

胸腔不全症（thoracic insufficiency syndrome）及特異型脊椎側彎（exotic scoliosis）之治療

青少年的脊椎側彎因為發生的比率高，較為大家所重視，相關的文章討論也多；本文要討論的脊椎側彎種類是較為罕見，但攸關小朋友生命的特殊病症。

胎兒在母體內的氧氣供給，來自母體，並不需要自行呼吸，故肺部的發育極其有限，根據研究顯示，大約 85% 的肺泡細胞是自出生後才開始發育。唯有跟空氣接觸後，肺部才能進一步的發育，應付日漸成長及活動之所需。一般認為，小孩子的肺部發育約要等到五歲才會成熟。

在解剖構造上，我們的肺部是由許多像小氣球般的肺泡所組成，只有在充足的空間活動之下，肺泡才能充分膨脹，增加其數目與效能，但如果嬰幼兒在這個年齡時，即有嚴重的脊椎側彎，其胸腔空間勢必受到擠壓，肺部的發育也會因此受到限制；更可怕的是因為得不到足夠的氧氣，所以心臟拼命的做工，導致心臟肥大，更進一步壓縮到肺部的空間，長久惡性循環的結果下，出現所謂的心肺症（cor pulmonale），除了需終生配戴氧氣筒外，也會對生命造成威脅。

肺部的發育和胸腔的形狀、體積有密切的關係，這點是無庸置疑的。胸腔的硬體結構為胸椎與肋骨所組成，其體積在五歲的時候只有成年人的 30%，10 歲的時候才有成年人的 50%；胸椎的成長，在五歲以前每年增長約 1.4 公分，6 到 10 歲每年增長約 0.6 公分，如果病患有先天性的脊椎側彎，胸椎的發育就會出現問題；在五歲以前影響尤為重要，而肋骨的形狀與排列，會影響胸廓的截面積，間接也會造成胸腔體積變小，如雞胸與漏斗胸。

所謂的胸腔不全症（thoracic insufficiency syndrome）指的是胸腔無法提供正常之呼吸需求或肺部發育不全；我們治療的目的在於重建正常的胸廓形狀，以利生理需求及肺部發育之所需，然而此類病患通常為神經肌肉疾病、先天性脊椎與骨骼異常者，保守治療的提供效果極為有限，施行手術常常是不得已下的最佳選擇。

手術的方式須分階段進行，在幼童階段採行的是可調整之鋼釘或鋼架植入，例如可垂直擴張的鈦金屬人工肋骨（vertical expandable prosthetic titanium ribs, VEPTR）或成長型鋼桿結構（Dual posterior growing-rod constructs），可避免直接將骨頭固定與融合（fusion），影響將來的骨骼發育；唯此類手術植入物，需視病患成長情形，不定期進行內固定器的調整，以迎合病童的體型發育，所幸調整手術為比較簡單快速且較不疼痛的開刀方式，不像植入時需要大費周章，等到骨骼發育成熟之後，再做最後的脊椎融合

手術，所以這種病況需進行多次手術。

這類疾病相當罕見，除了脊椎問題外，也須兒童胸腔科醫師的評估治療，家長在照顧上尤為辛苦，需要社會與醫療資源更多的投注，才能提供足夠的協助。



兩歲多女生，手術前嚴重脊椎側彎，胸廓前後徑變大，激烈活動後容易呼吸困難