

# 骨延長と変形矯正治療を行い治療に難渋した骨形成不全症の一例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児整形外科

松田 蓉子・渡邊 英明・萩原 佳代・吉川 一郎

**要旨** 骨形成不全症の脚長差・変形に対して、創外固定器による骨延長・変形矯正を行い、治療に難渋した症例を経験した。患者は13歳、女児で、出生時に骨形成不全症(Sillence I B)と診断された。13歳になって歩行時に左膝・足関節痛があり、当院を受診した。左下肢に45 mmの短縮と、左下腿の前弯・内反変形があった。15歳で痛みによる歩行困難が出現したためにTaylor Spatial Frame(TSF)による下腿骨骨延長と変形矯正を行った。半年後に骨癒合が得られTSFを抜去したが、骨切り部で2回骨折した。2回目の骨折後に、再びTSFを装着して骨延長と変形矯正を行った後にエンダー釘を挿入したところ、骨癒合が得られ骨折はしなくなった。骨形成不全症の脚長差と変形に対する創外固定器による治療は、矯正後の骨癒合の維持が難しく、創外固定器抜去後にエンダー釘を挿入することで骨癒合を維持できた。

## はじめに

骨形成不全症患者では、骨の脆弱性により下肢の骨折と変形治療を繰り返すために、脚長差と下肢変形を生ずることが多い。この脚長差と変形に対して、創外固定器を用いた骨延長と変形矯正が可能で有用であるという報告がある<sup>1)2)</sup>。当院でも骨形成不全症児の脚長差と下肢変形に対して、創外固定器による骨延長と変形矯正を行ったところ、その治療に非常に難渋した。その経過を報告する。

## 症例供覧

**症例** : 13歳, 女児

**主訴** : 左膝および足関節痛

**既往歴** : 出生時に骨形成不全症(Sillence I B)と診断された。2歳時に左大腿骨を骨折し保存的治療を受けた。5歳時に左大腿骨再骨折後偽関節になり、髓内釘による観血的整復術を受けた。6

歳時に右大腿骨骨折で髓内釘による観血的整復術を受けた。

**家族歴** : 父親と弟が骨形成不全症である。

**現病歴** : 13歳になり、歩行時に左膝と足関節痛が出現したために、当院を受診した。左下腿の内反変形と脚長差があったため、これによる疼痛と考え、補高装具を処方して経過観察した。しかし、徐々に疼痛が悪化して、15歳時には疼痛により立位が困難となったために、再診となった。

**身体所見** : 難聴や青色強膜はなかったが、象牙質形成不全があった。疼痛性跛行があり、1本杖を使えば歩行は可能であった。膝や足関節の可動域制限はなかった。

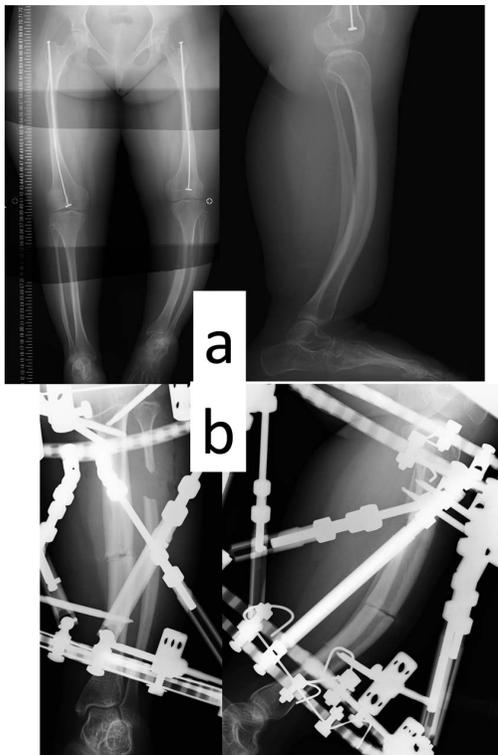
**画像所見** : 単純X線写真で大腿骨骨長が右280 mm, 左270 mm, 脛骨骨長が右255 mm, 左220 mmであり、脚長差は45 mmと右下肢が長かった。下腿内反は右5°, 左23°であり、下腿前弯は右36°, 左45°であった(図1)。

**治療経過** : 脚長差と左下腿の内反変形を矯正す

**Key words** : children(小児), osteogenesis imperfecta(骨形成不全症), bone lengthening(骨延長), correction of deformity(変形矯正), external fixation(創外固定)

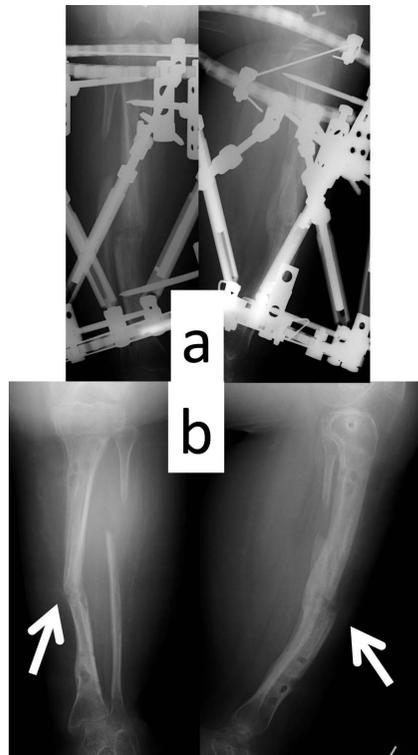
**連絡先** : 〒329-0489 栃木県下野市薬師寺3311-1 自治医科大学 整形外科科学講座 松田蓉子 電話(0285)58-7374

**受付日** : 2014年3月20日



**図1. 単純X線**  
 a: 術前 脚長差は45 mm, 下腿内反が右5°, 左23°, 下腿前弯が右36°, 左45°であった。  
 b: 術後 脛骨と腓骨の骨切りとTSFによる創外固定術を行った。

るために、脛骨と腓骨の骨切り術と Taylor Spatial Frame(以下, TSF)を用いた、創外固定器による下腿の骨延長と変形矯正を行った(図1)。術後11日目より骨延長と変形矯正を開始した。術後32日目までに、20 mmまで延長し、変形は内反13°, 前弯30°まで矯正した。TSFを半年間装着し、十分な骨癒合が得られた。この時点でTSFを除去し(図2)、荷重歩行を体重の1/3より開始した。しかし、抜釘術後2日目に脛骨骨切り部で骨折が生じたために(図2)、免荷とギプス(above knee cast)固定を行った。その後は、仮骨形成は良好で、1か月後にPatellar Tendon Bearing(以下, PTB)cast, 3か月後にPTB装具へ変更した。6か月後(最初の手術から1年2か月後)に骨癒合したと判断し、PTB装具を終了した(図3)。しかし、骨癒合は得られたが、脚長差



**図2. 単純X線**  
 a: 術後6か月 術後6か月で、骨癒合が得られたと判断し、抜釘した。  
 b: 抜釘術後2日目 脛骨骨切り部で骨折した。

は40 mm, 変形は外反11°, 前弯31°と悪化し、骨延長による骨長と変形を矯正した角度を維持することはできなかった。しばらく経過を見ていたところ、骨折治癒から1年2か月後(最初の手術から2年4か月後)に左脛骨骨切り部で再骨折が生じたので(図3)、再びTSFを使用して、骨延長と変形矯正を行った。前回の経験から、術後18日目に抜釘術を行い、脛骨の髓内に外側から1本エンダー釘を挿入した(図4)。術後はPTB cast固定を行い、術後1か月でPTB装具に変更し、術後1年で装具を終了した。最終的に、初診時より25 mm骨延長され、脚長差は20 mmとなり、下腿変形は内反15°, 前弯22°まで改善した。その後は、骨長短縮と変形の再発はなく、また再骨折もなく経過し、杖なしでの自立歩行が可能となった(図5)。



図3. 単純X線  
a: 骨折後6か月 再び骨癒合が得られた.  
b: 骨折治療後1年2か月 再度脛骨骨切り部で骨折した.

### 考 察

2004年にSaldanha<sup>2)</sup>らは、骨形成不全症で脚長差と下肢変形がある児に対して、創外固定器を使用した骨延長と変形矯正術の治療成績を報告している。6例(大腿骨6肢, 脛骨3肢), 平均年齢14.7(13~16)歳, 平均経過観察期間2年1か月(10か月~4年1か月)で, 平均33.25(17.1~57.27) days/cmで骨癒合も得られ, 骨延長量は平均6.26(3.8~8.5)cmであり, そのうち5例において脚長差を1.5 cm以下にまで改善することができた。全例において自立歩行が可能となり, 患者満足度も高かったと報告している。また, 合併症は全例に見られたが, 骨延長部の骨折など重篤な合併症はなかったと報告している。

一方Davidら<sup>1)</sup>は, 骨形成不全症の6例(大腿骨3肢, 脛骨4肢), 平均年齢31(14~51)歳, 平

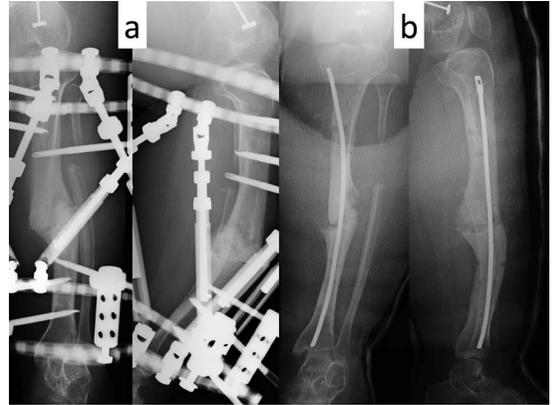


図4. 単純X線(再手術時)  
a: TSFによる創外固定術を行った.  
b: 術後18日目に抜釘し, エンダー釘挿入した.

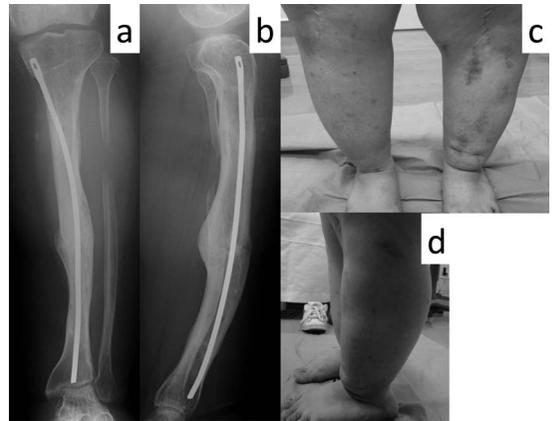


図5. 再手術後1年  
a: 単純X線  
b: 立位像 脚長差は20 mm, 下腿内反は15°, 下腿前弯は22°に改善した.

均経過観察期間3年4か月(1年7か月~6年)に対して, 創外固定器を使って骨延長と変形矯正を行ったところ, 骨延長は平均6.6(2~7)cm, 脚長差は全例2 cm以内まで改善し, 変形も平均28(20~40)°から23(20~30)°まで改善し, 平均2.12(1.3~4)months/cmで骨癒合が得られたと報告している。合併症は全例にみられ, そのうち1例では骨癒合後に骨折があったと報告している。そして, 骨折の予防のためには, 単純X線で仮骨がはっきり確認できるまで長期間創外固定器を置くことや, 抜去後に, castや装具で保護することを挙げている。しかし, 既往歴で骨折回数が多

い症例や、変形が高度な症例に対しては、創外固定器を用いた骨延長や変形矯正の治療を行うべきではないと述べている。

自験例においても、創外固定器による骨延長と変形矯正は可能であり、固定期間も 84 days/cm (3 months/cm) と過去の報告より多くの時間を費やしたが、最終的には骨切り部での骨折を繰り返し、延長した骨長や変形矯正位の維持ができなかった。そして、骨長や変形矯正の維持のために、骨延長と変形矯正後にエンダー釘による固定を行ったところ、骨折を生じなくなり、最終的に脚長差は 45 mm から 20 mm、内反変形は 23° から 15° に改善し、骨長と変形矯正を維持することができた。

今回の経過から、骨形成不全症の脚長差や変形に対して、創外固定器を用いた骨延長や変形矯正術を行うときには、治療期間が長期にわたり、また再手術になる可能性が高いため、骨癒合の比較的良好な成人に近い骨形成不全の症例を選ぶことや、そのことを理解できる患者や家族の症例を選ぶなど、よく厳選することが大切と思われた。また、創外固定器を使用して得られた骨長や変形矯正位を維持するためには、エンダー釘などの髓内

釘固定への conversion を考慮したほうがよいと考えられた。

## 結 論

- 1) 骨形成不全症患者の脚長差と下腿変形に対して、創外固定器による骨延長と変形矯正術を行った。
- 2) 骨延長と変形矯正は可能であったが、骨切り部で骨折を繰り返し、獲得した骨長と変形矯正位を維持することができなかった。
- 3) 再度の創外固定器による治療後にエンダー釘を挿入することで、再骨折を防ぎ、再度得られた骨長と変形矯正位を維持することができた。

## 文献

- 1) Ring D, Jupiter JB, Lambropoulos PK, et al: Treatment of deformity of the lower limb in adults who have osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg 78-A : 220-225. 1996.
- 2) Saldanha K A N, Saleh M, Bell M J, et al: Limb lengthening and correction of deformity in the lower limbs of children with osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg 86-B : 259-65. 2004.

## Abstract

### Osteogenesis Imperfecta treated using External Fixator and Bone Lengthening

Yoko Matsuda, M. D., et al.

Department of Pediatric Orthopedic Surgery, Jichi Medical Children's Center, Tochigi.

We report the difficulty in treating a case of osteogenesis imperfecta involving a young girl, diagnosed at birth as Sillence IB. We used an external fixator to correct the deformity, and also performed bone lengthening. At 13 years of age, she developed left knee and ankle arthralgia during gait. On admission she presented a shorter (45 mm) left leg with lordosis and varus deformity. With increasing pain during gait, at 15 years of age we performed lower limb lengthening, and correction of the deformity using a Taylor special frame (TSF). At 6 months later, bony union was achieved, and the TSF was removed, but soon afterwards a fracture occurred in the osteotomised region. After a second fracture occurred we, again performed limb lengthening and re-applied the TSF. After removal of the TSF, this time we inserted an Ender nail for fixation, and bony union was again achieved and maintained.