

肘関節障害を呈した骨形成不全症の2例

札幌医科大学医学部整形外科

瀧村 浩介・射場 浩介・和田 卓郎
佐々木 浩一・山下 敏彦

要旨 骨形成不全症に伴う変形治癒骨折後の肘関節機能障害に対して手術を行った2例3肘を経験した。

【症例1】14歳，女性，骨形成不全症 sillence I型。

幼児期より多数回骨折を繰り返していた。14歳時に両肘内反変形と可動域制限を主訴に当科を受診した。両肘内反屈曲変形と肘関節伸展制限に対して創外固定器を用いた上腕骨外反伸展矯正骨切り術を行った。術後22年の最終診察時では肘関節可動域は改善し，日常生活に支障を認めない。

【症例2】14歳，女性，骨形成不全症 sillence I型。

幼児期より多数回骨折を繰り返していた。14歳時に右肘内反変形と運動時の肘関節痛を主訴に当科を受診した。橈骨頭周囲に圧痛，運動時痛があり，単純X線像で前腕骨の高度の彎曲変形と腕橈関節の脱臼を認め，関節症性変化も呈していた。疼痛改善目的に橈骨頭切除と肘筋を用いた関節形成術を行った。術後1年10か月の最終診察時では圧痛，運動時痛は消失し，日常生活，学校生活に支障を認めない。

はじめに

骨形成不全症は小児期から易骨折性を呈し，多数回骨折後の変形治癒が問題となる。骨形成不全症に伴う変形治癒骨折の報告は多くが下肢に関するものであり，上肢に関するものは少ない¹⁾²⁾⁶⁾。下肢は荷重肢であり脚長差や変形が，起立歩行など日常生活動作の大きな障害となることが理由としてあげられる²⁾⁶⁾。今回は上肢多発骨折後の変形治癒により，肘関節機能障害を呈した骨形成不全症の2例3肘の手術後成績を検討する。

症例1

14歳，女性，骨形成不全症 sillence I型。幼児期より多数回の四肢骨折の既往がある。14歳時に

両肘内反変形と可動域制限を主訴に当科を受診した。初診時所見で内反角は右が25°，左が35°であった。右肘関節の可動域は伸展が-30°，屈曲145°，左は伸展が-30°，屈曲140°と伸展制限を認めた。単純X線像で骨折後の変形治癒による上腕遠位の内反屈曲変形と尺骨の彎曲変形を認めた。右橈骨頭は亜脱臼していた。Carrying angleは右が205°，左が215°であった(図1)。

両肘内反屈曲変形と肘関節伸展障害に対して左右とも上腕骨遠位で，40°の外反矯正，前方屈曲角度(tilting angle)10°を目標とした伸展矯正となるようにレジン創外固定を用いた上腕骨遠位の矯正骨切り術を両側に施行した(図2, 3)⁹⁾。術後単純X線像でcarrying angleは右が170°，左が175°となり，上腕骨遠位の前方屈曲角度は右が25°，

Key words : osteogenesis imperfecta (骨形成不全症), impairment of elbow joint (肘関節障害), surgical procedure (手術治療)

連絡先 : 〒060-8543 北海道札幌市中央区南1条西16丁目291 札幌医科大学整形外科 瀧村浩介 電話(011)611-2111
受付日 : 平成23年3月15日



図 1. 術前単純 X 線像

上腕骨遠位での内反屈曲変形と尺骨の彎曲変形を認めた。Carrying angle は右が 205°，左が 215°であった。右橈骨頭は亜脱臼していた。

左が 15°であった。

術後 22 年の最終診察時における右肘関節の可動域は伸展 -15°，屈曲 130°，左は伸展 10°，屈曲 130°であった。単純 X 線像では carrying angle は右が 170°，左が 175°に保たれていた。腕橈関節に軽度の関節症性変化を認めたが、日常生活に支障はなかった(図 4)。

症例 2

14 歳，女性，骨形成不全症 silience I 型。幼児期より多数回の四肢骨折の既往がある。14 歳時に右肘内反変形と運動時の肘関節痛により学校生活に支障をきたしたため当科を受診した。初診時所見では右橈骨頭の隆起を触知し、橈骨頭周囲に圧痛と回内外運動時に強い疼痛を認めた。右肘関節の可動域は伸展が 5°，屈曲が 145°，前腕回内が 85°，回外は 70°であった。左は伸展が 5°，屈曲が 145°，回内が 85°，回外は 85°と健側と比較して可動域制限を認めなかった。また肘内反ストレスで不安定性を呈していた。単純 X 線と 3 次元 CT 所見では骨折後の変形治癒による尺骨の著明な彎曲変形と橈骨頭の外側後方脱臼，腕橈関節の関節症性変化を認めた。上腕骨には変形を認めなかった。Carrying angle は右が 200°，左が 170°であった

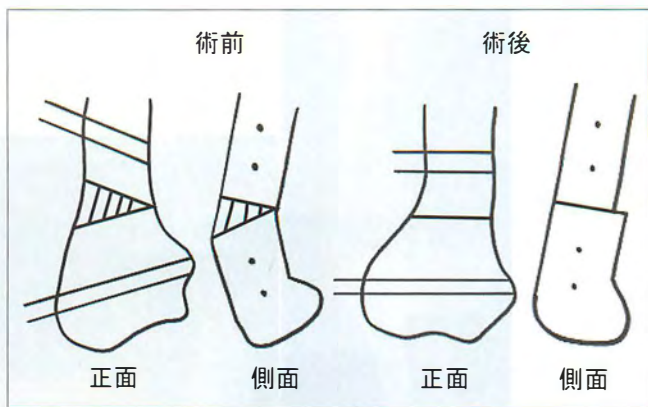


図 2. (文献 7 を一部改変)

レジン創外固定を用いて左右とも 40°の外反矯正と前方屈曲角度(tilting angle)10°を目標とした伸展矯正骨切り術を施行した。



a|b

図 3. 術後単純 X 線像

上腕骨遠位は外反 25°，前方屈曲 20°となった。
a : 正面，b : 側面

(図 5)。

術中所見では橈骨頭に関節軟骨の欠損と骨棘を認めた(図 6)。

橈骨頭脱臼に伴う右肘内反変形と腕橈関節の変形性関節症の診断にて橈骨頭切除と肘筋を用いた関節形成術を施行した(図 7-a, b)。術後 1 年 10 か月経過した最終診察時では可動域制限は無く、圧痛と運動時痛は消失していた。また術後の内反不安定感は認めなかった。日常生活や学校生活に支障は認めていない(図 8)。

考 察

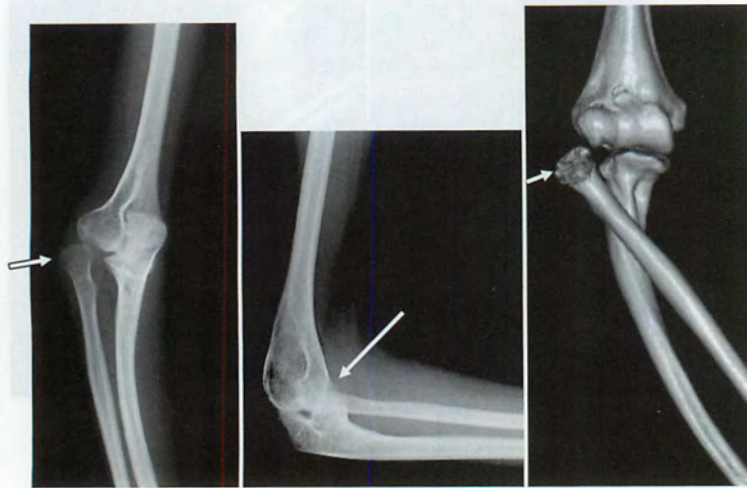
骨形成不全症は I 型コラーゲンの生合成異常を基盤として骨の脆弱性を示す疾患である。発症頻



a. 右 正面 b. 右 側面 c. 左 正面 d. 左 側面

図 4. 術後 22 年経過時の単純 X 線像

Carrying angle は右が 170° 、左が 175° であり、上腕骨遠位の前方屈曲角度は右が 20° 、左が 10° と良好なアライメントが保たれていた。



a. 正面 b. 側面 c. 3次元CT

図 5. 術前単純 X 線像, 3次元 CT 像
尺骨の著明な彎曲変形, 橈骨頭の外側後方脱臼, 腕橈関節の関節症性変化を認め(矢印), carrying angle は 200° であった, 上腕骨の変形は認めなかった。

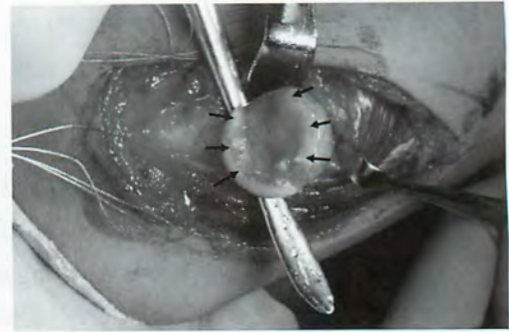


図 6. 術中所見
橈骨頭の関節軟骨は欠損し, 変形性関節症の所見を呈していた(矢印)。

度は約 25,000 人に 1 人とされている⁷⁾。小児期からの易骨折性に加えて骨折後に生じる体幹や四肢の変形が問題となる。

変形矯正手術に関する報告は多くが下肢に対する手術であり, 上肢に関する報告は少ない⁴⁾。理由として, 上肢は非荷重関節であり下肢と比較して日常生活で機能障害を呈する例が少ないことが挙げられる¹¹⁾²⁾。我々の渉猟しえた範囲で, 変形治療骨折に伴う肘関節機能障害に関する報告は 2 例

のみであった³⁾⁴⁾。

一方, 機能障害を有する未治療例が少なくないことも報告されている¹⁾。

自験例では上腕骨変形治療骨折より肘関節機能障害を呈した 1 例 2 肘に対して, レジン創外固定を用いて上腕骨外反伸展矯正骨切り術を施行した⁹⁾。術後 22 年の長期経過では右肘に軽度の伸展制限と単純 X 線像で腕橈関節に軽度の関節症性変化を認めるが, 日常生活や事務仕事には支障を

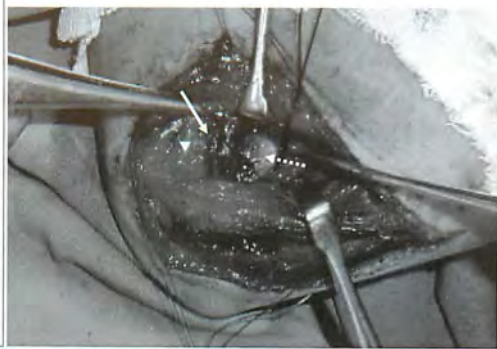


図 7.

a|b

- a : Morrey らの術式に準じて橈骨頭切除と肘筋を用いた関節形成術を施行した(Morrey, 2002). 肘筋を上腕骨外側上顆付着部を温存して遠位より弁上に持ち上げ、骨切り後の腕橈関節に中間挿入(interposition)し、肘筋の遠位端を橈骨の骨孔より引き出して縫合固定した。
- b : 術中所見. 橈骨頭を切除後、腕橈関節に肘筋を挿入した(矢印). 上腕骨小頭(▽), 切除した橈骨断端(点矢印).

認めなかった。

骨形成不全症に伴う変形治癒骨折の治療法は Sofield らの髓内釘による変形矯正手術が広く普及し、手技が確立されてきた¹⁷⁸⁾. 変形治癒骨折に伴う肘関節機能障害に関する手術治療では、Mirbaha らが Sofield 法による髓内釘固定 1 例を報告している⁴⁾. Lammens らは侵襲が少なく、関節内の手術操作が不要で、強固な固定が得られるという理由で Ilizarov 創外固定器を用いた 1 例を報告している³⁾. 自験例の 1 例 2 肘は上腕骨遠位で内反屈曲変形を呈した肘関節障害であったため、レジン創外固定を用いた上腕骨遠位で外反伸展矯正骨切り術が有効であった。

他の 1 例 1 肘は橈骨頭の外側後方脱臼と腕橈関節の関節症性変化を呈し、運動時痛による日常生活や学校生活での障害を認めた。そのため Morrey ら⁵⁾の術式に従い、橈骨頭切除と肘筋を用いた関節形成術を施行した。若年者における橈骨頭切除の適応については慎重な検討が必要である。本例は骨端線は閉鎖していること、単純 X 線像で橈骨頭が完全に外側後方脱臼していること、すでに変形性関節症を呈していること、前腕骨の変形が複雑であり、骨切り術による肘関節アライメントの改善は困難であったことより、同手術を行った。術後 1 年 10 か月と短期間ではあるが右肘運動時痛は消失した。肘関節の不安定感はなく、



図 8. 術後 1 年 10 か月の単純 X 線像
腕橈関節のアライメントは保たれており、carrying angle は 185°であった。

日常生活、学校生活では支障を認めていない。今後も注意深い経過観察が必要である。

骨形成不全症において、上肢変形治癒骨折に伴う肘関節機能障害を呈する症例では矯正骨切り術や関節形成術などの手術治療が有効な例があることを念頭に置く必要がある。

まとめ

1) 骨形成不全症の変形治癒骨折により肘関節機能障害を呈した 2 例 3 肘の術後成績を検討した。

2) 上腕骨遠位の両肘内反屈曲変形を呈した1例2肘に対してレジン創外固定を用いた矯正骨切り術を施行した。右橈骨頭脱臼と腕橈関節の関節症性変化による肘関節機能障害を呈した1例1肘に対して、橈骨頭切除と肘筋を用いた関節形成術を施行した。

3) 両症例ともに日常生活に障害を認めず、術後経過は良好であった。

文 献

- 1) 尼子雅敏, 今井智仁, 津田悦文: 上肢変形を有する骨形成不全症患者の機能評価. 日手会誌 19: 609-612, 2002.
- 2) Khoshal KI et al: Functional outcome of Sofield procedure in the upper limb in osteogenesis imperfecta. J Pediatric Orthop 21: 236-237, 2001.
- 3) Lammens J et al: Forearm realignment with elbow reconstruction using the Ilizarov fixator. J Bone Joint Surg 73B: 412-414, 1991.
- 4) Mirbaha M et al: Multiple osteotomies and

intramedullary fixation of the radius and the ulna to correct severe deformity and improve function in osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg 48A: 523-527, 1966.

- 5) Morrey BF, Schneeberger AG et al: Anconeus arthroplasty: a new technique for reconstruction of the radiocapitellar and/or proximal radioulnar joint. J Bone Joint Surg 81A: 1960-1969, 2002.
- 6) Root L et al: Upper limb surgery in osteogenesis imperfecta. Clin Orthop 159: 141-146, 1981.
- 7) 下村哲史: 結合織疾患, 小児整形外科テキスト, 日本小児整形外科学会 教育研修委員会・編, メジカルビュー社, p.107-112, 2004.
- 8) Sofield HA, Millar EA: Fragmentation, realignment and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten-year appraisal. J Bone Joint Surg 41A: 1371-1391, 1959.
- 9) 薄井正道, 石井清一: 小児整形外科疾患の手術療法—内反肘変形に対する三次元矯正骨切り術. OS NOW 27: 60-65, 1997.

Abstract

Elbow Joint Impairment in Osteogenesis Imperfecta: A Report of Two Cases

Kosuke Takimura, M. D., et al.

Department of Orthopedic Surgery, School of Medicine, Sapporo Medical University

We report 3 cases of elbow joint impairment in osteogenesis imperfecta involving 2 girls. The first patient was a 14-year-old girl with Sillence type I osteogenesis imperfecta who had sustained repeated bone fractures since infancy. She presented varus-flexion deformity in the bilateral elbows with limited extension, and underwent valgus-extension osteotomy of the humerus using external fixators. At most recent follow-up at 22 years after the operation, the range of motion was improved in both elbows and she had no difficulties in performing daily activities. The second patient was also a 14-year-old girl with Sillence type I osteogenesis imperfecta and a history of recurring bone fractures since infancy. She presented varus deformity in the right elbow with tenderness and pain around the radial head on exercising. An X-ray showed advanced curvature deformity in the bones of the right forearm and dislocated humeroradial joint. She additionally presented osteoarthritis. We performed radial head resection, and arthroplasty using the anconeus muscle. At most recent follow-up at 1 year 10 months after the operation there was no tenderness and no pain during exercise, and she had no difficulties in performing daily activities.