

# 両側股関節脱臼と両側内反足に対し複数回の治療が必要になった 13トリソミーの1例

宮城県立こども病院 整形外科

水野 稚香・落合 達宏・高橋 祐子・小松 繁允

**要旨** 13トリソミーはさまざまな合併症を呈し、生命予後不良の疾患であるが、表現型が幅広く、臨床経過はさまざまである。今回、独歩を獲得した13トリソミーに対し、積極的に治療を行った症例を報告する。症例は13歳、男児、13トリソミーモザイク型。生下時より両股関節脱臼、両内反足が認められた。難治性で、生後11か月時に当科に紹介された。1歳時両距骨下関節全周解離術を施行、2歳時股関節観血的整復術を施行した。術後夜間は股関節装具、日中は短下肢装具を使用し、6歳で独歩が可能になった。7歳時左足内反が強くなり、二関節固定術とMcHale法を施行した。8歳時には両白蓋形成不全に対し両側白蓋棚形成術を施行した。10歳時右内反足が強くなり、二関節固定術とMcHale法を施行した。12歳時左内反足の悪化に対し、踵骨骨切り術と第5趾中足骨基部骨切除術を施行した。13歳の現在、裸足でも安定した歩行が可能となった。

## はじめに

13トリソミーは出生児5000~12000人に一人とされ、さまざまな合併症を呈し、生命予後不良の疾患であるが、表現型が幅広く、臨床経過はさまざまである。今回、独歩を獲得したモザイク型13トリソミーに対し、積極的に治療を行った症例を報告する。

## 症例

13歳男児。出生時より鎖肛、尿道下裂を呈し、両股関節脱臼、両内反足が認められた。染色体検査で13トリソミーモザイク型と診断された。両股関節脱臼に対しては、前医でOver head tractionを施行されたが整復されなかった。内反足も矯正ギプス、装具で経過をみられていたが難治性で、生後11か月に紹介となった。

1歳時、両側とも尖足、内反変形が著明で両側距骨下関節全周解離術を施行した(図1)。術後矯

正が得られ、夜間はデニスブラウン装具、日中は内側支柱短下肢装具を使用した。5歳で伝い歩き、6歳で短下肢装具を装着して独歩が可能になった。しかし、7歳時歩行中の左足内反が強くなり、腱移行術やEvans法での矯正は困難と判断し、後方解離、踵立方関節と距舟関節の二関節固定術、内側楔状骨骨切り術を行った(図2)。術前は外側接地で左第5中足骨足底に胼胝ができていたが、術後足底全体での接地が可能になった。10歳時には、右足内反が増強したため、踵立方関節と距舟関節の二関節固定術、第一楔状骨骨切り術を施行した(図3)。左足同様に術後は足底接地が可能になった。12歳時に再び左後足部の内反の悪化、第5中足骨の突出が認められた。第5中足骨の骨切り術、踵骨骨切り術に踵骨の外方移動を行って足部アライメントの改善が得られた(図4)。13歳最終経過観察時、単純XpではTC角正面(右/左)が20°/15°、側面(右/左)が25°/10°、距骨第一中足骨角(右/左)は6°/-5°と改善し

**Key words** : 13 trisomy (13トリソミー), clubfoot (内反足), dislocation of the hip (股関節脱臼)

連絡先 : 〒989-3126 宮城県仙台市青葉区落合4-3-17 宮城県立こども病院 水野稚香 電話(022)391-5111

受付日 : 2017年4月14日



図1. 1歳時内反足 a:術前 b:距骨下全周解離術後



図2. 7歳時左内反足 a:左足内反が再発 b:左足後方解離, 二関節固定, McHale 法術後 c:術後単純X線



図3. 10歳時右足 a:右足内反が再発 b:踵立方, 距舟関節固定, 第一楔状骨骨切り術後

た.(図5)

両股関節脱臼は1歳時に観血的整復術を施行した。両側臼蓋形成不全が残存し, 8歳時に臼蓋棚形成術を両側に行ったところ, 最終経過観察時AHIは右75.6%, 左97.3%と荷重面を拡大することが可能であった(図6)。

### 考 察

13トリソミー症候群は, 21トリソミー症候群, 18トリソミー症候群に次いで多い染色体異常症で, 大多数は標準型フルトリソミーであり, 先天性心疾患をはじめとするさまざまな内臓奇形を合併し, 生命予後不良の疾患である。モザイク型の

発生頻度はわずかではあるが, 症状は軽症となる傾向がある<sup>2)4)</sup>。13トリソミーの治療は, 生命, 神経学的な予後を家族と共有し, 児にとって最善の利益を目指して症状に合わせた医療的ケアを行っていくことである。渉猟し得た文献の中では, 13トリソミーの症例に対して整形外科的観血手術の介入を行った症例報告はなかった。本例は症候性の股関節脱臼と内反足で, 難治性であったため複数回の手術が必要であったが, 生命的に安定しており, 成長と発達をみながら観血的治療を行うことで移動能力の獲得・維持が可能であった。

症候性の内反足の多くは, 特発性の先天性内反



図4. 12歳時左足 a: 左後足部の内反の悪化, 第5中足骨の突出  
b: 踵骨骨切り術, 左第5中足骨基部骨切除術後



図5. 13歳時最終経過観察時単純X線(左足/右足)

足の病態とは異なり難治性で, 単純な軟部組織解離術や腱移行術だけでは足部の矯正は困難とされる. 距骨下関節全周解離術は切離範囲が広く, 侵襲が大きいものの, 足根骨は正常に近い配列に戻すことが可能である. また, 骨手術には三関節固

定術など種々の手術法があるが, 我々は内反足の矯正では距骨下関節の遊動性を重視し, 外側柱短縮による内反の矯正を図る Evans 法<sup>1)</sup>を行ってきた<sup>5)</sup>. 距骨下全周解離後に独歩が獲得できたあとの再発時には, 外側から距舟関節を展開し, 踵立

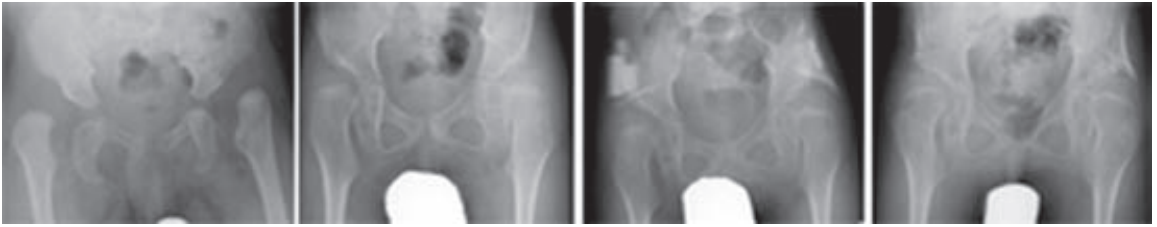


図6. 股関節治療経過

a|b|c|d

a: 初診時 両股関節脱臼 b: 1歳時, 観血的整復術後 c: 8歳時, 両側白蓋棚形成術後 d: 13歳時, 最終経過観察時

方関節と距舟関節の二関節を固定することで矯正が得られた。また、最終手術として左足の後足部内反に対して行った踵骨骨切り術は、内反した踵骨を外側に移動することで足部アライメントを改善することができる手術である。複数回の手術を必要としたが、再発する変形の原因に対応すること、術後に装具療法併用することで可動性が良好で、足底接地可能な足部を得ることができた。

先天性股関節脱臼の整復後の白蓋形成不全に対する補正手術としては、寛骨臼を回転させ骨頭の被覆を図る Salter 骨盤骨切り術<sup>6)</sup>が行われることが多い。補正手術年齢としては2~8歳の若年群で歴史的に良好であることが報告されてきた<sup>3)</sup>。補正手術を若年時に行うことにより、股関節の発育を正常軌道に導くことが可能になる。しかし、本例のような症候性の疾患では骨盤は特異な形態をとることがあり、Salter 骨盤骨切り術が困難な場合がある。本例に施行した白蓋棚形成術は、骨盤手術の中でも低侵襲で、骨盤の形態による影響が少なく、症候性でさまざまな合併症がある症例や特異な骨盤の白蓋形成不全には有効と考える。

## まとめ

本例は症候性の股関節脱臼と内反足で、難治性であったため複数回の手術が必要であったが、生命的に安定しており、成長と発達をみながら外科的治療を行うことで移動能力の獲得・維持が可能であった。

## 文献

- 1) Evans D : Relapsed club foot. J Bone Joint Surg 43-B : 722-733, 1961.
- 2) Jones KL : Trisomy 13. In Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 6th, Elsevier Saunders, Philadelphia. 18-21, 2006.
- 3) Lalonde FD, Frick SL, Wenger DR : Surgical correction of residual hip. J Bone Joint Surg 84-A : 1148-1156, 2002.
- 4) 西恵理子 : 13トリソミー症候群. 小児科臨床 66 : 1253-1257, 2013.
- 5) 落合達宏 : 内反足に対する Evans 法を用いた骨性矯正術. 別冊整形外科 66 : 147-151, 2014.
- 6) Salter RB : The classic. Innominate osteotomy in the treatment of congenital dislocation and subluxation of the hip. J Bone Joint Surg 43-B : 518-539, 1961.