

先天性脛骨列欠損症 (Jones 分類 1b 型, 両側例) に対し 再建手術を行い, 歩行能力を獲得した 1 例

衣笠真紀・薩摩眞一・小林大介・坂田亮介
河本和泉・山本哲也・尾ノ井勇磨

兵庫県立こども病院 整形外科

要旨 〈目的〉先天性脛骨列欠損症の脛骨完全欠損例は, 膝関節の可動域や安定性の点から切断と義肢治療が推奨されることが多い。特に両側例においては, 機能的な膝関節を再建することは困難とされている。今回我々は両脛骨列完全欠損例に対して再建手術を行い, 良好な膝関節可動域を得, 歩行も可能となった症例を経験したので報告する。〈症例〉現在 3 歳の男児。出生時から両脛骨が完全に欠損しており, 先天性脛骨列欠損症 Jones 分類 1b 型であった。両下肢の温存を希望され, 1 歳 6 か月時に両足部中央化手術を行い, 2 歳 1 か月時に両腓骨中央化手術 (Brown 手術) を行った。術後 1 年の現在, 膝関節可動域は右が 0~100°, 左が 0~80° となり, 手引き歩行が可能となっている。〈結語〉両脛骨列完全欠損例でも再建術により歩行可能となった。しかし長期的な機能評価は今後も必要である。

はじめに

先天性脛骨列欠損症の脛骨完全欠損例 (Jones 分類 1 型) は足部中央化や腓骨中央化手術により荷重は可能となるものの, 膝関節の可動域や安定性の点から切断と義肢治療が推奨されることが多い³⁾。特に両側例においては, 機能的な膝関節を再建することは困難とされている⁶⁾。今回我々は, 上記両側例に対して, 再建手術を行い, 良好な膝関節可動域を得, 歩行も可能となった症例を経験したので報告する。

症例提示

初診時月齢 1 か月, 男児。

主訴: 両下肢形成不全。

合併障害: 右裂手症。

家族歴: 父が両裂手症。

現病歴: 生下時より両膝以遠の低形成と両内反

足変形を認めたため, 当科を受診した。

初診時臨床所見: 骨盤から大腿遠位までは視診上異常は見られなかった。両下腿は内反かつ低形成であり, 足部では著しい内反尖足変形を認め, さらに右足趾は一部欠損して小趾側の 3 本のみ認めた。膝関節の自動運動は屈曲伸展とも可能であったが, 両膝に他動で 20° の伸展制限を認めた。

単純 X 線像: 両側の脛骨が完全に欠損していた (図 1)。大腿骨遠位は低形成を認めず, 臨床所見と合わせて先天性脛骨列欠損症 (Jones 分類 1b 型) と診断した。

MRI 像: 両側ともに膝蓋骨が認められた。さらに両大腿四頭筋が膝蓋骨に停止している陰影は確認できたが, 膝蓋腱の停止部は明らかではなかった (図 2)。

治療経過

治療方針決定に当たって, 患肢温存か切断かの

Key words : complete tibial hemimelia (脛骨列完全欠損), limb preserving surgery (患肢温存手術), foot centralization (足部中央化手術), Brown procedure (Brown 手術)

連絡先: 〒 650-0047 神戸市中央区港島南町 1-6-7 兵庫県立こども病院 整形外科 衣笠真紀 電話 (078) 945-7300
受付日: 2021 年 1 月 25 日

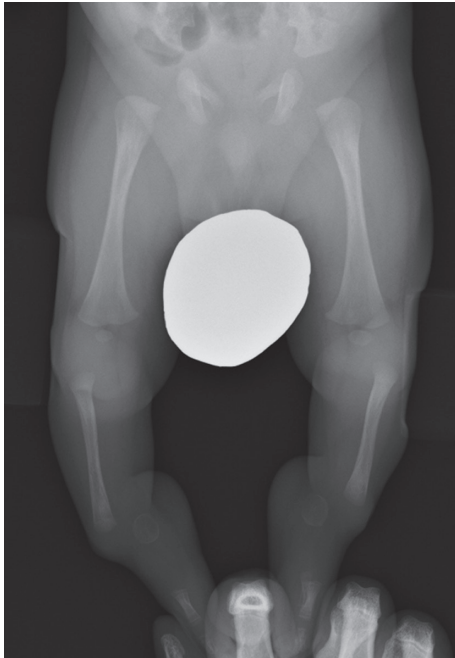


図 1. 初診時の単純 X 線像
両側の脛骨は完全に欠損しているが, 大腿骨遠位の低形成はない。

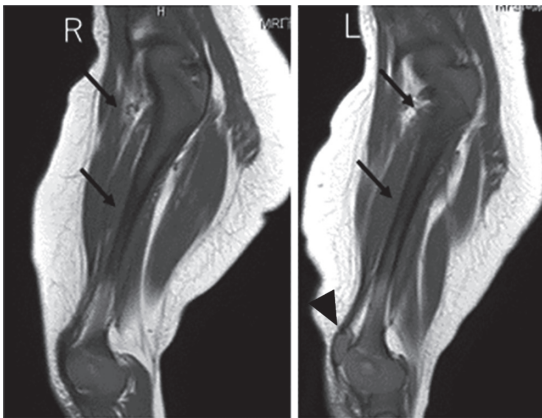


図 2. 大腿部の MRI
両側に大腿四頭筋が存在し(矢印), 膝蓋骨も存在する(三角印)。

選択肢があることを家族に提示しそれぞれの利点と欠点を説明した。結果として患児の家族は患肢温存を強く希望されたこと, さらに両膝の自動伸展が可能で徒手筋力検査(MMT)でも 3 以上が確認できたことから, 下腿以下の再建術を選択することとした。

1. 足部中央化手術: 1 歳 6 か月時に両足同時に施行した。

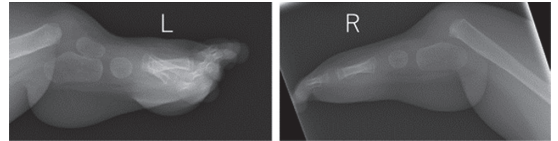


図 3. 足部の単純 X 線像
左には距骨が存在するが, 右には存在しない。

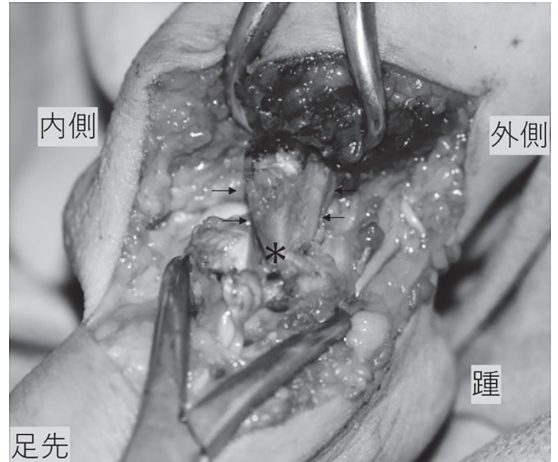


図 4. 足部中央化手術の術中写真
→ 腓骨
* 腓骨先端
下の骨鉗子は踵骨の内外側壁を把持している。

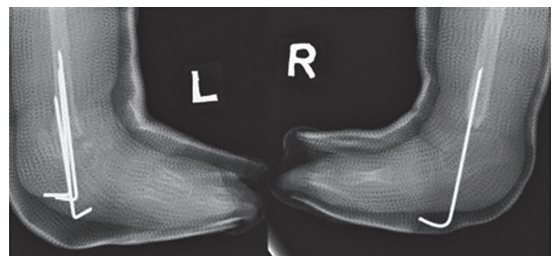


図 5. 足部中央化手術の術後単純 X 線像
可及的に尖足を矯正し, K ワイヤで踵骨-腓骨間を固定した。

右足から開始し, 皮切はアキレス腱の内側から足背にかけて J 字状に加えた。後脛骨動脈と脛骨神経を保護して, アキレス腱, 後脛骨筋, 長趾屈筋を切離した。距骨欠損が見られる(図 3)が可及的な plantigrade を獲得するためにはある程度の腓骨短縮は必要であった。そのため腓骨遠位の骨端部先端を少しずつ削り, 踵骨には腓骨先端部が収納できるような骨溝を作成し(図 4), 矯正位を確認しながら腓骨先端をはめ込んだ後に踵骨-腓骨間を K ワイヤで固定した(図 5)。

左足は右足と異なり距骨が存在していたので, これを摘出したのち同様の手技で手術を行った. 踵骨-腓骨間の固定性を考慮して K ワイヤーを 2 本追加した. 術後は 12 週間のギプス固定のち荷重を許可した.

2. Brown 手術: 2 歳 1 か月時に両膝同時に以下の手技で施行した.

膝蓋骨内側上縁から腓骨頭に向かい S 字状の皮切で侵入し, 膝蓋骨を同定したところ, 膝蓋腱は脛骨の遺残物様組織に付着していた. これを切離の上, 膝蓋骨を近位に翻転させ関節内に至った. 腓骨神経を保護し, 大腿二頭筋腱を腓骨頭附着部で切離し, 外側側副靭帯, 前十字靭帯, 膝窩筋腱も切離した. 大腿骨顆間窩に骨溝を作成し, 腓骨頭は骨端線を損傷しないように骨端軟骨のトリミングのみを行った. これらの操作により, 腓骨は短縮を加えずに骨頭が大腿骨顆間窩に緊張なく収まり(図 6), 膝関節として伸展, 屈曲とも比較的滑らかに可動することが確認できた. さらに可動域の温存には同部での自然癒合を阻止することが必要と考え, 腓骨頭を覆うように, ゴアテックスソフトティッシュパッチ®(日本ゴア株式会社)を介在させ(図 7)て腓骨近位周囲の軟部組織と縫合し安定化を図った.

さらに K ワイヤーを髓内釘として足底より刺



図 6. Brown 手術の術中写真(1)
大腿骨顆間窩に骨溝(矢印)を作成し, 腓骨頭をはめ込むようにした.

入し腓骨, 大腿骨間を膝関節伸展位で一時的に固定した(図 8). 右では固定性をより強固とするために K ワイヤーを 1 本追加した. 膝蓋腱や外側側副靭帯は腓骨頭に縫合し関節包も縫合した. 術後は長下肢ギプス固定を 3 週間行った後に K ワイヤーを抜釘し, 長下肢装具に変更の上, 可動域訓練を開始した.

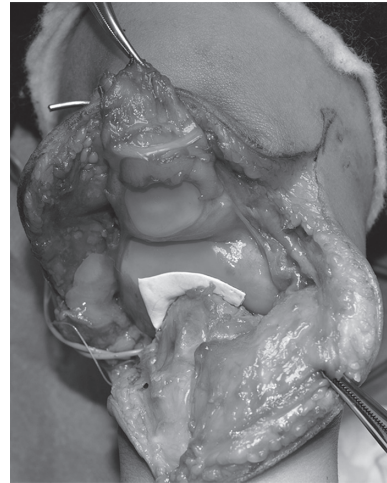


図 7. Brown 手術の術中写真(2)
大腿骨顆間窩にゴアテックスソフトティッシュパッチ®を留置した.

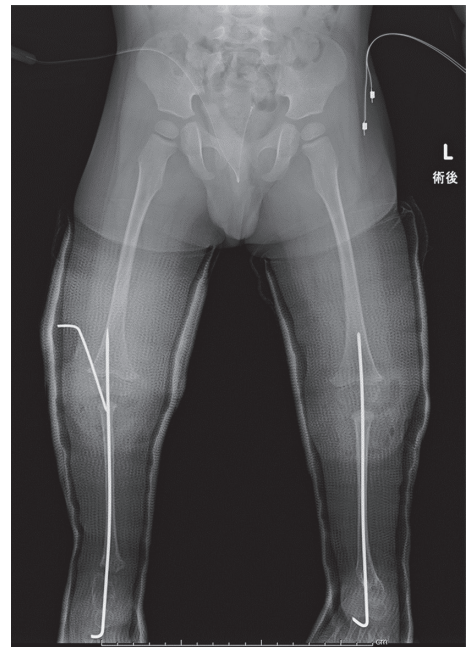


図 8. Brown 手術術後の単純 X 線像
大腿骨と腓骨を K ワイヤーで固定し, 伸展位でギプス固定した.

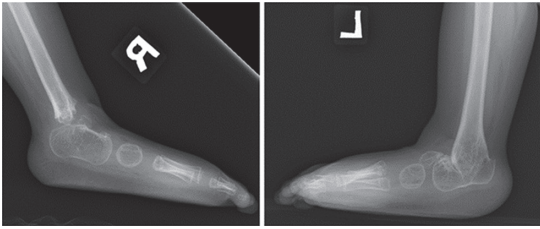


図 9. 術後 1 年の単純 X 線像(1)
尖足がやや遺残しているが装具への適合性は良い。

最終調査時の状況

術後 1 年となる現在(3 歳), 右の尖足が残存するものの(図 9), 下肢アライメントは良好で脚長差も認めず(図 10), 長下肢装具を装着して独歩が可能となっている。また手引き歩行にて長距離歩行も可能である。膝関節の他動での可動域は右が 0~100°, 左は 0~80° 可能, 大腿四頭筋の筋力は両側 MMT 4 程度である。

考 察

Jones 分類 1 型の先天性脛骨列欠損症に対する治療法は, 患肢を温存するために Brown 手術¹⁾を行うか, 義肢の使用を前提として離断を行うかの大きく二つの選択肢がある。Brown 手術は, 術前に四頭筋が機能しており 1 歳までに行うことができれば, 術後成績が良いとする報告⁶⁾があるが, 両側例では成績不良としている。また, 四頭筋が機能していても, 膝の屈曲拘縮を起こすので離断を推奨するという報告が多く²⁾³⁾⁷⁾, 膝の亜脱臼や外反膝, 強直などの変形, 内外反の不安定性などの機能障害を起こすことも指摘されている⁵⁾。

一方で, Jones 分類 1 型でも 1a 型と 1b 型で治療法は異なり, 1a 型には膝関節離断, 1b 型には温存も検討すべきという意見もある⁴⁾。加納らが報告した両側例(片側が 1a 型, 片側が 1b 型)では Brown 手術を行い, 20 歳時の長期成績においても, 1b 型の膝は可動域(0~75°)を温存でき, 装具なしでの自立歩行も可能であったとしている⁴⁾。

ただし Jones 分類 1 型の分類は初診時には困難である場合が多い。本症例も大腿四頭筋は MRI では存在を確認できたものの, 自動運動や筋力は

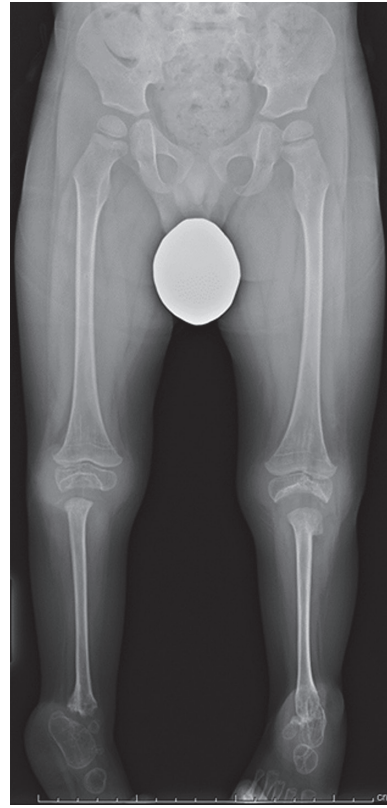


図 10. 術後 1 年の単純 X 線像(2)
アライメントは保たれ, 脚長差もない。

1 歳過ぎによりやく正確な評価が可能となった。

和田ら⁸⁾は近年, Jones 分類 1a 型には膝関節離断を第一選択とし, 1b 型には Weber 手術⁹⁾や脛骨軟骨の骨化を待って脛骨腓骨骨接合術を行うとしている。

Yadav らのインドからの報告では, 切断は 1 回の手術で済むものの, その後の義肢治療は特に小児においては成長に応じた作り直しが必要であり, 経済的ではないという背景があるため, 膝関節も足関節も固定する方法を提案している¹⁰⁾。

これらを踏まえると, 医療経済やその国の文化, 家族の考え方などすべてを配慮した上で, どの治療法が適切かを十分に検討する必要があると考えられる。

本症例は, ご家族が切断はどうしても避けたいと患肢温存を希望されたことに加え, 四頭筋が有効に作用し膝関節の伸展機能が温存されていたため, ある程度の勝算をもって再建手術に踏み切る

こととした。また膝関節可動域を温存する目的で, 中間挿入膜の使用や術後の膝関節固定期間をできるだけ短くし(3週間), 早期の可動域訓練開始などを試みた。これらがどの程度有効であったかの判断は難しいが, 術後1年の短期経過とはいえ, 膝関節は比較的良好な可動域(右0~100°, 左0~80°)を保ち装具歩行も可能となっており, 当初の目的は達成できたと考えている。

ただし, 残存した足部変形, 膝関節の安定性と可動域の温存, 成長に伴う体重増加が下肢に及ぼす影響などの観点からは, 今後継続的な経過観察が必要であり, 今回の結果のみで結論を出すのは早計であろう。

結 語

先天性脛骨列欠損の治療において, Jones分類1b型で膝関節伸展機構が温存されていれば患肢温存という選択肢がありうる。足関節と膝の再建手術により, 短期的には装具歩行が可能であることがわかったが, 今後の長期成績については慎重な経過観察を要する。

文献

1) Brown FW : Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia (Paraxial hemimelia tibia). *J Bone Joint Surg* **47-A** : 695-704, 1965.

2) Epps CH, Tooms RE, Edholm CD et al : Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg* **73-A** : 858-867, 1991.

3) Kalamchi A, Dawe RV : Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg* **67-B** : 581-584, 1985.

4) 加納慎也, 樋口周久, 大槻 大ほか : 成人まで経過観察しえた両側性先天性脛骨列欠損症(Jones type 1)の1例. *近畿小児整形外科* **32** : 8-11, 2019.

5) Loder RT, Herring JA : Fibular transfer for congenital absence of the tibia : A reassessment. *J Pediatr Orthop* **7** : 8-13, 1987.

6) Simmons, ED, Ginsburg GM, Hall JE : Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop* **16** : 85-89, 1996.

7) Wada A, Fujii T, Takamura K, Yanagida H et al : Limb salvage treatment for congenital deficiency of the tibia. *J Pediatr Orthop* **26** : 226-232, 2006.

8) 和田晶房, 中村幸之, 武田真幸ほか : 先天性脛骨列欠損症(Jones type 1, 2)に対する患肢温存治療—過去の治療の問題点と現在の治療方針—. *日小整会誌* **25** : 32-39, 2016.

9) Weber M : A new knee arthroplasty versus Brown procedure in congenital total absence of the tibia : A preliminary report. *J Pediatr Orthop PartB* **11** : 53-59, 2002.

10) Yadav SS : Type-1 tibia hemimelia. A limb-salvage and lengthening technique. *JBJS Open Access* : e0029, 2019.