

先天性脛骨列欠損症 (Jones type I, II) に対する患肢温存治療 —過去の治療の問題点と現在の治療方針—

和田 晃 房¹⁾・中 村 幸 之²⁾・武 田 真 幸¹⁾・窪 田 秀 明¹⁾
松 浦 愛 二³⁾・戸 澤 興 治⁴⁾・杉 田 健¹⁾

1) 佐賀整肢学園こども発達医療センター

2) 福岡市立こども病院

3) 佐賀整肢学園からつ医療福祉センター

4) 別府発達医療センター

要 旨 先天性脛骨列欠損症 14 例 19 肢に対して、1984 年から 2011 年まで、足部の再建は足部中央化手術 (Brown の腓骨踵骨関節固定術) を、膝関節や下腿の再建は Jones type Ia (11 肢中 10 肢) では Brown 手術を、type Ib (2 肢) と II (6 肢) では脛骨腓骨骨接合を行い、脚長差には大腿骨延長術や腓骨延長術を行ってきた。Brown 手術は全例成績不良で、著しい膝関節内外反不安定性、疼痛、膝屈曲拘縮、腓骨亜脱臼、膝強直を生じた。3 例に膝固定術 (大腿骨腓骨固定) を追加した。脛骨腓骨骨接合は、type Ib では 2 肢とも骨癒合せず、type II の 1 例では膝蓋骨脱臼を来し、膝外反、下腿外旋変形が重度化し膝関節離断に至った。足部中央化手術は、術後早期の矯正ロス、成長に伴う腓骨角状変形、尖足、内反内転、踵足などの足部変形により、19 肢中 15 肢で複数回の再手術を行い、さらに 2 肢でも再手術予定である。脚延長は、大腿骨と腓骨とも同等に延長可能であったが、膝屈曲拘縮の進行により 2 肢で延長を早期中止した。

序 文

先天性脛骨列欠損症は、先天的に完全または部分的に脛骨が欠損している病態である。1/100 万の頻度で発生する比較的まれな疾患で、散発例がほとんどであるが、家族例も散見される⁵⁾⁶⁾¹⁴⁾。

Jones らの分類⁹⁾ (図 1) が広く用いられており、今回、Jones type I, type II に対して 2011 年まで行ってきた患肢温存治療の治療成績を報告し、その問題点を考察し、2011 年以降変更した治療体系を述べる。

対象と方法

1984 年から 2011 年まで患肢温存治療を施行した先天性脛骨列欠損症 14 例 19 肢を対象とした。Jones type Ia が 11 肢、type Ib が 2 肢、type II が 6 肢であった。

膝関節や下腿の再建は Jones type Ia の 11 肢中 10 肢では Brown 手術³⁾ を行った。1 肢では中枢性疾患合併により起立歩行の見込みなく、坐位での整容的観点から足部中央化手術のみを行い、膝関節は再建しなかった。術式は Brown の報告した方法に加え、移行した腓骨頭に相対する大腿骨遠位関節軟骨面を海綿骨が露出するまで削り込

Key words : tibial hemimelia (先天性脛骨列欠損症), limb salvage treatment (患肢温存治療), foot centralization (足部中央化手術), Brown procedure (Brown 手術), limb lengthening (骨延長術)

連絡先 : 〒 849-0906 佐賀県佐賀市金立町金立 2215-27 佐賀整肢学園こども発達医療センター 整形外科 (勤務先)
和田晃房 電話 (0952) 98-2211

受付日 : 2016 年 1 月 20 日

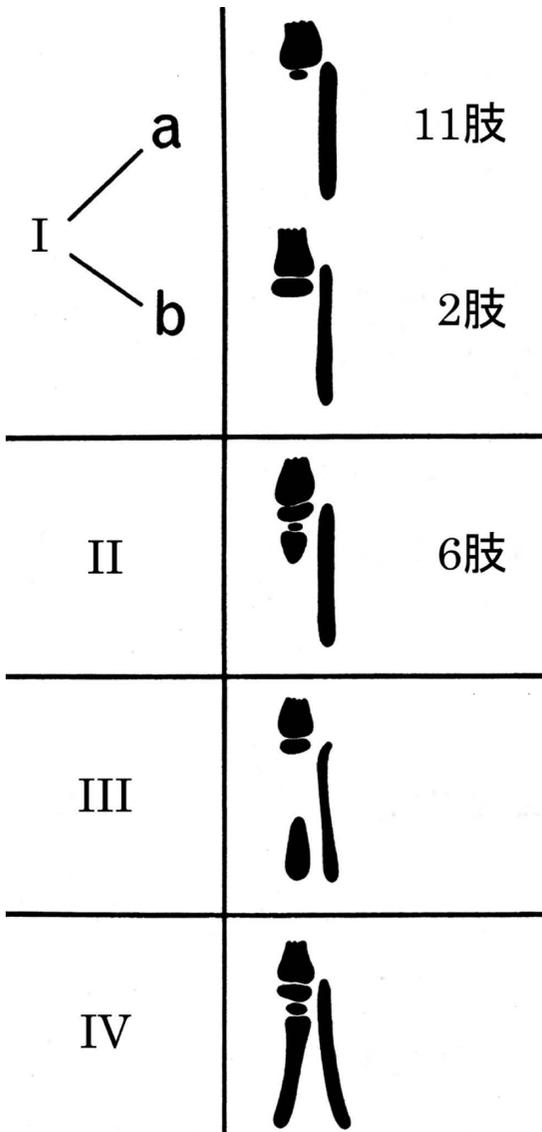


図 1. Jones らの分類⁸⁾

Jones type I は完全欠損で, Ia は大腿骨遠位骨端部の低形成があるもの, Ib は大腿骨遠位骨端部が正常で軟骨性の脛骨が存在するもの, type II は脛骨遠位の部分欠損で脛骨近位が骨化しているもの, type III は脛骨近位が欠損しているもの, type IV は脛骨遠位が低形成で脛腓結合部離開を伴うもの。

み, ポリテトラフルオロエチレン (PTFE) シート (Gore-tex) をはさみ, 2~3 本の K-wire で 3~4 週間固定した¹³⁾。

Jones type Ib の 2 肢と II の 6 肢では脛骨腓骨骨接合術を行った。腓骨近位で骨切りし, 腓骨内側と脛骨外側を側々で 2~3 本のスクリューで固

定した。

良好な歩行, 10~80° の膝関節自動運動, 膝屈曲拘縮がない例を良好とした Jayakumar と Eilert の診断基準⁷⁾ を用いて評価した。

足部は著しい内反尖足変形であり, 19 肢すべて, 足部中央化手術を, Brown ら多数の報告¹⁾³⁾⁴⁾¹⁰⁾¹²⁾ 同様の腓骨踵骨関節固定術で再建した。腓骨遠位端の成長軟骨帯を温存して形成し, 距骨後部を切除し, 踵骨に埋め込み 10~20° の軽度尖足位で固定した。緊張が強く背屈矯正困難な症例では腓骨短縮術を追加した¹³⁾。皮切は, 初期の症例は内側外側の二皮切で行われていたが, 内反した足部を外反矯正させることにより内側に重篤な皮膚壊死を生じ, 長期の創治療期間を要することが多いので, 著者は前方 U 字状皮切へ変更した。矯正しても前方の皮膚には余裕があるので, 術後の皮膚循環は良好である。

脚長差には Orthofix 創外固定器を用いて大腿骨延長術や腓骨延長術を繰り返し行った。術後 10 日より 1 日 3 回 0.75 mm/ 日の延長を行った。仮骨形成不良や膝関節屈曲拘縮に伴い, 延長速度を遅くしたり, 延長を休止, 中止したりした。

結 果

Brown 手術を施行した Jones type Ia の 10 肢全例, 膝蓋骨の有無や大腿四頭筋力にかかわらず不良で, 著しい膝関節可動域制限, 内外反不安定性 (図 2a), 腓骨亜脱臼, 膝屈曲拘縮 (図 2b), 膝強直 (図 2c) を生じ, 膝強直例以外疼痛も強かった。成長終了まで追跡した Brown 手術 3 肢の抜釘を含めた手術回数は 12, 15, 19 回, 入院期間は 600, 457, 677 日と, 多数回の手術と長期間の入院治療を要した。長下肢装具で膝を固定させて歩行しても疼痛著しい 3 肢に膝固定術 (大腿骨腓骨固定術) を追加した (図 3)。

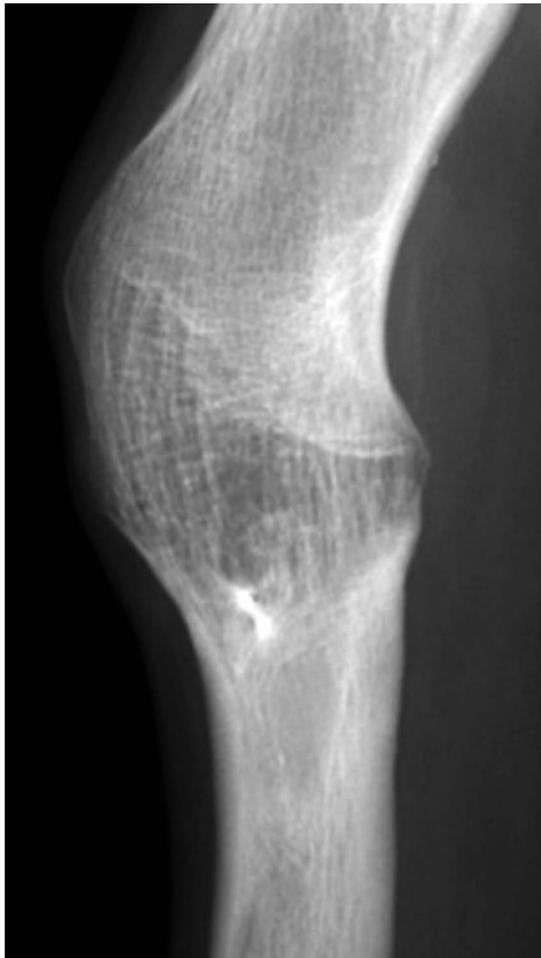
側々で脛骨腓骨骨接合を行った Jones type Ib の 2 肢は, 軟骨性の脛骨が骨化する前に行われたため 2 肢とも骨癒合せず, 1 例で膝関節離断術を行い, もう 1 例は再手術後も偽関節 (図 4) で, 再度の偽関節手術が必要である。



(a)



(b)



(c)

図2. Jones type Ia に対する Brown 手術後の膝関節外反不安定性(a), 腓骨亜脱臼, 膝屈曲拘縮(b), 膝強直(c).

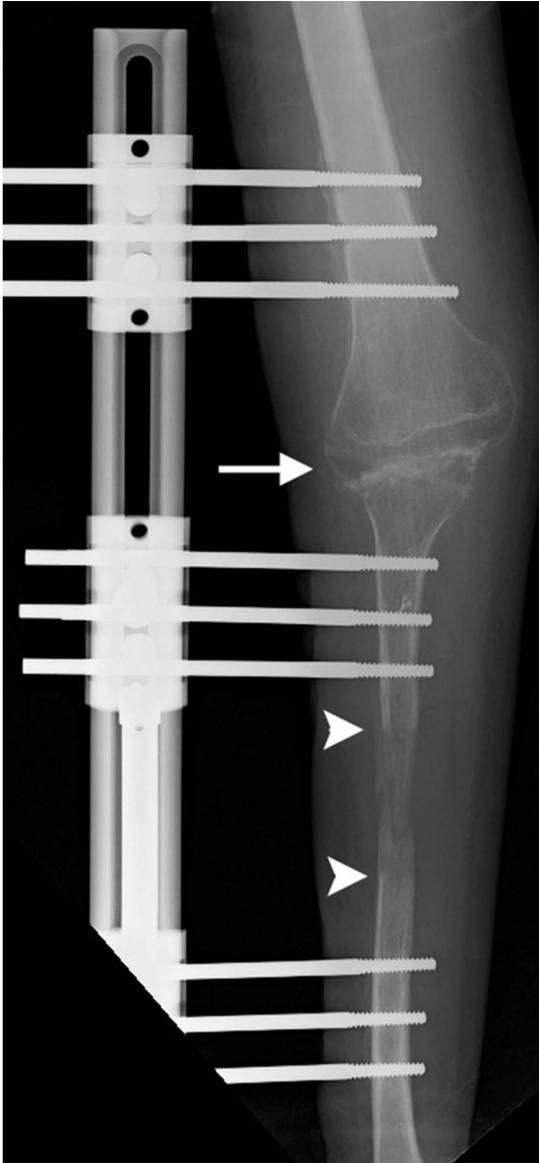


図3. Jones type Ia(13歳)
Brown手術後、不安定性強く著しい疼痛あり膝固定術(大腿骨腓骨固定術)(矢印)と腓骨延長手術(矢頭)を施行。

骨性脛骨の存在する部分欠損の Jones type II では、膝関節は低形成であるが膝関節機能は温存されており、6肢中5肢で良好であった。しかし、3肢で、初回の脛骨腓骨骨接合術で骨癒合が得られず、1~2回の再手術を要した。また、1肢で膝蓋骨脱臼を来し、膝外反変形、下腿外旋変形が重度化し、抜釘を含めて10回の手術治療後に、13



図4. Jones type Ib(8歳)
軟骨性の脛骨と腓骨の骨接合術後、再手術後も偽関節。

歳時に膝関節離断術を行った。この症例では、膝関節離断術前は長下肢装具をつけて杖歩行し、疼痛が著しかった(図5)が、離断術後は、膝継手付の義肢を装着した初日より歩行可能で、1か月後には自転車運転も可能となり、ADLが著しく改善された。

足部中央化手術は変形再発が多く、術後早期の矯正ロス、成長に伴い腓骨角状変形、尖足(図6a)、内反内転、凹足、踵足(図6b)などの足部変形が出現し、19肢中15肢で複数回の再矯正手術を行い、さらに2肢でも再矯正手術予定である。

脚延長では、大腿骨と腓骨とも延長量や healing index に差はなく同等に延長可能であったが、type IaでBrown手術を行った症例では、大腿骨と腓骨とも膝屈曲拘縮の進行により2肢で延長を



図5. Jones type II(13歳)
脛骨腓骨骨接合術後の膝蓋骨脱臼, 外反膝, 下腿外旋変形.



(a) (b)
図6. 足部中央化手術後の尖足(a), 凹足, 踵足(b).

早期中止した¹³⁾.

考 察

Jones type Iaでは、欧米では、1980年頃までBrown手術³⁾が多くの施設で行われてきたが、Brown手術では、膝屈曲拘縮や亜脱臼、外反膝、強直などの重篤な膝変形を生じ、著しい疼痛、可動域制限、内外反不安定性や大腿四頭筋不全など膝機能も不良であったため、術式として選択されることがなくなり、広く膝関節離断術と義肢治療が行われることとなった。

Loder¹⁰⁾は、JayakumarとEilertの診断基準⁷⁾を用いて55例中53例が不良、また、Eppsら⁴⁾は、14例全例で不良と報告した。Schoeneckerら¹²⁾も、14例全例不良で、10例で膝関節離断に至り、4例で膝固定術(大腿骨腓骨固定術)を追加したと報告した。

今回のBrown手術を施行した10例の成績も、過去の報告^{4)10)12)~15)}と同様、膝蓋骨の有無や大腿四頭筋力にかかわらず全例不良で、著しい膝関節可動域制限、内外反不安定性、腓骨亜脱臼、膝屈曲拘縮、外反膝、膝強直を生じ、膝強直例以外疼痛も強かった。また、変法として大腿骨遠位の関節軟骨面を大きく削り海綿骨を露出させたことでWeber手術¹⁶⁾などによる再手術が困難で、長下肢装具で膝固定させて歩行しても疼痛著しい3肢に膝固定術(大腿骨腓骨固定術)を追加した。

過去に治療を行ったBrown手術の不良な成

績, 成長終了まで追跡した症例での多数回の手術 (12~19 回) と長期間の入院 (457~677 日), 膝強直例以外で長下肢装具が必要であることを患者家族へ説明すれば, Brown 手術を希望されることはなく, 原則的に 1 回の手術で終了し, 義肢により良好な膝関節機能が得られる膝関節離断術を選択されることがほとんどである. 欧米で, 膝関節離断術が行われるのは Brown 手術の成績が著しく不良であるから, Symes 離断術が行われるのは足部中央化手術後の変形再発が多く装具の適合性も悪いからである. 日本では裸足で生活することや文化, 慣習, 信条の理由で患肢温存治療を希望されるとされてきたが, 自分の下肢で歩行させたいという患者家族の思いは, 決して日本だけではなく, 欧米でも同じである. 四肢の先天異常を持つ患児のご家族は, 出生直後より病気に対する責任感が強く, 多くの不安を抱え, 何とかしてあげたいという気持ちで来院される. しかし, 十分な治療成績を呈示せず, 多数回の手術が必要だが, 自分の下肢で歩けるようになるから頑張ろうという安易な説明で治療を開始することは, 今後避けるべきと考えている.

2011 年以降, 著者は, type Ia では膝関節離断術⁹⁾を第一選択としている. 患肢温存治療の十分な説明をした上で, 患者家族が膝関節の再建を希望されれば, 機能不良で疼痛強く, 変形拘縮の再発が多い Brown 手術ではなく, 膝蓋骨があれば, 欧米で type Ia の再建法として広まりつつある⁶⁾¹¹⁾Weber 手術¹⁶⁾を, 膝蓋骨がなければ膝固定術 (大腿骨腓骨骨接合術) を適応としている.

Jones type Ib では, 欧米の教科書²⁾⁶⁾では, 脛骨が骨化してから脛骨腓骨の骨接合を行うと述べられているが, 今回の 2 肢では, 軟骨性の脛骨が骨化する前に骨接合が行われた. 2 肢とも骨癒合せず, 1 例は膝関節離断に至り, もう 1 例は再手術後も偽関節で再度の偽関節手術が必要であることを, 重く受け止めるべきである. 近年, bone morphogenetic protein (BMP) シート (Medtronic) を用いて, 未骨化の脛骨の骨化を促し, 脛骨が未骨化の時期での手術で良好な骨癒合が得られた報

告¹¹⁾もあり, 日本でも BMP シートの導入が期待される. 2011 年以降, 著者は, 再建手術として, 脛骨軟骨が小さければ Weber 手術を, 脛骨軟骨が大きければ骨化するまで待機して, 端々で脛骨腓骨骨接合術を行うことにしている¹⁵⁾.

Jones type II では, 膝関節は低形成があっても膝関節機能は良好であり, 欧米でも, 離断手術ではなく, 脛骨腓骨骨接合術や, 脛骨延長手術により再建されることが多い. 今回の 6 肢中 3 肢で, 初回手術で骨癒合が得られず 1~2 回の再手術を要したが, 膝関節の機能は保たれており 5 肢で良好であった. しかし, 今回報告した脛骨腓骨骨接合術は側々での骨接合であり, 下肢軸が外側に偏位することが問題となる. 1 例で膝蓋骨脱臼を来し, 膝外反変形, 下腿外旋変形が重度化し 13 歳時に膝関節離断に至った. この症例も, 10 回の手術後に膝離断に至ったことを, 重く受け止めるべきである. 膝離断術後は, 膝継手付の義肢装着初日より歩行可能, 1 か月後には自転車運転可能で, ADL は著しく改善した. 2011 年以降, 著者は, 脛骨が長ければ側々ではなく端々で脛骨腓骨骨接合術を行っており, 脛骨が長ければ脛骨延長手術と脛骨距骨関節固定術も行うことにしている¹⁵⁾.

足部中央化手術は, これまで腓骨踵骨関節固定術¹⁾³⁾⁴⁾¹⁰⁾¹²⁾や腓骨距骨関節固定術⁸⁾¹¹⁾の報告があるが, 我々は, Brown ら多数の報告同様の腓骨踵骨関節固定術を行ってきた¹³⁾. Brown³⁾は, 腓骨踵骨関節固定を初期の 3 肢に施行したが, 変形の再発が多いことと, 装具の適合性が悪いことから, Symes 離断術を推奨しており, 欧米では, Symes 離断術がより用いられている. 今回の報告でも, 過去の報告と同様, 術後早期の矯正ロス, 成長に伴う腓骨角状変形, 尖足 (図 6a), 内反内転, 凹足, 踵足 (図 6b) などの足部変形により, 19 肢中 15 肢で複数回の再手術を行い, さらに 2 肢でも再手術予定である. 腓骨遠位の骨端線が閉鎖するまで注意深く, 変形再発を経過観察する必要がある. 足部中央化手術と前足部離断術の併用により, 変形再発のための補正手術を避け, 装具

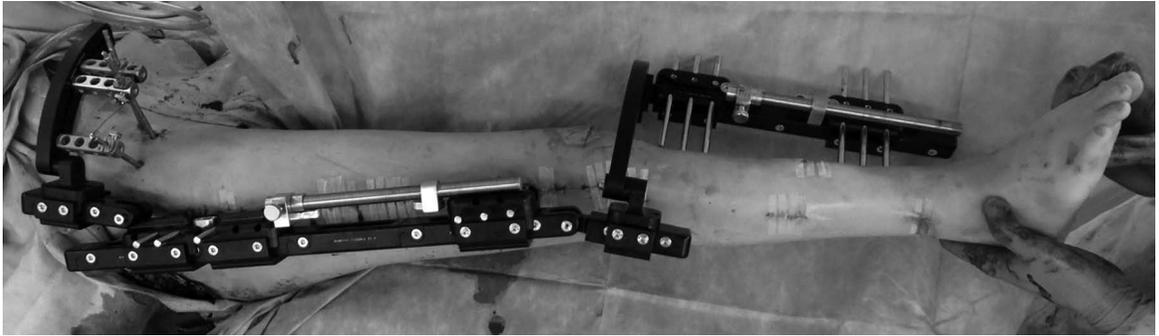


図7. Modular rail system (Smith & Nephew)
股関節と膝関節にヒンジを使用して可動域訓練を行い、拘縮を予防した。

表1. 先天性脛骨列欠損症に対する治療

Jones type		1984～2011	2011～現在
Ia	膝蓋骨なし	足部中央化+Brown	膝関節離断術 or 足部中央化+大腿骨腓骨固定
	膝蓋骨あり	足部中央化+Brown	膝関節離断術 or 足部中央化+Weber
Ib	軟骨性の脛骨が小さい	足部中央化+脛骨腓骨固定	膝関節離断術 or 足部中央化+Weber
	軟骨性の脛骨が大きい	足部中央化+脛骨腓骨固定	足部中央化+脛骨腓骨固定
II	脛骨が短い	足部中央化+脛骨腓骨固定	足部中央化+脛骨腓骨固定
	脛骨が長い	足部中央化+脛骨腓骨固定	脛骨延長+脛骨距骨関節固定

の適合性を改善させた報告もある¹⁾。2011年以降、著者は、前足部の機能の少ない足趾が1～2趾の少趾症の症例、凹足や踵足変形の再発した症例(図6b)では、変形再発に伴う補正手術や装具の適合性も考慮し、前足部離断術の併用も選択肢としている¹⁵⁾。

脚延長では、大腿骨と比較しても延長量やhealing indexに差はなく、移行した腓骨でも十分仮骨延長を行うことが可能であった¹³⁾。患側の腓骨は健側と比較して生下時より横径が大きい、移行した腓骨は成長とともに次第に横径が増大した。Brown手術を施行したtype Iaの症例では、大腿骨や腓骨延長を行う際、膝屈曲拘縮が進行しやすいので注意が必要である。現在、著者は、股関節や膝関節の屈曲拘縮の進行が予想される例では、股関節や膝関節にヒンジを使用し、関節をまたいで股関節、膝関節を運動させたり、伸展位で固定させたりできる創外固定器のModular rail system(Smith & Nephew)(図7)を導入して仮骨延長手術を行っている。

まとめ

Jones type Iaに対するBrown手術の成績は過去の報告同様全例不良であり、現在は、膝関節離断術を第一選択とし、再建する場合は、膝蓋骨があればWeber手術を、膝蓋骨がなければ膝固定術(大腿骨腓骨骨接合術)を適応としている。Jones type Ibでは、脛骨の骨化まで待機して脛骨腓骨骨接合すべきである。Jones type IIでは、側々での脛骨腓骨骨接合術による下肢軸の外側偏位、膝蓋骨脱臼や膝外反変形を避けるため、現在は、端々での脛骨腓骨骨接合術を行っている。Brownに準じた足部中央化手術(腓骨踵骨関節固定術)は、腓骨遠位の骨端線が閉鎖するまで高率に変形再発することに注意が必要である。移行した腓骨は、大腿骨と同様に仮骨延長可能であったが、膝関節屈曲拘縮の進行に十分注意が必要である。

文献

- 1) Blauth W, Hippe P: The surgical treatment of partial tibial deficiency and ankle diastasis.

- Prosthet Orthot Int **15** : 127-130, 1991.
- 2) Bowen RE, Otsuka NY : In: Lovell and Winter's Pediatric Orthopaedics. Seventh edition (Weinstein SL, Flynn JM ed), Wolters Kluwer, 979-983, 2013.
 - 3) Brown FW : Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia (paraxial hemimelia tibia) : a preliminary report. J Bone Joint Surg Am **47** : 695-704, 1965.
 - 4) Epps CH Jr, Tooms RE, Edholm CD et al : Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. J Bone Joint Surg Am **73** : 858-867, 1991.
 - 5) Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S : Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. J Pediatr Orthop B **7** : 298-302, 1998.
 - 6) Herring JA : Tibial deficiency. In: Tachdjian's pediatric orthopaedics. Fifth edition (Herring JA ed), Elsevier, 979-983, 2014.
 - 7) Jayakumar SS, Eilert RE : Fibular transfer for congenital absence of the tibia. Clin Orthop **139** : 97-101, 1979.
 - 8) Jones D, Barnes J : Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. J Bone Joint Surg Br **60** : 31-39, 1978.
 - 9) 窪田秀明, 劉 斯允, 松浦愛二ほか : 膝離断術を行った両側脛骨列形成不全症 (Jones 1 型) の 2 症例. 日小整会誌 **15** : 59-65, 2006.
 - 10) Loder RT : Fibular transfer for congenital absence of the tibia (Brown procedure). In: Herring JA, Birch JG, editors. The child with a limb deficiency. IL, USA: American Academy of Orthopaedic Surgeons. 223-229, 1998.
 - 11) Paley D : Tibial hemimelia. In: Pediatric lower limb Deformities: principles and techniques of management (Sabharwal S ed), Springer, 455-481, 2015.
 - 12) Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA et al : Congenital longitudinal deficiency of the tibia. J Bone Joint Surg Am **71** : 278-287, 1989.
 - 13) Wada A, Fujii T, Takamura K et al : Limb salvage treatment for congenital deficiency of the tibia. J Pediatr Orthop **26** : 226-232, 2006.
 - 14) Wada A, Nakamura T, Fujii T et al : Limb salvage treatment for Gollop-Wolfgang complex (femoral bifurcation, complete tibial hemimelia, and hand ectrodactyly). J Pediatr Orthop B **22** : 457-463, 2013.
 - 15) Wada A, Nakamura T, Urano N et al : Foot centralization for tibial hemimelia. J Pediatr Orthop B **24** : 147-153, 2015.
 - 16) Weber M : A new knee arthroplasty versus Brown procedure in congenital total absence of the tibia: a preliminary report. J Pediatr Orthop B **11** : 53-59, 2002.