

鎖骨頭蓋骨異形成症および大腿骨近位部変形を有する患者に対する複合的人工股関節全置換術

要旨

この症例報告では、鎖骨頭蓋骨異形成症による大腿骨近位部変形を合併した左股関節の進行性変形関節炎を有する患者の概要を示す。本患者は、大腿骨近位部変形の矯正を要する複合的人工股関節全置換術によって治療管理した。

評価：患者病歴

52歳女性。患者の主訴は鼠径部および臀部に生じる左股関節疼痛による身体障害であった。

左股関節の疼痛は過去5年間に進行し、過去2年間には身体活動の大幅な制限をきたした。疼痛が生じる以前は、ランニング、サイクリング、トライアスロンに参加するほど活動的な生活を送っていた。最近の歩行可能距離は、杖を使って1～2ブロック程度であった。患者は、進行性の股関節硬直、移動、階段昇降および夜間睡眠の困難を訴えた。

股関節の障害に関しては、小児時代に早期診断を受けていた鎖骨頭蓋骨異形成症(CCD)に関連する症状であると本患者は申告している。この疾患のために著しい内反股を生じており、早発性股関節症を予防するために11歳時にSmith-Petersonネイルを用いた両側性外反股の骨切り術を受けていた。最近で、1年以上にわたり、身体活動の制限、杖の使用、非ステロイド性抗炎症薬療法などの治療を行っていた。

既往歴は喘息のみ特記されたが、インヘラー使用により良好な症状コントロールが得られている。手術歴には、8歳時の扁桃摘出術、前述の両側性外反足の骨切り術、15歳時での複数の抜歯、2003年の良性リンパ腫摘出術が挙げられた。患者の兄弟および父親にも、鎖骨頭蓋骨異形成症の既往歴を認めた。患者の職業は、医療技術者である。

評価：理学検査

身長は144.5 cm、BMI は25.9 kg/m²であった。肩関節の検査では、両側とも全可動域が認められた。両鎖骨外側の70%が欠損していた。脊椎形状異常は認められず、腰椎の屈曲角度は110°、伸展角度は25°であった。四肢の神経血管に異常は認められなかった。

股関節に対する検査では、両側に前外側皮膚に完治した切開痕を認めた。股関節の可動範囲検査では、無症候の右股関節において上方の動きを示した (表1)。左下肢は、右下肢に比べ5 mm短かった。トレンデレンブルグ試験では、両側股関節とも陽性であった。その他、下肢異常は観察されなかった。

	右股関節	左股関節
屈曲角度	115°	100°
伸展角度	0°	0°
内旋角度	25°	5°
内旋角度	20°	30°
外転角度	50°	35°
内転角度	25°	20°

表1:股関節可動域

X線検査

骨盤の前後(AP)像のほか、左股関節のロールアップ (roll-up)側方像を得た。これらのX線像より、既往であった両側性外反大腿骨近位部変形が認められ、同近位部に30°の変形を伴った。左股関節には進行性骨関節炎による変性が観察される一方、右股関節には著明な関節炎による変化はなかった(図1 A-C)。

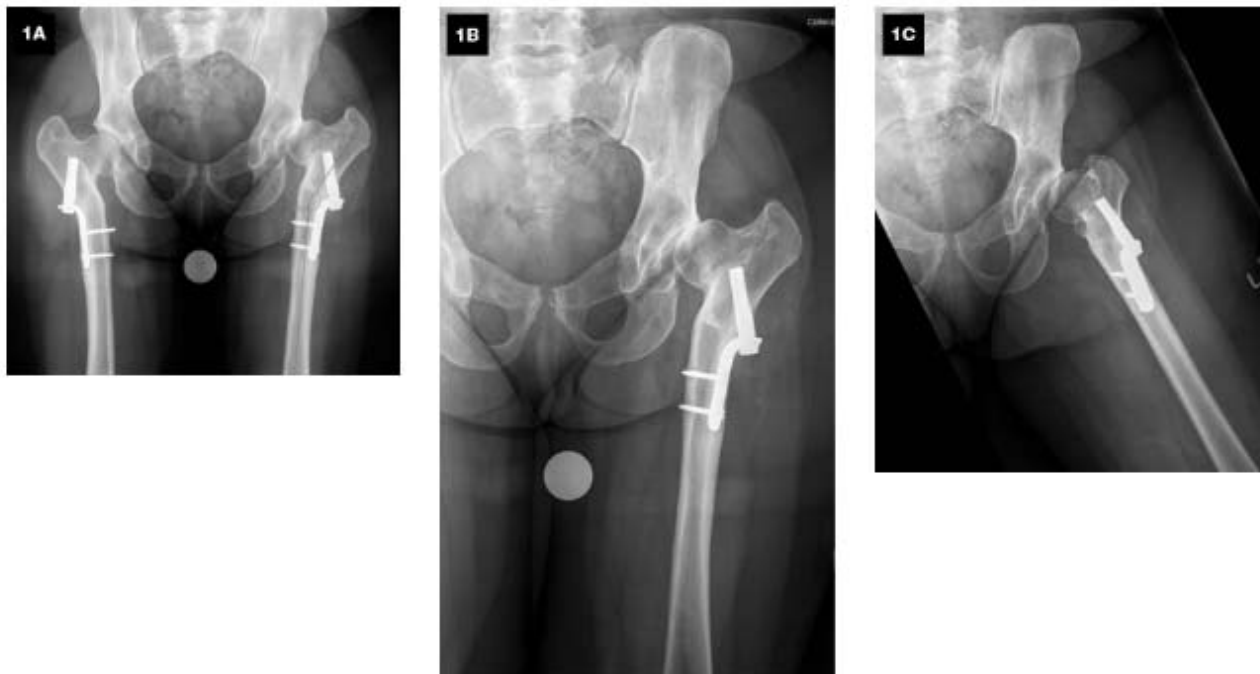


図1:前回の外反近位大腿骨骨切り術から、近位大腿骨の30°角状変形を示すAP骨盤 (1A)、AP (1B) 及び左股関節のロールアップ側面 (1C) X線像股関節の進行変性骨関節炎が側方亜脱臼に沿って認められる。

このほか、解剖学的構造を詳細に視覚化するため、左股関節の3次元再構成CT画像を取得した。こうした再構成CT画像により、おもに冠状面(AP像) に浅い寛骨臼異形成および大腿骨近位部変形の後遺症が観察された。ただし、矢状面(側方像; 図2 A-B)には著明な角状変形は観察されなかった。

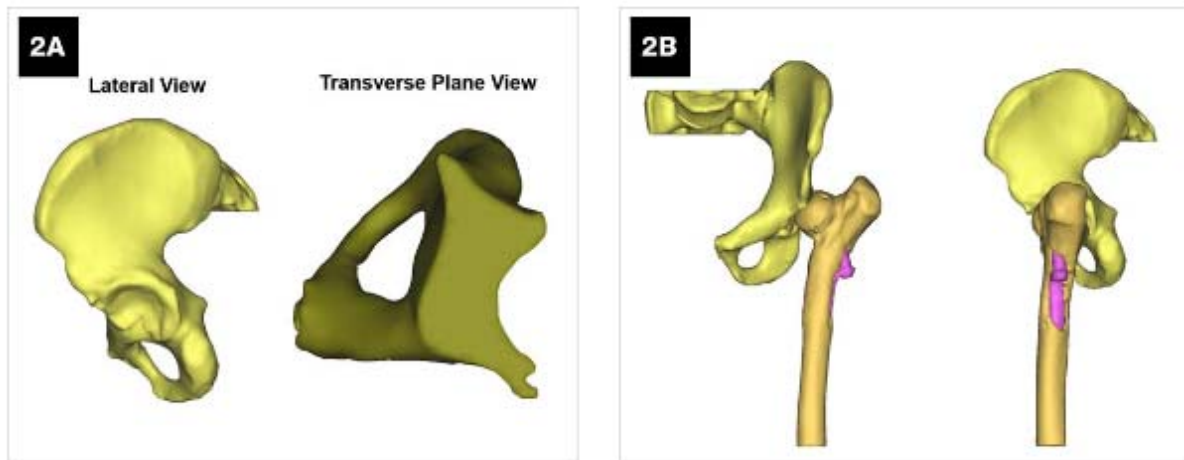


図2:浅く異形成の左寛骨臼（2A）及び主として冠状面に存在する近位大腿骨の角状変形（2B）を示す三次元CTスキャン画像

診断および治療計画

本患者は、大腿骨近位部の角状変形に関連する左股関節の進行性骨関節炎と診断され、こうした大腿骨近位部の角状変形は鎖骨頭蓋骨異形成症に関連する既往の外反大腿骨近位部の骨切り術によって誘発していた。患者の身体傷害レベルや非外科的治療に対する反応不良のため、人工左股関節全置換術が推奨された。

外科的手技

患者の低い身長、寛骨臼形成不全、大腿骨近位部変形のため、広範囲にわたる術前計画を要した。大腿骨コンポーネントの骨軸方向の通路を確保するため、大腿骨近位部の矯正的な骨切りが必要であると考えられた。患者の解剖学的構造が小さいことや、矯正骨切り術の大腿骨近位部の高さを考慮すると、同近位部の良好な固定を得ることはかなり困難を伴うと思われた。この理由から、本患者には近位のモジュラータイプ大腿骨コンポーネ

ント(S-ROM; Depuy社、米国インディアナ州ワルシャワ)を選択した。このステムモジュール特性によって、小サイズにある大腿骨近位部位と大腿骨の幹骨遠位部をそれぞれ別途に適合させることが可能となる。このステムは、小さいサイズにある近位部など複数のサイズタイプから選択可能であり、その形状が小さい本患者にも適合させることができると考えられた。最終的には、ステム遠位部の溝付き形状は、矯正骨切り部位での骨融合に必要となる回旋安定性を保持するうえで有用であると考えられた。

矯正骨切りは、現時点でみられる変形部位の頂部の高さで施行を予定した。倍率マーカを表示したX線像ハードコピーを用い、切除が必要となる内側大腿骨転子下の角度および幅について評価した。これにより、大腿骨骨切り部位の遠位側と近位側にて髓腔の位置を調整した。こうしたX線像をもとに大腿骨の輪郭をトレースした後、骨切除面に必要となる幅および角度を定めるために、そのトレース上に骨切りを施行した(図3 A-B)。

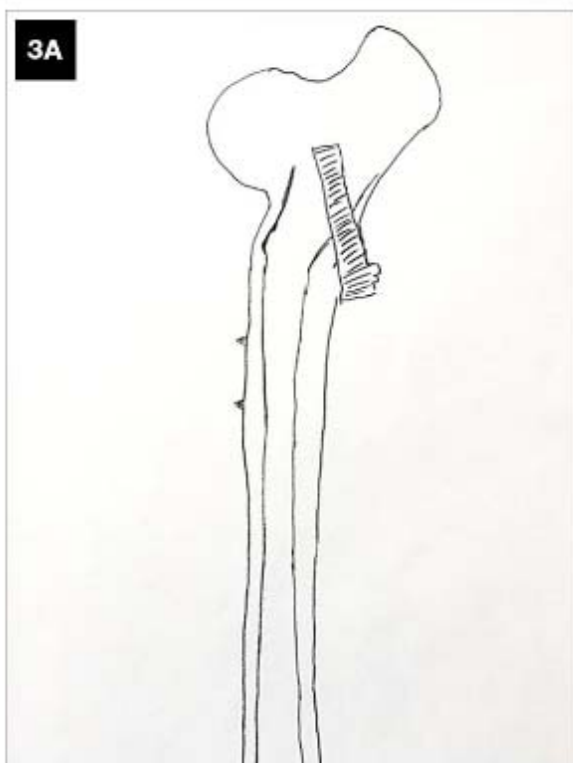


図3:事前に計画した大腿骨骨切り術に先立つ大腿骨APX線像のトレース（3A）近位及び遠位大腿骨の管を再調整するために必要な骨切除の幅と角度に関する情報が提供される再調整骨切り術後のトレース（3B）

この外科手技は、脊髄麻酔および全身麻酔下、ならびに膀胱カテーテル留置下に施行した。従来の標準的なTHAの場合よりも出血量が多くなることが予測されたため、術中回収による自己血輸血術を適用した。股関節の後方切開法を選択した。この理由としては、その伸展特性により、寛骨臼および大腿骨を広範囲に露出できるためである。外側広筋の一部を持ち上げて大腿骨から分離し、以前に留置されたSmith-Petersenネイルを露出した後に摘出した。寛骨臼の奥行きが浅いため、内側にリーミングを行い、アセタブラーコンポーネント(44 mm Pinnacle Bantam Griptionシエル、ニュートラル, +4 mm左右分化タイプ Altrxポリエチレンライナー; Depuy社, インディアナ州米国ワルシャワ)に対する骨被覆部を得た。なお、このコンポーネントは2本のドームスクリューで固定する。 目標とする骨切り領域は、最大の角状変形にある部位レベルに定めた。内側V字型骨切り術では大腿骨にその輪郭を描き、骨切りデバイスを用いて完了した。大腿骨近位部は骨クランプで固定してリーミングし、14B Small S-ROM近位スリーブ適用のために大腿骨距を切削する。骨幹遠位部へは最大9 mmにリーミングした。続いて、大腿骨2カ所の部位で軸方向に位置を合わせ、近位スリーブトライアルから大腿骨髄腔の下方に14 mm x 9 mm S-ROMステムトライアル(30 mm, + 4 mm 近位形状)を挿入した。骨切り部位での大腿骨近位部および遠位部の骨部接触面を評価したうえで、良好な骨接合が得られるまで骨切り片の末端部を滑らかにすることでその状態を改善した。トライアル整復を試行し、股関節の安全性および座骨神経の伸張性が十分に得られていることを確認した。さらに、大腿骨の近位部および遠位部の回旋方向を精査し、それぞれの骨切り側にその方向をマーキングすることにより、最終的にコンポーネント

を挿入する際に両骨部位の適正な回旋方向が得られるようにした。トライアルコンポーネントを除去し、モジュラーS-R OMコンポーネントを挿入した。骨切り部位のレベルで良好な骨接合を得るため、強固圧迫 (firm impaction)を行った。患者大腿骨での解剖学的形状の不一致により、大腿骨コンポーネント近位スリーブの回旋アライメントが大腿骨ステムの前後位置から45°ずれていたことから、本症例へのモジュラータイプ大腿骨コンポーネントの適用は妥当であることが確認された。トライアル試整復によって大腿骨頸部の適正な長さを決定し、28 mm径セラミック大腿骨ヘッド (+3 mmネック長; Biolog Delta, CeramTec社, ドイツ・プロッヒンゲン)を挿入して股関節を整復した。安定性およびコンポーネント固定について再評価したところ、きわめて良好であると思われた。骨切りの回旋安定性を得るため、5つ孔の皮質接合用 (unicortical)プレートを用いた。この骨切り部位の治癒を促進させるため、同部位に対し患者の大腿骨頭から採取した自家移植骨を留置した。ドレーンを挿入し、従来法により切開部を縫合した。推定失血量は600 ccであり、術中回収による洗浄自己赤血球250 ccを輸血した。

結果

本患者は問題なく回復し、治癒不良や神経障害も認められなかった。術後の当初10週間は荷重を制限し、両下肢に歩行補助具を使用した。術後4カ月時に撮影したX線像によれば、植込みコンポーネントの固定および配置状態は良好であり、大腿骨の矯正骨切り部位の治癒も進んでいる(図4 A-C)。現在、患者は補助具なしに歩行することが可能となり、疼痛も解消されている。

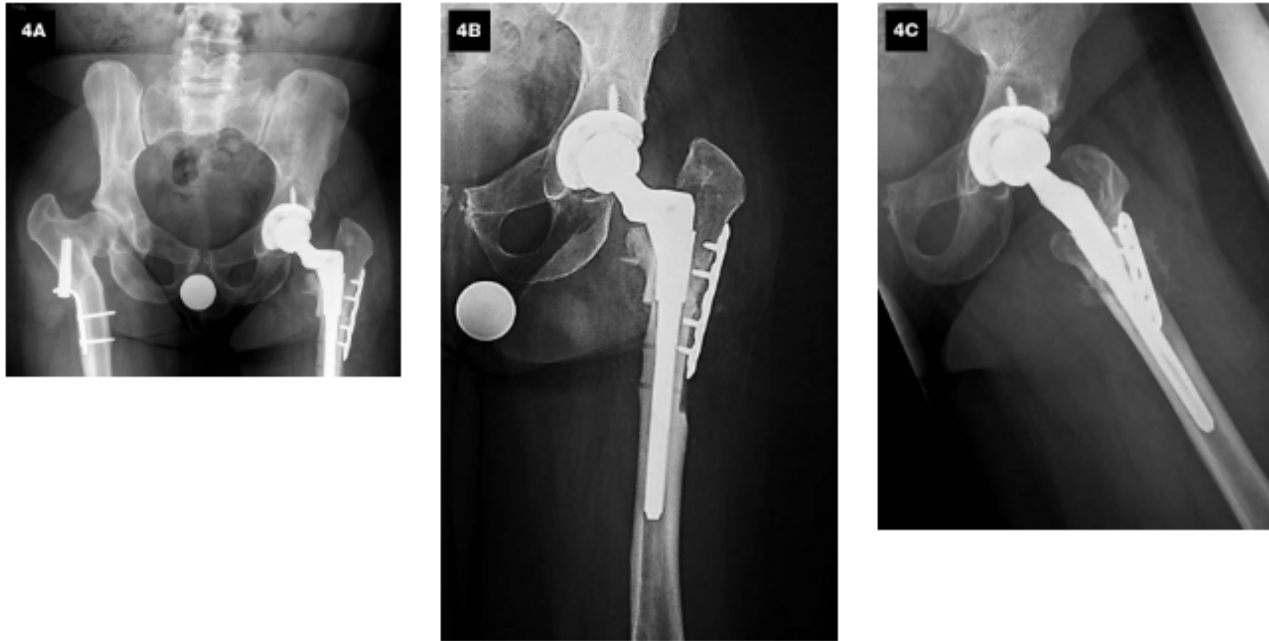


図4:コンポーネントの位置及び固定に成功しており、転子下大腿骨骨切り術から治癒しているとの早期徴候を示す術後AP骨盤（3A）、AP（3B）及び左股関節のロールアップ側面（3C）X線像

考察

鎖骨頭蓋骨異形成症とは、先天性の常染色体性優性遺伝病態のひとつであり、その多くは染色体6p21の短腕に存在する*CBFA1*遺伝子(または*Runx2*)の突然変異によって生じる¹。この病態に罹患する患者の典型的な特長としては、鎖骨の発育不全あるいは無鎖骨、頭蓋泉門の閉鎖遅延、低身長、種々の歯牙の形態異常などが挙げられる¹⁻⁴。本患者は両側鎖骨の外側面は欠損しており、身長は約144.5cmと低く、抜歯を要する過剰歯が存在することなど、こうした特徴がいずれも認められた。このほか、まれな特徴として内反股が認められたが、これは小児期に両側外反大腿骨近位部の骨切り術により加療されていた。

本患者の股関節置換術の施行にあたっては複雑な要因が山積していた。たとえば、低身長であり相対的に骨構造が小サイズにあること、寛骨臼の形成異常、ステムを挿入可能にするために骨切り矯正を要する角度30°の大腿骨近位部の形成異常などである。本患者では、CTスキャンなど追加的に撮影した画像が、変形した股関節形状の確認や手術計画の立案にきわめて有用であった。画像所見によれば、小サイズのアセタブラーコンポーネントが必要であったほか内側骨部が見られ、これはリーミングすることで、骨移植や補強デバイスを使用せずに同コンポーネントで適正に骨部と接合することが可能であった。

本患者に対しては、矯正の容易性から変形部位のレベル(高さ)に矯正的骨切りを行う方法を採用した。しかし、小サイズの大腿骨近位部しか得られなかったため、同部位の固定にかなり困難をきたした。大腿骨遠位部で回旋安定性を得ることが必須であったことから、皮質接合用(unicortical)プレートを追加使用した。S-ROMステムを選択したが、その理由としては、複数のサイズから選択することによって、大腿骨の近位部および遠位部で別途に最大限に固定することが可能となるためである。前傾固定の保持によって、適正な股関節の生体機能の整復が容易に施行することが可能である。なお、S-ROM大腿骨コンポーネントに関しては、本症例報告に示したような股関節複合体の置換術を施行する症例では長期にわたり良好な成果が示されている⁵⁻⁷。以上より、本症例では、そのfollow-up期間は限定されるものの、困難性を伴う人工股関節全置換術症例においてモジュラータイプ大腿骨ステムを適用するメリットを享受することができた。

参考文献

1. Paul SA, Simon SS, Karthik AK, Chacko RK, Savitha S. A 「2症例および歯科治療プロトコルによる鎖骨頭蓋骨異形成症の臨床的および放射線学的特長の再検討」*J Pharm Bioallied Sci.*2015 Aug;7(Suppl 2):S428-32.
2. Karaguzel G, Akurk FA, Okur E, Gumele HR, Gedik Y, Okten A. 「鎖骨頭蓋骨異形成症の一症例」*J Clin Res Pediatr Endocrinol.*2010;2(3):134-6.
3. Mundlos S. 「鎖骨頭蓋骨異形成症: その臨床的および分子遺伝的特徴」*J Med Genet.*1999 Mar;36(3):177-82.
4. Weinstein SL, Buckwalter JA, eds. 「*Turekの整形外科学:基礎およびその適用 第6版*」Philadelphia:Lippincott Williams & Wilkins; 2005:251-252
5. Masonis JL, Patel JV, Miu A, Bourne RB, McCalden R, Macdonald SJ, et al. 「重度股関節異形を有する患者に対する人工股関節全置換術における大腿骨転子下の短縮化および減捻骨切り術: 5年間にわたるfollow-up」*J Arthroplasty.*2003 Apr;18(3 Suppl 1):68-73.
6. Imbuldeniya AM, Walter WL, Zicat BA, Walter WK. 「股関節の重度発達性形成不全を有する患者における大腿骨骨切りを施行しないセメントレス人工股関節全置換術: 最短15年間にわたる臨床的および放射線学的成績」*Bone Joint J.* 2014 Nov;96-B(11):1449-54.
7. Krych AJ, Howard JL, Trousdale RT, Cabanela ME, Berry DJ. 「CroweⅣ型発達性形成不全に対する人工股関節全置換術および大腿骨転子下の短縮化骨切り: 外科的手技」*J Bone Joint Surg Am.* 2010 Sep;92 (Suppl 1 Pt 2):176-87.