

# 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 藤原憲太

**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**  
Primary Investigation of Iatrogenic Thoracogenic Scoliosis

大阪医科大学 整形外科教室 藤原憲太  
Department of Orthopedic surgery / Osaka medical college  
Kenta FUJIWARA

第2回TIS研究報告会 厚生労働省難治性疾患克服研究事業

**前回のTIS研究班会議での報告**  
The outline of the last report

先天性の心疾患や胸部疾患に対して乳幼児期に開胸手術を受けた患児の胸郭および脊柱変形を臨床の現場でいざしば経験します。

胸骨正中切開 Median Sternotomy → 肋骨の間 Inclusion between ribs → 胸郭が変形 Pigeon breast → 肋骨の癒合 Rib fusion

開胸手術後の胸郭変形に伴う脊柱変形(側彎症)を『医原性胸郭原性側彎症 (Iatrogenic Thoracogenic Scoliosis)』と言います。

**前回のTIS研究班会議での報告**  
The outline of the last report

11歳 男児 第8,7肋骨の癒合に伴う側彎症  
横膈膜ヘルニアに対する開胸手術を幼少時に受けた  
11-year-old boy: with a history of thoracotomy for Diaphragmatic hernia

6歳時 (6 years) T5-T10:19°    11歳時 (11 years) T5-T10:31°    肋骨の癒合部 Rib fusion

**前回のTIS研究班会議での報告**  
The outline of the last report

医原性胸郭原性の脊柱変形をきたし易いのは?  
The risk factors of Iatrogenic Thoracogenic Scoliosis

仮説 Hypothesis です

- ①幼少時に開胸手術を受けていること  
History of thoracotomy in childhood
- ②開胸の方法は胸骨正中アプローチよりも肋骨の間アプローチ  
Median Sternotomy < Inclusion between ribs
- ③開胸手術の回数は単回よりも複数回  
Several operations > One operation
- ④肋骨癒合を防ぐ配慮のない開胸の方法  
The surgical technique without the consideration for preventing a rib fusion

**目的**

小児期に開胸手術を受けた症例を経過観察している全国の小児循環器病医・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 (日本側彎症学会所属医師) に文書によるアンケートを送付し医原性胸郭原性の脊柱変形の実態調査をすることである。

Purpose of this study is to evaluate results of questionnaire about Iatrogenic thoracogenic scoliosis for Pediatric Cardiologist, Pediatric Cardiac Surgeon, Orthopedic Surgeon.

**対象**

**Objects**

心臓血管外科専門認定修練施設 82 施設  
(心臓血管外科手術が3年間平均して (2009年~2011年) 100/年以上あること)

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist) : 82 doctors  
小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon) : 82 doctors

日本側彎症学会ホームページに登録のあった整形外科医 (Orthopedic Surgeon) : 251 doctors

**方法**

小児循環器病医、小児心臓外科医、整形外科医へのアンケートで共通な調査項目は以下の通り

質問① 1年間に経過観察している開胸手術後患児は何名ですか。(整形外科医を除く)  
□1か510例 □1010例から100例 □100例以上

質問② 特徴的胸郭変形を認めたことがありますか  
□Yes □No

Yesと答えた方  
▶それほどのような胸郭変形でしたか。  
□胸郭変形：軽～重、□肋骨癒合による胸郭変形：軽～重 □その他  
▶変形を生じた患児の年齢層について  
□複数回の手術例が多い □多数回の手術例が多い

質問③ 胸郭変形に伴う脊柱変形 (側彎症) 症例を認識されましたか  
□Yes □No  
Yesと答えた方：それは何例ですか。  
□1から5例 □6例から10例 □10例以上

質問④ 今後行う予定である二次調査 (エックス線撮影中心) に  
□協力できる □協力できない

**方法**

小児循環器病医には以下の設問を追加した。  
Additional questionnaire for Pediatric Cardiologist

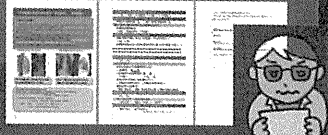
胸郭変形を認めた患児の状態についてお尋ねします。  
胸郭変形によって患児に生じた症状はありますか?

- 美容上の問題 (cosmetic problem)
- 呼吸機能の異常 (problem of respiratory function)
- 心機能の異常 (problem of cardiac function)
- その他

## 方 法

小児心臓外科医には以下の設問を追加した。  
Additional questionnaire for Pediatric Cardiac Surgeon

側方（肋間）開胸の方法についてお尋ねします。  
肋間筋の切断部位は  
中央 肋骨に沿う その他  
 開胸の方法についてお尋ねします。  
 術後に肋骨が癒合しないように配慮しておられますか。  
Yes No



## 結 果

アンケート回収率  
Reply rate of questionnaire

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
29施設/82施設 36%

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
28施設/82施設 34%

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
112名/237名 47%

回収率が低いなあ。  
どうしよう...

## 結 果

設問①：1年間に経過観察している開胸術後患児は何例ですか  
How many children (outpatients) who underwent thoracotomy in one year?

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
 1から10例 (1 to 10 cases) : 0施設  
 10例から100例 (10 to 100 cases) : 12施設  
 100例以上 (100 or more case) : 16施設

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
 1から10例 (1 to 10 cases) : 2施設  
 10例から100例 (10 to 100 cases) : 13施設  
 100例以上 (100 or more case) : 13施設

重複していても1000例以上の症例を対象にできるかな!

## 結 果

設問②：術後の胸郭変形を認めたことがありますか  
Have you experienced the case of thoracic cage deformity after thoracotomy?

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
Yes : 26施設(89%) No : 3施設(11%)

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
Yes : 24施設(86%) No : 4施設(15%)

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
Yes : 26名(25%) No : 84名(75%)


## 結 果

設問②：Yesと答えた方 (The person who chose "Yes")  
▶それはどのような胸郭変形でしたか。  
What kind of thoracic cage deformity was it?

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
鳩胸(pigeon breast) 114例  
肋骨癒合による胸郭変形(rib fusion) 94例

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
鳩胸 354例  
肋骨癒合による胸郭変形 37例

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
鳩胸 39例  
肋骨癒合による胸郭変形 61例



## 結 果

設問②：Yesと答えた方 (The person who chose "Yes")  
▶変形を生じた症例の手術回数について  
About the number of times of thoracotomy of the case which produced thoracic cage deformity.

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
1回(one op) : 7施設(26%) 複数回(several op) : 8施設(30%)

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
1回(one op) : 6施設(25%) 複数回(several op) : 8施設(33%)

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
1回(one op) : 6施設(23%) 複数回(several op) : 8施設(30%)

意外と、単数回 (1回) の手術でも胸郭変形は起こるのかなあ?

## 結 果

設問③ 胸郭変形に伴う脊柱変形 (側弯症) 症例を経験されましたか  
Have you experienced the case of iatorogenic thoracogenic scoliosis?

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
Yes : 16施設(55%) No : 8施設(27%) 無回答 5

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
Yes : 11施設(39%) No : 16施設(57%) 無回答 1

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
Yes : 42名(37%) No : 55名(49%) 無回答 15

## 結 果

設問③ Yesと答えた方 (The person who chose "Yes")  
▶それは何例でしたか。

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)  
 1から5例 (1 to 5 cases) : 8施設  
 5例から10例 (5 to 10 cases) : 2施設  
 10例以上 (10 or more case) : 5施設

小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)  
 1から5例 (1 to 5 cases) : 3施設  
 5例から10例 (5 to 10 cases) : 2施設  
 10例以上 (10 or more case) : 6施設

整形外科医 (Orthopedic Surgeon)  
 1から5例 (1 to 5 cases) : 30施設  
 5例から10例 (5 to 10 cases) : 5施設  
 10例以上 (10 or more case) : 5施設

100例以下の医源性胸郭変形側弯症を調査できるかな!

## 結 果

小児循環器病医に対する設問  
Additional questionnaire for Pediatric Cardiologist

胸郭変形を認めた患児の状態についてお尋ねします。  
胸郭変形によって患児に生じた症状はありますか？  
What symptom was occurred with thoracic cage deformity ?

美容上の問題 (cosmetic problem) : 22施設  
 呼吸機能の異常 (problem of respiratory function) : 2施設  
 心機能の異常 (problem of cardiac function) : 1施設  
 その他 : 1施設

いじめ、突出部の炎症などがあつた。  
症例数は少ないけれど呼吸機能の異常があります

## 結 果

小児心臓外科医に対する設問  
側方（肋間）開胸の方法についてお尋ねします。  
肋間筋の切開部位は

中央切開		17施設 (60%)
肋骨に沿う		9施設 (32%)
肋骨床開胸		2施設 (8%)

肋骨に沿う側方（肋間）開胸が一番多いと思っていました。

## 結 果

小児心臓外科医に対する設問  
閉胸の方法についてお尋ねします。  
術後に肋骨が癒合しないように配慮しておられますか

Yes	22施設 (78%)
No	6施設 (22%)

ご配慮よろしくお願いたします！！

## 結 果

設問④ 今後行う予定である二次調査（エックス線画像中心）に協力できる？  
Can you cooperate in secondary investigation?

小児循環器病医 (Pediatric Cardiologist)	Yes 15施設 / 29施設	51%
小児心臓外科医 (Pediatric Cardiac Surgeon)	Yes 19施設 / 28施設	67%
整形外科医 (Orthopedic Surgeon)	Yes 40名 / 112名	35%

ご協力よろしくお願いたします！！

### 今回の1次調査での結果から

- 2次調査を行うにせよ回収率を上げる工夫が必要  
→小児循環器病医、小児心臓外科医の研究担当者が必要であろう
- 医原性胸郭原性側彎症の症例数が10例以上の施設もあり、小児循環器病医と小児心臓外科医の回答が一部重複しているとしても100例以上の症例が収集可能と考えられた。

### 今回の1次調査での結果から

- 小児心臓外科医に行ったアンケートでは、閉胸時に、術後に肋骨が癒合しないように配慮していない施設が6施設 (22%)あり、今後の実態調査の結果をふまえて、閉胸方法によっては肋骨癒合をきたし、ひいては胸郭変形・脊柱変形をきたすことが明らかになれば、小児心臓外科医に医原性胸郭原性の脊柱変形のリスクについて啓発すべきであると考えられる。
- 小児循環器病医に行ったアンケートでは、胸郭変形に伴う患児の症状を調査したが、美容上の問題があると約75%の医師が回答しており、術後の胸郭変形の予防は、子どものメンタル面にも大きく影響を与える可能性が示唆された。

## 今後の目標

二次アンケート内容 (案)

- ①手術時の年齢
- ②術前の胸部エックス線像 (脊柱変形現位の有無のチェック)
- ③術式基本情報 (病名、開胸の方法、閉胸の方法)
- ④最終経過観察時の年齢と胸部エックス線像

画像を中心に情報収集を行う予定

簡単だね！  
It's easy!

## おわり

御清聴ありがとうございました。  
今後ともご協力よろしく  
お願い申し上げます。  
Thank you for your attention.

# 二分脊椎（脊髄髄膜瘤）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と呼吸機能障害

Spinal deformity and pulmonary dysfunction in patients with spina bifida (SB)

新潟大学医歯学総合病院整形外科  
平野 徹  
TIS研究班



脊髄不全症検査 (TIS) 研究報告書 (H24年1月7日:東京)

## SB患者の脊柱変形 (Spinal deformity in SB)

- ✓ 高頻度 (high frequency, 50-90%)
- ✓ 麻痺のレベルが上であるほど高頻度  
(prevalence increases with higher level of paralysis)
- ✓ scoliosis + lordosis
- congenital deformity | 変形のパターンが多彩  
severe kyphosis | (diverse deformity pattern)
- ✓ 変形の原因も多彩  
(multiple etiologies: congenital, paralytic, tethered cord, hip dislocation, etc)

## S.B.患者の呼吸機能 (Pulmonary function in SB patients)

- ✓ 30 - 60%に拘束性障害を認める  
(restrictive pulmonary impairment)
  - ✓ 呼吸筋の筋力低下がみられ、特に麻痺のレベルが上であるほどその程度は強い  
(reduced respiratory muscle force with more compromise in upper spinal lesion)
  - ✓ 胸椎カーブの大きさと肺活量は負の相関がある  
(thoracic scoliosis inversely correlated with lung volume)
- 報告はわずか  
本邦でのまとまった報告はほとんどない  
(limited information especially in Japan)

## 目的 (Purposes)

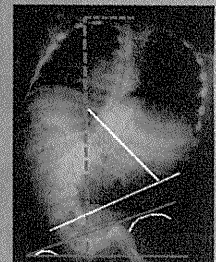
- 本邦での呼吸機能障害の頻度、特徴は？  
to clarify the frequency of pulmonary dysfunction and its characteristics in Japan
- 呼吸機能障害と脊柱変形の関連は？  
to clarify relationship between spinal deformity and pulmonary dysfunction
- 呼吸機能障害に関連する因子は？  
to identify the factors related to pulmonary dysfunction

## 対象 (objectives)

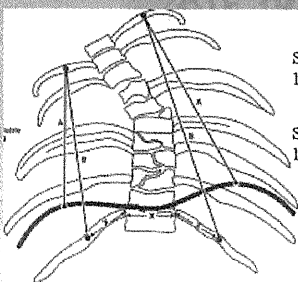
27 cases (男性12例、女性15例)  
非手術例 (多くは術直前): 24例  
既手術例 : 3例  
呼吸機能評価時年齢: 14.3 y.o (8~27歳)  
歩行能力 (Walking ability; Hoffer criteria)  
1.(community walker); 2例  
2.(household walker); 6例  
3.(exercise walker); 3例  
4. (non-walker); 16例

## X線評価 (radiographic assessment)

- Cobb角 (UT, MT, TL/L Cobb)
- 冠状面バランス (C7 plumb line)
- 骨盤傾斜 (Pelvic obliquity)
- 肺スペース (lung space)



## Space available for lung (SAL)

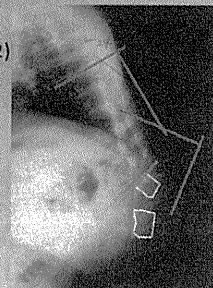


SAL (A):  
1<sup>st</sup> rib-center of diaphragm

SAL (B):  
1<sup>st</sup> rib-11<sup>th</sup> rib

## X線評価 (radiographic assessment)

- 後弯角 (kyphosis angle)
- 胸椎矢状面アライメント (T5-12)  
(thoracic sagittal alignment)



## 呼吸機能検査 (pulmonary function test)

- Forced vital capacity (努力肺活量): FVC
- % FVC (努力肺活量 (%))
  - % FVC (height): 身長で補正
  - % FVC (arm span): arm spanで補正
- Forced expiratory volume in 1<sup>st</sup> second (1秒量): FEV1.0
- FEV1% (1秒率):  $FEV1.0/FVC * 100 (%)$

## FVCの正常予測値

(prediction of normal FVC)

18歳以上(日本呼吸器学会肺生理専門委員会2001年):

- 男:  $0.042 * Ht(cm) - 0.024 * A(y.o.) - 1.785$
- 女:  $0.031 * Ht(cm) - 0.019 * A(y.o.) - 1.105$

6~17歳(日本小児呼吸器疾患学会2008年):

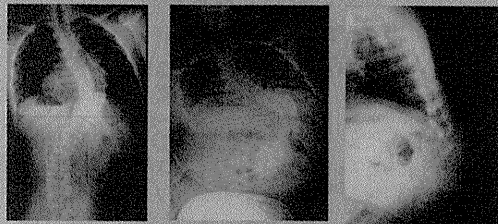
- 男:  $2.108 - 0.1262 * A(y.o.) + 0.00819 * A^2 - 3.118 * Ht(m) + 2.553 * Ht^2(m)$
- 女:  $1.142 - 0.00168 * A^2 - 2.374 * Ht(m) + 2.116 * Ht^2(m)$

## 解析 (analysis)

- 脊柱変形のパターン (Pattern of spinal deformity)
- 呼吸機能障害パターン (Pattern of pulmonary dysfunction)
- 呼吸機能と脊柱変形パラメーターとの相関 (relationship between spinal deformity and pulmonary dysfunction)
- 脊柱変形パラメーター以外に呼吸機能に影響を与える因子 (Other factors affecting pulmonary function)

## 結果 (Results)

## 変形パターン (deformity pattern)



Scoliosis, 14 cases  
Scoliosis  $\geq 30^\circ$   
Kyphosis  $< 50^\circ$

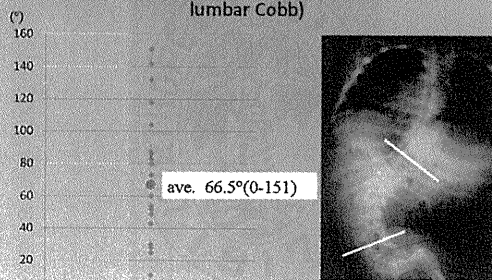
Kyphoscol., 7 cases  
Scoliosis  $< 30^\circ$   
Kyphosis  $\geq 50^\circ$

Kyphosis 3 cases  
Scoliosis  $< 30^\circ$   
Kyphosis  $\geq 50^\circ$

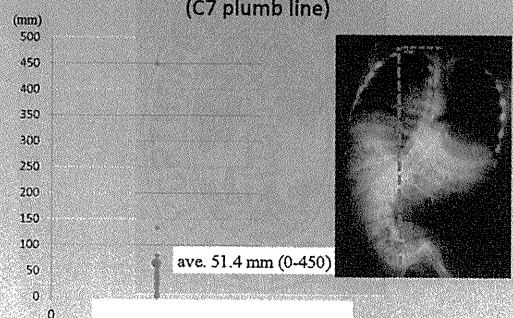
## 主胸椎Cobb角 (main thoracic Cobb)

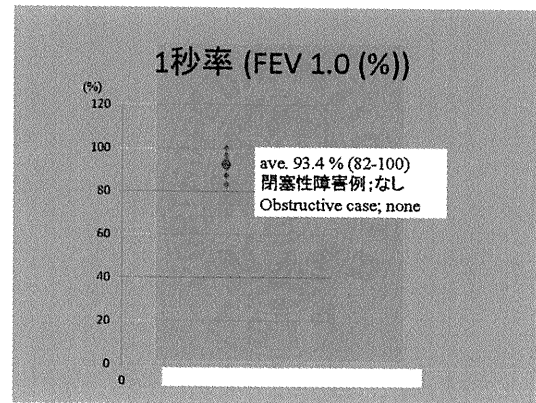
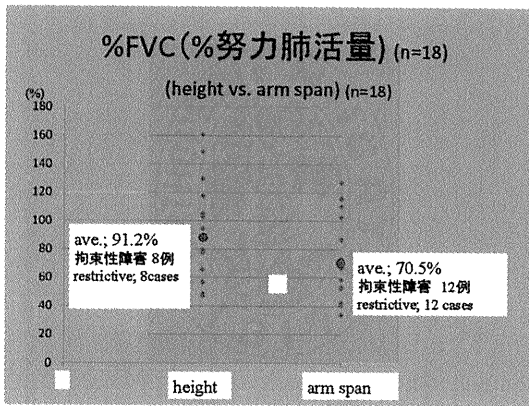
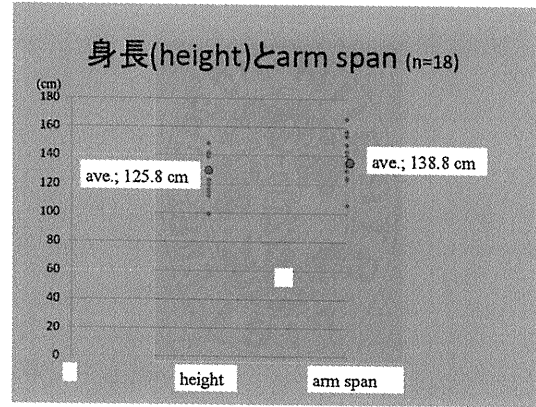
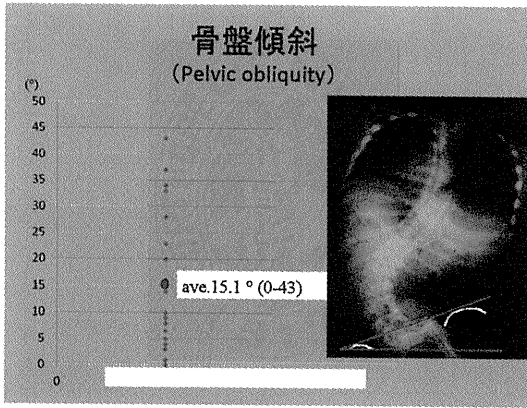


## 胸腰椎/腰椎Cobb角 (thoracolumbar/lumbar Cobb)



## 冠状面バランス (C7 plumb line)

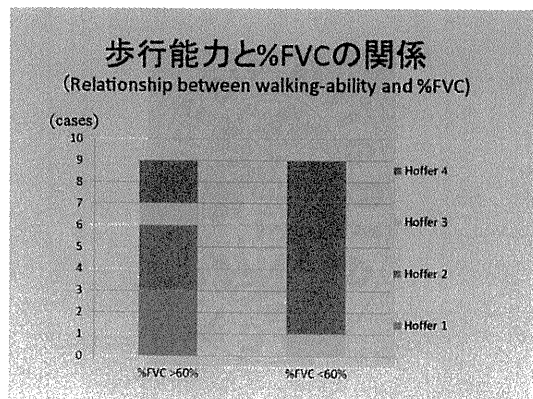
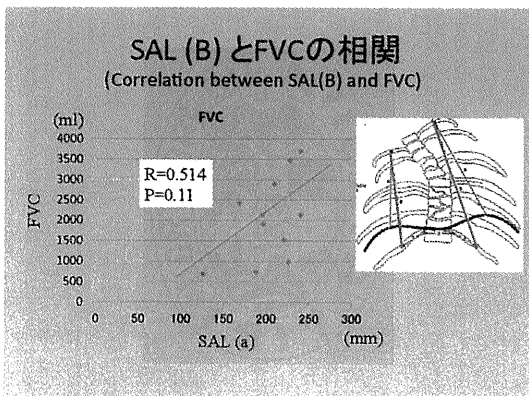
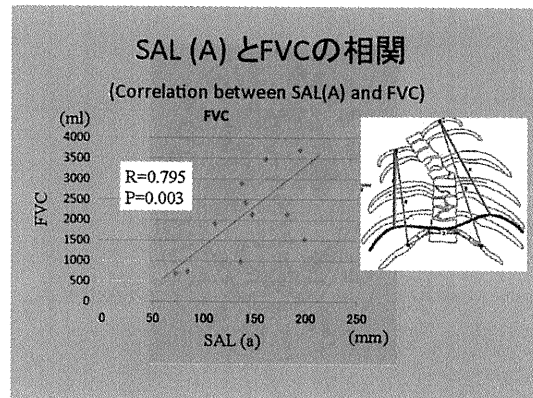


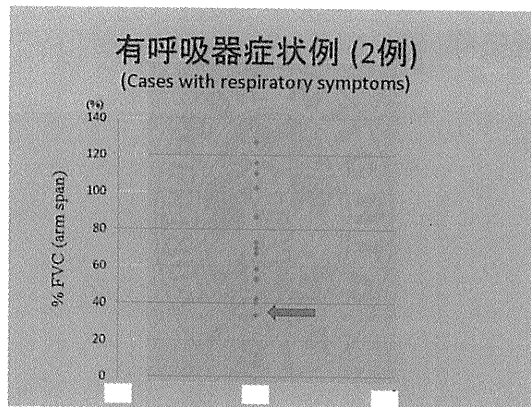


### X線パラメーターと%FVC (arm span)の相関

(Correlation between radiographic parameters and % FVC)

Radiographic parameters	R (相関係数)	P (有意性)	
主胸椎Cobb (MT Cobb)	0.023	0.93	
胸腰椎/腰椎Cobb (TL/L Cobb)	0.202	0.43	
主カーブ (major curve Cobb)	0.312	0.24	
後弯角 (kyphosis angle)	0.479	0.05	後弯が大きいほど%FVC低下傾向
胸椎矢状面アライメント (thoracic sagittal alignment)	0.02	0.59	
前顔面アライメント (G7 plumb line)	0.073	0.78	
骨盤傾斜 (pelvic obliquity)	0.005	0.98	





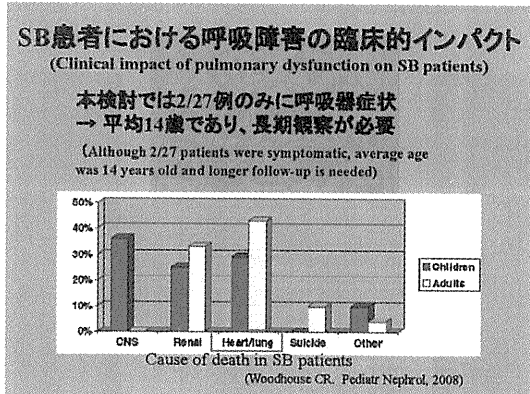
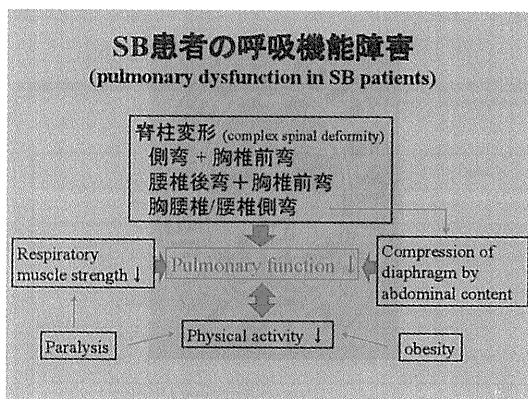
### 結果のまとめ (Summary of the results)

- ✓ SB患者では拘束性障害例が多かった  
(restrictive lung pattern was popular in SB patients)
- ✓ 脊柱変形のパラメーターと%FVCの低下は必ずしも相関しなかった  
(parameter of spinal deformity did not correlate with pulmonary dysfunction)
- ✓ 横隔膜を基準としたSALはFVCの絶対量を反映していた  
(SAL based on the diaphragm reflected FVC)

### 結果のまとめ (Summary of the results)

- ✓ 高度拘束性障害例のほとんどは歩行能力低下例であった。  
(Most of the patients with severe restrictive lung pattern had severely impaired walking ability (non-ambulant))
- ✓ 呼吸器症状を有していた2例は、%FVCの値が最も低かった  
(Two patients with respiratory symptom had the smallest %FVC.)

### 考察 (Discussion)



### 本研究の限界 (limitation of this study)

- retrospective cross-sectional study (データ収集の不足など)
- small and younger sample size (longer follow-up is needed)
- 麻痺のレベルが未評価 (Data of level of paralysis were not available)

↓

脳外科、泌尿器科との共同前向き研究が必要  
(Prospective study with neurosurgeon and urologist is needed)

### まとめ (Conclusions)

- 呼吸機能の評価にはarm spanの計測が重要である (Data of arm span is essential)
- 拘束性障害パターンが高頻度 (restrictive pattern is popular in SB)
- SB患者の呼吸機能は必ずしも脊柱変形の重症度と相関せず、様々な要因が関与していると思われる  
(Many factors are involved in pulmonary dysfunction in SB)
- 横隔膜を基準としたSALがVCを反映する (SAL based on the diaphragm reflected FVC)


# 胸郭不全症候群死亡例の検討

名古屋大学 今釜史郎

## 胸郭不全症候群死亡例の検討

Survey of cause of death in the patients with Thoracic Insufficiency Syndrome (TIS)

- 名古屋大学 整形外科 今釜 史郎 (Shiro IMAGAMA)
- 名城病院 整形外科 川上 紀明
- 豊田佐倉市民病院 整形外科 南昌平 小谷俊明
- 福岡市立こども病院 整形外科 柳田晴久
- 新潟大学 整形外科 平野 徹
- 厚生労働省難治性疾患克服研究事業 TIS 研究班



第2回TIS研究報告会 2011.01.07 東京

## 【目的】

- TISは致死性
- 死亡例における脊柱変形、呼吸状態、死因など不明

↓

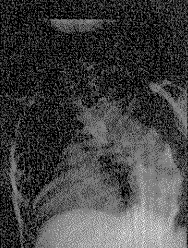
多施設・アンケート形式でTIS死亡症例を集積し、脊柱変形の程度、呼吸状態、治療内容などを調査

## 【Objective】

- To collect the data of patients with TIS who have died primary or secondary due to TIS
- To investigate the cause of death using questionnaire survey in multicenter study

## 【対象】

- TISが疑われる症例
- 呼吸状態と脊柱レントゲン所見
- 年齢は問わない
- 除外項目はなし



## 【Materials】

- All patients including those who definite or probable TIS and died due to TIS during growth period as well as after maturity.
- There are no exclusion criteria

## 【方法】

- 22項目のアンケート調査
- 脊柱変形
- 脊柱手術歴
- 呼吸状態
- 死因 など

## 【Methods】

- Evaluation form with 22 items
- This form includes the queries about gender, age, diagnosis, comorbidity, type of spinal deformity, spinal curve angle, rib anomaly, TIS classification, respiratory status, treatment, and cause of death.

Question form: \*Please check all that apply

1 Gender	性別	Male Female
2 Age at 1st visit	初診時年齢	( ) years ( ) months
3 Age at surgery	手術時年齢	( ) years ( ) months <input type="checkbox"/> No surgery
4 Age at death	死亡時年齢	( ) years ( ) months
5 Category of spine deformity	脊柱変形	<input type="checkbox"/> Congenital <input type="checkbox"/> Neuromuscular <input type="checkbox"/> Idiopathic <input type="checkbox"/> Others ( )
6 Diagnosis	診断名	<input type="checkbox"/> Jeune <input type="checkbox"/> Achondroplasia <input type="checkbox"/> Jarcho-Levin <input type="checkbox"/> Ellis-van Creveld <input type="checkbox"/> Marfan <input type="checkbox"/> NF-1 <input type="checkbox"/> Muscle dystrophy <input type="checkbox"/> Others ( )
7 Comorbidities	合併疾患	<input type="checkbox"/> Congenital renal abnormality <input type="checkbox"/> Congenital heart disease <input type="checkbox"/> Asthma <input type="checkbox"/> Spinal cord abnormality *Details ( ) <input type="checkbox"/> Others ( )
8 Type of spinal deformity	脊柱彎曲	<input type="checkbox"/> Single thoracic <input type="checkbox"/> Double thoracic <input type="checkbox"/> Double major <input type="checkbox"/> Lordoscoliosis <input type="checkbox"/> Kyphoscoliosis <input type="checkbox"/> Others ( )

Evaluation form (\*Please check all that apply)

1 Gender	性別	<input type="checkbox"/> Male <input type="checkbox"/> Female
2 Age at 1st visit	初診時年齢	( ) years ( ) months
3 Age at surgery	手術時年齢	( ) years ( ) months <input type="checkbox"/> No surgery
4 Age at death	死亡時年齢	( ) years ( ) months
5 Category of spine deformity	脊柱変形	<input type="checkbox"/> Congenital <input type="checkbox"/> Neuromuscular <input type="checkbox"/> Idiopathic <input type="checkbox"/> Others ( )
6 Diagnosis	診断名	<input type="checkbox"/> Jeune <input type="checkbox"/> Achondroplasia <input type="checkbox"/> Jarcho-Levin <input type="checkbox"/> Ellis-van Creveld <input type="checkbox"/> Marfan <input type="checkbox"/> NF-1 <input type="checkbox"/> Muscle dystrophy <input type="checkbox"/> Others ( )
7 Comorbidities	合併疾患	<input type="checkbox"/> Congenital renal abnormality <input type="checkbox"/> Congenital heart disease <input type="checkbox"/> Asthma <input type="checkbox"/> Spinal cord abnormality *Details ( ) <input type="checkbox"/> Others ( )
8 Type of spinal deformity	脊柱彎曲	<input type="checkbox"/> Single thoracic <input type="checkbox"/> Double thoracic <input type="checkbox"/> Double major <input type="checkbox"/> Lordoscoliosis <input type="checkbox"/> Kyphoscoliosis <input type="checkbox"/> Others ( )

脊柱変形の進行	9	Main scoliosis curve at 1st visit	( ) ( ) ( ) ( ) ( ) Apex ( ) or ( )
	10	Thoracic kyphosis at 1st visit	( ) ( ) ( ) ( ) ( ) Apex ( ) or ( )
脊柱変形	11	Main scoliosis curve at final FU	( ) ( ) ( ) ( ) ( ) Apex ( ) or ( )
	12	Thoracic kyphosis at final FU	( ) ( ) ( ) ( ) ( ) Apex ( ) or ( )
脊柱変形治療	14	Location of main curve	<input type="checkbox"/> Upper thoracic <input type="checkbox"/> Thoracic <input type="checkbox"/> Thoracolumbar <input type="checkbox"/> Lumbar <input type="checkbox"/> Cervicovertebra <input type="checkbox"/> Butterfly vertebra
	15	Type of Congenital vertebral anomaly	<input type="checkbox"/> Segmentation failure <input type="checkbox"/> Mixed type <input type="checkbox"/> Others ( )
呼吸状態	16	Rib anomaly	<input type="checkbox"/> fused rib <input type="checkbox"/> rib defect <input type="checkbox"/> mixed <input type="checkbox"/> rib proximally <input type="checkbox"/> Abnormal rib No. "LL" or "RL" ( )
	17	TIS classification	*Please see reference Table1) <input type="checkbox"/> Type I <input type="checkbox"/> Type II <input type="checkbox"/> Type III <input type="checkbox"/> Type IV
死亡前呼吸状態	18	Respiratory status before death	<input type="checkbox"/> Non support <input type="checkbox"/> Oxygen support only <input type="checkbox"/> Tracheotomy <input type="checkbox"/> Intubation <input type="checkbox"/> Ventilator <input type="checkbox"/> Others ( )
呼吸状態(分類)	19	Assisted ventilation rating	*Please see reference Table2) 0 1 2 3 4
死因	20	Cause of death	<input type="checkbox"/> Respiratory dysfunction <input type="checkbox"/> Pulmonary infection <input type="checkbox"/> Sepsis <input type="checkbox"/> Cardiac dysfunction <input type="checkbox"/> Others ( )
脊柱変形治療	21	Treatment of spinal deformity	<input type="checkbox"/> Brace <input type="checkbox"/> Surgery <input type="checkbox"/> Others ( )
治療の詳細	22	Details of Treatment	( )

Reference Tables

TABLE I Thoracic Insufficiency Syndrome

Type of Volume Deprivation Defect	Thoracic Deformity	Mechanism of Lung Volume Loss	Examples
Type I (flattened ribs and anterior)	Unilateral thoracic hypoplasia	Long processes into the chest, with loss of lung volume	Jeune, Beare-Rice and congenital scoliosis
Type II (flattened ribs and scapula)	Unilateral thoracic hypoplasia	Constraint of lung from fused ribs, separating the sternum	Jeune, Beare-Rice and congenital scoliosis, thoracic scapulae from prior thoracotomy when bilateral thoracic fusion performed. Low-Tam early onset scoliosis
Type III (posterior-lateral fusion)	Global thoracic hypoplasia	Bilateral long-term constraint of lungs from loss of thoracic height	Jarcho-Levin syndrome, severe thoracic kyphosis
Type IV (bilateral fused ribs)	Global thoracic hypoplasia	Unilateral constraint of lungs from rib deformity	Jeune, Beare-Rice, thoracic scapulae with widespread deformity of the thorax

\* Jeune = vertebral arrests, anal atresia, brachycephaly, talus with esophageal atresia, or tracheal and renal abnormalities.

TABLE II Assisted Ventilation Rating (AVR)

- 0: No assistance, or non-invasive
- 1: Supplemental oxygen required
- 2: Negative only ventilation (NIV) support
- 3: Positive ventilation (PAP) support
- 4: Full-time ventilator support

\* cMAP = central positive airway pressure support.

(Campbell BA, et al. JPT (Jan 2017))



### 【結果】

•13症例 (13 cases)

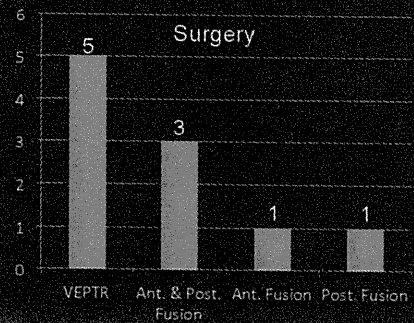
[10例: 日本、3例: アメリカ]

性別 Gender	男5: 女8 (Male, Female; 5, 8)
初診時年齢 Age at 1st visit	平均3.9歳 (3.9y)
手術時年齢 Age at surgery	平均6.4歳 (6.4y)
死亡時年齢 Age at death	平均10.8歳 (10.8y)

脊柱手術 surgery (10/13 cases: 77%)

初診時年齢 Age at 1st visit	平均4.5歳 (4.5y)
手術時年齢 Age at surgery	平均6.4歳 (6.4y)
死亡時年齢 Age at death	平均12.8歳 (12.8y) ←6.4年

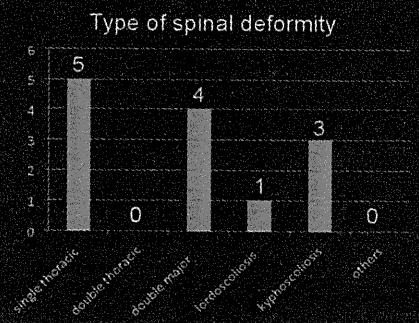
### 【結果】



### 【結果】

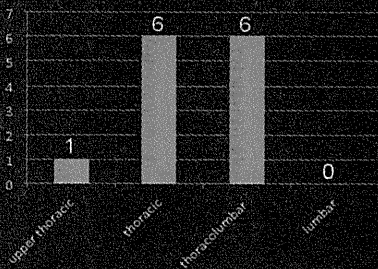
診断 Diagnosis	AMC	3
	Congenital	2
	Jarcho-Levin	1
	Dandy-walker	1
	Neurofibromatosis I	1
	Others	5
基礎疾患 Comorbidities	Hydrocephalus	2
	Congenital heart disease	2
	Seizure	1
	Bilateral inguinal hernia	1
	Clubbed foot	1
	Spina bifida	1

### 【結果】



### 【結果】

Location of main curve



### 【結果】

•脊柱変形の角度 (13例)

Main scoliosis curve at 1st visit (°)

68.8° (28-117)

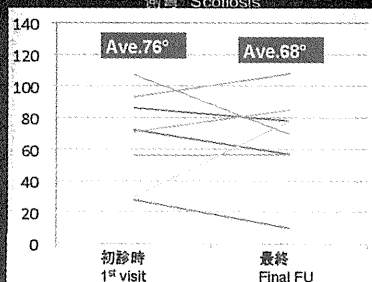
Thoracic kyphosis at 1st visit (°)

45.4° (-18-103)

### 【結果】

•脊柱変形の角度 (op 8例)

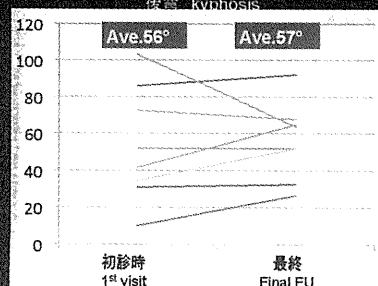
側弯 Scoliosis



### 【結果】

•脊柱変形の角度 (op 8例)

後弯 kyphosis



### 【結果】

・奇形椎合併(Congenital vertebral anomaly)

6/13, 46%

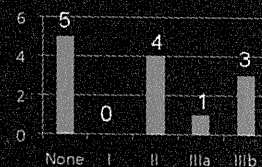
Hemivertebra 3  
 Butterfly vertebra 2  
 Unsegmented bar 1  
 Mixed 2

・肋骨奇形(rib anomaly) 7/13: 54%

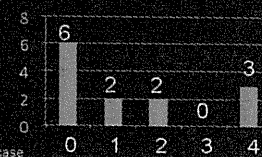
Fused rib 3  
 Mixed(fused+defect) 4

### 【結果】

・TIS classification

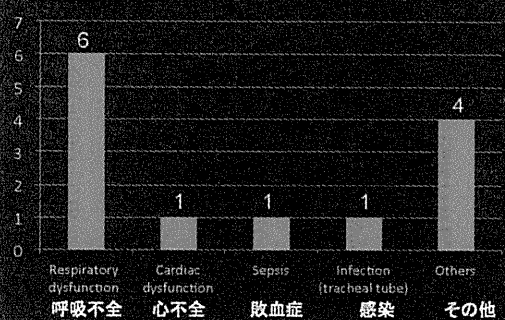


・Assisted ventilation rating



tracheotomy: 3 cases, intubation: 1 case

・Cause of death **【結果】**



・Cause of death **【結果】**

	Respiratory dysfunction (呼吸不全)	Others (その他の死因)
Double major	3	0
Single thoracic	2	3
Lordoscoliosis	1	0
kyphoscoliosis	0	3

### 【結語】

- ・13症例のTIS死亡例を調査した
- ・約半数が呼吸不全により死亡されていた
- ・今後も症例数を増やして検討する

#### 【Importance】

We hope that we could clarify the causes of death and related spinal deformity, and the result of this study would contribute to establish an appropriate management for patients with TIS.

# 胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害

東京大学 竹下克志、小野貴司

福岡市立こども病院・感染症センター 柳田晴久

## 胸郭不全症候群患者の睡眠時呼吸障害 Respiratory Disturbances During Sleep in Children With Thoracic Insufficiency Syndrome

東京大学整形外科 竹下克志 小野貴司  
福岡市立こども病院 柳田晴久

## はじめに Introduction

- 胸郭不全症候群の子どもたちに睡眠時呼吸障害(睡眠時無呼吸)が生じるとの報告
  - Sleep disordered breathing, such as OSAS, appears to be a common in children with TIS.
  - Strielg 2010 Pediatric Pulmonology
- 夜間睡眠障害による健やかな心身の発達障害や心負荷が危惧される
  - Failure to thrive is a well known complication of childhood OSAS.
  - There is concern that OSAS may increase a risk of cardiovascular complications later in life.
- この研究の目的は胸郭不全症候群の睡眠時呼吸障害に対する実態調査を行うことである。
  - The aims of this study were to describe sleep abnormalities of breathing during sleep in children with TIS.

## 研究方法 Methods

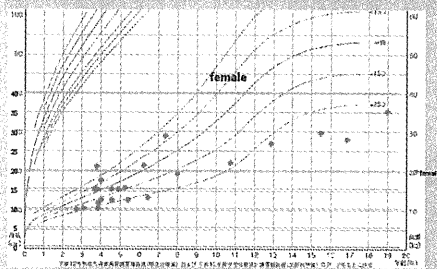
- 多施設横断的調査(今回は予備調査の報告)
  - Cross sectional Study (Preliminary Study)
- 対象: 10歳未満の胸郭不全症候群患者
  - Including children with TIS younger than 10 y.o.
- 調査項目
 

- 病歴	History
- 発育状態	BMI
- レントゲン、CT	X ray, CT scan
- 夜間パルスオキシメーター	Overnight Pulse Oximetry
- 心電図、心エコー	ECG, Echocardiography

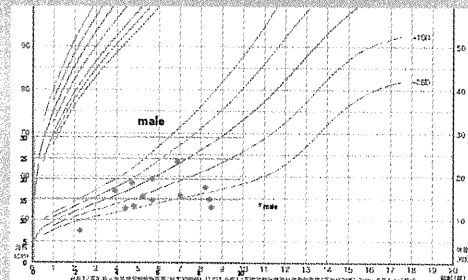
## 結果 Results

- N=24 (女female:男male= 13:11)
- 平均年齢mean age: 5.2±1.7
- BMI: 14.5±2.4
- 胸椎最大コブ角Max Cobb at Thoracic : 45±27

## 女児体重 Female Weight

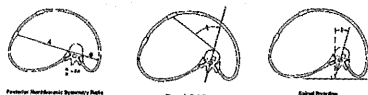
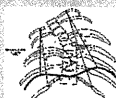


## 男児体重 Male Weight



## 結果 Results

- T1-T12 (cm): 14±2
- Space Available for Lung: 0.88±0.09
- Posterior Hemithoracic Symmetry Ratio: 2.8±9.4
- Thoracic Rotation (degree): 30±27
- Spinal Rotation (degree): 10±9



## パルスオキシメーター Oximetry

- 定義
  - Desaturation: SpO2 fall >4% (酸素飽和度の低下した状態)
  - A cluster of desaturation: desaturation >5times/ 30min
- Brouillette 2000 Pediatrics



## 結果 Results

- Desaturation <90%: 12/24
- Cluster of desaturation/ hour:  
1.16±1.65
- レントゲン、CTの測定値との有意な相関なし

Gender	Diagnosis	Age	BMI	Cobb angle	Desaturation (<90%)	Desaturation cluster/hr
M	Congenital vertebral anomalies	03	15	92	0	1.74
F	Congenital vertebral anomalies, Tethered cord syndrome	4.7	13	10	0	1.18
F	Tethered cord syndrome	4.4	15	55	0	0.65
F	Congenital vertebral anomalies, Bronchial asthma	4.7	13	0	0	0.58
F	Congenital vertebral anomalies	5.3	16	32	0	0.60
M	Congenital vertebral anomalies, Congenital rib anomalies	4.0	15	44	0	1.54
M	Congenital vertebral anomalies, Tethered cord syndrome	7.1	17	70	0	2.39
F	Congenital vertebral anomalies	5.0	12	20	0	0.69
F	Congenital rib anomalies, TOF	3.2	15	68	0	0.60
F	Jarcho-Levin Syndrome	4.1	22	46	0	0.55
F	Congenital vertebral anomalies, Congenital rib anomalies	2.8	16	59	0	0.60
M	Spiral muscular atrophy	6.6	9	94	0	2.27
M	Congenital rib anomalies	5.0	16	0	1	0.68
F	Sacroiliac suture, Bronchial asthma	4.8	11	48	1	1.21
F	Idiopathic scoliosis	6.9	15	28	1	0.39
F	VSD, FDA	3.9	16	0	1	0.99
F	Chromosomal abnormality, Bronchial asthma	1.9	15	82	1	0.64
M	Congenital vertebral anomalies	7.5	14	49	1	0.60
M	Congenital vertebral anomalies, Bronchial asthma	0.1	18	54	1	0.72
M	Syndromic scoliosis	5.3	12	18	1	0.21
M	Idiopathic scoliosis	5.0	11	05	2	0.74
M	Congenital vertebral anomalies	3.9	14	51	2	0.39
F	Jarcho-Levin Syndrome	2.5	15	59	5	1.09
M	Jarcho-Levin Syndrome	0.6	14	24	7	1.32

性 Gender	診断Diagnosis	Cobb angle	心電図 ECG	心エコー Echocardiography
F	Congenital vertebral anomalies, Tethered cord syndrome, ASD	10		coronary sinus dilatation
M	Congenital vertebral anomalies, TOF	51	IRBBB	PR moderate, no right ventricular dilatation
F	Congenital rib anomalies, TOF	68		right atrial and ventricular dilatation
F	Chromosomal abnormality, Bronchial asthma, ASD, MS	82	CRBBB	right atrial and ventricular dilatation
F	VSD, FDA	0	V1 p High	

## 考察

- 小児睡眠時呼吸障害の評価のGold StandardはPolysomnographyだが、煩雑さやマンパワーを要することから、検査できる施設が少ない
- 小児の酸素飽和度SpO<sub>2</sub>のbase lineは95~100%とされるが>90%の軽度低下は比較的良好とみられる

### 今回の予備調査

- 24例中12例に90%を下回る酸素飽和度低下、低呼吸を来している可能性がある
- 右心室拡大が先天性心疾患を既往にもつ2例にあった
- 胸郭不全症候群が右心負荷を高めている可能性があるが、直接それを示すものではない。カテーテル検査による肺動脈圧や胸郭変形の矯正によるその値の変化などの調査が必要である。

## 結論

- 胸郭不全症候群において、睡眠時呼吸障害を示唆する酸素飽和度低下の所見がパルスオキシメーターで得られた。
- 心エコーで2例に、右心負荷を示唆する右心房と右心室の拡大があったが、先天性心疾患を合併していた

# 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 川上紀明、

肋骨癒合を合併した先天性側弯症  
悪化要因からみた重症度分類の提唱

Introduction of A Grading Scale of Severity to Determine Ideal Time for Operation in Congenital Scoliosis & Rib Anomalies

川上紀明, 辻太一, 斉藤俊樹, 野原亜也斗

国家公務員共済組合連合会名城病院  
整形外科・脊椎脊髄センター

平成23年度厚生労働省難治性疾患研究費  
脊柱変形由来の胸郭不全症候群 薬物療法と外科的診断・治療方針の検討

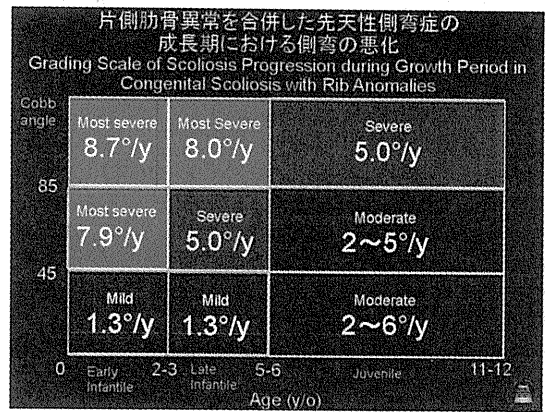
TISに関する解決すべき問題点  
Clinical Issues in TIS

- 肋骨異常を伴う先天性側弯症
  - どのタイプがTIS? (Diagnosis of TIS?)
  - 自然経過が不明 (Natural history?)
  - 重症度の評価 (Severity of TIS?)
  - 治療方法: 手術適応, 手術時期 (Time for OP)?
- 幼少児における高度側弯症
  - どのタイプがTISか?
  - 治療法は?: growing rod vs VEPTR: など
- 胸郭変形を原疾患とした疾患群の診断と治療

昨年までの研究結果 (Previous Study):  
片側肋骨異常を伴う先天性側弯症の自然経過  
—悪化因子の検討—

Factors Affecting Progression of Scoliosis

- 乳幼児期(early infantile) -7.8°/y、幼児期(late infantile) -5.0°/y、思春期(adolescent)-3.8°/y
- 大きい側弯悪化度 (Higher progression rate):
  - 片側性(unilateral)、広範囲(wider range)、肋骨癒合(rib fusion)(>2/3: 7.5°/y、1/3-2/3: 5.1°/y)
  - 肋骨欠損(Rib defect)症例における乳幼児期(early infantile)(10.7°/y)
  - 片側分節不全を合併した混合型(mixed type with UUB)の先天性側弯症(7.2°/y)



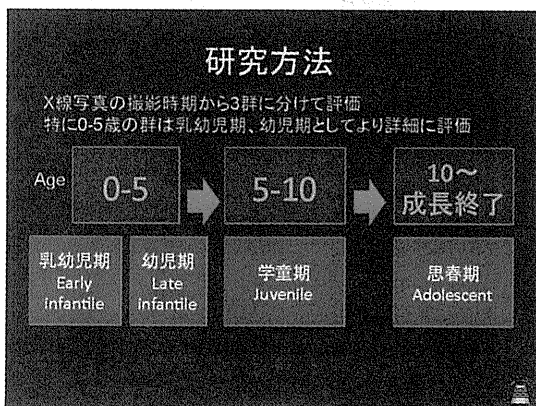
目的 (Purpose)

適切な手術時期を決定するための悪化因子からみた重症度分類の提唱とその検討

To introduce a Grading Scale in terms of risk factors of scoliosis progression to determine ideal timing for OP. in congenital scoliosis with rib anomalies

研究方法 (Methods)

- 多施設共同研究 Multicenter study
- ◆ Retrospective study
- ◆ 対象症例の選択基準 (inclusion criteria)
  - 肋骨異常を伴う先天性側弯症 (CS with RA)
  - 経時的なX線画像のある、最低2年以上の未治療での経過観察期間 (min. 2 years F/U)
  - 未成熟な患者 (Immature)
  - 片側肋骨異常のみ
- 除外項目
  - 肋骨に異常を伴わない先天性側弯症は除外
  - 二分脊椎・脊髄髄膜瘤に伴う高度後弯症は除外



評価方法: 肋骨異常の部位とタイプ

- 肋骨異常の部位 (Location of RA)
  - 片側 (Unilateral)
  - 両側
- 部位 (Location of Rib Anomaly)
  - 上位 (1<sup>st</sup> - 5<sup>th</sup> rib) Upper 1/3
  - 上位 2/3 Upper 2/3
  - 中位 (6<sup>th</sup> - 9<sup>th</sup> rib) Middle 1/3
  - 下位 2/3 Lower 2/3
  - 下位 (10<sup>th</sup> - 12<sup>th</sup> rib) Lower 1/3
  - 上位 & 下位 Upper & Lower
  - ほぼ全体 almost all
- 肋骨異常のタイプ (Type of Rib Anomaly)
  - 肋骨近接 Rib proximity w/o marked fusion
  - 肋骨癒合 Rib fusion
  - 肋骨欠損 Rib defect
  - 混合 Mixed (fusion + defect)

## 評価方法: 各種計測値

- 側弯の大きさ Cobb角
  - Space available for the lung (SAL)
- A/B x 100



## 結果 (Results)

### Demographic Data N=68

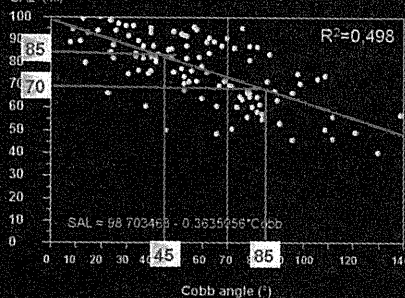
性別 Gender: 男性(M) 31, 女性(F) 37  
 初診時年齢: 2.5±3.4 (0~13.6)  
 Age at 1<sup>st</sup> visit  
 初診時Cobb角: 50.7±23.5° (8~106)  
 Scoliosis at 1<sup>st</sup> visit  
 最終Cobb角: 72.0±30.0° (9~139)  
 Scoliosis at final visit  
 経過観察期間: 5.5±3.6y (2~14)  
 Follow-up period

## 各年代別の悪化速度

Progression Rate of Each Growth Period

	Early Infantile	Late Infantile	Juvenile	Adolescent
Age	1.0±0.9 (0~3)	4.0±1.4 (2~7)	8.4±1.3 (6~13)	14.2±1.6 (11~19)
Patients	55	61	39	24
Scoliosis	51.1±22.5	63.3±29.9	61.5±29.9	73.2±27.9
Progression	6.8±6.1	2.7±2.6	4.4±2.4	

## Scoliosis & SAL



## 側弯の悪化からみた重症分類

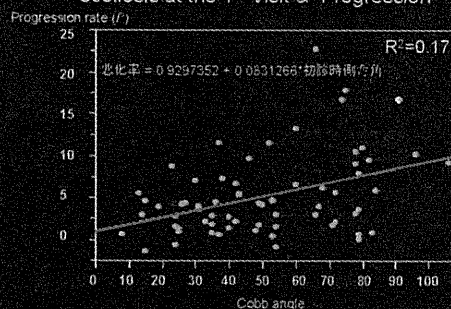
### Grading Scale of Severity

### 胸郭不全症候群 (TIS)

Most severe	≥85°, ≤5 y/o	45-85°, ≤2 y/o	≥8°/y
Severe	45-85°, ≤5 y/o	≥85°, 6-10 y/o	5-8°/y
Moderate	<85°, 6-10 y/o		2-5°/y
Mild	<45°, ≤5 y/o		0-2°/y

## 初診時側弯と側弯悪化の関係

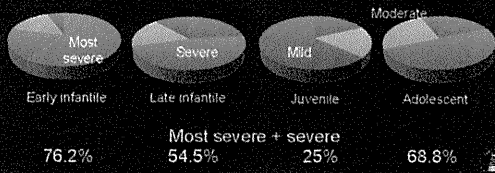
### Scoliosis at the 1<sup>st</sup> Visit & Progression



## 側弯悪化と成長時期の関係

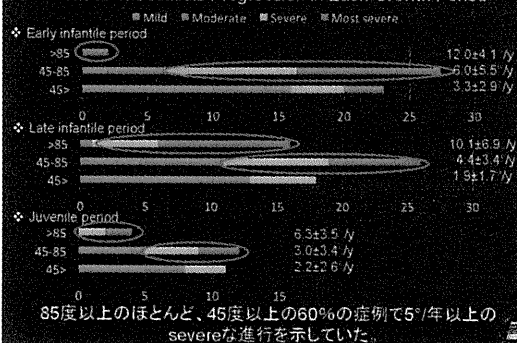
### Scoliosis Progression & Growth Period

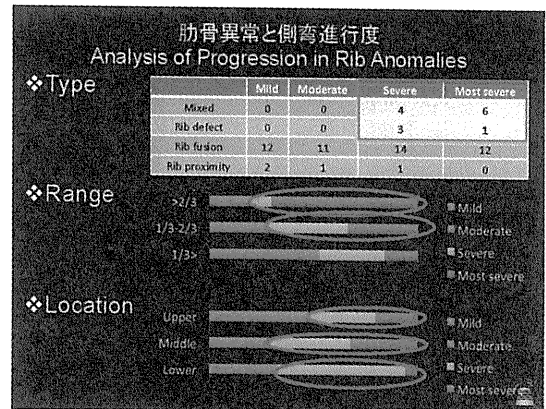
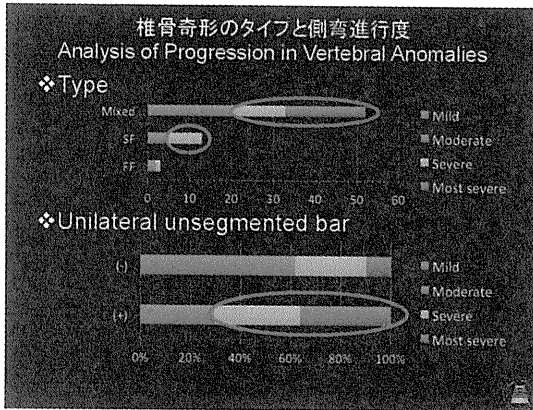
	Mild progression	Moderate progression	Severe progression	Most severe progression
Early infantile	2	3	4	12
Late infantile	7	3	8	4
Juvenile	4	2	2	0
Adolescent	1	4	8	3



## 各成長時期における側弯進行度

### Grades of Scoliosis Progression in Each Growth Period





### 幼児期における肋骨異常を伴った先天性側弯症 CS with RA in Late Infantile Period

- $\geq 85^\circ$  N=16

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
10.1±6.0°/y	UUB (+) 15/16, mixed 14/16	>1/3 16/16, rib fusion 5/16, mixed 10/16

- $45^\circ$ - $85^\circ$  N=25

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
4.7±3.3°/y	UUB (+) 16/25, mixed 22/25	>1/3 13/25, 1/3± 12/25, fusion 19/25, mixed 4/25

- $45^\circ >$  N=16

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
1.7±1.7°/y	UUB (-) 7/16, mixed 9/16, SF 5/16	1/3± 12/16, rib fusion 15/16

UUB: unilateral unsegmented bar  
SF: segmentation failure

### 乳幼児期における肋骨異常を伴った先天性側弯症 CS with RA in Early Infantile Period

- $\geq 85^\circ$  N=2

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
10°/y, 16°/y	UUB (+), mixed	>1/3, rib fusion or mixed

- $45^\circ$ - $85^\circ$  N=28

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
8.3±7.0°/y	UUB (+) 22/28, mixed 26/28	>1/3 21/28, rib fusion 19/28, Mixed 7/28

- $45^\circ >$  N=2

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
3.9°/y, 0.6°/y	UUB (-), mixed or SF	1/3±, rib fusion, upper or middle

UUB: unilateral unsegmented bar  
SF: segmentation failure

### 学童期における肋骨異常を伴った先天性側弯症 CS with RA in Juvenile Period

- $\geq 85^\circ$  N=9

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
4.8±3.5°/y	UUB (+) 9/9, mixed 8/9	>1/3 8/9, rib fusion 7/9, mixed 2/9

- $45^\circ$ - $85^\circ$  N=18

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
3.4±3.1°/y	UUB (+) 11/18, mixed 14/18, SF 2/18	>1/3 10/18, 1/3± 8/18, fusion 12/18, mixed 2/18

- $45^\circ >$  N=15

Progression rate	Vertebral anomaly	Rib anomaly
2.7±2.4°/y	UUB (+) 8/15, mixed 7/15, SF 7/15	1/3± 12/15, rib fusion 12/15

UUB: unilateral unsegmented bar  
SF: segmentation failure

### 側弯悪化からみたGrading Scaleと治療戦略 Strategy of Treatment

Most severe  $\geq 8^\circ$ /y

- $\geq 85^\circ$ ,  $\leq 2$  y/o  $\rightarrow$  Op
- $45^\circ$ - $85^\circ$ ,  $\leq 2$  y/o  $\rightarrow$  Op./Observation
- $\geq 85^\circ$ ,  $\leq 5$  y/o  $\rightarrow$  Op

Severe  $5-8^\circ$ /y

- $45^\circ$ - $85^\circ$ ,  $\leq 5$  y/o  $\rightarrow$  Op./Observation
- $\geq 85^\circ$ , 6-10 y/o  $\rightarrow$  Op

Moderate  $2-5^\circ$ /y

- $< 45^\circ$ , 6-10 y/o  $\rightarrow$  Observation/Op
- $45^\circ$ - $85^\circ$ , 6-10 y/o  $\rightarrow$  Op

Mild  $0-2^\circ$ /y

- $< 45^\circ$ ,  $\leq 5$  y/o  $\rightarrow$  Observation

幼少で高度な症例ほど悪化が急速  
早期の手術=他数回手術の必要性、高い合併症発生率

### 当院手術例の検討 Analysis of Patients in Meijo Hospital

治療方針: 少なくとも2歳以上でVEPTR手術  
可能ならできるだけ4-5才まで待つ

- CS with RA 41例 (unilateral 32, bilateral 9)

	Mild	Moderate	Severe	Most severe
Unilateral	0	8	13	10
Bilateral	1	8	1	0

### 当院手術例の検討 Analysis of Surgical Treatment in Meijo Hospital Unilateral RA 32例の検討

	Mild	Moderate	Severe	Most severe
Nb. of pts.	0	8	14	10*
Age at op. (yr)	—	7.3±11.2	5.9±11.6	3.9±10.8
Scoliosis preop.	—	58.4±15.9	90.4±24.5	101.6±11.2
Scoliosis postop.	—	41.9±12.1†	61.3±26.8	68.9±13.4†
Correction rate(%)	—	26.6±13.0	31.9±12.2	26.0±10.0
SAL preop. (%)	—	82.6±10.0	74.9±10.1	62.7±14.3
SAL post. (%)	—	90.0±8.0	84.5±13.2	76.4±17.9
ICU stay (days)	—	4.3±2.5	3.6±6.6	5.6±2.0

術中、術後合併症には各群において差なし  
\*2/32: unexpected replacement

まとめ: 肋骨異常を伴う先天性側湾症に対する至適手術時期  
 Summary: Ideal Time for Growth Sparing Op. in CS & RA  
*Higher risk of progression*

Age	Scoliosis	SAL	Strategy	Vertebrae	Ribs
0-2	10-25°	70-85%	Op.*	UUB (+) Mixed	≥2/3
			Op.** or Observation	UUB(+) Mixed	≥1/3
			Observation	UUB(-)	1/3>
3-5	45-85°	70-85%	Op.*	UUB (+) Mixed	
			Op.**	UUB (+) Mixed	≥1/3
			Observation		≥1/3
6-10	45-85°	70-85%	Op.	UUB (+) Mixed	
			Op.***	UUB (+) Mixed	
			Observation		≥1/3

\* Highest rate of complications  
 \*\* op. at age of over 5 y.o. if possible  
 \*\*\* if scoliosis is progressive

**謝 辞**

症例を提供していただいた病院

鹿児島大学病院、新潟県立病院、福岡大学病院、川崎医科大学病院、  
 福岡市立こども病院、愛媛大学病院、兵庫県立こども病院、神戸医療  
 センター、大阪市立総合医療センター、大阪医科大学病院、高崎小児  
 医療センター、常陸県立常陸豊後町総合医療センター、山梨大学病院、  
 静岡県立こども病院、神奈川県立こども医療センター、愛媛県立中央  
 病院、岡山大学病院、慶応大学病院、日本目赤医院、山梨大学病院、  
 岩手医科大学病院、北海道大学病院

今後もTISの研究に対して御協力  
 の程よろしくお願い申し上げます。



# 先天性側弯症に対する早期固定術の長期成績の検討


聖隷福祉事業団聖隷佐倉市民病院

南 昌平

小谷俊明、赤澤 努


**先天性側弯症に対する  
早期固定術の長期成績の検討**

聖隷佐倉市民病院  
南 昌平、小谷俊明、赤澤 努



**目的**


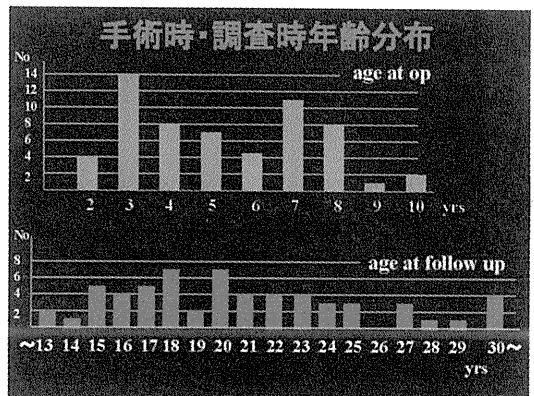
先天性側弯症に対し10歳以下で固定手術を行い、術後10年以上経過した例の長期成績を検討する



**対象**

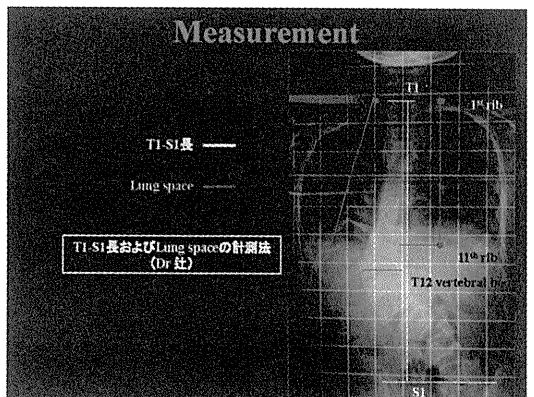
先天性側弯症早期固定手術例 60 Cases  
(male 25 Cases, female 35 Cases)  
(聖隷佐倉市民病院、名城病院、  
北海道大学、慶応大学)

Age at op: 5.5y (2y~10y)  
Age at follow-up: 20.9y (11y~35.6y)  
Follow-up periods: 15.6y (10y~28.4y)

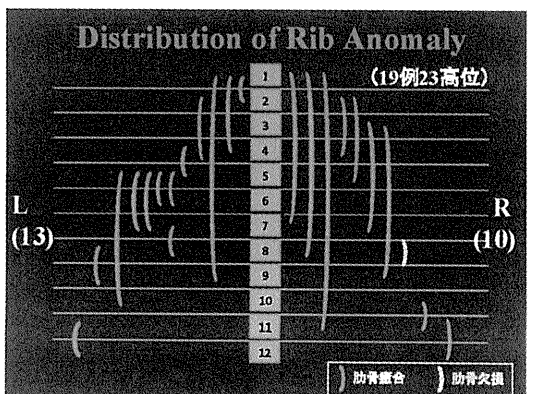
**Evaluation**

- Changes of Cobb angle
- Types of congenital anomaly
- Rib anomaly
- Operative methods
- Changes of sitting height ratio
- T1-S1 segment (growth rate)
- Lung space (growth rate)



**Types of Congenital Anomaly**

multiple	38 Cases
simple	22
Failure of formation	38 Cases
hemivertebra, butterfly vertebrae	
Failure of segmentation	4
unilateral bar, block vertebrae	
Mixed anomaly	16
Unknown	2
<b>Rib anomaly</b>	<b>19 Cases</b>

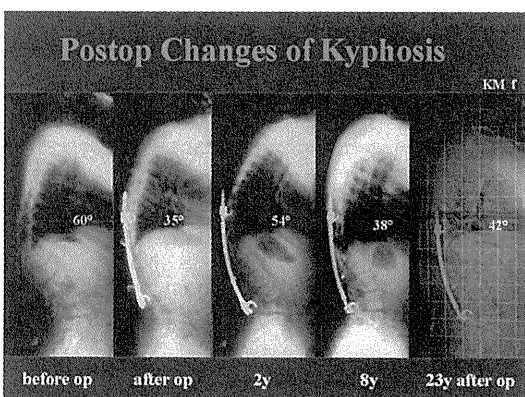
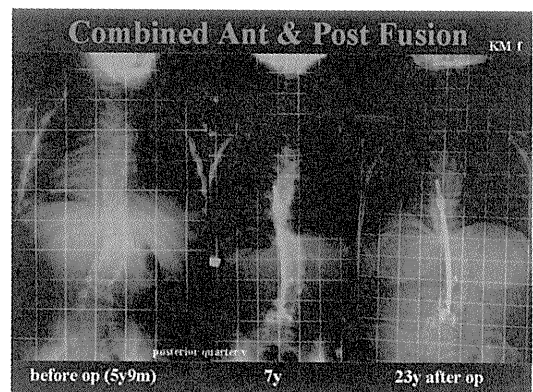
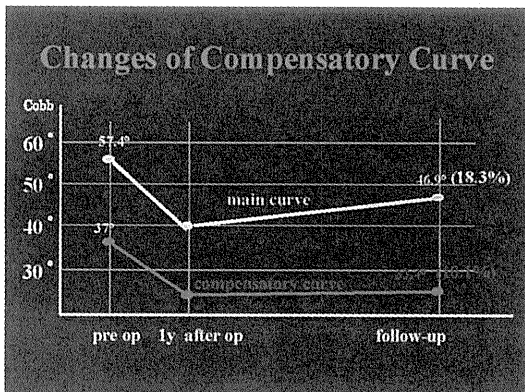
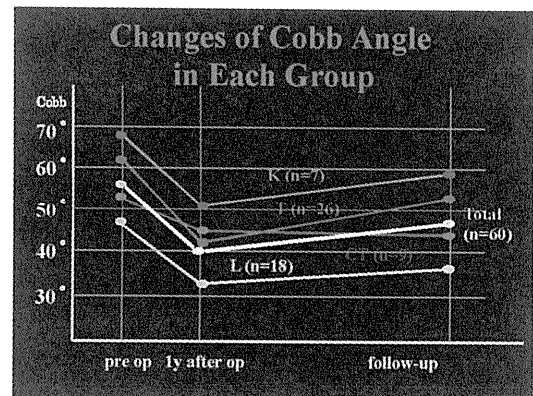
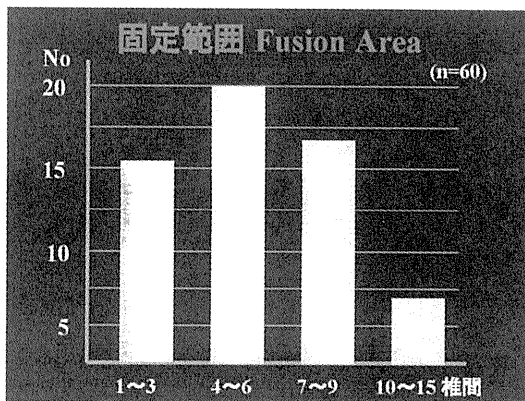


## Localization of Vertebral Anomaly

<b>Mainly scoliosis</b>	<b>53 Cases</b>
cervico thoracic (CT)	9
thoracic (T)	26
lumbar (L)	18
<b>Mainly kyphosis (K)</b>	<b>7 Cases</b>

## Operative Methods (60 Cases, 80 op)

ant & post fusion	42 Cases
ant fusion	5 Cases
Post fusion	33 Cases
<b>Instrumentation</b>	<b>58 Cases</b>
(anterior 6, posterior 52)	
Simple fusion	22 Cases



## Complication 合併症

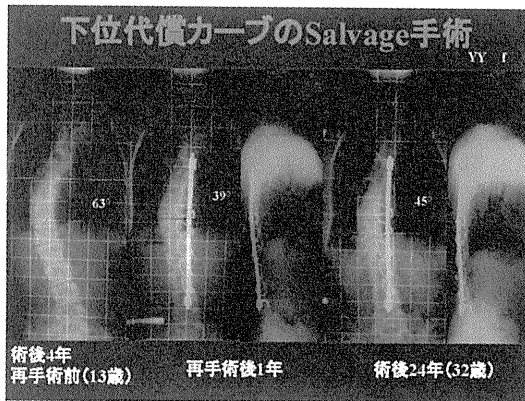
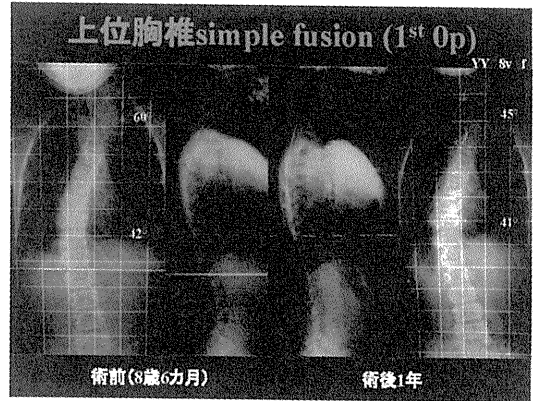
<b>General complication</b>	<b>5 Cases</b>
death 死亡	0
cardiac arrest 心停止	2 (一過性知的障害1例)
atelectasis 無氣肺	1
pneumothorax 氣胸	1
flail chest	1
<b>Infection 感染</b>	<b>3 Cases</b>
Neurological 神經合併症	1 Cases (sensory loss)
Instrumentation failure (rod breakage)	4 Cases

### Salvage Surgery

17 Cases, 20 op

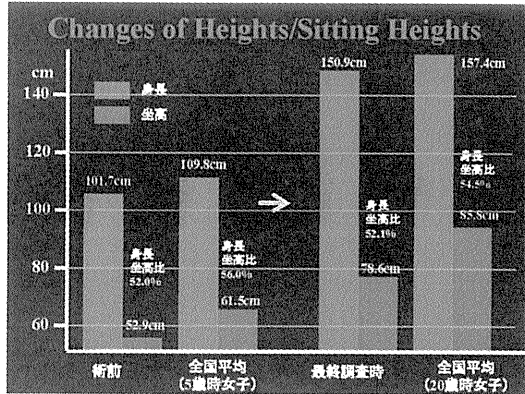
early complication 2 Cases

deterioration of deformity (salvage) 18 Cases



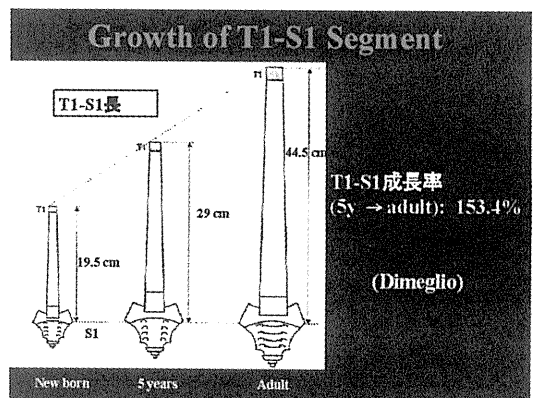
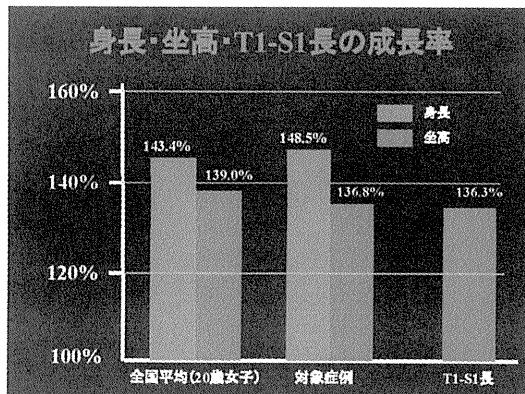
### 身長・坐高の推移

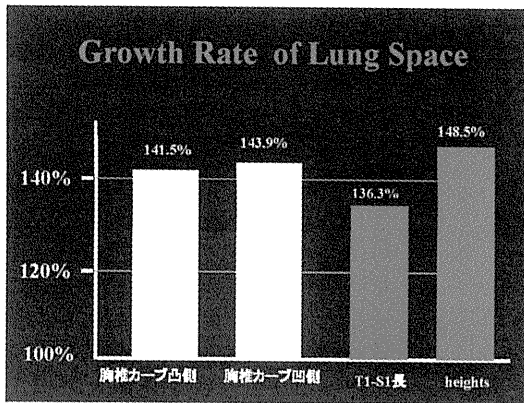
	身長	坐高	身長・坐高比
術前	101.7 cm	52.9 cm	52.0%
最終調査時	150.9 cm	78.0 cm	52.1%
身長・坐高の増大	50.4 cm 3.3cm/y	25.1 cm 1.6cm/y	



### Sitting Heights Ratio

身長・坐高比(Dimeglio)	坐高増加予測(Dimeglio)
新生児 70%	3歳時男子36 cm
1歳 63%	女子32
2歳 60%	4歳時男子32 cm
5歳 56%	女子29
15歳 52%	5歳 男子 31 cm
	女子 25





### まとめ

- ・先天性側弯症にて10歳以下で固定術を受け、10年以上経過した60例につき検討した
- ・19例に先天性肋骨異常を認めた
- ・Cobb角矯正率は最終調査時主カーブ 18.3%、代償カーブ10%であった
- ・経過中、再手術を要した例が20例あり、17例が変形増悪に対する手術であった
- ・身長、坐高の成長は抑制されていたが、身長坐高比の低下はみられなかった

