

# 急性進行性の脊髄症を呈した overshunting-associated myelopathyの1例

山本健太, 富永貴志, 樋上真之, 林 真人, 駒井崇紀, 安田貴哉, 中嶋千也

神戸救済会病院脳神経外科 〒655-0004 兵庫県神戸市垂水区学が丘 1-21-1

**【諸 言】** 脳室腹腔シャントにはovershunting-associated myelopathy (OSAM) という稀な合併症がある。

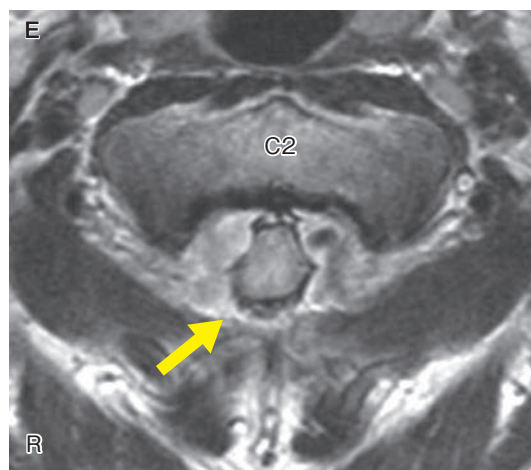
**【症 例】** 67歳, 男性. 6年前にくも膜下出血後の続発性水頭症に対して脳室腹腔シャント術を施行した. シャント設置3年後より両手根部以遠のしびれが出現した. 入院時の頸椎MRIではC2以下の脊柱管狭窄と, C2-C7に硬膜嚢の絞扼所見を認めた. OSAMと判断し, ストラータ可変式バルブ (日本メドトロニック) の圧設定を0.5 (20 mmH<sub>2</sub>O) から2.5 (145 mmH<sub>2</sub>O) に変更して症状は改善した.

**【結 語】** Overdrainageに起因する硬膜外静脈叢拡張とそれによる硬膜嚢の絞扼が原因であると思われた. 治療としてはシャント圧の設定変更を行った. 本病態は日常診療において頭蓋内疾患と脊髄疾患を担当する医師にとって留意すべきであると考えられた.

## Key Words

overshunting-associated myelopathy, ventriculoperitoneal shunt, Monro-Kellie doctrine

## Key Slide



(Received January 7, 2025; Accepted April 10, 2025)

## I. 緒 言

脳室腹腔シャントを受けた患者において、shunt overdrainage は 10 ～ 12% に見られる合併症である<sup>1)</sup>。多くは頭蓋内圧低下に起因する起立性頭痛が主な症状であるが<sup>2)</sup>、稀に頭痛などの頭蓋内症状が認められず、進行性の四肢麻痺や感覚障害などが唯一の症状であることがある。このような病態は overshunting-associated myelopathy (OSAM) と呼ばれ、近年報告が増えている。このたび、手術直前で本病態に気がつき、シャント圧の変更のみで症状の改善が見られた症例を経験したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

## II. 症例提示

**患 者：**67 歳，男性。

**主 訴：**巧緻運動障害，歩行障害。

**既往歴：**約 6 年前に前交通動脈瘤破裂によるくも膜下出血に対して開頭クリッピング術を施行した。その後，続発性水頭症となったため，後角穿刺による脳室腹腔シャント術を施行した。シャントシステムはストラータ可変式バルブ（日本メドトロニック）を使用した。低髄圧症状の出現に注意しながら症状と脳室サイズを基に設定圧を変更し，最終的に圧は 0.5（20 mmH<sub>2</sub>O）に設定していた。ただ，患者はくも膜下出血の発症以前から両手先のしびれを自覚することがあり，他院にて頸椎椎間板ヘルニアと診断されていた。また，当時の MRI では軽度の椎間板膨隆と脊柱管狭窄が指摘されていた。

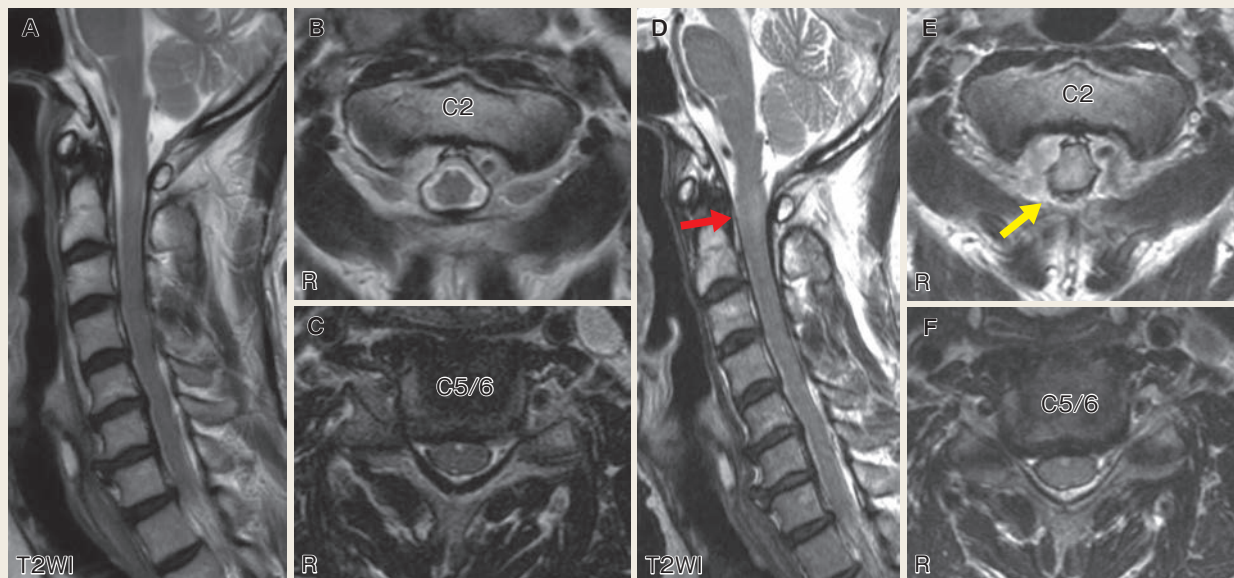
**現病歴：**シャント設置の 3 年後より両手の手根部に遠のしびれを自覚し，入院 1 カ月前より巧緻運動障害が出現した。近医神経内科から頸椎症と

診断されて当院脳神経外科に紹介となり，精査加療目的で入院となった。

**入院時神経学的所見：**意識清明。握力は右 25 kg，左 33 kg で，手内筋や上肢帯に筋萎縮はなかった。右手に強い巧緻運動障害があり，入院前 1 ～ 2 週間で箸をうまく使えなくなっていた。深部腱反射は上腕二頭筋反射，上腕三頭筋反射，腕橈骨筋反射は正常であったが，膝蓋腱反射，アキレス腱反射は両側とも亢進を認めた。右 Babinski 徴候，Romberg test はともに陽性であったが，Spurling test は陰性であった。手根部，肘部における Tinel 徴候は陰性であった。そのほか，尿失禁と便秘といった膀胱直腸障害を認めた。

**経 過：**頸椎 MRI では 3 年前と比較して，C2 高位にて硬膜囊の著明な絞扼，脊髓の腫大，C2-C7 の脊柱管の狭窄を認めた（Fig. 1）。上肢の巧緻運動障害，下肢の腱反射の亢進があり long tract sign も認めたため，変形性頸椎症による急速進行性の脊柱管狭窄症と判断し，C2-C7 の頸椎椎弓形成術を施行する方針とした。術前検査として脊髓造影検査を行った。腰椎穿刺時には髄液の自然流出はなく，引き続いて行った CT myelography では，C2-C7 において硬膜囊の全体的な絞扼を認めた（Fig. 2）。

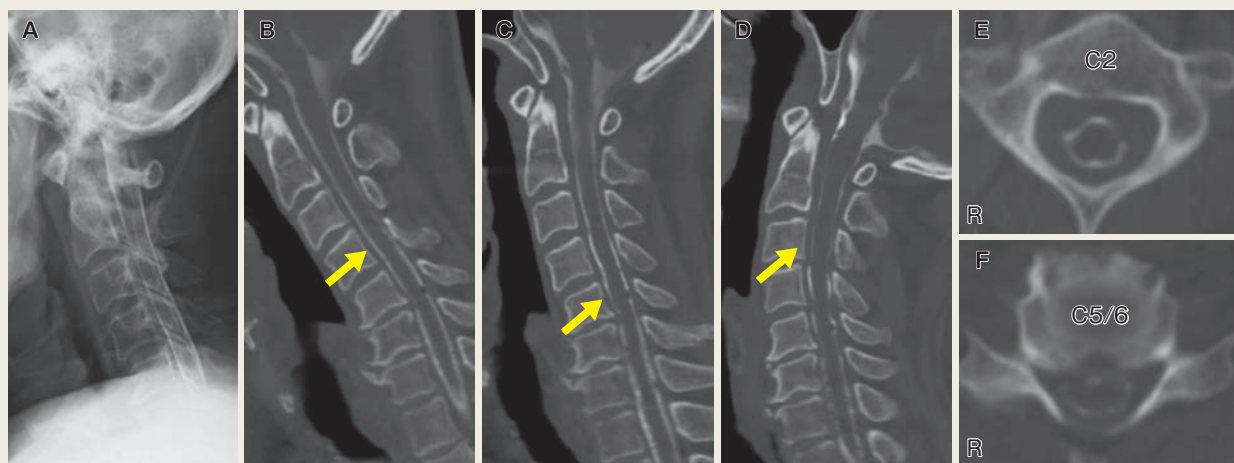
以上の所見より OSAM と判断し，手術を中止してストラータ可変式バルブのシャント圧を 0.5（20 mmH<sub>2</sub>O）から 2.5（145 mmH<sub>2</sub>O）に変更した。変更翌日より歩行障害と巧緻運動障害は改善し，尿失禁は消失した。頭部 CT では脳室サイズは拡大傾向（Fig. 3A, B）であるものの，認知機能を含めて変化はなく，退院 3 カ月後の頸椎 MRI では，C2 高位での硬膜囊の絞扼所見が消失し，脊柱管内の髄液腔が描出されるようになった（Fig. 3C-E）。



**Fig. 1**

**A-C** : Cervical spine MRI performed 3 years ago. **D-F** : Cervical spine MRI performed on admission.

At high C2, the spinal cord was swollen (red arrow) and the dural sac was strongly and generally strangulated compared to 3 years ago (yellow arrow) .



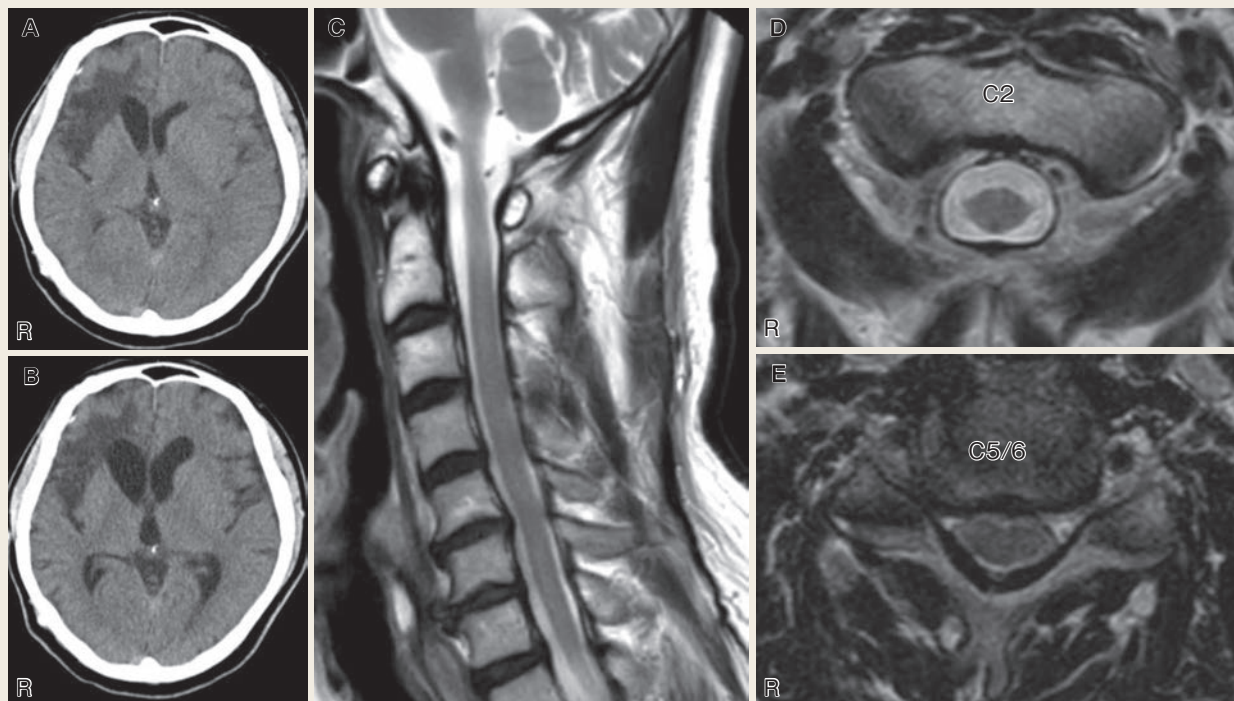
**Fig. 2**

**A** : Myelography. **B-D** : CT myelography sagittal. **B** : Flexion. **C** : Midline. **D** : Extension.

**E, F** : CT myelography axial. **E** : C2 level. **F** : C5/6 level.

In C2-7 level, dural sac is constricted circumferentially by soft tissue.



**Fig. 3**

A: Head CT axial at Strata 0.5.

B: Head CT axial at Strata 2.5.

C-E: Cervical spine MRI 3 months after changing the valve from 0.5 to 2.5.

C: Sagittal. D: Axial at C2 level. E: Axial at C5/6 level.

The spinal cord shrinks at the C2 level and CSF space in the spinal canal is visible.

その後頭部CTのフォローで脳室は拡大しており、軽度の認知機能障害を認めたのでストラータ可変式バルブの設定圧を1.5 (80 mmH<sub>2</sub>O)まで下げた。その結果、認知機能は改善し脊髄症状の再燃なく現在まで経過している。

### III. 考 察

水頭症に対しての治療法として、脳室腹腔シャント術をはじめとした髄液短絡手術は広く行われているが、感染症やoverdrainageなどの合併症も少なからず起こり得る。特にoverdrainageに伴う症状は、多くは頭蓋内圧低下に起因する起立性頭痛や嘔気、めまいや複視などといったものが

一般的であるが、時に慢性硬膜下血腫などを併発することもある。しかしながら、本症例のごとく典型的な低髄圧症状ではなく、唯一の症状が進行性の四肢麻痺や感覚障害といった脊髄症を思わせる症状のみである場合も報告されている。この特異な低髄圧症状は、Miyazakiらが1998年にシャント手術を行った後に四肢麻痺の脊髄症状を引き起こした症例を報告したことに始まるが、その病態はoverdrainageに伴う硬膜外静脈叢の拡張による脊髄症と考えられており、Miyazaki syndromeと認識されるようになっている<sup>3)</sup>。現在に至るまで同様の症例が報告されてはいるが、我々が渉猟し得た限りでは20例程度が報告されているのみ<sup>1-10)</sup>

であり、シャント手術の合併症としては非常に稀な病態であると考えられる。

低髄圧の代償機構としての硬膜外静脈叢拡張の病態に関しては、これまでの文献を渉猟する限り Monro-Kellie の法則により説明できると考えられている。Monro-Kellie の法則は物理化学の法則であり、頭蓋内圧亢進や低髄圧の病態を説明する際に引用される。具体的には、頭蓋骨に囲まれた頭蓋内腔の容積は一定であるがゆえ、その内部を構成する脳と血液と脳脊髄液といった構成物が何らかの病態で増減した場合には、全体の容積を一定に保つべく相補的にほかの要素が増減するというものである<sup>11)</sup>。またそれに加えて、頭蓋内の静脈還流が増加したことにより、椎骨動脈叢への血流が増え、それを介して上位頸髄の硬膜外静脈叢の血流が増加することも示唆されている<sup>12)</sup>。具体的に本病態の機序に当てはめて述べると、overdrainageにより脊柱管内の髄液が減少した結果、脊柱管内の減少した髄液腔を補填するように硬膜外静脈叢が拡張し、その拡張した静脈叢が脊髄を圧迫することによって、進行性の四肢麻痺と感覚障害といった脊髄症に似た症状を呈したものと考えられる。

本症例においては血管精査はなされておらず推測にはなるが、CT myelography で軟部組織による圧迫があったこと、dry tap であったこと、シャント圧の設定変更で症状および画像所見が改善したことより上記の病態であったと考えられる。髄液短絡手術を施行されている患者で MRI や CT にて頸髄の圧迫所見が見られ、脊髄症の症状を呈していれば、本病態の可能性を考慮に入れ、造影 CT/MRI を行うことや診断的治療としてシャント圧の設定を変更することが有用であると考

えられる。治療としては、過去の文献を渉猟する限り、変形性頸椎による頸椎の圧迫所見が見られたことから追加で頸椎椎弓形成術を行った症例も報告されているが<sup>4)</sup>、シャント結紮やシャント再建、圧可変式バルブ設置などによって髄液の過剰排泄の調整を行ったことで症状の緩和や消失が得られたとするものがほとんどである<sup>1)</sup>。

本症例でも、既往の頸椎椎間板ヘルニアや変形性頸椎症による要素があったことは否定できないが、入院時に計画した頸椎椎弓形成術を行わずにシャントの設定圧上昇のみで症状を改善消失させることができた。過去の論文ではシャント結紮のみで治療した報告<sup>5)</sup>もあるが、overdrainage を機にシャントが不必要になることは考えにくく、本症例のように最初から圧可変式バルブを使用することの重要性を再認識した。

症状発現に至るまでの期間は様々である。本症例のごとく緩徐進行性であったものが誘因なく比較的急速に進行するとした報告もあるが<sup>6)</sup>、シャント設置後数年から長いもので20年に至る報告まである<sup>1-10)</sup>。本病態の硬膜嚢への圧迫因子は拡張した静脈叢である。変形性頸椎などに見られる骨性要素ではないので瞬時の不可逆的な脊髄損傷を発症させる可能性が低いと容易に想像されるが、そのことが症状発現までの期間に一定の傾向が認められないことの一因かもしれないと思われた。ただ、度重なる障害により不可逆的な損傷を引き起こす可能性もあり、ほかの疾患と同様に早期に的確に診断して対応することが良好な症状改善につながるともいわれている<sup>7)</sup>。OSAM は髄液シャント術の稀な合併症であるが、発見が遅れてしまった結果、治療開始時期が遅れて不可逆的な後遺症を残す報告<sup>8)</sup>や、硬膜外血腫と診断さ

れ手術を施行した報告も見受けられる<sup>9)</sup>。本症例では、水頭症の症状はシャントにより改善しており、既往の頸椎椎間板ヘルニアによる両手先のしびれがあったために、正確な診断に至らなかった可能性があった。

現代、そしてこれからの高齢化社会では、本症例よりもさらに頸椎症として診断しても矛盾しない加齢性変化をもつ症例に遭遇することは大いにあり得る。その結果、本病態のような稀な合併症は見過ごされ、ますます正確な診断を下すことが困難になっていく可能性は否定できない。したがって、シャント手術の合併症の一つとして本病態を認識することが重要であり、その啓蒙は日常診療で頭蓋内疾患と脊髄疾患を担当する医師はいうまでもなく、広く一般臨床家にとっても極めて重要であると再認識したため、本報告を行った次第である。

## IV. 結 語

Shunt overdrainage により引き起こされた硬膜外静脈叢の拡張と、それによる硬膜嚢の絞扼による稀なシャント合併症を経験した。治療にはシャント圧の設定変更が極めて有効であった。本病態は髄液シャント術の稀な合併症であるが、臨床症状はもちろん、日常的に施行される単純 MRI でも積極的に疑うことは可能である。したがって、日常診療において頭蓋内疾患と脊髄疾患を担当する医師はいうまでもなく、一般の臨床家にとっても特に留意すべき病態であると考えられる。

## COI

著者全員は日本脳神経外科学会へのCOI自己申告を完了しています。本論文に関して開示すべきCOIはありません。なお、本症例の報告にあたり、患者本人から発表ならびに投稿に関して同意を得ています。

## 文献

- 1) 高石吉将 ほか：脳室腹腔短絡術後overshunting-associated myelopathyの1例。脊髄外科 33：179-83, 2019
- 2) Paldino M, et al: Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. Neurosurg Focus 15: ECP2, 2003
- 3) Miyazaki T, et al: Upper cervical myelopathy associated with low CSF pressure: a complication of ventriculoperitoneal shunt. Neurology 50: 1864-6, 1998
- 4) Amano E, et al: Dynamic spinal compression revealed by computed tomography myelography in overshunting-associated myelopathy: A case report. Medicine (Baltimore) 97: e0082, 2018
- 5) Caruso R, et al: A Poorly Known Cerebrospinal Fluid Shunt Complication: Miyazaki Syndrome. World Neurosurg 84: 834-8, 2015
- 6) Koge J, et al: Overshunting-associated myelopathy: Flattened spinal cord compressed by epidural venous plexus. Neurol Clin Pract 8: 357-8, 2018
- 7) Ichikawa T, et al: A Case of Miyazaki Syndrome Caused by Arachnoid Cyst-Peritoneal Shunt. World Neurosurg 146: 85-9, 2021
- 8) Adib SD, et al: Overshunting-Associated Myelopathy (OSAM) in a Patient with Bilateral Jugular Vein Occlusion. World Neurosurg 116: 274-8, 2018
- 9) Martinez-Lage JF, et al: Cervical extramedullary mass lesion due to chronic CSF overshunting: case report and literature review. Childs Nerv Syst 25: 895-8, 2009
- 10) 伊古田雅史 ほか：VPシャント後の頸椎静脈叢拡張により脊髄症を発症した1例。脊髄外科 37：141-6, 2023
- 11) Mokri B: The Monro-Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. Neurology 56: 1746-8, 2001
- 12) Barami K: Cerebral venous overdrainage: an under-recognized complication of cerebrospinal fluid diversion. Neurosurg Focus 41: E9, 2016

# A Case of Overshunting-Associated Myelopathy with Acute Progressive Myelopathy

Kenta YAMAMOTO, Takashi TOMINAGA, Masayuki HIGAMI, Masato HAYASHI, Takanori KOMAI, Takaya YASUDA, Kazuya NAKASHIMA

Department of Neurosurgery, Kobe Ekisaikai Hospital

## Introduction

Overshunting-associated myelopathy (OSAM) is a rare complication of ventriculoperitoneal (VP) shunts.

## Case

A 67-year-old man underwent a ventriculoperitoneal shunt operation for secondary hydrocephalus following a subarachnoid hemorrhage 6 years ago. Approximately 3 years after the operation, the patient developed numbness in the hands and fingers. A cervical MRI scan performed in year X revealed spinal canal stenosis below C2, and CT myelography showed evidence of dural sac compression at C2-C7. The patient was diagnosed with OSAM, and the pressure setting on the Strata valve was adjusted from 0.5 (20 mmH<sub>2</sub>O) to 2.5 (145 mmH<sub>2</sub>O), leading to the symptoms improvement.

## Conclusion

The underlying cause was attributed to dilation of the epidural venous plexus caused by over-drainage, which resulted in compression of the dural sac.

Treatment involved adjusting the shunt pressure settings. This condition underscores the need for clinicians managing intracranial and spinal disorders to be aware of this rare but significant complication in daily clinical practice.