と F 群の比較)。4) 疾患群と対照群の動態 MRI の比較で何らかの差がみられるか (P 群と D 群の比較)。

## 結 果

### A. 身長差

高身長男性群 (T 群,  $n=15$ ) と低身長男性群 (S 群,  $n=7$ ) の比較において, 身長 (H)、頸髄長 (J,C)、頸椎長 (V,S)、総和下位頸髄角度 (TA) は高身長群が有意に大きく (H は  $p<0.0005$ 、他はすべて  $p<0.05$ )、頸椎形態点数については高身長群が小さい傾向にあった ( $P<0.1$ )。頸髄・身長比 (J/H, C/H)、頸椎・身長比 (V/H, S/H) は 2 群間で有意な差を認めなかった (Table 3)。

### B. 男女差

1) M 群 ( $n=22$ ) と F 群 ( $n=12$ ) の比較において, 身長が有意に男性で大きかった ( $p<0.0001$ ) が, 頸椎・身長比 (V/H, S/H)、頸髄・身長比 (J/H, C/H) に有意な差を認めなかった (Fig.12)。総和下位頸髄角度は有意に女性で大きく ( $p<0.05$ )、頸椎形態点数は有意に女性群で小さく ( $p<0.005$ )、ともに女性では有意に頸椎、頸髄がともに直線状に近いことを示した (Table 3)。

2) 身長に有意差を持たない低身長男性群 (S 群,  $n=7$ ) と F 群 ( $n=12$ ) との頸椎 MRI の比較においても, 頸椎・身長比 (V/H, S/H)、頸髄・身長比 (J/H, C/H) に有意差を認めなかったが, 総和下位頸髄角度は有意に女性で大きく ( $p<0.005$ )、頸椎形態点数は有意に女性群で小さく ( $p=0.0005$ )、ともに直線状に近かった (Table 3)。

### C. 若年性頸椎 flexion myelopathy 群 (P 群) と男性群 (M 群) の比較

1. P 群 (n=9) の中間位と M 群 (n=22) の比較において、身長 (H) に有意差を認めなかったが頸椎・身長比 (V/H, S/H)、頸髄・身長比 (C/H) は P 群で有意に大きかった (いずれも  $p<0.05$ ) (Fig.12)。総和下位頸髄後方距離は P 群で有意に小さかった ( $p<0.05$ ) (Table 3)。総和下位頸髄角度は P 群で大きく、頸椎形態点数は P 群で小さかったがいずれも有意差は生じなかった。

2. P 群の後屈位 (n=7) と M 群 (n=22) の中間位を比較すると、P 群の中間位と M 群との比較で認められた頸椎・身長比 (V/H, S/H)、頸髄・身長比 (C/H) における有意差は認められなかった (Table 3)。

### D. 若年性頸椎 flexion myelopathy 群と女性群の比較

総和下位頸髄角度、頸椎形態点数については、ともに P 群と F 群の間に有意な差がなかったが、P 群が有意に身長 (H) ( $p<0.001$ )、頸髄・身長比 (J/H, C/H) (ともに  $p<0.05$ )、頸椎・身長比 (V/H, S/H) (ともに  $p<0.01$ ) が大きかった (Table 3, Fig.12)。なお、疾患群、男性群、女性群における身長と頸椎長の関係を散布図にて Fig.13 に示した。この図において、一部の高身長男性に疾患群よりも長頸のものが認められるのを除くと、各身長において疾患群がもっとも長頸に属する傾向があることがわかった。

#### E. P 群と D 群の動態 MRI の検討

1. 前屈位と後屈位の差: P 群 (n=7), D 群 (n=10) の各々において, 前屈位と後屈位のデータを比較したところ, 両者において, 頸髄長 (J, C), 頸椎長 (V, S), 総和下位頸髄角度, 総和下位頸髄後方距離は前屈位が有意に大きかった ( $p<0.05$ ) (Table 4)。

2. P 群 (n=7) と D 群 (n=10) との差: 前屈位, 中間位, 後屈位の動態 MRI より得られたデータの平均値を両群で比較したが, 頸髄長 (J, C), 頸椎長 (V, S) についての前屈/後屈比において特に有意な差を認めなかった。TPD の前屈位/中間位, 前屈位/後屈位は, 有意差を呈するには至らなかったが, 疾患群が対照群に比して大きい (前方移動度が大きい) 傾向を示した ( $p<0.1$ ) (Table 4)。

## 結果の要約

男性群の中で、低身長群と高身長群を比較すると、高身長群の方が有意に頸髄型が直線に近いことがわかった。頸椎型は高身長群の方が直線に近い傾向を示した。また、頸椎・身長比、頸髄・身長比は身長的高低に影響されないことが示された。男女の比較では、身長は有意に男性群で大きかったにもかかわらず、頸椎、頸髄型は女性群の方がかえって有意に直線に近かった。頸椎・身長比、頸髄・身長比は有意な差を認めず、これらの比は性の違いにも影響されないことがわかった。身長差の影響を排除するために、低身長男性群と女性群を比較しても頸椎型、頸髄型、頸椎・身長比、頸髄・身長比とも同様の結果となった。疾患群と身長差のない対照男性群との比較では、疾患群は中間位では頸椎・身長比、頸髄・身長比が対照群に比して有意に大きかったが、後屈をすることによりこの有意差は消失した。また、疾患群は中間位で下位頸髄が対照男性群に比して有意に脊柱管の後方に位置することがわかった。疾患群と女性群の比較では、疾患群が有意に身長、頸椎・身長比、頸髄・身長比が大きかったが、頸髄型、頸椎型は有意差を認めなかった。動態 MRI については疾患群、対照群とも、後屈位が有意に頸椎長、頸髄長は最短で中間位、前屈位の順に頸椎長、頸髄長は増大し、脊柱の位置は前方となった。また、頸椎頸髄の動態変化においては、疾患群が対照群に比して前方移動度大きい傾向を示した。

## 考 察

### 本研究の結果の総括

本研究の結果についての総括を行うと、本症は健常人に比して頸髄がより直線状に近く、中間位ですら脊髄が伸張されているのではないかとの仮説は、疾患群と男性群との中間位頸椎 MRI の比較により、疾患群で有意に頸椎・身長比、頸髄・身長比が大きく、下位頸髄が後方に位置し頸椎頸髄型がより直線に近かったことから、妥当性を持つものと考えられた。また、本症の罹患率の男女差や健常人と本症の頸椎頸髄にどのような差があるのかが疑問の対象となったが、女性群は男性群に比して有意に頸椎型、頸髄型ともに直線状に近く、また、女性群は疾患群に比して、頸椎・頸髄型に差がないものの頸椎頸髄長の絶対値が有意に小さいことがわかった。

また、頸椎 flexion myelopathy の概念を提起した Reid, Breig らは患者や屍体を用いた研究により、頸椎長と頸髄長が後屈位、中間位、前屈位の順に伸張することを指摘しているが (Reid, 1960A, 1960B, Breig, 1966A, 1966B)、本研究でも疾患群、対照群ともに同様の結果が得られ (Table 4)、われわれは MRI にてこれを確認したことになる。動態 MRI では、疾患群が対照群に比して、頸椎前屈時の脊髄の前方移動度が大きい傾向が見られたが、方法の項に述べた如く、撮影体位の厳密な統一が困難であるため、今後の追試を待ちたい。

### 頸椎頸髓型について

中間位 MRI 所見と上記の結果から頸椎頸髓型は大略すると Table 5, Fig.14 のようにまとめられる。低身長男性群と高身長男性群を比較したところ、頸椎型、頸髓型ともに有意に高身長群が直線に近かった (Fig.15)。ところが、男性群に比して平均身長の高い女性群の方が逆に有意に頸椎型、頸髓型が直線に近かったことから、少なくとも 14 才以上 29 才以下の若年女性に関しては、直線状の頸椎、頸椎型という '女性型' を持つと言えよう。

若年性頸椎 flexion myelopathy 群は頸椎型、頸髓型では女性群と有意差がなく、すべて男性にもかかわらず、むしろ直線状の '女性型' に近似していることが推測される。

頸椎 flexion myelopathy 症例はほとんどが若年男性であるが、この原因につき言及した報告もわずかである (Toma et al,1995)。女性が flexion myelopathy に罹患しにくい理由を頸椎の違いに求めるとすれば、本研究の結果より、女性群は男性群に比べ、頸椎、頸髓が直線に近いことが挙げられる。しかし、実際には頸椎 flexion myelopathy 群はむしろ女性に近似する頸椎頸髓型を呈していた。女性群と flexion myelopathy 群との比較では、身長・頸椎長・頸髓長の身体に占める比率が有意に女性群で小さいことがわかった。すなわち、同じ直線状の頸椎頸髓型でも頸椎長、頸髓長の絶対値が圧倒的に小さいことが示された。このことと罹患率の性差との関連については不明であるが、一つの新しい知見と考える。

#### 頸椎・身長比、頸髄・身長比について

頸椎・身長比および頸髄・身長比は本研究で、身長差、性差の影響を受けないことが示されたにもかかわらず、頸椎 flexion myelopathy 群中間位での頸椎 MRI は対照群との比較において、これらの比が有意に大きかった。しかし、flexion myelopathy 群の後屈位と対照群の中間位との頸椎 MRI の比較においてはこの有意差は消失した。

中間位 MRI 上、頸椎長および頸髄長の身体に占める割合の大きいことが flexion myelopathy の病因に関与していると仮定しても、これが病態の原因であるのか結果であるのかは不明である。原因とすれば、頸椎が頸髄に比して不釣り合いに長く成長した場合（頸椎頸髄不均衡）、今回の測定方法では頸髄長も自動的に長くなり、本研究の結果と矛盾しない (Fig.16)。さらに、長頸であれば短頸に比して頸椎の可動性は同様でも頸椎の前後屈の振幅（可動範囲）は大きくなり (Fig.17)、可動範囲が大きければ頸椎頸髄不均衡が特に前屈位で強まる可能性がある。また、病態の結果を表しているとする、軽度後屈位を生理的状态として成長した症例を仮定すると、中間位は「相対的前屈位」となり健常者よりも頸椎頸髄がともに伸張している可能性が考えられる。この場合は前屈位はこの症例にとっては「相対的超前屈位」となり脊髄は「overstretch」されることが予測される (Fig.18)。この場合、中間位で脊髄がすでに伸張しているという仮説に最も合致し、頸椎・身長比、頸髄・身長比、「女性型」の頸椎頸髄型という結果がすべて説明可能である。

頸椎 flexion myelopathy 群は男性対照群に比して有意差を呈するには至らなかったものの頸椎頸髓がより直線に近く、有意に下位頸髓が脊柱管のより後方に位置することから、頸髓には'伸張'の要素が加わっている可能性があると考えられた (Fig.6 参照)。

中間位で頸髓にすでに'伸張'の要素があるとすれば、前屈位ではさらに脊髄に張力が加わることになり、三井らのいう'overstretch'の状態となり、脊髄は最短距離を走行すべく、前屈した頸椎椎体に押しつけられるにもかかわらず前方に移行し、それと同様の機序が硬膜にも及び後方硬膜の前方移動がおこると考えられる (矢田ら, 1982, 1984, 1985, 1986, 1987、橘ら, 1986、三井ら, 1984, 1986, 1989A, 1989B、橘, 1990, 1993)。また、脊髄と硬膜にかかる張力に拮抗する力が頸椎に及び、頸椎が上下方向に縮まろうとする力として働き (Fig.19)、中間位、前屈位における頸椎 X-P での malalignment の原因となっている可能性も十分に考えられる。

#### 本症の頸椎 X-P 所見

頸椎 flexion myelopathy の頸椎 X-P 所見についてはこれまで、異常なしとするもの (平山, 1972、佐々木ら, 1977、三井ら, 1989A) と physiological lordosis の欠如や straight neck が認められるとするもの (Hashimoto et al, 1976、向井ら, 1987、片山ら, 1990、Toma et al, 1995) があるが、頸椎の malalignment や、これが後屈位で矯正される現象について指摘した論文はわれわれの知り得る限りない。動態

X-P が掲載されている数少ない paper の中でも、言及されていないがこの現象が認められており（小笠ら, 1992）、この疾患には一般的な所見である可能性が強い。

#### 頸椎 flexion myelopathy の治療への応用

本症においては、病因は不明でも頸髄前屈が頸髄症を惹起するという病態機序が推測されることから、本症に対する治療が種々試みられるようになった。前屈を回避する方策として非観血的には頸椎カラーの装着（得丸ら, 1992、堀ら, 1994、得丸, 1997）が試みられ、観血的方法として前方除圧固定術（三井ら, 1989A, 1989B、岡本ら, 1989、小笠ら, 1992、河野ら, 1995）や後方固定術（真先ら, 1990、近藤ら, 1991、大成ら 1993、河野ら, 1995）、硬膜形成術（望月ら, 1996、今野ら, 1996、藤本ら, 1997）が報告され、それぞれ両者とも満足できる成績が得られている。本症は停止性の疾患であるため、頸椎カラーの装着は発病 3-4 年を目度としているが（得丸ら, 1992）、5 年以降も増悪する可能性を指摘する報告もある（向井ら, 1988A, 1988B）。

頸椎 X-P での malalignment が後屈位で矯正されたこと、flexion myelopathy 群の中間位で対照群に比して有意に大きかった頸椎・身長比、頸髄・身長比が後屈位ではその有意差を認めなくなったことより、若年性 flexion myelopathy 患者にとって、頸椎頸髄が短縮する後屈位が最も無理のない状態であることが推測される。この推測より、flexion myelopathy の治療として頸椎カラーや頸椎固定術

を行う際にも、やや後屈位を保つよう配慮すべき（大成ら,1993）と考える。

### 本症の病因の仮説

最後に今回の研究の結果を踏まえた若年性 flexion myelopathy の病因についてのわれわれの仮説をまとめる。

頸椎が頸髄・硬膜と不釣り合いに長く成長した患者においては、中間位ですら脊髄に張力が発生する。この張力も関与して中間位頸椎 X-P にて認められた椎体の malalignment が発生する。張力のかかった頸髄は直線状に頸椎脊柱管内の最短距離（すなわち下位頸髄は Fig.6 のように脊柱管の後方）を走行する。頸椎と頸髄の不均衡は頸椎・頸髄が伸張する前屈位をとることによりさらに増大するために頸髄は過伸張し前方移動する。頸椎硬膜管にも同様の機序がはたらき、最短ルートをとろうとして前方移動しようとする。しかし、硬膜管の前壁は椎体であるため移動不能で後壁が前方移動するにとどまる。その結果硬膜管径が狭まり頸髄が圧迫される (tight dural canal mechanism)。頸髄そのものも前屈位により伸張され (overstretch mechanism)、さらに前方の椎体や椎間板に押しつけられること (contact pressure) により頸髄は虚血性の障害をうける。頸椎前屈の繰り返しによりこれらのメカニズムによる微小な障害が慢性的に蓄積することにより、虚血に弱いとされる前角細胞が選択的に障害され、筋萎縮を主徴とする臨床像を呈するに至る。

頸椎長が短ければたとえ頸椎頸髄不均衡が存在してもその程度は小さくて済む

と考えられ、頸椎長が最短となる後屈位では椎体の malalignment が消失し、頸髄長も対照群の中間位と有意差が解消された。頸椎 flexion myelopathy 群に近似して、直線状の頸椎頸髄型を呈する女性がほとんどの疾患に罹患しない理由は不明であるが、本研究における疾患群との差は頸椎の絶対長が有意に短いという点にあった。本症においては、ただ単に頸椎が長いというだけでは病因とならず、あくまでも身体の中の頸椎の比率が高いことが頸髄・硬膜・脊柱管径などの不均衡の存在を示唆するものであると考えられた。また、本症が日本人に多い理由は不明であるが、本症は日本で発見され、その後の研究も日本は諸外国に大きく先んじているものと考えられる。したがって、本症が諸外国に於いて motor neuron disease 等に誤診されている可能性も十分に考えられる。

症状の一側性あるいは一側優位性の原因に関しては、本研究から結論を導き出すことはできなかったが、頸椎頸髄不均衡が存在し、頸部前屈時に硬膜が引き伸ばされる限界を超えたときに前方移動する際、内部に何も含んでいなければ正中部が左右に偏りなく前方移動するところを、内部に頸髄を含んでいるために抵抗の少ない左右どちらかの後方硬膜がより前方に移動し、このために頸髄、硬膜管の rotation が生じるのではないかと考えている。従来言われているようにこの頸髄、硬膜管の rotation が頸髄に対する前方因子、硬膜管の圧迫の左右差による髄内血流の左右差を生じ、症状の一側優位性につながるものと考えられる。

## まとめ

本研究において、(1) 若年の男女の頸椎・頸髄型に明確な差異が存在すること、(2) 本症の頸椎・頸髄が身体に占める比率が健常人に比して大きく、頸椎・頸髄型は直線状の女性型に近似すること、(3) 本症において頸椎 X-P 上、脊椎脊髓不均衡を示唆する所見を認めること、をはじめて報告した。過去の文献にこれらの知見を加えることによって、本症の病因と考えられてきた脊椎脊髓不均衡説の傍証を成しえたと考える。

## おわりに

本論文の統計処理につき御指導頂きました東京大学医学部薬剤疫学講座、浜田知久馬先生、本研究の共同研究者である都立神経病院脳神経外科、高橋宏先生、同神経内科、田邊等先生、同神経放射線科、柳下章先生、健常対照群として頸椎 MRI に御協力頂きました都立神経病院の医師と技師の皆様、本稿を御高閲頂きました富士脳障害研究所附属病院脳神経外科、佐野圭司先生ならびに本研究を学位論文とするにあたり多大なる御指導をいただきました東京大学脳神経外科、桐野高明教授に心より深謝致します。

文 献

Adornato BT, Engel WK, Kucera J, Bertorini TE: Benign focal amyotrophy.

Neurology 28: 399, 1978.

安藤一也、飯田光男、高城 晋、渡辺英夫、祖父江逸郎：主として若年者に  
みられる手袋状および長靴下状の筋萎縮症．日医新報 1981: 21-29, 1962.

安藤一也、飯田光男、高城 晋、山本耕平、祖父江逸郎、室 捷之：手袋状  
および長靴下状筋萎縮症．脳神経 15: 1028-1033, 1963.

荒木邦治、上田祥博、道中智恵美、高升正彦、瀧野辰郎、小西英一：若年性一側  
上肢筋萎縮症（平山病）の1剖検例．日内会誌 78: 674-675, 1989.

Biondi A, Dormont D, Weitzner Jr. I, Bouche P, Chaine P, Bories J: MR imaging  
of the cervical cord in juvenile amyotrophy of distal upper extremity.

AJNR 10: 263-268, 1989.

Breig A and El-Nadi A: Biomechanics of the cervical spinal cord—Relief of

contact pressure on and overstretching of the spinal cord.

Acta Radiol Diag 4: 602-624, 1966.

Breig A, Turnbull I, Hassler O: Effects of mechanical stresses on the spinal cord  
in cervical spondylosis-A study on fresh cadaver material.

J Neurosurg 25: 45-56, 1966.

Chen CJ, Chen CM, Wu C, Ro L, Chen S, Lee T: Hirayama disease:

MR diagnosis. AJNR 19: 365-368, 1998.

Compennolle T: A case of juvenile muscular atrophy confined to one upper limb.

Europ Neurol 10: 237-242, 1973.

藤本吉範、岡 伸一、西川公一郎、田中 信、生田義和、馬場逸志：頸椎部

flexion myopathy の検討. 整形外科 48: 1165-1172, 1997.

Gourie-Devi M, Suresh TG, Shankar SK: Monomelic amyotrophy.

Arch Neurol 41: 388-394, 1984.

Hashimoto O, Asada M, Ohta M, Kuroiwa Y: Clinical observations of juvenile

nonprogressive muscular atrophy localized in hand and forearm.

J Neurol 211: 105-110, 1976.

平山恵造、豊倉康夫、椿 忠雄：筋萎縮症の一新特異型の存在について。

－ 若年に発症し一側前腕より末梢に限局する進行の遅い特殊な筋萎縮症。

精神神経誌 61: 2190-2197, 1959.

Hirayama K, Tsubaki T, Toyokura Y, Okinaga S: Juvenile muscular atrophy of unilateral upper extremity. Neurology 13: 373-380, 1963.

平山恵造：若年性，非進行性の手，前腕に限局する筋萎縮症－38例の観察。

臨床神経 12: 313-324, 1972.

平山恵造，朝永正徳，北野邦孝，山田達夫，小島重幸，新井公人：若年性一側上肢筋萎縮症の初剖検例。神経内科 22: 85-88, 1985.

Hirayama K, Tomonaga M, Kitano K, Yamada T, Kojima S, Arai K: Focal cervical poliopathy causing juvenile muscular atrophy of distal upper extremity—a pathological study. J Neurol Neurosurg Psychiat 50: 285-290, 1987.

平山恵造：平山病の歴史．脊椎脊髓 5: 89-96, 1992.

平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症－その発見から治療まで．

臨床神経 33: 1235-1243, 1993.

平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症（平山病）．

Annual Review 神経 1996, pp249-260.

堀 有行、廣瀬源二郎、岡田篤信、奥村誠一：若年性一側上肢筋萎縮症（平山病）

の頸部前屈による運動誘発電位潜時の延長－治療指針の一指標として．

神経治療学 11: 179-182, 1994.

井上聖啓、萬年 徹：頸椎症と前脊髓動脈系循環不全症候群．

臨床神経 29: 1577, 1989.

Iwasaki Y, Tashiro K, Kikuchi S, Kitagawa M, Isu T, Abe H: Cervical flexion

myelopathy - a "tight dural canal mechanism". Case report.

J Neurosurg 66: 935-937, 1987.

片山 耕、梅藤千秋、佐藤幸宏、小野寺信男、保田雅憲、原田吉雄：下肢症状を

呈した平山病類似症例の経験. 臨整外 25: 672-677, 1990.

勝木司馬之助、荒木淑郎: Motor neuron disease の疫学的研究と臨床上の問題点.

精神神経誌 64: 99-111, 1962.

菊地誠志, 田代邦雄, 北川まゆみ, 岩崎喜信, 阿部 弘: 若年性限局性手, 前腕

筋萎縮症(平山病)の発生機序に関する一考察-Tight dural canal in flexion

を伴う flexion myelopathy. 臨床神経 27: 412-419, 1987.

北川まゆみ、田代邦雄、菊地誠志、松浦 亨: 平山病の診断と鑑別診断:

脊椎脊髓 5: 109-114, 1992.

河野道宏, 高橋 宏, 石島武一, 井上聖啓: 若年性の頸椎部 flexion

myelopathy の外科的治療. 脳神経 47: 337-343, 1995.

厚生省保健医療局: 平成9年度版 国民栄養の現状 - 平成7年国民栄養調査成績.

第一出版 pp109, 1997.

近藤総一, 大成克弘, 斉藤裕一, 三橋孝之, 岩村祐一, 戸口 淳, 橋本吉登,

秋山典彦, 長谷川修: 頸椎部 flexion myelopathy に対し頸椎後方固定術を

施行した 2 例. 関東整災誌 22:32-39, 1991.

近藤総一: 頸椎部 flexion myelopathy の病態 - 若年発症の手術例における臨床像  
および頸椎部軟部組織に対する形態学的・生化学的検索.

日整会誌 69: 651-664, 1995.

今野 慎、後藤澄雄、村上正純、大河昭彦、加藤大介、茂手木博之、望月真人、

喜多恒次、守屋秀繁: 頸椎 flexion myelopathy 手術症例の検討.

臨整外 31: 423-430, 1996.

真先敏弘、橋田秀司、作田 学、久野木順一: 平山病類似の若年性上肢髄節性

筋萎縮を呈し頸椎固定術にて軽快した flexion myelopathy の 1 例.

臨床神経 30: 625-629, 1990.

松村喜一郎、井上聖啓、柳下 章: Metrizamide CT myelography で下部頸髄の

限局性萎縮を認めた平山病の 2 症例. 臨床神経 24: 848-852, 1984.

松浦 亨、田代邦雄: Flexion myelopathy における一側上肢筋萎縮の発現機序.

臨床脳波 31: 406-412, 1989.

Metcalf JC, Wood JB, Bertorini TE: Benign Focal Amyotrophy-metrizamide CT evidence of cord atrophy. Case report. Muscle Nerve 10: 338-345, 1987.

三井公彦、遠藤昌孝、齊藤元良、橘 滋国、大和田隆、矢田賢三、岡田耕造：  
頸部椎間板障害における動的因子の検討 - とくに前屈運動の役割について。  
臨床神経 24: 1339, 1984.

三井公彦、飯田秀夫、橘 滋国、岡田耕造、岩見眞理、亀井敦行：Overstretch  
症例と若年性一側上肢筋萎縮症。臨床神経 26: 1434, 1986.

三井公彦、飯田秀夫、橘 滋国、大和田隆、矢田賢三：Overstretch 症例の治療。  
Spinal Surgery 3: 137-141, 1989A.

三井公彦、飯田秀雄、橘 滋国、矢田賢三：Overstretch 症例の手術治療。  
臨床神経 29: 1577, 1989B.

Misra UK, Kalita J: Central motor conduction in Hirayama disease. Electrencephal  
Clin Neurophys 97: 73-76, 1995.

望月真人、後藤澄雄、喜多恒次、小林康正、袖山知典、村田 淳、国府田正雄、

守屋秀繁：屈曲性脊髄症 (flexion myelopathy) の頸椎前屈に伴う脊髄、

硬膜の動的变化および硬膜の病理組織所見について。

整形外科 47: 162-166, 1996.

向井栄一郎, 祖父江逸郎, 高橋 昭, 村上 研、五藤進一郎: Metrizamide CT myelography にて脊髄内高濃度域を示した若年性上肢遠位部髄節性筋萎縮症。  
臨床神経 24: 562-566, 1984.

向井栄一郎, 祖父江逸郎, 武藤多津郎, 高橋 昭, 五藤進一郎: 若年性上肢遠位部髄節性筋萎縮症のレ線学的異常所見。臨床神経 25: 620-626, 1985.

向井栄一郎, 松尾敏和, 武藤多津郎, 高橋 昭, 祖父江逸郎: 若年性上肢遠位部髄節性筋萎縮症の MRI。臨床神経 27: 99-107, 1987.

向井栄一郎, 満間照典、高橋 昭, 松尾敏和、祖父江逸郎: 若年性上肢遠位部髄節性筋萎縮症。臨床経過と MRI。臨床神経 28: 1349, 1988A.

向井栄一郎, 満間照典、松尾敏和、高橋 昭, 祖父江逸郎: 若年性上肢遠位部髄節性筋萎縮症。臨床経過と MRI。臨床神経 28: 1580, 1988B.

村田顕也, 岩崎 聖, 真野行生, 中川裕之, 高柳哲也: 若年性一側上肢筋萎縮症  
の発生機序-硬膜外腔静脈うっ血. 臨床神経 32: 213-216, 1992.

長岡正範, 平山恵造, 千田富義, 横地正之, 檜林博太郎: 若年性一側上肢筋萎縮  
症の筋電図学的検討. 脳神経 32: 821-828, 1980.

小笠智嗣, 谷口 睦, 前田 章, 山本勝彦, 鮫島志郎, 青木康夫, 黒田 均,  
圓尾宗司: 平山病に対する頸椎前方固定術の 1 例. 整形外科 43: 83-87,  
1992.

岡本昭彦, 大川 淳, 中井 修, 山浦伊綾吉: 頸椎部 flexion myelopathy の 1 例.  
東日本臨整誌 1: 13-17, 1989.

大成克弘, 山田勝久, 蜂谷将史, 藤井英世, 藤下彰彦, 大久保俊彦, 三原久範,  
最上敦彦, 花堂祥治, 近藤総一, 齊藤裕一, 岩村祐一: 若年者における頸椎  
部 flexion myelopathy- 病態と後方固定術の手術成績.  
臨整外 28: 1119-1127, 1993.

Peiris JB, Seneviratne KN, Wickremasinghe HR, Gunatilake SB, Gamage R: Non  
familial juvenile distal spinal muscular atrophy of upper extremity.

J Neurol Neurosurg Psychiat 52: 314-319, 1989.

Penning L and Zwaag PVD: Biomechanical Aspects of Spondylotic Myelopathy.

Acta Radiol 5: 1090-1103, 1966.

Pilgaard S: Unilateral juvenile muscular atrophy of upper limbs.

Acta Orthop Scandinav 39: 327-331, 1968.

Reid DJ: Ascending nerve roots. J Neurol Neurosurg Psychiat 23: 148-155, 1960.

Reid DJ: Effects of flexion-extension movements of the head and spine upon the spinal cord and nerve roots. J Neurol Neurosurg Psychiat 23: 214-221, 1960.

Robberecht W, Aguirre T, Bosch LVD, Theys P, Nees H, Cassiman JJ, Matthijs G: Familial juvenile focal amyotrophy of the upper extremity (Hirayama disease).

Arch Neurol 54: 46-50, 1997.

佐々木和義、山内裕雄、鈴木和彦、月出 弼：若年性非進行性手・前腕筋萎縮症（平山病）の3症例。臨整外 12: 517-521, 1977.

Singh N, Sachdev KK, Susheela AK: Juvenile muscular atrophy localized to arms.

Arch Neurol 37: 297-299, 1980.

Sobue I, Saito N, Iida M, Ando K: Juvenile type of distal and segmental muscular

atrophy of upper extremities. Ann Neurol 3: 429-432, 1978.

橘 滋国、三井公彦: 頸髄過伸張による脊髄障害の実験的研究.

脳波筋電図 14: 114-121, 1986.

橘 滋国: 脊髄過伸張症候群. 現代医療 22: 1429-1433, 1990.

橘 滋国、飯田秀雄、矢田賢三: 脊髄空洞拡大因子としての脊髄内圧変化の関与.

脊髄空洞症とその関連疾患の病態と治療に関する研究 厚生省 平成2年度

研究報告書 pp 25-29, 1991.

橘 滋国、飯田秀雄、北原行雄、矢田賢三: 脊髄空洞症の空洞拡大における脊髄

内圧変化の関与について. 脊髄空洞症とその関連疾患の病態と治療に関する

研究 厚生省 平成3年度研究報告書 pp 50-52, 1992.

橘 滋国: 頸髄/神経根の動態力学的特性. 神経進歩 37: 188-196, 1993.

田代邦雄、北川まゆみ、菊地誠志：若年性一側上肢筋萎縮症。

神経内科 28: 121-127, 1988.

得丸幸夫、新井公人、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症の病態機序 - 脊髄長と硬膜病変。臨床神経 28: 1580, 1988.

得丸幸夫、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症における下部頸髄硬膜後壁の前方移動について。臨床神経 29: 1237-1243, 1989A.

得丸幸夫、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症の病態機序 - 頸静脈圧迫及びValsalva 試験の負荷による脊髄硬膜の移動。臨床神経 29: 1576, 1989B.

得丸幸夫、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症の病態機序 - CT Myelographyによる頸髄および硬膜管変形の検討。臨床神経 30: 1479, 1990.

得丸幸夫、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症の病態機序 - シネ MRI による下部頸髄硬膜外腔の血流動態の検討。臨床神経 31: 1450, 1991.

得丸幸夫、平山恵造：若年性一側上肢筋萎縮症の頸椎カラー治療成績。

臨床神経 32: 1102-1106, 1992.

得丸幸夫: 若年性一側上肢筋萎縮症(平山病)の神経放射線学的所見.

脊椎脊髓 5: 99-108, 1992.

得丸幸夫, 平山恵造: 若年性一側上肢筋萎縮症(平山病)の病態機序 - 頸髄

硬膜後壁の伸展性と左右差について. 臨床神経 34: 996-1002, 1994.

得丸幸夫: 若年性一側上肢筋萎縮症(平山病)の頸椎カラー療法.

日本パラプレジア医学会雑誌 10: 26-27, 1997.

Toma S and Shiozawa Z: Amyotrophic cervical myelopathy in adolescence.

J Neurol Neurosurg Psychiatry 58: 56-64, 1995.

矢田賢三, 橘 滋国, 岡田耕造: 頸椎と頸髄の相対的不均衡による脊髄障害に

関する研究. 厚生省神経疾患研究委託費, 脊椎異常に伴う神経障害の発生

及び予防に関する研究, 昭和 56 年度研究報告書, pp 48-55, 1982.

矢田賢三, 橘 滋国, 三井公彦, 岡田耕造: 頸椎と頸髄の相対的不均衡による脊

髄障害に関する研究. 厚生省神経疾患研究委託費, 脊椎異常に伴う神経障害

の発生及び予防に関する研究, 昭和 58 年度研究報告書, pp 110-115, 1984.

矢田賢三、橘 滋国、三井公彦、飯田秀雄: 頸椎と頸髄の相対的不均衡による  
脊髄障害の発生に関する研究. 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 厚生省 昭和 59 年度研究報告書 pp 23-28, 1985.

矢田賢三、橘 滋国、三井公彦: 頸椎と頸髄の相対的不均衡による脊髄障害の  
発生に関する研究. 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 厚生省 昭和 60 年度研究報告書 pp 26-32, 1986.

矢田賢三、橘 滋国、三井公彦、北原行雄: 頸椎と頸髄の相対的不均衡による  
脊髄障害の発生に関する研究. 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 厚生省 昭和 61 年度研究報告書 pp 27-32, 1987.

山崎正子、平山恵造: 圧・時間曲線描画法による Queckenstedt test

(Queckenstedt グラフ試験) - 脊髄腔狭窄におけるその意義.

臨床神経 30: 247-253, 1990.

Table 1 (1). Summary of clinical findings in our nine patients

Case	Age/Sex	Age at onset	Height	Symptoms	Muscle atrophy	Sensory disturbance	Abnormal DTR	Abnormal EMG (neurogenic change)
1	19/M	16	174	lt.finger weakness	lt.forearm,hand	-	lt.Bc,Br,Tc↓	lt.Del,Bc,Tc,FCU,ECR,IOD rt.FCU,IOD
2	19/M	18	168	bil.hand weakness	bil.arms,hands	-	bil.Tc↓	rt.FCU,IOD,Tc lt.FCU
3	21/M	17	178	lt.hand weakness	lt.arm,hand	-	lt.Bc,Br,Tc↓	lt.Tc,EDC,FCU,IOD
4	25/M	15	174	rt.finger weakness	bil.forearms,hands	-	rt.Br↓ Tc↑ bil.PT,AT↑	rt.Tc,EDC,FCR,FCU,IOD,APB lt.FCU,IOD
5	20/M	17	170	rt.finger weakness	rt.arm,hand	bil.hands	rt.Bc,Br↓ bit.Tc↓	rt.Bc,Tc,FCR,ECR,EDC,IOD,AbDM lt.IOD,AbDM,Tc,FCR
6	18/M	16	169	rt.hand weakness	rt.arm,hand	rt.hand	rt.Tc↓ bil.PT,AT↑	rt.Tc,ECR,EDC,FCU,IOD lt.IOD
7	18/M	15	169	rt. hand weakness	rt.forearm,hand	rt.hand	-	rt.Tc,EDC,FCU,IOD,APB,AbDM lt.FCU
8	21/M	16	162	rt.finger weakness	rt.hand	-	bil.Tc↓	rt.Tc,EDC,FCR,FCU,APB,IOD lt.EDC,IOD
9	19/M	18	171	rt.hand weakness	rt.forearm,hand	bil.arms,hands	rt.Bc,Br↑ bil.Tc↑	rt.Tc,EDC,FCU,IOD

Abbreviations:

Sex: M: male rt.: right lt.: left bil.: bilateral

Abnormal DTR (deep tendon reflex): Bc: biceps Br: brachioradialis Tc: triceps PT: patellar tendon AT: Achilles tendon  
EMG (electromyography) Del: deltoid Bc: biceps Tc: triceps FCR: flexor carpi radialis

FCU: flexor carpi ulnaris ECR: extensor carpi radialis EDC: extensor digitorum communis

IOD: Interossei Dorsalis AbDM: Abductor digiti minimi

Table 1 (2). Summary of clinical findings in our nine patients

Case	Anterior migration of the posterior dura distance				Cervical plain X-ray film		MRI		Shape of cervical spine
	(mm)	Myelography	PMCT	Flexion MRI	Spinal canal diameter (mm)	Malalignment	Cord atrophy	Straight spinal cord	
1	2	+	not done	+	14	C3/4,4/5	lt.C4/5-T1	+	slightly kyphotic
2	3	+	not done	+	15	C4/5,5/6	rt.C6-T1	+	kyphotic
3	4	+	not done	+	17	C3/4,5/6	lt.C5-7	+	kyphotic
4	2.5	+	not done	+	19	C3/4,4/5	rt.C6-T1	+	kyphotic
5	7	+	+	+	16	C3/4,4/5,6/7	rt.C4/5-6/7	±	lordotic
6	6.5	+	+	+	18	C3/4,4/5,5/6	rt.C5-7	±	straight
7	6	+	+	not done	16	-	rt.C4/5-7	±	slightly lordotic
8	2	+	+	+	14	-	rt.C5-C7/T1	+	slightly kyphotic
9	7	+	+	not done	18	-	rt.C4/5-T1	+	slightly lordotic

Abbreviations:

Sex: M: male rt.: right lt.: left bil.: bilateral

PMCT: postmyelographic computerized tomography MRI: magnetic resonance imaging

Table 2. Clinical summary of control and patient groups

No.	Age	Sex	Hight	Group	Disease	CSSS*
Control groups						
1.	20	F	157	F	hysteria	3
2.	14	F	168	F	ulnar nerve palsy	2
3.	29	F	172	F	tremor	1
4.	23	F	165	F	thoracic outlet syndrome	3
5.	26	F	158	F	cerebral palsy	1
6.	27	F	151	F	involuntary movement	2
7.	22	F	158	F	multiple sclerosis	1
8.	23	F	157	F	polyneuritis	1
9.	20	F	163	F	meningitis	1
10.	19	F	164	F	neuropathy	1
11.	22	F	158	F	lumbar tumor	1
12.	16	F	148	F	polyneuritis	2
13.	25	M	165	M,S	thoracic outlet syndrome	5
14.	25	M	169	M,S	tetany	5
15.	27	M	159	M,S	juvenile Parkinsonism	5
16.	26	M	167	M,S	hysteria	4
17.	23	M	155	M,S	thoracic tumor	3
18.	16	M	178	M,T	periodic paralysis	2
19.	19	M	171	M,T	multiple sclerosis	1
20.	15	M	175	M,T	von Recklinghausen	5
21.	29	M	171	M,T	Guillain-Barre	5
22.	20	M	174	M,T	tremor	5
23.	28	M	171	M,T	encephalitis	1
24.	25	M	159	M,S	cubital tunnel syndrome	2
25.	29	M	179	M,T,D	volunteer	3
26.	29	M	176	M,T,D	volunteer	3
27.	25	M	168	M,S,D	volunteer	2
28.	29	M	176	M,T,D	volunteer	2
29.	28	M	175	M,T,D	volunteer	1
30.	29	M	176	M,T,D	volunteer	2
31.	28	M	180	M,T,D	volunteer	2
32.	28	M	174	M,T,D	volunteer	2
33.	26	M	180	M,T,D	volunteer	3
34.	28	M	173	M,T,D	volunteer	1
Patient group						
1.	19	M	174	P	juvenile CFM**	2
2.	19	M	168	P	juvenile CFM**	1
3.	21	M	178	P	juvenile CFM**	1
4.	25	M	174	P	juvenile CFM**	1
5.	20	M	170	P	juvenile CFM**	5
6.	19	M	169	P	juvenile CFM**	3
7.	18	M	169	P	juvenile CFM**	4
8.	21	M	162	P	juvenile CFM**	2
9.	19	M	171	P	juvenile CFM**	4

Abbreviations:

CSSS\* : cervical spine shape score

CFM\*\* : cervical flexion myelopathy

Sex: M: male F: female

Table 3 Results of the comparisons among the groups in this study

Measurement parameters	Tall male(T) group(n=15)	Short male(S) group(n=7)	Male(M) group(n=22)	Female(F) group(n=12)	Patient group(n=9) neutral position extension(n=7)	
H(cm)	175.3±3.1	163.1±5.4	171.4±6.9	159.9±6.8	170.6±4.5	
J(mm)	150.3±9.1	141.5±5.1	147.5±9.0	136.4±6.7	150.7±3.6	146.1±5.5
C(mm)	89.5±5.4	84.4±2.2	87.9±5.2	81.7±5.4	91.0±3.2	86.9±2.9
V(mm)	91.2±5.3	87.1±2.2	89.9±4.9	82.9±4.8	92.8±3.1	91.1±2.2
S(mm)	90.5±5.1	86.3±2.2	89.1±4.8	82.1±4.7	92.2±3.0	89.4±2.7
J/H(%)	8.6±0.4	8.7±0.4	8.6±0.4	8.5±0.3	8.8±0.3	8.6±0.5
C/H(%)	5.1±0.3	5.2±0.2	5.1±0.2	5.1±0.2	5.3±0.2	5.1±0.2
V/H(%)	5.2±0.2	5.3±0.2	5.2±0.2	5.2±0.2	5.4±0.2	5.3±0.2
S/H(%)	5.2±0.2	5.3±0.2	5.2±0.2	5.2±0.2	5.4±0.2	5.2±0.2
TPD(mm)	17.8±4.3	15.8±1.1	17.2±3.7	17.1±2.1	14.3±2.8	
TA(°)	519.9±15.7	503.9±16.3	514.8±17.3	531.2±15.7	522.0±13.8	
CSSS	2.5±1.5	3.7±1.4	2.9±1.5	1.6±0.8	2.6±1.5	

Values are means ± SD

•: significant ( $p < 0.05$ )    ••: significant ( $p < 0.005$ )    •••: significant ( $p < 0.0005$ )

H: Height    CSSS: Cervical spine shape score    TPD: total posterior distance    TA: total angle

Table 4 Results of the comparisons between the data in flexed, neutral and extended neck position

	Patient (P) group (n=7)			Dynamic-MR imaging male (D) group (n=10)		
	flexion	neutral	extension	flexion	neutral	extension
J (mm)	156.5±4.1	152.1±2.5	146.1±5.5	156.5±4.4	151.7±6.2	146.4±7.1
C (mm)	96.2±4.5	91.9±3.1	86.9±2.9	94.3±3.9	89.9±4.9	85.1±5.8
V (mm)	95.6±3.7	93.5±3.2	91.1±2.2	94.4±3.3	91.2±4.1	89.3±5.1
S (mm)	94.0±3.1	92.9±3.0	89.4±2.7	93.5±3.4	90.7±4.4	87.6±5.5
TPD (mm)	21.1±4.7	15.0±2.7	14.1±1.7	19.0±3.7	16.6±2.3	15.3±2.0
F/N		1.1±0.1			1.4±0.3	
F/E		1.2±0.1			1.5±0.4	
TA (°)	559.8±14.4	524.7±14.6	482.9±25.9	549.6±12.1	523.3±12.8	478.5±18.9

Values are means ± SD

•: p<0.05

••: p<0.005

•••: p<0.0005

TPD: total posterior distance

F/N: flexion/neutral position

F/E: flexion/extension

TA: total angle

**Table 5** Features of the cervical spine and spinal cord in the groups of males, females and patients with juvenile cervical flexion myelopathy

Group	Height	Length of cervical spine	Length of cervical spinal cord	Shape of cervical spine	Shape of cervical spinal cord	Length of cervical spine/height	Length of cervical spinal cord/height
Males	tall	long	long	lordotic	lordotic	normal	normal
Females	short	short	short	straight	straight	normal	normal
Cervical flexion myelopathy	tall	very long	very long	straight	straight	large	large

対照群・疾患群の中間位 MRI のデータ (症例番号は Table 2 に対応)

No.	J (mm)	C (mm)	V (mm)	S (mm)	J/H (%)	C/H (%)	V/H (%)	S/H (%)	4A (°)	5A (°)	6A (°)	TA (°)	5P (mm)	6P (mm)	7P (mm)	TPD (mm)
1.	138.3	79.0	82.0	81.3	8.8	5.0	5.2	5.2	168.0	168.0	166.0	502.0	4.7	4.3	5.0	14.0
2.	143.3	90.3	90.7	90.3	8.5	5.4	5.4	5.4	175.5	176.0	178.0	529.5	6.3	7.3	6.0	19.6
3.	149.3	89.3	88.7	87.3	8.7	5.2	5.2	5.1	183.0	184.5	185.0	552.5	6.3	6.7	6.0	19.0
4.	136.3	83.7	83.7	83.3	8.3	5.1	5.1	5.1	176.0	175.5	177.0	528.5	7.0	5.7	4.7	17.4
5.	132.0	80.7	80.7	80.3	8.4	5.1	5.1	5.1	181.0	179.5	179.5	540.0	6.0	5.7	5.7	17.4
6.	123.7	72.7	73.7	73.3	8.2	4.8	4.9	4.9	174.5	174.5	175.0	524.0	7.3	6.0	5.3	18.6
7.	135.7	77.7	81.7	80.3	8.6	4.9	5.2	5.1	172.5	171.0	168.0	511.5	5.7	3.7	4.7	14.1
8.	142.3	87.7	88.7	87.3	9.1	5.6	5.6	5.6	182.0	184.5	183.5	550.0	6.7	6.3	7.7	20.7
9.	135.3	83.3	84.3	83.7	8.3	5.1	5.2	5.1	180.0	184.0	182.5	546.5	5.0	5.7	4.7	15.4
10.	138.0	78.0	81.0	80.0	8.4	4.7	4.9	4.9	175.0	173.0	169.0	517.0	6.3	5.0	4.3	15.6
11.	133.7	82.0	82.0	81.3	8.5	5.2	5.2	5.2	180.0	180.5	180.5	541.0	6.3	5.7	4.7	16.7
12.	129.3	76.0	77.7	76.7	8.7	5.1	5.2	5.2	178.5	178.0	175.5	532.0	6.7	5.7	4.7	17.1
13.	146.3	86.0	89.7	88.0	8.9	5.2	5.4	5.3	159.0	159.5	160.0	478.5	6.3	5.7	5.0	17.0
14.	139.0	85.7	88.3	88.3	8.2	5.1	5.2	5.2	166.5	164.5	162.5	493.5	6.0	4.7	4.7	15.4
15.	136.7	81.0	85.7	84.0	8.6	5.1	5.4	5.3	165.0	164.5	163.5	493.0	5.0	5.7	5.3	16.0
16.	149.3	85.7	88.3	88.3	8.9	5.1	5.3	5.3	170.5	170.0	167.5	508.0	4.3	4.7	5.0	14.0
17.	143.7	87.0	88.7	87.7	9.3	5.6	5.7	5.7	173.0	171.0	170.0	514.0	6.3	5.7	5.3	17.3
18.	157.0	93.3	96.3	95.3	8.8	5.2	5.4	5.4	175.5	175.0	173.0	523.5	7.0	4.7	4.3	16.0
19.	141.0	80.7	82.7	82.3	8.3	4.7	4.9	4.8	172.0	171.5	170.5	514.0	4.7	4.7	3.7	13.1
20.	144.3	91.0	90.7	89.7	8.2	5.2	5.2	5.1	167.5	170.0	173.5	511.0	10.7	10.3	9.7	30.7
21.	134.3	80.3	83.0	82.3	7.9	4.7	4.9	4.9	170.5	168.5	164.5	503.5	7.3	7.3	5.7	20.3
22.	165.7	96.0	99.7	97.3	9.5	5.5	5.7	5.6	164.0	161.0	162.5	487.5	4.7	6.3	7.0	18.0
23.	134.0	85.0	86.3	85.7	7.9	5.0	5.1	5.1	180.0	182.0	179.0	541.0	6.0	6.3	5.7	18.0
24.	136.0	83.3	84.7	84.3	8.6	5.3	5.3	5.3	176.0	176.0	174.5	526.5	6.3	4.7	4.7	15.7
25.	158.3	91.7	94.0	93.7	8.8	5.1	5.3	5.2	174.0	170.5	168.0	512.5	5.7	5.3	4.7	15.7
26.	160.0	99.0	100.0	99.3	9.1	5.6	5.7	5.7	180.0	179.0	178.0	537.0	5.0	4.3	5.3	14.6
27.	139.3	82.3	84.3	83.7	8.3	4.9	5.0	5.0	175.0	171.0	168.0	514.0	5.0	5.0	5.0	15.0
28.	148.3	89.3	91.3	91.0	8.4	5.1	5.2	5.2	175.0	174.5	174.0	523.5	5.7	5.3	4.7	15.7
29.	151.3	91.7	92.3	91.7	8.6	5.2	5.3	5.2	182.0	180.0	178.0	540.0	6.0	5.7	4.7	16.4
30.	151.0	85.7	88.3	87.3	8.6	4.9	5.0	5.0	173.0	172.0	169.0	514.0	5.7	5.7	4.0	15.4
31.	156.3	91.7	92.7	92.0	8.7	5.1	5.1	5.1	175.0	175.5	175.0	525.5	8.3	7.3	6.7	22.3
32.	150.3	84.3	87.3	86.3	8.6	4.8	5.0	5.0	170.5	167.0	163.0	500.5	5.0	5.3	4.7	15.0
33.	155.7	94.3	94.3	94.3	8.7	5.2	5.2	5.2	177.5	177.5	175.0	530.0	6.7	5.3	5.7	17.7
34.	146.3	88.7	89.0	88.7	8.5	5.1	5.1	5.1	178.5	179.0	178.0	535.5	6.7	6.0	5.7	18.4
1.	154.3	93.3	95.3	94.3	8.9	5.4	5.5	5.4	176.0	174.5	169.5	520.0	5.0	4.3	5.0	14.3
2.	152.3	91.7	92.7	92.7	9.1	5.5	5.5	5.5	176.5	176.5	177.0	530.0	5.3	4.3	4.3	13.9
3.	153.3	94.0	96.3	95.3	8.6	5.3	5.4	5.4	179.0	175.5	174.0	528.5	6.7	6.3	5.7	18.7
4.	152.7	93.0	93.7	92.7	8.8	5.3	5.4	5.3	182.0	181.0	182.0	545.0	6.3	5.7	6.3	18.3
5.	147.0	85.0	87.0	86.7	8.7	5.0	5.1	5.1	171.0	169.0	162.5	502.5	3.7	3.3	4.0	11.0
6.	154.0	93.3	96.0	95.7	9.1	5.5	5.7	5.7	170.0	170.0	171.0	511.0	5.3	5.3	4.7	15.3
7.	145.3	87.7	90.0	89.3	8.6	5.2	5.3	5.3	169.5	170.0	173.0	512.5	4.3	4.3	4.3	12.9
8.	151.3	93.0	93.7	93.0	9.3	5.7	5.8	5.7	179.0	179.0	179.0	536.0	5.3	4.3	4.0	13.6
9.	146.0	88.0	90.3	89.7	8.5	5.1	5.3	5.2	170.0	170.0	170.5	512.5	3.3	4.0	3.7	11.0

Abbreviations: TA: total angle of the lower cervical spinal cord  
TPD: total posterior distance

疾患群 (P 群) の動態 MRI のデータ (症例番号は Table 2 に対応)

No.	Neck position	J (mm)	C (mm)	V (mm)	S (mm)	J/H (%)	C/H (%)	V/H (%)	S/H (%)	4A (°)	5A (°)	6A (°)	TA (°)	5P (mm)	6P (mm)	7P (mm)	TPD (mm)
	F	160.7	100.7	98.7	97.7	9.2	5.8	5.7	5.6	189.0	189.5	187.0	565.5	7.3	7.3	7.3	21.9
1.	N	154.3	93.3	95.3	94.3	8.9	5.4	5.5	5.4	176.0	174.5	169.5	520.0	5.0	4.3	5.0	14.3
	E	140.7	86.0	91.3	87.7	8.1	4.9	5.2	5.0	155.0	152.5	150.0	457.5	4.7	4.7	5.3	14.7
	F	156.3	94.3	94.0	92.3	9.3	5.6	5.6	5.5	185.5	188.5	188.5	562.5	8.3	10.0	7.3	25.6
2.	N	152.3	91.7	92.7	92.7	9.1	5.5	5.5	5.5	176.5	176.5	177.0	530.0	5.3	4.3	4.3	13.9
	E	147.3	85.7	89.3	88.7	8.8	5.1	5.3	5.3	162.0	166.5	167.5	496.0	4.3	4.7	4.3	12.3
	F	159.0	101.0	99.7	97.0	8.9	5.7	5.6	5.5	191.0	190.0	190.0	571.0	9.0	7.3	5.7	22.0
3.	N	153.3	94.0	96.3	95.3	8.6	5.3	5.4	5.4	179.0	175.5	174.0	528.5	6.7	6.3	5.7	18.7
	E	139.3	83.0	90.7	87.7	7.8	4.7	5.1	4.9	150.0	146.0	145.5	441.5	6.7	6.0	4.3	17.0
	F	153.3	96.3	94.3	93.0	8.8	5.5	5.4	5.3	186.0	190.0	190.5	566.5	6.0	7.7	9.0	22.7
4.	N	152.7	93.0	93.7	92.7	8.8	5.3	5.4	5.3	182.0	181.0	182.0	545.0	6.3	5.7	6.3	18.3
	E	142.3	89.0	91.0	90.7	8.2	5.1	5.2	5.2	170.0	170.0	170.0	510.0	5.0	3.7	6.3	15.0
	F	149.3	87.7	88.7	88.7	8.8	5.1	5.2	5.2	177.0	175.0	176.0	528.0	5.0	5.0	5.3	15.3
5.	N	147.0	85.0	87.0	86.7	8.7	5.0	5.1	5.1	171.0	169.0	162.5	502.5	3.7	3.3	4.0	11.0
	E	151.0	87.0	89.7	88.7	8.9	5.1	5.3	5.2	160.5	159.5	158.0	478.0	4.0	4.3	3.7	12.0
	F	160.3	97.7	97.3	95.7	9.5	5.8	5.8	5.7	187.5	188.0	188.0	563.5	9.0	9.0	8.3	26.3
6.	N	154.0	93.3	96.0	95.7	9.1	5.5	5.7	5.7	170.0	170.0	171.0	511.0	5.3	5.3	4.7	15.3
	E	153.7	92.0	95.7	95.0	9.1	5.4	5.6	5.6	169.5	169.5	171.0	510.0	4.3	4.7	5.3	14.3
7.	N	145.3	87.7	90.0	89.3	8.6	5.2	5.3	5.3	169.5	170.0	173.0	512.5	4.3	4.3	4.3	12.9
	F	156.3	95.7	96.3	93.7	9.6	5.9	5.9	5.8	186.5	188.0	187.0	561.5	4.7	4.7	4.7	14.1
8.	N	151.3	93.0	93.7	93.0	9.3	5.7	5.8	5.7	179.0	179.0	178.0	536.0	5.3	4.3	4.0	13.6
	E	148.7	85.7	89.7	87.3	9.2	5.3	5.5	5.4	163.0	163.0	161.0	487.0	4.0	4.3	5.0	13.3
9.	N	146.0	88.0	90.3	89.7	8.5	5.1	5.3	5.2	170.0	170.5	172.0	512.5	3.3	4.0	3.7	11.0

## Abbreviations:

Neck position: F: flexion N: neutral position E: extension

対照群 (D 群) の動態 MRI のデータ (症例番号は Table 2 に対応)

No.	Neck position	J (mm)	C (mm)	V (mm)	S (mm)	J/H (%)	C/H (%)	V/H (%)	S/H (%)	4A (°)	5A (°)	6A (°)	TA (°)	5P (mm)	6P (mm)	7P (mm)	TPD (mm)
25.	F	158.3	93.3	94.0	93.3	8.8	5.2	5.3	5.2	180.5	179.5	180.0	539.5	6.0	5.3	5.7	17.0
	N	158.0	91.7	94.0	93.7	8.8	5.1	5.3	5.2	174.0	170.5	168.0	512.5	5.7	5.3	4.7	15.7
	E	155.0	90.0	93.7	92.3	8.7	5.0	5.2	5.2	159.5	158.0	159.0	476.5	5.7	4.0	3.7	13.4
26.	F	160.0	99.3	99.7	98.3	9.1	5.6	5.7	5.6	185.5	189.5	192.0	567.0	5.0	6.3	4.3	15.6
	N	159.7	99.0	98.7	98.7	9.1	5.6	5.6	5.6	180.0	179.0	178.0	537.0	5.0	4.3	5.3	14.6
	E	154.7	95.7	98.0	96.7	8.8	5.4	5.6	5.5	166.0	168.5	172.0	506.5	4.3	4.7	5.7	14.7
27.	F	149.3	91.3	91.3	89.3	8.9	5.4	5.4	5.3	187.5	189.0	188.0	564.5	5.3	5.7	5.7	16.7
	N	139.3	82.3	84.3	83.7	8.3	4.9	5.0	5.0	175.0	171.0	168.0	514.0	5.0	5.0	5.0	15.0
	E	136.3	80.3	83.3	82.0	8.1	4.8	5.0	4.9	162.5	164.5	162.0	489.0	4.7	4.7	5.0	14.4
28.	F	152.7	92.7	93.0	92.7	8.7	5.3	5.3	5.3	181.0	182.0	182.5	544.5	7.3	6.3	5.7	19.3
	N	148.3	89.3	91.3	91.0	8.4	5.1	5.2	5.2	175.0	174.5	174.0	523.5	5.7	5.3	4.7	15.7
	E	144.0	85.3	89.3	88.0	8.2	4.9	5.1	5.0	164.0	160.5	159.5	484.0	4.3	5.0	5.0	14.3
29.	F	155.3	97.3	96.7	96.0	8.9	5.6	5.5	5.5	185.5	185.5	185.5	556.5	7.7	7.3	7.7	22.7
	N	151.3	91.7	92.3	91.7	8.6	5.2	5.3	5.2	182.0	180.0	178.0	540.0	6.0	5.7	4.7	16.4
	E	141.0	83.7	88.3	87.0	8.1	4.8	5.0	5.0	164.0	160.5	161.5	486.0	6.0	5.7	4.7	16.4
30.	F	155.3	89.3	90.0	89.0	8.8	5.1	5.1	5.1	180.0	180.0	174.0	534.0	7.0	6.7	5.7	19.4
	N	151.0	85.7	88.3	87.3	8.6	4.9	5.0	5.0	173.0	172.0	169.0	514.0	5.7	5.7	4.0	15.4
	E	144.3	79.0	83.3	81.0	8.2	4.5	4.7	4.6	159.0	156.5	153.0	468.5	5.0	5.3	4.7	15.0
31.	F	162.7	95.7	96.0	95.3	9.0	5.3	5.3	5.3	180.5	181.5	183.5	545.0	9.7	9.0	7.7	26.4
	N	157.3	91.7	92.7	92.0	8.7	5.1	5.1	5.1	175.0	175.5	175.0	525.5	8.3	7.3	6.7	22.3
	E	157.0	91.3	94.7	93.3	8.7	5.1	5.3	5.2	165.0	164.0	162.0	491.0	7.7	6.7	5.7	20.1
32.	F	154.0	88.7	90.7	90.0	8.9	5.1	5.2	5.2	179.5	176.5	177.5	533.5	4.7	4.7	4.3	13.7
	N	150.3	84.3	87.3	86.3	8.6	4.8	5.0	5.0	170.5	167.0	163.0	500.5	5.0	5.3	4.7	15.0
	E	143.3	77.7	83.7	80.0	8.2	4.5	4.8	4.6	146.0	146.0	144.5	436.5	5.0	4.7	4.3	14.0
33.	F	163.0	99.7	98.7	97.7	9.1	5.5	5.5	5.4	183.5	185.5	184.5	553.5	6.3	6.3	6.0	18.6
	N	155.7	94.3	94.3	94.3	8.7	5.2	5.2	5.2	177.5	177.5	175.0	530.0	6.7	5.3	5.7	17.7
	E	148.3	85.3	91.3	89.3	8.2	4.7	5.1	5.0	155.0	155.5	155.0	465.5	4.7	5.0	4.7	14.4
34.	F	154.7	95.3	94.3	93.0	8.9	5.5	5.5	5.4	184.0	186.0	188.0	558.0	7.7	6.7	6.3	20.7
	N	146.3	88.7	89.0	88.7	8.5	5.1	5.1	5.1	178.5	179.0	178.0	535.5	6.7	6.0	5.7	18.4
	E	140.0	82.3	87.0	86.3	8.1	4.8	5.0	5.0	162.5	159.0	160.0	481.5	6.7	5.3	4.7	16.7

Abbreviations:

Neck position:

F: flexion

N: neutral position

E: extension

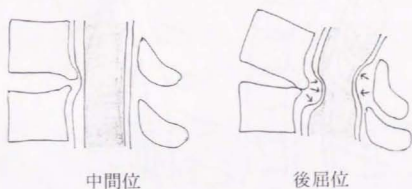


Fig. 1: Penning ら (Penning et al,1966) により強調された頸椎後屈位における 'pincer mechanism'.  
変性椎間板の後方突出 (前方因子) と黄色靱帯・硬膜のたわみ (後方因子) により脊髄が  
圧迫される。



Fig. 2: Breig ら (Breig et al,1966) により示された 'contact pressure' (太矢印) と  
'axial tension' (細矢印)。

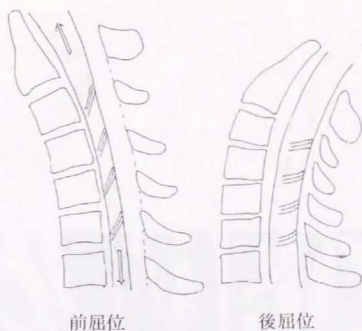


Fig. 3: 矢田らによる 'overstretch mechanism', 頸椎前屈時に脊髓の伸張と椎体による圧迫所見を呈する (矢田ら, 1982). また, 前屈時に後根の entry zone は頭側移動し、後根の著明な伸展を認める (矢田ら, 1984).

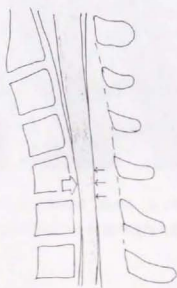


Fig. 4: 菊地ら, Iwasaki らによる 'tight dural canal in flexion' (菊地ら, 1987, Iwasaki et al, 1987). 頸椎前屈時に前方移動してきた硬膜後壁 (細矢印) と椎体により (太矢印)、脊髓は前後より圧迫を受ける。



Fig. 5: 本研究症例の頸椎 MRI の T1 強調画像 (症例2. 左: 前屈位, 中央: 中間位, 右: 後屈位、いずれも背臥位で撮像.). 中間位において軽度後弯を認め、前屈位では硬膜外腔に高信号の出現をみる (矢印).

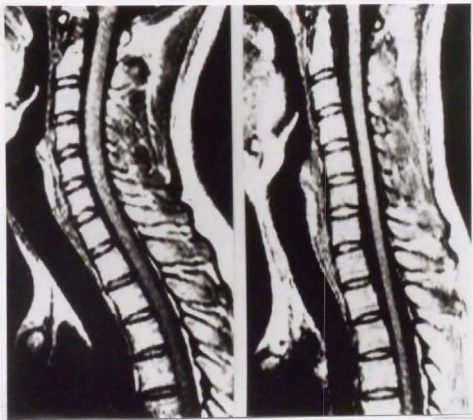


Fig. 6: 本研究中の対照群男性（対照群第 13 例，左）と疾患群症例（症例 2，右）の頸椎中間位の MRI（T1 強調画像、背臥位で撮像）。対照群症例に比して疾患群症例では、脊髓があたかも引っ張られているかのように直線状を呈し、頸椎から上位胸椎にかけて脊柱管内の最短距離を走行している。疾患群症例の脊髓は下位頸椎レベルでは脊柱管内の後方に位置し、上部胸椎レベルでは前方に位置している。



Fig. 7: 本研究中の疾患群症例の写真 (症例 5). 右上肢、手、大胸筋の萎縮 (矢印) を認める.



Fig. 8A: 本研究中の疾患群症例の脊髓造影所見 (症例 5, 左: 背臥位前屈位, 右: 腹臥位後屈位). 頸椎前屈時に脊髓と硬膜後壁の前方移動を認める (矢印). この際、脊髓は C4/5-C6 レベルの前方因子により圧迫される.

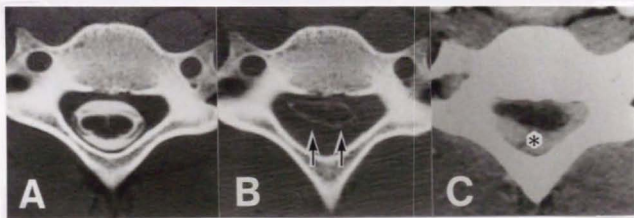


Fig. 8B: 本研究症例の脊髓造影後 CT (A,B) と前屈位 enhanced CT (C) (症例 9、いずれも C6 レベル). 中間位の脊髓造影後 CT(A) では左右差のあるわずかな脊髓萎縮を呈し、前屈位の脊髓造影後 CT (B) にて脊髓・硬膜後壁の前方移動 (矢印) による硬膜下腔の著明な縮小と脊髓変形を認める. 前屈位造影 CT(C) では硬膜後方の硬膜外腔 (\*) に硬膜外静脈叢のうっ血を示す増強効果を認める. いずれも背臥位で撮影.



Fig. 9: 本研究中の疾患群症例の動態頸椎単純写真 (症例 1. 左: 前屈位、中央: 中間位、右: 後屈位). 中間位と前屈位にて頸椎椎体の malalignment が認められるが (C3/4, C4/5, 矢印)、後屈位では malalignment は消失する.

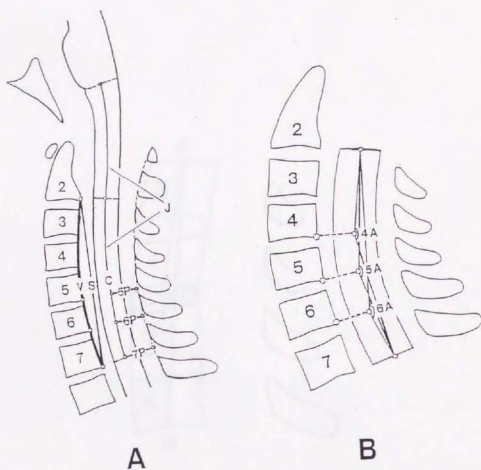


Fig. 10: 本研究における計測事項 (本文参照).

頸髓長: J, C      頸椎長: V, S

総和下位頸髓後方距離 (TPD):  $5P+6P+7P$

総和下位頸髓角度 (TA):  $4A+5A+6A$

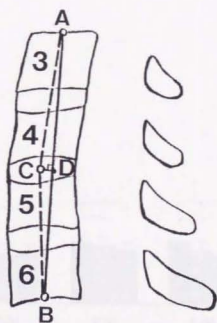


Fig. 11: 頸椎型点数の評価の際の計測時項 (本文参照).

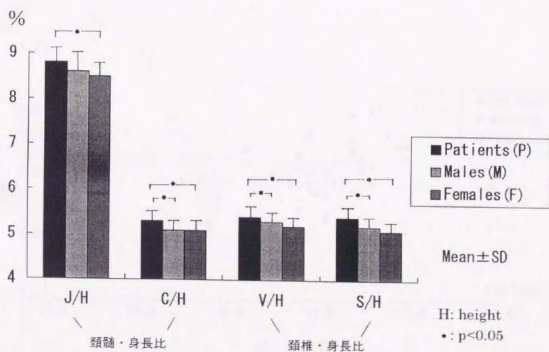


Fig. 12: 疾患群、男性群、女性群の頸髄・身長比、頸椎・身長比の比較結果。

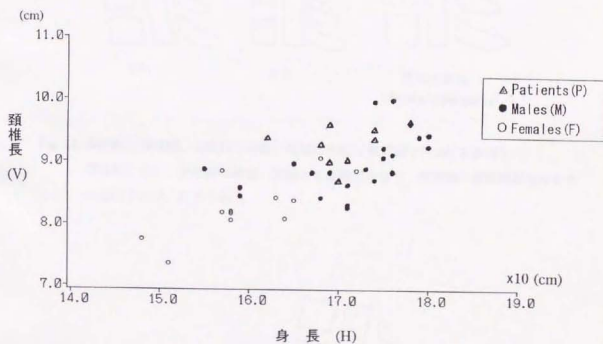


Fig. 13: 疾患群、男性群、女性群の身長と頸椎長の関係。

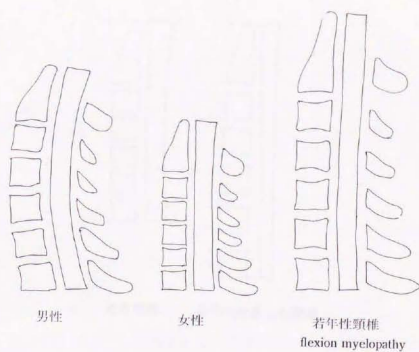


Fig. 14: 疾患群、男性群、女性群の頸椎、頸髄の比較（模式図）(Table 5 参照).

男性群に比し、女性群は頸椎、頸髄とも直線型をなす。疾患群の頸椎頸髄型は女性に近似するが、長頸である。

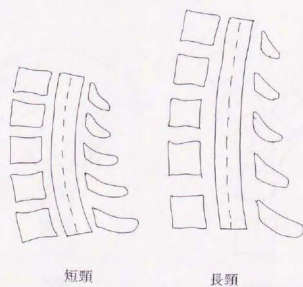
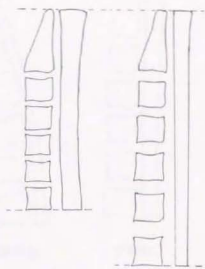


Fig. 15: 短頸（左）、長頸（右）の比較（模式図）.

短頸に比して長頸の方が直線に近い頸椎頸髄型を示した。

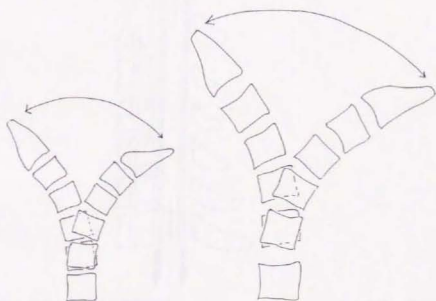


正常頸椎

異常に成長した頸椎

Fig. 16: 正常頸椎（左）と異常に成長した頸椎（右）の比較（模式図）.

頸椎が異常に成長した場合、本研究の計測方法では頸髄長も自動的に長くなる。



短頸

長頸

Fig. 17: 短頸（左）、長頸（右）の比較（模式図）.

同じ可動性を呈しても、短頸に比して長頸の方が頸椎の可動域は大きい。

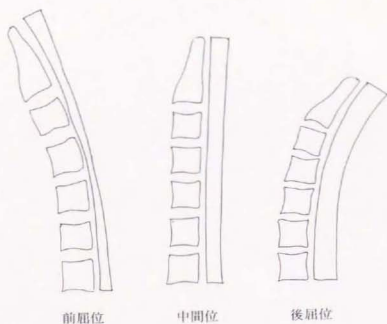


Fig. 18: 軽度後屈位を生理的状态として成長したと仮定した症例の場合 (模式図).

後屈位 (右) に比して中間位 (中央) は '相対的前屈位' となり頸椎頸髄は伸張する。  
前屈位 (左) は '相対的超前屈位' となり、頸椎頸髄はさらに伸張し、脊髄・硬膜は張力に耐えきれずに前方移動する。

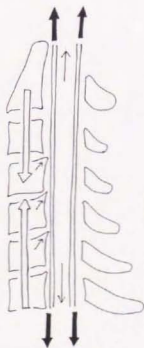


Fig. 19: 頸椎中間位、前屈位における頸椎椎体 malalignment の成因についての仮説 (模式図).

中間位においてすら脊髄・硬膜が伸張されている状態 (頸椎頸髄不均衡) では、相対的に短い脊髄と硬膜は頭尾側方向に引っ張られる (硬膜: 太い黒矢印、脊髄: 細い黒矢印)。これらの張力が拮抗する力が頸椎を頭尾側から圧縮するように働き (白矢印)、これが頸椎椎体の malalignment (斜めの矢印) の原因となる。

