

## 先天性腓骨列欠損における下肢変形

大阪府立母子保健総合医療センター整形外科

川 端 秀 彦・田 村 大 資・和 田 麻 由 子・高 木 瑠 以 子

**要 旨** 先天性腓骨列欠損では腓骨が欠損するだけでなく、脛骨・大腿骨や足部にも変形が及ぶ。本研究では当センターでイリザロフ創外固定による治療を行った症例の変形の詳細を分析し、それを解決することで可能となる患肢温存治療について考察した。症例は 11 例、手術時年齢は平均 6.5 歳、経過観察期間は平均 7.7 年であった。腓骨低形成が 5 例、腓骨全欠損が 6 例であった。全例で脚長差を認めた。外反変形を大腿骨近位部 2 例・遠位部 4 例、脛骨近位部 5 例・遠位部 5 例、足根骨部 9 例に認めた。脛骨の前方凸変形を 3 例に認めた。尖足変形を足関節で 6 例に、足根骨で 6 例に認めた。距踵骨間の癒合を 9 例に認めた。創外固定器を使用した骨延長・変形矯正を延べ 16 回(大腿骨 2, 脛骨 9, 脛骨+足根骨 5)、軟部組織緩徐矯正を 2 回行った。その際に軟部組織解離術を併用したものが 7 例あった。すべての症例で装具を使用しない独立した歩行が可能となった。

### はじめに

先天性腓骨列欠損(または腓骨列形成不全)は縦列欠損を呈する四肢先天異常の一型である。その重症例では腓骨が欠損し、残存する脛骨の低形成も著しく、さらに変形は大腿骨や足部にも及ぶ。そのため、統合的な治療が困難で早期よりの Syme 切断と義足歩行が一般的な治療法とされている。一方、イリザロフ法を代表とする仮骨延長法は、脚長差の補正や、長幹骨の変形の治療法として知られており、整形外科領域の数多くの先天性疾患の治療にも、画期的な変革をもたらしてくれるものと期待されている。近年になって先天性腓骨列欠損に対しても、患肢の温存と独立した歩行の獲得を目的として、イリザロフ法を応用した治療が行われるようになってきた<sup>3)4)7)11)</sup>。ここでは当センターでイリザロフ創外固定による治療を

行った症例の変形の詳細を分析し、先天性腓骨列欠損に対する患肢温存治療について考察した。

### 対 象

現在までに当センターで経験した先天性腓骨列欠損 31 例中、イリザロフ創外固定による治療を行った 11 例を対象とした。手術時年齢は平均 6.5 歳(1~11 歳)、経過観察期間は平均 7.7 年(1~13 年)で、変形の評価は手術前の単純 X 線写真・CT・MRI を用いて行った。性別は男性 6 例・女性 5 例であった。手術側は右側 5 例・左側 6 例で、1 例は両側例であったが一側のみを治療対象とした。他の 1 例で反対側に皮膚性合趾を認めた。Achterman & Kalamchi の分類<sup>1)</sup>で type I (腓骨の低形成)が 5 例、type II (腓骨の全欠損)が 6 例であった。

**Key words** : fibular ray deficiency (腓骨列形成不全), hemimelia (片肢症), bone lengthening (骨延長), limb saving (患肢温存), Ilizarov method (イリザロフ法)

連絡先 : 〒 594-1101 大阪府和泉市室堂町 840 大阪府立母子保健総合医療センター整形外科 川端秀彦

電話 (0725) 56-1220

受付日 : 平成 18 年 12 月 6 日

表 1. 先天性腓骨列欠損における相対的短縮度(健側との%)

|         | Femur | Tibia | Foot |
|---------|-------|-------|------|
| Type I  | 95.2  | 84.8  | 74.3 |
| Type II | 94.5  | 75.8  | 65.0 |
| Total   | 94.8  | 79.9  | 68.1 |

図 1. ▶

外反変形の発生頻度

外反変形の発生は type II により多くみられ、末梢ほど頻度が高い傾向があった (type I : 腓骨低形成 (n=5), type II : 腓骨完全欠損 (n=6))

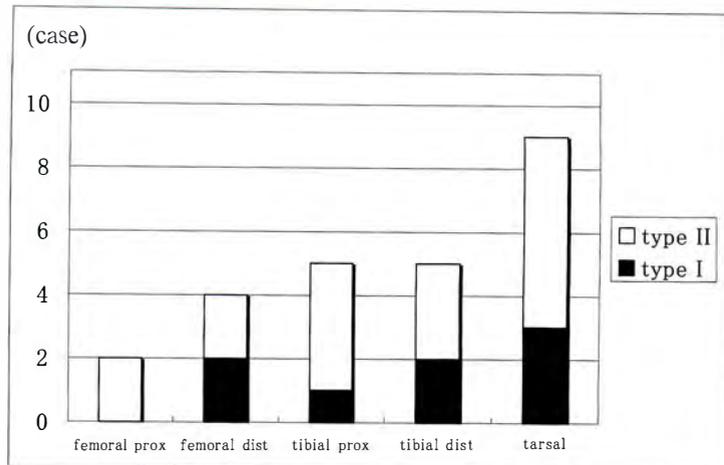
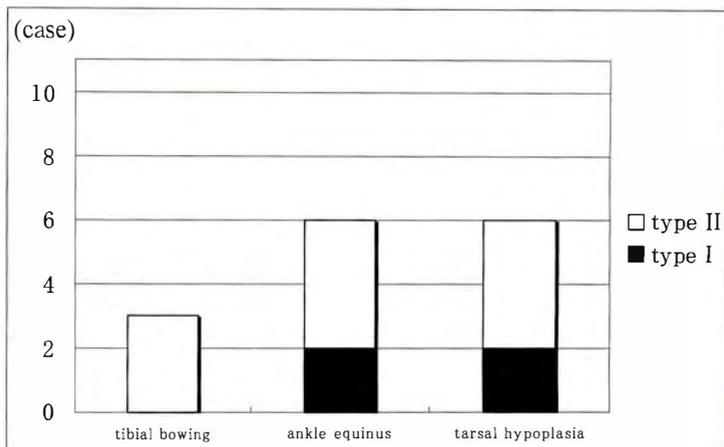


図 2.

尖足変形の発生頻度

尖足変形の発生は type II により多くみられた (type I : 腓骨低形成 (n=5), type II : 腓骨完全欠損 (n=6))



## 結果

### 1. 脚長差

11例全例で脚長差を認めた。健側との骨長比は大腿骨 95%, 脛骨 80%, 足部 68%であった(表 1)。

### 2. 冠状面変形(図 1)

大腿骨近位部の外反変形を 2 例に、遠位部の外反変形を 4 例に認めた。脛骨近位部の外反変形を 5 例に、遠位部の外反変形を 5 例に認めた。足根骨部での外反変形を 9 例に認めた。

### 3. 矢状面変形(図 2)

大腿骨では矢状面での変形を認めなかった。脛骨の前方向凸変形を 3 例に、足関節での尖足変形を 6 例に、足根骨での尖足変形を 6 例に認めた。

### 4. 足部異常

距踵骨間の癒合を 9 例に認めた。これらは全例位置異常を伴っていた。足部は全例で足長・足幅とも小さく、1 例を除き 1~4 足趾列の欠損を認めた。

## 5. 手術

創外固定器を使用した治療では、骨延長・変形矯正を延べ 16 回(大腿骨 2, 脛骨 9, 脛骨+足根骨 5), 軟部組織緩徐矯正を 2 回行った。その際に軟部組織解離術を併用したものが 7 例で足関節解離, アキレス腱延長, 腓骨遺残物の切除を症例に応じて施行した。手術合併症は長管骨においては創外固定器抜去後の骨折 3 例, 変形再発または矯正の不足 3 例, 足根骨延長においては早期骨癒合 2 例, 仮骨形成不良 1 例を認めた。手術 1 回あたりの創外固定器装着期間は平均 180 日であった。すべての症例で装具を使用することなく独立した歩行が可能となった。最終経過観察時点でも装具を使用しない歩行は全例で可能であったが、歩容改善のために補高が必要となっている症例が 3 例あり、今後経過観察が長くなるにつれ症例数が増加するものと思われた。変形を残した 3 例においてはいずれ補正手術を行うつもりだが、変形のため

に歩行時装具が必要となったものはなく、経過観察中である。

## 考 察

患肢温存のためには機能的な関節と正しいアライメントを持った脚長差のない下肢の再建が必要である。したがって、適切な手術を行うためにはこれらの変形の要素を評価し、下肢のどの部位でどのような変形が生じているかをとらえておく必要がある。

縦列欠損における相対的な短縮度は成長とともに変化しないと考えられている<sup>9)</sup>。成人の大腿骨長を45.5 cm、脛骨長を37 cm、足部高を9 cmと仮定すると<sup>2)</sup>、今回の結果から先天性腓骨列欠損における予想される最終脚長差は、type Iで10 cm、type IIで15 cmと大きな値になる。また、表1にあるように、短縮度は末梢に行くほど強く、足部の高さの差も無視できないことがわかった。大腿骨の短縮度についてはtypeによる差は認められなかった。

外反変形は末梢ほど発生頻度が高く(図1)、この疾患においては足部の治療が重要であると思われる。一方で膝周辺に外反の要素を伴う症例も約半数あり、全体のアライメントを整えるためには膝の変形矯正も必要である。股関節を含めて下肢全体に変形が及びうることが、この疾患の特徴であり、Stevensらの提唱するpost axial hypoplasiaの概念<sup>10)</sup>が的を射たものであるといえる。

脛骨の前方凸変形の頻度は高くはなかったが、術後の変形再発3例のうちの2例はこの変形であり、治療に際しては注意を要する。尖足変形は足関節後外側要素の低形成と配列異常を伴う足根骨癒合に起因する変形の2種類が混在していた。治療においてもそれぞれに応じた治療を行う必要がある。

足根骨癒合の頻度はおおむね40~50%とされている<sup>9)</sup>が、今回は11例中9例82%に認めた。今回の高い数値は、CTまたはMRIを用いて評価したことが、評価時年齢が若いと癒合を単純X線写真でとらえられないという従来の報告の欠点を補った結果であり、足根骨癒合症は先天性腓骨列欠損

においては高頻度に存在するものと思われた。足部が小さいことは、将来に温存した患肢に痛みをもたらすかもしれないが、現時点では足部の大きさ・足趾の数の減少についての訴えはなかった。

変形の治療にあたっては変形がどこで生じているかを正確に評価することが大切である。下腿の変形に対しては脛骨の変形矯正、足関節での変形に対しては軟部組織解離、足根骨の変形に対しては距踵骨の変形矯正が適応となる。今回の分析からは外反変形に対しても尖足変形に対しても足根骨の関与が大きいことが示唆された。したがって、変形を治療するにあたっては、これまでの報告で触れられていない足根骨のアライメントの問題を正しておくことが重要であろう。外反と尖足の両方の要素を矯正するためにはより複雑なリング構成が必要となり、幼少期の小さな足部に対しては無理があると判断したため、今回はより変形が強いほうの要素に主眼を置いた矯正を行った。幸い今回の症例においては足根骨で外反と尖足の両方が重度の症例はなかったが、矯正を行わなかったほうの要素に対しては必要であれば将来に治療を行いたい。

先天性腓骨列欠損に対する患肢温存療法については賛否両論がある<sup>7)11)</sup>。患肢温存の問題点として、脚長差の再発が必発であることが挙げられ、その原因として元来成長能力が低いことはもちろんであるが、延長自体が成長を障害するとの報告もある<sup>9)</sup>。また、これと関連するが、重症例では低年齢から治療を開始せざるを得ず、治療が複数回かつ長期に及ぶことも問題点の1つである。切断・義足という従来の治療法には、治療が単純で、脚長差の補正が容易であるという利点があり、これは正に患肢温存治療の欠点に通じるものである。確かに、多くの症例で成長終了までに少なくとも2回は創外固定を用いた治療が必要となる。それぞれが180日要すると仮定すると、合わせて1年間は創外固定器とともに過ごさねばならない。また、すべて解決したとはいえないものの、合併症の数も決して少なくはなく、我々も11例中9例と高率に経験した。しかし、自分自身の足で完全に自由に歩き回れる自由を手に入れる代償として受け入れられないほど重篤なものではなく、先天性

腓骨列欠損におけるイリザロフ法を応用した患肢温存治療は優れた治療法であると結論づけたい。

## 結 語

先天性腓骨列欠損 11 例に対してイリザロフ創外固定による治療を行い、すべての症例で装具を使用しない独立した歩行が可能となった。イリザロフ法を用いた患肢温存治療は先天性腓骨列欠損における下肢変形に対する有用な治療法である。

## 文 献

- 1) Achterman C, Kalamchi A : Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg* **61-B** : 133-137, 1979.
- 2) Anderson M, Green WT, Messner MB : Growth and predictions of growth in the lower extremities. *J Bone Joint Surg* **45-A** : 1-14, 1963.
- 3) Catagni MA, Bolano L, Cattaneo R : Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method. *Orthop Clin North Am* **22** : 715-722, 1991.
- 4) Choi IH, Kumar SJ, Bowen JR : Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* **72-A** : 1391-1399, 1990.
- 5) Gibbons PJ, Bradish CF : Fibular hemimelia : A preliminary report on management of the severe abnormality. *J Pediatr Orthop* **5-B** : 20-26, 1996.
- 6) Hootnick D, Boyd N, Fixsen J et al : The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula. *J Bone Joint Surg* **59-B** : 267-271, 1977.
- 7) McCarthy JJ, Glancy GL, Chang FM et al : Fibular Hemimelia : Comparison of Outcome Measurements After Amputation and Lengthening. *J Bone Joint Surg* **82-A** : 1732-1735, 2000.
- 8) Naudie D, Hamdy RC, Fassier F et al : Management of fibular hemimelia. *J Bone Joint Surg* **79-B** : 58-65, 1997.
- 9) Sharma M, Mackenzie W, Bowen JR : Severe Tibial Growth Retardation in Total Fibular Hemimelia After Limb Lengthening. *J Pediatr Orthop* **16-A** : 438-444, 1996.
- 10) Stevens PM, Arms D : Postaxial Hypoplasia of the Lower Extremity. *J Pediatr Orthop* **20-A** : 166-172, 2000.
- 11) Zarzycki D, Jasiewicz B, Kacki W et al : Limb lengthening in fibular hemimelia type II : can it be an alternative to amputation ? *J Pediatr Orthop* **15-B** : 147-153, 2006.

## Abstract

### Lower Extremity Deformities in Congenital Fibular Defect

Hidehiko Kawabata, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery Osaka Medical Center and  
Research Institute for Maternal and Child Health

Fibular hemimelia involves various kinds of congenital abnormality in the fibula, acetabulum, femur, tibia, and foot. The standard treatment for severe congenital fibular hemimelia is Syme amputation followed by prosthesis. Recently the Ilizarov method has been applied in case with fibular hemimelia in order to avoid amputation. We have experienced 11 cases with fibular hemimelia treated with an Ilizarov external fixator. In this study, we have analysed the deformities and discuss the surgical results, focusing on the limb saving effect in this rare condition. The Ilizarov operation was performed 16 times overall cases with an average age of 6.5 years. The follow-up period was 7.7 years on average. Limb length discrepancy was present in all cases. Valgus deformity was seen in the proximal femur in 2, the distal femur in 4, the proximal tibia in 5, the distal tibia in 5, and the tarsal bone in 9. Equinus deformity was seen in the ankle in 6 and in the tarsal bone in 6. Tarsal coalition was seen in 9 cases. The final results were satisfactory, although there were 9 cases of major complication. All the patients could walk independently at the most recent follow-up without using any brace.