

Atlantoaxial Dislocation に合併した椎骨脳底動脈閉塞の小児例

栗本 昌紀・神山 和世・岡 伸夫・平島 豊・高久 晃

Vertebrobasilar Artery Occlusion in Childhood associated with Atlantoaxial Dislocation

Case Report

Masanori KURIMOTO, Kazuyo KAMIYAMA, Nobuo OKA, Yutaka HIRASHIMA and Akira TAKAKU

Department of Neurosurgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University, Toyama

Abstract

A 10-year-old boy was hospitalized with post-traumatic nausea, vomiting, and ataxia. A cervical X-ray showed atlantoaxial dislocation with os odontoideum, and a computed tomography scan revealed multiple cerebellar infarctions. Cerebral angiography disclosed right vertebral artery occlusion at the craniovertebral junction and basilar artery occlusion distal to the origin of the anterior inferior cerebellar artery. An intra-arterial thrombus was present in the left vertebral artery just above the transverse foramen of os axis. Sequential cerebral angiography showed persistent occlusion of the right vertebral and basilar arteries. However, within 1 month of the injury, the thrombus in the vertebral artery had disappeared and an aneurysmal dilatation had appeared at the same site. The patient underwent posterior fusion of the atlas and axis, and his recovery was uneventful. Aneurysmal dilatation disappeared spontaneously 4 months after the trauma. In this case, atlantoaxial dislocation might have caused the left vertebral artery thrombosis and resulted in the basilar artery occlusion. The authors discuss 38 previously reported cases of vertebrobasilar arterial occlusion in children and emphasize that, in children, the vertebral artery is vulnerable at the atlantoaxial level.

Key words: vertebrobasilar artery, arterial occlusion, atlantoaxial dislocation, children

I はじめに

小児期の椎骨脳底動脈閉塞はまれであり、その原因は動脈硬化を基盤とする成人例²⁶⁾とは異なり多彩であることが知られている。我々は、os odontoideumを有する atlantoaxial dislocation (以下 AAD)に脳底動脈閉塞をきたした興味ある小児の1例を経験したので、その病態に若干の考察を加えて報告する。

II 症 例

〈患者〉 10才, 男児
主訴: めまい, 失調性歩行
家族歴・既往歴: 特記すべきことなし
現病歴: 1984年9月28日, 放課後のサッカー練習中より, 軽度の項部痛と嘔気を自覚していた。帰宅後, 同症状が増悪し回転性めまいと失調性歩行が出現したが, 翌朝症状は消失していたためサッカーの試合に出場した。試合中

富山医科薬科大学脳神経外科

Address reprint requests to: M. Kurimoto, M.D., Department of Neurosurgery, Toyama Medical and Pharmaceutical University, 2,630 Sugitani, Toyama 930-01.

受稿 1987年4月6日 受理 1988年3月7日

に強烈なヘディングを行った際、激しい項部痛と四肢に放散する電撃痛を覚え、直後より嘔吐および回転性めまいが出現した。数分で症状は軽快したが、この時点より失調性歩行が出現しその後も持続したため、10月5日当科へ入院した。

入院時所見：身長138 cm、体重39 kgと、体格は中等で正常の発育を認めた。意識は清明であり、神経学的には左側に強い両側性の小脳症状を認め、失調性歩行を伴っていた。運動麻痺は認められなかったが、左膝蓋腱反射の亢進と左 Babinski 反射がみられた。また、疼痛に対する防御反応と考えられる頸部運動制限、特に前屈の著しい制限を認めた。

検査所見：尿検査には異常なく、血液生化学的検査および血液凝固学的検査でもなんら異常は認められなかった。また、血沈は1時間値30 mmでCRP陰性、RAテスト陰性と炎症所見も認められなかった。

神経放射線学的所見：頸椎写にてAADを認め、os odontoideumを伴っていた(Fig. 1)。前屈位と後屈位における脊柱管の前後径はそれぞれ14 mm、23 mmで、instability index¹⁾は39%に及んだ。CT scanでは両側小脳に多発性の低吸収値域を認め、enhanced CTにて不規則に増強された(Fig. 2)。

右上腕動脈撮影では、右椎骨動脈は低形成で頭蓋外部には造影剤の pooling を認めたが、その遠位端は頭蓋頸椎移行部であり、後下小脳動脈および脳底動脈は造影されなかった(Fig. 3A)。左椎骨動脈撮影では、脳底動脈は前下小脳動脈を分岐したのち漸時造影不良となり、上小脳動脈および後大脳動脈は造影されなかった。また、左椎骨動脈の

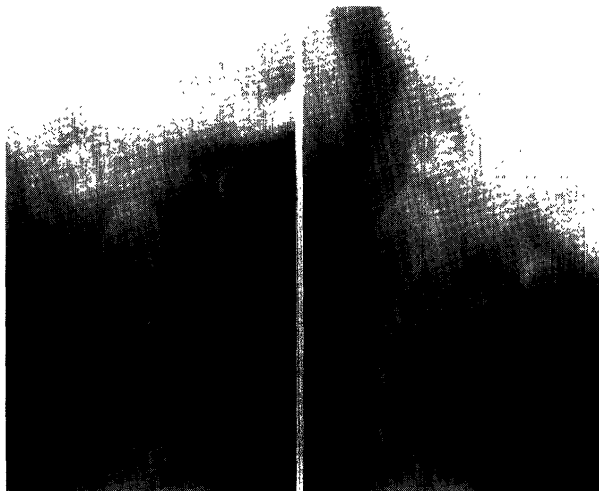


Fig. 1 Tomograms of the upper cervical spine during flexion (left) and extension (right), showing os odontoideum and anterior atlantoaxial dislocation during flexion.

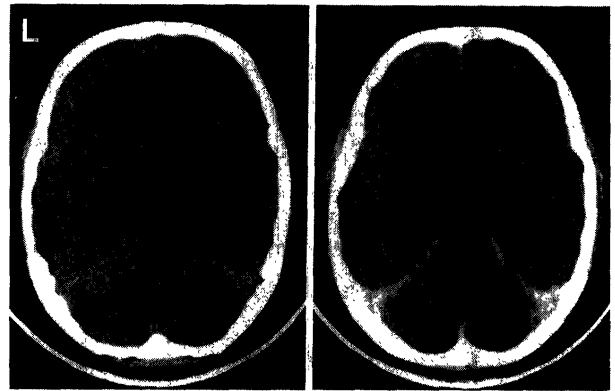


Fig. 2 Plain (left) and enhanced (right) computed tomography scans, demonstrating multiple cerebellar infarctions.

第2頸椎横突起孔直上において、紡錘状の拡張を伴う壁不整と血栓による造影剤の欠損像を認めた(Fig. 3B)。頸動脈撮影では、両側の後交通動脈は開存し、後大脳動脈と上小脳動脈は内頸動脈より造影された。以上の脳血管撮影所見より、右椎骨動脈の頭蓋頸椎移行部における閉塞および脳底動脈閉塞と診断した(Fig. 3C)。

入院後経過：保存的治療にて経過を観察したところ、約1ヵ月後に症状はほぼ消失し、再度右上腕動脈撮影と左椎骨動脈撮影を行った。右椎骨動脈と脳底動脈は前回と同部位において閉塞したままであったが、左椎骨動脈の第2頸椎横突起孔直上の血栓像は消失し、同部には動脈瘤様の拡張を認めた(Fig. 4A)。

手術所見：1984年11月6日、AADに対して後方固定を行った。腹臥位にて正中皮膚切開を行い、環椎後弓および軸椎棘突起を骨膜下に露出した。頸部を軽度伸展牽引し、同時に環椎後弓へ通した鋼線を引き上げ、環軸椎の整復位で鋼線を軸椎棘突起に固定した。さらに、腸骨稜より得た骨板を環軸椎後弓へ移植し、鋼線にて圧迫固定した。

術後経過：発症より4ヵ月後、再び左椎骨動脈撮影を施行した。脳底動脈の閉塞には変化はなかったが、前回の動脈瘤様拡張像は消失していた(Fig. 4B)。患児は、術後5ヵ月でなんらの後遺症状も残すことなく退院し、復学している。

III 考 察

小児期の椎骨脳底動脈閉塞はまれであり、その発生機序は動脈硬化を基盤とする成人例²⁶⁾とは異なることが知られている。脳血管撮影あるいは剖検にて確認された小児の椎骨脳底動脈閉塞の報告は、我々が渉猟した範囲では本症例を含めて現在までに39例^{2-6,8-11,13-32,34,35,37,40)}にすぎない(Table 1)。これらの報告例をみると、平均発症年齢は9

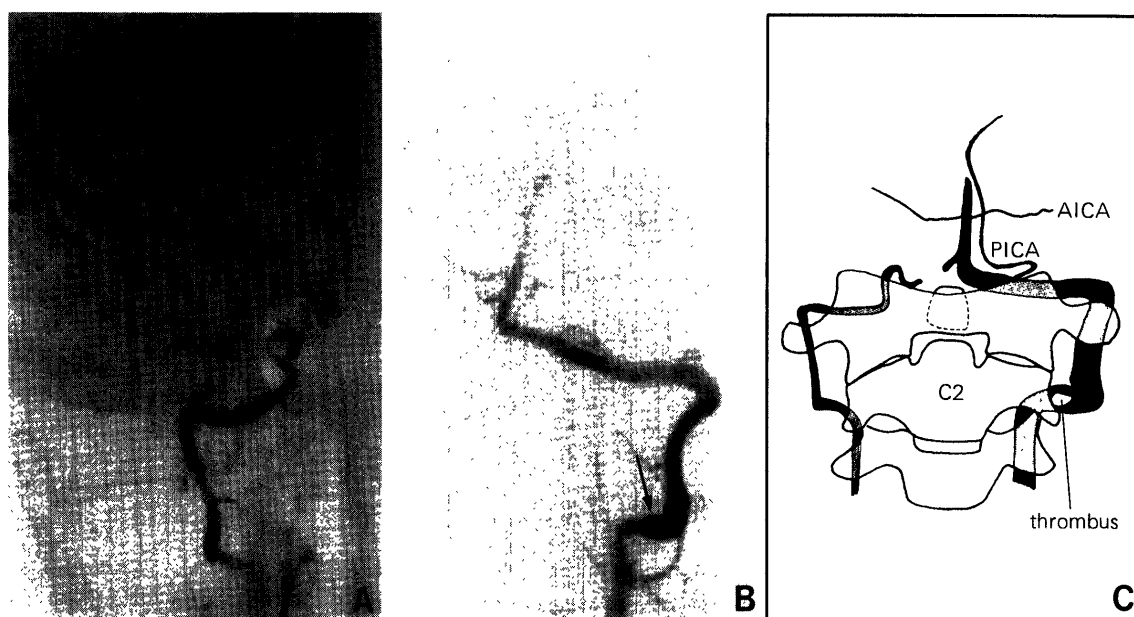


Fig. 3 A: Right brachial angiogram, anteroposterior view in the venous phase, showing pooling of contrast material in the extracranial vertebral artery. B: Left vertebral angiogram, anteroposterior view in the arterial phase, showing basilar artery occlusion distal to the origin of the anterior inferior cerebellar artery. An intra-arterial thrombus (arrow) is seen in the vertebral artery just above the transverse foramen of os axis. C: Schematic representation of the angiograms. AICA indicates anterior inferior cerebellar artery; PICA, posterior inferior cerebellar artery.

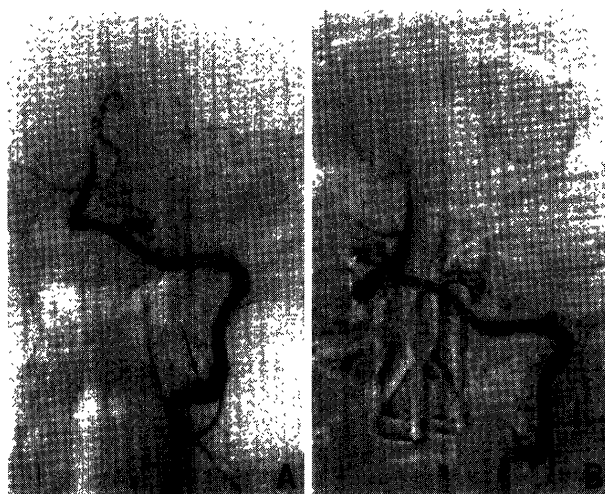


Fig. 4 Left vertebral angiograms. A: One month after the injury, the basilar artery to remain occluded and disclosing an aneurysmal dilatation (arrow) on the vertebral artery are shown. Note that the thrombus seen before has disappeared. B: Four months after the injury, the disappearance of the aneurysmal dilatation is shown.

才であり特に好発年齢は認められないが、男女比は33対5と圧倒的に男児に多かった。原因は不明のものが39例中17例と最も多かったが、その他には頭頸部の鈍的外傷、

先天性の血管異常、上肢の引き抜き損傷、細菌性心内膜炎、先天性心疾患、AAD、敗血症、血管炎、頭部回旋、chiropractic manipulation、脱水症、basilar artery migraine、筋ジストロフィーなど多彩である。なお、先天性血管異常(4例)とは、いずれも環軸椎レベルの椎骨動脈が蛇行走行を示すものを指している。興味あることは、頭頸部の鈍的外傷、先天性血管異常、頭部回旋、AAD、およびchiropractic manipulationなどを原因とする13例のうち11例が椎骨動脈の閉塞であり、しかも閉塞部位は上位頸椎レベルに集中している点である。これは原因の明らかな22例の半数を占めており、小児の椎骨脳底動脈閉塞においてはきわめて重要な意義を有していると思われる。この理由としては、環軸関節は頭部の回旋には大きな役割を担っており、頭部回旋や前後方向の関節運動により環軸椎レベルの椎骨動脈は伸展や屈曲あるいは周囲組織による圧迫を受け、血管壁の損傷や血管閉塞をきたしやすいと考えられる^{3,18)}。このことは死体を用いたTatlowら³⁶⁾やTooleら³⁸⁾の研究でも実証されており、しかもこの部の椎骨動脈が先天的に蛇行走行を示す場合にはいっそう圧迫を受けやすいと考えられる^{4,31)}。Hutchinsonら¹²⁾は、成人例の椎骨動脈病変の検討では頸椎椎骨動脈のアテロームや頸椎症性的変化がその大多数を占め、また病変部位も不定であったと述べている。これとは対照的に、小児では筋骨が未発達で周

Table 1 Reported cases of vertebrobasilar artery occlusion in children

Author (Year)	Age, Sex	Etiology	Site of occlusion	Associated vascular lesion
Murray (1957) ²⁷⁾	16 yr, M	arm injury	VA (C1 level)	
Okada <i>et al.</i> (1961) ²⁸⁾	4 mo, F	congenital vascular anomaly*	VA	
Kowada <i>et al.</i> (1962) ¹⁷⁾	16 yr, M	not stated	BA	
Fowler (1962) ⁸⁾	18 mo, F	sepsis	BA	
"	7 yr, M	unknown	BA	
Komatsu (1964) ¹⁶⁾	16 yr, M	bacterial endocarditis	BA	
Schechter & Zingesser (1965) ³²⁾	16 yr, M	unknown	BA	
Dooley & Smith (1968) ⁵⁾	6 yr, M	unknown	BA	
Ouvrier & Hopkins (1970) ²⁹⁾	9 yr, M	unknown	BA	VA stenosis (C2 level)
"	4 yr, M	unknown	VA (C2 level)	
"	14 yr, M	bacterial endocarditis	BA	
Harwood-Nash <i>et al.</i> (1971) ¹¹⁾	?, ?	unknown	VA	
Isler (1971) ¹³⁾	12 yr, F	unknown	BA	
De Vivo & Farrell (1972) ⁴⁾	10 yr, M	congenital vascular anomaly*	VA (C2 level)	
Marks & Freed (1973) ²⁰⁾	16 yr, M	blunt head trauma	VA (bilateral)	
Shimizu <i>et al.</i> (1973) ³⁴⁾	6 yr, M	β -streptococcal infection	VA	
Moscow & Newton (1973) ²⁶⁾	10 yr, M	unknown	BA	
Latchaw <i>et al.</i> (1974) ¹⁸⁾	7 yr, M	unknown	BA	VA stenosis (C1-2 levels)
"	11 yr, M	blunt head trauma	BA, VA (C2 level)	
"	12 yr, M	blunt head trauma	BA, VA (C2 level)	
Marsden (1974) ²¹⁾	3 yr, F	arteritis	BA	
Sakata <i>et al.</i> (1975) ³¹⁾	10 yr, M	congenital vascular anomaly*	VA (C2 level)	
Singer <i>et al.</i> (1975) ³⁵⁾	6 yr, M	atlantoaxial dislocation	VA (C1-2 levels)	
Lillquist & Ingstrup (1976) ¹⁹⁾	6 yr, M	unknown	BA	
Golden <i>et al.</i> (1976) ⁹⁾	13 yr, M	congenital heart disease	BA	
Klein <i>et al.</i> (1976) ¹⁵⁾	8 yr, M	unknown	VA	
Pascual-Castroviejo <i>et al.</i> (1977) ³⁰⁾	3 yr, M	congenital vascular anomaly*	VA (C2 level)	
Ackerman <i>et al.</i> (1977) ²⁾	10 yr, M	unknown	BA	
Matsumoto <i>et al.</i> (1977) ²⁴⁾	9 yr, M	unknown	BA	
Thompson <i>et al.</i> (1978) ³⁷⁾	15 yr, M	blunt head trauma	BA	
Zimmerman <i>et al.</i> (1978) ⁴⁰⁾	7 yr, M	chiropractic manipulation	VA (C1-2 levels)	
Mori <i>et al.</i> (1979) ²⁵⁾	13 yr, M	unknown	BA	
Bergen <i>et al.</i> (1981) ³⁾	9 mo, M	neck rotation	VA (above C1 level)	
Matsumori <i>et al.</i> (1981) ²³⁾	7 yr, M	blunt head trauma	BA	
Harbaugh <i>et al.</i> (1982) ¹⁰⁾	13 yr, M	BA migraine	BA	
Matsuishi <i>et al.</i> (1982) ²²⁾	4 yr, M	Duchenne's muscular dystrophy	BA	
Echene <i>et al.</i> (1983) ⁶⁾	9 yr, M	unknown	BA	
Jain <i>et al.</i> (1984) ¹⁴⁾	16 yr, F	unknown	BA	
Present case	10 yr, M	atlantoaxial dislocation	BA, VA (above C1 level)	thrombus in VA (C2 level)

*Congenital vascular anomaly implies congenital tortuosity of the vertebral artery at the C1-2 levels. BA indicates basilar artery; VA, vertebral artery; C1, atlas; C2, axis.

囲支持組織が柔軟なため、環軸椎関節の非生理的な関節運動を呈しやすく、この部で容易に血管閉塞をきたすものと言える。

本症例では、os odontoideum に instability index が39%にも及ぶAADを伴っていた。入院時の脳血管撮影では、

左椎骨動脈の軸椎横突起孔上部に紡錘状の拡張と壁不整を伴う血栓像が認められたが、これは反復する環椎の前方偏位により環軸椎レベルの椎骨動脈に内膜損傷を生じていたことを示唆しており、脳底動脈閉塞はここを塞栓源として発生したと考えられた。損傷を受けた同部の血管壁は、1

ヵ月後には動脈瘤様拡張をきたし、4ヵ月後正常に復している。これら一連の所見は、損傷を受けた血管壁の修復過程と考えられるが、解離性動脈瘤³⁹⁾を形成していた可能性も否定できない。また、低形成の右椎骨動脈では頭蓋頸椎移行部において完全閉塞を認めたが、この原因は明らかではない。

AADによる神経症状としては、上位頸髄の圧迫による脊髄症状がよく知られており、AADの臨床経過や手術適応に関する検討はこの病態を中心としたものが大部分であった。しかし、Ford⁷⁾は歯突起欠損を伴うAADに反復する脳幹症状を呈した小児の1例を報告し、その原因として椎骨動脈の循環不全が考えられ、AADにおいては重要な病態であると述べている。またSchneiderら³³⁾は、頸部の椎骨動脈は第6頸椎以上のどのレベルの脱臼によっても閉塞をきたし、さらにAADでは環椎横突起孔部および環椎の椎骨動脈溝部の2ヵ所で血流障害が生じやすいと報告している。AADに明らかな椎骨脳底動脈閉塞を合併したものとしては、我々が渉猟しえた限り本症例以外ではSingerら³⁵⁾の6才男児例の報告があるのみである。しかし、環軸椎部の解剖学的特殊性より考えれば、椎骨脳底動脈閉塞はAADの重要な病態の一つであり、特に小児においては看過できないものと思われる。

IV 結 語

AADに椎骨脳底動脈閉塞を合併した1小児例を報告した。本症例においては、AADにより環軸椎レベルの椎骨動脈が内膜損傷を受けて血栓形成を生じるとともに、この部を塞栓源として脳底動脈閉塞をきたしたものと考えられた。環軸椎レベルの椎骨動脈は、頭頸部の鈍的外傷や頭部回旋、あるいはAADなどの頸椎異常により損傷を受けやすく、特に小児の椎骨脳底動脈閉塞においては重要な病態と言える。

本論文の要旨は、第13回日本小児神経外科学研究会(1985年5月、茨城)において発表した。

文 献

- 阿部 弘, 都留美都雄, 三森研自, 角田 実, 高木 宏: Atlanto-axial dislocation. *脳神経外科* 4: 57-72, 1976
- Ackerman ES, Levinsohn MW, Richards D, Bonstelle C, Mitchell M: Basilar artery occlusion in a 10-year-old boy. *Ann Neurol* 1: 204-205, 1977
- Bergen BJ, Batnitzky S, Morantz RA, Price HI: Cerebellar infarction with associated acute hydrocephalus due to vertebral artery occlusion in a child. *Neurosurgery* 8: 383-387, 1981
- De Vivo DC, Farrell FW Jr: Vertebro-basilar occlusive disease in children. *Arch Neurol* 26: 278-281, 1972
- Dooley JM Jr, Smith KR Jr: Occlusion of the basilar artery in a 6-year-old boy. *Neurology (Minneapolis)* 18: 1034-1036, 1968
- Echenne B, Gras M, Astruc J, Castan P, Brunel D: Vertebro-basilar arterial occlusion in childhood. Report of a case and review of the literature. *Brain Dev* 5: 577-581, 1983
- Ford FR: Syncope, vertigo and disturbances of vision resulting from intermittent obstruction of the vertebral arteries due to defect in the odontoid process and excessive mobility of the second cervical vertebra. *Bull Hopkins Hosp* 91: 168-173, 1952
- Fowler M: Two cases of basilar artery occlusion in childhood. *Arch Dis Child* 37: 78-81, 1962
- Golden GS, Leeds N, Kremenitzer MW, Russman BS: The "locked-in" syndrome in children. *J Pediatr* 89: 596-598, 1976
- Harbaugh RE, Saunders RL, Reeves AG: Pediatric cerebellar infarction. Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 10: 593-596, 1982
- Harwood-Nash DC, McDonald P, Argent W: Cerebral arterial disease in children. An angiographic study of 40 cases. *AJR* 111: 672-686, 1971
- Hutchinson EC, Yates PO: The cervical portion of the vertebral artery. A clinico-pathological study. *Brain* 79: 319-331, 1956
- Isler W: Acute hemiplegias and hemisyndromes in childhood. *Clin Dev Med* 41/42: 56, 1971
- Jain S, Maheshwari MC, Tandon PN, Goulatia RK: Idiopathic basilar artery occlusion in childhood. Case report. *Stroke* 15: 563-565, 1984
- Klein RA, Snyder RD, Schwarz HJ: Lateral medullary syndrome in a child. Arteriographic confirmation of vertebral artery occlusion. *JAMA* 235: 940-941, 1976
- 小松文子: 脳底動脈閉塞症. *臨神経* 4: 66-84, 1964
- 古和田正悦, 成田 敦, 笹生俊一: 脳底動脈閉塞の2症例. *臨神経* 2: 201-202, 1962
- Latchaw RE, Seeger JF, Gabrielsen TO: Vertebrobasilar arterial occlusions in children. *Neuroradiology* 8: 141-147, 1974
- Lillquist KB, Ingstrup HM: Spontaneous cerebral thrombosis in children. Report of two cases. *Acta Paediat Scand* 65: 119-124, 1976
- Marks RL, Freed MM: Nonpenetrating injuries of the neck and cerebrovascular accident. *Arch Neurol* 28: 412-414, 1973
- Marsden HB: Basilar artery thrombosis and giant cell arteritis. *Arch Dis Child* 49: 75, 1974
- Matsuishi T, Yano E, Terasawa K, Nonaka I, Ishihara O, Yamaguchi Y, Okudera T: Basilar artery occlusion in a case of Duchenne muscular dystrophy. *Brain Dev* 4: 379-384, 1982
- 松森邦昭, 中原 明, 加川瑞夫, 喜多村孝一: 小児閉塞性脳血管障害の病態と治療. *脳神経外科* 9: 707-714, 1981
- 松本義男, 清水 寛, 佐井義和, 隅 精臣, 村田三郎: 小児脳底動脈閉塞症の1例. *脳と発達* 9: 499-503, 1977
- Mori K, Miwa S, Murata T, Okumura A, Handa H: Basilar artery occlusion in childhood. *Arch Neurol* 36: 100-102, 1979

- 26) Moscow NP, Newton TH: Angiographic implications in diagnosis and prognosis of basilar artery occlusion. *AJR* 119: 597-604, 1973
- 27) Murray DS: Posttraumatic thrombosis of the internal carotid and vertebral arteries after non-penetrating injuries of the neck. *Brit J Surg* 44: 556-561, 1957
- 28) 岡田良甫, 福山幸夫, 有馬正高, 丸山 博: 椎骨脳底動脈系の間欠的循環不全を呈した症例. *小児診療* 24: 1353-1361, 1961
- 29) Ouvrier RA, Hopkins IJ: Occlusive disease of the vertebrobasilar arterial system in childhood. *Dev Med Child Neurol* 12: 186-192, 1970
- 30) Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual JI, Mulas F, Roche MC, Tendero A: Bilateral obstruction of the vertebral arteries in a three-year-old child. *Dev Med Child Neurol* 19: 232-238, 1977
- 31) 坂田隆一, 伊東 洋, 三輪哲郎: 小児にみられた椎骨-脳底動脈閉塞症の1例. *臨神経* 15: 609-617, 1975
- 32) Schechter MM, Zingesser LH: The radiology of basilar thrombosis. *Radiology* 85: 23-32, 1965
- 33) Schneider RC, Crosby EC: Vascular insufficiency of brain stem and spinal cord in spinal trauma. *Neurology (Minneapolis)* 9: 643-656, 1959
- 34) 清水 隆, 益澤秀明, 中村秀夫, 村主好弘: 小児椎骨動脈閉塞症の1例. *臨神経* 13: 405, 1973
- 35) Singer WD, Haller JS, Wolpert SM: Occlusive disease associated with cervical spine anomaly. *Am J Dis Child* 129: 492-495, 1975
- 36) Tatlow WFT, Bammer HG: Syndrome of vertebral artery compression. *Neurology (Minneapolis)* 7: 331-340, 1957
- 37) Thompson JR, Simmons CR, Hasso AN, Hinshaw DB: Occlusion of the intradural vertebrobasilar artery. *Neuroradiology* 14: 219-229, 1978
- 38) Toole JF, Tucker SH: Influence of head position upon cerebral circulation. *Arch Neurol* 2: 616-623, 1960
- 39) Yonas H, Agamanolis D, Takaoka Y, White RJ: Dissecting intracranial aneurysm. *Surg Neurol* 8: 407-415, 1977
- 40) Zimmerman AW, Kumar AJ, Gadoth N, Hodges J: Traumatic vertebrobasilar occlusive disease in childhood. *Neurology (Minneapolis)* 28: 185-188, 1978

[別刷請求先: 〒930-01 富山市杉谷2,630, 富山医科薬科大学脳神経外科, 栗本昌紀]