

症例を送って欲しい。

⑩ 死亡例の検討 ……今釜

evaluation form が完成したので、各施設に送付する。

- 死亡例は多くはないはずなので是非とも報告してほしい。近隣の小児病院にも協力して頂き、情報を採取していただきたい。……川上

⑪ EOS(Early Onset Scoliosis)に対する Corrective cast の呼吸機能に与える影響 -リスト式パルスオキシメーター(WristOx™)を用いた検討- ……辻

EOS 児の cast 下での呼吸の問題。前回は 6 例で cast 後にも SpO<sub>2</sub> が低下せず上昇傾向であることを報告した。この内容は今年の ICEOS でも E-Poster に発表する。今回、症例が 14 例に増えたが cast 後の SpO<sub>2</sub> はやはり維持、増加傾向であった。しかし内 4 例では低下がみられ、今後個々の症例の特徴を詳細に検討していく必要がある。他の施設もデータを採取していただき、cast 下でなくても参考データとしていきたい。

⑫ 胸椎高と胸椎+腰椎高の実測値の調査…・川上

腰椎高の実測値を確認したい。

胸椎 T1-12までの長さ

胸椎から仙骨までの長さ が欲しい。計測してデータを送って頂きたい。

重症度分類は手術のタイミング等を予定するのに大変有意義なので、力を入れていきたい。

VEPTR 手術の経過報告を来年 1 月に予定。60 例ほど予定している。

半椎のデータを集めたいので、症例の提出をお願いしたい。

(2 年以上の F/U 期間で形成不全、 3DCT があること)

川上：来年 1 月 7 日に TIS 研究報告会を行う予定。10 月中にプログラムを作成したいので、10 月中旬までに、発表タイトルを報告していただきたい。

TIS 研究報告会後に TIS セミナーを行う予定（17:30～予定）

Gregory Redding 先生の講演を予定している。

厚生労働省科学研究費に関して、来年度以降も申請を継続していきたいので、11 月上旬までに研究課題を作成していただきたい。

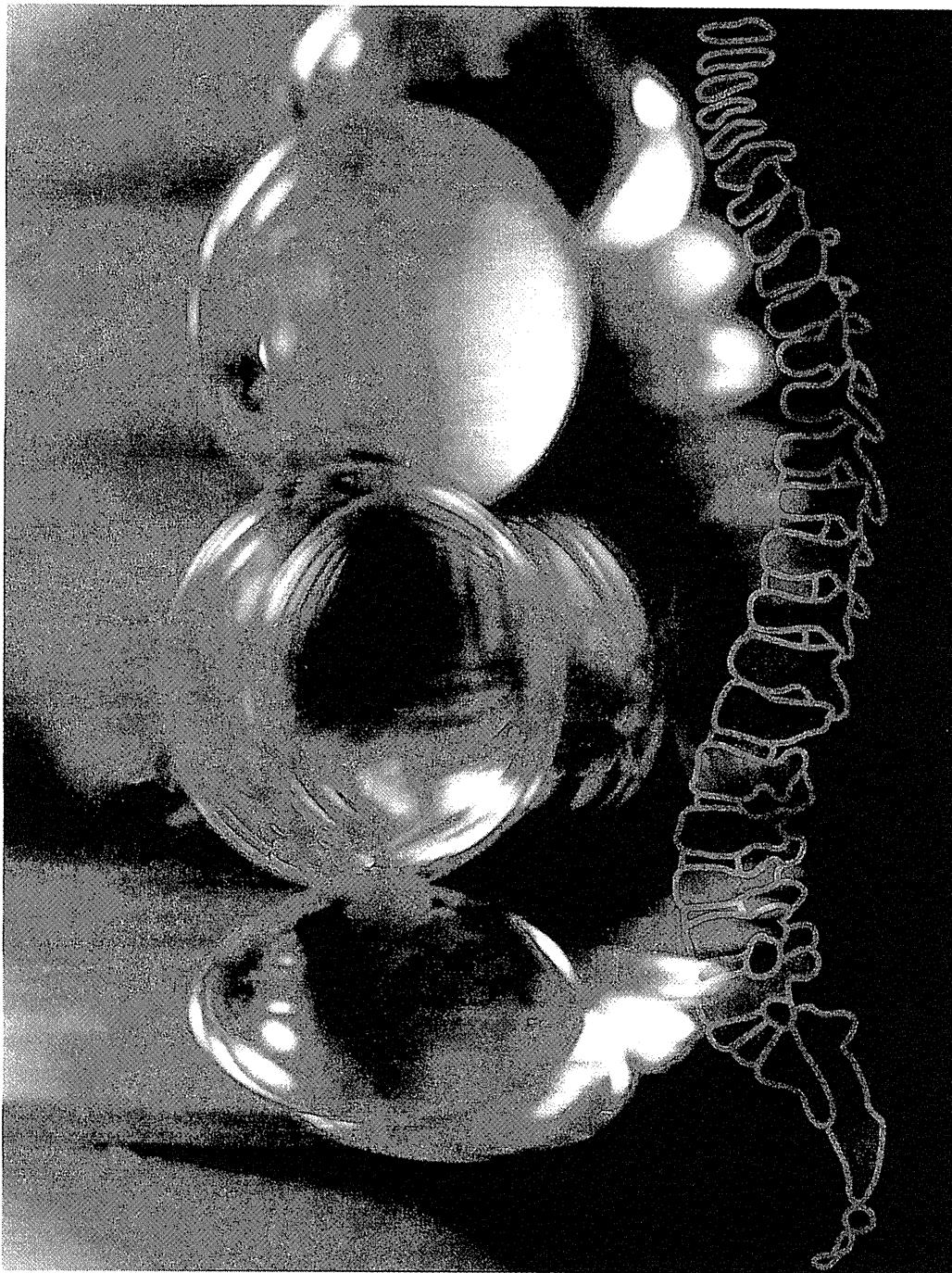
以上

## 【IV】第2回TIS研究報告会

# 第2回 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 胸郭不全症候群(TIS)研究報告会

会期:2012年1月7日(土)13:25~17:30

会場:東京ステーションコンファレンス6階605(A・B・C) 〒100-0005 東京都千代田区丸の内1-7-12  
【定員数 180名】お席には限りがございますのでご了承くださいませ。



<事務局>国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 TIS担当 平岩  
TEL:052-201-5311(代) Fax:052-201-5318  
MAIL:名城病院 整形外科秘書 <[orthosecretary@meijohosp.com](mailto:orthosecretary@meijohosp.com)>

## プログラム

13:25-13:30 第2回胸郭不全症候群(TIS)研究報告会開催にあたって

国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 川上紀明

13:30-15:00 座長：神戸医療センター 整形外科 宇野耕吉 先生

1. TIS 発生状況報告 (国内4県での調査から)  
鹿児島大学医学部 整形・運動機能センター 山元拓哉 先生
2. 先天性多発性関節拘縮症に伴うTISの検討  
鹿児島大学医学部 整形・運動機能センター 山元拓哉 先生
3. Marfan症候群 -脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響について-  
福岡市立こども病院・感染症センター 整形外科 柳田晴久 先生
4. 小児開胸手術後の胸郭変形・脊柱変形全国調査：一次調査結果報告  
大阪医科大学 整形外科学教室 藤原憲太 先生
5. 二分脊椎患者における脊柱変形と呼吸機能障害  
新潟大学 医歯学総合病院 整形外科 平野 徹 先生
6. 胸郭不全症候群死亡例の検討  
名古屋大学 大学院医学系研究科 整形外科 今釜史郎 先生  
国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 川上紀明 先生
7. 胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害  
東京大学 医学部附属病院 整形外科 竹下克志 先生 小野貴司 先生  
福岡市立こども病院・感染症センター 整形外科 柳田晴久 先生
8. TISにおける診断と重症度評価についての検討  
国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 川上紀明 先生

休憩 (15分)

15:15-17:30 座長：慶應義塾大学 医学部附属病院 整形外科 松本守雄 先生

9. 先天性側弯症に対する早期固定術の長期成績の検討  
聖隸佐倉市民病院 整形外科 南 昌平 先生 小谷俊明 先生 赤澤 努 先生
10. 早期発症側弯症に対する10歳以下の早期固定術の検討  
神戸医療センター 整形外科 宇野耕吉 先生
11. 8歳以下の年少児に対する椎弓根スクリュー：刺入精度と刺入に伴う椎弓根形態の変化  
獨協医科大学 整形外科 種市 洋 先生
12. Early onset scoliosisに対するGrowing rodの治療成績  
慶應義塾大学 先進脊椎脊髄病治療学 渡邊航太 先生  
慶應義塾大学 医学部附属病院 整形外科 松本守雄 先生
13. 脊柱側弯症に伴う胸郭変形の三次元解析  
慶應義塾大学 先進脊椎脊髄病治療学 渡邊航太 先生  
慶應義塾大学 医学部附属病院 整形外科 松本守雄 先生
14. 早期発症側弯症の治療におけるCorrective castの呼吸機能に対する影響  
-リスト式パルスオキシメーター(WristOx™)を用いた検討-  
国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 達 太一 先生 川上紀明 先生
15. 本邦におけるVEPTR手術治療の現況  
国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科 川上紀明 先生 達 太一 先生 齋藤敏樹 先生 野原亞也斗 先生

1

## TIS 発生状況報告（国内 4 県での調査から）

鹿児島大学医学部 整形・運動機能センター

山元拓哉

岩手県、栃木県、新潟県、鹿児島県で 2008 年から 2010 年に出生した脊柱変形およびそれにともなう胸郭変形を有する症例の発生率をアンケート調査した。各県のデータは 0.016%、0.018%、0.039%、0.018%であり、全体では 0.023%であった。

2

## 先天性多発性関節拘縮症に伴う TIS の検討

鹿児島大学医学部 整形・運動機能センター

山元拓哉

先天性多発性関節拘縮症に伴う脊柱変形に対する手術施行例のアンケート調査を行った。高度の呼吸障害を有する症例が高頻度で、Flexibility の低下や骨脆弱性も顕著であり、心肺停止等の重篤な周術期合併症も認めた。

3

### Marfan 症候群－脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響について－

福岡市立こども病院・感染症センター 整形外科

柳田晴久

Marfan 症候群では側弯症や漏斗胸を合併することが希ではなく、両者とも胸郭不全症候群へとつながり得るものである。今回は側弯症手術例に限り、側弯や漏斗胸が呼吸機能に及ぼしている影響について報告する。

4

### 小児開胸手術後の胸郭変形・脊柱変形全国調査：一次調査結果報告

大阪医科大学 整形外科学教室

藤原憲太

予備調査の結果をもとに、小児期に開胸手術を受けた症例を経過観察している小児循環器病医・小児心臓外科医の在籍する施設、また脊柱変形を診察している整形外科医に文書によるアンケートを送付し一次調査を行った。

## 5

## 二分脊椎（脊髄腫膜瘤）患者における脊柱変形と呼吸機能障害

新潟大学 医歯学総合病院 整形外科

平野 徹

二分脊椎患者における脊柱変形の頻度は高く、呼吸機能低下を来す例も少なくないと推測される。しかし、本疾患の脊柱変形と呼吸機能の関連に関する報告は少ない。今回多施設で調査したので、その結果を報告する。

## 6

## 胸郭不全症候群死亡例の検討

名古屋大学 大学院医学系研究科 整形外科<sup>1)</sup>

国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科<sup>2)</sup>

今釜史郎<sup>1)</sup>、川上紀明<sup>2)</sup>

胸郭不全症候群（TIS）は致死性の疾患であり、その死因や経過を調査することは TIS の治療を確立する上で重要である。多施設で TIS 死亡症例を集積し、アンケート形式で脊柱変形の程度、呼吸状態、治療内容などを調査した。

## 7

### 胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害

東京大学 医学部附属病院 整形外科<sup>1)</sup>

福岡市立こども病院・感染症センター 整形外科<sup>2)</sup>

竹下克志<sup>1)</sup>、小野貴司<sup>1)</sup>、柳田晴久<sup>2)</sup>

胸郭不全症候群における呼吸障害の多施設横断的調査を開始した。睡眠時低呼吸を示唆する酸素飽和度低下が半数にあった。また高度な胸郭変形と先天性心疾患を有するものに、右心負荷を示す心エコー所見がみられた。

## 8

### TIS における診断と重症度評価についての検討

国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科

川上紀明

肋骨異常を合併した先天性側弯症は TIS の中でも最も典型的な疾患群である。その肋骨異常や椎骨の異常は千差万別であり、悪化の予測と手術時期の決定には未だ一定の見解が得られていない。昨年までの研究で重症度分類を提唱したが、この重症度の特徴や臨床的有用性について検討した。

9

## 先天性側弯症に対する早期固定術の長期成績の検討

聖隸佐倉市民病院 整形外科

南 昌平、小谷俊明、赤澤 努

先天性側弯症に対し 10 歳以下で固定手術を行い、術後 10 年以上経過した長期例につき、側弯 Cobb 角、代償側弯の推移、合併症、再手術の状況、骨成熟前の早期固定の脊椎・肺野、および身長・坐高の術後成長につき検討した。

10

## 早期発症側弯症に対する 10 歳以下の早期固定術の検討

神戸医療センター 整形外科

宇野耕吉

早期発症側弯症の治療上の問題点、是非を明らかにするために、早期固定例、growing rod 例、および growing rod 終了例とで脊柱や胸郭の成長、最終経過観察時の呼吸機能に關し比較検討する。

11

## 8歳以下の年少児に対する椎弓根スクリュー：刺入精度と刺入に伴う椎弓根形態の変化

獨協医科大学 整形外科

種市 洋、稻見 聰、並川 崇、竹内大作、岩井智守男、加藤仲幸、柴佳奈子、野原 裕

8歳以下のEOS手術例12例を対象にPS刺入精度と椎弓根形態の変化を調査した。椎弓根外径は平均6.1mm、内径は平均3.3mmで、刺入精度は91.7%であった。術後の椎弓根外径は平均6.4mmで術後有意に拡大した。

12

## Early onset scoliosisに対するGrowing rodの治療成績

慶應義塾大学 先進脊椎脊髄病治療学<sup>1)</sup>

慶應義塾大学 医学部附属病院 整形外科<sup>2)</sup>

渡邊航太<sup>1)</sup>、松本守雄<sup>2)</sup>

早期発症側弯症に対するgrowing rod法の治療成績を明らかにするため、88例のGR法施行例のX線所見、合併症を評価した。最終経過観察時の冠状面のコントロールは比較的良好であった。合併症発生率は57%と不良であった。

13

## 脊柱側弯症に伴う胸郭変形の三次元解析

慶應義塾大学 先進脊椎脊髄病治療学<sup>1)</sup>

慶應義塾大学 医学部附属病院 整形外科<sup>2)</sup>

渡邊航太<sup>1)</sup>、松本守雄<sup>2)</sup>

Growing rod 法施行例の経時的な胸郭形態を、3次元モデルを用いた評価法で検討した。その結果、本法は脊柱変形の改善だけでなく、経時的な胸郭形成にも有効な方法であることが示唆された。

14

## 早期発症側弯症の治療における Corrective cast の呼吸機能に対する影響 -リスト式パルスオキシメーター (WristOx™) を用いた検討-

国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科

辻 太一、川上紀明

EOS に対する Cast 治療は胸郭を圧迫し胸郭の成長を妨げ呼吸機能を障害すると思われてきた。我々は cast 前後の就寝時における患児の血中酸素飽和度を計測することにより、その影響を客観的に評価した。

15

## 本邦における VEPTR 手術治療の現況

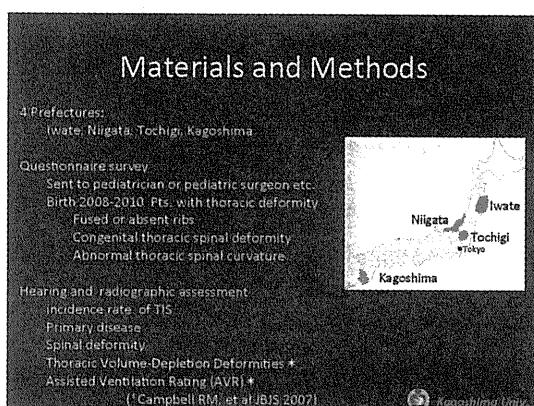
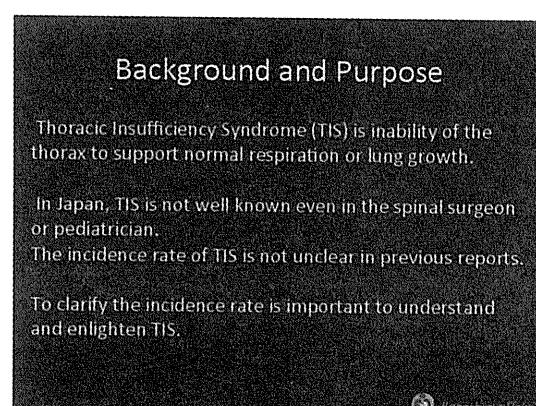
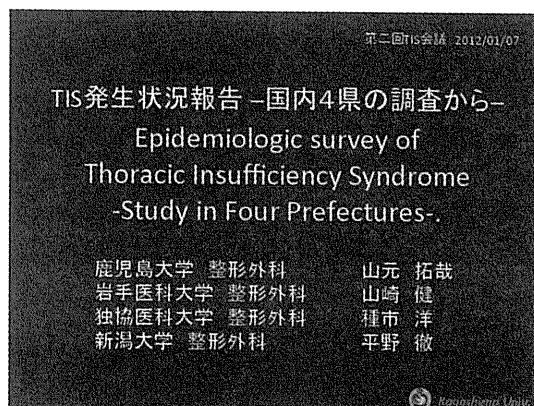
国家公務員共済組合連合会名城病院 整形外科

川上紀明、辻 太一、齊藤敏樹、野原亞也斗

2008 年 12 月 22 日に VEPTR が本邦で認可され、現在まで 3 施設で 60 例以上に手術が行われてきた。さらに多数回の延長や入れ替えが加えられ最終固定は 4 例に行われた。その治療成績について短期経過であるが報告する。

# TIS 発生状況報告（国内4県での調査から）

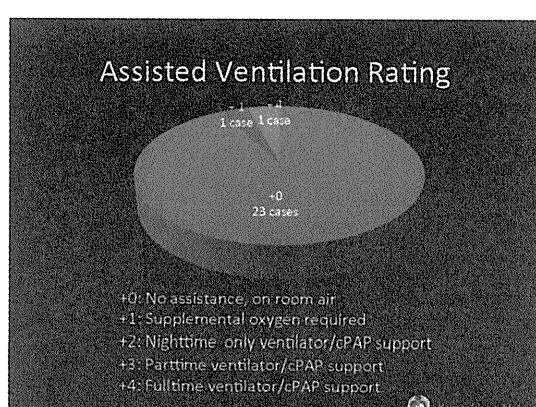
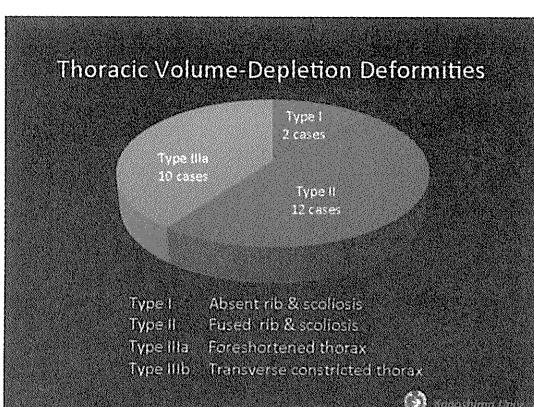
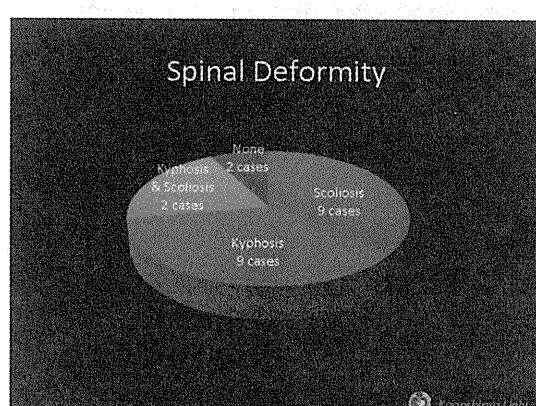
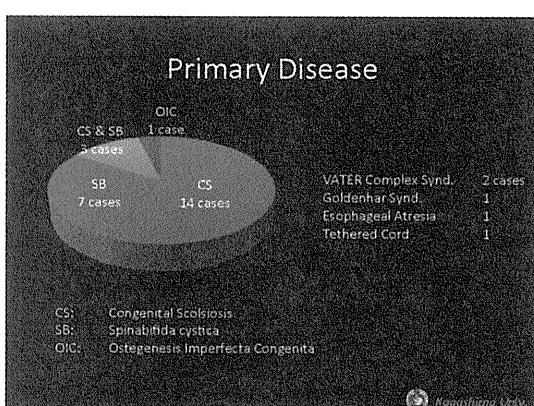
鹿児島大学 山元拓哉

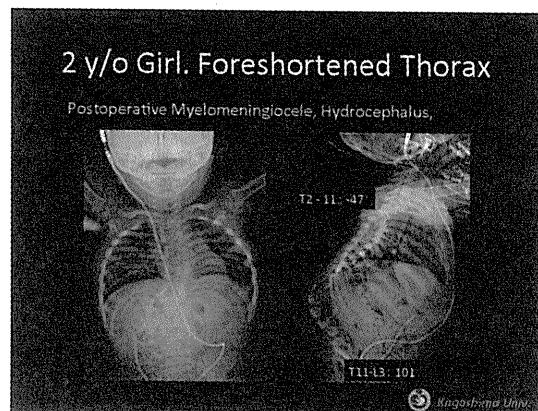
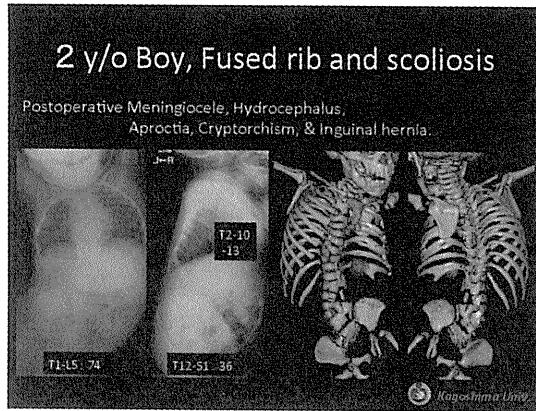


## Incidence rate (TIS/Childbirth)

	Iwate	Niigata	Tochigi	Kagoshima
2008	1/10501	2/18388	2/17240	2/15445
2009	2/10322	1/17943	1/17004	5/14290
2010	2/10020	4/13083	2/16473	1/15124
2008 – 2010	5/30843	7/54419	5/50717	8/45489
%	0.0162	0.0129	0.0099	0.0176
4 Pref.	25/181468			
	0.0138%			

Ryosuke Yamamoto, MD, PhD  
Kagoshima Univ.





### Incidence Rate

TIS (Present study)	0.013 %
Idiopathic Scoliosis	1.1 - 1.66 %
Congenital Scoliosis	0.1 - 0.3
Spina Bifida (Cystica and Occulta)	0.3
Congenital Dislocation of Hip	0.2 - 0.3
Childbirth in Japan(2008)	1,091,156
Estimated TIS Pts.	141.9/year

### Limitation

Pulmonary function is not examined.  
Congenital pathology only in this study.  
How about idiopathic or Syndromic?  
Less than 4 year-old only

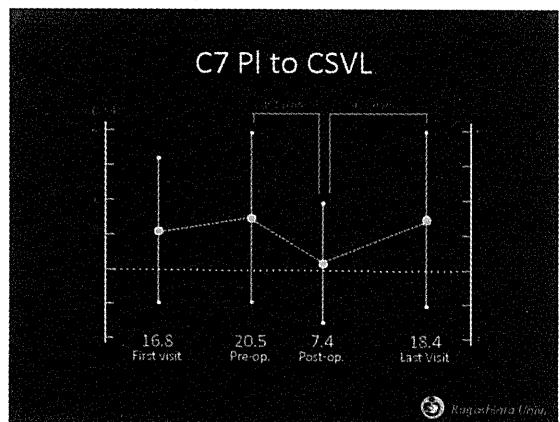
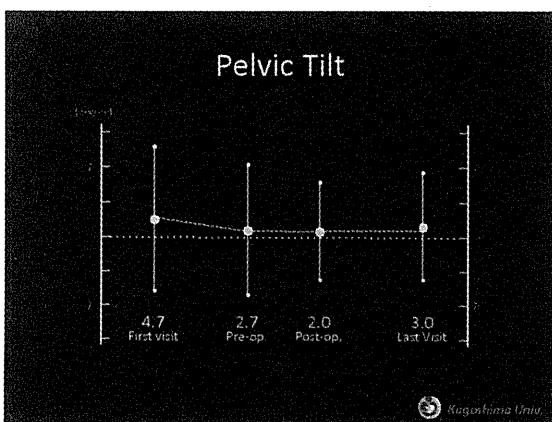
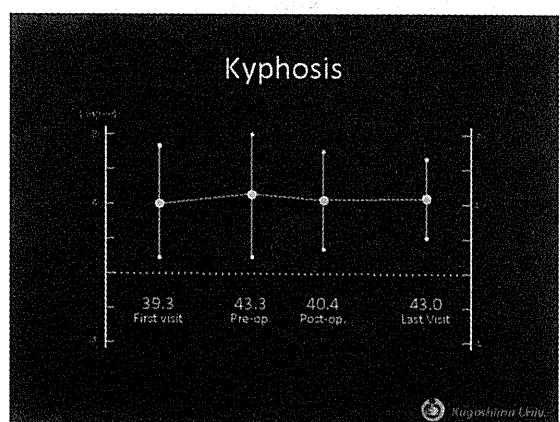
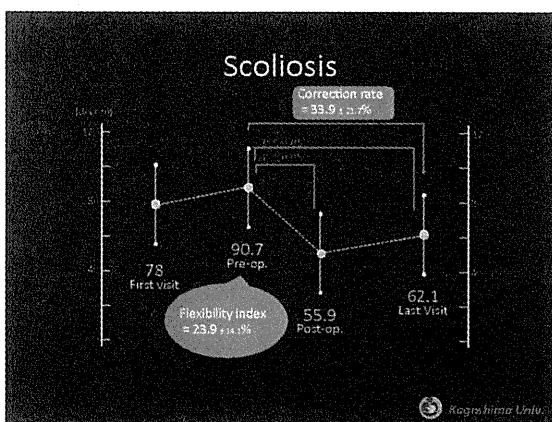
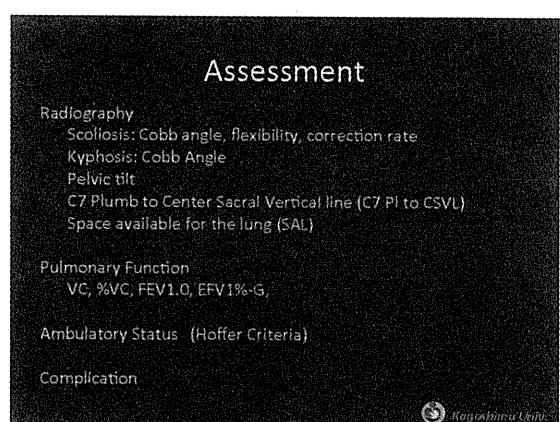
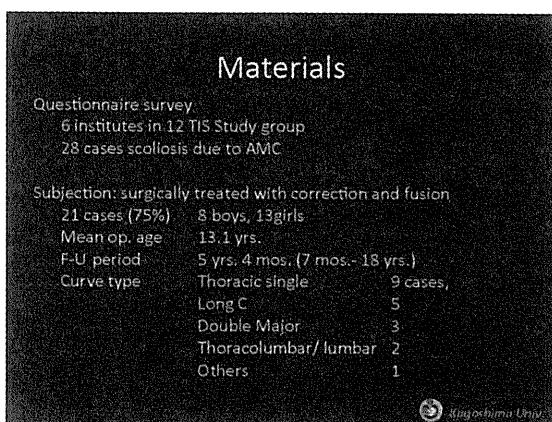
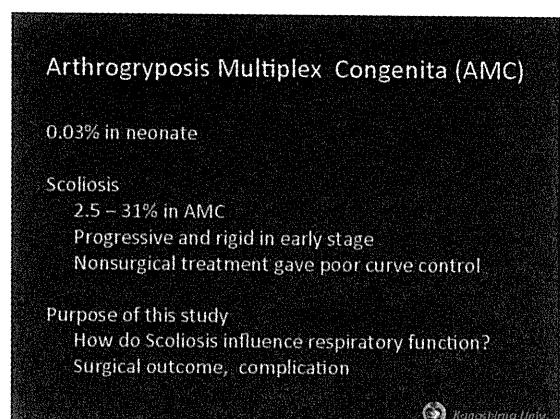
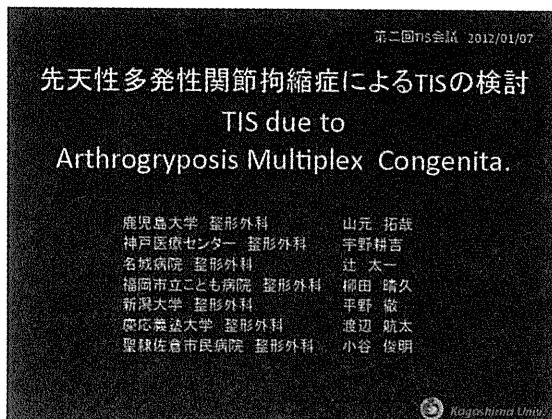
True Incidence rate of TIS is suspected to be higher than 0.013%.

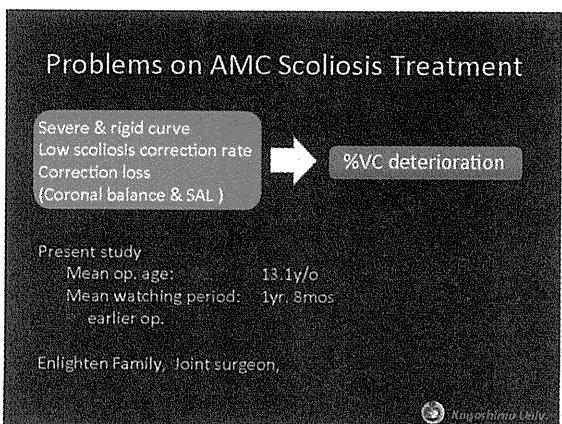
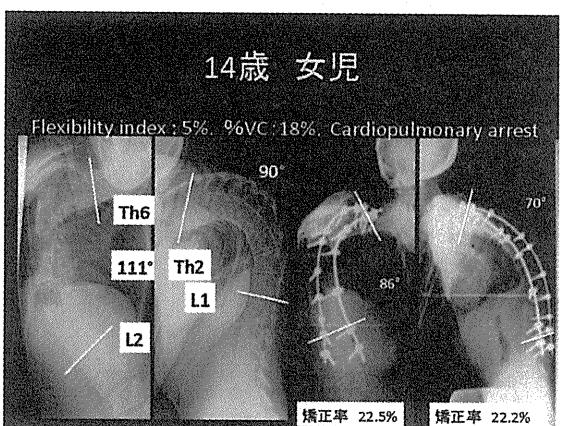
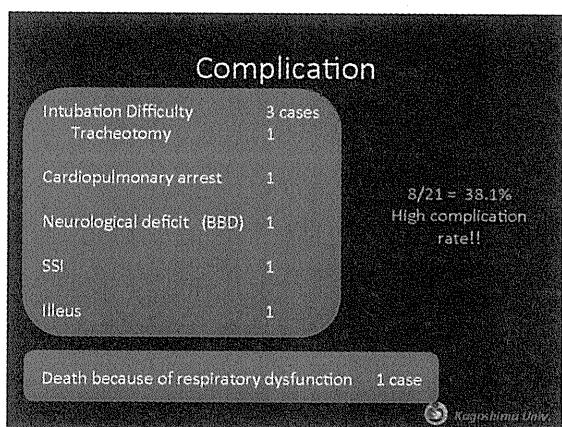
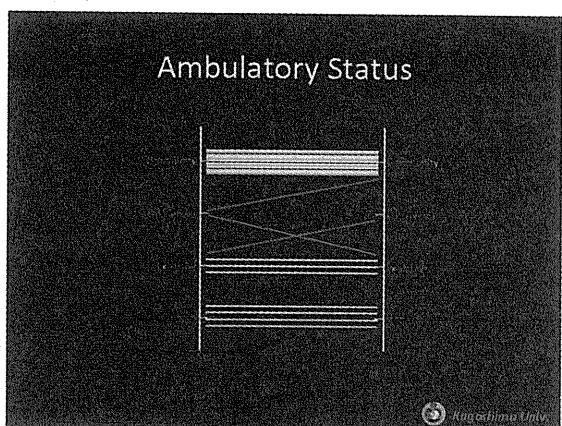
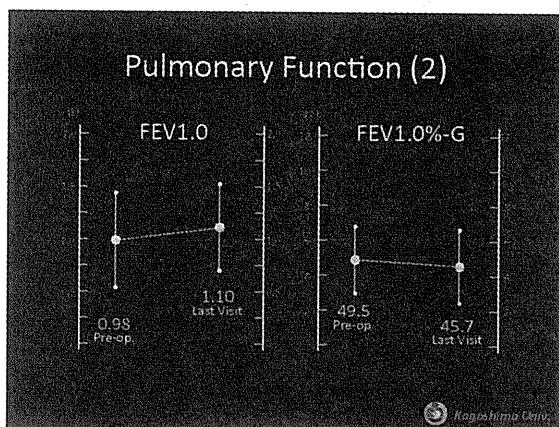
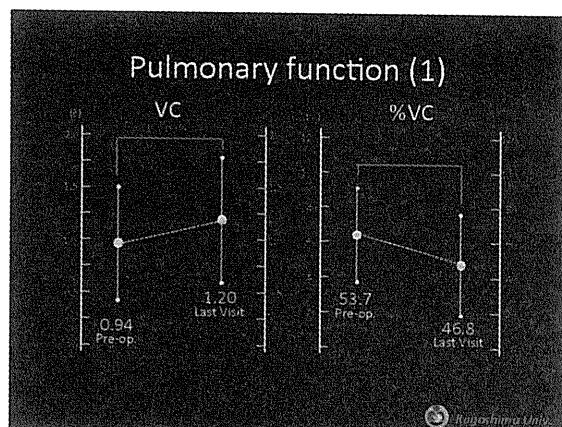
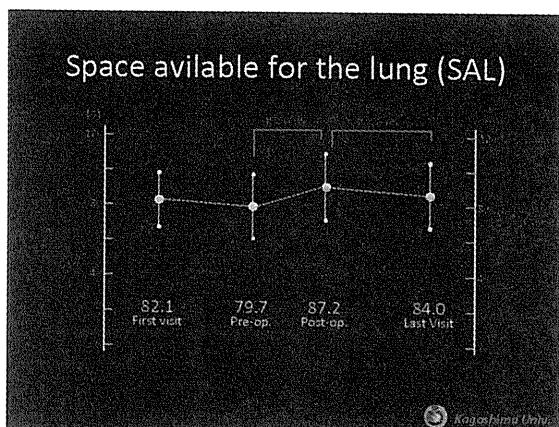
### Conclusion

- 1) In four prefectures, The incidence rate of TIS was studied.
- 2) The incidence rate of TIS was 0.013%
- 3) The true rate of TIS Incidence is suspected to be higher than 0.013%. Further study should be considered.

# 先天性多発性関節拘縮症に伴うTISの検討

鹿児島大学 山元拓哉

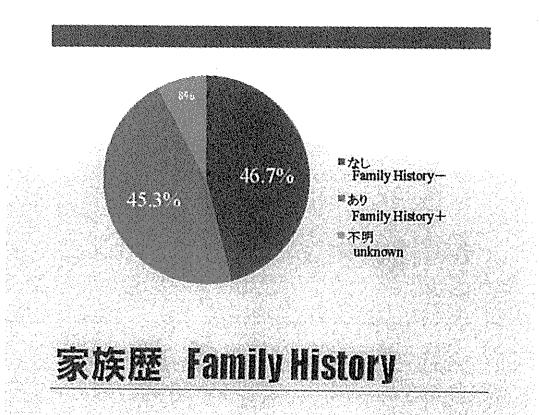
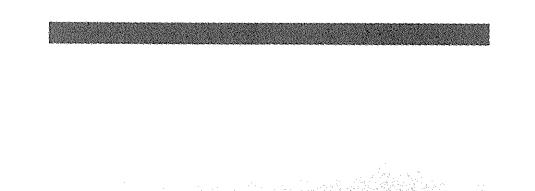
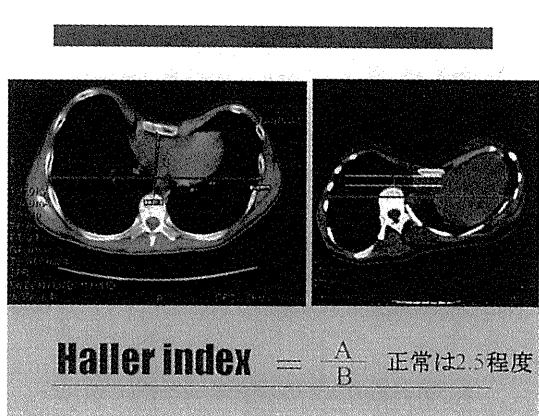
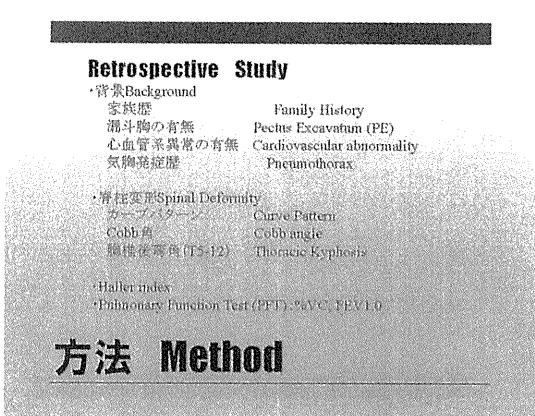
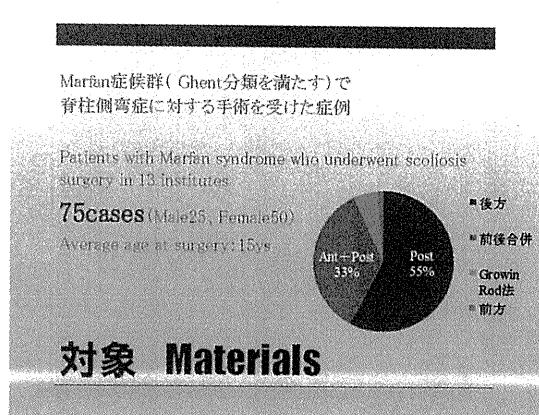
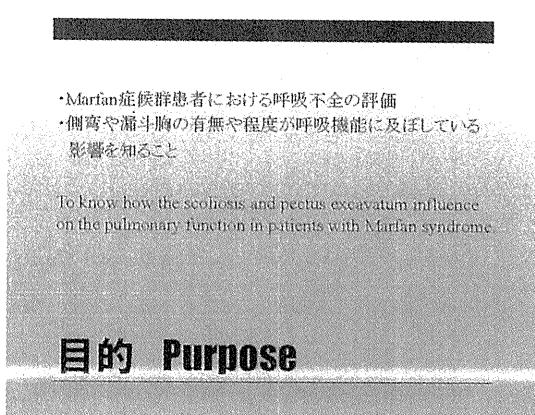
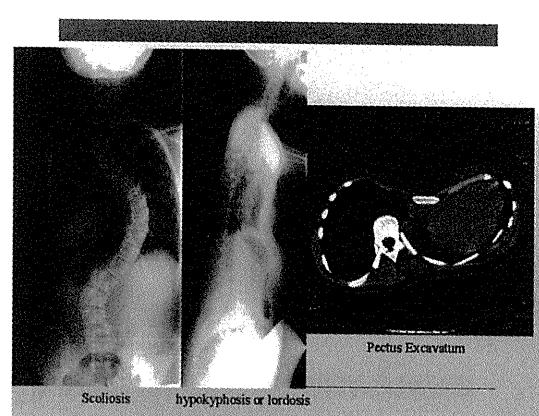
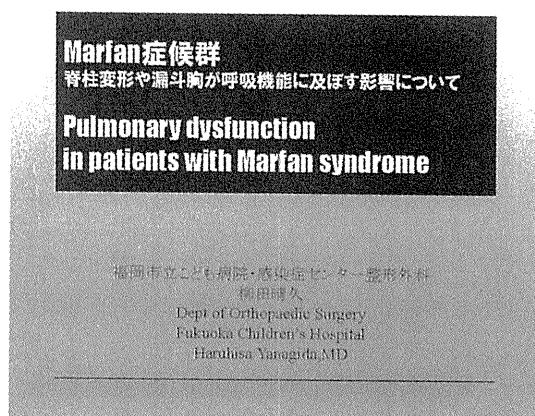


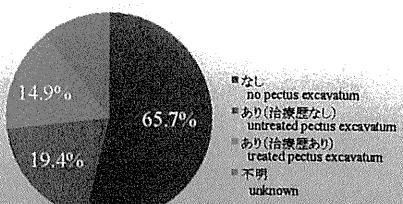


- Conclusion
- 1) TIS due to Arthrogryposis Multiplex Congenita was evaluated.
  - 2) Postoperative deterioration of %VC is observed.
  - 3) Large and rigid curve, low correction rate, and correction loss of coronal balance and SAL is suspected the reason for it.
- Kagoshima Univ.

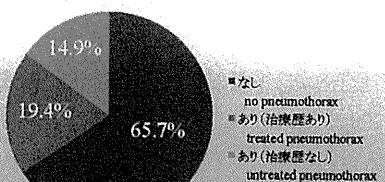
# Marfan症候群 - 脊柱変形や漏斗胸が呼吸機能に及ぼす影響について -

福岡市立こども病院・感染症センター整形外科 柳田晴久

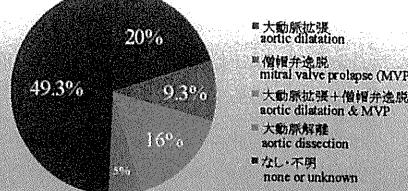




## 漏斗胸 Pectus Excavatum



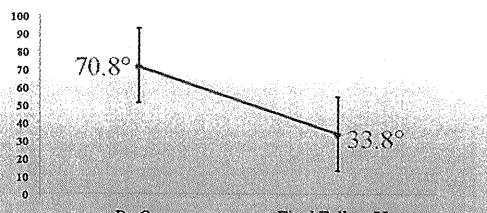
## 気胸 Pneumothorax



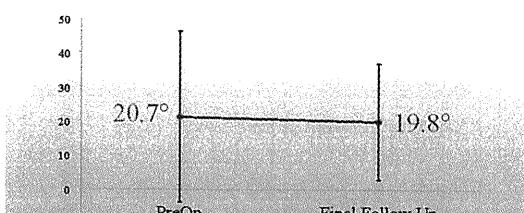
## 心血管系異常 Cardiovascular abnormality

	Single	Double	Triple	Total
Thoracic	11	18	12	41
T-L	5	13	4	22
Lumbar	3	4	0	7
Total	19	35	16	70

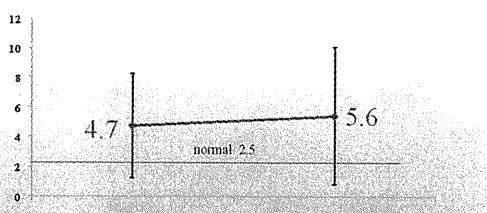
## カーブパターン Curve Pattern



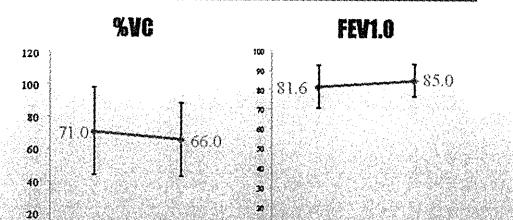
## Cobb角 Cobb angle



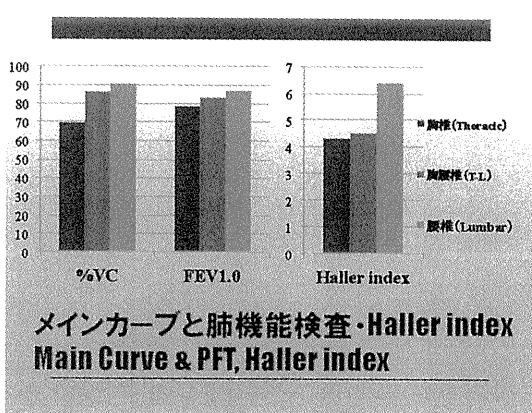
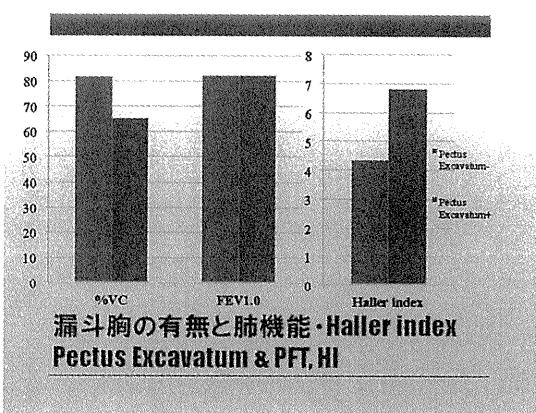
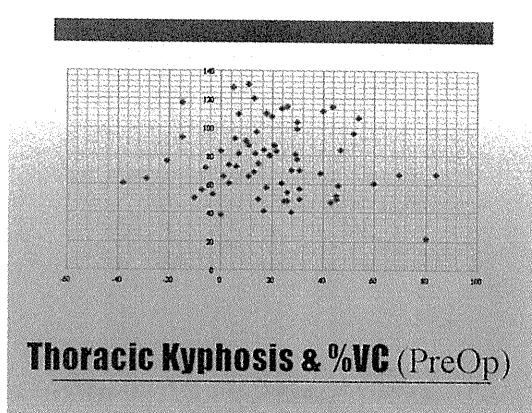
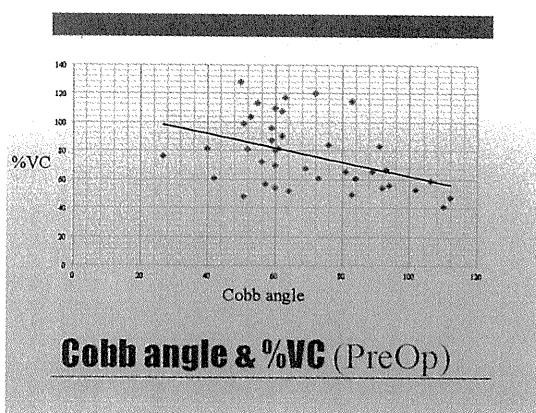
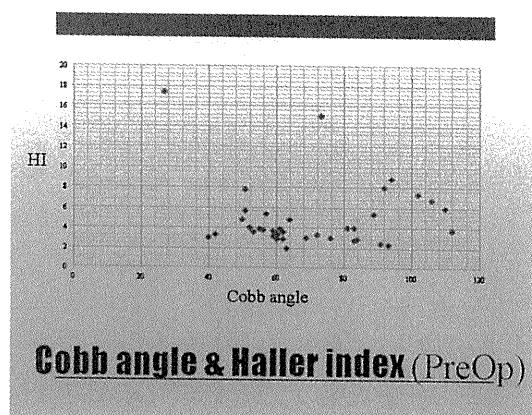
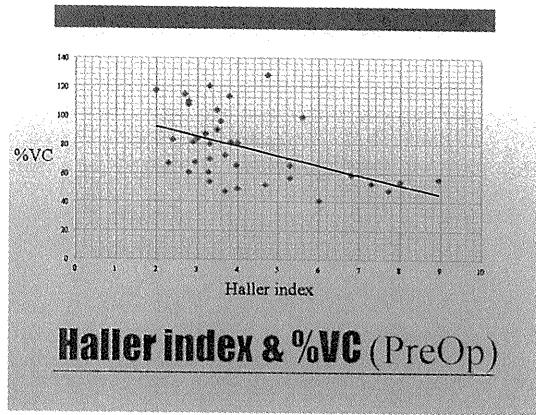
## 胸椎後弯角 Thoracic Kyphosis



## Haller index



## 肺機能検査 Pulmonary Function Test



手術を要する脊柱変形をもつMarfan症候群患者は術前既に拘束性肺機能障害がみられ、その程度はCobb角・漏斗胸の有無よく相関する。胸椎後弯の程度とは明らかな関連はみられなかった。

手術による肺機能障害の改善は得られていくが、悪化もさせていない。

## 結果のまとめ

今回の結果から、Marfan症候群では脊柱変形や漏斗胸による胸部変形の程度が拘束性肺機能障害の程度と相關することは明らか。この研究の問題点はコントロール群（Marfan症候群で脊柱変形や漏斗胸がない群）がないこと。

These results prove that in patients with severe thoracic cage deformity, restrictive ventilatory defects are common.  
The weakness of this study is that we have no control group.

## 考察 Discussion

**Pulmonary function in the Marfan syndrome.**  
Streeten EA. Chest 1987;91:408-12.

Patients with moderate-to-severe pectus excavatum and scoliosis had marked reductions in total lung capacity as well as in FVC and FEV<sub>1</sub>, suggesting a restrictive ventilatory defect.

found no evidence from standard tests of pulmonary function for a connective tissue defect of lung parenchyma that is of clinical importance in Marfan patients who lack chest wall deformity.

## 考察 Discussion

今回の結果から、我々は何をすれば良いのか?  
→もちろん側弯症に対する治療を行うべきだが、漏斗胸  
合併例で側弯症が進行している症例では積極的に  
漏斗胸の治療を勧めていくべきではないか。

In cases with pectus excavatum who have scoliosis likely to progress, repair for pectus excavatum should be employed earlier.

## 考察 Discussion

Marfan症候群の脊柱変形や漏斗胸による胸郭変形の程度は拘束性肺機能障害の程度と相関する。

Severity of chest cage deformity due to spinal deformity and pectus excavatum in Marfan syndrome correlates with pulmonary dysfunction.

## 結論 Conclusion