

進行性骨化性線維異形成症に伴う脊椎前側弯症に対し、 脊椎後方筋解離術を行った1症例

京都府立医科大学整形外科学教室

平島 淑子・金 郁 喆・長 谷 齊・大 澤 透
細 川 元 男・土 田 雄 一・久 保 俊 一

要 旨 今回我々は、進行性骨化性線維異形成症(fibrodisplasia ossificans progressiva ; FOP)に伴う脊椎前側弯症に対し、脊椎後方筋解離術を行い姿勢の改善が得られた1例について報告する。症例は12歳の女児で、生後まもなくよりFOPによる脊椎前側弯を有し、6歳時から当科で経過観察していたが、徐々に症状が進行してきた。入院時頸椎から仙骨に至る全脊椎の過伸展位のため立位、座位での前方視は不能であり、胸郭の圧排と姿勢異常のため日常、学業生活は制限されていた。本症例に対し広範囲脊椎後方筋解離術を施行。両側胸鎖乳突筋、頭・頸部半棘筋、脊柱起立筋および腰部腸肋筋を各々筋付着部で全て切離し、異所性骨化片を可及的に摘出した。手術によって脊椎前弯角(後頭骨-仙骨)は術前118°から術後57°と大幅に改善した。一方、側弯は徐々に進行傾向にあり、今後も注意深い経過観察を要する。

はじめに

進行性骨化性線維異形成症(fibrodisplasia ossificans progressiva : FOP)は全身の筋膜、腱、腱膜および靭帯等に誘因なく多発性に、しかも進行性に異所性骨形成をきたす原因不明の疾患であり、予後不良の経過をとる。今回我々は、FOPに伴う脊椎前側弯症に対し、後頭部から脊椎後方筋解離術を行った1例を経験したので報告する。

症 例

【症 例】12歳、女児。**【主 訴】**前方注視困難、歩容異常。**【家族歴】**特記すべきことなし。**【既往歴】**在胎期間は42週。生下時体重3600g、吸引分娩であった。**【現病歴】**1歳6か月時、約1mの高所から転落し、前額部を打撲。その後徐々に左耳

介後部から後頸部にかけて腫脹出現し、2か月後他院にて軟部腫瘍と診断され部分摘出術を施行された。以後ステロイド、コルヒチン等の化学療法を行っていたが、その後も次第に背部にかけて腫脹が拡大し、脊椎変形をきたした。変形は成長と共に増悪してきた為、1999年6月16日当科受診し、2000年8月10日手術目的で入院した。**【現 症】**身長118.8cm、体重20.5kg。知覚障害、神経学的異常なし。FVC 40.1%、FEV₁ 86.9%であり、胸部圧迫による軽度労作時の呼吸苦を認めた。後頭部から頸椎、背部、腰仙部にかけて皮下に硬い腫瘍を認めるが、圧・叩打痛はない。日常生活では頭頸部から腰仙部にかけて過伸展しているため立位姿勢での下方注視が困難であり、前屈位座位姿勢を持続している(図1)。SLRを含め四肢の関節可動域は正常であった。また両母指の短

Key words : fibrodisplasia ossificans progressiva (進行性骨化性線維異形成症), surgery (手術)

連絡先 : 〒 602-8566 京都府京都市上京区河原町通広小路 上る梶井町 465 京都府立医科大学整形外科 平島淑子
電話(075) 251-5549

受付日 : 平成 14 年 3 月 26 日



後面 前屈位 中間位 後屈位

図 1. 初診時：後面および前屈・中間・後屈位側面像
後頭部から頸椎、背部、腰仙部にかけて皮下に硬い腫瘤を認める。また頸部から腰仙部にかけて過伸展しているため、中間位での下方注視が困難である



両手▲



両足▶

図 2.

局所所見
両母指の短指症および両側短母趾、外反変形を認める



a|b

a : Th 1-Th 2
cobb 330°
b : Occ-S 1
118°

図 3. 術前 X 線像
脊柱姿勢は scoliotic hyperlordosis 変形をきたし、脊柱は後頭骨から仙骨にかけて bow string 様である



Neck

Chest

heterotopic bone formation

図 4. 術前 CT 像

頸椎から腰仙部の傍脊柱起立筋筋膜内に著明な異所性骨化を認めた

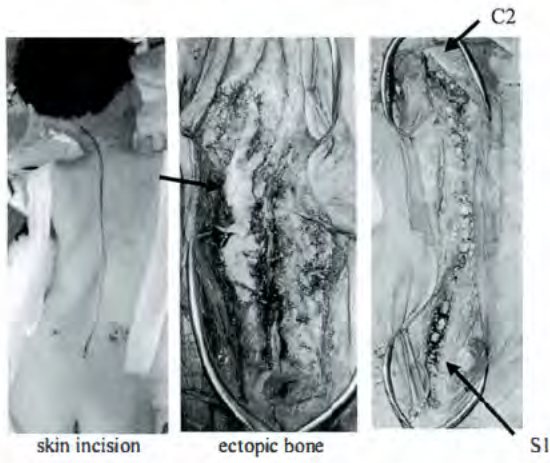
指症、両側短母趾および外反変形を認めた(図 2)。

【画像所見】X 線像では脊柱姿勢は scoliotic hyperlordosis 変形をきたし、脊柱は後頭骨から仙骨にかけて bow string 様である(図 3)。CT 像では、傍脊柱起立筋の走行に準じて著明な異所性骨化を認める(図 4)。MRI では脊柱管に狭窄などの脊髄圧迫所見は無いが、CT 像と同様、傍脊柱起立筋内に異所性骨化を認めた。

治療

全脊柱の過伸展姿勢が進行中であり、既に胸郭の狭小化、腹部内臓の圧迫などを認め、頸部の過

伸展からも日常生活に大きな障害が生じていたことから、過伸展位の矯正を行い、立位・座位時の前方注視が可能となることを目的に手術を施行した。手術はまず腹臥位にて後頭骨から仙骨にかけて「large I」shape の縦切開にて進入し、主に電気メスを用いて腱付着部において無血操作で脊椎後方筋群(僧帽筋、広背筋、頭・頸板状筋、胸最長筋、腰部腸肋筋、棘筋、棘間筋、多裂筋、頭・頸部半棘筋、上・下後鋸筋)を、骨膜を温存しつつ、棘突起・腸骨付着部で切離した後、全脊椎の棘上・棘間靭帯を切除した。引き続いて仰臥位にて拘縮の強かった左胸鎖乳突筋を鎖骨付着部で切離、計



◀図 5
術中所見
腹臥位にて後頭骨から仙骨にかけて「large I」shapeの縦切開にて進入、胸椎・胸腰椎レベルに筋膜発生と考えられる異所性骨片を広範囲に認める。胸椎から腰椎の棘突起間靭帯を切離した



▶ 図 6
halo-vest 装着の様子
術後4日目から装着を開始し、約1か月間使用した

正面 側面



▶ 図 7
術後前・後面および前屈・中間・後屈位側面像
脊柱の過伸展姿勢が消失し、中間位での前方注視が可能である



▶ 図 8. 術後 X 線像
前弯角(Occ-S1)は術前118°から術後57°と大幅に改善したが、Cobb角(Th1-Th2)は術前33°から術後46°と側弯が進行している

a | b
a : Th1-Th2
Cobb 46°
b : Occ-S1
57°

14種類の筋を切離・切除した。術中所見では、第2・3頸椎レベルで僧帽筋、頭・頸板状筋などの一部骨化が進んでおり、可動性不良であった。また胸椎・胸腰椎レベルに広背筋々膜発生と考えられる異所性骨化片を広範囲に認め、可及的に切除した。手術時間は6時間5分、出血量は579gであった(図5)。なお病理組織診断結果では、異所性骨片の骨髄内は成熟骨組織と軟骨組織が存在し、筋組織や異形細胞は認めなかった。術後4日目から約1か月間 halo-vest 装着を開始し(図6)。その後 under-arm タイプの体幹装具を装着した。また、術前後において Diphosphonate disodium etidronate(EHDP)による化学療法を施行した。

経過

術後は頸椎から腰仙部にかけての過伸展が軽減

し、立位姿勢での前方注視が可能となり立位での下方注視も可能となった(図7)。術後6か月後の現在、X線像では前弯角(Occ-S1)は術前118°から術後57°と大幅に改善したが、側弯はCobb角(Th1-Th12)が術前33°から術後46°と側弯が進行している(図8)。また、手術部位からの部分的な再発も見られている。

考 察

FOPは筋膜、靭帯、関節包および骨格筋の結合組織に多発性、進行性に異所性骨化を生じる原因不明の先天性系統疾患であり、骨化の摘出は新たな骨化を誘発する可能性が高いため、手術的治療は本来禁忌とされている⁴⁾。今回の治療の目的は過伸展の矯正を行い、立位、座位時の前方注視を可能とし、胸郭のhyperlordosisを少しでも矯正することであり、短期成績は良好である。最近EHDPが骨化抑制に有効との報告¹⁾⁶⁾があり、EHDPを併用した手術例も報告されている²⁾⁵⁾⁶⁾。今回我々はEHDPによる化学療法を併用し、手術的治療を試みたが、EHDPの服用は悪心、嘔吐、食欲減退により術後3週間で中止した。手術によって過伸展の矯正は可能となったが、側弯が進行しており、今後の課題である。またEHDPも腫瘤摘出術後の骨化再発防止には無効との報告もあり³⁾⁷⁾、骨化の再発、他の異所性骨化による姿勢異常、関節の可動域制限に対して定期的なfollow up予定である。

まとめ

今回我々はFOPに伴う脊柱前側弯症に対し、EHDPによる化学療法を併用した脊椎後方筋離術を施行した。

手術により脊椎の過伸展位は矯正され学校生活

や日常生活動作はよく改善し、本人・家族の満足度は高いが、骨化の再発、側弯の進行など課題も多く、今後も定期的な経過観察が必要である。

文 献

- 1) Bar Oz B, Boneh A : Myositis ossificans progressiva. A 10-year follow-up on a patient treated with etidronate disodium. *Acta Paediatr* 83 : 1332-1334, 1994.
- 2) Holmsen H, Ljunghall S, Hierton T : Myositis Ossificans Progressiva. Clinical and metabolic observations in a case treated with EHDP and surgical removal of ectopic bone. *Acta Orthop Scand* 50 : 33-38, 1979.
- 3) 相良正志, 井上明生, 小宮節郎ほか : 仮骨性筋炎に対するEHDPの使用経験. *整形外科と災害外科* 34 : 320-324, 1985.
- 4) Pinak B Shah, Michael A Zasloff, Denis Drummond et al : Spinal deformity in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Bone Joint Surg* 76-A : 1442-1450, 1994.
- 5) Roger Smith, Russel RGG, Woods CG : Myositis Ossificans Progressiva. Clinical features of eight patients and their response to treatment. *J Bone Joint Surg* 58-B : 48-57, 1976.
- 6) Samuel L Stover, Kurt MW Niemann, John M Miller III et al : Disodium etidronate in a prevention of postoperative recurrence of heterotopic ossification in spinal-cord injury patients. *J Bone Joint Surg* 58-A : 683-688, 1976.
- 7) 奥野徹子, 井上明生, 南谷和仁ほか : 進行性骨化性筋炎の5例. *日小整会誌* 1(2) : 270-274, 1991.
- 8) 水島哲也, 浜田秀樹, 栗崎英二ほか : 進行性骨化性筋炎に対するEHDP治療. *骨代謝* 14 : 200-209, 1981.

Abstract

Total Hyperlordosis of the Spine Caused by Fibrodysplasia Ossificans Progressiva Treated Surgically

Toshiko Hirashima, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine

We report a pediatric case of hyperlordotic deformity caused by fibrodysplasia ossificans progressiva treated surgically. When the subject was 18 months of age, her mother noticed a swollen red area on her neck and back after the child fell down. At 6 years of age, the patient was found to have fibrodysplasia ossificans progressiva and was given chemotherapy at our hospital. However, the disease progressed, and severe hyperlordosis developed. The patient was unable to look ahead without being in anterior flexion. At 12 years of age, the girl underwent diphosphonate disodium etidronate, during which the ectopic bone in her back was surgically removed. After the operation, the patient was able to look ahead normally. One year after the operation, the total sagittal curve had improved from 118° to 57° , and the patient was satisfied with the results, but her scoliosis had worsened, from 33° to 46° . There are many reports that surgical resection is ineffective for fibrodysplasia ossificans progressiva, because heterotopic bone reforms at the operative site. Therefore, we tried to make it possible for the patient to look forward even if reossification occurred.