

# 小児ダウン症の歩行障害に対し手術を行った1例 ～膝蓋骨脱臼と環軸椎亜脱臼の合併～

東邦大学医療センター 大森病院

福 武 勝 典・柘 植 新太郎・中 村 一 将・長谷川 敬 二  
井 上 康 裕・飯 田 泰 明・和 田 明 人・高 橋 寛

**要 旨** ダウン症候群の歩行障害は、患児の自覚所見に乏しく慎重な診断が必要である。今回、我々は膝蓋骨脱臼と環軸椎亜脱臼を合併した小児ダウン症候群の歩行障害に対して、外科的治療を行ったので若干の文献的考察を加え報告する。症例は14歳、女児。歩行障害を主訴に当院を紹介受診した。左外反跳膝・膝関節伸展制限があり、左膝蓋骨脱臼(Dugdale分類4度)を認めた。環軸椎亜脱臼も認めたが、可動性は良好、伸展による明らかな脊髄症状は認めなかった。膝蓋骨脱臼による下肢支持性低下が原因と判断し、左MPFL再建術を施行した。膝崩れなどの歩行障害が残存し、歯突起骨(Greenberg type II)を認め、MRIで脊髄圧迫が高度であったことから、後頭骨軸椎後方除圧固定術を追加した。術後6か月の現在、フリーハンドでの歩行が可能となった。ダウン症の歩行障害の原因は多岐にわたり、複数の病態の可能性を十分に考慮する必要がある。

## はじめに

ダウン症候群では原疾患による筋緊張低下、関節弛緩性や胎児期からの筋走行の異常によりさまざまな整形外科的合併症を伴う<sup>6)</sup>。知的障害を合併する頻度が高いため、保護者が歩容異常に気がついてから合併症が判明することも多く、特に複数の歩行障害の原因を認める場合、その診断・治療に苦慮する。今回、膝蓋骨脱臼と環軸椎亜脱臼を併発したダウン症候群患者の歩行障害に対して手術加療を行い、良好な結果を得たので報告する。

## 症 例

**症例**：14歳、女児

**主訴**：歩行障害

**現病歴**：ダウン症候群で近医小児科に通院中であり、近医整形外科で左膝蓋骨脱臼を指摘されて

いたが、積極的な治療は行われていなかった。数か月前から歩行時の転倒を繰り返すため、平成28年3月に当院を紹介受診した。

**既往歴**：特記すべきことなし

**身体所見**：精神発達は3歳程度で、歩容は左下肢の支持性低下による跛行を認めた。明らかな痙性跛行はなかった。左膝関節の自動伸展は不能で、反跳膝を認めた。膝蓋骨は、屈曲早期に脱臼するものの整復は可能であり、Dugdale分類4度の脱臼であった。四肢筋力に明らかな低下は認めなかったが、関節は弛緩しており四肢腱反射の評価は困難であった。この時点ではっきりとした神経学的異常所見を得ることはできなかった。

## 治療経過

診察上は左膝関節屈曲早期に膝蓋骨が亜脱臼し、明らかな左下肢の支持性の低下が認められ

**Key words** : down syndrome(ダウン症候群), gait disturbance(歩行障害), patellar dislocation(膝蓋骨脱臼), atlanto-axial subluxation(環軸椎亜脱臼)

**連絡先**：〒143-8541 東京都大田区大森西 6-11-1 東邦大学医療センター 大森病院 福武勝典 電話(03)3762-4151  
**受付日**：2018年12月12日

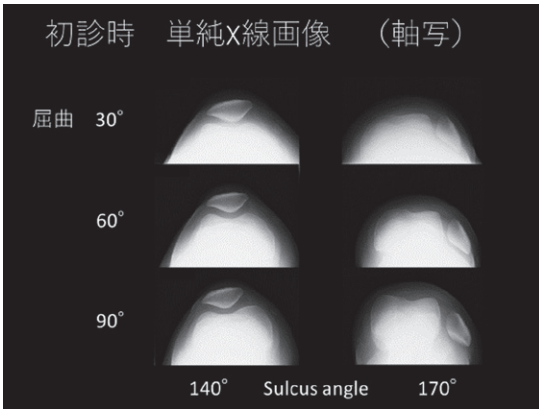


図1. 初診時 単純X線画像(膝関節 軸写)

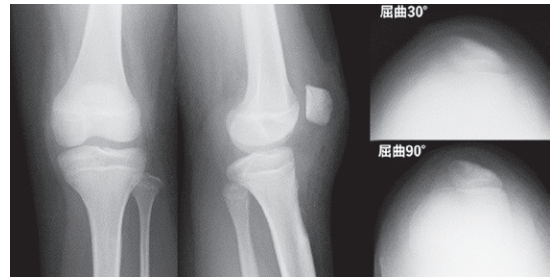


図3. 術後 単純X線画像(膝関節 正面, 側面, 軸写)

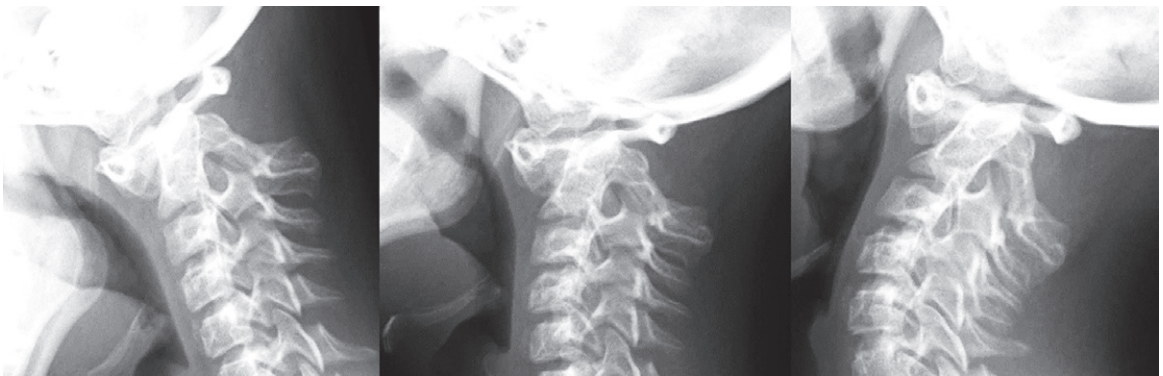


図2. 初診時 単純X線画像(頸椎 前屈位, 中間位, 後屈位)

た. 左膝関節 X 線像では左膝蓋骨は屈曲 20° 以降で脱臼位となった. sulcus angle は右 140° に対して左は 170° で, Q 角は右 20° に対して左は 24° であった(図1). また, 術前スクリーニングの頸椎 X 線像では環軸椎亜脱臼を認め, Atlas-dens interval (ADI) は前屈位で 6.8 mm, 中間位で 6.5 mm, 後屈位で 6.5 mm と開大を認めた. Space available for spinal cord (SAC) は前屈位で 10.2 mm, 後屈位で 8.7 mm であり, Instability index は 23% であった(図2). 頸椎環軸関節亜脱臼は認めるものの, 頸椎の可動性は良好であり, 四肢筋力の明らかな低下はなく, 頸椎屈曲による明らかな脊髄症状は認めなかった. 麻酔科の術前外来でも挿管は可能と判断され, 左膝蓋骨亜脱臼に対する手術を施行した.

内側膝蓋支帯再建術および内側広筋前進術を施行した. 外側膝蓋支帯を切離した後に, 内側広筋を 3 cm 前進させ縫着し, 半腱様筋を用いて

MPFL 再建を行った. 術後 X 線像では良好な alignment を得られた(図3). 3 週間の外固定の後に歩行訓練を開始し, 術後 8 週で退院した. 下肢支持性は得られたが, 小刻み様歩行で不安定性が残存した. そこで, 環軸関節亜脱臼に伴う歩行障害の可能性を考え頸椎のさらなる精査を行った.

頸椎 CT 画像では Greenberg type II の歯突起骨を認め, 左環軸関節の亜脱臼を認めた(図4). 環椎後弓から外側塊は低形成であった. CT angiography では左側の椎骨動脈閉塞を認めた(図5). Sedation 下に行った頸椎 MRI では歯突起-環椎後弓間での高度な頸髄圧迫を認め, C1/2 レベルでの脊髄髄内輝度変化を認めた(図6).

左膝蓋骨脱臼に対する手術後も歩行障害が残存したため, 頸椎手術を施行した. 手術は環椎後弓切除術+後頭骨軸椎固定術を行った. 環軸関節亜脱臼は軸椎棘突起を押さえるとともに頸部を後屈させることで整復位を獲得し, その位置で最終的

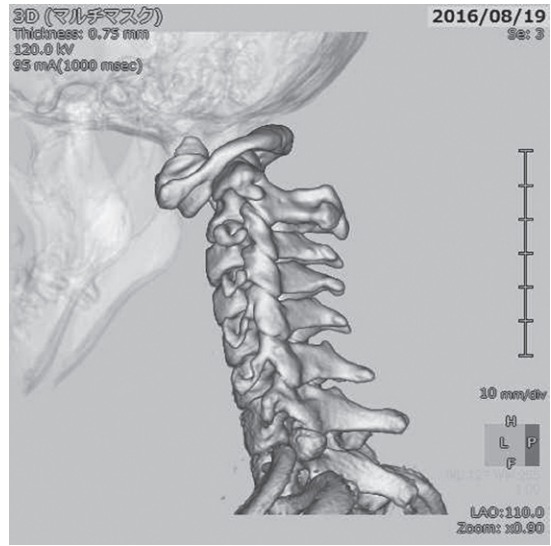
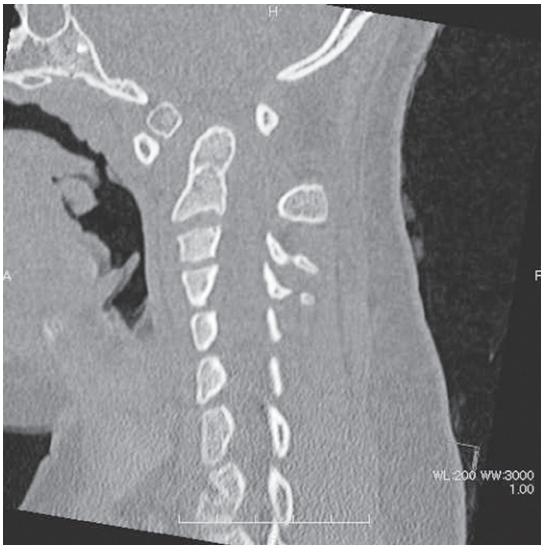


図4. 術前 単純CT画像(頸椎 a: 矢状画像 b: 3DCT画像)

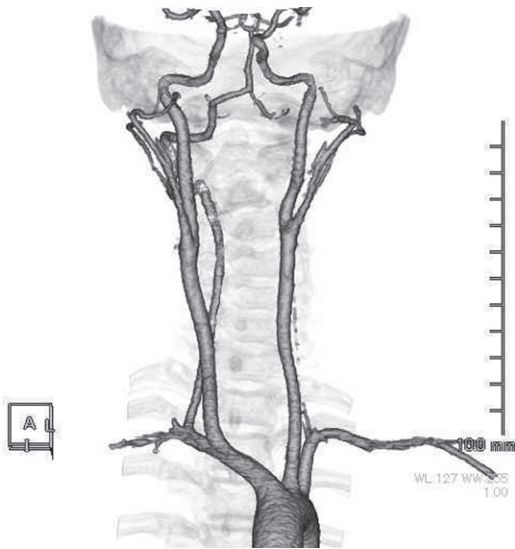


図5. 術前 CT angiography



図6. 術前 MR画像(T2強調画像, 矢状断像)

に固定した。また、腸骨から採骨を行い、後頭骨-軸椎間に骨移植術を行った。Screw挿入の際には術中ナビゲーションシステム(StealthStation, Medtronic, USA)を使用した(図7)。術後はハローベストを計8週装着した。退院時には術前の歩行不安定性は改善し、独歩可能となった。術後CT画像では、環軸関節は整復されており、除圧も良好であった(図8)。

## 考 察

ダウン症候群の歩行障害の原因としては外反扁平足に次いで、環軸関節亜脱臼・膝蓋骨脱臼と続く。我々の渉猟し得た範囲では、環軸関節亜脱臼と膝蓋骨脱臼を同時期に外科的治療した報告はなかった。

膝蓋骨脱臼は早期では歩行可能なことが多く、最も発見が遅れやすい合併症とされ、Dugdale分類2度の時点で適切な診断を行い治療が必要であ



図7. 術後 単純X線画像(頸椎 a:正面 b:側面)



a|b



図8. 術後 MR画像(T2強調画像, 矢状断像)

る<sup>2)</sup>。本症例では近医での経過観察はされていたものの、適切な手術時期を逃していた。また、術前に頸椎X線撮影を施行し環軸椎亜脱臼の合併は把握していたが、左膝関節の自動伸展不全・下肢支持性の低下が主な歩行障害の原因と判断し、膝蓋骨脱臼の手術を優先し行った。しかし、結果的には左膝蓋骨脱臼により、環軸椎亜脱臼の症状

がマスクされていた可能性がある。また、ダウン症患者では重度の筋緊張低下を認めるため、脊髓圧迫による錘体路症状が出にくかった可能性が考えられた。そのため、MRI撮像に薬剤投与による sedation が必要であったとしても、膝蓋骨脱臼の手術前にMRIで脊髓圧迫の評価をする必要があり反省すべき点と考える<sup>7)</sup>。

ダウン症候群において、環軸椎亜脱臼を合併する頻度は約12～24%とされ、さらに神経症状を合併する頻度は低く、石田らは1.7%と報告している<sup>4)</sup>。また、脊髓症を発症する症例には高頻度に軸椎の歯突起形成異常が認められ、11歳以降に好発するとされる<sup>6)</sup>。環軸椎不安定性のみならず後頭骨・環椎の不安定性も生じている場合があり注意を要する。

環軸関節亜脱臼の手術適応は、脊髓麻痺を生じた症例・SAC 10 mm 未満・Instability index 40%以上とされている。本症例では、MRIで高度な頸髓圧迫を認め、後屈時SACは10 mm 未満であったため手術加療を行った。手術はMagerl法を第一選択とする報告が散見されるが<sup>3)</sup>、小児はscrew挿入経路が狭く、Magerl法施行時の椎骨

動脈損傷は2.5～5.8%と高率であるとの報告もある<sup>1)</sup>。また、ダウン症候群の上位頸椎手術症例のうち、椎骨動脈走行異常は60%にも達するとの報告がある<sup>5)</sup>。自験例はCT angiographyにて片側の椎骨動脈閉塞を認めたため、対側椎骨動脈損傷のリスクを考え、Magerl法は選択枝から除外した。また、十分な除圧のため、環椎後弓切除を要することを考慮し、後頭骨軸椎間固定を選択した。

### 結 語

小児ダウン症候群に伴った膝蓋骨脱臼・環軸関節脱臼に対し外科的治療を行い、歩行障害の改善を得た1例を経験した。ダウン症の歩行障害の原因は多岐にわたり、明らかな歩行障害の原因があったとしても、複数の病態の可能性を十分に考慮する必要がある。本症例では、幼児期における整形外科的疾患のスクリーニングが行われておらず適切な手術時期を逸したことや、膝蓋骨脱臼手術時に環軸関節脱臼の精密検査を行わなかったことが反省点として挙げられる。

### 文献

- 1) Brockmeyer DL, York JE, Apfelbaum RI : Anatomical suitability of C1-2 transarticular screw placement in pediatric patients. *Journal of neurosurgery* **92**(1 Supp 1) : 7-11, 2000.
- 2) Dugdale TW, Renshaw TS : Instability of the patellofemoral joint in Down syndrome. *J Bone Joint Surg Am* **68**(3) : 405-413, 1986.
- 3) 藤由 崇, 山崎 正, 高橋 和 : 小児の頸椎疾患 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. *日小整会誌* **18**(2) : 331-335, 2009.
- 4) 石田 義, 山田 博, 山中 昴ほか : Down症候群における環軸椎脱臼について. *整形外科* **40**(9) : 1297-1308, 1989.
- 5) 上北 郁, 香川 哲 : 障がいのある児の麻酔 ダウン症候群患児の麻酔管理. *日本小児麻酔学会誌* **21**(1) : 229-233, 2015.
- 6) 落合 信, 亀ヶ谷真, 西須 孝, 守屋 秀 : Down症候群における整形外科的疾患. *日小整会誌* **13**(2) : 155-158, 2004.
- 7) 矢崎 進, 沖 高, 服部 義, 伊藤 弘 : 【小児整形外科 最近の動向】小児 Down 症候群の環軸椎亜脱臼に対する手術. *整形・災害外科* **44**(9) : 1091-1099, 2001.