— 臨床 —

Klippel-Feil 症候群に合併した閉塞型睡眠時無呼吸症候群の治療経験

河野正己, 高田佳之, 米沢雅裕,
野村務, 中島民雄

新潟大学歯学部口腔外科学第1教室
(主任：中島民雄)

Obstructive Sleep Apnea Syndrome Associated with Klippel-Feil Syndrome: Report of a Case

Masaki KOHNO, Yoshiyuki TAKATA, Masahiro YONEZAWA,
Tsutomu NOMURA, Tamio NAKAJIMA

First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Niigata University School of Dentistry

Key Words : Klippel-Feil Syndrome（クリッペルフェイル症候群), obstructive sleep apnea sndrome（閉塞型睡眠時無呼吸症候群), Uvulopalatoplasty（口蓋垂軟口蓋形成術）

Abstract : The first case of sleep apnea syndrome occurring in a 55-year-old man with Klippel-Feil syndrome is described. Polysomnography and lateral cephalograms revealed the presence of obstructive type of sleep apnea possibly resulting from obstruction of a narrowed pharyngeal airway space due to severe lordosis of fused cervical vertebrae by the elongated soft palate and uvula. The results were compatible with the findings of CT, MRI and SPECT which revealed the absence of Arnold-Chiari anomaly, syringobulbia and/or extension of syringomyelia to the bulb, compression of spinal cord and/or bulb by odontoid process and low perfusion of blood in the brainstem which could cause central type of sleep apnea. The uvulopalatoplasty (UPP) with complete resection of the excessive soft palate was performed without enlargement of the airway space at the hypopharynx. Although preoperative sleep hypopnea was still remaining, the episodes of sleep apnea decreased from 59 to 14 postoperatively. Clinically, excessive daytime sleepiness disappeared and the patient returned to his job.

抄録：55歳男性の Klippel-Feil 症候群に生じた睡眠時無呼吸症候群の初めての報告である。終夜睡眠ポリグラフと側方セファログラムによって，癒合して著しく前弯した頸椎によって狭窄した咽頭部の気道が睡眠中に過剰な軟口蓋と口蓋垂によって閉塞されることによって閉塞型の睡眠時無呼吸が生じることが判った。この結果は，中枢型の睡眠時無呼吸症候群の原因となりうる Arnold-Chiari 奇形，延髄空洞症もしくは脊髄空洞症の延髄への波及，歯突起による脊髄または延髄の圧迫，脳幹部の血流低下などが，CT，MRI，SPECT によって認められなかったことに矛盾しなかった。下咽頭に於ける気道を拡大せずに軟口蓋の過剰量を完全に切除する口蓋垂軟口蓋形成術（UPP）を行ったところ，術後には睡眠中の低換気は残ったが，無呼吸は59回から14回に減少した。臨床的にも日中傾眠は消失し，患者は仕事に復帰した。

緒　　言

Klippel-Feil 症候群（KFS）は1912年に Klippel と Feil によって報告された頸椎骨の癒合，頸部の運動制限を伴う短頸，後頭部での頭髪線の低位を三主徴とする症候群であるが，今日では広く先天性の頸椎癒合症を意味し，そのうち C2/3の癒合椎は常染色体性優生遺伝によるも

のと考えられている[1]。Norton[2]はKFSを潜在的な気道障害を有する疾患としたが，KFSに起因する呼吸障害は筆者らが渉猟する限りBaga et al. の報告[3]以外にはなかった。今回はKFSの頸椎の異常により生じた睡眠時無呼吸症候群（sleep apnea syndrome, SAS）の診断と治療を経験したので報告する。

症　　例

患者：55才　男性

初診：1994年7月5日

既往歴：50才肺炎，50才胃潰瘍，54才突発性難聴

現病歴：生来，激しいイビキがあり，数年前より睡眠中の無呼吸を指摘されていたが放置していた。1991年頃より徐々に日中傾眠，ふらつき，脱力感が出現して仕事ができなくなった。1993年4月に日中傾眠が増悪して交通事故を2度起こし，警官の指導で某病院を受診，KFSの診断を受けた。その後，症状の改善傾向がないため1994年3月にMRI検査を施行したところ脊髄空洞症が疑われ，本学神経内科に紹介された。同科のMRIおよびCT検査でArnold-Chiari奇形を伴わないcervicomedullary junctionからTh8までの脊髄空洞症と診断されたが，^{123}I-IMPを用いたbrainSPECTでも脳幹の血流低下はなく，神経症状が上部頸髄に限局して下部延髄の症状がないことより，中枢性の無呼吸の原因とは考えられなかった。そこで睡眠中の無呼吸の原因を探るため当科に精査を依頼された。

初診時現症：身長　155cm，体重　49kg，BMI 20.4と体格は中等で栄養状態は良好であった。血圧は80-90/60 mmHg。睡眠は毎日8時間とるが，睡眠中は激しいイビキと無呼吸が認められ，起床後も疲れが残るため日中は殆ど寝ている状態であった。顔貌は左右対称で右顔面に軽度の知覚障害があった。頸部は頸が短くかつ強く前弯（lordosis）していた（写真1）。口腔内の所見は軟口蓋は長く垂れ下がり口蓋垂は直視できず，また軟口蓋の挙上は対称ではなく軽度の開鼻声を認めた。KFSの症状はC2/3の癒合，運動制限を伴う短頸，後頭部の頭髪線の低下の三徴の他，右顔面知覚低下，左軟口蓋の運動障害，軽度の眼振，右耳の難聴，肩甲骨高位（Sprengel奇形），脊椎側弯が認められ，さらにC2/3の根症状と脊髄空洞症に伴う神経症状が合併していた。

臨床検査所見：血液一般，尿，生化学検査には異常なく，心電図（Holter ECG含む）は正常，胸部X線写真では脊椎側弯が認められた。呼吸機能検査では%肺活量73.4%，1秒率65%と混合性障害が認められ，フローボリュウム曲線から胸腔外の可動性の閉塞が伺われた。また，起床直後の動脈血ガス分析ではpH7.415，PaCO2 48.2 torr，PaO2 80.5 torrと高炭酸ガス血症を認めた。

側方セファログラム所見：頭蓋底はcranial baseangleが146°とplatybasiaを示した。頭蓋とatlasの境は不明瞭であったが，CTにて癒着は否定された。頸椎はC2/3間の癒着がありC3/4/5が極端に前方へ突出して咽頭気道を前方に圧迫していた。顔面骨格では上下顎はSNA76°，SNB72°と共に小さく，下顎骨の形態は下顎枝長/骨体長が97.2%と大きく，下顎枝に対し骨体が短い傾向があった。咽頭気道の形態は口蓋平面上の咽頭気道の前後径，すなわち咽頭深度はplatybasiaに伴って30mmと広かったが，下咽頭に向かって徐々に狭くなっており，平均咽頭気道径が11.8mmであった。軟口蓋は後鼻棘から口蓋垂尖端までの軟口蓋長が46mmと長く，軟口蓋長と咽頭深度との差である軟口蓋過剰量は16mmもあった。舌の大きさの指標である口蓋平面-舌骨間距離（PP-H）は77mm，下顎下縁平面-舌骨間距離（MP-H）は24

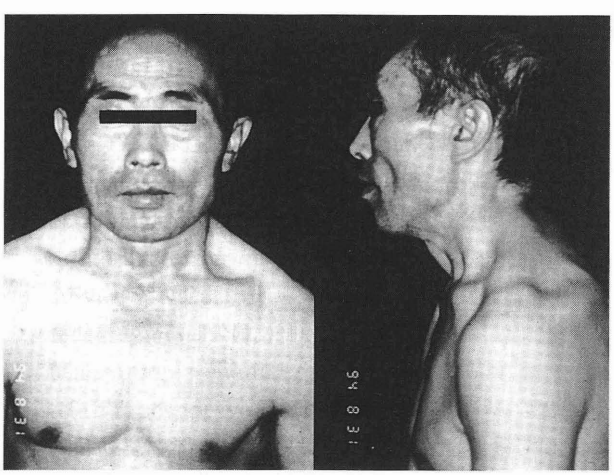


写真1　病態写真運
動制限を伴う短頸，後頭部の頭髪線の低下，肩甲骨が高位（Sprengel奇形）を呈する．

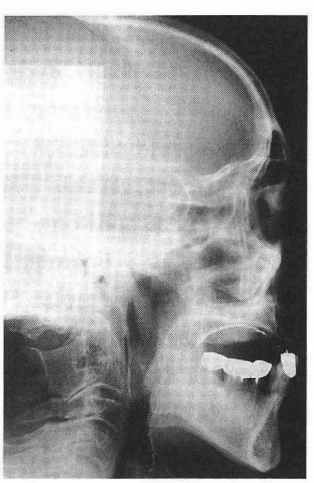


写真2A　術前造影側方セファログラム
platybasia，C2C3間の癒着，著しいlordosisが認められ，下咽頭気道が狭い．軟口蓋長は46mmで軟口蓋過剰量は16mmである．

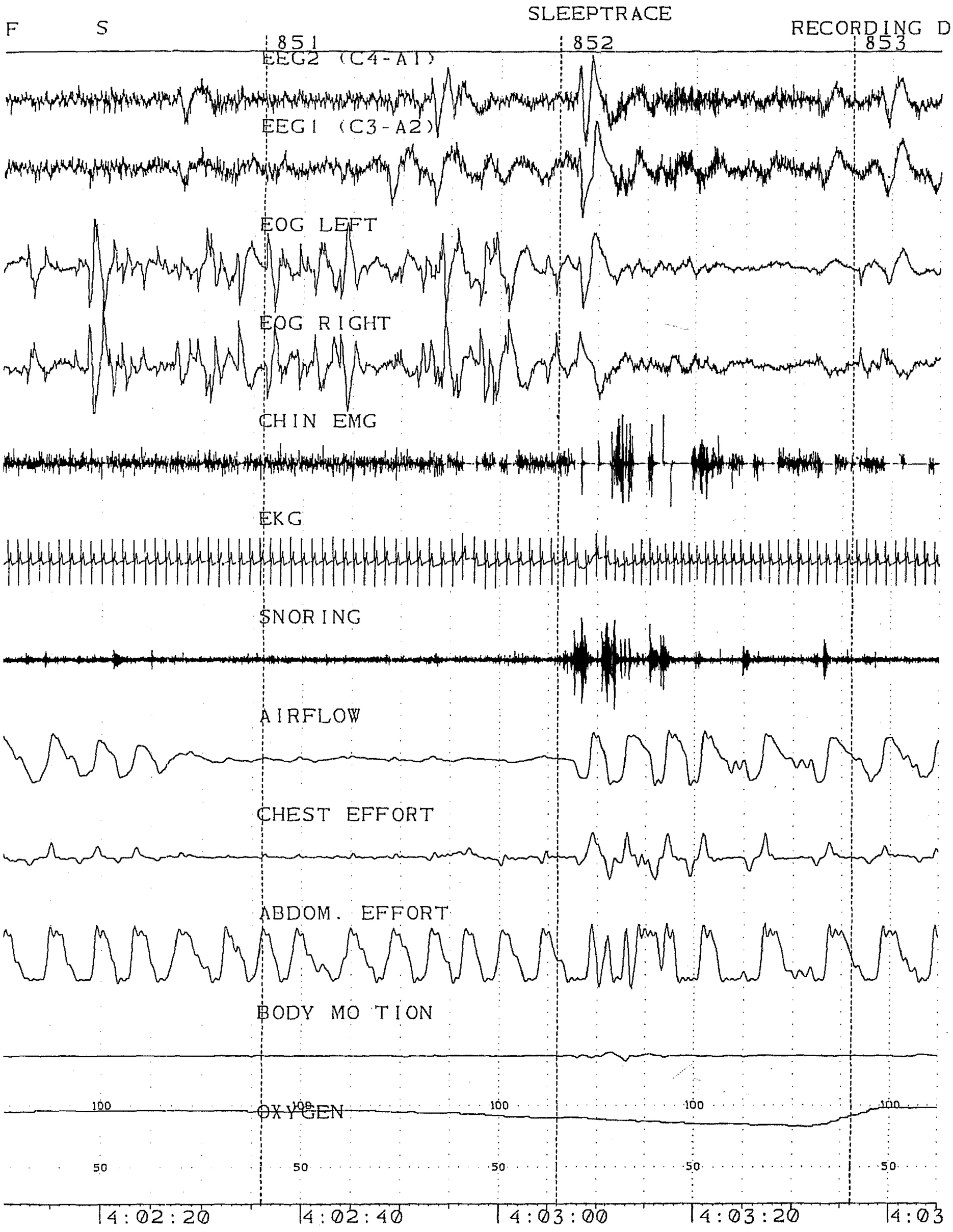


図　術前の終夜睡眠ポリグラフファログラム

REM 睡眠中の40秒間の閉塞型の無呼吸を示す．上から脳波2ch，眼球運動2ch，頤筋電図，心電図，いびき，口および鼻の気流，胸の動き，腹の動き，体動，経皮的酸素飽和度である．

mm とほぼ正常範囲であった（写真２Ａ）。

終夜睡眠ポリグラフ（PSG）所見（図）：SLEEPTRACE 2000を用いたPSGでは，睡眠中に59回の無呼吸発作がみられ無呼吸指数（AI）は6.6回/時でSASと診断された。完全な無呼吸発作59回に換気量が50％以下となる低換気発作25回を加えた無呼吸低換気数は84回，無呼吸低換気指数（AHI）は9.3回/時であった。また，無呼吸は中枢型は皆無で，混合型が9回，閉塞型が50回で



写真２Ｂ　術後４ヶ月の造影側方セファログラム
軟口蓋長は33mm で過剰量は3mm である.

あることから閉塞型 SAS と診断された（表）。

処置ならびに経過：1994年９月２日，全身麻酔下に UPP を行った。軟口蓋の切除量は軟口蓋過剰量が０ mm となるようにセファログラムから計測して決定した。術直後は軟口蓋の腫脹のため咽頭気道が狭窄し，仰臥位での就寝ができなかったが，およそ１週間で呼吸苦は消失した。退院直後は軽度の鼻咽腔閉鎖機能不全を認めたが日常生活には問題なく，日中傾眠も改善して職場への復帰が可能となった。

術後側方セファログラム所見：第５病日では手術の影響で軟口蓋は厚さが20mm と腫脹していたが長さは予定通り30mm で過剰は０ mm となった。しかし，４ヶ月後には軟口蓋の厚さは15mm と縮小したものの，長さは33mm と若干延長し軟口蓋過剰量は３ mm となった。一方，咽頭気道径は舌が若干後退したことにより平均咽頭気道径は11.1mm となった（写真２Ｂ）。

術後 PSG 所見：術後４ヶ月の PSG では睡眠中の無呼吸発作は14回(中枢型：０回，混合型：５回，閉塞型：９回)，無呼吸指数（AI）は1.6回/時と76%減少した。しかし，低換気発作は25回と術前と変わらず，無呼吸低換気指数（AHI）は4.3回/時で減少率は54%であった（表）。

考　　察

上気道を構成する上下顎などの骨格の異常により気道閉塞が生じることはよく知られているが，気道の後方部を構成する頸椎の異常に起因する気道障害が論じられることは少ない。Baga et al.[3]は KFS に合併した呼吸障害を初めて報告したが，その原因は上気道の閉塞ではなくて胸郭変形による拘束性肺機能障害であった。一方，Norton[2]は頸椎の異常による呼吸障害に注目しているが，それは気道確保の困難性という観点からで，気道の狭窄による慢性的な呼吸障害に関しては全く言及していない。従って，本報は KFS の主病変である頸椎の奇形に起因した上気道の閉塞による睡眠呼吸障害の報告としては最初のものである。

さて，睡眠呼吸障害は一般に気道の閉塞により無呼吸が生じる閉塞型無呼吸とその亜型とされる混合型無呼吸と呼吸中枢が原因で無呼吸が生じる中枢型無呼吸に分けられる。本症例では KFS の合併奇形や脊髄空洞症による中枢性の無呼吸が当初疑われたが，PSG の結果は中枢型無呼吸はなく，混合型無呼吸を含む閉塞型睡眠時無呼吸症候群と診断された。また，画像診断でも Ulmer et al.[4]が報告しているような Arnold-Chiari 奇形の合併はなく，脊髄空洞症も延髄に達しておらず，歯突起陥入による延髄の圧迫もなく，さらに SPECT にて脳幹部の血流低下もなかった事から，PSG の結果と矛盾するものではなかった。しかし，混合型無呼吸は無呼吸の発生機序から閉塞型に分類されているが，呼吸運動が始まるまでの呼吸の停止は呼吸中枢における化学感受性の低下[5]を意味しており，本症例で混合性無呼吸が認められたという事は，呼吸中枢の影響が全くなかったとは言えないかもしれない。

側方セファログラムによる咽頭気道分析で，軟口蓋の先端と咽頭気道の狭窄部の位置関係から気道の閉塞部位は軟口蓋先端と舌根部にあると考えられた。そこで，閉塞の原因を取り除くには下咽頭気道の拡大と軟口蓋の短縮が必要と考えられたが，気道を後方へ拡大するための

表　PSG の術前後の比較

	術前		術後４ヶ月	
	発作回数(回/夜)	指数(回/時)	発作回数(回/夜)	指数(回/時)
無呼吸	59	6.6	14	1.6
中枢型無呼吸	0	0.0	0	0.0
混合型無呼吸	9	1.0	5	0.6
閉塞型無呼吸	50	5.6	9	1.0
低換気	25	2.8	25	2.8
無呼吸＋低換気	84	9.3	33	4.3

頸椎の矯正手術は脊髄損傷の危険があり，また前方へ拡大するための下顎骨前方移動術は手術操作に伴う頸椎への障害が問題となるため，軟口蓋を切除するUPPのみを行った。UPPは軟口蓋過剰量が5mm以内となるように軟口蓋を切除する手術で，閉塞型睡眠時無呼吸症候群の手術法として有名な口蓋垂軟口蓋咽頭形成術（Uvulopalatopharyngoplasty, UPPP）の変法である。本症例ではUPPの効果を最大限引き出すために軟口蓋過剰分の完全切除を行い，無呼吸数を大幅に改善することができた。しかし，下咽頭部の気道を拡大していないため舌根部に狭窄が残り，これが低換気数が減少しなかった原因と考えられた。一方，臨床的には無呼吸低換気指数は9.3回/時から4.3回/時へと54%低下して日中傾眠の改善を認め就業が可能となった事より治療効果は良好であったと判断された。

結　　語

Klippel-Feil症候群に起因した睡眠時無呼吸症候群を初めて報告した。咽頭気道の形態は極度の頸椎の前弯と軽度の小下顎にて下咽頭気道が狭窄しており，軟口蓋の先端がその狭窄部に達していた。手術は頸椎の保護を考えてUPPのみを行い，不十分ながら満足のいく結果を得た。

引　用　文　献

1) 岩谷　力：Klippel-Feil Syndrome. 小児内科臨時増刊号　15：382-383, 1983.
2) Norton, M. L.: Atlas of the difficult airway. 1st Ed, Mosby-Year Book, Inc. St. Louis, 1991, p89-103.
3) Baga, N., Chusid, E., L., Miller, A.: Pulmonary Disability in the Klippel-Feil Syndrome A study of teo siblings Clinical Orthopaedics and Related Research 67：105-110, 1969.
4) Ulmer, J. L., Lawrence, E., Ginsberg, E., Williams Ö°, D. W.: Klippel-Feil Syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord: J Comput Assist Tomog 17：215-224, 1993.
5) 陳　和夫，大井元晴，久野健志：混合性無呼吸とはどのような病態か．呼と循　42：777-781，1994.