

## 骨盤の低形成と脚短縮の同側に合併した臼蓋形成不全の治療経験

国立病院機構京都医療センター整形外科

向井章悟・中川泰彰

スカイ整形外科クリニック

瀬戸洋一・柏木直也

**要旨** 片側の骨盤低形成と脚短縮に合併した臼蓋形成不全の一例を経験した。症例は12歳男児で墜落性跛行と股関節痛を訴えて受診した。右骨盤全体が低形成で恥骨は無形成であり、臼蓋形成不全を認めており、同側の下肢4.5 cmの短縮を認めた。この症例に対してSalter骨盤骨切りおよび大腿骨内反減捻骨切り術を施行、癒合後に下腿骨での脚延長を施行し骨癒合を得た。術後4年の現在、脚長差は認めず、臼蓋の骨性被覆も改善、股関節の運動時痛も軽快した。臼蓋形成不全に対しては、恥骨無形成のためSalter骨盤骨切り術しか適応がなかったため、骨性被覆の改善には限界があり、大きな移動量が必要であった。その結果、腸骨骨切り部の安定性が不良で骨癒合が遅延した。脚延長では良好な骨形成を示していた。骨盤の低形成と同側の脚短縮に合併した臼蓋形成不全を認めた症例の報告は渉猟し得た限りでは認めなかった。何らかの骨系統疾患が疑われるが、確定診断には至っていない。

小児期において脚長差をきたす骨系統疾患は多数あるが、脚長差をきたすような骨盤の低形成と臼蓋形成不全を合併するような症候群は知られていない。我々は片側の骨盤の低形成と脚短縮に伴う臼蓋形成不全を呈した一例に対して手術を行い良好な結果を得たので報告する。

### 症例

症例は12歳男児で、6歳の頃から脚長差を指摘され当科にて経過観察されていた。12歳になり脚長差による跛行を認め、患側股関節の運動時痛などを訴えるようになったため手術目的にて入院となった。既往歴、性成熟に特記すべきことはなかった。

全身所見として身長は平均 $\pm 1$ SDで軽度の肥

満を認めたが、特徴的な顔貌や精神発育遅滞は認めなかった。cafe au lait spotや外見上の変形、奇形を認めなかったが、患側の停留睾丸および永久歯の萌出を認めなかった。永久歯の萌出は母親にも認めなかった。

単純X線では右大腿骨2.5 cm、右下腿骨2 cmの短縮を認め、同側の骨盤全体が低形成で恥骨は無形成であった(図1)。患側大腿骨の頸部は軽度短縮と40°の高度前捻を呈しており、Sharp角48°、Center-edge angle(CE角)18°、Acetabular Head Index(AHI)72%と骨性臼蓋の被覆が不良であった。骨盤全体が患側に傾いており、患側の臼蓋は7°後方に開いていた。関節の可動域は健側に比して屈曲、伸展、外旋に制限があり最終域で痛みを伴っており、内旋は増大していた。墜落性

Key words : acetabular dysplasia(臼蓋形成不全), hypoplasia of pelvis(骨盤低形成), aplasia of pubis(恥骨無形成), short leg(脚短縮), osteotomy(骨切り)

連絡先 : 〒 612-8555 京都市伏見区深草向畑町1-1 国立病院機構京都医療センター整形外科 向井章悟  
電話(075)641-9161

受付日 : 平成23年3月2日



図 1.  
入院時単純 X 線

- a : 立位骨盤前後像, 右側骨盤の低形成および右恥骨の無形成を認める. Sharp 角  $48^\circ$ , CE 角  $18^\circ$ , AHI 72%
- b : 両下肢立位全長前後像. 同側の大腿骨に 2.5 cm, 下腿骨に 2 cm の脚短縮を認める.



図 2. 術直後骨盤単純 X 線  
骨盤は Salter 骨盤骨切り術を行い, 腸骨骨切り部をネジ付き 4.5 mm K-wire 3 本にて固定した. 大腿骨は内反  $10^\circ$ , 減捻  $35^\circ$  の減捻内反骨切り術を行った.

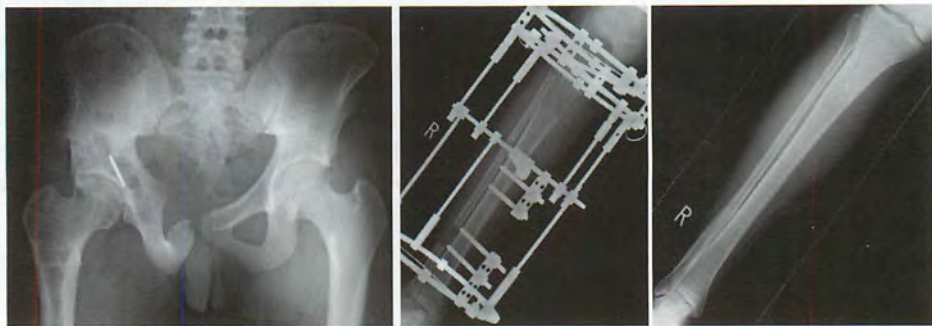


図 3. 最終経過観察時骨盤単純 X 線

- a : 立位骨盤前後像. 骨切り部の骨癒合と良好な骨性被覆を認める.
- b : 延長中および延長終了後の患側下腿骨前後像. 延長部の骨形成は良好である.

跛行を認めたが, Trendelenburg 徴候は陰性であった. 恥骨部には圧痛, 腫脹などを認めず, 透視下では股関節の脱臼, 亜脱臼も認めなかったため, 痛みの原因は脚長差に伴う炎症の可能性が高いと考えた.

この症例に対してまず骨性の被覆を増大させるために Salter 骨盤骨切りおよび大腿骨内反減捻骨切り術を行い, その後に脚延長を行うこととした. 大腿骨の骨切りは減捻  $35^\circ$ , 内反  $10^\circ$  で腸骨の骨切り部は 4.5 mm ネジ付き K-wire 3 本にて固定した(図 2). 術後は 3 週間の体幹下肢ギプス固定の後, 5 週目から部分荷重を開始した. 術後経過として内固定材料の折損や骨切り部の遷延性骨癒合などの合併症を認めたが, 内固定材料の追加や骨髄液の局所注入などの追加処置を行い, 骨性

の被覆の減少はあったが骨癒合を得た. 次にリング型の創外固定器を用いた骨延長では特にトラブルなく延長が可能で healing index 30.6 日/cm と良好な骨形成を認めた.

術後 44 か月の最終経過観察時には Sharp 角  $42^\circ$ , CE 角  $35^\circ$ , AHI 90% と良好な骨性被覆が得られ, 脚長差が消失し墜落性跛行が解消していた(図 3). 可動域は屈曲の可動域が拡大しており, 運動時痛は軽減していた. 内外旋の可動域は術前と比して外旋方向にシフトしていた. 術後の大腿骨頸部の前捻は健側とほぼ同等であったが, 骨性白蓋は術前の後ろ開きが  $7^\circ$  から  $20^\circ$  へとさらに増大していた(図 4, 表 1). 現在, 高校で運動部に所属しており激しい運動を行っているため, 時折股関節痛を訴えるものの大きな問題は認めていない.

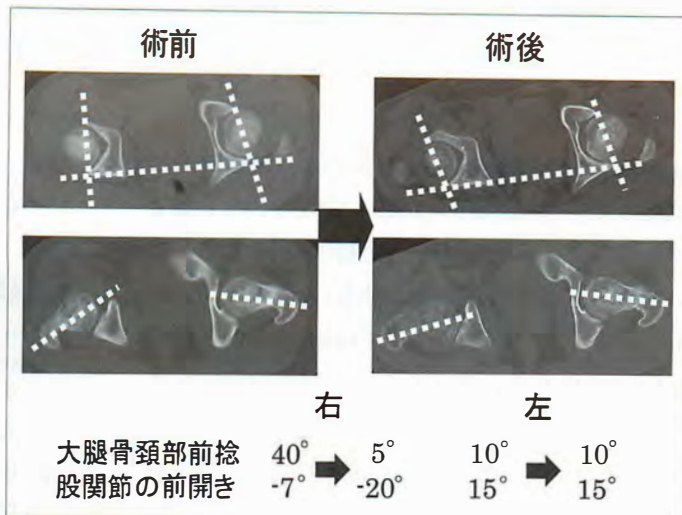


図 4.  
骨盤、大腿骨近位部の形態変化  
術前から骨盤は患側に7°程度傾斜していた。患側の大腿骨頸部前捻は術後、健側とほぼ同等であったが、白蓋は術前よりもさらに後ろ開きとなっていた。

### 考 察

小学校高学年での白蓋形成不全に対する補正手術は骨盤骨切りと大腿骨骨切りを組み合わせを行うのが一般的である。Salter 骨盤骨切り術は骨片の移動量のわりに被覆の改善度が低いため、高年齢になると回転の中心が骨頭により近い術式のほうが有効である。骨端線の閉鎖前にはトリプル骨切り術、閉鎖後には白蓋回転骨切り術といった手術が行われることが多いが、本症例においては恥骨の無形成のためにこのような術式を行うことが不可能であり、Salter 骨盤骨切り術しか選択肢がなかった。骨切りした骨片を大きく移動させることは容易ではなく、結果として固定具にも大きな負担が生じたと思われ、術後の内固定材料の折損や骨切り部の遷延性骨癒合に影響した可能性が高い。骨盤の形態異常に伴うほかの問題点として骨盤の傾きが術前から後方に開いており、骨片を前外側へ移動させることにより、後方への垂脱臼の危険がさらに高まっている点も今後注意が必要である。

本症例は骨盤の低形成や歯牙形成不全など骨系統疾患に共通する所見を有しているため、既知の症候群との鑑別診断が必要である。頭蓋鎖骨形成不全症において部分欠損がよく認められる部位である鎖骨や頭蓋骨には形態学的異常を認めていない。総排泄孔脱出で認められる恥骨結合の解離や外性器の異常は認めなかった。また停留睪丸はあるが尿路系の閉塞性障害や腹筋の形成不全も認め

表 1. 術前後の関節可動域、X 線計測値の変化

	右		左
屈曲	90		110
伸展	-5		0
外転	40	➔	40
内転	30		40
屈曲外旋	40		50
屈曲内旋	60		40
CE 角	18	➔	35
Sharp 角	48		42
AHI	72%		90%

患側股関節は術後、屈曲および外旋の可動域が改善した。CE 角、Sharp 角、AHI ともに健側と同等まで改善した。

なかったためプルーンベリー症候群の可能性も低いと判断した。また骨延長においても良好な骨形成を認めていることから、骨形成不全をきたす疾患は否定的であった。膝蓋骨や脊椎には異常所見を認めなかったが、歯牙形成不全を認めた。以上の点から既知の症候群と診断するのは困難であった。

骨盤の低形成による股関節白蓋形成不全は今まで数例報告されているが<sup>1)</sup>、脚短縮を伴った症例の報告はされていない。本例では脚短縮は大腿、下腿ともに認めており、同側の骨盤の低形成を認めていることから、片側骨盤から下肢にかけての低形成とも考えられる。Sarban らの報告した乳児の症例は恥骨無形成と白蓋形成不全および股関節脱臼に停留睪丸と泌尿器系の先天異常合併した

症例で<sup>1)</sup>、本症例と共通点が多いが、確定診断には至っていない。Sferopoulos の報告した2例では両側の恥骨形成無形成と股関節脱臼を合併しているが、泌尿器系の異常は認めていない<sup>5)</sup>。Nishimura らはこうした症例には small patella や spinal deformity を合併することや家族内発生を認めることが多いため、1つの症候群ではないかと述べているが<sup>3)</sup>、原因遺伝子はまだ同定されていない<sup>2)</sup>。

### 結 語

骨盤の低形成と脚短縮に合併した臼蓋形成不全の一例を経験した。恥骨無形成のため、Salter 骨盤骨切り術しか適応がなく骨性被覆の改善には限界があり、大きな移動量が必要であったため、腸骨骨切り部の安定性が不良で骨癒合が遅延した。患側の股関節には後方開きの傾向があり、大腿骨内反減捻骨切り術との組み合わせにより後方亜脱臼の危険が残存している。脚延長では良好な骨形

成を示していた。何らかの骨系統疾患が疑われるが、確定診断には至っていない。

### 文 献

- 1) Angliss RD, Benson MK : Acetabular dysplasia and failure of development of the ischiopubic synchondrosis : a report of three related cases. *J Pediatr Orthop* **9B** : 248-251, 2000.
- 2) Habboub HK, Thneibat WA : Ischio-pubic-patellar hypoplasia : Is it a new syndrome? *Pediatr Radiol* **27** : 430-431, 1997.
- 3) Nishimura G, Kimizuka M, Shiro R et al : Ischio-spinal dysostosis : A previously unrecognized combination of malformations. *Pediatr Radiol* **29** : 212-217, 1999.
- 4) Sarban S, Ozturk A, Iskan UE : Aplasia of the pubic bone in conjunction with hip dislocation. *J Pediatr Orthop* **14B** : 266-268, 2005.
- 5) Sferopoulos NK, Tsitouridis I : Ischiopubic hypoplasia ; a rare constituent of congenital syndromes. *Acta Orthop Belg* **69** : 29-34, 2003.

### Abstract

## Acetabular Dysplasia Combined with Ipsilateral Hypoplasia of Pelvis and Short Leg : A Rare Case Report

Shogo Mukai, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, National Hospital Organization Kyoto Medical Center

We report a case of acetabular dysplasia combined with ipsilateral hypoplasia in the pelvis and short leg in a 12-year-old boy presenting limping and hip joint pain. Plain radiographs showed hypoplasia of right pelvis and aplasia of pubic rami, and acetabular dysplasia, with a 4.5 cm shortened ipsilateral leg. We performed Salter pelvic osteotomy and femoral varus derotation osteotomy, followed by leg lengthening in the tibia. At four years after the operation, there was no pain and radiographs showed improved bony coverage over the acetabulum, and no length discrepancy in the leg. The lack of pubic rami required the Salter osteotomy and made it difficult to achieve stability at the osteotomy site. Bone formation in callus distraction was not disturbed. There has not been no other reported cases of acetabular dysplasia combined with ipsilateral pelvic hypoplasia and short leg. This is the first known case of this malformation syndrome.