

副腎白質ジストロフィーによる 重度下肢屈曲拘縮に対して整形外科的治療を施行した1例

湊 佐代子¹⁾・岩 瀬 大¹⁾・相 川 淳¹⁾・目 時 有希恵¹⁾
和 田 晃 房²⁾・松 尾 篤²⁾・高 相 晶 士¹⁾

1)北里大学医学部 整形外科

2)佐賀整肢学園こども発育医療センター

要 旨 【目的】小児大脳型副腎白質ジストロフィー(以下, ALD)患者の拘縮に対する治療は, 一般的に難渋する。今回, 麻痺性股関節脱臼を伴う重度の股・膝拘縮を有する ALD 患者に対し整形外科的手術を施行し, 経過良好な1例を経験したため報告する。【症例および経過】症例は11歳・男児。筋緊張に伴い下肢拘縮が増強しボツリヌス療法が施行されたが, 下肢拘縮に改善なく当科紹介受診となった。画像所見では左股関節脱臼, 後壁欠損を認めた。手術は軟部手術のみでは対応困難と考え2期的に行う方針とした。まず股関節周囲筋解離術, 膝関節授動術を施行した。次に股関節全周解離による脱臼整復術, 大腿骨減捻内反骨切り術, incomplete periacetabular osteotomy を施行した。術後短期間ではあるが経過良好である。

目 的

小児大脳型副腎白質ジストロフィー(Adrenoleukodystrophy: 以下, ALD)は, 大脳半球の広範な進行性脱髄と副腎機能不全により生じる。病因としては ABCD1 異常による X 連鎖遺伝性疾患といわれており, 初発症状としては視力や聴力の異常, 行動異常や学力低下, 歩行障害, けいれん等が認められる。進行は急激で数年で寝たきりの経過をたどり, 臨床症状としては関節拘縮, 失明, 嚥下障害, てんかん発作等が挙げられる²⁾。病状を止める唯一の治療法は, 症状早期での造血幹細胞移植のみである。また, ALD 患者の関節拘縮に対する治療は一般的に難渋し, 股関節脱臼を認める症例も報告されている¹⁾⁴⁾。今回, 麻痺性股関節脱臼を伴う重度の股関節および膝関節拘

縮を有する ALD 患者に対して整形外科的手術を施行し, 経過良好な1例を経験したため報告する。

症例および経過

症例は11歳・男児。6歳時に歩行時ふらつき, 視力低下を主訴に他院小児科を受診した。精査の結果 ALD の診断となり, 造血幹細胞移植が施行されるも筋緊張の増加に伴い下肢拘縮が増強し, 他院整形外科にて複数回のボツリヌス療法を施行されたが, 緊張の改善が乏しいため当科紹介受診となった。初診時現症(11歳): 身長133 cm, 体重28.3 kg(BMI 16), 関節可動域は, 股関節(右/左)は屈曲145°/140°, 伸展-25°/-90°, 外転0°/-20°, 内転15°/30°, 膝関節(右/左)は屈曲145°/145°, 伸展-25°/-95°であり, 左股関節および膝関節の屈曲拘縮が特に著明であった。ま

Key words : adrenoleukodystrophy(副腎白質ジストロフィー), flexion contracture(屈曲拘縮), hip dislocation(股関節脱臼), pelvic osteotomy(骨盤骨切り術), soft tissue release(筋解離術)

連絡先 : 〒252-0373 神奈川県相模原市南区北里1-15-1 北里大学医学部 整形外科 湊佐代子 電話(042)778-9843
受付日 : 2020年2月29日



図1. a, b: 当院初診時の外観写真. 主に会陰部, 臀部に鱗屑を伴う紅斑を認める.

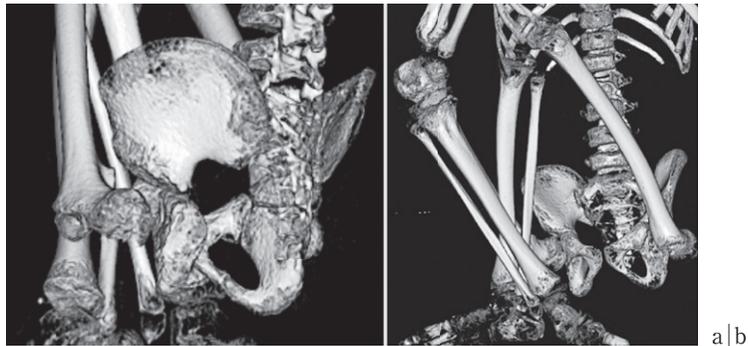


図3. a, b: 当院初診時の単純3DCT像
左股関節完全脱臼および臼蓋後壁欠損を認める.

た, 皮膚状態も悪く, 臀部および膝窩部に鱗屑を伴う紅斑を認めた(図1-a, b). 画像検査(単純X線, CT像)では下肢変形著しく詳細な評価は困難であるが左股関節完全脱臼, 臼蓋後壁の欠損を認めた(図2, 3-a, b). 関節拘縮および変形が著明で介護が非常に困難であり, 皮膚の清潔が保たれないことなどを理由に家族が治療を強く希望され手術の方針となった. 手術は左股関節に関しては軟部手術のみでは対応困難と考え, 2期的に行う方針とした. まず両側股関節周囲筋解離術, 両膝に対して関節授動術を施行したが, 左股関節は2期的手術を考慮し前面の処置は行わなかった(表1). 後療法としては2週間のcylinder cast固定を行った. 術後, 股関節は中間位を保てる程度

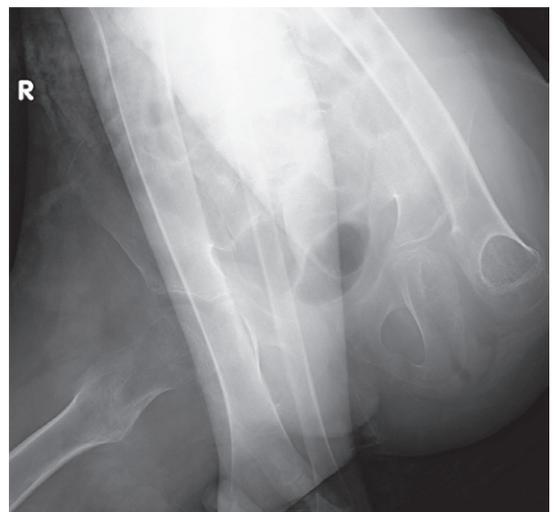


図2. 当院初診時の股関節正面の単純X線像
左股関節, 膝関節の屈曲拘縮が著明であり正確な評価が困難である.

表 1. 両側股関節周囲筋解離術, 両膝関節授動術の内容

	~Prone position~		~Supine position~		
	Rt.	Lt.	Rt.	Lt.	
臀部			大腿直筋	cut	なし
半腱様筋	cut	cut	腸骨筋	FL	なし
半膜様筋	cut	cut	大腰筋	cut	なし
大内転筋	FL + α	cut	薄筋	cut	cut
大腿二頭筋	cut	cut	長内転筋	FL	cut
膝窩部			大内転筋	cut	なし
半腱様筋	cut	cut			
半膜様筋	cut	cut			
薄筋	cut	cut			
腓腹筋	cut	cut			
腸脛靭帯	なし	可及的に cut			
外側靭帯	なし	可及的に cut			
関節包	なし	開放			

FL : Fractional Lengthening(筋腱移行部腱膜切離)

α : 少量の筋切離

に改善した(図4)が単純X線像では左股関節脱臼は残存しており Tear Drop Distance(以下, TDD)26 mm, Sharp 角は 49°, Shenton line の乱れは 14.6 mm, Neck-Shaft Angle(以下, NSA)は 150° あった(図5). 術後半年で2期目の手術を左股関節に対し施行した. まず追加の筋解離術としての縫工筋, 大腿直筋の切離を行った. その後, 観血的脱臼整復術(Open Reduction: 以下, OR), 大腿骨減捻内反短縮骨切り術(Femoral Derotation Varus Shortening Osteotomy: 以下, F-DVSO), 骨盤骨切り(Incomplete Periacetabular Osteotomy: 以下, IPAO)を施行した. 当院では, 麻痺性股関節脱臼に対して F-DVSO を行う際は全例に OR を併用している. 理由として F-DVSO における内反による求心位の保持, 短縮による骨頭にかかる圧の軽減に加え, OR で大腿骨頭靭帯切除および臼底内介在物除去を行うことにより骨頭の臼蓋への吸着を良好にし, 安定した股関節を形成できると考えているからである. F-DVSO は Synthes 社 LCP® Pediatric Hip Plate small 110° を用いて前捻角 10°, 短縮 20 mm で施行した. この段階で整復位は良好であり側方動揺性は消失したが, 後方への動揺性は著明であり容易に後方脱臼が引き起こされると判断し IPAO を追加した. IPAO は臼蓋から 1 cm 近位で前方を

1 cm 温存し骨切りを施行し, 後方を約 1 cm 開大し自家骨移植(大腿骨短縮の際の余剰骨)を挿入し良好な固定性を得ることができた. 後方動揺性が消失し, 後方脱臼も容易に引き起こされないことを確認し手術終了とした. 出血量 490 mL, 術中輸血は施行せず, 術当日に赤血球液 2 単位, 術翌日に 2 単位施行した. 術後単純 X 線像では migration percentage 27%, Sharp 角 41°, TDD 6 mm, Shenton line の乱れは 3 mm, NSA 122.6° まで改善した(図6). 後療法は 1.5 か月 hip spica cast 固定後, 4.5 か月間の外転装具装着および可動域訓練を行った. 術後 CT 像では後壁の被覆は十分であり整復位は良好である(図7-a, b). 術後 10 か月現在, 骨癒合は得られ(図8), 関節可動域は股関節(右/左)は屈曲 80°/45°, 伸展 0°/0°, 外転 40°/30°, 内転 15°/15°, 内旋 10°/45°, 外旋 10°/10°, 膝関節(右/左)は屈曲 140°/90°, 伸展 0°/0° と, 一部可動域は低下したものの介護・介助レベルでは支障がない状態まで改善し, 皮膚状態も非常に良好であり(図9), 家族の満足度も高かった.

考 察

ALD の治療の選択肢はほとんどなく, 症状早期での造血幹細胞移植が病状の進行を止める唯一



図4. 両側股関節周囲筋解離術，両膝関節授動術後の外観写真
股関節は中間位は保てる程度まで拘縮は改善している。

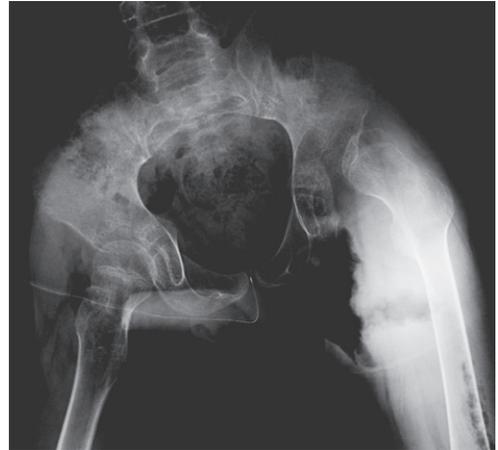


図5. 両側股関節周囲筋解離術，両膝関節授動術後の単純X線像
中間位は保てるまで改善しているものの左股関節完全脱臼は残存している。

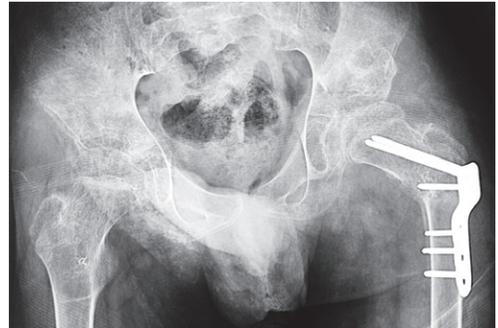
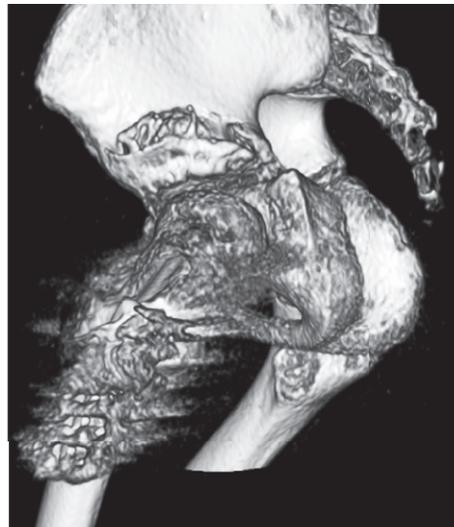
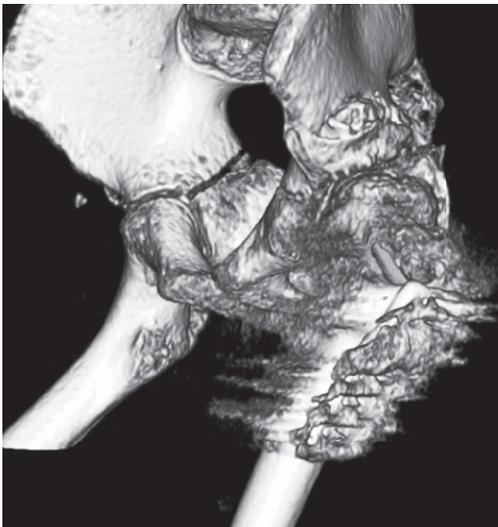


図6. 2期目手術(左股関節全周解離による脱臼整復術，F-DVO，IPAO)後の単純X線像
左股関節完全脱臼は整復され，臼蓋被覆も良好となっている。



a|b

図7. a, b: 2期目手術後の単純3DCT像. 臼蓋後方被覆は良好となっている。

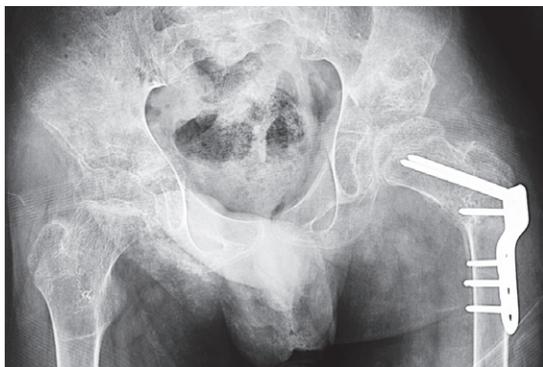


図8. 術後10か月現在の単純X線像
骨癒合は得られている。

の治療法といわれている³⁾。本症例のように造血幹細胞移植を施行してもなお病状の進行を認めている場合、筋緊張に対しての治療はバクロフェン、ボツリヌス療法など脳性麻痺児に対する治療と同様と考えられている¹⁾。一方で、ALDに対して整形外科的手術を施行した報告は我々が渉猟し得た限り存在しなかった。今回、我々はALD患者に対し重度脳性麻痺児に準じて整形外科的治療を施行したが、その中で施行したIPAQとは和田の考案した骨盤骨切り法である⁵⁾。腸骨前方および内板は温存し、後方はY軟骨またはY軟骨以遠までの骨切りを行うことで臼蓋の十分な後方被覆が可能となる術式⁶⁾であり、本症例のような臼蓋の後方欠損を多く認める症例に対して有用な術式であると我々は考えている。本症例は術後短期であり今後慎重な経過観察が必要と考えるが、整形外科的介入も有用な方法の一つとなり得ると思われた。

結 語

副腎白質ジストロフィーによる重度下肢屈曲拘縮に対して整形外科的手術を行い、経過良好な1例を経験した。術後短期であるが経過良好であり家族の満足度も高く、整形外科的介入も有用な方法の一つと考えた。



図9. 術後10か月現在の外観写真
術前認められていた膝窩部の紅斑は消失し、皮膚状態は良好となっている。

文献

- 1) Helgi TH, Christoffer E, Kristina T : Intrathecal baclofen treatment an option in X-linked adrenoleukodystrophy. *European Journal of Paediatric neurology* 22 : 178-181, 2018.
- 2) Mary Lynn YC, Debra AS, Howard LW : Intrathecal baclofen in X-linked adrenoleukodystrophy. *Pediatric Neurology* 24 : 156-158, 2001.
- 3) 下澤伸行：副腎白質ジストロフィー。小児科診療6号，診断と治療社，825-831，2016。
- 4) Y.Takemoto, Y.Suzuki, O.Onodera et al : Epidemiology of X-linkes adrenoleukodystrophy in Japan. *Journal of Human Genetics* 47 : 590-593, 2002.
- 5) 和田晃房：DDH,perthes 病に対する Pemberton 骨盤骨切り術。股関節骨切り術の全て。メジカルビュー社，東京，221-230，2013。
- 6) 和田晃房，中村幸之，武田真幸ほか：麻痺性股関節脱臼・亜脱臼に対する大腿外側単一皮切による観血的整復，大腿骨減捻内反短縮骨切り，臼蓋後壁を被覆させる骨盤骨切り術。日本脳性麻痺の外科研究会誌，145-148，2016。