

アテトーゼ型脳性麻痺における股関節脱臼の危険因子解析

ボバース記念病院

奥野杏子・吹上謙一・柴田 徹

要 旨 【目的】股関節脱臼は脳性麻痺における整形外科的問題の一つである。本研究では、アテトーゼ型脳性麻痺における股関節脱臼の危険因子を解析した。【対象・方法】2006～2017年に初診したアテトーゼ型脳性麻痺のうち、10歳以上まで単純X線にて経過観察を行った47人を対象とした。初診時年齢は1～9歳であり、経過観察期間は2～17年であった。脳MRI診断は、淡蒼球病変が20人、基底核視床病変が27人であった。GMFCSレベルはⅡが3人、Ⅲが6人、Ⅳが21人、Ⅴが17人であった。経過中49股が股関節脱臼と診断された。脳MRI診断、GMFCSレベル、在胎週数、出生体重、側弯を候補とした股関節脱臼の危険因子解析を行った。【結果】単変量解析では淡蒼球病変、GMFCSレベルが有意な危険因子であり、多変量解析では淡蒼球病変が唯一の危険因子であった。【結論】アテトーゼ型脳性麻痺において、淡蒼球病変は股関節脱臼の危険因子であり、脳MRI診断は股関節脱臼を予測する上で重要である。

序 文

アテトーゼ型脳性麻痺では、不随意運動と不規則な筋緊張がみられ、大脳基底核の病変が原因となることが多い。脳性麻痺全体での股関節脱臼の発生率は26～35%と報告されているが⁹⁾¹⁰⁾、アテトーゼ型脳性麻痺に限定しても、股関節脱臼の発生率は10～48%と報告され、股関節脱臼の発生率は低い²⁾³⁾。股関節脱臼は関節軟骨の破壊を伴うことが多く、関節可動域制限や股関節痛が高率に出現する。さらに、関節可動域制限や疼痛は座位困難の原因や介助者によるケアの妨げとなる。結果として、股関節脱臼が脳性麻痺患者の生活の質を低下させ、介助者の負担を増大させることが報告されている⁴⁾。

本研究ではアテトーゼ型脳性麻痺における股関節脱臼の危険因子解析を目的とした。

対象・方法

2006年から2017年に当院を初診した脳性麻痺患者のうち、乳児期の脳MRI診断および臨床症状によりアテトーゼ型脳性麻痺と診断された症例で、股関節単純X線による経過観察を2年以上かつ10歳以降まで行った症例を本研究の対象とした。対象は47人(男性22人、女性25人)であり、初診時平均年齢は3.3歳(1～9歳)、最終経過観察時平均年齢は14.6歳(10～21歳)、平均経過観察期間は9.6年(2～17年)であった。平均在胎週数は34.6週(23.9～41.3週)、平均出生体重は2121g(642～3736g)であった。脳MRI診断は淡蒼球病変が20人、基底核視床病変が27人であった。なお、基底核視床病変とは、被殻と視床の両方に病変が存在する場合に使用される呼称である(図1)。粗大運動機能評価システム(Gross Motor Function Classification System, GMFCS)では、

Key words : dyskinetic cerebral palsy (アテトーゼ型脳性麻痺), hip dislocation (股関節脱臼), pallidum (淡蒼球), chronic bilirubin encephalopathy (慢性ビリルビン脳症)

連絡先 : 〒536-0023 大阪府城東区東中浜 1-6-5 ボバース記念病院 小児整形外科 奥野杏子 電話(06)6962-3131

受付日 : 2020年2月5日

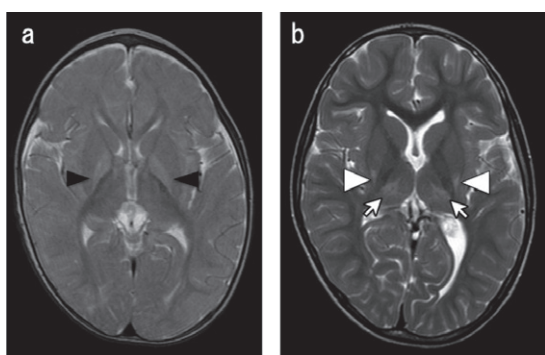


図1. 脳MRI所見(軸位断 T2強調像)

- a: 淡蒼球病変の一例. 両側の淡蒼球全域(▲)に高信号域を認める.
b: 基底核視床病変の一例. 視床外側(矢印)と被殻尾側(△)に高信号域を認める.

表1. 対象患者

性別	男: 22人, 女: 25人
最終観察時年齢	平均 14.6 (10~21) 歳
GMFCS レベル	I: 0人 II: 3人 III: 6人 IV: 21人 V: 17人
脳病変	淡蒼球: 20人 基底核視床: 27人
股関節脱臼	49股 (32人)
側弯あり	10人

表2. 股関節脱臼の危険因子解析

	股関節脱臼		p 値	
	+	-	単変量解析	多変量解析
淡蒼球病変	26/49 股	14/45 股	0.03	<0.01
平均 GMFCS レベル	4.3	3.9	0.02	0.27
在胎週数	33.6 週	35.6 週	0.14	0.16
出生体重	1985	2269	0.18	0.24
側弯(Cobb 角)	31.5°	26.5°	0.34	0.46

レベルⅡが3人, Ⅲが6人, Ⅳが21人, Vが17人であった. 股関節単純X線にて Migration Percentage(MP)が30%以上を股関節脱臼と診断した. 経過観察中, 32人49股が股関節脱臼と診断され, 11人(片側脱臼5人, 両側脱臼6人)に手術を行った. 11人全てに両側股関節筋群解離術を行った. 4人4股に大腿骨内反捻減骨切り術を併用した. 非脱臼側に筋解離術を行った5股

は, 経過観察中脱臼することはなかった. 本研究では, 手術の有無にかかわらず, 経過観察期間中の最大MPをもって股関節脱臼の診断を行った. 30人45股は経過中MPが一度も30%を超えることがなかった. Cobb角40°以上の側弯を10人に認めた(表1).

脳MRI診断, GMFCSレベル, 在胎週数, 出生体重, 側弯を股関節脱臼の危険因子候補として単変量解析と多変量解析を行った. 有意な危険因子であった淡蒼球病変に関して, 病変の有無とGMFCSレベル, 股関節脱臼の発生率, 股関節脱臼の発生時期, 在胎週数, 出生体重を比較した.

単変量解析ではt検定とカイ二乗検定を行い, 多変量解析では二項ロジスティック回帰分析を行った. 全ての解析には, SPSS(IBM)を用いた.

結 果

単変量解析において, 有意な危険因子は, 淡蒼球病変, GMFCSレベルであった. 脱臼群では淡蒼球病変を有する患者の割合が53.1%(26/49股)であったが, 非脱臼群では31.1%(14/45股)であり有意差を認めた. 平均GMFCSレベルは脱臼群では非脱臼群に比べ有意に高かった. 多変量解析では, 脳MRI診断における淡蒼球病変の存在が唯一の危険因子であった(表2).

淡蒼球病変を有する患者(淡蒼球群)と基底核視床病変を有する患者(基底核視床群)を比較した. 平均GMFCSレベルは淡蒼球群では 4.8 ± 0.4 であり, 基底核視床群の 3.6 ± 0.8 に比較して有意に高かった(図2-a). 股関節脱臼の発生頻度は基底核視床群の43%に対して淡蒼球群では65%であり, 有意差を認めた(図2-b). 股関節脱臼の発症時期は淡蒼球群が平均 4.4 ± 2.8 歳であり, 基底核視床群が平均 6.0 ± 3.5 歳で両群間に有意差を認めた(図2-c). さらに, 淡蒼球群では, 全例が在胎34週未満の早産であったが, 基底核視床群では, 全例が正期産であった(図2-d). 出生体重についても, 淡蒼球群では平均 1000 ± 250 gであったが, 基底核視床群では平均 2951 ± 358 gであり, 両群間に有意差を認めた(図2-e).

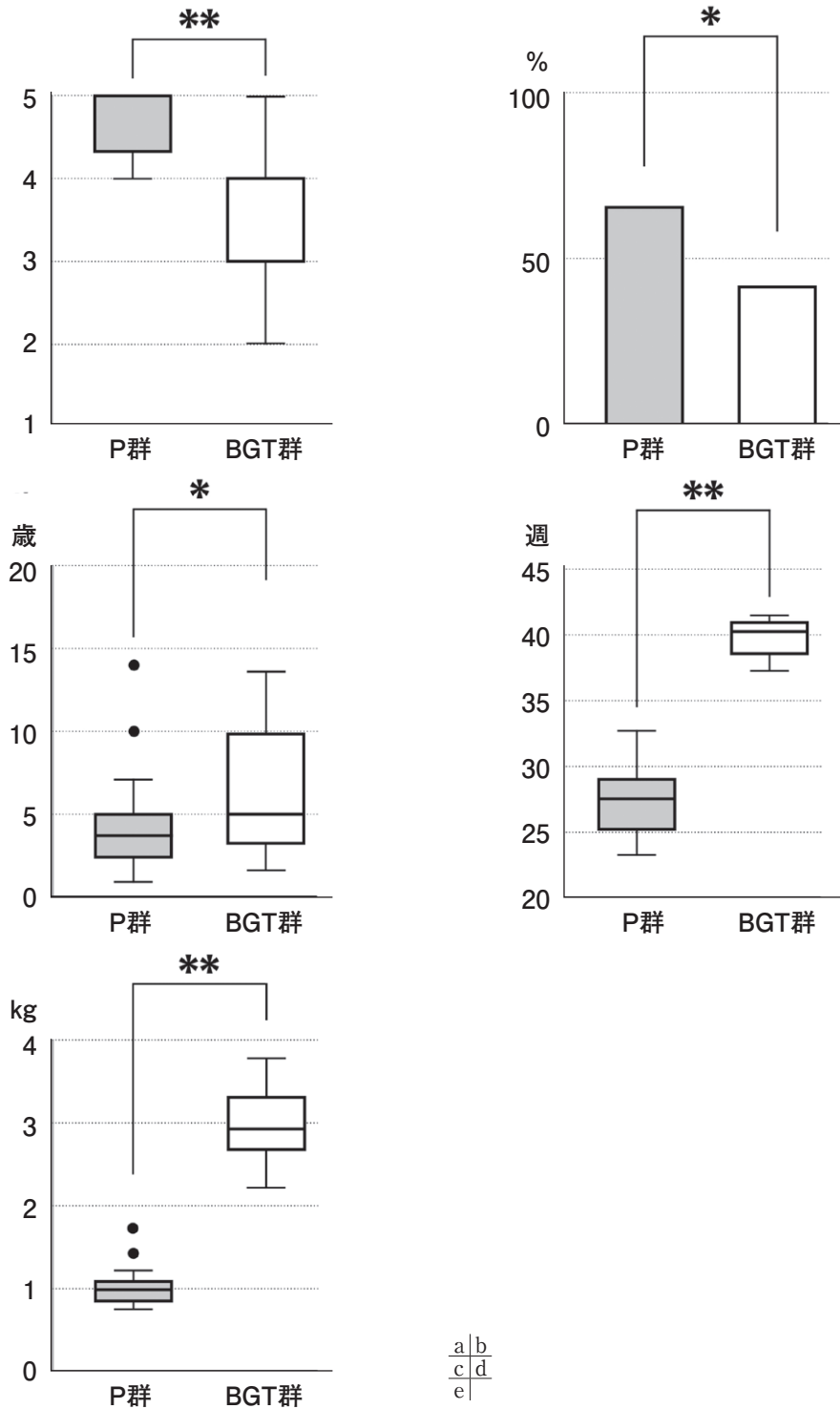


図 2. 淡蒼球病変と基底核視床病変の比較

a : GMFCS レベル

b : 股関節脱臼の発生頻度

c : 発症年齢

d : 在胎週数

e : 出生体重

**:p < 0.01,*p < 0.05, ■: 淡蒼球病変(P), □: 基底核視床病変(BGT)

考 察

脳性麻痺患者における股関節脱臼はGMFCSレベルが高いこと⁸⁾や大腿骨のhead shaft angleが大きいこと⁵⁾が危険因子として報告されている。我々が渉猟し得た限り、アテトーゼ型脳性麻痺における股関節脱臼の危険因子の報告はない。本研究により、脳MRIでの淡蒼球病変がアテトーゼ型脳性麻痺患者における股関節脱臼の危険因子であることが示唆された。アテトーゼ型脳性麻痺において、正確な脳MRI診断が股関節脱臼の発生予測に役立つ可能性がある。

脳MRIにより病変が確認できたアテトーゼ型脳性麻痺において、原因病変の70%が基底核視床病変であり、26%が淡蒼球病変であったと報告されている⁶⁾。残りの原因病変として、髄鞘形成不全や脳室周囲白質軟化症が挙げられる。最も多い基底核視床病変では、低酸素によって主に被殻の尾側と視床の外側が損傷を受け、しばしば中心溝周囲にも虚血性病変を伴うため、舞蹈アテトーゼに失調、痙性が混在する。次に多い淡蒼球病変は、ビリルビン毒性による慢性ビリルビン脳症・核黄疸が病態であり、強い筋緊張と非対称なジストニー姿勢を認める。乳児期から非対称の捻れを伴い、しばしば横紋筋融解を生じるほど重度の運動障害を伴う一方、コミュニケーション能力は比較的高く、発語で意思表示が可能であることが多いと報告されている¹⁾。淡蒼球病変では重度の筋緊張亢進に加えて非対称の捻れも認めることから、股関節脱臼が起りやすい可能性がある。中村らは多施設解析にて、アテトーゼ型脳性麻痺のうち在胎週数30週末満の症例や早産で1000g以下の低出生体重児は慢性ビリルビン脳症に伴う淡蒼球病変を高率に認めると報告している⁷⁾。これは、淡蒼球病変を有する症例が早産で低出生体重だった我々の結果に矛盾しない。脳MRI診断や在胎週数、出生体重を把握することが、アテトーゼ型脳性麻痺の整形外科診療に役立つと考える。

結 論

アテトーゼ型脳性麻痺患者において、脳MRIにおける淡蒼球病変は股関節脱臼の危険因子であった。アテトーゼ型脳性麻痺の正確な脳MRI診断が、股関節脱臼の発生予測に役立つ可能性が示唆された。

文献

- 1) 荒井 洋 : How to Follow-up Q & A - アップデート 評価と対応 超早産児の慢性ビリルビン脳症の診断、臨床的特徴と治療について解説してください。周産期医学 48 : 1235-1238, 2018.
- 2) Bugler KE, Gaston MS, Robb JE : Hip displacement in children with cerebral palsy in Scotland : a total population study. J Child Orthop 12 : 635-639, 2018.
- 3) Hagglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P : Characteristics of children with hip displacement in cerebral palsy. BMC Musculoskelet Disord 8 : 101, 2007.
- 4) Hagglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H et al : Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy : 20-year results of a population-based prevention programme. Bone Joint J 96-B : 1546-1552, 2014.
- 5) Hermanson, Häggglund G, Riad J et al : Head-shaft angle is a risk factor for hip displacement in children with cerebral palsy. Acta Orthop 86 : 229-232, 2015.
- 6) Kitai Y, Hirai S, Okuyama N et al : Diagnosis of bilirubin encephalopathy in preterm infants with dyskinetic cerebral palsy. Neonatology Oct : 1-7, 2019.
- 7) 中村 肇, 森岡 一, 米谷 昌ほか : 早産児の黄疸管理の現状と課題。日本未熟児新生児学会雑誌 26 : 57-66, 2014.
- 8) Pruszczyński, Sees J, Miller F et al : Risk factors for hip displacement in children with cerebral palsy : Systematic Review : J Pediatr Orthop 36 : 829-833, 2016.
- 9) Soo B, Howard JJ, Boyd RN et al : Hip displacement in cerebral palsy. J Bone Joint Surg Am 88 : 121-129, 2006.
- 10) Terjesen T : The natural history of hip development in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 54 : 951-957, 2012.