

先天性多発性関節拘縮症に伴う先天性内反足の治療成績

神奈川県立こども医療センター 整形外科

町 田 治 郎・中 村 直 行・百 瀬 たか子
赤 松 智 隆・松 田 蓉 子・秋 山 豪 介

要 旨 先天性多発性関節拘縮症に伴う先天性内反足の治療成績について報告する。対象は17例(男11, 女6), 30足であった。最終的な手術方法は、アキレス腱切腱のみ1足、後内側解離7足、後内側解離とエバンス手術5足、距骨摘出術17足であった。手術時年齢は平均2.5歳、術後経過期間は平均8年であった。調査時の臨床成績は、以下の二分脊椎足の評価法に準じた。優：足関節はほぼ中間位で腓底形成なし、良：軽度内外反があるが、足底挿板で制御可能で褥瘡形成なし、可：短下肢装具は必要だが、褥瘡形成なし、不可：装具装着困難な変形残存または褥瘡形成あり。調査時のHoffer分類では、Community Ambulator 10例、Household Ambulator 2例、Non-Functional Ambulator 4例、Non-Ambulator 1例であった。臨床評価では、優4足、良4、可21、不可1で疼痛を有する例はなかった。

目 的

先天性多発性関節拘縮症(Arthrogryposis Multiplex Congenita: 以下, AMC)に伴う先天性内反足の治療には難渋することが多い。今回、その手術治療成績について報告する。

対象と方法

2002年から2015年までの間に広義のAMCに伴う先天性内反足に対して手術を施行した17例(男11, 女6), 30足を対象とした。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障害や知能障害を伴うものとした。ただし、二分脊椎は除外した。診断は、古典型が多発性関節拘縮症(classic AMC) 12例, Larsen syndrome, Moebius syndrome, 染色体異常, 裂脳症, 馬尾退行症候群が各1例であった。手術方法は、アキ

レス腱切腱2足、後内側解離(Postero-Medial Release: 以下, PMR)7足, PMRとエバンス手術(踵立方関節固定術)4足, 距骨摘出術17足であった。症例2の左足のみ6歳時に追加手術として、PMRとエバンス手術を施行した(表1)。

足部の広範な手術を行う際には、まず後方解離術を行い、それでも背屈が -30° 以下で足底接地可能な矯正が得られない場合に距骨摘出術とエバンス手術を行った。後方解離術は、アキレス腱、後脛骨筋腱のZ切離、足関節後方解離、踵腓靭帯と後距腓靭帯切離を行った⁴⁾。後方解離術で背屈が 0° 以上に達したものは、PMR⁵⁾を施行した。その際になるべく再手術を避けるため、前足部内転が残存する場合には、エバンス手術を追加した。踵立方関節の骨癒合を得るためには4歳以上が望ましいが、2~4歳でも変形矯正のために必要な例があった(症例4)。手術時年齢は平均2.5歳(生後9か月から6歳)、術後経過期間は平均8

Key words : arthrogryposis multiplex congenita(先天性多発性関節拘縮症), children(小児), clubfoot(先天性内反足), posteromedial release(後内側解離), talectomy(距骨摘出術)

連絡先 : 〒 232-8555 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 町田治郎
電話(045)711-2351

受付日 : 2018年5月19日

表 1. 先天性多発性関節拘縮症に伴う先天性内反足に手術を施行した症例の一覧

症例	性別	手術年齢 (歳)	左右	診断名	術後 (年)	手術方法	合併奇形	歩行	評価	背屈 (°)	底屈 (°)
1	女	2	左	AMC	14	距摘	右膝, 右股, 左大腿	CA	可	-10	
2	男	0	右	AMC	12	ア腱切離	両肩, 肘, 手	CA	優	10	70
	男	0	左		12	同上 ※	両肩, 肘, 手		優	20	40
3	女	1	右	AMC	11	距摘	脊柱, 手	CA	可	-25	
	女	1	左		11	距摘	脊柱, 手		可	-25	
4	男	2	右	AMC	11	EVP	両肩, 肘, 脊柱	CA	可	-10	15
	男	2	左		11	EVP	両肩, 肘, 脊柱		良	0	10
5	女	4	右	Moebius	10	距摘	MR, 多発奇形	CA	可	10	
	女	4	左		10	距摘	MR, 多発奇形		可	10	
6	女	2	右	Larsen	10	距摘	脊柱・両反張膝	NA	可	-30	
	女	2	左		10	距摘	脊柱・両反張膝		不可	前足部壊死	
7	男	2	右	染色体	9	距摘	MR, 多発奇形	CA	可	10	
8	男	2	右	AMC	9	距摘	両上肢麻痺	HA	可	10	
	男	2	左		9	距摘	両上肢麻痺		可	10	
9	男	6	右	AMC	8	EVP	両股, 脊柱	HA	可	0	20
	男	6	左		8	EVP	両股, 脊柱		可	-10	20
10	男	1	左	AMC	8	PMR	左反張膝, 手, 脊柱	CA	良	40	30
11	男	4	左	裂脳症	7	距摘	左股脱臼	NFA	可	0	
12	女	5	右	AMC	7	距摘	右反張膝, 手, 脊柱	NFA	可	10	
	女	5	左		6	距摘	右反張膝, 手, 脊柱		可	10	
13	男	1	右	AMC	7	PMR	MR, 手	CA	優	30	10
	男	1	左		7	PMR	MR, 手		優	30	10
14	男	1	右	AMC	7	PMR	手, 両膝屈曲制限	CA	良	20	50
	男	1	左		7	PMR	手, 両膝屈曲制限		良	20	40
15	男	5	右	AMC	6	PMR	MR, 両膝伸展制限	NFA	可	0	20
	男	5	右		6	PMR	MR, 両膝伸展制限		可	0	20
16	男	2	右	馬尾退行	2	距摘	両反張膝	NFA	可	10	
	男	2	左		2	距摘	両反張膝		可	10	
17	女	2	左	AMC	2	距摘	脊柱	CA	可	15	
	女	2	右		2	距摘	脊柱		可	15	

注) AMC : classic arthrogryposis (古典型の多発性関節拘縮症), 染色体 : 染色体異常, 馬尾退行 : 馬尾退行症候群, 距摘 : 距骨摘出術, ア腱切離 : アキレス腱切離術, PMR : Postero-Medial Release (後内側解離術), EVP : Evans Procedure (エバンス手術, ここでは PMR に併用), MR : Mental Retardation (精神発達遅滞), CA : Community Ambulator, HA : Household Ambulator, NFA : Non-Functional Ambulator, NA : Non-Ambulator

※症例 2 の左足のみ 6 歳時に追加手術として後内側解離とエバンス手術施行

年(2~14)であった。調査時の歩行能力を Hoffer 分類³⁾により評価した。歩行時疼痛の有無, 足関節背屈と底屈の可動域を調査し, 臨床成績は以下の二分脊椎足の評価法⁷⁾に準じた。優 : 足関節はほぼ中間位で胼胝形成なし, 良 : 軽度内外反があ

るが, 足底挿板により制御可能で褥瘡形成なし, 可 : 短下肢装具は必要だが, 褥瘡形成なし, 不可 : 装具装着困難な変形残存または褥瘡形成あり。



図 1. 症例 8. 両上肢麻痺を伴う古典型多発性関節拘縮症. 2 歳時に両距骨摘出術施行. 術後 9 年の調査時 house-hold ambulator, 両短下肢装具にて疼痛なく, つかまり歩行. 臨床評価は可.

- a: 2 歳術前の右足外転矯正位 X 線正面像
- b: 2 歳術前の右足最大背屈位 X 線側面像
- c: 2 歳術前の左足外転矯正位 X 線正面像
- d: 2 歳術前の左足最大背屈位 X 線側面像
- e: 術後 9 年の右足立位 X 線正面像
- f: 術後 9 年の右足立位 X 線側面像
- g: 術後 9 年の左足立位 X 線正面像
- h: 術後 9 年の左足立位 X 線側面像

a	b	c
d	e	f
g		h

結 果

調査時の Hoffer 分類では、Community Ambulator 10 例、Household Ambulator 2 例、Non-Functional Ambulator 4 例、Non-Ambulator 1 例であった(表 1)。距骨摘出術を要したのは Community Ambulator 10 例のうち 5 例で、Household Ambulator 以下の 7 例のうち 5 例であった(図 1)。歩行時に疼痛を訴える例はなかった。臨床評価では優 4 足、良 4、可 21、不可 1 であった。不可となった 1 足は症例 6 の左足で、距骨摘出術後の血行不良により前足部切断となった。PMR を行った 12 足では、底屈 30° 以下が 9 足で、そのうち背屈制限 10° 以上も 2 足にみられた。距骨摘出術を行った 17 足のうち 4 足で 10° 以上の背屈制限を認めた。

考 察

AMC とは診断名というよりは、生下時より複数部位の関節の拘縮を示す非進行性の疾患群である⁶⁾。Hall²⁾は広義の AMC を示す病態を、①四肢の関節拘縮のみのもの(狭義の AMC、いわゆる古典型の AMC)、②四肢の関節拘縮に他の奇形を伴うもの、③神経筋の異常に中枢神経系の障害や知能障害を伴うもの、と分類している。今回の症例は広義の AMC に伴う先天性内反足の症例としたが、二分脊椎は弛緩性麻痺であり、病態が異なるので除外した。

AMC の内反足変形に対する手術成績について、田中ら⁸⁾は後内側解離術と 4 歳以降のエバンス手術などの骨性手術の追加により足底接地を得られたと報告している。山崎ら¹⁰⁾も AMC 内反足に対する距骨下全周解離術での再発率は 56% であったが、エバンス法を含んだ症例では再発がみられなかったとしている。AMC の足部変形に対する最近の考え方では、でき得る限り最初は Ponseti 法で対処し、変形再発後も距骨摘出術はできるだけ避けるべきとされている⁹⁾。一方、距骨摘出術は重度の内反足の足底接地を得るサルベージ手術として有効との報告もある¹⁾。我々も、

生後全身状態が安定してからギブス治療、アキレス腱切腱、装具療法を行っている。たいていの場合は変形が制御できないので、歩行能力を見極めてから、広範な手術を行うが、可能な限り後内側解離術とエバンス手術で対処している。変形が高度で矯正不能な場合は、術中の判断で距骨摘出術に移行している。今回の調査では、距骨摘出術となるのはつかまり歩行位の筋力の例に多く、また、距骨摘出を行っても背屈の不良な例があることが分かった。しかし、全例とも疼痛なく装具にて生活できているので、重症例でのサルベージ手術としての距骨摘出術は有用と考える。

まとめ

- 1) 先天性多発性関節拘縮症に伴う先天性内反足 17 例、30 足の治療成績を調査した。
- 2) 最終的な手術方法は、アキレス腱切腱のみ 1 足、後内側解離 7 足、後内側解離とエバンス手術 5 足、距骨摘出術 17 足であった。
- 3) 調査時の Hoffer 分類では、Community Ambulator 10 例、Household Ambulator 2 例、Non-Functional Ambulator 4 例、Non-Ambulator 1 例であった。二分脊椎足の評価法に準じた臨床評価では、優 4 足、良 4、可 21、不可 1 で、疼痛を有する例はなかった。

文 献

- 1) El-Sherbini MH, Omran AA : Midterm Follow-Up of Talectomy for Severe Rigid Equinovarus Feet. J Foot Ankle Surg 54 : 1093-1098, 2015.
- 2) Hall JG : Arthrogryposis(multiple congenital contractures) : Diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles. European J of Med Genetics 57 : 464-472, 2014.
- 3) Hoffer MM, Feiwel E, Perry R et al : Functional ambulation in patients with myelomeningocele. J Bone Joint Surg 55-A : 137-148, 1973.
- 4) 町田治郎 : 先天性内反足の手術的治療. 最新整形外科学体系(高倉義典ほか編)18, 下腿・足関節・足部, 中山書店, 東京, 113-122, 2007.
- 5) Machida J, Kameshita K, Okuzumi S et al : Flexibility of idiopathic congenital clubfeet

- treated by posteromedial release without talocalcaneal joint release. J Pediatric Orthop B **23** : 254-259, 2014.
- 6) 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), 改訂第2版, メジカルビュー社, 東京, 113-122, 2016.
- 7) Machida J, Inaba Y, Nakamura N et al : Management of foot deformity in children. J Orthop Sci **22**(2) : 175-183, 2017.
- 8) 田中弘志, 瀬下 崇, 伊藤順一ほか：先天性多発性関節拘縮症の内反足変形に対する手術治療の長期成績. 日足外会誌 **32** : 27-31, 2011.
- 9) van Bosse HJP, Pontén E, Wada A et al : Treatment of the Lower Extremity Contracture/Deformities. J Pediatric Orthop **37**, Suppl 1 : S16-S23, 2017.
- 10) 山崎貴弘, 西須 孝, 柿崎 潤ほか：先天性多発性関節拘縮症の内反足に対する手術成績. 日小整会誌 **26**(1) : 58-62, 2017.