

先天性大腿骨短縮症に対する下肢再建術

滋賀県立小児保健医療センター整形外科

片岡 浩之・二見 徹・共田 義秀・尾木 祐子

太田 英吾・原田 有樹・中村 千恵子・山村 知

スカイ整形外科クリニック

水野病院整形外科

柏木 直也・瀬戸 洋一

鈴木 茂夫

要旨 先天性大腿骨短縮(欠損)症は, femoral-fibular-ulnar developmental field の欠損による多彩な臨床像を呈し, 下肢再建は, 大腿骨の短縮に加え複合変形例が多く, 困難である. 対象は 15 例 17 肢で, 股関節-大腿骨形態, 下腿~足部や上肢などの臨床像, また再建術が施行された 10 例 11 肢の術式, 合併症を調査した. Paley 分類では Type 1a 10, 1b 2, 2a 1, 2b 3, 3b 1 肢で, 6 例 6 肢に股関節脱臼, 11 肢に腓骨列欠損, 5 例 7 肢に肘関節異常を認めた. また内反足 5 例 8 肢, 側弯 2 例を認めた. 下肢再建として股関節治療(5 例), 大腿(7 例)・下腿(5 例)の延長・矯正, 足部手術(5 例)が施行され, 手術を要した合併症として関節脱臼(股 1 例, 膝 1 例)・膝拘縮(2 例)があり, 創外固定器除去後の骨折が 5 例にみられた. 延長に伴う隣接関節の脱臼や拘縮, 抜釘後の骨折は軟部組織の強い延長抵抗性を示し, 再建には綿密な計画と注意を要する.

はじめに

先天性大腿骨短縮(欠損)症は, femoral-fibular-ulnar developmental field(FFU complex)⁶⁾の欠損により多彩な臨床像を呈することが知られている. 下肢の再建には, 単に大腿骨の短縮だけでなく, 股関節や大腿骨変形, 膝関節不安定性, また腓骨列欠損(下腿短縮・変形), 足関節-足部変形など解決すべき課題が多く¹⁾²⁾⁵⁾⁹⁾, 治療は困難である.

対象と方法

対象は先天性大腿骨短縮症と診断された 15 例 17 肢で, 男性 4 例, 女性 11 例であった. 右側 7 例, 左側 8 例で, 両側例は 2 例であった. 家族歴

のある症例はなかった. これらの股関節-大腿骨の形態(Paley 分類⁸⁾), また下腿~足部や上肢あるいは脊柱など全身臨床像を調査し, 下肢の再建術が施行された 10 例 11 肢につき, 術式および追加手術を要した合併症を調査した. 最終調査時年齢は 2 歳から 27 歳であった.

結果

Paley 分類⁸⁾では, Type 1a 10 肢, 1b 2 肢, 2a 1 肢, 2b 3 肢, 3b 1 肢であった. 大腿骨形態から全身像をみると(表 1), type 1 の半数 6 肢に同時に股関節脱臼がみられ, 腓骨列欠損は 10 例 11 肢に認めた. また内反足あるいは everted foot を 7 例 11 肢(大腿骨と同側に 8 肢), (後)側弯を 2 例に認めた. 肘-前腕の異常が 5 例 7 肢(同側に 5 肢)に

Key words : congenital femoral deficiency (先天性大腿骨短縮症), femoral-fibular-ulnar developmental field (大腿-腓骨-尺骨複合原基), external fixation (創外固定), complication (合併症)

連絡先 : 〒 524-0022 滋賀県守山市守山 5-7-30 滋賀県立小児保健医療センター整形外科 片岡浩之

電話(077)582-6200

受付日 : 平成 22 年 3 月 4 日

表 1. 大腿骨形態からみた全身臨床像(N=17)

	Type of Femur				
	1a	1b	2a	2b	3b
大腿骨数	10	2	1	3	1
股関節脱臼	5	1			
腓骨列欠損	7+1		1	1	1
内反足(everted)	3+3			1	1
(後)側弯	2				
肘-前腕	3+2	2			

(+反対側)

表 2. 肘, 前腕の臨床像(N=7)

・ Dislocation of radial head	3
・ Humeroradial synostosis (present ulna) (osseous l. fibrous l)	1+1
・ Amelia	+1
・ Limitation of flexion of elbow (+ contra lateral)	1

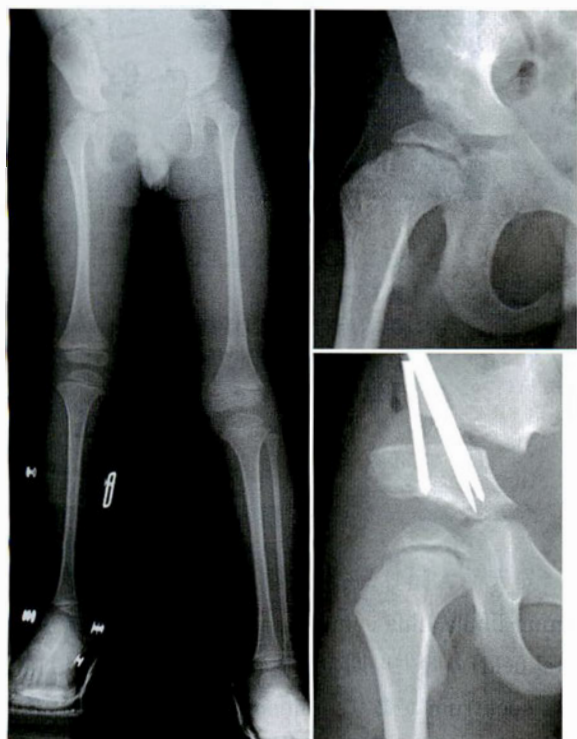


図 1. ソルター骨盤骨切り術(5歳8か月)



図 2. 腕橈関節の線維性癒合による強直(2歳6か月)

認められ、橈骨頭脱臼が3例3肢、尺骨存在下の腕橈関節癒合が2例2肢、ameliaが1肢、肘関節の屈曲制限が1肢であった(表2)。

Type 1 および 2 の 5 歳以上の 10 例 11 肢に下肢の再建術が施行され、Type 1a 7 肢、1b 2 肢、2a 1 肢、2b 1 肢であった。再建術はのべ 30 肢で、先天性股関節脱臼治療後の臼蓋形成不全に対する補正手術が 5 例 6 肢、大腿骨には大腿骨近位偽関節手術が 2 例 2 肢、創外固定による延長・矯正が 5 例 6 肢(内 1 肢は Ilizarov hip¹⁰⁾)、延長を伴わない矯正が 2 例 3 肢(1 肢には遠位内側骨端線抑制術)、創外固定による下腿延長・矯正が 5 例 5 肢、

切断をふくむ足部手術が 5 例 8 肢に施行されていた。追加手術を要した合併症は 10 例中 4 例で、大腿延長に伴う股関節脱臼 1 例 1 肢¹⁰⁾、膝関節脱臼 1 例 1 肢・拘縮 1 例 1 肢、また下腿延長に伴う膝関節拘縮 1 例 1 肢であった。これら 4 例 4 肢をふくめた 5 例 5 肢において創外固定器抜去後に骨折を生じ、これらは固定器抜去翌日から 2 か月の間であった。

症 例

8 歳, 男児. Paley 分類 type 1a で腓骨は完全欠損, 球状足関節を呈する(図 1). 先天性股関節完全脱臼後の臼蓋形成不全に対し, 5 歳時にソルター骨盤骨切り術を施行して股関節の安定化を図り, 大腿延長に備えた(図 1). 右肘関節に屈曲制限がみられ, 左肘関節は腕橈関節の線維性癒合により強直している(図 2). 脊椎は胸椎右凸の回旋を伴わない側弯があり, 脊髓空洞症は認めなかった(図 3). 6 歳時に, 80 mm の下肢長差に対し,



図 3.
回旋を伴わない脊椎側弯



図 4.

- a : 大腿骨の遠位部矯正・延長
(6 歳 9 か月)
- b : 膝関節は後方亜脱臼を呈し、また抜釘 4 日後に延長部近位端で骨折を生じた。

a | b

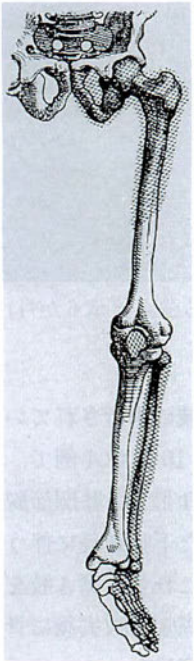


図 5.
The “fibular” developmental field
(文献 7 による)

イリザロフ創外固定により大腿骨遠位部の外反変形の矯正(8°)と 56 mm(24.3%)の延長を実施した(図 4-a)。延長終了時に、膝関節屈曲拘縮-後方亜脱臼が顕著になり、可及的に延長部を短縮して終了した。創外固定期間は 171 日、EFI は 30.5 日/cm であった。創外固定除去後 4 日目に患肢の自動運動中に延長部近位端で骨折し、ギプス固定を要した(図 4-b)。抜釘後 1 年の現在、膝関節可動域は -10~140° と回復、アライメントも良好である。今後拡大が予想される下肢長差に対しては、将来下腿延長を予定している。

考 察

先天性大腿骨短縮(欠損)症は、近年では femur-fibula-ulna complex (“fibular” developmental field)の胎生早期の欠損に基づくもので、広範な spectrum があり、phenotype として大腿骨形成不全、また腓骨列、尺骨列の欠損の合併など、多彩な臨床像を示す⁶⁾⁷⁾⁹⁾。欠損機序の詳細は未だ明らかではない。下肢では、寛骨臼と大腿骨頭が同一原基から発生することは以前から知られていたが、恥骨や大腿骨近位部、膝蓋骨や ACL、また下腿から足部の腓骨列におよぶ範囲が the fibular developmental field(図 5)⁷⁾として知られており、この field における血管系の異常³⁾もふくめた症例が報告されている。Hamanishi⁴⁾は Thalidomide グループが femur-tibia-radius 異常を示すのに対し、non-Thalidomide グループでは femur-fibula-ulna の異常を呈し、起源が異なると予見している。今回の調査でも、下腿~足部の腓骨列欠損を高率に合併し、上肢にも尺側列を中心とした様々な異常が認められた。

下肢再建術は軽症から中等症に適応があると考えられているが、今回の報告では再建途上例をふくめてなお1肢あたり平均2.7回と多数回の手術を要していた。また大きな下肢長差に対して最大限の延長を試みた結果、隣接関節の拘縮、さらには亜脱臼や脱臼への進展、創外固定抜去後の骨折などの合併症を高率に認めた。こうした合併症は、軟部組織の伸張抵抗性由来であり、これに関節の不安定性が関与していると考えられる。これら合併症の回避の観点から一度の延長量としてAstonら¹⁾は60mm(20%)、Kargerら⁵⁾は25%までが安全と報告している。

大腿延長にあたり股関節不安定性を惹起する股関節～大腿骨近位部の骨性要因、すなわち臼蓋形成不全や内反股、大腿骨近位部偽関節・後捻、大腿骨内反などは、補正して関節を安定化することが必要であり、臼蓋角 $<25^\circ$ 、CE角 $\geq 20^\circ$ 、頸体角 $>90\sim 120^\circ$ が目安とされている²⁾⁸⁾。またしばしば膝十字靭帯不全を合併し、延長によるハムストリングスの緊張からの膝関節後方不安定性にも注意が必要である。

患肢再建にあたっては、こうした関節不安定性因子、軟部組織性因子を総合的に評価する必要がある。延長による関節拘縮や脱臼を回避するため、軟部組織解離、骨盤や膝関節もふくめた創外固定範囲の拡大など⁵⁾⁸⁾もふくめ、綿密な計画と十分な注意が不可欠であると思われる。

結 語

1) 先天性大腿骨短縮症15例の全身臨床像と下肢再建を試みた10例の手術内容と合併症について調査した。

2) 全身臨床像は股関節脱臼、腓骨列欠損、肘関節異常、内反足など多彩であった。

3) 再建術には軽症例においても高率に合併症がみられ、再建にあたっては、軟部組織の強い延長抵抗性、関節不安定性に留意し、綿密な計画と

十分な注意を要する。

文 献

- 1) Aston WJS, Calder PR, Baker D et al : Lengthening of the congenital short femur using the Ilizarov technique. *J Bone Joint Surg* **91-B** : 962-967. 2009.
- 2) Bowen JR, Kumar SJ, Orellana CA et al : Factors leading to hip subluxation and dislocation in femoral lengthening of unilateral congenital short femur. *J Pediatr Orthop* **21** (3) : 354-359. 2001.
- 3) Chomiak J, Horák M, Mašek M et al : Computed tomographic angiography in proximal femoral focal deficiency. *J Bone Joint Surg* **91-A** : 1954-1964. 2009.
- 4) Hamanishi C : Congenital short femur. Clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. *J Bone Joint Surg* **62-B** : 307-320. 1980.
- 5) Karger C, Guille JT, Bowen JR : Lengthening of congenital lower limb deficiencies. *Clin Orthop* **291** : 236-245. 1993.
- 6) Lenz W, Zygulska M, Jurgen H et al : FFU complex : an analysis of 491 cases. *Hum Genet* **91** : 347-356. 1993.
- 7) Lewin SO, Opitz JM : Fibular a hypoplasia : review and documentation of the fibular developmental field. *Am J Med Genet (Suppl)* **2** : 215-238. 1986.
- 8) Paley D : Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency. The child with a limb deficiency (Herring JA, Birch JG ed.). 1st edition. AAOS, Rosemont. p. 113-132. 1998.
- 9) Sorge G, Ardito S, Genuardi M et al : Proximal femoral focal deficiency (PFFD) and fibular a hypoplasia (FA/H) : a model of a developmental field defect. *Am J Med Genet* **55** : 427-432. 1995.
- 10) 柏木直也, 鈴木茂夫, 瀬戸洋一ほか : PFFDに対する大腿骨延長術. *日小整会誌* **10** (1) : 86-89, 2001.

Abstract

Limb Reconstruction for Congenital Femoral Deficiency

Hiroyuki Kataoka, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Medical Center for Children, Shiga

Congenital femoral deficiency, caused by a defect of femoral–fibular–ulnar development, presents a broad clinical spectrum. The resulting deformity is often complex involving not only femoral shortening, and reconstruction is difficult. Here we review the morphology of the hip joint and femora, and of the upper and lower extremities in 17 limbs involving 15 patients, and review ten types of reconstruction. The 17 limbs were classified according to Paley as ten at type 1a, two at type 1b, 1 at type 2a, 3 at type 2b, and the other one at type 3b. Clinically there were six cases of congenital dislocation in the hip, eleven cases of fibular hemimelias, five cases of elbow joint disorder, five cases of congenital club foot, and two cases of scoliosis. The ten reconstruction methods included hip reconstruction in five cases, femoral lengthening and/or correction in seven cases, tibial lengthening and/or correction in five cases, and foot reconstruction in five cases. Complications that required additional surgery included dislocation in the hip in one case, dislocation in the knee in one case, and contracture in the knee joint in two cases. Five cases incurred a fracture after removal of the external fixator. The high incidences of complication and fracture were likely related to the tightness in the soft tissues, and we concluded that more careful planning and reconstruction were needed.