

QOL低下を示す神経線維腫症1型に伴う脊柱変形患者の問題点

研究分担者 舟崎裕記 東京慈恵会医科大学整形外科 教授

研究要旨

QOL低下を示す脊柱変形を伴うNF1患者に対して、その低下要因となっている問題点を抽出した。対象は、NF1で脊柱変形を有する男性3例、女性5例の計8例で、年齢は24～70歳、平均39歳である。脊柱変形は、胸椎側彎が4例、腰椎側彎が2例、胸腰椎側彎、後彎がそれぞれ1例であった。このうち、6例に手術を施行しており、5例には後方固定術単独、残りの1例に対しては前後方固定が多数回行われていた。SF36によるQOL調査では身体的側面が36.8点であった。この8例では、手術の有無に関わらず、身体機能の低下は、腰椎変形、とくに後彎のためにアライメント異常があるもの、さらに、骨代謝異常を伴うもの、大きな軟部腫瘍が多発しているもの、また、脊髄髄膜瘤が次第に経年的に拡大しているものであった。NF1に伴う脊柱変形手術では随伴病変によって症状の残存、QOLの低下をきたすことが判明したことから、これらに対する追加処置や骨代謝動態に応じた長期にわたる治療継続が必要である。

A. 研究目的

著者は、昨年まで、SF36¹⁾を用いて、骨病変、とくに脊柱変形を有する患者のQOLを調査した結果、3つのコンポーネントのサマリースコアでは、精神的側面、社会的側面はほぼ平均値であったが、身体的側面では有意に低下していたことを報告した。今回は、脊柱変形を有する患者に対して、その低下要因となる因子を抽出した。

B. 研究方法

対象は、NF1で脊柱変形を有する男性3例、女性5例の計8例で、年齢は24～70歳、平均39歳である。脊柱変形は、胸椎側彎が4例、腰椎側彎が2例、胸腰椎側彎、後彎がそれぞれ1例であった。このうち、2例に保存療法を行い、ほかの6例に手術を施行しており、5例には後方固定術単独、残りの1例に対しては前後方固定が多数回行われていた。これらの症例につき、QOL低下を示す要因を抽出した。

なお、本研究はヘルシンキ宣言に則り、十分な倫理的配慮のもと施行した。

C. 研究結果

SF36によるQOL調査では、国民標準値に基づいた8つのスコアリングは、身体機能が平均41.1点、体の痛みが平均41.9点、さらに3つのコンポーネントスコアでは身体的側面が36.8点であった。一方、精神的、社会的側面では国民標準値とほぼ同等であった。この8例をみても、手術の有無に関わらず、身体機能の低下は、腰椎変形、と

くに後彎のためにアライメント異常があるものの点数が低く、さらに、体の痛みは、骨粗鬆症を伴うもの、大きな軟部腫瘍が多発しているもの、また、脊髄髄膜瘤が次第に経年的に拡大しているものの点数が低かった。

D. 考察

NF1に伴う dystrophic type の脊柱変形は、発症年齢が低い(10歳以下)こと、進行性で短く急峻な変形であること、椎体の scalloping, Wedging, 肋骨の penciling などの dystrophic change を伴うこと、矢状面異常を伴うことが多いこと、脊髄腫瘍(砂時計腫)、硬膜管の拡大(dural ectasia, Meningocele)などの脊柱管内病変を合併すること、変形周囲の腫瘍浸潤を伴うこと、さらに、骨コラーゲン架橋結合の劣化を伴った骨の脆弱性を伴うことなど多くの特徴を有する。今回の検討では、このうち、腰椎変形、とくに後彎のためにアライメント異常があるもののQOL点数が低く、さらに、体の痛みは、骨粗鬆症を伴うもの、大きな軟部腫瘍が多発しているもの、脊髄髄膜瘤が次第に経年的に拡大しているものの点数が低かった。腰椎後側彎に対して固定術を行った後も腰椎の後彎が残存した症例では、骨盤のアライメント不良を招き、立位バランス不良、腰痛をきたしていた。また、脊椎固定術後、背部に叢状神経線維腫が多発している症例では、腫瘍が体表から触れ、椅子などの刺激でも痛みを生じていた。成人期に固定術を施行後、経過良好であったが、年齢とともに背部痛、腰痛が頻発した症例では、変形

の進行はなく、骨密度も正常範囲内であったが、骨コラーゲン架橋形成の劣化、すなわち骨質劣化を認めた。以前、著者らは、NF1 患者では、骨密度低下例と独立して骨質劣化例が 30%存在したことを報告しており、術後、長期にわたり、骨密度、骨質を観察し、患者個々に応じた骨代謝治療の継続が重要と考えた。さらに、変形高位の硬膜管が経年的に拡大する症例では、scalloping 変形も進行し、同部の痛みを生じていた。硬膜管の拡大と椎体変形による痛みの原因は未だ不明であり、今後も検討が必要である。

なし

NF1 に伴う dystrophic type の脊柱変形は、上記のような様々な特徴が問題点となり、治療に難渋することが多い。脊柱変形に対する手術の主な目的は変形の進行予防である。近年では instrument の進歩に伴い、変形の矯正率も向上している²⁾。一方、術後も椎体の scalloping 変形は進行するという報告³⁾や感染、硬膜損傷、instrument trouble による再手術率の高さなど、手術自体の問題点も多い⁴⁾。今回の検討では、これらの手術自体の問題のほか、軟部腫瘍や脊柱管内病変などの随伴病変、骨代謝も QOL に影響を及ぼすことが判明した。したがって、NF1 患者の脊柱変形の随伴病変に対しても注意深く観察し、適切な治療を継続していくことが重要と考えた。

E. 結論

NF1 に伴う脊柱変形に対する手術では変形の矯正、進行予防が主たる目的となるが、随伴病変によって症状の残存、QOL の低下をきたすことが判明したことから、これらに対する追加処置や骨代謝動態に応じた長期にわたる治療継続が必要であると考えた。

F. 文献

- 1) 福原俊一,ほか: SF-36 日本語版マニュアル (ver1.2) パブリックヘルスリサーチセンター, 東京, 2001.
- 2) Charlie Bouthors, MD, Outcomes of growing rods in a series of early-onset scoliosis patients with neurofibromatosis type 1. J Neurosurg Spine 33:373-380, 2020.
- 3) Tauchi R, et al. Long-term Surgical Outcomes After Early Definitive Spinal Fusion for Early-onset Scoliosis With Neurofibromatosis Type 1 at Mean Follow-up of 14 Years. J Pediatr Orthop 40, 2020.
- 4) Sean N. N, et al. Management and surgical outcomes of dystrophic scoliosis in neurofibromatosis type 1: a systematic review. Neurosurg Focus 52 (5):E7, 2022.

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況