

先天性下肢低形成に対する, Modular Rail System を用いた 下肢の変形矯正, 延長手術

和田 晃 房¹⁾・中 村 幸 之²⁾・窪 田 秀 明¹⁾・武 田 真 幸¹⁾
杉 田 健¹⁾・秋 山 美 緒¹⁾・戸 澤 興 治³⁾・松 林 昌 平⁴⁾

1) 佐賀整肢学園こども発達医療センター

2) 福岡市立こども病院

3) 別府発達医療センター

4) 長崎大学大学院

要 旨 先天異常にともなう下肢低形成の著しい症例では, 大腿骨や下腿骨延長手術にともない, 股関節脱臼, 股関節・膝関節屈曲拘縮, 膝蓋骨脱臼, 尖足変形の進行などの合併症を生じる. 今回, 下肢変形, 関節拘縮が著しく進行した2例に, Modular Rail System (MRS) (Smith & Nephew[®]) を用いて下肢の変形矯正, 延長手術を施行した. 症例1は, 先天性大腿骨短縮症を伴う右下肢低形成で, 右股・膝関節の屈曲拘縮を広範囲観血的関節拘縮解離手術で解離した1か月後に, 骨盤から下腿までMRSを連結させて右大腿骨と右下腿骨の一次的矯正・緩徐延長術を施行した. 症例2は, 重度内反足を伴う右下肢低形成で, 大腿から下腿までMRSを連結させて右大腿骨延長術, 下腿遠位一期的外旋骨切り術と足部二関節固定術を組み合わせ治療した. 2例とも, 術前の著しい疼痛, 可動域制限, 跛行は改善した. 下肢変形や脚長差が改善し, 良好な下肢アライメントとなった.

序 文

小児の先天性大腿骨短縮症, 先天性脛骨列欠損症, 先天性腓骨欠損症などの重度先天異常では, 下肢の変形矯正や延長手術に伴い, しばしば隣接関節の脱臼・亜脱臼, 拘縮や変形を生じる. 今回, Modular Rail System (MRS) (Smith & Nephew[®]) を用いて, 下肢の変形矯正, 延長手術を行った2例を報告する^{1)~3)}.

症 例

症例1 : 13歳, 女児. 先天性大腿骨短縮症を伴う右下肢低形成を認めた. 前医で5 cmを目標として右大腿骨延長術が行われた. 術後, 大腿骨骨

髄炎や骨折を合併し, 5回の補正手術が行われたが, 大腿骨延長量は28 mmと十分延長できなかった. さらに, 大腿骨内反変形, 股・膝関節の30°の屈曲拘縮を生じ, 著しい疼痛も伴い歩行が困難になった(図1). 脚長差は, 股・膝関節の屈曲拘縮に伴い40 mmとなった. 右大腿骨延長術以前に行われた右下腿骨延長術, 脛骨骨切り部偽関節手術, 内反足手術などにより右下腿骨外反変形や足部外反変形も認めた(図2).

筆者はまず, 右股・膝関節の広範囲観血的関節拘縮解離手術⁴⁾ (図3)を行った. 50 cmの股関節外側から大腿外側を通り, 膝関節中央に至る皮切で股・膝関節の屈曲拘縮解離(大腿筋膜切除, 縫工筋切離, 大腿筋膜張筋・大腿直筋切離縫合, 腸

Key words : congenital anomaly (先天異常), leg lengthening (脚延長術), flexion contracture (屈曲拘縮), lower leg deformity (下肢変形), modular rail system (モデュラーレイルシステム)

連絡先 : 〒 849-0906 佐賀県佐賀市金立町金立 2215-27 佐賀整肢学園こども発達医療センター 和田晃房
電話 (0952) 98-2211

受付日 : 2017年2月18日



図 1. 症例 1. 術前写真. 股・膝関節の 30° の屈曲拘縮.



図 2. 症例 1. 術前全下肢立位正面像. 右大腿骨短縮症を伴う右下肢低形成. ①大腿骨内反変形, ②右下腿骨外反変形, ③足部外反変形.

腰筋腱切離, 大腿二頭筋腱 Z 延長, 腓腹筋外側頭・内側頭切離, 後方関節包切離) (大腿神経・腓骨神経剝離) を行い, 股・膝関節の拘縮を解離した. 股・膝関節の可動域は良好になった. 股・膝関節の屈曲拘縮が改善したことにより, 40 mm の脚長差が 25 mm へ改善された.

広範囲観血的関節拘縮解離手術の 1 か月後に MRS を骨盤から下腿まで用いて, 右大腿骨と右下腿骨の一次的矯正・緩徐延長術を施行した(図 4). 下腿の外反変形に伴い足関節や足部の外反変形が増強され, 足部の不安定性が強いため, 脛骨

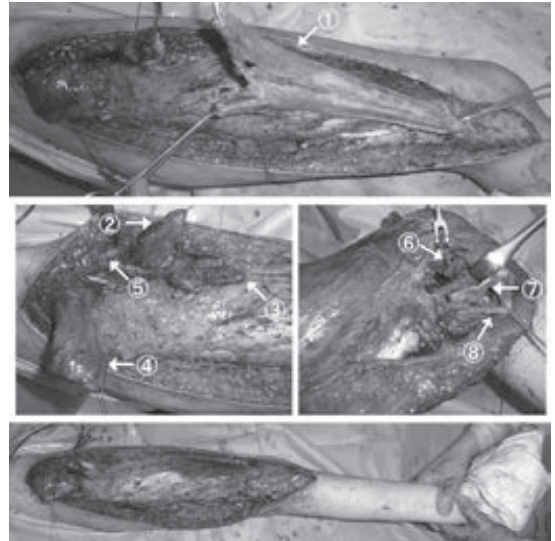


図 3. 症例 1. 広範囲観血的関節拘縮解離手術の術中写真. ①大腿筋膜, ②大腿直筋, ③縫工筋, ④大腿筋膜張筋, ⑤大腿神経, ⑥大腿骨外顆, ⑦大腿二頭筋, ⑧腓骨神経.



図 4. 症例 1. 術中写真. MRS を骨盤から下腿まで用いて, 右大腿骨と右下腿骨の一次的矯正・緩徐延長術を施行.

の外反変形頂部で 5° 内反矯正し, 大腿骨内反変形と下肢アライメントの矯正のため, 大腿骨の内反変形頂部で 5° 外反矯正することとした(図 5).

MRS の手技は, まず, 膝・股関節の回転中心 (center of rotation) に, reference wire を刺入した. 膝は, 側面像で大腿骨後方皮質と Blumenfaat's line の交点を, 股は, 大腿骨頭中心を, 回転中心とした. 膝と股の 2 本の reference wire をもとに, 大腿骨の創外固定器を組み立てて, 大腿骨の内反変形頂部で 5° 外反矯正できるようにハーフピンを刺入して, 大腿骨を骨切りし, 延長できることを確認した. 創外固定器のリングを組み立てて, 骨盤から下腿まで連結した. 近位と遠位で腓骨から脛骨へスクリュー刺入して脛骨腓骨間固定を行い, 腓骨を部分切除した. 脛骨の外反変形頂部で 5° 内反矯正できるようにハーフピン



図5. 症例1. 術後全下肢立位正面像. ①大腿骨骨切り部, ②腓骨部分骨切除部, ③脛骨骨切り部.



図6. 症例1. 術後2年時の全下肢立位正面像. 下肢アライメントは良好.

を刺入して、脛骨を骨切りし、延長できることを確認した。骨盤には、上前腸骨棘と下前腸骨棘間で、前上方から後下方へ2本、外側から内側へ1本、ハーフピンを刺入して、固定した。骨盤から下腿まで創外固定器を連結させて、円滑に、膝・股関節を90°以上屈曲することができ、伸展制限もないことを確認した。

下腿と大腿の変形の一次的矯正により、足底接地は改善し、下肢アライメントは改善した。術後10日より1日3回0.75 mm/日の延長を行った。大腿、下腿とも緩徐延長を行う予定であったが、大腿骨は再手術や骨髄炎後のため仮骨形成がきわめて乏しく延長を早期中止して、下腿のみ仮骨延長を継続した。股関節、膝関節とも、延長に伴い、伸展制限が出現した際は、MRSにIlizarov創外固定器のロッドやキューブを組み合わせて伸展位で固定できるようにして、夜間伸展位固定した。大腿骨の延長量は3 mm、下腿の延長量は20 mmで、まだ右下肢が3 mm短い状態であった

が、患児が、右下肢が長いと感じること、また、腰椎左凸カーブの構築性側弯症があることから、十分な延長量と判断して延長を終了した。

術後2年時、疼痛や股・膝関節の可動域制限はなく、下肢アライメントは良好である(図6)。補装具を使用せずに、歩行、走行可能となった。

症例2: 8歳、男児。右下肢低形成と内反足。前医で、右内反足に1歳6か月時、3歳2か月時、6歳5か月時に3回の後内側解離などの軟部手術やEvans手術が行われたが、術後より十分な矯正が得られず、踵立方骨は癒合せず、距骨壊死など足関節変形が著しく進行した。さらに、7歳1か月時に骨軟部処置なくTaylor Spatial Frameを用いて右足緩徐矯正が行われたが、創外固定器除去後、早期に変形再発した。創外固定器除去後の変形再発に対してギプスによる矯正も行われ、脛骨遠位部の骨折を生じた。3.5 cmの脚長差に対しては、脚延長手術は難しいと説明され、健側脚短縮のため8 plateを用いた左大腿骨遠位骨端



図7. 症例2. 術前全下肢立位正面像. 重度内反足変形を伴う右下肢低形成. 脚長差, 機能性側弯症あり.

軟骨発育抑制術が施行された. 距骨壊死を伴う重度の内反足変形, 下腿内旋変形や脚長差により, 著しい右足部痛と跛行を認めた(図7, 8).

筆者は, 重度の内反足変形, 下腿内旋変形に対しては, 距骨変形が著しく足関節での矯正は困難と判断し, 右足部二関節矯正固定術, 下腿一期的外旋骨切り術を行うこととした. さらに, 脚長差の改善には, 脚延長術を患児・家族が希望されたため, 健側脚短縮のための左大腿骨遠位骨端軟骨発育抑制術の8 plate を抜釘して, 大腿骨延長手術を行うこととした.

右足部は踵立方関節と距舟関節の二関節で矯正し, 踵立方関節を Darco modular rear foot system (Wright®) で, 距舟関節をステープル(Meira®) で固定した. MRS を大腿から下腿まで用いて, 右下腿遠位で 30° の一期的外旋骨切り術を行い, 右大腿骨延長術を行った(図9).

MRS の手技は, まず, 膝関節の回転中心(center of rotation)に, reference wire を刺入した.



図8. 症例2. 術前足立位正面像. 内反足は4回の手術後で変形が重度化.

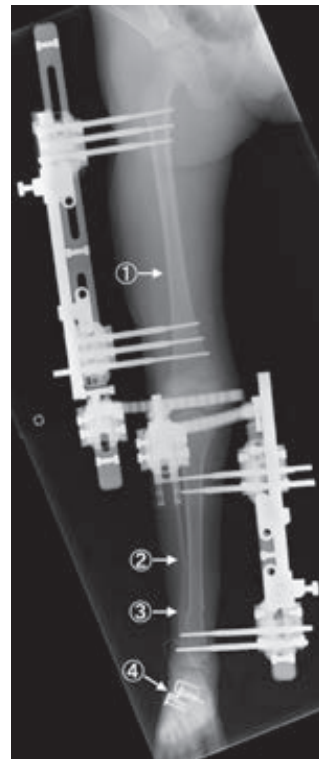


図9. 症例2. 術後全下肢立位正面像. MRS を大腿から下腿まで用いて, 右大腿骨延長手術, 下腿一期的外旋骨切り術を施行. ①大腿骨延長部, ②腓骨骨切り部, ③脛骨骨切り部, ④足部二関節矯正固定部.

小児では、側面像で Blumensaat's line が描出されないため、大腿骨後方皮質と骨端線の交点を回転中心とした。膝の reference wire をもとに、大腿骨の創外固定器を組み立てて、ハーフピンを刺入して、大腿骨を骨切りし、延長できることを確認した。膝関節にリングを組み立てて、下腿と創外固定器を連結できるようにした。腓骨を切離した。脛骨の遠位で 30° 外旋矯正できるようにハーフピンを刺入して、脛骨を骨切りした。大腿から下腿まで創外固定器を連結させて、円滑に、膝関節を 90° 以上屈曲することができ、伸展制限もないことを確認した。

右大腿骨では、術後 10 日より 1 日 3 回 0.75 mm/日の延長を行った。右膝蓋骨亜脱臼、右大腿骨外顆低形成もあり、膝関節の屈曲拘縮や膝蓋骨脱臼に注意して術後のリハビリを行った。大腿骨延長に伴う股関節の脱臼・亜脱臼、屈曲拘縮にも十分な注意が必要であったが、白蓋角は 20° と良好であり、大腿骨延長に伴う股関節脱臼・亜脱臼の可能性は低いと判断し、今後生じる脚長差を考慮し、大腿骨を過延長した。下肢アライメントは良好で、股・膝関節の拘縮や、股関節の脱臼・亜脱臼、膝蓋骨脱臼、足部変形などの合併症はなく、右大腿骨の延長量は 55 mm と右下肢長を左下肢より 20 mm 長くして延長を終了した。

術後 1 年時、術前の著しい疼痛は改善し、膝関節の可動域制限もなく、下肢アライメントは良好である(図 10)。補装具を使用せず、足底接地して歩行、走行可能となった。

考 察

先天異常に伴う下肢低形成の著しい症例では、大腿骨や下腿骨延長手術に伴い、股関節脱臼、股関節・膝関節屈曲拘縮、膝蓋骨脱臼、尖足変形の進行などの合併症を高率に生じ、重度化する^{1)~3)}。今回報告した 2 例とも、過去の変形矯正や延長手術により、拘縮や変形が重度化していた。筆者は、関節拘縮や脱臼・亜脱臼などの隣接関節の合併症を予防するために、MRS を用いて下肢変形矯正、延長手術を行った。



図 10. 症例 2. 術後 1 年時の全下肢立位正面像。下肢アライメントは良好。白蓋形成不全はなく、大腿骨を過延長。

MRS は、骨盤から下腿まで装着することが可能な創外固定器で、股・膝関節の拘縮の予防や複雑な下肢変形矯正に有効である。Ilizarov 創外固定器や Taylor Spatial Frame (Smith & Nephew[®]) と連結させて使用することもできる。股関節と膝関節にヒンジを用いることで、下肢を変形矯正や仮骨延長しながら、股関節、膝関節を運動させたり、固定させたりできる¹⁾。2015 年に、先天異常の重度下肢変形の治療のために、筆者は、日本に導入されていない MRS を当施設に導入して治療開始した。

症例 1 では股・膝関節を、症例 2 では膝関節を、延長中に円滑に運動させることができ、屈曲拘縮が再燃したときは、関節を伸展位で固定させて、屈曲拘縮を防ぐことができた。股関節脱臼・亜脱臼や膝蓋骨脱臼もなく、矯正延長可能であった。

症例 1 では、過去の大腿、下腿手術で生じた股・膝関節の屈曲拘縮を解離しなければ、下肢の変形

矯正・延長手術により隣接関節の重度な合併症を生じる可能性が高いと判断し，まず，股・膝関節の広範囲観血的関節拘縮解離手術を，Paley による先天性大腿骨短縮症に対する初期手術治療¹⁾を応用して行った．大腿筋膜は，股・膝関節の屈曲拘縮を重篤化させるため，全切除した．

股関節では，縫工筋切離，腸腰筋腱切離を行い，大腿筋膜張筋と大腿直筋は切離して大腿筋膜張筋と大腿直筋を切離縫合して再建した．術後の神経麻痺を避けるために大腿神経は直視下に展開して剝離した．

膝関節では，大腿二頭筋腱延長，腓腹筋外側頭・内側頭切離を行い，大腿骨遠位で膝関節後方関節包解離を行った．外側の大きな皮切のため，内側まで皮膚を反転させて膝関節内側の展開を行うことが可能で，後方進入法で不十分になりやすい，腓腹筋外側頭・内側頭切離，膝関節包後方解離を徹底的に行うことが可能である．術後の神経麻痺を避けるために腓骨神経は直視下に展開して，前方コンパートメント，外方コンパートメントの中隔部分を解離して十分に剝離した．

広範囲観血的関節拘縮解離手術と，MRS による下肢矯正延長手術により，症例 1，症例 2 とも，著しい疼痛や股・膝関節の可動域制限も改善し，下肢アライメントは良好となり，補装具を使用せずに，歩行，走行可能となった．

まとめ

MRS を用いて，下肢の変形矯正，延長手術を

行った 2 例を報告した．症例 1 では，右股・膝関節の広範囲観血的関節拘縮解離手術により屈曲拘縮を解離した 1 か月後に，右大腿骨と右下腿骨の一次的矯正・緩徐延長術を施行した．症例 2 では，右大腿骨延長術，下腿遠位一期的外旋骨切り術と足部二関節矯正固定術を組み合わせて治療した．良好な下肢アライメントが得られ，股関節脱臼・亜脱臼，股・膝関節の屈曲拘縮，膝蓋骨脱臼，足部変形の進行なく大腿骨や下腿骨の矯正延長可能であった．

文献

- 1) Paley D : Lengthening Reconstruction Surgery for Congenital Femoral Deficiency. In Advanced Technique in Limb Reconstruction Surgery (Mehmet K et al ed), Springer Berlin, Heidelberg, 245-299, 2014.
- 2) Wada A, Nakamura T, Urano N et al : Foot centralization for tibial hemimelia. J Pediatr Orthop B 24 : 147-153, 2015.
- 3) 和田晃房, 中村幸之, 武田真幸ほか : 先天性脛骨列欠損症 (Jones type I, II) に対する患肢温存治療—過去の治療の問題点と現在の治療方針—. 日小整会誌 25 : 32-39, 2016.
- 4) 和田晃房, 中村幸之, 武田真幸ほか : 脳性麻痺の股関節と膝関節の重度屈曲拘縮変形に対する広範囲観血的拘縮解離手術. 日本脳性麻痺の外科研究会誌 27 : 59-64, 2017.