

## 環軸椎脱臼のため不全麻痺を生じ手術を施行したダウン症候群の4例

沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 整形外科

栗 國 敦 男・金 城 健・上 原 敏 則・我 謝 猛 次

**要 旨** 麻痺症状が出現し手術を施行したダウン症候群の環軸椎脱臼4例について報告する。受傷機転、症状、術前後 X 線環椎歯突起間距離(以下, ADI)・環椎高位脊柱管前後径(以下, SAC)、頸髄 MRI/T2 強調像にて髄内高信号の有無、頸椎 CT にて歯突起骨の有無、術後の麻痺の回復について調べた。【結果】受傷機転は転倒3例、誘因なし1例。手術時年齢は4~6歳。ADIは7~12 mm、SACは4~8 mmであった。頸椎 CT にて歯突起骨、頸髄 MRI にて髄内高信号を全例に認めた。治療は、全例、環椎後弓切除、自家腸骨移植、後頭頸椎固定術にハローベスト固定を併用した。最終調査時、全例に麻痺の回復と後頭頸椎骨癒合を認めた。【結論】ダウン症候群の環軸椎脱臼では、歯突起骨を合併すると整復困難で神経症状が出現しやすい。手術適応は、神経症状を有する例で SAC:10 mm 未満、頸髄 MRI, T2 強調像にて髄内高信号を呈する例と考える。術式は環椎後弓切除、自家腸骨移植、後頭頸椎固定術およびハローベスト固定の併用が有効かつ安全である。

### はじめに

ダウン症候群では、10~20%と高率に環軸椎脱臼を合併することが知られているが手術に至る例は少ない。当科では麻痺症状出現を契機に手術を施行した女兒の4例を経験したので報告する。環軸椎不安定性や環軸椎脱臼を生じたダウン症児に対して神経症状の発生した時点で手術を勧めた。症例を後方視的に調査し検討した。

発症年齢は1歳6か月~5歳であった。3例は転倒を契機に、1例は誘因なく頸部痛・斜頸・四肢不全麻痺を発症した。全例、頸髄 MRI で環椎高位の頸髄の圧迫、T2 強調像で脊髄内高信号、頸椎 CT で歯突起骨を認めた。術前頸椎機能撮影による前屈位の ADI/SAC は、症例 1, 10 mm/8 mm, 症例 2, 7 mm/6 mm, 症例 3, 12 mm/6 mm, 症例 4, 11 mm/7 mm であり、手術前、症例 1, 3, 4 は頸椎後屈で整復されない環軸

椎脱臼、症例 2 は後屈位で ADI は 2 mm と整復され、環軸椎不安定性による動的脊柱管狭窄と認めた。治療は、環椎後弓切除・後頭頸椎固定・自家腸骨移植術にハローベスト固定を併用した。固定法は、3例にループロッドによる椎弓下ワイヤリングを用いた。1例は後頭骨をスクリウで固定した。ハローベスト固定期間は35日から115日、平均72日であった。1例で再脱臼のため術後20日に再手術を施行した。最終調査時 ADI は2~5 mm、平均3.7 mmであった。全例で麻痺の改善と後頭頸椎骨癒合を認めた。1例に深部腱反射の亢進を残存した(表1)。

### 症例供覧

**症例 1**: 1歳半より斜頸を認め環軸椎亜脱臼と診断された。頸椎機能写における ADI は 5 mm であった。初診時から2歳8か月まで経過観察されたが神経症状はなかった。4歳6か月時、保育園

**Key words** : Down syndrome(ダウン症候群), atlanto-axial dislocation(環軸椎脱臼), atlanto-axial instability(環軸椎不安定性), occipitocervical fusion(後頭頸椎固定)

**連絡先** : 〒 901-1193 沖縄県南風原町字新川 118-1 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター整形外科  
栗國敦男 電話(09)8888-0123

**受付日** : 2013年5月18日

表 1. 症例

症例	性	発症年齢 と症状	受傷機転 と年齢	術前症状	手術時年齢	ADI	SAC	環椎 前後径	歯突起骨	MRI・T2 髄内高信号	合併症	外固定 期間
1	女	1歳6か月, 斜頸	転倒, 4歳 6か月	頸部痛・ 四肢不全 麻痺	4歳6か月	10 mm	8 mm	26 mm	+	+	なし.	5週間
2	女	5歳5か月, 左跛行	転倒, 6歳 5か月.	左跛行, 左手を使 わない. 頸部痛.	6歳5か月	7 mm	6 mm	22 mm	+	+	なし.	6週間
3	女	2歳9か月, 一過性四肢 麻痺・斜頸	なし.	左跛行	4歳8か月	12 mm	6 mm	28 mm	+	+	再脱臼	3か月
4	女	5歳3か月	転倒	一過性四 肢麻痺と 斜頸	5歳7か月	11 mm	7 mm	28 mm	+	+	なし.	3か月

で転倒し後頭部を打撲し、2日後不機嫌で起きようとしない、という主訴で救急室受診した。頭部CTにて異常なく、経過観察となったが、5日後立たない、歩かない、右手を使おうとしないとのことで再受診した。首に触れると嫌がり臥位から起き上がろうとせず右手を動かそうとしなかった。両下肢は動かし四肢深部腱反射正常であった。MRIにて環軸椎脱臼、環椎後弓と歯突起による脊髄の圧迫、T2強調像で髄内高信号を認めた。頸椎機能撮影では中間位でADI 10 mm、SAC 8 mm、後屈位で整復されなかった。頸椎CTでは歯突起骨を認めた。10日後、透視下徒手整復ハローベスト固定を施行した。15日後ハローベスト固定下に環椎後弓切除・後頭頸椎固定・自家腸骨移植術を施行した。固定はHartshill-Ransford loopを用いて後頭骨から第3頸椎まで行った。術後ADI 5 mmとなった。術後約11年現在、頸部痛や頸椎可動域制限によるADL障害なく、歩行および上肢巧緻性障害を認めない。

**症例2:** 5歳5か月より左跛行が気づかれ、6歳頃より転びやすくなった。6歳5か月時、転倒後、左手を使いたがらないとのことで当科を受診した。診察時、頸部他動運動を嫌がった。左下肢跛行、徒手筋力テストにて左上肢筋力低下、左肩挙上不能、握力著減、アキレス腱反射両側亢進、足クローヌス両側陽性、バビンスキー反射両側陽性

を認めた。頸椎機能撮影で前屈位ADI 7 mm、SAC 6 mm、後屈位ADI 2 mm、SAC 11 mmと環軸椎不安定性、環椎前後径22 mmと環椎低形成を認めた。頸髄MRIでは環椎後弓と歯突起による圧迫が著しく、CTにて歯突起骨を認めた。環軸椎不安定性の動的狭窄による頸髄性麻痺の診断にて入院となった。経過観察にて改善なく2週後、透視下徒手整復、ハローベスト固定術を施行した。ADI 4 mmに整復されたが、SAC 9 mmと狭小であった。固定後、左下肢筋力の改善傾向を認めた。3週後、症例1同様に手術を施行した。術後ADIは2 mmであった。術後6週間ハローベスト固定を維持した。術後3か月で病的反射消失し独歩は安定した。術後4か月、後頭頸椎骨癒合を認めた。

**症例3:** 2歳9か月時、起床時から元気がなく、上下肢とも弛緩して歩かなくなった。翌日、歩き始めたが手を使いたがらなかった。3日後、四肢の動きはよくなったが、頸部痛と斜頸で当科を紹介された。8日後、頸椎レントゲンにて環軸椎不安定性、頸髄不全損傷の診断で入院した。11日間、頸椎グリソン牽引を行い改善した。4歳4か月、左下肢跛行、四肢腱反射の亢進を認めた。頸椎機能写にてADI 11~12 mm SAC 6~7 mmと環軸椎脱臼を認めた。1か月後、MRIにて症例1、2と同様の所見を認めた。4歳8か月、ハローベ

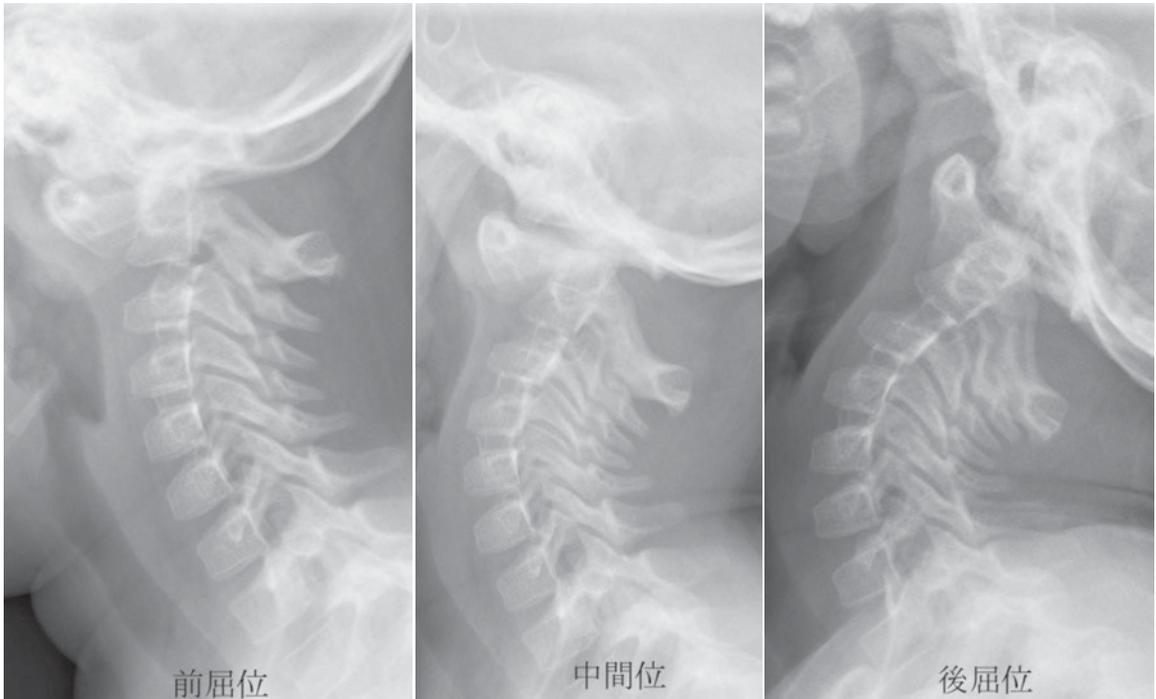


図1. 症例4. 頚椎機能撮影, a: 前屈位で ADI: 11 mm, SAC: 7 mm, b) 中間位, c) 後屈位でも整復されない.

スト固定, 環椎後弓切除・後頭頚椎固定術施行. VERTEX™ MAX Reconstruction System を用い, 後頭骨はスクリュー固定, ロッドと椎弓はネスプロンテープ固定した. 術後約2週間でハローベストを除去したところ, 術後1か月, 頚部痛, 右斜頸を認めた. ロッドのねじれに伴う環軸椎再脱臼の診断で3週後, 後頭頚椎再固定術を施行した. ねじれを防止するためロッド間に架橋ロッドを取り付けた. 術後12週間, ハローベスト固定を継続. 再手術後4か月, 頚部痛や斜頸, 神経症状なく, 独歩は安定した. ADI 3 mm, SAC 15 mm を維持している.

症例4: 5歳時, 路上で仰向けに転倒した直後より一過性の起立困難と四肢麻痺があり, 当科を紹介された. 右斜頸, 右回旋制限, 下肢深部腱反射亢進を認めた. 受傷後約2週間, 頚椎機能撮影にて座位前屈位で ADI 11 mm, SAC 7 mm. 後屈位で整復されなかった(図1). 頚椎 CT では環軸椎脱臼と歯突起骨を認めた(図2). 入院後1週間グリソン牽引を行うも改善せず, 受傷後4か月, 頚髄 MRI・T2 強調像にて髄内高信号を認め(図

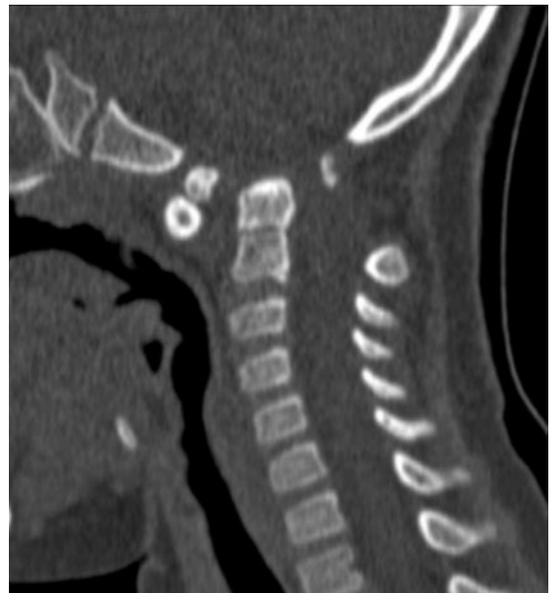
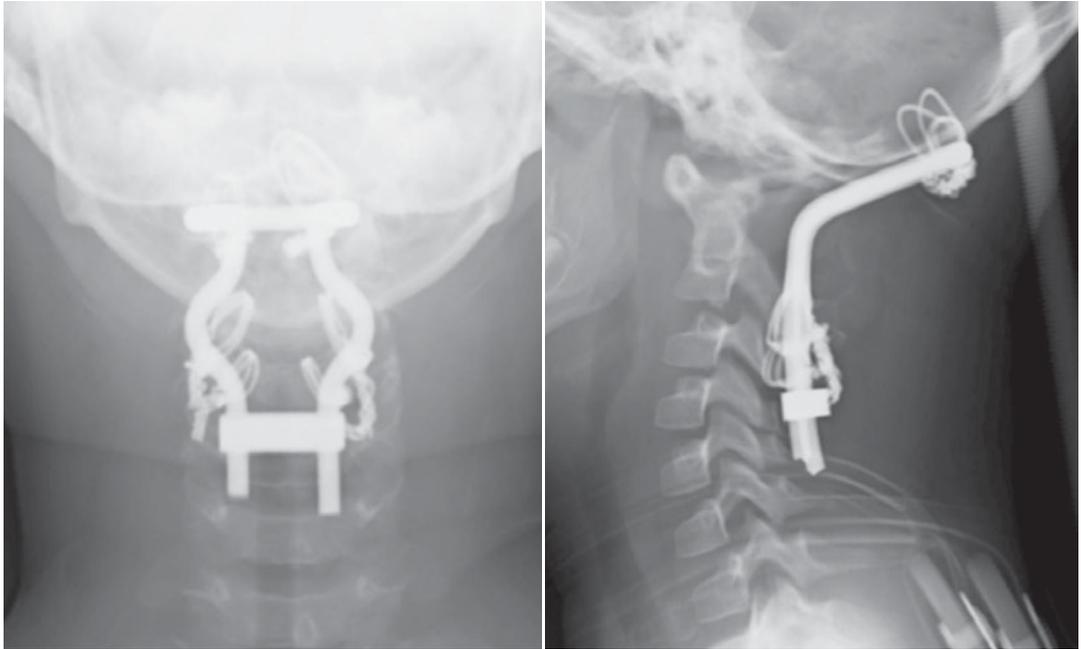


図2. 症例4. 頚椎 CT では環軸椎脱臼と Os odontoidum を認めた.

3), 症例1と同様に手術を施行した.(図4). 術後1か月より独歩は安定した. 術後12週間でハローベスト固定を除去した. 術後3か月, 最終診察時, 頭部回旋, 両側へ30度可能となった. 四



a|b 図4. 症例4. a)環椎椎弓切除・後頭頸椎固定術後、頸椎正面像、b)側面像。Hartshill-Ransford loop 使用。術後12週間ハローベスト固定。

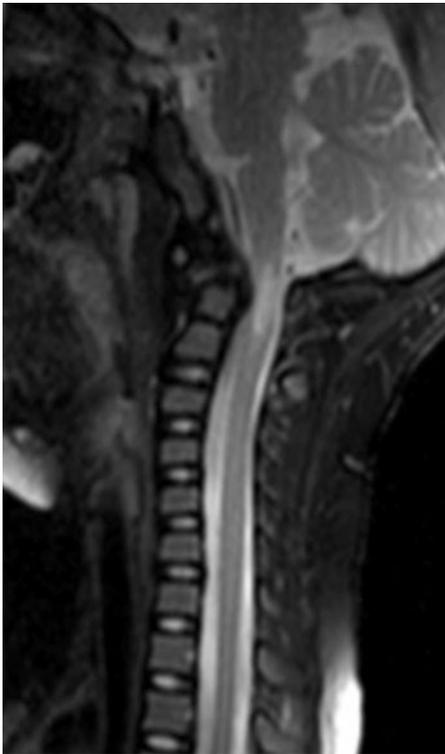


図3. 症例4. 頸髄MRI・T2強調像にて髄内高信号を認める。



図5. 症例4. 術後8か月、ADI: 5 mm. 後頭頸椎癒合を認める。

肢筋力は正常だが、深部腱反射亢進を残存した。術後8か月、後頭頸椎骨癒合を認め、ADI 5 mmと整復位を維持していた(図5)。

## 考 察

ダウン症候群では20%から30%と高率に環軸椎不安定性を認めるが、麻痺を発生するのは全体の0.4~1.6%といわれている<sup>3)</sup>。報告した4例のうち症例1と症例4は、環軸椎不安定性が軽微な外傷を契機として環軸椎脱臼に移行したものと考えられる。麻痺を発生しやすい要因は、歯突起形成異常、環椎低形成の合併である。当科ではこの4例の経験から手術適応は、神経症状の出現または進行した例でSAC 10 mm未満、MRI・T2強調像にて髄内高信号を呈する例と考えている。吉田ら<sup>5)</sup>は外傷が誘因となり麻痺を生じたものは明らかに手術適応となると述べているが、当科でも3例は、転倒外傷を契機に麻痺が発症または進行した。ダウン症候群の環軸椎不安定性および環軸椎脱臼では神経症状が出現し、頸髄MRIで環軸椎高位に責任病巣を確定できれば、神経症状が増悪する前に手術を勧めるべきと考える。

術式は環軸椎固定のみを施行した報告<sup>5)</sup>もあるが、我々は、歯突起形成異常のため完全な整復が困難であること、術後再脱臼による神経症状の悪化リスクを低減するため、手技が容易であることから小城ら<sup>4)</sup>の報告を参考にして環椎後弓切除による後方除圧、後頭頸椎固定術を採用した。症例3に後頭骨スクリューと椎弓ネスプロンテープによるロッド固定を用いたが、術後再脱臼を起こした。ハローベスト固定除去が早すぎたこと、固定ロッド間を連結するクロスリンクを使用せず、ロッドと椎弓の固定部にねじれを生じたためと思われる。クロスリンクの使用は必須と考える。固定術式について、Klimoらは、ダウン症候群2例を含む14例の環軸椎脱臼に対してHartshill-Ransford loopを用いてサブaminaワイヤリング固定を行い、ハローベストを使用せず、全例で神

経症状の悪化なく後頭頸椎癒合を達成したと報告している<sup>2)</sup>。当科では、ダウン症候群に特有の環軸椎靭帯弛緩性や歯突起形成異常のため後方固定のみでは整復位保持に限界があると考え、ハローベスト固定を併用した。術中の脊髄損傷の防止や早期離床、整復位保持に有効であったと考える。また、合併症として高率な偽関節が報告されているが<sup>1)</sup>、十分量の自家腸骨移植とハローベストによる固定性の補強が偽関節防止に有効と思われた。

## まとめ

- 1)四肢不全麻痺を生じたダウン症候群の環軸椎脱臼4例に対して後方除圧・後頭頸椎固定術を行い、麻痺症状の回復、後頭頸椎骨癒合を確認した。
- 2)神経症状を呈した例は、早期に手術を施行することにより予後を改善できる。
- 3)4例に歯突起骨、1例に環椎低形成を合併し、環椎高位の脊柱管狭窄による麻痺発生の要因であった。

## 文献

- 1) Herring JA: Tachdjian's Pediatric Orthopedics, 4th ed, Saunders, Philadelphia, 1833-1839, 2008.
- 2) Klimo P Jr, Astur N, Gabrick K et al.: Occipitocervical fusion using a contoured rod and wire construct in children: a reappraisal of a vintage technique. J Neurosurg Pediatr. 11 (2) : 160-169, 2013.
- 3) 宮野前由利: Down症候群における環軸椎の発達と環軸椎不安定状態について. 日小児科学会誌 102(2) : 135-140, 1998.
- 4) 小城拓朗ほか: ダウン症候群に合併した環軸椎脱臼の観血的治療経験. 日小整会誌 2(1) : 108-113, 1992.
- 5) 吉田修之ほか: 環軸椎脱臼による脊髄圧迫症状を呈したダウン症候群4例の手術経験. 整・災外 27 : 815-820, 1984.

## **Abstract**

### Atlanto-axial Dislocation in Down's Syndrome after Surgery for Paresis

Atsuo Aguni, M. D., et al.

Division of Orthopedic Surgery, Okinawa Prefectural Nanbu Medical Center ·  
Children's Medical Center

We report the incidence of atlanto-axial dislocation in Down's syndrome after surgery for paresis in 4 cases. Their age at onset was from 18 months to 5 years. The cause was trauma on falling down in 3 cases, and no trauma in the other 1 case. The age at surgery was from 4 to 6 years. The ADI was from 7 to 12 mm, and the SAC was from 4 to 8 mm. In each case CT showed os odontoideum, and T2-weighted MRI showed high signal intensity in the cervical cord. In each case we performed laminectomy of the atlas and occipitocervical fusion with a Halo device. Results at 6 months later showed fusion and improved neurological condition in each case. Atlanto-axial dislocation with os odontoideum in Down's syndrome is generally associated with neurological deficit. The indication for surgery is neurological symptoms with SAC at less than 10 mm, and MRI high signal intensity in the cervical cord. The findings in these 4 cases suggested that occipitocervical fusion and atlas laminectomy with Halo device was effective for treating atlanto-axial dislocation in Down's syndrome.