先天性環軸椎脱臼に対する経口的環軸椎前方固定の小経験

鳥取大学整形外科教室

川上俊文・前山 巖
崎長靖生・岸本英彰

Atlanto-Axial Dislocation in Cretinism

by

T. Kawakami, I. Maeyama, Y. Sakinaga
and H. KishimotoDepartment of Orthopaedic Surgery, Tottori
University School of Medicine

A 34-year-old man with cretinism complained of motor and sensory disturbance of the extremities. The neurological examination revealed spastic paralysis. Roentgenograms of the cervical spine showed an atlanto-axial dislocation with os odontoideum. The transoral anterior atlanto-axial fusion described by Thuyama was recommended. Reduction and fusion is satisfactorily at 10 months after surgery. We did not find any other case of atlanto-axial dislocation with cretinism, in the literature.

頭蓋脊椎移行部奇形は、種々の奇形が発生学上生じやすく、脊椎外科と脳外科の接点であり、整形外科分野でも特に慎重を要す疾患と思われる。我々は、クレチン病に合併した歯突起分離を中心とする複数の頭蓋脊椎移行部奇形をもつ一例を治療する機会を得たので報告する。

侏儒症であり、著明な跛行を呈す。上肢では筋萎縮はないが、右に著明な巧緻運動障害がある。四肢深部反射は、上腕二頭筋腱反射以下アキレス腱反射まで亢進しており、皮膚反射は消失、病的反射ははっきりしなかった。四肢末梢程強い知覚障害を認めた。ataxia, dysmetria, nystagmus等の小脳症状はなかった。

症 例

症例 34才男性

主訴：右手の重い感じと巧緻運動障害、および歩行障害

現病歴：昭和52年他人に跛行を指摘されたのが初発と思われる。翌年には上肢症状も出現し、昭和55年にはボタンかけ、箸の使用も不自由となり階段の昇降も困難になった。昭和56年6月26日初診し入院、一連の検査後、未治療クレチン病の合併を認め、その補充療法のため内科に転科し、昭和57年3月18日当科再入院となった。

外傷歴：昭和44年、46年に2度程交通事故既往があり、いずれも短時間に回復した四肢麻痺を経験している。この際の意識消失はなかった。

再入院時現病：身長143cm、体重43kgの均衡性

初診時単純線像

歯突起分離を伴った環椎の前方転位があり、頭蓋底陥入症もあった。また環椎後弓は脊椎破裂も認められた。脱臼は後屈によっても変化せず整復されない固定性であった。

断 層 写 真

環椎・後頭骨癒合はなく、分離歯突起が100%転移していた。

そ の 他 の 検 査

脊髓造影では、前屈時環椎後弓と軸椎椎体後縁にはさまれた脊髓をみる事ができるが後屈すると多少圧迫は改善された。椎骨動脈撮影では、Arnold-Chiari奇形に見られるloop signは見られなかった。

図 1 術前 術中 術後

血液化学検査でも甲状腺ホルモン以外、異常値をみなかった。

治 療

頭蓋直達牽引 2 kg より開始し漸増して 5 kg では環椎後弓は見え始めるが整復位が得られず、8 kg でも整復されないで、神経症状に注意しながら 15 kg まで増量し、整復を得た。この位置でハーベストで固定しようとするが整復位保持が出来ず、昭和 57 年 7 月 20 日経口挿管により津山法に順じ C 1/2 の整復前方固定を施行した。術後もギブスベット内で直達牽引を整復位保持のため 2 カ月つけ、その後ハーベストで歩行を許可し、さらに術後 7 カ月までは何らかの頸椎固定を続けた。術後 10 カ月の頸椎単純機能写像では、整復位の保持は良好で、骨癒合も良好、可動性は消失している。図 1 は術前・後の CT 像であるが左 CT では軸椎々体と環椎前弓が同一平面上にあり、中央 CT では環椎前弓・歯突起・軸椎々体が同一レベルで見られる。右の術後 CT では、環椎前弓と歯突起が同一レベルにあり軸椎椎体は見えない。ま

た硬膜管が造影され、くも膜下腔にかなり余裕ができている。現在神経学的に改善はないが、右 CT で見られる移植骨は癒合しているものと思われる。また全 CT で環椎前弓の破裂も明らかである。

考案およびまとめ

頭蓋脊椎移行部奇形は、その発生より見て腰仙移行部と同様に先天奇形の発生しやすい部である。津山はこの部の奇形を、①扁平頭蓋底、②頭蓋底陥凹、③環椎後頭骨癒合、④原環椎、⑤歯突起分離、⑥環軸椎脱臼、⑦ Arnold-Chiari 奇形、⑧頸椎椎体間癒合の如く分類しているが、本症例は②⑤⑥に加え環椎前後弓に破裂を合併していた。

また本症はクレチン病を合併しており、クレチン病の骨格変化としては、骨端核の出現および成長遅延、さらに不規則変形出現し、特にこれは cretinoid epiphysis と呼ばれる特徴的变化である。また骨端線の閉鎖遅延、扁平椎体などがある。したがって本例のような未治療例では、歯突起と軸椎椎体の癒合遅延、左右椎弓の癒合遅延も生じ、それが歯突起分離および

椎弓披裂の原因となる可能性は大であるが,このような変化はクレチン病において過去に報告が見られない。

治療に関しては整復が非常に困難であったが,枕を頸の下に入れクラッチフィールド牽引を頸椎軸よりやや前方にもってきて頸椎に後屈伸展力を加えることにより整復できた。もちろん 15 kg 牽引は強大な力であり,重錘の漸増と注意深い神経学的観察が必要であった。

津山は前方法の利点を種々あげているが,本症では,後方椎弓披裂があり,後方法であれば整復維持および固定範囲に問題があり前方法を選択せざるを得なかった。

文 献

- 1) Bethem D., Winter R. B.: Spinal disorders of dwarfism. J. Bone Joint Surg., 63-A (9): 1412-1425, 1981.
- 2) 津山直一: 先天性環軸椎脱臼の整形外科的対策. 臨床整形外科, 18(4): 348-357, 1983.
- 3) 山本吉蔵: 甲状腺性小人症の診断と治療. 整形外科 Mook, 23: 234-245, 1982.

解 答

鳥取大学 川上 俊文

重錘の増加は,非常に慎重にしてゆかねばならないと思っています。