

距骨の Dysplasia Epiphysealis Hemimelica による足部変形に対する 距骨内矯正骨切り術～Wedge Excision Taloplasty～

下 園 芙紗子¹⁾・片 岡 浩 之¹⁾・丸 木 仁¹⁾・原 田 有 樹¹⁾
太 田 英 吾¹⁾・尾 木 祐 子¹⁾・共 田 義 秀¹⁾・二 見 徹¹⁾
小 島 保 二²⁾・柏 木 直 也³⁾

1) 滋賀県立小児保健医療センター

2) 聖ヨゼフ医療福祉センター

3) スカイ整形外科

要 旨 Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (DEH) の関節内病変では著しい変形、可動域制限が生じ手術を要する場合が多い。しかし安易な関節内操作は変形性関節症・強直を招くため、最小限の関節内操作と関節外での矯正骨切りが推奨されている。今回距骨 DEH による腫瘍性膨隆で生じた足部変形 2 例に対し Wedge Excision Taloplasty (WET) を施行したので報告する。【症例 1】14 歳男児。距骨後方 DEH による踵足に対し 3 歳 3 か月で後方ベース 25° の WET 施行。足関節は強直に至ったが、plantigrade foot が保たれ安定した歩行が可能。【症例 2】4 歳女児。距骨内側 DEH による外反変形に対し 3 歳 5 か月で内側ベース 30° の WET 施行。Plantigrade foot および歩容の改善が得られた。関節強直の問題は残るものの、距骨 DEH による足部変形に対し WET が有効な治療になりうる。

はじめに

Dysplasia Epiphysealis Hemimelica (片肢性骨端異形成症、以下 DEH) は、片側上下肢の骨端軟骨の一侧に多発性あるいは単発性に骨軟骨の過形成を生じる骨系統疾患である。

骨成熟とともに病変の成長も停止するが、治療についてはいまだ議論がある。関節外病変であれば経過観察や病変切除のみで予後良好であるが、関節内病変で著しい変形・可動域制限をきたす場合は部位・変形に応じた手術加療を要する。

今回我々は距骨 DEH に伴って足部変形をきたした classical type の 2 症例に対し距骨内での mass reduction 目的で Wedge Excision Taloplasty (以下、WET) を行ったので報告する。

【症例 1】14 歳男児 classical type。左下肢外側 DEH (大腿骨遠位・脛骨近位・距骨)

生後 1 か月で左足部変形を認めた。生後 3 か月で左足関節内果腫瘤・左下肢の過成長傾向に気づかれ、生後 11 か月で DEH と診断された。歩行開始は 1 歳 1 か月であったが、徐々に踵足・内反膝の進行、脚長差の増大による歩行困難を認めた。3 歳 3 か月で左脛骨遠位・距骨 DEH に対し遠位での脛骨短縮楔状骨切り術 (acute correction 後方ベース 32°) を施行。しかしながら、その後も腫瘤が増大し底屈 -45° の著明な踵足変形に至った (図 1)。このため 5 歳 7 か月で後方ベース 25° の WET を施行 (図 2)。術後はイリザロフ固

Key words : dysplasia epiphysealis hemimelica (片肢性骨端異形成症), talus (距骨), wedge excision taloplasty (距骨内矯正骨切り術), foot deformity (足部変形), wedge excision Chondroplasty (骨端軟骨内矯正骨切り術)

連絡先 : 〒 524-0022 滋賀県守山市守山 5-7-30 滋賀県立小児保健医療センター 下園芙紗子 電話 (077) 582-6200

受付日 : 2013 年 5 月 5 日



図 1. 足部 MRI. 左脛骨遠位端および距骨の後方の DEH



図 3. epiphysiodesis



図 2. 後方ベース 25° の Wedge Excision Taloplasty

定器で固定し plantigrade を得た。その後ステープルによる epiphysiodesis を複数回施行されている(図 3)。現在 14 歳で足関節は強直しており、後足部の可動域制限があるものの plantigrade は保たれており、独歩可能である(図 4)。

症例 2: 4 歳女児。classical type 右下肢内側



図 4. 最終観察時(14 歳)

DEH(大腿骨遠位・脛骨遠位・距骨)。生後 3 か月で脚長差に気づかれる。1 歳 0 か月で DEH と診断。1 歳 3 か月で歩行開始したもの、右外反膝・右足部変形の進行著しく歩行困難をきたした。2 歳 1 か月で右大腿骨遠位内側 DEH に伴う外反膝に対して Wedge Excision Chondroplasty を施行(図 5～7)。FTA172° と膝のアライメントは改善したが、距骨 DEH に伴う足部外反変形による歩行困難が継続した。このため 3 歳 5 か月で内側ベース 30° の WET を施行(図 8, 9)。患肢過成長による脚長差に対し 8 プレートによる右大腿骨遠



図5. 膝関節MRI 右大腿骨遠位内側にDEHに伴う二次骨化中心を認める



図7. Wedge Excision Chondroplasty



図6. 著明な外反膝 FTA: 147°



図8. 術前著明な外反変形 図10. 最終観察時(4歳)

位・脛骨近位内外側の骨端抑制術を同時施行している。現在4歳2か月で対側を補高しながらではあるが plantigrade が得られており、歩容が明らかに改善した(図10)。しかしながら、まだ低年齢で変形の再発の可能性があるため、慎重に経過観察を行っている。

考 察

DEHの頻度は100万人に1人とされているが、未診断のものも多く実際はもっと高頻度の可能性がある⁴⁾。多くは四肢変形や腫瘍、脚長差で気づかれ、疼痛はほとんどない(painless deformity)。Azouzらは部位別にDEHをlocalized,



図 9. 症例 2 における Wedge Excision Taloplasty の 3D モデル

classical, generalized の 3 つの type に分類した¹⁾。一つの骨端のみに限局するものを localized, 1 肢の複数の骨端に病変が存在するものを classical, 骨盤から足まで下肢全体の骨端に病変のある場合を generalized としている。今回の 2 症例はいずれも classical type であり、距骨のみならず他部位(大腿骨遠位・脛骨遠位)の変形矯正も必要とした。この疾患では病変が一侧の四肢の片側に偏ることから、複数の病変によってより大きな変形が生じる。特に classical type や generalized type においては頻回にフォローアップを行い、ADL を損ねている病変部位を的確に評価し、重症度に応じて適切な時期に治療を行う必要がある。

今回我々は距骨 DEH による足部変形に伴う歩行困難に対し、距骨内での矯正骨切り術(Wedge Excision Taloplasty)を施行した。距骨の DEH の報告は散見されるが、同様の手技の報告は渉猟できなかった。

Keret, 加藤らは関節内 DEH については病変の完全切除を目指さずに最低限の切除にとどめ、変形は関節外で矯正すべきと述べている²⁾³⁾。こ

れは関節内操作に伴う変形性関節症・関節強直のリスクが高いことを踏まえたものであるが、距骨はその位置から関節外操作のみでの変形矯正および完全な病変の切除は困難で再発のリスクも高い。また壊死のリスクもある。しかしながら、歩行開始後の運動発達が正常な小児において plantigrade を得ることができるかどうかは非常に重要なポイントとなる。Scripitz らは大腿骨内顆部 DEH による外反膝に対して、関節面の軟骨に侵襲を最小限とした骨端軟骨の closed wedge osteotomy (Wedge Excision Chondroplasty)を報告し、関節外で骨切りを行うことで将来の変形性関節症のリスクを最小限とする術式の有用性を述べている⁵⁾。我々はこの術式を参考にし、距骨内での closed wedge osteotomy(WET)を考案した。Wedge の方向は病変部位により異なるが(症例 1: 後方ベース 25°, 症例 2: 内側ベース 30°), 距腿関節・距骨下関節に侵襲を加えずに矯正骨切りを行うことが本術式のポイントとなる。2 例とも距骨壊死を合併することなく、問題なく骨癒合し plantigrade が得られている。しかしながら、2 症例とも 5 歳以下の症例であり、年長児での WET の施行については慎重に適応を決定する必要がある。本術式の問題点としては特に内外側ベースでは足関節内の操作を要するため足関節強直のリスクが高く、後足部での可動性が得られにくい点が挙げられる。しかしながら、経過観察しても変形による歩行困難は解決できず、年少児であれば骨成熟までにさらなる変形が進行することも予測される。DEH という困難な病態に対して、今後関節面に侵襲を加えず、より可動域制限・強直をきたしにくいさらなる術式の改良・工夫が必要と考える。

文献

- 1) Azouz EM, Slomic AM, Finidori G et al: The variable manifestations of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol* 15: 44-49, 1985.
- 2) 加藤有紀, 佐藤雅人, 山田博信ほか: Dysplasia epiphysealis hemimelica の手術治療. *東日本整形誌* 14: 16-22, 2002

- 3) Keret D, Spatz DK, Mason DE et al: Dysplasia Epiphysealis Hemimelica: Diagnosis and Treatment. J Pediatr Orthop. **12** : 365-372, 1992
- 4) Kuo RS, Bellemore MC, Kozlowski K et al: Dysplasia Epiphysealis Hemimelica: Clinical Features and Management. J Pediatr Orthop. **18** : 543-548, 1998.
- 5) Scripitz R, Lussenhop S, Meiss AL: Wedge excision chondroplasty of the knee in dysplasia epiphysealis hemimelica-report of 2 cases. Acta Orthop Scand **74** : 225-229, 2003.

Abstract

Wedge Excision Taloplasty for Treating Severe Foot Deformity Due to Dysplasia Epiphysealis Hemimelica in the Talus

Fusako Shimozone, M, D., et al.

Shiga Medical Center for Children

We report a new technique of wedge excision taloplasty for treating severe foot deformity due to massive dysplasia epiphysealis hemimelica (DEH) in the talus. DEH is a developmental disorder of epiphyseal osteocartilaginous growth in childhood, characterised by unilateral asymmetrical abnormal proliferation in cartilage. While extra-articular DEH is relatively easy to treat, intra-articular DEH require surgery due to the associated severe deformity and loss in range of motion. Osteoarthritis or ankylosis can occur after surgery, so treatment is usually by extra-articular corrective osteotomy with surgery avoided if at all possible. Here we report a new alternative procedure of wedge excision taloplasty that was effective in two cases.