

先天性胫骨偽関節に対する矯正骨切り，髄内釘固定について

北海道立子ども総合医療・療育センター整形外科

榊原 醸・藤田 裕樹・金谷 久美子・松山 敏勝

札幌医科大学医学部整形外科

山下 敏彦

要旨 先天性胫骨偽関節の乳児期の変形に対して矯正骨切り+Ender釘による加療を行った2症例を報告する。【症例1】生後4か月時に左下腿の彎曲に気づき，当科初診した。左胫骨の髓腔狭小化，外側骨皮質の菲薄化を認めたため，2歳0か月時に左下腿骨矯正骨切り+Ender釘挿入術を施行した。術後1年で骨癒合を得て，歩行状態は良好である。【症例2】生後1か月時に神経線維腫症I型と診断された。1歳4か月時に左下腿の前外側凸の変形で当科に紹介受診した。1歳7か月時に左下腿骨矯正骨切り+Ender釘挿入術を施行した。術後4年9か月時に前回の骨切り部遠位より再度彎曲変形を認めたため矯正骨切り術+Ender釘入れ替え術を施行した。術後6週より装具なしでの歩行が可能であった。先天性胫骨偽関節の治療として，十分な髓腔リーミングで病巣部に血行を誘導し，強固な髄内釘固定により病巣部を安定させることで偽関節を生じることなく歩行可能とする良好な結果を得ることが可能であると考えられた。

はじめに

先天性胫骨偽関節の多くは，出生時は胫骨遠位部の彎曲変形を認めるものの偽関節・骨欠損を呈していない。経年的に彎曲変形が進行し骨折を生じ，その後に骨折部の癒合不全を生じ偽関節を呈する事が多数例である。今回我々は乳児期に本症を疑った患児の変形の初期治療として，骨折発生前に矯正骨切りを行った上でEnder釘により髄内釘固定による内固定で加療して良好な経過を得られた2例を経験したので紹介する。

症例

症例1：4か月，女児

主訴：左下腿彎曲

現病歴および治療経過：在胎38週，2,714gで自然分娩で出生する。妊娠，周産期経過に特に異常は認めていなかった。生後3か月で左下腿の彎曲に気づき，4か月検診で専門医受診を勧められ，当科紹介受診となった。左下腿の内反前彎変形を認めたが，明らかな可動域制限や運動制限は認めていなかった。X線像で左胫骨に内反前彎変形を認めた。遠位1/3レベルで，内側の骨皮質部に骨硬化像と髓腔の狭小化を認めた(図1-a, b)。つまり立ち以前のため，外来にて経過観察とした。1歳で独歩を開始し，歩行量も増えたため，1歳2か月より短下肢装具療法を開始した。徐々に左胫骨内側の骨硬化像の拡大，髓腔の狭小化を認めた。2歳時には外側骨皮質に菲薄化，吸収像を認めた(図2)。Crawford¹⁾分類 type 2の先天性胫骨偽関

Key words : congenital pseudoarthrosis of the tibia(先天性胫骨偽関節)，intramedullary nailing(髄内釘)，neurofibromatosis type I (神経線維腫症I型)，corrective osteotomy(矯正骨切り)

連絡先：〒006-0041 北海道札幌市手稲区金山1条1-240-6 北海道立子ども総合医療・療育センター整形外科 榊原 醸
電話(011)691-5696

受付日：平成23年3月21日



図 1. 症例 1: 初診時(4 か月時) 視診上左下腿の内反, X 線にて胫骨, 腓骨の内反前弯変形を認めた. a|b



図 2. 症例 1: 2 歳時 内側骨皮質の肥厚(実線矢印)と外側骨皮質の菲薄化(点線矢印)を認める. また髓腔の狭小化を認める.

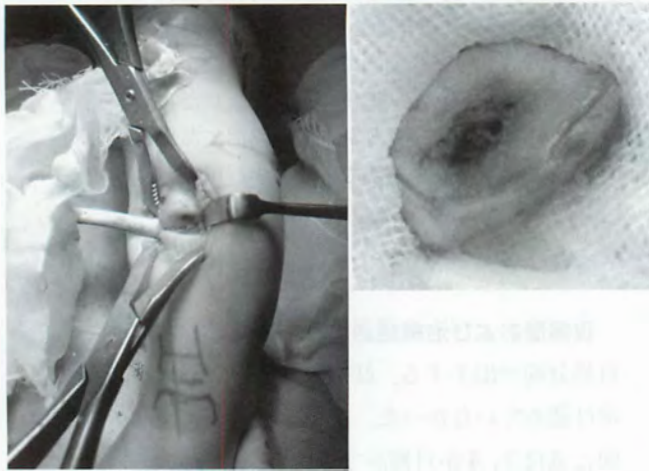


図 3. 症例 1: 術中所見 胫骨弯曲部の骨膜は, 白色に肥厚. 髓腔の狭小化を認めた.



図 4. 症例 1: 術後 10 か月(1 歳 2 か月時) 骨癒合が得られ, 歩行状態は良好である.

節と診断した. 骨皮質の改変より骨折のリスクが高いと判断し, 2 歳 2 か月時に下腿矯正骨切り + Ender 釘による髓内釘挿入術を施行した. 術中の所見では, 胫骨弯曲部の骨膜は, 白色に肥厚していて, 髓腔の狭小化が認められた(図 3). 骨切り後は, 遠位・近位の髓腔のリーミングを血流が確認されるまで十分に行い, Ender 釘にて髓内釘固定を施行した. 後療法は術後 4 週まで大腿ギプス, 4~6 週まで下腿ギプス, 6 週以降に下腿装具にて歩行開始とした. 術後 10 か月時の下肢長は 42 cm/43 cm であり, X 線像にて骨癒合が得られ, 外来にて経過観察となっている(図 4).

症例 2: 1 歳 7 か月, 女児

主 訴: 左下腿弯曲

現病歴および治療経過: 在胎 36 週, 体重 2,780 g, 自然分娩で出生した. 父親に von Recklinghausen's disease の既往があり, 皮膚の多数のカフェオレ斑の存在から生後 1 か月時に神経線維腫症 I 型と診断された. 7 か月検診で左下腿の内反を指摘され, 1 歳になり独歩を開始した時に歩容異常に気付かれ, 1 歳 4 か月で当科に紹介受診となった. 初診時に X 線像で左胫骨の内反 30°, 前弯 30°の変形を認め, 遠位 1/3 に内側, 後方の骨皮質の

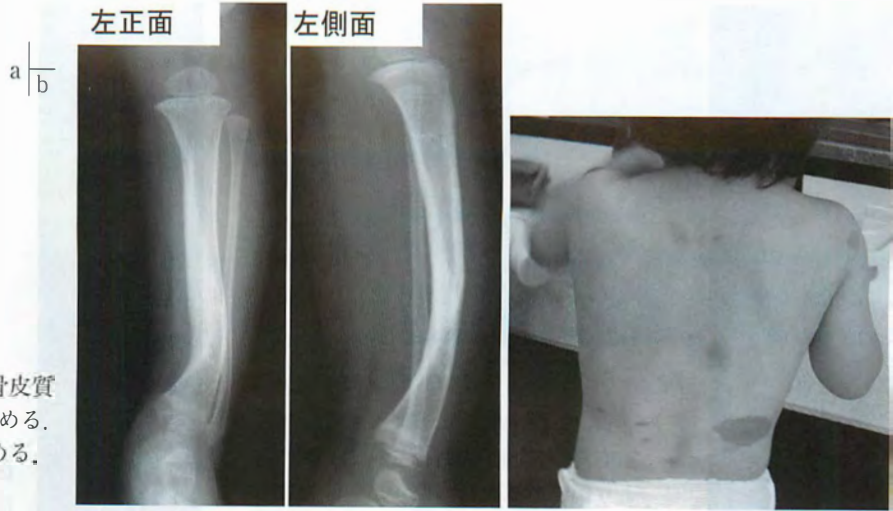


図 5.

症例 2：初診時(1歳7か月時)

- a：左胫骨の内反前弯変形，骨皮質の肥厚，髓腔の狭小化を認める。
- b：背部にカフェオレ斑を認める。



図 6.

症例 2

- a：1歳10か月，術後6か月，骨癒合は認めていない。
- b：3歳1か月，術後1年6か月，骨癒合が得られている。
- c：6歳4か月，術後4年9か月 X線で前回骨切り部より遠位で内反変形を認めた。CTにて髓腔の完全閉鎖を認めた。

肥厚，髓腔の狭小化を認めた(図5-a, b)。神経線維腫症 I 型に合併した Crawford 分類 type 2 の先天性胫骨偽関節と診断した。1歳7か月時に左下腿矯正骨切り+Ender 釘挿入術を施行した。術後1年6か月で骨癒合が得られ，歩行状態も問題なく経過していた。しかし術後4年9か月の6歳4か月時には前回の手術部位より遠位に内反15°，前弯20°の変形を認め，骨長に対する髓内釘長の不均衡を認めた。またCTで髓腔の完全閉鎖を認めたため骨折のリスクが高いと判断して，矯正骨切りと髓内釘の入れ替え手術を施行した(図6-a, b, c)。前回手術時と同様に髓腔は完全に閉塞しており，病理でも海綿骨を認めなかった(図7)。後療法は術後4週まで大腿ギプス，4~7週で下腿ギプス，7週から下腿装具，9週から荷重開始とし

た。現在初回手術後6年の7歳7か月時の下肢長は67 cm/68 cmであり，骨癒合も得られ，歩容の異常もなく良好な経過が得られている(図8)。

考 察

先天性胫骨偽関節は，罹患率は140,000~190,000人に1人という非常に稀な疾患である。その55%に神経線維腫症との合併，15%に線維性骨異形成症との合併が見られ，線維成分の肥厚により血管の成長が乏しいのが偽関節を生じる原因であるという報告もみられるが，明らかな原因は解明されていない¹⁾⁵⁾。鑑別疾患として，benign form of anterolateral bowing of the tibiaがあり，KAFOによる保存療法により変形の自然矯正が期待される¹⁾²⁾。X線像では胫骨の湾曲のみで，腓



a | b

図 7.

症例 2: 6 歳 4 か月

a: 術直後、前回手術時にリーミングにより髓腔形成を行ったが、切除骨片の髓腔は完全に閉塞しており、病理でも海綿骨を認めなかった(b).



図 8.

症例 2: 7 歳 7 か月

初回手術後 6 年、骨癒合が得られ、歩行も問題なく経過している。

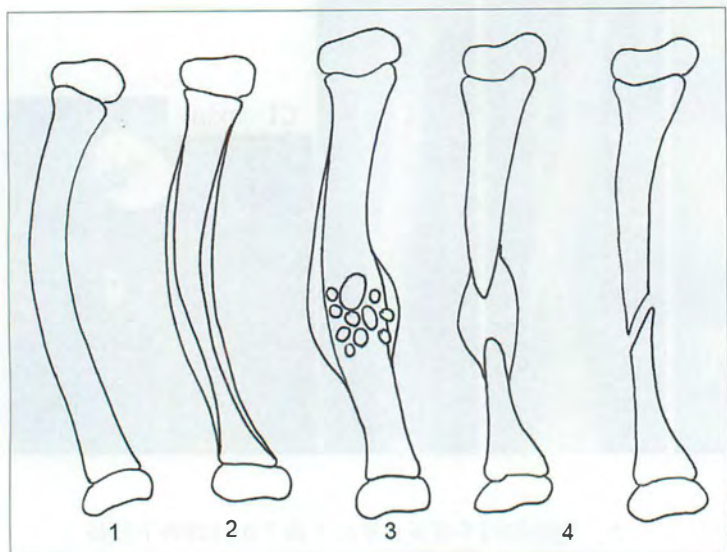


図 9.

Crawford 分類

Type 1 = 髓腔に異常を認めない。

Type 2 = 髓腔の狭小化を伴う骨硬化

Type 3 = 嚢胞性病変を認める。

Type 4 = 骨折または偽関節形成

骨が正常であること、髓腔閉鎖や骨皮質の菲薄化を生じないのが特徴であり、今回の 2 症例とは X 線像が異なっている。一方、先天性胫骨偽関節は一度骨折を生じると骨癒合が得られにくく、様々な治療を行っても再骨折、変形、短縮などの機能障害を起すことが多く、治療法の選択およびタイミングに難渋する疾患である。画像上の分類は複数報告されているが、臨床的には Crawford の分類が用いられることが多い(図 9)。この分類によると type 1 は良性とされ、保存的治療で骨折を生じずに経過観察可能とされている。type 2 から type 4 は、経過中に必ず外科的治療が必要で

あり、病巣部の十分な骨切除が推奨されている⁶⁾。今回の症例はどちらも初診時には type 2 と判断した。術中所見でも髓腔は硬い白色皮質骨で閉鎖しており血行が認められなかった。経年的変化から type 4 に移行することも考えられた。そのため病的骨折の可能性があること、そして骨折を生じてからでは治療に難渋することから、下肢アライメント矯正および強固な固定を行う目的に下腿矯正骨切り+Ender 釘による髓内釘挿入術を施行した。

Joseph らも、3 歳未満の髓内釘固定+骨移植による治療で良好な成績を報告している³⁾。十分な

病巣部の骨切除を行う場合、その骨欠損を補充するためには、血管柄付き腓骨移植や骨移動術も必要とされることがしばしばある。しかも骨癒合を待機する間の荷重を確保するためには創外固定器や強固な内固定が必要となる。さらに下腿のライメントを長期に正常に保つ事が良好な予後を期待する上で重要であることはいうまでもない⁷⁾。

今回の2症例では、骨折前の乳児期に病巣部の骨切除をすることなく下腿矯正骨切り+Ender釘挿入術を施行することで良好な成績が得られた。骨折・偽関節形成前の段階では、十分な病巣部の骨切除を行わなくても、十分な髄腔のリーミングで病巣部に血行を誘導し、強固な髄内釘固定により病巣部を安定させることで偽関節を生じることなく良好な結果を得ることも可能であると考えられた。成長に応じて髄内釘の入れ替え手術が必要になることがあるが、試みてよい方法と考えている。

まとめ

1) 先天性胫骨偽関節に対し、乳児期に予防的に矯正骨切り、Ender釘固定術を施行した2例を経験した。

2) 2例とも偽関節の形成なく、骨癒合が得られて良好な成績が得られた。

3) 1例では成長により、新たな変形の進行を

認め、髄内釘の入れ替え手術が必要だった。

文献

- 1) Joseph B. Nayagam S. Loder RT, et al : Paediatric Orthopaedics A System of Decision-Making, p. 62.
- 2) Herring JA : Tachdjian's Pediatric Orthopaedics. 4th Edition, 1023. Saunders, Philadelphia, 2008.
- 3) Joseph B. Mathew G : Management of congenital pseudoarthrosis of the tibia by excision of the pseudoarthrosis, onlay grafting, and intramedullary nailing. J Pediatr Orthop B-9 : 16-23, 2000.
- 4) Lloyd-Roberts GC, Shaw NE : The prevention of pseudoarthrosis in congenital kyphosis of the tibia. J Bone Joint Surg Br 51 : 100-105, 1969.
- 5) Mathieu L, Vialle R, Thevenin-Lemoine C et al. Association of Ilizarov's technique and intramedullary rodding in the treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. J Child Orthop 2 : 449-455, 2008.
- 6) Dobbs MB, Rich MM, Gordon EJ et al. Use of an intramedullary rod for treatment of congenital pseudoarthrosis of the tibia. J Bone Joint Surg Am 86 : 1186-1197, 2004.
- 7) Oflluoglu O, Davidson RS, Dormans JP. Prophylactic bypass grafting and long-term bracing in the management of anterolateral bowing of the tibia and neurofibromatosis-1. J Bone Joint Surg Am 90 : 2126-2134, 2008.

Abstract

Corrective Osteotomy and Intramedullary Nailing for Congenital Pseudoarthrosis of the Tibia

Yuzuru Sakakibara, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Hokkaido Medical Center for Child Health and Rehabilitation, Sapporo

We report on two cases of congenital pseudoarthrosis of the tibia treated with corrective osteotomy and Ender's flexible intramedullary nailing in toddler. Case 1 : The girl was noticed the anterolateral bowing of the left thigh at 4 months old, and presented to our hospital for the first time. Because the medullary cavity of the left tibia was narrowing and thinning lateral cortex was progressive, treated with corrective osteotomy and Ender's flexible intramedullary nailing at 2 years old. Walking can get after six weeks after surgery and maintain until one year. Case 2 : The girl was diagnosed at a month old as neurofibromatosis type I. She was referred to our hospital for anterolateral bowing of the left thigh at 1 year and 4 months old. We treated her left tibia with corrective osteotomy and Ender's flexible intramedullary nailing at 1 year and 7 months old. The anterolateral bowing recurred at distal end of osteotomy part 4 years and 9 months after surgery. The corrective osteotomy and revision of Ender's nail, then she could walk without orthosis after 6 weeks. In the initiate surgical treatment for the congenital pseudoarthrosis of the tibia, it is the most important that the sufficient of reaming for medullary cavity for inducing blood supply and the stability with intramedullary nailing. For this reason, we think there two cases cause good outcome which patient can walk free after the initial surgery.