

## 犬の後頭骨形成不全症候群におけるMRI所見と神経症状との関連性

米富大祐<sup>1)※</sup> 山田恵理子<sup>2)</sup> 華園 究<sup>2)</sup> 中村晃三<sup>1)</sup> 山根由久<sup>2)</sup>  
前谷茂樹<sup>1)</sup> 井尻篤木<sup>1)</sup> 峯岸則之<sup>1)</sup> 中出哲也<sup>1, 2)☆</sup>

1) 酪農学園大学獣医学部獣医学科 伴侶動物医療教育群 (北海道江別市文京台緑町582 〒069-8501)

2) 酪農学園大学附属動物病院 (北海道江別市文京台緑町582 〒069-8501)

※現所属 ロッキーマン動物病院 (大阪市東淀川区大道南3-1-10 〒533-0012)

☆連絡責任者：中出哲也 (酪農学園大学獣医学部)

〒069-8501 北海道江別市文京台緑町582 TEL 011-388-4746

## Neurological Signs and MRI Findings of Caudal Occipital Malformation Syndrome in Dogs

Daisuke YONETOMI<sup>1)※</sup>, Eriko YAMADA<sup>2)</sup>, Kiwamu HANAZONO<sup>2)</sup>, Kozo NAKAMURA<sup>1)</sup>,  
Yoshihisa YAMANE<sup>2)</sup>, Shigeki MAETANI<sup>1)</sup>, Atsuki IJIRI<sup>1)</sup>, Noriyuki MINEGISHI<sup>1)</sup>, Tetsuya NAKADE<sup>1, 2)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Small Animal Clinical Sciences, School of Veterinary Medicine, Rakuno Gakuen University, 582 Bunkyo-dai Midorimachi, Ebetsu-shi, Hokkaido 069-8501, Japan

<sup>2)</sup> Rakuno Gakuen University Veterinary Teaching Hospital, 582 Bunkyo-dai Midorimachi, Ebetsu-shi, Hokkaido 069-8501, Japan

※ Rocky Animal Hospital, 3-1-10 Daido-Minami, Higashi-yodogawa-ku, Osaka 533-0012, Japan

(Received 6 June 2009 / Accepted 18 January 2010)

**SUMMARY :** Caudal occipital malformation syndrome (COMS) in dogs is a disorder similar to human Chiari type-1 malformation. With increased availability of magnetic resonance imaging (MRI), COMS has come to be recognized as an increasingly prevalent condition in dogs. We made a retrospective study of 30 dogs in which COMS was diagnosed by MRI in order to identify the clinical signs and neurological findings, and elucidate their relationship to the MRI results. The most frequent clinical signs and neurological findings were seizures, vestibular syndrome, and depressed postural reactions. MRI disclosed herniation of the cerebellum compatible with a Chiari type-1 malformation, attenuation or obliteration of the dorsal subarachnoid space at the cervicomedullary junction, and rostral displacement of the caudal cerebellum by the occipital bone. In some dogs, a “kinked” appearance of the caudal medulla, hydrocephalus or enlarged lateral ventricle, and syringohydromyelia were also noted. The clinical signs and neurological findings showed no correlation with the MRI results. In dogs, therefore, MRI is necessary for diagnosing COMS and leading to a plan for management and treatment of the syndrome.

**KEY WORDS :** caudal occipital malformation syndrome in dogs, MRI, neurological sign

**要約：**犬の後頭骨形成不全症候群(COMS)は、人のキアリI型奇形に類似した疾患であり、近年のMRI検査の普及によりその病態が解明されつつある。痙攣発作、斜頸、姿勢反応の低下などの神経症状を示した犬30頭に対しMRI検査を実施したところ、小脳の尾側変位・圧迫像、延髄・頸髄境界部背側のくも膜下腔の狭窄・閉塞像、同領域における脊髄の折れ曲がり像、脳室の拡張、脊髄空洞症など、COMSにみられる画像所見が認められた。これらの症状は様々であり、画像上COMSの所見を複数認める場合でも、症状が軽微なものもあり、画像所見と神経症状を関連づけることは困難であった。しかしながらMRI検査を実施することでCOMSに関連する異常所見の有無や程度を知ることは、正確な責任病変の特定と治療計画を立てる上でも必要であると考えられた。

**キーワード：**犬の後頭骨形成不全症候群, MRI, 神経症状

(動物臨床医学 19 (1) 9-13, 2010)

## はじめに

後頭骨形成不全症候群 (Caudal Occipital Malformation Syndrome: COMS) は、先天性の後頭骨の形成異常 (Fig.1) によって起こる小脳の尾側変位を主体とした病態の総称である[1, 2]。獣医学領域においてもMRI検査が普及し、人のキアリI型奇形に似た様々な異常が検出可能になり[3-5]、大後頭孔減圧術などの外科的治療も行われている[6]。本症はキアリI型様奇形とも呼ばれ、後頭骨の形成不全がもたらす様々な病態 (脳室の拡張や脊髄空洞症など) を総称し、本稿ではDeweyらの報告[4]と同様、後頭骨形成不全症候群 (COMS) と呼ぶことにする。今回、我々はCOMSが認められた犬30例におけるMRI所見と、認められた神経症状との関連性について比較検討したので報告する。

## 症 例

2005年11月から2008年7月までに痙攣発作、ふらつき、斜頸などの神経症状を主訴に本学附属動物病院に来院し、頭頸部MRI検査を実施した犬でCOMSを認めた30頭を対象とした。この30症例すべてに対して頭部X線検査を実施し、Fig.1のような後頭骨の形成不全を確認している。なお、これらすべての症例で炎症、腫瘍、出血、梗塞、椎間板逸脱症などの所見がMR画像上認められなかったことも確認されている。

発症年齢は、7カ月齢から12歳齢、平均は3.8歳齢、性別は雄20頭、雌10頭であった。犬種はチワワが20頭 (67%)、キャバリア・キング・チャールズ・スパニエルが4頭 (13%)、パピヨンが2頭 (6%)、ポメラニアンが2頭 (6%)、トイ・プードルが2頭 (6%) であった (Fig.2)。

飼い主が最初に気付いた症状は、痙攣発作 (29%)、起立・歩行の異常 (26%)、頸部の異常 (16%)、斜頸 (13%)、ふらつき (6%) などであった。

神経学的検査では、特に明らかな異常を認めなかったものから姿勢反応の低下・消失、脊髄反射では上位運動ニューロン (UMN) 徴候、脳神経においては対光反射の低下・消失などが認められた (Table 1)。

MRI検査においては、T2強調、T1強調矢状断像で小

脳尾側の圧迫像 (26頭, 87%)、延髄・頸髄境界部の背側のくも膜下腔の狭窄または閉塞像 (26頭, 87%)、延髄・頸髄境界部における脊髄の折れ曲がり像 (21頭, 70%)、頸髄・胸髄領域における脊髄の空洞病変 (脊髄空洞症) を認めた (21頭, 70%) (Fig.3)。中にはT2強調、T1強調横断像にて脳室の拡張を伴っているもの (16頭, 51%) もあった (Fig.4)。

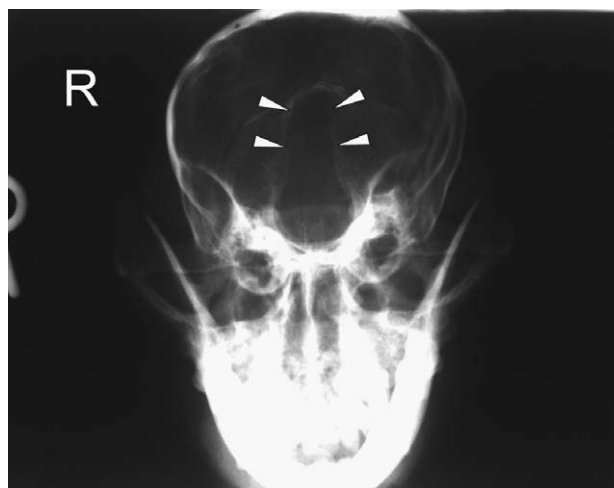


Fig.1 X線検査所見 (症例3・吻側観)

矢頭：後頭骨の形成不全領域 (大後頭孔が開大している領域)

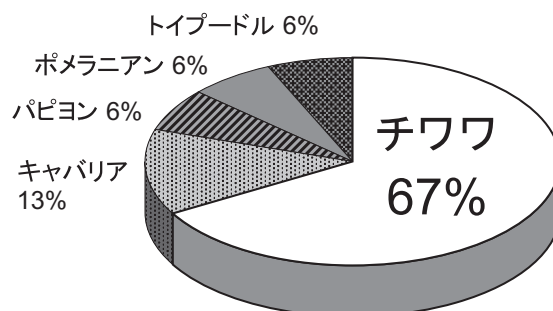


Fig.2 犬種別症例数

キャバリア：キャバリア・キングチャールズ・スパニエル

Table 1 症例の主な症状, 神経学的検査所見, およびMRI所見

症例	品種	性別	年齢	症状	神経学的検査所見	MRI所見				
						小脳尾側の圧迫	延髄頭髄境界部背側くも膜下腔の狭窄	延髄頭髄境界部の折れ曲がり像	脊髓空洞症	脳室の拡大
1	チワワ	M	1歳	痙攣	著明な異常なし	++	++	++	++	++
2	チワワ	M	1歳	壁にぶつかり鳴く, 頸部の屈曲・湾曲	異常なし	++	++	++	++	++
3	チワワ	M	1歳7カ月	鳴く, 震え	対光反射やや低下	++	—	++	++	++
4	チワワ	M	1歳8カ月	鳴く	異常なし	+	++	+	—	—
5	チワワ	M	2歳	前肢開脚姿勢, 痙攣	異常なし	+++	++	++	—	—
6	チワワ	M	3歳	触ると鳴く	姿勢反応低下	—	—	—	—	++
7	チワワ	M	3歳	四肢の硬直	著明な異常なし	+++	+	—	++	—
8	チワワ	M	3歳	頸部痛, 起立不能	後肢UMN徴候	++	++	++	++	++
9	チワワ	M	4歳	頸部痛	異常なし	++	++	++	++	+
10	チワワ	M	4歳	痙攣	手押し車反応の低下, 四肢の軽度UMN徴候	++	++	—	—	—
11	チワワ	M	5歳	全身の硬直	後肢UMN徴候	++	++	+	++	—
12	チワワ	M	6歳	斜頸	右側姿勢反応低下, 両後肢脊髄反射やや亢進	++	++	++	++	++
13	チワワ	M	6歳	ふらつき	姿勢反応の消失, 前肢UMN徴候, 右後肢UMN徴候	++	++	—	++	—
14	チワワ	M	6歳	斜頸, 起立困難, 後肢跛行	右側威嚇まばたき反応の消失, 右側姿勢反応の消失, 右側UMN徴候	—	—	—	+	++
15	チワワ	F	1歳5カ月	鳴く	前肢LMN, 後肢UMN徴候, 両眼威嚇まばたき反応消失	++	++	++	++	+
16	チワワ	F	2歳	痙攣	異常なし	—	+	—	—	—
17	チワワ	F	3歳	右前肢の挙上	左眼 瞳孔反射 (直接刺激) 低下~消失	++	++	++	++	++
18	チワワ	F	4歳	頸部の引っ掻き行為, 知覚過敏, 歩行異常, 斜頸	正常, 綿球落下テストと聴覚は判定不能	++	++	++	—	+++
19	チワワ	F	5歳	痙攣	著明な異常なし	+++	++	—	—	—
20	チワワ	F	6歳	痙攣, 斜頸	姿勢反応の低下	++	++	++	++	++
21	キャバリア	M	7カ月	歩行困難	四肢の姿勢反応 ほぼ消失	++	+++	++	—	—
22	キャバリア	M	4歳	歩行困難, 右側前後肢麻痺	異常なし	++	++	++	++	+++
23	キャバリア	M	6歳	両後肢跛行, 不全麻痺	両後肢 姿勢反応消失, 後肢UMN徴候	++	++	++	++	—
24	キャバリア	F	8カ月	痙攣, 頸部の引っ掻き行為, 頸部痛	異常なし	++	++	++	++	++
25	パピヨン	F	4歳	頭の震え, 揺れ	両後肢姿勢反応の低下, 両後肢UMN徴候	++	++	++	++	—
26	パピヨン	F	9歳	ふらつき	異常なし	++	++	++	++	—
27	ボメラニアン	M	3歳	痙攣, その後歩行不能	姿勢反応ほぼ全項目消失	++	++	++	++	—
28	ボメラニアン	M	10歳	前肢ナックリング, 痙攣	前肢姿勢反応低下・消失, 後肢UMN徴候	++	++	++	++	+++
29	トイプードル	M	12歳	頸部痛	後肢UMN徴候	++	++	—	—	—
30	トイプードル	F	7カ月	なし	後肢 軽度UMN徴候	—	—	—	++	++

小脳尾側の圧迫, 延髄頭髄境界部背側のくも膜下腔の狭窄, 同領域の折れ曲がり像, および脊髄空洞症の程度は, 重度なものを+++, 中程度のものを++, 軽度なものを+とした。

脳室の拡大は, 水頭症と診断される程度にまで拡大しているものを 重度: +++とし, 中程度のものを++, 軽度なものを+とした。所見が認められないものは-で表した。

UMN徴候: 上位運動ニューロン徴候。



Fig.3 MRI所見 (症例8・T1WI, 矢状断像)  
 矢頭: 小脳尾側の圧迫像 (中程度)  
 矢印: 延髄・頸髄境界部背側のくも膜下腔の狭窄 (中程度)  
 点線: 延髄・頸髄境界部の折れ曲がり像 (中程度)  
 \*: 脊髓空洞症 (中程度)  
 本症例は頭部痛と起立不能を主症状としていた



Fig.4 MRI所見 (症例18・T2WI, 横断像)  
 ※ 脳室の拡大 (重度)  
 本症例は痙攣を主症状としていた

## 考 察

COMSは一部のキャバリア・キング・チャールズ・スパニエルにみられる常染色体劣性遺伝のものだけでなく、数種の小型犬にもみられる。今回の30症例の犬種はすべて小型犬であり、特にチワワに多く (20頭, 67%) 認められた。チワワにおいては、キャバリアのような後頭骨の形成不全に関する遺伝的な背景についての報告[1, 2]はないが、同様の遺伝性疾患として今後考慮されることがあっても奇異ではないかも知れない。

DeweyらはCOMSの犬30頭の多くで小脳の尾側への変位, 延髄・頸髄境界部背側でのくも膜下腔の狭窄, 延髄・頸髄境界部での折れ曲がり像, 脊髓空洞症, 脳室の拡張などのMRIにおける画像所見を報告している[4]。今回の症例においても同様の所見を認めた。後頭骨の形成不全による大後頭孔の拡大は小脳を尾側に変位させ, 延髄・頸髄境界部背側の脳脊髄液の循環を障害する。これにより同領域の脊髓に折れ曲がりが生じ, 脊髓中心管が開大することで空洞症を併発するとされており[4], 今回の症例でも同様の病態が発生しているものと考えられる。

小脳尾側の圧迫像は26頭 (87%) で, 延髄・頸髄境界部におけるくも膜下腔の狭窄・閉塞は軽度なものも含めて26頭 (87%) で認めた。Deweyらが小脳尾側の圧迫像と延髄・頸髄境界部の背側のくも膜下腔の狭窄または閉塞像はすべての犬で認めているのに対し, 我々の結果ではやや少ない傾向 (26頭, 87%) にあった。これは, 後頭骨の形成不全による大後頭孔の開大が存在していたとしても, すべての症例で小脳の変位をきたすものではないことを意味しているのではないかと考えられる。延髄・頸髄境界部の折れ曲がり像は21頭 (70%) で認められたが, Deweyらの報告 (40%) よりも比較的多数の例にみられた。この結果は, どの程度の折れ曲がりを「折れ曲がり」と定義するのかという基準も少なからず影響しているのかも知れない。しかしながら, 折れ曲がりがあると認めたすべての症例で折れ曲がり部位の脊髓腹側の脳脊髄液の信号は消失していた。折れ曲がりの基準については過去の報告[4, 5]でも様々なものがあり, 議論の余地がある。なお, 撮像時の体位によって「折れ曲がり」の程度が変化するかどうか, 体位を変えて撮像し比較したところ, 仰臥位のほうがより顕著な「折れ曲がり」を呈していた (Fig.5)。このことから, 少なくとも常に統一した体位で撮像することは, 折れ曲がりの程度を正確に評価する上で重要であると考えられる。

脊髓空洞症に関しては30頭中21頭 (70%) において認められ, Deweyらの30症例の報告 (87%) と比較するとやや少ない傾向にあった。脊髓空洞症において空洞病変の位置・大きさを描出するには, 矢状断の2Dスライス撮像だけでなく, MRIによる3D撮像も併用することでより正確な診断が可能であると考えられる。具体的には3D撮像されたボリュームデータから断面を再構成 (MPR; multi planar reconstruction) し, 任意の断面像を作成する方法が挙げられる。今回認められたいずれのMRI所見においても, 病変の程度を評価するために何らかの基準を設け, それに基づいて評価することがより正確に診断に役立つものと考えられる[4, 5]。

また, 今回の30例で認められた臨床症状も様々で非特異的であり, 画像上COMSの所見を複数認める場合でも, ほとんど症状を呈していないものや, 症状が軽微な場合もあり, 画像所見と関連づけることは困難であった。し



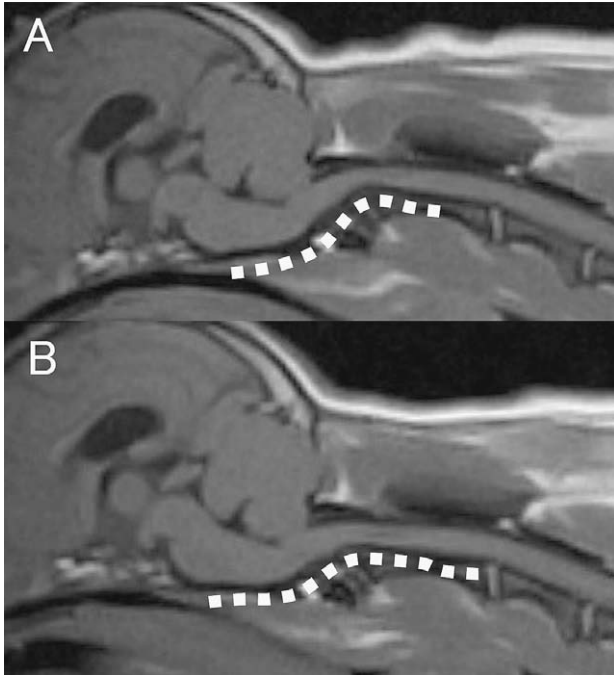


Fig.5 撮像体位による「折れ曲がり」の評価（症例24・T1WI, 矢状断像）  
A: 仰臥位 B: 腹臥位

かし、いくつかの症状についてはMRI所見と関連性があると考えられる。

今回、チワワは高率に後頭骨の形成不全が認められたが、痙攣発作が後頭骨の形成不全によるものではない場合もあると考えられる。後頭骨の形成不全に端を発し、脳脊髄液の循環が障害され、脳室に脳脊髄液が多く貯留することで頭蓋内圧が上昇した場合に痙攣発作を起こすことが知られている[7]が、この場合はCOMSによるものと考えられるべきであろう。症例1, 24, 28がこれにあたると思われる。しかし、症例10, 16, 19のようにCOMSの画像所見が認められる場合でも脳室の拡張がなく、痙攣発作を呈している症例では、特発性てんかんなど脳の器質的な異常に基づく痙攣発作が起こっているものと考えられる。これらの症例は認められた症状の責任病変が他に存在し、MRI検査によりCOMSが偶発的に見つかった症例である。この場合は、抗痙攣薬などを用いた治療法が第一選択となりうると考えられる。

四肢不全麻痺や知覚過敏は、脊髓空洞症によるものと考えられる。症例22, 28はこれにあたると思われる。しかし症例18のように症状は認められても、MRIでは脊髓空洞症の所見が認められなかったものもあることから、一概に関連性があるとは断言し難い。

MRI検査は全身麻酔を必要とし、費用のかかる検査

ではあるものの、脳・脊髄などの描出に関しては非常に優れた画像診断モダリティである。脳室の著しい拡張を伴っている症例では、脳圧が過度に上昇することを抑える治療が必要となる上、場合によってはV-Pシャント術などの外科的治療が適応であるケースもある。このようなケースにおいてMRI検査を実施することは治療計画に役立つものであり、将来的にCOMSの病態が進行する可能性があることをあらかじめ知っておくことは、その後の管理においても重要であると考えられる。また、MRI検査で偶発的に見つかった無症候性のCOMSにおいても、将来的に症状を示すようになる可能性があることから、その際には改めて再度MRI検査が必要となると考えられる。さらに、今回は炎症、腫瘍、出血などの症例は対象に含めなかったが、COMSの症例がこれらの病態を併発した場合は、COMSの病態がより悪化する可能性も考えられる。このようなことからMRIによる継続的な精査は必要であると考えられる。

今後、症例数を積み上げ、認められる神経症状の精査、MRI撮像法を検討していきたい。

## 引用文献

- 1) Rusbrige C, Knowler CP: Hereditary aspects of occipital bone hypoplasia and syringomyelia (Chiari type I malformation) in Cavalier King Charles Spaniels, *Vet Rec*, 153, 107-112 (2003)
- 2) Rusbrige C, Knowler CP: Inheritance of occipital bone hypoplasia (Chiari type I malformation) in Cavalier King Charles Spaniels, *J Vet Intern Med*, 18, 673-678 (2004)
- 3) Lu D, Lamb CR, Pfeiffer DR, Targett MP: Neurological signs and results of magnetic resonance imaging in 40 Cavalier King Charles spaniels with Chiari type 1-like malformations, *Vet Rec*, 153, 260-263 (2003)
- 4) Dewey CW, Berg JM, Stefanacci JD, et al.: Caudal occipital malformation syndrome in dogs, *Compend Contin Educ Pract Vet*, 26, 886-896 (2004)
- 5) Cerda-Gonzalez S, Olby NJ, McCullough S, Pease AP, Broadstone R, Osborne JA: Morphology of the caudal fossa in Cavalier King Charles Spaniels, *Vet Radiol Ultrasound*, 50, 37-46 (2009)
- 6) Rusbrige C: Chiari-like malformation with syringomyelia in the Cavalier King Charles spaniel: long-term outcome after surgical management, *Vet Surg*, 36, 396-405 (2007)
- 7) Podell M: Canine and feline hydrocephalus, *Stand Care Emergen Criti Care Med*, 7, 4-13 (2002)