

骨形成不全症の整形外科的検討

(分担研究：小児運動系疾患の介護等に関する研究)

奥住 成晴

【要約】 骨形成不全症に伴う骨格系の諸問題のうち、脊椎・脊柱変形について、および、四肢の骨折に使用する内固定材料の問題についての2点について検討した。

34例の骨形成不全症患者の脊椎のX線学的検討を行った。個々の椎体変形については、魚椎(B)、扁平椎(F)、楔状椎(W)の3種に分類できた。便宜上、胸椎腰椎を部位ごとに3分割し、優位な変形の組み合わせをみると、それぞれの症例で年齢とともに変化は見られるものの、BBB、FFB、FWB、BFBの4種類のうちのいずれかの組み合わせパターンとなった。側弯を有する例は17例(50%)で、カーブパターンは、突発性側弯症と類似のものが多かった。彎曲度では、50°以上が6例、20°~50°が8例、20°未満が3例であった。40°以上と、未満に分けると、Hanscom分類のC、DはA、Bよりも優位に40°以上の側弯を合併する頻度が高かった。椎体変形を有する令では、側弯を合併する頻度が高かった。部位による組み合わせパターンをみると、BBB型では、他の型と比較して、40°以上の側弯を優位に合併した。本症における脊椎変形、とくに側弯の原因としては、骨の脆弱性以外の要因の関与が考えられた。

骨形成不全症における下肢の骨折の際に髄内釘が挿入されるが、術後約10年で遅発性感染を生じた2例を経験した。2例ともBailey rod使用例であった。本rodの複雑な構造が感染の成立に関与している可能性が高く、髄内釘の選択に際し、このような遅発性感染の可能性を考慮する必要があると思われた。

見出し語：骨形成不全症、脊柱変形、ベイリーロッド、遅発性感染

骨形成不全症に伴う骨格系の諸問題のうち、脊椎・脊柱変形について、および、四肢の骨折に使用する内固定材料の問題についての2点について検討した。

【研究1】：骨形成不全症に伴う脊椎・脊柱変形について

「はじめに」骨形成不全症(以下、本症とする)においては、脊柱変形の頻度が高く、しばしば

神奈川県立こども医療センター
整形外科

高度なものとなる。一般に脊柱変形が高度になると呼吸機能障害を合併し、また、体幹バランスの不均衡、変形による疼痛のため、ADL障害を来す可能性がある。そこで、本症の脊柱変形についてX線学的に調査した。

「対象および方法」 対象は、神奈川県立こども医療センターを受診し、すでに10才以上になっている例で、脊椎X線写真が利用できた34例(男18、女16)であった。初回X線撮影からの経過期間は平均8.3年であった。Sillence分類³によって分けるとIA：2例、IB：1、III

: 4、IVA : 9、IVB : 13例であった。四肢、骨盤の骨変化をX線学的重症度順に分けHanscomの分類²によると、軽症から順に、type A : 10、B : 14、C : 6、D : 4例であった。X線像の観察については、側面像でみられる個々の椎体の変形、および、正側両方による彎曲異常（側弯、後弯）について観察した。

「結果」i) 個々の椎体変形について；椎体変形は症例によって合併するものもあり、しないものも見られたが、合併例の個々の椎体変形の側面像での形状を分析すると、魚椎 (codfish or biconcave vertebra : B)、扁平椎 (flattened vertebra : F)、楔状椎 (wedged vertebra : W) の3種に分類できた。便宜上、胸椎および腰椎を第1～9胸椎、第10胸椎～第2腰椎、第3腰椎以下に3分割し、部位ごとに優位な変形の組み合わせをみると、それぞれの症例で年齢とともに変化は見られるものの、BBB、FFB、FWB、BFBの4種類のうちのいずれかの組み合わせパターンとなった。

ii) 脊柱彎曲（側弯・後弯）について；側弯を有する例は17例（50%）で、カーブパターンは、突発性側弯症と類似の右胸椎および胸腰椎型が多かった。左胸椎型が1例にみられた。彎曲度では、50°以上が6例、20°～50°が8例、20°未満が3例であった。50°以上6例をHanscom分けると、type B : 1（14例中）、C : 3例（6例中）、D : 2例（4例中）であった。仮に40°以上と、未満に分けると、HanscomのC、DはA、Bよりも優位に40°以上の側弯を合併する頻度が高かった（ $p < 0.01$ ）。側弯の進行は10才前後から急速になる傾向がみられた。後弯の合併は4例にみられ、うち2例は後側弯であった。

iii) 椎体変形と側弯の関係について；椎体変形を有する例では、側弯を合併する頻度が高かった（ $p < 0.01$ ）。部位による組み合わせパターンをみると、BBB型では、他の型と比較して、40°以上の側弯を優位に合併した（ $p < 0.01$ ）。

「考察」本症における脊柱変形、とくに側弯の原因としては、椎体変形のある例に側弯の合併が多いことから、まず個々の脊椎の脆弱性自体が考えられる。一方、より脆弱な椎体に生ずる扁平椎や楔状椎よりもむしろ、前後が温存された形の魚椎例に比較的高度な側弯が合併したことは、骨の脆弱性以外の要因の関与が考えられる。突発性側弯症などほとんどの側弯症では、骨自体よりも椎間板を中心に椎体間が回旋しながら変位し、変形が発生進行する。本症においても、魚椎では凸レンズ状を呈した椎間板を中心に、椎体間が変位しやすいと思われる。また、本症においては四肢の関節弛緩を示す例が多く、脊椎においても同様の弛緩性がある可能性もある。

突発性側弯症などでは、比較的低度の進行する側弯に対しては装具療法が行われるが、進行を抑えるためには、肋骨や傍脊柱部にかなりの圧迫力を必要とする。本症の側弯症に対する装具療法では、肋骨骨折や変形、疼痛などのため長期の装着は困難な例が多い。さらに、高度になった例に対する手術療法についても、金属による矯正固定には骨の強固さが要求されるため、実際の適用は難しい例が多い。脊柱変形に対する治療は今後の課題であるが、比較的低度の段階で、矯正なしの固定術や、力学的に比較的高固な椎弓を多レベルにわたって矯正のアンカーとする形のsegmental wiring法^{2, 3, 4}などが利

用できるであろう。

(参考文献)

1. Sillence DO: Osteogenesis imperfecta. Clin. Orthop., 159: 11-25, 1981
2. Hanscom DA, et al.: Osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg, 74-A: 598-616, 1992
3. Bradford DS: Osteogenesis imperfecta. In: Lonstein JE, eds. Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1995
4. 斉藤明宏、他: 側弯症矯正手術を行った骨形成不全症の1例。脊柱変形: 5-1, 1990

〔研究2〕: 骨形成不全症に対する髄内釘挿入術後の遅発性感染について

骨形成不全症に伴う整形外科的問題の多くは、下肢の繰り返される骨折と変形である。これに対して、従来より一般に、髄内釘を用いた手術が行われてきたが、髄内釘の種類にもいくつかのものがあ、それぞれに長所・短所がある。

髄内釘挿入後に遅発性感染を併発した症例はこれまで2例あり、いずれも骨成長とともに伸長されるBailey-Dubow rodを使用した例であった。この2例の経過を述べ、髄内釘の問題点を考察した。

「症例1」現在15才の男子。Sillence IVB。

(現病歴) 生後2ヶ月より四肢の骨折を繰り返、骨形成不全症と診断された。2才日11ヶ月時に神奈川県立こども医療センターを初診した。6才5ヶ月時に生じた右大腿骨骨折に対しBailey rodを用いて観血的整復固定術が行われた。これと前後して、左大腿骨、左右脛骨にも髄内

釘が挿入された。

1995年5月(15才)、右大腿骨遠位内側に腫脹が出現し、近医にて投薬を受けた。6月には同部が潰瘍となり、外来を受診した。けつえき検査所見では、WBC:7000/mm³、CRP:1.10mg/dl、ESR:11mm/hrであった。瘻孔浸出液の培養で黄色ぶどう球菌が検出された。単純X線像、骨シンチグラムでは骨髄炎を思わせる所見を認めた。

(治療経過) 入院後セフェム系第2世代抗生剤を投与し、一旦改善したが、投与中止とともに局所所見血液所見とも悪化したため、手術を行った。

(手術所見および術後経過) Bailey rod外筒の内外には炎症性反応物質が認められたため周囲の骨の一部とともに除去し、Bailey rodを抜去した。局所灌流装置を設置した。術後3週にて血液所見は改善、局所の瘻孔も閉鎖した。

「症例2」16才女子、Sillence IVB。

6才1ヶ月時、右大腿骨にBailey rodを挿入した。1995年6月より右膝の炎症所見が出現し、関節液の培養で、表皮ぶどう球菌が検出された。入院にて抗生剤の投与を行い、一旦改善したため退院、外来で観察を行っているが、1996年3月になり、炎症所見が再燃しているため、手術予定となった。

「考察」2例ともBailey rod挿入後約10年での感染出現である。Bailey rodは外筒内筒の構造を持ち、骨の発達に伴って伸長されるため、rodが相対的に短くなるための入れ替え術が不要である。このため、年少の骨形成不全症に対し、われわれの施設でも1985年から数年間使用した。

一方、手術手技がやや繁雑であること、内筒が細く、外力によって外筒との境界部で折れ曲がりながら骨折を生じうること、入れ替えが容

易でないことなどが経験されてきた。また、数例の術後感染の合併が報告されている^{1, 2, 3}。

われわれの症例における遅発性感染の原因は、何れか他の部位からの病巣感染と考えられるが、症例1の術中所見から、本rodの複雑な構造が感染の成立に関与している可能性が高い。

髄内釘の選択に際し、このような遅発性感染の可能性を考慮する必要があると思われた。

(参考文献)

1. Stockley I, et al.: The role of expanding intramedullary rods in osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg. 71-B: 422-427, 1989
2. Lang-Stevenson AI, et al.: Intramedullary rodding with Bailey-Dubow extensible rods in osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg. 66-B: 227-232, 1984
3. Porat S, et al.: Functional results of operation in osteogenesis imperfecta. Elongating and nonelongating rods. J Ped Orthop. 11: 200-203, 1991



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] 骨形成不全症に伴う骨格系の諸問題のうち、脊椎・脊柱変形について、および、四肢の骨折に使用する内固定材料の問題についての2点について検討した。

34例の骨形成不全症患者の脊椎のX線学的検討を行った。個々の椎体変形については、魚椎(B)、肩平椎(F)、楔状椎(W)の3種に分類できた。便宜上、胸椎腰椎を部位ごとに3分割し、優位な変形の組み合わせをみると、それぞれの症例で年齢とともに変化は見られるものの、BBB、FFB、FWB、BFBの4種類のうちのいずれかの組み合わせパターンとなった。側弯を有する例は17例(50%)で、カーブパターンは、突発性側弯症と類似のものが多かった。彎曲度では、 50° 以上が6例、 20° ~ 50° が8例、 20° 未満が3例であった。 40° 以上と、未満に分けると、Hanscom分類のC、DはA、Bよりも優位に 40° 以上の側弯を合併する頻度が高かった。椎体変形を有する令では、側弯を合併する頻度が高かった。部位による組み合わせパターンをみると、BBB型では、他の型と比較して、 40° 以上の側弯を優位に合併した。本症における脊椎変形、とくに側弯の原因としては、骨の脆弱性以外の要因の関与が考えられた。骨形成不全症における下肢の骨折の際に髄内釘が挿入されるが、術後約10年で遅発性感染を生じた2例を経験した。2例ともBailey rod使用例であった。本rodの複雑な構造が感染の成立に関与している可能性が高く、髄内釘の選択に際し、このような遅発性感染の可能性を考慮する必要があると思われた。