

症 例

先天性膝関節脱臼の 1 例

楊 寛隆<sup>1)</sup>, 薄井 知道<sup>2)</sup>, 金野 大地<sup>2)</sup>, 西村 慎一<sup>2)</sup>

八戸赤十字病院 初期研修医<sup>1)</sup>, 同整形外科<sup>2)</sup>

Congenital Dislocation of the Knee, A Case Report

Hiroataka Yan<sup>1)</sup>, Tomomichi Usui<sup>2)</sup>, Daichi Kinno<sup>2)</sup>, Shinichi Nishimura<sup>2)</sup>

Resident<sup>1)</sup>, Department of Orthopedics<sup>2)</sup>, Hachinohe Red Cross Hospital

Abstract

We reported a case of congenital dislocation of bilateral knees that was cured by conservative treatments.

A female newborn baby was born with hyperextension of both knees, which was grade 1 dislocation of Drehmann's classification. Both knees were gently and manually repositioned, and fixed by splints in 90° flexed position of the knee joints. Four weeks later, the knees held the normal position without splints, and then Riemenbugel brace was attached for

twelve weeks. She began to walk by herself at the age of twelve months and has been normally growing as of nineteen months old without instability of both knees, restriction in knee flexion and gait disturbance.

The present case suggested that congenital dislocation of the knee will have a good prognosis in achievement of 90° flexed position of the knee joint soon after birth, regardless of grade in the classifications and complications.

**Key words :** *congenital dislocation of the knee (先天性膝関節脱臼),*

*Drehmann's classification(Drehmann 分類), Riemenbugel brace (リーメンビューゲル装具)*

論文要旨

保存的治療で改善した先天性膝関節脱臼 (congenital dislocation of the knee) の 1 例を経験したので報告する。

症例は新生児, 女児。出生直後に両膝過伸展を認めて当科を紹介された。初診時両膝関節に Drehmann 分類 1 度の膝関節脱臼を認め, 同日愛護的に整復ののち, 膝関節 90° 屈曲位にてシーネ固定を行なった。4 週後シーネを除去すると反張膝は認められず, 膝関節は安定化し,

股関節外転位保持のためリーメンビューゲル装具 (Riemenbugel brace; 以下 RB 装具) をさらに 12 週間装着した。装具除去後も屈曲制限や関節動揺性, 歩行障害は認めず, 生後 12 ヶ月より独歩を開始し, 1 歳 7 ヶ月現在も正常な発達・発育をしている。

先天性膝関節脱臼は, 分類の程度や合併症の有無に関わらず生後早期に膝関節 90° 屈曲位を獲得できれば予後良好であり, 保存的治療においてはシーネ固定, RB 装具による治療が有効であると考えられた。

## I. 緒 言

先天性膝関節脱臼 (congenital dislocation of the knee, 以下 CDK) はその発生頻度が 10 万人に 1 人と言われる極めて稀な疾患である<sup>13)</sup>. 今回我々は保存的治療で良好な経過が得られた両側 CDK の 1 例を経験したので文献的考察を加え報告する.

## II. 症 例

症例は第 1 子, 新生児, 女児. 在胎 39 週 0 日, 第 2 前方後頭位, 頭位自然分娩, Apgar Score 9 点 (1 分値) / 10 点 (5 分値), 出生体重 2,976g, 家族歴に特記することなし. 羊水過小なし. 遺伝性先天性疾患は認めなかった. 近医産婦人科にて在胎中のエコー等による明らかな異常の指摘はなかったが, 自然分娩での出生直後に両下



図 1 a : 初診時外観 (生後 0 日)



図 1 b : 初診時 X 線像 (生後 0 日)

肢異常を認め当院小児科に紹介. その後, 両膝関節過伸展を確認し, 同日に当科を紹介された.

初診時, 右膝関節伸展 75°, 左膝関節伸展 60° を呈していたが他動的には屈曲可能であった. 頭部および腹部体表に先天性血管腫を各々 1 つ認めたがその他の先天的体表奇形は認めなかった. X 線撮影では両膝関節に Drehmann 分類 1 度の CDK を認めた. 股関節脱臼はなかった (図 1). 両膝とも明らかな屈曲制限は認めなかったが容易に反張し, 即日両膝関節 90° 屈曲位でシーネ固定を行なった (図 2). 4 週後のシーネ除去後は反張膝を呈することはなく, その後 RB 装具を 12 週間装着した. RB 装具除去後は両膝関節は伸展 0° で屈曲は自動, 他動運動ともに制限はなかった. 股関節脱臼や膝関節の前方, 側方動揺性, 骨折等の発生も認めず以後は経過観察とした.

1 歳頃より歩行を開始し 1 歳 7 ヶ月現在正常な運動発達を獲得できている (図 3). 先天性血管腫は自然消退の可能性があり徐々に縮小傾向である. 現在当院皮膚科にて経過観察中である.

## III. 考 察

CDK は 10 万人に 1 人の割合で発症する極めて稀な疾患で女児に多い<sup>13)</sup>. 罹患側は, 多くが片側であり両側例の報告は少ない. Drehmann<sup>1)</sup> は脱臼を伴わない反張膝を 1 度, 亜脱臼を伴うものを 2 度, 脱臼を伴うものを 3

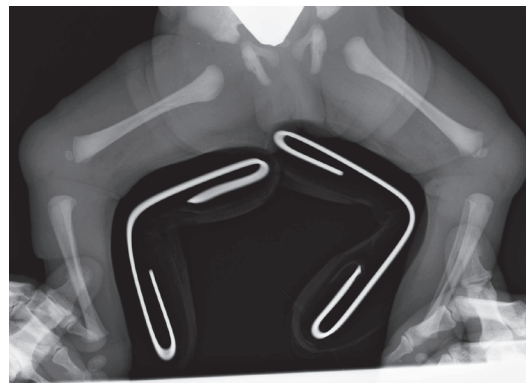


図 2 : 初診時シーネ固定後

度と分類した. Curtisら<sup>2)</sup>も同様に Recurvatum であれば Grade 1, Subluxation であれば Grade 2, Dislocation を Grade 3 としている. 本例は Drehmann 分類 1 度であった。

CDK の病態は, 遺伝性先天性疾患の合併なく発症する群と Arthrogryposis Multiplex Congenita や Larsen 症候群, 18 trisomy や

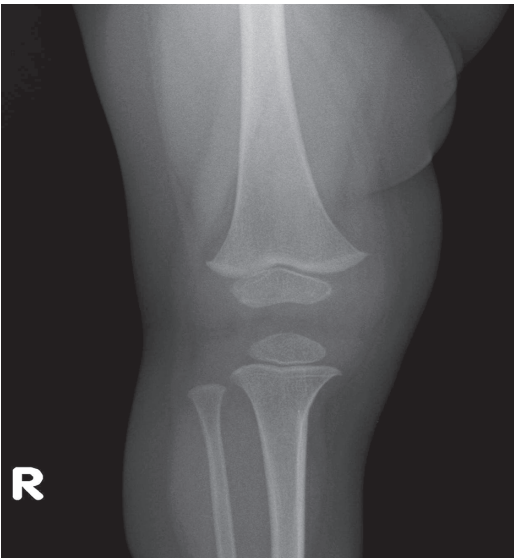
Ehlers-Danlos 症候群などの遺伝性先天性疾患を合併し発症する群とで異なる. 前者は子宮内肢位異常による膝関節過伸展により発症し<sup>16)</sup>, 後者は大腿四頭筋の拘縮, 十字靭帯の異常, 膝蓋上囊の形成不全や欠損等により発症するとされている<sup>17)</sup>. 本症例においては, 両親の家族歴や既往歴に CDK の発生はなく, 妊娠中の母



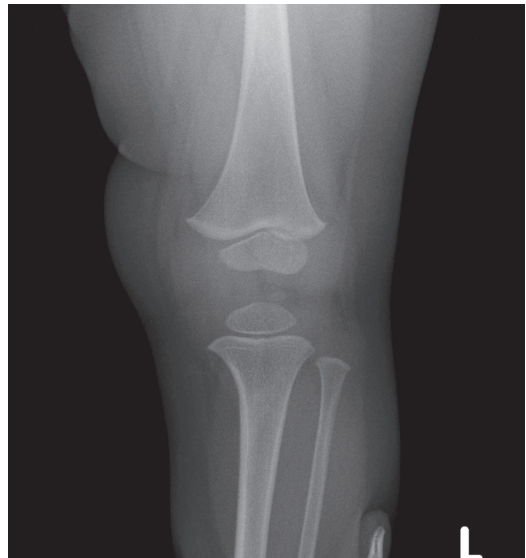
a : 右膝側面



b : 左膝側面



c : 右膝正面



d : 左膝正面

図 3 a ~ d : 1 歳 4 ヶ月時

体の経過も良好であり、出生後に遺伝性先天性疾患の合併も認めなかったことより子宮内肢位異常によるものと考えられた。子宮内における異常なのか産道における異常なのかの議論はあるが、石橋ら<sup>3)</sup>や鎌田ら<sup>4)</sup>による帝王切開術におけるCDK発症の報告や生前の胎児エコーで下肢の過伸展を指摘し得た例の報告もあることから<sup>5)</sup>、CDK発生は子宮内においての問題と考えるのが妥当といえる。

CDKの予後は遺伝性先天性疾患の合併を有する例や股関節脱臼や踵足、内反足などが合併する例は予後不良とされている<sup>17)</sup>。諸家の報告ではDrehmann分類1度・2度では遺伝性先天性疾患を有する症例はなく<sup>5) 10)</sup>、ほぼ全ての症例で生後超早期のうちに膝関節90°屈曲位を

獲得できている。これは単に、膝蓋上囊の線維化や大腿四頭筋の拘縮がなく、子宮内での強制肢位で発生した大腿四頭筋の緊張が抗うことなく徐々に弛緩していくことが理由と考えられる。結果としてDrehmann分類1度・2度では股関節脱臼や踵足、内反足などの合併症の有無に関わらず全例が予後良好になると考えられ、本症例も現在のところ経過良好である。

Drehmann分類3度の群や股関節脱臼等の合併例、その他先天性疾患を有していた症例でも予後良好な報告が散見される<sup>6) 7) 8)</sup>。この予後不良と予想されながらも比較的良好な経過を得た例では、早期に観血的整復が行われた例やRB装具を長期間使用した例もあるが、多くの症例において他動運動による膝関節90°屈曲位

症例	患肢	遺伝性・先天性疾患	合併症	Drehmann/Curtis分類	膝関節90°屈曲位獲得時期	Johnsonら12)の評価基準
荒木ら15) (1958)	左	(-)	(-)	3 (初診時6歳)	(不明, 観血的治療)	Good
	左	(-)	右踵足, 左内反足	1	生後5日	Good
石橋ら3) (1969)	右	(-)	右股関節臼蓋形成不全	1	生後1週	Good
	右	(-)	両股関節臼蓋形成不全	1	(不明, 2ヶ月で反張(-))	Good
折戸ら10) (1980)	左	(-)	左股関節脱臼	2	(不明, ギプス4週間+RB)	Good
	左	(-)	(-)	2	(不明, シーネ固定18日間)	Good
	左	(-)	右踵足	2	(不明, シーネ固定4週間)	Good
	右	(-)	右踵足	3	(不明, 整復4日後は脱臼位(-))	Good
大石ら8) (1980)	両	(-)	両股関節脱臼, 両踵足	3	生後3週	Good
田畑ら6) (2010)	右	(-)	(-)	3	生後0日	Good
	両	(-)	(-)	3	生後10日	Good
北城ら7) (2010)	両	(-)	(-)	1	生後0日	Good
	左	(-)	左股関節脱臼	2	生後0日	Good
鎌田ら4) (2014)	左	超低出生体重児(882g), 未熟児くる病	(-)	3	1歳	Good
	左	(-)	(-)	1	生後0日	Good
木村ら5) (2017)	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定3週間)	Good
	両	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定3週間)	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定2週間)	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定3週間)	Good
	左	(-)	(-)	1	(不明, シーネ固定3週間)	Good
	左	(-)	(-)	2	(不明, シーネ固定4週間)	Good

表1-1: 諸家の報告 (経過良好例)

症例	患肢	遺伝性・先天性疾患	合併症	Drehmann/Curtis分類	膝関節90°屈曲位獲得時期	Johnsonら12)の評価基準
荒木ら15) (1958)	両	(-)	両股関節脱臼	3	(-)	Poor
	両	(-)	両股関節脱臼	右1, 左2	(不明, ギプス+夜間シーネ固定)	Fair
	右	{Arthrogyposis Multiplex Congenita ?}	両股関節脱臼, 両内反足, 左腕関節拘縮	2	(-)	Fair
大石ら8) (1980)	左	(-)	左股関節脱臼, 左踵足, 右内反足	2	生後1週	Poor
	両	Arthrogyposis Multiplex Congenita	両股関節脱臼, 両内反足, 両外反手	3	(-)	Fair
小椋ら14) (1982)	両	Larsen症候群	鞍鼻, 両股関節脱臼, 外反足	3	生後8ヶ月前後	Fair
	右	(-)	右股関節脱臼	3	生後5ヶ月前後	Fair
本岡ら9) (1999)	両	(-)	(-)	3	(-)	Fair
	両	(-)	(-)	3	1歳1ヶ月	Fair
北城ら7) (2010)	両	Larsen症候群	両股関節脱臼	3	(不明, 観血的治療+RB5ヶ月間)	Fair
木村ら5) (2017)	両	猫鳴き症候群	左股関節脱臼	3	(不明, シーネ固定8ヶ月)	Poor

表1-2: 諸家の報告 (経過不良例)

が生後間も無く可能となっている。膝関節屈曲30°以上であれば予後が良いという見解もあるが<sup>18)</sup>、本岡ら<sup>9)</sup>は、40°～50°屈曲可能なDrehmann分類3度の症例における難治例を報告し、この最大の理由としてDrehmann分類3度であったためと考察している。しかし田端ら<sup>6)</sup>は同分類の症例において生後10日目に膝屈曲90°を獲得でき、その後の反張膝や関節不安定性を残すことなく歩行可能となった経験を報告している。これらのことよりCDKの予後はその分類によらず生後早期(生後0日～生後4週間)の膝90°屈曲位獲得の有無により決定されると考えられる。つまり出生後早期の時点でその後の治療成績がある程度予測できるといえる。一方、早期に適切な屈曲位を獲得できなかった症例ではそのほとんどに遺伝性先天性疾患あるいは多発する合併症を発症し、かつDrehmann分類3度となっていることから、CDKの予後因子としては生後早期の膝関節屈曲位が最も重要なものと考えられる(表1)。

治療においては、早期の徒手整復とその後のシーネあるいはギブス固定、RB装具使用といった保存的治療が第1選択とされることが多い。その際大腿二頭筋・大腿筋膜張筋等の伸展2関節筋の弛緩を得ることがその後の治療成績を左右すると考えられる。そのためには早期の愛護的徒手整復やシーネ固定、その後のRB装具の装着が有効である。一方、シーネ固定のみでも良好な経過を得ている症例も散見され、RB装具は必須ではないようにも思えるがRB装具の利点も多く、観血的、非観血的に膝関節屈曲位を獲得できた後はその分類によらず可能な限り装着することが望ましいと考えられる<sup>11)</sup>。諸家の報告では4～5ヶ月程度のRB装具着用期間を設けているが<sup>6) 7)</sup>本症例は初診時より容易に膝関節90°屈曲位が得られたため12週間の装着とし、RB装具除去後も良好な肢位を保つことができている。

治療抵抗性の症例に対しては観血的治療が行われる。この際、二次的変形が出現する以前の

2歳ころまでに大腿四頭筋腱の延長+前方関節包の切開+内側側副靭帯脛骨付着部の後方移行術および鵞足の後下方移行術(内側側副靭帯とハムストリングの前方偏位があり外反動揺性がある場合)等の手術を行うことが予後に大きく関与するとの報告もみられるが<sup>8) 9)</sup>、これら治療法に関しては未だ統一された見解はなく議論の余地を残している。

本患児は保存的治療のみによって可動域制限、反張膝、膝不安定性を残すことなく自立歩行可能となった。Johnsonらの基準<sup>12)</sup>ではPain, Motion, Function全てにおいてGoodであり主観的、客観的両面において良好な成績が得られている。その理由として①生後早期に徒手整復を施行可能であり他動的に膝関節90°屈曲位を獲得できたこと、②シーネ固定をした後RB装具を着用したこと、③装具離脱後に自動運動を促し正常な運動発達の路線に乗せることができたことが挙げられる。正常な膝の運動ができなかった場合は後に同年代の正常児に比べて大腿骨骨端核が扁平化する可能性も示唆されており<sup>9)</sup>、関節運動の正常な獲得は発達の間においても大切といえる。

以上のように本症例は現在まで良好な経過を得ているが、今後も長期に渡って注意深く経過観察していく予定である。

#### IV. 結 語

両側CDKの1例を経験した。分類の程度や合併症の有無に関わらず生後早期に膝関節90°屈曲位を獲得できれば予後良好であり、愛護的徒手整復とシーネ固定、RB装具装着で正常な運動発達を獲得することができると考えられた。

## 文 献

- 1) Drehmann, G : Die kongenitalen Luxationen des Kniegelenkes. Z. Orthop. Chir. 1900;7:459-521.
- 2) Curtis, B.H., Fisher, R.L.: Congenital hypertextension with anterior subluxation of the knees: Surgical treatment and long-term observations. J. Bone Joint Surg. Am. 1969;51:255-269.
- 3) 石橋研三, 布施和康, 市塚英之, 他. 先天性膝関節脱臼の4例. 日医大誌 1969;36:346-350.
- 4) 鎌田知美, 間島直彦, 渡邊誠治, 他. 治療に難渋した先天性膝関節脱臼の1例. 中部整災誌 2014;57:661-662.
- 5) 木村竜太, 三澤晶子, 坂本 仁, 他. 先天性膝関節脱臼の治療成績. 臨整外 2017;52:291-294.
- 6) 田畑聖吾, 西里徳重, 畠 邦見, 他. 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外 2010;59:289-292.
- 7) 北城 梓, 中村英智, 吉田健治, 他. 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外 2010;59:314-318.
- 8) 大石年秀, 藤井敏男, 松元信輔, 他. 先天性膝関節脱臼について. 整・災外 1980;29:782-786.
- 9) 本岡 勉, 河野昌文, 矢次 登, 他. 治療に難渋した先天性膝関節脱臼の一例. 整・災外 1999;48:264-267.
- 10) 折戸 隆, 山上 剛, 河野龍之助. 先天性膝関節脱臼の4例. 整形外科と災害外科 1980;29:779-781.
- 11) 岩谷 力, 坂口 亮. リーメンビューゲルによる先天性膝関節脱臼の治療. 整・災外 1981;24:409-415.
- 12) Johnson, E., Audell R., Oppenheim WL.: Congenital Dislocation of the knee. J. Pediatr. Orthop. 1987;7:194-200.
- 13) Koptis, E.: Beitrage zur Pathologie und Therapie der angeborene Kniegelenkssubluxationen. Arch. Orthop. Unfall Chir. 1925;23:593-609.
- 14) 小禄 尚, 茨木邦夫, 高良宏明, 他. 先天性膝関節脱臼3例の経験. 整・災外 1982;31:229-232.
- 15) 荒木崇文, 前原 誠, 前原東作. 先天性膝関節脱臼の治療経験. 整・災外. 1958;8:11-13.
- 16) Shattock SG. Genu recurvatum on a foetus at term. Trans Pathol Soc London. 1891;42:280-292.
- 17) Barry DF. Knee Surgery, Current Practice. 1sted. London:Dunitz;1992,p.513-7.
- 18) 富士川恭輔: ヴォアラ膝 (初版) ,pp.235-238. 小林 晶, 鳥巢岳彦編, 東京, 南江堂, 1989.