

Ehlers-Danlos 症候群古典型の胸腰椎後側彎症に対し 後方矯正固定術を施行した 1 例

瀧 岡 絢¹⁾・石 田 航¹⁾・青 田 洋 一²⁾・上 杉 昌 章³⁾
伊 藤 陽 平¹⁾・勝 畑 知 之¹⁾・三ツ木 直 人¹⁾・齋 藤 知 行⁴⁾

1) 横浜市立大学附属市民総合医療センター

2) 横浜市立脳血管医療センター

3) 小田原市立病院

4) 横浜市立大学

要 旨 症例は 17 歳女性。Ehlers-Danlos 症候群古典型による胸腰椎後側彎症に対して、後方矯正固定術を施行した。上腸間膜動脈破裂の既往があり、血管の脆弱性による大出血のリスクを考慮したが、後方矯正固定術により、比較的出血が少なく、良好な矯正を得られ、術後 3 か月にて矯正損失なく一部骨癒合が得られた。後方からの矯正固定術は、血管処置を要さず、Ehlers-Danlos 症候群による脊柱変形に対して、安全で良好な矯正が得られる術式と思われた。

はじめに

Ehlers-Danlos 症候群(以下、EDS)は、コラーゲン線維形成機構の異常を原因とする症候群で、発症率は 5,000~数十万人に一人とまれで、皮膚、血管、靭帯や関節の異常が、特徴的な症候として挙げられる。脊椎病変では後側彎症が報告されているが、その手術治療に関する報告はきわめて少ない。今回我々は、EDS 患者の後側彎症に対し手術を施行した 1 例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症 例 : 17 歳, 女性。

主 訴 : 腰痛, 脊柱変形。

現病歴 : 12 歳時に脊柱変形に気付くが、近医にて経過観察となった。12 歳時に誘引なく腹痛を認め、上腸間膜動脈破裂の診断にてステント治療が施行された。これにより血管の脆弱性が疑わ

れ、関節可動域亢進、皮膚の脆弱性もあり EDS が疑われ、遺伝子検査にて COL5A1 変異を認め、EDS 古典型と診断された。13 歳時の立位レントゲン像にて、Cobb 角 41° の左凸側彎があり、後彎は認めなかった(図 1-a, b)。脊柱変形に対して、硬性コルセットでの治療を試みるも、皮膚障害のため装着困難となり、軟性コルセットを使用していた。

17 歳時には立位レントゲン像にて側彎 58°、後彎 44°、L2 の高度側方すべりがあり(図 1-c, d)、変形進行を認め、腰痛が増悪し、日常生活にも支障をきたすようになったため、手術希望となった。

身体所見 : 身長 148 cm, 体重 44kg と痩せ型であった。左腰部に圧痛を認め、胸椎 Hump は軽度であり、手指手関節では関節可動域亢進を認めたが、反張膝と反張肘は認めなかった。皮膚過伸展性、膝前面に外傷後の癒痕がみられた(図 2)。

Key words : Ehlers-Danlos syndrome(エーラスタンロス症候群), kyphoscoliosis(後側彎症), posterior correction fusion surgery(後方矯正固定術)

連絡先 : 〒 232-0024 神奈川県横浜市南区浦舟町 4-57 横浜市立大学附属市民総合医療センター 石田 航
電話 (045) 261-5656

受付日 : 2014 年 3 月 30 日

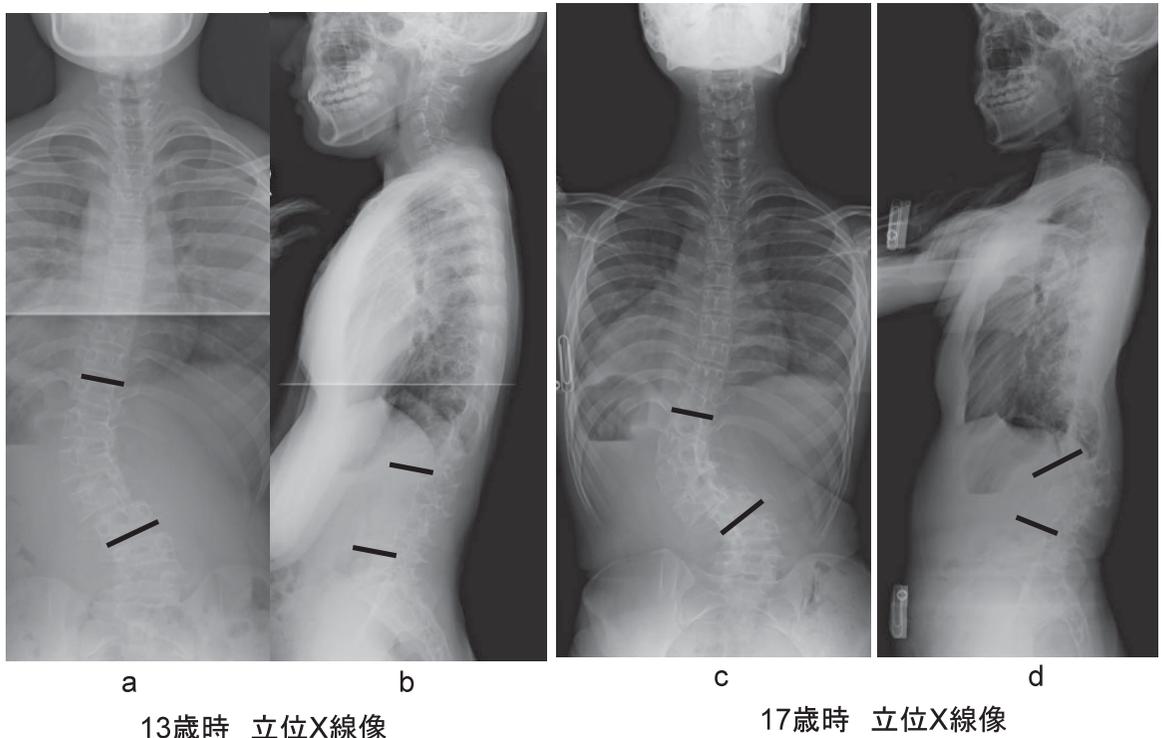


図 1.

a, b : 13 歳時立位 X 線像である。41°の左凸の側弯を認めたが、後弯は認めなかった。
c, d : 17 歳時立位 X 線像である。側弯 58°、後弯 44°、L2 の高度側方すべりがあり、変形進行を認めた。

左大腿前面に、時にしびれを認めたが、下肢筋力は正常であった。腰痛 VAS は 10/10 と強かった。

家族歴：血縁に EDS なく、両親の遺伝子検査でも異常はなかった。

既往歴：12 歳時に上腸間膜動脈破裂にて、ステント手術歴があった。

画像所見：13 歳時に T11-L3 で 41°の左凸側弯があり、後弯はなかった(図 1-a, b)。17 歳時に T11-L3 で側弯 58°、L1-4 で後弯 44°、L2 の高度側方すべりを認めた(図 1-c, d)。臥位動態撮影にて右側屈で側弯 55°、左側屈で側弯 40°、矯正率は 31%、前屈にて後弯 52°、後屈にて後弯 42°であり比較的硬いカーブと思われた(図 3-a-d)。

手術準備として、出血による凝固系変化による腹部ステントの詰まり、矯正に伴う新たな血管損傷の可能性を考慮し、心臓血管外科に待機してもらい、出血対策として低血圧麻酔、止血機器(アクアマンティス・バイポーラシステム™)を用意し、自己血 1,600 ml を用意した。固定範囲は、

症候性後側弯症としては短めであるが、Cobb 角の範囲である T11 から L4 とし、下位腰椎の可動性を残す方針とした。また、文献的考察から安全性を考慮し、後方アプローチによる矯正固定とした。術後血管評価のため、術直後に造影 CT を施行し、術後管理は ICU で行うこととした。

手術所見：腹臥位後方アプローチで椎弓など後方要素を展開後、ナビゲーション下に T11-L4 各椎体に pedicle screw を挿入した。次に各椎間関節切除(Ponte Osteotomy)を施行し、可動性を持たせ、側弯を前弯に変化させるために rod を予定する曲率に曲げ、左右の rod を同時に回旋させる double rod rotation technique にて側弯、後弯、回旋を矯正した。運動誘発電位(Motor Evoked Potential: 以下、MEP)にて左大腿四頭筋部での振幅が低下したため、いったん矯正を緩め、側方すべりのある L2/3 部位で椎間関節切除を十分に行い、L2, 3 神経根を同定し、MEP 振幅回復を待ち、再度矯正を行った。術前に比較的硬いカー



図 2.

左腰部が膨隆し、後弯変形を認める。胸椎 Hump は軽度であった。手指手関節では関節可動性の亢進が認められたが、反張膝と反張肘は認めなかった。皮膚過伸展性、膝前面に外傷後の瘢痕がみられた。

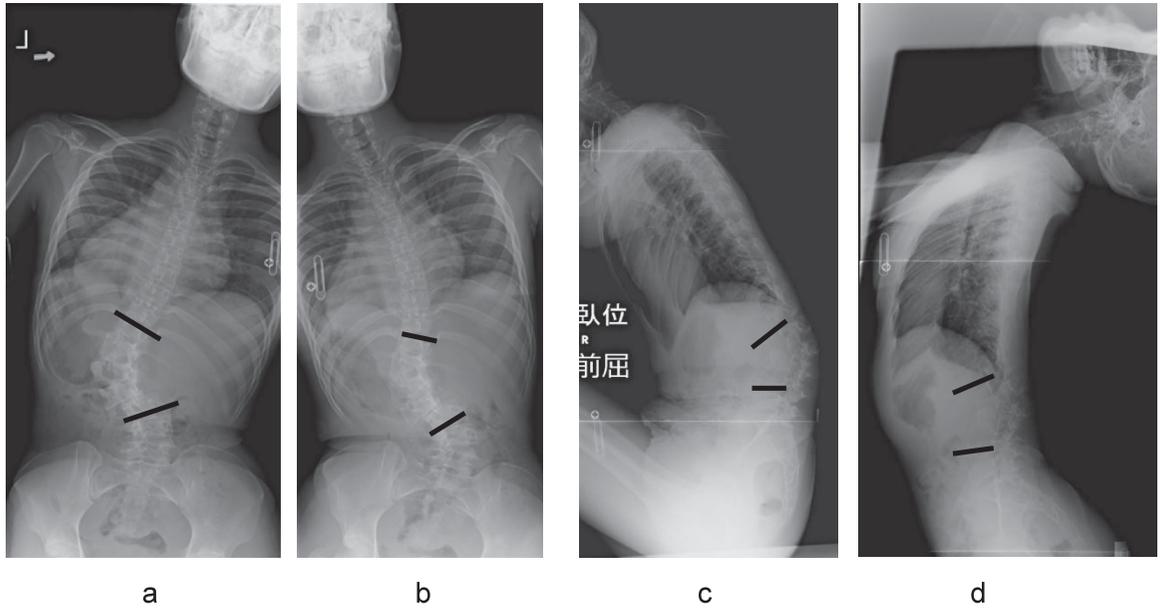
ブを思われたが、良好な矯正が得られた。この時点で MEP 振幅低下はみられなかった。decortication 後、局所骨を移植し終了した。手術時間は約 6 時間、出血量は約 500 ml であった。側弯は、術前 58° が術後 7° (矯正率 88%)、側方すべりも矯正され、矢状面では術前 44° の後弯が術後 2° の前弯と 46° の矯正を得た(図 4-a, b)。また、術後造影 CT では、上腸間膜動脈のステントの交通は良好であり、新たな腹部出血も認めなかった。

術後経過：抜管直後に上気道浮腫により閉塞をきたし再挿管となった。顔面に浮腫がみられたが、明らかな全身の浮腫は認めなかった。術中輸液の in-out balance では +3,400 ml で、術中・術後尿量が少なく、利尿剤を用いた積極的な除水が

必要となり、抜管まで 3 日を要した。また、フェンタネストによる持続点滴が術後疼痛管理に有効であった。術後 3 日で車椅子乗車を開始、4 日で軟性装具にて歩行練習を開始し、術後 3 週で退院となった。術後 3 か月では後側弯の矯正は維持され(図 4-c, d)、CT にて一部骨癒合が認められた(図 4-e)。腰痛 VAS は 0 となり、創部のケロイド瘢痕も現時点ではみられていない。

考 察

EDS は、臨床症状、生化学的検査と遺伝子型により 6 型に分類(表 1)され、その 50% 近くは孤発とされている。本症例では上腸間膜動脈破裂の既往があり、血管型と思われたが、遺伝子診断に



17歳時 臥位 動態撮影

図3.

a, b: 臥位動態撮影にて右側屈で側弯 Cobb 角 55°, 左側屈で側弯 40°, 矯正率は 31%であった。
c, d: 前屈にて後弯 52°, 後屈にて後弯 42°であり比較的硬いカーブと思われた。

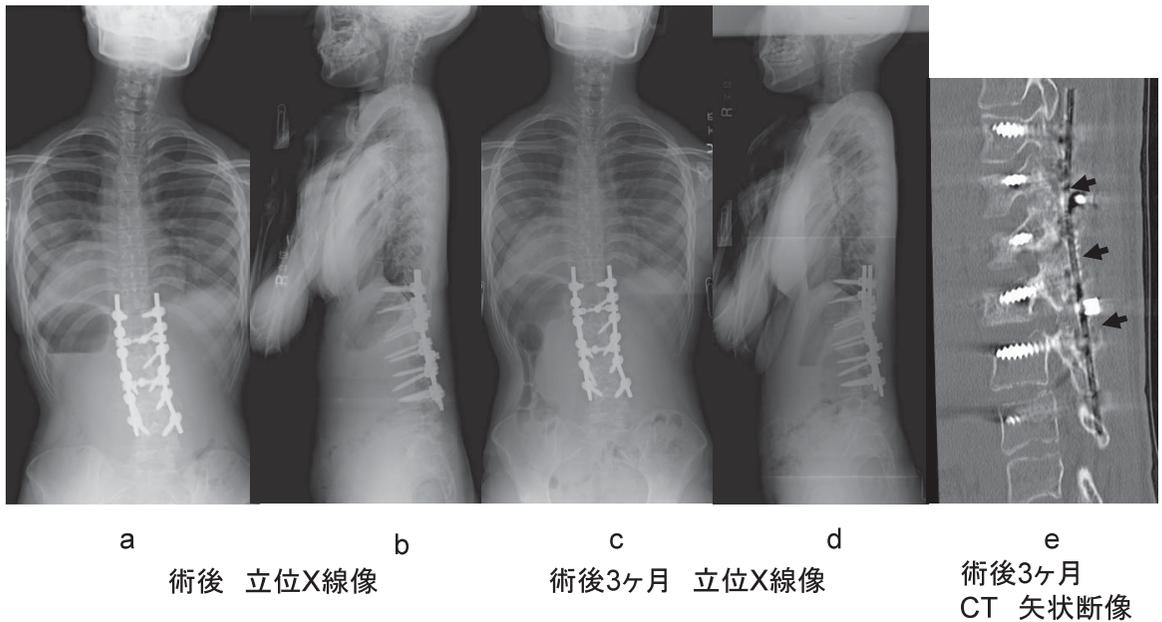


図4.

a, b: 術後 X 線像にて、側弯 Cobb 角 7° (矯正率 88%), 側方すべりも矯正され、矢状面では 2° の前弯となり、46° の矯正を得た。
c, d: 術後 3 か月の X 線像にて、矯正は維持されている。
e: 術後 3 か月の CT 矢状断像にて、一部骨癒合が認められた(→)。

表 1. EDS 分類

古典型(Classical type：旧分類 I 型・II 型) 常染色体優性遺伝：V 型コラーゲン遺伝子または I 型コラーゲン遺伝子変化
関節可動亢進型(Hypermobility type：旧分類 III 型) 常染色体優性遺伝：原因不明
血管型(Vascular type：旧分類 IV 型) 常染色体優性遺伝：III 型コラーゲン遺伝子変化
後側弯型(Kyphoscoliosis type：旧分類 VI 型) 常染色体劣性遺伝：コラーゲン修飾酵素(lysyl hydroxylase)変化
多発性関節弛緩型(Arthrochalasia type：VII A, VII B 型) 常染色体優性遺伝：I 型コラーゲン遺伝子変化
皮膚弛緩型(Dermatosparaxis type：旧分類 VII 型 C) 常染色体劣性遺伝：コラーゲン修飾酵素(procollagen I N-terminal peptidase)変化

て COL5A1 変異を認め、古典型と診断された。家族歴はなく、突然変異によるものと思われた。

EDS の脊柱変形は、コラーゲン異常という疾患の特性から、まれな症候ではない。しかし、脊柱変形の手術治療に関しては、我々が渉猟しえた範囲では、少数の症例報告のみであった。血管の脆弱性から、前方手術での大出血の危険性が報告されている¹⁾⁵⁾一方で、後方手術は安全であり、良好な矯正、維持が報告されている²⁾。

EDS の脊柱変形は進行し、装具でのコントロールは難しく、後方手術を行った場合には大きな問題なく、十分な矯正が可能であったとの報告がある³⁾。また、放置すれば最終的に呼吸不全に至ることもある⁴⁾。

本症例では、神経学的異常は軽度であったが、脊柱変形進行とそれに伴う腰痛の悪化がみられ、手術希望となった。

本症例のように、血管破裂を認める古典型はまれであり、懸念されたのは血管脆弱性による術部大量出血、出血に伴う凝固系変化による腹部ステント閉塞、変形矯正による血管牽引に伴う上腸間膜動脈、また、その他の大血管損傷であった。これに対処するため、後方よりアプローチし、出血を抑えるため低血圧麻酔とし、また、不測の血管損傷に備え、心臓血管外科にも待機してもらっ

た。結果的には大量出血や不測の事態には至らなかったが、こうした慎重な準備は重要なことであろう。

また、術前に動態撮影にて、側弯矯正率は 30%程度と比較的硬いカーブと思われたが、後方からの Ponte Osteotomy によるリリースとインプラントを用いた矯正で良好な矯正が得られ、前方骨切りなどは不要であったことは、コラーゲン異常による関節弛緩性のある EDS に特徴的であると思われた。

また、術後管理として、術中・術後尿量が少なく、上気道浮腫による再挿管となったことは、コラーゲン異常に起因したサードスペースの水分貯留が原因と考えられ、体液管理や抜管時にも十分な注意が必要と考える。

術後経過は、術後 3 か月と短期であるが、後方矯正手術による矯正は維持されており、一部骨癒合を認めた。また、腰痛は消失した。症候性脊柱変形としては、やや固定範囲が短く、長期的な経過観察が必要であるが、EDS による脊柱変形に対して、後方矯正固定術は有用であると思われた。

結 語

動脈破裂の既往のある EDS に伴う胸腰椎後側弯症の 1 例を経験した。十分な術前準備をし、後

方矯正固定術により良好な矯正が得られ、疼痛は消失した。術後 3 か月現在、矯正は維持され骨癒合が認められたが、今後とも長期的な観察が必要である。

文献

- 1) Akpınar S, Gogus A, Talu U et al: Surgical management of the spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome type VI. *Eur Spine J* **12**: 135-40, 2003.
- 2) Liu Y, Gao R, Zhou X et al: Posterior spinal fusion for scoliosis in Ehlers-Danlos syndrome, kyphoscoliosis type. *Orthopedics* **34**: 228, 2011.
- 3) McMaster MJ: Spinal Deformity in Ehlers-Danlos Syndrome five patients by spinal fusion. *J Bone Joint Surg (Br)* **76-B**: 773-777, 1994.
- 4) Natarajan D, Samartzis D, Wong YW et al: Natural history of spinal deformity in a patient with Ehlers-Danlos syndrome: case report with 20-year follow-up. *Spine J* **11**: 1-4, 2011.
- 5) Yang JS, Sponseller PD, Yazici M et al: Vascular complication from anterior spine surgery in three patient with Ehlers-Danlos syndrome. *Spine* **34**: E153-57, 2009.

Abstract

A Case of Posterior Correction Fusion Surgery for Thoraco-Lumbar Kyphoscoliosis in Ehlers-Danlos Syndrome

Aya Fuchioka, M. D., et al.

Yokohama City University Medical Center

Posterior correction fusion surgery was performed for a seventeen year old woman who was diagnosed a thoraco-lumbar kyphoscoliosis in Ehlers-Danlos Syndrome. Though there was a risk of major bleeding due to the history for superior mesenteric artery rupture, posterior correction fusion surgery got comparative less bleeding, a good correction, and bone union in three months after surgery. Posterior correction surgery is thought to be a safe and good correction method for spinal deformity in Ehlers-Danlos Syndrome.