

呼吸障害を来した神経筋原性側弯症の2例

加藤達雄¹⁾・宇野耕吉²⁾・鈴木哲平²⁾・藏川拓外²⁾
薩摩眞一¹⁾・小林大介¹⁾・坂田亮介¹⁾・衣笠真紀¹⁾
河本和泉¹⁾・津田雅世³⁾

1) 兵庫県立こども病院 整形外科

2) 国立病院機構神戸医療センター 整形外科

3) 兵庫県立こども病院 総合診療科

要旨 神経筋原性側弯症に呼吸器症状が出現した2例に手術を行った。1例は胸椎過前弯による気管支の圧迫、1例は胸椎側弯による横隔膜挙上、胸郭の可動性低下が呼吸障害の病態と考えられた。両者とも術後著明な呼吸器症状の改善を得た。側弯症による呼吸障害は、拘束性障害による非可逆性変化と決めつけることなく、病態を正確に把握すれば改善し得る。

はじめに

神経筋原性側弯症は放置すると呼吸器に悪影響を及ぼすと指摘されている⁷⁾。しかし、彎曲の程度と呼吸器症状出現および症状の程度に相関があるとした報告はない。我々は神経筋原性側弯症に呼吸器症状が出現した2例を経験したので文献的考察を加え、報告する。

症例

症例1 : 15歳, 男児

主訴 : 呼吸苦

現病歴 : 脊髄腫瘍によるTh2以下の完全麻痺に対して当院定期通院中だったが、14歳時より喘鳴、呼吸苦が出現した。当初は気管支喘息発作として近医で入院加療を受けたが効果なく、胸椎側弯の精査目的で当院紹介となった。

既往歴 : C7-L4の脊髄腫瘍、脊髄髄膜瘤、神経因性膀胱、複数回の大腿骨骨折。

現症 : 身長148 cm, 体重23 kg. 脊髄腫瘍によるTh5以下の完全弛緩性麻痺で、座位バランスが破綻し、仙骨部に褥瘡を認めた。また、呼吸苦が強く、非侵襲的陽圧換気療法(Non invasive Positive Pressure Ventilation : 以下, NPPV)を行っていた。

単純X線像では、胸椎側弯84°(Th5-12)、胸椎前弯30°(Th5-12)と側弯の程度は神経筋原性側弯としては中程度だったのに対し、高度の前弯を認めた(図1)。

胸部単純CTでは、胸椎過前弯による右主気管支の圧迫を認めた(図2)。肺機能検査では、肺活量0.63L, %VC 17.9%, 1秒率62.7%と高度な拘束性障害に閉塞性障害も合併していた。

胸椎過前弯による気道の圧迫が呼吸障害の原因と考え、手術を実施した(手術時間7時間11分, 出血3737 g)。手術では、Th2-L5の椎弓根スクリューおよびSAIスクリューを挿入し、各椎間のPonte骨切りを行い、コバルトクロムロッド

Key words : neuromuscular scoliosis (神経筋原性側弯症), respiratory failure (呼吸障害), lordosis (前弯), diaphragmatic eventration (横隔膜挙上)

連絡先 : 〒650-0047 兵庫県神戸市中央区港島南町1-6-7 兵庫県立こども病院 整形外科 加藤達雄
電話(078)945-7300

受付日 : 2019年1月31日

を両側に設置し、translation force を用いて後弯の形成、側弯矯正を行った(図3)。矯正術により胸椎側弯 50° 、胸椎前弯は後弯 18° まで改善した。術後はICU管理とし、術後3日目に抜管した。その後は終日NPPV装着とし、徐々に日中の離脱を開始した。褥瘡の悪化のため入院治療を15週要したが、呼吸症状は著明に改善し、日中のNPPV離脱が可能となり、座位バランスも安定し自宅退院となった。退院時の肺機能検査では%VC 20.7%、1秒率 100%と1秒率の著明な改善を得ており、また、胸部CTでは右主気管支圧迫所見の改善を認めた(図2)。

症例2：14歳、女兒

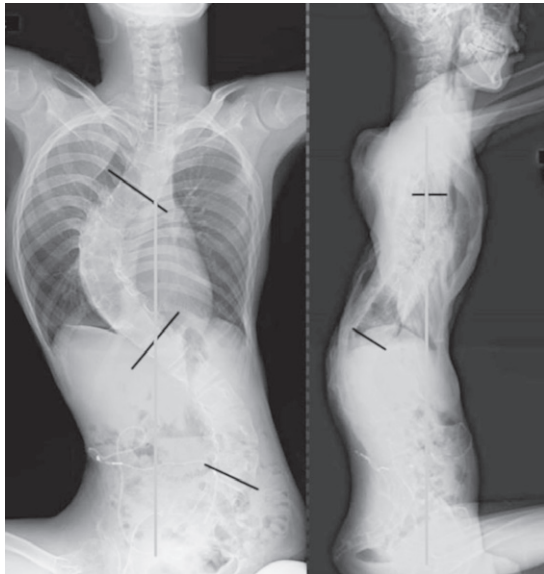


図1. 術前全脊椎単純X線像(座位)
Cobb角(Th5-12) 84° 、(L1-5) 59°
胸椎前弯(Th5-12) 30°

主訴：多呼吸、食欲低下

現病歴：生後20日に髄膜炎に罹患し、脳性麻痺となり、13歳時より側弯症の進行に伴い、多呼吸、頻拍、食欲低下、体重減少を認めた。胃瘻造設術、NPPV、在宅酸素療法(Home Oxygen Therapy：HOT)導入を要し、側弯症手術目的に当科紹介となった。

既往歴：股関節脱臼術後、てんかん、喘息

現症：身長140cm、体重20kg、呼吸数30回/分、GMFCS 5。NPPV、HOTを行っており、経口摂取不良のため胃瘻から経管栄養をされていた。

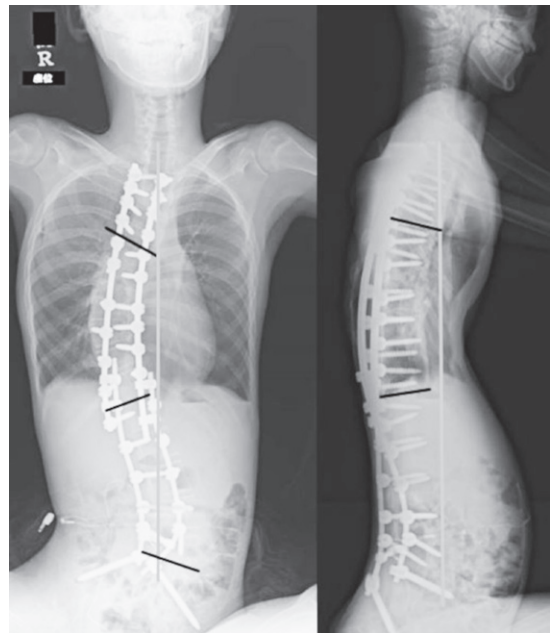


図3. 術後全脊椎単純X線像(座位)
Cobb角(Th5-12) 47° 、(L1-5) 40°
胸椎後弯(Th5-12) 18°

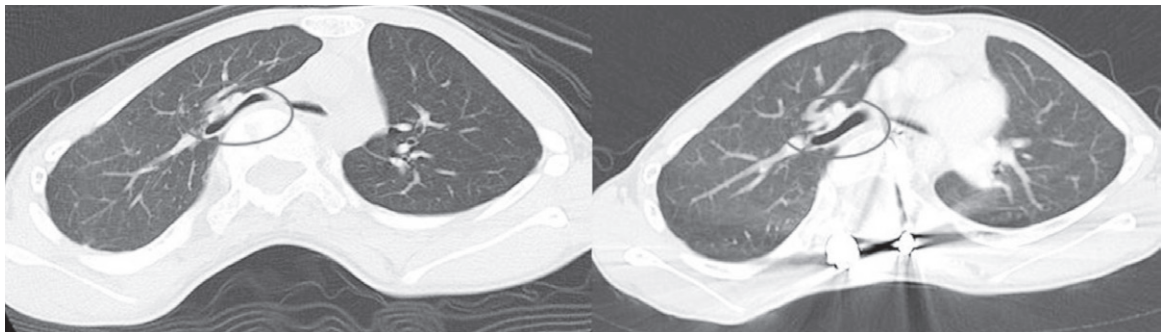


図2. 胸部CT像 左：術前 右：術後
術後に脊椎の後方への偏位と気管支の拡張を認める。

単純 X 線像では胸椎側弯 114° (Th4-L1) と高度な側弯を認めたが、胸椎前弯は認めなかった(図 4)。また、横隔膜高位を認め、胸椎側弯による胸郭変形および横隔膜挙上が呼吸障害の原因と考え手術を実施した(手術時間 6 時間 2 分、出血 1113 g)。手術では Th2-骨盤までスクリューを挿入し、Th4-L5 まで Ponte 骨切りを行った。チタンロッドを両側に設置し、矯正を行った。矯正術により胸椎側弯は 59° まで改善し(図 5)、横隔膜の下降(Th7 → Th10)を認めた(図 6)。術後は ICU 管理とし、術翌日に抜管した。呼吸状態安定しており術後 6 日目には酸素 off 可能となり、NPPV、HOT から離脱したまま術後約 4 週で自宅退院となった。退院時には呼吸数は減少し、食欲の改善を認めた。

考 察

神経筋原性側弯は、放置すると呼吸器障害等により生命予後に影響することが Pehrsson らの自然経過の報告より明らかになっているが⁷⁾、側弯の何が原因で呼吸障害が出現するかについては十分なエビデンスがない。側弯における呼吸障害は、Patel らの報告にもあるように一般的には拘束性障害と言われており⁶⁾、また、手術介入が拘

束性障害の改善につながらないことも Gill らが報告している³⁾。Winter らは胸椎の前弯変形が呼吸器に重篤な影響を及ぼすことを報告しており⁹⁾、椎体の胸腔内突出により主気管支が圧迫されて閉塞性障害を生じる病態も報告されている¹⁾⁴⁾⁵⁾。症例 1 においては側弯や胸郭変形よりもむしろ胸椎の前弯が呼吸器症状悪化に影響していると判断し、後弯形成が主目的の手術を行い、術前 30° の前弯を 18° の後弯、すなわち、 48° の矢状面アライメントの改善を得た。そして、呼吸器症状の劇的な改善とともに、%VC は変化がない一方で 1 秒率が 62.7% から 100% と大幅に改善し、術前術後の CT 像を比較すると脊椎が後方に偏位することで気管支の圧迫が軽減されており(図 2)、1 秒率の改善を裏付ける画像所見と考えられた。また、Evman らは横隔膜挙上は拘束性呼吸障害、食欲不振の原因となるとしており²⁾、症例 2 では術前に横隔膜高位を認めていたが、術後には横隔膜が下降し、呼吸状態・食欲の改善を得た。神経筋原性側弯症に対して矯正術を行うことで胸郭と横隔膜の可動性が上昇するといった報告もあり⁸⁾、実際に症例 2 において、リハビリの評価で術後に胸

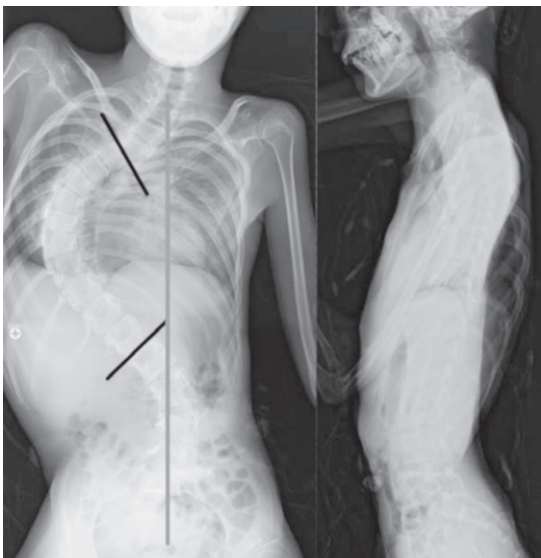


図 4. 術前全脊椎単純 X 線像(臥位)
Cobb 角(Th4-L1) 114°

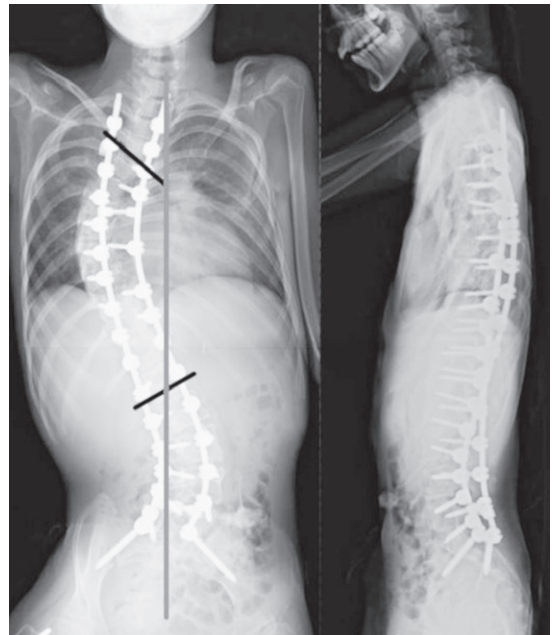


図 5. 術後全脊椎単純 X 線像(臥位)
Cobb 角(Th4-L1) 59°

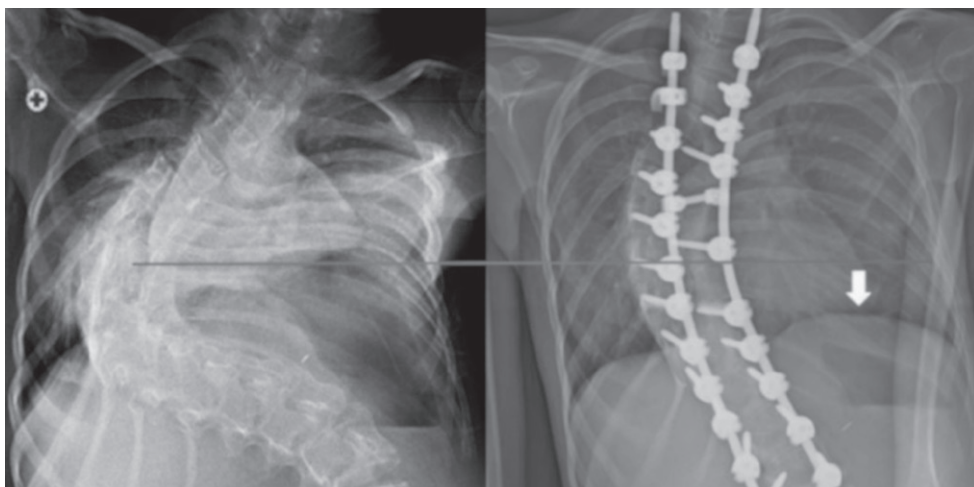


図6. 胸部単純X線像 左：術前 右：術後
凹側横隔膜高位がTh7からTh10まで下降している。

郭の可動性が改善していた。以上のように、症例1では胸椎過前弯による気管支の圧迫、症例2では胸椎側弯による横隔膜挙上、胸郭の可動性低下が呼吸障害の病態と考えられる。側弯症による呼吸器症状は、拘束性障害で症状出現時には非可逆性になっているという固定観念にとられることなく適切な病態把握と手術戦略を練れば、症状改善する例があることを強調したい。

まとめ

呼吸器症状が出現した神経原性側弯症に手術を施行した。胸椎過前弯と側弯を矯正することで呼吸器症状の改善をみた。過前弯による気道の圧迫、側弯による横隔膜挙上は呼吸障害の原因になることがあり、病態を正確に捉え、適切な治療戦略を練れば脊柱変形による呼吸障害も改善し得る。

文献

- 1) Dubousset J, Wicart P, Pomeroy V et al : Spinal penetration index : new three-dimensional quantified reference for lordoscoliosis and other spinal deformities. *J Orthop Sci* 8:41-49, 2003.
- 2) Evman S, Tezel C, Vayvada M et al : Comparison of Mid-Term Clinical Outcomes of Different Surgical Approaches in Symptomatic Diaphragmatic Eventration. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 22(4) : 224-229, 2016.
- 3) Gill I, Eagle M, Mehta JS et al : Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine* 31 : 2478-2483, 2006.
- 4) Imagama S, Kawakami N, Tsuji T et al : Improvement at atelectasis after corrective fusion for lordoscoliosis with intrathoracic vertebral protrusion in arthrogryposis multiplex congenital : efficacy of positive-pressure ventilation. *J Orthop Sci* 18(5) : 850-860, 2013.
- 5) Ito K, Kawakami N, Miyasaka K et al : Scoliosis associated with airflow obstruction due to endothoracic vertebral hump. *Spine* 37 : 2094-2098, 2012.
- 6) Patel J, Walker JL, Talwalkar VR et al : Correlation of Spine Deformity, Lung Function, and Seat Pressure in Spina Bifida. *Clin Orthop Relat Res* 469 : 1302-1307, 2011.
- 7) Pehrsson K, Larsson S, Oden A et al : Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine* 17 : 1091-1096, 1992.
- 8) Udupa JK, Tong Y, Capraro A et al : Understanding Respiratory Restrictions as a Function of the Scoliotic Spinal Curve in Thoracic Insufficiency Syndrome : A 4D Dynamic MR Imaging Study. *J Pediatr Orthop*, 2018 Sep. 20.
- 9) Winter RB, Lonstein JE : The surgical correction of thoracic and lumbar hyperlordosis deformities. *Iowa Orthop J* 18 : 91-100, 1998.