症 例 報 告

首下がり症候群 (dropped head syndrome : DHS) が上位胸椎傍脊椎部圧痛点ステロイド注射により改善した 1 例

都築暢之*¹, 石塚京子*¹, 飯島昌一*²

Improvement in Dropped Head Syndrome (DHS) Following Corticosteroid Injections on the Tender Points at the Upper Thoracic Spine : A Case Report

Nobuyuki Tsuzuki*¹, Kyoko Ishizuka*¹, Masakazu Iijima*²

Abstract An 83-year-old woman presented with dropped head syndrome (DHS), that had been progressing during the previous 6 months. She had no history of neuromuscular diseases and, on examination, no neuromuscular abnormalities were observed except for isolated weakness of the neck extensors, mainly of the semispinalis cervicis. On the paravertebral sites of the T1-T5 spine on both sides, a total of eight points with marked tenderness were noted, four on each side. These eight points coincided with the anatomically narrow spaces through which the posterior rami emerged from their deep exits in the spine (i.e., the intervertebral foramina) to the superficial paravertebral sites, where they bifurcated into the lateral and medial branches, the latter innervating the semispinalis cervicis. Repeated local corticosteroid injections once a week on these eight tender points, with 3.3 mg Decadron (dexamethasone sodium phosphate) mixed with 20 mL of 0.5% xylocaine divided among the eight tender points, improved DHS in 3 months. This case suggests that the anatomically narrow pathway of the medial branches of the posterior rami at the upper thoracic spine could induce inflammations of the passing nerves, resulting in neck extensor weakness.

(Jpn J Rehabil Med 2016 ; 53 : 407-414)

Key Words: 首下がり症候群 (dropped head syndrome) / 頸半棘筋 (semispinalis cervicis muscle) / 後枝内側枝 (medial branch of the posterior primary ramus) / 傍脊椎圧痛点 (paravertebral tender point) / ステロイド注射 (corticosteroid injection)

2015 年 9 月 8 日受付, 2016 年 2 月 22 日受理

*1 戸田市立市民医療センター整形外科 (〒335-0031 埼玉県戸田市美女木 4-20-1)

Department of Orthopedic Surgery, Toda Medical Center, Toda City

*2 戸田市立市民医療センター神経内科 (〒335-0031 埼玉県戸田市美女木 4-20-1)

Department of Neurology, Toda Medical Center, Toda City

E-mail : iijima.masakazu@city.toda.saitama.jp

はじめに

首下がり症候は1800年代から報告があり、全身的な神経・筋疾患、内分泌疾患などの基礎疾患に伴う二次的なものと、原因疾患が不明な特発的なものが存在する^{1,2)}。

頸部筋の筋力および緊張度に関しては、頸椎後方筋（後頸部筋）が筋力低下を示す場合と、頸椎前方筋（特に屈筋）が過緊張を示す場合がある。全身的疾患では、前者は多発筋炎や重症筋無力症、顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー、筋萎縮性側索硬化症などで認められ、後者はパーキンソン病とパーキンソン症候群を特徴とする多系統萎縮症で認められている^{3,4)}。

後頸部筋の筋力低下による首下がり症候群（dropped head syndrome, 以下 DHS）の特徴は、罹患筋が頭頸部伸展筋群のすべてではなく、主作用筋のみの脱力でも発生し得ること、それが両側対称性であること、また胸椎後湾度が増大すれば頸椎の前傾傾向が生じ、頭部重量のため頸部重心が脊柱軸より前方にずれやすく、垂直位での首下がり現象を増大させることである。

全身的神経・筋疾患に伴わない局所的な頸部伸展筋の筋力低下の存在については、1986年に Lange ら⁵⁾ が、the floppy head syndrome として報告した頸部伸展筋筋力低下を呈する12例のうち4例が筋生検を行っても病因を特定できず、3～5年間不変であったと報告した。さらに1992年に Suarez ら⁶⁾ が、1996年に Katz ら⁷⁾ がそれぞれ長期経過後も局所的首下がり症状のみを呈する4症例を分析し、筋病理および筋電図所見により全身性神経・筋疾患、頸髄疾患から鑑別可能な独立した疾患単位であるとした。観察期間は、Suarez らは5～8カ月、Katz らは6～54カ月である。両者はともに症状確立期における筋病理所見として非炎症性の非特異的筋線維変性と結合組織増生を、筋電図所見として fibrillation, positive

sharp waveなどを伴い初期 recruitment を示す short duration motor unit potentials を報告している。薬物療法として、Suarez らは4例中1例にステロイドを、Katz らは4例中3例に臭化pyridostigmine とステロイドを投与しているが、いずれも改善効果は得られていない。これらの病態を示す症候群を Suarez らは DHS と命名したが、Katz らは isolated neck extensor myopathy（以下、INEM）と呼び、INEM が病態の特殊性をあらわす名称として適切であるとした。その後、筋病理に関して、石口ら⁸⁾ は慢性炎症性変化を示した2例を報告している。薬物治療に関しては、最近、Muppidi ら⁹⁾ は免疫抑制剤が、Larsen ら¹⁰⁾ はステロイドが有効であったと報告している。

このほかに薄ら¹¹⁾ は頸椎症に伴う頭・頸半棘筋の脱力の原因として頸椎症性の C5, C6 髄節・神経根性障害の可能性を指摘し、Xiaolong ら¹²⁾ は青年期の長時間・習慣的頸椎前屈が青年期特発性頸椎後弯（adolescent idiopathic cervical kyphosis）の誘因になるのではないかと報告している。また Oerlemans¹³⁾ は DHS と bent spine syndrome はともに全脊柱筋を主に侵す“primary tardive myopathic condition”に属するものではないかと述べている。

過去の論文を通じて、DHS における神経・筋系の病変発生部位に関する検討は、中枢神経、脊椎、脊髓細胞～神経根および筋について行われているが、神経根よりさらに末梢の筋支配神経枝については検討されていない。

われわれは83歳女性で重急性に DHS が発生した症例において、両側頸半棘筋の筋力低下と、上位胸椎の両側傍脊椎部に高度の圧痛点の存在を認めた。これらの所見の解釈として、上位胸椎の傍脊柱部に存在する頸半棘筋の筋支配枝（後枝内側枝）の通過点に炎症が生じ、筋支配枝の炎症性神経伝導障害により、頸半棘筋の筋力が低下した

図1 治療開始時所見

a：頭頸部脱力位，b：頭部自力伸展位，c：上位胸椎部圧痛点（○印），d：側臥位X線像（T4～T12 Cobb角84°）

のではないかと考えた。炎症治療の目的で圧痛部にステロイド併用ブロックを行ったところ、約3カ月の比較的短期間にDHSが改善した。この末梢病理は、DHS発現に共通する局所的発生要因の1つとなる可能性があり、治療経過を報告するとともに病因発生機序を考察する。

症例 83歳女性

過去病歴に大きな疾患はない。家族歴に顔面肩甲上腕型筋ジストロフィーやパーキンソン症候群などの神経・筋疾患を認めない。高齢になり胸椎後弯が生じたが、日常生活に障害はなく、82歳までは頭頸部垂直位での歩行が可能であった。83

歳初め頃からDHSが発生し徐々に進行した。DHSの原因は不明で、手術しか治療法はないといわれ、介助者がいないため83歳5カ月時に戸田市立介護老人保健施設に入所した。

整形外科治療の経過

1. 治療開始前の所見

83歳9カ月時に戸田市立市民医療センター整形外科を受診した。軽度の認知症が存在したが、身体状態に関する質問対応に特に異常は認められなかった。

受診時、座位では胸腹部に首を埋めるような姿勢をとっていた（図1-a）。首下がり状態と胸椎

図 2 上位胸椎部(T₂高位)後枝走行(文献 14, 図 1 を共著者石塚が改変)

a: T₂高位横断面図. この高位の頸半棘筋は半棘筋群(ssp)に含まれ, その断面積は小さいが, C₇高位に向けて徐々に大きくなる.

b: T₂高位における後枝の背面出現および内・外側枝分岐部. 後枝は椎弓外側縁, 上・下横突起縁, 上肋横突靱帯(sctl), 横突間靱帯(itl)で囲まれた小さな解剖学的空間を通して腹側より背側に出現し, 外側枝と内側枝に分岐する. 内側枝はUターンして棘筋群に向かう.

AR: 前枝, PR: 後枝, LB: 外側枝, MB: 内側枝, MCB: 内側皮枝, ic: 腸肋筋, rt: 回旋筋, mf: 多裂筋, ssp: 半棘筋(頭および頸半棘筋), sp: 棘筋, lg: 最長筋, sc: 肩甲骨, tz: 僧帽筋, rb: 菱形筋, is: 棘下筋, ssc: 肩甲下筋, sctl: 上肋横突靱帯, itl: 横突間靱帯

高度後弯が存在したが, 原因となる全身疾患は認められなかった. creatine kinase (CK) 値は正常で, 振戦や固縮, 寡動などの錘体外路症状や小脳症状, 自律神経症状を認めなかった. また内臓機能も年齢相応で特に異常を認めなかった. 頸部脊柱管狭窄はなく, 頸髄あるいは頸神経根障害による神経症状も認められなかった. 座位で頸椎は伸展できなかったが, 頭部を伸展することは可能であった(図 1-b). 側臥位では中～下位頸椎をわずかに伸展することは可能であり, これらの所見から, 徒手筋力検査法(manual muscle testing: MMT)で頭部伸展筋は 3 以上, 頸椎伸展筋力は 1⁺と評価された.

触診所見として, 座位では下位頸椎～頸胸椎移行部の傍脊椎筋に明瞭な筋収縮を触れることはできなかった. また, 頸椎前方筋に緊張亢進は認められなかった. 頸部に感覚障害はなかった. そのほかに, T₁～T₅の両側傍脊椎部(上下横突起間)に 8 か所の高度の圧痛点が存在し(図 1-c), 軽～中等度の圧迫に対し患者は強い痛みを訴えた. 器質的病変は触知されず, また自覚的疼痛はな

かった.

頸～胸椎 X 線所見を図 1-d に示す. 頸～胸椎に中等度の加齢性変化と, T₉を頂椎とする高度の後弯が存在し, 後弯 Cobb 角は T₄～T₁₂で 84° であった.

2. 治療法・経過

本例の DHS の局所的脱力筋の判定は, はじめ後頸部筋を触診し, 頸椎伸展努力時の筋収縮度を調べ, 非～弱収縮部に付着する筋が脱力していると推定する方法とした. その結果, 本例の伸展筋の非～弱収縮部は頸椎下部から頸胸椎移行部の棘突起に密接する筋であり, 一方, 頭部伸展が可能なおことから, 中～下位頸椎伸展の主作用筋である頸半棘筋の脱力が生じていると推定した. 座位で頭部伸展が可能であったことは, 頸胸椎移行部には強靱な棘間靱帯があり, 頭部重量のため中～下位頸椎が屈曲位で安定したため, 同部に起始する頭部伸展筋が強力に収縮し得たことによると考えた.

上位胸椎部の圧痛点は解剖学的に背筋支配神経(脊髄神経後枝)が椎間孔から出て背側に向かい,

図3 頭頸部伸筋

a：頭部伸筋群，b：頸部伸筋群（文献15より）

隣接する横突起間で椎弓背側に出現する部位に一致した¹⁴⁾（図2）。同部で後枝はさらに後枝内側枝と後枝外側枝に分かれ、後枝内側枝は正中方向にUターンして内側固有背筋群（棘筋群と横突棘筋群）に支配枝をおくり、後枝外側枝は外側固有背筋群に支配枝をおくる。頸半棘筋は上位胸椎横突起（T₁～T₅）に起始し、中～下位頸椎の棘突起（C₂～C₅）に停止する。支配神経はC₄～T₅の後枝内側枝である¹⁵⁾（図3）。

本例の圧痛部には器質的病変は触知されず、炎症性病変の存在を疑わせた。炎症により頸半棘筋枝を支配する後枝内側枝の神経伝導が障害され、同筋の筋力低下が生じたと考え、同部にステロイド併用ブロックを行った。

使用薬剤と使用法：0.5% xylocaine 20 ml に decadron 3.3 mg を混ぜ、T₁～T₅の両側横突起基部間の8圧痛部に等量分割注入した。

注入法：注射針（23 gauge）をはじめ椎弓背面下1/2部分（棘突起基部外側）に当て、少し引き戻した後、針先端を外側に向け、上下横突起間部にブロック液を注入した。

注入頻度、回数、期間：1～10回は1～2週に1回、11回以降は4週に1回とし、計15回注入し

た。期間は83歳9カ月時～84歳3カ月時までである。

頸椎下垂現象の改善効果（上位胸椎部の圧痛の減少と傍脊椎筋収縮の触知）は2回目のブロック後から認められ、4回目までに明瞭となった。ブロック開始後3カ月後には、ほぼ発症前の頸椎垂直位をとることが可能になった（図4-a, b）。この時点での頸椎伸筋力は3～4であったので、ブロックは努力性伸展が消失した84歳3カ月時まで行い、以後は経過観察のみにとどめた。87歳3カ月時の単純X線像で胸椎後弯の増加があるが（図4-c）、補助装具なしで頸椎垂直位を保つことが可能であった。87歳11カ月時点（報告時点）で、頸椎垂直位での日常生活動作（activities of daily living：ADL）が可能であり、受診から4年2カ月が経過していたが、筋萎縮性側索硬化症やパーキンソン病などの神経・筋疾患の発現は認められず、CK値も正常範囲であった。

考 察

首下がり現象の原因解明にあたっては、初診時、病的状態を呈する筋の分布と性質に関する検討が行われるが、その際、全身性神経・筋疾患のみな

図 4 治療開始後所見

a：治療開始3カ月後立位像，b：治療開始3カ月後立位X線像T4～T12 Cobb角75°，c：治療開始3年8カ月後立位X線像T4～T12 Cobb角87°

らず局所的末梢性神経・筋疾患をも念頭に置いた注意深い診察，特に脊椎周辺部を含めた触診が必要である。本例のように傍脊椎部の圧痛点の原因として同部に存在する後枝内側枝への機械的刺激が疑われる場合，局所的安定が得られると圧痛が軽度化または消失し，初診時に見逃すと手がかりが失われてしまう可能性がある。疾患検討の初期段階では，詳細な視診・触診に基づき可能性のあるすべての疾患を検討し，それらに関し同時進行的に検討を進めなければならない。また，初期に頸部伸筋の筋力低下が局所的であっても後に全身的な神経・筋疾患症状が出現してくる場合があり，経時的観察も大切である⁷⁾。

脊柱伸展作用をもつ内・外固有背筋群のうち内側固有背筋群は脊椎の分節的安定作用と初期の脊柱伸展作用をもつ。外側固有背筋群は内側固有背筋群による脊椎安定性を基盤とし，さらに高度の脊柱伸展作用を行う。これらの筋は下位の脊椎に起始し，単～複数上位の脊椎に停止する。

脊柱固有筋には発生学的な体節構造が残存し，分布領域の脊椎各高位からの神経支配を受け，全

体として支配枝の異なる筋部分が重層的に配列した形態をとる¹⁶⁾。すなわち，障害された筋支配枝が少数であれば筋脱力は健全な支配枝が支配する筋部分で代償され，隣接する多数の筋支配枝が障害されれば，すべての支配枝が障害されなくても，筋全体の収縮力の低下をもたらす構造となっている。

頭頸部伸筋群は頭部伸筋群と頸部伸筋群に分けることができる¹⁵⁾ (図3)。筋力は筋断面積に比例するとされ¹⁷⁾，この考えに従えば，頭部伸筋では頭板状筋および頭半棘筋の断面積，頸部伸筋では頸半棘筋の断面積が大きく¹⁸⁾，それぞれの群の主作用筋に相当することになる。

障害筋同定と障害原因の診断には，針筋電図による筋収縮波の存在とその性質（筋原性，神経原性パターンなど）の確認が最も必要であるが，本例では，施設的制約のため筋電図検査を行うことができず，筋力テスト結果から首下がり現象の主因を頸半棘筋の筋力低下と推定した。また，臨床所見から筋力低下の原因を，上位胸椎高位で同筋の支配神経である後枝内側枝に炎症性伝導障害が

発生したものと推定したが、治療結果からみて妥当な判断であったと思われる。

筋力低下の病理学的障害度は、回復が比較的短期間に生じたことから Seddon 分類の neurapraxia（一過性神経伝導障害）の状態が続いていたと推察している。後枝内側枝が後枝より分岐し U ターンする部位は骨・靱帯に囲まれた解剖学的隘路である¹⁴⁾（図 2）。この神経絞扼部で後枝内側枝になんらかの機能的外力（圧迫力、伸展力など）が作用したことにより炎症性神経伝導障害が発生したのではないだろうか。この神経障害発生機序は絞扼性神経障害（entrapment neuropathy）に相当すると考えられる。感覚障害が存在しなかったのは後枝内側枝の絞扼性圧迫度が軽度であったこと、また対称性障害は解剖学的条件が左右同一であることによるのであろう。首下がり現象の改善後、構造的に不変であるにもかかわらず再発がないことの理由は不明で、今後の検討課題である。

薄ら¹¹⁾が指摘した C5～C6 レベルの頸椎症性脊髄・神経根障害の可能性に関しては、本例のように脊髄神経前枝支配筋に異常が認められない場合には、脊髄あるいは神経根レベルで後枝支配筋領域に選択的障害が起きる機序が解明されなければならない。本症例では経過から脊髄あるいは神経根レベルでの障害は否定的である。

Haig ら¹⁹⁾は、腰部脊柱管狭窄症では U ターンした後枝内側枝に伸展性外力がはたらき脱神経性変性を発生させると述べている。本例では頸半棘筋支配神経分岐部位の特殊な解剖学的構造のほかに、併存する高度の胸椎後弯の存在が、上位胸椎高位の後枝内側枝に対し機能的外力（頸～胸椎運動による圧迫性または伸展性外力など）が作用する基盤となっていた可能性があるが、詳細に関しては今後の検討課題である。

Petheram ら²⁰⁾は高齢者で胸椎後弯が増加し

ていく場合、頸椎の重心は頭部重量の加重により脊柱軸の前方に移動し、頸椎下垂現象の誘因になると述べている。高齢者ではそのほかに、加齢性変化による頸部脊柱管や椎間孔の狭窄が併発していることが多い。川口ら²¹⁾は狭窄性の脊髄・神経根圧迫を避けるため、狭窄部が拡大する頸椎前屈位をとる可能性を指摘している。本例では頸椎加齢性変化と高度の胸椎後弯が存在したが、頸部脊柱管および椎間孔の狭窄は認められず、上述の機序の症状発生への関与は否定された。しかし、これらの骨性末梢性因子も、首下がり現象の発現機序に関与する因子として考慮されるべき存在である。

本例と Suarez ら⁶⁾の DHS 症例群および Katz ら⁷⁾の INEM 症例群との関係を検討する。本例は局所性病変であり、われわれは病因として伸展筋支配神経の entrapment neuropathy を疑い、発症後 9 カ月目から神経 entrapment 部に対する抗炎症療法を開始したところ、6 カ月でほぼ完全に回復させることができた。経時的筋病理、筋電図所見は不明である。また、治療せず長期経過した場合の変化も不明である。Suarez らおよび Katz らの症例群では、共通して症状固定期の筋病理は非炎症性の筋萎縮・変性と結合組織増生を示し、筋電図は神経原性と筋原性の混合所見であった。病因に関して Suarez らと Katz らはともに不明であるとしているが、仮説として、Katz らは加齢的に弾力が低下した頸部伸展筋に頭頸部前屈という外因性負荷が繰り返された結果ではないかと述べている。しかし、なぜ前述した筋病理、筋電図所見が発生するのかの説明はない。また、両症例群で entrapment neuropathy の可能性は検討されていない。ステロイドの有効性に関し Suarez ら⁶⁾と Katz ら⁷⁾は無効、Larsen ら¹⁰⁾は有効であったと述べている。本例では少量のステロイドの局所使用で有効であった。病因により有効なス

テロイドの投与法、投与量があると思われ、今後の検討が必要である。

本例は1例の症例報告であり、SuarezらおよびKatzらの症例群と比較するには資料不足である。本報告の意義は、末梢神経障害性と思われるDHS症例あるいはINEM症例が存在する可能性を示したことである。石口ら⁸⁾の慢性炎症例の報告も複数の原因の存在を示唆している。

文 献

- 高橋 昭：首下がり—Gerlier病, Kubisagari, dropped head syndrome—. 神経内科 1999; **51**: 1-12
- 星野雄一, 篠原光正, 星地亜都司, 中間季雄：特発性頸椎後弯症：いわゆる首下がり. J Spine Res 2010; **1**: 147-153
- 斎藤豊和：頸部筋障害による首下がり. 神経内科 1999; **51**: 13-19
- 林 欣寛, 長岡正範, 林 康子, 米澤郁穂：種々の疾患にともなう首下がり症候群の病態生理学的分析—表面筋電図所見と理学療法の効果から—. 臨床神経 2013; **53**: 430-438
- Lange DJ, Fetell MR, Lovelace RE, Rowland LP: The floppy head syndrome. Ann Neurol 1986; **20**: 133
- Suarez GA, Kelly JJ Jr.: The dropped head syndrome. Neurology 1992; **42**: 1625-1627
- Katz JS, Wolfe GI, Burns DK, Bryan WW, Fleckenstein JL, Barohn RJ: Isolated neck extensor myopathy: a common cause of dropped head syndrome. Neurology 1996; **46**: 917-921
- 石口 宏, 松永 薫, 山本辰紀, 橋本朋子, 辻 貞俊, 蜂須賀 研二: Isolated neck extensor myopathy (INEM) 2 症例の頸部伸筋 MRI 及び組織学的所見の検討. 臨床神経 1999; **39**: 295
- Muppidi S, Saperstein DS, Shaibani A, Nations SP, Vernino S, Wolfe GI: Isolated neck extensor myopathy: is it responsive to immunotherapy? J Clin Neuromuscul Dis 2010; **12**: 26-29
- Larsen H, Bogaard PW, Oppel L: A case of isolated neck extensor myopathy responding favorably to immunotherapy. J Clin Neuromuscul Dis 2013; **15**: 73-76
- 薄敬一郎, 山口滋紀, 河内葉子, 長谷川修, 黒岩義之：首下がりを呈した頸椎症. 神経内科 1996; **44**: 471-473
- Xiaolong S, Xuhui Z, Jian C, Ye T, Wen Y: Weakness of the neck extensors, possible causes and relation to adolescent idiopathic cervical kyphosis. Med Hypotheses 2011; **77**: 456-459
- Oerlemans WGH, de Visser M: Dropped head syndrome and bent spine syndrome: two separate clinical entities or different manifestations of axial myopathy? J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; **65**: 258-259
- Ishizuka K, Sakai H, Tsuzuki N, Nagashima M: Topographic anatomy of the posterior ramus of thoracic spinal nerve and surrounding structures. Spine 2012; **37**: E817-E822
- Hislop HJ, Montgomery J: 新・徒手筋力検査法 原著第8版. (津山直一, 中村耕三 訳). 協同医書出版, 東京, 2008; p16, p20
- 佐藤達夫, 秋田恵一 編：日本人のからだ 解剖学的変異の考察. 東京大学出版会, 東京, 2000; pp 64-66
- 福永哲夫：「形は力を産み、力は形を造る」—秩父宮記念スポーツ医・科学賞功労賞受賞記念講演—. 鹿屋体育大学学術研究紀要 2010; **41**: 19-32
- Bo WJ, Wolfman NT, Krueger WA, Carr JJ, Bowden RL, Meschan I (eds): Basic Atlas of Sectional Anatomy with Correlated Imaging. 3rd Ed, W. B. Saunders company, Philadelphia, 1998; pp35-42
- Haig AJ, London Z, Sandella DE: Symmetry of paraspinal muscle denervation in clinical lumbar spinal stenosis: support for a hypothesis of posterior primary ramus stretching? Muscle Nerve 2013; **48**: 198-203
- Petheram TG, Hourigan PG, Emran IM, Weatherley CR: Dropped head syndrome: a case series and literature review. Spine 2008; **33**: 47-51
- 川口敦司, 清水克時：首下がり症候群. 脊椎脊髄 2009; **22**: 544-546