

大腿骨頭すべり症を合併した片肢性骨端異形成症の1例

鹿児島大学大学院運動機能修復学講座整形外科

有島善也・小宮節郎

要旨 片肢性骨端異形成症は片側骨端の過形成をきたす疾患で、経過により疼痛、可動域制限、下肢アライメント異常をきたす。片肢性骨端異形成症にて経過観察中に同側の大腿骨頭すべりをきたした症例を経験した。症例現在8歳の男児で、1歳時に膝外反が出現し、片肢性骨端異形成症と診断された。徐々に外反膝が進行し、3歳時にはFTA 150°と悪化したため、大腿骨矯正骨切り術を施行し、術後FTA 170°に改善し経過観察していた。膝手術後1年3か月後、同側の股関節痛が出現し、X線像にて大腿骨頭のすべりが確認された。In situ pinningを施行し、骨端閉鎖が得られた。しかし胫骨近位の病巣拡大による外反膝変形が再燃しており、今後追加治療が必要であろうと考えている。本症例は大腿骨頭すべりの患者背景としては、比較的若年者であり肥満や内分泌異常もなく発症原因は不明であった。

はじめに

Dysplasia epiphysealis hemimelica (DEH) は、発育期に骨端の内側または外側の片側性に増殖性骨変化をきたし、関節変形、脚長差、アライメント異常をきたす稀な疾患である。今回我々はDEHによる外反膝に対して3歳時に膝関節形成術を施行し、経過観察中に同側の大腿骨頭すべりをきたした症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症例

現在8歳の男児。生下時に心雑音を指摘され当院小児科を受診した際、左足部の外反を指摘され当科初診となる。1歳時、伝い歩きが可能となったが同時期より左膝の外反が出現した。単純X線像上、大腿骨遠位内側に不規則な骨化中心が出現し経時的に増大し、次第に大腿骨遠位外側、胫骨近

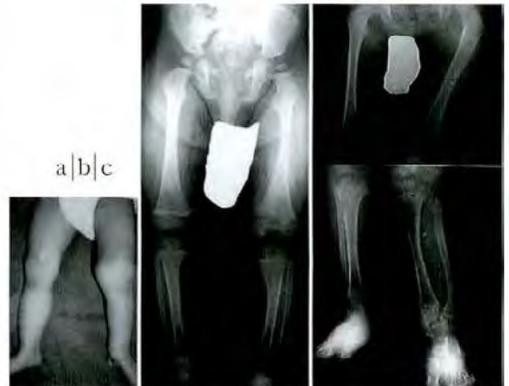


図1 下肢外観と下肢連続単純X線像
a: 2歳時外観, b: 1.5歳時X線像, c: 3.5歳時X線像

1.5歳時のX線像では大腿骨遠位内側に不規則な骨化中心を認め、FTAは160°である(b)。3.5歳時のX線像では大腿骨遠位外側、胫骨近位、股関節臼底部にも同様の異常が認められ、FTAは150°と著明な外反膝を呈している(c)。

Key words: slipped capital femoral epiphysis(大腿骨頭すべり症), dysplasia epiphysealis hemimelica(片肢性骨端異形成症)

連絡先: 〒890-8520 鹿児島市桜ヶ丘8-35-1 鹿児島大学整形外科 有島善也 電話(099)275-5381
受付日: 平成18年3月2日



図 2. 膝関節形成術前後の X 線像の比較
a: 術前, b: 術後(右側は立位下肢連続)
3.5 歳時に大腿骨遠位内側の骨性腫瘍を切除し、内反矯正を行った。FTA は術前 150° から術後 170° に改善した。



図 3. 摘出標本(HE 染色, $\times 100$)
正常に近い軟骨細胞の一部に核に異形性を持つ肥大した軟骨細胞が散在しており、病理学的には骨軟骨腫と類似していた。

位にも同様の骨増殖変化が出現した。また股関節臼底部にも同様の異常が認められた。左下肢は外反膝を呈してきたため 1 歳 6 か月時より装具療法を施行したが、外反は次第に進行した(図 1)。

3 歳 6 か月時に外反の矯正を目的に大腿骨遠位内側の骨性腫瘍を切除し内反矯正を行った。術前膝関節可動域は屈曲 95° 伸展 20° であり、患側 4 cm 長の脚長差を認めた。FTA は 150° であった。病変部を内側楔状切除し direct suture を行い、術後 FTA は 170° に改善した(図 2)。摘出した骨組織の病理標本では、正常に近い軟骨細胞の一部に核に異形性を持つ肥大した軟骨細胞が散在しており、病理学的には骨軟骨腫とほぼ同等な組織であった(図 3)。

術後は長下肢装具を装着し歩行可能であったが、術後 1 年 3 か月時(4 歳 9 か月)に誘因なく左股関節痛が出現した。股関節 X 線像において、大腿骨近位骨端部内反は明らかではないものの、側面像で slipping angle 26° の後方すべりを認めた。Drehmann 兆候は膝、足部変形のため判定困難であったが、Patrick sign 陽性であり臨床所見も合わせて大腿骨頭すべりと診断し、in-situ pinning を施行した。現在膝関節術後 5 年、ピンニング術後 4 年経過し、大腿骨頭すべりの進行は認めない(図 4)。しかし脛骨近位内側部の過形成によると思われる下腿外反を生じており、FTA は 155° の外反膝であり、足部は底屈 10° でほぼ強直位である。現在のところ下肢痛なく歩行可能であるが 6



図 4. 左大腿骨頭すべりに対する in situ pinning

左大腿骨頭すべりに対して in situ pinning を施行した。術後 4 年の現在すべりの再発は認めていない。

- a: 術前単純 X 線前後像(HSA= 145° PTA= 16°)
b: 術前単純 X 線軸位像
c: 術直後単純 X 線像
d: 最終調査時(術後 4 年)

cm の脚長差を生じており、今後脛骨近位での矯正骨切り、右下肢の脚延長を検討中である。

考 察

DEH は 1926 年に Mouchet と Belot⁹⁾が “tarsomegalie” として報告し、1950 年 Trevor¹⁰⁾が “tarsal-epiphyseal aclasis” として報告した後、Trevor 病とも呼ばれている。“Dysplasia epi-

epiphysealis hemimelica”の名称は1956年のFairbank²⁾の報告以降一般的に用いられているとされる。病態は片側骨端(内側または外側)の過形成をきたす疾患²⁾で、経過により疼痛、可動域制限、下肢アライメント異常をきたしやすい疾患である。片肢性と称されるが本症例のように骨端部異常が両側に進展する経過をたどるものも少なくないようである。文献的には約200例の報告があり、頻度は100万人に1人で男児に多いといわれている。膝周辺と足部に好発し、原因は不明である。骨増殖病変は病理学的には骨軟骨腫と区別ができない。Azouz¹⁾は発生箇所により3型に分類し本例はGeneralized typeと考えられた。

治療については、骨増殖病変の悪性化の報告はないことから、機能障害を起こした場合にのみ手術適応とする報告³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾が多いが、関節内に突出した病変に対する手術成績は不良であることから、完全摘出に固執せず関節外での矯正骨切り術により対応することを推奨する報告³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾⁹⁾が多い。MRIにより正常骨端と異常骨化中心との境界が把握しやすく、切除範囲の決定に有用であるとの報告⁵⁾も散見される。また脚長不等が生じた場合は骨延長術⁷⁾などが考慮される。

本症例は骨頭すべり例としては典型的ではなかった。すなわち、低年齢で発症(4歳9か月)し、肥満もなく(BMI=16)、内分泌異常も有していなかった。本症例において骨頭すべりを生じた原因は不明であるが、大腿骨近位骨端部に生じたDEHにより成長軟骨帯そのものに構築学的異常や力学的脆弱性が存在していた可能性や、胫骨近位部病変の増大により外反膝が再発し、これによる下肢アライメント異常が力学的に股関節に影響した可能性があるのではないかと推察している。

まとめ

1) DEHの経過観察中に大腿骨頭すべりをきたした1例を報告した。

2) 大腿骨頭すべりの原因としては、骨端部の構築学的異常、膝関節術後のアライメント変化などが考えられた。

3) 残存する下肢アライメント異常、脚長差に対する追加手術を含めた、長期的な経過観察が必要である。

文献

- 1) Azouz EM, Slomic AM, Marton D et al : The variable manifestations of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol* 15 : 44-49, 1985.
- 2) Fairbank TJ : Dysplasia epiphysialis hemimelica (tarso epiphysialis aclasis). *J Bone Joint Surg* 38 B : 237-257, 1956.
- 3) Keret D, Spatz DK, Caro PA et al : Dysplasia epiphysealis hemimelica : diagnosis and treatment. *J Pediatr Orthop* 12 : 356-372, 1992.
- 4) Kuo RS, Bellemore MC, Mousell FP et al : Dysplasia epiphysealis hemimelica : clinical features and management. *J Pediatr Orthop* 18 : 543-548, 1998.
- 5) Lang IM, Azouz EM : MRI appearances of dysplasia epiphysealis hemimelica of the knee. *Skeletal Radiol* 26 : 226-229, 1997.
- 6) Mouchet A, Belot J : La tarsomegalie. *J Radiol Electrol* 10 : 289-293, 1926.
- 7) Nishiyama M, Nii E, Akeda K et al : Limb lengthening and angular correction for dysplasia epiphysealis hemimelica. *J Orthop Sci* 6 : 358-361.
- 8) Silverman FN : Dysplasia epiphysealis hemimelica. *Semin Roentgenol* 24 : 246-258, 1989.
- 9) Skripitz R, Lussenhop S, Meiss AL : Wedge excision chondroplasty of the knee in dysplasia epiphysealis hemimelica report of 2 cases. *Acta Orthop Scand* 74 : 225-229, 2003.
- 10) Trevor D : Tarso epiphysialis aclasis : a congenital error of epiphysial development. *J Bone Joint Surg* 32 B : 204-213, 1950.

Abstract

A Case Report : Slipped Capital Femoral Epiphysis with Dysplasia Epiphysealis Hemimelica

Yoshiya Arishima, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Kagoshima Graduate School of Medical and Dental Sciences

Dysplasia epiphysealis hemimelica is a developmental disorder, in which there is an osteochondilaginous outgrowth of one or more epiphyses. We have treated an 8 year old boy who was diagnosed with DEH when he was 1 year old. When he was 3 years old, his affected knee showed severe valgus deformity, so we performed corrective varus osteotomy. The femorotibial angle was improved from 150° before surgery to 170° after surgery. At one year and 3 months after surgery, he presented ipsilateral hip pain and an x ray showed slipped capital femoral epiphysis. In situ pinning was performed to achieve epiphysial arrest, but DEH in the proximal tibia progressed and the knee valgus deformity has recurred, so further treatment may be needed in the future. This case was young to suffer slipped capital femoral epiphysis. He showed no obesity and no internal secretion disorders, and the etiology remains unclear.