

特集 脊椎外科学の進歩

首下がり症の病態と手術戦略

昭和大学医学部整形外科学講座脊椎外科センター

工藤 理史 豊根 知明 松岡 彰
丸山 博史 山村 亮 江守 永
石川 紘司 星野 雄志 白旗 敏之
尾又 弘晃 大下 優介 稲垣 克記

はじめに

首下がり症 (Dropped Head Syndrome 以下 DHS) は頸椎後方伸筋群の筋力低下に伴い、頭が前に垂れ下がる病態を指す^{1,2)}。重症例では顎が胸に接触してしまういわゆる Chin-on-chest 変形を示し、その要因は神経原性、筋原性、頸椎症性などさまざまである^{3,4)}。近年では超高齢化社会を背景に増加傾向にあると考えられているが、本疾患の病態は未だ不明な点が多く治療法も確立していない。頸椎カラーや理学療法などの保存療法は無効であることも多く治療に難渋する。本疾患に対する手術治療の報告は非常に少なく手術方法や手術戦略に確立したものは存在しない。本稿では DHS の病態や症状、当院にて取り組んでいる DHS に対する手術治療について報告する。

首下がり症の病態

DHS は日本でも古くは 1888 年に中野が東北地方の DHS 患者について報告し⁵⁾、1897 年に三浦が青森での DHS 患者について“Kubisagari”として報告し、風土病の一種と考えられていた⁶⁾。その後神経原性、筋原性、炎症性、代謝性、頸椎症性、医原性などさまざまな病態が報告されたが、DHS という表現自体は 1992 年に Suarez らが初めて使用し⁷⁾、Katz らによって Isolated neck extensor myopathy : INEM という概念が提唱された⁸⁾。高齢者に多く発症し、最近ではサルコペニアとの関連も報告されてきている⁹⁾。外観は先述した顎が胸に接する Chin-on-chest 変形を呈し、頭部は左右どちらかに傾いて

いることが多い (図 1)。この変形は基本的には可逆的で自動・他動的に頸椎後屈は可能であり、短時間であれば自力で前方注視可能であることが多い。DHS では頸椎の後弯化に対する代償性変化として腰椎を過前弯とし、荷重軸の指標となる C7 椎体からの垂線を後方にシフトする働きが起こる。こうすることによって頭蓋を骨盤上になるべく近く位置させることが可能となりバランスを保っていると考えられる。DHS の臨床症状は頸部痛や前方注視障害が主体ではあるが、開口障害、嚥下障害、食事摂取困難、歩行障害などさまざま、著しい ADL 障害をもたらす。その特徴的な外見から DHS の診断は比較的容易である。しかし、併存する疾患の有無によって病態は大きく異なるため他疾患、特に神経筋疾患の鑑別や除外は重要となる。原因疾患が特定された場合には原因疾患の治療を行うことによって首下がりの改善が得られることもあるため、装具療法や理学療法などを行っていく。

首下がり症に対する手術適応と手術方法

原因疾患が特定されず保存治療が奏功しない場合、もしくは原因疾患のコントロールが良好にもかかわらず首下がり症状の改善が得られない場合で患者本人の手術希望がある場合は手術適応と考えられる。DHS に対する手術には一般的には後方固定法単独か前後合併固定術が選択されることが多い。頸椎から頸胸椎移行部にかけての後弯変形が主体となる本症においては前方固定術のみでは矯正困難と考えられるため、前方固定術単独で用いられることは少ない。また広範囲の前方法は嚥下障害や呼吸障害



図 1 首下がり症患者の外観

- a : 立位正面 顔面は左に傾いている。
 b : 立位側面 頭蓋を骨盤上に位置させるように腰椎を過前弯としている。
 c : 坐位 体を後方に傾け首を左右どちらかに傾けることで前方注視を可能としている。

を来す恐れもあり推奨されない。一般的に固定範囲は第2頸椎から上位胸椎までが推奨されるが¹⁾、首下がりの病態や頂椎の位置によって個々の症例ごとに検討されるべきである。後頭骨までの固定は頸椎機能の低下が著しくなるため基本的には行わない。当科においては矯正や前方支持性の向上を目的に前後合併手術を基本としている。固定範囲も頭側は第2～3頸椎、尾側は第2～4胸椎までを基本とするが、患者への侵襲を可能な限り減らすために極力短い固定範囲とすることを心掛けている。術後は呼吸器合併症のリスクを考慮しICUにて挿管、呼吸器管理としている。術後1～2日間のICU管理の後、全身状態と呼吸状態が落ち着いていることを確認して抜管し一般病棟管理としている。抜管後は可及的早期に離床し、リハビリを開始する。カラー固定は術後約3か月間程度を目安としている。

当科における DHS 手術成績

【対象と方法】

2015年1月～2018年12月までに当科にて手術治療を施行したDHS患者のうち、術後半年以上の経過観察が可能であった9例を対象とした。男性1例、女性8例、平均年齢71.3歳(41～84歳)であっ

た。全例他院からの紹介であり、首下がり発症からの罹病期間は平均13.8か月(10～21か月)であった。術前主訴は全例で前方注視障害と歩行障害を認め、6例で頸部痛、5例で嚥下障害を認めており、全例非常に強いADL障害を認めていた。神経筋疾患の除外の為、全例で術前神経内科コンサルトされており、明らかな神経筋疾患が判明した症例は認めなかった(表1)。検討項目は術式、固定範囲、ADL、前方注視障害、術後合併症、再手術、全脊椎X線矢状面パラメータ(以下パラメータ)とその変化とした。パラメータはC2椎体下縁とC7椎体下縁のなす角度Cervical Lordosis:CL, C2椎体中央からの垂線とC7椎体中央からの垂線のなす距離C2-7 Sagittal Vertical Axis:C2-7SVA, T1椎体上縁と水平線のなす角度T1slope, C7椎体後上縁からの垂線とS1後上縁との距離C7 Sagittal Vertical Axis:C7SVA, T4椎体上縁とT12椎体下縁のなす角度Thoracic kyphosis:TK, L1上縁とS1上縁のなす角度Lumbar Lordosis:LL, 大腿骨頭中心と仙骨上縁中央を結んだ線と仙骨上縁中央からの垂線とのなす角Pelvic tilt:PT, 大腿骨頭中心と仙骨上縁中央を結んだ線と仙骨上縁中央を通り仙骨上縁に対し垂直な線のなす角Pelvic Incidence:PI,

表 1 全手術症例

	年齢	性	既往歴	発症からの期間	前方注視障害
Case 1	76	M	高血圧	15	あり
Case 2	41	F	パニック障害	10	あり
Case 3	80	F	不整脈	12	あり
Case 4	57	F	うつ	15	あり
Case 5	84	F	心筋梗塞	13	あり
Case 6	73	F	重症筋無力症疑い	12	あり
Case 7	68	F	糖尿	21	あり
Case 8	81	F	なし	14	あり
Case 9	82	F	糖尿	12	あり

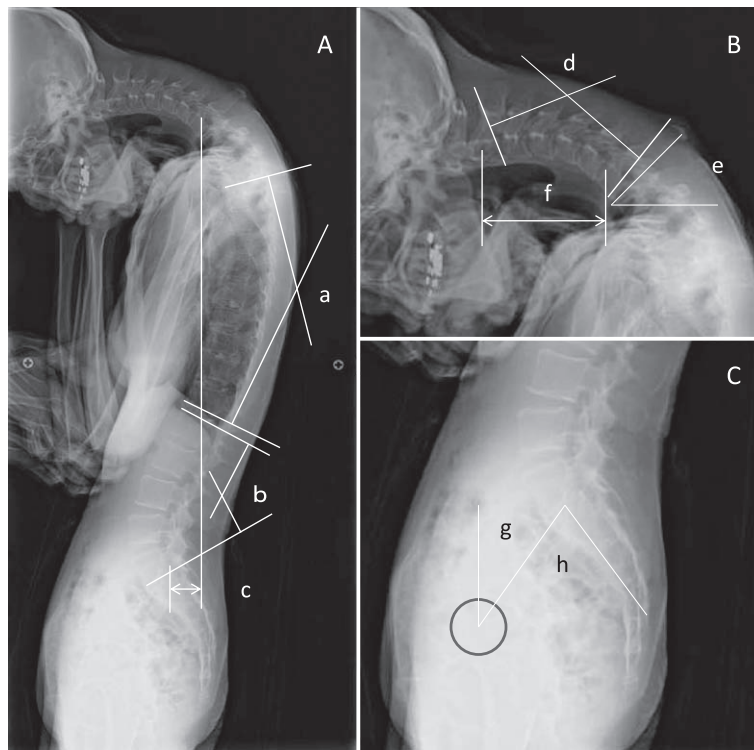


図 2

A：立位全脊椎側面 X 線

a：胸椎後弯角（Thoracic kyphosis：TK）

b：腰椎前弯角（Lumbar Lordosis：LL）

c：C7 Sagittal Vertical Axis；C7SVA

B：頚椎側面 X 線

d：頚椎前弯角（Cervical Lordosis：CL）

e：T1 slope

f：C2-7 Sagittal Vertical Axis；C2-7SVA

C：骨盤側面 X 線

g：Pelvic tilt；PT

h：Pelvic Incidence；PI

表 2 初回手術内容と固定範囲, 術後合併症など

	前方手術	後方手術	UIV	LIV	術後合併症	前方注視障害 ○改善×悪化	Implant Failure	再手術
Case 1	C3-6	C3-T3	C3	T3	—	○	—	—
Case 2	C5-7	C3-T3	C3	T3	—	○	—	—
Case 3	C4-7	C3-T3	C3	T3	—	○	—	—
Case 4	C3-6	C3-T4	C3	T4	—	○	—	—
Case 5	C3-6	C2-T5	C2	T5	術後感染	× (最終時○)	○	4回 L2まで延長
Case 6	C4-6	C2-T3	C2	T3	術後せん妄	× (最終時○)	○	3回 L2まで延長
Case 7	C3-7	C3-T4	C3	T4	—	○	—	—
Case 8	C4-7	C3-7	C3	C7	—	○	—	—
Case 9	C3-6	C2-T3	C2	T3	術後せん妄	○	—	—

PI-LL とした (図 2)。術前後の比較には Student's T-test を用い, $P < 0.05$ を有意差ありとした。

【結果】

9 例全例で前後合併手術が施行されていた。前後法の各手術固定範囲は表 2 に示すとおりであり, 平均固定椎間数は前方 2.9 椎間, 後方 7.6 椎間であった。固定頭側端は C2 : 3 例, C3 : 6 例であった。固定尾側端は C7 : 1 例, T3 : 5 例, T4 : 2 例, T5 : 1 例であった。術後合併症は 1 例で表層感染, 2 例で術後せん妄を認めた以外に重篤な合併症は認めなかった。術後全例で前方注視障害は改善したが, 2 例で固定尾側端での Implant Failure が発生しアライメント不良となったため前方注視障害は再燃した。再手術は前述の 2 例で必要とし, 最終的に L2 までの固定延長を要した。最終観察時には全例で前方注視障害は改善し, ADL は 8 例 (89%) で術前より著明に改善していたが 1 例は ADL 低下し施設入所となっていた。術前後パラメータを表 3 に示す。CL は術前 $-54.6 \pm 20.1^\circ$ と強い後弯位であったものが術後 $18.3 \pm 14.6^\circ$ と有意に前弯位に矯正されていた。C2-7SVA は術前 71.0 ± 13.8 mm であったが, 術後 37.3 ± 22.7 mm と頸椎局所での荷重軸は有意に改善していた。その他パラメータは術前後で有意な変化は認めなかった。腰椎過前弯による代償機能の働きが良好 (PI-LL $\leq 10^\circ$) な症例は 6 例 (PI-LL 平均 -5.3°) で, 残り 3 例 (PI-LL 平均 43.7°)

表 3 全症例の術前後パラメータ

	術前	術後	P 値
C2-7SVA	71.0 ± 13.8	37.3 ± 22.7	$P = 0.0009$
C2-7 角	-54.6 ± 20.1	18.3 ± 14.6	$P < 0.0001$
T1slope	39.4 ± 16.2	40.8 ± 13.7	$P = 0.67$
C7SVA	3.9 ± 55.8	31.0 ± 36.0	$P = 0.079$
TK	39.9 ± 14.9	38.9 ± 15.2	$P = 0.54$
LL	40.4 ± 29.4	38.9 ± 28.8	$P = 0.36$
PI-LL	11.4 ± 27.4	13.1 ± 25.9	$P = 0.33$
PT	28.8 ± 15.7	25.9 ± 15.9	$P = 0.13$

Student's T-test $P < 0.05$ significant

は腰椎後弯をもともと認める症例であった。代償機能が働いている 6 例のうち, 荷重軸が後方にシフトできている (C7SVA ≤ 0 mm) 例は 4 例で, 荷重軸の前方偏位が残存している (C7SVA > 0 mm) 例は 2 例であった。この腰椎過前弯しているが荷重軸の前方偏位が残存している 2 例が再手術を必要とした症例であった。また, この 2 例では頸椎後弯は平均 102° の矯正がなされており, 他の 7 例 (平均 64.5°) に比べても矯正は十分に行われていた。

【症例 1 : 80 歳女性】

DHS 発症後 12 か月紹介受診。前方注視障害と著明な ADL 障害認め手術となる。手術では C4/5/6/7 の 3 椎間の前方固定術と C3-T3 の 7 椎間の後方固定術を行った。各パラメータ (術前 / 術後) は CL ($-70^\circ / 6^\circ$),

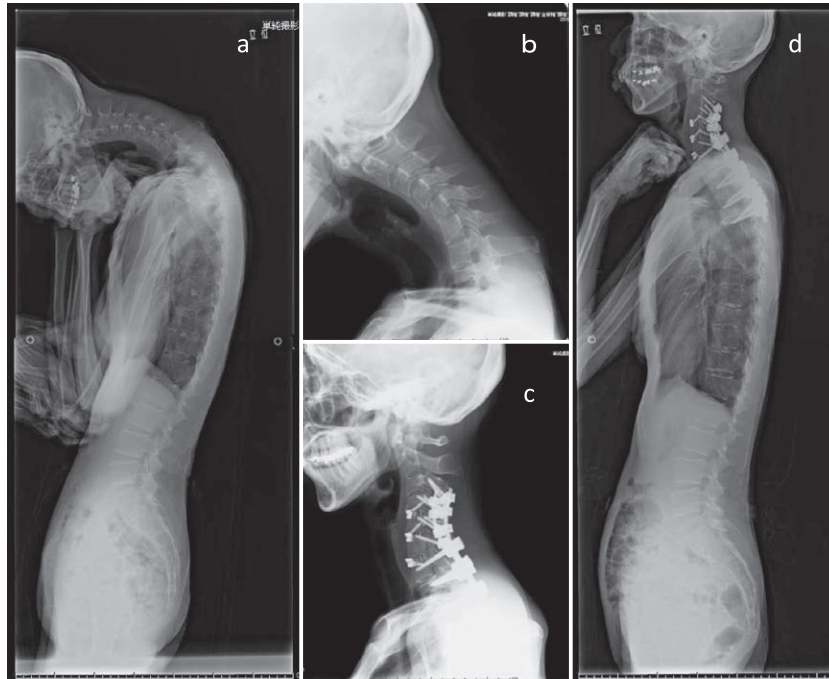


図3 代表症例1 (Case 3) 80歳女性
 発症後12か月経過したDHS患者。前方注視障害含めADL障害を認め手術となる。
 C3-T3の前後合併矯正固定術施行し、前方注視可能となりADLは良好に改善した。
 a: 術前立位全脊椎側面X線
 b: 術前頸椎側面X線 (中間位)
 c: 術後頸椎属面X線
 d: 術後立位全脊椎側面X線

C2-7SVA (53 mm/15 mm), T1slope (26°/29°), C7 SVA (-58 mm/-23 mm), TK (45°/39°), LL (56°/52°), PT (4°/9°), PI-LL (-16°/-12°)であった。術後アライメントは良好となり、前方注視障害ADLともに改善した(図3)。

【症例2: 84歳女性】

DHS発症後14か月で紹介受診。前方注視障害と嚙下障害を認め手術となる。手術ではC3/4/5/6の3椎間の前方固定術とC2-T5の10椎間の後方固定術を行った。各パラメータ(術前/術後)はCL(-63°/47°), C2-7SVA(83 mm/45 mm), T1slope(65°/63°), C7SVA(70 mm/31 mm), TK(67°/69°), LL(76°/80°), PT(27°/29°), PI-LL(0°/-4°)であった。頸椎前弯の獲得は非常に良好で前方注視可能となったが術後3週で背部痛出現し固定尾側端T5の骨折を認め再度アライメント悪化し強い疼痛認めためT11までの固定延長を行った。しかし、その後も再度固定尾側端T11の骨折を認めため再延長行い最終的にはL2までの固定延長となった。最

終観察時には前方注視、ADLともに良好に改善し独歩退院となり術後1年経過した現在も異常は認めていない(図4)。

【考察】

DHS患者に対し手術治療が選択されることは非常に稀である。その理由はDHSの病態が未だ不明な点が多いということと、胸腰椎矢状面バランス不良に比較して明確な治療指針が示されていないことが挙げられる。また、手術成績の報告は国内外を通して非常に少なく、そのほとんどは1~数例の症例報告のみであり全脊柱矢状面アライメントを詳細に検討した報告も非常に少ない^{10,11)}。今回われわれは当施設において行っているDHSに対する手術成績を調査報告した。全例で術前に前方注視障害と著しいADL障害を認めていたが、最終観察時全例で前方注視障害は改善し8例(89%)でADLは著明に改善していた。パラメータの検討では手術によりCL(P<0.0001)とC2-7SVA(P=0.0009)は有意に改善しており手術による矯正が良好に行われてい

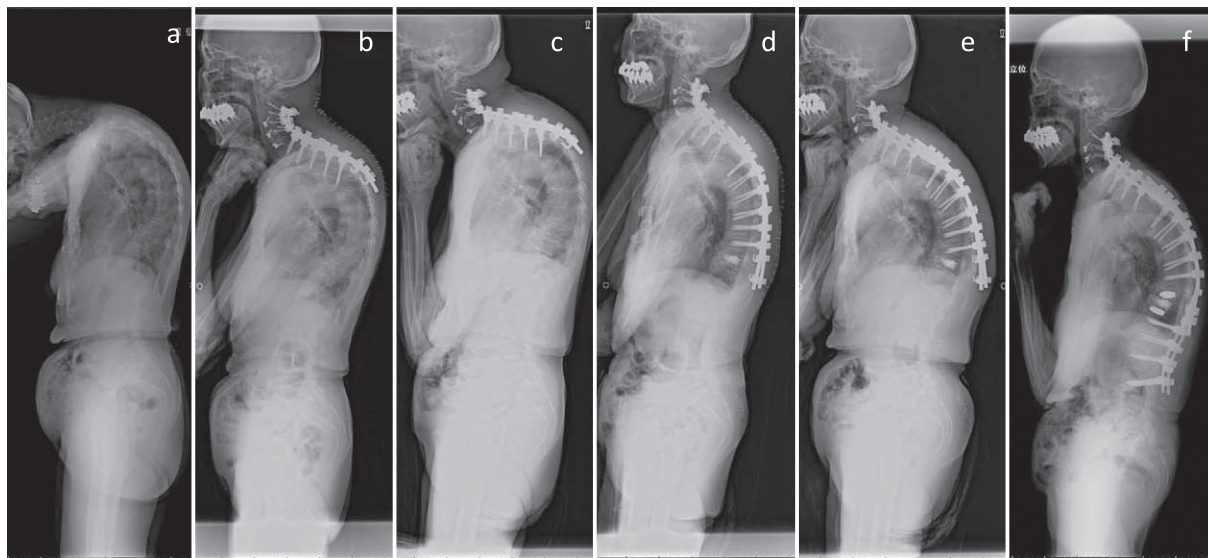


図4 代表症例2 (Case 6) 84歳女性

発症後13か月経過したDHS患者。前方注視障害、嚥下障害などのADL障害を認め手術となる。C2-T5の前後合併矯正固定術を施行し前方注視障害はいったん改善したが、その後尾側端でのImplant Failure(椎体骨折)を繰り返し、最終的にL2までの固定を要した。術後1年以上経過した現在ADL自立し経過良好である。

- a: 術前立位全脊椎側面X線
- b: 初回術後立位全脊椎X線
- c: T5椎体骨折に伴う背部痛とアライメント悪化
- d: 再手術後立位全脊椎側面X線
- e: 再度T11椎体骨折に伴う背部痛とアライメント悪化
- f: 再々手術後立位全脊椎X線

た。術後神経合併症や深部感染などの重篤な合併症は発生していなかった。9例中7例で頸椎から上位胸椎までの固定範囲で前方注視は改善し治療成績は良好であった。

首下がりに伴う頭部(荷重軸)の前方偏位に対する脊柱矢状面バランスの代償機能は、腰椎を過前弯することで荷重軸を後方にシフトさせることである。一般的にはこの代償機能が働き立位バランスを保つが、この代償機能の働きは個々の症例で異なると考えられている。再手術を必要とした2例は腰椎過前弯による代償機能が働いていた($PI-LL \leq 10$)にもかかわらず荷重軸の前方偏位が残存している($C7SVA > 0$)症例であり、結果的に代償機能が十分に働いていない症例であったと考えられる。頸椎後弯は他の症例よりも大きく矯正されているにも関わらず再手術を要した原因としては、①元々の荷重軸の前方偏位が残存する状況でいくら頸椎のみ矯正を行っても荷重軸の前方偏位は改善しない、②固定のレバーアームが大きくなり尾側端椎体に強いストレ

スがかかることでImplant Failureを起こすと考えられた(図5)。

DHSに対する矯正固定術の固定範囲に関しては過去にいくつかの報告がなされている。SharanらはC2から上位胸椎までの固定範囲で十分であると報告している¹⁾。一方、鐙らは胸腰椎での代償の無いタイプにおいては上位胸椎までの固定範囲では不十分であり、胸椎後弯の頂椎を超える固定範囲が必要であると報告している¹²⁾。しかし、われわれが調べた範囲では全脊柱矢状面パラメータの検討を基に固定範囲に関する明確な指針を示したものは過去に報告が無い。今回われわれは腰椎過前弯による代償が起きているか($PI-LL$)と荷重軸の後方シフトが起きているか($C7SVA$)をもとに成績を検討したところ、腰椎過前弯による代償が起きているにも関わらず($PI-LL \leq 10^\circ$)、荷重軸の前方偏位が残存している($C7SVA > 0$ mm)タイプでは上胸椎までの矯正固定術では尾側端の破綻を来し、結果的に固定延長を要するということが判明した。その他の症

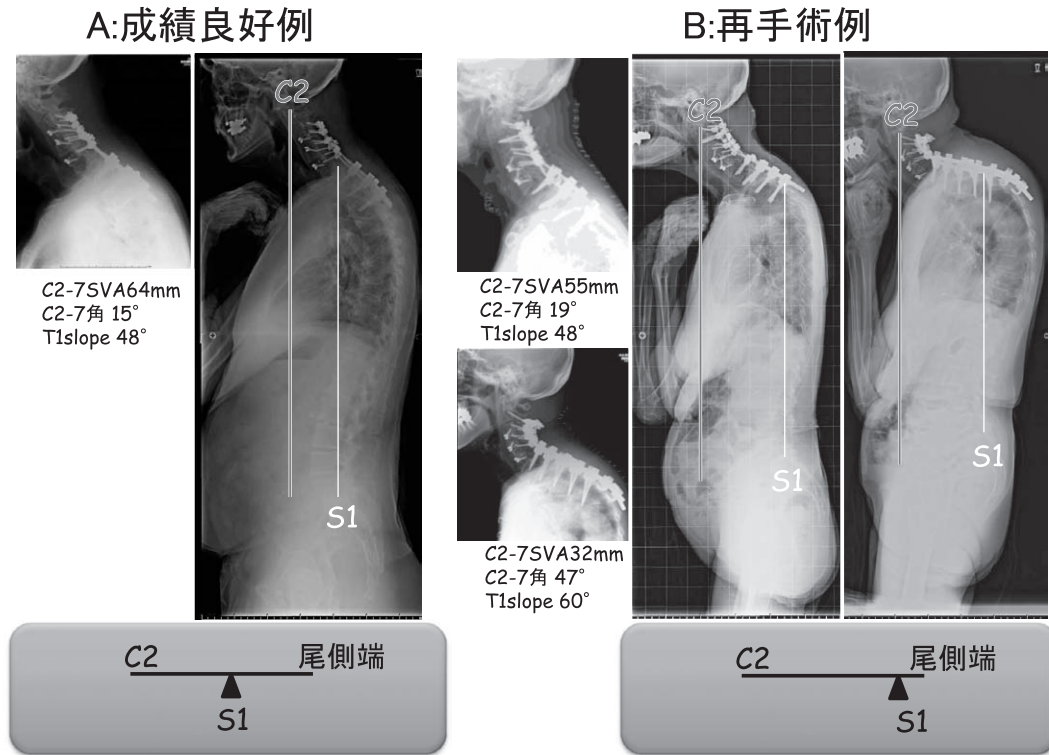


図 5

A: 成績良好例 (Case 1) 76 歳男性 C3-T3 前後合併固定術
 固定範囲の荷重偏位をみると S1 を支点として均衡がとれている。
 B: 再手術例 (右: Case 6) 84 歳女性 C2-T5 固定術, (左: Case 7) 70 歳女性 C2-T3 固定術
 固定範囲の荷重偏位をみると S1 を支点として固定のレバーアームが大きくなっており, 尾側端
 への負担が強くなったため Implant Failure を起こしたと考えられた。

例においては上位胸椎までの矯正固定で成績良好であり, PI-LL と C7SVA を用いた術前評価が手術固定範囲の検討や治療方針決定に有用であると考えられた。本研究の限界は症例数が少なく統計学的に十分な検討が不可能であることである。今後も症例数を増やし更なる検討を行っていく必要がある。

【まとめ】

当院における DHS 患者に対する手術治療成績を検討した。DHS に対する手術成績は一般的には不良との報告も多いが, 本研究の結果より前方注視障害の改善 100%, ADL 改善 89% と比較的良好であった。固定範囲に関しては多くの症例 (7 例 / 9 例) で上位胸椎までの矯正固定術で治療可能であり, 再手術を要した 2 症例は代償機能の働きが不十分で荷重軸の前方偏位が残存している症例であった。術前パラメータ C7SVA と PI-LL を用いた術前評価は治療方針や固定範囲の決定に有用であり, 治療成績の向上や不要な再手術を減らすことが可能と

考えられる。

文 献

- 1) Sharan AD, Kaye D, Charles Malveaux WM, *et al.* Dropped head syndrome: etiology and management. *J Am Acad Orthop Surg.* 2012;20:766-774.
- 2) Petheram TG, Hourigan PG, Emran IM, *et al.* Dropped head syndrome: a case series and literature review. *Spine (Phila Pa 1976).* 2008; 33:47-51.
- 3) Martin AR, Reddy R, Fehlings MG, *et al.* Dropped head syndrome: diagnosis and management. *Evid Based Spine Care J.* 2011;2:41-47.
- 4) 目崎高広. 首下がり症候群の病態生理. *神経内科.* 2014;81:1-8.
- 5) 中野健隆. 首下り病経験. *東京醫事新誌.* 1888; 521:423-433.
- 6) Miura K. Ueber Kubisagari, eine in den nordlichen Provinzen Japans endemische Krankheit (Gerlier'sche Krankheit, vertige paralyssant, vertige protique). *Mittheil Med Fac Kaiserl Japan Univ Tokio.* 1897;3:259-319.

- 7) Suarez GA, Kelly JJ Jr. The dropped head syndrome. *Neurology*. 1992;42:1625-1627.
- 8) Katz JS, Wolfe MD, Burns DK, *et al.* Isolated neck extensor myopathy: a common cause of dropped head syndrome. *Neurology*. 1996;46:917-921.
- 9) Eguchi Y, Toyoguchi T, Koda M, *et al.* The influence of sarcopenia in dropped head syndrome in older women. *Scoliosis Spinal Disord*. 2017;12:5. (accessed 2019 Jan 22) https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5320709/pdf/13013_2017_Article_110.pdf
- 10) Caruso L, Barone G, Farneti A, *et al.* Pedicle subtraction osteotomy for the treatment of chin-on-chest deformity in a post-radiotherapy dropped head syndrome: a case report and review of literature. *Eur Spine J*. 2014;23 Suppl 6:634-643.
- 11) Gerling MC, Bohlman HH. Dropped head deformity due to cervical myopathy: surgical treatment outcomes and complications spanning twenty years. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008;33:E739-E745.
- 12) 鐘 邦芳. 首下がり症候群の矯正手術 変形の病態と手術治療戦略. *脊椎脊髄ジャーナル*. 2015;28:963-967.