

先天性膝関節脱臼の治療成績

入江 徹¹⁾・眞島 任史²⁾・高橋 大介²⁾
笠原 靖彦¹⁾・小野寺 智洋¹⁾・門司 順一³⁾

1) 北海道大学大学院医学研究科整形外科学分野

2) 北海道大学大学院医学研究科人工関節・再生医学講座

3) 三草会クラーク病院整形外科

要旨 先天性膝関節脱臼は稀な疾患でありその病態は多岐にわたる。本研究では2001年(平成13年)9月から2011年(平成23年)9月までに当科を受診し先天性膝関節脱臼と診断された患者、7例10関節(男児2例2関節、女児5例8関節)の治療法、治療成績を検討した。治療成績はKoらの報告に従い4段階で評価した。脱臼の程度はDrehmann分類のgrade2が6例8関節、grade3が1例2関節で両側罹患例は3例であった。2例でLarsen症候群を認め、3例4関節で発育性股関節脱臼を認めた。6例8関節(全例grade2)が保存的に加療され、臨床成績は全例excellentであった。Larsen症候群の合併を有した両側罹患(grade3)の女児で2回の観血的整復術を要し、臨床成績はgoodであった。Grade3の症例では基礎疾患の関与が大きいと考えられ手術的加療を要することが少なくない。保存加療に抵抗性の場合には時期を逸せず手術的加療を行う必要がある。

はじめに

先天性膝関節脱臼は稀な先天性疾患であり10万人に約1人発生するとされる⁸⁾。その病態は保存的治療で容易に整復されるものから観血的治療を要するものまで多岐にわたる。子宮内での胎児肢位異常によるものでは保存的整復が可能なことが多いのに対し、基礎疾患を有する例や内反足合併例、両側例では保存的加療に抵抗性であることがめずらしくないとされる⁶⁾が不明な点も多い。今回我々は当科での症例に対する治療法ならびにその治療成績を検討した。

対象と方法

2001年(平成13年)9月から2011年(平成23

年)9月までに当科を受診し先天性膝関節脱臼と診断された患者、7例10関節を調査した。男児2例2関節、女児5例8関節で、初診時年齢は出生当日~2か月であった。調査項目は罹患側、分娩時の肢位・経過、基礎疾患、合併症の有無、脱臼の程度、治療法および治療成績である。治療は可及的早期に愛護的徒手整復を試み、その後足部から膝上までシーネまたはギプス固定を施行した。屈曲90°が可能となるまでを目安として外固定を継続した。外固定除去時に反張傾向が残存している症例、発育性股関節脱臼合併例では外固定除去後にリーメンビューゲル装具を装着した。保存治療に抵抗性の症例では観血的整復術を施行した。脱臼の程度はDrehmannの分類⁸⁾(図1)に従った。なお治療成績はKoらの報告に従い可動域、

Key words : congenital dislocation of the knee(先天性膝関節脱臼), Larsen syndrome(ラルセン症候群), lengthening of the quadriceps tendon(大腿四頭筋腱延長術), Ilizarov external fixator(イリザロフ創外固定器)

連絡先 : 〒060-8638 北海道札幌市北区北15条西7丁目 北海道大学大学院医学研究科整形外科学分野 入江 徹
電話(011)706-5935

受付日 : 平成24年3月5日

図 1.
Drehmann 分類
A : grade 1 (hyperextension)
B : grade 2 (subluxation)
C : grade 3 (dislocation)

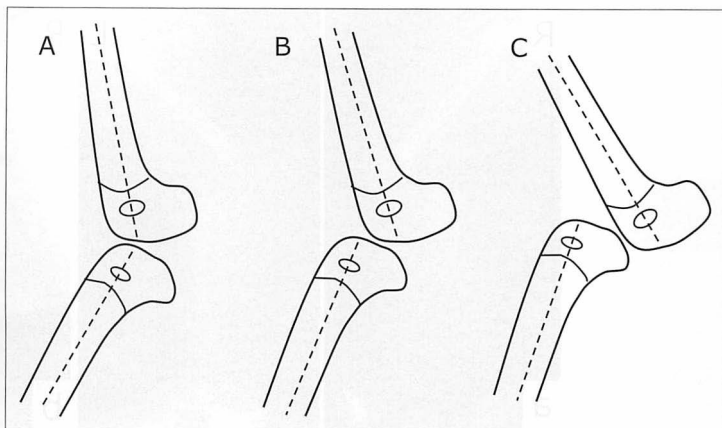


表 1. 初診時分類と治療法

	Grade 2	Grade 3
保存的治療	6 例 8 関節	0 関節
手術的治療	0 関節	1 例 2 関節

表 2. Ko の分類による臨床成績

	Poor	Fair	Good	Excellent
保存的治療	0 関節	0 関節	0 関節	6 例 8 関節
手術的治療	0 関節	0 関節	1 例 2 関節	0 関節

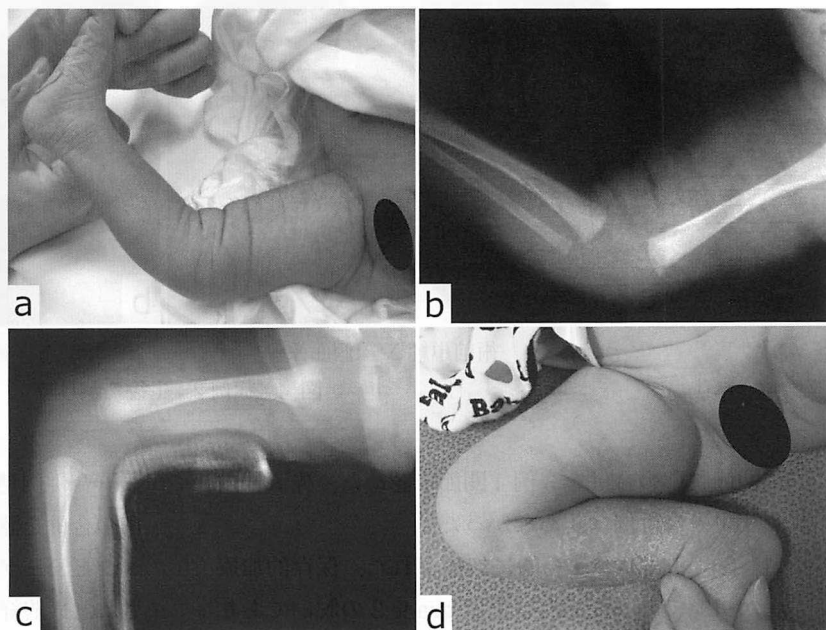


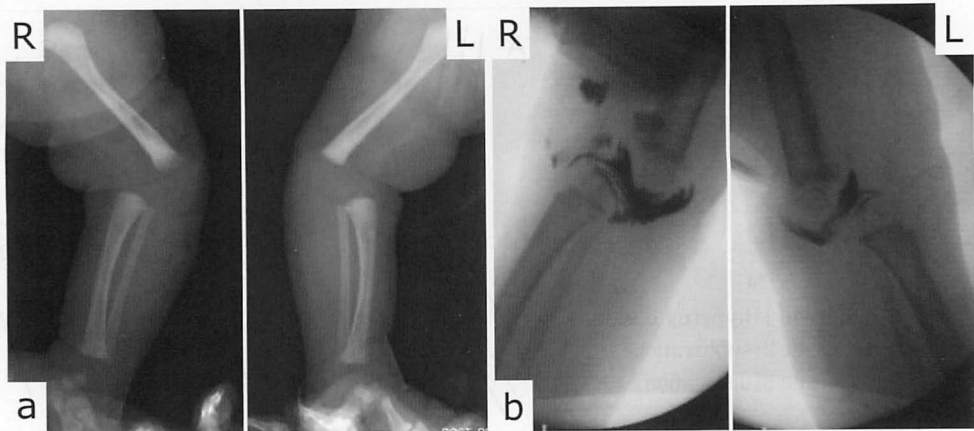
図 2.
症例 1 : 右先天性膝関節脱臼 Grade 2
a : 初診時(生後 1 日)
b : 初診時単純 X 線側面像
c : 生後 2 週時単純 X 線側面像
d : 生後 3 か月時

不安定性, 疼痛により excellent : a full range of stable, pain-free movement, good : flexion to $\geq 90^\circ$, slight instability or pain, fair : flexion $45-90^\circ$, mild instability or pain, poor : flexion $< 45^\circ$, gross instability or severe pain の 4 段階で評価した⁴⁾.

結果

罹患側は右側が 6 関節, 左側が 4 関節で, うち両側罹患例は 3 例であった。初診時, 6 例 8 関節

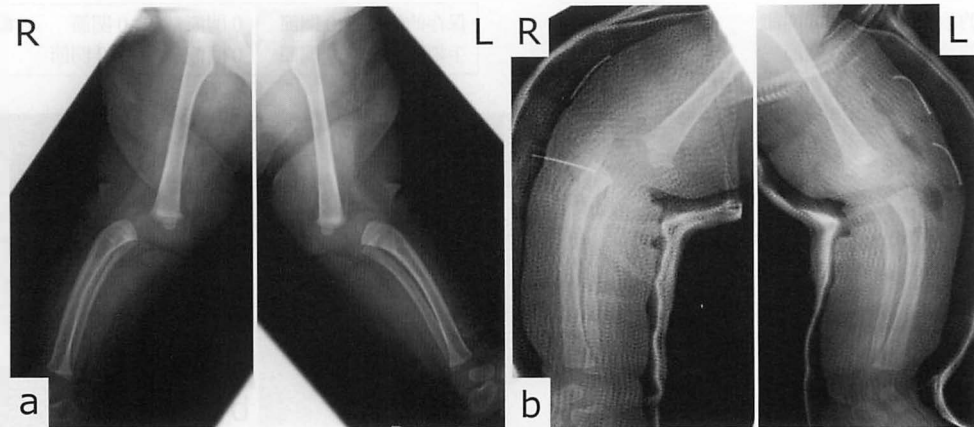
が grade 2 (subluxation) の脱臼であり 1 例 2 関節が grade 3 (dislocation) であった。在胎数週は平均 38.8 週 (37 週~40 週) で出生時体重は平均 2,860 g (2,325~3,460 g) であった。分娩時の肢位は頭位が 4 例, 帝王切開が 1 例, 不明が 2 例であった。帝王切開の児は一卵性双胎の女児で一児が片側の先天性膝関節脱臼と同側の發育性股関節脱臼を認めたが, もう一方の児は特に異常は認めなかった。基礎疾患として 2 例 (男女各 1 例) で Larsen 症候群を認めた。合併症として發育性股



a. 初診時単純 X 線側面像

b. 膝関節造影側面像

図 3. 症例 2: 両先天性膝関節脱臼 Grade 3



a. 術前単純 X 線側面像

b. 術後単純 X 線側面像

図 4. 症例 2: 生後 7 か月時

関節脱臼の合併を 3 例 4 関節で認めた。先天性内反足の合併例は認めなかった。

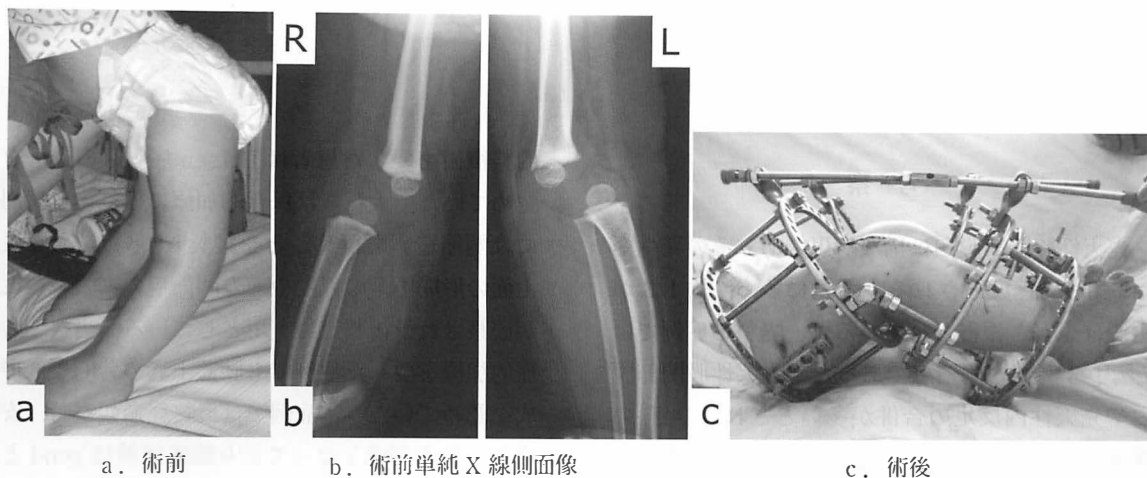
6 例 8 関節が保存的に加療された。保存的加療が可能であった症例は全例 grade 2 の脱臼であり grade 3 の症例はなかった(表 1)。保存的加療としては 8 関節全例で初診時に愛護的に徒手整復を行い、その後シーネまたはギプス固定を施行した。屈曲 90°が可能となるまでを目安として外固定を継続した。固定期間は 2~9 週(平均 4.5 週)であった。4 例 4 関節で外固定除去後にリーメンビューゲル装具を装着した。

手術的加療を要したものは 1 例 2 関節で Larsen 症候群の合併を有し両側罹患例の女児であった。出生翌日よりギプス固定を行うも保存的加療に抵抗し、7 か月時、2 歳 2 か月時の計 2 回、両側の観血的整復術を要した。もう 1 例の Larsen 症

候群合併例(男児)では左膝関節脱臼と両股関節脱臼の合併を認めた。左膝関節 cast 固定の後、リーメンビューゲル装具装着にて膝関節の脱臼は整復され、最終経過観察時の臨床成績は excellent であったが、両股関節脱臼に対する観血的整復術を要した。最終経過観察時の臨床成績は可動域制限、不安定性、疼痛をすべて認めない excellent が 8 関節、不安定性や疼痛は認めないものの軽度の可動域制限(flexion > 90)を認めた good が 2 関節であった(表 2)。この 2 関節は観血的整復術を行った両側例で、Drehmann 分類の grade 3 の症例であった。

症例提示

【症例 1】右先天性膝関節脱臼 Grade II (図 2)
妊娠 37 週 1 日、分娩停止に伴う緊急帝王切開



a. 術前

b. 術前単純X線側面像

c. 術後

図 5. 症例 2 : 2 歳 2 か月時

にて出生した一卵性双胎の女児。生下時体重 2.325 g。右下肢肢位の異常を認め生後 1 日、当科紹介となった。初診時右膝は 50° の過伸展を認め、右先天性膝関節脱臼 grade 2 であった。右發育性股関節脱臼の合併を伴っていたが全身性基礎疾患の合併は認めなかった。初診時に愛護的に整復し屈曲約 30° にてシーネ固定を行った。週 2 回、屈曲角度を徐々に強めつつシーネのあて直しを施行した。生後 2 週にて屈曲 90° 可能となりシーネ除去としリーメンビューゲル装具を装着した。リーメンビューゲル装具装着にて膝関節、股関節ともに整復位が保たれ良好に経過し、生後 2 か月時装具を除去した。最終経過観察時(生後 9 か月)可動域制限、不安定性等を認めず臨床成績は excellent であった。

【症例 2】右先天性膝関節脱臼 Grade III

妊娠 39 週 3 日、正常経膈分娩にて出生した女児。生下時体重 2.658 g。生下時より両膝関節の高度な反張を認め当科紹介となった(図 3)。両先天性膝関節脱臼 grade 3 であった。基礎疾患として Larsen 症候群を認めた。家族歴として母と祖母に發育性股関節脱臼を認めていた。初診時より徒手整復ならびにギプス固定を行うも両側とも保存的加療に抵抗性であった。生後 7 か月時整復位が得られず両側同時観血的整復術を施行した(図 4)。手術時の関節造影では両側とも膝蓋上嚢の低形成ならびに大腿骨顆部前面の扁平化を認めた。手術は腸脛靭帯の剥離ならびに大腿四頭筋の Z 延長を行った。術中所見では前十字靭帯は存在す



図 6. 症例 2 : 最終経過観察時(3 歳 6 か月) 単純 X 線側面像

るも著しく延長しており左右ともほぼ同様の所見であった。術後 45° まで屈曲可能となりギプス固定を行った。ギプス固定除去後、成長に伴い徐々に反張膝の再発を認めた。2 歳 2 か月時の可動域は左右とも伸展 40°、屈曲 10° と著明な反張と可動域制限を認め、再度両側同時観血的整復術を行った(図 5)。手術時全身麻酔下でも徒手整復は不能であり両側とも大腿四頭筋は萎縮し癒着していた。手術は四頭筋の V-Y 延長、腸脛靭帯切離、関節包の解離を両側に行った。さらにイリザロフ創外固定器を用いて固定を行い、ヒンジの利用により徐々に屈曲角度を増大させていった。術後 8 週で創外固定器を抜去しリーメンビューゲル装具を装着した。3 歳 6 か月の最終経過観察時(図 6)、可動域は右で伸展 10°、屈曲 90°、左で伸展 0°、屈曲 100° と改善を認め、臨床成績は good であった。

考 察

先天性膝関節脱臼は稀な疾患でありその発生率は0.001%程度とされる。女兒に多く、約1/3が両側罹患例と報告されている⁴⁾⁸⁾。当科の症例では7例中3例が両側罹患であった。先天性股関節脱臼や先天性内反足の合併が多いとされ²⁾、当科の症例では7例中4例で先天性股関節脱臼の合併を認めていた。内反足等の合併例はなかった。原因としては基礎疾患の関与、胎児肢位異常のほか前十字靭帯などの靭帯の異常、大腿四頭筋の拘縮、膝蓋上嚢の低形成等の関与が報告されている³⁾⁵⁾。基礎疾患としては特にLarsen症候群、Ehlers-Danlos症候群、Down症候群等の合併が多いとされる⁷⁾。当科の症例では2例でLarsen症候群の合併を認めた。1例では片側の膝関節脱臼(grade 2)と同側の發育性股関節脱臼を認め、膝関節脱臼は保存的加療で治癒したが股関節脱臼は観血的治療を要した。もう1例は両側のgrade 3の先天性膝関節脱臼を認め、両側とも観血的脱臼整復術を要した。Grade 3の先天性膝関節脱臼では基礎疾患の関与が大きいと考えられる。一方、帝王切開で出生した一卵性双胎の女兒では一方で片側の膝関節脱臼と同側の股関節脱臼を認めていたのに対し、もう一方の児は異常を認めず、子宮内での胎児の肢位異常の関与が示唆された。この症例では保存的加療が奏効した。胎児肢位異常による先天性膝関節脱臼は予後が良好であることが示唆された。

治療はgrade 1は経過観察、grade 2に対しては徒手整復ならびにcast固定等による保存療法が奏効することが多い。一方grade 3では保存的加療に抵抗性で手術的加療を要することが少なくない。しかし初期にはgrade 2かgrade 3かの判断は困難であることも多く、まずは徒手整復・ギプス固定など保存的に加療することが必要である。

基礎疾患を有する症例や両側例では保存的加療に抵抗性であることが多く、当科の症例でも観血

的整復術を要した患者はLarsen症候群の合併を認めていた。大石らは保存的加療に抵抗する症例には関節造影を行うことを推奨している⁵⁾。膝蓋上嚢の形成不全の程度や前方関節包の緊張の程度が観察され予後判定に有用としている。当科で観血的加療を要した症例でも膝蓋上嚢の著明な低形成を認めていた。本症例では最終経過観察時、安定して独歩可能となっており臨床成績はgoodと良好であるものの2度の観血的手術を要した。

手術方法としては、大腿四頭筋をV-Y延長する方法が広く報告されているが、Shahらは伸展機構に大きな侵襲を与えることで、癒着による可動域制限の残存、膝伸展力の低下の可能性があると指摘している⁶⁾。本症例は難治性であり、大腿四頭筋の延長は避けられなかったと考えられるが、症例によっては大腿骨短縮術等他の術式も考慮すべきかもしれない。手術的加療に際しては生後3か月～荷重・歩行開始時期までに手術を施行することが好ましいとする報告が多い¹⁾。保存的加療に抵抗性の場合には大腿骨頸部の二次的変形が出現する前に整復位を得ることが重要であり、時期を逸せずに手術的加療を行う必要があると考えられる。

まとめ

先天性膝関節脱臼7例10関節の治療成績を報告した。初診時grade 2の6例8関節では全例保存的加療にて良好な成績であった。Larsen症候群合併例でgrade 3の脱臼症例では保存的加療に抵抗性を示し観血的整復術を要した。初期にはgrade 2かgrade 3かの判断は困難であることも多く、まずは徒手整復・ギプス固定など保存的に加療することが必要であるが、保存療法に抵抗性の場合には時期を逸せずに手術的加療を行う必要があると考えられた。

文 献

- 1) Bensahel H, Dal Monte A, Hjelmstedt A et al : Congenital dislocation of the knee joint. J

- Pediatr Orthop 9 : 174-177, 1989.
- 2) 芳賀信彦, 中村 茂, 坂口 亮ほか : 先天性膝関節脱臼 19 例の治療成績. 整形外科 45 : 173-177, 1994.
 - 3) Johnson E, Audell R, Oppenheim WL : Congenital dislocation of the knee. J Pediatr Orthop 7 (2) : 194-200, 1987.
 - 4) Ko JY, Shih CH, Wenger DR : Congenital dislocation of the knee. J Pediatr Orthop 19 (2) : 252-259, 1999.
 - 5) 大石年秀, 松元信輔, 藤井敏男ほか : 先天性膝関節脱臼の病態と治療. 整・災外 26 : 1055-1062, 1983.
 - 6) Shah NR, Limpaphayom N, Matthew B et al : A minimally invasive treatment protocol for the congenital dislocation of the knee. J Pediatr Orthop 29 (7) : 720-725, 2009.
 - 7) Sud A, Chaudhry A, Mehtani A et al : Functional outcome following quadriceps tendon lengthening in congenital dislocation of the knee, with special reference to extensor weakness. Strategies Trauma Limb Reconstr 4 : 123-127, 2009.
 - 8) 杉本 格, 北澤久也, 石井賢治ほか : 先天性膝関節脱臼の 7 例. 整形外科 52 : 523-527, 2001.

Abstract

Treatment for Congenital Dislocation of the Knee

Toru Irie, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Hokkaido University, Graduate School of Medicine

Congenital dislocation in the knee (CDK) is a rare deformity presenting itself either as an isolated idiopathic entity or in the context of a syndrome such as Larsen syndrome. We report treatment and clinical results for CDK in 8 knees involving 6 patients, seen between 2001 and 2011. Two patients presented Larsen syndrome. All knees were initially treated conservatively. Those at grade 2 showed excellent results. One patient at grade 3 in the bilateral knees showed poor results and the knees could not be adequately reduced conservatively. For these at grade 3, quadriceps lengthening was performed, and this showed good results. These findings suggest that conservative treatment should be tried first, and that surgical treatment may be needed in grade 3 severe cases involving a syndrome. In these cases, surgical reduction should be performed as early as possible.