

## 先天性脊椎骨端異形成症に合併した高度内反股の手術経過

鹿児島県立整肢園

肥後 勝・中村 雅洋・本部 卓志

鹿児島大学医学部整形外科学教室

小宮 節郎

**要 旨** 先天性脊椎骨端異形成症の2例4股に合併した高度内反股に対する大腿骨外反伸展骨切り術の長期経過について報告した。初回手術時年齢は5歳と6歳、術後経過期間は9年と12年であった。術前2股に軽度股関節痛があり、2例は跛行と高度腰椎前弯増強と股関節屈曲拘縮を認め、4股のJOA scoreは平均86点であった。術前の股関節X線写真では、4股に頸部骨端線部での高度内反股を、その中の2股に偽関節を認めた。術後、変形矯正と偽関節部の骨癒合が得られ、腰椎前弯と股関節屈曲拘縮の軽減と跛行の改善をみた。最終調査時、2例に軽度跛行があったが、疼痛はなく、4股のJOA scoreは平均91点で臨床的には良好であった。股関節X線写真では、2股が内反扁平股、2股は外反扁平股であったが、関節の適合性は良好であった。本症に合併した高度の内反股に対する外反伸展骨切り術は、変形の矯正に有用であった。

### はじめに

我々は先天性脊椎骨端異形成症に合併した高度内反股の2例4股に対し、内反変形を矯正し、変形の進行防止と股関節機能の改善を図るため観血的治療を行ってきたが、今回その治療後の長期経過について報告する。

### 対象症例

症例は、男児1例、女児1例の2例4股であった。初回手術時年齢は5歳と6歳、術後経過期間は9年と12年、調査時年齢は19歳と20歳であった。

術前、Trendelenburg 跛行が2例共にあり、軽度の歩行時痛が1例2股にあった。2例の身長は87 cm、89 cm であり、共に体幹短縮型小人を呈

し、腰椎前弯増強、腹部・殿部突出、股関節の30~35°の屈曲拘縮、股関節外転・内旋制限、骨盤前傾を認めた。4股の術前のJOA scoreは平均86点(80~91点)であった。脊柱X線写真では椎体の扁平化と洋梨状変形、軸椎歯突起分離と環軸椎不安定性を認めた。

術前の4股の股関節X線写真では、頸体角は平均73°(57~96°)、Hilgenreiner epiphyseal angle (HE角と略す)<sup>1)</sup>は平均94°(59~120°)であり、高度内反股を認めた。また4股には頸部骨端線の垂直化と骨透明帯の拡大、骨頭の骨化遅延などの異常所見も認めた。1例2股は骨端線部に異常可動性があり、偽関節となっていた。

### 手術手技

手術は内反股の矯正と股関節屈曲拘縮と腰椎前

**Key words** : congenital spondyloepiphyseal dysplasia (先天性脊椎骨端異形成症), coxa vara (内反股), femoral valgus ostetomy (大腿骨外反骨切り術)

連絡先 : 〒 891 0175 鹿児島県鹿児島市桜ヶ丘6-12 鹿児島県立整肢園 肥後 勝 電話(099)265 5007

受付日 : 平成16年3月1日

a/b  
c/d



図 1.  
症例 1: 6 歳, 女児  
a: 6 歳時の術前, 両側の内反股と骨端線の垂直化を認め, 頸体角は右 82°, 左 96°, HE 角は右 75°, 左 59°であった。  
b: 外反骨切り術後  
c: 10 歳時, 両股の外反股を認め, 頸体角右 136°, 左 125°, HE 角右 25°, 左 20°であった。  
d: 両肢の頸体角は 145°で外反股である。右股は関節の扁平化, 左股は頸部短縮と大転子高位を伴う球状関節を呈し, 両側骨頭頭頂部に骨嚢腫像を認める。

彎増強変形の改善のために股関節周囲筋解離術と大腿骨外反伸展骨切り術を行った。股関節周囲筋解離術は、長内転筋と薄筋の恥骨起始部、腸腰筋腱の小転子付着部、大腿直筋腱の下前腸骨棘起始部で各筋を切腱した。外反伸展骨切りは大腿骨転子間または転子下で行い、内固定は blade-plate を用いたが、偽関節例では blade を偽関節部を貫通して骨頭まで刺入した。初回の骨切り術時の矯正角度は、1 股が 60°外反 40°伸展、他の両側罹患の偽関節の 1 例 2 股が 90°外反 30°伸展であった。しかし、これらの 3 股は初回手術時に大きな外反骨切りと伸展骨切りを同時に行ったため手技的にはかなり難しく、矯正不足や内反変形再発、骨切り部の偽関節などのため再度の骨切り術を要した。1 股では手技的な理由で 40°外反骨切り術を行ってから、その 10 か月後に 35°伸展骨切り術を追加し、再発もなく良好な変形の矯正を得た。最終の大腿骨骨切り術後、全股で内反変形の矯正と偽関節の骨癒合が得られた。

## 結 果

最終手術後 1~2 年の 10~11 歳時の時点では、2 例とも疼痛はなく、股関節屈曲拘縮の消失と腰椎前彎増強の軽減が得られ、股関節可動域も正常となったが、軽度の Trendelenburg 跛行が残存した。股関節 X 線写真では、1 例 2 股は外反股、他

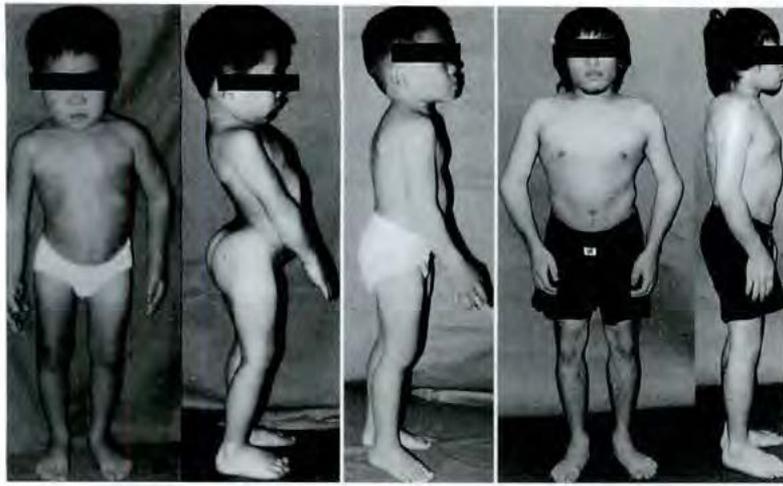
の 1 例 2 股は内反股の遺残と高度の骨頭軟骨の骨化遅延を認めた。4 股の頸体角は平均 122°(110~136°)、HE 角は平均 31°(20~42°)で術前に比べ内反股は改善した。

最終手術後 9~12 年経過した 19~20 歳時の最終調査時には、2 例とも疼痛や日常生活動作の制限はなかったが、軽度の Trendelenburg 跛行があった。4 股には股関節の軽度屈曲と外転制限があったが、調査時の JOA score は平均 91 点(90~93 点)であり臨床的には良好であった。股関節 X 線写真では、1 股は頸部短縮と大転子高位を伴う球状関節であったが、全股で変形が進行し、1 例 2 股は外反扁平股、他の 1 例 2 股は高度に変形した内反扁平股を呈していた。しかし、全股の股関節の適合性は得られていた。頸体角は平均 115°(78~145°)であり、10~11 歳時に比べて平均値が 7 減少したが、2 股はより内反股、2 股はより外反股となっていた。

## 症例供覧

症例 1: 6 歳, 女児

6 歳時の術前には跛行と両股の軽度歩行時痛があり、JOA score は右 80 点、左 81 点であった。股関節 X 線写真では両股に高度内反股を認めた(図 1-a)。6 歳時に右股の 60°外反 40°伸展骨切り術、7 歳時に右股の 40°外反骨切り術と左股の 40°



a|b|c

図 2.

症例 2: 5 歳, 男児

- a : 5 歳時の術前, 体幹短縮型小人と高度の腰椎前弯増強変形と股関節屈曲拘縮を認める.
- b : 7 歳時の術後, 腰椎前弯変形の消失を認める.
- c : 19 歳時の調査時, 軽度腰椎前弯を認める.

外反骨切り術, 8 歳時に左股の 35° 伸展骨切り術を行い, 変形は矯正され(図 1 b), 術後疼痛は消失し, 跛行も軽減した. 10 歳時の股関節 X 線写真でも外反股であった(図 1 c). 20 歳の調査時には軽度跛行があり, JOA score は右 90 点, 左 92 点であった. 股関節 X 線写真では両股は外反股であったが, 右股は関節面が扁平化し, 左股は頸部短縮を伴う球状関節となっていた. 両側骨頭頭頂部には骨癒癒像を認めたが, 関節適合性は良好であった(図 1 d).

#### 症例 2: 5 歳, 男児

5 歳時の術前, 高度の跛行, 腰椎前弯増強(図 2 a), 35° の股関節屈曲拘縮などを認め, JOA score は右 91 点, 左 90 点であった. 両股関節 X 線写真では高度内反股, 骨頭の高度の骨化遅延, 骨端線部の偽関節を認めた(図 3 a). 5 歳時に両股に 90° 外反 30° 伸展骨切り術を行ったが, 外反矯正が不十分であった(図 3 b). 再手術は 6 歳時に左股の外反伸展骨切り術を, 7 歳時に右股の外反骨切り術を行い, 7 歳時には腰椎前弯も軽減した(図 2 b). 9 歳時には左股の変形再発に対して外反伸展骨切り術を行った. 11 歳時, 両側の内反股は改善したが, 内反扁平股と骨頭の高度骨化遅延が遺残した(図 3 c). 19 歳の調査時, 股関節痛や股関節屈曲拘縮はなく, 腰椎前弯も軽度であり(図 2 c), JOA score は右 93 点, 左 90 点であった. 両股関節 X 線写真では骨頭の関節面の骨欠損像を認めたが, この骨欠損像は, MRI 検査で骨頭軟骨の高度骨化遅延によるものと判明した. 他の変形とし

て内反扁平骨頭, 亜脱臼と臼蓋形成不全, 頸部短縮, 大転子高位を認めたが, 股関節は臼蓋と軟骨性骨頭が適合していた(図 3 d, 4).

#### 考 察

内反股は一般的には大腿骨頸部骨端線の成長障害により発現し, 荷重負荷が剪断力として作用するために進行増悪するとされている. 自然経過例では進行すると最終的には自然治癒して内反股となるかまたは骨頭が頸部より分離して偽関節状態となり, 股関節の機能障害を残すとされる<sup>3)</sup>. 自験例の 4 股は, 先天性脊椎骨端異形成症に合併した高度な内反股であり, その中の 2 股は頸部骨端線部で偽関節を形成していた. さらに 4 股には 30~35° の高度の股関節屈曲拘縮と高度の腰椎前弯増強を合併していた. 股関節の屈曲拘縮は骨頭が頸部骨端線部で内反するにつれて前内下方へ屈曲回旋位して生じたもので, 腰椎前弯増強は股関節の屈曲拘縮の代償のために発現したものと考えた.

高度な内反股に対する治療は, 一般的には正常な頸体角を獲得し, 骨端線を水平な位置にもってきて骨端線への剪断力を除去する外反骨切り術が適応となり, その適応の指標として頸体角や HE 角が用いられている. Schmidt ら<sup>20)</sup>は发育性内反股で頸体角が 110° 以上であれば, 内反股は改善して正常股になるとし, 頸体角が 100° 以下であれば変形が進行するので外反骨切り術の適応としている. しかし, Weinstein ら<sup>4)</sup>は, 先天性内反股にお

a b  
c d



図 3.

症例 2 : 5 歳, 男児  
a : 5 歳時の術前, 両側の骨端線部での偽関節を伴う高度内反股と骨頭軟骨の骨化遅延を認め, 頸体角は右 35°, 左 28°, HE 角は両側 120°であった.

b : 初回外反伸展骨切り後の 6 歳時, 外反矯正が不足

c : 11 歳時, 両股に内反股の遺残と骨頭軟骨の骨化障害を認め, HE 角右 47°, 左 32°であった.

d : 19 歳の調査時, 両股に頸体角右 92°, 左 78°の扁平化した内反股の遺残と骨頭軟骨の骨化障害による骨欠損像, 臼蓋形成不全, 亜脱臼を認める.

a/b

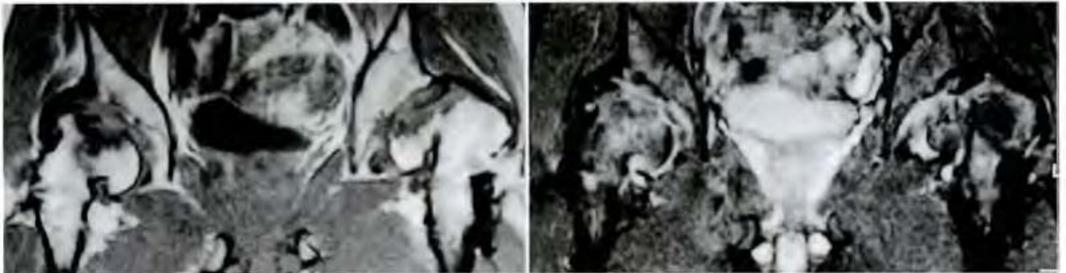


図 4. 症例 2 : 19 歳, 男性

a : 調査時の MRI T1 強調像. 両股の内反扁平化と骨頭軟骨の骨化遅延, 亜脱臼, 臼蓋形成不全を認めるが, 関節適合性は良好

b : 調査時の MRI T2 強調像, 両股関節内側に関節液貯留を認める.

いては予後予測や治療の正確な指標として頸体角は信頼性に欠け, 実際の変形を表していないとして, Hilgenreiner epiphyseal angle (HE 角) を提唱した. 彼らは, HE 角が 45°以下は自然矯正され, 60°以上は内反変形が進行するため手術適応があり, 45~60°の中間帯は注意深い経過観察が必要であると述べている. Carroll ら<sup>1)</sup>も HE 角を頸体角よりも信頼性のある治療予測の指標として用いるべきと勧めている.

自験例の 4 股は, HE 角が平均 94°の高度内反股であり, 外反骨切り術の <sup>2)</sup>があったが, 増強した腰椎前弯変形の軽減のために腰椎前弯と関連する股関節屈曲拘縮も除去する必要があると考え, 股関節周囲筋解離術と大腿骨伸展骨切り術を併用

し, 術後 2 例とも屈曲拘縮の消失と腰椎前弯の軽減が得られた.

内反股では外反骨切り術により変形を矯正しても矯正不足や再発が生じやすいようで, Carroll ら<sup>1)</sup>は文献的な再発率は 30~70%であり, 彼らの 26 例での再発率は 50%であったと報告し, HE 角を 38°以下にすると 95%は再発しないと述べている. 自験例において内反が再発して再度骨切りした 3 股は初回手術後の HE 角が 39~50°であり, 外反股になった 3 股は, 最終手術時の HE 角が 14~26°であった. 本症の内反股の外反骨切り術においても再発を防止するためには Carroll らの推奨した HE 角 38°以下を目標にすべきである.

自験例の 4 股には多様な股関節変形が遺残した

が、その理由は先天性脊椎骨端異形成症自体の元来有する骨端線の機能低下、高度内反股と偽関節形成などによる不可逆的な骨端線障害による早期閉鎖、骨頭軟骨の骨化遅延による脆弱化、内固定時の blade plate による直接的な骨端線の損傷、外反骨切り後の股関節や骨端線への圧迫力の増加、多数回手術などのために生じたものと考えている。

自験例の4股の臼蓋は、大腿骨骨切り後までは水平化した深い良好な臼蓋であったが、1例2股は最終調査時には高度の内反扁平股と臼蓋形成不全が遺残した。内反股に対する外反骨切り後の臼蓋形成不全の発現について Schmidtら<sup>2)</sup>は、内反股の矯正に外反骨切り術を行うと骨端線に負荷される生体力学的な力の変化により手術例の89%で骨端線の早期閉鎖が生じると報告し、骨端線の早期閉鎖のため骨頭の正常の形態と求心位が得られず、そのために臼蓋の正常の発育がみられなくなるためとし、正常の臼蓋の発育を期待するためには頸体角を140°以上となるように外反骨切りすべきと述べている。自験例の高度な関節変形が遺残した1例2股は、矯正角度の不足による内反股の再発と骨端線の早期閉鎖が、高度の臼蓋形成不全を伴う内反扁平股を生じた原因と考える。自験例では最終的には全例にX線上多様な股関節変形を認めたが、臨床的には良好な結果であった。これは臼蓋が骨頭変形に適合するように変形して関節適合性が良好であったためと考える。しかし、自験例の2例とも調査時においては20歳前後であり、今後変形性股関節症の発現が強く危惧され

る。股関節の遺残変形を可及的に予防するためには頸部の骨端線の不可逆的な成長障害をきたす前に Weinsteinら<sup>4)</sup>の提唱したHE角を参考にして早期に外反骨切り術を行うべきであると考えている。

#### まとめ

1) 先天性脊椎骨端異形成症に合併した高度内反股の2例4股の大腿骨外反伸展骨切り後の長期経過について報告した。

2) 長期経過時の股関節X線像では、2股は外反扁平股、2股が高度に変形した内反扁平股となったが、全股とも関節の適合性は良好で、臨床的には良好な結果であった。

3) 本症に合併した高度の内反股に対する外反伸展骨切り術は、変形の矯正に有用であった。

#### 文 献

- 1) Carroll K, Coleman S, Stevens PM : Coxa vara : Surgical outcome of valgus osteotomies. J Pediatr Orthop 17 : 220-224, 1997.
- 2) Schmidt TL, Kalamitch A : The fate of capital femoral physis and acetabular development in developmental coxa vara. J Pediatr Orthop 2 : 534-538, 1982.
- 3) Schmidt TL : Developmental coxa vara. In Congenital Lower Limb Deficiencies (Kalamitchi A ed). Springer Verlag, New York, 65-107, 1989.
- 4) Weinstein JN, Kuo KN, Millar EA : Congenital coxa vara. A retrospective review. J Pediatr Orthop 4 : 70-77, 1984.

## Abstract

### Long term Follow up of Surgical Correction for Coxa Vara in Congenital Spondyloepiphyseal Dysplasia

Masaru Higo, M. D., et al.

Kagoshima Prefectural Crippled Children's Hospital

Two children with congenital spondyloepiphyseal dysplasia who had coxa vara involving four affected hips underwent femoral valgus extension osteotomy. The age at the first operation ranged from 5 to 6 years. The follow up period after the final operation was 9 to 12 years. Before the first operation, one patient had slight pain in the bilateral hips. All 2 patients had limp and flexion contracture in the affected hips, with increased lumbar lordosis. Hip joint radiographs showed severe varus deformity in the proximal femur in all 4 affected hips, with pseudoarthrosis in the proximal femoral physis in 2 hips. After the first operation, revision osteotomy required in 4 hips due to under correction and recurrent coxa vara. After the final surgery, correction of the varus deformity and bony fusion of the pseudoarthrosis were achieved in all hips. All patients had improved limp, flexion contracture of the hip and increased lumbar lordosis. At most recent follow up, none of the 2 patients had pain, but they limped slightly. Hip joint radiographs showed coxa valga with some articular deformity in two hips and recurrent coxa vara in the other two hips. The articular congruency was satisfactory in all hips. Femoral valgus extension osteotomy was effective for obtaining correction in the coxa vara in these children with congenital spondyloepiphyseal dysplasia.