

非歩行重症脳性麻痺児の有痛性股関節に対して proximal femoral resection interposition arthroplasty を行った 1 例

神奈川県立こども医療センター整形外科

中 村 直 行・奥 住 成 晴・町 田 治 郎
宮 川 祐 介・大河内 誠・草 山 善 洋

要 旨 今回我々は、重症脳性麻痺児の有痛性股関節症に対し proximal femoral resection interposition arthroplasty (以下, PFRIA) を施行した 1 例を報告する。症例は 10 歳女児。正常出産ではあったが、生後 1 か月より難治性痙攣となった。7 歳時、オムツ替え時の左股関節痛にて当科を初診した。初診時 GMFCS レベル V。左股関節は開排位をとり、抱っこやオムツ替え、痙攣時などの疼痛により強直発作と息詰り症状を呈した。右股関節は完全脱臼、側弯も同時に認めた。保存治療を 1 年以上行ったが症状は持続し、車イス座位困難、夜間も不眠がちとなった。筋解離手術のみでは疼痛を改善できない可能性が高いことと二期的手術の回避を考慮し、右股関節周囲筋解離術と左 PFRIA を行った。切除骨頭は外側～後方に骨欠損を認めた。術後早期から疼痛軽快を認め、車イス座位 5～6 時間可能、夜間就眠も良好となり家族の満足度は非常に高かった。脳性麻痺児の有痛性股関節に対する PFRIA は、症例を吟味すれば有効な治療手段と考える。

はじめに

脳性麻痺児の QOL を大きく低下させる症状の一つとして有痛性の麻痺性股関節症がある。麻痺性股関節脱臼進行中に痛みを訴え、脱臼してしまうと疼痛が軽快する症例を経験することが多い。しかし、時に激痛が長期間持続することがある。

今回我々は、非歩行重症脳性麻痺児に長期間持続した有痛性股関節症に対して proximal femoral resection interposition arthroplasty²⁾ (以下, PFRIA) を行った 1 例を報告する。本邦では報告の少ない手技であるが、その有効性について文献的考察を行った。

症例呈示

症 例 : 10 歳, 女児

主 訴 : 左股関節痛

現病歴 : 40 週, 2,966 g, 正常産であり、仮死はなかった。生後 1 か月より上下肢の硬直発作出現、以後抵抗性難治性痙攣となった。MRI にて脳梁欠損、脳萎縮を認めた。抗痙攣薬服用にて経過観察されており、経管栄養されている。4 歳時、他院レスパイト入院中呼吸停止(詳細不明)、脳浮腫を呈し低酸素性脳症も合併に至った。5 歳時、喉頭気管分離手術施行された。そして、7 歳時、オムツ替え時の左股関節痛にて当科初診した。

初診時現症 : Gross Motor Function Classification System (以下, GMFCS) はレベル V であった。

Key words : cerebral palsy (脳性麻痺), proximal femoral resection interposition arthroplasty (大腿骨近位切除関節形成術), painful hip (有痛性股関節), hip dislocation (股関節脱臼), nonambulator (非歩行者)

連絡先 : 〒 232-8555 神奈川県横浜市南区六ツ川 2-138-4 神奈川県立こども医療センター整形外科 中村直行
電話(045) 711-2351

受付日 : 平成 21 年 1 月 7 日



図 1.

初診時

GMFCS はレベルVであった。左股関節は開排位(疼痛のため強直様)をとり、抱っこや会陰部清拭に伴うオムツ替えなどの他動運動時、および痙攣による自動運動時の疼痛により強直発作と息詰り症状を呈した。車イス座位は20分以上困難であった。



図 3.

摘出骨頭

単純 X 線からは想像できなかったが、摘出した骨頭は骨頭外側～後方にかけて骨欠損を認めた。

左股関節は開排位(疼痛のため強直様)をとり、抱っこや会陰部清拭に伴うオムツ替えなどの他動運動時、および、痙攣による自動運動時の疼痛により強直発作と息詰り症状を呈した。車イス座位は20分以上困難であった(図1)。

初診時単純 X 線像：右股関節は完全脱臼しており、側弯も認めた。元来、有痛性股関節を有する脳性麻痺児の股関節正面像は正しく撮影できないことが多く、本例も過去撮影できた単純 X 線像からは左大腿骨頭の異常像は確認できなかった(図2)。

経過：経管栄養、重症痙攣、気道分泌物過多、繰り返す肺炎など全身状態もやや不良であったため、保存治療より開始した。しかし、消炎鎮痛剤の投与によっても症状の軽快がみられなかったため、傍脊柱筋、股関節内転筋を中心としたボトックス注射を計4回施行した。初診から1年以上経過しても症状の軽快なく、次第に車イス座位も20分が困難となり、夜間も不眠がちとなった。在宅患児であり、介護する家族の疲弊も著しくなったため、手術治療の検討を行った。その際、痙攣が



図 2. 初診時単純 X 線像

右股関節は完全脱臼していた。元来、有痛性股関節を有する脳性麻痺児の股関節正面像は正しく撮影しづらいことが多く、本例も過去撮影できた単純 X 線像からは左大腿骨頭の異常像は確認できなかった。



図 4.

a : 最終診察時

術後早期から疼痛軽快し、5～6時間の車イス座位が可能となり、家族の満足度は非常に高かった。

b : 最終診察時 X 線像

術後1年2か月の最終診察時も、良好な状態を保っていた。

強く、部分的筋解離手術のみでは疼痛を改善できない可能性が考えられ、また全身状態不良のため二期的手術は可能な限り避けたいとの家族の希望もあり、右股関節周囲筋解離術と左 PFRIA を選択した。

図 5.
右大腿骨頭 3DCT
3DCT にて、右大腿骨頭
は単純 X 線像からは分
かりにくい骨頭の骨欠損
を認めている。

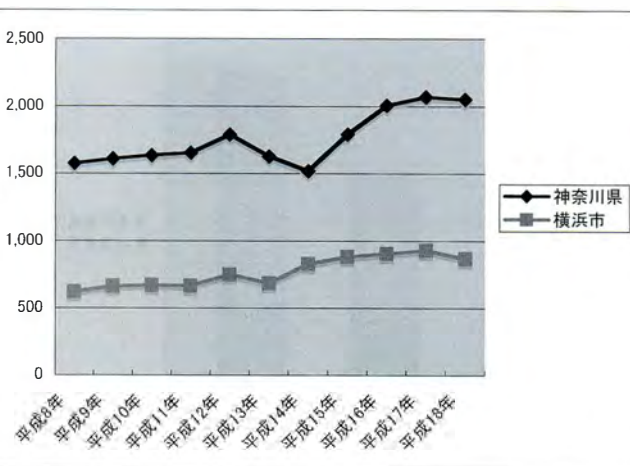


図 6. 神奈川県、横浜市の重症心身障害児数年次推移
重症心身障害児の数は右肩上がりに増え続けている。
(平成 18 年度 神奈川県福祉統計)

表 1. 重症心身障害児施設ベッド数と重症児数
重症心身障害児のベッド不足は深刻である。

順番	都道府県	人口 1 万当りの重 症児施設ベッド数	重症児推計数
1	佐賀	5.86	279
2	和歌山	3.62	334
3	熊本	3.61	593
4	長崎	3.41	476
5	鳥取	3.18	195
43	茨城	0.87	958
44	千葉	0.66	1950
45	神奈川	0.60	2831
46	岐阜	0.57	678
47	愛知	0.53	2336

(平成 18 年度 厚労省発表)

はない股関節痛は当然外来対応の扱いとなる。しかし、昼夜を問わず、オムツ替えやポジショニング、痙攣の度に泣く患児を勤務交代無く 24 時間見守り続ける家族にとって、それは耐え難い苦しみである。

麻痺性有痛性股関節症は、鎮痛薬など使用しつつ時間とともに症状が軽快していく例を経験することが多いが、本例のように、1 年以上保存治療抵抗する例もある。その場合、やはり手術的治療の検討を行うことになる。

「麻痺性有痛性股関節症に対する治療戦略とし

手術は McCarthy⁶⁾の方法に準じて行った。術中所見として、術前単純 X 線像からは想像できなかったが、摘出した骨頭は骨頭外側～後方にかけて骨欠損を認めた(図 3)。白蓋側には明らかな骨欠損等は認めなかった。

術後早期から疼痛軽快し、5～6 時間の車イス座位が可能となり、家族の満足度は非常に高かった。術後 1 年 2 か月の最終診察時も良好な状態を保っていた(図 4-a, b)。

しかし、最近、右の股関節痛を訴え始めており、家族から同手術を求められている。最終診察時に撮影した 3DCT にて、単純 X 線像からは分かりにくい骨頭の骨欠損を認めている(図 5)。

考 察

近年、本邦の出生数は減っているにもかかわらず、重症心身障害児の数は右肩上がりに増え続けている。神奈川県も他県同様に重症心身障害児は年々増え続けている実状がある(図 6)。

重症心身障害児のための施設の拡充も行われているが、残念ながら、その発症数に追いついておらず、常にそのベッド数は不足している。全国統計にて本県はワースト 3 の充足率である(表 1)。

結果的に施設ベッドから溢れた重症心身障害児は家族による在宅看護とならざるを得ず、全国的な調査においても、超、準超重症心身障害児の在宅介護率が急激に増加している(図 7)。

呼吸器等を必須とする超重症児すら在宅になる中、厳しいものであっても生命に直結する要素で

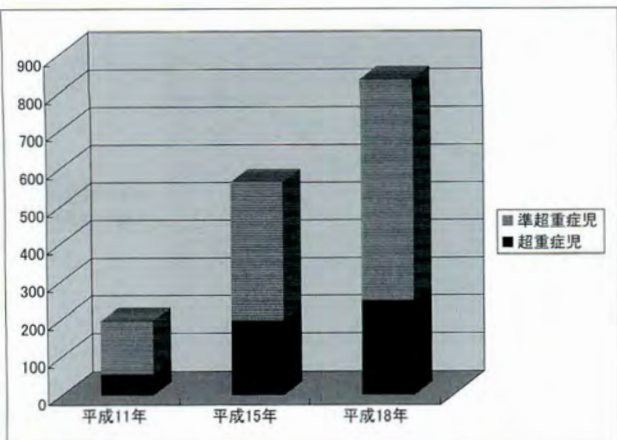


図 7. 在宅通園の超，準超重症心身障害児の推移
超，準超重症心身障害児の在宅介護率が急激に増加している。
(社会保障審議会障害者部会ヒアリング資料 2008.8.20
日本重症児福祉協会)

ては筋解離術を第一選択とすべきである」という考え方もあってしかるべきと考える。実際，当科における GMFCS レベル V への手術件数も年々増加しており，そのほとんどが股関節膝関節の周囲筋解離術である(図 8)。しかし，手術治療自体を憂慮するほどのリスクを抱える重症児に対しては，「除痛できる可能性が最も高い手技を一期的に行う」という考えが，患者・家族・医療者共通に起こるべくして起こる。「この手術にて無効であれば次の手術」というような最初から二段構えの提案が非現実的と思われる患児が存在し，そして確実に増えている。

Girdlestone 手術⁵⁾などの単純な骨頭切除術と比べると，Castle と Schneider により報告された PFRIA は，大腿骨をより広範に小転子レベルまで切除し，大腿骨切除端や臼蓋の被覆を周囲筋を用いて十分に行うものである²⁾。後に McCarthy により，小転子レベルより 3 cm 下の骨切りと更に広範切除に修正されている⁶⁾。

元来，有痛性股関節を有す脳性麻痺児の股関節正面単純 X 線像は正しく撮影できないことが多い。本例も過去撮影できた単純 X 線像からは左大腿骨頭の異常像は確認できなかったが，摘出した骨頭は骨頭外側～後方にかけて大きな骨欠損を認めた。このような大腿骨頭の骨欠損については過去報告があり，Cooperman は骨頭変形と疼痛

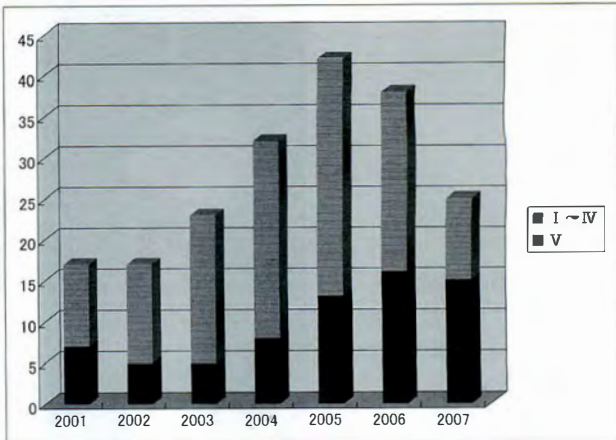


図 8. 当科における脳性麻痺児手術と GMFCS レベル
当科における GMFCS レベル V への手術件数も年々増加しており，その多くが股関節膝関節の周囲筋解離術である。

進行の関連性や大腿骨頭と臼蓋の摩耗部としての一致性を指摘し³⁾，Abu-Rajab は大腿骨頭骨欠損を有す患者は全て術前に疼痛を訴えていたとした¹⁾。そして，Samilson はいかなる手術を行っても，この欠損骨頭を残したままでの症状消失に疑問を呈し⁸⁾，Eric はそのような骨頭と骨盤の適合不良と先行手術後の遺残疼痛の関連を指摘している⁴⁾。

筋解離後再び疼痛増悪を示している右股関節は，やはり単純 X 線像では異常所見を確認できなかった。しかし，今回の左股関節手術に際し，単純 X 線像では確認できなかった骨頭骨欠損を認めたため，3DCT を行ったところ，右大腿骨頭後方に同様の骨欠損を認めた。この骨欠損が持続する疼痛の原因と考えられる。

PFRIA の手術適応は，非歩行児であること，股関節痛のために会陰部清拭や介護，車イス座位が困難であること，複雑な術後管理が困難で一期的な手技を要する場合などのほか，単純 X 線像および CT にて骨頭に骨欠損を有するものは，そのよい適応と考える。

渉猟し得た限り，国内における本法の報告は成人の 1 例報告を散見するのみである⁷⁾⁹⁾。欧米の文献をみると，PFRIA は比較的良好な成績が報告されている。本例のような座位困難例に関して，術後長時間座位(5～6 時間)の再獲得率は 86～100%と報告されている¹⁾²⁾⁶⁾¹⁰⁾。また，特に先行す

る軟部組織解離手術や骨手術が不成功に終わった場合のサルベージ手術としても推奨されている¹⁾¹⁰⁾。

PFRIA の問題点として、大腿骨切除部の異性骨化と大腿骨の proximal migration がよく指摘されている。各々、予防策が報告されており、前者に対しては手術時の完全な骨膜切除、止血の徹底、術後局所単回放射線照射、後者には術後一定期間(4~6 週)の患肢牽引が有効とされている。どちらも術後の除痛成績には大きく影響しないと言われるが、proximal migration は臼蓋に向かってしまう症例が不良と報告されている⁶⁾。本症例は臼蓋と大腿骨側の筋被覆を十分に行うことにより術後の牽引は行っていない。最終診察時、良好な状態は保たれていたが、今後も引き続き経過観察して行く必要があると考える。

今回、重症麻痺児の有痛性股関節症に対して、過去経験から「じきに軽快するのではないか？」と関わるうちに症状を引きずったまま長時間を経過してしまった。手術時に大きく骨欠損を有した大腿骨頭を見た時、判断の甘さを実感した。本例の反省点であり、このような症例には 3DCT など積極的な精査が必要であると考えた。

まとめ

1) 非歩行重症脳性麻痺児に伴う重篤で継続的な有痛性股関節症に対して PFRIA を行い、症状の改善と患者家族の高い満足度を得た。

2) 麻痺性有痛性股関節症に対する治療戦略としては筋解離術を第一選択とすべきであろうが、非歩行重症脳性麻痺児の有痛性股関節に対する PFRIA は、症例を吟味すれば有効な治療手段と考える。

3) 将来的に在宅介護の非歩行重症脳性麻痺児が増加すると予想され、今後、PFRIA のような一期的な手技を必要とする患児が増えるかもしれない。

(追記：患児の写真掲載については、保護者の同意を得ている。)

文 献

- 1) Abu-Rajab RB, Bennet GC : Proximal femoral resection-interposition arthroplasty in cerebral palsy. J Pediatr Orthop 16-B : 181-184, 2007.
- 2) Castle ME, Schneider C : Proximal femoral resection-interposition arthroplasty. J Bone Joint Surg 60-A : 1051-1054, 1978.
- 3) Cooperman DR, Bartucci E, Dietrick E et al : Hip dislocation in spastic cerebral palsy : long-term consequences. J Pediatr Orthop 7 : 268-276, 1987.
- 4) Eric JK, Monique AM, Jacobs-van der B et al : Determinants of hip pain in adult patients with severe cerebral palsy. J Pediatr Orthop B 14 : 120-125, 2005.
- 5) Girdlestone G : Acute pyogenic arthritis of the hip : an operation giving free access and effective drainage. Lancet 1 : 419-421, 1943.
- 6) McCarthy RE, Simon S, Douglas B et al : Proximal femoral resection to allow adults who have severe cerebral palsy to sit. J Bone Joint Surg 70-A : 1011-1016, 1988.
- 7) 小串東子, 福永 拙, 黒木隆則ほか : 両側大腿骨近位を切除した脳性麻痺の一症例. 整形外科と災害外科 53 : 313-316, 2004.
- 8) Samilson RL, Tsou P, Aamoth G et al : Dislocation and subluxation of the hip in cerebral palsy. Pathogenesis, natural history and management. J Bone Joint Surg 54-A : 863-873, 1972.
- 9) 高桑昌幸, 後藤英司, 寺西 正ほか : 脳性麻痺股関節症に対する resection-interposition arthroplasty を施行した 1 例. 整形外科 53 : 1299-1301, 2002.
- 10) Widmann RF, Do TT, Doyle SM et al : Resection arthroplasty of the hip for patients with cerebral palsy : an outcome study. J Pediatr Orthop 19 : 805-810, 1999.

Abstract

Proximal Femoral Resection Interposition Arthroplasty for Painful Hip in a Nonambulatory Patient with Severe Cerebral Palsy : A Case Report

Naoyuki Nakamura, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Kanagawa Children's Medical Center

We report a case of proximal femoral resection interposition arthroplasty (PFRIA) for a painful hip in a nonambulatory patient with severe cerebral palsy. The patient was a ten-year-old girl. She had been born with normal delivery, and developed intractable convulsions at one month old. At the first visit at seven years old, she presented left coxalgia during perineal region care, and was diagnosed as being at Gross Motor Function Classification System level 5. The left hip was in abduction in flexion, and she developed tonic attack with breathlessness and with pain during perineal region care or convulsions. The right hip was completely dislocated, and she had scoliosis. We treated her conservatively for more than one year, but symptoms persisted, and wheelchair locus became difficult. She could not sleep at night because of the pain. We considered that the pain would not be relieved by only muscle release surgery. To avoid two consecutive operations, we performed simultaneous right-hip muscle release and left-hip PFRIA. The left hip showed bony defect in the lateral posterior region of the femoral head. From the early postoperative period, the coxalgia was relieved and wheelchair locus could be maintained for five or six hours. She could also sleep well at night. We concluded that PFRIA can be effective in preselected cases of painful hip in a child with cerebral palsy.