

家族性に発症した両股関節・膝関節・ 肘関節脱臼を示す Larsen 症候群の一例

花岡 理子・志村 司・大谷 昌義

広島県立障害者リハビリテーションセンター 整形外科

要旨 症例は0歳女児，特異顔貌，両側肘・股・膝関節脱臼より Larsen 症候群と診断された。膝関節脱臼は Drehmann 分類3度であった。日齢10日より両膝関節脱臼に対し保存的治療を開始し，4か月時より股関節脱臼治療も兼ねてリーメンビューゲル装具を装着した。5か月時には両膝ともに90°屈曲可能となった。両股関節に関しては約3か月間リーメンビューゲル治療を行ったが整復困難であったため，1歳2か月時に左股関節，1歳11か月時に右股関節に対し広範囲展開法にて整復術を施行した。基礎疾患のある先天性膝関節脱臼 (congenital dislocation of the knee : 以下，CDK) は保存的治療が難しいとされているが，本症例は保存的治療にて経過は良好であり，6歳現在関節の不安定性等の症状は出現していない。

はじめに

Larsen 症候群は顔貌異常を伴った多発性先天性脱臼を有する疾患として，1950年 Larsen によりはじめて報告された。先天性・多発性の骨および関節異常から間葉系結合組織の形成異常が主因と考えられ，I型コラーゲンの異常が示唆される。

臨床的には顔貌異常，多発性先天性関節障害脱臼，へら状の指を特徴とし，特に股，膝，肘などの大関節の多発脱臼と，さらに合併する治療抵抗性の内反足が問題となる。今回，膝関節脱臼に対しては保存的治療，股関節脱臼は観血的治療により整復し良好な結果を得た1例を経験したので報告する。

症 例

0歳，女児で在胎39週帝王切開，出生時体重2850g，Apgar score 8/10。家族歴では姉に心室中隔欠損症と鼻根陥凹，父に左股・膝関節脱臼，

両肘関節変形，左足関節内反尖足の加療歴があった。出生時に一過性多呼吸のため点滴，保育器内酸素投与，日齢2日に酸素終了，日齢3日に点滴終了した。生下時よりの両膝過伸変形(図1)に対して同院整形外科へ紹介となり，X線像上両膝関節脱臼，鼻根部陥凹，および家族歴より Larsen 症候群が疑われた。膝関節脱臼に対して徒手整復を試みるも整復困難であったため日齢7日に当センター紹介となった。当センター初診時所見



図1. 出生時外観

Key words : Larsen syndrome (Larsen 症候群), congenital dislocation of the knee (先天性関節脱臼), conservative treatment (保存的治療)

連絡先 : 〒739-0036 東広島市西条町田口295-3 広島県立障害者リハビリテーションセンター 整形外科 花岡理子
電話(082)425-1455

受付日 : 2021年1月30日

で上記に加え眼間解離，下顎低形成と両側股・肘関節脱臼を認め Larsen 症候群と臨床診断した。両側膝関節脱臼は Drehmann 分類 3 度(図 2)と矯正困難が予測されたため，入院治療を勧め，日

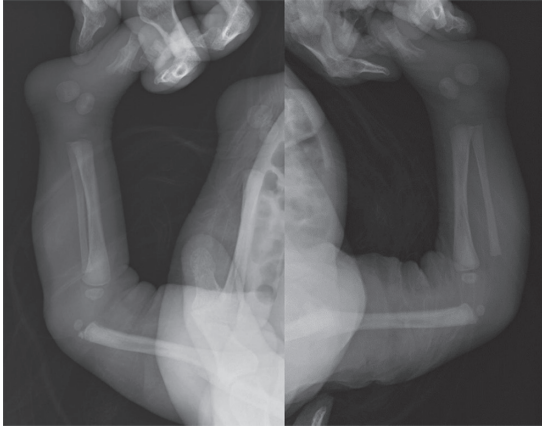


図 2. 初診時膝関節 X 線像

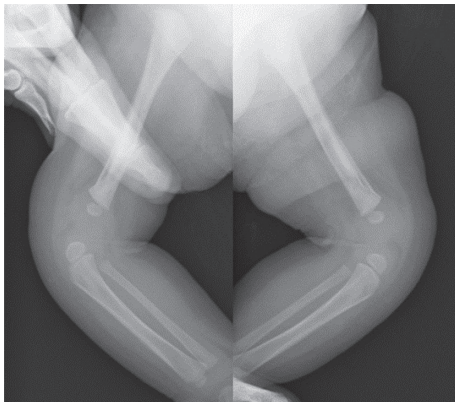


図 3. 1 か月 17 日時
この時点で左膝関節は 90° 屈曲位が可能となったため右膝のみギプス継続となった。

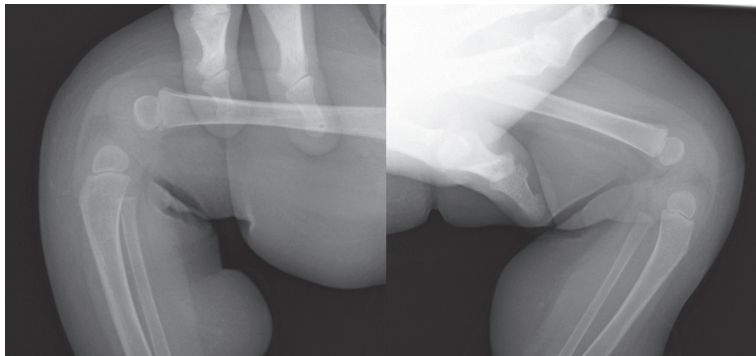


図 4. 5 か月 21 日時
両膝ともに 90° 屈曲位可能となった。

齢 10 日より両膝関節に対し石膏ギプスでの矯正を開始した。当初は大腿四頭筋拘縮が強く水平方向の牽引を意識したギプスの巻き替えを週 2~3 回行い，拘縮の改善に合わせ徐々に屈曲角度を増加させ脱臼位から整復していき，左膝は 2 か月で脱臼整復され 90° の屈曲が可能となった。一方右側は，亜脱臼位で手術適応と考えられた。しかし，この年齢で当センターでの麻酔は難しいため，保存的整復を選択し，軟骨を破壊しないよう愛護的にギプスでの矯正を続けた(図 3)。4 か月頃より 90° 近く屈曲が可能となり，両股関節脱臼治療も考えリーメンビュージェル装具の装着を行うも膝屈筋の収縮が弱く，伸展位傾向が強かったため右膝には可変的膝装具を併用した。右膝は 5 か月時には整復位となり 90° 屈曲も可能となった(図 4)。股関節は装具療法での整復が困難であったため，1 歳 2 か月時に左股関節，1 歳 11 か月時に右股関節に対し観血的脱臼整復術(広範囲屈伸開法)を施行した。両股関節ともに大腿骨頭靭帯の著明な肥大を認め，さらに右側は関節唇の肥大，関節包の強い癒着を認めた。術後は左右ともに 6 週間のギプス固定を行った。

5 歳時より脊柱側弯が出現(図 5)，6 歳現在両側股関節は臼蓋形成不全と可動域制限(股関節屈曲右 110°，外旋両側 30°)を，両肘関節には回内位での内反変形(肘関節回内位で内反 20°)と可動域制限(両側伸展 -10°)を認める。しかし両膝関節には可動域制限や不安定性等の症状は認めない(図 6)。レントゲンでは股関節は左側の骨頭変形

は軽度であるが、右側は内側の扁平化を認める(図6)。学校生活において両肘関節の可動域制限、

変形による体育等の制限はあるが、走行や階段昇降等を含め日常生活への支障は出ていない。

考 察

本症例は①先天性多発性関節脱臼(股・膝・肘など大関節のうち2関節以上の脱臼)、②特異顔貌：前頭部突出、眼間解離、下顎の低形成、③小児期からの脊柱変形、④臨床症状に伴う多発性関節脱臼所見からなる診断基準と家族歴から、遺伝子検査は施行していないが Larsen 症候群と診断した。

薩摩⁸⁾は Larsen 症候群の治療方針としてはまず生下時より膝関節、足関節の保存的治療を行い、治療に抵抗性であれば手術治療、股関節についても3~4か月頃から保存治療を開始し、抵抗性であれば手術治療としている。しかし膝関節は術後も不完全な整復、関節不安定性、再脱臼、関節拘縮など多くの問題を残す可能性が高いとされる。

先天性膝関節脱臼(congenital dislocation of the knee：以下、CDK)自体も比較的まれな疾患であり、発生頻度は10万人に1人とされる。基礎疾患を有さず発症する群と先天性多発性関節拘縮症や Larsen 症候群、Ehler-Danlos 症候群などの基礎疾患を有し、基礎疾患の一部分症状として発症する群に分けられる。前者は子宮内肢位異常が原因とされ、後者は遺伝子異常、十字靭帯の異常、膝蓋上囊の欠損などが原因とされている。CDKの治療では保存治療を優先させ、難渋する場合には早期の手術治療が推奨されている。

CDKの評価は Drehmann 分類や Curtis の分類が用いられ、Drehmann 分類は脱臼を伴わない過伸展を1度、亜脱臼を2度、完全脱臼を3度としている。

予後は基礎疾患のないものや、完全脱臼例でも生後早期に膝関節90°屈曲位が可能となったものは経過良好とされる¹⁰⁾。逆に遺伝性先天性疾患の合併例、股関節脱臼や踵足、内反足などが合併する例は予後不良とされ、保存的治療に抵抗性で手術治療が必要となる場合が多く、Larsen 症候群に合併する CDK の治療成績は非常に予後不良と

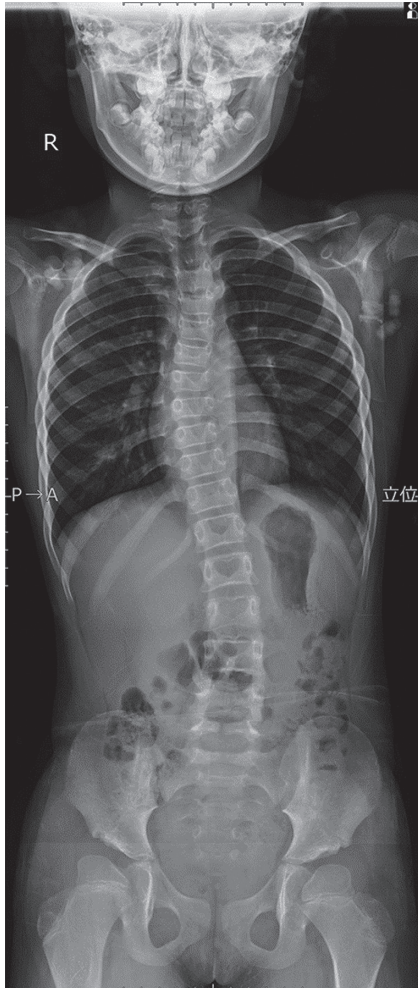


図5. 6歳時脊柱 X線像

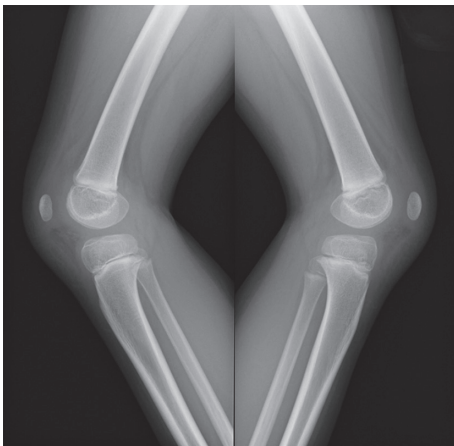


図6. 6歳時膝 X線像

いう報告が多い。林ら³⁾も観血的治療後も立位時の脱臼の残存を報告している。保存的治療としては、短縮した大腿四頭筋を牽引し徒手整復後に矯正ギプス固定やリーメンビューゲル装具を用いて治療を行い良好な成績が報告されている⁴⁾。田畑ら⁹⁾も Drehmann 分類 3 度で早期よりギプス固定を行い、その後リーメンビューゲル装具装着にて良好な結果が得られていると報告している。また、膝の他動的屈曲がある程度可能な例では生後早期より徒手整復とギプス固定を反復することで良好な成績が得られるとされる⁷⁾。

また、Drehmann 分類は過伸展例も含まれているが、2016 年に報告された Mehrafshan ら⁵⁾の分類では Type I ~ III まで脱臼例であり、Type I は整復可能、II は整復に抵抗性のもの、III は整復不能とし、予後因子としては膝関節前方のしわの有無や新生児期の屈曲の可動域によるとされる。可動域は大腿四頭筋の退縮の強さが影響しており、長期の脱臼期間がしわの有無に影響するとされている。

本症例については頻回なギプス巻き替えによる愛護的な屈曲角の矯正、その後の膝装具+リーメンビューゲル装具の装着を行うことなどにより、過度な負荷をかけず徐々に治療を進め、良好な結果を得た。基礎疾患もあり完全脱臼であったため Drehmann 分類では予後不良群となるが、初診時に膝関節周囲組織の柔軟性が保たれており膝関節前面のしわも認められ、Mehrafshan ら⁵⁾の分類では Type II である。本症例では Mehrafshan ら⁵⁾の分類での予後予測に一致していると思われる。また、Larsen 症候群において治療に難渋するとされる足関節の内反変形が認められなかったことも保存的治療が有効であった一因と考える。また、リーメンビューゲル装具のみでは膝の 90° 屈曲位の固定が難しく、まだ不安定であった右膝に関しては膝装具での固定により安定が得られたと考える。

6 歳現在では装具不要で膝関節は安定しているが、今後も経過を見ていく必要がある。股関節は最初に手術した左側の骨頭変形は軽度であるが、右側は内側の扁平化を認める。右側の骨頭が左側

に比べ長期的に肥厚した骨頭靱帯により圧迫されていたことが要因と考える。Larsen 症候群の股関節脱臼に対し両側同時に手術報告もあるが、本症例は周術期の管理が当施設では難しいため片側ずつ行った。全身状態を確認しつつ、より早期の手術の必要性があると考ええる。

Larsen 症候群において肘関節の脱臼は頻度の高い臨床症状であるが、積極的な治療は行われていないようである。本症例も変形はあるものの日常生活で困っていないことから経過観察としている。

脊柱側弯も治療方針は確立されておらず、生活上の支障が生じない限りは経過観察としている。

まとめ

Larsen 症候群に伴う CDK は治療成績が不良とされているが、今回、生後早期からの頻回なギプス矯正と矯正後の膝装具および股関節脱臼に対してのリーメンビューゲル装具併用による保存的治療にて良好な経過が得られた。

文献

- 1) 秋田 護, 熊沢やすし, 坪 健司ほか: 両膝・右股関節脱臼を伴った Larsen 症候群に対する手術経験. 東北整形災害外科 43(1): 112-114, 1999.
- 2) 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. 整形・災害外科 59: 314-318, 2010.
- 3) 林 申也, 小林大輔, 薩摩真一: Larsen 症候群に伴う先天性膝関節脱臼の治療経験. 整形外科 53(9): 1191-1195, 2002.
- 4) 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. 整形・災害外科 24: 409-415, 1981.
- 5) Mehrafshan M, Wicaft P, Ramanoudajame M et al: Congenital dislocation of the knee at birth-Part I: Clinical signs and classification. Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Reserch 102: 631-633, 2016.
- 6) 本岡 勉, 河野昌文, 矢次 登ほか: 治療に難渋した先天性関節脱臼の 1 例. 整形・災害外科 48: 264-267, 1999.
- 7) 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. 整形・災害外科 31: 229-

232, 1982.

8) 薩摩眞一：Larsen 症候群の治療戦略. 日整会誌 8 : 48-56, 2013.

9) 田畑聖吾, 西里重徳, 畠 邦晃ほか：先天性膝関節脱臼の治療経験. 整形・災害外科 59 : 289-

292, 2010.

10) 楊 寛隆, 薄井知道, 徳永花蓮ほか：保存的治療で改善した両側先天性膝関節脱臼の1例. 日小整会誌 28 : 66-71, 2019.