

度が大きかった。

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。

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わけではないこと、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⁵⁾。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、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行うべきか、どのような症例は待期的にできるのか、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歸直線をもとに、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提唱した。

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(2°/年以下)
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(2～5°/年)
3. 高度(severe)：5～6歳までに85°以上に悪化する(5～7°/年)
4. 超高度(most severe)：2～3歳までに85°以上に悪化する(8°/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、国庫椎弓欠損の有無、

肋骨異常の範囲や部位など)を加味することで、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。しかし、この重症度分類の臨床的有用性については今後の検討課題である。また、本研究の解析には胸郭不全症候群の呼吸機能のデータが加えられておらず、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。

結 語

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に検討した。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。この悪化には片側性の肋骨変形、混合型の奇形椎、特にUUBを伴う、肋骨癒合・肋骨欠損が存在する、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。

謝 辞

本研究においては多くの施設の医師の方々から症例の提供と協力を頂いたことを心から感謝します。特に共同演者以外で順天堂大学米澤郁穂先生、滋賀小児医療センター太田英吾先生、神奈川こども医療センター上杉昌章先生、には症例についての協力を賜り深く感謝します。

文 献

- 1) Campbell RM, Smith MD : Thoracic Insufficiency Syndrome and Exotic Scoliosis. J Bone Joint Surg. 2007 ; 89-A Supplement 1 : 108-122
- 2) Campbell RM : Spine Deformities in Rare Congenital Syndromes : Clinical Issues. Spine. 2009 ; 34 : 1815-1827
- 3) Ramirez N, Cornier AS, Campbell RM, et al : Natural History of Thoracic Insufficiency Syndrome : A Spondylo-thoracic Dysplasia Perspective. J Bone & Joint Surg. 2007 ; 89-A : 2663-2675
- 4) Tsirikos AL, McMaster MJ : Congenital Anomalies of the Ribs and Chest Wall Associated with Congenital deformities of the Spine. J Bone & Joint Surg. 2005 ; 87-A : 2523-2536
- 5) 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. J Spine Res. 2011 ; 2 : 1750-1754

