

## 脊髄症を呈した先天性頸椎癒合症の5症例

角田 圭司 永田 泉

### Congenital Cervical Block Vertebrae with Myelopathy: Report of 5 Cases

by

Keishi Tsunoda, M.D., and Izumi Nagata, M.D.

from

Department of Neurosurgery, Nagasaki University School of Medicine

Isolated congenital cervical block vertebrae, known as the Type 2 Klippel-Feil syndrome, is rarely presented with symptoms of spondylotic myelopathy. Here, we report on 5 patients who developed spondylotic myelopathy. Not only the adjacent nonfused segments but also the other nonfused segments may become hypermobile and subject to significantly increased stress. For multilevel spondylosis, laminoplasty is effective treatment. This has the advantage of both decompression and the preservation of some cervical movement.

(Received February 27, 2008; accepted May 2, 2008)

**Key words** : congenital cervical block vertebrae, myelopathy, laminoplasty

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 17 : 946-950, 2008

### 緒言

先天性頸椎癒合症とは、胎生期における椎体の分節化の異常によるものであるが、通常これのみで症状を呈することは少なく、単純X線撮影にて偶然発見されることが多い。今回われわれは、脊髄症を呈した先天性頸椎癒合症例に関し、その臨床的特徴について検討した。

### 対象と方法

2005年4月～2007年12月まで、当科および関連施設において外来受診した患者のうち、単純X線撮影にてblock vertebraeを認めた症例は7例であった。このうち神経症状を認めない2例（頸部痛のみ）を除外し、脊髄症を呈した5例を対象とした。5例の臨床経過、画像所見について検討を加えた。

### 結果

症例の内訳は、男性2例、女性3例の5例、年齢は63～83歳で平均72歳であった（Table 1）。癒合椎間は、C2-3が2例、C3-4、C4-5、C5-6がそれぞれ1例であった。脊髄の最狭窄レベルは、癒合隣接椎間に認められた症例が3例と多かったが、癒合隣接椎間のみで脊髄圧迫所見を認めた症例は1例のみであった。いずれの症例も単純X線動態撮影による隣接椎間の不安定性や過剰可動性は認めなかった。また外見上、短頸、毛髪線の低位は認めず、いわゆるKlippel-Feil Type 2 (isolated congenital cervical block vertebrae)であった。初診時のJOAスコアは7～15点で、平均11.3点であった。2例に軽微な外傷の既往があり、その後、脊髄症が徐々に進行していた。症状が軽度であった1例を除き、4例で手術を行った。手術はいずれも後方からの除圧術（椎弓形成術）を施行した。術後は4例すべてで症状の改善が得られた。また保存的に

長崎大学医学部脳神経外科／〒852-8501 長崎市坂本 1-7-1〔連絡先：角田圭司〕

Address reprint requests to: Keishi Tsunoda, M.D., Department of Neurosurgery, Nagasaki University School of Medicine, 1-7-1 Sakamoto, Nagasaki-shi, Nagasaki 852-8501, Japan

Table 1 Clinical findings in cases of congenital cervical block vertebrae with myelopathy

Case	Age	Sex	Fusion	Compression	Instability	JOA	Treatment
1	70	M	C5-6	C4/5 > C6/7	—	7	Laminoplasty*
2	83	F	C2-3	C4/5 > C3/4, C5/6	—	12.5	Laminoplasty**
3	63	M	C2-3	C4/5 > C5/6, C6/7	—	9	Laminoplasty**
4	70	F	C3-4	C4/5 > C5/6	—	13	Laminoplasty*
5	74	F	C4-5	C3/4 > C5/6, C6/7	—	15	Conservative

\* C3-6 laminoplasty and C7 dome laminotomy

\*\* C4-6 laminoplasty, C3 laminectomy and C2, 7 dome laminotomy

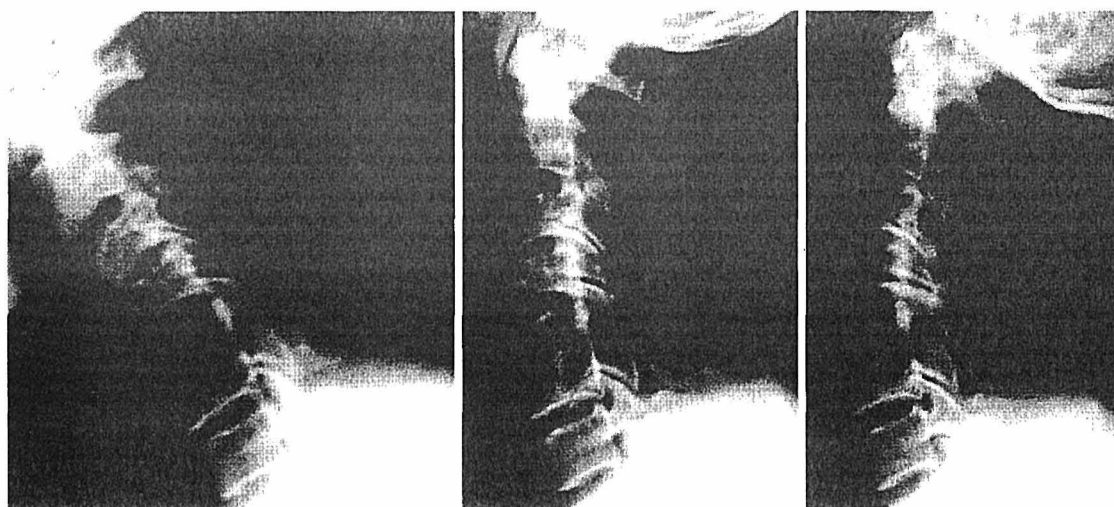


Fig. 1 Plain lateral flexion (A), neutral (B) and extension (C) X-ray films of the cervical spine showing fusion of the C5-6 vertebrae. Dynamic study showing no instability.

様子観察している 1 例も 1 年の経過で症状の悪化を認めていない。

なお今回除外した 2 例 (39 歳, 45 歳) は, とともに C2-3 の癒合で, MRI 上は脊髄, 神経根の圧迫所見はない。

### 症例提示

患者: 70 歳, 男性

病歴: これまで何度か転倒の既往あり。徐々に進行する巧緻運動障害, 歩行障害を主訴に来院。

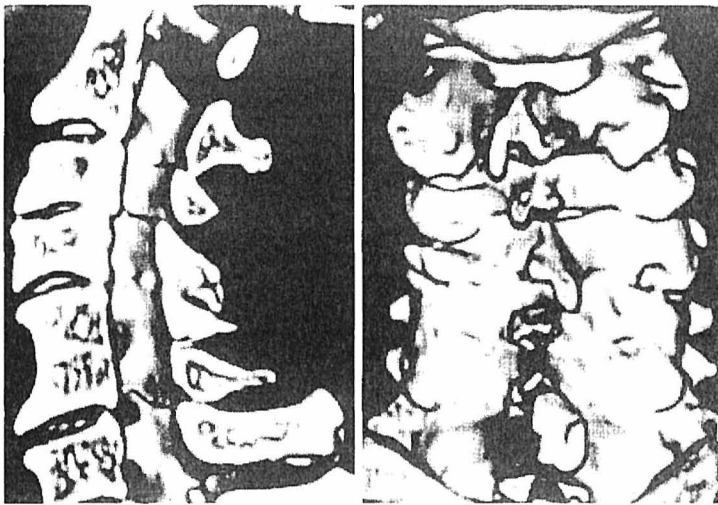
入院時神経学的所見: 両手のしびれ, 巧緻運動障害, 歩行障害 (1 本杖歩行, 階段昇降不可), 深部腱反射亢進を認め, JOA スコア 7 点であった。

神経放射線学的所見: 頸椎単純 X 線にて, C5-6 の block vertebrae を認めた (Fig. 1B)。動態撮影では不安定性はなかった (Fig. 1A, C)。頸椎 MRI では, 上下の隣接椎間 (C4/5 および C6/7) で椎間板の膨隆, 黄色靭帯の肥厚があり脊髄を圧迫しており, また C4/5 レベルでは, T2 高信号も出現していた (Fig. 2)。頸椎 3D-CT では椎弓の癒合も認めた (Fig. 3)。



Fig. 2 Sagittal-view T2-weighted MRI scan showing adjacent disc protrusion and thickened ligamentum flavum. At the C4/5 level, increased intensity of spinal cord.

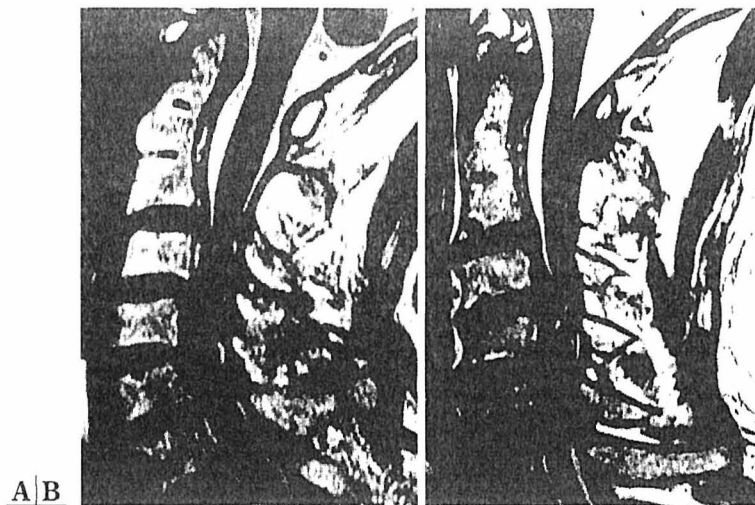
手術: 本症例は先天性頸椎癒合症に伴う隣接椎間病変による脊髄症の診断にて, 頸椎拡大椎弓形成術を施行



**A|B** Fig. 3 Reconstructed sagittal CT (A) and 3D-CT (B) scan showing fused vertebral arches (laminae) in addition to the fused bodies.



Fig. 4 It is important that the trough was made to curve laterally in each fused laminae (arrow).



**A|B** Fig. 5 Case 2 (A) and Case 3 (B) sagittal-view T2-weighted MRI scan showing fusion of the C2-3 vertebrae and cord compression at the C4/5 level.

した。手術では、癒合した椎弓挙上の際、Fig. 4 で示すようにそれぞれの椎弓に弓状の hinge を作製し、同時に持ち上げスペーサーを挿入した。

経過：術後症状は、改善し、1年後の JOA スコアは 13.5 点である。

### 考 察

先天性頸椎癒合症は、胎生期における 2 つまたはそれ以上の頸椎の分節 (segmentation) 障害による奇形であるが、一般に Klippel-Feil syndrome と呼ばれている。X

線学的に先天性と診断するためには、次の criteria を満たすことが必要である<sup>5)</sup>。①椎間板の space に濃厚線状陰影がある、②癒合椎体接合部で前後に小さくびれができる (“wasp-waist appearance”)、③椎骨孔は平滑で骨棘の encroachment を認めない、④椎体のみならず椎弓、棘突起も癒合する、⑤癒合椎体の高さは、2 椎体の高さ - disc space の値に等しい。

また Feil は、先天性頸椎癒合症を次の 3 型に分類している<sup>3)</sup>。Type 1: 頸椎から上位胸椎にかけ多数の骨性ブロックを作って癒合しているものであり、古典的 3 徴候、短頸 (short neck)、頸の運動制限 (limited mobility)、

毛髪線の低位 (low hairline) は、ほとんどこの型にみられる。Type 2: 単に1つまたは2つの椎間が癒合したもので、通常何ら症状はなく、他の目的から撮影された頸部 X 線撮影で発見されることが多い。Isolated congenital cervical block vertebrae と呼ばれ、C2-3および C5-6の癒合が多いとされる。Type 3: 頸椎のみならず、下位胸椎または腰椎にも癒合がみられるものである。

また癒合パターンから、次の3型に分類し、その臨床的特徴を検討している報告もある<sup>11)</sup>。Type I: 単一の椎間のみ癒合。Type II: 非連続性の多椎間癒合。Type III: 連続する多椎間の癒合。このうち脊髄症発症の危険性は、Type III, Type IIの順に高く、Type Iでは、通常認めないとされている。

今回の5症例はいずれも上記の criteria を満たし、Feilの分類では Type 2 に、癒合パターンでは Type I に相当する。前述したように、この Type は通常無症状であるが、時に minor trauma によって頸髄損傷をきたした症例<sup>2)8)10)12)</sup>、さらにまれであるが進行性の脊髄症を認めた症例<sup>2)6)8)</sup>が報告されている。これは、癒合椎による頸椎の motion segment の減少のため、癒合隣接椎間にストレスが集中し、隣接椎間の変性を促進したり、不安定性が生じることによるものと考察されている<sup>2)8)</sup>。実際、外傷に伴う頸髄損傷症例のほとんどは、癒合隣接椎間が損傷高位として報告されている<sup>10)12)</sup>。

一方、脊髄症で発症する症例に関しては、必ずしも癒合隣接椎間が責任高位とはかぎらないようである。今回のわれわれの5症例においても、症例1のごとく癒合隣接椎間のみでの脊髄圧迫を認める症例もあったが、その他の症例では癒合椎間のみならず他の椎間での脊髄圧迫も認めており、特に C2-3癒合の症例では、隣接椎間が最狭窄部位とはなっていないかった (Fig. 5)。

Klippel-Feil syndrome の自然経過を観察し、癒合隣接椎間の椎間板変性を高率に認めた報告<sup>4)</sup>や先天性頸椎癒合症における隣接椎間への影響を検討し、下位椎間板高の減少を認めた報告<sup>9)</sup>から示されるように、癒合隣接椎間の変性は確かに起こりやすいと考えられる。その際、隣接椎間の過剰可動性や不安定性があると上述したように、外傷での脊髄損傷を起こしやすくなると考えられる。そうした症例は比較的若年者に多く認められている<sup>10)12)</sup>。しかしながら若年者での脊髄症発症の報告は少なく高齢発症例がほとんどであるということや、多椎間におよぶ頸椎症性変化が多くみられたという報告<sup>1)</sup>から考えた場合、若年のうちは隣接椎間での過剰可動性が認められていたものが、加齢とともに同部での頸椎症性変化が強くなる (黄色靭帯や椎間関節の肥厚など) ことで、

過剰可動性が減じていき、そうした変化によりさらに上下の椎間に負荷がかかり、病変が多椎間へと広がっていくことにより、最終的に脊髄症が発症するものと考えられた。

治療に関しては、いずれも頸椎不安定性は認めず、多椎間レベルでの脊髄圧迫を認めたため、後方からの除圧術を選択した。基本的に椎弓形成術を行うわけであるが、癒合した椎弓を挙上する際、hinge 側の形成に工夫が必要である。外側塊は中心部がやや隆起した形状をしているため、椎弓挙上時に隆起部が骨縁の対側に干渉しないよう隆起の合わせやや外側に膨らませるよう弓状に溝を掘ることが大切である<sup>7)</sup>が、癒合椎弓においてもこの弓状溝を Fig. 4 のごとくそれぞれの椎弓に作製し、安定した強い hinge を形成することがコツである。C2-3癒合の症例においては C3は椎弓切除とした。C3椎弓を C2から分離し椎弓形成とするより手技も容易であり、また C2棘突起に付着する筋肉の損傷も少なくなる。また単椎間の病変であれば、前方除圧固定術や選択的椎弓形成術も考えられ、特に不安定性を伴っている症例では、前方除圧固定術のよい適応と思われる。

一方、脊髄症症状が軽度な症例、頸部痛のみの症例を経過観察する場合には、不安定性の有無をチェックすることと、minor trauma にて頸髄損傷を起こす可能性があることを患者自身にも注意を促すことが大切と思われる。また長期的にみて脊髄症発症の観察も必要である。

今後さらに多くの症例の蓄積により、自然経過を含めた臨床経過が明らかにされていくものと考えられる。

## 結 語

脊髄症を呈した先天性頸椎癒合症の5症例について、臨床的検討を加えた。発症には、癒合隣接椎間障害のみでなく可動性の残された他の非癒合椎間の変性も関与しているものと考えられた。治療は、後方からの除圧術が有効であった。

## 文 献

- 1) Baba H, Maezawa Y, Furusawa N, Chen Q, Imura S, Tomita K: The cervical spine in the Klippel-Feil syndrome. A report of 57 cases. *Int Orthop* 19: 204-208, 1995.
- 2) de Graaff R: Congenital block vertebrae C2-C3 in patients with cervical myelopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 61: 111-126, 1982.
- 3) Feil A: *L'absence et la diminution des vertèbres cervicales*. Paris, Librairie Litteraire et Medicale, 1919.
- 4) Guille JT, Miller A, Bowen JR, Forlin E, Caro PA: The

- natural history of Klippel-Feil syndrome: Clinical, roentgenographic, and magnetic resonance imaging findings at adulthood. *J Pediatr Orthop* 15: 617-626, 1995.
- 5) Hadley LA: Roentgenographic studies of cervical spine. *Am J Roentgenol & Rad Theraphy* 52: 173-195, 1944.
  - 6) 伊藤昌徳, 島 克司, 石川 滋, 小野陽二: 先天性頸椎癒合症と椎骨動脈閉塞性病変を伴った頸椎管狭小症. *No Shinkei Geka* 6: 591-597, 1978.
  - 7) 木原俊彦, 寶子丸稔: 有茎棘突起再生スペーサーを使用した3cm皮切による低侵襲片開き頸椎椎弓形成術. *脊椎脊髄神手術手技* 4: 22-26, 2002.
  - 8) Lee CK, Weiss AB: Isolated congenital cervical block vertebrae below the axis with neurological symptoms. *Spine* 6: 118-124, 1981.
  - 9) Leivseth G, Frobin W, Brinckmann P: Congenital cervical block vertebrae are associated with caudally adjacent discs. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 20: 669-674, 2005.
  - 10) Matsumoto K, Wakahara K, Sumi H, Shimizu K: Central cord syndrome in patients with Klippel-Feil syndrome resulting from winter sports. Report of 3 cases. *Am J Sports Med* 34: 1685-1689, 2006.
  - 11) Samartzis D, Herman J, Lubicky JP, Shen FH: Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients. *Spine* 31: E798-E804, 2006.
  - 12) 白崎信己, 岡 史郎, 岡田孝三, 大坪秀樹, 土井基之: Congenital cervical block vertebrae に伴った頸髄損傷. *日脊髄障害医学会誌* 3: 64-65, 1990.

## 要 旨

### 脊髄症を呈した先天性頸椎癒合症の5症例

角田 圭司 永田 泉

一般に Klippel-Feil syndrome と呼ばれている先天性頸椎癒合症の中でも, 単一椎間の癒合のみの場合, 脊髄症を発症することはまれである. 今回われわれは, 脊髄症を呈した先天性頸椎癒合症を5例経験した. 脊髄症の発症には, 隣接椎間の変性だけでなく, 可動性が残された他の非癒合椎間の変性も関与しているものと考えられた. 治療は, 後方からの椎弓形成術が有効であった.

脳外誌 17: 946-950, 2008