

# 遺伝性運動感覚性ニューロパチーの足部変形に対する手術経験

北九州市立総合療育センター整形外科

松尾 篤・河野 洋一・松尾 圭介・佐伯 満

**要旨** 当院における遺伝性運動感覚性ニューロパチーの足部変形に対する手術成績を検討する目的で、1984～2006年までに観血的治療を行った6例10足(男性6足、女性4足)を調査した。手術時平均年齢は10.8歳(5～15歳)、術後平均観察期間は9.8年(10か月～21年3か月)である。術式は、軟部組織解離術を組み合わせたもの4例7足(手術時平均9歳9か月)、軟部組織解離術に三関節固定を追加したもの2例3足(手術時平均15歳6か月)であった。筋力低下により歩行困難をきたした1例を除き、臨床成績は良好であり、Levitt機能評価ではexcellent3例、good3例であった。初回手術時に軟部組織解離術を中心に行った7足中1足に再発を認めるものの、再発変形に伴う歩容不安定、歩行困難、足部痛はなく経過している。早期の変形矯正により骨性手術への移行の時期を遅らせることができる可能性が示唆された。

## 序 文

遺伝性運動感覚性ニューロパチー (hereditary motor and sensory neuropathy ; HMSN) は左右対称性に下肢遠位筋の萎縮、筋力低下が起り、緩徐に進行する遺伝性の末梢神経変性疾患である。Charcot-Marie-Tooth Disease (CMT)、腓骨筋萎縮症などと呼ばれていたこれらの疾患も HMSN の範疇に含まれる。これらの足部変形は進行性であり装具等での長期にわたる矯正位の維持は困難であり、また軟部組織を中心とした手術的治療を行っても、変形は再発し、最終的には骨性手術に至ることがほとんどと考えられる。しかしながら、年少児の比較的柔軟な足部をもつ子供に対しては足底解離、腓移行術などの軟部組織解離術に良好な反応を示すともいわれており、手術時年齢、手術方法などが問題となる。今回当院において観血的治療を行った HMSN の足部変形に対する手

術成績を検討したので報告する。

## 対 象

1984～2006年の間に観血的治療を行った HMSN 患者6例10足を対象とした。男性3例6足、女性3例4足、手術時年齢は平均10.8歳(5～15歳)、経過観察期間は平均9.8年(10か月～21年3か月)である。症状出現時平均年齢は4歳8か月(6か月～7歳)、罹患側は両側4例、右側0例、左側2例、HMSNの亜型はtype I型4例、type II型2例であった。家族内発生は6例中1例であり、姉妹の1組であった。残りの5例には明らかな家族内発生は認めず、散発例と考えられた。

## 方 法

① 術前後の足部変形、再発、② 再手術の有無、③ 足部の腓胝、褥創、疼痛の有無、④ 足関節可動域、⑤ 合併変形、⑥ 歩行能力、⑦ Levitt 機能評価

**Key words** : hereditary motor and sensory neuropathy (遺伝性運動感覚性ニューロパチー), foot deformity (足部変形), surgical management (手術経験)

連絡先 : 〒 802-0803 福岡県北九州市小倉南区春ヶ丘 10-2 北九州市立総合療育センター整形外科 松尾 篤  
電話 (093) 922-5596

受付日 : 平成 19 年 3 月 27 日

性別	罹患側	手術時年齢	手術内容	Levitt 機能評価
1. 男児	両	12 歳 1 か月	両；内側解離術, Vulpius 法, TP 前方移行術	good
2. 女児	左	11 歳	左；足底解離術, 内側解離術, アキレス腱延長, TP 前方移行術, 第一中足骨骨切り術, 伏在神経断端神経腫切除, 長母趾屈筋筋内切腱	good
3. 男児	両	15 歳 4 か月	両；三関節固定術, 第一中足骨骨切り術, アキレス腱延長, 長母趾屈筋, 長趾屈筋, TP 延長術	excellent
	両	17 歳 8 か月	右；母趾内転筋筋内切腱, 長母趾屈筋延長術, MP 関節背側関節包, 内側側副靭帯解離 左；母趾内転筋筋内切腱, II-V 短趾屈筋腱切離, 長母趾伸筋, 長趾伸筋延長術, II-IV 短趾伸筋延長術	
4. 男児	両	11 歳 9 か月	両；Vulpius 法, アキレス腱延長, 足底解離術, 第一中足骨骨切り術, TP 筋内切腱	excellent
5. 女児	左	15 歳 8 か月	左；TP 前方移行術, 三関節固定術	good
6. 女児	両	5 歳 2 か月	右；足底解離術, 内側解離術, Vulpius 法 + Strayer 法, TP 分割移行術, 第一中足骨骨切り術, 長母趾屈筋筋内切腱 左；足底解離術, Strayer 法, TP 分割移行術, 第一中足骨骨切り術, 長母趾屈筋筋内切腱	excellent

表 1.  
術式

に基づいた臨床成績について検討を行った。

## 術式

種々の軟部組織解離術を併用したものの 4 例 7 足 (手術時平均 9 歳 9 か月), 軟部組織解離術に三関節固定を追加したものの 2 例 3 足 (手術時平均 15 歳 6 か月) であり, 内訳は後脛骨筋腱 (tibialis posterior; TP) 前方移行術 4 足, TP 腱分割移行術 2 足, TP 腱延長術 (筋内切腱を含む) 4 足, 内側解離術 4 足, 第一中足骨骨切り術 7 足, 足底解離術 5 足, アキレス腱延長, Strayer 法, Vulpius 法 9 足, 長母趾屈筋, 長趾屈筋腱延長 (筋内切腱を含む) 6 足, 長母趾伸筋, 長趾伸筋腱延長 1 足, 短趾屈伸筋腱延長 1 足, 母趾内転筋筋内切腱 2 足, 三関節固定術 (Lambrinudi) 3 足である (表 1)。

## 結果

術前後の足部変形については, 術前に内反凹尖足変形 10 足, 鉤爪趾 4 足を認めたのに対し, 術後の後足部内反遺残が 3 足, 凹足遺残が 4 足, 鉤爪趾遺残 3 足であり, 過矯正による後足部外反を 1 足, 後足部内反変形の再発を 1 足に認めた。内反変形再発に対する再手術は認めない。術後の足部胼胝, 褥創形成については, 足趾部 4 か所にベンチ形成を認めるも疼痛の訴えなく, 褥創の形成を

認めなかった。足関節可動域では術前背屈  $-24^{\circ}$  であったものが術後  $4^{\circ}$  へと改善していた。合併変形については脊椎側弯症, 白蓋形成不全は認めない。歩行能力は筋力低下により歩行困難をきたした 1 例を除き良好に保たれており, 1 例が短下肢装具なしでの歩行可能, 4 例が短下肢装具装着で歩行可能であった。Levitt 機能評価では excellent 3 例, good 3 例であった。

## 症例提示

**症例 1:** 12 歳, 男児, type I. 11 歳時より歩容異常, 足部外側の胼胝, 疼痛を訴え当院受診。来院時 steppage gait, 両下腿の萎縮, 末梢神経伝導速度 (MCV) の低下認め, HMSN の診断となる。精神発達遅滞あり。家族歴に特記事項なし。MCV; Tibial N (R) 58.5 (L) 42.6 (m/s) (正常域  $47.2 \pm 3.6$  m/s), Peroneal N (R) 30.4 (L) 39.2 (m/s) (正常域  $57.6 \pm 7.3$  m/s)。12 歳時, 両内側解離術, 両 Vulpius 法, 両 TP 前方移行術を行った (図 1)。術後 9 年 8 か月。両下腿は特徴的な逆シャンペンボトル型を呈しており, 左後足部には軽度の内反が再発している。両足趾には胼胝形成を認めるが, 疼痛の訴えなく補装具を使用せずに歩行可能である。臨床成績評価は good である (図 2)。

**症例 2:** 15 歳, 男性, type II. 9 歳時より徐々



図 1.  
術前



図 2. 術後9年8か月  
両下腿は特徴的な逆シャンペン  
ボトル型を呈しており、左後足  
部に軽度の内反が再発している。



図 3. 術前  
徐々に進行する両内反尖凹足の出  
現。歩行困難、足部外側の胼胝、  
疼痛あり

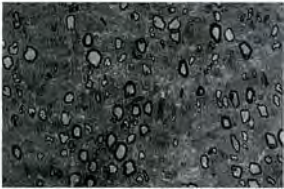


図 4. 17 歳時、腓腹神  
経生検  
中等度の有髄線維密度  
の減少、大径有髄線維  
の減少、onion-bulb 形  
成なし、type II に特  
徴的な所見を呈している。



図 5. 術後10年4か月  
距腿関節に軽度の関節症性変化  
が出現するも症状はない。



図 6. 術前  
足部変形のため、歩行時の易転  
倒性あり

に進行する両内反尖凹足の出現。歩行困難、足部外側の胼胝、疼痛を訴え当院受診。両下腿遠位部の筋萎縮、上肢遠位部の筋萎縮、MCV の低下も認め、HMSN の診断となる。既往歴に特記事項なし。家族歴に特記事項なし。MCV ; Ulnar N (R)33.1(L)33.6(m/s) (正常域  $60.5 \pm 4.0$  m/s), Tibial N (R)23.5(L)25.0(m/s) (正常域  $49.1 \pm 5.3$  m/s)。15 歳時、両三関節固定術 (Lambrinudi)、両第一中足骨骨切り術、両アキレス腱延長、両長母趾屈筋、長趾屈筋腱延長、両 TP 筋腱延長を行った (図 3)。17 歳 3 か月時に確定診断目的に腓腹神経生検を行う。中等度の有髄線維密度の減少、大径有髄線維の減少、onion-bulb 形成はなく type II に特徴的な所見を呈していた (図 4)。術後 10 年 4 か月。最終経過観察時 X 線において、距腿関節に軽度の関節症性変化が出現しているが症状はない。右母趾 IP 関節の内側部に胼胝形成、鉤爪趾は残存しているが、後足部の変形はなく短下



図 7.  
術後7か月  
補装具なしでの安定し  
た歩行が可能となる。

肢装具使用にて歩行可能である。臨床成績評価は good である (図 5)。

症例 3 : 5 歳、女兒、type I。3 歳時より徐々に進行する内反凹尖足が出現。近医受診し遺伝子検査にて myelin protein zero 遺伝子欠損を同定、HMSN の診断となる。既往歴 ; 特記事項なし。家族歴 ; 特記事項なし。MCV ; Ulnar N (R)32.6 (L)26.7(m/s) (正常域  $58.0 \pm 6.6$  m/s), Tibial N (R)24.9(L)26.0(m/s) (正常域  $48.0 \pm 6.6$  m/s), Peroneal N (R)21.6(L)19.6(m/s) (正常域  $57.5 \pm 6.9$  m/s)。5 歳時、両足底解離、右内側解離術、

右 Vulpius 法+Strayer 法, 左 Strayer 法, 両 TP 分割移行術, 両第一中足骨骨切り術, 両長母趾屈筋筋内切腱を行った(図 6). 術後 7 か月, 変形は改善し, 普通靴にて屋外歩行可能である. 臨床成績評価は excellent である(図 7).

## 考 察

HMSN に伴う足部変形に対して, 軟部組織解離術, 骨性手術を併用して変形矯正を行った 6 例 10 足を検討した. 平均 10 年の経過観察で, 軟部組織解離術を中心に手術を行った 7 足中 1 足に再発を認めた. 臨床成績は比較的良好であり, 現在のところ足部の愁訴はなく経過している.

HMSN に関連する過去の報告を見ると, 1855 年の Virchow に始まり, 1986 年に Charcot, Marie が, また同年に Tooth がそれぞれこの疾患を報告している. 疾患概念として提唱されたのは Dyck<sup>1)</sup>, Lambert による 1968 年のことで, 遺伝, 経過, 神経症状, CSF protein, EMG, 筋組織所見をもとにこれらを分類し, さらに 1975 年には Dyck らにより HMSN と呼称されるようになった. 病因としては 17 番染色体上に存在する peripheral myelin protein 22 遺伝子の重複もしくは欠損<sup>5)</sup>, 1 番染色体上に存在する myelin protein zero 遺伝子の欠損などの報告がある. 病態としては, 左右対称性の腓骨神経支配領域の麻痺で始まり, 下垂足, 腓骨筋および内筋の萎縮, 変形拘縮による内反尖凹足, 鉤爪趾などの症状を呈する. 徐々に進行する足部変形, 下肢筋力低下, 不安定歩行, 歩行困難, 靴を履くことの困難さ, 第 5 中足骨部痛などを主訴に整形外科を受診することが多く, 装具, 観血的治療を含め整形外科医がかかわる機会は比較的多い. 不安定性歩行, 疼痛を呈する主な要因として内反変形があり, この変形が多く出現する subtype は type I, III, IV, V, X-linked type とされ, type II においてはその 55% が planovalgus, 36% が cavovarus, 9% には変形はないと報告されている<sup>7)</sup>. 足部変形は内反, 尖足, 凹足が組み合わさった複合変形であり,

個々の年齢, その程度が異なるため, それぞれを個別に分けて議論することは難しく, 治療法は症例ごとに詳細に検討されるべきである.

治療の最終目標としては足部の変形矯正, 支持性の獲得維持, 疼痛の除去, 再発の予防である. 足部変形に対する保存的治療として補装具が使用されるが, 一般に変形を矯正保持, 進行を抑制することはできないと考えられている. しかしながら, 変形に伴う不安定歩行を改善するという点からみると有用な方法であると思われる. 一方, 変形により歩行不安定性があるもの, あるいは靴, 補装具の装着が難しく, 疼痛を伴うような場合には, 観血的治療の適応と考えられ, 軟部組織解離術(足底筋膜解離術, 腱解離術, 腱移行術), 骨切り術(中足骨, 中足部, 踵骨), 関節固定術(三関節固定術, 全関節固定術), talectomy などの種々の方法が報告されている.

軟部組織解離術のみの成績を検討すると, 疾患自体が進行性であるため, 変形再発を起し, 最終的には関節固定術へ移行してしまう例が多数をしめる<sup>3)4)</sup>. しかしながら, 後足部に柔軟性を有する早期に軟部組織解離術を行えば変形の再発や二次変形に対するより侵襲性の高い再建術(骨性手術)の時期を遅らせることができるともいわれている<sup>4)</sup>. また Roper<sup>6)</sup>らは CMT 病 10 例 18 足の平均 14 年の術後成績について検討し, すべて軟部組織解離術のみで三関節固定術は必要とせず, 軟部組織解離術は三関節固定術を延期させ, 場合によっては不要とする考えを示した. 我々の平均 10 年の経過観察の中でも, 軟部組織解離術を中心に手術を行った 7 足中 1 足に再発を認めたのみであり, 早期に変形矯正を試みることで骨性手術への移行の時期を遅らせることができる可能性が示唆される. しかしながら, 長期の経過観察で再発が出現し, 骨性手術へ移行する可能性もあるため今後も慎重な経過観察が必要となる. 軟部組織解離術を行う時期に関しては, 二次性の骨変形が起こる以前の幼少期に行うべきとの報告が多い<sup>4)</sup>. HMSN の足部変形の平均発症年齢は

表 2. Results of Triple Arthrodeseis in Charcot-Marie-Tooth Disease

Authors	Feet (N)	Follow-up (yrs)	Satisfactory results
Jacob and Carr, 1950	89	>5	74% <sup>A</sup>
Mann and Hsu, 1992	12	7.6	75% <sup>B</sup>
Levitt et al, 1973	18	9.1	88% <sup>A</sup>
Wukich and Bowen, 1989	34	12.6	32% (88%) <sup>A</sup>
Wetmore and Drennan, 1989	30	20.9	24%

A : Functional rating system (Holmes, Hansen, Foot & Ankle 1993)

B : Clinically asymptomatic

12.2~14.5 歳, 20 歳までには 70~90% 発症するといわれている。このようにいずれの年齢にも発症することから考えると, 手術時期はできるだけ幼少期が望ましいが, むしろ不安定性歩行, 疼痛の要因を考えられる内反変形の程度, 足部の柔軟性や二次変形の有無を参考に決定すべきであると考えられる。

骨性手術に関して, Wukich らは三関節固定術後 12 年の中期成績において, レントゲンなどの客観的評価では 32% が good であったが, 臨床機能評価では 88% が good もしくは excellent, 86% の患者に満足が得られていたと述べ, また阿部らも足関節固定術を行い良好な成績を報告している。しかし, 一方で Witmore<sup>8)</sup> らは CMT 病 16 例 30 足の三関節固定術後 21 年の長期成績について報告し, 23 足に変形を認めずか 7 足のみが満足のいく結果であり, 三関節固定は高度の変形を認めるものみに施行すべきと述べている。三関節固定術の報告をまとめると, 経過観察期間が延びるにつれ関節症性変化などが出現し満足度が低下する傾向にあり<sup>2)</sup>, salvage 手術として三関節固定を位置づけるとすると, 手術の時期をなるべく遅らせる工夫も必要になってくると思われる(表 2)。骨性手術を行う時期としては, 男性 14 歳頃, 女性 12 歳頃の growth spurt が起こった後に行うのがよいと考えられる。また他の選択肢として talectomy, 全関節固定といった方法も考えられるが, 全関節固定術, 三関節固定術などは感覚鈍麻のある症例に対しては足底部の褥創を形成する危険性もあり, また生活様式などにも十分配慮して慎重に選択する必要がある。

我々の手術適応であるが, 変形が軽度であり, 歩行不安定性がない場合は変形矯正, 変形予防のために装具を選択, 進行する変形により歩行の不安定性があるものや, 靴, 補装具の装着が困難, 疼痛を伴う場合は観血的手術を選択する。観血的手術を選択した症例の中で, 年少児で足部の柔軟性を認める症例(4, 5 歳頃~12 歳頃)に関しては, 軟部組織解離術(足底解離術, 脛延長術, 脛移行術)

表 3. 我々の手技; 手術適応

1	変形が軽度であり, 歩行不安定性がない場合…… 変形矯正, 変形予防のための装具
2	進行する変形により歩行の不安定性があるもの 靴, 補装具の装着が困難, 疼痛を伴う場合……観血的手術
年少児で足部の柔軟性を認める症例; (4, 5 歳頃~12 歳頃) 軟部組織解離(足底解離術, 脛延長術, 脛移行術)を中心とした手術	
年長児で変形が固定化, 二次性骨変形が生じている症例; (12 歳頃~) 骨切り術, 関節固定術(三関節固定術)を中心とし, 軟部組織解離, 内側解離術などを併用した手術	

を中心とした手術を選択し, 年長児で変形が固定化し, 二次性骨変形が生じている症例(12 歳頃~)は骨切り術, 関節固定術(三関節固定術)を中心とし, 軟部組織解離術, 内側解離術などを併用した手術を選択することとしている(表 3)。

HMSN に伴う足部変形は進行性であるために, 最終的には関節固定術へ移行してしまう例が多数をしめると考えられる。しかしながら, 早期の軟部組織解離術は我々の報告と同様に, 変形の再発, 二次変形に対する骨性手術の施行時期を延ばすことができると考えられる。salvage 手術としての三関節固定術は, 短期成績は良好であっても, 経過観察期間が延びるにつれ関節症性変化なども出現し満足度が低下する傾向にあるため三関節固定術の時期をなるべく遅らせる工夫も必要になってくる。いかに長期間にわたって疼痛, 機能的な足にするかが目標となる。軟部組織解離術の施行時期は変形の種類, その程度, 骨の二次変形の有無によって決定されるが, できれば早期に行い変形を矯正し, より侵襲性の高い再建術の時期を遅らせることが大切である。

## 結 論

1) HMSN に伴う足部変形に対して、軟部組織解離、骨性手術を併用して変形矯正を行った6例10足を検討した。

2) 臨床成績は比較的良好であり、現在のところ足部の愁訴はなく経過している。

3) 平均10年の経過観察期間において、軟部組織解離を中心に手術を行った7足中1足に再発を認めた。

4) 早期の変形矯正を試みるにより骨性手術への移行の時期を遅らせることができる可能性が示唆された。

## 文 献

- 1) Dyck P, Lambert HE : Lower motor and primary sensory neuron disease with peroneal muscular atrophy. Arch Neurol 18 : 603-618, 1968.
- 2) Holmes JR, Hansen ST : Foot and ankle mani-

festation of Charcot-Marie-Tooth disease. Foot & Ankle 14 : 467-486, 1993.

- 3) Joseph WC : Foot surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. J Foot Surg 19 : 130-134, 1980.
- 4) Levitt RL, Canale ST, Cooke AJ et al : The role of foot surgery in progressive neuromuscular disorders in children. J Bone Joint Surg 55-A : 1396-1410, 1973.
- 5) Nelis E, Timmerman V, De Jonghe P et al : Linkage and mutation analysis in an extended family with Charcot-Marie-Tooth disease type 1B. J Med Genet 31 : 811-815, 1994.
- 6) Roper BA, Tibrewal SB : Soft tissue surgery in Charcot-Marie-Tooth disease. J Bone Joint Surg 71-B : 17-20, 1989.
- 7) Wines AP, Chen D, Lynch B et al : Foot deformities in children with hereditary motor and sensory neuropathy. J Pediatr Orthop 25 : 241-244, 2005.
- 8) Witmore RS, Drennan JC : Long-term results of triple arthrodesis in Charcot-Marie-Tooth disease. J Bone Joint Surg 71-A : 417-422, 1989.

## Abstract

### Surgical Management of the Foot Deformities in Hereditary Motor and Sensory Neuropathy

Atsushi Matsuo, M.D., et al,

Department of Orthopaedic Surgery, Kitakyushu Rehabilitation  
Center for Children with Disability, Kitakyushu

From 1984 to 2005, 10 feet of 6 children with hereditary motor and sensory neuropathy were treated surgically. The average age at the operation was 10.8 years old, and the average follow-up period was 9.8 years. We selected the surgical procedure according to the distribution of muscle weakness, the severity of foot deformities, and the patient's age. Seven feet were treated by a combination of several methods for soft tissue release. Three feet were treated by triple arthrodesis. The clinical results at the final follow-up as scored by Levitt's system were excellent in 3 cases, and good in 3 cases. The most common residual deformity was hindfoot varus. Recurrent varus deformity was seen in one foot after combined soft tissue release, at the most recent follow-up. No secondary operation was performed. Surgical management with early soft-tissue release was useful for delaying bone surgery.