

先天性下腿偽関節症の検討

埼玉県立小児医療センター整形外科

山田博信・佐藤雅人・角野隆信・根本菜穂

要旨 先天性下腿偽関節症9例に対して治療を行った。高度の変形を認めた下腿彎曲症5例に対して全接触支持式AFO装具を行い、骨折、偽関節症への進行を予防できた。一方、明らかな偽関節を認めた4例に遊離骨移植術を行い、2例で骨癒合が得られた。他の2例中1例に血管柄付腓骨移植術(以下、VFGと略す)を行い、骨癒合が得られた。遊離骨移植術は、創外固定器を用いた骨延長術やVFGに比し、骨癒合率の低い術式であるがその手技は容易であり、幼児に対し初回は施行されても良い術式と考えられた。また、手術群でも骨癒合後の骨折、偽関節症への進行を防止する目的で同様な装具の着用を継続した。さらに、骨癒合を促進する目的で各種骨刺激装置を用いたが、本疾患に対する明らかな有用性を認めなかった。装具療法の継続は、下腿彎曲、骨折、偽関節症への進行を予防し、正常に近い成長発達、歩行能力を獲得するうえで必要と思われる。

はじめに

先天性下腿偽関節症は、整形外科領域で最も治療困難な疾患の一つである。これまで本疾患に対して、様々な治療が行われてきた。しかし、本疾患に対し手術を繰り返し行っても、下腿変形および脚長差の進行を防止し骨癒合を得るのは困難である。本稿では、当センターでこれまでに経験した9例の治療経過などを検討したので報告する。

対象および方法

症例は男児4例、女児5例であり、右5例、左3例、両側1例であった。また、7例に神経線維腫の合併を認めた。全例に前彎変形を認め、外反変形を3例、内反変形を3例に認めた。Boyd分類では、type IIが6例、type IVが1例、type Vが1例、type VIが1例であった。髓腔の硬化像、狭窄、高度の下腿彎曲を認めた5例に対して、全接触支持

式AFO装具を用いて保存療法を行い骨折および変形の進行を予防した。一方、明らかな偽関節を認めた4例に対して、全例に遊離骨移植術を行い2例に骨癒合を認めたが、2例で骨癒合が得られなかった。そのうち1例に対して、血管柄付き腓骨移植術(以下、VFGと略す)を行い骨癒合が得られたが、後に転倒して再骨折を生じた。また、残りの1例では、いまだ骨癒合が得られていない。固定材料はプレートが3例、創外固定器が2例、Kirschner鋼線(以下、K鋼線と略す)を用いた髓内釘固定が1例であった。また、手術群でも骨癒合までの期間と骨癒合後も全例に同様な装具を用い、患肢の保護を行った。さらに、骨癒合を促進するために用いた体外骨刺激は、交流電気刺激2例、電磁気刺激1例、超音波刺激2例であった(表1)。次に代表的な症例を提示する。

Key words : pseudarthrosis(偽関節症), neurofibromatosis(神経線維腫), tibia(脛骨), conventional bone graft(遊離骨移植術), free vascularized fibula graft(血管柄付腓骨移植術)

連絡先: 〒339 0077 埼玉県岩槻市大字馬込2100 埼玉県立小児医療センター整形外科 山田博信

電話(048)758 1811

受付日:平成17年1月4日

表 1. 当センターの保存療法, 手術例

	性別	左右	Boyd 分類	遊離骨移植	VFG	骨刺激装置	神経線維部	装具着用	最終成績
保存療法群	①	男	右	II	-	-	-	+	経過観察中
	②	男	両側	II	-	-	-	+	経過観察中
	③	女	左	IV	-	-	-	+	経過観察中
	④	女	右	V	-	-	-	+	経過観察中
	⑤	女	右	VI	-	-	-	+	経過観察中
手術療法群	1	女	右	II	5回	-	電気	-	骨癒合
	2	女	左	II	7回	-	電気	+	骨癒合
	3	男	左	II	3回	1回	磁気・超音波	+	再骨折
	4	男	右	II	3回	-	超音波	+	偽関節

症 例

症例 1: 15 歳, 男児

1991 年, 2 歳時に左下腿の 30°内反を認め, Boyd II 型の左胫骨偽関節症と診断し, 同年 5 月 1 日, 偽関節部に腸骨より採骨した遊離骨移植術を行った。しかし, 骨癒合が得られず, 1994 年 4 月 18 日, 5 歳時に再び腸骨片を用いた遊離骨移植術を行い, 術後 1 か月より電磁気刺激を開始したが, 十分な骨癒合を得られなかった。1996 年 3 月 6 日, 7 歳時に健側より採骨した腓骨で VFG を施行し, Ilizarov 創外固定器を用いて固定した。採骨後の健側遠位腓骨関節を Langenskiöld 法に準じて固定した¹²⁾。術後経過は良好であり, 術後 1 か月より移植骨の横径肥大を認め骨癒合が得られたが, 1997 年 5 月, 8 歳時に階段から飛び降りて再骨折を生じた。同年 8 月 20 日, 腸骨片を用いた遊離骨

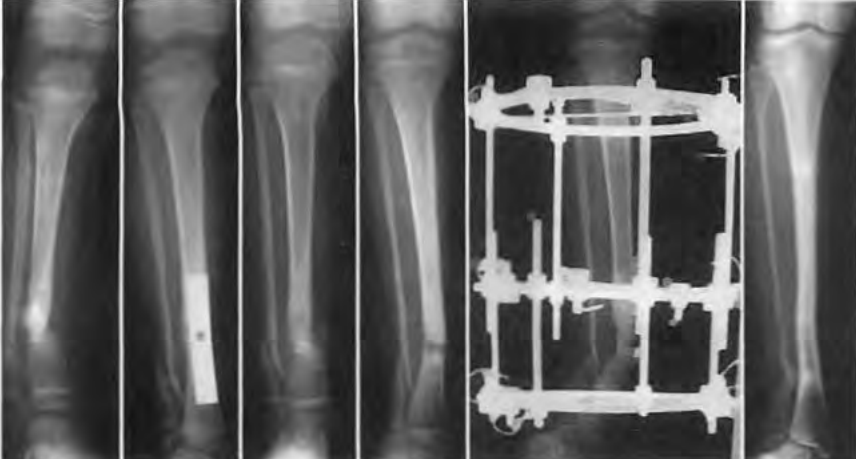
移植術を行い, Ilizarov 創外固定器で固定した。以後, 骨癒合が得られていたが, それから 7 年後の 2004 年 8 月 26 日, 15 歳時に転倒して, また同部位に骨折を生じた。今日, 局所のギプス固定および超音波骨刺激装置を用いて経過観察中であり, 約 5 cm の脚長差, 20°外反, 20°前弯が残存している(図 1)。

症例 2: 17 歳, 女性, 右胫骨偽関節症

1989 年, 1 歳 6 か月の初診時では歩行異常および右下腿 30°内反を認め, Boyd II 型の右胫骨偽関節症と診断した。同年 12 月 6 日, 偽関節部に腸骨片を用いた遊離骨移植術を行い, 創外固定器で固定した。しかし, 十分な骨癒合が得られず, 1990 年 8 月 29 日, 2 歳時に再び腸骨片を用いた遊離骨移植術を行い, 骨癒合が得られた。1992 年 9 月, 4 歳時に転倒して再骨折後にまた偽関節症となり, 同年 12 月 16 日, 遊離骨移植術を行った。そ

図 1. 症例 1
3 回の遊離骨移植術後, 4 回目で VFG を行い骨癒合が得られた。その 7 年後に再骨折し, 超音波刺激による仮骨形成を認めていない。
a: 術前
b: 1 回目術後 3 年
c: 2 回目術後 2 年
d: 3 回目術後 1 年
e: 4 回目術後 1 年
f: 現在の右下腿正面単純 X 線像





a|b|c|d|e|f

図 2.

症例 2

5 回の遊離骨移植術を繰り返し行い、最後に Ilizarov 創外固定器を用い骨癒合が得られた。

a : 術前

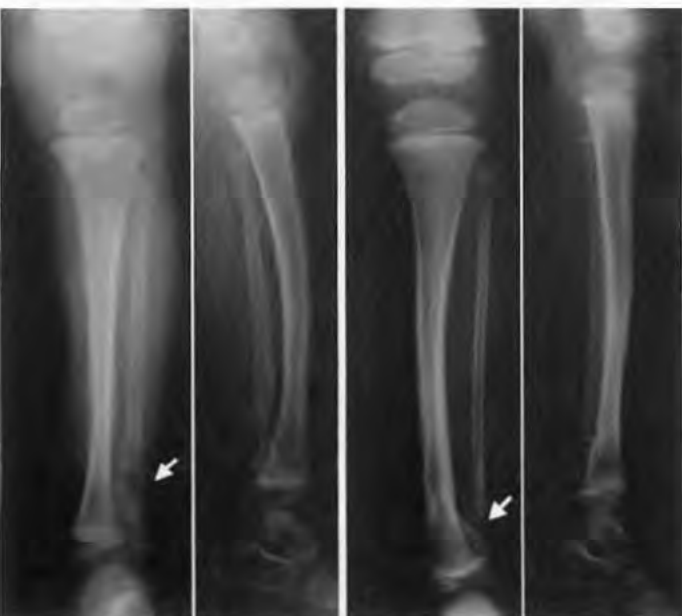
b : 1 回目術後 8 か月

c : 2 回目術後 2 年

d : 3 回目術後 5 年

e : 4 回目術後 1 年

f : 5 回目術後 7 年の左下腿正面単純 X 線像



a. 1 歳時

b. 4 歳時

図 3. 症例 3. 1, 4 歳時の左下腿正面, 側面単純 X 線像
腓骨偽関節部の変形に伴い, 足関節の外反が増強している。

の後も X 線では仮骨形成が不十分であり偽関節症に進行したため, 1997 年 9 月 29 日, 9 歳時に遊離移植術を行い Ilizarov 創外固定器で固定したが, 十分な骨癒合が得られなかった。1998 年 8 月 26 日, 10 歳時, さらに遊離骨移植術を追加して行い骨癒合が得られたが, 4cm の脚長差を認めている (図 2)。

症例 3 : 4 歳, 男児, 左腓骨偽関節症

2000 年 7 月 26 日, 1 歳時に足関節外反変形を訴え, 当科を受診した。腓骨および胫骨遠位骨幹端の外反により足関節に 20° 外反変形および 0.7 cm の脚長差を認め, Boyd V 型の偽関節症と考え

AFO 装具を着用させて経過観察しているが, 腓骨の外反変形を生じ足関節の不安定性が増強している (図 3)。

考 察

先天性下腿偽関節は下腿の下 1/3~中央に生じ, その原因は不明であるが約 40~80% に神経線維腫を合併し, 多因子により発生する稀な骨の異形成である。偽関節が形成されると患肢での正常な体重負荷は不可能であり, 二次的に下腿の および筋力の不均衡による下腿の変形を生じる。これまで, 保存療法では十分な骨癒合を得ることが出来なかったため, その骨癒合を得るために種々の手術方法が試行されてきた。しかし, 本 患は熟練した術者が適切な手術を行っても難治性の高い疾患である。さらに, 骨癒合が得られても下腿の変形, 短縮が著明であれば, 歩行能力の獲得が困難である。本稿では, 本疾患の治療に対し, ① 固定方法, ② 移植骨, ③ 装具療法, ④ 骨刺激装置に関して検討した。

なお, 明らかな偽関節症を認め, 骨移植を行った手術群 4 例は, すべて難治性で予後不良とされる Boyd II 型であった。

① 固定方法

本疾患の治療に際しては, 最初に偽関節部を中心に広範囲に肥厚した病的線維性組織の切除を行い, 次に骨移植および強固な固定が必要である。移植骨の固定には, 移植骨および母床である胫骨の血流を阻害しない方法が適当と考える。K 線などをを用いた髄内釘では, 髄内血流が障害され,

さらに移植骨の横径が細ければ髓内釘も細く強度も低下し、自験例のように折損する可能性がある。プレートによる固定は強固であるが、プレート直下の骨膜への血流障害を生じる可能性があり、さらに、移植骨横径が細い場合にはスクリュー固定が困難である。創外固定器ではそれらの問題を解決し、良好な固定性が期待できるが、幼児の短い下腿では装着が困難な場合がある。

② 移植骨

遊離骨移植術では Boyd 法³⁾、McFarland 法⁴⁾、Charnley 法⁵⁾などが報告されている。それらは約 50%前後の骨癒合率である。また、McCarthy (1982) は、3 回以上の手術で骨癒合が得られず 5 cm 以上の脚長差を認めた場合には、切断の適応があると報告した⁶⁾。しかし、それは他の様々な骨移植術に比し、決して小さな手術侵襲ではない。さらに、日本人の生活様式では屋内で靴を脱ぎ素足になる機会が多いため、切断肢、義肢装具装着に対する美容的な悩みも大きく無視できない。これらを考慮すると、可能な限り患肢温存が望ましいと考えられる。

一方、創外固定器を用いた脛骨近位健常部での骨延長および偽関節部の圧迫固定⁷⁾や、生きた骨を移植する VFG は、これまでの遊離骨移植術に比し良好な成績を収めている⁸⁾⁹⁾。しかし、これらは習熟を要する術式である。骨延長法では脚長差を補正できるが、幼児の短い下腿、末梢骨片の短い場合に創外固定器の装着が困難である。VFG では移植骨の横径肥大および生着が良好であるが、幼児の細い腓骨では困難であり、さらに再骨折後の採骨が不可能である。遊離骨移植術は、それらに比し骨癒合率が低いが手技の容易な術式であり、当センターでも 4 例中 2 例に骨癒合を認めている。これら各術式の特徴を考慮したうえで、遊離骨移植術は幼児の手術として初回に施行する価値があると考えられた。

また、腓骨採骨後の足関節外反変形の予防に Langenskiöld 法が推奨されている¹⁾²⁾。当センターでも症例 2 に遠位脛腓関節固定を行い、術後

10 年の経過では足関節外反変形を予防している。今後、症例 3 の腓骨偽関節症に伴う足関節外反変形に対し検討している。

③ 装具療法

当センターでは、本疾患に対して骨折および二次的な下腿変形と短縮を予防するために、全接触支持式 AFO 装具を用いている。保存療法群である下腿弯曲症では、装具を用いて起立歩行機能の獲得、骨折の発生、その後の偽関節症の進行予防に努めている。手術群では骨癒合を獲得した後も骨折、偽関節症を経験したため、骨癒合を得るまでの期間と骨癒合獲得後も、同様な AFO 装具を用いた患肢保護を継続して行っている。

④ 骨刺激装置

保田(1954)は、骨に対する力学的刺激により生じる骨内電位を「骨の圧電気現象」と呼称し、外因性電気刺激により陰極周囲に仮骨形成の促進を認めたと報告した¹⁰⁾。以後、様々な骨刺激装置を用いた骨癒合期間の短縮が報告され、本疾患に対しても応用されてきた。当センターでは電気(交流)、電磁気、超音波刺激を用いて骨癒合の促進を試みた。特に近年、偽関節症に対する超音波刺激の有用性が報告されているが、本疾患に対し各種骨刺激法の骨形成促進効果を認めていない。

まとめ

- 1) 移植骨の固定には、創外固定器が適していると思われた。
- 2) 遊離骨移植術は、幼児に対して初回に施行されて良い方法と思われた。
- 3) 骨移植により骨癒合が得られた後も骨折、偽関節症への進行を認めたため、骨癒合後も下腿弯曲症の場合と同様に AFO 装具による患肢保護を継続して行い、歩行能力の獲得および維持に努めた。
- 4) 本疾患に対して、骨刺激装置による骨形成促進効果を認めなかった。

文 献

- 1) Langenskiöld A : Pseudarthrosis of the fibula and progressive valgus deformity of the ankle in children : Treatment by fusion of the distal tibial and fibular metaphyses. J Bone Joint Surg **49-A** : 463-470, 1967.
- 2) 玉井 進, 坂本博志, 福居顕宏ほか : 先天性長管骨偽関節に対する血管柄付腓骨移植術. 整・災外 **26** : 601-612, 1983.
- 3) Boyd HB, Sage FP : Congenital pseudarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg **40-A** : 1245-1270, 1958.
- 4) MacFarland B : Pseudarthrosis of the tibia in childhood. J Bone Joint Surg **33-B** : 36-46, 1951.
- 5) Charnley J : Congenital pseudarthrosis of the tibia treated by the intramedullary nail. J Bone Joint Surg **38-A** : 283-290, 1956.
- 6) McCarthy RE : Amputation for congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin Orthop **166** : 58-61, 1982.
- 7) Grill F, Bollini G, Dungal P et al : Treatment approaches for congenital pseudarthrosis of tibia : Results of the EPOS multicenter study. J Pediatr Orthop **9-B** : 75-89, 2000.
- 8) Chen CW, Yu ZJ, Wang Y : A new method of treatment of congenital tibial pseudarthrosis using free vascularised fibular graft. Ann Acad Med **8** : 465-473, 1979.
- 9) 高橋正憲, 矢部 裕, 吉沢英造ほか : 先天性下腿偽関節症に対する同側腓骨血管柄付遊離骨移植の経験. 整・災外 **22** : 1405-1411, 1979.
- 10) 保田岩夫, 野口和彦, 佐多徹郎 : 力学的化骨と電氣的化骨. 日整会誌 **28** : 267-269, 1954.

Abstract

Congenital Pseudarthrosis of the Tibia and Fibura in Children

Hironobu Yamada, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Saitama Children's Medical Center

We report a retrospective study based on long-term follow-up findings on which treatment should be best recommend for congenital pseudarthrosis of the tibia (CPT) in children, and how complications could be managed. We have reviewed five of our patients each of whom had been treated initially with bracing for preventing congenital anterolateral or medial bowing in the tibia. Such bracing can avoid various complications such as ankle deformity, fracture, and CPT. Four patients later developed CPT which was treated by surgery. After surgery, bone union was achieved in two of the four children who received conventional autogenous bone graft (CBG), and in one of the other two children who had received free vascularized bone graft (FBG). In all three patients in whom bony union had been achieved a refracture later occurred. Therefore, continued total orthotic management is recommended. A protective orthosis with an anterior shell is usually sufficient. FBG and the Ilizarov technique are highly successful at obtaining bony union, but they are not easy to perform in younger children. CBG is not highly successful but easy to perform. It should be one of the best ways in younger children. Any kind of bone stimulation cannot stimulate fusion in CPT.