

注意欠陥多動性障害を合併した先天性脊椎骨端異形成症の O 脚変形の治療経験

北海道立子ども総合医療・療育センター整形外科

押 切 勉・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 注意欠陥多動性障害を合併した5歳男児で、O脚変形矯正手術を行った先天性脊椎骨端異形成症の1例を報告する。2歳時に両親がO脚変形に気づき、当科を初診した。単純X線像で、FTAは右202°、左211°と高度なO脚変形があり、しかも胫骨近位と大腿骨遠位内側の骨端部の不整像を呈していた。5歳時まで装具療法を行ったが受け入れが困難で、進行したため手術を行った。術後の創外固定管理の困難が予想され、皮下に埋没したKirschner鋼線の内固定による一期的矯正骨切術を行った。術後良好な矯正が得られた。

はじめに

Spondyloepiphyseal dysplasia congenita (以下、SEDC)は、生下時より低身長で、脊椎・四肢長骨の骨端部に異形成がある骨系統疾患のひとつである¹⁾。SEDCは下肢では、幼児期より高度な内反股と下肢のO脚あるいはX脚を呈し、早期より関節症の進行もある。このため下肢のアライメント矯正や治療時期の決定などには難渋することは少なくない。今回我々は、SEDCで高度な進行性のO脚変形を呈し、しかも注意欠陥多動性障害 (attention-deficit/hyperactivity disorder; 以下、ADHD)を合併した5歳男児の治療を経験したので報告する。

症 例

症 例：5歳、男児(初診時2歳)

主 訴：O脚変形、両膝関節痛

現病歴：在胎38週、身長46cm、体重2,680g、帝王切開(前回帝王切開)で仮死なく出生した。2歳2か月時に両親がO脚変形に気づき、近医を受診した。骨系統疾患が疑われ、当科を紹介受診した。単純X線像よりSEDCと診断した(図1)。当初は、装具療法でO脚変形の進行遅延を図ったが、装具装着の受け入れが困難であった。徐々にO脚変形が進行し、歩行時の両膝痛が出現したため、5歳3か月時に手術を勧めた。

発達歴：定頸4か月、寝返り9か月、座位9か月、つかまり立ち10か月、独歩12か月であった。

既往歴：なし

家族歴：なし

入院時所見：身長98cm(-2.2SD)、体重16.2kg(-0.7SD)、上肢長102cm、比指極110%で体幹短縮型低身長を呈し、高度のO脚変形、鳩胸胸郭、腹部突出を認めた(図2)。顔貌は正常で、眼・耳などに変形はなかった。歩行時の両膝痛と動揺

Key words : spondyloepiphyseal dysplasia congenita (先天性脊椎骨端異形成症), bow legs (O脚), corrective osteotomy (矯正骨切り), attention-deficit/hyperactivity disorder (注意欠陥多動性障害)

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

押切 勉 電話(011)691-5696

受付日：平成23年3月2日



図 1.
初診時両下肢正面
立位単純 X 線像
大腿骨遠位および脛骨近位骨端
部の異常を認める。FTA は右
202°, 左 211° と著明な O 脚変
形であった。



図 2. 身体所見
体幹短縮型低身長と、高度 O 脚変形を認める。



図 3.
術前の X 線所見
両下肢単純 X 線像では、脛骨近位での骨幹端の不整、骨端の出現
遅延、FTA は右 222°, 左 229°, MAD は右 78 mm 内側、左 85 mm
内側と著明な内反膝であった (a)。脊椎側面像では、椎体の扁平化
(一部西洋梨状変形) による腰椎過前弯を示す (b)。両股関節正面像
では、大腿骨骨端の不整・骨化遅延・内反股であった (c)。



a | b | c

性跛行、軽度のうちわ歩行を認めた。神経学的異常所見はなく、血液生化学検査は正常であった。

画像所見：両下肢立位単純 X 線像では両脛骨近位内側および大腿骨遠位内側での骨端の不整、骨端核の出現遅延を認めた。FTA は右が 222°, 左が 229°, 下肢荷重軸は右で 78 mm 内側、左で 85 mm 内側に偏位していた。脊椎は椎体の扁平化と一部は西洋梨状変形を呈して腰椎は過前弯であった。両股関節では大腿骨骨端の不整、骨化遅延、内反股であった (図 3)。CT では脛骨近位内側・大腿骨遠位内側で骨端線の不整と骨化の遅延を、MRI では同部位に T1 強調像で低信号領域を認めた (図 4)。

治療経過：O 脚に対して、腓骨を 1 cm 切除し、脛骨近位 1/3 の骨切高位で 30° 外反とする closed wedge の楔状骨切りを行った (図 5)。Kirschner 鋼線の内固定による cross pinning で一期的に矯正した。ワイヤーは皮下に埋没した。術後はギブスによる外固定を 6 週間併用後、9 週間で荷重開始した。14 週で骨癒合が得られ、内固定を抜去した。ADHD による多動傾向があるため術後装具は着用しなかった。術後 7 か月時点の単純 X 線像では FTA は右 183°, 左 186° と改善した (図 6)。歩行時の両膝痛は消失し、術前の歩容異常は改善した。

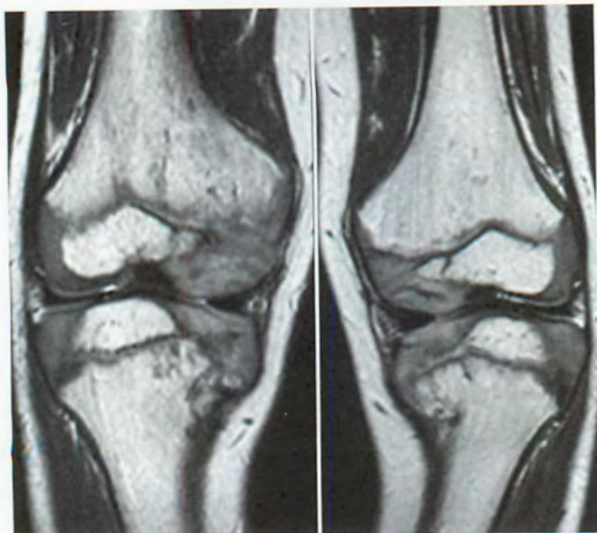


図 4. 両膝MRI冠状断T1強調像
大腿骨遠位内側骨端、脛骨近位内側骨端から骨幹端に低信号領域がある、



図 5. 両下腿矯正骨切り術後X線像
腓骨は中央で1 cmの部分切除し、脛骨粗面下で楔状骨切術で変形矯正し、Kirschner 鋼線3本による cross pinning 法にて骨切部を固定している、

考 察

SEDC はⅡ型コラーゲンの遺伝子(COL2A1)変異により、脊椎と長幹骨骨端部に異形成を認める体幹短縮型低身長を示す疾患である。1966年に Spranger と Wiedemann らが Morquio 病と SED tarda の亜型として SED congenita の名称を提唱した³⁾。頻度としてはおよそ 1/2,000~1/30,000 程度とされている²⁾。症状は低身長、樽状胸郭、下肢変形(X脚・O脚)、内反股、腹部突出、動揺性跛行、内反尖足、口蓋裂、網膜剥離、白内障、ネフローゼ症候群などがある。画像検査では長幹骨骨端部の不整像と骨化遅延、扁平椎、脊柱側弯症、歯突起低形成などを認める⁵⁾。特に膝関節では骨端部の異形成による変形と早発性の変形性関節症を生じる¹⁾。

本症例における膝関節の治療では、将来の変形性膝関節症の発症を予防することが重要である。しかし手術時期、手術方法、矯正後の固定方法についての報告は少なく、一定のコンセンサスがあるとはいえない現状である。本症例では、5歳時までは装具療法による下肢アライメント矯正を期待したが、骨端の不整とMRIで骨端部内側の輝度変化があったため手術に踏み切った。骨切り部位は脛骨近位で成長線を水平化することを目標に FTA 170°を目標にして脛骨粗面下のレベルで



図 6. 術後7か月時の両下肢立位正面X線像
FTAは右183°、左186°と改善している、

30°外反骨切りとした。再外反化傾向もあり目標 FTA はより過矯正が良かったかもしれない。

今回の問題点として ADHD を合併しており創外固定を使用することで術後の管理が困難であることが予想された。またプレート固定は、骨端線損傷の可能性や近位骨片の固定性が問題と考えた。このため、Kirschner 鋼線による一期的な両側同時の脛骨近位での closed wedge 骨切り術を選択した。一期的に矯正することで治療期間を短

縮し、ギプスを併用して術後管理を最低限にすることで患児の受け入れをはかった。この結果、ADHDによる多動傾向のある患児を多職種のスタッフで支援しながら、高度なO脚変形が矯正された。

下肢アライメント矯正目的に手術を行ったが、本症例では内反股、軽度内反膝が残存している。SEDC症例では経過観察の上で可能な限り下肢アライメントを改善することで少しでも関節症の進行を防ぐことが重要と考える。

まとめ

ADHDを合併する乳児SEDCのO脚変形に対して、皮下に埋没したKirschner鋼線固定とギプ

ス管理により胫骨近位で一次的楔状骨切術を行い、下肢アライメントの矯正を行った。ADHDに伴う術後管理上の問題はなかった。

文 献

- 1) 芳賀信彦：骨系統疾患に伴う膝障害。MB Orthop 17：9-14, 2004.
- 2) 西村 玄：脊椎と骨端の異常を特徴とする疾患。THE BONE 19：273-277, 2005.
- 3) Spranger JW, Langer LO：Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Radiology 94：313-322, 1970.
- 4) 杉浦保夫：先天性骨系統疾患の鑑別診断。日整会誌 52：595-611, 1978.
- 5) Tachdjian MO：Pediatric Orthopedics. 2nd edition, W. B. Saunders, p. 1707-1709, 1990.

Abstract

Bow-Leg Deformity in Spondyloepiphyseal Dysplasia Congenita with Attention-Deficit Disorder : A Case Report

Tsutomu Oshigiri, M. D., et al.

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

We report the treatment of bow-leg deformity in spondyloepiphyseal dysplasia congenita in a 5-year-old boy with attention-deficit hyperactivity disorder. The boy first visited at 2 years of age in our hospital. Radiographs showed leg deformities in both the epiphyses and metaphyses of the medial knee joint, and diagnosis was platyspondyly and short-trunk dwarfism. The bow-leg deformity became progressive, and complained of knee joint pain on walking. The femoro-tibial angle was 202° on the right and 211° on the left, and he was diagnosed as spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Initial treatment was using AFO orthosis, but he cannot acquired to continue this treatment. At 5 years old, he was performed corrective osteotomy at the proximal tibia fixed with criss-cross fixation and cast fixation. He cannot use the external fixator because of the control during healing of osteotomy. Acute correction with intracutaneous criss-cross fixation with plaster cast is the option for this ADHD child.