

## 一卵性双生児の先天性股関節脱臼

あいち小児保健医療総合センター整形外科

長谷川 幸・服部 義・北小路 隆彦・岩田 浩志

**要旨** 【目的】先天性股関節脱臼は家系発生することはよく知られているが、双生児に関する報告は少ない。当センターにて一卵性双生児の先天性股関節脱臼の1組を経験したので報告する。【症例】一卵性双生児の女児2人。姉妹ともに4か月健診で左股関節開排制限を指摘されたため、当センター受診した。初診時、姉妹とも右向き癖が強く、同様の体幹四肢肢位をとっていた。左股関節開排角度は姉40°、妹60°、超音波検査にて姉妹ともGraf分類TypeⅢの左先天性股関節脱臼を認めた。X線上の臼蓋形態は酷似していた。左臼蓋角は姉33°、妹34°であった。姉妹ともRiemenbügel治療を行い、妹は整復されたが、姉は初回で整復されず1か月後の再装着で整復された。最終経過観察時(2歳6か月)では左臼蓋角は姉30°、妹30°であった。【結語】先天性股関節脱臼は環境要因とともに遺伝的要因の関与も十分考慮する必要がある。

### はじめに

先天性股関節脱臼の発症には遺伝的要因の関与が大きいことは周知の事実である。その中でも遺伝子が全く同じである一卵性双生児の先天性股関節脱臼の検討は国内外で様々されているが、詳細な治療前・治療後経過に関する報告は少ない。当センターにて一卵性双生児の先天性股関節脱臼の1組を経験したので、その治療前・後経過について報告する。

### 症例

**症例**：一卵性双生児の姉妹

**初診時主訴**：両者とも左股関節開排制限

**家族歴**：特記すべき事項なし

**出生歴**：子宮内胎位は、姉は出生直前に頭位より骨盤位へ変換したが妹は頭位のままであった。34週時に帝王切開にて出生した。出生体重は姉

2036g、妹2134gであった。

**現病歴**：両者ともに4か月健診で左股関節開排制限を指摘され、4か月時に当センターへ受診した。

**初診時所見**：両者とも右向き癖が強く、同様の体幹四肢肢位をとっていた。股関節開排角度が姉は右90°、左40°、妹は右90°、左60°であった。

**画像所見**：超音波検査ではGraf分類：姉は右TypeⅠ/左TypeⅢ、妹は右TypeⅠ/左TypeⅢと両者とも左先天性股関節脱臼を認めた。X線の両股関節正面像でも左先天性股関節脱臼像であったが、骨盤臼蓋形態は酷似しており、臼蓋角は姉右22°/左33°、妹23°/34°であり、臼蓋嚢形態も酷似していた。脱臼側(左側)の山室のa値は姉8mm、妹7mmと脱臼の上方化の程度も類似していた(図1)。

**治療経過**：姉妹ともRiemenbügel(以下、Rb)治療を開始した(図2)。妹は装着後9日目に整復さ

**Key words** : developmental dysplasia(先天性股関節脱臼), identical twins(一卵性双生児)

連絡先：〒474-8710 愛知県大府市森岡町尾坂田1-2 あいち小児保健医療総合センター整形外科 長谷川 幸  
電話(0562)43-0500

受付日：平成24年4月20日



a. 姉



b. 妹

図 1. 初診時 X-p

れたが、姉は 17 日間装着しても整復されなかったため一旦除去した。1 か月後に再装着を行ったところ、装着後 11 日目に整復された。姉妹とも整復確認後 4 か月間 Rb 装着を継続した。Rb 除去後は骨頭の外方化を両者ともに認めた。運動発達は全体に妹のほうが早く、独歩開始は妹が 15 か月、姉が 18 か月であった。1 歳 6 か月時の X 線では脱臼側の山室の b 値は姉 18 mm、妹 13 mm であった。最終経過観察時(2 歳 6 か月)の X 線では山室の b 値は姉 13 mm、妹 10 mm と外方化は改善した。また臼蓋角は姉は右 25°、左 30°、妹は右 20°、左 30°となっていた(図 3)。

### 考 察

双生児の先天性股関節脱臼に関しては古くから報告されている。Idelberger らは双生児における先天性股関節脱臼の発生率を調査し、一卵性双生児の二人ともが脱臼である割合は二卵性双生児の 10 倍以上であり、先天性股関節脱臼の発症における遺伝的要因は大きいと述べている<sup>4)</sup>。本邦でも樋口らや蒲原らの家系調査などから先天性股関節脱臼の遺伝的要因の関与は明らかとされている<sup>3),5)</sup>。遺伝子が全く同じである一卵性双生児の脱臼例については、高桑らが成長終了後の臼蓋形態について報告している<sup>7)</sup>が、治療前の状態や治療経過については述べられていない。

De Pellegrin らは双胎と単胎の先天性股関節脱臼の発生率について調査し、双胎のほうが単胎よりも先天性股関節脱臼の発生率は低く、双胎自体は先天性股関節脱臼のリスクとはならないと報告



図 2. Riemenbügel 装着時

している<sup>2)</sup>。これは、双胎は単胎と比べて出生時期が早く、胎内での不良環境にさらされる期間が短いためと考察されている。

2002 年から 2010 年に当センターを受診した先天性股関節脱臼 285 例中、一卵性双生児は本症例のみであった。本症例の両者間の類似点は、罹患側、出生後の四肢体幹姿勢、骨盤形態、治療後経過が挙げられる。中馬らは姉妹兄弟例の臼蓋形態について調査しており、姉妹兄弟間での罹患側、開排制限の有無、X 線での臼蓋形態が一致する例が多かったと報告している<sup>1)</sup>。今回遺伝子が等しい一卵性双生児の骨盤形態が酷似しているのは当然と思われるが、出生前後の外的環境因子の関与が大きいと考えられる向き癖等の四肢体幹姿勢がきわめて酷似しており、それに伴う開排制限側も同じである。これは二卵性双生児に比し一卵性双生児が両者とも脱臼を伴う一致率が 10 倍であるとする Idelberger の報告の一つの理由である可能性がある。今回両者の相違点には Rb 法による



a. 姉

b. 妹

図 3. 最終観察時 X-p(2 歳 6 か月)

整復困難の程度、健側の臼蓋形態発育がある。姉のほうが妹より整復困難であった要因ははっきりしないが、X線像の脱臼度は全く同じである一方、開排制限の程度に差があり、姉は出生直前に頭位から骨盤位へ変わった経緯がある。この胎位変換が開排角の程度に影響を及ぼし、姉は初回 Rb 治療にて整復されなかった可能性がある。高度な開排制限は Rb 整復の risk factor であることは Kitoh らによって報告されている<sup>6)</sup>。健側の臼蓋形態は初診時ほとんど違いが見られなかったにも関わらず、2歳6か月時には臼蓋角で5度の差を認めた。また骨頭外方化は同じように生じたが、その改善には差があった。1例ではあるがこれら臼蓋発育、骨頭外方化の経過に関しては遺伝的要因だけでなく、治療を含めた外的要因が影響を及ぼすことも考えられた。先天性股関節脱臼の発症には遺伝的要因と外的環境要因の両者が関わっていることは言うまでもない。しかし今回の一卵性双生児例の検討からすれば、外的環境要因と考えられていた体幹四肢肢位や開排制限も遺伝的要因の関わりがある可能性が考えられた。

## 結 語

一卵性双生児の先天性股関節脱臼の症例を経験した。先天性股関節脱臼は外的環境要因とともに遺伝的要因の関与も十分考慮する必要があることを再確認した。

## 文 献

- 1) 中馬 敦, 篠原寛休, 藤塚光慶ほか: 姉妹兄弟の dysplastic hip の相似性. 臨整外 27: 878-885, 1992.
- 2) De Maurizio P, Moharamzadeh D: Developmental dysplasia of the hip in twins: the importance of mechanical factors in the etiology of DDH. J Pediatr Orthop 30: 774-778, 2010.
- 3) 樋口二三男, 古屋光太郎, 古庄敏行: 先天性股関節脱臼の臨床遺伝学的研究. 日整会誌 58: 393-404, 1984.
- 4) Idelberlger K: Die Erbpathologic der angeborenen Hüftberrenkung. Urban and Schwarzenberg, 1951.
- 5) 蒲原 宏: 双生児よりみた先天股脱の遺伝問題. 日整会誌 31: 399-405, 1958.
- 6) Kitoh H, Kawasumi M, Ishiguro N: Predictive factors for unsuccessful treatment of developmental dysplasia of the hip by the Pavlik harness. J Pediatr Orthop 29: 552-557, 2009.
- 7) 高桑 巧, 安藤御史, 後藤英司ほか: 一卵性双生児の片側性先天性股関節脱臼における非手術側の自然経過. 整形外科 45: 1527-1530, 1994.

## **Abstract**

### Developmental Dysplasia of the Hip in Identical Twins

Sachi Hasegawa, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Aichi Children's Health and Medical Center

We report the clinical findings of developmental dysplasia of the hip in two cases involving identical twin sisters. They were referred to us at the age of four months, and on first examination presented similar posture in the trunk, upper and lower extremities. The older sister presented abduction-in-flexion angle of  $40^\circ$  in the left hip, and the younger sister presented an angle of  $60^\circ$ . Ultrasonography showed both were Graff type III, and X-ray findings of the hips and pelvis were similar in both cases. The acetabular angle in the left hip was  $33^\circ$  in the older sister, and  $34^\circ$  in the younger sister. Both were treated conservatively using a Pavlik harness. After the first treatment, the hip was reduced in the younger sister, and after the second treatment in the older sister. At most recent follow-up examination at 2 years 6 months of age, the acetabular angle in the left hip was  $30^\circ$  in both cases. The similarities in these two cases suggested that hereditary factors are important in developmental dysplasia of the hip even in the post-natal period.