

主論文の要旨

**Changes in the range of motion of the lower limb
joints during extensive tibial lengthening in
achondroplasia**

〔 軟骨無形成症における大量脛骨延長中の
下肢関節可動域変化について 〕

名古屋大学大学院医学系研究科 総合医学専攻
運動・形態外科学講座 整形外科学分野

(指導：石黒 直樹 教授)

門野 泉

【背景】

軟骨無形成症（achondroplasia：ACH）は、四肢短縮、前頭部突出、顔面中央部の低形成などの特異な顔貌、腰椎前弯や三尖手を特徴とする最も一般的な骨系統疾患である。成人 ACH 患者の平均身長は 124～131cm であり、限られた国においては成長ホルモン（GH）が投与されているがその反応は中等度で長期的な効果には議論の余地がある。患者の希望を満たし生活の質を改善するために、骨延長術が果たす役割は大きい。しかしながら骨延長中において、延長量の増加により隣接する関節の拘縮、骨折、および骨端線早期閉鎖などの合併症が発生する。特に下腿延長中の足関節の拘縮は頻繁に遭遇する合併症であり、膝関節の屈曲拘縮もしばしば経験する。これらの関節可動域制限の継時的変化に関する報告は少なく、また股関節を含めた調査はされてこなかった。

今回の研究では、股関節伸展、膝伸展および足関節背屈の関節可動域を、延長量 1cm ごとに測定し、延長終了後は毎月の間隔で回復具合を評価した。

【方法】

2012 年から 2014 年の間に、当施設で単支柱式骨延長器（DynaFix rail system、EBI LP、Parsippany、New Jersey）を使用して両側下腿延長を行った、平均年齢 10.8 ± 0.9 歳の ACH 患者 6 名（男性 2 名、女性 4 名）12 肢について調査した。

手術は、まず腓骨を約 2cm 骨切除し、その後、遠位脛腓骨関節をスクリュー固定した。次に、単支柱式骨延長器を 5～6 本の cortical screw を用いて脛骨の前内側に設置し、骨切りは経皮的に行った。受動可動域訓練と等尺性筋力訓練は術後 1 日目に開始され、患者の耐性に応じて松葉杖を用いた歩行を推奨した。術後 14 日目より 0.5mm ずつ 1 日 2 回骨延長を開始した。延長速度は X 線の仮骨形成および関節可動域を考慮して個々に調整した。足関節背屈が 0 度以下になった患者は拘縮が回復するまで夜間背屈矯正装具を使用し、歩行時には専用のヒールアップシューズを装着した。延長の終了は骨関連（再生不良）または関節関連（拘縮）のいずれかの問題により決定された。延長器の除去は X 線で十分な骨形成を確認して行った。

関節可動域の測定はゴニオメーターを用いて理学療法士により行った。股関節伸展、膝関節伸展および足関節背屈の可動域を延長 1cm ごとに延長終了まで測定し、延長終了後は延長器の除去まで毎月の間隔で測定した。同じ理学療法士が個々の患者の測定を行った。

【結果】

平均延長量は 9.2 ± 1.2 cm であり、元の脛骨骨長の $52.8 \pm 6.8\%$ （44～62%）に相当した（表 1）。平均治癒指数は 34.1 ± 11.0 日/cm（28.0～68.1 日/cm）であった。症例 4 の左脛骨は、骨再生不良のために長期にわたる延長期間（357 日）を要した。治療期間中ピン刺入部に表層感染が全例において見られたが、骨髓炎などの深部感染を発症することなく経口抗生物質で改善した。固定器除去後に骨折が 1 例発生したが、固定

ピン挿入中でもあり器械の再装着で問題なく治癒した。

経時的な足関節背屈、膝関節伸展、および股関節伸展の可動域（range of motion : ROM）を図 1,2 および 3 にそれぞれ示した。足関節の背屈制限は延長が量が増加するにつれて悪化した（図 1A）、延長終了後徐々に改善した（図 2B）。膝関節伸展制限は、4cm 以上の延長後に明らかに制限されたが、延長終了早期に回復した（図 3A、B）。6cm 以上の延長では、隣接関節ではないにもかかわらず股関節伸展の可動域制限が見られた（図 3A）。股関節伸展と膝関節屈曲の可動域制限は延長終了後、同期して改善された（図 3B）。最終的に全ての症例において術前の関節可動域に回復した。

【結論】

骨延長術における隣接関節の拘縮は一般的な合併症とされているが、今回の研究では興味深いことに、下腿骨延長における股関節の屈曲拘縮を認めた。また、可動域制限は、足関節、膝関節、股関節の順に出現する傾向があった。延長の初期段階において腓腹筋・ヒラメ筋・アキレス腱複合体の耐性を超えると踵骨が引き上がり尖足（足関節背屈制限）を生じる。そのため我々は夜間装具や専用靴を使用し足関節の可動域維持に努めたが、一方で代償として膝屈曲拘縮を引き起こししゃがみ歩行となり、延長後期にみられる股関節屈曲拘縮を発生した可能性がある。ACH 患者は靱帯および関節の弛緩性があり、他の疾患に比してより長い延長量を得やすいと報告されている。しかしながら延長量を増加させることは、ACH 患者においても関節可動域制限を含む合併症の重大なリスクを伴うことに変わりはない。今回の研究では長期間の延長にかかわらず、発生した関節可動域制限のすべてが保存的に改善した。筋ストレッチを含む積極的な運動療法、装具および靴の適切な使用、延長速度を減じたこと、および対象が比較的若い年齢であったこと等の理由が考えられる。

【結論】

ACH 患者に対する下腿骨延長では、延長早期より足関節背屈制限が出現し、延長中期（4cm 以上の延長）にはそれに加えて膝関節伸展制限が出現する。これら拘縮によるしゃがみ歩行のため、延長終期（6cm 以上）には隣接関節ではない股関節にも伸展制限が生じる。大量骨延長術においては、隣接関節以外の関節が代償的に拘縮する可能性を考慮する必要がある。