脳性麻痺に合併したキーンベック病に対して 手術的治療を行った一例

西部島根医療福祉センター整形外科

星 野 弘太郎・中 寺 尚 志

要旨 脳性麻痺(痉性三肢麻痺、GMFCSレベルIV)の16歳、女性に生じたキーンベック病(Lichtman 分類IIB)に対して手術的治療を行い良好な結果を得たので報告する。右手関節は緊張時に掌尺屈位となることが多く、発症後は移動(四つ這い動作や車いす移乗)に支障をきたしていた。手術は前腕・手の整形外科的選択的痉性コントロール手術(① 円回内筋の橈骨付着部での切離、② 前腕中央レベルでの腕橈骨筋・橈側手根屈筋・尺側手根屈筋の筋内腱切離による fractional lenghtening、③ 長掌筋腱の切除、④ 前腕遠位部での橈側手根屈筋・尺側手根屈筋のスライド延長)、月状骨摘出、腱球置換、STT 関節固定を一期的に行った。術後1年8か月で疼痛なく、可動域は改善し手掌接地可能となっている。

はじめに

脳性麻痺に合併したキーンベック病(以下, Kienböck病)に対して,手術的治療を行い良好な 結果を得たので報告する。

症 例

症 例:16歳,女性. 脳性麻痺(痉性三肢麻痺,粗大運動能力分類システム gross motor function classification system レベルIV),精神発達遅滞(IQ30)

主 訴:右手関節の腫脹・疼痛

現病歴:1歳より当センターでリハビリテーションを行っていた。2~3週前からの右手関節の腫脹・運動時痛が持続するようになった。特に転倒を含めた外傷のエピソードはなかった。

既往歴:低体重出生(在胎 31 週, 1.520 g). 13 歳時に両麻痺性股関節拘縮,左股亜脱臼に対して



図 1 術前の肘這いでの肢位

整形外科的選択的痉性コントロール手術(orthopaedic selective spasticity-control surgery: OSSCS)を施行した。

初診時理学所見:腫脹および圧痛は右手関節背側部分に強かった. 可動域は背屈 - 25°(他動20°), 掌屈30°(他動50°), 回外0°(他動22°), 回内75°(他動90°)であった. 右手関節は緊張時に

Kcy words: Kienböck disease(キーンベック病), cerebral palsy(脳性)麻痺), orthopaedic surgery(整形外科手術) 連絡先:〒695-0001 島根県江津市渡津町1926 西部島根医療福祉センター整形外科 星野弘太郎

四印局依区原領性でファー電池が骨 生打四人の

電話(0855)52-2442

図 2.

術前X線像

- a:手関節側面像. 月状骨の分節化, Rib-bon-like elongation を認める.
- b: 手関節正面像. 月状骨の硬化・圧潰, 舟 状骨の掌屈変形を認める.
- c: 健侧手関節正面像. 両側に-3.5 mm の 尺骨マイナス変異を認める.







図 3. 術直後 X 線像



図 4. 病理組織像 (HE 染色, ×200) 海綿骨骨染に empty lacunae を 認める.

掌尺屈位となることが多かった。 肘這い動作や車いす移乗には手関節掌屈 40°, 全手指屈曲位をとっていた(図1). 発症後はこれらの動作に支障をきたしていた。指の機能は Zancoli 分類 I a, 手の機能は Hause 機能分類 class 6 であった。

初診時画像所見(図 2): X 線にて月状骨の硬化・圧潰を認め、側面像で ribbon-like elongationを認めた。また舟状骨は掌屈変形を伴っており Lichtman 分類¹¹ ⅢB であった。Carpal height ratio は 0.38(健側 0.40)、Stahl index は 0.24(健側 0.53)であった。両側に尺骨マイナス変異を 3.5 mm 認めた。

治療経過:保存的治療に抵抗したため、発症後3か月で手術的治療を行った.前腕・手のOSSCS、月状骨摘出・腱球置換、部分手関節固定を一期的に行った. OSSCSの内容は、① 円回内筋の橈骨付着部での切離、② 前腕中央レベルでの腕橈骨筋・橈側手根屈筋・尺側手根屈筋の筋内腱切離による fractional lenghtening、③ 長掌筋腱の切除(腱球に使用)、④ 前腕遠位部での橈側手根

屈筋・尺側手根屈筋のスライド延長であった²⁾。その後,月状骨を piece by piece に摘出して,長掌筋腱を腱球として挿入置換を行った.部分的手関節固定術は舟状骨-大菱形骨-小菱形骨間(以下,STT)を,腸骨移植を併用しアキュトラックスクリュー2本で行った(図3).

病理組織所見:摘出した月状骨の組織所見では, 海綿骨骨梁の骨細胞空包化, 骨梁間の壊死組織貯 留, 一部新生骨を認め骨壊死に矛盾しない所見で あった(図 4).

術後経過:術後4週間 thumb spica cast 固定を行い,術後6週から右上肢への荷重を許可した. 術後1年8か月現在,疼痛なく良好な経過である. 手関節の可動痛は消失した.可動域は背屈30°(他動70°),掌屈35°(他動65°),回外90°,回内90°と全方向で改善を認めた.術前肘這いだったのが,手関節背屈可動域が大幅に拡大したとこにより,四つ這い動作が可能となり,手掌は接地するようになった(図5). X線では骨癒合は完了しており.月状骨摘出部に遺残骨片を認めるが.術



図 5. 術後の四つ這いでの肢位



図 6. 最終観察時 X 線像(術後1年8か月)

表 1. 脳性麻痺に合併したキーンベック病の過去の8報告

	報告年	症例数 (手数)	麻痺型	患側	性別	尺骨マイナス変異	Lichtman 分類と治療法
Rooker et al	1977	5/53 (5/106)	混 1 痉 2 アテ 2	左5	女3 男2	記載なし	記載なし
内田ら(神奈川)	1989	2(2)	混 2	左2	女2	記載なし	分類記載なし:1 例 Splint, 1 例橈骨短縮術
Asami et al(佐賀)	1992	5/60 (6/120)	痊 5	左3,右1,両1	記載なし	2/6 手	I 3例, Ⅲb 2例, Ⅳ 1 例: 治療は記載なし
Joji et al(広島)	1993	6/110 (7/220)	混 6	左1. 右4. 両1	女 4 男 2	5/7 手	I 2 例, Ⅱ 1 例, Ⅲ 3 例, Ⅳ 1 例:1 例のみ腱球置換術
Greene et al	1996	1(1)	痉l	左1	女1	なし	IIa:Casting(15週)
谷口ら(和歌山)	1996	1(1)	混 1	左1	女1	なし	IV:経過観察のみ
De Smet	2001	1(1)	痊1	右1	女1	なし	IV:近位手根列切除+腱移 行術(Green & Banks法)
戸澤ら(大分)	2008	1(1)	痉1	左1	女1	- 3 mm	Ⅲb:橈骨短縮術
合計		22(24)	混 10 痉 10 アテ 2	左 l5 右 5 両 2	女 13 男 4	9/18 手	手術例 4 手
本 例	2008	1/54 (1/108)	痉l	右丨	女Ⅰ	-3.5 mm	Ⅲb:OSSCS+腱球置換+ STT固定

混:混合型, 痉:痉直型, アテ:アテトーゼ型

後1年8か月の時点で、手根配列に進行する異常 を認めなかった(図6)。

考察

脳性麻痺に合併する Kienböck 病は,1977 年 Rooker らによる 5 手(106 手中 4.7%)の報告³³に始まり,これまで 8 つの論文で 22 例 24 手の報告がある(表 1) $^{31\sim10}$. 麻痺型は混合型 10 例,痉直型 10 例,アテトーゼ型 2 例であった. 罹患した部位は左手 15 例,右手 5 例,両手 2 例と左手に多かっ

た. 性別は女性 13 例, 男性 4 例, 記載なし 5 例と 女性に多かった. ほかの疫学調査の報告では, Asami ら (1992年)⁵⁾は 120 手中 6 手(5.0%), Joji ら (1993年)⁶⁾は 220 手中 7 手(3.2%)と報告して いる. 当センターでの脳性麻痺患者 54 例 108 手 (男性 26 例, 女性 28 例, 平均年齢 38.1 歳 (16~74) 歳. 麻痺型は痉直型 44 例, アテトーゼ型 4 例, 混 合型 6 例. GMFCS レベル II 1 例, III 1 例, IV 27 例, V 25 例)では Kienböck 病を認めず, 発生率は 108 手中 1 手で 0.9% (症例数での発生率は 54 例 中1例で1.9%)であった. なお, 尺骨マイナス変異を36手(33.3%)と高率に認めた.

原因としては、Rooker らは全例に過掌屈位が 見られたことから、この異常肢位による血行障害 を推察している³⁾. Asamiら(1992)はこの異常肢 位からの橈骨・有頭骨間での機械的圧迫を考えて いる⁵⁾ 一方 Mizuseki ら(1992)¹¹⁾, Nishioka ら¹²⁾ は、脳性麻痺による手関節周囲筋同時収縮から生 じる過緊張がまず存在しており、これに過掌尺屈 位が加わることで増加する月状骨・橈骨間の圧力 が原因と推察している。 さらに尺骨マイナスバリ アンスが存在すると、月状骨・橈骨間の圧力がさ らに増加することも一因として捉えている130. Nishioka らは日本人一般では尺骨マイナスバリ アンスの頻度は1.2%であるが、脳性麻痺患者で は18.2%と高頻度であると指摘している120 脳 性麻痺に合併した Kienböck 病の過去の報告のう ち, 尺骨マイナスバリアンスの記載があったもの は18手中9手であった。本症例でも両手に-3.5 mm のマイナスバリアンスを認めた.

以上の発生機序を考慮すると、治療は OSSCS による過度の筋緊張の軽減を図ったうえで,一般 の Kienböck 病と同様, Lichtman 分類に従った治 療が妥当と考えられる¹⁴⁾。 すなわち Lichtman stage I · II では主に保存的, stage III · IVでは手 術的治療が適応となる。手術方法は尺骨マイナス バリアンスのある stage Ⅱ・ⅢA に対しては橈骨 短縮術, stage IIB・IVに対しては月状骨摘出・置 換術, stage Ⅲに対しては部分的手関節固定術も 考慮される。脳性麻痺患者ではもともと手の機能 が障害されており、その中で使えていた手の機能, ならびに上肢の荷重や支持機能は下肢を助ける重 要な機能であり、安易に近位列切除術などの機能 を低下させる術式を単独で適応すべきではないと 考える. 本例では OSSCS に加えて, stage IIB で あることから月状骨摘出・置換および STT 固定 術を行った。OSSCSを行っていることで術後の 局所安静も得られ順調に骨癒合し、さらに術後手 関節自体の機能向上も図れたと考えられた.

まとめ

- 1) 脳性麻痺に合併した Kienböck 病の 1 例を報告した。初診時すでに stage ⅢB であった。尺骨マイナスバリアンスが認められた。
- 2)治療は OSSCS を考慮したうえで、Lichtman 分類に従った治療法を選択することが望ましい。本例では OSSCS、月状骨摘出、腱球置換、STT 固定を一期的に行い、疼痛は消失し、可動域制限および手の機能は改善した。
- 3) 脳性麻痺による筋緊張と肢位の異常は, Kienböck 病のリスクとなるため,手関節痛の原 因として念頭に置く必要がある.
- 4) 当センターでの疫学調査では本例以外で Kienböck 病を認めず,発生率は 108 手中 1 手で 0.9%(症例数での発生率は 54 例中 1 例で 1.9%) であった.

文 献

- Lichtman DM, Mack GR, MacDonald RI et al: Kienböck's disease: the role of silicone replacement arthroplasty. J Bone joint Surg 59-A: 899-908, 1977.
- 松尾 隆:脳性麻痺の整形外科的治療. p. 94-101, 創風社,東京, 1998.
- Rooker GD, Goodfellow JW: Kienböck disease in cerebral palsy. J Bone Joint Surg 59-B: 363-365, 1977.
- 4) 内田昭雄,山口 智,林 輝明ほか:脳性麻痺 に合併した Kienböck 病の 2 例。神奈川医学会 雑誌 **16**:133, 1989.
- 5) Asami A, Watanabe H, Tsuruta T et al: Collapsing change of the lunate in cerebral palsy. 整形外科と災害外科 40:1640-1644, 1992.
- 6) Joji S, Mizuseki T, Katayama S et al: Aetiology of Kienböck's disease based on a study of the condition among patients with cerebral palsy. J Hand Surg Br 18: 294-298, 1993.
- Greene WB: Kienböck disease in a child who has cerebral palsy. A cese report. J Bone Joint Surg 78-A: 1568-1573, 1996.
- 8) 谷口泰徳、河合将紀、玉置哲也:脳性麻痺に合

- 併した Kienböck 病の一例。和歌山医学 47: 79-81, 1996。
- 9) De Smet L: Kienböck disease in cerebral palsy. Acta Orthop Belg 67: 81-83, 2001.
- 10) 戸澤興治, 黒木隆則, 福永 捌ほか: Kienböck 病を発症した脳性麻痺児の1例. 第24回九州 小児整形外科集談会抄録集 24:5, 2008.
- 11) Mizuseki T, Jyoji S, Katayama S et al: The incidence of Kienböck's disease among adults with cerebral palsy. In Wrist Disorders (Nakamura R et al. ed.), Springer-Verlag, Tokyo, p.

- 95-100. 1992.
- 12) Nishioka E. Yoshida K. Yamanaka K et al: Radiographic studies of the wrist and elbow in cerebral palsy. J Orthop Sci 5: 268-274, 2000.
- 13) 定地茂雄, 水関隆也, 片山昭太郎ほか:成人脳性麻痺における Kienböck 病の調査(脳性麻痺のキーンベック病の疫学調査). 日手会誌 8:303-307, 1991.
- 14) 岩崎倫政, 三浪明男: Kienböck 病の診断と治療. MB Orthop 18:72-78, 2005.

Abstract

Kienböck Disease in Cerebral Palsy Treated Surgically: Report of A Rare Case

Kotaro Hoshino, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, West Shimane Rehabilitation Center for Children with Disabilities

We report a rare case of Kienböck's Disease in cerebral palsy treated surgically. Only 24 cases of Kienböck's Disease have been reported in cerebral palsy to date, and only 4 of these have been treated surgically. The present case is of a 16-year-old girl having cerebral palsy (spastic type, triplegia) with Kienböck's Disease (Lichtman stage IIB) successfully treated using Matsuo orthopaedic selective spasticity-control surgery for the unilateral forearm and wrist. Surgery involved (i) release of the insertion of pronator teres, (ii) fractional lengthening of the flexor carpi radialis and ulnalis. (iii) resection of the palmaris longus tendon, and (iv) slide lengthening of the flexor carpi radialis and ulnalis. Simultaneously we performed tendon interposition arthroplasty of the lunate and scaphotrapeziotrapezoidal arthrodesis. Surgery achieved marked relief from symptoms and improvement in wrist function.