

骨形成不全症の下腿変形に対する矯正手術に ブロックスクリューを併用した一例

熊本県こども総合療育センター

久嶋史枝・池邊顕嗣朗・坂本公宣

要旨 骨形成不全症 Osteogenesis Imperfecta(以下, OI)の四肢長管骨変形には, Sofield 法や Telescoping nail 法などの骨切り・髓内釘手術が行われる。しかし, 下腿変形では髓内釘がキルシュナー鋼線に限定されることも多く, cut out や脱転等のトラブルにより頻回の手術を余儀なくされることがある。髓内釘トラブル防止目的で, OI の下腿変形に対する Sofield 変法に 'block screw' を併用した。【症例】16歳, 男子, OI Silence IV型。生後9か月時の初回手術以来, 下腿に対し頻回の手術歴あり。13歳時に両側下腿に Sofield 変法を行う際に, 髓内釘の遠位前方に皮質骨螺子を留置した。【結果】2年8か月以上トラブルなく経過し, 5年半ぶりのつかまり立ち再獲得など, 日常生活動作でも良好な効果を認めた。OI に対する Sofield 変法施行時の block screw 併用は, 有用な手段の一つと考える。

はじめに

骨形成不全症 Osteogenesis Imperfecta(以下, OI)は, 骨脆弱性を主徴とし, 易骨折性や進行性の骨変形を示す骨系統疾患である。OI の四肢長管骨変形は, 易骨折性を助長し, 日常生活動作 Activities of Daily Living(ADL)障害の原因ともなり得るため治療対象となる。治療は主に外科的に行われ, 四肢の変形矯正および骨折時の転位防止等の目的で Sofield 法や Telescoping nail 法などの骨切り・髓内釘固定術が頻用される。しかし, 下腿変形に対しては Telescoping nail 法は適応しづらく, 髓内固定具がキルシュナー鋼線(K-wire)に限定されることも多い。そのため, cut out や脱転, 成長対応不能などが生じ, 頻回の手術を余儀なくされることが少なくない。今回, OI の下腿変形矯正手術として Sofield 変法を行う際に, K-wire の cut out 防止目的に 'block screw' を併

用し, 一定の効果が得られたので報告する。

症例

16歳, 男子, OI Silence 分類IV型である。生後1か月時に初回骨折として右上腕, 両前腕, 両大腿の骨折を認め, 生後9か月時に両下腿に対する矯正骨切り術が施行された。以後, 下腿骨は髓内 K-wire の cut out や脱転, cut out 部での骨折等を繰り返し, これまでに右7回, 左6回と頻回の手術を要してきた(図1)。13歳5か月で再度手術を予定したが, その時点で右下腿は1年3か月前の抜釘により前弯変形が強くなっており, 左下腿は10か月前に cut out した K-wire の皮下突出が進行していた(図2)。これに対し両側下腿への Sofield 変法を計画し, 'block screw' を併用した。

方法

Sofield 変法を施行する際に髓内 K-wire の cut

Key words : osteogenesis imperfecta(骨形成不全症), leg deformity(下肢変形), Sofield's method(Sofield 法), block screw(ブロックスクリュー)

連絡先 : 〒 869-0524 熊本県宇城市松橋町豊福 2900 熊本県こども総合療育センター 久嶋史枝 電話(0964)32-1143
受付日 : 2017年1月31日

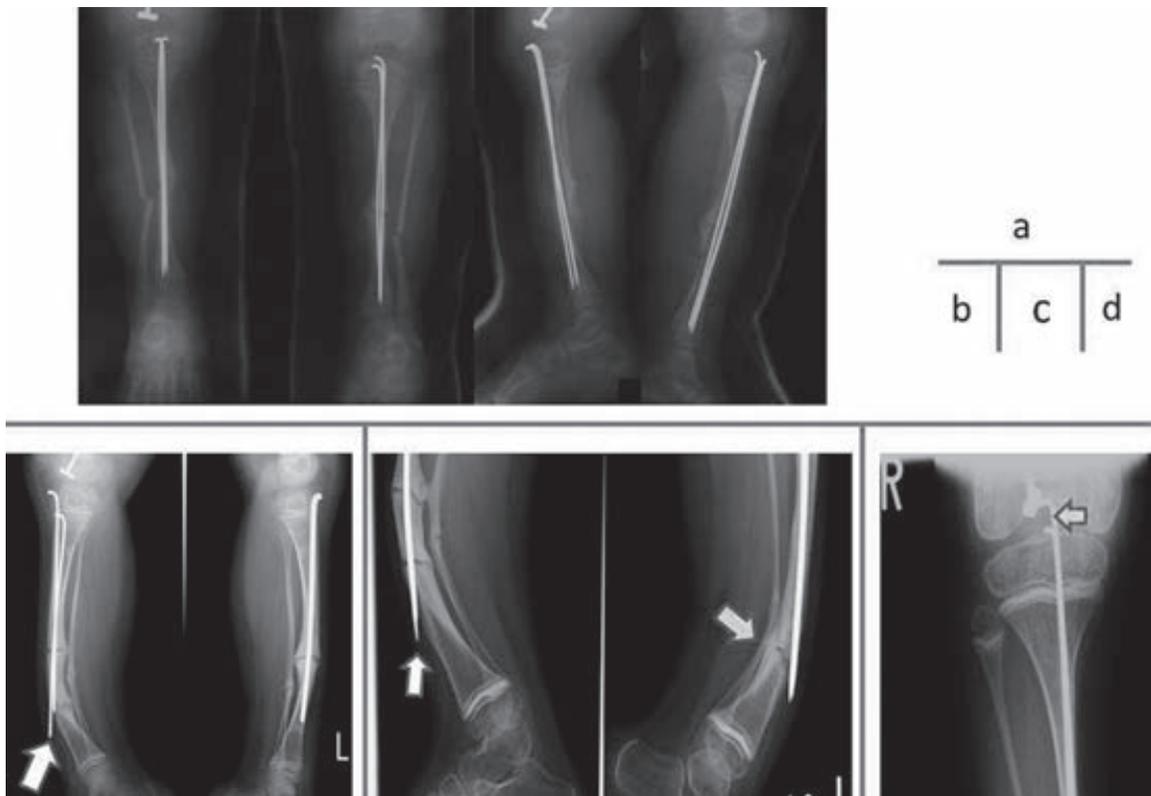


図1. 従来法後の髓内釘トラブル(各矢印)
 a : Sofield 変法術直後
 b : 髓内 K-wire の cut out
 c : cut out した髓内 K-wire の皮膚への突出, cut out 部での骨折
 d : 髓内 K-wire の脱転

out 防止目的に、髓内 K-wire 遠位の髓腔が比較的広い部位にて内側より外側へ、かつ K-wire 前面に接するように皮質骨スクリーを挿入した(図2)。なお、このスクリーを block screw と呼ぶものとした。使用した髓内 K-wire の径は 2.0 mm, block screw の径は 2.7 mm であり、手術時間は 6 時間 45 分(術後ギプス処置時間を含む)、出血量は 214 g であった。後療法は、X 線画像にて骨切り部の仮骨を確認するまでの 5 週間は大腿から足尖部までのギプス固定を行い、ギプス除去後に筋力・可動域・ADL 訓練を開始した。

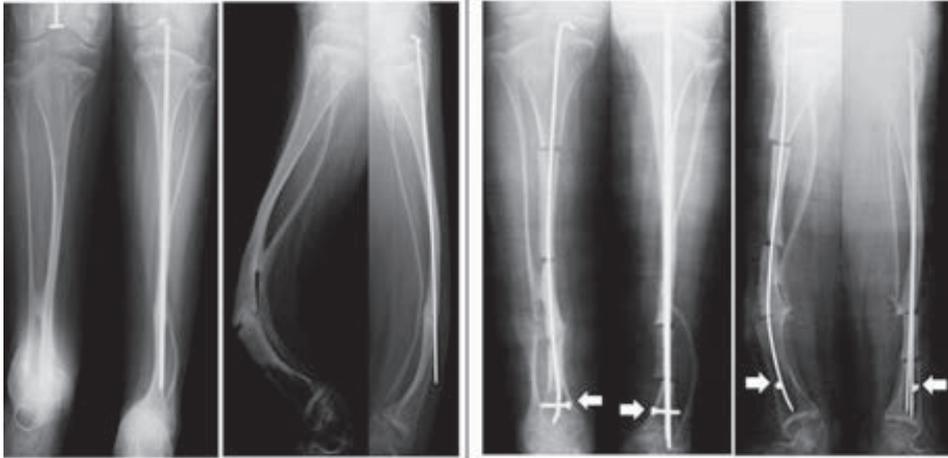
これまでに施行した計 13 回の Sofield 変法(単独法)と今回の block screw を併用した方法(併用法)の術後経過を後方視的に比較し、block screw による髓内 K-wire トラブル防止効果や ADL レベルへの影響について検討した。

結果

併用法施行から現在まで 2 年 8 か月以上が経過しているが、K-wire の cut out や脱転などの髓内釘トラブルはなく、骨折も認めていない(図3)。

手術から cut out までの期間について比較したところ、これまで 13 回の単独法施行時の平均が 314 日間であったのに対し、併用法術後は現時点で 994 日間 cut out は発生しておらず、block screw による cut out 防止効果を示唆する結果であった。

また、本症例の生涯 ADL レベルを検討したところ、3 歳 2 か月でつかまり立ち、4 歳 5 か月で独歩を獲得したものの、cut out や骨折により立位不能となる時期に度々 ADL レベルが低下しており、8 歳 5 か月時以降は立位をとれずに経過し



a|b

図 2. block screw 併用法の術前後 X 線写真

a: 術前. 右側は1年3か月前に cut out により抜釘が行われており, 前弯変形が強い. 左側は髓内 K-wire が cut out している.

b: 術後. 両側とも髓内 K-wire の遠位前方部に内側より block screw を挿入した(矢印).



図 3. block screw 併用法術後2年8か月後の X 線写真

術後経過中に一時 block screw の前方への移動傾向を認めたが, その後1年半以上変化はない.

ていた. そのため, 併用法術前 ADL レベルは車椅子移乗やトイレ移動は全介助, 床上はいざり移

動であった. 併用法術後は, 両側下肢への荷重が可能な立位訓練期間が延長し, 術後6か月でつか

まり立ちを再獲得した。結果として、5年半ぶりに日常生活での立位が可能となり、車椅子からトイレや床への移乗で自立し、生活自立度改善と介助量減少を認めた。

考 察

OIはI型コラーゲン遺伝子の異常が原因で、I型コラーゲンの質的あるいは量的異常を来す遺伝性骨系統疾患であるが、骨脆弱性が主徴であり易骨折性や進行性の骨変形を示す。根本治療がない現状では、治療の目的は患者の能力を最大に発揮できるように変形や障害を最少化することとなる。特に四肢長管骨変形は、四肢の支持性を低下させるため、荷重をはじめとするADLに困難を生じるうえ、易骨折性や骨変形進行の助長が危惧される。そのため、変形の矯正や予防を目的として、髓内固定手術をはじめとする治療が行われている²⁾。

Sofieldらは、OIの長管骨に対する手術として矯正分節骨切りと髓内釘固定を行う術式を提唱し⁵⁾、OIを含む症候性長管骨変形に適応できるとして詳細な報告をした⁶⁾。その後、Sofield法の皮切を骨切り部に限定することで低侵襲、骨癒合促進に有利となったSofield変法が報告され⁴⁾、我々もOIの下腿変形に対する治療に採用している。Balkeyらは、矯正骨切り後の髓内釘に伸長性nailを用いるTelescoping nail法¹⁾を報告し、成長に対応し手術頻度を減らせるため頻用されている。これらの手術が患者の立位や歩行の可能性を拡大し得ることは、既に明白である⁷⁾。

しかし、Telescoping nail法は、膝関節や足関節を展開するなど、手術侵襲が大きく手技がやや煩雑であることに加え、OIの下腿骨髓内径は著しく小さい一方で、市販されているtelescopic rodの最小径は3mmであることを考慮すると、下腿変形矯正手術には適応しづらい。そのため、下腿変形に対してはSofield変法が用いられ、しかも髓内釘は小径のK-wireに限定されることも多い。ただし、髓内K-wireにはcut outや脱転、成長対応不能などのリスクがあり、手術頻度増加

が懸念される。本症例も、幼少時よりcut outや脱転の髓内釘トラブル、骨折等により頻回のSofield変法が行われており、その度に下肢への荷重不能な期間が必要でADL低下を認めていた。

一方、一般的な脛骨骨折に対して小径の髓内釘で治療する際の手法として、Poller screw併用髓内釘手術がある³⁾。これは髓内にあらかじめスクリューを挿入しておくことで、理想的な位置に髓内釘を誘導する手法であるが、結果的に髓内釘と皮質骨との接触面積を増やし髓内釘の脱転防止にも寄与するとされる。この髓内スクリュー留置による髓内釘と皮質骨との接触面積増加効果は、髓内K-wireのcut out防止にも役立つと期待し、Poller screw併用髓内釘手術をOIの下腿変形矯正手術に応用した。つまり、通常OIの下腿骨には前方凸の変形が生じ、髓内K-wireの遠位端前方にてcut outが発生するため、K-wireの遠位前方にblock screwを挿入した。Block screw近傍での骨折リスク上昇が懸念されたものの、結果として骨折は発生せず、従来よりも長期間cut outや脱転等の髓内K-wireトラブルも防止できた。経過中の一時期、X線上でblock screwの前方への移動傾向を認めたものの、その後約2年間block screwの位置は変わっておらず、髓内K-wireもcut outには至っていない。

さらに、両側脛骨にblock screw併用法を行ったことで、両下肢への荷重可能な期間が延長し、5年半ぶりのつかまり立ち再獲得とその後2年以上の維持につながった。日常生活自立度や介助量が併用法前後で大きく変わっていることから、ADLレベルにも良好な効果をもたらしたものと考える。

以上より、OIの下腿変形に対するSofield変法施行時にblock screwを併用することで、髓内K-wireトラブルをより長く防止できADLレベルにも好影響を与える可能性が示されたと考える。

結 語

(1) OIの下腿変形矯正手術としてSofield変法を行う際にblock screwを併用した。block

screw 併用による術中・術後の合併症は発生しなかった。

(2) 髄内釘の cut out や脱転を長期間防止でき、ADL にも好影響を与えた。

(3) OI の下腿変形に対する block screw 併用 Sofield 変法は、簡便ながら有用な方法と考える。

文献

- 1) Bailey RW, Dubow HI : Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. *Surg Forum* 14 : 455-458, 1963.
- 2) King JD, Bobechko WP : Osteogenesis imperfecta. An orthopaedic description and surgical review. *J Bone Joint Surg* 53-B : 72-89, 1971.
- 3) Krettek C, Stephan C, Schandelmaier P et al : The use of Poller screws as blocking screws in stabilising tibial fractures treated with small diameter intramedullary nails. *J Bone Joint Surg* 81-B : 963-968, 1999.
- 4) Li YH, Chow W, Leong JC : The Sofield-Millar operation in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg* 82-B : 11-16, 2000.
- 5) Sofield HA, Page MA, Mead NC : Multiple osteotomies and metal-rod fixation for osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg* 34-A : 500, 1952.
- 6) Sofield HA, Millar EA : Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children : a ten-year appraisal. *J Bone Joint Surg* 41-A : 1371-1391, 1959.
- 7) Tachdjian MO : Clinical pediatric orthopaedics, the art of diagnosis and principles of management, Appleton & Lange, 464, 1997.