

# 疾患に特徴的な下肢変形に対する術式より抜粋 ( P165 ~ 172 )

新 OSNOW No.26 小児下肢変形に対する手術療法 (2005年5月10日第1版第1刷発行 メジカルビュー社発行)

編集委員：高岡邦夫・岩本幸英・落合直之・清水克時 編集顧問：林浩一郎

担当編集員：落合直之 発行者：中尾俊治 印刷所：(株)廣濟堂

## 先天性脛骨欠損症に対する手術療法

心身障害児総合医療療育センターリハビリテーション科  
 医長 城 良二

先天性脛骨欠損症は、出生約 100 万人に 1 人のまれな疾患で、1/3 が両側例とされている。脛骨欠損の程度は部分欠損から完全欠損までさまざまで、それ以外に多くが足部異常を伴い、手指の奇形も合併することがある。分類には Jones らの分類 (以下、Jones 分類) がしばしば用いられている (図 1)<sup>1)</sup>。治療は、欠損の程度、足部変形の程度、脚長差などによりいくつかの手術療法と装具療法を組み合わせで行われる。しかし、膝関節・足関節機能障害、著しい脚長差、足底接地困難、装具装着困難などにより、治療に難渋することが多い。ここでは、実際に当院で行っている治療方針を紹介し、各手術法について述べる。

### <治療方針について>

当院における治療方針の概略を図 2 に示す<sup>4)</sup>。Jones 分類 1 型では、脛骨が完全に欠損しており、大腿骨遠位が低形成の 1a 型と、正常の 1b 型に分けられる。どちらの場合も、膝伸展機能が不十分な場合や膝関節の不安定性が高度の場合は、膝関節離断の適応である。一方、膝伸展機能が残存している場合は、腓骨中心化ノ術 (以下、Brown 手術) を行う<sup>2)</sup>。さらに足部変形の程度により、変形矯正手術あるいは足関節離断術 (Syme 切断) をあわせて行う。両側とも 1 型の両側例の場合は、患肢温存治療がきわめて困難で、つかまり立ちの時期に両側膝関節離断を行うことにより早期から歩行が可能となる。

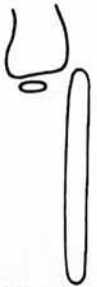




X 線所見					
	脛骨完全欠損 大腿骨遠位骨端の形成不全	脛骨完全欠損 大腿骨遠位骨端は正常	脛骨遠位部の欠損	脛骨近位部の欠損	脛腓骨離開
分類	a	b	2 型	3 型	4 型
	1 型				

図 1 先天性脛骨欠損症の分類  
 (文献 1 より)

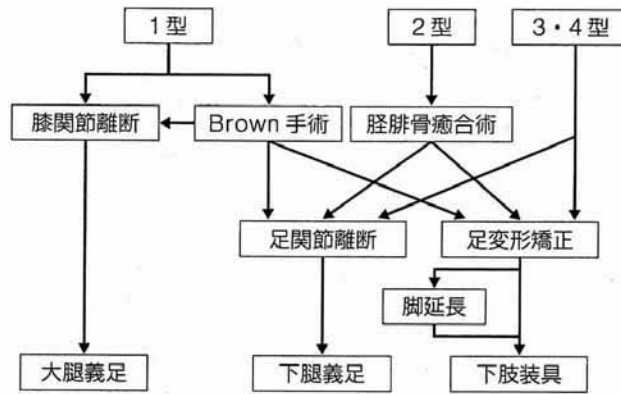


図2 Jones分類による先天性脛骨欠損症の治療方針

Jones分類2型は、脛骨の部分欠損で脛骨近位部が残存し、一般に膝関節機能は良好である。治療はまず残存した脛骨近位と腓骨を接合する。さらに足部変形に対し変形矯正手術あるいは脚延長術を行うことにより足底接地を目指す。しかし、足部変形が高度な場合は足関節離断術を行う。この場合下腿義足を使用するが、下腿断端長が比較的長く良好な歩行機能が獲得できる。

Jones分類3型は、頸骨遠位が残存する。きわめてまれで経験がないが、足部変形の矯正が困難で足関節離断が多いようである<sup>1)</sup>。

Jones分類4型は、遠位脛腓関節が離開するタイプで、膝関節は安定しており、足部変形の程度により変形矯正や離断を行う。

下腿を温存できた場合でも、10cm以上の脚長差や下肢アライメント異常、内反尖足変形の再発を生じやすい。このためなんらかの下肢装具を使用することが多い。膝関節離断後は大腿義足を、足関節離断後は下腿義足を使用する。以下代表的な手術術式について述べる。

## 1. 腓骨中心化術 (Brown手術)<sup>2)</sup>

### <手術適応>

Jones分類1型のうち、膝伸展機能が良好で膝関節可動域が良好な場合に適応がある。

膝伸展機能が不良であったり膝屈曲拘縮が高度な場合は、立位荷重が期待できないので膝関節推断を行う。

手術時期は、つかまり立ちをする前の乳児期が望ましい。

### <手術手技>

仰臥位で空気止血帯を使用する。

膝関節前外側から下方に伸び正中で再び上方に伸び膝前内側に至るU字の皮切を置く。

皮弁を翻転し大腿筋膜を露出させ、膝蓋骨の外側から皮切部に至って筋膜を縦切開する。

腓骨近位部と大腿骨骨端との間の介在組織を切除し、腓骨近位端を露出する。

腓骨近位骨端を大腿骨顆間部に設置する。軟部組織の緊張が強く設置が困難な場合は、腓骨近位骨端線の近位にて骨切りあるいは骨短縮を行う。

可能な範囲で膝伸展位にて、2本のK-Wireを用いて十字に固定する。

術後膝伸展を保持し、膝不安定性を解消するため膝上のギプスを5~6週間固定する。

### 【手術のコツ、注意点】

十分に展開し、腓骨の移動を容易にする。

腓骨の移動が困難な場合や、移動が可能でも屈曲してしまう場合は腓骨を短縮する。

### <平均手術時間、出血量など>

平均手術時間は1時間半程度で、空気止血帯を使用すれば出血は少量である。

分類	症例	主要手術術式	主要手術時年齢	その他の手術術式	その他の手術時年齢	最終観察時年齢(歳)	最終観察時の使用装具
1型	1	Brown手術+足関節形成術	5カ月	膝関節離断	11歳1カ月	20	大腿義足
	2	Brown手術+後方解離術	8カ月	足関節離断	6歳1カ月	15	大腿支柱付き下腿義足
	3	Brown手術+アキレス腱延長術	9カ月	なし		19	長下肢装具
	4	膝関節離断	1歳	なし		16	大腿義足
	5	膝関節離断	9歳8カ月	なし		16	大腿義足
2型	6	脛腓骨癒合術+足関節離断	9カ月	矯正骨切り術 腓骨頭切除	1歳9カ月 9歳7カ月	16	下腿義足
	7	脛腓骨癒合術+足関節離断	11カ月	腓骨頭部分切除 腓骨偽関節術	2歳6カ月 5歳6カ月	16	大腿支柱付き下腿義足
	8	脛腓骨癒合術+足関節離断	1歳6カ月	なし		5	大腿骨コルセット付き下腿義足
	9	脛腓骨癒合術+脚延長術	7歳6カ月	内側解離術+腓骨矯正骨切り術 後内側解離術 脚延長術 足関節離断	6カ月 4歳11カ月 13歳10カ月 20歳5カ月	21	下腿義足
	5	脛腓骨癒合術+足関節離断+腓骨近位骨端線閉鎖	9歳8カ月	なし		16	下腿義足
4型	2	後方解離術+前脛骨筋腱移行術	8カ月	なし		15	長下肢装具
	3	後方解離術	9カ月	アキレス腱延長術 脛腓骨矯正骨切り術 脛腓骨矯正骨切り術	3歳 6歳	19	長下肢装具
	10	足関節離断	1歳1カ月	なし		7	下腿義足
	6	足関節形成術	9歳7カ月	なし		16	足底装具

表1 先天性脛腓骨欠損症の治療内容(10例15肢, 両側例5例)

Brownらは、40例に対し本手術法を行い22例では十分な機能がみられたと報告したが<sup>2)</sup>、追試では50~100%が不良な結果であり再手術を要した。当センターでは、3例に行ったが、2例は膝不安定性があり、うち1例は膝関節離断となった。1例では比較的良好な膝機能が保たれている(表1)。今後手技の工夫や適応をさらに検討する必要がある。

## 2. 脛腓骨癒合術

### <手術適応>

Jones分類2型で膝関節機能が保たれている場合、脛腓骨癒合術の適応である。また1型で線上脛骨近位骨端がみられない場合でも超音波検査やMRI検査にて骨端が存在する場合は、本術式の適応である。

手術時期は、歩行が可能となり下腿の変形が目立ち始める幼児期で1歳から就学前までが望ましい。

### <手術手技>

仰臥位または半側臥位で空気止血帯を使用する。

下腿近位前面に約8cmの横皮切を置き腓骨近位部を露出する。

腓骨神経を剥離し、膝外側側副靭帯を温存するため腓骨頸部にて骨切りする。

遠位腓骨片を脛骨近位端の外側に移動させ、プレート、K-Wireなどにて固定する。

術後AKギプスを巻く。4週間ギプス固定。

### 【手術のコツ、注意点】

この手術では、骨接合が不十分で偽関節になる場合もあり、接合面の新鮮化と必要に応じて腎移植を追加する。

下腿内反の傾向力1あるため、骨接合後の下肢アライメントを確認する。

腓骨頭が膝外方に突出しやすいので、腓骨近位骨端線閉鎖術をあわせて行う場合もある。

### <平均手術時間、出血量など>

平均手術時間は1時間半程度で、空気止血帯を使用すれば出血は少量である。

当院で行った5肢では、いずれも膝関節機能は良好であるが、高度の足部変形がありすべて足関節離断術を行っている。したがって、歩行には下腿義足を使用している(表1)。

### 3. 足部軟部組織解離術

#### <手術適応>

すべての型において内反尖足変形を合併することが多い。息肢を温存し、足底接地を目指す場合は本法が必要となる。

手術時期：十分な矯正を得るには早期の手術が望ましい。

#### <手術手技>

仰臥位で空気止血帯を使用する。

術式は Turco 法に準じる。

症状により、足根骨、筋腱、神経血管に欠損や形態異常、走行異常がありうるので注意する。

### 4. 足部変形矯正、脚延長

#### <手術適応>

息肢を温存したい場合で、足部変形、脚長差を生じた場合、脚延長術を応用した治療が可能である。

時期は、幼児期が望ましい。延長が不十分な場合は二期的に学童期にも延長を行う。

#### <手術手技>

Ilizarov 法が一般的である。当院では経験がない。

### 5. 足関節離断 (Syme 切断)

#### <手術適応>

いずれの型においても、足部変形が高度で後内側解離術などによる変形矯正が困難な場合。

手術時期：それぞれの型に応じた手術に合わせて行うことが多い。

#### <手術手技>

仰臥位、空気止血帯を使用。

足関節レベルに、後方舌状の皮切を置く。

術後、ソフトドレッシングを行い、膝伸展位でシーネ固定する。

#### 【手術のコツ、注意点】

皮下脂肪の豊富な踵部の皮膚が断端部にすることが望ましい。

皮膚に過度な緊張がかからないように、皮切は余裕をもって行う。

脛骨動静脈・脛骨神経が欠損する場合がある。

### 6. 膝関節離断

#### <手術適応>

両側とも 1 型の場合、また片側の 1 型で膝不安定あるいは屈曲拘縮が高度で装具装着が困難な場合。

手術時期：両側例では、つかまり立ちの時期（生後 8 カ月から 1 歳 2 カ月）片側例では、装具装着状況により幼児期から学童期。

#### <手術手技>

成書を参照。

## 7. 考察

本疾患のような下肢変形の理想的な治療ゴールは、足底を接地し、脚長差がなく、装具も使用せず、疼痛なく歩行できることではあるが、これらすべてを達成することはいまだにきわめて困難である。当センターでは、早期に歩行能力が獲得でき患者家族の負担が大きくなるように、図2に示すような方針で治療を行ってきた。昭和56年以降に当センターで治療を行った10例15肢では、11肢は義足を使用し4肢は下肢装具を使用している(表1)。全例とも、日常生活に支障なく独歩可能であり、切断はいまだに大きな選択肢である。わが国では、室内で靴を脱ぐこと、正座を要する場面が多いこと、入浴を好むことなどの生活習慣や宗教的な観点から、切断に対し否定的といわれている。このような状況のなか、近年脚延長術の進歩によりさまざまな下肢変形の矯正治療が創外固定器により可能となってきた。とくにIlizarov法は高度の下肢変形に対して変形矯正および脚延長が同時に可能できわめて有用な方法と思われる<sup>5)</sup>。ただし、実際の治療では、長期間重くて大きな創外国走器を装着しなければならず、患者の負担が大きい。また、Ilizarov法にはかなりの習熟を要することなど、治療は決して容易ではない。いたずらに時間を要するより他の確実な方法を選択すべきである。

### 文献

- 1) Jones D、Barnes J、et al : Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula . J Bone Joint Surg、60 - B ( 1 ): 31 - 39、1978 .
- 2) Brown FW、Wyme F : Construction of aknee joint in congenital total absence of the tibia ( paraxial hemimelia tibia ) . J Bone Joint Surg、47 - A ( 4 ): 695 - 704、1965
- 3) Canale ST、et al : Campbell's operative orthopedics 10 ed、Mosby、2003、1021 - 1028 .
- 4) 君塚 葵、時村文秋、ほか : 先天性頸骨欠損の経験 . 日本小児整形外科学会誌、3 : 382 - 386、1994 .
- 5) 中村隆幸、川口幸義、ほか : 創外固定器を応用した先天性頸骨欠損症の治療 . 整形外科、49 : 992 - 997、1998 .