

先天性腓骨偽関節症の検討

国立成育医療研究センター 整形外科

大 矢 昭 仁・高 山 真一郎・鳥 居 暁 子・福 岡 昌 利
日 下 部 浩・関 敦 仁

要 旨 先天性腓骨偽関節症 Congenital Pseudarthrosis of the Fibula(以下, CPF)は極めて稀な疾患である. その発症様式や変形の進行について明らかにするため, 当院での CPF 7例を対象とし, 初発時の年齢, 症状を調査した. このうち保存的に経過観察し得た6例の単純 X 線における腓骨短縮, 足関節外反を調査した. 7例中6例に神経線維腫症 I 型を認めた. 2例では10歳以後に初めて変形が認識された. 腓骨短縮が著明な3例で足関節外反が急速に進行し, うち1例は経過中に腓骨短縮が著明となった後に足関節外反が進行した. CPFは時に10歳を過ぎて変形に気付かれることがあり, 腓骨短縮に伴い足関節外反が急速に進行するため, 初診時の変形が軽度でも腓骨短縮が進行した際は変形を予防するための治療が必要である.

はじめに

先天性下腿偽関節症の多くは脛骨および両下腿骨にみられ, 腓骨のみに偽関節を呈する先天性腓骨偽関節症(以下, CPF)は極めて稀である. 症例数が限られているため, これまで CPF の発症様式や変形の進行などについて詳細な分析はなされていない. 今回これらを明らかにするため, 当院での CPF について調査, 検討した.

対象と方法

当院を受診した CPF 7例(男児4例, 女児3例)を対象とし, 神経線維腫症 I 型の有無, 初発年齢, 初発症状を調査した. このうち保存的に経過観察し得た6例(男児3例, 女児3例)における足関節単純 X 線の経時的変化を検討した. 単純 X 線では腓骨短縮の程度を Malhotra ら⁵⁾に従い分類し(図1), 足関節変形の指標として Lateral Distal Tibial Angle(以下, LDТА)を測定した.

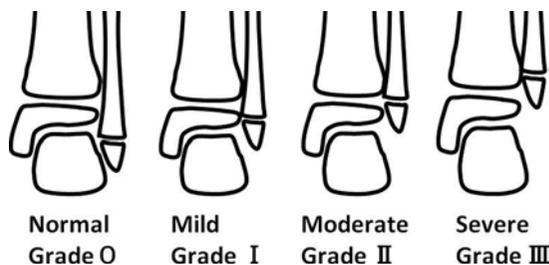


図1. Malhotra らによる腓骨短縮の分類

腓骨の遠位骨端線の高位で腓骨短縮を分類した. Grade 0: 距骨近位端より遠位, Grade I: 距骨近位端から脛骨遠位成長軟骨の間, Grade II: 脛骨遠位成長軟骨, Grade III: 脛骨遠位成長軟骨より近位

結 果

7例の当院初診時年齢は1歳3か月から12歳6か月(平均8歳5か月)で, 性別は男児4例, 女児3例, 患側は全例左側で, 6例に神経線維腫症 I 型の既往があった(表1). 1例は他疾患精査の際に偶然発見されていたが, これを除く6例は足関節または下腿の変形に気づき, 医療機関を受診し

Key words : congenital pseudoarthrosis of the fibula(先天性腓骨偽関節症), fibular shortening(腓骨短縮), valgus deformity of the ankle(足関節外反変形)

連絡先: 〒208-0011 東京都武蔵村山市学園2-37-1 国立成育医療研究センター 整形外科 電話(042)561-1221
受付日: 2013年3月4日

表 1. 患者背景および初発年齢・症状

症例	当院初診	性別	左右	NF1	初発年齢	初発症状
1	7歳11か月	男	左	あり	出生後間もなく	他疾患精査で偶然発見
2	12歳6か月	男	左	あり	11歳6か月	足関節外反変形
3	10歳6か月	女	左	あり	10歳1か月	足関節外反変形
4	1歳3か月	女	左	なし	1歳0か月	下腿変形
5	6歳2か月	男	左	あり	10か月	足関節外反変形
6	9歳5か月	女	左	あり	1歳4か月	足関節外反変形
7	4歳2か月	男	左	あり	2歳10か月	下腿変形

表 2. 単純 X 線における LDТА と腓骨短縮の変化

症例	観察期間	装具	LDТА(°)		ΔLDТА(°)	腓骨短縮 (Malhotra's grade)	
			初診	最終		初診	最終
1	6か月	短下肢	79.3	75	-4.3	Ⅲ	Ⅲ
3	1年2か月	足底板	63.8	59.3	-4.5	Ⅱ	Ⅱ
4	7年7か月	脚絆	89.2	80.7	-8.5	Ⅲ	Ⅲ
5	3年10か月	脚絆	83.4	79	-4.4	Ⅱ	Ⅱ
6	4年8か月	足底板	76.3	74.2	-2.1	Ⅱ	Ⅱ
7	6年0か月	脚絆	77.2	54.2	-23	Ⅱ	Ⅲ

ていた。4例は生後3歳までに変形が認識されていたが、2例は変形に気付いたのが10歳以後であった。観察期間は6か月間から7年7か月間(平均4年0か月間)で、全例簡易的な装具による保存的治療が行われていた。保存的に経過観察し得た6例における観察期間、使用した装具、初診時および最終観察時のLDТА、LDТАの変化量(ΔLDТА)、Malhotraらの分類による腓骨短縮の程度を表2に示す。初診時と最終観察時のLDТАを比較すると、程度の差はあるが全例で減少していた。初診時の評価ではMalhotra分類GradeⅡ4例、GradeⅢ2例であったが、症例7は初診時GradeⅡから経過観察中にGradeⅢに進行していた。この症例は4歳2か月初診時には腓骨短縮がGradeⅡ、LDТА77.2°で、6歳6か月ではLDТАは76.1°とわずかな減少を認めるのみであったが、腓骨短縮がGradeⅢとなっていた。その後LDТАは8歳1か月で71.6°、10歳2か月で54.2°となり、足関節外反が急速に進行した(図2)。そこで症例7を腓骨短縮の進行によりGradeⅡ、Ⅲの2期に分け、ΔLDТАを再評価した(表3)。Malhotraらの分類とΔLDТАの関係を検討すると表4のようになり、著明な腓骨短縮に伴い、足関節外反変形が急速に進行すると推測されたが、統計学的有意差は認められなかった。



図 2. 症例7の足関節単純 X 線正面像

A : 4歳2か月, LDТА77.2°, 腓骨短縮 GradeⅡ
 B : 6歳6か月, LDТА76.1°, 腓骨短縮 GradeⅢ
 C : 8歳1か月, LDТА71.6°, 腓骨短縮 GradeⅢ
 D : 10歳1か月, LDТА54.2°, 腓骨短縮 GradeⅢ
 腓骨短縮が先行し, LDТАが急速に減少した

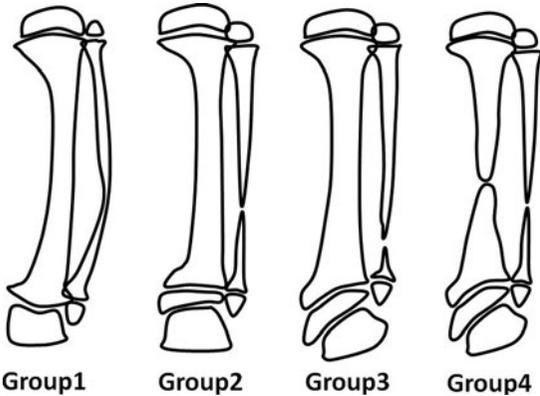
表 3. 症例7を腓骨短縮の進行により2期に分けての再検討

No	観察期間	腓骨短縮	初期LDТА(°)	最終LDТА(°)	ΔLDТА(°)
1	6か月	Ⅲ	79.3	75	-4.3
3	1年2か月	Ⅱ	63.8	59.3	-4.5
4	7年7か月	Ⅲ	89.2	80.7	-8.5
5	3年10か月	Ⅱ	83.4	79	-4.4
6	4年8か月	Ⅱ	76.3	74.2	-2.1
7	2年5か月	Ⅱ	77.2	76.1	-1.1
7'	3年7か月	Ⅲ	76.1	54.2	-21.9

表 4. 腓骨短縮と足関節外反の関係

腓骨短縮	のべ症例数	平均経過観察期間	平均ΔLDТА(°)
MalhotraⅡ	4	3年0か月	-3.0*
MalhotraⅢ	3	3年11か月	-11.6*

* p > 0.05



Group1 Group2 Group3 Group4

図3. Dooley による先天性腓骨偽関節症の分類

Group 1: 腓骨の彎曲を認めるが偽関節を認めない

Group 2: 腓骨偽関節を認めるが、足関節外反変形を認めない

Group 3: 腓骨偽関節とともに、足関節外反変形を認める

Group 4: 脛骨および腓骨に偽関節を認める

考 察

今回検討した腓骨のみの先天性下腿偽関節症は単独性先天性腓骨偽関節症とも呼ばれ、先天性腓骨偽関節症における Dooley²⁾の分類のうち Group 2 あるいは 3 に相当する(図3)。腓骨のみの偽関節のため、歩行は可能で機能障害は比較的軽度であるが、足関節の変形が問題となり、通常の先天性下腿偽関節症と同様に基本的には難治性である。足関節外反変形が起こるメカニズムとしては、まず腓骨短縮により外側の支持性が低下することが挙げられる。Jeffrey³⁾は「腓骨偽関節が存在する状態で荷重を続けると徐々に腓骨は短縮し、足関節外側にかかる相対的負荷は増大する。これに伴い、脛骨遠位成長軟骨にかかる負荷が内外側でアンバランスとなり楔状化を生じた結果、脛骨外側の成長抑制が起こり、足関節外反が急速に進行する」と述べている(図4)。

本検討の症例7においても、腓骨短縮が進行した後足関節外反が急速に進行しており、脛骨遠位骨端の楔状化も認めるため、同様の機序により変形が起こったものと思われる。表4に示すように、今回の調査では統計学的有意差は認められなかったが、著明な腓骨短縮に伴い、足関節外反変

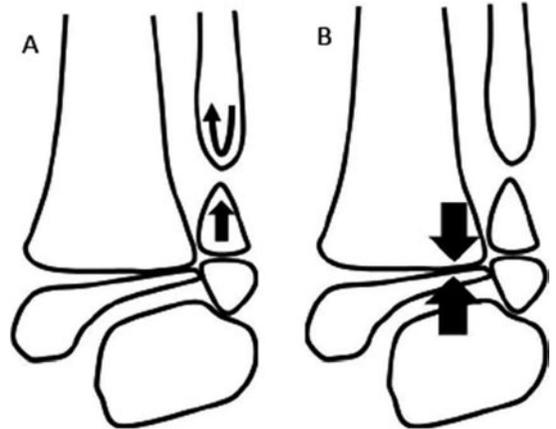


図4. 足関節外反変形の起こるメカニズム

A: 腓骨短縮により外側の支持性が低下する

B: 足関節外側のメカニカルストレスが相対的に増大し、脛骨遠位成長軟骨の楔状化による脛骨外側の成長抑制が起こる

形が急速に進行する傾向があった。

Dooley²⁾は偽関節部が近位よりに存在し腓骨遠位のフラグメントが大きいと足関節外反が進行しないが、偽関節部がより遠位に存在すると足関節外反変形が進行するとし、これをもって Group 2 と 3 を分類している。しかし、症例7は初診時に認められなかった足関節の外反変形が経過に伴い進行しており、これら2群は互いにまったく異なるグループではなく、経過により移行し得る可能性が示唆された。

CPF が下腿や足関節の変形を初発症状として認識されることは前述したが、乳児期から幼児期にかけて体重や活動性が増加すると、足関節への負荷が増大し変形が明らかとなる。このときに腓骨短縮が軽度の症例は著明な変形を呈さず CPF の存在に気付かれないこともあるが、10歳前後でさらなる体重増加、筋力の増強、スポーツ活動等により足関節外側支持機構が破綻すると変形が進行すると思われる。

CPF はまず、足関節外反予防目的で主に装具による保存的治療が行われ、特に腓骨の細化や彎曲を認めるが、偽関節となっていない段階では骨折予防のための継続的な装具着用が勧められる。しかしながらほぼ無症状の患者に対し装具を着用

させることになるため、患者、家族は拒否的であったり、自己判断にて装具を外したりすることがある¹⁾。足関節外反が高度になると、安定性の獲得や将来の関節症を予防するため矯正骨切りが必要となるが、著明な足関節外反が生じる前により低侵襲な治療法により、外側支持機構を再建することは有用と思われる。CPFでは腓骨短縮が先行し足関節外反が進行するため、腓骨短縮に注意することで外反変形の進行を予測し手術時期決定の参考となる。実際には骨移植による偽関節部の骨接合術や遠位脛腓間固定による外側の安定化などが試みられており、Jeffreyら³⁾は腓骨接合術が遠位脛腓間固定にくらべて良好な結果を得たと述べているが、Lampasiら⁴⁾やYangら⁷⁾は、腓骨接合術の適応はアライメントの良好な症例に限定的であり、足関節外反変形進行例における遠位脛腓間固定の有用性を報告している。また、Triguiら⁶⁾は骨膜移植により治療した4例を報告し良好な結果を得たと述べている。われわれの症例も後に病態に応じて保存加療の継続、骨移植およびプレートあるいは髓内定による骨接合、遠位脛腓間固定等を行ったが、結果は骨癒合が得られ歩行可能なものもあれば、外傷による再骨折や移植骨の吸収により再手術を要するなどさまざまであった。現時点で個々の術式の有用性を検討するには至らず、今後さらなる検討が必要であると考えている。

結 語

極めて稀な疾患であるCPFの発症様式や変形

の進行について調査、検討した。

本疾患の多くは、幼児期に足関節や下腿の変形が生じてくるが、時に10歳を過ぎて変形に気付くことがある。腓骨短縮が増悪した症例では、これに伴い足関節外反が急速に進行するため、足関節の変形が軽度でも腓骨短縮が進行した際は積極的な治療を行う必要がある。

文献

- 1) Cho TJ, Choi IH, Chung CY et al: Isolated congenital pseudarthrosis of the fibula. Clinical course and optimal treatment. *J Pediatr Orthop* **26**: 449-454, 2006.
- 2) Dooley BJ, Menelaus MB, Paterson DC: Congenital pseudarthrosis and bowing of the fibula. *J Bone Joint Surg* **56-B**: 739-743, 1974.
- 3) Jeffrey EM, Charles EJ II: Isolated congenital pseudoarthrosis of the fibula. A comparison of fibular osteosynthesis with distal tibiofibular synostosis. *J Pediatr Orthop* **28**: 825-830, 2008.
- 4) Lampasi M, Antonioli D, Di Gennaro GL et al: Congenital pseudarthrosis of the fibula and valgus deformity of the ankle in young children. *J Pediatr Orthop B-17*: 315-321, 2008.
- 5) Malhotra D, Puri R, Owen R: Valgus deformity of the ankle in children with spina bifida aperta. *J Bone Joint Surg* **66-B**: 381-385, 1984.
- 6) Trigui M, de Billy B, Metaizeau JP et al: Treatment of congenital pseudarthrosis of the fibula by periosteal flap. *J Pediatr Orthop B-19*: 473-478, 2010.
- 7) Yang KY, Lee EH: Isolated congenital pseudarthrosis of the fibula. *J Pediatr Orthop B-11*: 298-301, 2002.

Abstract

Congenital Pseudoarthritis in the Fibula : Report of 7 Rare Cases

Akihito Oya, M, D., et al.

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

We report the clinical and X-ray findings in 7 rare cases of congenital pseudoarthritis in the fibula (CPF). Among these, 6 cases were diagnosed as having neurofibromatosis-1. The X-ray findings were analysed using the lateral distal tibial angle, and fibular shortening according to Malhotra's classification. CPF was diagnosed in 5 cases during early childhood and in the other 2 cases after ten years of age. Valgus deformity in the ankle progressed rapidly after severe fibular shortening in 1 case. Even if the ankle deformity is only slight on first examination, we recommend CPF should be performed in all cases to prevent progression in deformity occurring with advancing fibula shortening.