先天性多発性関節拘縮症 (AMC) の下肢変形について

福岡市立こども病院・感染症センター整形外科

太田 剛・藤井 敏男

井上 敏生・高嶋 明彦

九州大学医学部整形外科

大石 年秀

別府整肢園整形外科

佐竹 孝之

Contracture of the Lower Extremity in Arthrogryposis Multiplex Congenita

by

Tsuyoshi Ohta, Toshio Fujii, Toshio Inoue
and Akihiko Takashima

Department of Orthopedic Surgery,
Fukuoka Children's Hospital

Toshihide Oishi

Department of Orthopedic Surgery,
Kyushu University

Takayuki Satake

Beppu Seishien, Hospital for the Crippled Children

We studied 61 patients with Arthrogryposis Multiplex Congenita during the period of 1926 to 1990. Joint contractures of the lower extremity at first visit were reviewed.

Of 122 extremities; 98 foot deformities, 84 knee contractures and 63 hip contractures (40 dislocations and 23 contractures only) were seen showing the frequency of joint contractures to be higher distally than proximally.

The main cause of the gait disturbances are multiple joint contractures. The combination of hip dislocation-knee extension contracture (dislocation)-pes equinovarus is the most important factor in the development of the gait disturbance.

はじめに

先天性多発性関節拘縮症 (以下 AMC) は、高度な関節変形と拘縮のため治療に難渋する事が多い。今回我々はその下肢変形の病態を明らかにする目的で調査を行なった。

(男 32 例, 女 29 例) である。年齢は平均 3 才, 最長 40 才であった。

これら症例の初診時における股, 膝, 足関節個々の罹患頻度及び変形の種類を調査し, 3 つの関節の変形の組合せに対し検討を加えた。また歩行機能との関係を検討した。

対象及び方法

1929 年から 1990 年までに福岡市立こども病院, 九州大学整形外科及び別府整肢園における症例は 61 例

結 果

股関節の変形は全症例 61 例 122 肢中脱臼 40 股, 脱臼を伴わない関節拘縮 23 股を認めた。またその内訳

股	膝	足	例数
脱臼	屈曲拘縮	内反足	5
		外反足	4
		扁平足	1
脱臼	屈曲拘縮	内反足	9
		外反足	2
計			21

図1 下肢変形の分類 (三関節罹患)

全8例中	
三関節罹患	全例
下肢軸の著明な外旋	全例
膝関節前方脱臼	4例

図2 歩行不能例 (4才時)

は対称性罹患29例, 片側性5例, 計34例 (56%) であった。

膝関節は41膝に伸展拘縮, 43膝に屈曲拘縮を認め, 同時に12膝に前方脱臼, 反張膝, 動揺性等が存在した。また対称性罹患38例, 非対称性罹患1例, 片側性6例の計45例 (74%) であった。

足関節及び足部変形は67例と半数以上に内反足変形を認め, さらに尖足8足, 外反足19足, 垂直距骨による扁平足変形4足を認めた。また対称性罹患は48例, 片側性2例, 計50例 (82%) であった。

股, 膝, 足関節の関節変形の組合せを分類してみると三関節とも罹患している症例は21例あり, 股関節脱臼-膝伸展拘縮-内反足の組合せが9例で最も多く, 次いで股関節脱臼-膝屈曲拘縮-内反足が5例, 股関節脱臼-膝屈曲拘縮-外反足4例の順であった (図1)。また単関節のみの罹患例が16例あったが, 股関節のみの症例はなく, 膝関節5例, 足関節11例であった (表1)。

最後に歩行機能との関係を検討すると, 4才時に歩行不能であった症例が8例存在した (図2)。これらの症例は全例三関節罹患例であり, 著明な下肢軸の外旋を有していた。

考 察

AMCの特徴としては一般に四肢の複雑関節に拘縮があり, 拘縮は中枢側より末梢側に多く, 対称性である。代表的な変形は股屈曲外旋, 膝屈曲拘縮・膝反張,

表1 下肢変形の分類 (単関節罹患)

関 節	例 数
股のみ	なし
膝のみ	5
足のみ	11

表2 文献上の関節罹患の頻度

	Friedlander (1968)	Hahn (1985)	Carlsonら (1985)	自験例 (1990)
症例数	45	96	52	61
股関節	82%	43%	56%	56%
膝関節	87%	54%	71%	74%
足関節	91%	80%	85%	82%

内反足である。当科の症例においても他の報告と同様, 左右の対称性罹患が多く, 末梢関節ほど罹患頻度が高かった¹⁾²⁾⁴⁾ (表2)。三関節罹患例では股関節脱臼-膝屈曲拘縮又は伸展拘縮-内反足の組合せが14例と過半数を占めた。また下肢の単関節罹患例を16例認めたが, これらの症例は上肢の関節罹患により診断されたもので, 下肢変形に関しては比較的评价を行ないやすい。実際に臨床の場で最も問題になるのは多関節罹患例であるが, 今回の調査において4才時に歩行不能であった症例は, 全例, 三関節罹患例であり, 全例とも下肢軸の著明な外旋を有していた³⁾。これらの症例は個々の関節変形が高度であると同時に, 股関節の拘縮及び膝関節の変形のため正確な alignment が把握しにくく, そのため正確な変形の矯正が困難であると思われる。従って適切な治療のためには関節造影などによる下肢軸の正確な把握が重要であると思われた。

参 考 文 献

- 1) Friedlander, H. L., et al.: Arthrogryposis Multiplex Congenita. A Review of forty-five cases. J. Bone and Joint Surg., 50-A : 89-112, 1968.
- 2) Geroge Hahn.: Arthrogryposis: Pediatric Review and Habilitative Aspects. Clin. Orthop., 194 : 104-114, 1985.
- 3) 大石年秀, 藤井敏男, 野村茂治, 他: Arthrogryposis Multiplex Congenita の下肢変形について. 中部整災誌, 22 : 52-55, 1979.
- 4) Walter O. Carlson, et al.: Arthrogryposis Multiplex Congenita: A Long-term Follow-up Study. Clin. Orthop., 194 : 115-123, 1985.