

## 先天性多発性関節拘縮症の内反足に対する手術成績

山崎 貴弘<sup>1)</sup>・西須 孝<sup>1)</sup>・柿崎 潤<sup>1)</sup>・及川 泰宏<sup>1)</sup>  
品川 知司<sup>1)</sup>・瀬川 裕子<sup>1)</sup>・山口 玲子<sup>1)</sup>・森田 光明<sup>2)</sup>  
都丸 洋平<sup>2)</sup>・亀ヶ谷 真琴<sup>2)</sup>

1)千葉県こども病院 整形外科

2)千葉こどもとおとなの整形外科

**要旨** 本研究の目的は、先天性多発性関節拘縮症 (Arthrogryposis Multiplex Congenita : 以下, AMC) 患者の内反足治療の手術成績を明らかにすることである。1989年から2015年までの間に当院を受診された AMC 患者 59名のうち、内反足に対して手術治療が行われ、4年以上経過観察可能だった16例32足を対象とした。検討項目は、抜釘を除く足部に対する手術回数と方法、再発率、最終的に足底接地を得た年齢、手術成績、最終観察時の歩行能力・足関節可動域とした。アキレス腱皮下切離術、距骨下全周解離術、イリザロフ法などさまざまな手術が行われていた。平均手術回数は、2.6回であった。再発は18足(56%)に、再々発は9足(28%)に認めた。最終的に足底接地を得た年齢は、平均6.5歳(1~16歳)であった。最終観察時の歩行能力は、15例で独歩可能であり、うち7例に短下肢装具が必要であった。1例で歩行器を必要とした。AMC患者の内反足に対する手術の長期成績は、過去の報告以下のものであった。

### 序文

先天性多発性関節拘縮症 (Arthrogryposis Multiplex Congenita : 以下, AMC) は、1841年にOttoらによって初めて報告された、出生時から認められる原因不明の多発性関節拘縮を生じる疾患である。足部変形では内反足が最も多く、その頻度は78~90%程度と報告されている。治療の目標としては、痛みのない足にすること、足底接地を得ること、自力で移動できるようにすることなどが挙げられる<sup>3)</sup>。AMCの内反足は治療抵抗性であり、ストレッチや矯正ギプス治療などの保存的治療で改善を得ることは難しい。また、軟部組織解離術などで、いったん足底接地が得られても、再発することが多いとされる<sup>9)</sup>。

### 目的

当院における AMC 患者の内反足治療の手術成績を明らかにすることである。

### 対象・方法

1989年から2015年までの間に当院を受診された AMC 患者 59名のうち、内反足を有し、4年以上経過観察可能だった、観血的治療を施行した16例32足を対象とした。男児11例、女児5例、平均経過観察期間は11.2年(4.4~21年)であった。病型は、classicalタイプが15例、distalタイプが1例であった。

検討項目は、抜釘を除く足部に対する手術回数と方法、再発率(再発は足底接地を失った状態と

**Key words** : arthrogryposis multiplex congenita (先天性多発性関節拘縮症), congenital talipes equinovarus (内反足), Ponseti method (Ponseti 法), complete subtalar release (距骨下全周解離術), Ilizarov method (イリザロフ法)  
連絡先 : 〒266-0007 千葉県千葉市緑区辺田町579-1 千葉県こども病院 整形外科 山崎貴弘 電話(043)292-2111  
受付日 : 2017年1月12日

定義), 最終的に足底接地を得た年齢, 手術成績, 最終観察時の歩行能力・足関節可動域とした。

統計は, Fisher の正確検定と Kaplan-Meier の生存率解析を使用した。エンドポイントは, 再発した時点とした。

## 結 果

平均手術回数は 2.6 回(1~6 回)であった。手術方法は, アキレス腱皮下切腱術(Percutaneous Achilles Tendon Tenotomy: 以下, PAT)が 11 例 22 足(うち McKay 法<sup>5)</sup>後が 8 足, Ponseti 法が 14 足), 距骨下全周解離術(Complete Subtalar Release: 以下, CSR)が 13 例 25 足(うち Evans 法を含むものが 3 足), 後内側解離術が 1 例 1 足, 後方解離術が 1 例 2 足, アキレス腱延長術が 1 例 2 足, 長母趾屈筋腱切離術が 1 例 1 足, イリザロフ法(Illizarov Method: 以下, IZV)が 5 例 9 足(うち軟部組織解離術を併用したのが 1 足), 二関節固定術(距踵関節と踵立方関節)が 1 例 1 足, 三関節固定術が 3 例 6 足, 下腿遠位部骨切り術が 2 例 4 足に施行されていた。再発は 18 足(再発率は

56%), そのうち再々発は 9 足(再々発率は 28%)に認めた。再発までの期間は, 平均 2.2 年(0.2~9.5 年), 再発時の平均年齢は 3.9 歳(1.6~10.7 歳)であった。再々発までの期間は平均 1.6 年(0.6~2.9 年), 再々発時の平均年齢は 8.4 歳(5.1~14.8 歳)であった。最終的に足底接地を得た平均年齢は, 6.5 歳(1~16 歳)であった。最終観察時の歩行能力は, 15 例で独歩可能であり, うち 7 例に短下肢装具(Ankle Foot Orthosis: 以下, AFO)が必要であった。1 例は歩行器が必要であった。治療中の症例も含まれていることもあり, 32 足中 4 足は足底接地が得られていなかった。最終観察時平均背屈角は 5.3°(-10~15°), 最終観察時平均底屈角は 17°(3~40°)であった(表 1)。

比較的手術数の多かった PAT, CSR, IZV の成績について以下に述べる。

### ① PAT について

PAT は 11 例 22 足に施行されており, 施行時の平均年齢は 0.2 歳(0.1~1.6 歳)であった。McKay 法後の PAT は, 8 足中 2 足で足底接地が得られた。Ponseti 法では, 14 足中 6 足で得られ

表 1. 症例の一覧

症例	性別	病側	病型	経過観察期間 (年)	手術回数 (右/左)	最終的に足底接地を 得た年齢(右/左, 歳)	最終観察時 歩行能力
1	女	両側	classical	4.4	3/3	未/未	歩行器使用
2	男	両側	Larsen 症候群	6.1	3/3	未/1.2	独歩 AFO 使用
3	女	両側	classical	6.5	2/2	2/2	独歩
4	男	両側	Beals 症候群	7	1/2	1.1/6.5	独歩
5	男	両側	classical	7.8	2/1	5.3/4.1	独歩 AFO 使用
6	女	両側	classical	6.7	4/3	5.4/3.9	独歩 AFO 使用
7	男	両側	classical	9.7	2/2	5.1/未	独歩
8	男	両側	classical	11.4	3/3	6.5/6.5	独歩
9	女	両側	classical	12.2	6/6	11.6/11.6	独歩 AFO 使用
10	男	両側	classical	12.8	1/1	2.6/2.6	独歩
11	男	両側	classical	15.7	3/3	11.5/11.5	独歩 AFO 使用
12	男	両側	classical	8.6	1/2	0.8/8	独歩
13	女	両側	classical	9.5	2/3	1.3/6.2	独歩 AFO 使用
14	男	両側	classical	19.5	4/4	14/14.6	独歩
15	男	両側	distal	21	1/1	1.5/1.5	独歩 AFO 使用
16	男	両側	classical	18.7	3/3	16.1/16.1	独歩

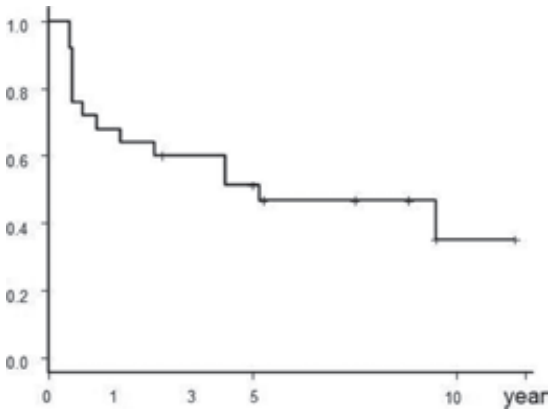


図1. CSR後の足底接地に対するKaplan-Meierの生存曲線. 5年生存率51%, 10年生存率35%であった.

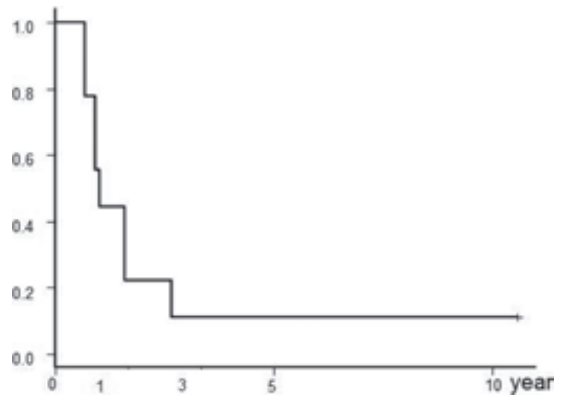


図2. IZV後の足底接地に対するKaplan-Meierの生存曲線. 3年生存率11%であった.

たが, 4足で再発が認められた. Mckay法後のPATとPonseti法との間で, 治療成績に有意差はなかった( $p=0.602$ ).

### ② CSRについて

CSRは13例25足に施行されており, 施行時の平均年齢は2.2歳(0.6~5.3歳)であった. 全例足底接地が得られ, 3足はEvans法を含んでいた. 14足で再発を認め, Evans法を含む3足に再発はなかった. Evans法を含むCSRと含まないCSR間では, 治療成績に有意差はなかった( $p=0.071$ ). Kaplan-Meierの生存曲線は, エンドポイントを再発として作成すると, 図1のとおりとなった. 3年生存率60%, 5年生存率51%, 10年生存率35%であった.

### ③ IZVについて

IZVは5例9足に施行されており, 施行時の平均年齢は6.8歳(3.0~11.7歳)であった. 全例足底接地が得られ, 1足で軟部組織解離術を併用していた. 8足で再発を認め, 再発例は軟部組織解離術を行っていなかった. 再発した8足に対して, 4足に三関節固定術が, 2足に下腿遠位部骨切り術が, 2足に三関節固定術および下腿遠位部骨切り術が施行されていた. Kaplan-Meierの生存曲線は, エンドポイントを再発として作成すると, 図2のとおりとなった. 3年生存率11%であった.



図3. 左右とも同様の経過につき右のみ提示する. 初診時の右足部単純X線正面像ピラニースコア6点の内反足を認めた.

## 症 例

6か月の男児. 出生時に両内反足・両橈骨頭脱臼・右合指症・左股関節脱臼・両膝関節拘縮を認め, classicalタイプのAMCと診断された. 前医で内反足に対して保存的治療が行われたが, 改善なく当院紹介となった. 当院初診時ピラニースコアは, 両側6点であった(図3). 12回の矯正ギプスを行ったが, ピラニースコア両側5点と矯正不

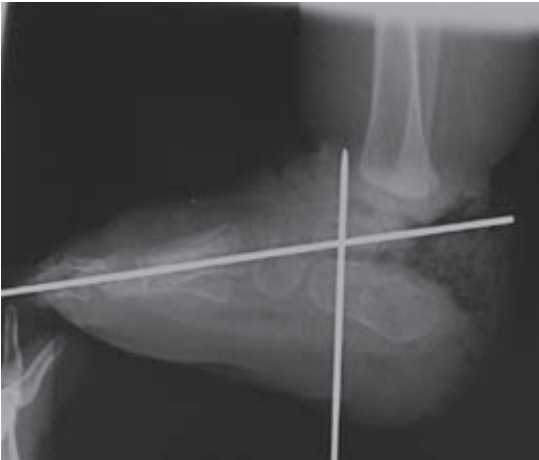


図4. CSR 術中の右足部単純 X 線側面像. CSR 術後の X 線画像がないため, 術中の X 線を呈示.



図5. IZV 術後の右足部単純 X 線側面像. 術後4か月で矯正を終了し IZV を抜去した.

良であった. 1歳で両足に CSR を施行した(図4). 術後足底接地が得られたが, 両側とも術後7か月で再発を認めた. 3歳で IZV を施行した. 術後4か月で抜去を行い, 足底接地が得られた(図5). しかし, 術後1.6年で両側とも再々発を認め, 一時通院を自己中断された. 10歳時に両足部の痛みがあり, 当院を再診された. 11歳で三関節固定術を施行し, 術後足底接地が得られた. 16歳の最終観察時においては, 装具なしで独歩可能であった(図6).

### 考 察

当院の AMC 内反足に対する治療方針は, 2004年までは McKay 法<sup>3)</sup>後に PAT を 2005年以降は Ponseti 法を行い, 再発例や矯正不良例に対して



図6. 16歳, 最終観察時の右足部単純 X 線側面. 足底接地を維持しており, 装具なしで歩行可能であった.

CSR を行い, それでも再発した場合に IZV 法を行い, 最後の手段として三関節固定術や下腿遠位部骨切り術を行っていた.

AMC 内反足に対する Ponseti 法の報告は散見され, いずれも良好な成績が報告されている. van Bosse らは 10例 19足, 3年の経過観察で 78.9%に満足のいく結果が得られたと報告し<sup>8)</sup>, Morcuende らは 16例 32足, 4.6年の経過観察で 67.8%に満足のいく結果が得られたと報告し<sup>6)</sup>, Matar らは 10例 17足, 5年の経過観察期間で 64.7%に満足のいく結果を得られたと報告している<sup>4)</sup>. 当院では足底接地が得られ, 再発がないものは 14%であり, 過去の報告と比較すると成績は不良であった. しかし, 経過観察期間が平均 7.5年と他の報告より長かった.

AMC 内反足に対する CSR の報告は, 渉猟し得る範囲では見当たらなかった. 本研究では, 再発率は 56%, 10年生存率は 35%であり, 長期成績は不良であった. しかし, Evans 法を含んだ症例には, 再発が見られなかった. 症例数が少ないこともあり, 有意差は認められなかったが, Si-

mons らの報告<sup>7)</sup>に従い Evans 法を併用すべきではないかと思われた。

AMC 内反足に対する IZV については、有効とする報告と有効ではないとする報告があった。Choi らは、他の手術法による治療後に再発した AMC 内反足 12 足に対して内側の軟部組織解離術を伴う IZV を行い、平均 35 か月の経過観察で再々発は 1 足(再々発率 8%)のみであったと報告している<sup>1)</sup>。一方で、Freedman は、再発した内反足 21 足に対して IZV を行い、平均 6.64 年の経過観察で成績不良例が 86%あり、再手術を行ったのが 52%であったと報告しており、骨性手術の追加が必要ではないかと述べている<sup>2)</sup>。本研究では、IZV は 9 足に施行し、全例で足底接地を得られたが、8 足で再発した(89%)。3 年生存率 11%と成績不良であった。再発した症例では軟部組織解離術や骨性手術は併用していなかった。AMC 内反足に対して、IZV 単独では限界があると思われた。

当院では、なるべく骨性手術を避けたいと考え治療を行ってきたが、Evans 法、三関節固定などの骨性手術や骨切り術は 12 足(37.5%)に施行されていた。最終観察時において 94%で独歩可能であったが、難治例では最終的に骨性手術が施行されており、早い段階で何らかの骨性手術を選択肢に入れてもよいのかもしれない。一方で、年長児では軟骨切除量が少なく済む可能性も高く、今後も検討すべき課題である。

## 結 論

当院における AMC の内反足に対する PAT, IZV の長期成績は、過去の報告より悪かった。CSR は、10 年生存率 47%と長期成績は不良であった。AMC の内反足は、難治性であり、特発

性内反足とはまったく違う治療体系で臨むべきである。当院の症例では、多数回の手術を要する症例が多かったが、最終的には 94%が独歩可能であった。

## 文献

- 1) Choi IH, Yang MS, Chung CY et al : The treatment of recurrent arthrogryptic club foot in children by the Ilizarov method. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Br* **83**(5) : 731-737, 2001.
- 2) Freedman JA, Watts H, Otsuka NY : The Ilizarov method for the treatment of resistant clubfoot: is it an effective solution? *J Pediatr Orthop* **26**(4) : 432-437, 2006.
- 3) Kowalczyk B, Feluś J : Arthrogryposis: an update on clinical aspects, etiology, and treatment strategies. *Arch Med Sci* **12**(1) : 10-24, 2016.
- 4) Matar HE, Beirne P, Garg N : The effectiveness of the Ponseti method for treating clubfoot associated with arthrogryposis: up to 8 years follow-up. *J Child Orthop* **10**(1) : 15-18, 2016.
- 5) McKay DW : New concept of and approach to clubfoot treatment: section II—correction of the clubfoot. *J Pediatr Orthop* **3**(1) : 10-21, 1983.
- 6) Morcuende JA, Dobbs MB, Frick SL.: Results of the Ponseti method in patients with clubfoot associated with arthrogryposis. *Iowa Orthop J* **28** : 22-26, 2008.
- 7) Simons GW : Complete subtalar release in club feet. Part I—A preliminary report. *J Bone Joint Surg Am* **67**(7) : 1044-1055, 1985.
- 8) van Bosse HJ, Marangoz S, Lehman WB et al : Correction of arthrogryptic clubfoot with a modified Ponseti technique. *Clin Orthop Relat Res* **467**(5) : 1283-1293, 2009.
- 9) Zimble S, Craig CL : The arthrogryptic foot plan of management and results of treatment. *Foot Ankle*. **3**(4) : 211-219, 1983.