

装具装着下での実用的歩行能力を獲得した 先天性胫骨完全欠損の2例

兵庫医科大学整形外科学教室

戸祭正喜・園尾宗司

兵庫県立のじぎく療育センター整形外科

兵庫県立総合リハビリテーションセンター整形外科

園田万史

司馬良一

要旨 1歳以前の早期から治療を開始し、装具装着下での実用的歩行能力を獲得した先天性胫骨完全欠損症の2例を経験したので、その治療経過について若干の考察を行い報告する。

2例ともまず始めに Brown 法に準じて膝関節形成術を行った後、足部の Syme 切断を行った。膝蓋骨が欠損していた Jones 分類 1a の膝関節についても、大腿四頭筋腱を2延長することで腓骨まで届くように工夫して膝関節伸展機構を再建した。足部の断端が成熟した後に、装具装着した状態で歩行訓練を開始し、2歳前に独歩が可能となっていた。

先天性胫骨完全欠損例に対しては、早期に膝関節離断を行うことで、歩行能力を獲得したとの報告は多い。しかしながら筆者らが経験した2例においては、大腿骨顆部の低形成を認めため、装具装着に際して有利となるように腓骨を残して脚長をできるだけ長く保つことを目的として膝関節形成術と Syme 切断を行った。

はじめに

先天性胫骨欠損症は、その発生頻度は100万人に1人で、きわめて稀な四肢先天異常の一つである。

特に胫骨が完全に欠損している例では、膝伸展機構の欠如による膝関節屈曲拘縮や内側に横倒しとなった足部の著明な変形をきたすため、機能を改善させることは非常に困難で、治療に難渋することが多い。

今回筆者らは、Jones 分類¹⁾ Type 1 の胫骨完全欠損の2例に対し、1歳前より治療を開始し装具装着下での実用的歩行能力を獲得した2例を経験したので、その治療経過について若干の文献的考

察を加えて報告する。

症例1：男児

在胎39週2840gにて出生、生下時より両下肢の変形を認め、生後4か月時に兵庫県立のじぎく療育センターを初診となった。既往歴として両側停留睾丸と心房中隔欠損を指摘され治療を受けていた。家族歴には特記すべきことはなかった。

股関節は軽度の可動域制限を認めたが、関節の形成は比較的良好であった。右膝関節は正面に皮膚陥凹があり膝蓋骨は触知できなかった。自動伸展運動を認めず、著明な側方関節不安定性があった。右足関節は、腓骨の先端が突出し、足部が内側に横倒しとなっていた。自動運動は底屈と内反のみ認めた。左足部では重複母趾、裂足、第2趾

Key words : congenital absence of the tibia (先天性胫骨欠損), centralization of the fibula (腓骨中央化), Syme amputation (サイム切断)

連絡先：〒663 8131 兵庫県西宮市武庫川町1-1 兵庫医科大学整形外科 戸祭正喜 電話(0798)45 6452

受付日：平成15年3月1日



a|b|c

図 1.

症例 1：生後 6 か月

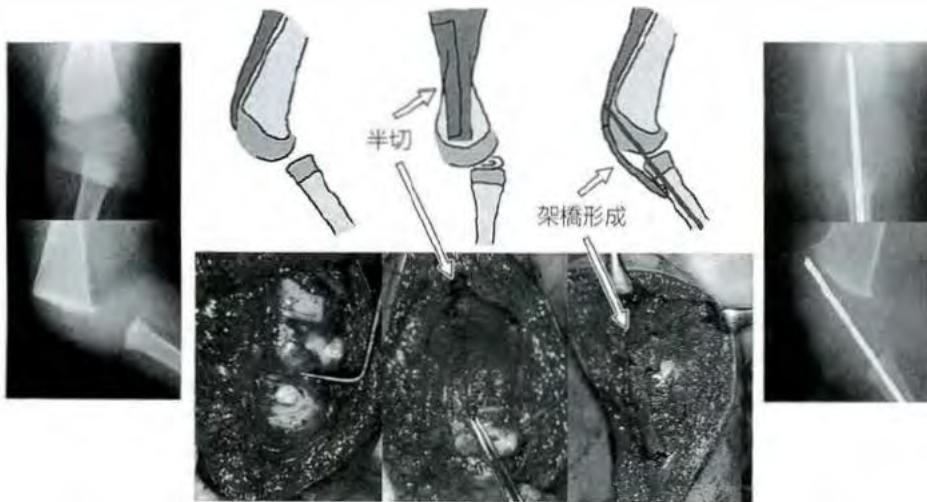
- a：外観
- b：両下肢 X 線
- c：右大腿中央部での CT 横断像(→軟骨性の腫瘤)



図 2. 症例 1：関節造影

a|b|c|d

- a：右膝関節正面，b：右膝関節伸展位側面，c：右膝関節屈曲位側面，d：右足関節側面



a|b|c

図 3.

症例 1：右膝関節形成術

- a：術前 X 線
- b：術中所見
- c：術後 X 線

低形成を認め、短縮した母趾が外反・伸展方向へ変形していた。

X 線像では、脛骨は完全に欠損しており、膝関節では腓骨頭はやや内側後方に位置していた。右足部では距骨も欠損し第 5 趾列のみ遺残しているように思えた。大腿骨も健側に比べて短縮していた。

また、大腿骨中央部には直径 2cm の可動性のある硬い腫瘤を触知できた。これは CT でも確認でき、縫工筋内に存在することから脛骨となるべき骨性成分の原基ではないかと思われた(図 1)。

関節造影では、右膝関節においては大腿骨顆部の著明な低形成と膝蓋骨の欠損を認め、腓骨頭部とわずかに関節腔を形成しているのみであった。他動での膝関節可動域は屈曲 115°伸展 - 45°であり、前方へ腓骨頭は滑らずに一点を中心に回転するように動いていた。右足関節においても腓骨と踵骨との間にわずかな関節腔の形成を認めたが、可動性は認められなかった(図 2)。

以上の所見より右下肢については Jones 分類 Type 1 a の脛骨欠損症と診断した。

治療は、まず始めに右膝関節に対して Brown

法²⁾に準じた腓骨中央化手術を生後12か月時に行った。大腿四頭筋は大腿骨遠位部で停止していたため、半切した筋腱を架橋として腓骨と連続させ、膝伸展機構を修復するように試みた(図3)。

術後6週で膝関節を固定していたKirschner鋼線を抜釘したのち、大腿骨顆部と腓骨頭前方で荷重を受けられるようなアブミ付きの長下肢装具を作成し立位歩行訓練を開始した(図4-a)。

左足部に対しては良好な足底接地が可能となるように1歳6か月時に母趾の形成術を行った。一期的には形成することが困難であったため、第一中足骨の延長を行うことで母趾の変形矯正とボリュームアップを計ったのちに裂足閉鎖術と足部形成術を行った(図5)。

右足部に対しては足関節機能を改善させるのは困難と考え、1歳7か月時にSyme切断を行った。

両足部の創が治癒したところで訓練用義足を作成して立位歩行訓練を再開し、1歳11か月時に装具装着下で独歩可能となった(図4-b)。

3歳6か月時には、長下肢装具装着して実用的な歩行が可能となっている。X線像では腓骨の横径が拡大し、良好な位置が保たれているが、側方への関節不安定性が残存している。再建した膝関節伸展機構は機能しておらず自動での膝伸展は不可能であり、他動での関節可動域は屈曲80°伸

展-35°と制限を認める(図6)。片肢例であることから、成長に伴い脚長不等が増大する傾向にあり、装具の修理を頻回に繰り返しながら外来での経過観察を続けている。

症例2：男児

在胎39週3102gにて出生、生下時より両下肢の変形を認め、生後3か月時に兵庫県立のじぎく療育センターを初診となった。既往歴として誤嚥による肺炎があった。家族歴には特記すべきことはなかった。

股関節は特に異常所見を認めず膝立ちが可能であった。両手にも裂手を認めた。両膝関節ともに



図4▶
症例1：術後経過
a：1歳1か月
b：1歳11か月

▼図5. 症例1：左足部形成術





図 6. 症例 1 : 3 歳 6 か月

自動伸展運動を認めず、著明な側方関節不安定性があった。両足部は症例 1 の右足部と同様の所見であったが足趾が 2 本残存していた。X 線像では、胫骨は両側ともに完全に欠損していたが、左膝関節では大腿骨の低形成は比較的軽度であった。また、症例 1 と同様に右大腿骨中央部に硬い腫瘤を触知できた(図 7)。

関節造影では、他動での関節可動域は右膝屈曲 110° 伸展 -75°、左膝屈曲 130° 伸展 30° であり、右膝関節は症例 1 とほぼ同様の所見であった。左膝関節では関節腔の形成および膝蓋骨の存在は確認できたが、最大伸展位でも腓骨は後方に脱臼したままとっていた(図 8)。



a|b|c

図 7.

症例 2 : 生後 3 か月

a : 外観

b : 両下肢 X 線

c : 右大腿中央部での CT 横断像(→軟骨性の腫瘤)



a|b|c
d|e|f

図 8.

症例 2 : 関節造影

a : 右膝関節正面

b : 右膝関節伸展位側面

c : 右膝関節屈曲位側面

d : 左膝関節正面

e : 左膝関節伸展位側面

f : 左膝関節屈曲位側面

a
b
c

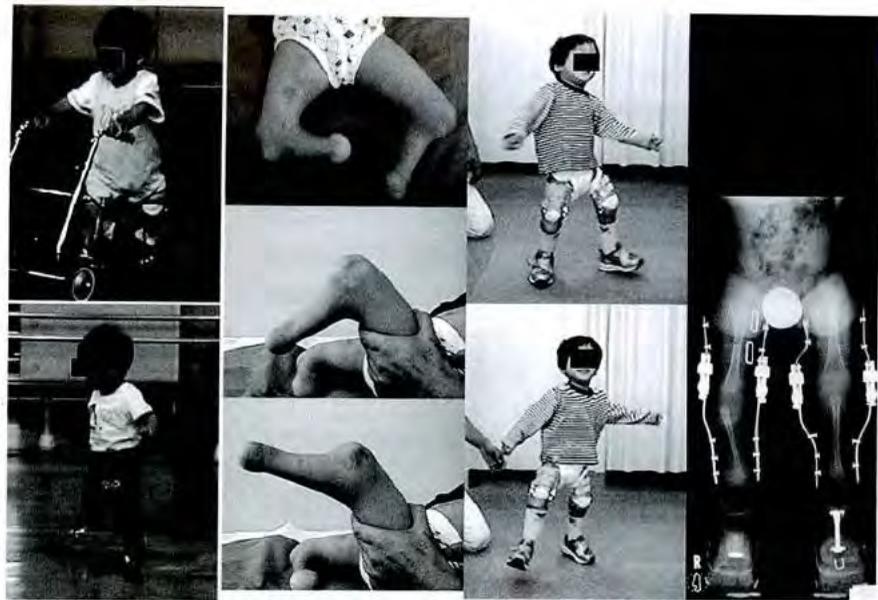


図 9.
症例 2: 術後経過
a: 1 歳 5 か月
b: 1 歳 7 か月
c: 2 歳 8 か月

以上の所見より右下肢については Jones 分類 Type 1 a, 左下肢については Jones 分類 Type 1 b の胫骨欠損症と診断した。

治療は、膝関節機能の改善が期待できる左膝関節から行った。左膝関節では腓骨を前方に移行させるために腓骨の短縮骨切りを要し、さらに膝蓋骨と膝蓋靭が残存していたのでこれを腓骨に縫着し膝伸展機構の修復を試みた。次いで右膝関節に対して症例 1 と同様の手術を行った。固定除去後ただちに長下肢装具を作成し立位歩行訓練を開始した(図 9 a)。1 歳 7 か月時には装具装着下で独歩可能となったので、症例 1 と同様に両足部に対して Syme 切断を行った(図 9-b)。2 歳 8 か月時には長下肢装具装着して約 2 時間の連続歩行が可能となっている。X 線像では右膝関節で内反変形を左膝関節で後方亜脱臼の軽度の再発を認める。再建した膝関節伸展機構については右膝関節では機能しておらず自動での膝伸展は不可能であり、他動での関節可動域は屈曲 70° 伸展 -30° と制限を認める。しかし左膝関節は自動伸展が可能となっており、屈曲 80° 伸展 35° の関節可動域を獲得していた(図 9-c)。両側例であることから脚長不等については心配する必要は少ないが、やはり成長に伴い装具の修理を頻回に繰り返す必要があり、外来での経過観察を続けている。

考 察

先天性胫骨欠損症のうち Jones 分類 Type 1 で胫骨が完全欠損している場合には著明な膝関節不安定性と足部内反変形をきたし、さらに片肢例では下肢の短縮による著明な脚長不等を生じる。このため患肢を温存して膝および足関節の機能再建を行うことは非常に困難であり、欧米では手術回数、治療期間、患児や家族の負担を考慮すると膝関節離断と膝義足の使用が最も実用的であるとされている¹⁾⁵⁾⁶⁾。

しかしながら、片側例で大腿骨の異常が軽度であれば、Brown 法による腓骨中央化手術を行ったのちに、足関節の再建または Syme 切断を追加し、二次的な脚延長術を行う報告も多い²⁾³⁾⁵⁾⁷⁾⁸⁾。たとえ両側例であっても、体重負荷に耐えうる下肢を形成するといった報告もある⁷⁾⁸⁾。

筆者らが経験した 2 例においては、大腿骨の短縮と顆部の低形成も認めていたので、膝関節離断したとしても装具装着が困難となる恐れがあると考え、できるだけ長い脚長を保つ目的で腓骨を残し、膝関節形成術を行うこととした。

ただし 2 例とも足部の低形成が著しく、装具装着に際し逆に邪魔となるのではないかと考え、装具内のある程度の荷重に耐えられる足とすることを目的として足関節再建術は行わずに Syme

症例 1 (片側例)	年齢	症例 2 (両側例)
	2ヶ月	
	3ヶ月	初診
初診	4ヶ月	
	5ヶ月	
関節造影	6ヶ月	関節造影
	7ヶ月	
	3ヶ月	
	3ヶ月	
	10ヶ月	
右膝Brown手術	11ヶ月	左膝Brown手術
	1歳	
装具処方	1歳1ヶ月	右膝Brown手術
	1歳2ヶ月	
	1歳3ヶ月	装具処方
	1歳4ヶ月	
左足延長術	1歳5ヶ月	
	1歳6ヶ月	
右足Syme切断・左足形成術	1歳7ヶ月	左足Syme切断
	1歳8ヶ月	右足Syme切断
義足歩行訓練開始	1歳9ヶ月	
	1歳10ヶ月	義足歩行訓練開始
	1歳11ヶ月	
独歩可能	2歳	独歩可能

図 10. 治療経過

切断を行った。

また患肢温存の条件としては、Kalamchi らは、膝関節の安定性と大腿四頭筋力が温存されていることが必要であると述べており⁵⁾、筆者らもこの考えに従い膝蓋骨が欠損していた Type 1a の 2 膝に対しても、大腿骨の遠位部に停止していた大腿四頭筋を Z 延長して腓骨まで届くように工夫して膝伸展機構の修復を試みた。結果的には自動での膝関節伸展は不可能であり機能していなかったが、腱固定効果により屈曲変形の再発予防と前後方向の安定性の増大が得られたと考えられ、この脚を支持脚として装具装着下で独歩が可能となっていた。

方、症例 2 の Type 1b であった左膝関節は膝蓋腱を腓骨に縫着することで自動伸展が可能となり、比較的良好な結果が得られたことから、Type 1a 以外の胫骨欠損症に対しては膝関節形成術を行い、患肢温存を積極的にはかるべきではないかと思われた。

さらに今回筆者らが治療を行った 2 例とも、1 歳前より治療を開始することで、活発な運動発達の時期に合わせて治療を進めることができたので、このことも早期より歩行能力を獲得できた要因のひとつであると考えている(図 10)。

今後の問題点としては、膝関節不安定性の残存、

屈曲拘縮による伸展可動域制限の進行、腓骨近位端の成長障害による二次変形、脚長不等の増大があり、今後も慎重なる経過観察を継続していく必要がある。

結 語

1) 先天性胫骨完全欠損の 2 例、3 肢に対し、膝関節形成術と Syme 切断を行い、2 歳までに装具装着下での実用的歩行能力を獲得することができた。

2) 1 歳前より運動発達の時期に合わせて治療を進めることが、早期より歩行能力を獲得できた要因のひとつであると思われた。

文 献

- 1) Aitken GT, Michigan GR: Amputation as a treatment for certain lower extremity congenital abnormalities. J Bone Joint Surg 41-A: 1267-1285, 1959.
- 2) Brown FW, Wayne F: Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia (paraxial hemimelia tibia). J Bone Joint Surg 47-A: 695-704, 1965.
- 3) 橋本 淳, 浜田茂幸, 清水信幸ほか: 膝関節・足関節形成術を施行した先天性胫骨欠損症の 2 例. 整形外科 38: 366-372, 1987.
- 4) Jones D, Barnes J, Lloyd Roberts GC: Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibra. J Bone Joint Surg 60 B: 31-39, 1978.
- 5) Kalamchi A, Dawe RV: Congenital deficiency of the tibia. J Bone Joint Surg 67-B: 581-584, 1985.
- 6) Pattinson RC, Fixsen JA: Management and outcome in tibial dysplasia. J Bone Joint Surg 74 B: 893-896, 1992.
- 7) Simmons ED, Ginsburg GM, Hall JE: Brown procedure for congenital absence of the tibia revisited. J Pediatr Orthop 16: 85-89, 1996.
- 8) 多田浩一, 七川歎次: 先天性胫骨完全欠損の手術方法. 整形外科 28: 793-799, 1977.

Abstract

Two Cases of Congenital Total Absence of the Tibia

Masaki Tomatsuri, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Hyogo College of Medicine

We report two patients with congenital total absence of the tibia for whom treatment was started early (before the patient reached 1 year of age). Both patients were able to walk with a prosthesis before they were two years old. Many authors recommend primary amputation of the lower limb in patients with congenital total absence of the tibia to enable early walking with a prosthesis. However, the femoral condyle was hypoplastic in both of our patients, so we undertook knee arthroplasty (centralization of the fibula) by the Brown procedure and used a Syme amputation to add length to the stump, improving the lever arm and the fitting of a prosthesis. Two knee joints had a patella defect (type 1 a by the Jones classification). We reconstructed the knee extension mechanism by Z lengthening of the quadriceps tendon so that the insertion of the quadriceps muscle reached the fibula. A functional range of movement was not achieved, but the patients were satisfied with their ability to walk with a prosthesis and carry out the activities of daily living.