内反股を伴う Dysostosis cleidocranialis の 2 症例

久留米大学整形外科教室 (主任: 宮城成圭教授)

宮 城 克 史 田 中 繁 徳
田 中 勝 俊

Two Cases of Dysostosis cleido-cranialis with Coxa vara

By

K. Miyagi, S. Tanaka & K. Tanaka

Department of Orthopedic Surgery, Kurume
University School of Medicine

Two cases of dysostosis cleido-cranialis with coxa vara were reported. The coxa vara were operated with Pauwels' Y-osteotomy which resulted in success.

私達は、本邦では比較的稀な、先天性骨系統疾患とされている *Dysostosis cleidocranialis* の男子の 1 例と、また家族的に発生した定型的と思われる母娘の 2 症例、計 3 症例に遭遇し、そのうち歩行障害を主訴として来院した 2 症例 3 関節の *Coxa vara* に対し Pauwels 氏 Y 字状骨切術を施行したので文献的考察を加えて報告する。

症例 1: 患者は 6 才男子、家族歴では両親は健康で血縁関係は認められず、兄弟 3 人の長兄で、父方の曾祖父に同様の疾患があったらしいが、詳細は不明である。

既往歴は満期安産で生後 6 カ月の乳児検診で大泉門の閉鎖遅延を指摘され、本学小児科にて水頭症を疑われ、その治療を受けている。3 才頃転倒、歩行不能となり某病院を受診し、両大腿骨々頭の変形を指摘されている。

その後も、軽度の跛行は残存するも放置す。最近になり跛行が増強し、約 20 分も歩くと、その後は歩行不能の状態となったため、当科を受診す。

体格は小柄。比較的特徴的な顔貌を呈し、知恵づきは、むしろ良好である。頭部は大泉門、小泉門に一致して小指頭大の同形の陥凹があり、顔面頭蓋は脳頭蓋に比較して小さく歯牙は小歯で、歯間隙は広く、発育遅延を認めた。また鎖骨の中央部で一部欠損し、そのため両肩を前胸部で極端に接近させる事が可能で、ペンギン様胸廓を呈していた (図 1)。

図 1

歩行は振り様跛行で Trendelenburg 徴候は、左側に陽性、左下肢長は約 3 cm 短縮、股関節の可動性は外転および内旋の障害が高度に認められた。

レ線所見: 頭蓋では矢状縫合および冠状縫合の開存、内板の消失を認め、また脳頭蓋に比し顔面頭蓋は明らかに小さく、いわゆる *Caput natiforme* を呈している。胸廓は吊鐘状を呈し、右鎖骨は中央部で欠損

が認められる。骨盤では、恥骨結合、坐骨結節部、Y軟骨部に著明な骨形成不全を認め、左大腿骨は頸部短縮と著明な内反股 および 垂直に近い骨改変層を認む(図2 a)。

図 2

a: 術前 b: 術後 8 M.

本症の左大腿骨に対し、術前に股関節の正面および内転位のレ線像より、頸体角の計測、作図を行ない、これらより Pauwels のY字状骨切り術の角度の決定した。切開は外方切開で入り、筋膜や筋線維を鈍的に分け、大腿骨の上端を展開、作図に従い転子間で骨切り術を施行、外側を基底に楔状の骨片を除去、中枢部を外反位に強制し、内副子を屈曲させて固定し手術を終り、術後、腰部より足尖までギプス固定3週間後、後療法を行ない、単独歩行も可能となったので、術後35日で退院す。

術後8カ月の今日、レ線所見で、左大腿骨の頸体角は、ほぼ正常となり垂直方向に走っていた骨改変層は約45°の傾斜角まで改善されていた。機能的には跛行は無く、長時間歩行可能となり、全力疾走も可能となっている(図2 b)。

症例 II: 7才の女性。家族歴では母親にも同じような鎖骨欠損の骨格変化を認める以外は、詳細なる調査不能であった。

現症は、幼児期より全身の発育はやや不良で、動作が緩慢で歩容も少しぎこちなかったが、特に治療は行っていない。最近、小学校の身体検査で骨格異常を指摘され、当科を受診す。

入院時所見は症例 I と同様に、比較的特徴的な顔貌と、歯牙の発育遅延、胸廓のペンギン様変形を呈し、軽度の跛行を認めた(図3)。

図 3

レ線所見: 頭蓋は大泉門、小泉門の閉鎖遅延および各縫合の開存があり、顔面頭蓋は脳頭蓋に比して小さく Caput natiforme を呈している。胸廓は吊鐘状で、鎖骨は両側共、外方に欠損を認む。骨盤では、恥骨坐骨結節部の骨形成不全および両大腿骨に著明な内反股を呈し、垂直方向に近い骨改変層を認める(図4 a)。

本症に対しても、症例 I と同様に右大腿骨に Pauwels 氏 Y字状骨切術を施行し頸体角の改善を試み、3週間のギプス固定後、1週間の後療法を行なう。また左大腿骨にも同様に Pauwel 氏 Y字状骨切術を行ない、同様に3週間のギプス固定後、後療法を行う。術後40日にて退院す。

術後、右大腿骨は6ヶ月、左大腿骨は5カ月経過し現在、レ線所見では、頸体角はほぼ正常角となり、垂直に近かった骨改変層も改善されている。一方、日常生活における支障は何等訴えていない(図4 b)。

症例 III: 34才、女性。症例 II の母親で、今回付添いで来院中、偶然にも特徴的な顔貌および両肩が前胸部で異常に接近している事に気付き、レ線撮影で、頭蓋変形、胸廓の吊鐘様変形、両側の鎖骨外側の欠損および狭骨盤を呈しているのが認められた。なお2回の分娩が帝王切開であった以外は、本人も骨格の変化に気附かぬほど、日常生活には、何らの機能的異常は認

図 4

a: 術 前

b: 術 後 { 右 6 M.
左 5 M.

めてなかった。

症例Ⅲの母親の如く、長い年月、外見上の変形をみるのみで日常生活において何等支障なく過している点から見ても *Disostosis cleidocranialis* での鎖骨欠損およびその他の骨格異常は一般に治療の必要性はないが、本症の如く *Coxa vara* は頸部に垂直に近い骨改変層を認め、将来高度の股関節の変形を来し歩行障害が予想されるので我々は頸体角の改善の目的で Pauwels 氏 Y 字状骨切り術を施行した。

考察: Marie, Sainton²⁾³⁾ (1897) 等が頭蓋骨および鎖骨の發育不全乃至欠損と遺伝性を強調して *Dysostosis Cleidocranialis hereditaria* と命名したのに始まり、本疾患の報告は、欧米では多数の例について検討されている。しかし、本症の骨格異常は、その名の示す部分に見られるのみでなく、他の骨格系にも発現することがあり、羽根田⁴⁾ (1936) は *Dysostosis generalisata* と呼ぶ事を提唱している。

この3症例は *Dysostosis generalisata* と呼ぶ程、広汎な異常所見は無いとしても *Coxa vara*、恥、坐骨の結合不全を伴っている点から、概念的には *Dysostosis generalisata* と解してよいと思われる。

本症の発生については Hultkranz (1908), Strauch⁶⁾

(1934) 等は胚種異常説, Soal⁷⁾ (1964) 等は胎内圧迫説を唱えているが、いまだ結論をみていない。いずれにしても遺伝性が考えられており、藤原⁸⁾ (1964) 等の報告の如く、私達も、母子に発現した症例Ⅱ、症例Ⅲに遭遇し、遺伝性因子が関与しているのではないかとと思われる。

Disostosis Cleidocranialis は本邦では今回まで典型的症例は20例ほど報告されており、鎖骨の仮関節、欠損はあっても機能的障害を来すこともないので観血的治療の必要はないが *Dysostosis Cleidocranialis* に合併する変化の一つと考えられる *Coxa vara* の報告も少ないが *Coxa vara* に対する治療の報告は少く、私達は将来高度の変形および歩行障害が予想される *Coxa vara* 2例3関節に対し、頸体角改善の目的で Pauwels 氏 Y 字状骨切り術を施行し所期の目的を達した貴重な手術経験を得たのでここに報告した。

結 語

私達は内反股を伴う、*Disostosis cleidocranialis* の2症例を経験し、その3関節に対し Pauwels 氏 Y 字状骨切り術を施行し、臨床的に良好な成績を得たので、ここに報告した。

文 献

- 1) 神中: 整形外科手術書. 644, 南山堂.
- 2) Marie, Sainton: Rev. Neurol., 5: 394, 1897.
- 3) Marie, Sainton: Rev. Neurol., 6: 739 & 835, 1898.
- 4) 羽根田: 日整会誌. 11: 352, 1936.
- 5) Hultkranz: Z. Morph. Arthrop., 11: 838, 1929.
- 6) Strauch: Ach. Rediatr., 51: 714, 1934.
- 7) Soal: J. Bone Jt. Surg., 28: 81, 1946.
- 8) 藤原: 整形外科. 15: 1119, 1964.

質 問

鳥取大 前山 巖

大腿骨頸部の所謂 Umbauzone は Epiphysenlinie の部に相当するのでしょうか。

答

久大整形 宮城 成圭

大腿骨透画像が Epiphysenfuge か Umbauzone かの質問に対して、私達も同じ疑問をもったが、成書を参考にして Umbauzone とした。そうするとこの症例では既に Epiplupenfuge は閉塞していることに

なるが、第2の症例にあるように骨切り後に2~3カ月の間に透明帯が消失しているので、Umbauzoneと表現してよいのではないかと考えている。

筋性斜頸無処置例の観察 (第1報)

長崎大学整形外科

梶山英彦 難波雄哉
藤井徹 丸石学
久芳昭紘 伊藤信之

The Observation of the Untreated Cases for Congenital Muscular Torticollis (The first report)

H. Kajiya, K. Nanba, T. Fujii,
M. Maruishi, A. Kuba & N. Itô

Department of Orthopedic Surgery Nagasaki
University, School of Medicine

Since 1967, we have studied for spontaneous healing in the congenital muscular torticollis. The material of this report were eighty-five patients who were observed for more than one year.

They were divided into two groups, fortyeight treated group by massage and manipulation, and thirty-seven control untreated group.

The result was as follows.

Ninety-two per-cent of the untreated group showed good or excellent spontaneous healing and the remaining eight per cent required the surgical treatment, while eighty-seven per-cent of the treated group gave the same excellent result, and the seventeen per-cent needed surgery.

Our results revealed that the massage or manipulation may not be helpful in the treatment of the congenital muscular torticollis.

い と ぐ ち

従来筋性斜頸の治療として、マッサージおよび徒手矯正がなされ、それにもかかわらず抵抗して頭蓋、顔面、頸椎の変形の進行および頸椎運動制限や胸鎖乳突筋拘縮の改善を認めないものに tenotomy が行なわれてきた。一方この筋性斜頸には自然治癒の傾向も認められている。

そこで我々は従来行なわれてきたマッサージおよび徒手矯正の効果に疑問をいだき、約2年前より、無作意に筋性斜頸の患児をマッサージおよび徒手矯正群と放置観察群に分け、その経過を観察したのでこれにつ

き報告する。

調査対象ならびに観察方法

昭和43年1月より昭和44年12月の間に長崎大学整形外科を来診した筋性斜頸197例のうち、その2年間のあいだに生れ、当院で経過を追得た85例を調査対象とした。このうち48例はマッサージまたは徒手矯正を行ったもので37例は放置または砂袋にて頭位の矯正のみを行なったものである。

治癒判定基準は斜頸位の改善、腫瘍または索状肥厚、筋過緊張、頸椎回旋制限の完全消失、頸椎運動の自、他動的正常化である。重視した判定基準の1つと