

脊柱変形に合併した胸郭不全症候群

1. 概要

脊柱変形によって引き起こされた胸郭変形により肺の成長と呼吸機能が障害される病態として胸郭不全症候群と命名され、その治療法である VEPTR が注目をあびている。しかし、その疾患概念自体いまだ曖昧な点が多々あり、明確な診断基準がない。本疾患は重篤な場合生命にも影響を与えるため早期診断、早期治療が必要である。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

未だ全国的に把握できず根拠となるデータ無し

3. 原因

肋骨欠損・癒合等先天性疾患に伴う側弯症や症候性側弯症等本疾患を引き起こす早期発症側弯症の原因は複雑で多岐にわたり未だ明らかではない。遺伝子の研究、神経原性因子からの基礎研究が行われ続行中である。

4. 症状

脊柱変形

胸郭変形

呼吸機能障害

腰背部痛

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

* VEPTR による expansion thoracoplasty

* 側弯矯正固定術 (growing rod)

* 装具治療

* 在宅 O2 療法 など

7. 研究班

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