

さらに、小学生においても CPAP を利用する事が可能であり、十分な治療効果を得ることが出来ることを示した。

マルファン症候群における睡眠時無呼吸では、大動脈の拡張の程度と睡眠時無呼吸の程度に一定の相関を認めたとする報告、CPAP を開始することで、大動脈の拡張の進行速度が低下したとの報告がある。すなわち睡眠時無呼吸症候群の治療は、無呼吸の合併症の治療のみならず、大動脈病変の治療にも有用である可能性が示唆される。

一般に大動脈病変の進行がマルファン症候群より早いとされる Loeyes-Dietz syndrome においては、無呼吸が見られた場合には積極的な治療が必要と考えられる。

E. 結論

Loeyes-Dietzsyndrome に睡眠時無呼吸症候群を合併した症例を経験し、CPAP により高い治療効果を得ることが出来た。

マルファン症候群同様、Loeyes-Dietzsyndrome において睡眠時無呼吸が問題となりうることを示した。さらに、小学生においても CPAP を利用する事が可能であり、十分な治療効果を得ることが出来ることを示した。

F. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況（予定を含む。）

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

ロイス・ディーツ症候群の診断・治療のガイドライン作成および
新規治療法の開発に向けた臨床所見の収集と治療成績の検討

分担研究課題：

CT を用いたロイス・ディーツ症候群患者における肺疾患についての検討

分担研究者 河野 淳
神戸大学 放射線科

研究要旨：

ロイス・ディーツ症候群患者の肺病変について、CT を用いて検討を行った。ロイス・ディーツ症候群患者では、肺にブラや気腫性変化を来していることが示された。

A. 研究目的

ロイス・ディーツ症候群では、TGF- β 受容体遺伝子の異常により、コラーゲンの機能低下を来すとされている。これにより高度の血管疾患を来することが知られており、昨年度までの班研究において我々もロイス・ディーツ症候群の血管病変についての研究およびその結果を報告してきた。

一方で、コラーゲンは肺組織の形成においても重要な役割を果たしており、コラーゲンの機能低下により肺疾患を惹起しうると考えられる。ロイス・ディーツ症候群の類縁疾患であるマルファン症候群では肺疾患（肺尖部ブラ・自然気胸）が診断基準として含まれており、またマウスを使用した研究においても、fibrillin-1 の欠損モデルでは、TGF- β の活性と信号伝達の制御異常により、肺組織に気腫性変化を来していることが示

されている[参考文献(1)]。したがってロイス・ディーツ症候群においても肺疾患を有している可能性がある。

これまでロイス・ディーツ症候群においては、肺疾患について正確な頻度や病態は解明されておらず、今回のわれわれの研究目的は、臨床的に撮影された CT データを用いて、ロイス・ディーツ症候群の肺における病変を検討することである。

B. 研究方法

患者群としては国立循環器病研究センター内に CT データを有し、かつソフトで解析しえた 15 例（女性 6 例、男性 9 例；平均年齢 41.2 歳）を用いた。対照群は、他疾患の精査目的で撮影されたが CT 上、胸部には異常を有さなかった症例で、性別と年齢は近似しているものを取得した。ロイス・ディーツ症候群患者では大動脈

解離発症直後や大血管や弁疾患など胸部領域の手術直後の撮影で胸水や心嚢水が貯留している症例（またはその時期のCTデータ）は除外した。CTデータは臨床的必要性によって撮影されたものを後方視的に取得し、患者情報を匿名化した後に研究用パソコンにて解析を行った。したがって患者には不必要な放射線被曝は与えておらず、また患者情報の取り扱いには十分に配慮している。

まず、問診および胸部CTから肺ブラの有無、肺ブラ手術の有無、自然気胸の有無などを評価した。

次に、専用ソフトを用いて、肺野全体に対する気腫性変化（CT値 -950HU 以下）を来している肺組織の割合（percentage of low attenuation area; %LAA）（図1）を算出し、健常群と対比を行った。また性別や年齢、喫煙の有無などが%LAA値に影響を与えているかという点と、心血管疾患の有無と%LAA値が相関しているかという点についても検討した。

C. 研究結果

15例のロイス・ディーツ症候群患者のうち、CTでは4名で肺ブラを有し、うち1名が自然気胸を経験していた。

ロイス・ディーツ症候群患者の%LAAは $3.1 \pm 4.0\%$ （平均 \pm 標準偏差）で、健常者の $0.025 \pm 0.022\%$ よりも統計学的に有意に高値であった。（図2）

さらにブラを有する領域を手操作で関心領域から除外し、視覚的にブラを有さない部分のみを同様に検討・比較したところ、ロイス・ディーツ症候群患者の%LAA

は $2.7 \pm 3.7\%$ となり、健常群よりも統計学的有意に高かった。

性別や年齢、喫煙の有無、心疾患の重症度などは%LAAとは相関関係を有しておらず、ロイス・ディーツ症候群患者における肺疾患の有無は、今回検討した因子からは独立した病変である可能性が示唆された。

（参考図）

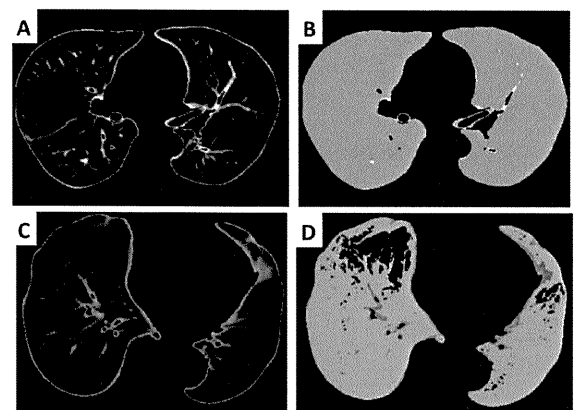


図1. 正常症例（上段）とロイス・ディーツ症候群症例（下段）の肺CT（AとC）および%LAA（BとD）。%LAAは患者毎に値として算出することが出来るほか、条件を満たす部分をマップとして表示することも可能である。図1BおよびDにおいて、薄い灰色部分は正常の肺実質（CT値で -950HU 以上）を示し、濃い灰色部分が気腫状変化（CT値で -950HU 以下）を示している。正常例では濃い灰色部分はないが、この患者では濃い灰色の部分が全体の約9.5%に存在した（計算は肺野全体で行っており、Dはその1断面）。なお気管支は解析から除去され、%LAA値には含まれない。

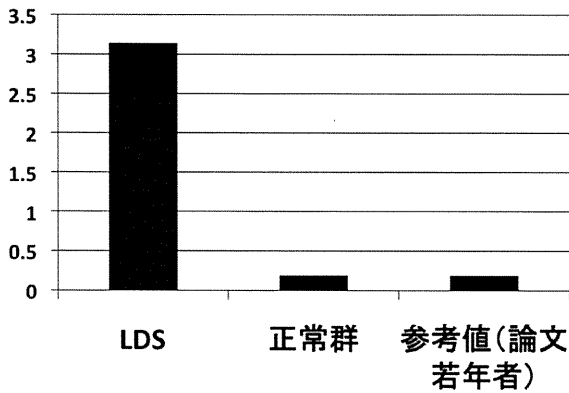


図 2. %LAA の比較。ロイス・ディーツ症候群 (LDS) では、正常群よりも有意に高値であった。また参考文献(2)における正常群より高い値を示していた。なお本研究正常群と論文正常値がほぼ同等の値を示しており、本研究の対照症例選択や解析ソフトの妥当性も示されていると考えられる。

(参考文献)

(1) Neptune ER, Frischmeyer PA, Arking DE, Myers L, Bunton TE, Gayraud B, et al. Dysregulation of TGF-beta activation contributes to pathogenesis in Marfan syndrome. Nature genetics. 2003 Mar; 33 (3): 407-11.

(2) Irion KL, Marchiori E, Hochegger B, Porto Nda S, Moreira Jda S, Anselmi CE, et al. CT quantification of emphysema in young subjects with no recognizable chest disease. AJR American journal of roentgenology. 2009 Mar; 192 (3): W90-6.

D. 考察

ロイス・ディーツ症候群患者では、15例中 4 例でブラを有し、肺実質の病変を

有する頻度が高い事が示された。

また%LAA の計測においても、ブラの領域を除去 (ブラの体積が非常に大きな症例では%LAA が大きく上昇し、患者平均の%LAA の結果を引き上げてしまう。そこでブラが%LAA 値に与える影響を除去するために用手的にブラの領域を除去する処理をおこなった) した場合でも、ロイス・ディーツ症候群では正常群よりも高値を示したことから、ブラが認められず見かけ上は正常と思われる領域においても肺実質が気腫状変化を呈する患者が存在することが示された。

E. 結論

ロイス・ディーツ症候群においても、マルファン症候群と同様に肺実質に病変を有する可能性が、CT から示された。

肺病変を有さない症例、肺病変の病理学的検討、遺伝子異常から肺病変に至るメカニズムなど、今後のさらなる研究が望まれる。

G. 研究発表

- 1. 論文発表
なし
- 2. 学会発表
なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

- 1. 特許取得
なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)
分担研究報告書

ロイス・ディーツ症候群の診断・治療のガイドライン作成および
新規治療法の開発に向けた臨床所見の収集と治療成績の検討

分担研究課題：Loeys-Dietz 症候群の手術経験とその遠隔成績についての検討

分担研究者

国立循環器病センター 心臓血管外科

伊庭 裕 (医師)

湊谷謙司 (部長)

研究要旨

Loeys-Dietz syndrome(LDS)に対する大動脈手術の早期成績または遠隔予後についてはまとまった症例数の報告は少ない。2011年までに当院で手術を行った17例のLDS患者について検討した。17例の症例に対して計45回の手術が施行された。大動脈解離を起こしてから初回手術を行った10例では、平均3.2回もの大動脈手術が必要となり、4例(40%)が大動脈全置換にまで至っていた。一方、解離する前に手術が必要になった症例は7例ですべて大動脈弁輪拡張症に対して手術を施行され、全例で自己弁温存大動脈基部置換術が可能であった。遠隔期に弓部以遠に新規の急性解離を発症した2例で発症したが、その他は現在のところ遠隔期での新たな大動脈イベントは認めていない。全例において、手術死亡は認めず、手術成績自体は良好であった。一旦大動脈解離を起こすと、早期に拡張してさらなる大動脈手術が必要であり、大動脈解離発症前の早期の手術介入がLDS患者の予後を改善すると考える。

A. 研究目的

難治性結合織疾患であるLoeys-Dietz syndrome (LDS) においては、大動脈病変の存在がその予後に大きな影響を与えられ、それらに対する外科治療についての詳細な報告は少ない。そのため、今回、LDS患者に対する外科治療の早期、遠

隔成績について検討した。

B. 研究方法

1992年8月から2011年12月までの間に当センターで大動脈手術を施行された患者のうち、遺伝子検査でTGF- β 受容体異常を認めた17例について、その早期・遠隔成績について検

討した。データはすべて、診療録、手術記録から抽出し、研究使用の同意については、原則として手術施行時に手術同意書とともに得た。

C. 研究結果

17例の患者に対し、計45回の手術が施行された(他院での手術歴5回を含む)。術式の内訳は下表の通りである。

大動脈基部置換術 (うち自己弁温存術式)	17回 (10回)
弓部大動脈置換術	9回
下行大動脈置換術	7回
胸腹部大動脈置換術	6回
腹部大動脈置換術	6回

(基部と弓部の重複を含む)

手術死亡は認めなかった。初回手術時の適応が大動脈解離の症例は10例(59%)で、解離発症後は段階的に大動脈人工血管置換術が必要となり、計32回(平均3.2回)の大動脈手術が施行された。うち4例は大動脈全置換状態となっている。初回手術時、非大動脈解離の7例(41%)はいずれも大動脈弁輪拡張症に対する手術が施行され、いずれも自己弁温存大動脈基部置換術(David手術)が施行された。そのうち2例で遠隔期に大動脈解離の発症を認めた。遠隔成績について、全例における初回手術後の大動脈関連イベント回避率は、5年で41.0%。10年16.4%であった。遠隔死亡は、自己弁温存大

動脈基部置換後に不整脈が原因と考えられる突然死を1例認めた。全体での5年生存率、10年生存率はいずれも94.1%であった。

D. 考察

LDS患者における初回手術後の経過を観察したところ、大動脈解離を発症した後に手術介入した群では、段階的に複数回の外科治療が必要となることが多かった。また、フォローアップしてきた症例のうち、最近になり3例で新規の急性大動脈解離の発症を認めた。それらは定期的にCTで大動脈について経過を見られていたが、そのうち1例はCTで弓部が37mmと軽度の拡大のみであったが、そのCT施行後1か月後に弓部に大動脈解離を発症し、また別の1例はCTで42mmと少し拡大傾向を認めてきた2か月後に遠位弓部から大動脈解離が発生した。この経験からも、LDSにおいては軽度のみであっても拡大傾向が見られたら、解離を発症する可能性があり、他の結合織疾患よりも早期に手術介入を考慮する必要があることが示唆された。諸家の報告でも、LDSは、Marfan症候群など、他の結合織疾患よりも大動脈病変の進行が著しいと考えられ、特に、結合織疾患患者でよくみられる大動脈基部病変に対しては大動脈基部径が40mmに達した段階での、より早期の手術介入が提唱されている。そのような段階では、通常、大動脈弁閉鎖不全がないか、あっても軽度である

ことが多く、自己弁温存基部置換術が施行できる可能性が高い。先に述べた我々の経験からも、弓部以遠の大動脈に関しても大動脈径が40mm以上で拡大傾向が見られた場合には、早期に手術介入すべきと考えている。

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

E. 結論

LDS 患者に対する大動脈手術成績は、早期、遠隔期とも満足すべきものであるが、一旦解離を起こすと、早期に追加手術が必要になることが多く、また解離自体も軽度拡大のみでも起こりやすいことから、早期の予防的手術介入が、それらの予後をさらに改善するものと考えられる。

G. 研究発表

- ・ 第 52 回日本脈管学会総会 (2011/10/21 : 岐阜) : David 手術後遠隔期に発症した急性 A 型解離を契機に、急速な残存大動脈拡大により大動脈全置換に至った Loeys-Dietz 症候群の 1 例
- ・ 48th Annual Meeting of Society of Thoracic Surgery (2012/1/30 : Fort Lauderdale) : Surgical experience for aggressive aortic pathology with Loeys-Dietz syndrome.
- ・ 第 76 回日本循環器学会学術集会 (2012/3/18:福岡) : Surgical outcome of aortic repair for the patients with Loeys-Dietz syndrome

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

ロイス・ディーツ症候群の診断・治療のガイドライン作成および
新規治療法の開発に向けた臨床所見の収集と治療成績の検討

分担研究課題：

ロイス・ディーツ症候群に伴った脊柱側弯症の手術加療-第二報

研究分担者 渡辺航太 慶應義塾大学先進脊椎脊髄病治療学

研究要旨

ロイス・ディーツ症候群に合併した側弯症に対し、手術加療した 4 例の術後経過について報告する。手術時年齢は平均 7.3 歳、主弯曲 Cobb 角は平均 103.5 度。手術方法は growing rod 法（2 例）および後方矯正固定（2 例）を施行した。合併症はインプラントの逸脱、創感染、偽関節のいずれかを全例に認めた。手術加療の際にはインプラントの脱転や術後感染の発症する可能性、心血管系の異常について十分に留意する必要がある。

A. 研究目的

ロイス・ディーツ症候群は Marfan 症候群様の外見に頭蓋骨早期癒合症を合併する全身の結合織疾患であり、側弯症は本症に合併することは知られている¹。平成 22 年度の本研究報告において、ロイス・ディーツ症候群に合併した側弯症に対する手術加療例の詳細について報告したが、今回はそれらの症例の、特に術後経過に関し報告する。

B. 研究方法

脊柱側弯症に対し手術加療を施行したロイス・ディーツ症候群 4 例（男児 2 例、女児 2 例）を対象とした。手

術時年齢は平均 7.3 ± 4.4 歳（3-12 歳）、術後経過観察期間は平均 6.3 ± 1.7 年であった。体格は症例 1 : 98cm (1.5SD)、11.5Kg (-1.1SD)、症例 2 : 107cm (1.6SD)、13Kg (-1.4SD)、症例 3 : 146cm (1.6SD)、33Kg (-0.1SD)、症例 4 : 164cm (1.9SD)、44Kg (0.1SD) で、全例るい瘦体型であった。術前の主カーブの平均 Cobb 角は 102.8 ± 16.9 度（78-116 度）であった。症例 1、2 で growing rod 法を、症例 3、4 で一期的な後方矯正固定術を施行した。これらの症例の初回手術後の経過について検討した。

C. 研究結果

症例 1

女児、手術時、3歳10ヶ月。進行性の脊柱変形に対しgrowing rod法を施行した。術後、近位端フックの脱転を4度認め、その都度、フックや椎弓根スクリューの再設置を行った。さらに、創部感染を2度認め、洗浄・デブリドマンにより沈静化しないため、最終的にロッドを抜去した。10歳時（術後6年）に大動脈弁輪部拡張(AAE)の進行を認め、ARB（ロサルタン）の投与を開始した。現在、AAE進行は抑制されているが、進行を認めた場合は、グラフト置換を検討予定である。さらに、心房中隔欠損も併発しており、治療を予定している。

症例2

男児、手術時年齢4歳10ヶ月。進行性の側弯変形に対し、growing rod法を施行した。術後6ヶ月で創部感染を認め、脊椎インプラントの抜去を行った。感染沈静後の術後1年時、再び脊椎インプラントを設置したが、創部感染が再発したため、再び脊椎インプラントの抜去を行った。その後は装具療法で経過観察を行っていたが、11歳時に後方矯正固定術を行った。なお、11歳時（術後6年）にAAEの進行を認めたため、ARB（ロサルタン）を開始した。今後AAEの進行を認めた場合は、グラフト置換を検討予定。

症例3

女児、手術時年齢11歳。後方矯正固定術を行ったが、術後2年時に第3/4腰椎間の偽関節による脊柱変形の進

行と強い腰痛を認めたため、骨移植術を行った。術後4年経過した現在、明らかな心大血管病変は認めないが、視力障害、呼吸器障害が進行している。

症例4

男児、手術時年齢12歳。後方矯正固定術を行った。術中、横突起の骨折を認めた。さらに術後5ヶ月に最頭側端のフックが脱転し、体幹バランスは不良となったため、再手術を行った。術後6年経過した現在、心血管系の異常は認めていない。

D. 考察

本研究の結果より、本疾患の脊椎手術治療は、骨の脆弱性のため脊椎インプラントの脱転が危惧される。本疾患は全身の結合織疾患であり、骨は非常に脆弱であるため術中、術後の特にgrowing rod法を施行する際は、インプラント脱転のリスクが高いと考えられる。そのため、今後はまずフックおよび椎弓根スクリューの設置後、二期的にgrowing rodを用いた矯正手術を行うといった工夫が必要であると考えた。また、全例るい瘦体型であるため、褥創を原因とした創部感染の危険性にも十分に留意する必要がある。

さらに、10-11歳時にAAEの進行を2例に認めた。そのため、心血管系の異常に関しても留意が必要であると考えられた。

参考文献

1. Erkula G, Sponseller PD, Paulsen LC, Oswald GL, Loeys BL, Dietz HC. Musculoskeletal findings of Loeys-Dietz syndrome. *J Bone Joint Surg Am*;92-9:1876-83.

E. 結論

- Loeys-Dietz症候群に合併した側弯症に対する術後経過について報告した。
- 手術加療の際にはインプラントの脱転や術後感染の発症する可能性、長期的には心血管系の異常が生じる可能性があるため、十分な留意が必要である。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Takahashi Y, Matsumoto M, Karasugi T, Watanabe K, Chiba K, Kawakami N, Tsuji T, Uno K, Suzuki T, Ito M, Sudo H, Minami S, Kotani T, Kono K, Yanagida H, Taneichi H, Takahashi A, Toyama Y, Ikegawa S. Lack of a association between adolescent idiopathic scoliosis and previously reported single nucleotide polymorphisms in *matn1*, *mntnr1b*, *tph1*, and *igfl* in a Japanese population. *Journal of Orthopaedic Research*. 2011;29(7):1055-1058.

2. Cui G, Watanabe K, Ishii K, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Interped-

icular graft using a titanium mesh cage in a patient with lumbar scoliosis associated with a congenital butterfly vertebra. *Journal of Neurosurgery: Spine*. 2011;14(2):215-218.

3. Watanabe K, Okada E, Kosaki K, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Chiba K, Toyama Y, Matsumoto M. Surgical treatment for scoliosis in patients with Shprintzen-Goldberg syndrome. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2011;31(2):186-193

4. Takahashi Y, Matsumoto M, Karasugi T, Watanabe K, Chiba K, Kawakami N, Tsuji T, Uno K, Suzuki T, Ito M, Sudo H, Minami S, Kotani T, Kono K, Yanagida H, Taneichi H, Takahashi A, Toyama Y, Ikegawa S. Replication study of the association between adolescent idiopathic scoliosis and two estrogen receptor genes. *Journal of Orthopaedic Research*. 2011;29(6):834-837.

5. Ogura Y, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Severe progressive scoliosis due to huge subcutaneous cavernous hemangioma: a case report. *Scoliosis*. 2011;6.3

6. Yoshioka K, Watanabe K, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Kyphectomy for severe kyphosis with pyogenic spondylitis associated with myelomenin-

gocele: a case report. Scoliosis. 2011; 6.

7.Cui G, Watanabe K, Miyauchi Y, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Miyamoto T, Matsumoto M. Matrix metalloproteinase 13 in the ligamentum flavum from lumbar spinal canal stenosis patients with and without diabetes mellitus. Journal of Orthopaedic Science. 2011;16:785-790.

8.Shiono Y, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Sterility of posterior elements of the spine in posterior correction surgery. Spine (Philadelphia Pa 1976). 2011 Epub ahead of print.

9.Cui G, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Lenke LG, Matsumoto M. Morphologic evaluation of the thoracic vertebrae for safe free-hand pedicle screw placement in adolescent idiopathic scoliosis: a ct-based anatomical study. Surgical and Radiologic Anatomy. 2011:Epub ahead of print.

10.Matsumoto M, Watanabe K, Ogura Y, Okada E, Hosogane N, Chiba K, Toyama Y. Short fusion strategy for lenke type 1 thoracic curve using pedicle screw fixation. Journal of Spinal Diso

rders & Techniques. 2011 epub ahead of print.

2. 学会発表

1. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 重度脊柱変形の治療 -先天性および症候性側弯症-. 第84回日本整形外科学会学術総会; 2011 5月12日-15日; 横浜.

2. 小谷俊明, 南昌平, 赤澤努, 川上紀明, 辻太一, 松本守雄, 渡辺航太, 宇野耕吉, 鈴木哲平. 側弯症手術における肺胸郭コンプライアンスの変化. 第40回日本脊椎脊髄病学会; 2011 4月21日-5月9日; web.

3. 渡辺航太, 細金直文, 辻崇, 石井賢, 中村雅也, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 乳幼児脊柱側弯症に対するgrowing rod法の治療成績と問題点. 第40回日本脊椎脊髄病学会; 2011 4月21日-5月9日; web.

4. 小谷俊明, 南昌平, 赤澤努, 川上紀明, 辻太一, 松本守雄, 渡辺航太, 宇野耕吉, 鈴木哲平. 特発性側弯症矯正手術中の肺胸郭コンプライアンス計測. 第20回日本脊椎インストゥルメンテーション学会; 2011 10月26日-29日; 久留米.

5. 小倉洋二, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症における骨盤斜傾の検討. 第45回日本側弯症学会; 201

1 10月26日-27日；久留米.

6. 岡田英次朗, 渡辺航太, 小倉洋二, 塩野雄太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症Lenke type5に対する後方矯正固定術. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

7. 松本守雄, 渡辺航太, 細金直文, 小倉洋二, 千葉一裕, 戸山芳昭. Lenke type1胸椎カーブに対する近位固定範囲短縮例の術後成績. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

8. 渡辺航太, 松本守雄, 宇野耕吉, 川上紀明, 辻太一, 柳田晴久, 南昌平, 平野徹, 山崎健, 伊東学, 種市洋, 今釜史郎, 竹下克志, 山元拓哉. 乳幼児側弯症に対するGrowing Rod法の合併症について-多施設研究. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

9. 高橋洋平, 松本守雄, 河野克己, 川上紀明, 宇野耕吉, 伊東学, 南昌平, 柳田晴久, 種市洋, 渡辺航太, 辻太一, 鈴木哲平, 須藤英毅, 小谷俊明, 戸山芳昭, 池川志郎. 思春期特発性側弯症における全ゲノム相関解析. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

10. 川上紀明, 辻太一, 柳田晴久, 宇野耕吉, 松本守雄, 渡辺航太, 山元

拓哉, 平野徹, 種市洋, 山崎健, 藤原憲太, 今釜史郎. 肋骨癒合を合併した先天性側弯症成長期における自然経過の検討. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

11. 辻収彦, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 多椎体奇形を伴う先天性側弯症に対する手術成績. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

12. 川端走野, 渡辺航太, 細金直文, 石井賢, 中村雅也, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. レックリングハウゼン病に伴う重度頸椎後弯変形に対して矯正固定術を施行した4例. 第3回日本レックリングハウゼン病学会学術大会; 2011 11月13日; 東京.

1. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 思春期特発性側弯症患者における前胸部隆起に関するアンケート調査. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

2. 西田光宏, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 後方矯正固定術後に重度のoff balanceを生じた成人期特発性側弯症の1例. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

3. 三森由香子, 長谷公隆, 新田收, 渡辺航太, 松本守雄. 思春期特発性

側弯症患者の脊椎固定術後の姿勢変化と重心動揺の関係. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

4. 福原悠介, 渡辺航太, 前田潤, 香取信之, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 脊柱側弯症に対し後方矯正固定術を施行したFontan手術後の1例. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

5. 西山雄一郎, 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 先天性多発性関節拘縮症に合併した側弯症に対して後方矯正固定術を施行した3例. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

6. 渡辺航太, 細金直文, 戸山芳昭, 千葉一裕, 松本守雄. 乳幼児側弯症に対するgrowing rod法施行例の3次元モデルを用いた胸郭形態の経時的評価. 第45回日本側弯症学会; 2011 10月26日-27日; 久留米.

英文発表

1. Cui G, Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M, Lenke L G. Surgical results of hemivertebra resection for cervical congenital scoliosis. 第84回日本整形外科学会学術総会; 2011 5月12日-15日; 横浜.

2. Watanabe K, Hosogane N, Chiba K, Toyama Y, Matsumoto M. Anterior chest hump in adolescent idiopathic scoliosis- questionnaire evaluation. SOSORT; 2011 5.19-21; Barcelona.

3. Matsumoto M, Watanabe K, Hosogane N, Okada E, Chiba K, Toyama Y. Short fusion for lenke type 1 thoracic curve using pedicle screw fixation. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-16; Copenhagen.

4. Kawakami N, Tsuji T, Yanagida H, Uno K, Matsumoto M, Watanabe K, Yamamoto T, Hirano T, Taneichi H, Yamazaki K, Fujiwara K. Radiographic analysis of progression in congenital scoliosis with rib anomalies during growth period. SRS 46th Annual Meeting & Course; 2011 9.14-17; Louisville.

5. Uno K, Suzuki T, Kawakami N, Tsuji T, Matsumoto M, Watanabe K, Takeshita K, Ito M, Taneichi H, Hirano T, Yanagida H, Yamazaki K, Yamamoto T, Imagama S, Minami S. The effect of early fusion at ten years or earlier for early onset scoliosis- comparison between 43 early fusion patients and 39 growing rod patients. SRS 46th Annual Meeting & Course; 2011 9.14-17; Louisville.

6. Matsumoto M, Watanabe K, Hosogane

- e N, Okada E, Chiba K, Toyama Y. Short fusion for lenke type 1 thoracic curve using pedicle screw fixation. COA/SRS Course; 2011 12.1-2; Beijing.
- 7.Mimori Y, Yamazaki A, Watanabe K, Matsumoto M, Nitta O. Laterality in erector spinae muscles in patients with adolescent idiopathic scoliosis. World Confederation for Physical Therapy; 2011 6.20-23; Amsterdam, Netherlands.
- 8.Tsuji T, Kawakami N, Uno K, Suzuki T, Matsumoto M, Watanabe K, Minami S, Kotani T. How to treat triple major curve (lenke type 4)? : it is a troublesome curve. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
- 9.Cui G, Matsumoto M, Okada E, Watanabe K, Chiba K, Toyama Y. Morphological evaluation of thoracic vertebrae for safe pedicle screw placement using free-hand technique in adolescent idiopathic scoliosis. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
- 10.Okada E, Matsumoto M, Watanabe K, Hosogane N, Chiba K, Toyama Y. Comparison of stainless steel and titanium alloy instruments for posterior correction and fusion surgery in adolescent idiopathic scoliosis. minimum 2-year follow-up study. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
- 11.Watanabe K, Hosogane N, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Toyama Y, Chiba K, Matsumoto M. Prophylactic antibiotic administration in spinal surgery for patients with risk factors for surgical site infection. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
- 12.Kotani T, Minami S, Akazawa T, Shitara T, Kawakami N, Tsuji T, Matsumoto M, Watanabe K, Uno K, Suzuki T. Lung thoracic compliance changes after correcting idiopathic scoliosis under general anesthesia. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-17; Copenhagen.
- 13.Watanabe K, Matsumoto M, Uno K, Kawakami N, Tsuji T, Yanagida H, Ito M, Hirano T, Yamazaki K, Minami S, Toneichi H, Imagama S, Takeshita K, Yamamoto T. Outcomes of growing rod techniques in early onset scoliosis: multicenter study in japan. 18th International Meeting on Advanced Spine Techniques; 2011 7.13-16; Copenhagen.
- 14.Watanabe K, Matsumoto M, Uno K, Kawakami N, Tsuji T, Yanagida H, Ito M, Hirano T, Yamazaki K, Minami S, Taneichi H, Imagama S, Takeshita

K, Yamamoto T. Outcomes of growing rod techniques in early onset scoliosis: multicenter study in Japan. SRS 46th Annual Meeting & Course; 2011 9. 14-17; Louisville.

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし

研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の編集者名	書籍名	出版社名	出版地	出版年	ページ
森崎裕子、森崎隆幸	責任遺伝子	塩屋隆信	遺伝子出血性末梢血管拡張症(HHT)の診療マニュアル	中外医学社	東京	2011	17-22
森崎裕子、森崎隆幸	大動脈疾患による遺伝子異常	山口徹 他	Annual Review 循環器 2012	中外医学社	東京	2012	240-246

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Kawazu Y, Inamura N, Kayatani F, Okamoto N, and Morisaki H	Prenatal complex congenital heart disease with Loeys-Dietz syndrome	Cardiol Young	21	1-4	2011
Tanaka H, Ogino H, Matsuda H, Minatoya K, Sasaki H, and Iba Y	Midterm outcome of valve-sparing aortic root replacement in inherited connective tissue disorders.	Ann Thorac Surg	92	1646-1649 (discussion 1649-1650)	2011
Takigawa M, Yoshimuta T, Akutsu K, Takeshita S, Yokoyama N	Prevalence and Predictors of Coexistent Silent Atherosclerotic Cardiovascular Disease in Patients With Abdominal Aortic	Angiology 2011 Sep 22. [Epub ahead			2011

	Aneurysm Without Previous Symptomatic Carovascular Diseases	of print]			
Ogawa N, Imai Y, Takahashi Y, Nawata K, Hara K, Nishimura H, Kato M, Takeda N, Kohro T, Morita H, Taketani T, Morota T, Yamazaki T, Goto J, Tsuji S, Takamoto S, Nagai R, Hirata Y	Evaluating Japanese patients with the Marfan syndrome using high-throughput microarray-based mutational analysis of fibrillin-1 gene	Am J Cardiol	108	1801-1807	2011
Iwasa T, Ban Y, Doi H, and Morisaki H	Neonatal Marfan Syndrome and Review of 12 Cases in Japan.	Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery	27	262-269	2011
Watanabe K, U Okada E, Kosaki K, Tsuji T, Ishii K, Nakamura M, Chiba K, Toyama Y, Matsumoto M	Surgical treatment for scoliosis in patients with Shprintzen-Goldberg syndrome	J Pediatr Orthop	31	186-193	2011
菱川賢史, 大中恵, 浮田真吾, 山西優紀夫, 奈倉道和, 金共子, 越山雅文, 広瀬雅哉, 小笹宏, 樋口真司, 壺井伯彦, 藤澤大輔, 内山環, 石原健一, 池田幸広, 中村健治, 伴由布子, 岩朝徹, 森崎裕子, 森崎隆幸,	新生児 Marfan 症候群の 1 例	滋賀県産科婦人科雑誌	3	23-25	2011
坏宏一	臨床兆候：大動脈解離の診断	最新医学	66	33-37	2011

坏宏一	大動脈疾患の緊急対応	ICU と CCU	35	187-190	2011
青木美穂子、今井靖、藤田大司、加藤昌義、西村敬史、小川直美、鈴木淳一、平田恭信、永井良三	マルファン症候群では歯周病が極めて高頻度に認められる	呼吸と循環	59	939-942	2011
藤田大司、今井靖、平田恭信	Marfan 症候群と関連疾患	最新医学	66	1655-1663	2011
今井靖、藤田大司、平田恭信	僧帽弁閉鎖不全を呈する妊婦への対応	Medicina	48	2011-2019	2011
Morisaki H, Yamanaka I, Iwai N, Miyamoto Y, Kokubo Y, Okamura T, Okayama A, and Morisaki T	CDH13 gene coding T-cadherin influences variations in plasma adiponectin levels in Japanese population.	Hum Mutat	33	402-410	2012
Sakamoto A, Saito K, Imai Y, Takahashi M, Hosoya Y, Takeda N, Hirano K, Koike K, Enomoto Y, Kume H, Honma Y, Maeda D, Yamada H, Fukayama M, Hirata ,Y, Nagai R, Ishizaka N.	Chronic periaortic, retroperitoneal and mediastinal fibrosis	J Cardiol	59	139-46	2012
Akutsu K, Kawamoto M, Sato N et al.	Acute aortic dissection with cystic medial necrosis of unknown etiology.	J Nippon Med School	79	159-162	2012

