

録のあった整形外科医 251 名へ文書による一次アンケートを送付した。

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である。

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。

1 から 10 例 10 例から 100 例 100 例以上

② 術後の胸郭変形を認めたことがありますか

Yes No

Yes と答えた方

▶それはどのような胸郭変形でしたか。

鳩胸変形：約 例、 肋骨癒合による胸郭変形：約 例

その他（ ）：約 例

▶変形を生じた症例の手術回数について

単数回の手術例が多い 多数回の手術例が多い

▶変形が生じた時期は

術後 1 年以内 術後 1 年から 3 年の間 術後 3 年以上経過後

③胸郭変形に伴う脊柱変形（側彎症）症例を経験されましたか

Yes No

Yes と答えた方：それは何例ですか。

1 から 5 例 5 例から 10 例 10 例以上

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 協力できない

また小児心臓外科医、小児循環器病医には各々以下の設問を追加した。

[小児心臓外科医への設問]

肋方（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 肋骨に沿う その他（ ）

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 No

肋骨癒合を防ぐための手技の工夫がございましたらご教示ください。

[小児循環器病医への設問]

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（ ）

呼吸機能の異常

心機能の異常 その他

【結果】

回収率は以下の通りであった。

小児循環器病医 29施設／81施設（1施設返答を胸部外科に委託） 36%

小児胸部外科医 28施設／82施設 34%

整形外科医 112名／237名（14名住所不明または転勤） 47%

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

小児循環器病医

1から10例 : 0施設

10例から100例 : 12施設

100例以上 : 16施設

小児心臓外科医

1から10例 : 2施設

10例から100例 : 13施設

100例以上 : 13施設

設問②：術後の胸郭変形を認めたことがありますか

小児循環器病医 Yes : 26施設(89%) No : 3施設(11%)

小児心臓外科医 Yes : 24施設(85%) No : 4施設(15%)

整形外科医 Yes : 26名(25%) No : 84名(75%)

設問②に Yes と答えた方 ▶それはどのような胸郭変形でしたか。

小児循環器病医 : 鳩胸 114例、肋骨癒合による胸郭変形 94例

小児心臓外科医 : 鳩胸 354例、肋骨癒合による胸郭変形 37例

整形外科医 : 鳩胸 39例、肋骨癒合による胸郭変形 61例

設問②に Yes と答えた方 ▶変形を生じた症例の手術回数について

小児循環器病医 : 1回 7施設(26%)、多数回 8施設(30%)

小児心臓外科医 : 1回 6施設(25%)、多数回 8施設(33%)

整形外科医 : 1回 6施設(23%)、多数回 8施設(30%)

本一次調査の根幹である設問③『胸郭変形に伴う脊柱変形（側彎症）症例を経験されましたか』

に対する回答は

	YES	NO	記載なし
小児循環器病医	15施設	8施設	6施設
小児心臓外科医	10施設	17施設	1施設
整形外科医	41名	55名	16名

『Yes と答えた方：それは何例ですか』への回答は

	1から5例	5から10例	10例以上
小児循環器病医	8施設	2施設	5施設
小児心臓外科医	3施設	2施設	5施設
整形外科医	29名	6名	5名

との結果を得た。

今後の二次調査に協力が可能との回答は小児循環器医：15施設、小児胸部外科：19施設、整形外科医：40名であった。

また小児心臓外科医への設問についての回答は以下の通りであった。

開胸方法に関する設問である肋間筋の切開部位は中央切開 17施設(60%)、肋骨に沿う(肋骨床開胸) 11施設(40%)であった。閉胸の方法についての設問では、術後に肋骨が癒合しないように配慮していると答えた施設は22施設(78%)、配慮をしていないが6施設(22%)であった。

肋骨癒合を防ぐための手技の工夫については、肋間の間隙を非切開部と同じ程度に保つ、吸収糸で固定・縫合するなどの回答があった。

小児循環器病医への設問についての回答は以下の通りであった。

胸郭変形によって患児に生じた症状(複数回答可)としては、美容上の問題があるとの回答が多く22施設、呼吸機能の異常は2施設、心機能の異常は1施設であった。その他の回答にはコンプレックス、いじめ、突出部の炎症などがあった。

【考察】

アンケート回収率が50%以下であり、今後調査を進める上で小児循環器病医、小児心臓外科医にも研究を分担協力していただき、各分野でのアンケート回収率向上を図る必要があると思われた。二次調査に協力できるとの回答を得た施設には、胸郭変形に伴う脊柱変形

(側彎症)症例数が10例以上のもあり、小児循環器病医と小児心臓外科医の回答が同一施設で一部重複しているとしても二次調査にて100例以上の症例が収集可能と考えられた。術後の胸

郭変形は、鳩胸変形が多かったが、整形外科医は鳩胸よりも肋骨癒合による変形をより多く経験していた。アンケート前の予想では、胸郭変形に伴う脊柱変形を生じるのは、単数回手術よりも多数回手術が多いとの予想であったが、明らかな差は認めなかった。

小児心臓外科医に行ったアンケートでは、側方開胸方法における肋間筋の切開部位は、中央部切開と肋骨にそった切開の割合がそれぞれ6割、4割と大きな差はなかった。閉胸の方法については、術後に肋骨が癒合しないように配慮していないと回答した施設が6施設(22%)あり、今後の二次調査の結果をふまえて、閉胸方法によっては術後肋骨癒合をきたし、胸郭変形・脊柱変形の遠因となる事が明らかになれば、小児心臓外科医に医原性胸郭原性の脊柱変形のリスクとして啓発すべきであると考えられた。

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、やはり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。

【平成24年度研究計画】

二次調査として、協力可能と回答をした施設、医師を対象として、実際の医原性胸郭原性脊柱変形症例の胸部エックス線を中心とした情報収集と分析を行う予定である。

また分担研究者の所属施設においては、開胸時には開胸肋間の下位肋骨の上縁に沿い全ての肋間節を温存するように筋切開し、閉胸時には開胸肋骨間隙の狭小化・癒合の予防のため、温存した肋間節幅をリファレンスとし開胸上下位肋間に3~4針の吸収糸を通し結紮する方法をとっており、平成22年度の研究結果でも肋骨癒合の術後発生は皆無であった。

本年度は、小児心臓外科医の共同研究者によりその後の症例を追加して小児側開胸手術後における開閉胸手技の工夫が術後胸郭変形の発生予防に寄与しているかどうかを検討する予定である

タイトル	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
氏名	種市 洋
所属機関名	獨協医大整形外科
<p>1. 基礎的研究</p> <p>【目的】椎弓根螺子（PS）刺入後は骨リモデリングによりインプラント-骨界面（IBI）の力学的環境は経時的に変化する。本研究では、未成熟な骨に設置された PS の IBI の経時変化を動物モデルで力学的・組織学的に観察する。</p> <p>【方法】6-12 か月齢のミニブタ幼獣 10 頭の胸椎（T4-14）に PS を設置した。各 PS は連結させず単独で留置した。12 か月齢（PS 設置後 0、2、4、6 か月）で屠殺後、各群で IBI の力学的、組織学的検討を行った。各個体の椎体骨密度は pQCT で評価した。PS の引抜試験は万能試験機を用いて行った。硬組織研磨標本を作製後、IBI に関心領域（1.0 x 1.1 mm）を設定し、骨基質と全組織の面積比（BV/TV）およびインプラントに接する骨基質長と全インプラント長比（BS/IS）を求め、PS 周囲の骨量を定量評価した。（図）</p> <p>【結果】骨密度は個体間で同等であった。PS の平均引抜強度は設置直後：852.0±200.5 N、2 月後：1260.0±302.6 N、4 月後：1623.0±405.8 N、6 月後：2048.2±311.1 N と経時的に有意に増加した（$p<0.01$）。BV/TV（平均）は 設置直後：19.6%、2 月後：29.6%、4 月後：43.4%、6 月後：53.5%、一方、BS/IS（平均）は設置直後：6.6%、2 月後：5.9%、4 月後：24.2%、6 月後：43.8%と経時的に PS 周囲の骨基質が増加した。</p> <p>【考察】単独で設置された PS 周囲の経時的骨量増加により力学的安定性が増すことが示された。年少児の脊柱変形矯正術に際しては、予め PS のみを設置し、その力学的安定性が増加した時点で二次的矯正術を行うことにより、より大きな矯正力を負荷できる可能性が示唆された。</p> <p>2. 臨床的研究</p> <p>【目的】椎弓根スクリュー（PS）は脊柱変形矯正手術のもっとも強力なアンカーとして広く用いられている。その適応は早期発症側弯症（EOS）に対する各種手術にも広げられているが、解剖学的椎弓根形態の異なる 8 歳以下の小児への応用に関する詳細な報告は少ない。本報告の目的は 8 歳以下の小児脊柱変形手術における椎弓根スクリューの刺入精度や刺入に伴う椎弓根形態の変化につき調査することである。</p> <p>【方法】PS 使用の EOS 手術例 12 例（平均 6 歳 10 ヶ月：2 歳 11 ヶ月～8 歳 11 ヶ月）を対象とした。刺入した PS は合計 72 本で、刺入高位は胸椎、腰椎各 36 本であった。PS 刺入は基本的にフリーハンドで行ったが、刺入困難例は 3 次元実態モデルを参照して行った。使用した PS はチタン製で、径 3.5mm：55 本、4.0mm：6 本、4.5mm：11 本（中央値 3.5mm）であった。術前後の椎弓</p>	

根径と刺入精度を CT (Siemens 社製 SOMATOM Sensation64、スライス幅 3mm、軸面像、bone window) で評価した。計測は CT ビューワー上で、椎弓根が最大径となるスライスで行った。刺入精度の評価は Kim らの方法に従い PS 中心軸が椎弓根皮質内にとどまる場合を IN、皮質外ある場合を OUT とした。統計検定には分散分析と paired t-test を用いた。

【結果】 術前 CT による椎弓根外径は平均 6.1mm (胸椎 6.2mm、腰椎 5.9mm)、内径は平均 3.3mm (胸椎 3.4mm、腰椎 3.2mm) であった。刺入精度は 91.7% (In : 66 本、Out : 6 本) で、高位別逸脱率は胸椎 5.6%、腰椎 11.1% であった。逸脱方向は内・外側各 3 本であった。OUT 例の椎弓根外径は平均 4.6mm、内径は平均 2.2mm で、IN 例より有意に小さかった ($p < 0.03$)。L2 内側逸脱の 1 例では術後に下肢痛を訴え (麻痺なし) たため、翌日に再刺入した。他の逸脱例は無症候性であった。PS 逸脱例を除いた 66 例の術後の椎弓根外径は平均 6.4mm (胸椎 6.6mm、腰椎 6.5mm) でいずれも術前より有意に拡大していた ($p < 0.0001$)。

【結論】 8 歳以下の小児への PS 刺入は正確に実施しえた。内径平均 3.3mm の椎弓根へ径 3.5mm 以上の PS を刺入したが可塑性のある小児椎弓根は骨折することなく拡大し PS 刺入に適応した。

タイトル	<p>1. 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アンカーを作成した症例の臨床的研究 (平成 22 年度～)</p> <p>2. 岩手県における脊椎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～)</p>
氏名	山崎 健
所属機関名	岩手医科大学整形外科
<p>1. 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アンカーを作成した症例の臨床的研究 (平成 22 年度～)</p> <p>高度な乳幼児脊柱変形は脊柱変形に伴い、胸郭の高度な変形を招来し呼吸不全を惹起する。乳幼児側弯症に対し Dual Growing Rod 法による脊柱矯正は広く世界中に普及している。本法の利点 は変形した脊柱の矯正を得ながら脊柱の成長を維持することで胸郭の変形を最小限にし、かつ呼吸機能を温存し得る点である。本研究は 2 年以上継続して治療された 7 例に対し、上下固定端に椎弓根スクリューを用いた場合の固定性、アンカー作成の有用性、臨床成績を検討した結果、全例に良好な初期固定と経過中にも良好な固定性が得られインプラントの合併症は認められず、胸郭形成不全の矯正もしくは進行を防止でき、患児の肺形成が良好になされた。椎弓根スクリュー法は Growing rod 法の上下固定端の固定法として有用であることが臨床的に実証された。</p> <p>2. 岩手県における脊椎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～)</p> <p>高度な乳幼児脊柱変形は脊柱変形に伴い、胸郭の高度な変形を招来し呼吸不全を惹起する。国内における胸郭形成不全症候群 (以下、TIS) の発生率は未だ明らかになっていない。全国的な TIS 発生率の調査の一環として、本研究は単一医療圏として岩手県における脊柱変形由来の TIS の発生率を明らかにすることである。岩手県は人口約 141 万人であり、県内には岩手医科大学を中心とし、27 県立病院がネットワークで結ばれており、独自の医療圏を形成し、データの集約には適していると考えられる。岩手医科大学と主要県立病院小児科に過去 3 年間 (平成 19 年～21 年) の TIS 患者に関するアンケートを配布し回収した結果、3 年間の TIS 患者は 5 名、出生者数より算出された 1 年間あたりの平均 TIS 発生率は 0.016 % であった。このうち 1 名に VEPTER 手術が施行された。経年的変化の発生頻度について継続的にデータの集積を行う予定である。</p>	

4. 社会への貢献度

胸郭不全症候群は未だ十分その概念が多く
の医師達に理解された、とは言い難く、本疾
患に関与する小児科、小児外科、整形外科、
などの専門家の中でも決して十分理解され
ているとは言えない。しかし、過去3年間の
研究を通して、特に平成22-23年の2年間で
は1月に患者家族を含めた参加条件を設けな
い胸郭不全症候群(TIS)研究報告会を開催し
て。研究の進展状況や内容を広く公表した。
研究対象である患者数の少なさがあるため、
決して順調には研究が進んだとは言えず、そ
の診断基準や治療ガイドラインと言えるし
っかりしたものは未だ作成できない状況で
はるが、過去に行われてきた治療法の問題点
を明らかにするとともに、本邦における発生

頻度や解析方法、病態の把握、年齢と側弯と
胸郭変形の悪化率からみた重症度分類の提
唱など、着実に研究成果が得られてきた。本
疾患に罹患している小児を有する家族両親
には希望を持ってもらえる状況になってき
たことは明らかで、患者の生命を救うことは
もとよりADLの改善の観点からも社会的な
貢献が得られていると判断できる。今後も、
本疾患をさらに広く知れわたるようにする
ために、多くの整形外科のみならず、小児科、
呼吸器科、小児心臓外科等への情報提供を行
い、明確な診療ガイドラインの作成を目指す。

【Ⅱ】H22年度総括報告

H23年度総括報告

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

研究要旨

椎骨の発生学的異常により形態的变化をきたし、脊柱変形を生じた小児の中で、その異常が肋骨にも及んでいる場合、脊柱の発育のみならず胸郭、果ては呼吸器系の障害をもきたし生命にも重大な影響を与える病態がある。このような病態は胸郭不全症候群として診断され、その治療方法として VEPTR(ベプター)が開発され治療されてきている。しかし、本疾患の自然経過や病態が未だ明らかでなく、症例数も少ない故、未だ試行錯誤している段階と言わざるを得ない。本研究では昨年度の研究で明らかになった変形の自然経過における悪化状態をさらに詳細に検討を加え、特にその中で成長期における悪化の程度とその悪化に關与する因子を検討した。さらに、どのような症例に早期の手術治療を必要とするのか、どのような症例を経過観察すべきなのかを判断する 4 段階の重症度分類を提唱した。これにより本疾患の自然経過の特徴を詳細に把握でき、片側肋骨奇形、胸郭の広範囲な肋骨奇形の存在、片側癒合に半椎が伴う脊椎奇形などがある症例の進行度を予測でき、特に超早期に手術治療を行う必要がある症例に対する注意を喚起することができ、今後の治療ガイドライン作成のために有用な知見を得た。

研究分担者名	所属研究機関名及び職名
南 昌 平	聖隷佐倉市民病院 整形外科
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
松 本 守 雄	慶應義塾大学医学部附属病院 整形外科
伊 東 学	北海道大学医学部附属病院 整形外科
竹 下 克 志	東京大学医学部附属病院 整形外科
柳 田 晴 久	福岡市立こども病院・感染症センター整形外科
辻 太 一	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
渡 辺 航 太	慶應義塾大学先進脊椎脊髄病治療学
今 釜 史 郎	名古屋大学大学院医学系研究科 整形外科
種 市 洋	獨協医科大学 整形外科
平 野 徹	新潟大学 整形外科
藤 原 憲 太	大阪医科大学 整形外科学教室
山 崎 健	岩手医科大学医学部 整形外科
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

A.研究目的

昨年度の研究にて全国の各施設から提供された症例の検討で、特に肋骨奇形の範囲、片側性、併存する脊椎奇形における片側分節異常の存在、などが悪化因子として明らかになった。しかし、症例の年齢がまちまちであったため、いつそれらの悪化が特に生じるのか、成長時期による差はあるのか、そしていつ頃をめどの手術治療をすべきかなどについては全く検討することができなかつた。成長時期における悪化の程度を把握することは各症例の重症度を判定する上に重要であり、これらが明らかにならないといつ頃どのような症例を手術すべきか、などの判

断ができない。現在、胸郭不全症候群(Thoracic Insufficiency Syndrome: TIS)に対し Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib (VEPTR)を使用して外科的治療が開始されているが、その手術時期や手術適応については各医師の経験や判断にゆだねられている。本研究の目的は特に先天性側弯症野中で肋骨異常のある疾患の自然経過、病態をさらに詳細に調査、検討することにより本疾患のそれぞれの成長時期における悪化状態とそれらに影響を与える因子を解明し、重症度を明確にすることであり、VEPTR などによる治療のガイドライン作成を目指すことである。

B. 研究方法

臨床データを retrospective に調査検討した。昨年度に行ったアンケート回答のあった施設から複数症例の提供を受け、さらに複数回の診察により経過観察が行われている 13 施設(表 1)からさらなる患者情報、X 線写真の提供を受け検討した。対象症例は、未成熟な患者、肋骨異常を伴う先天性側弯症で、最低 2 年間自然経過を観察できたものとし、医原性のものは除外した。

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。

- 1) 生下時から 5- 6 歳まで経過を観察 (乳幼児期)
- 2) 5- 6 歳から 10-11 歳まで経過を観察 (学童期)
- 3) 11 歳以後 (思春期) 18 歳未満で経過を観察 (思春期)

それぞれの症例において初診時、経過観察時の X 線写真 (全脊柱正面、側面、あれば 3DCT)、呼吸状態、全身状態を評価する。X 線画像の評価では、肋骨、脊椎の変形の有無や程度、タイプ等の違いが側弯(変形)の進行に影響するか否かを検討した。

倫理面への配慮

本研究に参加する研究者の有する診療対象者を検討するため、複数の医療機関に依頼し当該疾患の患者の診療情報を収集する際

1. 研究計画書の作成
2. 倫理委員会による審査と承認
3. 現在治療中の場合、その患者(または代理人)よりのインフォームドコンセントの取得
4. 診療情報の提供時、一切の個人情報をマスクした形で提出を実施した。

なお、本研究は、後ろ向き研究であり、特定の治療行為や手術の実施等の医療行為を伴う介入研究ではないことから、研究対象者への危険や不利益は全く存在しなかった。

表 1. 症例提供病院

名城病院
滋賀小児医療センター
福岡市立こども医療センター
神戸医療センター
慶應大学
新潟大学
岩手医科大学
獨協大学
大阪医科大学
順天堂大学
静岡子供病院
長崎県立こども医療センター
愛知県心身障害者コロニー中央病院

C. 研究結果

13 医療機関から提供された症例中から上記症例選択基準にマッチした 70 患者(男性 32 名、女性 38 名)が今回の検討の対象となった。これらの患者の医療機関への初診時年齢は平均 2.6 ± 3.5 歳(0 ~ 13.6 歳)、経過観察期間は 5.4 ± 3.4 年(2 ~ 14 年)であった。初診時の側弯は $46.9 \pm 26.0^\circ$ であったが最終観察時 $65.7 \pm 30.7^\circ$ まで進行していた($p < 0.001$)。

1. 成長時期と側弯の悪化の検討

乳幼児期の症例では立位歩行となる以前と立位可能になってからの X 線画像には重力の影響が生じるため、乳幼児期と幼児期のサブグループに分けて検討した。その結果、年齢、症例数、側弯 Cobb 角はそれぞれ乳幼児期で 1.1 ± 1.0 歳、55 例、 $47.3 \pm 23.0^\circ$ 、幼児期で 4.3 ± 1.2 歳、61 例、 $58.4 \pm 29.7^\circ$ 、学童期で 8.9 ± 2.0 歳、39 例、 $56.2 \pm 30.7^\circ$ 、思春期で 14.1 ± 2.0 歳、24 例、 $72.0 \pm 30.5^\circ$ となっていた(表 2)。進行度は乳幼児期から幼児期で $5.0 \pm 5.6^\circ$ /年、幼児期から学童期で $2.3 \pm 2.1^\circ$ /年、学童期から思春期で $3.8 \pm 2.2^\circ$ /年となっており、乳幼児期で最も悪化していた。特に臥位から立位への移行期における重力の影響を考慮した 22 例の検討では、初診時年齢 0.2 ± 0.3 歳、側弯 Cobb 角 $52.8 \pm 24.6^\circ$ が立位歩行開始後最初の X 線撮影時それぞれ 2.1 ± 0.9 歳、 $67.5 \pm 29.4^\circ$ となっており、 $7.8 \pm 7.0^\circ$ /年の最も大きい進行度を示していた。

表 2. 各年代別の悪化速度

	乳幼児期	幼児期	学童期	思春期
年齢	1.1 ± 1.0 (0~3.6)	4.3 ± 1.2 (2~7)	8.9 ± 2.0 (6~13.6)	14.1 ± 2.0 (11.8~19.1)
症例数	55	61	39	24
側弯Cobb角	47.3 ± 23.0	58.4 ± 29.7	56.2 ± 30.7	72.0 ± 30.5
進行度	5.0 ± 5.6	2.3 ± 2.1	3.8 ± 2.2	

2. 肋骨奇形の部位、範囲と側弯角度

70 例中 54 例は片側のみに肋骨異常があり、16 例は両側性に認めた。片側性と両側性の初診時 Cobb 角と最終時 Cobb 角には有意差があつが、悪化度には有意差はなかった(図 1)。肋骨異常のタイプは、52 例が肋骨癒合で、明らかな癒合は認められなかったが近接しているもの 8 例、肋骨欠損 4 例であった。欠損と癒合の混合したものは 6 例認められた。側弯の大きさは混合型、癒合、欠損、近接の順で大きく、進行度では混合、欠損、癒合、近接の順であった(図

2)。肋骨異常の部位は全体を3等分して上位、中位、下位に分けて検討した。全体の2/3以上にわたって異常を認めた症例は45例(全体-15、上位2/3-16、下位2/3-14)であった(図3)。肋骨異常が広範囲に存在する症例ほど側弯が大きかった(図4)。

図1. 側弯と肋骨異常のタイプ

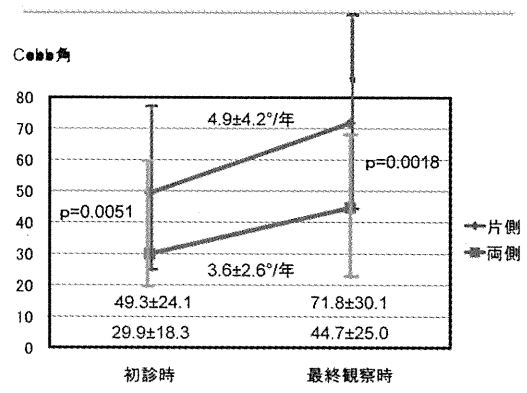
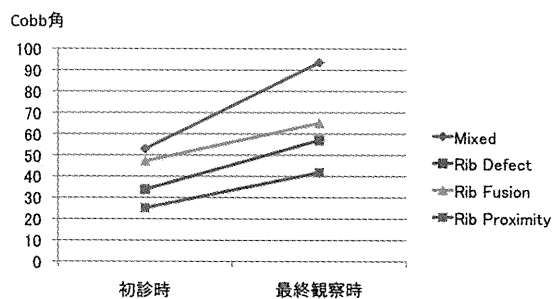


図2. 側弯の大きさと肋骨奇形のタイプ



	初診時	最終観察時	側弯の悪化率
Mixed (fusion + defect)	52.9±20.4	93.5±29.4	8.4±6.3*
Rib defect	31.8±16.6	57.0±21.8	5.2±1.6
Rib fusion	47.1±24.1	65.1±29.1	4.2±3.4
Rib proximity	25.2±26.9	41.8±25.7	2.8±2.6*

* P<0.05

図3. 肋骨奇形の部位 (N=70)

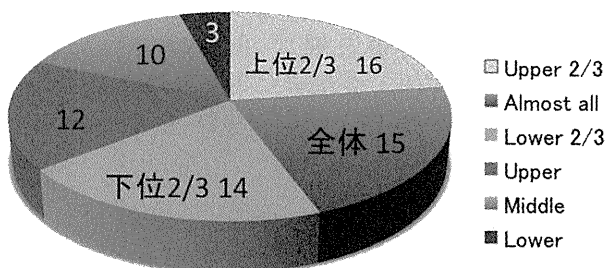
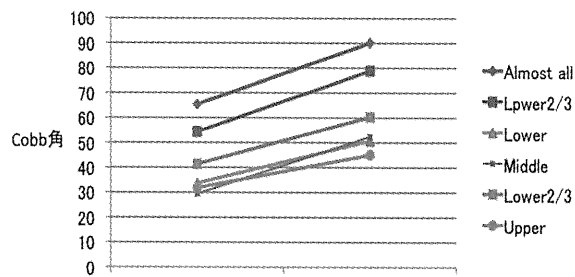


図4. 肋骨異常の部位と側弯の悪化



	初診時	最終観察時	側弯の悪化速度
Lower 2/3 (N=16)	54.3±19.6	78.8±28.5	5.1±3.8
Almost all (N=15)	65.3±38.8	90.1±34.5	6.2±5.7
Lower 2/3 (N=14)	41.4±17.8	60.3±18.9	4.6±2.6
Upper (N=12)	31.8±17.8	45.1±23.5	2.7±2.9
Middle (N=10)	29.4±13.9	52.4±25.3	3.7±2.6
Lower (N=3)	33.7±15.9	50.7±23.1	5.0±5.7

3. 片側のみに肋骨異常を伴う症例の検討(54例) 初診時年齢は平均 2.6±3.6歳で側弯は 49.3±24.1°であり、最終観察時では 8.7±5.0歳で側弯は 65.7±30.7°まで進行していた。側弯進行度は乳幼児期で 5.9±7.6°/年、学童期で 2.5±2.0°/年、思春期で 3.9±2.3°/年となっており、乳幼児期での進行が大きかった(p=0.02)。肋骨異常のタイプと側弯の悪化には優位な関係は認めなかったが(図5)、肋骨欠損の有無での検討では有の症例では 7.3±5.6°/年と明らかに無の症例の 4.3±3.6°/年よりも進行性であった。特にその中でも乳幼児期の進行度には大きな差が認められた(有-10.7±1.8°/年、無-3.8±0.9°/年、図6)。奇形椎のタイプと側弯進行度とは症例数にあまりに差があり優位な関係は認めなかったが、明らかに混合型の進行度が高かった(表3)。特に、片側癒合(UUB)の有無でその進行度を評価すると、有の症例では 6.2±0.7°/年と明らかに無の症例の 3.2±0.8°/年よりも大きく進行していた。UUBは混合型と分節異常の両方に認められたが、混合型でUUBが合併した症例の方が分節異常におけるUUBよりも優位に進行度が大きかった(表4、5)。肋骨異常の範囲と側弯の進行の関係についての検討では、全範囲、2/3以上に肋骨異常を伴った症例では明らかにそれ以下よりも高度に悪化していた(表6)。

図5. 片側肋骨異常のタイプと側弯の悪化

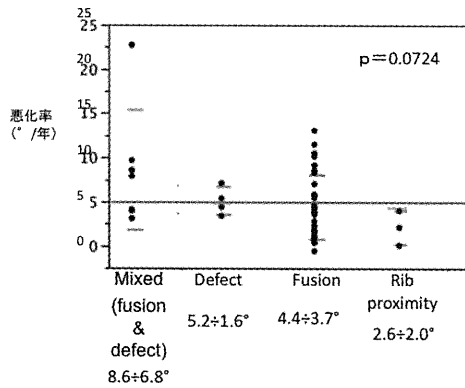


図6. 片側肋骨欠損と側弯の悪化

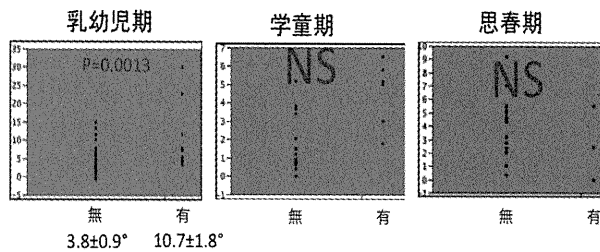


表3. 奇形椎のタイプ別における年齢と側弯の悪化

	形成異常	混合型	分節異常
症例数	1	4	1
初診-最終 (°/年)	3.5	5.3±4.5	3.4±1.3
乳幼児期 (°/年)	3.2	7.0±8.2	2.1±2.0
学童期 (°/年)	5.0	2.6±2.1	1.8±1.4
思春期 (°/年)	---	3.3±2.4	5.1±1.5

表4. 混合型における片側癒合の側弯悪化に対する影響

	側弯悪化率	初診時 Cobb 角	最終観察時 Cobb 角
UUB (+)	7.2±5.1	58.5±21.8	88.8±21.6
UUB (-)	3.2±2.6	46.4±23.1	61.0±31.6
	p=0.0032	p=0.0864	P=0.0017

表5. 分節異常における片側癒合の側弯悪化に対する影響

肋骨癒合の範囲	症例数	悪化率 (°/年)
ほぼ全範囲	1	7.5±6
2/3 前後	2	5.1±6.4
1/3 前後	2	3.5±3.2

表6. 肋骨異常の範囲と側弯の悪化

	側弯悪化率	初診時 Cobb 角	最終観察時 Cobb 角
UUB (+)	3.6±2.8	44.1±24.9	64.8±27.1
UUB (-)	2.6±2.8	10.5±3.5	34.0±31.1
	p=0.6331	p=0.1008	P=0.1876

All pairs Tukey-Kramer 0.05

4. 両側肋骨癒合の症例における検討

初診時年齢は平均 2.9±3.0 歳で側弯は 29.9±18.3°であり、最終観察時では 6.8±3.8 歳で側弯は 44.7±21.5°まで進行していた。側弯進行度は乳幼児期で 3.7±2.9°/年、学童期で 2.2±2.1°/年、思春期で 3.9±2.1°/年となっており、統計学的有意差は認められなかった。

5. 側弯 Cobb 角と SAL, THR の関係

胸郭の左右対称性を表す SAL(Space Available for Lung)は経過観察期間中大きな変化はなく、胸椎から腰椎までの高さとの比(Thoracic Height Ratio)にも有意差は存在しな

かった。しかし、SAL と側弯の大きさとの相関関係は $r^2=0.532$ と有意に負の相関関係を示し、側弯が 45° で SAL は 85%、側弯が 85° で SAL は 70% 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(図 7)。

6. 併存疾患

Klippel-Feil 症候群が 12 例と最多で、以下、先天性脊髄異常 11 例、先天性心疾患 8 例、鎖肛 4 例、先天性腎奇形 2 例、等であった。(表 7)。

表 7. 併存疾患

Klippel-Feil 症候群	12 件
先天性脊髄異常 (二分脊椎含)	11 件
先天性心疾患	8 件
鎖肛	4 件
症候群	3 件
先天性腎臓奇形	2 件
先天性耳奇形 (難聴含)	1 件
先天性食道奇形	1 件
先天性十二指腸閉鎖	1 件
先天性横隔膜附着部異常	1 件
先天性肺欠損	1 件
その他	13 件

D. 考察

昨年度の結果では、全ての患者で側弯が進行している訳ではないこと、初診時の側弯角度や肋骨奇形の laterality、部位、脊椎奇形のタイプにより差が生じていることが概略で判明した。しかし、この解析では成長時期との関わりから進行度を評価しておらず、10 歳以下において何歳であろうが初診から最低 2 年以上の経過観察した最終観察時の側弯角度を解析した進行度であった。従って、いつどの時期に手術治療を行うべきか、どのような症例に早期手術を、どのような症例は待つことができるのか、などの判定には全く役立たなかった。

今回の結果では側弯の進行が成長時期により明らかに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となり、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° と 85° 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作成した。

- 1) 軽度(mild) : 9-10 歳以前の時点で 45° 未満までにしか悪化しない($5.3^\circ/\text{年}$)
- 2) 中等度(moderate) : 9-10 歳以前の時点で 45° 以上、 85° 未満の間までの悪化にとどまる($5.4^\circ/\text{年}$)
- 3) 高度(severe) ; 5-6 歳までに 85° 以上に悪化する($7.9^\circ/\text{年}$)
- 4) 超高度(most severe) : 2-3 歳までに 85° 以上に悪化する($9.7^\circ/\text{年}$)

この重症度分類に付け加えて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、国庫椎弓欠損の有無、肋骨異常の範囲や部位など)を検討することで、いつ頃手術を行うべきかなどの治療計画を立てやすくなることが期待される。問題はこの重症度分類がどの程度で実際の臨床に有用であるのか検討が必要で、今後の研究課題である。ただし、本研究の解析には胸郭不全症候群の呼吸機能の評価などのデータが加えられておらず、今後、診断基準策定においては呼吸機能や ADL からみた研究も行う必要がある。

E. 結論

肋骨異常を合併した先天性側弯症に伴う胸郭不全症候群の病態、実態を把握するため協力施設から得られた 70 例の臨床データを成長時期別で検討した。

側弯は乳幼児期に最も悪化し、思春期がその次に続く結果であった。この悪化には肋骨変形が片側性、混合型の奇形椎で、特に unilateral unsegmented bar を伴う、肋骨癒合、肋骨欠損などが存在する、広範囲な肋骨異常などが大きく関与していた。この結果を加味して、手術時期を判断する目的で 4 段階の重症度分類を提唱した。今後さらなるデータを蓄積し本疾患の診断基準の策定、治療指針作成を進めていきたい。

F. 健康危険情報

本研究の結果から、対象患者 70 名の検討で片側肋骨異常を伴う先天性側弯症では成長時期による悪化の差が確認でき、特に乳幼児期の悪化が大きいことが判明した。また、前述した悪化危険因子の有無を加味することにより重症度分類を提案することができ、理想的な手術時期を決定できる可能性がある。このように早期発見と症例ごとの特徴を鑑みて適切な治療時期を決定するとしたマイルストーン的な結果が得られたことは、今後、呼吸機能に対する影響をも解析することで TIS の診断基準、治療指針策定につながることを期待される。

Progression in patients with combined congenital scoliosis and rib anomalies

Noriaki Kawakami, Taichi Tsuji, Katsushi Takeshita, Manabu Ito, Haruhisa Yanagida, Shohei Minami, Koukichi Uno, Morio Matsumoto, Kota Watanabe

Summary

This study was designed to evaluate scoliosis progression in patients with congenital scoliosis (CS) and rib anomalies (RA). 64 patients matched the inclusion criteria: younger than 10 years of age, minimum F/U 2 years, no treatment procedures, plain X-ray films at the first visit and final F/U. Risk factors were determined to be: severe curve at younger age, unilateral involvement of RA, mixed type of CS with unilateral unsegmented bar and contralateral hemivertebrae, and wider range of RA.

[Purpose] The goals of this study were to evaluate progression in patients with combined congenital scoliosis (CS) and rib cage anomalies (RA), and to determine risk factors for progression.

[Material & Methods] Based on a survey of patients with combined CS and RA that was conducted via questionnaires which were sent to 450 institutions in Japan (response rate 50.5%), 64 patients matched the inclusion criteria: younger than 10 years of age at the first visit, minimum F/U 2 years, no procedures that could influence natural history, plain X-ray films at their first visit and final F/U. Iatrogenic RA was excluded even in patients with CS. Plain X-ray images were evaluated in terms of laterality, range and type of RA, severity of scoliosis, type of CS, thoracic height, and other associated anomalies.

[Results] Of the 64 patients who matched the inclusion criteria, there were 25 males and 39 females with an average age of 2.4 years at the first visit and 10.8 years at the final F/U. Average F/U time was 8.3 years. 43 of the 64 patients had unilateral rib anomalies. Rib anomalies included rib fusion in 45, mixed rib fusion and defect in 11, rib proximity w/o any rib fusion in 5, and rib defect in 3. Vertebral anomalies included failure of formation in 5, failure of segmentation in 17 and mixed type in 40. The magnitude of scoliosis was 41.6° at the first visit and 60.9° at the final F/U.

Scoliosis progression per year was 2.7°/y in 64 patients, 2.0°/y in bilateral involvement and 3.1°/y in unilateral, although 5 patients did not show any progression. One third of the rib cage was involved in 28 patients, two thirds in 25, and almost all in 11. Progression rate in patients with almost all involvement (3.1±2.9°/y) was statistically higher than those with one third involvement (2.2±2.0°/y). Cases with unilateral unsegmented bar with contralateral hemivertebrae demonstrated much higher progression rates (4.1±3.7°/y) than any other types of vertebral anomalies. 4 patients were treated with some respiratory support (home oxygen therapy in 2, BIPAP in 2 and assisted ventilation in 1). [Conclusion] Risk factors in patients with combined CS and RA were determined to be: severe curve at younger age, unilateral involvement of RA, mixed type of CS with unilateral unsegmented bar and contralateral hemivertebrae, and wider range of RA.

Introduction of VEPTR Surgery into Japan: A Report on the First 33 Patients.

Noriaki Kawakami, Taichi Tsuji, Toshiki Saito, Tetsuya Ohara, Ayato Nohara, Kazuyoshi Miyasaka, Michiyoshi Sato, Kenyu Ito, Robert Campbell

Department of Orthopedics & Spine Surgery, Meijo Hospital, Nagoya, Japan

Although VEPTR surgery has been performed in more than 25 countries over the last 10 years, it is still a challenging operation. High surgical complication rates and the small number of patients indicating for VEPTR mandate that VEPTR procedures be carried out step by step, particularly for doctors with minimal VEPTR experience. The purpose of this study was to report our learning curves and experiences associated with our first 33 VEPTR patients.

[Materials and Methods] VEPTR operations began in 2004 with the direct support of Dr. Campbell. Because it took 5 years to get restricted conditional approval as a humanitarian device from the Government, the first 8 patients were very prudently and cautiously selected and operated on under very special situations before official approval. Clinical charts and images of 33 patients (10 male and 23 female) who underwent VEPTR surgery in the last six years were retrospectively analyzed. The average age at op. was 6 years (3-8). Diagnoses were congenital in 27 (including myelomeningocele in 9 and Spondylothoracic dysplasia in 3), SOTOS syndrome in 2, Cerebral palsy, Ehlers-Danlos syndrome in 1, myopathy in 1, and trisomy in 1. Untethering procedures were performed in 8 of 9 myelomeningocele before VEPTR operations. Three patients were treated with home-oxygen therapy at the time of operation.

[Results] 34 primary implantation procedures (unilateral in 26, one-staged bilateral in 6, two-staged bilateral in 1), 6 reimplantation, and 49 expansion procedures were performed. In total, 65 VEPTR implants were implanted and the types of VEPTR were rib-to-rib only in 3 patients, rib-to lumbar in 24 and rib-to-iliac in 6. Expansion thoracoplasty was performed in 28 patients. Five patients underwent simple distraction procedures

using VEPTR without thoracoscopy due to co-morbidities. Average primary implantation operation time was 166 mins (70-260) and EBL average was 60.4 ml (3-194). Scoliosis in 26 were corrected from 75.3° to 52.4° with an average correction rate of 28.9%. SAL was corrected from 76.1% to 83.9% immediate after primary implantation. Intraoperative complications occurred in 5 patients (abnormal MEP in 3, rib fracture in 2, atelectasis in 1). Postoperative complications were seen in 21 patients, showing decreased occurrence with experience such as 7 of the first 8 patients, 7 of 11 for the next six months, and 7 of 14 for the last six months. 16 of these 21 patients showed respiratory-related complications (intrathoracic hemorrhage, atelectasis, pneumonia, etc.). Implant-related complications which necessitated unplanned operations were cradle dislodgement in one and hook prominence in two. Final fusion was performed in two patients, each at the age of 10 years, following decisions by the parents based on patient psychological stress over repeated operations.

[Discussion] Over the course of the learning curve period, the occurrence of perioperative complications decreased as did operative time and intraoperative blood loss. Because of reported high complication rates of VEPTR operations, it was necessary to take time for careful planning and preparations to advance step by step in building up a multi-departmental VEPTR team to receive Government approval without clinical trials in Japan.

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

研究要旨：椎骨の発生学的異常により形態的变化をきたし、脊柱変形を生じた小児の中で、その異常が肋骨にも及んでいる場合、脊柱の発育のみならず胸郭、果ては呼吸器系の障害をもきたし生命にも重大な影響を与える病態がある。このような病態は胸郭不全症候群として診断され、その治療方法として VEPTR(ベプター)が開発され治療されてきている。しかし、本疾患の自然経過や病態が未だ明らかでなく、症例数も少ない故、未だ試行錯誤している段階と言わざるを得ない。本研究では昨年度の研究で明らかになった変形の自然経過における悪化状態をさらに詳細に検討を加え、特にその中で成長期における悪化の程度とその悪化に関与する因子を検討した。さらに、どのような症例に早期の手術治療を必要とするのか、どのような症例を経過観察すべきなのかを判断する4段階の重症度分類を提唱した。これにより本疾患の自然経過の特徴を詳細に把握でき、片側肋骨奇形、胸郭の広範囲な肋骨奇形の存在、片側癒合に半椎が伴う脊椎奇形などがある症例の進行度を予測でき、特に超早期に手術治療を行う必要がある症例に対する注意を喚起することができ、今後の治療ガイドライン作成のために有用な知見を得た。

研究分担者	所属研究機関名及び職名
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)

A. 研究目的

側弯の大きさや部位、胸郭の形態、呼吸機能の評価をもとにして胸郭不全症候群を引き起こす要因の解明を目指し、早期診断方法の確立と重症度の評価を行い、成長を温存した手術治療のガイドライン作成を目指す。

B. 研究の方法

- ① 平成 21 年度より開始した調査により把握された本疾患を有する患者の継続調査（自然経過）
- ② 各都道府県における胸郭不全症候群の発生率とその実態についての更なる詳細な調査
- ③ 国内の主要医療機関における胸郭不全症候群を来す脊柱変形疾患患者（肋骨癒合を伴う先天性側弯症、Marfan 症候群、二分脊椎、多発性関節拘縮症、先天性心疾患に合併した側弯症、乳児期特発性側弯症など）において 10 歳以下で手術を行った症例の調査と分析。
- ④ 保存的治療例（非手術例）における本疾患患者の呼吸機能（睡眠時無呼吸の状態、肺活量など）と胸郭形態の 3DCT 画像による分析
- ⑤ 平成 23 年度の研究で提唱した肋骨異常を合併した先天性側弯症の重症度分類を元にして新たな受診症例で比較検討し、その有用性について評価する。

C. 研究結果

- 1) 本邦における発生頻度：

岩手県、栃木県、新潟県、鹿児島県において小児の病棟を有する施設、および新生児集中治療室を有する施設に行ったアンケート調査をもとにしたデータでは、2008 年から 2010 年の発生率（患者数/2008-2010 年の出生数）は、岩手県 0.016%、新潟県 0.018%、栃木県 0.039%、鹿児島県 0.018%であった。全体では出生数 180182 中 43 例で、発

生率は 0.0239%となっていた。

2) 自然経過の検討：

10 歳以下の年齢において未治療で、最低 2 年以上の経過観察し得た肋骨異常を伴った先天性側弯症患者 70 人を対象とし、乳児期、学童期、思春期の 3 群に分けてその側弯度や SAL の変化を評価した。側弯は乳幼児期で最も側弯が悪化し(7.8° /年)、以下幼児期(5.0° /年)、思春期(3.8° /年)の順であった。側弯悪化度が大きい症例は、片側性で、より広範囲に存在する肋骨癒合(全範囲：7.5° /年、2/3：5.1° /年)、肋骨欠損症例における乳幼児期(10.7° /年)、片側分節不全を合併した混合型の先天性側弯症(7.2° /年)であった。片側異常例において側弯度と SAL の関係から側弯を 45 度、85 度で各症例を群分けし、重症度分類を提唱した(図 1)。

(図 1)

片側肋骨異常を合併した先天性側弯症の成長期における側弯の悪化

Cobb angle	0 Early Infantile		2-3 Late Infantile		5-6 Juvenile		11-12
	Most severe	Most Severe	Mild	Mild	Severe	Moderate	
85	8.7°/y	8.0°/y			Severe	5.0°/y	
45	Most severe	Severe				Moderate	
	7.9°/y	5.0°/y				2~5°/y	
	Mild	Mild				Moderate	
	1.3°/y	1.3°/y				2~6°/y	

3) 手術治療の効果の検討：

Early onset scoliosis に対する Growing rod の治療成績；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%と不良であり、その 72%がインプラント関係の合併症であった。早期発症側弯に対する手術方法の比

較；成長温存手術(39例)と早期固定術(43例)の比較検討では、治療期間内における脊柱長とSALの伸びは明らかに成長温存手術(growing rod)の方が大きかったが、術後と最終時のSALや側弯度、脊柱バランスには明らかな有意差はなかった。

VEPTR手術では64例が本邦手術例であったが、4例において最終手術が行われており、現在60例で延長手術が継続中であった。このうち先天性側弯症は44例で16例はそれ以外の側弯症であった。手術時年齢 4.0 ± 1.8 才、術前身長 96.3 ± 11.2 cm、術前体重 14.8 ± 4.6 kg、側弯は術前 $78.9^\circ \pm 32.6^\circ$ が経過観察時 $54.1^\circ \pm 23.6^\circ$ となっていた。初回植え込みの手術時間は 160 ± 48 分、術中出血量 50 ± 50 mlであったが、ICU滞在期間は呼吸管理のため 5.6 ± 4.1 日となっていた。重篤な合併症は術後4日目に急性循環不全で1例が死亡、その他には深部感染、呼吸器合併症が少なからず認められたが、神経合併症は認められなかった。

多発性関節拘縮症におけるTISの症例は現時点で3例の報告があり、いずれも呼吸機能障害があった。うち二例は%肺活量20%と非常に高度であった。また、脊柱変形もCobb角80度を超える高度側弯が多く、術後は一時性の心肺停止を含め重篤な合併症がみられた。

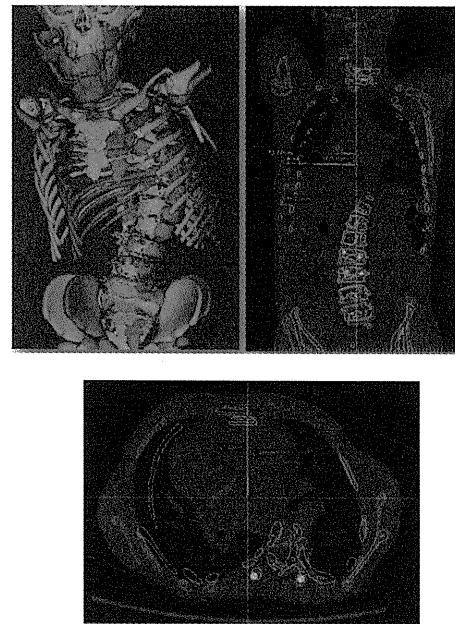
4) 保存的治療における胸郭不全症候群の呼吸機能の評価：

EOS14例にcorrective castを行いcast前後に就寝時にpulse oximeterでSpO₂および脈拍を計測した。平均年齢は 3.6 ± 1.8 歳で、cast前後で側弯は 51.6° から 28.6° に矯正された。SpO₂はcast前96.4%、cast後96.9%と維持されていた。SpO₂が90%、80%以下に低下した時間もcast後で減少していた。本研究の途中経過からはcast後にSpO₂が低下していないこと

が観察された。ただし、脈拍は上昇しており何かしらのストレスが加わっていることが推察された。

- 5) 脊柱側弯症に伴う胸郭変形の三次元解析：単純X線写真では脊柱変形の経時的変化は評価可能であるが、EOSにおける胸郭変形の経時的変化は評価することは困難である。本研究では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。(図2)

図2 3次元での胸郭変形の解析



D. 考察

本邦における本症候群の発生率が初めて明らかになった。調査した県が4県ではあったが、比較的人口の変化、転入転出がない地方の県と選択しており、地域差がなく4県とも同じような発生率であり、おおよそ1000人に2-3(平均2.4)人となった。本邦における本症候群の発生の頻度とみなすことができる調査結果であった。

自然経過については、本調査が肋骨異常を

伴った先天性側弯症に絞っているため、全体像ではないが、今回の結果から重症度分類を提唱することができた。この分類が実際の臨床現場で信頼できるものであるか、今後の本研究班の調査課題である。

治療との関係では、本症候群が胸郭の変形をきたし、最終的には呼吸機能に多大な影響がでることが予想される疾患であるが、まだ早期の進行していない状態では側弯の進行を抑制することが可能な cast 治療が予想されたよりも呼吸機能に影響しないことがわかり、その効果と安全性が確認できた。しかし、未だ症例数が少なく、また、脈拍は上昇しており、これもさらに継続したデータ収集でさらに詳細に検討していく必要がある。手術治療では、早期治療の問題点、growing rod の効果と問題点、VEPTR 手術の効果と問題点などが検討されたが、前 2 者の比較検討に比べ、VEPTE の症例は未だ延長途上であり、さらに長期にわたってその効果と問題点を検討していく必要がある。

E. 結論

平成 21 年度から開始した脊柱変形に伴う胸郭不全症候群の実態調査と診断、治療方針の評価の研究で、その発生率、一部の疾患ではあるが自然経過における悪化率や悪化因子が明らかになった。また、従来の手術（早期固定）と growing rod の成績の比較ができ、その問題点をも明確にできた。VEPTR 手術については認可後 3 年しか経過しておらず、その効果を判定するには時期尚早であるが、一定の手術効果は認められた。しかし、未だ多方面に及ぶ本症候群の研究は不十分で治療方針のガイドライン作成にはもう少し症例と時間が必要である。今後も一つ一つ疾患と所例を積み上げ施設ごとの垣根を越えた研究活動が必要である。

F. 研究発表

1. 論文発表

1) 川上紀明、辻太一、他. **VEPTR System** の適応と実際. J Spinal Res 2011, 2 (1) : 43-51.

2) 川上紀明、辻太一、他. 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-. J Spinal Res 2011, 2 (11) :1750-1754.

3) 辻太一、川上紀、他. Corrective cast (Risser-Cotrel cast)による早期発症側弯症の治療. J Spinal Res 2011, 2 (11) : 1784-1788.

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. Lack of association between adolescent idiopathic scoliosis and previously reported single nucleotide polymorphisms in *matn1*, *mtnr1b*, *tph1*, and *igf1* in a Japanese population. Journal of Orthop Res. 2011;29(7):1055-1058.

5) 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 Orthop Res. 2011; 29(6): 834-837.

6) Takahashi Y, Kou I, Takahashi A, Johnson T, Kono K, Kawakami N, Uno K, Ito M, Minami S, Yanagida H, Taneichi H, Tsuji T, Suzuki T, Sudo H, Kotani T, Watanabe K, Chiba K, Hosono N, Kamatani N, Tsunoda T, Toyama Y, Kubo M, Matsumoto M, Ikegawa S. A genome-wide association study identifies common variants near *LBX1* associated with adolescent idiopathic scoliosis. Nature Genetics. 2011 epub ahead of print.

7) Shiro Imagawa, Noriaki Kawakami, Taichi Tsuji, Tetsuya Ohara, Yuji Matsubara, Tokumi Kanemura, Manabu Goto, Yoshito Katayama, Naoki Ishiguro. Perioperative complications and adverse events after lumbar spinal surgery: evaluation of 1012 operations at a single center. Journal of Orthop Res. 2011;16(5):510-515