

股関節脱臼を伴った亜急性硬化性全脳炎の2例

福岡県立粕屋新光園

小宮紀宏・福岡真二

南多摩整形外科病院

松尾隆

要旨 亜急性硬化性全脳炎に伴い股関節脱臼を起こした2症例を報告する。【症例1】6歳9か月時に発症し、約1年で寝返り不能になった。10歳1か月時、オムツを替えるときに疼痛出現し、近医で右股関節脱臼の診断を受け紹介された。右股内転屈曲、左股内転伸展、右膝屈曲、左膝過伸展拘縮を認め、10歳3か月時に両股・両膝筋解離術と右股観血的整復を行った。16歳8か月の現在、再脱臼や疼痛を認めない。【症例2】4歳10か月で発症。8歳頃に寝返り不能になった。14歳6か月時、オムツ交換や体位変換のとき疼痛出現し、当科を受診した。両股・両膝の屈曲拘縮が顕著で、右股脱臼、左股亜脱臼を認めた。手術を勧めたがこの時点では経過をみることになった。15歳7か月時、夜間痛も出現し、16歳時に両股・両膝筋解離術を行った。17歳4か月の現在、右股は脱臼のままだが、左股は整復され、両股とも疼痛を認めない。亜急性硬化性全脳炎で股関節脱臼による疼痛を伴うときは、筋解離術も選択肢の一つと考えられる。

序文

亜急性硬化性全脳炎(subacute sclerosing panencephalitis; 以下, SSPE)は麻疹ウイルス変異株による遅発性ウイルス感染症で、小児期に発症し知能障害、運動障害が徐々に進行する予後不良の疾患である。以前は発症後数年で多くが死亡していたが、抗ウイルス薬の導入で長期生存例が多く見られるようになった。今回提示する2症例も、抗ウイルス薬治療を受けた長期生存例であり、経過中に起こる筋緊張により股関節脱臼をきたし疼痛を生じた。

一方、脳性麻痺においても筋緊張により股関節脱臼をきたし疼痛を生じることがあるが、整形外科的選択的痙性コントロール手術(orthopaedic

selective spasticity-control surgery; 以下, OSSCS)、観血的整復術、大腿骨減捻内反骨切り術を行い、脱臼を整復して疼痛を消失させることが可能である^{2),8)}。OSSCSは脳性麻痺において過活動が強く異常姿勢の原因になる多関節筋を選択的に解離し、体を直立に支える単関節筋を温存して姿勢や運動機能を改善する手術方法である^{8),9)}。

脳性麻痺と同様の病態により股関節脱臼をきたし疼痛を生じたSSPEの2例に対してOSSCSを行い、疼痛を消失させることができたので報告する。

症例提示

症例1 : 1歳時に麻疹に罹患した。6歳9か月時、転倒しやすいという症状で発症した。6歳11

Key words : subacute sclerosing panencephalitis(亜急性硬化性全脳炎), orthopaedic selective spasticity-control surgery(整形外科的選択的痙性コントロール手術), hip dislocation(股関節脱臼)

連絡先 : 〒 811-0119 福岡県糟屋郡新宮町緑ヶ浜 4-2-1 福岡県立粕屋新光園 小宮紀宏 電話(092)962-2231
受付日 : 平成 20 年 6 月 30 日

表 1. 症例 1 の術前の関節可動域

下肢伸展挙上角	約 30	70			
膝窩角	70	/			
股			膝		
屈曲	100	70	屈曲	145	25
伸展	-70	-10	伸展	-55	+15
内転	35	25			
外転(股伸展)	-5	-5	足		
外転(股屈曲)	-10	0	背屈(膝伸展)	約-40	-40
内旋(股屈曲)	65	5	背屈(膝屈曲)	-25	/
外旋(股屈曲)	35	60			

/: 測定不能



図 1. 症例 1: 術前(10 歳 4 か月)
右股屈曲内転内旋拘縮, 右膝屈曲拘縮,
左股伸展内転外旋拘縮, 左膝伸展拘縮を呈していた。



図 2. 術前の X 線(10 歳 4 か月)
右股関節は脱臼し、内転屈曲拘縮が著しい。



図 3. 術前の両膝側面像

右大腿骨顆上骨折後の屈曲変形を認める。左側には膝蓋骨高位、胫骨プラトー前方の伸展緊張による圧潰変形を認める。

か月時、転倒が増え、行動面では落ち着きがなく多動になった。さらに、強直性痙攣も出現し、その後記憶力や判断力が低下した。精査の結果、脳波上は周期性同期性放電が見られ、血清・髄液中の麻疹抗体価の上昇を認め SSPE と診断された。抗ウイルス薬のイノシプレックスの内服と γ グロブリンの静脈内投与を受けたが、発症から 1 年で寝返り不能、頸定不能になった。10 歳 1 か月時に右股関節痛が出現し、右股関節脱臼と診断された。

はじめは両下肢ともに伸展位で拘縮していたが、9 歳 6 か月時に交通事故で右大腿骨顆上骨折を受傷した後、右下肢は屈曲拘縮に変化した。術前(10 歳 4 か月時)には右股屈曲内転内旋拘縮、左股伸展内転外旋拘縮、右膝屈曲拘縮、左膝伸展拘縮がみられた(図 1)。

下肢の可動域は、下肢伸展挙上角は右約 30°、

左 70°、膝窩角右 70°、左測定不能であった(表 1)。股関節の可動域は屈曲右 100°、左 70°、伸展右 -70°、左 -10°、伸展位での外転は両側 -5°、屈曲位での外転は右 -10°、左 0°であった。右膝は屈曲拘縮で伸展 -55°、左膝は伸展拘縮で屈曲 25°であった。

X 線(10 歳 4 か月)では右股は脱臼し、骨盤は右に回旋し、右股の内転屈曲拘縮が著しかった(図 2)。膝の X 線では、右大腿骨顆上骨折後の屈曲変形を認めた。左膝には膝蓋骨高位と胫骨プラトー前方の圧潰変形を認め、伸展緊張によるものと思われた(図 3)。

手術内容(表 2): 股伸筋は半膜様筋、半腱様筋、大腿二頭筋を両側とも中枢側で切離した。内転筋は、薄筋、大内転筋顆部腱、長内転筋を切離し、短内転筋をフラクショナル延長した。屈筋は大腰

表 2. 症例 1 の手術内容
両股・両膝筋解離術 + 右股観血的整復術

股関節	SM, ST, BF	切離	切離
	薄筋	切離	切離
	大内転筋頸部腱	切離	切離
	長内転筋	切離	切離
	短内転筋	FL	FL
	大腰筋	切離	切離
	腸骨筋	FL	FL
	腸腰筋	小転子切骨	
	RF	2.5 cm	2.0 cm
	縫工筋起始	末梢へ移行	
	大腿筋膜張筋	起始剝離	
	観血的整復	+	
	膝関節	ST	切離
薄筋		切離	
RF			切離
腸脛靭帯			切離
VI, VM, VL			FL

SM : semimembranosus, ST : semitendinosus
BF : biceps femoris, FL : fractional lengthening
RF : rectus femoris, VI : vastus intermedius
VM : vastus medialis, VL : vastus lateralis

筋を切離し腸骨筋はフラクショナル延長し、大腿直筋起始を右 2.5 cm, 左 2.0 cm, Z 延長した。屈曲拘縮が著しい右側には、小転子の切骨による腸腰筋の延長、縫工筋起始の下前腸骨棘への移行、大腿筋膜張筋起始の切離も行った。右膝屈曲拘縮に対しては半腱様筋、薄筋の切離を行い、左膝伸展拘縮に対しては大腿直筋腱と腸脛靭帯を切離し、中間広筋、内側広筋と外側広筋のフラクショナル延長を行った。

術後 2 年 6 か月 (12 歳 10 か月) の X 線では、右股関節の整復位は保たれ、内転拘縮も消失している (図 4)。最終は、術後 6 年 4 か月 (16 歳 8 か月) に嘔吐のため再来したが、脱臼はなく、疼痛も全く認めなかった。

症例 2 : 11 か月時、麻疹に罹患。4 歳 10 か月時に意識消失発作で発症した。5 歳 2 か月時に SSPE を診断され、イノシプレックスの内服とインターフェロン α の脳室内投与を受けた。6 歳 10 か月時にリハビリの目的で当園を初診。このときは、まだ、つかまり立ち可能であったが、7 歳 9 か月時には座位不能、寝返り不能になった。14 歳 6 か月時、オムツ交換のときに両股関節痛が出



図 4. 術後 2 年 6 か月 (12 歳 10 か月) の X 線
右股関節の整復位は保たれ、屈曲内転拘縮も消失している。



図 5.
症例 2 : 術前 (16 歳)
両股両膝に著しい屈曲拘縮を認めた。

現した。筋解離術を勧めたが、麻酔・手術により病状が進行する可能性を指摘され、経過観察した。15 歳 7 か月、夜間痛も出現し手術を決断した。

術前 (16 歳) は両股両膝の著しい屈曲拘縮を認めた (図 5)。

術前の可動域は、下肢伸展挙上角は両側約 25°、膝窩角は右 50°、左 85°であった。股関節の可動域は右屈曲 115°、左 120°、伸展右 -45°、左 -40°、伸展位での外転は測定不能。屈曲位での外転は両側 35°であった。膝の可動域は屈曲右 150°、左 155°、伸展は両側 -30°であった (表 3)。

X 線経過 : リハビリ目的で初診した時 (6 歳 10 か月) は、発症後 2 年、つかまり立ち可能で、両股に特に異常を認めなかった (図 6-a)。疼痛が出現する 8 か月前 (13 歳 10 か月)、右大腿骨骨頭の軽度の扁平化と亜脱臼を認めた (図 6-b)。疼痛出現時 (14 歳 6 か月)、右股関節は脱臼し、左股関節にも亜脱臼を認めた。骨盤の前傾も著しい (図 6-c)。手術直前 (16 歳) には、右骨頭はさらに上方へ

下肢伸展拳上角	約 25	約 25			
膝窩角	50	85			
股			膝		
屈曲	115	120	屈曲	150	155
伸展	-45	-40	伸展	-30	-30
内転	30	30			
外転(股伸展)	/	/	足		
外転(股屈曲)	35	35	背屈(膝伸展)	20	5
内旋(股屈曲)	20	25	背屈(膝屈曲)	35	10
外旋(股屈曲)	80	85			

表 3.
症例 2 の術前の関節可動域
/ : 測定不能



a | b
c | d

図 6.
症例 2 の X 線経過
a : リハビリ目的で初診した時(6 歳 10 か月). 発症後 2 年, つかまりだち可能で, 両股関節に特に異常を認めなかった.
b : 疼痛が出現する 8 か月前(13 歳 10 か月). 右大腿骨骨頭の軽度の扁平化と亜脱臼を認める.
c : 疼痛出現時(14 歳 6 か月). 右股関節は脱臼し, 左股関節にも亜脱臼を認める. 骨盤の前傾が著しい.
d : 術前(16 歳). 右骨頭はさらに上方へ移動し, 骨頭の上外側には骨欠損を認める(矢印).

股 OSSCS	SM, ST, BF	切離	切離
	薄筋	切離	切離
	大内転筋	顆部腱切離	顆部腱切離
		FL	FL
	長内転筋	切離	切離
	大腰筋	切離	切離
	腸骨筋	FL	FL
	RF	2.5 cm	2.0 cm
	縫工筋起始	末梢へ移行	末梢へ移行
膝 OSSCS	ST	4.0 cm	4.0 cm
	薄筋	3.0 cm	3.0 cm
	SM	FL 2 か所	FL 2 か所
	BF	FL 2 か所	FL 2 か所

表 4.
症例 2 の手術内容
OSSCS : orthopaedic selective spasticity-control surgery
SM : semimembranosus
ST : semitendinosus
BF : biceps femoris
FL : fractional lengthening
RF : rectus femoris

移動し, 骨頭の上外側に骨欠損を認める(図 6-d).

手術内容(表 4) : 股伸筋は半膜様筋, 半腱様筋, 大腿二頭筋を中枢側で切離した. 内転筋は, 薄筋を切離, 大内転筋はフラクショナル延長と顆部腱の切離, 長内転筋は切離した. 屈筋は大腰筋を切離, 腸骨筋をフラクショナル延長, 大腿直筋起始

を右 2.5 cm, 左 2.0 cm Z 延長し, 縫工筋起始を両側とも下前腸骨棘へ移行した.

膝に対しては半腱様筋腱を 4 cm, 薄筋腱を 3 cm スライド延長し, 半膜様筋, 大腿二頭筋を 2 か所ずつフラクショナル延長した.

術後, 屈曲拘縮はほぼ消失し, 疼痛も消失し,

a | b



図 7.

a : 術後 10 か月 (16 歳 10 か月), 屈曲拘縮はほぼ消失し, 疼痛も消失した.
 b : 術後 1 年 4 か月 (17 歳 4 か月), 右股関節は脱臼したままだが左股関節は整復されている.

表 5.

Clinical stages of subacute sclerosing panencephalitis (Jabbour)

<p>Stage 1 : cerebral signs (mental behavioral) Irritability affectionate displays lethargy forgetfulness indifference withdrawal drooling regressive speech slurred speech</p>	<p>Stage 2 : convulsive, motor signs myoclonus of head, limbs, trunk incoordination of trunk and limbs dyskinesia, choreoathetoid postures, movements, tremors</p>
<p>Stage 3 : coma, opisthotonus no responsiveness to any stimulus extensor hypertonus decerebrate rigidity irregular, stertorous respiration</p>	<p>Stage 4 : mutism, loss of cerebral-cortex function, myoclonus pathologic laughter, crying wandering of eyes flexion of upper and lower limbs hypotonia turning of head to one side occasional limb myoclonus startling by noise</p>

食欲が改善, 体重も増加した (図 7-a). X 線では, 右股関節は脱臼したままだが左股関節は整復されている (図 7-b).

考 察

SSPE の臨床病期を Jabbour は 4 期に分類している (表 5)⁵⁾. 第 1 期は大脳徴候が見られる時期で知的退行や行動の異常が見られる. 第 2 期には痙攣徴候, 運動徴候が見られる. 第 3 期では疼痛刺激に対する反応が徐々に失われ昏睡状態になる. 伸筋が緊張し後弓反張や除脳硬直が見られる. 第 4 期では大脳皮質機能が消失し, 低緊張になり, 屈曲肢位をとり, ミオクローヌスも消失す

る. 今回の症例をこの病期にあてはめると, 第 3 期の伸展緊張が強くなる時期から第 4 期初期の屈曲緊張がみられる時期に股関節の脱臼を生じたと思われる.

SSPE は, 抗ウイルス薬による治療が行われる前は, 約 80% が 1~3 年で死亡していたが, 抗ウイルス薬により予後が改善した. Du Rant らは, イノシプレックスを内服した 98 例で 8 年生存率が 61% であったと報告した¹⁾. 福山らも, 151 例の SSPE に対して検討しイノシプレックスが生存率改善に有用であったと報告した³⁾. 二瓶らは, 抗ウイルス薬により予後が改善し, 発症から死亡までの期間は 1~12 年で平均 6.4 年, 発症から 10

年以上経過している症例も見られると報告した¹⁰⁾。鴨下らは46例のSSPEに対してインターフェロン脳室内投与を行い有効であったと報告した⁶⁾⁷⁾。現在、国内ではイノシプレックスの内服とインターフェロン髄注・脳室内投与が認可されている。また、C型肝炎の治療でインターフェロンと併用し使用されるリバビリンも試験段階ではあるが髄腔内投与が有効であったと報告されている⁴⁾。

症例1は6歳9か月で発症し、3年4か月後に股関節痛が出現した。手術により疼痛が消失し6年4か月経過した。症例2は4歳10か月で発症し、9年8か月後に股関節痛が出現した。手術により疼痛は消失し1年4か月経過した。このように、発症から10年以上生存し、また股関節痛が出現した後も3~6年生存している。今回の2症例では、OSSCSにより合併症なく疼痛を消失させることができた。したがって、SSPEで股関節脱臼を起こして疼痛を伴う場合、OSSCSも選択肢の一つと考えられる。

文 献

- 1) Du Rant RH, Dyken PR, Swift AV: The influence of inosiplex treatment on the neurological disability of patients with subacute sclerosing panencephalitis. *J pediatr* **101**:288-293, 1982.
- 2) 福岡真二, 松尾 隆, 山口 徹: 成人脳性麻痺患者の股関節に対する整形外科的選択的瘻性コントロール手術. 脳性麻痺の外科研究会誌 **12**:15-20, 2002.
- 3) 福山幸夫, 二瓶健次, 松本脩三ほか: 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)に対するMND-19の臨床成績. *日小整会誌* **90**:2310-2324, 1986.
- 4) 細矢光亮: 亜急性硬化性全脳炎の最新治療. 化学療法の領域 **20**:No 10, 2004.
- 5) Jabbour JT, Garcia JH, Lemmi H et al: Subacute Sclerosing Panencephalitis A Multidisciplinary Study of Eight Case. *JAMA* **207**: : 2248-2254, 1969.
- 6) 鴨下重彦, 二瓶健次, 飯沼一字ほか: 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)に対するヒトリンパ芽球インターフェロン(HTBI)の臨床試験成績. *臨床医薬* **13**:121-140, 1997.
- 7) 鴨下重彦, 二瓶健次, 飯沼一字ほか: 亜急性硬化性全脳炎(SSPE)に対するMR2I(INF β)の臨床効果. *臨床医薬* **13**:97-120, 1997.
- 8) 松尾 隆: 脳性麻痺の整形外科的治療. 東京: 創風社, 1998.
- 9) Matsuo T, Hara H, Tada S: Selective lengthening of the psoas and rectus femoris and preservation of the iliacus for flexion deformity of the hip in cerebral palsy patients. *J Pediatr Orthop* **7**:690-698, 1987.
- 10) 二瓶健次, 越智友子, 内藤晴子: SSPEの死亡例の検討. 厚生省特定疾患遅発性ウイルス感染調査研究. 平成10年度報告, 1999.

Abstract

Subacute Sclerosing Panencephalitis with Hip Dislocation : Report of Two Cases

Norihiro Komiya, M. D., et al.

Shinkoen Handicapped Children's Hospital

We report two cases of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) with hip dislocation. Case 1. At 6 years 9 months old, the patient was diagnosed as having SSPE. After 1 year, he became to be unable to turn over. At 10 years old, he complained of hip pain while changing clothes, and hip dislocation was noticed. His right hip was in flexion, adduction and internal rotation position, while the left hip was in extension and adduction. His right knee was contracted in the flexion position, while the left knee was contracted in an over-ension position. At 10 years 3 months old, orthopaedic selective spasticity-control surgery was performed on the bilateral hips and knees. Open reduction was performed on the right hip. At 16 years 8 months old, no dislocation and no pain were present. Case 2. At 4 years 10 months old, the patient was diagnosed as having SSPE. At 8 years old, she became to be unable to turn over. At 14 years 6 months old, she complained of hip pain while changing clothes and changing body position, and right hip dislocation with left hip subluxation was observed. Her bilateral hips and knees were contracted in severely flexed positions. At 15 years 7 months, hip pain became so severe, so orthopaedic selective spasticity-control surgery for the bilateral hips and knees were performed. At 17 years 4 months old, her right hip was still dislocated but the left hip was reduced, and she complained of no hip pain. When a dislocated hip is painful in an SSPE patient, muscle release surgery is one of the choices for treatment.