

Larsen 症候群による両股関節脱臼の一例

猿 渡 淳¹⁾・藤 田 裕 樹²⁾・松 山 敏 勝²⁾

1) 浦添総合病院 整形外科

2) 北海道立子ども総合医療・療育センター 整形外科

要 旨 Larsen 症候群の診断で、治療に苦慮した一例を経験したので報告する。生下時から両股関節、右膝関節脱臼があり、他院で保存療法を試みられたが整復されず、5歳時に当院初診する。7歳時に両股関節手術(観血的整復・大腿骨内反短縮骨切り・骨盤骨切り術)を行った。術後6か月以降、徐々に右大腿骨頸部の内反および骨頭壊死が進行したため、10歳時に再手術(大腿骨外反内旋骨切り術)を行った。術後1年現在、大腿骨頭の球形性は保たれ、右膝蓋骨の脱臼が整復位となり、独歩、経過良好である。

はじめに

Larsen 症候群は全身性の靭帯弛緩による大関節脱臼を特徴とする非常に稀な疾患である³⁾⁶⁾。今回、生下時からの両股関節脱臼に対して治療に苦慮した一例を経験したので報告する。

症 例

症例は5歳、女児。在胎33週で帝王切開により、二卵性双胎の第2子として出生。出生時体重は1510gで仮死を認めNICU管理となった。その後は、1歳半まで経管栄養、3歳まで在宅酸素療法を施行。独歩24か月と運動発達の遅れを認めた。他院からの記録では生下時より両股関節脱臼・右膝関節脱臼があった。右膝関節は矯正ギプスで整復されたが、膝蓋骨の外側脱臼は残存していた。両股関節は生後6か月にリーメンビューゲル装具で整復されず、2歳時に手術予定であったが感染症のため中止。以後は近医・整形外科で経過を診られていた。地元小児科医の診察により、両股関節脱臼の今後の治療方針に関して当院紹介。初診時、年齢は5歳7か月で独歩可能であっ

たが、トレンデレンブルグ跛行を認め、股関節の内転制限を中心に両股関節・右膝関節の可動域制限と下腿の外旋変形を認めた。下肢長は左右共に46cmであり明らかな脚長差は認めなかった(図1)。

この時点で特徴的な顔貌と併せ、先天性両股関節・右膝関節脱臼の原因・診断としてLarsen 症候群を考えた。本人に疼痛がなく日常生活で大きな不自由がないことから、以後はしばらく外来で経過観察していた。しかし、歩容の非対称性や可動域の改善がなく、ご家族の手術に対する希望もあり、7歳時に初回手術、観血的整復・両大腿骨内反短縮骨切り・骨盤骨切り術を施行(図2)。術後は歩行時の疼痛がなくなった後、独歩で退院。

術後6か月までは特に疼痛の訴えもなく経過良好であった。その後、両股関節にペルテス様変化が出現し、車椅子免荷としたが、徐々に右股関節内反が進行(図3)。

さらなる右大腿骨頭の内反化および壊死を防ぎ右下腿の外旋位矯正のため、10歳で右大腿骨外反内旋骨切り術を施行した(図4)。

術後は spica cast 固定を行った後、免荷を継続

Key words : bilateral hip dislocation (両股関節脱臼), Larsen syndrome (Larsen 症候群), surgery (手術)

連絡先 : 〒901-2132 沖縄県浦添市伊祖4-16-1 浦添総合病院 診療部 猿渡 淳 電話(098)878-0231

受付日 : 2014年3月18日



図1. 初診時両下肢全長 X 線像 両股関節の高位脱臼および右外反膝



図3. 初回術後3年8か月 右股関節内反が進行



図4. 2回目術後 右大腿骨外反内旋骨切り術



図2. 初回術後単純 X 線 観血的整復・両大腿骨内反短縮骨切・骨盤骨切術

し術後9か月で部分荷重開始。現在、大腿骨頭の球形性は保たれている(図5)。さらに右膝の可動域も改善し、下腿の外旋位の改善とともに膝蓋骨が整復位となり経過良好である。

考 察

両奇形性股関節脱臼に対する手術療法は、議論の分かれるところである。過去には特に先天性多



図5. 2回目術後1年 右大腿骨頭の球形性は温存

発関節拘縮(Arthrogryposis Multiplex Congenita: 以下, AMC)で良好な手術成績も報告されている。

Asif らは AMC の4児8股(平均年齢23か月)に対して大腿骨の回旋内反骨切りや Salter の骨盤骨切りを施行し全例で独歩を獲得²⁾。Akazawa らも AMC の5児10股(平均年齢31.5か月)に対して前外側アプローチで観血的整復術を行い良好な成績を得ている¹⁾。また Wada らは11児(片側

脱臼 5 例, 両側脱臼 6 例) に対して手術療法を行い, 片側・両側で可動域や St Clair hip score に有意差を認めなかった⁷⁾.

Stilli らは, 両股関節脱臼に対しても筋量や可動域が良好であり, 術後に歩行能力が獲得できる見込みのある児に対しては段階的な(一股ずつの)観血的整復術を勧めている. また, 特に片側脱臼例においては早期(6 か月~1 歳)手術の方が手技は容易であると述べている⁵⁾.

Larsen 症候群の股関節脱臼に対する手術療法の報告はまれであり, 本症例は初診年齢が 5 歳, 初回手術が 7 歳と比較的高齢での治療となった. 右股で大腿骨頭壊死を生じ, 再手術を要した. LeBel らは Larsen 症候群を含む 13 児 20 股に対して観血的整復後, 大腿骨の内反回旋骨切りを行い, 20% に骨壊死を認めたと述べている⁴⁾.

このような合併症もあり得るが, 歩行などの機能面は保たれており, 一定の成績が得られた. 今後も両奇形性股関節脱臼に対する手術療法は, 検討の余地があると考え.

まとめ

Larsen 症候群による両股関節脱臼例に対して観血的整復骨切り術を行った. 術後片側で大腿骨頭壊死を生じ再手術となったものの, 再手術により可動域や歩容の改善を認めた. 今後も, 両奇形

性股関節脱臼に対する手術療法については検討の余地がある.

文献

- 1) Akazawa H, Oda K, Mitani S et al: Surgical management of hip dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenita. J Bone Joint Surg Br **80-B** : 636-640, 1998.
- 2) Asif S, Umer M, Beg R et al: Operative treatment of bilateral hips dislocation in children with arthrogryposis multiplex congenita. J Orthop Surg(Hong Kong)**12**(1) : 4-9, 2004.
- 3) Larsen LJ, Schottstaedt ER, Bost FC: Multiple congenital dislocations associated with characteristic facial abnormality. J Pediatr **37** : 574, 1950.
- 4) LeBel ME, Gallien R: The surgical treatment of teratologic dislocation of the hip. J Pediatr Orthop B **14** : 331-336, 2005.
- 5) Stilli S, Antonioli D, Lampasi M et al: Management of hip contractures and dislocations in arthrogryposis. Musculoskeletal Surg **96** : 17-21, 2012.
- 6) Tachdjian MO: Pediatric Orthopaedics. Saunders, Philadelphia, 1819-1832, 2007.
- 7) Wada A, Yamaguchi T, Nakamura T et al: Surgical treatment of hip dislocation in amyoplasia-type arthrogryposis. J Pediatr Orthop B **21** : 381-385, 2012.

Abstract

Bilateral Hip Dislocation in Larsen Syndrome

Atsushi Endo, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Urasoe General Hospital

We report bilateral hip dislocation treated surgically in a young girl with Larsen syndrome. At 5 years of age she was treated conservatively at a local clinic without success, and at 7 years of age she was referred to us. We performed bilateral open reduction and femoral/pelvic osteotomy. At 6 months postoperatively, varus deformity in the right femoral neck gradually developed with osteonecrosis in the femoral head. At 10 years of age, we then performed revision femoral osteotomy. At 1 year postoperatively, the femoral head contour is preserved, the right patella is reduced, and she can walk without a cane or crutches.