

## 先天性後側弯症を伴った鎖骨頭蓋異形成症に対して growing rod 法を行った 1 例

国立病院機構神戸医療センター整形外科

井上 真一・宇野 耕吉・宮本 裕史・乾 義弘  
田所 浩・恵美 直敦・角谷 賢一朗・岡田 欣之

**要旨** 鎖骨頭蓋異形成症は全身の骨化遅延を特徴とする比較的稀な疾患である。我々は幼児期に側弯を合併した本疾患に対して、growing rod 法を行った。本症例では上位フック設置椎体に潜在性脊椎披裂を認め、脆弱性が危惧されたため、初期手術として上下位の anchor の安定化を行った後に 2 期手術で上下位 anchor 間のロッド連結を行った。

### はじめに

Growing rod 法は幼少期進行性側弯症に対して有効な手術法の一つである。今回、全身の骨化遅延を特徴とする比較的稀な遺伝性疾患である鎖骨頭蓋異形成症に合併した幼児期先天性後側弯症に対して growing rod 法を行ったので報告する。

### 症例

**症例**：6 歳，11 か月の女児

**主訴**：脊柱変形

**現病歴**：出生後すぐに鎖骨頭蓋異形成症を指摘された。成長過程では特に遅延は認めなかったが、3 歳頃に脊柱の変形に母親が気づき某医を受診した。5 歳より装具療法を開始されたが、側弯の進行を認めたため当科受診となった。

**既往歴**：特記すべきことはない。

**家族歴**：父親家系が低身長であり、姉も鎖骨頭蓋異形成症を指摘されていた。

**入院時現症**：身長は 120 cm で、 $-2SD$  以下と



図 1. 初診時  
右側肋骨隆起と両側肩甲部の突出

低身長を認めた。右凸の側弯および waist line の非対称を認め、bending test では、 $22^\circ$  の右側肋骨隆起と両側肩甲部の突出を認めた(図 1)。神経学的異常は認めなかった。

**画像所見**：単純 X 線像前後像で Th6～L1 に  $76^\circ$  の右凸の側弯を、側面像で胸椎部に Th1～9 に  $68^\circ$  の後弯を認めた。また、Th5 に半椎を認めた(図 2)。単純 CT 像では、上位胸椎部に多発する潜在性脊椎披裂を認めた(図 3)。全身単純 X 線

Key words : cleidocranial dysplasia (鎖骨頭蓋異形成症), infantile scoliosis (幼少期側弯症), growing rod (グロウイングロッド法)

連絡先：〒 663-8501 兵庫県西宮市武庫川町 1-1 兵庫医科大学病院整形外科 井上真一 電話(0798)45-6452

受付日：平成 19 年 4 月 12 日



図 2. 術前単純 X 線像  
前後像で 76° の右凸の側弯を、  
側面像で胸椎部に 68° の後弯を  
認めた。

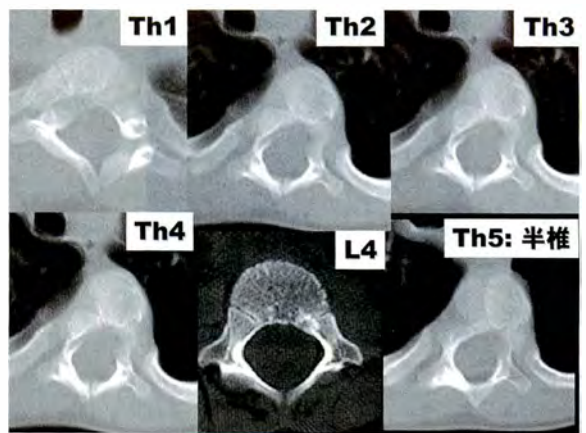


図 3. 上位胸椎部の多発潜在性脊椎披裂および  
第 5 胸椎半椎

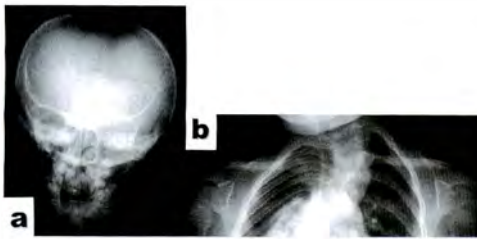


図 4.

- a : 頭蓋骨大泉門開存
- b : 両側鎖骨外側端部欠損

像では頭蓋骨の大泉門開存および両側鎖骨外側端部の欠損を認めた(図 4)。

**その他の所見:** 術前の呼吸機能検査では、拘束性障害(% VC 54.5%, FEV1.0%, 108.7%)を認めた。

**治療方針:** 呼吸障害を伴う高度な先天性後側弯症であり、幼少期症例である本症例に対しては growing rod 法の適応と考えた。しかし、上位胸椎に多発する潜在性脊椎披裂が存在し、上位 hook 設置椎の脆弱性が危惧された。また、著明な後弯変形もあり hook の逸脱の可能性も高いと考えた。まず 1 期的に上位 anchor の安定性獲得を目的として hook 設置および骨移植を、また下位 anchor には screw を刺入し、rod の連結は 2 期的に骨形成が完成した後に行う方針とした。

**初回手術:** 患児を腹臥位とし、後方進入にて上下位の anchor 設置椎弓部のみ骨膜下に露出し、implant には pediatric ISOLA (Depuy spine) を用

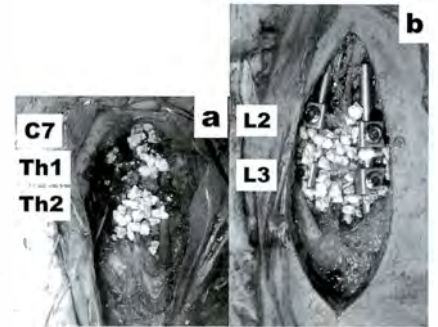


図 5.

初回手術

- a : 上位 anchor
- b : 下位 anchor

いた。上位 anchor には C7 から Th2 に claw hook (supra laminar hook-facet hook) を、下位 anchor には L2, 3 に pedicle screw を設置、またそれぞれ anchor には rod 孔の骨埋没予防および hook 安定化のため short rod を装着し、その周囲に腸骨から採取した自家骨と人工骨(ハイドロキシアパタイト)を混合した自家骨移植を行った(図 5)。

**2 期手術:** 骨形成が完成した初回手術 6 か月後に上下位 anchor 間の rod 連結を目的とした手術を行った。2 期手術待機中に側弯の進行は認めなかった。初回手術と同様の体位にて上下位 anchor 設置部を展開し、rod を凸凹側に 2 本ずつ計 4 本を準備し rod 接合部に ISOLA の extended tandem connector を使用して連結し、rod は筋層内に留置した。術中所見では、上下位 anchor 周囲の骨形成は良好であった。

**術後経過:** 術後 3 日目に TLSO を着用して離床



図 6. 初回手術後単純 X 線像

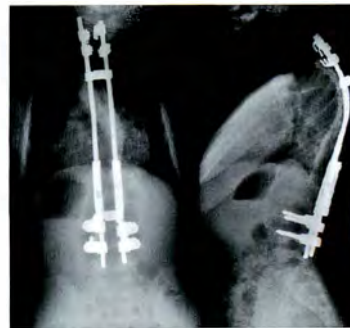


図 7. 2期手術後単純 X 線像

を行った。装具は基本的に終日着用とした。術後、神経学的脱落症状の出現や感染は認めず、経過良好であった。

初回手術後(図6)、2期手術後(図7)の画像所見を示す。

2期手術後の単純 X 線像前後像では側弯は 68°に、側面像での後弯は 54°に改善した。2期手術後6か月後に 10 mm の rod 延長術を行い、現在、初回手術後1年3か月が経過しているが implant failure などの合併症は認めていない。今後6か月ごとに rod 延長を行っていく予定である。

### 考 察

鎖骨頭蓋異形成症は、core binding  $\alpha 1$  の遺伝子変異が原因とされる常染色体優性遺伝形式をとり、発症率が 10 万人に 0.5 人とされる比較的稀な疾患である。疾患の特徴として、全身骨格の発育遅延を認め、均衡型低身長・鎖骨低形成・頭蓋骨縫合骨化遅延・歯牙萌出遅延などがあり、脊椎では本症例のように潜在性脊椎披裂を高率に認め、側弯を合併することがある<sup>5)6)</sup>。

Growing rod 法は、骨未成熟な幼少期の進行性側弯症に対して、延長可能な rod を用い脊椎の成長を温存・維持しつつ、脊柱変形の進行を防止し脊椎固定術が行える年齢までの、time saving としての役割を持つ手術である<sup>1)~4), 7)~10)</sup>。しかし、多数回手術、spontaneous fusion, implant failure, 感染などの合併症が問題となり、特に implant failure に関しては諸家の報告を見る限りでは決して低率なものではない<sup>2)3)7)8)</sup>。1962 年に Harrington によって instrumentaion without fusion

として報告され、Harrington rod を用いる single-rod による報告は implant failure が問題視された<sup>1)2)8)</sup>。その後、hook 設置部に骨移植を行い anchor の安定化を図った後に rod 連結を行う方法や anchor に claw hook 用いるなどの anchor 強化の工夫がされてきた<sup>1)~3)</sup>。1998 年には、さらに single-rod でなく dual-rod を用い implant が強化された growing rod 法が Akbarnia らにより報告され現在の主流となっている<sup>1)7)</sup>。

Akbarnia らの方法では上位端では claw, 下位端では pedicle screw が可能で、かつ dual-rod を用い transverse connector で連結するため従来の implant に比較し非常に強固である。したがって事前に骨移植し、anchor を作成することは必ずしも必要でない。一方中村らは growing rod を設置する前に anchor を作成した症例を報告している<sup>4)</sup>。

当科でも、Akbarnia の方法に基づいて、growing rod 法を行ってきた。しかし、本症例では anchor 設置椎に潜在性脊椎披裂が存在し椎弓の脆弱性を認め hook 脱転や椎弓骨折が危惧されたため、まず anchor 自体の強化が必要と考えた。そのため中村らと同様に anchor の安定化を行う手術のみを行い、次いで骨癒合が完成する 6 か月後に上下位 Anchor 間の rod の連結を行う 2 期的手術を行った。現在のところ implant failure などの合併症は認めておらず、従来と同様に 6 か月間隔に rod 延長を行っていく方針である。骨脆弱性を認める骨系統疾患も決して少なくはなく、本症例のようにまず anchor 安定化を行ってから rod 連結を行う 2 期的手術は有効であると考えた。

## まとめ

- 1) 先天性後側彎症を伴った鎖骨頭蓋異形成症に対して, growing rod 法を行った1例を経験した.
- 2) 骨脆弱性が危惧された本症例に対してまず安定した上下位 anchor を作成した後に rod を連結させる2期的手術を選択した.
- 3) anchor 設置椎の脆弱性が危惧される場合には, まず anchor を安定させる2期的手術は有効であると考えた.

## 文献

- 1) Akbarnia BA, Marks DS, Asher MA et al : Dual rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis. Spine 30 : S46-S57, 2005.
- 2) Thompson GH, Akbarnia BA, Marks DS et al : Comparison of single and dual growing rod techniques followed through definitive surgery. Spine 30 : 2039-2044, 2005.
- 3) Blackmore LC, Scoles PV, Thompson GH et al : Submuscular isola rod with or without limited apical fusion in the management of severe spinal deformities in young children. Spine 26 : 2044-2048, 2001.
- 4) 中村 豊, 野原 裕, 木家哲郎ほか : 小児重度側彎症に対する Dual growing rod technique の応用. 第40回日本側彎症学会演題抄録集 : 105, 2006
- 5) 吉田丈敏, 金兼弘和, 蒔田芳男ほか : わが国における鎖骨頭蓋異形成症の臨床的・遺伝学的検討. 日本小児科学会雑誌 105 : 442-447, 2001.
- 6) 腰塚 裕, 芳賀信彦, 池川志郎 : 鎖骨頭蓋異形成症と Cbfal 遺伝子異常. 整・災害 42 : 822-823, 1999.
- 7) 木村琢也, 宇野耕吉 : 幼小児期の進行性脊柱変形に対する Instrumentation without fusion. 脊柱変形 19 : 112-116, 2004.
- 8) 武田直樹, 金田清志, 佐藤栄修ほか : 幼小児側彎症に対する spinal instrumentation without fusion. 脊柱変形 2 : 87-92, 1987.
- 9) 松山幸弘, 川上紀明, 荒尾和彦ほか : 側彎症に対する rodding without fusion—成績不良例の検討と salvage 手術—. 脊柱変形 12 : 110-116, 1997.
- 10) 高相晶士, 大塚嘉則, 中田好則ほか : 10歳未満の進行性脊柱側彎症に対する instrumentation without fusion の治療成績. 脊柱変形 12 : 102-109, 1997.

## Abstract

### The Growing Rod Technique for Congenital Scoliosis in Cleidocranial Dysplasia : A Single Case Report

Shinichi Inoue, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, National Hospital Organization Kobe Medical Center

We performed limited posterior fusion using the growing rod technique for congenital scoliosis in a patient with cleidocranial dysplasia. Very small lamina with spina bifida was recognized in the upper thoracic spine, and so we performed bone grafting to that region to establish a stable foundation before correction. The two-stage operation that involving a suitably strong anchor achieved bony union and correction, and is proposed as the treatment of first choice for osteochondrodysplasia with bone fragility.