

201128152B

厚生労働科学研究費補助金  
難治性疾患克服研究事業

脊柱変形に合併した胸郭不全症候群の全国実態調査によ  
り把握された患者の継続調査と二次性の原因により発症  
する胸郭不全症候群の全国調査

平成 22～23 年度 総合研究報告書

研究代表者 川 上 紀 明  
平成 24 (2012) 年 3 月

## 目次

### I. 総合研究報告

1. 脊柱変形に合併した胸郭不全症候群の全国実態調査により把握された患者の継続調査と二次性の原因により発症する胸郭不全症候群の全国調査に関する研究	3
研究代表者 川上紀明	
分担研究のまとめ	
・ 胸郭不全症候群 (TIS) の発生状況調査	6
鹿児島大学病院整形外科 山元拓哉	
・ 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	7
国家公務員共済組連連合会名城病院整形外科 川上紀明	
・ 胸郭不全症候群死亡例の検討	9
名古屋大学整形外科 今釜史郎	
・ 脊柱変形に合併した胸郭不全症候群における呼吸障害の実態調査	9
東京大学医学部整形外科 小野貴司、竹下克志 福岡市立こども病院整形外科 柳田晴久	
・ 先天性側弯症に対する早期固定手術の長期成績の検討	10
社会福祉法人聖隷福祉事業団聖隷佐倉市民病院 南昌平	
・ 乳幼児側弯症に対する Growing Rod 法の治療成績について	13
慶應義塾大学整形外科 松本守雄 慶應義塾大学整形外科 先進脊椎脊髄病治療学 渡辺航太	
・ 早期発症側弯症に対する早期固定術と Growing Rod 法との比較	15
Growing Rod 法施行例の呼吸機能の変化	
国立病院機構神戸医療センター整形外科 宇野耕吉	
・ 早期発症側弯症に対するギプス治療の有効性の検証と呼吸機能、胸郭形態に及ぼす影響の検討	16
国家公務員共済組合連合会名城病院整形外科 辻 太一	
・ 小児期に開胸手術を受けた患者の胸郭変形と医原性胸郭原性脊柱変形	17
大阪医科大学 整形外科学教室 藤原憲太	
・ 年少児への椎弓根スクリュー応用に関する基礎的および臨床的研究	23
獨協医大整形外科 種市洋	

- ・ 乳幼児脊柱変形に対し Dual Growing Rod 法を用い、上下固定端に椎弓根スクリューによる … 25  
アンカーを作成した症例の臨床的研究（平成 22 年度～）

- ・ 岩手県における脊柱変形由来の胸郭形成不全の発生頻度に関する研究（平成 23 年度～）

岩手医科大学整形外科 山崎健

## II. H22 年度総括報告

### H23 年度総括報告

1. 脊柱変形に合併した胸郭不全症候群の全国実態調査により把握された患者の継続調査と二次性の原因により発症する胸郭不全症候群の全国調査に関する研究 H22 年度 …………… 29  
研究代表者 川上紀明
2. 脊柱変形に合併した胸郭不全症候群の全国実態調査により把握された患者の継続調査と二次性の原因により発症する胸郭不全症候群の全国調査に関する研究 H23 年度 …………… 37  
研究代表者 川上紀明

## 【 I 】 総合研究報告

脊柱変形に合併した胸郭不全症候群の全国実態調査により把握された患者の継続調査と二次性  
の原因により発症する胸郭不全症候群の全国調査に関する研究

研究代表者 川上紀明

国家公務員共済組合連合会 名城病院 整形外科部長・脊椎脊髄センター長

【研究分担者】

- 南 昌平（聖隷佐倉市民病院病院長）  
宇野 耕吉（独立行政法人国立病院機構神戸医療センター 整形外科部長）  
松本 守雄（慶應義塾大学医学部附属病院 整形外科 准教授）  
渡辺 航太（慶應義塾大学先進脊椎脊髄病治療学講師）  
伊東 学（北海道大学医学部附属病院 整形外科准教授）  
竹下 克己（東京大学医学部附属病院 整形外科講師）  
柳田 晴久（福岡市立こども病院・感染症センター整形外科医長）  
辻 太一（国家公務員共済組合連合会名城病院脊椎脊髄センター医長）  
今釜 史郎（名古屋大学大学院医学系研究科 整形外科助教）  
種市 洋（獨協医科大学 整形外科准教授）  
平野 徹（新潟大学 整形外科講師）  
藤原 憲太（大阪医科大学 整形外科学教室医局長）  
山崎 健（岩手医科大学医学部 整形外科准教授）  
山元 拓哉（鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 運動機能修復学講座整形外科学講師）

【研究協力者】

- 小谷 俊明（聖隷佐倉市民病院 整形外科 部長）  
赤沢 努（聖隷佐倉市民病院 整形外科主任医長）  
鈴木 哲平（独立行政法人国立病院機構神戸医療センター 整形外科医員）  
小野 貴司（東京大学医学部附属病院 整形外科特任助教）  
稲見 聡（獨協医科大学 整形外科講師）  
渡辺 慶（新潟大学 整形外科助教）  
田内 亮史（名古屋大学大学院医学系研究科 整形外科医員）  
斉藤 敏樹（国家公務員共済組合連合会 名城病院脊椎脊髄センター 整形外科医師）  
野原 亜也斗（国家公務員共済組合連合会 名城病院脊椎脊髄センター 整形外科医師）

## 1. はじめに

先天的に脊椎に変形(側弯症)を持って生まれる新生児は、心臓等の他臓器にも疾患を有している場合があり病態が症例ごとで単純なものから複雑なものまで様々である。特に、先天的に肋骨の異常を伴った先天性側弯症や、新生児乳幼児期に脊柱変形が進行したために二次的に胸郭変形が生じた症例では、その悪化により肺成長が阻害され呼吸器系疾患も合併、または悪化し、重篤な呼吸機能低下、さらには死亡する症例も認められている。本疾患の病態が多様で複雑なため、病態や自然経過の把握や治療後の改善度や予後、平均寿命がどの程度であるかなどのデータも少ない。この為、これまで診断基準も存在せず、また治療方針の基準もないままに、治療は個々の医師の経験と判断にまかされてきた経緯がある。一方、欧米では 2000 年初頭より今日にかけて医療機器の進歩とともに、病態の定義として胸郭不全症候群という考え方も提唱され、脊柱変形とそれに伴う胸郭変形の治療にも新しい方向性が示されてきつつある。特に、胸郭や脊椎に手術的に設置して直接脊柱変形や胸郭変形を成長とともに矯正する VEPTR(vertical expandable prosthetic titanium rib)が開発されて以来、その有用性が認められ各国において使用されてきている。しかしながら、いまだに患者の自然経過や診断基準・治療基準は定かとはいえず、本邦においてはその患者数をはじめとした医療実態の調査も全国レベルで行われた事がなかった。また、現場の医師等も、この疾病に対する知識と情報が十分とはいえなかった。

本研究は、平成 21 年度より厚生労働科学研究費補助金「難治性疾患克服研究事業」の支援を受けて、当該疾病に対して本邦においては初めとなる全国規模での調査を実施したことをスタートとして、全国の主要な施設の脊椎疾患を専門とする整形外科医師から本疾患を日常から診療している医師を集めて研究班を組織し、共同調査研究として対象となる患者データを後ろ向きおよび前向きに収集、分析を行い、最終的には胸郭不全症候群の治療に用いる医療機器 VEPTR ペプターや growing rod、あるいは脊椎固定術を適正に使用する為のガイドンス作成を目標として行われてきた。

## 2. 研究方法の概要

### (1) 対象並びに被験者の選択基準

脊椎疾患の診断治療のため来院した外来ならびに入院患者で小児期に脊柱変形にて胸郭変形を伴い、または将来呼吸機能に重篤な病態を引き起こすであろうと予測される患者(術前、術後を問わない)を対象としてアンケートによる全国調査を行った。

### (2) 研究テーマの設定

脊柱変形由来の胸郭不全症候群は前述したように未だ診断基準がなく、疾患をしっかりと線引きすることが困難であった。そのため、小児期にすでに高度に悪化した、または悪化すると予想される疾患をすべて含めて対象疾患として扱い研究を行った。研究班では研究を大きく、1) 発生率、2) 自然経過と各疾患における病態、3) 既手術症例における手術の効果と問題点、4) 矯正ギプスによる保存的治療や VEPTR を用いた手術成績、の 4 分野

に分け、研究分担者を各テーマごとに分けて下記のごとく検討した。

尚、本研究を行う際には特に下記のポイントについて倫理的に配慮した。

データ管理はテーマごとに設定した研究センターにて責任をもって行い、前向き研究のみならず、後ろ向き研究におけるデータにおいても、患者氏名や患者特定の識別番号(カルテ番号)は一切用いず、臨床結果の匿名性は完全に保護し研究内容の公表にあたっては患者の匿名性を確保した。プライバシーに関するデータ公表については、本研究が匿名性を確保したものであり、本研究により従来から行われてきた治療の問題点を全国調査にて評価することは、医科学的な治療法の開発と並行し、その効果性を全人的な観点から診断基準・治療方針の決定に関する方向性を見出すために大変重要であり社会貢献が大きいことを説明し了解を得た。

#### ①発生頻度

- ・ 全国調査：2008-2010年の3年間において鹿児島県、栃木県、新潟県、岩手県の4県の出生数とその中で上記患者の発生数を調査した。
- ・ 先天性心疾患で手術を行った症例をアンケート調査にて開胸手術による医原性胸郭変形の発生状況を調査した。

#### ②自然経過や各疾患の病態

- ・ 肋骨癒合を伴う先天性側弯症に対して、悪化の程度を調査するため、最低2年以上経過観察できた未治療症例を全国から全身状態、X線写真を提供してもらい調査した。

- ・ 本症候群にて死亡した症例についてその死因や胸郭変形の関係を調査した。
- ・ 本疾患と関連性の高い Marfan 症候群、脊髄髄膜瘤を伴う二分脊椎に生じた高度脊柱変形の呼吸機能とその病態を調査した。
- ・ 前向き研究で VEPTR 手術を予定した症例に対して術前夜間呼吸状態を SAS にて調査した。

#### ③既手術症例における手術の効果と問題点

- ・ 10歳以下で脊椎固定術を行った先天性側弯症の長期経過例の検討を行った。
- ・ 早期発症側弯症に対して growing rod 手術を行った症例の手術成績の検討を行った。胸郭変形に対する三次元解析で手術前後の変化を調査し、その効果を評価した。
- ・ 早期発症側弯症の中で先天性を除外した症例における growing rod 手術症例と10歳以下で矯正固定した手術症例の長期成績の比較検討を行った。

#### ④矯正ギプスによる保存的治療や VEPTR を用いた手術成績

- ・ 前向き研究で、本疾患に対する保存的治療法の一つである矯正ギプス固定におけるギプス前後の呼吸状態を酸素飽和度を測定することでその効果と問題点を調査した。
- ・ 本邦における VEPTR 手術症例の手術成績と合併症を評価した。

#### ⑤先天性心疾患に伴う側弯症の発生・実態調査

- ・ 全国の 82 施設の小児循環器病医、小児心臓外科医、整形外科医にアンケート施行し、そのデータを解析した。

⑥グローイングロッド法におけるアンカーに関する臨床的研究

⑦グローイングロッド法におけるアンカーに関する実験的研究

(3) 実施方法

2009 年に行った全国 450 施設に対するアンケート調査にて得た資料を元にして、詳細

な症例の情報提供可能との返答を得た病院、医師に協力をお願いした。提出された該当患者の基礎・臨床情報をテーマごとに検討した。尚、資料提出時点で各病院で保管されている患者診断治療記録を、個人を特定する情報(氏名、住所、識別番号等)を秘匿加工してもらい、それらを研究テーマごとに各担当分担研究員所属の研究センターへ送付し、集計分析作業を行った。

3. 各分担者の平成 22～23 年度研究のまとめ

タイトル	胸郭不全症候群 (TIS) 発生状況調査
氏名	山元 拓哉
所属機関名	鹿児島大学病院整形外科
<p>(背景と目的) 胸郭不全症候群(Thoracic insufficiency syndrome, 以下 TIS)は、胸郭が正常な呼吸や肺の成長をサポートし得ない病態をさす。しかし本邦では、TIS は脊椎外科医や小児科医でさえあまり周知されておらず、発生率も明らかでない。今回国内 4 件で発生率調査を行った。</p> <p>(方法) 岩手県、栃木県、新潟県、鹿児島県で小児を診療する施設にアンケートを行い、2008 年-2010 年に出生した胸郭や胸椎の変形を伴う小児を抽出し、該当するレントゲン所見を有する患者数をもとに発生率、原疾患、変形のタイプ、呼吸不全の有無を調査した。</p> <p>(結果) 25 名が該当し、4 県の 3 年間の総出生数 181468 名で除すと、発生率は 0.0138%であった。24 例で先天性の脊椎分節障害や形成障害を伴っていた。23 例で側彎あるいは後彎を認め、14 例で肋骨の先天奇形を伴っていた。2 例で既に呼吸不全に対し酸素投与が行われていた。</p> <p>(考察) 日本全体の出生数を考慮すると、年間約 142 名の TIS 患者が発生すると概算され、今後治療しうる施設の充実とスタッフの育成が必要と考えられた。また脊椎外科医へ未紹介例も多く、今後の啓蒙も重要である。</p> <p>(まとめ)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. TIS の発生状況を国内 4 県でアンケート方式で実施した。</li> <li>2. 発生率は 0.0138%であった。</li> </ol>	

タイトル	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
氏名	川上紀明
所属機関名	国家公務員共済組連合会名城病院整形外科
<p>平成21年以後、全国実態調査により肋骨異常を伴う先天性側弯症の自然経過や治療状況、悪化因子などを検討し、過去の治療の問題点と限界を検討してきた。平成22年から23年の2年間では研究の目的を各成長時期における更なる悪化率の差を調査し、それに影響する悪化因子を調査すること、そして最終的には手術時期を決定する指標となる重症度分類を提唱することとした。</p> <p>研究は3施設から患者情報、X線写真の提供を受け解析を行った。対象症例は、未成熟な患者、片側肋骨異常を伴う先天性側弯症、手術治療なしで最低2年間自然経過を観察できたものとし、医原性のもは除外し、提供を受けた症例を以下のごとく3群に分けて検討した。</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) 生下時から5-6歳まで経過を観察（乳幼児期）</li> <li>2) 5-6歳から10-11歳まで経過を観察できた症例（学童期）</li> <li>3) 11歳以後18歳未満で経過を観察（思春期）</li> </ol> <p>側弯の進行の解析：年齢、症例数、側弯 Cobb 角はそれぞれ乳幼児期で1.0±0.9歳、55例、51.1±22.5°、幼児期で4.0±1.4歳、61例、63.3±29.9°、学童期で8.4±1.3歳、39例、61.5±29.9°、思春期で14.2±1.6歳、24例、73.2±27.6°となっていた。進行度は乳幼児期で6.8±6.1°/年、幼児期で2.7±2.6°/年、学童期で4.4±2.4°/年となっており、乳幼児期で最も悪化していた。</p> <p>側弯 Cobb 角と SAL の関係：SAL と側弯の大きさとの関係では <math>R^2=0.498</math> と有意に負の相関関係を示し、側弯が45°でSALは85%前後、側弯が85°でSALは70%前後となり、胸郭変形と側弯の両方の観点から手術適応を検討する上で大変重要な境界値になると考えられた。</p> <p>重症度分類：側弯の大きさをSALとCobb角の関係からCobb角45度と85度で分類すると、最大悪化(most severe)、重度悪化(severe)、中等度悪化(moderate)、軽度悪化(mild)の4群に分けることができた。重症度には側弯の角度とその時点での年齢が大きく影響しており、より幼少で側弯が大きいほど悪化が高度であった。なほ、両側に肋骨異常が存在する先天性側弯症はまったく、悪化の程度やSALの変化が異なる態様を示していたため、対象が16例と少なかったことから症例数の増加を待って検討することにした。</p> <p>重症度分類と各群の臨床的特徴：68例の悪化からみた重症度において、最大または高度悪化症例は乳幼児期、幼児期、学童期、思春期で各々、76.2%、54.5%、25%、68.8%となっていた。側弯の大きさと成長時期の関係では各成長期において85度以上のほとんど、45度以上の60%の症例で5°/年以上のsevereな進行を示していた。椎骨奇形のタイプでは混合型と分節障害の3/5が、片側分節障害が認められている2/3が、高度以上に分類される症例であった。肋骨異常の中では肋</p>	

骨欠損が存在する症例（混合型、肋骨欠損）は全例高度以上の重症度分類に属していた。また、その範囲では 2/3 以上に肋骨異常が存在する症例の 70%以上が高度以上に分類されていた。部位では中位や下位に比較して上位に限局した症例では悪化が軽度または中等度に分類されるものが多かった。

自験例に対する検討：2011 年末までに名城病院にて肋骨異常を伴う先天性側弯症で VEPTR を用いて手術を行った症例は 41 例であった。そのうち片側性の肋骨異常があった症例は 32 例で、性別は女性 22 人、男性 10 人で、平均年齢は  $5.8 \pm 1.8$  才であった。各重症度と年齢の関係は Most severe, Severe, Moderate がそれぞれ  $3.9 \pm 0.8$  才、 $5.9 \pm 1.6$  才、 $7.3 \pm 1.2$  才となっており、重症度が高ければ高いほど年齢は低い傾向にあった。Mild に分類される症例の手術例は 1 例もなかった。側弯の大きさも同様な傾向にあり、 $101.6 \pm 11.2^\circ$ 、 $90.4 \pm 24.5^\circ$ 、 $58.1 \pm 15.9^\circ$  となり重症度が高いほど側弯は高度であった。各群間での手術矯正や、周術期合併症には差がなかった。

（まとめ）今回の結果では側弯の進行が成長時期により差があることがわかり、特に乳幼児期における進行度は最も大きく、それに肋骨異常のタイプや脊椎奇形のタイプが悪化因子として影響を与えていた。この結果は治療時期の決定に大変重要な情報であり、このような観点から本疾患にはやはり重症度を測る目安が必要であると考えられた。そこで、SAL と側弯の角度の相関解析から得られた回帰直線をもとに、側弯を  $45^\circ$  と  $85^\circ$  で区切りこれに年齢を加味して下記のように軽度、中等度、高度、超高度の 4 段階に分けた重症度分類を提唱した。

1. 軽度(mild)：9～10 歳以前の時点で  $45^\circ$  未満までにしか悪化しない( $2^\circ$  /年以下)
2. 中等度(moderate)：9～10 歳以前の時点で  $45^\circ$  以上、 $85^\circ$  未満の間までの悪化にとどまる ( $2-5^\circ$  /年)
3. 高度(severe)：5～6 歳までに  $85^\circ$  以上に悪化する ( $5-7^\circ$  /年)
4. 超高度(most severe)：2～3 歳までに  $85^\circ$  以上に悪化する ( $8^\circ$  /年以上)

この重症度分類に、さらに側弯の悪化を引き起こす悪化因子として昨年度と今年度の解析から得られた種々の因子（脊椎奇形のタイプ、片側癒合の有無、肋骨異常のタイプ、椎弓欠損の有無、肋骨異常の範囲や部位など）を加味することで、適切な手術時期の決定に役立つ指針を提唱できる可能性がある。

タイトル	胸郭不全症候群死亡例の検討
氏名	今釜史郎
所属機関名	名古屋大学整形外科
<p>胸郭不全症候群（TIS）は稀ではあるが致死性で予後が悪い疾患である。これまで TIS 症例の死亡原因の詳細は報告がない。そこで本研究では TIS 患者を多施設で集積し、TIS 死亡例の原因などを調査した。対象症例は TIS に関連した死亡症例全てであり、22 項目のアンケート形式で検討した。22 項目は性別、年齢、疾患名、合併症、脊柱変形の type、側弯、後弯角度、肋骨奇形、TIS 分類、呼吸状態、治療、死因などであった。</p> <p>16 名の死亡例が調査可能であり、多発関節拘縮症 3 例、先天性 2 例、Jarcho-Levin 症候群 1 例、Dandy-Walker 症候群 1 例、神経線維腫症 1 例などであった。初診時平均年齢は 5 歳、手術時年齢は 6 歳、死亡時年齢は 10.8 歳であった。11 例、69%は手術を受けており、VEPTR6 例、前後合併手術 3 例、後方手術、前方手術がそれぞれ 1 例ずつであった。側弯の主カーブは初診時 73.6°、胸椎後弯は 57° であり、最終経過観察時には主カーブ 67.8°、後弯角 45° であった（手術後を含む）。椎体の先天奇形は 6 例 38%、肋骨奇形は 8 例 50%であった。TIS 分類は typeII 3 例、typeIIIa 1 例、typeIIIb 3 例であった。9 例の死因は呼吸不全であり、心不全 1 例、敗血症 1 例、感染 1 例でその他 4 例であった。以上より、TIS 症例の死因は呼吸不全が多くを占めた。TIS 治療を確立する上ではさらなる研究を進める必要がある。</p>	

タイトル	脊柱変形に合併した胸郭不全症候群における呼吸障害の実態調査
氏名	小野貴司 1、竹下克志 1、柳田晴久 2
所属機関名	1 東京大学医学部整形外科、2 福岡市立こども病院整形外科
<p>胸郭不全症候群における呼吸機能への影響は甚大であるが、睡眠時無呼吸も生じている可能性がある。健やかな心身の発達阻害の原因となるだけでなく心負荷による生命予後への悪影響が推測されるようになってきたが、海外で一部報告があるのみで、国内での調査はない。本研究の目的は本邦における胸郭不全症候群の呼吸障害とくに睡眠時無呼吸に対する実態調査を行うことである。平成 22 年は文献検索および小児科領域における睡眠障害専門家への相談・助言から得られた情報を解析した。その結果、小児閉塞性睡眠時無呼吸症候群の基準は成人とは別個であり、無呼吸低呼吸指数以外にも脳波や筋電図などの測定が不可欠で、正式な評価には polysomnography が必要であることが判明した。しかし、小児の polysomnography には習熟した検査技師や特殊設備さらには入院が必要であり、検査できる施設が著しく少ない。よって、多施設で行う評価手段としては適していない。一方、いくつかの基準が提唱されている夜間酸素飽和度測定は簡便で外来ベースでデータ収集ができるため、ゴールドスタンダードでは無いものの多施設での評価手段として適当と思われた。それに基づき、平成 23 年は胸郭不全症候群患者に対し当研究の予備調査をした。夜間酸素飽和度検査に加え、病歴や画像検査などの調査を行った。24 例中 12 例に 90% を下回る夜間酸素飽和度の低下があり、低呼吸を来している疑いがあった。先天性心疾患を有する 5 例のうち、肺性心を示唆する所見の一つである右心室の拡大が 2 例にみられた。その 2 例は、右心室の拡大の無い 3 例に比較して胸郭変形が大きい傾向があった。</p>	

タイトル	先天性側弯症に対する早期固定手術の長期成績の検討
氏名	南 昌平
所属機関名	社会福祉法人聖隷福祉事業団聖隷佐倉市民病院
<p>平成 23 年度から平成 24 年度にかけて、先天性側弯症に対し 10 歳以下で、早期に脊椎矯正固定手術を行った例の長期成績に関する研究を行った。平成 23 年度は 1 施設において術後 10 年以上経過観察し得た例に対し、経年的変化、最終成績を調査した。平成 24 年度は同様に早期矯正固定手術例で 10 年以上経過した例を研究班参加施設の多施設から収集し、長期成績につき調査研究を行った。</p> <p>平成 23 年度研究：先天性側弯症にて 10 歳未満で固定手術を受け、術後 10 年以上経過した例の長期成績を調査検討した。対象は 30 例で、男 12 例、女 18 例、手術時年齢は 5.8 歳（2 歳～8 歳）、術後経過観察期間は 14.6 年（10 年～23.5 年）、最終調査時年齢は 20.4 歳（15 歳～32 歳）であった。脊椎先天異常の内訳は多発性 20 例、単発性 10 例であり、形成異常が 18 例、分節異常は 2 例、混合型が 10 例あった。先天性肋骨異常は癒合・肋骨欠損を含めて 11 例、12 高位に認められた。奇形椎の局在では側弯を主体とする 26 例は上位胸椎が 7 例、胸椎が 11 例、腰椎が 8 例で、後弯を主体とするものは 4 例であった。手術法の内訳は 30 例、42 手術であり、一期的手術が 36 手術、二期的手術が 6 手術であった。Simple fusion が 9 手術、Instrumentation は 32 手術、骨切り、半椎切除は 17 手術であった。骨移植は 25 例が自家骨、同種骨 5 例であった。固定範囲については 2～4 椎が 11 例、5～9 椎が 15 例、10 椎以上が 4 例であった。身長・坐高の推移は術前 101.9cm が最終調査時 153.3cm となり、51.4cm 増加した。坐高は術前 56.4cm が最終調査時 78.8cm となり、22.4cm 増加した。坐高／身長比では術前が 55.3% であったが、最終調査時には 51.5% となり、体幹の伸長が抑制されていることが分かる。Cobb 角の推移では術前平均 60.4° が術後 42.7° となり、術後経過にて 1 年後 46°、2 年後 46°、3 年後 48°、4 年後 47°、5 年～9 年が 53°、10 年後 52°、最終調査時 52° となり、約 8° 改善が得られている。一方固定範囲に含まれない代償カーブでは術前は 49.6° が、術後 36.8° となり、1 年後 39.6°、2 年後 43.7°、3 年後 45.6°、4 年後 47.9°、5 年～9 年が 49°、最終調査時 58.9° と経年的に矯正ロスが出現したが、術前を約 15° 上回った。カーブパターン別では側弯を主体とする群と後弯を主体とする群に分け、上位胸椎カーブ、胸椎カーブ、腰椎カーブ、加えて後弯を呈する群を検討した。上位胸椎カーブは術前 56.4° が最終時 6° の改善で、胸椎カーブは術前 63.5° が最終時 10° の改善、腰椎カーブが術前 60° が最終時 8° の改善であった。後弯を主体とする 4 例では術前 71.3° が術後 53°、1 年後 68°、2 年後 69°、3 年後 69°、4 年後 70°、5 年～9 年 70°、10 年後 71°、最終調査時 83° となり、再手術困難例が含まれ、著しく増悪している。合併症については全身合併症が 4 例であり、死亡例は無かったが、心停止（術中・術後各 1 例）が 2 例あり、無気肺、flail chest</p>	

が各 1 例であった。感染は 2 例、instrumentation failure は 3 例あり、再手術のうち早期再手術は 3 例であった。

本調査では最終調査時年齢が平均 20.4 歳であり、成長は終了しているものの、早期固定に基づく、疼痛、ADL 障害への影響は少ない。側弯変形の変化については手術により、当初の矯正効果、初期矯正は顕著であり、矯正効果は維持されていたが、術後 5 年以後から最終調査時にかけて、矯正損失がみられ、最終調査時主カーブでは約  $8^{\circ}$  の改善となり、固定範囲外である代償カーブは主カーブが良好に維持されている一方で進行する例が認められる。一部の in situ-fusion を行った例で経年的に改善し、成長とともに矯正され、epiphysiodesis の効果が発揮される例があることは特筆すべきと思われる。また成長とともに増悪する例があることは否めず、再手術による salvage 手術が 9 例に行われており、再手術の時期も問題であるが、骨切り術、脊椎 instrumentation を駆使するも、矯正困難例も散見された。

平成 24 年度研究 : TIS 研究班の多施設から 10 歳以下早期固定手術を行い、術後 10 年以上経過したプロトコールに適合した例を集め、X 線学的、手術方法、側弯度の推移、臨床成績につき検討した。対象は 61 例で、男 12 例、女 19 例、手術時年齢は 5.5 歳 (2 歳~10 歳)、術後経過観察期間は 15.6 年 (10 年~28.4 年)、最終調査時年齢は 20.9 歳 (11 歳~35.6 歳) であった。脊椎先天異常の内訳は多発性 28 例、単発性 22 例であり、形成異常が 38 例、分節異常は 4 例、混合型が 16 例、不明 3 例であった。先天性肋骨異常は癒合・肋骨欠損を含めて 20 例、24 高位に認められた。奇形椎の局在では側弯を主体とする 54 例は上位胸椎が 10 例、胸椎が 26 例、腰椎が 18 例で、後弯を主体とするものは 7 例であった。61 例、81 手術の手術法の内訳は、前後合併手術が 42 手術、前方単独手術が 5 手術、後方単独が 34 手術であった。Simple fusion は 22 手術、Instrumentation は 59 手術 (前方 6、後方 53) であった。固定範囲については 1~3 椎が 16 例、4~6 椎が 20 例、7~9 椎が 17 例、10~15 椎が 8 例であった。身長・坐高の推移は術前 101.7cm が最終調査時 151.0cm となり、49.3cm 増加した。坐高は術前 57.6cm が最終調査時 78.8cm となり、21.2cm 増加した。坐高/身長比では術前が 56.6% であったが、最終調査時には 52.2% となり、体幹の伸長が抑制されていた。Cobb 角の推移では術前平均  $58.5^{\circ}$  が術後 1 年で  $40.9^{\circ}$  となり、最終調査時  $47.2^{\circ}$  となり、 $11.3^{\circ}$  改善が得られている。一方固定範囲に含まれない代償カーブでは術前は  $37.0^{\circ}$  が、術後 1 年で  $26.7^{\circ}$  となり、最終調査時  $33.3^{\circ}$  となっている。これらのうち、経過中に追加補正手術を要した例が 17 例含まれている。カーブパターン別では側弯を主体とする群と後弯を主体とする群に分け、上位胸椎カーブ、胸椎カーブ、腰椎カーブ、加えて後弯を呈する群を検討し、後弯を主体とする 7 例では術前  $76.9^{\circ}$  が術後 1 年で  $54.1^{\circ}$ 、最終調査時  $60.9^{\circ}$  となり、再手術困難例が含まれ、著しく増悪している。合併症については全身合併症が 5 例であり、死亡例は無かったが、心停止 (術中・術後各 1 例) が 2 例あり、無気肺、flail chest が各 1

例であった。感染は2例、instrumentation failureは4例あり、神経合併症は感覚障害出現が1例あった。再手術のうち早期再手術は2例であり、晩期補正手術は18例、21手術であった。

考察：先天性側弯症における早期固定手術の長期成績の報告は、低年齢での手術のため、より長期の経過観察が必要となり、その報告は極めて少なくなっている。BolliniあるいはRufらの報告では最終調査時10歳前後の骨成熟未熟例が含まれる場合の長期成績の報告では約14°から50°の良好な改善がみられたとしているが、一方Marksらは最終調査時15.5歳の53例の報告において、半椎例ではCobb角41°が最終調査時35°となり、片側癒合椎例進行例では術前47.5°が最終調査時74.5度と進行がみられたとしている。すなわち骨成熟終了治に変形の再増悪がみられることが示されている。今回の調査では最終調査時年齢が平均20.9歳であり、当初の矯正効果、初期矯正は顕著であり、矯正効果は維持されていたが、術後5年以後から最終調査時にかけて、矯正損失がみられ、再手術を余儀なくされる例が散見された。固定範囲外である代償カーブにおいて主カーブの矯正が維持されている例で進行する例が散見される。一部のin situ-fusionを行った例で経年的に改善し、成長とともに矯正され、epiphysiodesisの効果が発揮される例があることは特筆すべきと思われる。早期脊椎固定手術における身長・坐高の変化への影響については同年齢の全国平均に比して、術前が身長で8.1cm、坐高が8.6cm低かったが、最終調査時には身長が6.5cm、坐高が8.2cm低くなっており、坐高/身長比では術前56.6%が最終調査時52.2%であることから、坐高すなわち体幹の伸びが抑制されていることが分かる。X線による脊椎成長についてはT1-S1胸椎・腰椎長で経過期間中の伸び率が136.3%であり、坐高の伸び率136.8%、全国平均139.6%とほぼ同等であった。

結論：先天性側弯症にて10歳未満に早期固定手術を行った例では経年的に変形は改善するが、最終的に術前Cobb角を上回り、特に術後5年以後に進行がみられた。また主カーブに比して、代償カーブの進行例があった。経過中に再手術を要した例が20例、32.8%あり、18例は変形増悪によるものsalvage手術であった。

タイトル	乳幼児側弯症に対する Growing Rod 法の治療成績について
氏名	松本守雄 *渡辺航太
所属機関名	慶應義塾大学整形外科 *同先進脊椎脊髄病治療学
<p>A. 研究目的</p> <p>保存療法に抵抗性の重度の early onset scoliosis (EOS) に対し、矯正固定術が行われている。しかし乳幼児においては、脊椎長軸の成長障害、胸郭の成長障害などを惹起するため、この矯正固定術の適応は極力避けるべきと考えられている。そのため、重度 EOS の治療には固定術を併用しない growing rod 法 (GR 法) が行われてきた。GR 法では、体の成長に合わせ 1 年に 2-3 回のロッド延長術を行い、正常に近い体幹の成長を目標としている。しかし、GR 法施行例は少なく、単一施設で治療成績を評価するのは困難と考えられてきた。そのため、今回われわれは研究分担施設の協力を得て、GR 法の治療成績について多施設調査研究を行った。</p> <p>B. 研究方法</p> <p>本研究班分担研究施設である 12 施設 (神戸医療センター、名城病院、福岡こども病院、新潟大学、岩手医科大学、千葉大学、北海道大学、独協医科大学、名古屋大学、東京大学、鹿児島大学、慶應大学) において、GR 法により加療後もしくは加療中の、初回手術時年齢 10 歳以下、術後経過観察期間 2 年以上の 88 例 (男児 45 例、女児 43 例) を対象とした。疾患の背景は、多発奇形症候群 31 例、間葉系異常 13 例、特発性 13 例、神経線維腫症 9 例、神経筋原性 9 例、先天性 8 例、骨軟骨異形成 3 例、医原性 1 例、不明 1 例であった。平均初回手術時年齢は <math>6.5 \pm 2.2</math> 歳 (1.5~10 歳)、平均経過観察期間は <math>3.9 \pm 2.6</math> 年 (2~12 年) であった。Dual rod system が 86 例、single rod system が 2 例で用いられていた。これらの症例の転帰はロッド延長中 61 例、最終固定後 20 例、感染のためロッド抜去後 3 例、死亡 1 例、VEPTR へ移行 1 例であった。これらの症例の手術前、ロッド設置後、最終経過観察時の立位脊椎全長 X 線上における各種 X 線パラメーターと、治療経過中の合併症につき検討した。さらに Kaplan-Meier 法によってロッド延長回数と合併症発生に関して解析した。</p> <p>C. 研究結果</p> <p>合計、445 回のロッド延長が行われ、1 例あたりの平均ロッド延長回数は <math>5.1 \pm 2.9</math> 回 (0~15 回) であった。</p> <p>冠状面アライメント：主カーブの平均術前 Cobb 角は <math>83 \pm 20^\circ</math> で、初回ロッド設置後は <math>45 \pm 15^\circ</math> に改善し、平均矯正率は <math>46 \pm 15\%</math> であった。最終経過観察時の Cobb 角は平均 <math>48 \pm 20^\circ</math> で、平均矯正率は <math>42 \pm 22\%</math> であった。上位カーブの平均 Cobb 角は術前 <math>43.6^\circ</math> から術後 <math>17.2^\circ</math> に改善し、</p>	

最終経過観察時にも矯正は維持されていた。下位カーブに関しても同様に術直後の矯正 ( $17.2^\circ$ ) は最終経過観察時にも維持されていた ( $20.6^\circ$ )。

矢状面アライメント：上位胸椎の平均後弯角は、術前  $6.9^\circ$  から術後  $9.2^\circ$  にそして、最終経過観察時には  $14.8^\circ$  に、有意に増加した。胸椎平均後弯角 (T5-12) も術前  $7.5^\circ$  から術後  $18.9^\circ$  に、そして、最終結果観察時には  $29.2^\circ$  に、有意に増加した。胸腰移行部は、術前は  $7.5^\circ$  でわずかに後弯化傾向が認められた。術後  $2.1^\circ$  に改善したが、最終経過観察時には  $8.5^\circ$  に有意に悪化していたが、術前との比較では同等であった。腰椎平均前弯角 (T12-S1) は術前  $44.8^\circ$  から術後  $35.0^\circ$  へ減少したが、最終経過観察時に術前と同等であった ( $44.2^\circ$ )。

合併症：初回ロッド設置術 88 回、ロッド延長術 445 回、合計 533 回の手術における合併症はのべ 119 件で、50 例 (56.8%) に認められ、1 例あたり合併症発生件数は  $1.3 \pm 1.7$  件、1 延長あたり合併症の発生は 0.22 件であった。1 例あたりに合併症の発生頻度は 1 件が最も多く (23 例)、2 件 9 例、3 件 9 例であったが、中には 8 件以上合併症が発生した症例も認められた。合併症の内訳は、インプラントの不具合が 86 件で全体の 72% を占めた。続いて感染 19 件 (16%)、神経障害 3 件 (3%)、その他 11 件であった。インプラント不具合の内訳は、脱転 61 件 (71%)、破損 17 件 (20%)、ゆるみ 8 件 (9%) であった。生存曲線 (Kaplan-Meier 法) によるロッド延長回数と合併症発生に関する解析の結果、6 回以上のロッド延長術を受けた患者の 50% に 1 件以上の合併症が発生していた。

#### D. 考察

諸家の報告では、平均経過観察期間 4.8~5 年で、主カーブの矯正率は 37~53% とされている。本研究の結果、平均 3.9 年で主カーブの最終経過観察時の矯正率は 42% であり、諸家の報告と同等であった。一方、矢状面アライメントは後弯化傾向にあり、特に近位胸椎と胸椎の後弯が有意に進行していた。胸椎後弯の悪化は implant failure と関連すると考えられ、後弯化予防の対策が必要と考えられた。症例あたりの合併症発生率は 56.8% で、他の脊椎手術と比較して著しく不良であることが判明した。今後、合併症発生の危険因子の検討が必要と考える。

#### E. 結論

乳幼児側弯症に対し GR 法を用いて加療を行った 88 例の主カーブ Cobb 角と術後合併症について検討した。主カーブの平均術前 Cobb 角は  $83 \pm 20^\circ$  で、初回ロッド設置後は  $45 \pm 15^\circ$  に改善し、最終経過観察時まで維持されていた。平均経過観察期間  $3.9 \pm 2.6$  年、平均ロッド延長回数  $5.1 \pm 2.9$  回で、合併症は 119 件、50 例 (56.8%) 発生していた。今後、合併症軽減のための検討が必要と考えられた。

タイトル	早期発症側弯症に対する早期固定術と Growing Rod 法との比較 Growing Rod 法施行例の呼吸機能の変化
氏名	宇野耕吉
所属機関名	国立病院機構神戸医療センター整形外科
<p>平成22年度</p> <p>早期発症側弯症（非先天性）に対する早期固定術の影響を調べる目的で、10歳以下で固定術を行った43例（男16例女27例）手術時平均年齢7.5歳、平均経過観察期間7.5年と growing rod 法を行った39例（男16例女27例）手術時平均年齢7.5歳、平均経過観察期間7.5年の画像上の変化を比較検討した。両群とも彎曲の矯正や脊椎バランスは良好に維持されていたが、T1-S1長は、初回術後、最終経過観察時で早期固定群 29mm、26mm, growing rod 群 38mm, 49mm, growing rod 終了群と有意に差を認め、Lung Space も初回術後早期固定群 14mm, growing rod 群 22mm、growing rod 終了群と有意差を認めた。早期固定群では脊椎長や胸郭のスペースの成長が growing rod 群に比較し低値であった。これは、早期の固定により骨格の成長に影響が出たためと考えられる。しかし、早期固定群で明らかな臨床症状は発症しておらず、この点に関してはさらなる長期の経過観察が必要である。</p> <p>平成23年度</p> <p>早期発症側弯症に対する growing rod 手術で得られる胸郭発育の発育や脊柱の成長が実際の呼吸器機能に影響を及ぼしているかを知る目的で、Growing rod 法を行い、最低2年経過した症例の延長期間中の呼吸機能を比較検討した。対象は17例（男子10例、女子8例）、疾患の内訳は特発性4例、先天性6例、神経線維腫症2例、骨系統疾患2例であった。これらの症例の延長期間中に行われた呼吸機能検査中、最低2年以上間隔をおいた2検査のVCと%VCの変化を比較検討した。VCは、平均400ml増加し、%VCは平均5%減少した。最終測定時%VCが70%以下の拘束性障害をしめしたのは18例中14例に認めた。今回の検討では、調査期間が短すぎ十分な結果が出なかった。しかし、身長や肺活量が十分増加しているにもかかわらず%VCが70%以下に減少している例もあり、骨格の成長が、必ずしも呼吸器の改善につながらない可能性もある。今後、さらに症例数を増やし検討したい。</p>	

タイトル	早期発症側弯症に対するギプス治療の有効性の検証と呼吸機能、胸郭形態に及ぼす影響の検討
氏名	辻 太一
所属機関名	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
<p>早期発症側弯症は胸郭不全症候群をまねき、その治療は脊柱変形治療において、最も難渋する領域である。近年は患児の成長にあわせて複数回の延長手術を繰り返す、Growth sparing surgery と呼ばれる手術療法が盛んに行われるようになってきたが、その合併症は高頻度である。従来、本疾患の治療はギプスや装具による保存治療が中心であった。しかしそれら保存治療の有効性が立証されておらず、さらには胸郭を外部から圧迫することにより児の呼吸機能に悪影響を及ぼす可能性があると言われてきた。</p> <p>我々は、以前からギプスと装具を間欠的に行う治療を行ってきたので、その治療成績を報告し、ギプス治療が患児の呼吸機能に与える影響はパルスオキシメーターを用いて、また胸郭形態に及ぼす影響はギプス前後の X 線像を計測することにより検討した。</p> <p>結果的にギプスと装具による間欠的治療は早期発症側弯症児 72 例の検討で、手術の回避もしくは手術の時期を遅らせることができおり、これにより患児の体位を向上させ、より低年齢での手術導入により増加すると言われている周術期合併症を減らす対策として有用であると結論できた。また、ギプス下における血中酸素飽和度の検討では、14 例の患児で計測しギプス巻き前後で酸素飽和度に変化はなく呼吸機能は維持されている事が証明された。また X 線上の計測値においてもギプスにより胸郭形態はむしろ改善しており胸郭形態への悪影響は認めなかった。</p> <p>以上の結果により本治療法は早期発症側弯症の治療として有効かつ安全であり薦められる治療法であることが証明された</p>	

タイトル	小児期に開胸手術を受けた患者の胸郭変形と医原性胸郭原性脊柱変形
氏名	藤原憲太
所属機関名	大阪医科大学 整形外科学教室

#### 研究目的

先天性の心疾患や胸部疾患に対して開胸による手術を受けた乳幼児の胸郭および脊柱変形を臨床の現場でしばしば経験する。このような『医原性胸郭原性脊柱変形(側彎症)』は開胸術後長期の合併症として報告されている。

通常開胸術後に生じる胸郭変形、脊柱変形の程度は軽く手術的治療の対象となる事は稀とされているが、2010年 expansion thoracoplasty を含めた手術を必要とした症例が報告された。

しかし、小児期に開胸手術を受けた患者の自然経過の実態把握は未だ不十分であり、胸郭変形・脊柱変形をきたす原因は不明である。

また開胸術後の胸郭不全症候群を含めた医原性胸郭原性脊柱変形(側彎症)が発症する時期、頻度、実際に発症した患者数などの調査も進んでいない。

本研究の目的は、小児期に開胸手術を受けた患者の胸郭変形と医原性胸郭原性脊柱変形の現状を明らかにする事である。

平成22年度は、分担研究者(藤原)が所属する医療施設において小児期に心臓手術が行われた症例を検討し、胸郭への手術侵襲が引き起こす胸郭変形・脊柱変形の発生頻度をふくめ発症因子について予備調査を行った。

平成23年度は、平成22年度の予備調査の結果をもとにしてアンケートを作成した。小児循環器病医・小児心臓外科医・整形外科医に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(一次調査)を行った。

#### 平成22年度の研究対象と方法・結果・考察

##### 【対象】

2008年から2010年の期間中に分担研究者の所属する医療施設で開胸手術を受けた患児90例。

##### 【調査項目】

- ①手術時年齢と性別②基礎疾患③開胸のアプローチ(胸骨正中からのアプローチ or 肋間からのアプローチ)④最終経過観察時の胸部エックス線像を用い、肋骨癒合の有無と脊柱変形の有無を分担研究者が読影し判断した。(側彎症でのエックス線像上の計測法:Cobb角が10°以上のものを脊柱変形ありと判定した。)

## 【結果】

### ① 手術時年齢と性別

生下時から1歳まで：男児35例・女児23例、1歳から5歳まで：男児8例・女児18例、5歳から10歳まで：男児2例・女児0例、10歳から18歳未満：男児1例・女児3例という年齢分布であった。

### ②基礎疾患（重複あり）

開胸手術に至った基礎疾患の内訳は以下の通りであった。心室中隔欠損症27例、心房中隔欠損症15例、動脈管開存症8例、大動脈縮窄症7例、肺動脈弁狭窄症5例、ファロー四徴4例、心房心室中隔欠損症3例、総肺静脈還流異常症3例、両大血管右室起始3例、三房心1例、三尖弁閉鎖症1例、大血管転位症1例

### ③開胸のアプローチ

胸骨正中からのアプローチ：67例、肋間からのアプローチは、第Ⅲ肋間16例、第Ⅳ肋間6例、第Ⅴ肋間1例であった。

この90例の中で、胸部エックス線像が術直後しか撮像されていない例と術後半年以内の例を除外した。胸骨正中からのアプローチ39例、肋間からのアプローチは第Ⅲ肋間9例、第Ⅳ肋間6例、第Ⅴ肋間1例の計55症例を対象として肋骨癒合の有無と脊柱変形の有無を判定した。

### ④胸部エックス線像での肋骨癒合・脊柱変形の有無

肋骨癒合は、胸骨正中アプローチ39例中0例、肋間アプローチ16例中0例であった。脊柱変形は、胸骨正中アプローチ39例中5例(12%)、側方アプローチ16例中3例(18%)であった。

## 【考察】

幼少時に開胸手術を受けていること、開胸の方法は胸骨正中アプローチよりも肋間アプローチであること、開胸手術の回数は単回よりも多数回であること、肋骨癒合を防ぐ配慮のない閉胸の方法が医原性胸郭原性脊柱変形の重要な発症因子と推察された。分担研究者の所属する医療機関では、小児の心臓手術が開始されてから3年と日が浅く、長期の経過観察例が対象ではない事が本研究の限界と考えられた。

## 平成23年度の研究方法・結果・考察

### 【研究方法】

対象は開胸手術後の患児を経過観察している心臓血管外科専門認定修練施設（心臓血管外科手術が3年間平均して（2009年～2011年）100/年以上あるという条件を満たしている施設）82施設（小児循環器病医、小児心臓外科医それぞれに送付）、また日本側彎症学会ホームページに登