

保存的治療で改善した両側先天性膝関節脱臼の1例

楊 寛隆¹⁾・薄井 知道²⁾・徳永 花蓮²⁾
張 簡鴻宇²⁾・土井田 稔¹⁾

1) 岩手医科大学 医学部 整形外科科学講座

2) 八戸赤十字病院 整形外科

要旨 保存的治療で改善した両側先天性膝関節脱臼(Congenital Dislocation of the Knee : CDK)の1例を経験したので報告する。症例は新生児、女児。出生直後に両膝過伸展があり当科を紹介された。初診時両膝関節にDrehmann分類1度の膝関節脱臼を認め、同日愛護的に整復の後、膝関節90°屈曲位にてシーネ固定を行った。4週後シーネを除去すると反張膝はなく、膝関節は安定化し、股関節外転位保持のためリーメンビューゲル装具をさらに12週間装着した。装具除去後も屈曲制限や関節動揺性、歩行障害は認めず、生後12か月より独歩を開始し、1歳7か月現在も正常な発達・発育をしている。保存的治療においては、シーネ固定、リーメンビューゲル装具による治療が有効であった。本症例では、生後早期に膝関節90°屈曲位を獲得できたことが、予後良好となった要因と考えられた。

緒言

先天性膝関節脱臼(Congenital Dislocation of the Knee : 以下、CDK)はその発生頻度が10万人に1人といわれる比較的まれな疾患である。今回我々は保存的治療で良好な経過が得られた両側CDKの1例を経験したので、文献的考察を加え報告する。

症例

第1子、新生児、女児。在胎39週0日、第2前方後頭位、頭位自然分娩、Apgar Score 9点(1分値)/10点(5分値)、出生体重2,976g、家族歴に特記することなし。羊水過小なし。遺伝性先天性疾患なし。近医産婦人科にて在胎中のエコー等による明らかな異常の指摘はなかったが、自然分娩での出生直後に両下肢異常を認め、当院小児科に紹

介。その後、両膝関節過伸展を確認し、同日に当科を紹介された。

初診時、右膝関節伸展75°、左膝関節伸展60°を呈していたが他動的には屈曲可能であった。頭部および腹部体表に先天性血管腫を各々一つ確認したが、その他の先天的体表奇形はなかった。X線撮影では両膝関節にDrehmann分類1度のCDKを認めた。股関節脱臼は指摘できなかった(図1)。両膝とも明らかな屈曲制限はなかったが容易に反張し、即日両膝関節90°屈曲位でシーネ固定を行った(図2)。4週後のシーネ除去後は反張膝を呈することはなく、その後リーメンビューゲル装具を12週間装着した。リーメンビューゲル装具除去後、両膝関節は伸展0°で屈曲は自動他動運動ともに制限はなかった。股関節脱臼や膝関節の前方側方動揺性、骨折等の発生も認めず後は経過観察とした。

Key words : congenital dislocation of the knee(先天性膝関節脱臼), Drehmann's classification(Drehmann分類), Pavlik harness(リーメンビューゲル装具)

連絡先 : 〒020-8505 岩手県盛岡市内丸19-1 岩手医科大学 医学部 整形外科科学講座 楊 寛隆 電話(019)651-5111
受付日 : 2019年1月20日

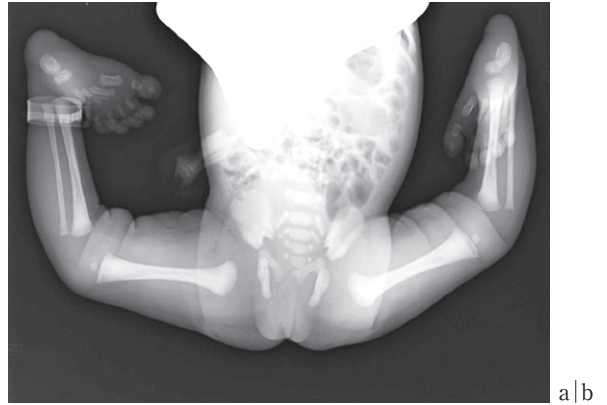


図1. 初診時(生後0日)
a: 初診時外観 b: 初診時X線像

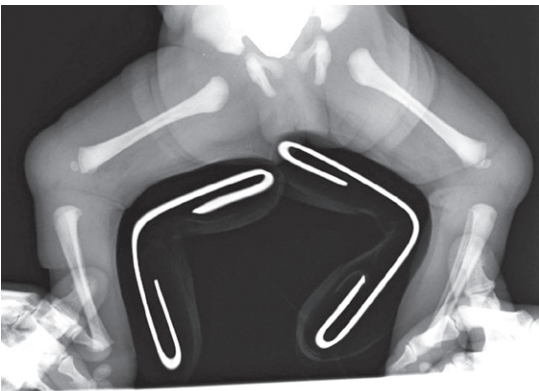


図2. 初診時シーネ固定後

1歳ごろより歩行を開始し、1歳7か月現在正常な運動発達を獲得できている(図3)。

考 察

CDKは10万人に1人の割合で発症する、比較的まれな疾患で女児に多い。罹患側は、多くが片側であり両側例の報告は少ない。Drehmannは脱臼を伴わない反張膝を1度、亜脱臼を伴うものを2度、脱臼を伴うものを3度と分類し、Curtisらも同様にRecurvatumであればGrade 1、Sub-

luxationであればGrade 2、DislocationをGrade 3としている。

CDKの病態は、遺伝性先天性疾患の合併なく発症する群と先天性多発性関節拘縮症やLarsen症候群、18 trisomyやEhlers-Danlos症候群などの遺伝性先天性疾患を合併し発症する群とで異なる。前者は子宮内肢位異常による膝関節過伸展により発症し、後者は大腿四頭筋の拘縮、十字靭帯の異常、膝蓋上嚢の形成不全や欠損等により発症するとされている。本症例においては、両親の家族歴や既往歴にCDKの発生はなく、妊娠中の母体の経過も良好であり、出生後に遺伝性先天性疾患の合併も認めなかったことより子宮内肢位異常によるものと考えられた。子宮内における異常なのか産道における異常なのかの議論はあるが、石橋ら⁴⁾による帝王切開術におけるCDK発症の報告や生前の胎児エコーで下肢の過伸展を指摘し得た例の報告もあることから⁶⁾、CDK発生は子宮内においての問題と考えるのが妥当といえる。

CDKの予後は、遺伝性先天性疾患の合併を有する例や股関節脱臼や踵足、内反足などが合併する例

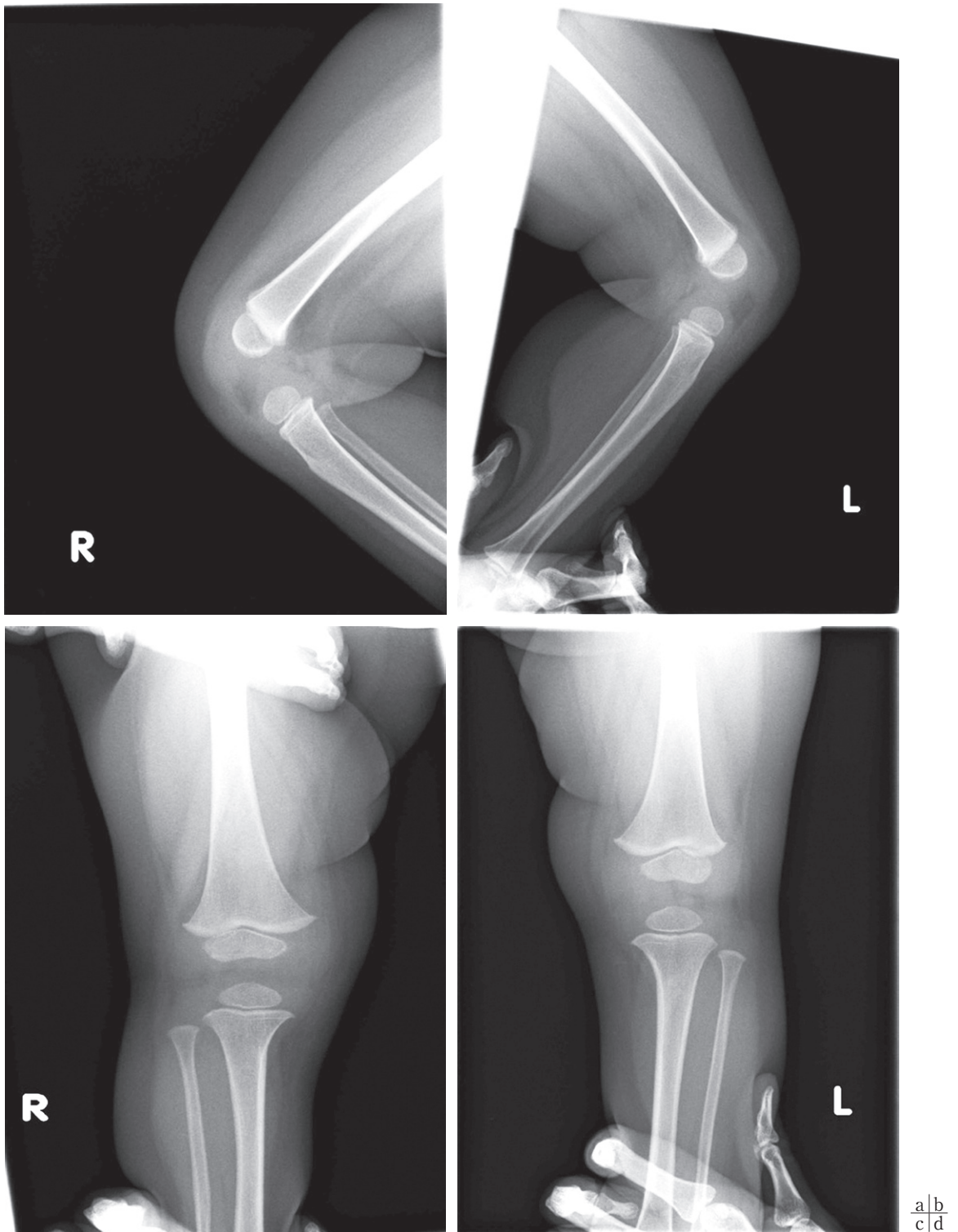


図3. 1歳4か月時

a: 右膝側面 b: 左膝側面 c: 右膝正面 d: 左膝正面

は不良とされている。諸家の報告では Drehmann 分類 1 度・2 度では遺伝性先天性疾患を有する症例はなく、ほぼすべての症例で生後超早期のうちに膝関節 90° 屈曲位を獲得できている(表 1)。これは、単純に膝蓋上囊の線維化や大腿四頭筋の拘縮がないことで、子宮内での強制肢位で発生した大腿四頭筋の緊張が抗うことなく徐々に弛緩していったためと考えられる。結果として Drehmann 分類 1 度・2 度では股関節脱臼や踵足、内反足などの合併症の有無にかかわらず全例が予後良好になると考えられ、本症例も現在のところ経過良好である。

Drehmann 分類 3 度の群や股関節脱臼等の合併例、その他先天性疾患を有していた症例でも予後良好の報告が散見される³⁾⁸⁾。この予後不良と予想されながらも比較的良好的経過を得た例では、早期に観血的整復が行われた例やリメンビューゲル装具を長期間使用した例もあるが、多くの症例において他動運動による膝関節 90° 屈曲位が生後間もなく可能となっている。膝関節屈曲 30° 以

上であれば予後が良いという見解もあるが²⁾、本岡ら⁷⁾は、40~50° 屈曲可能な Drehmann 分類 3 度の症例における難治例を報告し、この最大の理由として Drehmann 分類 3 度であったためと考察している。しかし、田端ら¹⁰⁾は同分類の症例において生後 10 日目に膝屈曲 90° を獲得でき、その後の反張膝や関節不安定性を残すことなく歩行可能となった経験を報告している。これらのことから、CDK の予後はその分類や合併症の有無にかかわらず、生後早期(生後 0 日~生後 4 週間)に膝関節 90° 屈曲位を獲得できれば良好であると考ええる。つまり、出生後早期の時点でその後の治療成績がある程度予測できるといえる。一方、早期に適切な屈曲位を獲得できなかった症例¹⁾⁹⁾ではそのほとんどに遺伝性先天性疾患あるいは多発する合併症を発症し、かつ Drehmann 分類 3 度となっていることから、CDK の予後因子としては生後早期の膝関節屈曲位が最も重要なものと考ええる(表 2)。

治療においては、早期の徒手整復とその後の

表 1. 諸家の報告(経過良好例)

症例	患側肢	遺伝性・先天性疾患	合併症	Drehmann/Curtis 分類	膝関節 90° 屈曲位獲得時期	Johnson らの評価基準
荒木ら ¹⁾ (1958)	左	(-)	(-)	3(初診時 6 歳)	(不明, 観血的治療)	Good
石橋ら ⁴⁾ (1969)	左	(-)	右踵足, 左内反足	1	生後 5 日	Good
	右	(-)	右股関節臼蓋形成不全	1	生後 1 週	Good
	右	(-)	両股関節臼蓋形成不全	1	(不明, 2 か月で反張(-))	Good
大石ら ⁸⁾ (1980)	両	(-)	両股関節脱臼, 両踵足	3	生後 3 週	Good
田畑ら ¹⁰⁾ (2010)	右	(-)	(-)	3	生後 0 日	Good
	両	(-)	(-)	3	生後 10 日	Good
北城ら ³⁾ (2010)	両	(-)	(-)	1	生後 0 日	Good
	左	(-)	左股関節脱臼	2	生後 0 日	Good
木村ら ⁶⁾ (2017)	左	(-)	(-)	1	生後 0 日	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定 3 週間)	Good
	両	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定 3 週間)	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定 2 週間)	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定 3 週間)	Good
	左	(-)	(-)	2	(不明, シーネ固定 4 週間)	Good

表 2. 諸家の報告(経過不良例)

症例	患側肢	遺伝性・先天性疾患	合併症	Drehmann/Curtis 分類	膝関節 90° 屈曲位獲得時期	Johnson らの評価基準
荒木ら ¹⁾ (1958)	両	(-)	両股関節脱臼	3	(-)	Poor
	両	(-)	両股関節脱臼	右 1, 左 2	(不明, ギプス+夜間シーネ固定)	Fair
	右	(先天性多発性関節拘縮症?)	両股関節脱臼, 両内反足, 左腕関節拘縮	2	(-)	Fair
大石ら ⁸⁾ (1980)	左	(-)	左股関節脱臼, 左踵足, 右内反足	2	生後 1 週	Poor
	両	先天性多発性関節拘縮症	両股関節脱臼, 両内反足, 両外反手	3	(-)	Fair
小緑ら ⁹⁾ (1982)	両	Larsen 症候群	鞍鼻, 両股関節脱臼, 外反足	3	生後 8 か月前後	Fair
	右	(-)	右股関節脱臼	3	生後 5 か月前後	Fair
	両	(?)	両股関節脱臼, 脱肛, 心室中隔欠損症, 両手足合多指症, 耳介変形	3	(-)	Fair
本岡ら ⁷⁾ (1999)	両	(-)	(-)	3	1 歳 1 か月	Fair
北城ら ³⁾ (2010)	両	Larsen 症候群	両股関節脱臼	3	(不明, 観血的治療+RB5 か月間)	Fair
木村ら ⁶⁾ (2017)	両	猫鳴き症候群	左股関節脱臼	3	(不明, シーネ固定 8 か月)	Poor

シーネあるいはギプス固定, リーメンビューゲル装具使用といった保存的治療が第 1 選択とされることが多い。その際, 大腿直筋・大腿筋膜張筋等の伸展 2 関節筋の弛緩を得ることができるかどうかはその後の治療成績を左右すると考えられている。そのためには, 早期の愛護的徒手整復やシーネ固定, その後のリーメンビューゲル装具の装着が有効である。リーメンビューゲル装具の作用機序としては, 拘縮した大腿四頭筋の伸展・膝過伸展の防止, 股関節屈曲位となることでハムストリングを緊張させて活動性を高める, 膝屈曲位となることで前方転位したハムストリングが整復され膝屈筋として作用し膝屈曲位が増加する, 股関節屈曲外転位となることで大腿直筋, 大腿筋膜張筋などの伸展 2 関節筋が弛緩し重力によって自然と膝屈曲位が得られやすくなるとされている⁵⁾。シーネ固定のみでも良好な経過を得ている症例も散見されリーメンビューゲル装具は必須ではないようにも思えるが, 上記利点を考慮すれば観血的・非観血的に膝関節屈曲位を獲得できた後は, その分類によらず可能な限り装着することが望ましいと考える。諸家の報告では 4~5 か月程度のリーメンビューゲル装具着用期間を設けている例

が散見されるが, 本症例は初診時より容易に膝関節 90° 屈曲位が得られたため, 12 週間の装着とし, リーメンビューゲル装具除去後も良好な肢位を保つことができている。

本患児は保存的治療のみによって可動域制限, 反張膝, 膝不安定性を残すことなく自立歩行可能となった。Johnson らの基準では Pain, Motion, Function すべてにおいて Good であり主観的, 客観的両面において良好な成績が得られている。その要因として, シーネ固定をした後リーメンビューゲル装具を着用したこと, 装具離脱後に自動運動を促し正常な運動発達の軌道に乗せることができたことなどが挙げられるが, 既述のとおり生後早期に徒手整復を施行可能で他動的に膝関節 90° 屈曲位を獲得できたことが最も重要であったと考える。

以上のように本症例は現在まで良好な経過を得ているが, 今後も長期にわたって注意深く経過観察していく予定である。

結 語

両側 CDK の 1 例を経験し, 早期の愛護的徒手整復とシーネ固定, リーメンビューゲル装具装着

で正常な運動発達を獲得することができた。本症例では、生後早期に膝関節90°屈曲位を獲得できたことが、予後良好となった要因と考えられた。

文献

- 1) 荒木崇文, 前原 誠, 前原東作: 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外 8: 11-13, 1958.
- 2) 富士川恭輔: ヴォアラ膝(初版), 小林 晶・鳥巢岳彦 編, 南江堂, 東京, 235-238, 1989.
- 3) 北城 梓, 中村英智, 吉田健治ほか: 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外 59: 314-318, 2010.
- 4) 石橋研三, 布施和康, 市塚英之ほか: 先天性膝関節脱臼の4例. 日医大誌 36: 346-350, 1969.
- 5) 岩谷 力, 坂口 亮: リーメンビューゲルによる先天性膝関節脱臼の治療. 整・災外 24: 409-415, 1981.
- 6) 木村竜太, 三澤晶子, 坂本 仁ほか: 先天性膝関節脱臼の治療成績. 臨整外 52: 291-294, 2017.
- 7) 本岡 勉, 河野昌文, 矢次 登ほか: 治療に難渋した先天性膝関節脱臼の一例. 整・災外 48: 264-267, 1999.
- 8) 大石年秀, 藤井敏男, 松元信輔ほか: 先天性膝関節脱臼について. 整・災外 29: 782-786, 1980.
- 9) 小禄 尚, 茨木邦夫, 高良宏明ほか: 先天性膝関節脱臼3例の経験. 整・災外 31: 229-232, 1982.
- 10) 田畑聖吾, 西里徳重, 畠 邦晃ほか: 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外 59: 289-292, 2010.