

●症 例

中枢性睡眠時無呼吸にて発症した Chiari I 型奇形の 1 例

古賀 智絵^{a,*} 三浦 史郎^a 川口 城毅^a
 吉富 宗健^b 内門 久明^b 星野 友昭^a

要旨：症例は 14 歳，女性。主訴は日中の倦怠感，頭重感。神経学的に特記所見なし。終夜睡眠ポリグラフ検査 (polysomnography : PSG) で apnea hypopnea index (AHI) が 92.8 (すべて中枢性) であり，重症の中枢性睡眠時無呼吸症候群であった。頭部 MRI 矢状断で小脳扁桃の大後頭孔への陥入を認め，Chiari I 型奇形と診断，手術適応と判断し大後頭孔減圧術を施行した。3ヶ月後の PSG では AHI が 24.2 (central apnea 18.1, hypopnea 6.1)，10ヶ月後では AHI 0.8 (central apnea 0.5, hypopnea 0.3) と改善した。本症例のように，Chiari I 型奇形が他神経症状を伴わずに睡眠時無呼吸で発症する例はまれであるが，Chiari 奇形による睡眠時無呼吸は早期の手術が望ましい。したがって，症状が睡眠時無呼吸のみであっても Chiari 奇形を積極的に疑い，上部頸椎レベルを含む頭部 MRI 矢状断を行うことが重要である。

キーワード：睡眠時無呼吸症候群，Chiari 奇形，MRI，大後頭孔減圧術

Sleep apnea syndrome, Chiari malformation, Magnetic resonance image,
 Foramen magnum decompression

緒 言

Chiari I 型奇形は小脳扁桃が大後頭孔内に陥入する疾患である。成人型 Chiari 奇形とも呼ばれ，青年期以降に後頭部痛，小脳症状，感覚運動麻痺などで気づかれることが多い。睡眠時無呼吸もよくみられるが，通常，他の神経学的異常を伴う¹⁾。今回，我々は他の神経症状を呈さずに重症の中枢性睡眠時無呼吸のみで発症し，大後頭孔減圧術で症状の改善を得た Chiari I 型奇形患者を経験した。Chiari I 型奇形は，治療可能な中枢性睡眠時無呼吸症候群の原疾患として重要と考えられ，報告する。

症 例

患者：14 歳，女児。

主訴：日中の倦怠感，頭重感。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：13 歳頃から睡眠中にいびき，呼吸停止が起こるようになったことに母親が気づいていた。しだいに日中に倦怠感，頭重感，次いで今朝や運動後に頭痛が出現し，14 歳時に近医を受診した。脳波，頭部 MRI 検査(前額断，水平断)で異常は指摘されず，簡易 polysomnography (PSG) (STARDUST[®], Philips Respironics, 東京) を使用し，いびき，SpO₂，脈拍，呼吸フロー，呼吸努力をモニターした。AHI が 70.6 であり，睡眠時無呼吸症候群が疑われたため，久留米大学病院呼吸器病センターを紹介受診した。

現症：身長 164 cm，体重 73.2 kg，BMI : 27.2 kg/m²，扁桃肥大あり。その他，顔貌や一般理学所見，神経所見に異常は認めない。Valsalva 法で頭痛が誘発された。

検査：覚醒時の動脈血液ガス検査に異常は認めない(室内気にて pH 7.412, PO₂ 91.8 mmHg, PCO₂ 39.0 mmHg, BE -0.1, HCO₃⁻ 24.3 mmol/L, SatO₂ 97.3%)，胸部 X 線写真は正常。脳波でてんかん性放電なし。PSG で重症の中枢性睡眠時無呼吸を認めた (apnea hypopnea index (AHI) は 92.8, すべて中枢性)。睡眠構築には大きな異常はなかった (Fig. 1, Table 1)。頭部 MRI 矢状断で小脳扁桃の大後頭孔への陥入を認めた (Fig. 2, 矢印)。脊髄 MRI で，異常所見は認めない。

経過：夜間に non-invasive positive pressure ventilation (NPPV, オートセット CS/VPAP アダプト SV[®],

連絡先：古賀 智絵

〒830-0011 福岡県久留米市旭町 67

^a久留米大学医学部内科学講座呼吸器神経膠原病内科部門

^b同 脳神経外科学講座

*現 社会保険久留米第一病院内科

(E-mail: rwrwc559go@yahoo.co.jp)

(Received 12 Sep 2011/Accepted 18 Apr 2012)

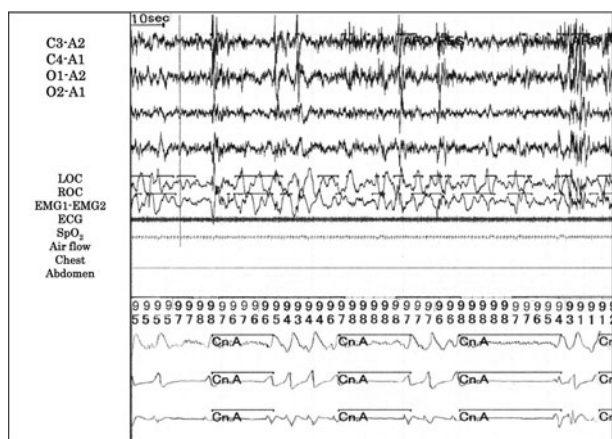


Fig. 1 Respiratory pattern during sleep before surgery.

ResMed, 東京, ASV-CS モードで EEP 5.0 cmH₂O, minPS 3.0 cmH₂O, maxPS 10.0 cmH₂O) を使用して AHI が 1.1 と睡眠時無呼吸が改善した (Table 1, Fig. 3). 脳幹圧迫を軽減する目的で大後頭孔減圧術 (頭蓋底部と頸椎の一部を削って大後頭孔を拡大する) を施行し, 早朝の頭痛は術後より認めなくなった. 術後 4 日目の PSG では AHI : 98.8 (central apnea 84.3, hypopnea 14.5) と著変を認めず, 画像上も小脳扁桃の落ち込み・延髄圧迫は残存していた.

しかし, 3ヶ月後の MRI では延髄圧迫はやや軽減しており (Fig. 4), PSG 所見も AHI : 24.2 (central apnea 18.1, hypopnea 6.1) と改善を認めた (Table 1, Fig. 3). 10ヶ月後の PSG 再検では AHI は 0.8 (central apnea 0.5, hypopnea 0.3) と著明な改善を認めたが, 覚醒反応が 1 時間あたり 9.7 回と持続し, MRI 上も延髄圧迫は軽度ではあるが残存している.

考 察

中枢性睡眠時無呼吸症候群 (central sleep apnea syndrome : CSAS) は, 呼吸中枢からの換気命令が途絶えることで発症する. 特発性 CSAS は, ①日中過眠や夜間頻回の覚醒反応・完全覚醒がある, ②中枢型無呼吸・低呼吸が 1 時間に 5 回以上ある, ③覚醒時の PaCO₂ は正常である, の 3 項目を満たし, かつ他の疾患や薬剤によらないものをいい, 頻度はごくまれである²⁾. 二次性 CSAS としては, 左心不全に伴うチェンストークス呼吸が最も多く, 脳梗塞, 脳腫瘍や多系統萎縮症等の神経変性疾患によるものも知られている²⁾. Chiari I 型奇形で睡眠時無呼吸症候群 (sleep apnea syndrome : SAS) を認める頻度は約 70% とされる³⁾. 本症例では睡眠構築に大きな乱れはなかった. しかし夜間に覚醒を繰り返し

Table 1 Comparison of polysomnography results.

	Baseline (preoperatively)	NPPV (preoperatively)	3 months after the operation
Total sleep time (h)	7.1	9.0	7.2
Sleep onset latency (min)	13.5	24.0	57.5
REM latency (min)	73.5	96.5	297.0
Wake (%)	3.9	16.5	36.4
Stage 1 (%)	4.7	3.6	7.0
Stage 2 (%)	42.1	37.2	30.3
Stage 3 (%)	4.2	4.0	3.6
Stage 4 (%)	23.1	19.5	13.3
REM (%)	22.0	19.2	9.5
Arousals (/h)	17.8	6.0	13.1
PO ₂ mean/min (%)	94/89	98/91	96/87
Apnea-hypopnea index (/h)	92.8	1.1	24.2
Apnea index (/h)	92.5	0.0	18.1
Central/obstructive	92.5/0		18.1/0
Hypopnea index (/h)	0.3	1.1	6.1



Fig. 2 Sagittal magnetic resonance imaging demonstrates herniation of the cerebellar tonsils through the posterior fossa. Arrow indicates the herniated cerebellar tonsils. H, pituitary gland.

ており, このことが日中の倦怠感や頭重感が出現していた原因の一つと考えられる. また, 本症例は発症時 14 歳と若年者であったことが, 睡眠構築が保たれた原因かもしれない. 今後さらなる検討が必要と思われる.

また最近の分析の結果, Chiari I 型奇形では CSAS よりむしろ閉塞性睡眠時無呼吸症候群 (obstructive sleep apnea syndrome : OSAS) を呈する例が多いことが指摘されている. Gagnadoux らは, Chiari I 型奇形患者 16 人に PSG を施行し, うち 12 人に SAS が認められ, 4 人が CSAS, 8 例は OSAS であったと報告している⁴⁾. OSAS が生じる機序としては, Chiari 奇形では下顎が未

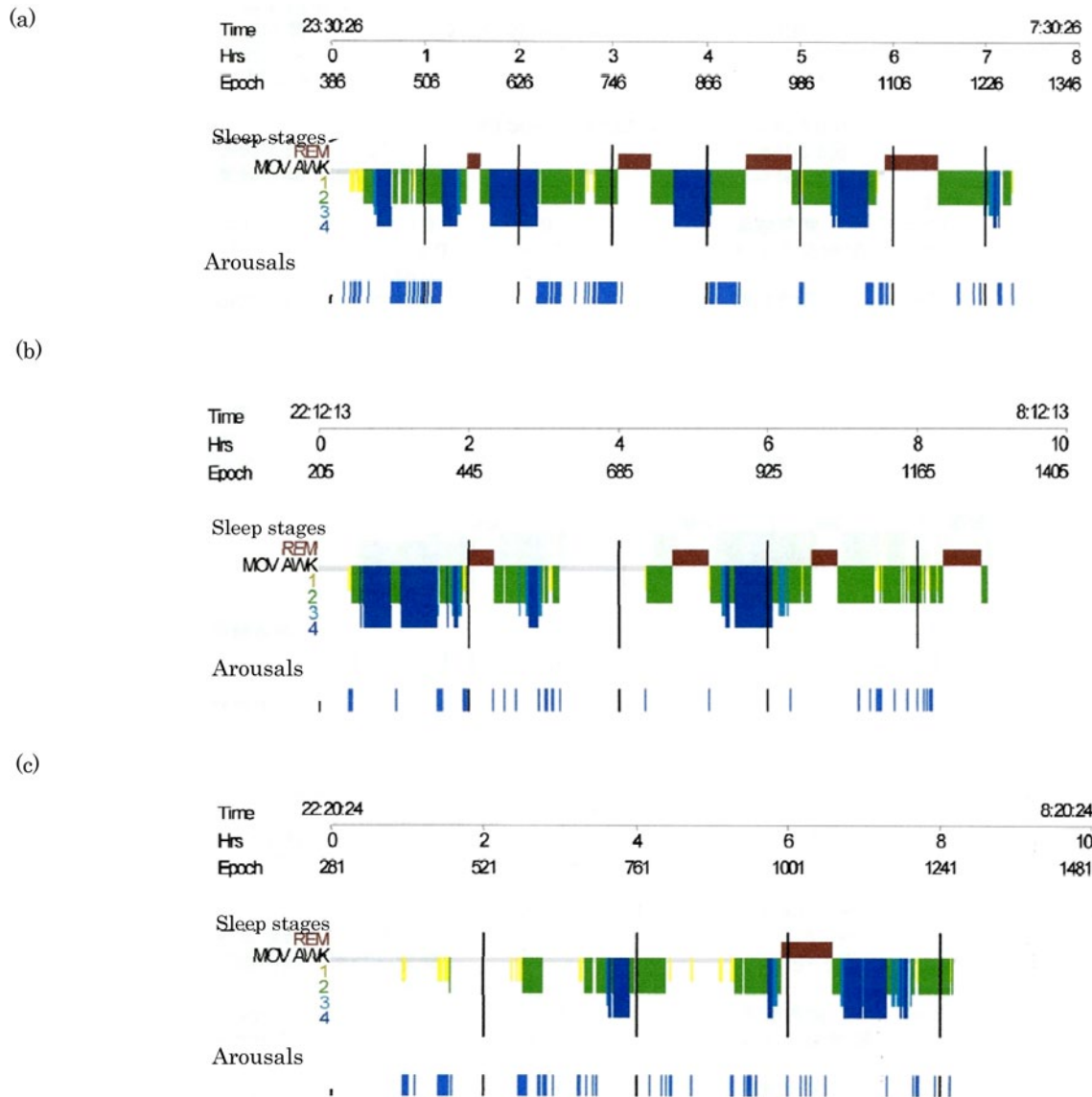


Fig. 3 Data of the brain wave sleep stages. (a) Preoperatively. (b) During NPPV (preoperatively). (c) Three months after the operation.

発達な顔貌が多くみられること、声帯や咽頭筋の運動を制御しているIX-X脳神経圧迫により、睡眠中の気流制限が生じることが考えられている⁵⁾。一方、病巣がC3~5まで及ぶ場合には横隔膜の運動が障害され、CSASを呈する可能性が指摘されている⁶⁾。本症例はBMIが27.2 kg/m²と軽度肥満があり扁桃が肥大、睡眠中にいびきを認めたため当初はOSASが疑われたが、PSG検査で閉塞性の無呼吸はまったくみられなかった (Table 1)。大後頭孔減圧術後はいびきが消失したことから、術前のPSG所見はCSASを呈していたものの脳幹圧迫により口咽頭では気流制限が生じており、睡眠中のいびきが起こっていた可能性が高いと考える。

また Dauvilliers らは、Chiari 奇形患者 46 例について年齢層別に PSG 所見を分析している³⁾。それによると、

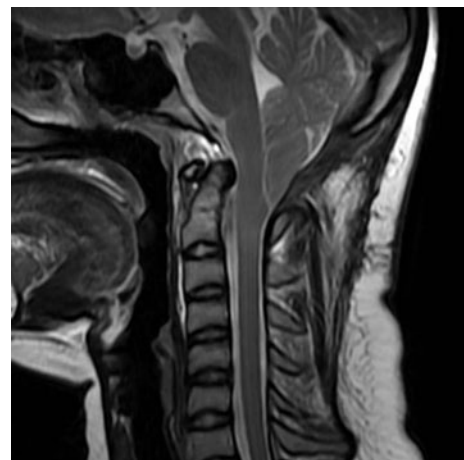


Fig. 4 The cerebellar tonsillar herniation appears reduced after foramen magnum decompression.

31 歳以上のサブグループで SAS の有病率が 81% (うち CSAS が 13%), そのうち 46% が重症 (うち CSAS は 6%) であったのに対し, 18 歳以下では SAS の有病率が 60% (うち CSAS が 25%) であり, いずれも軽症であった³⁾. Chiari I 型奇形において SAS はよくみられる症状の一つであるが, 本症例のように小児期に重症の CSAS を認めたという報告は少ない⁵⁾.

Chiari I 型奇形によると考えられる SAS が存在する場合, 突然死の報告があるため, 早急な手術の適応となる⁷⁾. 前述の Gagnadoux らの報告によると, SAS を伴う Chiari I 型患者 12 人のうち 8 人で大後頭孔減圧術が行われ, 術後約 7 カ月の central apnea index は 14.9 ± 5.5 から 1.3 ± 0.6 へ著明に減少している.

Chiari 奇形に伴う頭痛は後頭部に多く, 脳脊髄液が大後頭孔でうっ滞することで生じるとされる^{8)~10)}. 本例では早朝・運動時の頭痛は術直後に消失しており, 手術による早期の髄液の灌流障害改善が重要と考えられた. また, Chiari I 型奇形に対する大後頭孔減圧術の効果判定は, 手術操作に伴う影響を排除するために数ヶ月後に行うことが多い⁴⁾. 本例でも, 大後頭孔減圧術施行後 4 日目の時点で中枢性睡眠時無呼吸の程度は変わらなかったが, 3ヶ月後には改善を認めた. 10ヶ月後の PSG 再検では AHI は 0.8 (central apnea 0.5, hypopnea 0.3) と著明な改善を認めたが, 本症例は大後頭孔減圧術施行後 1 年未満の若年例であり, 今後も状態が変化していく可能性が大いに考えられる. 注意深く経過観察を行っていく.

今回, 14 歳時に他の神経症状を呈さずに重症の中枢性睡眠時無呼吸で発症した Chiari I 型奇形患者に対し, 大後頭孔減圧術を施行し症状の軽快を得た. Chiari 奇形による無呼吸を認める場合, 呼吸停止による突然死の危険が常にあり, 一刻も早い減圧術が望まれる. したがって, Chiari I 型奇形を確実に診断するために CSAS 患者では MRI 矢状断検査をルーチン化すべきである.

引用文献

- 1) Broek M, Arbues AS, Chalard F, et al. Chiari type I malformation causing central apnoeas in a 4-month-old boy. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13: 463-5.
- 2) Chowdhuri S, Badr MS. Central sleep apnoea. *Indian J Med Res* 2010; 131: 150-64.
- 3) Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, et al. Chiari malformation and sleep related breathing disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78: 1344-8.
- 4) Gagnadoux F, Meslier N, Svab I, et al. Sleep-disordered breathing in patients with Chiari malformation: Improvement after surgery. *Neurology* 2006; 66: 136-8.
- 5) Spence J, Pasterkamp H, McDonald PJ. Isolated central sleep apnea in type I Chiari malformation: Improvement after surgery. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45: 1141-4.
- 6) Lam B, Ryan CF. Arnold-Chiari malformation presenting as sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2000; 1: 139-44.
- 7) Stephany JD, Garavaglia JC, Pearl GS. Sudden death in a 27-year-old man with Chiari I malformation. *Am J Forensic Med Pathol* 2008; 29: 249-50.
- 8) Martins HA, Ribas VR, Lima MD, et al. Headache precipitated by Valsalva maneuvers in patients with congenital Chiari I malformation. *Arq Neuropsiquiatr* 2010; 68: 406-9.
- 9) Bhadelia RA, Frederick E, Patz S, et al. Cough-associated headache in patients with Chiari I malformation: CSF flow analysis by means of cine phase-contrast MR Imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2011; 32: 739-42.
- 10) Taylor FR, Larkins MV. Headache and Chiari I malformation: clinical presentation, diagnosis, and controversies in management. *Curr Pain Headache Rep* 2002; 6: 331-7.

Abstract**A case of Chiari type I malformation with severe central sleep apnea**

Chie Koga^{a,*}, Shiroh Miura^a, Kuniki Kawaguchi^a, Munetake Yoshitomi^b, Hisaaki Uchikado^b
and Tomoaki Hoshino^a

^aDivision of Respiriology, Neurology, and Rheumatology, Department of Medicine, Kurume University School of Medicine

^bDepartment of Neurosurgery, Kurume University School of Medicine

*Present address: Department of Internal Medicine, Social Insurance Kurume Daiichi Hospital

We describe a 14-year-old girl who presented with complaints of snoring, sleep apnea, and daytime weariness and headache. Neurological examination revealed no abnormalities, but polysomnography demonstrated severe central sleep apnea. Sagittal magnetic resonance imaging demonstrated herniation of the cerebellar tonsils through the posterior fossa. The patient was diagnosed as having Chiari type I malformation with severe central sleep apnea and immediately underwent foramen magnum decompression. Four days after the operation, the daytime weariness and headaches were resolved. After three months, polysomnography demonstrated a marked decrease in apnea and hypopnea index from 92.8 to 24.2. This case suggests that it is important to consider Chiari malformation in patients with central sleep apnea but with no other neurological symptoms.