

Hopkins 症候群罹患後の脚長差に対して脚延長術を施行した 1 例

琉球大学大学院医学研究科 医科学専攻 整形外科学講座

山中理菜・神谷武志・金谷文則

要旨 【症例】手術時年齢 8 歳の男児。2 歳時、喘息発作後より左下肢を引きずるようになり、Hopkins 症候群と診断された。徐々に脚長差が拡大したため当科を紹介され、8 歳時にヘキサポッド型創外固定器による左下腿脚延長術が行われた。最終延長量は 62 mm、External Fixation Index (EFI) は 45.2 日/cm であった。仮骨成熟遅延などの合併症も認められず、最終調査時の 13 歳(術後 4 年 2 か月)で、脚長差は 1 mm、長下肢膝伸展固定装具を装着し、部活動の卓球にも参加可能であった。【考察】Hopkins 症候群は、気管支喘息発作後にポリオ様弛緩性麻痺が急性発症するまれな疾患である。本症例は幼少時に Hopkins 症候群を罹患し、左下肢弛緩性麻痺による筋萎縮・骨の成長障害のため脚長差を呈したと考えられた。弛緩性麻痺かつ長下肢膝伸展固定装具を使用した歩行であったため、延長量等に注意を払った。

はじめに

Hopkins 症候群は、1973 年に Hopkins⁵⁾によって報告された気管支喘息発作後に上肢や下肢にポリオ様弛緩性麻痺を急性発症するまれな疾患で、脊髄前角細胞が中心に障害され、筋萎縮が高度となり、麻痺の回復は乏しく永続的な弛緩性麻痺を呈する。10 歳以下の男児に多く、ウイルス感染もしくは喘息に関連した免疫学的異常の関与が考えられている⁶⁾。今回、Hopkins 症候群罹患後に生じた脚長差に対して脚延長術を施行したので報告する。

症 例

症例：手術時年齢 8 歳，男児

現病歴：妊娠出産，成長発達に問題なく，1 歳で独歩を獲得した。2 歳 2 か月時に気管支喘息発作のため A 病院小児科に入院し，第 13 病日に左下肢弛緩性麻痺が出現し歩行困難となった。頭

部・腰髄 MRI などの画像検査では異常所見なく，髄液検査では細胞数 5 μ L(基準値<5)，タンパク 61 mg/dL(基準値：10~40)とごくわずかにタンパク細胞解離を認めた。筋電図検査では左下肢の運動神経はほぼ完全脱神経で，感覚神経はほぼ正常であった。以上より Guillain-Barré 症候群と診断され，免疫グロブリン療法(400 mg/kg/day)を 5 日間施行された。施行後，麻痺症状の改善は認めなかったが増悪傾向もなかったため経過観察されていたところ，発症 2 か月後より徐々に筋収縮が出現し，発症 3 か月で左下肢の振り出しが可能[徒手筋力検査(Manual Muscle Testing：以下，MMT)で左腸腰筋 3 程度]となったが，膝関節以遠の自動運動は不可であった。発症 4 か月以降は麻痺の改善はなく，転居に伴い 3 歳時に B 病院神経内科を紹介された際に，気管支喘息発作後に発症しており，麻痺が運動神経に局限し永続的であったことから，Hopkins 症候群と診断された。補高付き長下肢膝伸展固定装具での歩行訓練を

Key words： Hopkins syndrome(Hopkins 症候群)， asthma attack(喘息発作)， leg length discrepancy(脚長差)， distraction osteogenesis(脚延長術)

連絡先：〒 903-0125 沖縄県中頭郡西原町上原 207 琉球大学医学部附属病院 整形外科 山中理菜 電話(098)895-1174
受付日：2019 年 1 月 25 日

行っていたが、7歳ごろより脚長差が顕著となったため当科を紹介された。

既往歴：気管支喘息、アトピー性皮膚炎

家族歴：兄が気管支喘息

身体所見：前上腸骨棘内果間距離(Spinamalleolar Distance：以下、SMD)は右58.5 cm/左53.5 cmと5 cmの左右差を認め、周囲径は大腿で右27 cm/左22 cmと5 cmの左右差、下腿で右23.5 cm/左17 cmと6.5 cmの左右差を認めた。下肢MMTは右が正常であったのに対して、左は腸腰筋3、大腿四頭筋以下は1であった。深部腱反射は左膝蓋腱、アキレス腱ともに消失していた。裸足歩行ではdropfootもあるため左下肢を大きく振出すように体幹を動揺させ歩行していた。

画像所見：初診時(7歳)の単純X線写真では骨長差は32 mm(大腿骨長差16 mm、脛骨長差16 mm)で、側弯は見られなかったが、術前(8歳)には骨長差は36 mm(大腿骨長差18 mm、脛骨長差18 mm)に拡大し、側弯が見られた(図1)。

単純CTでは、大腿骨は右33°/左38°の内捻、脛骨は右33°/左32°の外捻であり、回旋の左右差は見られなかった。

術前検討：成長終了期の最終予想脚長差は70 mmであった。患側が弛緩性麻痺肢であること、また、萎縮骨であり、仮骨成熟遅延の可能性が考えられたことより、目標延長量を60 mmと設定した。使用する創外固定器は早期に荷重歩行訓練が容易なヘキサポッド型を選択し、手術を行った(図2)。

術後経過：術後7日より、1 mm/1日で脚延長を行い、術後76日で目標延長に達したため延長を終了した。創外固定装着中の合併症としてはピン周囲感染や関節可動域制限が見られたが、いずれも抗生剤内服やリハビリテーション・装具療法で改善が得られた。危惧された仮骨成熟遅延は見られず、術後280日に最終延長量62 mmで創外固定を抜去し、External Fixation Index：EFIは45.2日/cmであった(図3)。抜去後の単純X線

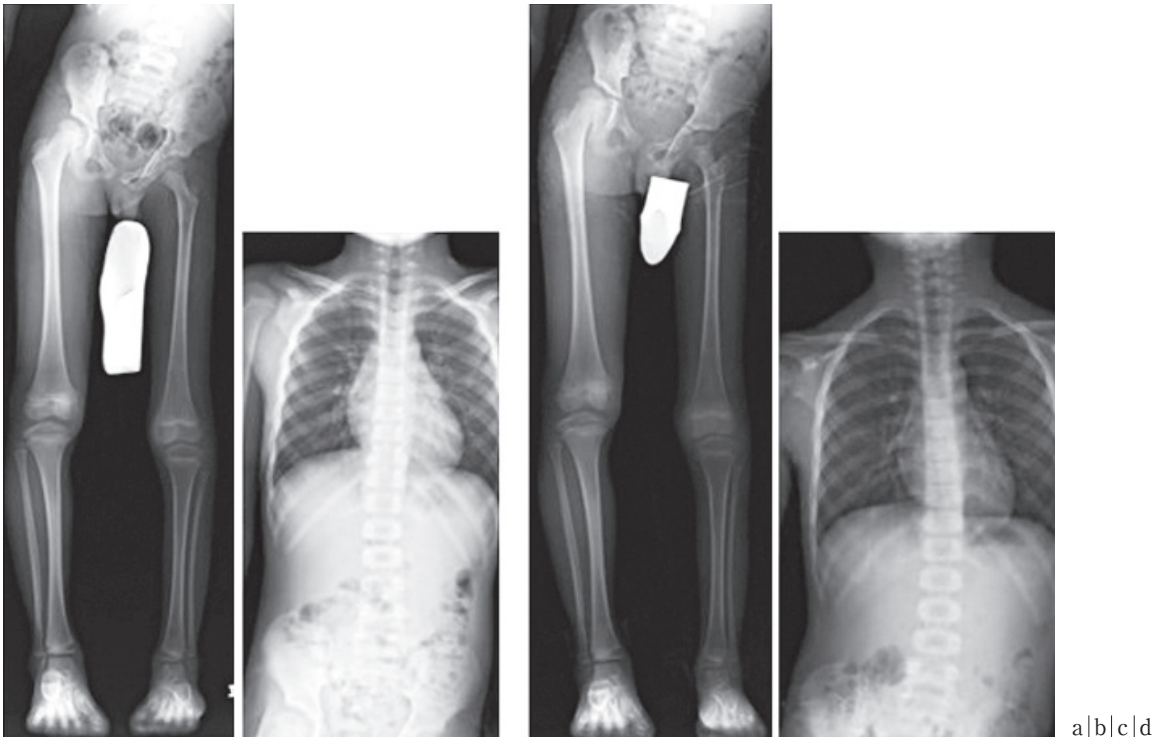


図1. 単純X線写真の経年変化

- a, b：初診時(7歳)骨長差は32 mmで、側弯は見られない。
c, d：術前(8歳)骨長差は36 mmに拡大し、側弯が見られる。

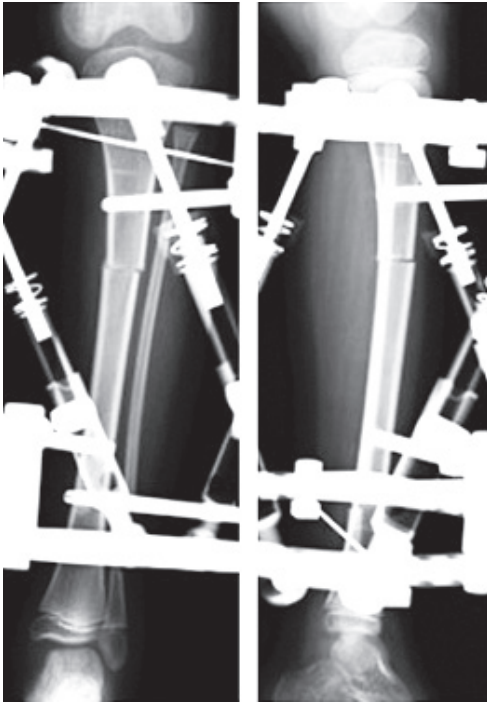


図2. 術直後の単純 X 線写真
手術によりヘキサポッド型創外固定器が装着されている。

写真では大腿骨が右 346 mm/左 332 mm, 脛骨が右 269 mm/左 300 mm で患側の方が 17 mm 長かった。

最終経過観察は術後 4 年 2 か月, 13 歳で SMD では左右差は見られなかったが, 周囲径の左右差は大腿 14 cm, 下腿 12 cm と拡大していた。膝関節可動域は伸展 0°/屈曲 140°と制限は見られなかった。単純 X 線写真では健側の方が長く, 骨長差は 1 mm であった(図 4)。歩行には補高なしの長下肢膝伸展固定装具を使用し, 術前より体幹が安定した歩行が得られており, 部活動の卓球でも大きな支障は見られなかった。

考 察

Hopkins 症候群の原因として, ウイルス感染も

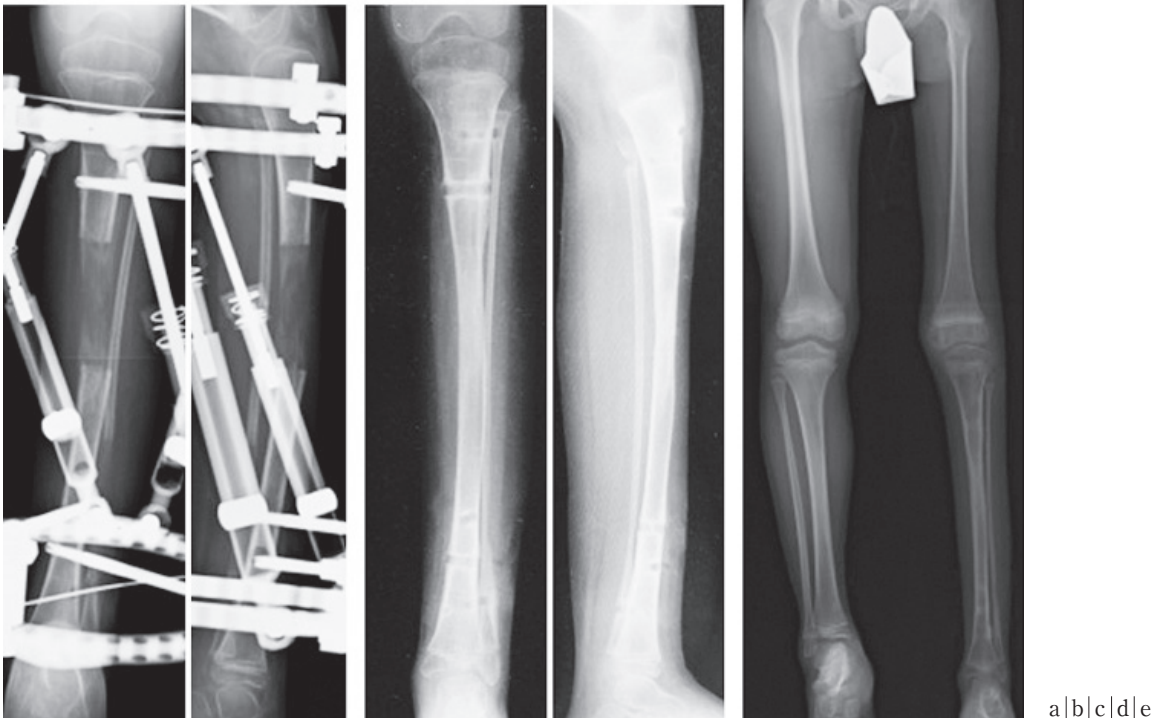


図3. 術後単純 X 線写真

- a, b: 術後 76 日の単純 X 線写真である。目標延長(60 mm)に達し, 良好な仮骨形成を認める。
- c, d: 術後 280 日の単純 X 線写真である。良好な仮骨成熟が得られ, 創外固定器が抜去されている。
- e: 創外固定抜去後の臥位両下肢全長単純 X 線写真

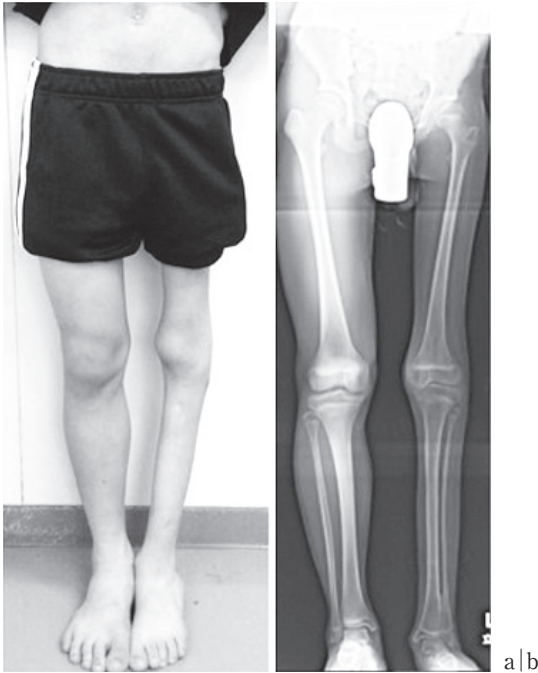


図4. 最終経過観察時：13歳

- a：SMDでは左右差は見られないが、周囲径の左右差は大腿14 cm、下腿12 cmと術前より拡大している。
 b：単純X線写真では健側の方が長く、骨長差は1 mmである。

しくは喘息に関連した免疫学的異常の関与などが考えられているが、Hayashiら³⁾はHopkins症候群の発症例よりエンテロウイルスD68 (entrovirus D68：EV-D68)が分離されたと報告している。EV-D68は2014年、アメリカで重症呼吸不全症の小児より多く分離されたウイルスであり、その一部でポリオ様の急性弛緩性麻痺 (Acute Flaccid Paralysis:以下、AFP)を発症していた。2015年には日本でも同様の症例が相次いだことから、厚生労働省より実態把握について通達されている。Hixonら⁴⁾は、AFPを発症した患者より分離されたEV-D68をマウスに感染させるとAFPが発症したとの結果を報告しており、EV-D68はHopkins症候群をはじめとするAFPの発症要因の一つと考えられる。

Hopkins症候群は、poliomyelitis-like syndrome associated with asthmaとも呼ばれており、ポリオ様の麻痺を呈する。ポリオは、ポリオウイルスによる中枢神経系へのウイルス感染症

で、四肢に弛緩性麻痺を呈する脊髓型、嚥下や呼吸障害を呈する延髄型、脳炎症状が中心となる脳炎型がある。ポリオの85%は脊髓型であり、小児期に発症することが多かったことから、脊髓性小児麻痺 (小児麻痺)とも呼ばれた²⁾。弛緩性麻痺が小児期に持続することで筋萎縮や筋拘縮を来し、荷重が不十分となることで骨の成長障害が引き起こされ、脚長差が生じる⁸⁾と考えられており、その脚長差は25~70 mm程度である。また、Ring⁷⁾は、筋力低下や筋萎縮と脚短縮には正の相関があり、ポリオ発症年齢が低いほど脚短縮は大きくなると述べている。本症例の成長終了期の最終予想脚長差は70 mmと比較的大きく、これは大腿四頭筋以下でMMT1と著明な筋力低下が見られたこと、2歳という低年齢で弛緩性麻痺を発症したことが要因として考えられる。

脚延長施行の際には仮骨成熟遅延の可能性、弛緩性麻痺かつ長下肢膝伸展固定装具を使用する脚の目標延長量の設定において注意を要した。ポリオ罹患後弛緩性麻痺肢の脚延長術は、筋肉や骨の萎縮のため他の疾患と比較して仮骨成熟遅延が起こるといわれている⁹⁾。本症例も同様に仮骨成熟遅延が起こると危惧されたが、幸いにして延長中より良好な仮骨形成を認め、仮骨成熟遅延は見られなかった。しかし、弛緩性麻痺肢の脚延長の際には仮骨成熟遅延に注意して、仮骨形成を促進するようなdynamizationや低出力超音波パルス療法 (Low Intensity Pulsed Ultrasound：LIPUS)といった処置を適切に行う必要がある。弛緩性麻痺肢の脚延長では、弛緩した脚で容易にtoe clearanceが得られるように1~2 cm短くなるように延長を計画する必要があるといわれている¹⁾。また、Watersら¹⁰⁾が行った、健常者において膝関節をギプスで固定し歩行解析した研究では、快適歩行時の酸素消費量は通常歩行が平均0.15 mL/kgであったのに対して、膝関節固定では0.20 mL/kgと1.6倍であったと報告している。これは膝関節の屈曲ができないことで遊脚期の相対的下肢短縮ができなくなり、そのための代償運動として固定された下肢を振り出す際に、分回しと

非固定側下肢での伸び上がりを行っているためである。本症例は大腿四頭筋以下の弛緩性麻痺であり、長下肢膝伸展固定装具を使用して歩行を行っていた。そのため、患側が短い方が toe clearance やエネルギー効率が良いと考え目標延長量を 60 mm と設定した。

まとめ

Hopkins 症候群は、気管支喘息発作後に弛緩性麻痺が生じるまれな疾患である。Hopkins 症候群罹患後の脚長差に対して脚延長術を施行し、仮骨成熟遅延などの合併症も起こらず延長を終了でき、歩容が改善した。弛緩性麻痺で膝関節伸展固定装具を使用しており、健側より患側が 1 cm 短くなるように延長量を調整した。

文献

- 1) Emara KM, Khames A : Functional Outcome after Lengthening with and without Deformity Correction in Polio Patients. *International Orthopaedics* **32**(3) : 403-407, 2008.
- 2) 蜂須賀明子, 松嶋康之, 蜂須賀研二 : ポストポリオ症候群 総論—診断・評価. *総合リハビリテーション* **40** : 43-47, 2012.
- 3) Hayashi F, Hayashi S, Matsuse D et al : Hopkins Syndrome Following the First Episode of Bronchial Asthma Associated with Enterovirus D68 : A Case Report. *BMC Neurology* **18**(1) : 2018. doi : 10.1186/s12883-018-1075-7
- 4) Hixon AM, Yu G, Leser JS et al : A Mouse Model of Paralytic Myelitis Caused by Enterovirus D68. *PLOS Pathogens* **13**(2) : 2017. doi : 10.1371/journal.ppat.1006199
- 5) Hopkins IJ : A New Syndrome : Poliomyelitis Illness Associated with Acute Asthma in Childhood. *Aust Paediatr J* **10** : 273-276, 1974.
- 6) 中野優子, 小平隆太郎, 山崎弘貴 : ステロイド内服が麻痺の改善に有効と思われた Hopkins 症候群の1例. *脳と発達* **33** : 69-73, 2001.
- 7) Ring PA : Shortening and Paralysis in Poliomyelitis. *Lancet* **270**(7003) : 980-983, 1957.
- 8) 新名直樹, 長嶋淑子, 白土 修ほか : ポリオ後症候群—その病態と臨床像—. *リハビリテーション医学* **35** : 649-654, 2001.
- 9) Song HR, Myrboh V, Oh CW et al : Tibial Lengthening and Concomitant Foot Deformity Correction in 14 Patients with Permanent Deformity after Poliomyelitis. *Acta Orthopaedica* **76**(2) : 261-269, 2005.
- 10) Waters RL, Campbell J, Thomas L et al : Energy Costs of Walking in Lower-Extremity Plaster Casts. *J Bone Joint Surg Am* **64**(6) : 896-899, 1982.