

## 胸郭変形

### thoracic deformities

胸郭変形疾患には頻度順に漏斗胸、鳩胸、Poland症候群、胸骨裂がある。こんなに簡単に診断がつけられ、外科治療が確立しているにもかかわらず、手術適応に対する理解が不十分なため、相応の治療が受けられず放置されることがしばしばみられるのがこの胸郭変形疾患である。外科医の立場から小児科の先生方をお願いしたいことは、胸郭変形疾患の予後を多くの症例で経験した上で「漏斗胸は放っておいて大丈夫です。大人になれば治りますから」と患者に説明していただきたいことである。確かに長ずるにつれ、肥満等により目立たなくなる症例もあるが、多くの症例は小児科医の手を離れてからも胸郭変形疾患を有し、このことを思い悩んでいる事実を御理解頂きたい。ある日、日本医師会雑誌臨時増刊『小児治療マニュアル』を見て愕然としたことを記すと、私の書いた論文がほぼそのまま掲載されていた。監修者の方針か論文の出典は明らかにされていなかった。このあたりで既にエチケットをふまえていない。しかし、私の論文で胸郭変形疾患に対する日本の医師の考えもやっと国際的になり、胸郭変形疾患の患者が十分な外科治療を受けられるようになったと善意に解釈した。しかしながら掲載内容は手術適応等の部分が、経験のない医師により改竄されていた。『漏斗胸の症状のないものは放置してよい』訳がない。『鳩胸で理学療法や運動、整形外科的装具により前胸部突出が軽減される』訳がない。確かに日本人はマニュアルを書くことが苦手であるが、それにしても良識を疑う。今回は著者が正解を書くつもりで胸郭変形疾患について述べる。

### 漏斗胸

漏斗胸は最もしばしばみられる胸郭変形疾患であり、胸郭全体の変形であり脊椎、肋骨、肋軟骨、胸骨柄部、胸骨体部、剣状突起部の異常が認めら

れる。胸郭全体の変形が胸郭内臓器である心臓を圧迫し、多くの場合心臓は左胸腔方向へと偏位する。また肺は陥凹の程度により異なるが、さまざまに圧迫される。漏斗胸の発生頻度は人口の約0.2%といわれている。遺伝関係が濃厚であり、男女比は約3:1と男子に多い。症状は一般に無症状と考えられがちであるが、病歴を詳細にとることにより上気道感染症の既往を有する症例の多いことに気づく。この症状は幼小児期に多く、学童期以上においては無症状のことが多い。

診断は外見上から明らかである(図1)。陥凹部位、程度とともに脊椎の異常そして知能の発育など全身の検討を必要とする。胸部X線像では胸椎から出た肋骨は多少上方に向かい、次いで急傾斜で降下する。年長者ではほとんどの症例に側弯症を認める。心陰影は全体に左方に偏位していることが多く、右第1弓、2弓がなく、心臓の右側は一般に脊椎の陰影と重なる。胸部CTは胸郭の変形が水平面で明らかになり、術前の陥凹程度の検討および術後の改善をみる上でよい指標となる。モアレ写真は光の干渉により、前胸部にモアレ縞による等高線を描くことで陥凹の程度を客観的に知ることができる(図2)。心電図所見では前胸部の陥凹により、 $V_1$ の位置が深く、また心臓の左方偏位があるために心房のベクトルが陰性の方向を向き、これにより $V_1$ における陰性または二相性のP波を認める。胸部誘導では右脚ブロック様パターンを呈する。 $V_1$ のT波は年齢を問わず全例が陰性である。呼吸機能は漏斗胸の程度が重症であるほど%VCの低下があり、拘束性の所見を、またより高齢者では $\dot{V}50$ および $\dot{V}25$

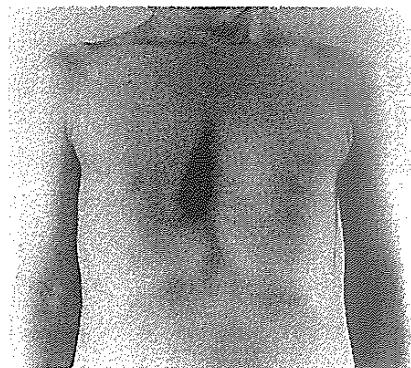


図1 漏斗胸術前写真。8歳、男性。

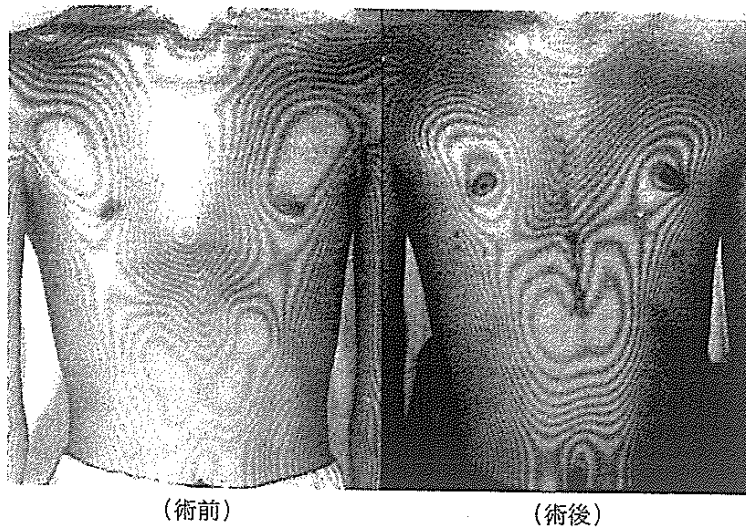


図2 漏斗胸モアレ写真。  
14歳，男性。

が大きく低値を示し，閉塞性の所見を認める．循環動態として心拍出量は，正常人よりも高値を示し，収縮期雑音の原因と類推された右室-肺動脈間の圧較差はほとんどの症例でみられない．多くの症例で左室拡張末期圧の上昇が著明である．僧帽弁逸脱症の所見を認める頻度が高く，大動脈弁輪部の拡張をみるものもある．冠動脈は全体に柳枝状であり，右冠動脈の走行は圧迫により後方に彎曲している．

漏斗胸の陥凹程度を表すには，最近いろいろの係数が用いられているが，従来より著者らの提案してきた漏斗胸係数は信頼性が高く，また臨床的な Grade I（非常に軽度の前胸部陥凹），Grade II（胸部 X 線・胸部 CT で心陰影の圧迫変位を有する陥凹），Grade III（Grade II と Grade IV の中間の陥凹），Grade IV（胸骨が脊椎に接する程の陥凹）の 4 段階の分類も実用的である．

手術の適応は臨床分類で Grade II 以上のものが外科治療の対象となりうる．手術時期は 3 歳まで待つことを原則としている．これは患者の手術に対する協力が得られる年齢であることと，生下時に前胸部陥凹を認めても生後 1,2 歳ごろまでに消失することがある偽性漏斗胸（胸壁が柔軟で呼吸時にはなはだしく内方に牽引されるもの）を考慮してのことである．小学校入学前に手術を行うと術後 2~3 カ月で心臓の偏位が正常化傾向をとる．成人例では術後長期に及んでも心臓位置の正常および側弯症の消失は望めないものが多い．このこ

とからも，小学校入学前後に外科治療を行い，前胸部陥凹による胸腔内臓器に対する圧迫を解除することが呼吸機能および循環機能に与える影響より必要と考える．

手術術式としては 13~15 歳以下の胸郭の軟らかい症例においては胸肋挙上術（Sternal Costal Elevation：SCE）により良好な結果を得ることができる．13~15 歳以上の肋軟骨の石灰化が始まり，胸郭の硬化が進行した症例では胸骨翻転術に胸骨重畳法を加えること（Sternal Turnover + Overlapping of the Sternum：STO-O）により上胸部の術後形態に良好な結果を得ている．胸骨重畳により胸骨接合部は断端面同士の二次元的な固定ではなく，同時に胸骨の厚さにより上胸部の扁平が改善され，また相対する肋軟骨または肋骨は約 1 肋間ずつ頭方に持ち上げられるため，胸郭の前後径が増加するという効果をも有している．

## 鳩胸

鳩胸は漏斗胸に次いで多い胸郭変形疾患である．漏斗胸と鳩胸の比率は約 6：1 から 50：1 の間といわれている．漏斗胸と同じく肋骨および肋軟骨の過長とその走行異常を認め，脊椎側弯症を伴うものをも認める．肋骨および肋軟骨の過長は漏斗胸とは逆に胸骨を前方に突出させる．この胸骨の突出は顕著な特徴を有する pouter pigeon breast と keeled pigeon breast の 2 型に分類できる．pouter pigeon breast は胸骨柄および胸骨体

上部の異常な突出があり、胸骨体下部から剣状突起に向けて前方に突出するものである。keeled pigeon breastの前胸部突出では、胸骨はその上部よりも中部および下部において異常な突出をなし、剣状突起近傍が最も突出している。

前胸部の変形が漏斗胸の場合、一般的に生下時より認められることがしばしばであるのに対して、鳩胸では3歳以前に認められることはまれで、ほとんどの場合就学期以降に発見される。鳩胸が患者に及ぼす影響としては、時にはグロテスクでさえある美容的な状況をもたらす精神的な面もさることながら、気管支喘息の合併を認めるものもあり、また心エコーや左室造影により僧帽弁逸脱症の所見をみる症例を有することからも、心肺系に与える影響を無視することはできない。治療については、鳩胸の胸郭変形病態の根本を考えてみれば外科治療が必要なことは明白である。

手術術式としては、漏斗胸のSCEと同様の原理により、矯正効果を得る過長肋軟骨切除術(shortening of the cartilages)は漏斗胸のSCEより若干高齢の15~17歳以下の症例に有効と考える。鳩胸の過長肋軟骨は第3、第4肋骨および肋軟骨の過長と第5肋軟骨および肋軟骨が比較的通常の長さに近いこと、また第6、第7肋骨および肋軟骨の過長において漏斗胸と異なっていることを考慮し過長肋軟骨切除を行う必要がある。

胸骨翻転術は年長者の鳩胸では胸郭再構築においてその考え方が容易になることから有用な術式といえる。

## Poland 症候群

Poland 症候群は1841年、Alfred Polandにより“deficiency of the pectoral muscles”として報告されている。

Poland 症候群は大胸筋欠損症に患側上肢(主に手指)奇形を伴う先天性疾患である。Poland 症候群の発生頻度は、約1/30,000~50,000と報告されている。

Poland 症候群の合併奇形で外科治療の対象となるのは、漏斗胸(肋骨部分欠損を含む)、大胸筋欠損、乳房低形成である。Poland 症候群にとりまなう漏斗胸については、漏斗胸の外科治療の章

を参照されたい。Poland 症候群の漏斗胸の特徴は、外科治療の比較的困難な ipsilateral funnel chest であるということである。大胸筋欠損、乳房低形成に対しては、広背筋有茎移植を行う。広背筋有茎移植は、乳癌根治手術後の大胸筋欠損に対する形成外科的治療として確立しており、安定した手術成績を得ている。この術式により大胸筋欠損部を良好な形態に保つ。この術式の欠点はある程度身体の成長した年齢、少なくとも思春期以上に限定され、また手術創が背部まで及ぶことである。prosthesisの使用も行うが、prosthesisの形態および材質の改良が必要である。

## 胸骨裂

胸骨裂とは胸骨柄あるいは胸骨第2節の近位側のU字型の裂隙を意味し、胸骨全体にわたる先天的解離・癒合不全を示す非常にまれな先天奇形の1つである。胸骨裂の発生は、胎生中期までに完成される胸郭形成の中で、両側の胸骨索状体の癒合の過程でのなんらかの異常をきたしたことが原因と考えられる。胸骨裂は胸骨すべてに及ぶ完全胸骨裂、胸骨上部の不全胸骨裂、胸骨下部の不全胸骨裂に分けられる。胸骨下部の不全胸骨裂は、漏斗胸手術時にしばしばみられる。

外科治療には、直接閉鎖法、直接閉鎖法+oblique sliding chondrotomies、人工胸壁の応用、自己肋軟骨片の応用がある。

## 文 献

- 1) 相沢 昭：小児治療マニュアル、日常診療上よくみる疾患とそのポイント、呼吸器・胸郭疾患。日本医師会雑誌 102(10)：82-99, 1989
- 2) 笠置 康・他：胸郭変形疾患に対する外科治療。日本胸部臨床 45(3)：183-198, 1986
- 3) 和田寿郎：胸郭変形—治療と管理—。文光堂、東京、1987
- 4) 笠置 康：胸郭異常。小児内科 21(臨)：405-407, 1989
- 5) Ravitch MM：Congenital Deformities of the Chest Wall and Their Operative Correction. WB Saunders, Philadelphia, 1977

(松山笠置記念心臓血管病院長 笠置 康)