

Postaxial hypoplasia に対する下肢延長術の治療成績と問題点

金沢大学医学部整形外科学教室

櫻吉啓介・土屋弘行・加畑多文・山城輝久
渡邊孝治・富田勝郎

要旨 Postaxial hypoplasia は下肢全体の短縮や変形が問題となる。下肢原基に由来する先天性疾患である。本症に対する下肢延長術の治療成績と問題点について報告する。対象は10例11肢で、男児7例、女児3例であった。手術時平均年齢は12歳で、創外固定器は片側式創外固定器を7肢に、リング式創外固定器を4肢に使用した。平均延長量は4.3 cm、平均創外固定器装着期間は192日、平均 external fixation index は50.0 days/cm であった。3例でのべ5回の追加手術を要し、すべて片側式延長器による脛骨延長後の変形や骨折に対する治療であった。合併奇形が軽度である先天性の脚短縮においても合併症の発生や抜釘後の変形の頻度は高い。延長中に出現する変形に対応するため脛骨延長では、リング式創外固定器を選択し延長中の変形に対処すると共に、創外固定器の抜去の時期には慎重でなければならない。

はじめに

腓骨の低形成や部分欠損は、下肢原基の postaxial hypoplasia が原因で生じる下肢の短縮症であり、様々な合併奇形を有する疾患である。近年、下肢短縮に対しては、骨端抑制術よりも脚延長による治療が行われるようになってきている。我々は脚長差のために跛行を呈し、補高による治療が困難であり、関節痛・長距離歩行による易疲労感・代償性の脊椎側弯症などが合併する症例に対して脚延長を行ってきた。それらは基本的には3 cm以上の脚長差を有する症例である。Postaxial hypoplasia に対する下肢延長術の治療成績とその問題点について報告する。

対象

1992年以降、postaxial hypoplasia による3 cm以上の脚長差に対して脚長差の是正を目的に骨延

長を行った10例で、男児7例、女児3例を対象とした。初回手術時平均年齢は12歳(7~18歳)でのべ11肢の延長を行い、そのうちの2肢で変形矯正も同時に行った。脛骨延長を10肢に、大腿骨延長を1肢に行った。使用した創外固定器は、片側型創外固定器が7肢、リング型創外固定器が4肢であった。

結果

平均骨延長量は4.3 cm (2.1~7.0 cm) で、平均創外固定装着期間は192日(110~384日)であった。装着期間を延長量で除した external fixation index (EFI) は平均50.0 days/cm (23.6~105.8 days/cm) と同年代の外傷や腫瘍切除後の脚延長を行った症例に比べると大きい値であった。合併症は延長中や創外固定器抜去後に生じた変形が5肢、ハーフピンの緩みを1肢に認めたが、深部感染や他の合併症は認めなかった。変形を生じた症

Key words: limb lengthening (脚延長), complication (合併症), postaxial hypoplasia (軸後性形成不全)

連絡先: 〒920 8641 石川県金沢市宝町13-1 金沢大学整形外科 櫻吉啓介 電話(076)265-2374

受付日: 平成16年1月28日

表 1. 症例の詳細

Case	Age (Years)	Gender	Site	Length (mm)	EFT (day)	EFI (day/cm)	Fixator	Deformity	Additional operation
1	7	Boy	Femur	21	172	81.9	Unilateral	—	—
			Tibia	26	275	105.8	Unilateral	+	+
2	12	Boy	Tibia	50	129	25.8	Unilateral	+	—
3	14	Boy	Tibia	42	137	32.6	Ring	—	—
4	13	Boy	Tibia	70	384	54.9	Unilateral	+	+
5	9	Girl	Tibia	35	110	31.4	Unilateral	+	—
6	15	Girl	Tibia	30	235	78.3	Unilateral	+	+
7	10	Boy	Tibia	58	137	23.6	Unilateral	—	—
8	18	Girl	Tibia	47	198	42.1	Ring	—	—
9	12	Boy	Tibia	52	156	30.0	Ring	—	—
10	11	Boy	Tibia	40	175	43.8	Ring	—	—
Average	12			43	192	50.0			

EFT : external fixation time EFI : external fixation index



図 1.

a|b|c|d|e

a : 13 歳, 男児, 術前脚長差 7.7 cm. b : 足趾列欠損を認めた. c : 延長に伴って外反変形とピンの緩みを生じた. d : 片側型創外固定器からリング型創外固定器に変更した. e : 15 歳時, 脚長差 3.5 cm と下腿の外反変形が残存している.

例は年齢(7~15歳)・性別(男児3例, 女児2例)・延長量(2.6~7.0cm)に関係なく発生しており, 全例脛骨延長で片側型創外固定器を使用していた. リング型創外固定器を用いて脚延長を行った症例では変形を生じなかった. 追加手術は3肢へのべ5回行い, 創外固定器の変更を3回, 創外固定器の再装着を1回, 髄内釘の挿入が1回であった(表1).

症 例

症例1(Case 4) : 13 歳, 男児. 大腿骨, 脛骨, 腓骨の短縮と球状足関節・距踵骨間癒合・足趾列の欠損を認めた. 術前 7.7 cm の脚長差に対して片側型の創外固定器による脛骨延長術を行った. 延長に伴って脛骨の外反変形を生じ, 骨成熟期間中にハーフピンの緩みを生じたため片側型創外固定器をリング型創外固定器に変更した. ピン刺入部を避けてワイヤーを刺入しなければならなかつ



図 2.

a|b|c|d|e

a : 15 歳, 女児. 術前脚長差 3.2 cm. b : 転倒によって下腿の外反変形を生じた. c : 創外固定器の変更を行い再固定した. d : 創外固定器除去後に骨折を生じた. e : 髓内釘の挿入を行い, 変形は矯正され脚長差も生じていない.

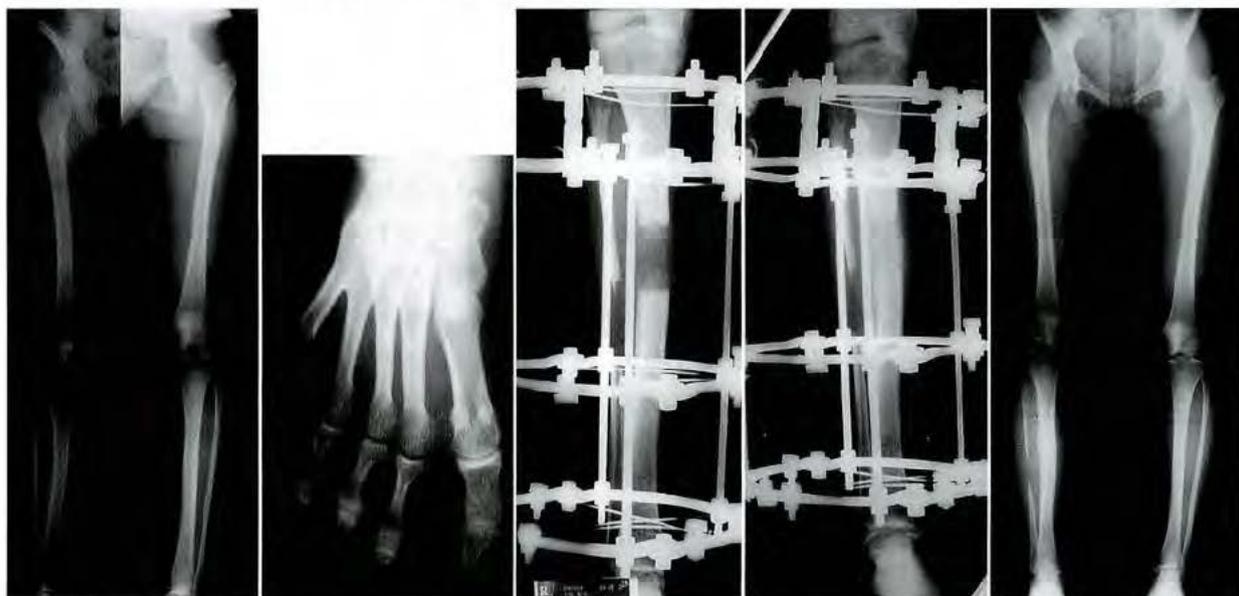


図 3.

a|b|c|d|e

a : 18 歳, 女性. 術前脚長差 4.7 cm. b : 第 5 趾の低形成を認めた. c : 延長に伴って外反変形を生じた. d : リングとロッドを調整し変形を矯正した. e : 20 歳時, 脚長差や変形は認めない.

たため、固定性は十分には得られなかった。その後、成長に伴ってさらに変形が進行し、最終的には 21°の外反変形と 3.5 cm の脚長差が残存している。創外固定期間は 384 日、EFI は 54.9 days/cm と非常に長く最初から強固な安定性が得られ

る方法をとるべきであったと考えている(図 1)。

症例 2(Case 6) : 15 歳, 女児. 大腿, 胫骨, 腓骨の短縮は認めるが他の合併奇形は少ない症例である。術前 3.2 cm の脚長差に対して片側型の創外固定器による胫骨延長術を行った。延長に伴っ

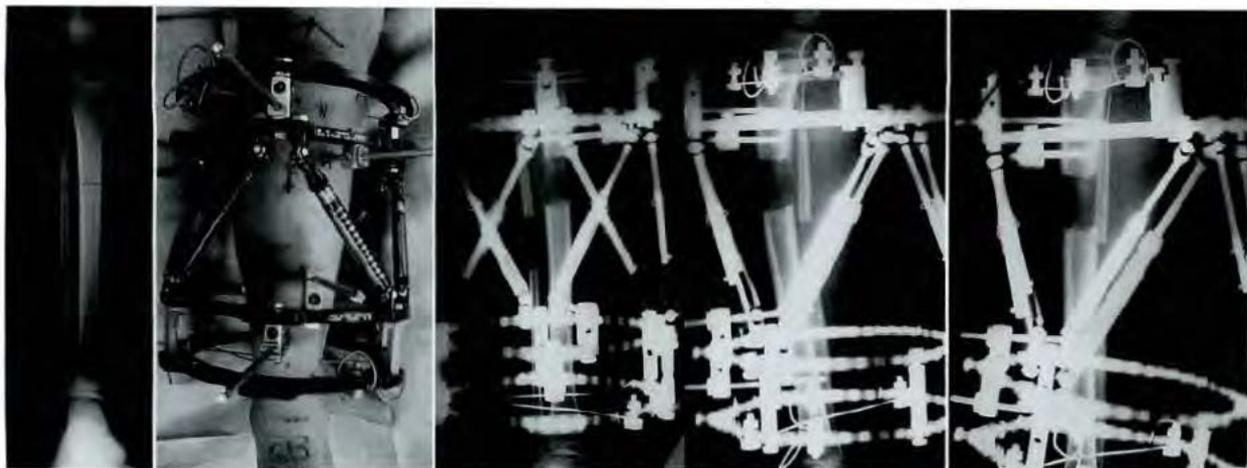


図 4.

a|b|c|d

a : 11 歳, 男児. 術前脚長差 4.0 cm. b : Taylor Spatial Frame を用いて変形矯正手術を行った. c : 延長に伴って前方凸変形を生じた. d : ロッドの調整によって容易に変形が矯正可能であった.

て外反変形を生じたため、徒手矯正を行って継手付きの創外固定器に変更したところ、転倒を契機に外反変形が増悪し再固定を行った。骨癒合が得られたと判断して創外固定器を抜去したが骨折を生じたため、髄内釘による固定を行った。創外固定期間は 235 日、EFI は 78.3 days/cm であった。最終的には脚長差なく治癒したが、複数回の手術を要した(図 2)。

症例 3 (Case 8) : 18 歳, 女性. 大腿骨, 脛骨, 腓骨の短縮の他に大腿骨顆部の低形成, 第 5 趾の低形成, 足根骨の癒合を認めた. 術前 4.7 cm の脚長差に対してリング型の創外固定器による脚延長を行った. 延長に伴って外反変形を生じたが, リングとロッドを調整することによって, 変形を矯正した. 創外固定期間は 198 日, EFI は 42.1 days/cm で最終的には脚長差, 変形なく治癒した(図 3)。

症例 4 (Case 10) : 11 歳, 男児. 大腿骨, 脛骨, 腓骨の短縮に球状足関節を合併していた. Taylor Spatial Frame を用いて脚延長を行った. 延長中に前方凸変形が生じたがその場で矯正が可能であった. 創外固定期間は 175 日, EFI は 43.8 days/cm で最終的には脚長差, 変形なく治癒した(図 4)。

考 察

Congenital deficiency of the fibula として従来から用いられている fibular hemimelia や fibular hypoplasia はその合併奇形のパターンや範囲からは下肢原基の postaxial hypoplasia として考えるのが適当であると考えられるようになっている⁴⁾ 本疾患は大腿骨の短縮, 膝蓋骨の外側亜脱臼, 大腿骨外顆部の低形成, 下肢機能軸の外側偏移, 脛骨腓骨の短縮, 足関節の外反, 球状足関節, 足趾列の欠損といった多彩な短縮や変形が様々な程度で合併する. 今回の検討では Achterman と Kalamchi の分類¹⁾で Type I A や Coventry と Johnson の分類²⁾で Type I にあたる腓骨の短縮としては軽度のものを対象とした.

脚長差に対する治療方法として装具療法, 健側の骨端抑制術, 患側の脚延長などがあるが, 現在では脚延長術が広く行われるようになってきた³⁾. 単純な延長には手術手技が簡便で, 患者の日常生活動作も容易な片側型創外固定器が, 変形矯正を同時に行う場合にはリング型創外固定器を選択することが多いと思われる. また, 大腿骨近位欠損症や列欠損のような変形の程度が大きい症例では創外固定器の安定性や, 複雑な変形や延長中の変形に対応するためにリング型の創外固定器を用いることが多いのではないかとと思われる. Pos-

taxial hypoplasia は、合併奇形は多いがその程度は比較的軽度であるため、postaxial hypoplasia の下肢短縮症に対する脚延長術には片側型創外固定器を主に使用してきた。しかし、自験例では片側型の創外固定器を用いた場合は変形や骨折の合併症が高頻度に出現し、創外固定器を変更せずには矯正不能であった。これは合併奇形が軽度に見えても軟部組織の不均衡や拘縮、骨成熟までに時間を要することが原因で内側からのみピンを刺入する片側型創外固定器の限界であろうと考えている。そのため、postaxial hypoplasia に対する脚延長術の際には、延長に従って変形が生じることを予想してリング型の創外固定器を選択すべきである。また、一般的な下腿延長の際にも延長量が大きくなれば外反変形が生じやすい。特に腓骨列欠損では外側の繊維性組織が硬く延長に抵抗するため、腓骨骨切りだけではなく部分切除を行う必要があると考えている。自験例では全例1~2 cm の骨切除を行っている。

我々はこれまでリング型創外固定器として、主に Ilizarov 創外固定器を用いてきた。Ilizarov 創外固定器は様々な変形に対応できる優れた創外固定器であり、予定した変形を矯正するには有用であるが、矯正後の残存変形に対する再矯正はやや煩雑である。そこで、最近では延長中に変形が出現しても容易に矯正可能な Taylor Spatial Frame[®]の使用も行っている。Taylor Spatial Frame はリングが6本のユニバーサルジョイントのあるロッドで連結された構造をしており、残存変形や矯正不足をフレームやロッドを交換せずに矯正可能な創外固定器である(図4)。

本疾患の EFI は大きく、他疾患に比べると治療期間は長い傾向にある。そのため、長期間の創外固定装着を要する機会が多いことから安定性のあるフレームワークが必要である。また、軟部組織の緊張も高く、十分骨成熟したと判断しても抜釘後に変形が進行する症例もあることから、より一層抜釘の際には注意が必要である。

結 語

Postaxial hypoplasia に対する脚延長術では、延長中に生じる変形に対応するためにリング式創外固定器を選択して変形矯正するとともに、創外固定器抜去後の変形の予防のために抜釘時期に慎重でなければならない。

文 献

- 1) Achterman C, Kalamchi A : Congenital deficiency of the fibula. J Bone Joint Surg 61 B : 133-137, 1978.
- 2) Coventry M, Johnson E : Congenital absence of the fibula. J Bone Joint Surg 34 A : 941-955, 1952.
- 3) 金澤芳光, 土屋弘行, 高沢宏太郎ほか : 先天性下肢短縮症に対する延長術の治療成績について. 日本創外固定・骨延長学会雑誌 13 : 21-25, 2002.
- 4) Stevens PM, Arms D : Postaxial hypoplasia of the lower extremity. J Pediatr Orthop 20 : 166-172, 2000.
- 5) Taylor JC : Six axis deformity analysis and correction. (Paley D ed) Principles of Deformity Correction. Springer Verlag, Berlin, 411-436, 2002.

Abstract

Limb Lengthening for Postaxial Hypoplasia

Keisuke Sakurakichi, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Medical School of Kanazawa

We have treated limb length discrepancy caused by postaxial hypoplasia using distraction osteogenesis. Children with postaxial hypoplasia present shortening in the lower extremities and various musculoskeletal anomalies. Here we have reviewed the data from lengthening in 11 lower limbs, involving 10 children (7 boys and 3 girls). The mean age at operation was 12 years. We used an unilateral fixator in 7 and a ring fixator in the other 4 limbs. The mean lengthening was 4.3 cm, the mean external fixation time was 192 days, and the mean external fixation index was 50.0 days/cm. Additional surgery was performed in 3 patients and in one of these, additional surgery was performed three times. In each of these 3 patients, we had used a unilateral fixator for deformity correction and fixation. The anatomical anomaly in postaxial hypoplasia is not so severe, but there are often complications during limb lengthening. We concluded that the ring fixator was more suitable for limb lengthening in postaxial hypoplasia. Also when to remove the external fixator was important.