

## 分担研究：「小児の運動性疾患の介護等に関する研究」 骨形成不全症における下肢治療の問題点

研究協力者 神奈川県立こども医療センター整形外科  
奥住成晴

**要約：**骨形成不全症43例の自験例について、骨折の頻度、骨折の部位について病型の分類とあわせて検討した。14例に生下時すでに骨折が見られ、生後3歳位までにほとんどの例が初回骨折を起こしていた。骨折の頻度は多く20回を越える例も見られている。

手術を施行した件数は172件で、骨折治療、矯正、内固定金属の入れ換えなどであった。

髓内固定にBailey-rodを用いた治療の効果と問題点を検討した。成長期に挿入されロッドが伸長した例に合併症が多かった。

### 見出し語：骨形成不全症、骨折、手術、Bailey-rod、合併症

骨形成不全症患児の運動機能、とくに移動能力を左右する因子として重要なものとしては、骨の脆弱性それ自体、下肢における変形の有無・脊柱変形の有無などが挙げられる。脊柱変形については前年度に調査報告したが、今回は下肢の問題を中心に、骨折の発生前年齢、頻度、骨折や変形に対する髓内釘治療の問題点について調査した。

#### [I] 骨形成不全症の病型と骨折の頻度

##### [対象]

神奈川県立こども医療センター開設以来、整形外科にて加療を行った骨形成不全症患児のうち、1997年12月現在5歳以上の症例は43例（男児20例、女児23例）である。このうち、すでに20歳を越えているものは19例である。

これらの症例をSillence分類に従って分けると、IⅡ型7例（I-a：5例、I-b：1例、a、b分類不能1例）、Ⅲ型：5例、IV型：30例（IV-a：15例、IV-b：15例）、分類不能：1例であった。骨X線所見の重症度別に分けるHanscom分類（表1）に従うと、軽度のものから順に、A：13例、B：14例、C：5例、D：4例、E：1例、不明（X線写真不足など）：6例であった。

##### [調査方法]

病歴から、各症例における骨折の初発年齢と病型との関係、および下肢骨折の頻度について調査した。さらに、骨折や変形に対する髓内釘治療、特に伸長型のBailey-Dubow rodの成績、合併症など治療上の問題点について検討した。

##### [結果]

#### A) Sillence分類とHanscom分類との関係

Hanscom分類は骨変化の程度を表している。

Sillenceの型別にHanscom分類別の頻度をみると、Sillence I型、IV型の例はすべてHanscomA～C群であった。一方、SillenceⅢ型では、HanscomDまたはE群であった（表2）。Sillence病型では、Ⅲ→Ⅳ→Ⅴの順に骨変化が強くなり、I、IV型の亜型ではb（歯牙形成不全あり）の方がaよりも骨変化が強い傾向が見られた。

#### B) 初回骨折の年齢分布と病型

##### i) 初回骨折の年齢分布

初回骨折時期がわかっている例は43例中34例である。このうち、14例では生下時すでに骨折が判明していた。生下時に骨折はなかったが、生後4カ月までに骨折を生じた例は9例であった。従って、半数以上が生後4カ月以内に骨折を生じたことになる。残りの11例中9例では4カ月から3歳の間に初回骨折を生じた。残りの2例では、それぞれ5歳、6歳で初めて骨折を生じた。

##### ii) 初回骨折年齢と病型

初回骨折が生下時であった例をSillence分類別にみると、Ⅲ5例中5例（100%）、IV型30例中9例（30%）であり、I型7例中には1例もなかった。同様にHanscom分類別にみると、A群13例中2例、B群14例中1例と少ないが、C群では5例中3例であり、さらにD群4例、E群1例ではいずれも生下時に骨折が見られている（Hanscom分類不能5例中3例）。

一方、5歳以後に初めて骨折を生じた2例の病型は、それぞれ、SillenceⅣ-a、HanscomB；SillenceⅣ-b、HanscomAであった。

#### C) 下肢骨折の頻度と手術の内訳

##### i) 下肢骨折の頻度と部位

当センターへの初診年齢が症例によってばらつきが大きく、それまでの骨折回数は不確かである。来

院以後の下肢骨折の頻度をみると、20回を越えるもの7例、11～20回7例、6～10回12例、1～5回7例であった。初診後下肢骨折なしが5例あった。回数不明は5例であった。

部位が明記されたものについてみると、大腿171骨折に対して下腿72骨折であり、大腿骨が70%を占めた。

#### ii) 手術の目的別件数

下肢に対して行われた手術件数は全例で172件であった。手術を目的別にみると、

- ・骨折治療（骨折それ自体に対する観血的整復固定術）、
  - ・変形矯正（同時に金属による補強も目的となる）、
  - ・内固定金属の入れ替え、打ち込み
  - ・その他、
- であった。

内容が明らかな105件を目的別みると、最も多かったのは変形矯正で64件（61%）、次いで入れ替え、打ち込みなど22件、骨折治療17件であり、残りの2件（2例）は遅発性感染に対する手術であった。

### 〔II〕 Bailey rod 挿入後の問題点

骨形成不全症の下肢における変形や骨折に対し、髓内定金属による固定が行われる。髓内定の形状については、骨形成不全症などの疾患以外の一般の骨折の場合と同様に、キynchャー釘やスタインマンピン・キルシュナー鋼線を用いる場合も多いが、1985年から約5年間はBailey-Dubow rod（以下、Bailey rodと略す）を使用した。本ロッドは内筒外筒からなり、骨の発育に伴って伸長するものであり、最大の利点は成長にともなって伸長し再置換術の回数を減少しうることであるが、一方で構造がやや複雑であり、手術がやや繁雑であるなどの難点もある。今回、本ロッド挿入後の成績、問題点につき調査した。

#### 〔対象および調査項目〕

Bailey rodを施行したのは男児7例、女児6例の計13例で、部位は大腿骨20、脛骨計27骨であった。11骨は初回手術であり、16骨は他の髓内釘からBailey rodへの再置換例である。このうち1例2大腿骨は他院でBailey rod置換術を受け、再置換術を当院で施行した。手術時年齢は5歳2カ月から14歳5カ月、平均10歳3カ月。経過観察期間は5年5カ月から11年2カ月、平均9年5カ月であった。

これらの症例に対し、発育に伴うBailey rodの伸長の有無、骨折に対する効果、合併症について調査した。合併症とは再手術が必要な程度のものであり、ロッドが軽度骨外へ突出したが症状のない場合などは除外した。

#### 〔結果〕

①発育に伴うロッドの伸長：1cm以上のロッドの伸長は13ロッドで起こった。伸長しなかった14ロッドのうち、3ロッドではロッドの末端部分（Tピース）が骨端部から逸脱したものである。それ以外の11ロッドでは、患者の年齢が高く、骨成長がほとんどなかった例である。伸長例と非伸長例の手術時年齢を比較すると、伸長群は平均7.6歳、非伸長群は平均13.0歳であり、有意に非伸長群の年齢が高かった。手術時には全例で骨端線は閉鎖していなかったが、今回の調査からBailey rodの性能が発揮される年齢は、12歳以下であると考えられた。

②Bailey rod挿入後の骨折：ロッドが挿入されていた5骨に6回の骨折が生じ、うち5骨折ではロッドが転位を防止したため保存的に治療可能であった。1骨折ではロッドが破損し、転位を防止することができなかった。

③合併症：Tピースの脱転はBailey rod固有の合併症であるが、3ロッドで術後平均1年5カ月時に生じた。これらは全例初期の手術例で、接合部のネジ部をつぶすことにより防止可能となった。

ロッド末端が骨軸方向に移動したための軟部組織へ突出は3ロッドに6回、術後平均1年5カ月で生じ、手術的治療が必要であった。うち1ロッドでは4回再発し、およそ1年おきに再手術を要した。

ロッド末端が、脆弱な骨を侵食しつつ骨端部から横に突出する例がある。このような逸脱は5ロッドに生じた。このために変形をきたしたのは3ロッドであった。

骨折あるいは骨切り後の遷延骨癒合は1例の両脛骨で生じた。この症例は、Bailey rod以前にも多数回の手術を受けており、骨の条件が不良であったと考えられた。

ロッドの折損は延べ6ロッドに生じたが、明らかな外傷なしに破損したものが5ロッドで、うち1脛骨では2度破損した。骨折時に破損したものは1ロッドであった。破損は術後平均3年11カ月で生じ、全例再置換術を要した。

ロッド周囲の感染は2例2ロッドに生じた。いずれも術後約9年を経過して発生したものである。それ以前は経過良好であり、感染源は不明である。2例ともロッドの抜去、持続灌流留置にて治癒した。

④成績評価：全経過中変形を生ぜず、再手術の必要がなかったものを”良”，軟部組織への突出が1回までのものを”可”（minor trouble），感染発生、変形出現などで再置換術を要したものを”不可”（major trouble）とした。

挿入後に骨成長があった16骨について、長期的にみると、術後4年までに”不可”となるものが5ロッド（31%），術後8年では6ロッド（63%）であった。8年以後は感染や過伸長のための変形が起こり、最終調査時では”良”は6ロッド（38%）のみであった（図）。

全例について、経過中ロッドが伸長した群と、伸長しなかった群に分けて最終結果をみると、伸長した13ロッド中”良”は4ロッドのみで9ロッドは”不可”（major trouble）であった。骨成長がなく伸長しなかった11ロッドでは、8ロッドが、”良”であった。

以上から、成長期に挿入され、ロッドが伸長した例で合併症が比較的多いという結果であった。



## 検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



要約:骨形成不全症 43 例の自験例について、骨折の頻度、骨折の部位について病型の分類とあわせて検討した。14 例に生下時すでに骨折が見られ、生後 3 歳位までにほとんどの例が初回骨折を起こしていた。骨折の頻度は多く 20 回を越える例も見られている。

手術を施行した件数は 172 件で、骨折治療、矯正、内固定金属の入れ換えなどであった。髄内固定に Bailey-rod を用いた治療の効果と問題点を検討した。成長期に挿入されロッドが伸長した例に合併症が多かった。