

## 小児血友病性足関節症に対して関節鏡視下滑膜切除を行った1例

榑原 釀<sup>1)</sup>・寺本 篤史<sup>1)</sup>・渡邊 耕太<sup>2)</sup>・山下 敏彦<sup>1)</sup>

1) 札幌医科大学医学部 整形外科学講座

2) 札幌医科大学保健医療学部 理学療法第二講座

**要旨** 小児血友病性足関節症に対して、関節鏡視下滑膜切除術を行った1例を報告する。症例：4歳男児。生後1か月時に血友病Aと診断され、小児科で第Ⅷ因子製剤の定期補充治療を受けていた。スキーを行った翌日から右足関節の腫脹と疼痛を認め、同日小児科を受診した。第Ⅷ因子製剤補充を連日行うも症状の改善を認めないため、当科紹介受診となった。画像所見では、単純X線像で距骨滑車中央の透亮像と関節裂隙の狭小化を認めた。MRI所見では滑膜の増生と距骨滑車の骨軟骨損傷が示唆された。以上より血友病性足関節症と診断し、術前第Ⅷ因子補充療法を行った上で、関節鏡視下滑膜切除術を施行した。術後1年間はPTB装具を着用した。術後2年で距骨滑車の透亮像は改善し、MRIで病変部位は縮小を認めた。症状の再発、再出血は認めていない。関節鏡視下滑膜切除術は、血友病性足関節症に対して有効な治療と考えられる。

### はじめに

血友病患者では、反復する関節内出血により関節症が生じることがある。血友病患者の経過観察は、一般的に小児科医により行われることが多く、血友病性関節症に対しても凝固因子製剤による出血の予防と止血の内科的な治療が中心である。今回筆者らは、内科治療に抵抗する小児血友病性足関節症症例に対し、関節鏡視下滑膜切除とPatella Tendon-Bearing Orthosis (PTB装具)療法を行い、症状の改善を得たので、文献的考察を加えて報告する。

### 症例

**症例**：4歳、男児

**主訴**：右足関節痛

**現病歴**：生下時に小児科で血友病Aと診断され、その後第Ⅷ因子製剤の補充療法を定期的

けていた。

スキーで遊んだ翌日より右足関節の腫脹と疼痛が発生したため、同日当院小児科を受診した。第Ⅷ因子製剤補充療法を連日行ったが、症状の改善が得られないため当科紹介受診となった。

**出血の既往**：関節血症の既往はなし。

**初診時所見**：右足関節は腫脹しており、軽度の圧痛を認めたが、歩行および走ることは可能であった。その他の関節に腫脹・疼痛を認めなかった。

**画像所見**：単純X線像で、右足関節の関節裂隙の狭小化、脛骨遠位内側骨端の過形成、距骨滑車中央の骨透亮像を認めた(図1)。MRIで、足関節全周に滑膜増生と考えられるT1強調像での等信号領域を認めた。また、距骨滑車にはT1強調像で等信号、T2強調像で高信号の領域を認め、骨軟骨病変と考えられた(図2)。以上より血友病性足関節症(Arnold-Hilgartner分類 Grade IV、

**Key words** : hemophilic arthropathy(血友病性関節症), arthroscopic synovectomy(鏡視下滑膜切除), ankle(足関節), target joint(標的関節)

**連絡先** : 〒060-8543 北海道札幌市中央区南1条西16丁目291 札幌医科大学医学部 整形外科 榑原 釀  
電話(011)611-2111

**受付日** : 2016年2月8日

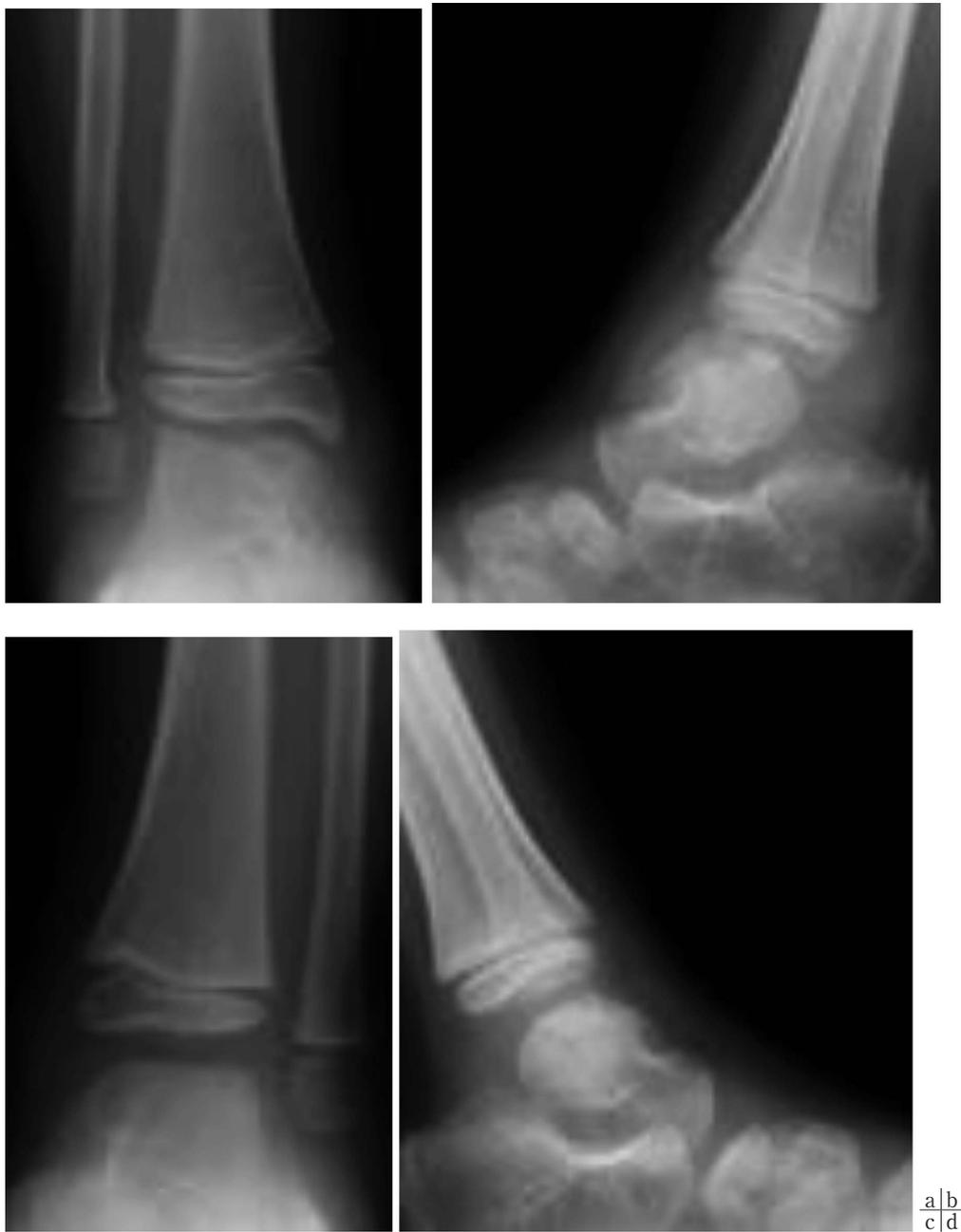


図1. 初診時右足関節単純X線像

a: 患側(右)正面像 b: 側面像. 健側と比較して関節裂隙の狭小化, 脛骨遠位骨端の過形成を認めた. 距骨滑車中央に透亮像を認めた.

c: 健側(左)正面像 d: 側面像.

De Palma 分類 Grade III)と診断した.

**治療経過:**入院の上, シーネ固定とし患部の安静を行ったが, 症状の改善を認めなかった. 凝固因子に対する抗体(インヒビター)の存在は認めな

かったため, 小児科医の協力のもと術前Ⅷ因子補充療法を行い, トラフレベルを100%以上にした上で, 初診時より3週間後に関節鏡視下滑膜切除術を施行した. 手術は駆血帯を使用し, ポータ



図2. 初診時 MRI

a : T1 強調冠状断 b : T1 強調矢状断

c : STIR 冠状断 d : STIR 矢状断

足関節に滑膜増生と考えられる T1 強調像で、等信号の領域を認めた。距骨滑車に骨軟骨病変と考えられる T1 強調像で等信号、STIR で高信号の領域を認めた。

ルは前内側，前外側，後外側の3つを使用した。  
関節鏡視下に滑膜をシェーバーで可能な限り切除

した。高周波電流装置を用いて十分に止血操作に  
留意しながら行った。距骨滑車の軟骨の軟化を認

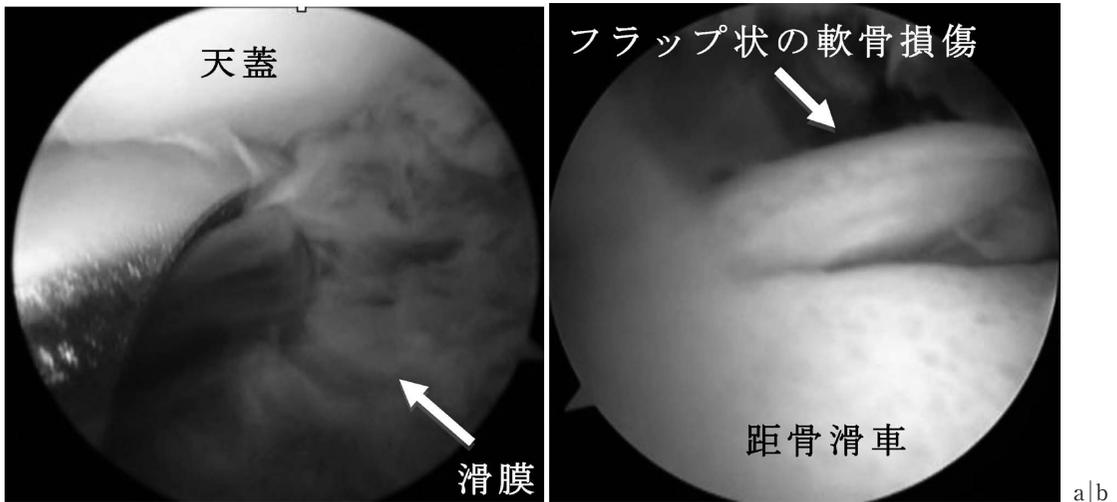


図3. 関節鏡所見

- a: 豊富な血管新生を伴う、赤褐色の滑膜増生を認めた.
- b: 距骨滑車に一部フラップ状の軟骨損傷を認めた.



図5. 術後2年時MRI

- a: T1強調像冠状断 b: T1強調像矢状断
- c: STIR 冠状断 d: STIR 矢状断

術前に認めた、滑膜増生を示唆する T1 強調像での等信号領域が減少している。また、術前に骨軟骨病変と考えられた、距骨滑車中央の信号変化領域の改善を認めた。

めた。また、一部フラップ状の軟骨損傷を認めたため、これを切除した(図3)。

**病理組織学的所見:**滑膜組織は絨毛状の過形成変化と血管増生を認めた。間質にヘモジデリンの沈着を認め、血友病性関節症として矛盾しないと診断された。

**術後経過:**術後3週までシーネ固定を行い免荷とした。その後、PTB装具を1年間着用した。術後2年時の単純X線像で、関節裂隙の狭小化の進行は認めなかった。術前に距骨滑車に認めた透亮像の改善を認めた(図4)。MRI像では、滑膜の減少と距骨滑車の骨軟骨病変の改善を認めた

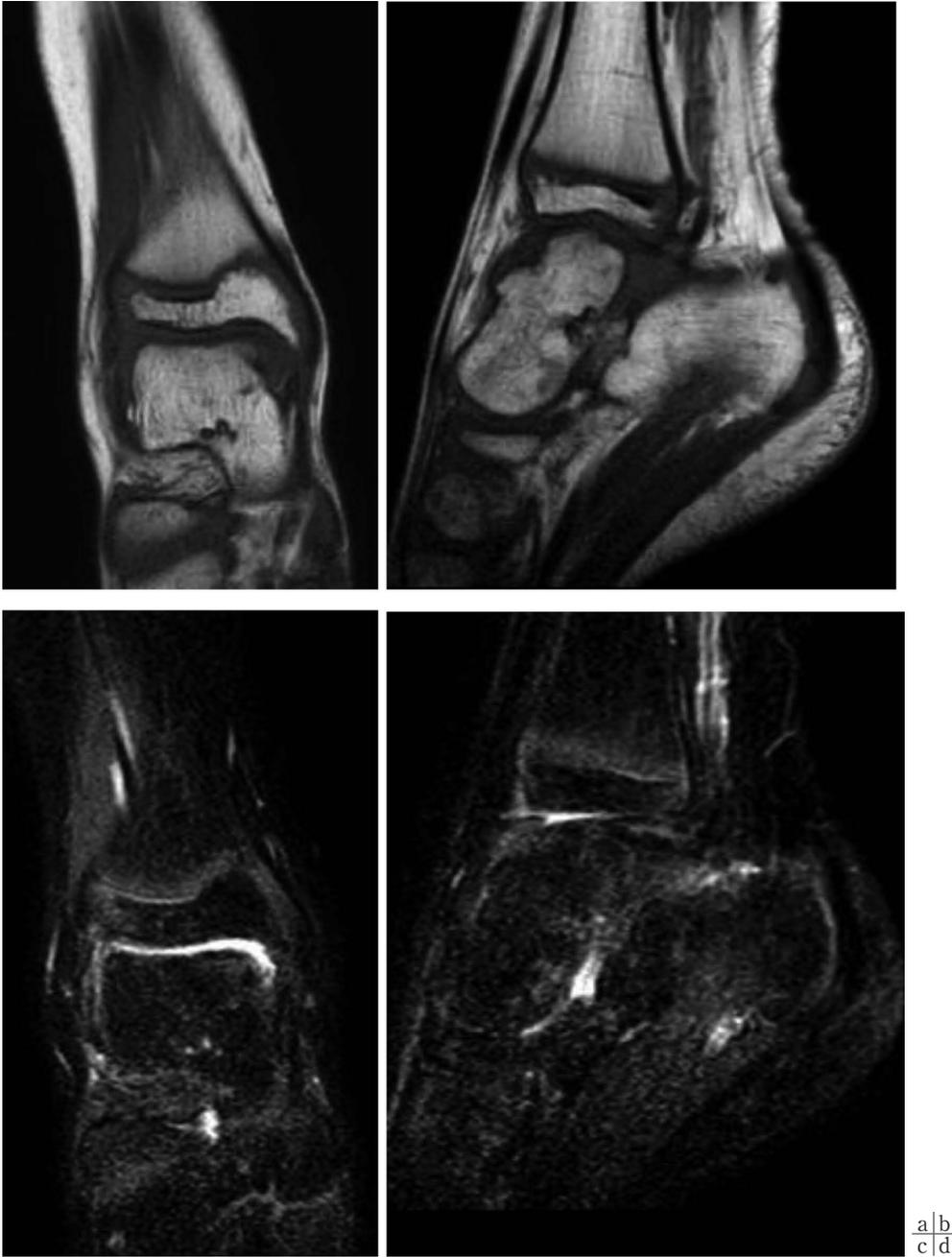


図4. 術後2年時単純X線像

a: 正面像 b: 側面像. 術前に認めた, 骨透亮像の改善を認めた. 関節裂隙の狭小化の進行を認めなかった.

(図5). 術後2年の経過で症状の再発, 再出血は認めていない.

### 考 察

血友病はX連鎖伴性劣性遺伝の凝固因子欠損

症であり, 第Ⅷ因子欠損症の血友病Aと第Ⅸ因子欠損症の血友病Bがある. 血友病患者に起きた関節内出血が, 血腫となり残存することで, ヘモジデリンの沈着やマクロファージの集積が始まり炎症が引き起こされる. その結果として, 滑膜

の絨毛化，滑膜血管透過性の亢進によりケミカルメディエーター(IL-2, ANF- $\alpha$ など)が放出され，関節軟骨および軟骨下組織の破壊が生じ，関節症性変化が引き起こされる<sup>2)8)</sup>。関節内出血が好発する関節としては，足関節，肘関節，膝関節が多いとされており，なかでも足関節は，自覚症状に乏しく関節症が進行しやすい<sup>8)</sup>。また，足関節は，固有感覚機能が傷害されやすく，荷重関節であり，小児では安静を守ることが難しいため治療に難渋する<sup>6)</sup>。本症例でも，関節の腫脹は認めしたが，疼痛は軽度であり歩行可能な状態だった。また，初診時に画像上関節裂隙の狭小化や軟骨損傷などの関節症性変化を認めており，以前から軽微な外傷による関節血症を繰り返していたと考えられた。

関節症の有無を問わず，出血を繰り返す関節を標的関節と呼び，アメリカ疾病管理予防センター(Center for Disease Control and Prevention: CDC)では，6か月以内に4回以上出血した同一関節，もしくは今までに20回以上の出血を起こした同一関節と定義している。一方，Mulderら<sup>6)</sup>は，3-4週以内に2回以上の出血を起こした関節と定義している。標的関節では，関節症の進行を予防するために，早期に滑膜切除術を行うことが勧められる<sup>5)7)8)</sup>。本症例は，前述の標的関節の定義には収まらないが，第Ⅷ因子製剤補充療法に抵抗性で，安静でも改善しない関節血腫であった。また，著しい滑膜増殖と軟骨下骨に認められた骨軟骨病変から，これまでに多数回の出血を繰り返していたことが推測された。そのため，放置することにより高度な関節症性変化を来す可能性が高いと判断し，小児科医の協力のもと適切な術前凝固因子補充療法を行った上で，関節鏡視下滑膜切除術を施行した。

血友病性関節症に対する滑膜切除術は，出血の頻度を減少させ関節症の進行を遅らせることが期待できる<sup>1)2)3)</sup>。また，術後の装具療法の併用だが，Tanakaら<sup>9)</sup>は，関節鏡視下滑膜切除術後にPTB装具を併用した3例の報告で，関節症の所見の改善を報告している。柿崎ら<sup>4)</sup>は，関節鏡視下滑膜切除後にAnkle-Foot Orthosis(AFO)を使用した

1例で関節症の進行を認め，PTB装具を使用した1例では改善を認めたと報告しており，術後のPTB装具療法の併用を勧めている。本症例では，距骨滑車の骨軟骨損傷も認められたため，軟骨保護の目的にPTB装具を1年間着用し，症状および骨軟骨病変の改善が認められた。関節鏡視下滑膜切除術は，低侵襲に行うことのできる有用な手術治療であり，関節内出血を減少させることで費用対効果も高い方法である<sup>10)</sup>。保存的に症状の改善を認めない症例では，早期から行うことが勧められる。

### まとめ

- 1) 小児血友病性足関節症に対して，鏡視下滑膜切除術を施行した1例を経験した。
- 2) 小児科医と協力し，術前に適切な凝固因子補充療法を行うことで安全に関節鏡視下手術を施行できた。
- 3) PTB装具療法を併用することで，術後2年経過時も関節症の進行，症状の再発，再出血は認めなかった。

### 文献

- 1) 浅井秀明，滝川一晴，岡田慶太ほか：血友病に伴う頻回な関節内出血に対する滑膜切除術の効果。日小整会誌 **19**：90-94, 2010.
- 2) Dunn AL, Busch MT, Wylly JB et al: Arthroscopic synovectomy for hemophilic joint disease in a pediatric population. J Pediatr Orthop **24**：414-426, 2004.
- 3) Greene WB.: Synovectomy of the ankle for hemophilic arthropathy. J Bone Joint Surg Am **76**：812-819, 1994.
- 4) 柿崎 潤，西須 孝，山本陽平：小児血友病性足関節症に対する関節鏡視下滑膜切除術の2例。日足外会誌 **34**：139-143, 2013.
- 5) Lobet S, Hermans C, Lambert C.: Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas. J Blood Med **5**：207-218, 2014.
- 6) Mulder K, Llinas A.: The target joint. Haemophilia **10**：152-156, 2004.
- 7) Rodriguez-Merchan EC.: The haemophilic ankle. Haemophilia **12**：337-344, 2006.

- 8) 竹谷英之：血友病性関節症. 整・災外 **55** : 657-666, 2012.
- 9) Tanaka Y, Shinohara Y, Narikawa K et al: Arthroscopic Synovectomies combined with reduced weight-bearing using patella tendon-bearing braces were very effective for progressed haemophilic ankle arthropathy in three paediatric patients. *Haemophilia* **15** : 833-836, 2009.
- 10) Taurian RM, Spencer EE, Wojtys EM: The role of arthroscopic synovectomy in the hemophilia patients: final perspectives. *Arthroscopy* **18** : 789-794, 2002.