

頭蓋頸椎移行部の不安定性に対する後頭骨頸椎後方固定術 —治療戦略と初期治療成績—

Fusion in Patients with Occipito-Atlanto-Axial Joint Instability

—Management Strategy and Results—

西川 節^{*1,2} Thomas H. Milhorat^{*2} Paolo A. Bolognese^{*2}

Roger W. Kula^{*3} 正村清弥^{*1} 生野弘道^{*1}

Misao Nishikawa, M. D., Thomas H. Milhorat, M. D., Paolo A. Bolognese, M. D.,

Roger W. Kula, M. D., Seiya Masamura, M. D., Hiromichi Ikuno, M. D.

Abstract

Object : We previously reported that patients with hereditary disorders of connective tissue (HDCT) or post-traumatic condition (PTC) may present with lower brain stem symptoms attributable to occipito-atlantoaxial (OAA) instability. We performed occipito-cervical fusion (OCF) using instrumentation for OAA instability. We examined the factors that influence the outcome and have reported the preliminary results.

Materials and Methods : Osseous structures comprising the cranio-cervical junction were investigated morphometrically using a reconstructed 3D and 2D computed tomography (CT). We detected OAA joint instability in 445 patients with HDCT, PTC, degenerative diseases, cranio-cervical anomalies (CC anomaly), rheumatoid arthritis (RA), and tuberculosis. Surgical indication for OCF was determined on the basis of cranio-cervical traction test. OCF was performed in 250 patients using VERTEX MAX™ or Synapse™ reconstruction system, human fibula allografts, and INFUSE® (rhBMP). We used navigations systems such as the Orbic 3D (intraoperative C-arm based CT system) and the Kolibri navigation system.

Results : Out of 250 patients, 200 patients (80%) showed improvement or resolution of signs and symptoms; condition of 40 patients (16%) remained unchanged and that of 10 patients (4%) deteriorated. Complete fusion was confirmed in 212 of 250 surgical cases (85%) using reconstructed 2D-CT and dynamic plain cervical X-ray examination. The problems encountered included instrument fracture, increasing instability at the next level after fixation, and incomplete fusion. The rates of improvement of clinical symptoms and complete bony fusion were significantly lower than those with HDCT, CC anomaly, and RA. The rate of development of novel lesions was significantly higher in patients in which fusion was performed at the C3 level.

Conclusions : OCF is effective for improving and stabilizing symptoms in patients with OAA joint instability. The cranio-cervical traction test was an important pre-operative procedure for selecting the surgical procedure. Complementary materials for bony fusion should be used in HDCT and RA patients. Although appropriate short segment fusion is necessary, several of our cases required long fusion. Considering the advantages and disadvantages of OAA joint fusion, the surgical indication should be selected carefully.

(Received : December 28, 2011 ; accepted : May 23, 2012)

*1 社会医療法人弘道会守口生野記念病院脳神経外科／〒570-0002 守口市佐太中町 6-17-33 [連絡先：西川 節]

Address reprint requests to : Misao Nishikawa, M. D., Department of Neurosurgery, Koudoukai Health System, Moriguchi-Ikuno Memorial Hospital, 6-17-33 Satanakamachi, Moriguchi City, Osaka 570-0002, Japan

*2 Department of Neurosurgery, North Shore University Hospital, *3 Department of Neurology, North Shore University Hospital

Key words

occipito-cervical fusion, occipito-atlantal dislocation, atlanto-axial dislocation, instrumentation, connective tissue disease

緒言

頭蓋頸椎移行部の解剖の詳細な検討と、MRI、CTなどの画像診断技術の進歩により、頭蓋頸椎移行部における不安定性の客観的・定量的評価が可能となった¹⁻⁶。このことから、従来では見過ごされてきた頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性のある症例が多くみつかるようになった⁷⁻¹¹。著者らも、hereditary disorders of connective tissue (HDCT) の症例や頭頸部外傷後の症例が高率に頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性を有することを報告した¹²⁻¹⁴。一方で、固定のために補強材料としての instrument が開発、改良されてきた。さらに、手術支援としてのナビゲーションシステムが開発された。これらによって最近では、頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性のある症例に後頭骨頸椎の固定が行われてきており、それぞれの報告で良好な治療成績が報告されてきている¹⁵⁻²⁷。

著者らは、頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性を有する疾患、奇形性の病変に対して instrument を用いた後頭骨頸椎後方固定を行ってきた。本稿では、頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性のある症例に対して著者らの行った治療戦略とその初期成績を報告する。

対象

North Shore University Hospital (New York, USA)において、2006年4月～2010年3月の間に、頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性（後述）を有したHDCT、変形性疾患、頭頸部外傷後の不安定性、頭蓋頸椎移行部の骨奇形性疾患、関節リウマチ、ダウン症候群、結核性病変の計445例に、頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性（後述）を認めた。従来からの診断基準による環椎軸椎亜脱臼を伴った例は含まれているが、環椎軸椎亜脱臼のみの例は除外した。頭部外傷後症例の診断基準は、Glasgow Coma Scale 13点以下の頭部外傷を経験し、頭蓋内に占拠性病変を認めなかった例とした¹⁴。HDCTは家族性に発症する結合織の組織学的構造異常、脆弱性をきたす疾患の総称で、Ehlers-Danlos症候群²⁶、Marfan症候群²⁷、mitral valve, aorta, skeleton and skin (MASS)型、osteogenesis imperfecta、Stickler症候群などである^{24,25}。診断は、

National Institute of Health (NIH) の診断基準によって、家族性に発症していることと Beighton score (BS) 5点以上の条件を満たした例とした^{12,13,21-27}。ただし今回は、骨の脆弱性がきわめて強く、固定術は不適応と考えられた osteogenesis imperfecta、Stickler 症候群の例は除外した。

1 手術適応

手術適応症例は、頭蓋頸椎移行部の不安定性による神経症状・神経学的所見を認めること、次に述べる頭蓋頸椎牽引試験で頭蓋頸椎移行部の関節に不安定性が確認されること、この不安定性が頭蓋頸椎牽引によって整復され、かつ神経症状・神経学的所見が改善することが確認されること、さらに神経症状によって Karnofsky Performance Scale (KPS) が70以下である例とした²⁸。ただし、頭蓋頸椎牽引試験で神経症状・神経学的所見が改善しなくても、経過中に神経症状・神経学的所見が悪化している症例では、症状の進行を停止させるために手術適応とした。また、頭蓋頸椎牽引試験で整復ができなかった症例のうちで脳幹部・頸髄への圧迫所見がみられる例では、脳幹部・頸髄への減圧方法を加えたうえでの後頭骨頸椎後方固定を手術適応とした。

方法

1 不安定性の検討 (Fig. 1)

従来からの環椎軸椎亜脱臼の定義とされる動態頸椎単純X線において4mmを超える変位、中下位頸椎の不安定性の定義である3mmを超える変位に加えて、以前に著者らが報告した方法に従って計測した頭蓋頸椎移行部の骨の位置関係の変位によって頭蓋頸椎移行部の不安定性の有無を検討した¹²⁻¹⁴。

斜台-歯突起間距離 (the distance between basion and top of dens : BDI)、斜台-環椎間距離 (the distance between basion and anterior arch of atlas : BAI) (Fig. 1 a~c)、斜台-軸椎角 (angle from clivus to axis : CXA) (Fig. 1 d~f) の仰臥位、座位時と手術の際の最終的な頭頸部の固定位置での値を Table 1 に示す。

斜台-歯突起間距離が仰臥位に比べて座位において生理的範囲 (平均値-2SD) を超えて短縮すること、斜台-環椎間距離が生理的範囲 (平均値+2SD) を超えて延長

Fig. 1 Cervical plain x-ray and reconstructed 2D-CT image during the invasive cranio-cervical traction test

BDI (Basion-Dens interval) : the distance between the basion and the top of the dens. BAI (Basion-Atlant interval) : the distance between the basion and line A. OC : occipital condyle. Line A represents the posterior plain of the anterior arch of the atlas. Line B represents the superior plane of the clivus. Line C represents the plane of the posterior surface of the dens.

- a : 2D-CT reconstruction image of the cranio-cervical junction in the supine position showing BDI 4.8 mm and BAI 3.4 mm.
 - b : The cervical spine x-ray in the sitting position demonstrated the reduction of BDI to 2.0 mm and the widening of BAI to 7.0 mm.
 - c : A cervical spine x-ray demonstrated that the BDI increased to 5.5 mm and the BAI reduced to 3.1 mm by traction of the head.
 - d : 2D-CT reconstruction image of the cranio-cervical junction in the supine position showing CXA 147°.
 - e : A cervical spine x-ray in the sitting position demonstrated the reduction of CXA to 136°.
 - f : A cervical spine x-ray demonstrated that the CXA increased to 151° by traction of the head.
- These changes according to posture suggested that this patient had cranial settling and posterior gliding of the occipital condyle and atlant joint while sitting.

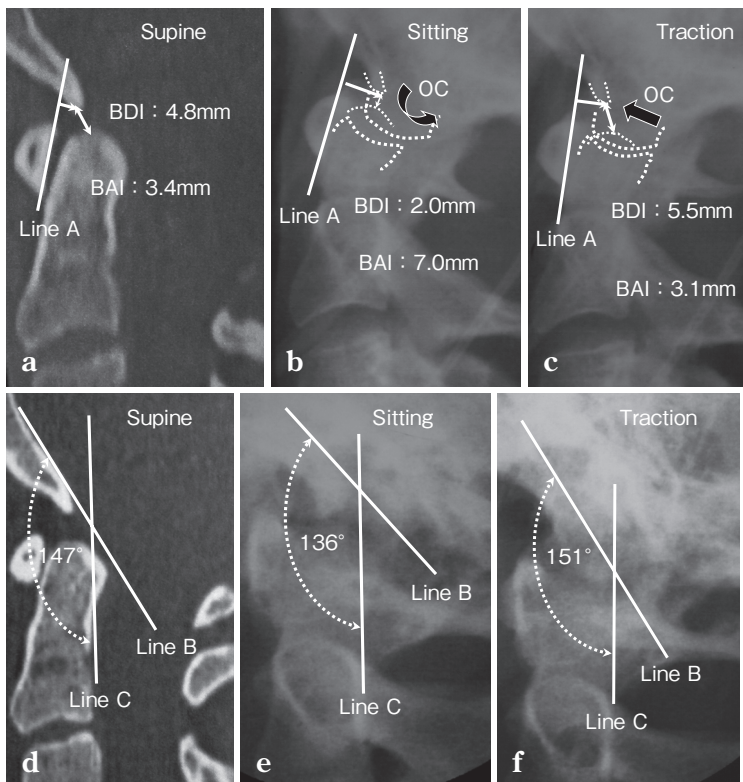


Table 1 Morphometric data before and after OCF (文献 12~14 より一部引用)

Variable	Normal controls	CC traction test & while the operation	Follow-up time for complete bony fusion cases
BDI (mm)			
supine	7.4 ± 1.58	8.7 ± 1.70	8.5 ± 1.82
sitting	7.2 ± 1.59	3.9 ± 1.81 †	8.2 ± 1.84
while Op.	N. A.	<u>8.7 ± 2.70</u>	8.6 ± 1.96
BAI (mm)			
supine	1.8 ± 1.21	2.0 ± 1.25	2.2 ± 1.30
sitting	2.1 ± 1.88	5.1 ± 1.22 ‡	2.3 ± 1.38
while Op.	N. A.	<u>2.0 ± 1.21</u>	2.0 ± 1.36
CXA (°)			
supine	147.6 ± 6.61	165.2 ± 5.27	164.8 ± 5.49
sitting	147.8 ± 6.00	136.8 ± 6.48 †	164.2 ± 5.58
while Op.	N. A.	<u>164.5 ± 5.52</u>	164.0 ± 5.52

OCF = occipito-cervical fusion, CC = cranio-cervical, CBF = complete bony fusion, BDI = basion-top of dens, BAI = basion-anterior arch of atlas, CXA = clivus-axial angle, N. A. = not applicable, under line : final fixation data while the operation.

† significant by low ($p < 0.01$), ‡ significant by high ($p < 0.01$)

すること、斜台-軸椎角が生理的範囲 (平均値-2 SD) を超えて減少することの3点を満たせば、頭蓋頸椎移行部の不安定性があると定義した¹²⁻¹⁴⁾。これらの値が、頭蓋頸椎牽引試験で正常例の平均値±1 SD 内に復することを整復と定義した。

2 頭蓋頸椎牽引試験

著者らは、手術適応を決定するために、手術前に頭蓋頸椎牽引試験を行った。頭蓋頸椎牽引試験とは、まず Propofol 静脈内投与下に Barton tong を装着する。患者が覚醒した後、患者を仰臥位、座位、頸部を前屈、後屈させて、患者に神経症状・神経学的所見が出現するかどうか

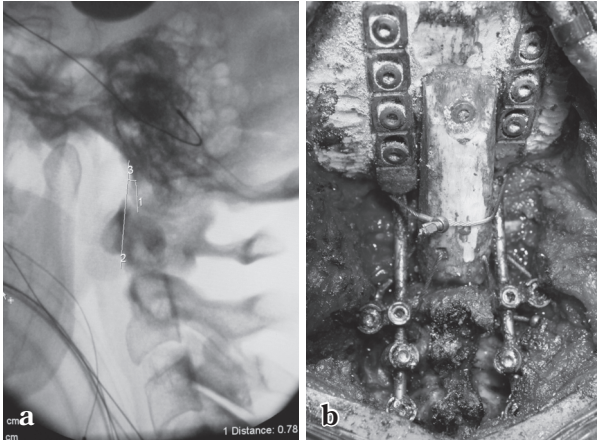


Fig. 2 Morphometric evaluation and occipito-cervical fusion (OCF) images during surgery

- a** : An image showing the morphometric measurements of the cranio-vertebral junction.
- b** : The image demonstrated that the occipito-C4 instrumentation and fibula bone graft was fixed to the occipital bone by a screw and rods and to the C2 laminae by titanium wires. Pedicle screws were inserted for C2 and lateral mass screws were inserted for C3 and C4. Subsequently, the bone tip was positioned to surround the bone graft and in each joint cavity with rh-BMP.

か、頭蓋頸椎移行部の不安定性が出現するかどうかを試験する。そして、頭蓋頸椎牽引後、不安定性の整復の有無、症状の改善の有無、骨の変位を定量的に計測した¹²⁻¹⁴。さらに、それらの再現性と、症状が消失した頭蓋頸椎の位置で呼吸困難、嚥下障害、視野障害などの日常生活に支障をきたすような症状が出現しないことを確認した。さらに、この状態での後頭骨・環椎・軸椎の位置関係を定量的に計測しておいた¹²⁻¹⁴。

3 固定範囲の決定と手術方法

固定範囲の決定は、軸椎の椎弓根スクリューをアンカースクリューとした後頭骨軸椎固定を基本として、頭蓋頸椎牽引試験で不安定性のみられた範囲までを固定することとした。軸椎に椎弓根スクリューを挿入できないときや、アンカースクリューの固定が不十分な際は、もう1椎間の固定を加えることとした。環椎軸椎亜脱臼を合併している例では、後頭骨軸椎固定の際に、環椎へもスクリューを挿入した。

頭蓋頸椎を固定する際には、頭蓋頸椎の整復を行い、頭蓋頸椎牽引試験において決定された頭蓋頸椎の位置関係を定量的に再現した位置で頭頸部を固定した (Fig. 2 a)。手術において最終的に頭頸部を固定した際の BDI, BAI と CXA を Table 1 に示す。Chiari 奇形や脳幹部・上位頸髄への圧迫所見がみられた症例には、環椎椎弓切除、大孔部減圧を追加した。

正中切開から、後頭顆、環椎軸椎関節、固定する範囲の関節突起を十分に剝離・展開した。椎間関節、スクリュー挿入部を露出させるためには、椎骨動脈を傷つけないように椎間の静脈叢をバイポーラーにて焼灼・退縮させるか、出血箇所インテグラン®を詰めて止血した。第1, 2 頸髄神経はできうる限り温存した。軸椎に椎弓根スクリューを挿入し、頭蓋頸椎牽引試験で不安定性のみられた椎間を含む椎骨に外側塊スクリューを挿入し

た。これらスクリューの挿入は、Kolibri Navigation System (Brainlab Inc., Munich, Germany) と Orbic 3D (intraoperative C-arm CT system) (Siemens Inc., Erlangen, Germany) を連動させたナビゲーション下に行った。次に後頭骨とスクリューをロッドで連結し、締結した。2008 年 4 月以降の例には後頭骨側に固定用プレートを用いた。Instrumentation system は、VERTEX™ MAX (Medtronic Sofamor Danek Inc., Memphis, TN, USA) あるいは Synapse® (Synthes Inc., West Chester, PA, USA) のスクリューを軸椎の椎弓根を通して椎体まで挿入した。椎弓根が狭いなどの理由で椎弓根スクリューの挿入が不可能な例には、軸椎には pars スクリューあるいは椎弓スクリューとした。ヒト脛骨 (Human Allograft of Fibula, Musculoskeletal Transplant Foundation [MTF™]) (Allogard®, Osteotech, Inc., Edison, NJ, USA) (本邦では未承認) を後頭骨軸椎間に移植した。この移植脛骨を後頭骨正中にスクリューで、軸椎にワイヤーで固定した (Fig. 2 b)。ロッドと各スクリューを締結する際、固定の延長が必要となることを考慮して、ロッドの尾側にコネクターをはめることのできるように少し長めに残しておく。後頭顆・環椎・軸椎関節と固定する範囲の関節を開放し、関節内と関節周囲に、切除した骨から採取した海綿骨や骨片 (Allogard®) を十分に置いた。HDCT 症例などで、骨塩定量で骨塩分が同年齢の -1 SD を下回る症例には INFUSE® (rhBMP-2) (Medtronic Sofamor Danek Inc., Memphis, TN, USA) (本邦では未承認) を固定する関節に補填した。

4 経過観察

術後 3~6 カ月の間に、外来にて神経症候・神経学的所見の評価ならびに動態頸椎単純 X 線、CT 矢状断再構成画像 (Fig. 3 a~c)、MRI によって、スクリューの位置、骨癒合、後頭骨頸椎の整列、神経圧迫の有無を検索

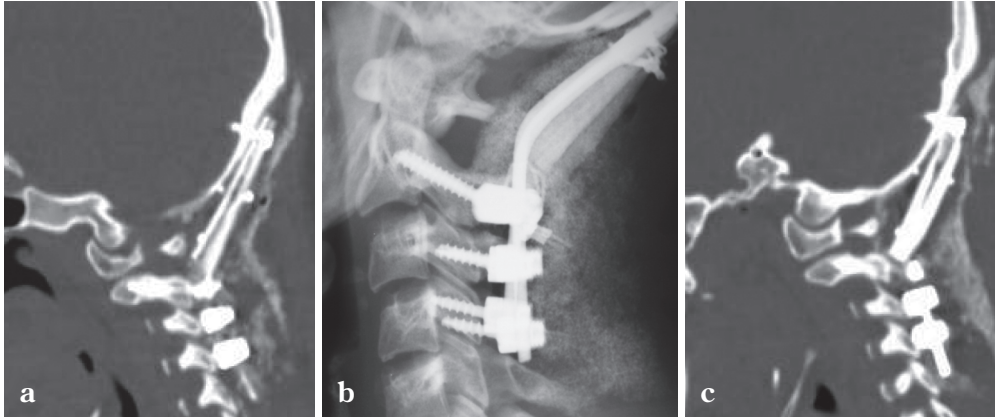


Fig. 3 Cervical X-ray and reconstructed 2D-CT scan images after 6 months
a, c : A bilateral para-sagittal reconstructed 2D-CT demonstrated development and progression of a bony fusion between the occipital bone and the cervical spine with the fibula bone graft.
b : A cervical spine x-ray showing good alignment and position of the screws.

した。以後は、6カ月ごとに神経症状・神経学的所見の評価、骨癒合が完成するまで動態頸椎単純X線、CT矢状断再構成画像を撮影し、さらに1年ごとにMRI検査を行っている。CT矢状断再構成画像で固定した関節での骨の連続性が確認でき、頭蓋頸椎移行部の骨の位置関係に関する計測値が術前、術中の値と変化ないことと動態頸椎単純X線で固定した関節に動きがみられなくなった状態をもって骨癒合の完成とした。術後6カ月後あるいは1年後に、頭蓋頸椎牽引試験を行った。骨癒合が完成していることが確認できた例のBDI、BAIとCXAの値をTable 1に示す。今回は、治療成績として最近の診察時における神経症状・神経学的所見を各疾患別に比較検討した。術前、術後、頭蓋頸椎牽引試験における神経症状・神経学的所見の聴取・採取は、共同著者の神経内科医によって行われた。各神経症状の改善、不変、悪化と神経症状全般にわたっての改善、不変、悪化が評価された。

5 統計処理

神経症状の改善率、骨癒合率、固定範囲と不安定性病変・神経圧迫病変の出現率、合併症発生率は、各群間で χ^2 検定、paired t-testで検定を行い、 $p < 0.05$ で有意差があるとした。

結果

1 疾患の内訳と疾患別の固定範囲

HDCT：97例、変形性疾患：78例、頭頸部外傷後の不安定性：37例、頭蓋頸椎移行部骨奇形性疾患：24例（頭蓋底嵌入股：15例、後頭顆低形成8例、後頭骨環椎癒

合：6例、扁平頭蓋：5例、歯突起骨：3例）、関節リウマチ：11例、ダウン症候群：1例、結核性病変：2例の計250例に、instrumentを用いた後頭骨頸椎固定術を行った。このうち118例にChiari奇形を伴っていた。手術時の年齢は19～65歳（平均25.7歳）、男性112例、女性138例であった。術後経過観察期間は、18～70カ月で平均25.5カ月であった。固定範囲は、後頭骨-軸椎固定を70例に、後頭骨-第3頸椎固定を71例に、後頭骨-第4頸椎固定を70例に、後頭骨-第5頸椎固定を35例に、後頭骨-第6頸椎固定を4例に行った。

疾患別の固定範囲をみると、HDCTでは、後頭骨-第3、4、5頸椎固定をした例の割合が高く、変形性疾患の群では、後頭骨-第2、3頸椎固定を行った例の割合が高かった。外傷後の例では後頭骨-第4頸椎固定をした例の割合が高く、奇形性疾患の群では、後頭骨-軸椎固定と後頭骨-第3頸椎固定を行った例の割合が最も高かった（Table 2）。

2 神経症状

全体での神経症状の変化は200例（80%）で改善し、40例（16%）で不変、10例（4%）で悪化した（Table 3）。疾患別に神経症状の改善率をみると、HDCT、変形性疾患、外傷後の例の改善率は80～85%であったのに対し、奇形性疾患群では75%、関節リウマチの症例群では55%であり、ほかの症例群と比べて有意に低かった（Table 3）。

神経症状別の改善度は、頭痛は64例（45%）、睡眠時無呼吸発作は25例（81%）、複視は76例（79%）、下方向性眼振は91例（77%）、失調は69例（82%）、四肢の筋力低下は135例（86%）、四肢・体幹の知覚障害は135

Table 2 Diseases and the range of fusion

Variable Total (No.)	The range of fusion				
	O-C2 (70)	O-C3 (71)	O-C4 (69)	O-C5 (35)	O-C6 (4)
HDCT (97)	14 (14%)	25 (26%)	24 (24%)	31 (32%)	3 (3%)
DD (78)	34 (44%)	24 (31%)	17 (22%)	3 (4%)	0
Post-TRC (37)	11 (30%)	1 (3%)	25 (68%)	0	0
CCBA (24)	8 (33%)	16 (67%)	0	0	0
RA (11)	1 (9%)	4 (36%)	4 (36%)	1 (9%)	1 (9%)
Down's syndrome (1)	1 (100%)	0	0	0	0
Post-TB (2)	1 (50%)	1 (50%)	0	0	0

O-C = occipito-cervical fusion, HDCT = hereditary disorders of connective tissue, DD = degenerative disease, TRC = traumatic condition, CCBA = cranio-cervical bony anomalies, RA = rheumatoid arthritis, TB = tuberculosis

Table 3 Overall results : clinical symptoms-1

Variable Total (No.)	Improved	Unchanged	Deteriorated
Variable Total (No.)	200 (80%)	40 (16%)	10 (4%)
HDCT (97)	78 (80%)	14 (14%)	5 (6%)
Degenerative disease (78)	66 (85%)	9 (12%)	3 (4%)
Post-traumatic condition (37)	30 (83%)	6 (16%)	1 (3%)
CC bony abnormalities (24)	18 (75%)*	6 (25%)	0
Rheumatoid arthritis (11)	6 (55%)*	4 (36%)	1 (9%)
Down's syndrome (1)	1 (100%)	0	0
Post-TB (2)	0	2 (100%)	0

HDCT = hereditary disorders of connective tissue, CC = cranio-cervical, TB = tuberculosis

*significant by low ($p < 0.05$)

Table 4 Overall results : clinical symptoms-2

Variable Total (No.)	Improved	Unchanged	Deteriorated
Headache or neck pain (143)	64 (45%)*	62 (43%)	17 (12%)
Sleep apnea (31)	25 (81%)	6 (19%)	0
Diplopia (96)	76 (79%)	17 (18%)	3 (3%)
Downward nystagmus (118)	91 (77%)	19 (16%)	8 (7%)
Ataxia (limb and truncal) (84)	69 (82%)	12 (14%)	3 (4%)
Motor weakness of extremities (157)	135 (86%)	20 (13%)	2 (1%)
Sensory disturbance of extremities (162)	135 (81%)	15 (9%)	16 (10%)
Orthostatic hypotension (75)	55 (73%)	18 (24%)	2 (3%)
POTS (27)	20 (74%)	7 (36%)	0

POTS = postural orthostatic tachycardia syndrome

*significant by low ($p < 0.05$)

例 (81%), 起立性低血圧は 55 例 (73%), 起立性徐脈は 20 例 (74%) で改善していた (Table 4). 頭痛・頸部痛の改善率が, ほかの症状に比べて有意に低かった (Table 4).

③ 骨癒合に関して

骨癒合は全体で, 212 例 (85%) の例で確認された (Table 5). HDCT 群での骨癒合率は 79%, 関節リウマチの症例群の骨癒合率は 73% であり, ほかの症例群と比べて有意に低かった (Table 5). 経過観察中に, 41 例では完全な骨癒合には至っていない. このうち 20 例 (8%)

ではスクリューの脱転, 整列の不良が生じたが, 神経圧迫所見はみられないため経過観察している.

固定の再建を 21 例 (8%) に行った. 内訳は, instrument の破損によって再建を行った 8 例, スクリューの脱転あるいは緩みによって再建を行った 8 例, 不安定性の残存のために尾側に固定を延長した例が 5 例であった. 固定の再建を行った例は HDCT, 関節リウマチの症例群がほかの群に比べて有意に多かった (Table 6).

Table 5 Overall results : bony fusion

	Complete	Observation	Revision
Variables Total (No.)	212 (85%)	18 (7%)	20 (8%)
HDCT (97)	77 (79%)*	5 (5%)	15 (15%)**
Degenerative disease (78)	69 (88%)	6 (8%)	3 (4%)
Post-traumatic condition (37)	34 (92%)	3 (9%)	0
CC bony abnormalities (24)	21 (88%)	3 (8%)	0
Rheumatoid arthritis (11)	8 (73%)*	1 (9%)	2 (18%)**
Down's syndrome (1)	1 (100%)	0	0
Post-TB (2)	2 (100%)	0	0

HDCT = hereditary disorders of connective tissue, CC = cranio-cervical, TB = tuberculosis

*significant by low ($p < 0.05$), **significant by high ($p < 0.05$)

Table 6 Development of novel lesion

	Novel lesion
Total	27 (11%)
HDCT	15 (14%)*
Degenerative disease	6 (8%)
Post-traumatic condition	4 (9%)
CC bony abnormalities	0
Rheumatoid arthritis	2 (20%)*
Down's syndrome	0
Post-TB	0

HDCT = hereditary disorders of connective tissue, CC = cranio-cervical, TB = tuberculosis

*significant by high ($p < 0.05$)

Table 7 Adjacent lesion and revision

Fusion range	Novel lesion
Occipito-C2, 3 fusion	7 (5%)
Occipito-C4, 5, 6 fusion	20 (14%)*

*significant by high ($p < 0.01$)

4 固定範囲と不安定性病変・神経圧迫病変の出現, 合併症

術後経過観察期間中に 27 例 (11%) に新たな不安定性病変・神経圧迫病変が生じた。これら不安定性病変・神経圧迫病変は、後頭骨-第 4, 5, 6 頸椎まで固定した症例群のうち 20 例 (14%) に起きており、後頭骨-第 2, 3 頸椎まで固定した症例群では 7 例 (5%) に起きた。新たな不安定性病変・神経圧迫病変は、後頭骨-第 4, 5, 6 頸椎まで固定した症例群で有意に多く出現した (Table 7)。

合併症は、死亡例は 0 例 (0%)、創部感染、めまい、髄液漏などの一過性の合併症は 25 例 (10%)、恒久的に残存した合併症は、頑固な頸部痛と頸部運動制限が 3 例、椎骨動脈損傷による小脳・脳幹部梗塞が 1 例の 4 例 (1.6%) であった。合併症出現率は、疾患別、固定範囲別に有意差は認められなかった。

【症例】 (Fig. 4)

45 歳の女性で、歩行障害、座位・起立時に全身にしびれが広がるとの主訴で来院した。頭蓋頸椎牽引試験によって座位時に頭蓋頸椎を牽引すると、神経症状・神経学的所見が軽快した。頸椎単純 X 線および CT 矢状断再

構成画像において、座位時に cranial settling と occipital condyle の posterior gliding がみられた。頭蓋頸椎牽引により、これらが整復された。さらに、頸椎前後屈において第 3/4 頸椎間にも不安定性がみられたために、後頭骨-第 4 頸椎までの後方固定を行った。

軸椎には椎弓根スクリューを挿入することができた。予定どおり第 4 頸椎までを固定した。術直後より、座位における神経症状の悪化は消失した。

術前の MRI と術 6 カ月後の MRI を比べてみると、術前の MRI では、歯突起後方には占拠性病変がみられており、座位により小脳扁桃の下垂は増強している。これらによって、脳幹部・上位頸髄への圧迫は増強していた (Fig. 4 a, b)。術後、歯突起後方の mass lesion は縮小し、脳幹部・上位頸髄への圧迫は消失している (Fig. 4 c)。

■ 考 察

頭蓋頸椎移行部の関節の不安定性と症状出現との関係であるが、Table 1 に示すように、仰臥位に比べて座位になると、BDI, BAI は 3~4 mm, CXA は 30 度の変化があ

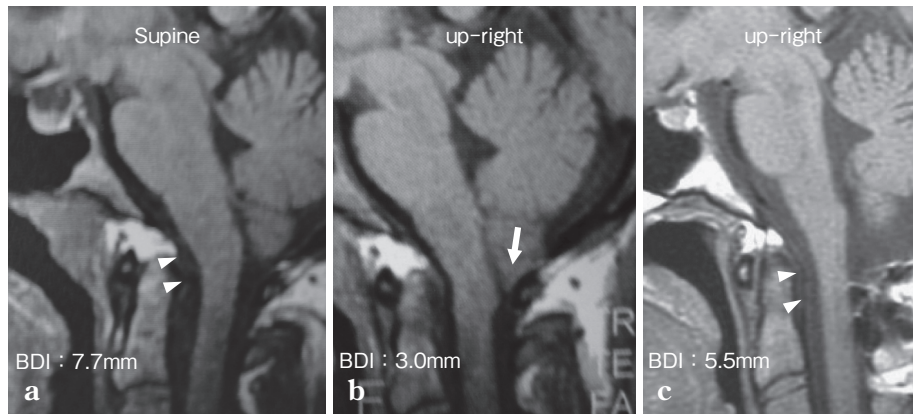


Fig. 4 Pre-operative MRI (Supine and up-right) and post-operative MRI
BDI (Basion-Dental interval) : the distance between the basion and the top of the dens.

- a : Pre-operative MRI in the supine position showed the retro-odontoid thickness of the soft tissue (arrow heads) and the tight cisterna magna. The BDI was 7.7mm.
- b : Pre-operative MRI in the sitting position demonstrating the reduction of the BDI to 3.0 mm and an increase in tonsillar herniation (arrow).
- c : Post-operative MRI in the sitting position demonstrating the large cisterna magna, a lack of compression of the brain stem, the tonsil went upissue (arrow heads).

る。このような変位によって脳幹部・上位頸髄の圧迫が増したり、椎骨動脈の血流に変化をきたすために症状が出現するものと推察できる。さらに Chiari 奇形のように大孔部が窮屈な例では、このような微細な変化でも、脳幹部・上位頸髄への影響は大きく、激しい神経症状が出現するものと考えられる (Fig. 4)。

疾患別の症例数に関してであるが、著者らのクリニックの神経内科医が、HDCT に合併した神経疾患を多く扱っているため、今回の報告では、HDCT 例が多くなっている (Table 2)。全体の神経症状に関しては、著者らの行ってきた instrument を用いた後頭骨頸椎後方固定術では、80%で神経症状の改善がみられ、16%で神経症状の悪化が停止した (Table 3)。神経症状別の改善度では、頭痛・頸部痛を除いて、神経症状は 73~86%で改善していた (Table 4)。頭痛・頸部痛の改善度がほかの神経症状の改善度と比べて有意に低かった理由としては、すでに著者らが報告しているように、HDCT の例では脊髄硬膜の脆弱性から髄液漏をきたすことが多く、ここで示した頭痛・頸部痛には低髄液圧症候群によるものが含まれていたものと推察した¹²⁾。しかし、今回の検討で低髄液圧症候群の症例を明らかにすることはできなかった。全体で骨癒合率は 85%と良好であった (Table 5)。これらのことから instrument を用いた後頭骨頸椎固定術は、頭蓋頸椎移行部の不安定性病変に対して、効果的な外科的治療法であると思われた。これらの治療成績は、これまでの報告と同様であった^{15~27)}。

後頭骨-第 4, 5, 6 頸椎まで固定した場合には、新たな不安定性病変・神経圧迫病変、頸部運動制限が有意に多く出現していたことから、後頭骨頸椎固定を行う場合、できる限り第 3 頸椎までの固定にとどめるべきであると考えられた。著者らは、環椎軸椎間のみ不安定性がみられる場合は環椎軸椎間固定を、後頭骨環椎間にも不安定性がみられる場合には後頭骨軸椎固定を基本と考えており、通常の例では、後頭骨軸椎固定で十分な安定性が得られるものと考えている。しかしながら、今回の報告では、固定範囲がほかの報告より広い傾向にあるが、これは、著者らが HDCT などの骨、靭帯や結合組織に脆弱性のある疾患を多く治療しており、これらの症例では、広範囲に固定せざるを得なかったためである^{12~14)}。このことから、新たな不安定性病変・神経圧迫病変、頸部運動制限が出現したのは、後頭骨-第 4, 5, 6 頸椎まで固定したためなのか、原疾患の骨、靭帯や結合組織の脆弱性のためなのか判然としない。いずれにしても、できる限り第 3 頸椎までの固定にとどめるべきであるが、やむを得ず固定範囲を尾側に延長せざるを得ない例がある。このような例では、新たな不安定性病変・神経圧迫病変、頸部運動制限の出現率が有意に高くなるため、厳重な術後経過観察と術前より十分な患者への説明を要する。また、骨、靭帯や結合組織に脆弱性のある疾患では、胸椎レベルまでの固定も適応となることがある。

手術適応、整復可能か否か、適切な固定範囲と固定位置を決定することが重要であることはいうまでもない。

著者らは、頭蓋頸椎牽引によって症状の改善の確認、不安定性のある椎間の同定、頭蓋頸椎移行部の骨の変位の形態的計測を行っておくことはきわめて重要であると考えている。頭蓋頸椎牽引試験の重要な点は以下の4点である。1) 不安定性のある関節を同定すること、このことによって固定範囲が決定される。2) 牽引によって不安定性が整復可能であるかどうか、神経症状・神経学的所見は改善するかどうか、この神経症状・神経学的所見の改善は再現性があるかどうかを見極めること、3) 固定によって呼吸障害、嚥下障害、頸部運動制限などの日常生活に不具合が出現しないかどうかを確かめておくこと、4) 不安定性が整復された際に神経症状が改善し、固定後に日常生活に不具合が生じないような後頭骨・環椎・軸椎の位置関係を手術において定量的に再現することである。

HDCTの症例、中でもEhlers-Danlos症候群、関節リウマチの症例では、有意に神経症状の改善率と骨癒合率が低く、新たな不安定性・神経圧迫病変の出現とinstrumentの再建率が高かったことから、これらの症例では関節・骨に脆弱性があるものと思われた。著者らは、2008年4月以降のHDCTの例、女性で閉経後の症例では、あらかじめ骨塩量・骨密度を測定して、骨の脆弱性を評価している。著者らは、これらの検査で $-2SD$ を下回る症例には、固定術の適応は慎重に決定すべきだと考えている。このような例で、固定の適応と考えられた症例には、先に述べたように将来的に固定を延長しなければならないことがあることを十分に説明したうえで手術を行っている。 $-1SD$ を下回る症例にはrhBMP-2(本邦では未承認)を用いることにしてきた。rhBMP-2を用いた例は骨塩量・骨密度が $-1SD$ を下回る例であり、rhBMP-2を用いなかった骨塩量・骨密度が $-1SD \sim +1SD$ の例との間で、rhBMP-2の効果を論じることはできなかった。最近では、osteoporosisに対する各種薬剤が市販されており、このような症例には、これらの薬剤との併用も考慮する必要があると思われた。

今回の報告では、疾患別の固定範囲への影響と治療成績、Chiari奇形の有無による症状の違いと治療成績、低髄液圧症候群との関係、骨塩量と治療成績との関係を示すことができなかった。また、rhBMP-2の有効性についても検討できなかった。次の報告では、これらの項目に関する検討結果を報告したい。また、骨の脆弱性のある症例に対する最近の試みも含めて報告したい。

まとめ

著者らの行ってきた後頭骨頸椎固定術の治療成績を報告し、予後に影響する因子を考察した。

Instrumentを用いた後頭骨頸椎後方固定は、神経症状の改善・安定化には効果があり、骨癒合率も良好であった。頭蓋頸椎牽引試験を行って、固定範囲、手術適応を慎重に検討する必要がある。

固定範囲は、できるだけ最小限にするようにすべきであるが、症例によっては下位頸椎まで固定した症例があった。HDCTの症例、関節リウマチなどの骨、靭帯や結合組織に脆弱性のある例では、手術ではrhBMP-2の使用、各種osteoporosisに対する薬剤の投与を行うことも考慮する必要がある。

今後、さらにこれらの症例の骨癒合状態、新たな不安定性・神経圧迫病変の出現の有無を観察していく必要がある。

Conflict of interest : none

倫理委員会承認

この研究は、Clinical Research in Chiari Malformation and Related Disorders (IRB # 09-065, North Shore-Long Island Jewish Health System, NY, USA)の承認のもとに行われた。

文献

- 1) Harris JH Jr, Carson GC, Wagner LK : Radiologic diagnosis of traumatic occipitovertebral dissociation : 1. Normal occipitovertebral relationships on lateral radiographs of supine subjects. *AJR Am J Roentgenol* **162** : 881-886, 1994
- 2) Harris JH Jr, Carson GC, Wagner LK, et al : Radiologic diagnosis of traumatic occipitovertebral dissociation : 2. Comparison of three methods of detecting occipitovertebral relationships on lateral radiographs of supine subjects. *AJR Am J Roentgenol* **162** : 887-892, 1994
- 3) Nagashima C, Tsuji R, Kubota S, et al : Atlanto-axial, atlanto-occipital dislocations, developmental cervical canal stenosis in the Ehlers-Danlos syndrome. *No Shinkei Geka* **9** : 601-608, 1981 (Japanese)
- 4) Smoker WR : Craniovertebral junction : normal anatomy, craniometry, and congenital anomalies. *Radiographics* **14** : 255-277, 1994
- 5) Pang D, Nemzek WR, Zovickian J : Atlanto-occipital dislocation : part 1—normal occipital condyle-C1 interval in 89 children. *Neurosurgery* **61** : 514-521, 2007
- 6) Wiesel SW, Rothman RH : Occipitoatlantal hypermobility. *Spine* **4** : 187-191, 1979
- 7) Crockard HA, Sett P, Geddes JF, et al : Damaged ligaments at the craniocervical junction presenting as an extradural tumour : a differential diagnosis in the elderly.

- J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54 : 817-821, 1991
- 8) Kleweno CP, Zampini JM, White AP, et al : Survival after concurrent traumatic dislocation of the atlanto-occipital and atlanto-axial joints : a case report and review of the literature. *Spine* 15 : E659-662, 2008
 - 9) Levine AM, Edwards CC : Traumatic lesions of the occipitoatlantoaxial complex. *Clin Orthop Relat Res* 239 : 53-68, 1989
 - 10) Pang D, Nemzek WR, Zovickian J : Atlanto-occipital dislocation—part 2 : The clinical use of (occipital) condyle-C1 interval, comparison with other diagnostic methods, and the manifestation, management, and outcome of atlanto-occipital dislocation in children. *Neurosurgery* 61 : 995-1015, 2007
 - 11) Wan MJ, Nomura H, Tator CH : Conversion to symptomatic Chiari I malformation after minor head or neck trauma. *Neurosurgery* 63 : 748-753, 2008
 - 12) Milhorat TH, Bolognese PA, Nishikawa M, et al : Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and Chiari malformation type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. *J Neurosurg Spine* 7 : 601-609, 2007
 - 13) Nishikawa M, Milhorat TH, Bolognese PA, et al : Occipito-atlanto-axial hypermobility : clinical features and dynamic analysis of cranial settling and posterior gliding of occipital condyle. Part 1 : findings in patients with hereditary disorders of connective tissue and Ehlers-Danlos syndrome. *脊髓外科* 23 : 168-175, 2009
 - 14) Nishikawa M, Milhorat TH, Bolognese PA, et al : Occipito-atlanto-axial hypermobility : clinical features and dynamic analysis of cranial settling and posterior gliding of occipital condyle. Part 2 : findings in patients with post-traumatic condition. *脊髓外科* 23 : 176-182, 2009
 - 15) Aryan HE, Newman CB, Nottmeier EW, et al : Stabilization of the atlantoaxial complex via C-1 lateral mass and C-2 pedicle screw fixation in a multicenter clinical experience in 102 patients : modification of the Harms and Goel techniques. *J Neurosurg Spine* 8 : 222-229, 2008
 - 16) Fenoy AJ, Menezes AH, Fenoy KA : Cranio-cervical junction fusions in patients with hindbrain herniation and syringohydromyelia. *J Neurosurg Spine* 9 : 1-9, 2008
 - 17) Hamai S, Harimaya K, Maeda T, et al : Traumatic atlanto-occipital dislocation with atlantoaxial subluxation. *Spine* 31 : E421-424, 2006
 - 18) Horn EM, Feiz-Erfan I, Lekovic GP, et al : Survivors of occipitoatlantal dislocation injuries : imaging and clinical correlates. *J Neurosurg Spine* 6 : 113-120, 2007
 - 19) Hosalkar HS, Cain EL, Horn D, et al : Traumatic atlanto-occipital dislocation in children. *J Bone Joint Surg Am* 87 : 2480-2488, 2005
 - 20) Nockels RP, Shaffrey CI, Kanter AS, et al : Occipitocervical fusion with rigid internal fixation : long-term follow-up data in 69 patients. *J Neurosurg Spine* 7 : 117-123, 2007
 - 21) Ranawat CS, O'Leary P, Pellicci P, et al : Cervical spine fusion in rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg Am* 61 : 1003-1010, 1979
 - 22) Shen FH, Samartzis D, Jenis LG, et al : Rheumatoid arthritis : evaluation and surgical management of the cervical spine. *Spine J* 4 : 689-700, 2004
 - 23) Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, et al : Ehlers-Danlos syndromes : revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet* 77 : 31-37, 1998
 - 24) Beighton PH : The Ehlers-Danlos syndromes. Beighton PH (ed) : *McKusick's Heritable Disorders of Connective Tissue*. St. Louis, Mosby, 1999, pp189-253
 - 25) Beighton PH, Horan FT : Dominant inheritance in familial generalised articular hypermobility. *J Bone Joint Surg Br* 52 : 145-147, 1970
 - 26) Pyeritz RE : The Marfan syndrome. *Annu Rev Med* 51 : 481-510, 2000
 - 27) Steinmann B, Royce PM, Superti-Furga A : The Ehlers-Danlos syndrome. Royce PM, Steinmann B (eds) : *Connective Tissue and Its Heritable Disorders : Molecular, Genetic and Medical Aspects*. New York, Wiley-Liss, 1993, pp351-407
 - 28) Mor V, Laliberte L, Morris JN, et al : The Karnofsky Performance Status Scale. An examination of its reliability and validity in a research setting. *Cancer* 53 : 2002-2007, 1984