

## 思春期以降まで経過を観察し得た 骨形成不全症の下肢アライメント

宮城県拓桃医療療育センター整形外科

落合 達宏・諸根 彬・佐藤 一 望  
高橋 祐子・須田 英明

**要 旨** 骨形成不全症(OI)で思春期以降まで経過を観察し得たものの下肢アライメントを計測した。9(男性2, 女性7)例 18肢, 平均年齢は17(10~26)歳。病型分類(Sillence)はI, III, IV型がそれぞれ2, 3, 4例。移動能力(Hoffer)はCA, HA, NFA, NAが5, 2, 1, 1例。髓内釘はなし, 片側大腿骨, 両側大腿骨, 両側大腿骨下腿骨が2, 2, 2, 3例。偽関節はなかった。LLD; 平均 25.9 mm, MAD; 18.0 mm, LPFA; 96.9°, LDFA; 97.6°, MPTA; 89.9°, LDTA; 87.2°, JLCA; 3.1°。大腿近位内反; 11肢 61%, 大腿遠位内反; 11肢 61%, 下腿近位外反; 10肢 56%, 下腿遠位WNL; 12肢 67%。下肢全体の内反; 11肢 61%, 膝内外反はWNL; 15肢 83%。大腿骨は近位および遠位で内反変形を, 下腿は近位のみ外反変形を示したものが多かった。下肢全体のアライメントは多くで内反を呈したが, 荷重軸の偏位量は許容できる範囲であった。

### 目 的

骨形成不全症(osteogenesis imperfecta; OI)で思春期以降まで経過を観察し得たものの下肢アライメントを計測した。骨形成不全症の下肢は, 多発性の骨折, 頻回な骨折, 骨癒合の遷延などによって変形する。小児期の適切な治療介入は骨変形を予防するが, 思春期以後の下肢アライメントを計測し, その効果について検討した。

### 対 象

対象は当センターで小児期に治療を受け, 思春期に達したOIのうち, 両下肢全長立位正面X線像を有するものとした。このような症例は9例(男性2例, 女性7例)18肢あり, 平均年齢は17歳(10~26歳)であった。病型分類(Sillence)はI

表 1. 病型と移動能力の関連

病型(Sillence分類)と移動能力(Hoffer分類)の関連はSillenceのI型, IV型, III型の順に, 歩行能力が高い傾向があった。

	Hoffer			
	CA	HA	NFA	NA
Sillence	I	2		
	IV	3	1	
	III		1	1

N=9(例)

型が2例, III型が3例, IV型が4例であった。移動能力(Hoffer)はcommunity ambulator(CA)が5例, household ambulator(HA)が2例, non-functional ambulator(NFA)が1例, non-ambulator(NA)が1例であった。SillenceとHofferの関連はSillenceのI型, IV型, III型の順に, 歩行能力が高い傾向があった(表1)。手術は髓内釘な

**Key words** : osteogenesis imperfecta(骨形成不全症), alignment of the lower limb(下肢アライメント), femoral varus deformity(大腿骨内反), tibial valgus deformity(脛骨外反)

**連絡先** : 〒 982-0241 宮城県仙台市太白区秋保町湯元字鹿乙 20 宮城県拓桃医療療育センター整形外科 落合達宏  
電話(022)398-2221

**受付日** : 平成 19 年 2 月 19 日

表 2. 計測値からの変形評価

各計測値より変形を評価し、該当する肢数をカウントした。大腿骨では近位および遠位で内反変形を多く認め、下腿では近位のみ外反変形が多かったが、遠位では正常範囲が多かった。下肢全体のアライメントは多くが内反を呈したが、荷重軸の偏位は平均 18 mm と許容できる範囲であった。

部位	変形	肢数
下肢全体	内反(MAD 10 mm 以上)	11 肢(61%)
大腿近位	内反(LPFA 95° 以上)	11 肢(61%)
大腿遠位	内反(LDFA 90° 以上)	11 肢(61%)
下腿近位	外反(MPTA 90° 以上)	10 肢(56%)
下腿遠位	外反(LDTA 85° 以下)	1 肢(6%)
	正常(LDTA 85~95°)	12 肢(67%)
膝	外反(JLCA -5° 以下)	1 肢(6%)
	正常(JLCA -5~5°)	15 肢(83%)

N=18(肢)



図 2.  
症例 2 : 23 歳, 女性. Sillence IV 型, Hoffer CA  
髓内釘は両大腿骨および両脛骨に上腕骨用髓内釘(ACE 社製)が使用された. LLD ; 24 mm, (以下, 左/右) MAD ; -9/12 mm, LPFA ; 115/106°, LDFA ; 86/89°, MPTA ; 89/89°, LDTA ; 77/71°, JLCA ; -8/4° で, 左下肢全体の内反, 両大腿近位内反, 両下腿遠位外反を呈した。

しが 2 例, 片側大腿骨のみが 2 例, 両側大腿骨が 2 例 4 肢, 両側大腿骨および両側脛骨が 3 例 12 肢の, のべ 18 肢に髓内釘が使用された。髓内釘は Telescopic rod が 10 本, Kirschner 鋼線が 3 本, ACE 社製上腕骨用髓内釘が 5 本であった。

## 方 法

両下肢全長 X 線像より, 以下の項目を計測した。1) 脚長差 (leg length discrepancy ; LLD), 2) 荷重軸の偏位量 (mechanical axis deviation ; MAD), 3) 大腿骨近位外側角 (lateral proximal femoral angle ; LPFA), 4) 大腿骨遠位外側角 (lateral distal femoral angle ; LDFA), 5) 脛骨



図 1.  
症例 1 : 18 歳, 女性. Sillence III 型, Hoffer NFA  
髓内釘は両大腿骨および左脛骨に Telescopic rod, 右脛骨に K-wire が使用された. LLD ; 35 mm, (以下, 左/右) MAD ; 28/21 mm, LPFA ; 100/97°, LDFA ; 116/103°, MPTA ; 92/90°, LDTA ; 94/93°, JLCA ; 0/0° で, 両下肢全体の内反, 両大腿近位内反, 両大腿遠位内反, 右下腿近位外反を呈した。

近位内側角 (medial proximal tibial angle ; MPTA), 6) 脛骨遠位外側角 (lateral distal tibial angle ; LDTA), 7) 関節線収束角 (joint line convergence angle ; JLCA)。次に, 計測値より変形を評価し, 該当する肢数をカウントした。評価の定義は, 以下のとおりで, 下肢全体の内反を MAD ; 10 mm 以上, 大腿近位内反を LPFA ; 95° 以上, 大腿遠位内反を LDFA ; 90° 以上, 下腿近位外反を MPTA ; 90° 以上, 下腿遠位外反を LDTA ; 85° 以下, 膝の外反を JLCA ; -5° 以下とした。

## 結 果

計測値の平均は LLD ; 25.9 (5~86) mm, MAD ; 18.0 (1~44) mm, LPFA ; 96.9 (65~130)°, LDFA ; 97.6 (65~148)°, MPTA ; 89.9 (76~107)°, LDTA ; 87.2 (71~99)°, JLCA ; 3.1 (0~8)°。内外反の変形した肢数は, 大腿近位では内反が 11 肢 61%, 大腿遠位では内反が 11 肢 61%, 下腿近位では外反が 10 肢 56%, 下腿遠位では外反が 1 肢, 正常範囲内が 12 肢 67% であった。下肢全体のアライメントでは内反が 11 肢 61%, 膝では外反が 1 肢, 正常範囲内が 15 肢 83% と多かった。上記をまとめると, 大腿骨では近位および遠位で内反変形を多く認め, 下腿では近位のみ外反変形が多かったが, 遠位では正常範囲が多かった。下肢全体のアライメントは多くが内反を呈したが, 荷重軸の偏位は平均 18 mm と許容で

きる範囲であった(表2, 図1, 2).

## 考 察

OIでは骨折が遷延することが多いため, 変形治癒をきたし易い. 変形の典型像は, 大腿骨の外方への弯曲, サーベル状の下腿, 外反膝, 内反股が知られ<sup>1)2)</sup>, われわれの調査でも, 長管骨それぞれの変形は同様であった. しかし, 形態的な表現のみでは定性的な検討が困難であることから, 今回, 定量的な変形評価<sup>3)</sup>を試みた. 一定量以上の大腿骨内反, 下腿骨外反さらに下肢全体の内反は約6割の下肢で認められたが, 絶対値としては許容できるものであった. 骨折頻度が低下するとされる思春期以後の下肢アライメントは小児期の治療結果と考えられるが, 多くで整形外科的な治療介入が行われ, その効果として立位を困難とするような著しい変形を予防できたものといえる.

OIの長管骨変形に対する髓内釘にはさまざまな取り組みが行われている. 近年では Telescopic rod の不具合も報告されている<sup>4)</sup>が, 自験例では特段の問題は認められなかった. 髓内釘で問題となるのは, Sillence I型やIV型ではなく, III型である. III型では, 細くテーパリングした骨幹部と狭小な髓腔<sup>4)</sup>を示し, 刺入可能なロッド径が3mm以下になることもある. また, 骨の易損性も著しい<sup>5)</sup>ため, ロッドが髓腔へ過剰に密着したり, 頑強すぎると, ストレスシールドディングによって骨吸収が生じることも問題となる. したがって, 現実には Telescopic rod 以外に選択肢がないこと

も多いが, 立位に最低限必要なアライメントを維持する目的からは比較的満足のいく髓内釘であると評価できる.

## 結 論

小児期の治療結果ともいえる思春期以降まで経過を観察し得たOIの下肢アライメントは, 大腿内反と下腿外反さらに下肢全体の内反が半数以上に認められたものの, 荷重軸の偏位の絶対値は許容できる範囲であった.

## 文 献

- 1) Aarabi M, Rauch F, Hamdy RC et al : High prevalence of coxa vara in patients with severe osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop* 26 : 24-28, 2006.
- 2) King JD, Bobeckho WP : Osteogenesis imperfecta. An orthopaedic description and surgical review. *J Bone Joint Surg* 53-B : 72-89, 1971.
- 3) Luhmann SJ, Sheridan JJ, Capelli AM et al : Management of lower-extremities in osteogenesis imperfecta with extensible intramedullary rod technique. A 20-year experience. *J Pediatr Orthop* 18 : 88-94, 1998.
- 4) Moorefield WG, Miller GR : Aftermath of osteogenesis imperfecta. The disease in adulthood. *J Bone Joint Surg* 62-A : 113-119, 1980.
- 5) Paley D : Principles of deformity correction. Springer, Berlin, 1-30, 2002.
- 6) Shapiro F : Pediatric orthopedic deformities basic science, diagnosis, and treatment. Academic press, San diego, 847-860, 2001.

## **Abstract**

### Lower-Limb Alignment in Mature Osteogenesis Imperfecta

Tatsuhiro Ochiai, M. D., et al.

Department of Orthopedic Surgery, Takuto Rehabilitation Center for Children

We report measurements of the lower limb alignment in mature osteogenesis imperfecta (OI). We examined all 18 limbs of the 9 patients (2 male and 7 female) treated at our institute. The mean age was 17 years (with a range from 10 to 26 years). The limb was classified according to Silience as type I in 2 patients, type III in 3, and as type IV in the other 4 patients. The walking ability was classified according to Hoffer as type CA in 5 patients, type HA in 2, type NFA in 1, and as type NA in the other one patient. Intramedullary nails were used in two patients of unilaterally in the femur, in another 2 patients bilaterally in the femur, and in a further 3 patients bilaterally in the femur and bilaterally in the tibia. The mean LLD was 25.9 mm, the mean MAD 18.0 mm, the mean LPFA 96.9°, the mean LDFA 97.6°, the mean MPTA 89.9°, the mean LDTA 87.2°, and the mean JLCA was 3.1°. Eleven (61%) limb deformities were proximal femoral varus, 11 (61%) distal femoral varus, and 10 (56%) were proximal tibial valgus. The mechanical axis of the lower limb was varus, however, the mean MAD was within a permissible range.