

ダウン症候群の上位頸椎手術例における椎骨動脈走行異常

千葉大学大学院医学研究院整形外科

藤 由 崇 之・山 崎 正 志・高 橋 和 久

要 旨 【目的】ダウン症候群の上位頸椎手術例における椎骨動脈(VA)走行異常の頻度を3次元CT血管造影法(3D-CTA)にて解析する。【対象・方法】1998~2004年の期間に当院にて上位頸椎手術を施行した46例全例を対象とし、ダウン症候群は5例であった。全例、環軸椎亜脱臼に伴う脊髄症を呈し、術式は後頭骨頸椎後方固定3例、環軸椎後方固定2例であった。【結果】ダウン症候群5例中3例、非ダウン症候群41例中5例にVA骨外走行異常を認めた($p<0.05$)。VA走行はfenestration 2例、persistent 1st intersegmental artery 6例であり、8例全例に歯突起骨が存在した。【考察】ダウン症候群の上位頸椎手術例は、高頻度にVA骨外走行異常を合併していた。また、骨性奇形も高率に合併しており、胎生期における発生段階での異常が示唆され、本疾患における発生段階での特殊性が推測された。【結論】骨性奇形を伴うダウン症候群例の上位頸椎手術に際しては、VA骨外走行異常の合併を念頭に置く必要があり、手術時には注意を要する。

はじめに

ダウン症候群は染色体異常疾患であり様々な全身的な合併症を示すが、整形外科領域では、上位頸椎異常も起こすことが知られている。現在までの報告では、ダウン症候群において環軸椎亜脱臼(atlantoaxial subluxation : AAS)の発生頻度は約12~24%⁴⁾⁶⁾⁸⁾とされている。また、そのAAS例が脊髄症状を発症する頻度は約10~15%³⁾とされている。これらに対して、一般的に外科的治療が行われるが、上位頸椎領域での頸椎後方固定術中やlateral punctureによる術前脊髄造影検査中における椎骨動脈損傷の報告⁵⁾もされており、注意が必要である。

これらの合併症の成因のひとつとして、椎骨動脈の骨外走行異常がある。椎骨動脈がC2の骨孔を出た後、C1の横突起孔を通過せずにC1後弓尾

側から脊柱管内へ侵入する persistent 1st segmental artery と椎骨動脈がC2の骨孔を出た後に分岐し、1本はC1後弓の尾側から、他の1本はC1横突起孔を通過しC1後弓頭側から脊柱管内へ侵入する fenestration が主に知られている⁹⁾。

目 的

ダウン症候群の上位頸椎手術例における椎骨動脈骨外走行異常を3次元CT angiography (3D-CTA)にて解析することである。

対象と方法

対象は、1998~2004年まで、当院にてAASの病態にて上位頸椎手術を施行した46例全例であり、そのうちダウン症候群は5例である。ダウン症候群の内訳は、男性2例、女性3例、手術時平均年齢は15.8歳(5~26歳)であった。対照とし

Key words : Down syndrome(ダウン症候群), vertebral artery(椎骨動脈), craniovertebral junction(上位頸椎), 3D-CT angiography(3次元CT血管造影法)

連絡先 : 〒260-8677 千葉市中央区玄鼻1-8-1 千葉大学整形外科 藤由崇之 電話(043)226-2117

受付日 : 平成21年2月10日

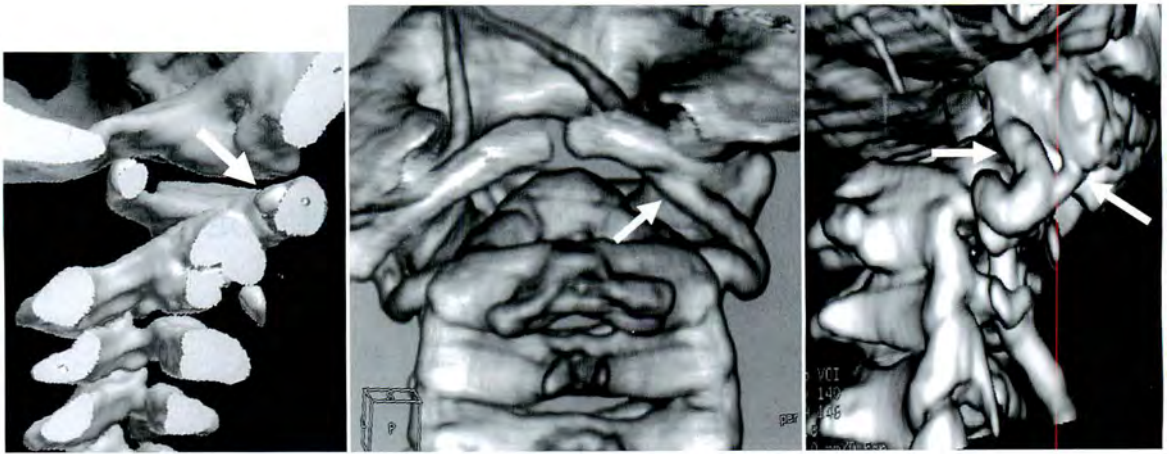


図 1. 5歳, 男児, ダウン症候群例

a|b|c

- a : 頚椎 3D-CT 正中側面像, 矢印は Os odontoideum を示す.
 b, c : 頚椎 3D-CTA 背側および右側面像, 矢印は右椎骨動脈の骨外走行異常を示し, 椎骨動脈が C2 の骨孔を出た後に分岐し, 1 本は C1 後弓の尾側から, 他の 1 本は C1 横突起孔を通過し C1 後弓頭側から脊柱管内へ侵入する fenestration である.

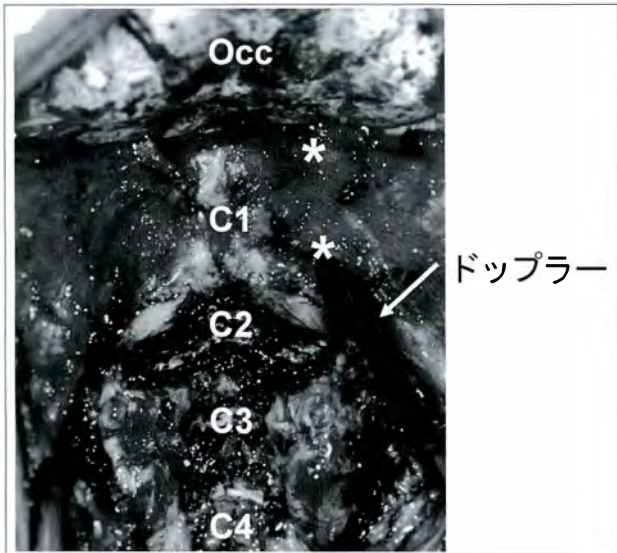


図 2. 術中写真

ドップラーで椎骨動脈を確認し, 安全性を確認しながら手術操作をしている.

で, ダウン症候群以外の 41 例 (非ダウン症候群) を用い, 全例術前 3D-CTA にて椎骨動脈骨外走行を評価した. 統計解析は Fisher's exact probability test を用いて行い, 危険率 5% 未満を有意差ありとした.

結果

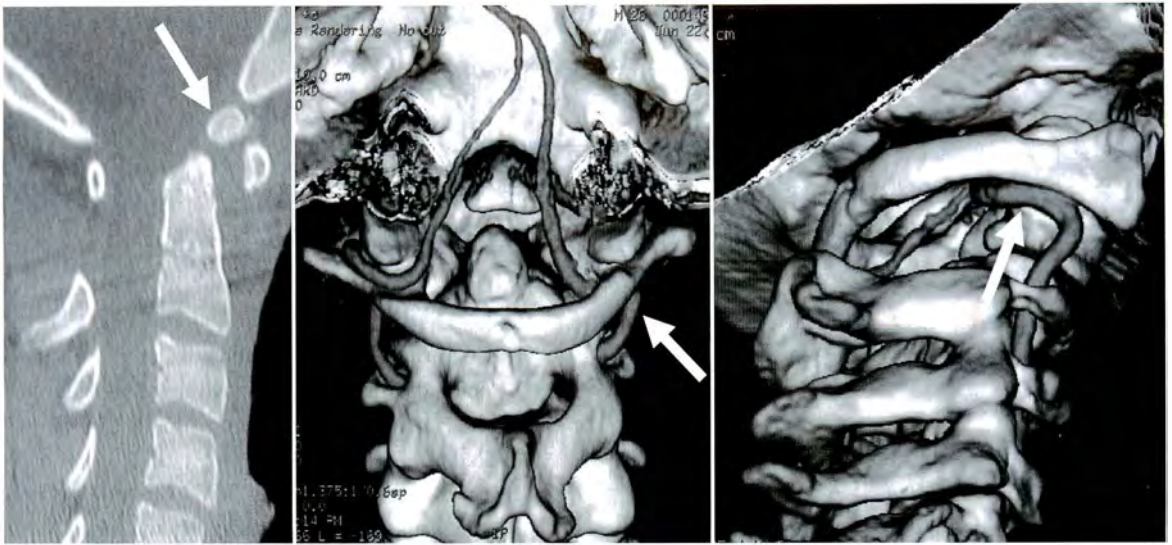
椎骨動脈骨外走行異常は, ダウン症候群で 5 例中 3 例である 60% に認められ, また, 非ダウン症

候群では 41 例中 5 例の 12% に認められた. 統計学的に, ダウン症候群は有意に椎骨動脈走行異常を多く認めた ($p < 0.05$). また, 骨外走行異常が存在する 8 例全例に, 歯突起骨などの骨性奇形を認めた.

症例提示

症例 1 : 5 歳, 男児. ダウン症の AAS 例で Os odontoideum が存在する. 3D-CTA にて右椎骨動脈の骨外走行異常を認め, タイプは fenestration であった (図 1). ドップラーを用いて椎骨動脈走行を確認 (図 2) しながら慎重に術野を展開し, C1 laminectomy および O-C3 固定を行った.

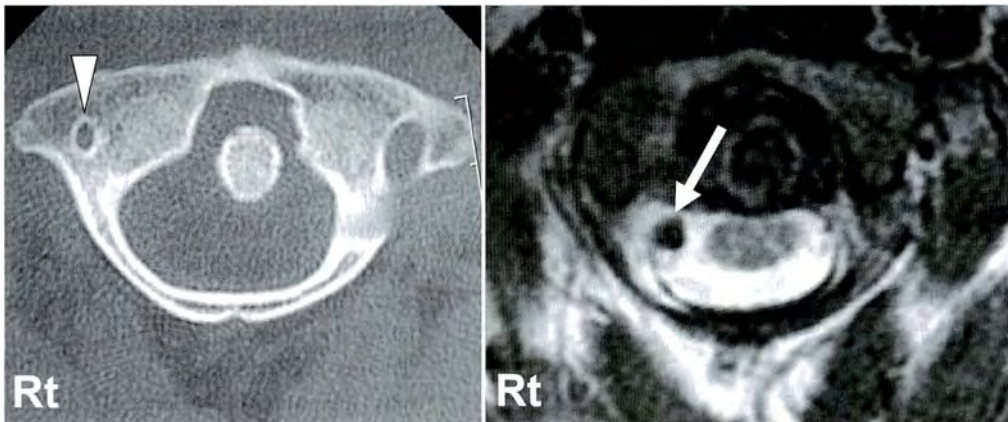
症例 2 : 26 歳, 男性. ダウン症の AAS 例で Os odontoideum を認める. 3D-CTA にて右椎骨動脈の骨外走行異常を認め, タイプは persistent 1st intersegmental artery であった (図 3). この症例では, 術前の単純 CT にて右 C1 横突起孔の狭小化を認め, MRI T2 強調像にて C1 高位の脊柱管内右側に circular flow-void 像を認めた (図 4). これは, 血管造影検査を行わずとも椎骨動脈走行異常を示唆した所見であった.



a|b|c

図 3. 26 歳, 男性, ダウン症候群例

- a : 頸椎 3D-CT 正中側面像. 矢印は Os odontoideum を示す.
 b, c : 頸椎 3D-CTA 背側および右下側面像. 矢印は右椎骨動脈の骨外走行異常を示し, 椎骨動脈が C2 の骨孔を出た後, C1 の横突起孔を通過せずに C1 後弓尾側から脊柱管内へ侵入する persistent 1st intersegmental artery である.



a|b

図 4.

- a : C1 レベルの CT 水平断像. 矢頭は, 右横突起孔の狭小化を示す.
 b : C1 レベルの MRI T2 強調水平断像. 矢印は右脊柱管内の circular flow-void 像であり, 椎骨動脈を示す.

考 察

椎骨動脈走行の術前評価として, 従来は侵襲的な選択的椎骨動脈造影が行われていた. しかし, 近年造影剤を使用せず, 被曝の心配がない MR angiography (MRA) が広く行われるようになった. しかし, MRI は骨要素の検出に劣るため血管と隣接する骨要素を詳細に描出できないのが欠点である. 現在, ダイナミック CT の進歩により,

短時間での血管造影検査および詳細な再構築画像の作成が可能となっている. 3D-CTA は MRA の欠点を克服し, 血管と骨要素を詳細に描出できるため, スクリュー刺入や展開時の術前プランニングにおいて非常に有用である.

椎骨動脈骨外走行異常の頻度については, 健常人では約 1% と報告されている⁷⁾. これに対し, 本研究では上位頸椎手術例の 12% に異常が存在し, さらにダウン症例に限れば, 60% と極めて高

頻度に走行異常が確認された。また、注目すべきことに骨外走行異常を認めた症例全例に、骨性奇形が存在していた。すなわち、上位頸椎に骨性奇形を有し、インストゥルメンテーション手術が必要な症例では椎骨動脈の骨外走行異常の頻度が高いことがうかがわれ、特にダウン症候群例では高頻度であると言える。

椎骨動脈の骨外走行異常は、胎生期の節間動脈の再配列の異常により発生すると報告されている⁷⁾。さらにダウン症例では、心血管系の発生異常が数多く報告されている²⁾。それらには、先天性の心疾患が約40%に認められること、末梢血管の発生異常があること、大動脈弓からの椎骨動脈起始部の異常があることなどがあり、ダウン症例では、胎生期における心血管系の発生異常が高頻度に生じている。すなわち、本疾患の染色体異常は、上位頸椎での椎骨動脈発生異常にも強く関与していると推測される。

また、骨性奇形についても、ほぼ同じ胎生期における椎板の分節化・再配列異常により発生すると報告されている¹⁾。したがって、上位頸椎領域の椎骨動脈の骨外走行異常と骨性奇形は重複して発生する可能性が考えられ、注意が必要である。

結 語

骨性奇形を伴うダウン症候群の上位頸椎手術に際しては、椎骨動脈の骨外走行異常の合併症を念頭に置く必要があり、特に術野の展開・スクリーンの刺入にあたっては注意を要する。また、術前の3D-CTAによる椎骨動脈の走行評価は非常に有用である。

謝 辞

本研究に御協力いただいた千葉大学整形外科 頸椎脊髄診療班の諸先生に深謝する。

文 献

- 1) Currarino G : Segmentation defect in the midodontoideum process and its possible relationship to the congenital type of os odontoideum. *Pediatr Radiol* **32** : 34-40, 2002.
- 2) Knox GE, ten Benesel RW : Gastrointestinal malformations in Down's syndrome. *Minn Med* **55** : 542-544, 1972.
- 3) Kobori M, Takahashi H, Mikawa Y : Atlantaxial dislocation in Down's syndrome. Report of two cases requiring surgical correction. *Spine* **11** : 195-200, 1986.
- 4) Pueschel SM, Herndon JH, Gelch MM et al : Symptomatic atlantaxial subluxation in persons with down syndrome. *J Pediatr Orthop* **4** : 682-688, 1984.
- 5) Rogers LA : Acute subdural hematoma and death following lateral cervical puncture. Case report. *J Neurosurg* **58** : 284-286, 1983.
- 6) Semine AA, Ertel AN, Goldberg MJ et al : Cervical spine instability in children with Down syndrome (trisomy 21). *J Bone Joint Surg Am* **60** : 649-652, 1978.
- 7) Tokuda K, Miyasaka K, Abe H et al : Anomalous atlantoaxial portions of vertebral and posterior inferior cerebellar arteries. *Neuroradiology* **27** : 410-413, 1985.
- 8) Tredwell SJ, Newman DE, Lockitch G : Instability of the upper cervical spine in Down syndrome. *J Pediatr Orthop* **10** : 602-606, 1990.
- 9) Yamazaki M, Masao K, Aramomi MA et al : Anomalous vertebral artery at the extraosseous and intraosseous regions of the craniovertebral junction. *Spine* **30** : 2452-2457, 2005.

Abstract

Anomalous Vertebral Artery in the Extraosseous Region of the Craniovertebral Junction in Down's Syndrome

Takayuki Fujiyoshi, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Chiba University Graduate School of Medicine

We report the incidence of anomalous vertebral artery (VA) in the extraosseous region of the craniovertebral junction (CVJ) in Down's Syndrome, using 3D-CT angiography screening. Between 1998 and 2004, we examined five consecutive patients with Down's Syndrome prior to surgery for posterior arthrodesis at the CVJ, and further examined a further 41 other patients without Down's Syndrome, to understand the general incidence rate of anomalous VA. 3D-CT angiography found 3 of the 5 with Down's Syndrome, and 5 of the 41 without Down's Syndrome presented anomalous VA in the extraosseous region. In all 8 cases, two showed fenestration type anomalous VA, and the other 6 showed persistent 1st segmental artery type. All 8 cases showed congenital skeletal anomalies (CSA). The incidence of anomalous VA was higher ($p < 0.05$) in patients with Down's Syndrome, than in those without. We consider that during embryonic VA formation, Down's Syndrome chromosomal disorder may be related to the development of the anomalous VA.

†