

症例報告

神経線維腫症 1 型の脊柱変形に伴う肋骨頭の脊柱管内脱臼

獨協医科大学 整形外科

大江 真人 種市 洋 稲見 聡 並川 崇
竹内 大作 岩井智守男 加藤 伸幸 司馬 洋
浅野 太志 野原 裕

要 旨 2006年4月～2010年3月の神経線維腫症1型に伴う脊柱変形手術例10例中3例に肋骨頭の脊柱管内脱臼がみられた。症例1は6歳の男児でT4-8:74°, T8-11:72°の側弯があり, 左第4と第5肋骨頭の脊柱管内への陥入を認めた。症例2は11歳の男児でT3-7:100°の側弯とT3-T9:90°の後弯があり, 左第6肋骨頭が脊柱管内へ脱臼し, 脊髄を圧排していた。症例3は27歳の女性でT6~9:73°, T9~12:68°の側弯とT6-10:91°の後弯を認め, 右第7肋骨頭の脊柱管内脱臼がみられた。本病態の報告例は少ないが, 決して希な病態ではなく dystrophic change を伴う脊柱変形においては, 肋骨頭の脊柱管内脱臼による潜在的リスクに注意する必要があると考える。

Key Words : 神経線維腫症 1 型, 脊柱変形, 肋骨頭脱臼

緒 言

神経線維腫症1型に伴う脊柱変形はよく知られた合併症の1つである。Winter¹⁾らは脊柱変形の病態を dystrophic type と non-dystrophic type とに分類し, dystrophic type の特徴として椎体の scalloping, 横突起の spindling, 肋骨の penciling, short angular な脊柱変形を報告した。しかし dystrophic change による脊柱変形の結果として肋骨頭が脊柱管内に脱臼する病態についての報告は少なく, 一般的に認識されていないのが現状である。2006年4月～2010年3月に筆者らが手術を行った神経線維腫症1型に伴う脊柱変形は10例で, うち3例に肋骨頭の脊柱管内脱臼を経験したので文献的考察を加え報告する。

症 例

症例1: 6歳 男児

主訴: 脊柱変形。

現病歴: 4歳時に前医を初診し神経線維腫症1型と診断された。6歳時に脊柱変形を指摘され当院紹介受診と

なった。

家族歴: 父親が神経線維腫症1型。

入院時現症: 体表に多数の café-au-lait spot を認めた。神経学的所見として両側 ankle clonus が陽性であったが, 筋力, 知覚に明らかな異常はなかった。初診時立位単純X線写真正面像(図1a)では, T4-8:74°とT8-11:72°の側弯があり, 左第4第5肋骨 penciling がみられた。また, 矢状面アライメントには問題はなかった(図1b)。脊髄造影後CTでは, 椎弓根の非薄化, 椎体の scalloping などの dystrophic change を認め, 側弯頂椎部の左第5肋骨頭が脊柱管内に亜脱臼していた(図1c)。

治療: growing rod (GR) 法を施行し, 6ヵ月毎に2回のロッド延長を施行したが, 経過中, dystrophic change は進行し, それに伴い肋骨頭の脊柱管内脱臼は増悪した(図1d)。これ以上の延長は肋骨頭による脊髄圧迫と, それによる麻痺発生の危険性があると判断し, GR開始後1年6ヵ月に後方矯正固定術および左第5肋骨頭切除を行い, 半年後に腓骨を strut graft としたT3から7までの前方骨移植を行った。術後2年3ヵ月, 側弯はT4-8:36°とT8-11:31°に矯正された(図1e, f)。

症例2: 11歳 男児

主訴: 脊柱変形。

現病歴: 9歳時に学校検診で脊柱変形を指摘された。

平成24年3月29日受付, 平成24年4月20日受理

別刷請求先: 大江真人

〒321-0293 栃木県下都賀郡壬生町北小林880

獨協医科大学 整形外科

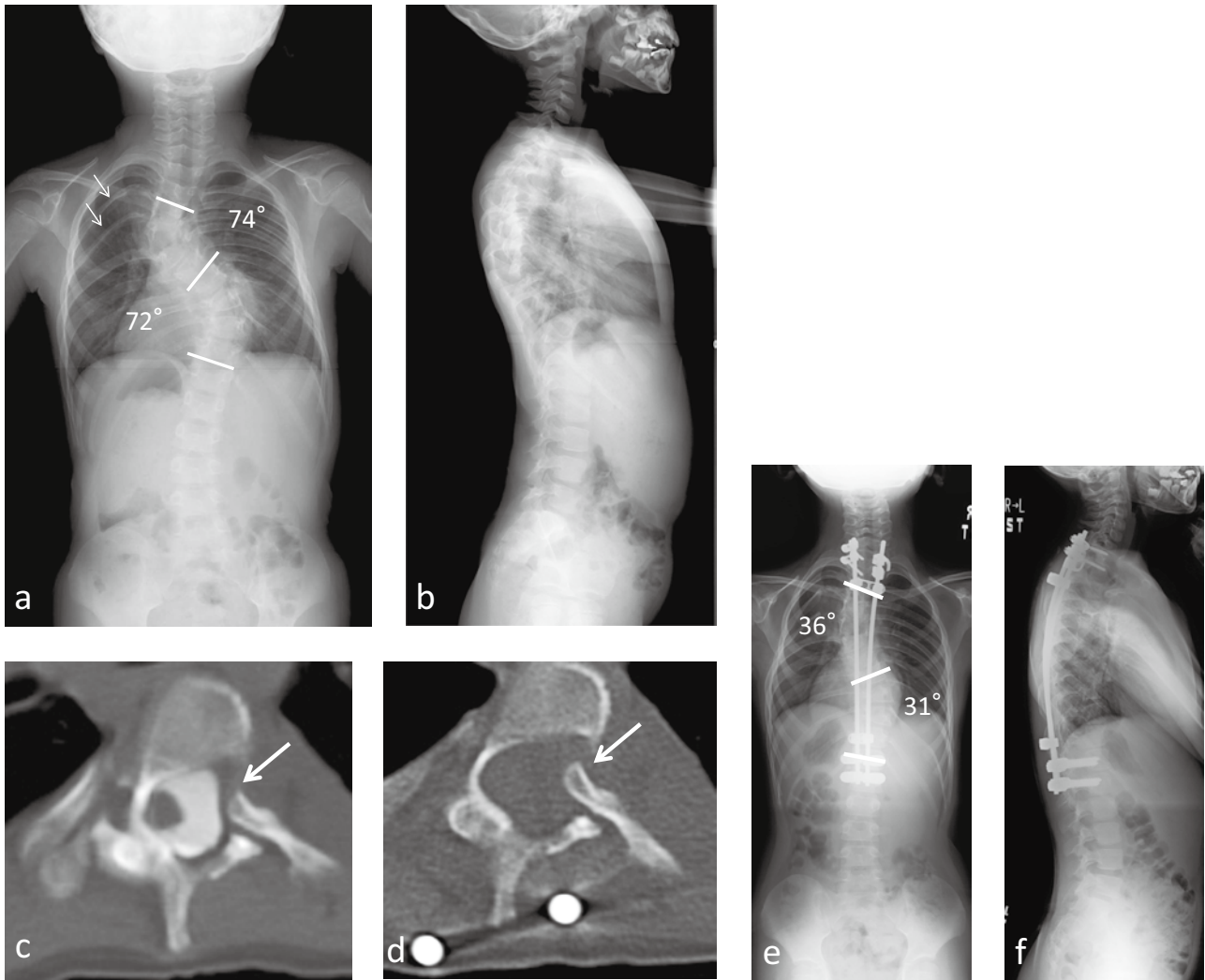


図1 症例1 6歳・男児

- a, b) 術前立位全脊柱X線. T4-8: 74°とT8-11: 72°の側弯を認める. また左第4・5肋骨 penciling を認める (矢印).
 c) 脊髓造影後CT. 椎弓根の菲薄化, 椎体の scalloping など dystrophic change と, 左第5肋骨頭の脊柱管内への亜脱臼を認める (矢印).
 d) GR開始後1年6ヶ月のCT. 第5肋骨頭の脊柱管内脱臼は増悪した (矢印).
 e, f) 術後2年3ヵ月立位全脊柱X線. 側弯はT4-8が36°, T8-11が31°に改善されている.

11歳時に側弯が急速に進行し当院紹介となった.

家族歴: 特記事項なし.

入院時現症: 体表に多数の café-au-lait spot を認めた. 明らかな神経学的異常所見はなかった. 立位単純X線写真では, T3-7: 100°の側弯とT3-9: 90°の後弯が認められた (図2a, b). 脊髓造影後CTでは, 椎弓根の菲薄化や椎体の scalloping などの dystrophic change を認め, それに伴い頂椎部凸側の左第6肋骨頭が脊柱管内へ脱臼し, 脊髄を圧迫していた (図2c).

治療: 脱臼し脊柱管内に陥入した左第6肋骨頭を切除後, T3からL1の後方固定術と自家腓骨を strut graft とした前方固定術を行った. 術後側弯はT3-7: 50°に,

後弯はT3-9: 40°に改善した. 術後1年5ヵ月, 麻痺は認めず固定部位の骨癒合が得られ, 特に制限なく日常生活を送っている (図2d, e).

症例3: 27歳 女性

主訴: 腰背部痛, 脊柱変形.

現病歴: 17歳時に近医で脊柱変形を指摘されたが経過観察となっていた. 27歳時に腰背部痛が出現し近医受診, 再度脊柱変形を指摘され当院紹介となった.

家族歴: 母親が神経線維腫症1型.

入院時現症: 体表に多数の café-au-lait spot を認めた. 神経学的所見では下肢深部腱反射の亢進を認めた.

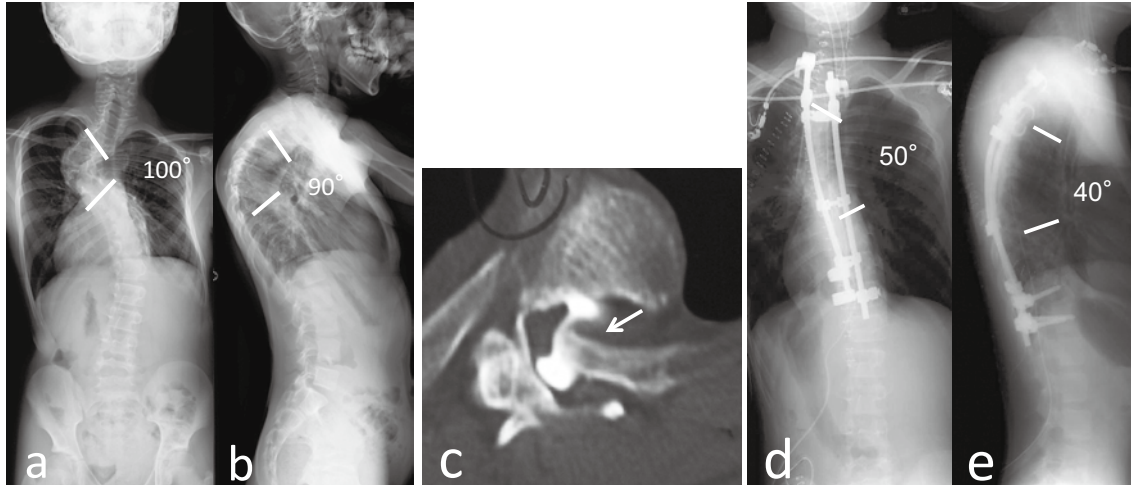


図2 症例2 11歳・男児

- a, b) 術前立位全脊柱X線. T3-7:100°の側弯とT3-9:90°の後弯を認める.
 c) 脊髓造影後CT. 左第6肋骨頭の脊柱管内脱臼により, 脊髓の圧迫を認める(矢印).
 d, e) 術後1年5ヵ月立位全脊柱X線. 側弯はT3-7:50°に, 後弯はT3-9:40°に改善した.

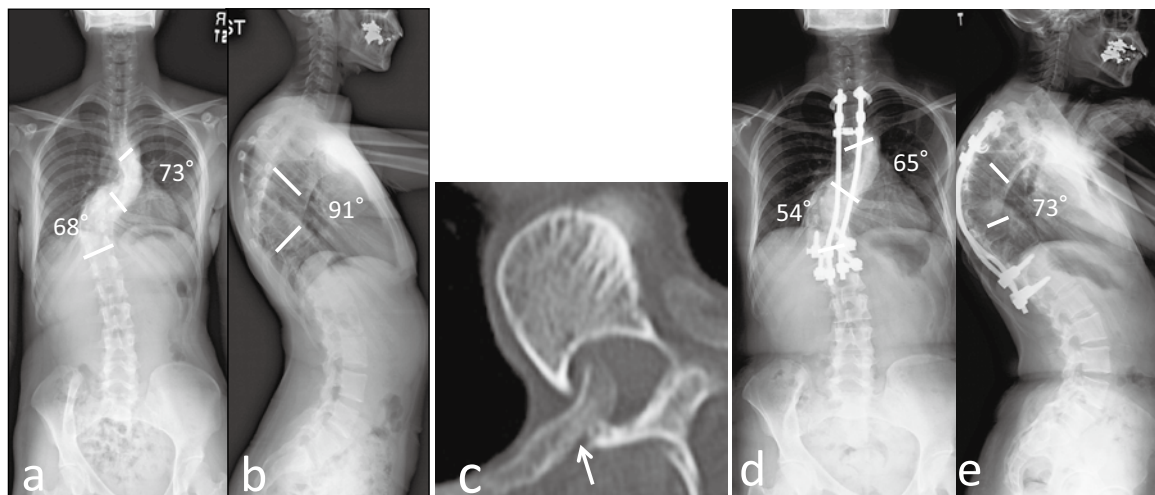


図3 症例3 27歳・女性

- a, b) 術前立位全脊柱X線. T6-9:73°, T9-12:68°の側弯とT6-10:91°の後弯を認める.
 c) 術前CT. 肋椎・肋横突関節のdystrophic changeにより右第7肋骨頭が脊柱管内へ脱臼している(矢印).
 d, e) 術後3年単純全脊柱X線. 側弯はT6-9:67°, T9-12:54°に, 後弯はT6-10:73°に改善した.

単純X線写真ではT6-9:73°とT9-12:68°の側弯を認め, T6-10に91°の後弯を認めた. この症例は右胸心である(図3a, b). CT検査(図3c)では, 椎体や肋骨にdystrophic changeを認め, 側弯頂椎部の右第7肋骨が脊柱管内へ脱臼していた.

治療: 右第7肋骨頭を切除後, T3-L1の後方矯正固定を行い, 2週間後に腓骨をstrut graftとした前方固定術を行った. 術後側弯はT6-9:67°とT9-12:54°に, 後弯はT6-10:73°に矯正された. 術後3年, 麻痺を認めず固定部位の骨癒合を認め復職している(図3d, e).

考 察

神経線維腫症1型における脊柱変形は良く知られた合併症の1つで, 頻度は諸家の報告によると10~30%である^{2,12,15}. また, 脊柱変形は形態学的特徴からdystrophic typeとnon-dystrophic typeとに分類される¹⁾. しかし, dystrophic typeの脊柱変形の結果として肋骨頭が脊柱管内へ脱臼することは報告例が少なく, 我々の渉猟し得た範囲では過去20例の報告しかない^{3~14}. 一方, 我々が2006年4月から2010年3月までに手術治療を

要した神経線維腫症1型患者の10例中3例に本病態が認められたことから、決して希な病態ではなく dystrophic change を伴う症例では、常にその存在に注意する必要があると考える。橋本ら¹⁴⁾は肋骨頭の脊柱管内脱臼の病態として、椎体の回旋、後弯変形、椎間孔の開大が関与し、側弯頂椎部の凸側にみられたと報告している。本症例も全例で側弯頂椎部の凸側で肋骨頭の脊柱管内脱臼を認め、我々が渉猟し得た過去の報告例でもすべての症例で頂椎部の凸側に生じていた。これは dystrophic change に伴う側弯の凸側では、椎間孔が大きく開大しているため、肋骨及び肋横突関節が破壊され不安定となった肋骨頭が脊柱管内に脱臼していくためと考える。また、3例のうち2例は無症状であったが、症例3のように腰背部痛が主訴で近医初診となることもある。Gkiokasら⁹⁾の報告では dystrophic change による脊柱変形において、肋骨圧迫によって側弯頂椎部の痛みが出現することを painful rib hump と呼び、肋骨頭の脊柱管内脱臼の危険サインと指摘している。また、3例とも初診時から明らかな麻痺はみられなかったが、これは Degutiら⁵⁾の報告にもあるように脊髄が脊柱管内で凹側に偏在しているためと考える。しかし、経過中に麻痺を生じた症例⁵⁾や手術中の矯正操作により麻痺を生じた症例¹¹⁾なども報告されている。したがって、脊柱変形を伴う神経線維腫症1型の患者を治療する際には、肋骨頭の脊柱管内脱臼による潜在的リスクに注意する必要があると考える。

結 語

我々が2006年4月から2010年3月に手術治療した神経線維腫症1型10例中3例に肋骨頭の脊柱管内脱臼を認めた。本病態の過去の報告例は少ないが、dystrophic change を伴う脊柱変形においては、潜在的に存在している可能性もあり注意を要する。

文 献

- 1) Winter RB, Moe JH, Bradford DS, et al : Spine deformity in neurofibromatosis : a review of one hundred and two patients. *J Bone joint Surg* **61**-A : 677-694, 1979.
- 2) Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, et al : Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* **17**(suppl8) : 244-248, 1992.
- 3) Flood BM, Butt WP, Dickson RA, et al : Rib penetration of the intervertebral foramina in neurofibromatosis. *Spine* **11** : 172-174, 1986.
- 4) Dacher NJ, Zakine S, Moncroc M, et al : Rib displacement threatening the spinal cord in a scoliosis child with neurofibromatosis. *Pediatr Radiol* **25** : 58-59, 1995.
- 5) Deguchi M, Kawakami N, Saito H, et al : Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatosis scoliosis. *J Spinal Disord* **8** : 363-367, 1995.
- 6) Kamath VS, Kleinman KP, Ragland LR, et al : Intraspinous Dislocation of the rib neurofibromatosis : a case report. *Pediatr Radiol* **25** : 538-539, 1995.
- 7) Khoshhal kl, Ellis RD : Paraparesis after post spinal fusion in neurofibromatosis secondary to rib displacement : case report and literature review. *J pediatr Orthop* **20** : 799-801, 2000.
- 8) Major RM, Huizenga AB : Spinal cord compression by displaced rib in neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg* **70**-A : 1100-1102, 1988.
- 9) Gkiokas A, Handzimis S, Vasiliadis E, et al : Painful rib hump : a new clinical sign for detecting intraspinal rib displacement in scoliosis due to neurofibromatosis. *Scoliosis* **1** : 10, 2006.
- 10) Yalcin N, Bar-on E, Yazici M : Impingement of Spinal cord by Dislocation Rib in Dystrophic Scoliosis Secondary to Neurofibromatosis Type 1. *Spine* **33** : 881-886, 2008.
- 11) Cappella M, Bettini N, Dema E, et al : Late post-operative paraparesis after rib penetration of the spinal canal in a patient with neurofibromatosis scoliosis. *J Orthop traumatol* **9** : 163-166, 2008.
- 12) Crawford AH, Parikh S, Schorr EK, et al : The immature spine in type-1 neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg Am* **1** : 123-142, 2007.
- 13) 宇野耕吉, 謝典穎, 白石英典, 他 : 脊柱管内病変に伴った neurofibromatosis の脊柱変形に対する治療経験, 脊柱変形 **9** : 158-162, 1994.
- 14) 橋本功, 山崎伸, 両角直樹, 他 : 神経線維腫症の脊柱側弯症に伴い肋骨頭が脊柱管内に陥入した1例, 整・災外 **46** : 1111-1114, 2003.
- 15) 稲見聡, 種市洋, 野原裕, 他 : 神経線維腫症に伴う脊柱側弯症の手術治療. 脊椎脊髓 **22** : 558-563, 2009.

Intraspinal Rib Head Dislocation in Dystrophic Spinal Deformities Associated with Neurofibromatosis Type 1

Makoto Ohe, Hiroshi Taneichi, Satoshi Inami, Takashi Namikawa, Daisaku Takeuchi,
Chizuo Iwai, Nakayuki Kato, Yo Shiba, Futoshi Asano, Yutaka Nohara

Department of Orthopaedic surgery, Dokkyo Medical University School of Medicine

Spinal deformities are common features in neurofibromatosis type-1 (NF-1). Several types of deformities have been reported, however, intraspinal rib head dislocation (IRD) due to dystrophic change is very rare and not well understood. Between April 2006 and March 2010, we experienced 3 patients with IRD out of 10 consecutive patients who underwent surgical treatment for dystrophic spinal deformities in NF-1. Case 1 : A 6-year-old boy who had 74° short angular scoliosis at T4-8 and 72° at T8-11 underwent surgery in our institute. CT myelography demonstrated dystrophic changes with foraminal enlargement, vertebral body scalloping, rib penciling and mild IRD. He underwent the Growing Rod techniques and finally underwent posterior spinal fusion (PSF) from T1 to L2 combined with prophylactic rib head resection followed by anterior spinal fusion (ASF) with autologous fibular strut graft. No neurological complications were observed postoperatively and complete bony fusions were achieved. Case 2 : Neurologically intact

11-year-old boy presented with spinal deformity and café-au-lait spots. Radiography showed 100° scoliosis at T3-7 and 72° at T3-9. CT myelography demonstrated dystrophic changes and IRD and impingement of spinal cord. He underwent PSF with removal of the T6 rib head followed by ASF. Case 3 : A 27-year-old woman presented with back pain and spinal deformities. Radiography showed 73° scoliosis at T6-9 and 91° at T9-12. CT myelography demonstrated dystrophic changes and IRD. She also underwent PSF with removal of T7 rib head followed by ASF. All IRDs were observed at the apex of the convex side of scoliosis. It has a potential risk of spinal cord compression and may cause paraplegia or paraparesis. Therefore, high degree of suspicion is warranted for the treatments of scoliosis with intraspinal rib displacement in NF-1.

Key words : neurofibromatosis type-1, spinal deformity, rib head dislocation