

当院における先天性膝関節脱臼の治療経験

神奈川県立こども医療センター 整形外科

松田 蓉子・町田 治郎・中村 直行
加藤 慎也・百瀬 たか子・山田 俊介

要旨 先天性膝関節脱臼は比較的稀な疾患である。我々は、2003年3月から2014年2月までに当院を初診した13例20膝を調査した。8例13膝は特発性であり、5例7膝は広義の先天性多発性関節拘縮症(Arthrogyriposis Multiplex Congenita: 以下、AMC)を認め、うち1例は裂脳症、1例は尾部退行症候群を伴っていた。治療は特発性の8例では、愛護的整復とギプス固定後にスプリント固定を行い、膝の不安定性が残存した4例8膝でリーメンビューゲルを使用した。全例で正常な可動域となり、愁訴もなく経過した。AMC合併の5例では、ギプス固定後にスプリント固定を行った。4例4膝で屈曲制限が、2例2膝で反張20°が残存した。1例1膝で大腿四頭筋延長術を行った。特発性では保存治療のみで改善し、経過も良好であった。AMC合併例では、保存治療のみで改善する例もあるが、抵抗性の場合には手術を行う必要がある。

はじめに

先天性膝関節脱臼は約10万人に1人の頻度であり、比較的まれな疾患である。特発性のほかに、先天性股関節脱臼や先天性内反足など他の先天性の整形外科疾患を合併したり、基礎疾患を有したりする場合がある。基礎疾患を有する症例に対する保存療法の報告は少ない。今回、当院で経験した先天性膝関節脱臼の治療成績について報告する。

対象と方法

2003年3月から2014年2月までに当院を初診した13例20膝を対象とした。平均観察期間は4年5か月、初診時平均年齢は生後13.5日であった。診断は視診で行い、分類は初診時の膝関節単純X線側面像を用いて行い、分類はCurtisらが考案した分類³⁾に基づいて行った(図1)。脱臼が1膝、亜脱臼が5膝、反張膝が5膝、初診時単純

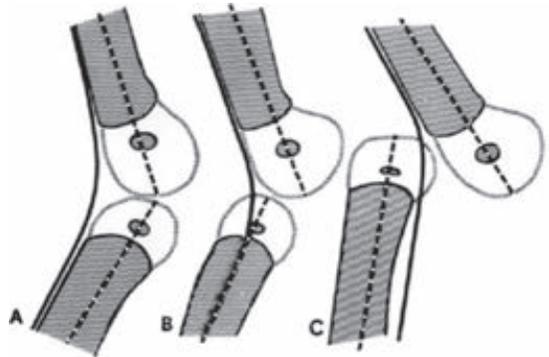


図1. Curtisらの分類(文献²⁾より)

A: 先天性反張膝 B: 先天性膝関節亜脱臼 C: 先天性膝関節脱臼

X線がなく分類不能だったものが9膝であった。特発性が8例13膝、広義の先天性多発性関節拘縮症(Arthrogyriposis Multiplex Congenita: 以下、AMC)の合併が5例7膝であった。広義のAMCとは、四肢の関節拘縮のみのもののほかに、他の奇形を伴うものと、神経筋の異常に中枢神経系の

Key words : arthrogyriposis multiplex congenita(先天性多発性関節拘縮症), child(小児), congenital dislocation of the knee(先天性膝関節脱臼)

連絡先 : 〒 232-0066 神奈川県横浜市南区六ツ川 2-138-4 神奈川県立こども医療センター 整形外科 松田蓉子
電話 (045)711-2351

受付日 : 2017年4月25日

表 1. 症例一覧

症例	性別	初診時 日齢	部位	分類	初診時 ROM		基礎疾患	DDH 内反足		治療法	最終 ROM		最終 ADL	結果
					伸展	屈曲		伸展	屈曲		伸展	屈曲		
1	女	0	右 左		30 30	140 140	なし	なし	なし	splint2か月→Rb4か月	10 10	150 150	独歩	E E
2	女	20	右 左	反張膝 反張膝	30 30	20 20	なし	なし	なし	cast5回→splint2か月→Rb3か月	5 5	150 150	独歩	E E
3	女	17	右 左		15 15	150 150	なし	なし	なし	spint3か月→Rb3か月	10 10	150 150	独歩	E E
4	男	5	左	亜脱臼	60	40	なし	なし	なし	cast1回→splint1.5か月	10	150	独歩	E
5	女	14	右 左	反張膝 反張膝	10 10	150 150	なし	なし	なし	splint2.5か月→Rb4か月	0 0	150 150	独歩	E E
6	男	14	左	脱臼	60	30	なし	なし	なし	cast2回→splint3か月	15	150	独歩	E
7	女	6	右 左		60 20	30 100	なし	なし	なし	cast2回→splint2.5か月	10 10	150 150	独歩	E E
8	女	8	右	亜脱臼	40	100	なし	なし	なし	cast1回→splint1.5か月→Rb5か月	10	150	独歩	E
9	男	13	右 左	反張膝 亜脱臼	30 40	0 -10	AMC	左	両側	cast20回	0 20	90 30	SHB・SLB, 歩行練習	G P
10	男	2	左	亜脱臼	60	0	AMC	なし	両側	cast4回	20	150	靴型装具, 独歩	G
11	女	2	右		70	0	AMC	なし	両側	cast18回→splint6か月	0	50	SHB, 歩行練習	M
12	男	19	右	亜脱臼	30	0	裂脳症, AMC	左	左	cast16回→splint2か月	0	50	SLB, 立位練習	M
13	男	43	右 左		0 30	60 0	尾部退行症候群, AMC	なし	両側	前医でcast3回→cast16回 →手術	0 -20	100 30	SHB, 歩行練習	G P

ROM : Range of Motion, AMC : arthrogryposis multiplex congenita, DDH : Developmental Dysplasia of the Hip, Rb : Riemenbügel, ADL : activities of daily living, E : excellent, G : good, M : moderate, P : poor, SHB : Shoe-horn brace, SLB : Short leg brace

障害や知能障害を伴うものとした⁷⁾。AMC 合併例のうち、1例が尾部退行症候群、1例が裂脳症を伴っていた。全例の臨床経過を調査した。治療成績は、Rampalらが考案した膝関節の可動域と不安定性を用いた評価法¹⁰⁾に基づいて行った。すなわち、excellentが可動域正常かつ不安定性なし、goodが可動域正常かつ前後方向に不安定性あり、または膝関節の屈曲90°から140°かつ不安定性なし、moderateが可動域正常かつ全方向に不安定性あり、または膝関節の屈曲50°から90°かつ不安定性なし、poorが膝関節の屈曲50°以下かつ全方向に不安定性ありとした。

結 果(表1)

治療は特発性の8例13膝では、1週間ごとの愛護的な整復とギプス固定後に、スプリント固定を行った(図2)。スプリントは作業療法士が熱可塑性プラスチック(ポリフレックス[®])で作製した。膝の不安定性が残存した4例8膝でリーメンビューゲル(Riemenbügel, 以下 Rb)を使用した。平均固定期間は、ギプスは15日(2.2回)、スプリントは68日、Rbは116日だった。全例で正常な



図2. スプリント固定. スプリントは作業療法士が熱可塑性プラスチックで作製した。

可動域となり、愁訴もなく経過した。また、Rbによる大腿骨頭壊死の発生はなかった。結果は全例でexcellentであった。AMCを合併した5例7膝では全例ギプス固定を行い、2例2膝ではギプス固定後にスプリント固定を行った。平均固定期間は、ギプスが104日、スプリントが123日だった。4例4膝で屈曲制限が、2例2膝で20°の反張が残存した(図3)。1例1膝は反張30°だったため、1歳3か月で大腿四頭筋延長術を行い、伸

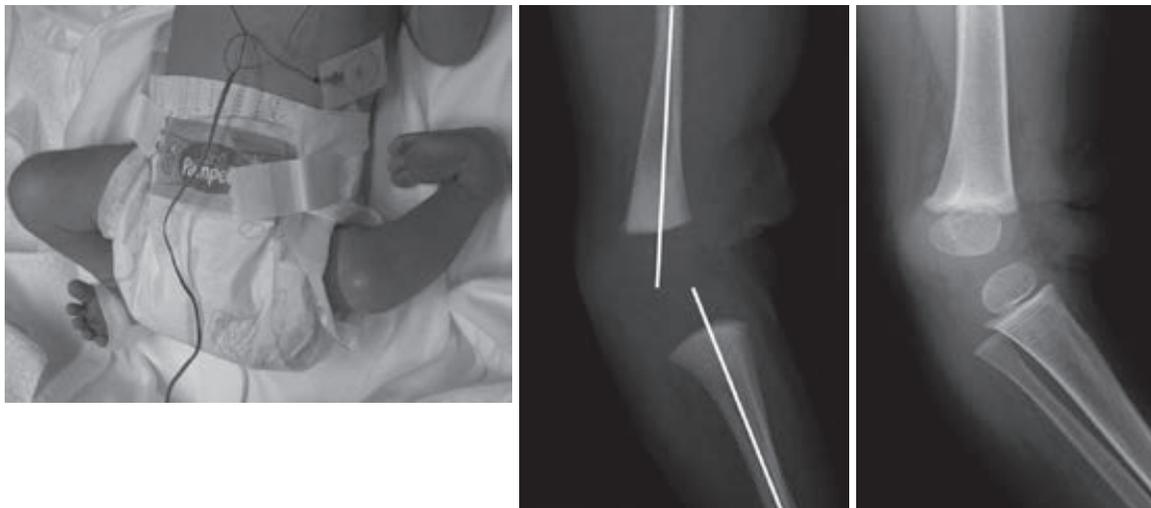


図3. 症例10 a|b|c
 a: 初診時 b: 初診時に左膝関節の最大伸展位単純 X 線側面像にて Curtis らの分類は亜脱臼であった. c: 2 歳時に左膝関節の最大伸展位単純 X 線側面像にて亜脱臼は改善した. 独歩可能で歩行時に反張はみられない.

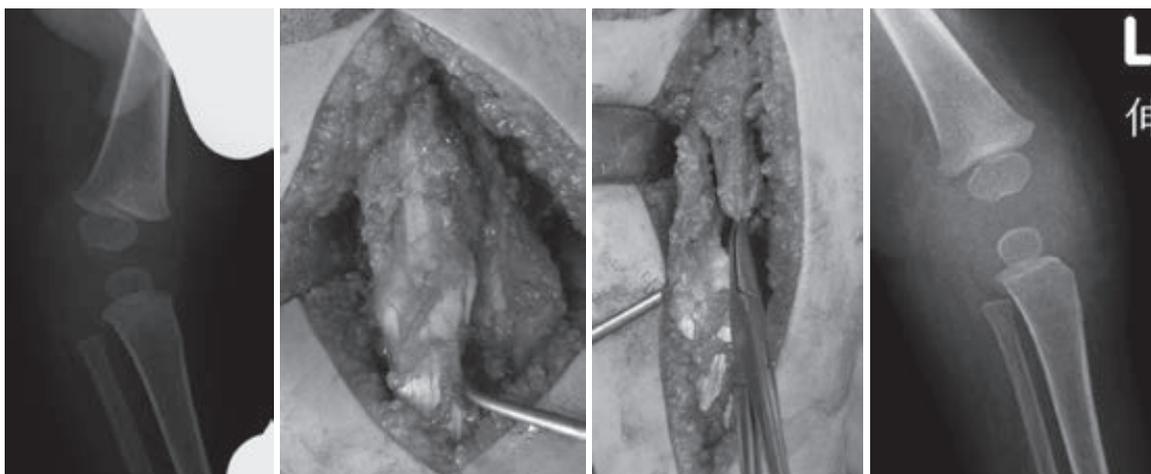


図4. 症例13 a|b|c|d
 a: 術前の左膝関節最大伸展位単純 X 線側面像にて伸展 30°であった. b: 術中所見で内側広筋, 外側広筋は線維様で固かったため切離した. c: 大腿直筋で 4 cm の Z 延長を行った. d: 術後の左膝関節最大伸展位単純 X 線側面像で伸展 -20°であった. 両短下肢装具にて歩行訓練中である.

展 -20°となった(図4). 大腿四頭筋延長術は, 大腿直筋で 4 cm の Z 延長を行った. 結果は, good が 3 膝, moderate が 2 膝, poor が 2 膝であった.

考 察

先天性膝関節脱臼は, 生下時にみられる反張膝から整復不能な脱臼まで, さまざまである. 発生頻度は約 10 万人に 1 人であり, 女兒に多く, 約

1/3 が両側罹患と報告されている⁶⁾. 病因に関しては, 基礎疾患の関与, 遺伝的要因, 胎内の肢位異常, 前十字靭帯などの靭帯の異常, 大腿四頭筋の拘縮, 膝蓋上嚢の低形成などが報告されている⁹⁾. また, 先天性股関節脱臼や先天性内反足の合併が多いとされ, 当院の症例では, AMC を合併した症例のうち 2 例で先天性股関節脱臼, 5 例で先天性内反足を合併していた. 基礎疾患としては, Larsen 症候群, AMC などの合併が多いとき

れており¹⁴⁾、当院の症例では5例でAMCを合併していた。

治療法は、保存治療として愛護的整復とシーネやギプス固定、Rbの着用があり、保存治療に抵抗性の場合には手術治療を行う。特発性では保存治療で良好な結果が得られるが、一方で基礎疾患合併例では、大腿四頭筋形成術を併用した観血的整復術を要することが多いという報告があり、基礎疾患を有する症例に対する保存療法の報告は少ない⁵⁾⁸⁾。手術治療の時期としては、歩行開始前までに手術を行うことが好ましいとされている²⁾。また芳賀らは、基礎疾患や内反足を合併しない先天性膝関節脱臼では、自然治癒が期待できるため、1か月間経過観察をしてよいと報告している⁵⁾。初診時に脱臼整復が困難な症例で、基礎疾患を合併し、膝屈曲が50°未満、膝前方にしわを認めない症例は保存治療抵抗の危険因子という報告もある¹⁰⁾。

当院の症例では、特発性の8例13膝は、全例保存治療のみで改善した。膝の不安定性が残存した例でも、Rbの着用を行った後には不安定性は改善した。ギプスとスプリント固定で膝の可動域が改善し、不安定性が残存した症例ではRbは有用と考えられる。

AMC合併例においても、反張膝が残存し手術を要したのは1膝のみであった。特発性と比較してギプス固定は長期間必要であった。治療開始初期は整復が困難な例が多いが、徐々に屈曲角度を増やし、ギプス固定を継続することで可動域は改善される例もあるため、AMC合併例であってもまずは保存治療を試みるべきである。特に大腿四頭筋力の低下のため歩行訓練レベルの症例では、屈曲制限があっても反張が残存する場合のみ手術を行うべきと考える。

結 語

特発性先天性膝関節脱臼では全例保存治療で改

善し、良好な成績を得られた。AMCを合併した例の中にも、保存治療のみで改善した例もあった。保存治療に抵抗性の場合には、手術を行う必要がある。

文 献

- 1) Abdelaziz TH, Samir S : Congenital dislocation of the knee: a protocol for management based on degree of knee flexion. *J Child Orthop* 5 : 143-149, 2011.
- 2) Bensahel H, Dal Monte A, Hjelmstedt A et al : Congenital dislocation of the knee joint. *J Pediatr Orthop* 9 : 174-177, 1989.
- 3) Curtis B, Fisher R : Congenital hyperextension with anterior subluxation of the knee. Surgical treatment and long-term observations. *J Bone Joint Surg* 51(2) : 255-269, 1969.
- 4) Curtis B, Fisher R : Heritable congenital tibiofemoral subluxation. Clinical features and surgical treatment. *J Bone Joint Surg* 52(6) : 1104-1114, 1970.
- 5) 芳賀信彦, 中村 茂, 坂口 亮ほか : 先天性膝関節脱臼19例の治療成績. *整形外科* 45 : 173-177, 1994.
- 6) Ko JY, Shih CH, Wenger DR : Congenital dislocation of the knee. *J Pediatr Orthop* 19(2) : 252-259, 1999.
- 7) 町田治郎 : 先天性多発性関節拘縮症. *小児整形外科テキスト* (日本小児整形外科学会教育研修委員会編) 第2版, MEDICAL VIEW, 東京, 298-302, 2016.
- 8) 松浦愛二, 藤井敏男, 高村和幸ほか : 先天性膝関節脱臼の治療成績. *整形外科* 55 : 635-642, 2004.
- 9) 大石年秀, 松元信輔, 藤井敏男ほか : 先天性膝関節脱臼の病態と治療. *整・災外* 26 : 1055-1062, 1983.
- 10) Rampal V, Mehrafshan M, Ramanoudjame M et al : Congenital dislocation of the knee at birth — Part 2 : Impact of a new classification on treatment strategies, results and prognostic factors. *Orthop Traumatol Surg Res* 102(5) : 635-638, 2016.