

## Morquio 症候群に対する整形外科手術

国立成育医療研究センター病院整形外科

佐々木 康 介・関 敦 仁・宮 崎 馨  
高 木 岳 彦・日 下 部 浩・高 山 真 一 郎  
慶應義塾大学整形外科  
松 本 守 雄

**要 旨** ムコ多糖症の一種である Morquio 症候群は極めて稀な疾患であり、骨・関節に対する観血的治療の報告は少ない。本症候群は多彩な骨・関節変形を呈するが、今回当科での手術例について、①環軸関節亜脱臼、②手関節尺側偏位、③外反膝の障害部位ごとに検討を行った。

環軸関節亜脱臼 1 例には上位頸椎固定術を施行した。術後、不安定性が再発したが神経症状はなく経過観察している。手関節尺側偏位による把持機能障害を呈した 1 例に尺骨延長を施行した。術後、把持時に手関節が安定し、力が入りやすくなった。外反膝による歩行障害に対し、1 例に大腿骨遠位部・胫骨近位部内側の成長抑制を施行したが、術後の成長が少なく、十分な矯正効果が獲得できなかった。2 例に大腿骨遠位部内側の成長抑制および下腿骨近位部内反矯正骨切りを行い有効な矯正が得られ、歩容も著明に改善した。

本症候群のような稀な疾患に対しても、適切な時期と手技による観血的治療は ADL の改善に繋がると考える。

### はじめに

ムコ多糖症(ムコ多糖代謝異常症)は、アミノ糖を成分にもつ多糖の一群であるムコ多糖の分解酵素が、先天性に欠損することにより、全身(特に皮膚、骨、軟骨などの結合組織)に、ムコ多糖の切れ端(デルマトン硫酸、ヘパラン硫酸、ケラタン硫酸)が蓄積し、種々の臓器や組織が損傷される進行性の疾患である。Morquio 症候群はケラタン硫酸が蓄積するムコ多糖症の一種で、本邦で治療中の罹患者は 20 例程度と極めて稀な疾患である。本症候群は多彩な骨・関節変形を呈することが知られているが、その障害には一定の傾向がある。本疾

患の股関節は高度な変形をきたすが、小児期に疼痛を訴えることはなく、治療の必要性は少ない。一方、脊椎・膝関節・手関節などでは ADL 障害をきたすことがある。今回、当科での手術例を部位ごとに分析し、観血的治療の有効性を検討した(表 1)。

### 症 例

#### 1. 環軸関節亜脱臼

症例 1 は他院での酵素分析、尿ムコ多糖分析にて Morquio 症候群 A 型と診断され、4 歳時に当科を紹介受診した男児である。神経症状はなかったが、頸椎前屈時の単純 X 線にて ADI 4 mm、

Key words : Morquio syndrome (Morquio 症候群), ulnar deviation of wrist (手関節尺側偏位), genu valgum (外反膝), mucopolysaccharidosis (ムコ多糖症), atlantoaxial subluxation (環軸関節亜脱臼)

連絡先 : 〒 546-0014 大阪府大阪市東住吉区鷹合 3-2-66 東住吉森本病院整形外科 佐々木康介 電話(06)6606-0010  
受付日 : 平成 23 年 9 月 16 日

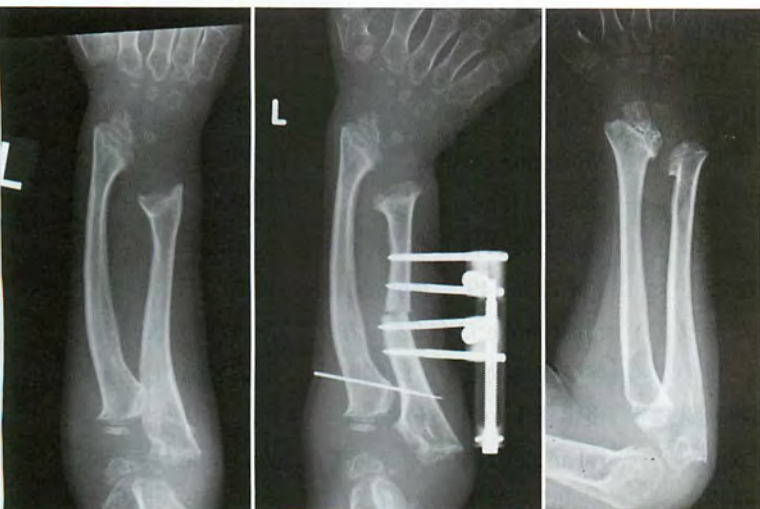
症例	性別	環軸関節亜脱臼	前腕・手関節尺側偏位	外反膝
1	男	4歳時 後方除圧・固定術	7歳時 左尺骨延長 8歳時 右尺骨延長	9歳時 両大腿骨遠位部内側成長抑制 と両下腿骨近位部内反矯正骨切り術
2	女	軽度のため経過観察中	軽度で機能障害なし	10歳時 両大腿骨遠位部内側と両脛骨近位部内側ステーブル固定
3	女	なし	なし	14歳時 両大腿骨遠位部内側成長抑制 と両下腿骨近位部内反矯正骨切り術

表 1.  
各症例の症状と手術



a|b

図 1.  
症例 1：環軸関節亜脱臼  
a：術前  
b：術後 2.5 年、後頭骨から第 3 頸椎までの後方固定を施行



a|b|c

図 2.  
症例 1：前腕・手関節尺側偏位  
a：術前  
b：術直後  
c：最終観察時(術後 6 年)  
Orthofix M103 創外固定器®を用いて尺骨延長を施行

SAC 7 mm の環軸関節亜脱臼があり、同年、第 1 頸椎の後弓切除による除圧と、後頭骨から第 3 頸椎までの後方固定を施行した。術後、前屈時の環椎不安定性が再発したが、13 歳の現在、神経症状はなく経過観察している(図 1)。

## 2. 前腕・手関節尺側偏位

上記と同一症例であるが、尺骨の相対的短縮が著しく、手関節が著しく尺屈し安定しないため、7 歳時に左、8 歳時に右の尺骨延長を Orthofix M103 創外固定器®を用いて施行した。術前尺骨は橈骨に対して左右とも約 25 mm 短く、0.25~0.50 mm/日(左：52 日間、右：42 日間)で約 22

mm の延長を行った。延長仮骨の形成は良好で、術後 6 年(右は術後 5 年)の現在、外観の矯正のみならず、把持の際に手関節が安定し、力が入るようになった(図 2)。

## 3. 外反膝による歩行障害

3 例の外反膝変形症例に対して矯正を行った。症例 2 は歩行速度が遅い、全身の関節の過伸展、低身長を呈し、前医にて尿中ケラタン硫酸高値から Morquio 症候群と診断され、9 歳時に当科を紹介受診した女兒である。荷重時 femurotibial angle(FTA)は右 149°、左 143°、femoral angle<sup>2)</sup>(大腿骨長軸と大腿骨遠位関節面とのなす外側角)は

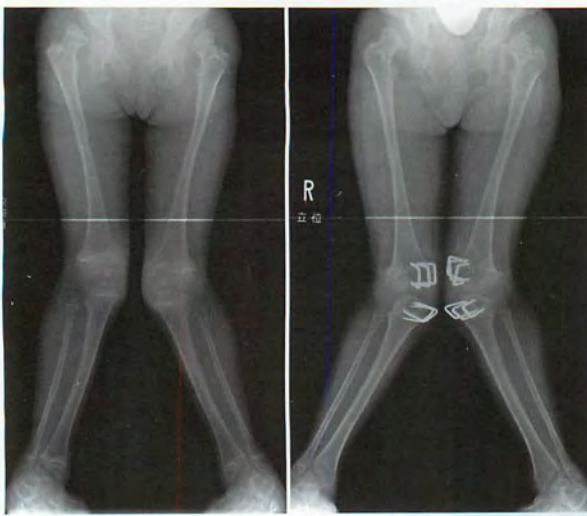


図 3. 症例 2 : 外反膝 a | b

a : 術前

b : 最終観察時(術後 3.5 年)

ステーブル固定を施行したが、充分な矯正効果はなかった。

右 78°, 左 79°, tibial angle<sup>2)</sup>(脛骨長軸と脛骨近位関節面とのなす外側角)は右 76°, 左 71°で、膝内反矯正装具を装着したが著効しないため、10歳時に両大腿骨遠位内側・脛骨近位内側の成長抑制術をステーブルを用いて施行した。術後の身長伸びが少なく、術後 3.5 年の現在、荷重時 FTA は右 142°, 左 137°, femoral angle は右 78°, 左 77°, tibial angle は右 77°, 左 73°と矯正効果はなかった(図 3)。

そこで他の 2 例の外反膝に対しては、両側大腿骨遠位内側の成長抑制(Percutaneous Epiphyseodesis Using Transphyseal Screws<sup>4)</sup>)と同時に両下腿骨近位部の closed wedge での内反矯正骨切りを施行した。脛骨骨切りは FTA 170°を目安に 25~30°矯正し、腓骨遠位骨幹部の骨切りも併用した。6 週間のギプス固定を行い、術後 8 週から荷重を開始した。症例 1 は 4 歳時より当科で経過観察を行ってきたが、荷重時 FTA が右 154°, 左 142°, femoral angle は右 78°, 左 74°, tibial angle は右 76°, 左 78°と進行し、長時間の歩行が困難となったため、9 歳児に手術を施行した。まず左下肢の手術を施行し、術後 4 か月時に右下肢の手術を施行した。術後 4 年で荷重時 FTA は右 171°, 左 168°, femoral angle は右 85°, 左 87°, tibial angle は右 78°, 左 77°となり、歩容は著明

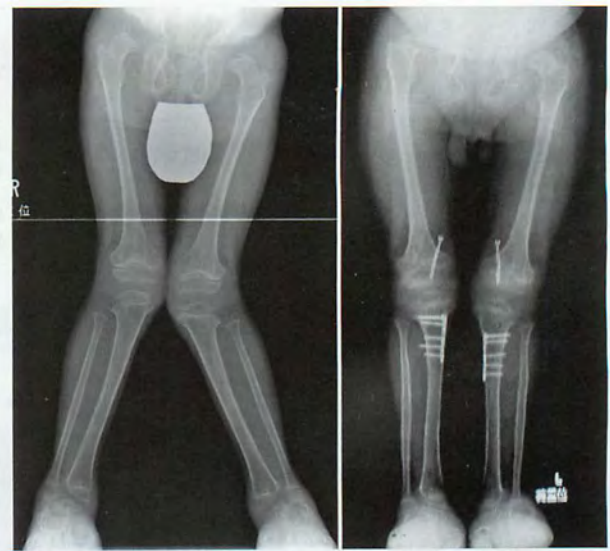


図 4. 症例 1 : 外反膝 a | b

a : 術前

b : 最終観察時(術後 4 年)

大腿骨遠位内側の成長抑制および下腿骨近位部での内反骨切りを施行し、充分な矯正により歩容は著明に改善した。

に改善した(図 4)。症例 3 は、3 歳時に他院で Morquio 症候群と診断され、高度の外反膝変形によって自立歩行困難となり、14 歳時に当科を紹介受診した女性である。初診時の荷重時 FTA は右 138°, 左 149°, femoral angle は右 78°, 左 79°, tibial angle は右 72°, 左 73°で、装具療法を施行するが奏効せず、両側同時に手術を施行した。術後 1 年 1 か月で FTA は右 162°, 左 172°, femoral angle は右 76°, 左 79°, tibial angle は右 85°, 左 86°となり、歩容は著明に改善したが、術後 1 年 8 か月に右膝関節の外反変形が再発し、荷重時 FTA は 153°となった。

外反膝手術における大腿骨と下腿骨の各操作の効果を検討するため、術前・術直後・最終観察時の femoral angle, tibial angle を測定した。症例 1 は、femoral angle に関して、術後 4 年の最終観察時には術前と比較して右 9°, 左 11°の改善があった。すなわち大腿骨の成長に伴い矯正されていた。一方、tibial angle については、矯正骨切り術を行ったため、術直後は改善したが、最終観察時には術前と同程度まで戻っていた。すなわち再外反変形を呈していた。症例 2 は femoral angle, tibial angle と、術前・術直後・最終観察時(術後

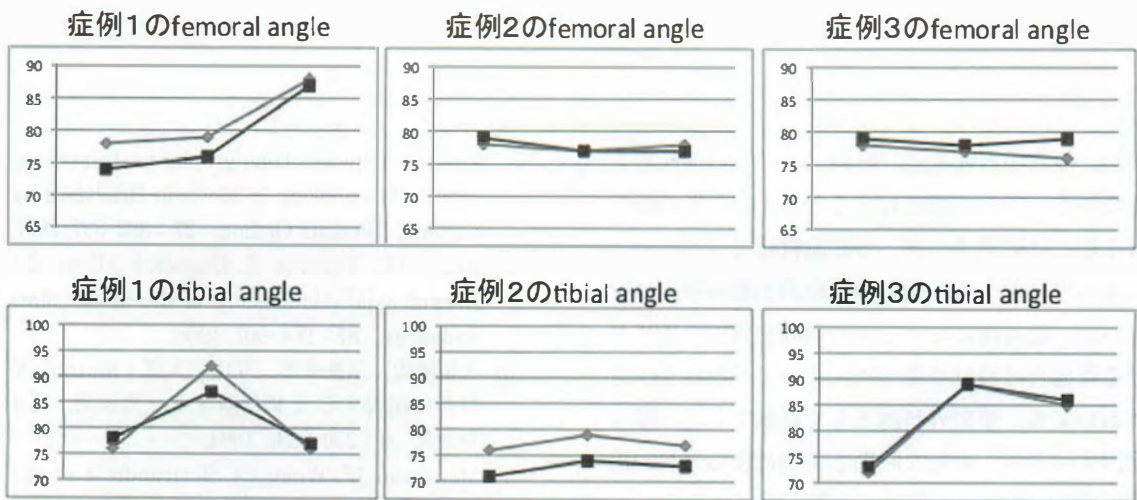


図 5. 各症例の femoral angle と tibial angle  
 左：術前，中央：術直後，右：最終観察時  
 ◆：右膝関節，■：左膝関節

3.5年)で明らかな変化はなかった。すなわち、術後の身長伸びが少なく、大腿骨・下腿骨とも成長に伴う矯正が得られなかった。症例3は、術前・術後1年1か月時とも femoral angle に大きな変化はない。tibial angle について、矯正骨切り術を行ったため、術直後は右 17°、左 16°と改善したが、術後1年1か月には右 4°、左 3°減少し、再外反傾向にある(図5)。

### 考 察

本症候群には骨関節障害に一定の傾向があった(表1)。環軸関節亜脱臼は頻度が高く、高度の不安定性や脊柱管前後径の狭小化を呈する症例は手術適応となる。

前腕では橈尺骨の短縮および変形を生じるが、特に尺骨が相対的に短くなるため、彎曲変形および手関節尺側偏位が進行する。このため、把持時に手関節が安定せず、十分な把持ができないといった障害を呈する。本障害に対する尺骨の仮骨延長は有効な治療法であり、外観のみならず手関節の安定を得た。また本疾患においても問題なく、延長器を用いた延長、仮骨形成が可能であった。

膝関節は低年齢では変形は軽度であるが、10歳頃から外反膝が急激に進行するとの報告<sup>3)</sup>があり、我々の症例も同様の経過であった。本疾患では10歳以降の身長伸びはわずかで、大腿骨遠

位と胫骨近位内側の成長抑制の組み合わせによる治療では、著しい外反膝に対する有効な矯正は得難かった。

大腿骨と下腿骨における外反膝手術後の効果を検討したところ、大腿骨遠位の成長抑制と下腿骨近位部の内反矯正骨切りを併用することで、術後成長した場合には、矯正骨切りした下腿骨は再外反傾向となったが、成長抑制による大腿骨遠位の矯正により、下肢の alignment が大きく再悪化することは抑制される。また、術後成長しなかった場合には、大腿骨遠位の成長抑制効果は期待できないが、下腿骨は矯正骨切りした alignment で維持されたため、下肢全体の alignment は保持できた。

症例3の右膝関節に関して、外反膝変形再発時に内側側副靭帯の緩みがあった。したがって、外反膝変形が増悪すると、変形の矯正が困難となる可能性がある。本例では、装具療法を予定しているが、今後は内側側副靭帯の緩みが高度になる前に矯正すべきと考えた。

股関節では変形が高度にもかかわらず疼痛の訴えはなかった。しかし、Borowskiらは、亜脱臼し無治療のままの股関節は、早期に関節症を引き起こす傾向があるため、早期の骨盤骨切り術を推奨している。本疾患では特異な白蓋形態を呈し、白蓋が浅く白蓋前壁と上方に高度な形態変化を生じ

るが、後方の形態変化は軽度で、白蓋の前傾増大はないといった特徴を有するため、白蓋形成術を行う際には留意すべき、と結論付けている<sup>1)</sup>。

本疾患に対する骨関節の観血的治療の報告は少ないが、延長術における仮骨形成や骨切り術における骨癒合は良好であった。このような希少疾患においても、整形外科医として貢献できる治療を検討すべきで、適切な時期と手技による外科的治療はADLの改善に繋がると考える。

## 文 献

1) Borowski A, Mihir MT, William GM et al : The

Use of Computed Tomography to Assess Acetabular Morphology in Morquio-Brailsford Syndrome. *J Pediatr Orthop* 27 : 893-897, 2007.

2) Keats TE, Teeslink R, Diamond AE et al : Normal axial relationships of the major joints. *Radiology* 87 : 904-907, 1966.

3) 久留隆史, 黒瀬靖郎, 片山昭太郎 : Morquio症候群に起因するX脚に対する一治験例. *日小整会誌* 3 : 230-233, 1994.

4) Metaizeau JP, Wong CJ, Bertrandn H et al : Percutaneous Epiphysiodesis Using Transphyseal Screws (PETS). *J Pediatr Orthop* 18 : 363-369, 1998.

## Abstract

### Surgical Treatment for Morquio Syndrome

Kosuke Sasaki, M. D., et al.

Department of Orthopaedics Surgery, National Center for Child Health and Development

Morquio syndrome is a rare kind of mucopolysaccharidosis, with few cases reported of surgical treatment of the bone and joint. The infant patient presents a wide diversity in symptoms in the bone and joint, with the most common symptoms being atlantoaxial subluxation, ulnar deviation in the wrist, and genu valgum. Here we report 3 cases treated surgically.

One case presented atlantoaxial subluxation, and we performed cervical spinal fusion. Postoperatively the neurological symptoms were relieved, but instability recurred. Another case presented ulnar deviation in the wrist, and we performed bone lengthening in the ulnar. Postoperatively the wrist was stable on grasping, and grasping strength was restored. The other case presented genu valgum, and we performed medial epiphysiodesis of femur and tibia for the growth inhibition. Postoperatively there was little growth and valgus deformity was not fully corrected. These findings showed that tibial osteotomy with medial epiphysiodesis of femur can correct deformity and improve functional ability. Overall surgical treatment was satisfactory for treating this rare condition.