

神経線維腫症による症候性側弯症に対する手術成績の年齢別の比較

国立病院機構神戸医療センター

加藤 達雄・宇野 耕吉・川北 晃平・鈴木 哲平
伊藤 雅明・植田 安洋・山本 修士

要旨 【目的】神経線維腫症による症候性側弯症に対する当施設の手術例を、初回手術時年齢10歳以上と10歳未満で成績を比較した。【対象と方法】10歳以上(L群)18例、10歳未満(E群)11例を抽出し、単純Xp、合併症、手術回数を評価した。【結果】術前Cobb角 $63 \pm 14^\circ$, $72 \pm 18^\circ$ ($p=0.25$), 胸椎後弯角 $33 \pm 15^\circ$, $32 \pm 24^\circ$ ($p=0.95$), 最終観察時Cobb角 $38 \pm 17^\circ$, $48 \pm 17^\circ$ ($p=0.20$), 胸椎後弯角 $25 \pm 9^\circ$, $31 \pm 20^\circ$ ($p=0.42$)であった。L群は5人(28%)に合併症(PJK, loosening, adding-on, 近位フック脱転)を認め、E群は7人(64%)に合併症(感染, 近位フック脱転, ロッド折損, PJK, adding-on, 椎体脱臼)を認めた。手術回数 1.8 ± 0.9 回, 8.0 ± 5.2 回($p<0.01$), 予定外手術回数 0.2 ± 0.4 回, 1 ± 1.6 回($p=0.05$)であった。【考察】10歳未満で手術加療を要する症例はdystrophic changeが強いことが多く、合併症や手術回数が増える原因と考える。【結論】初回手術時年齢10歳以上と10歳未満で側弯と後弯変形の制御は同等であったが、10歳未満で合併症が多かった。

はじめに

神経線維腫症(Neurofibromatosis: NF)による症候性側弯症に対して脊柱変形の程度や年齢に応じてさまざまな手術が行われているが^{3)~5)}、低年齢では治療に難渋する例も散見される²⁾⁶⁾。我々は29例の小児のNFによる側弯症患者に対して手術を行っており、初回手術時年齢の違いによる手術成績を評価した。

対象と方法

初回手術時年齢が10歳以上(以下, L群)18例と10歳未満(以下, E群)11例を抽出した。術前Cobb角と胸椎後弯角は両群で有意差を認めなかった(表1)。評価は最終観察時の単純X線写真、合併症、手術回数を評価した。術式はL群で後方固定7例、前後方固定11例であり、前後

方固定はまず後方固定を行い、その後凹側からの前方固定を行った例が7例、先に凸側からの前方固定を行い、その後後方固定を行った例が4例であった。E群ではGrowing rod手術8例、前後方固定3例であった。

結果

最終観察時Cobb角、胸椎後弯角は両群で有意差を認めなかった。L群は5人(28%)に合併症を認め、E群は7人(64%)に合併症を認めた。手術回数およびunplanned additional surgeryはどちらもE群で多い傾向を認めた。側弯矯正率はL群で47%、E群で33%とL群の方が高い結果となったが有意差は認めず、胸椎後弯角は両群で有意な変化は認めなかった(表1)。

症例1: 7歳, 男児。Cobb角 75° (T4-T8), 胸椎後弯角 50° のdystrophic changeを伴う胸椎後

Key words : neurofibromatosis(神経線維腫症), syndromic scoliosis(症候性側弯症), complications(合併症), dystrophic change(dystrophic change), growing rod(growing rod)

連絡先 : 〒 654-0155 兵庫県神戸市須磨区西落合 3-1-1 国立病院機構神戸医療センター 整形外科 加藤達雄
電話(078)791-0111

受付日 : 2020年1月31日

表 1. 初回手術時年齢, 観察期間, 術前・最終観察時 Cobb 角, 胸椎後弯角, 合併症, 手術回数

	L 群	E 群	P 値
初回手術時年齢	10~14(12.4±1.3)	2~9(6.5±1.9)	0.52
術前 Cobb 角	63±14°	72±18°	0.25
術前胸椎後弯角	33±15°	32±24°	0.95
経過観察期間	7.5±6.1 年	10.2±3.7 年	
最終観察時 Cobb 角	38±17°	48±17°	0.2
最終観察時胸椎後弯角	25±9°	31±20°	0.42
側弯矯正率	47%	33%	0.32
合併症	5 例(28%) PJK, スクリュールースニング, adding-on, フック脱転	7 例(64%) 感染, PJK, ロッド折損, adding-on, フック脱転, 椎体脱臼	
手術回数	1.8±0.9 回	8.0±5.2 回	0.01
unplanned additional surgery	0.2±0.4 回	1.0±1.6 回	0.05



図 1. 術前全脊椎単純 X 線像(立位)

側弯の症例に対して(図 1), まず Growing rod 手術を行った(図 2). その後 6 回延長を行ったが, 初回手術から 3 年後に近位でのスクリューのルースニングを認めたため, 11 歳時に腓骨を用いて前方固定(T3-T9)を行った(図 3). しかし, 術後 1 年で移植骨の融解を認めたため(図 4), 12 歳時に早期の最終固定(T2-L3)を行った. その後 2 年経過し, 14 歳時点で Cobb 角 50°, 胸椎後弯角 48°と胸椎後側弯は残存しているものの(図 5),



図 2. 初回術後全脊椎単純 X 線像(立位)

特に合併症は認めていない.

症例 2: 7 歳, 女児. dystrophic change を伴う Cobb 角 41° (T12-L3) の胸腰椎側弯に対して(図 6), 症例 1 とは異なり, 胸腰椎カーブのため Growing rod 手術では腰椎を固定する必要があるが, CT で確認すると椎弓根がほとんどないため, 初回手術ではまず凸側からの前方固定(T12-L3)

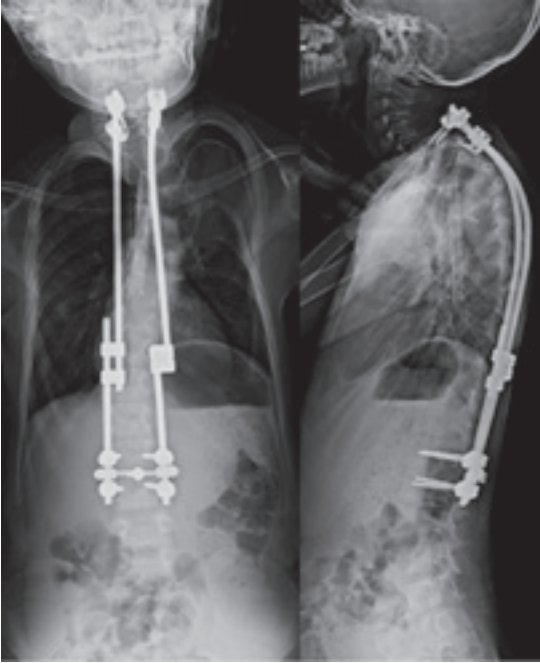


図3. 腓骨を用いた前方固定術後全脊椎単純X線像(立位)

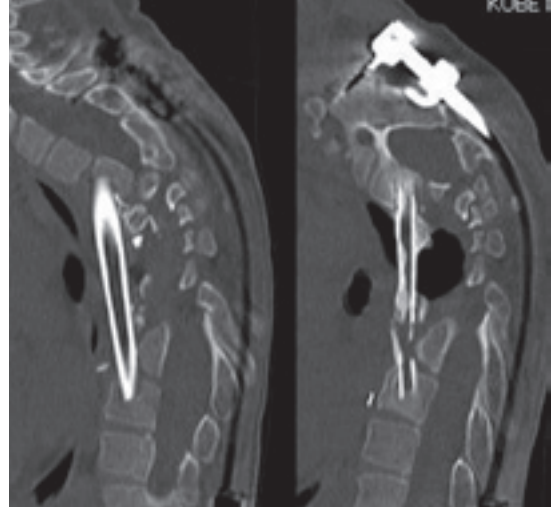


図4. 胸椎CT
左：前方固定術後
右：術後1年で腓骨の融解像を認める。



図5. 最終固定術後全脊椎単純X線像(立位)

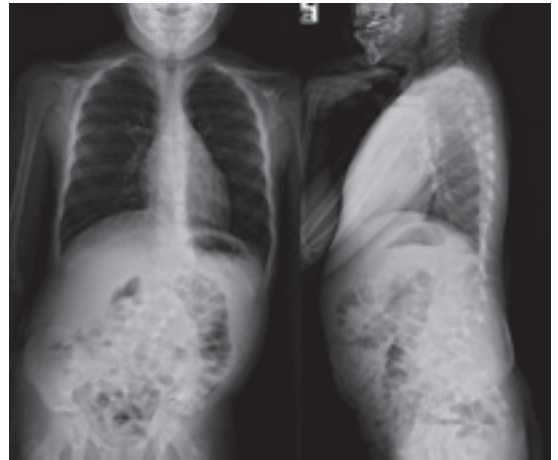


図6. 術前全脊椎単純X線像(立位)

を行った(図7)。しかし、術後1年半で尿失禁が出現し、精査の結果、L3レベルで馬尾神経腫瘍を認めたため、L3椎弓切除および腫瘍切除を行った。術後、尿失禁は改善されたが、後にLIV遠位での脱臼を認めた(図8)ため、前方固定を延長(T12-L4)し、後方固定(T9-S)を追加した。現在

術後7年経過し、骨盤の dystrophic change が進み股関節脱臼を来したこともあり、ADLは車椅子となっているものの、インプラントに関連した合併症は認めておらず、側弯も Cobb角 16°と良好に矯正されている(図9)。

考 察

Durrani らは NF 患者 457 人において、7 歳未満で脊柱変形と診断された患者のうち 81% に dystrophic change を認める一方で、7 歳以降で診断された患者は 25% にしか dystrophic change

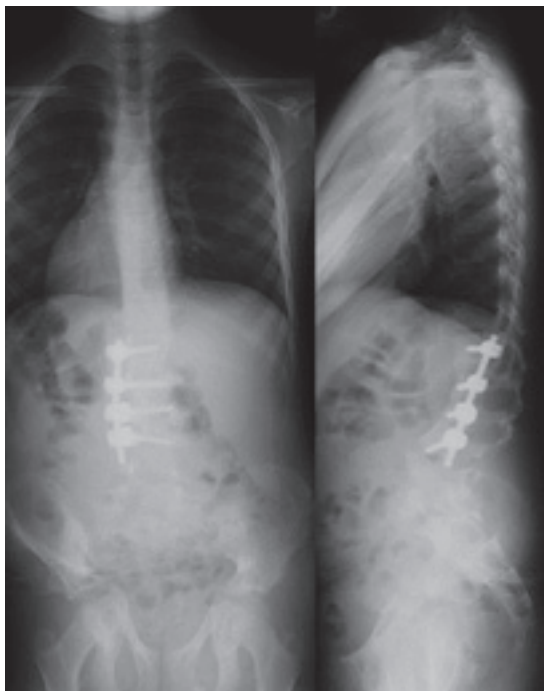


図7. 初回術後全脊椎単純 X 線像(立位)

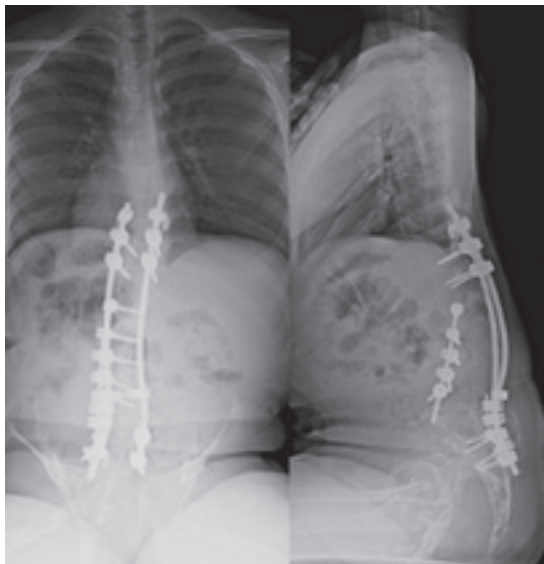


図9. 最終固定術後全脊椎単純 X 線像(座位)

を認めなかったと報告しているが¹⁾、当院の症例においても E 群では全例に dystrophic change を認めるのに対し、L 群では 18 例中 4 例には dystrophic change を認めず、その 4 例では合併症も認めていないことから、より若年で脊柱変形を認め手術加療を要する症例は dystrophic change が

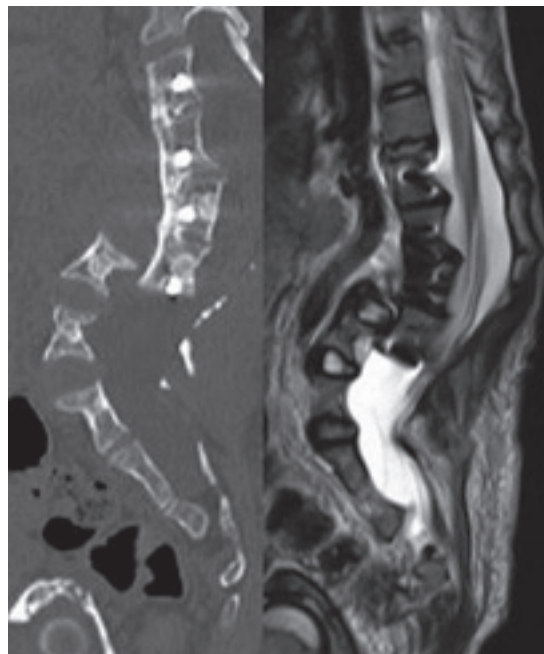


図8. 左：腰椎 CT 右：腰椎 MRI T2 強調像 LIV 遠位での脱臼を認める。

強いことが多く、合併症や手術回数が増える原因と考える。また、NF における Growing rod 手術に関しては議論があり、Yao らは 9 歳以下および Growing rod 手術は合併症リスクが高く、9 歳以上の症例では早期の最終固定が望ましいかもしれないと報告しており⁶⁾、当院の症例でも Growing rod 手術が多い E 群で合併症も多く認めた。しかし、症例 1 においては Growing rod 手術後の合併症に対して適切に追加手術を行い、12 歳での早期の最終固定とはなっているが、その後の経過は良好であり、また、症例 2 においては Growing rod 手術は行っていないが dystrophic change の程度が強く、複数回手術を要していることから、年齢に応じた術式の選択は難しく、今後は dystrophic change の進行度に応じた術式の選択や早期の固定術と Growing rod 手術の成績比較に関してさらなる研究が必要と考える。

結 論

NF による症候性側弯症に対する手術成績は、初回手術時年齢 10 歳以上と 10 歳未満で側弯と後弯変形の制御は同等であったが、10 歳未満で合

併症, 手術回数が多い傾向にあった.

文 献

- 1) Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SN et al : Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1. *Spine* **25** : 69-75, 2000.
- 2) Jain VV, Berry C, Crawford AH et al : Growing Rods Are an Effective Fusionless Method of Controlling Early-Onset Scoliosis Associated With Neurofibromatosis Type 1 (NF1) : A Multicenter Retrospective Case Series. *J Pediatr Orthop* **37** : 612-618, 2017.
- 3) Kurucan E, Bernstein DN, Thirukumaran C et al : National Trends in Spinal Fusion Surgery for Neurofibromatosis. *Spine Deform* **6** : 712-718, 2018.
- 4) Shen JX, Qiu GX, Wang YP et al : Surgical treatment of scoliosis caused by neurofibromatosis type 1. *Chin Med Sci J* **20** : 88-92, 2005.
- 5) Tauchi R, Kawakami N, Castro MA, et al : Long-term Surgical Outcomes After Early Definitive Spinak Fusion for Early-onset Scoliosis With Neurofibromatosis Type 1 at Mean Follow-up of 14 years. *J Pediatr Orthop* **40** : 42-47, 2020.
- 6) Yao Z, Li H, Zhang X et al : Incidence and Risk Factors for Instrumentation-related Complications After Scoliosis Surgery in Pediatric Patients With NF-1. *Spine* **43** : 1719-1724, 2018.