

環軸椎亜脱臼を合併するダウン症候群に対する手術法

広島総合病院整形外科

来 嶋 也寸無・藤 本 吉 範・金 沢 敏 勝・  
大 田 政 史・中 増 正 寿

Surgical treatment for atlanto-axial subluxation associated with Down syndrome

by

Yasumu KIJIMA, Yoshinori FUJIMOTO, Katsutoshi KANAZAWA,  
Masafumi OHTA, Masakazu NAKAMASU  
Department of Orthopedic Surgery, Hiroshima General Hospital, Hiroshima

key word : Down syndrome (ダウン症候群), Atlanto-axial dislocation (環軸椎脱臼), Surgery (手術)

はじめに

ダウン症候群にともなう環軸椎亜脱臼に神経症状を合併する頻度は低いとされている<sup>1)</sup>。一方、神経症状を有する症例に対して保存的治療には限界があり、観血的治療が必要になる。しかしながら、ダウン症にともなう軸椎歯突起の形成異常、環椎横靱帯の弛緩、精神運動発育遅滞等の問題のため、外科的治療に難渋することが少なくない。近年、頭蓋頸椎移行部における手術手技の開発・改良とともに、環軸椎亜脱臼による脊髄症状を認める症例あるいは不安定性の高度な症例に対する種々の術式が紹介されている。本研究の目的は、ダウン症候群にともなう環軸椎亜脱臼に対する手術法について自験例の手術成績をもとに検討することである。

対象・方法

1989年～2000年の間にダウン症候群にともなう環軸椎亜脱臼に対して手術を行った7例（男性4例，女性3例），手術時年齢6歳～39歳（平均14.6歳）を対象とした。術前の臨床症状は、歩行障害5例，四肢麻痺1例，斜頸1例であり、全例に何らかの神経症状を認めており神経学的に異常のない症例は手術の適応としなかった。発症機転として、2 mの高所あるいは姉の背中からの転落が原因と考えられた症例がそれぞれ1例であったが、他の5例には外傷歴を認めなかった。頸椎X線動態撮影にて、4例では頸椎伸展位で環軸椎亜脱臼が整復された。一方、3例では頸椎を過伸展しても亜脱臼を整復できなかったため、正常な環軸椎のアライメントを得

表 1 症例

| 表1 症例 |    |              |      |      |          |    |            |     |        |              |                                    |
|-------|----|--------------|------|------|----------|----|------------|-----|--------|--------------|------------------------------------|
|       | 性別 | 手術時年齢<br>(歳) | 発症機転 | 術前症状 | ADI*(mm) |    | SAC** (mm) |     | 斜台-軸椎角 | os terminale | 術式                                 |
|       |    |              |      |      | 屈曲       | 伸展 | 屈曲         | 伸展  |        |              |                                    |
| 整復可能群 |    |              |      |      |          |    |            |     |        |              |                                    |
| 症例1   | 男  | 6            | 不明   | 歩行障害 | 14       | 2  | 6          | 15  | 127°   | あり           | McGraw法                            |
| 症例2   | 男  | 8            | 転倒   | 歩行障害 | 15       | 2  | 8          | 14  | 134°   | あり           | TSF                                |
| 症例3   | 女  | 9            | 転落   | 歩行障害 | 16       | 2  | 7          | 18  | 157°   | あり           | TSF                                |
| 症例4   | 女  | 13           | なし   | 斜頸   | 17       | 2  | 9.5        | 16  | 143°   | あり           | TSF                                |
| 整復不能群 |    |              |      |      |          |    |            |     |        |              |                                    |
| 症例5   | 女  | 39           | 不明   | 四肢麻痺 | 13.5     | 10 | 5          | 7   | 108°   | あり           | 後頭骨-C3固定                           |
| 症例6   | 女  | 12           | 不明   | 歩行障害 | 15       | 12 | 7          | 12  | 95.5°  | あり           | 1 後頭骨-C3固定<br>2 前方進入法による<br>歯突起切除術 |
| 症例7   | 男  | 15           | 転落   | 歩行障害 | 11       | 9  | 6          | 7.5 | 56.5°  | あり           | 1 後頭骨-C2固定<br>2 前方進入法による<br>歯突起切除術 |

るために催眠鎮痛導入剤を併用し頭蓋直達牽引を行ったが亜脱臼の整復を獲得できなかった。

症例を整復可能群および整復不能群に大別し、X線、MRI等の神経放射線学的所見および手術方法とその成績について検討した。統計学的処理にはStudent-t検定を用いた。なお、自験例の総括を表1に示す。

## 結 果

### 1) 神経放射線学的所見

全例にGreenberg分類Ⅱ型のosternaleの歯突起形成不全を認めた<sup>2)</sup>。X線上atlanto-dental interval (以下ADI)は屈曲位では整復群は8~14mm(平均11.4mm)、整復不能群は11~15mm(平均13.2mm)であり有意差を認めなかった。一方、伸展位では整復群は1~3mm(平均1.75mm)、整復不能群は9~12mm(平均10.3mm)であり有意差を認めた( $P < 0.05$ )。Space available for the cord(以下SAC)は屈曲位にて整復群は6~9.5mm(平均7.6mm)、整復不能群は5~7mm(平均6.0mm)であり有意差を認めなかったが、伸展位では整復群は14~18mm(平均15.8mm)、整復不能群は7~12mm(平均8.8mm)であり有意差を認めた( $P < 0.05$ )。斜台・軸椎角は整復群は $127^{\circ} \sim 157^{\circ}$ (平均 $140.3^{\circ}$ )、整復不能群は $56.5^{\circ} \sim 108^{\circ}$ (平均 $86.7^{\circ}$ )であり、両者間に有意の差を認めた( $P < 0.05$ )。環椎の軸椎に対する傾斜角は、整復群は

$2^{\circ} \sim 3^{\circ}$ (平均 $2.3^{\circ}$ )、整復不能群は $20^{\circ} \sim 26^{\circ}$ (平均 $23.0^{\circ}$ )であり、両者間に有意の差を認めた( $P < 0.05$ )。またMRI T2強調像にて5例にC1/2レベルの高輝度変化をみとめた。

### 2) 手術方法

手術時年齢は、整復可能群4例(男性2例、女性2例)は6歳~13歳(平均9.0歳)、整復不能群3例(男性2例、女性1例)は12歳~39歳(平均22.0歳)であった。術後経過観察期間は非整復群は4年3ヵ月~9年1ヵ月(平均6年8ヵ月)、整復群は4年5ヵ月~6年1ヵ月(平均5年3ヵ月)であった。

整復可能群4例には環軸椎後方固定術としてMcGraw法1例、transarticular screw fixation(以下TSF)法を3例に施行した。McGraw法を用いた症例にはハローベストを装着したが、TSF法を行った症例にはハローベストは使用しなかった。一方、整復不能群では1例に環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を行い、他の2例では初回手術として環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を行ったが神経症状を軽快させることができなかったため前方除圧を追加した。前方除圧の方法は1例に対して経口腔的進入法および下顎・舌縦割法による前方除圧を行い、他の1例は側方進入法による歯突起切除術を施行した。

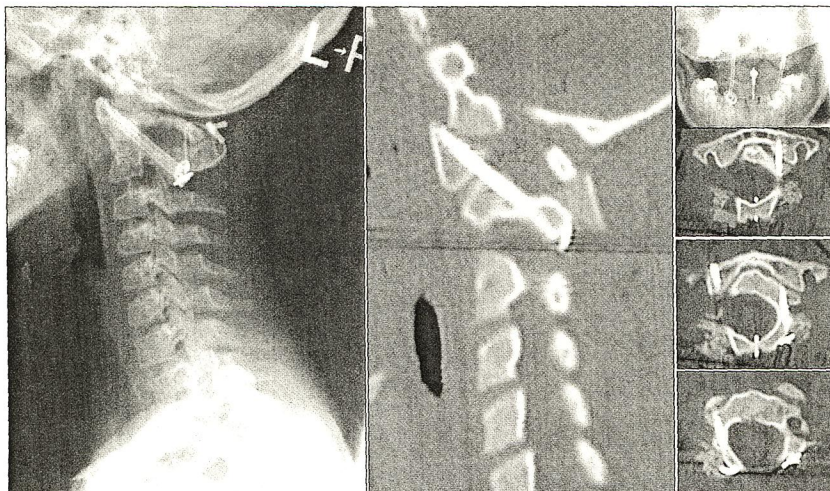


図1 環軸椎関節スクリュー固定例(8歳、男児)

まずC1/2椎弓下ワイヤーで整復位を固定しスクリューによる関節固定を行った。術後CTにてスクリューは正確に椎弓根内に刺入されていることが確認できる。



## 3) 手術成績

## A. 整復可能群

McGraw 法を行った症例はハローベストを併用したにもかかわらず、環軸椎亜脱臼の整復位を保持することができず神経症状の改善を得ることができなかった。一方、TSF 法を行った3例はいずれも術後早期より神経症状が改善し、調査時には良好な骨癒合が得られていた(図1)。なお、TSF 法には環軸関節固定スクリューとして名古屋螺子φ3.0mmを使用した。小児の軸椎椎弓根は細いため精確で安全な手術操作が必要である。筆者らは手術用顕微鏡下に軸椎椎弓根の内外縁を剥離し、椎弓根の内側に存在する脊柱管と外側縁に沿って走行する椎骨動脈を直視することで安全な椎弓根スクリューイングを行っている。

## B. 整復不能群

症例5(39歳、女性)には環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を行った。後方除圧後も歯突起による脊髄前方の圧迫程度に変化なく、神経症状の改善を得ることはできなかった(図2)。続いて、初回手術後に神経症状の改善が得られた

がその後再び症状が悪化した手術成績不良例、および後方除圧・固定術後に二期的に前方除圧を行った手術成績良好例を提示する。

## 症例5:12歳、女児

転落を契機に四肢麻痺が出現した。環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を施行し神経症状の改善が得られ独歩退院となった。しかし、術後2ヵ月にて起床時より呼吸障害を伴う四肢麻痺が出現した。術前後のMRIを比較すると斜台・軸椎角が術前105°より術後98°に変化し、後弯増強にともなう歯突起による延髄の圧迫が悪化していた(図3)。サルベージ手術として経口的前方除圧術を行ったが、ダウン症に伴う小口腔と巨舌のため除圧困難であり、下顎・舌縦割を行い前方除圧を行ったが歯突起が後方傾斜に傾斜しており充分な除圧を行うことができなかった。本例は最終的にレスピレータから離脱できなかった。

## 症例6:15歳、男児

歩行障害緩徐進行例である。初回手術として環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を施行したが神経症状の改善は得られなかった。1ヵ月後、胸鎖乳突筋後縁と頭板状筋の間よりアプローチ

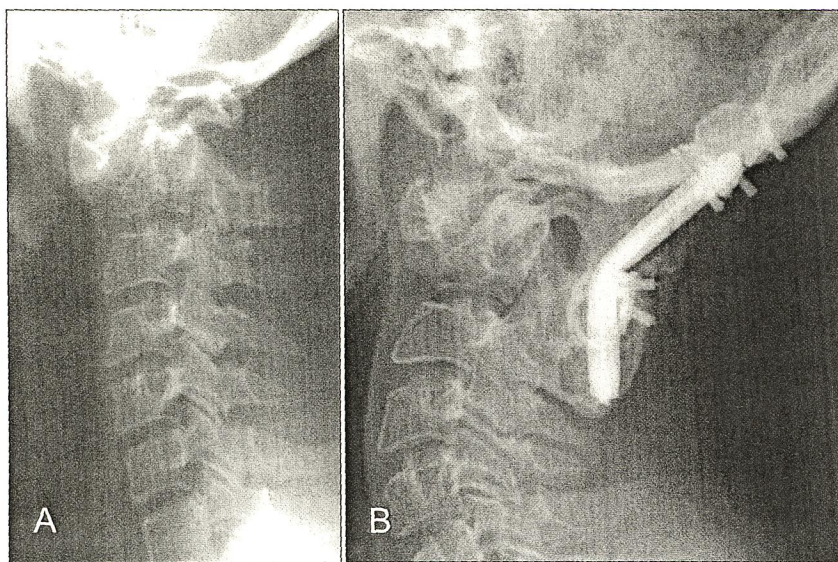


図2 環軸椎亜脱臼整復不能例(39歳、女性)

頭蓋直達牽引で脱臼の整復が得られず(A)環椎後弓切除と後頭骨・頸椎間固定を行った(B)。術後、神経症状に変化を認めず歯突起による脊髄の圧迫が残存している。



する側方進入法による歯突起切除を行った（図4）。術後4年の現在、運動会の徒競走に参加でき、神経症状は改善している。（図5）。

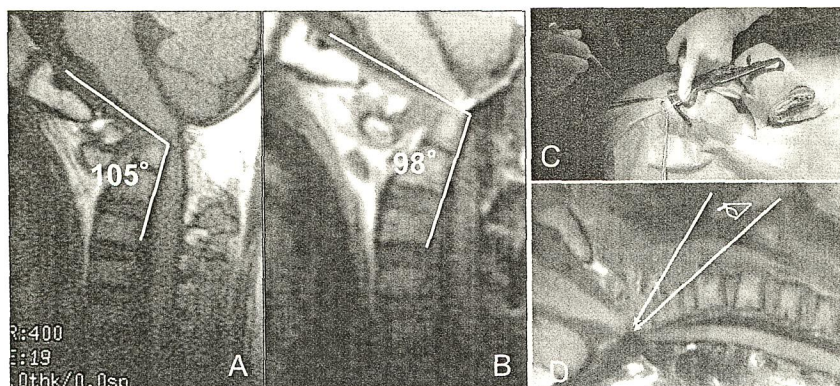


図3 経口腔的歯突起切除例（12歳，女児）

後方手術後2ヵ月にて神経症状が再度悪化した。経口腔的進入による歯突起切除は除圧不良であった。（A：術前MRI，B：術後2ヵ月MRI，C：小口腔，D：歯突起後方傾斜）

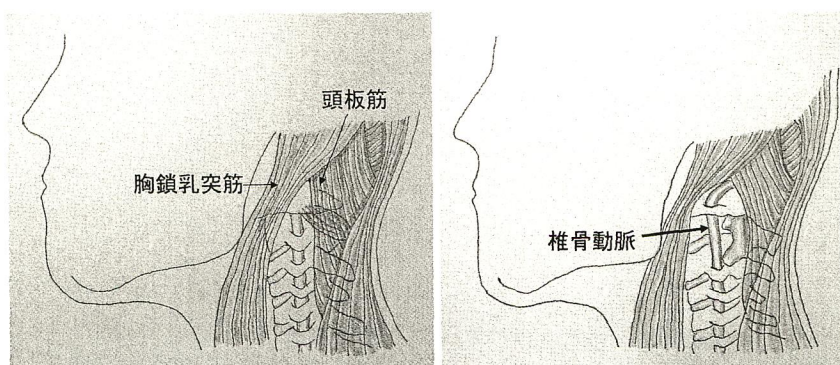


図4 上位頸椎に対する側方進入法：胸鎖乳突筋と頭板筋の筋間より環軸椎へ進入する。

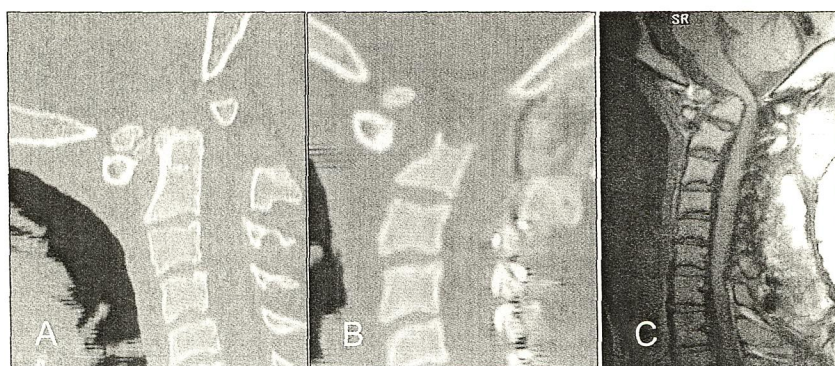


図5 上位頸椎側方進入・歯突起切除例（15歳，男児）：後方手術ののち二期的に歯突起を切除し神経症状の良好な改善が得られた（A：術前3D-CT，B：術後3D-CT，C：術後MRI）。



## 考 察

### 1) ダウン症における環軸椎亜脱臼の治療上の問題点

ダウン症候群は染色体異常により起こる先天性疾患で精神運動発達遅延をはじめ蒙古様眼裂、鞍鼻、耳介低位、巨舌などの特異な顔貌や筋緊張低下、知覚異常、心疾患、消化管疾患を合併する<sup>3)</sup>。環椎横靱帯の弛緩による環軸椎亜脱臼はダウン症の10～30%に存在し<sup>4,5,7)</sup>、このうち5～17%に歯突起の形成不全が認められる<sup>6)</sup>。手術適応は脊髄麻痺例をはじめ斜頸や腱反射の異常を認める例や、また麻痺のない例でも脊髄前後径が10mm以下である症例は麻痺の出現する危険性が大きいとし、骨性の異常や不安定性を認める場合には手術適応があるとする報告がある<sup>1)</sup>。しかしながら、小児に脊椎固定を行う際の手術手技、術前後の管理、あるいは脊椎固定が脊椎の成長に及ぼす影響など成人と比較し種々の問題点を有している<sup>8)</sup>。

手術適応に関し、Segal<sup>4)</sup>らは神経症状のない症例に対しては手術の適応はなく、重篤な神経症状を認める症例であっても手術を行うと高率に合併症を起こす危険性があると述べている。彼らの環軸椎固定手技はハローベスト装着下での McGraw 法に準じた術式であり、骨癒合は10例中4例のみに得られたにすぎず、ハローベスト長期固定にともなう頭蓋ピン刺入部の感染等の何らかの術後合併症を生じており、2例は術後呼吸困難や脱臼整復が不十分であったため死亡したと報告している。しかし、最近ではスクリューやロッドを用いた後方固定術による良好な手術成績が報告されている Taggard<sup>9)</sup>らは36例のダウン症候群にともなう環軸椎脱臼のうち27例に環軸椎のスクリュー固定や後頭頸椎間固定のロッドによるインスツルメントを用いた方法で後方固定術を行い、症状の悪化した例は認めなかったと述べている。清水<sup>1)</sup>らは四肢麻痺等脊髄症状を有する5例のダウン症候群に伴う環軸椎脱臼に対し同様のインスツルメントを用いた手術を行い良好な成績を得ている。

### 2) 環軸椎亜脱臼整復可能例に対する手術法

ダウン症にともなう環軸椎亜脱臼は、歯突起

形成不全、靱帯弛緩のため脱臼部の不安定性が高度であり、しかも精神運動発達遅滞等の合併症のため長期間のハローベストの装着は現実的には非常に困難である。したがって、従来の McGraw 法に代表される椎弓間のワイヤー固定法に整復と確実な固定性を期待できない。一方、TSF 法は整復と強固な固定性を有しており、両 C1/2 椎間関節のスクリューによる強固な内固定を行うことができれば外固定は必要ないと考えられる。軸椎椎弓根へのスクリュー刺入時には、まず C1/2 椎弓下ワイアリングで環軸椎脱臼の整復を行い、続いて手術用顕微鏡下に軸椎椎弓根を剥離し、椎弓根内側の硬膜および椎弓根外側に存在する椎骨動脈を直視しながらスクリュー固定を行う手技が安全である。

3) 環軸椎亜脱臼整復不能例に対する手術方法  
環軸椎亜脱臼不能例に後方除圧・固定を行っても前方圧迫因子が残存するため麻痺の改善は不良である。したがって、症例によっては二次的に歯突起切除による脊髄前方の除圧を行う必要がある。Menezes<sup>10)</sup>は小児上位頸椎病変に対する手術アプローチとして経口腔的進入あるいは咽頭後方からの前方進入法を推奨し、斜台中部から第3頸椎までを容易に展開できるとしている。しかしながらダウン症の場合、本症に特有の症候である口腔低形成、巨舌によって前方からの視野の展開は困難であり、さらに環軸椎亜脱臼整復不能例では歯突起が後方に傾斜しているため前方からの除圧は解剖学的に不適當であると考えられる。

一方、上位頸椎への側方進入法は Shucart<sup>11)</sup>, Sen<sup>12)</sup>, 大久保<sup>13)</sup>らによって報告されている。大久保らは歯突起に発生した骨腫瘍あるいは脊髄前方の髄膜腫例に側方から進入することによって良好な成績を得ている。側方進入法は患者を側臥位とし Mayfield 頭蓋固定器を使用する、いわゆるパークベンチ・ポジション体位を用いる。頸部は回旋させず健側へやや屈曲させる。皮切は乳様突起の先端から胸鎖乳突筋の後縁に沿って加え、胸鎖乳突筋を前方によけ、僧帽筋間と頭板状筋の筋間より進入し環椎横突起を手術的に確認する。環椎横突起を露出させた後、椎

骨動脈を同定する。椎骨動脈周囲の静脈叢を執拗に凝固した後、環椎横突起を切除し椎骨動脈を移動させると歯突起に容易に到達する。側方進入法では下位脳神経、外頸動脈分枝が術野に出現せず頸動脈鞘や頸部筋肉への侵襲が少ない。経口腔的進入法は術野が制限され、さらに口腔内操作のため術後感染の危険性が高いという欠点があるが、側方進入法は脊髓前方の病変部と脊髓を同時に直視可能であり<sup>14)</sup>、さらにダウン症候群に伴う整復不能な環軸椎脱臼の歯突起は後方に傾いているため側方から進入にすることによって容易に歯突起を切除することができる。

## 結 語

ダウン症候群に伴う環軸椎脱臼に対する手術方法は、整復可能例にはTSF法を、整復不能例には初回手術として環椎後弓切除と後頭頸椎間固定術を行い二期的に側方進入法による歯突起切除が推奨される。

## 参考文献

- 1) 清水 敦, 大賀正義, 寺田和正他. ダウン症候群に伴う環軸椎脱臼に対する手術的治療の問題点. 日本脊椎外科学会 1994; 5(1): 42
- 2) Greenberg AD. Atlanto-axial dislocations. Brain 1968; 91: 655-686
- 3) 花井謙次, 日比野仁子, 堀田功一他. ダウン症候群における環軸椎脱臼. 日本脊椎外科学会 1994; 5(1): 41
- 4) Segal LS, Drummond HDS, Zanotti RM et al. Complications of posterior arthrodesis of the cervical spine in patients who have Down syndrome. J Bone Joint Surg, 1991; 73-A: 1547-1554
- 5) 石田義人, 山田博是, 山中 昶他. Down症候群における環軸椎脱臼について 整形外科 1989; 40: 1297-1308
- 6) 白樺建蔵, 芝 啓一郎, 植田尊善他. 症候群における環軸椎脱臼の手術 日本脊椎外科学会 1994; 5(1): 43
- 7) 大成克弘, 井沢淑郎, 黒木良和他. ダウン症候群患児にみられる環軸関節不安定性の臨床的・X線学的検討. 整形・災害外科 1981; 5: 619-624
- 8) 小西 明, 中原進之介, 今井 健. 小児の環軸椎後方固定術の検討 日本脊椎外科学会 1994; 5(1): 38
- 9) Taggard DA, Menezes AH, Ryken TC. Treatment of Down syndrome-associated craniovertebral junction abnormalities. Neurosurgery (Spine2), 2000; 93: 205-213
- 10) Menezes AH. Complication of surgery at the craniovertebral junction-avoidance and management. Pediatr Neurosurg 1991-92; 17: 254-266
- 11) Shucart WA, Kleriga E. Lateral approach to the upper cervical spine. Neurosurgery, 1980; 6: 278-281
- 12) Sen CN, Sekar LN. An extreme lateral approach to intradural lesions of the cervical spine and foramen magnum. Neurosurgery 1990; 27: 197-204
- 13) 大久保治修, 小森博達. 上位頸椎の側方進入方. 脊椎脊髓 2004; 17(5): 420-425
- 14) 堤 一生, 浅野孝雄, 茂野 卓他. 大孔および上位頸椎病変に対するhigh lateral approach. 脳神経外科 1995; 23(4): 301-309