

整形外科疾患分野

脊柱変形疾患に合併した胸郭不全症候群

1. 概要

小児に発症する脊柱側弯症はその原因も様々で、その態様も個々の患者ごとで差がある。成長期に通常悪化しやすいが、その変形悪化が少ないものは予後も良く QOL (生活の質) の観点からも大きな問題にはならないことが多い。一方、新生児、乳幼児期に脊柱変形が進行し高度な側弯をきたした場合、胸郭変形もそれに伴い高度になり、胸郭容量の減少により肺成長が阻害され呼吸機能低下を来す。患者によっては成長に伴いさらに悪化して、最終的には拘束性換気障害、閉塞性換気障害などの病態を引き起こし、慢性呼吸不全の状態となる症例も少なからず存在する。このように脊柱変形など種々の原因で小児成長期に発症する高度胸郭変形では、正常な肺の成長やその呼吸機能をサポートできない状態になるため、この病態を 2003 年 Campbell は胸郭不全症候群と命名し、その治療として VEPTR と呼ばれる人工肋骨を開発した。本症候群には一次性（先天性な脊柱と胸郭に異常を伴うことで生じるもの）、二次性（脊柱変形が高度悪化することにより胸郭が二次的に変形することで生じるもの）、医原性（胸郭を他の理由で手術したためその後胸郭が変形を起こす）に分けられる。しかし、未だ明確な診断基準がない。本邦における実態調査と病態の解明、VEPTR 治療の適応合併症効果を検討する必要がある。

2. 疫学

本邦ではまだ、どの程度脊柱変形が発生し、その中で胸郭不全症候群がどのぐらいの率で発生するかは明確ではない。脊柱変形自体もその程度はピンからキリまでであるため、正確な発生率を把握することは困難である。しかし、統計的には乳幼児期に発生する早期に発生した側弯症においてはその死亡率は 40 代には一般人口のそれよりも 3 倍高いとするスウェーデンの報告もあることから、高度の悪化した側弯症の胸郭変形による呼吸機能低下は QOL (生活の質) のみならず生命維持の観点からも大変重要である。

3. 原因

一言で言えば、脊柱変形の原因は未だ明確ではない。脊柱に側弯が発生することは、一つの疾患ではなく、単なる一症状であるため、そのベースには大変様々な疾患があり、様々な病態が関与していることが考えられている。胸郭不全症候群を引き起こす代表的な疾患は先天性に肋骨癒合を伴う先天性側弯症であるが、ほとんどの疾患では全くその原因を同定することは困難である。ただ、大変特殊な病態で Jarcho-Levine 症候群と呼ばれる疾患は低身長で家族性に認められることが少なくなく、遺伝的素因が関与していることが示唆されている。高度側弯変形により二次的に生じた胸郭不全症候群ではその原因となった側弯を引き起こした原疾患が大きく影響しており、先天性筋疾患、神経疾患など、様々なものがある。しかし、これらもどうして側弯ができ、また、どのようなタイプが胸郭不全症候群を引き起こすかは不明である。

4. 症状

脊柱の変形による胸郭変形の場合には脊柱変形の原因となった症状があり、外見的には左右非対称な胸郭や体幹とその短縮や冠状面バランスの不良、肩や腰のラインの不均衡、などが認められる。また、胸郭変形が両側で高度に生じると低身長と四肢と体幹のプロポーションがアンバランスになる。呼吸機能も変形の進行度により様々であるが低下し、高度な場合には呼吸機能低下からくる息切れ、起座呼吸、夜間無呼吸発作、安静時の呼吸数増加なども見られるようになる。変形の割に幼児では

背部痛などの疼痛は多くはないが高度な変形では腰背部痛も訴えの一つとなる。

5. 合併症

先天性脊椎奇形

脊髄障害

先天性心疾患 又は 心機能低下

二分脊椎

Jarcho Levin 症候群

Ellis-Van Creveld 症候群

Achondroplasia など

6. 治療法

治療は胸郭不全症候群を来した原疾患の治療が原則であるが、先天性側弯症に肋骨癒合を伴った症例では脊柱変形の進行悪化を止めるために固定術や変形矯正固定術、growing rod 手術が選択されてきた。しかし、これらの治療法では変形した胸郭を矯正し、成長に合わせてそれを拡大していくことが不可能であり、この目的で開発された VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib, チタン製人工肋骨) を用いた拡張性胸郭形成術が Campbell らにより報告された。現在、本邦を始め世界二十数カ国で採用されて行われている。

7. 研究班

本邦では平成 21 年度厚生労働省の難治性疾患克服研究事業の一つとして「脊柱変形由来の胸郭不全症候群の実態調査とその診断・治療方針の検討」研究班を組織し、肋骨異常を伴った先天性側弯症の実態調査とその自然経過、悪化因子について調査報告をした。平成 22 年度も引き続き研究班を組織してその治療指針やガイドライン作成に向けて研究中である。

研究班メンバー

川上紀明 (研究代表者、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)

伊東学 (北海道大学医学部附属病院 整形外科)

今釜史郎 (名古屋大学大学院 医学系研究科整形外科)

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)

種市洋 (獨協医科大学 整形外科)

竹下克志 (東京大学医学部附属病院 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)

平野徹 (新潟大学医歯学総合病院 整形外科)

藤原憲太 (大阪医科大学 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)

南昌平 (聖隷佐倉市民病院 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)

山崎健 (岩手医科大学医学部 整形外科)

山元拓哉 (鹿児島大学医学部 整形・運動機能センター)

渡辺航太 (慶應義塾大学 先進脊椎脊髄病治療学)

*以上研究分担者 14 名 50 音順にて記載。