

DDH（発育性股関節形成不全）

概念

- ① 股関節が生下時すでに脱臼しているか、周産期の姿勢異常に臼蓋形成不全などが伴う、亜脱臼状態や後天的に脱臼しうる状態も含めた幅広い疾患概念。
- ② 片側脱臼例では胎内姿勢から続く非対称性姿勢が観察され、筋性斜頸も同じ側に発生している可能性がある¹⁾。
- ③ 現在は先天性あるいは後天性股関節脱臼の全生産児中の頻度は0.1%程度。
- ④ 奇形性の脱臼や低緊張児、骨盤位・臀位分娩などでは両側脱臼も起こりうる。



図1 左股関節脱臼例

骨頭は臼蓋から遠く外上方に変位している。内転位。閉鎖孔の直径と腸骨翼の幅の相違で骨盤は左側が前方にあり、右へ回旋していることがわかる。このように股関節に内転拘縮があると骨盤回旋のためにX線上、臼蓋形成不全が強調されることに注意。



図2 新生児、左の股関節脱臼と左の筋性斜頸合併例

体全体の非対称姿勢に注意。顔面、体幹、骨盤が右を向き左股関節は前方に位置し、内転拘縮を示す。図1の骨盤非対称像はこのような左骨盤の前方偏移による。このような脱臼予備軍としての非対称児の生まれる頻度は生産児中0.6%¹⁾。

■ 疾患の特徴と読影のポイント

- ① 検診などから紹介があれば、必ず児の全身を観察し、非対称姿勢の有無を確認する。
- ② 関節造影（図3）では左脱臼股では造影剤の股臼内プーリングが認められ、陰性像として大腿骨頭靭帯の延伸や上下の関節唇のまくれ込みなどが想像される。
- ③ MRIでは関節唇の、上下（図4）のみならず前後（図5）からのまくれ込みが観察され、整復孔が非常に狭められているのがわかる。
- ④ オーバーヘッド牽引後、全身麻酔下に容易に整復された。整復後MRIでは関節唇は前後に復し、骨頭安定化にはたらいっている（図6）。



図3 関節造影



図4 MRI像①

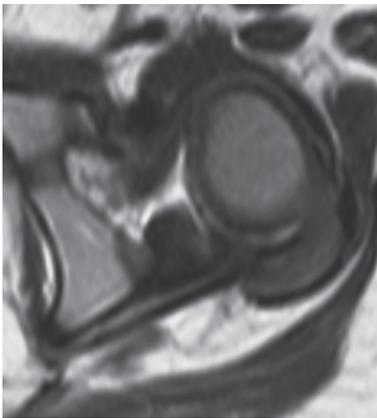


図5 MRI像②

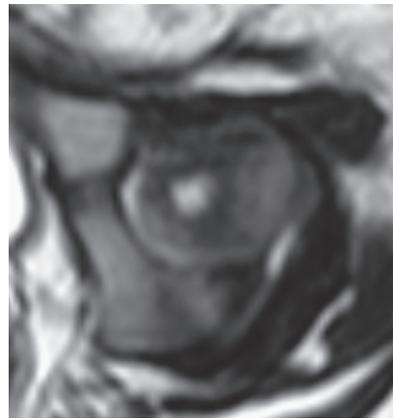


図6 整復後MRI

Question & Answer

Q：なぜ股関節脱臼と筋性斜頸が同じ側に発生するのですか？

A：子宮内で図2のように母体脊柱側股関節が内転位を強いられ、顔面も回旋を強いられて同側胸鎖乳突筋は短縮し、分娩時の児頭回旋で引き伸ばされ損傷を受けるからです。

●ワンポイント

リーメンビューゲル治療のポイントは？

股関節はバンドで屈曲位に保たれていても、図2のような内転拘縮位のままであると、逆に骨頭を後方に押し出し難治性にする可能性がある。できるだけ外転方向に維持されるように下腿の前方バンドの緊張を調整したり工夫が必要である。

- 文献 1) Hamanishi C, Tanaka S. Turned head-adducted hip-truncal curvature syndrome. *Arc Dis Child*. 1994; 70: 515-9.

〈浜西千秋〉

ペルテス病

概念

- ① 骨端線閉鎖前的大腿骨近位骨端部の阻血により生じる壊死性疾患であり、病期は壊死期・分節期・修復期・残余期に区分される (図1)。
- ② 発症は一般に3~12歳までに多く、5~7歳の男子が最も多く罹患する (男女比3~5:1)。両側罹患率は10~15%。

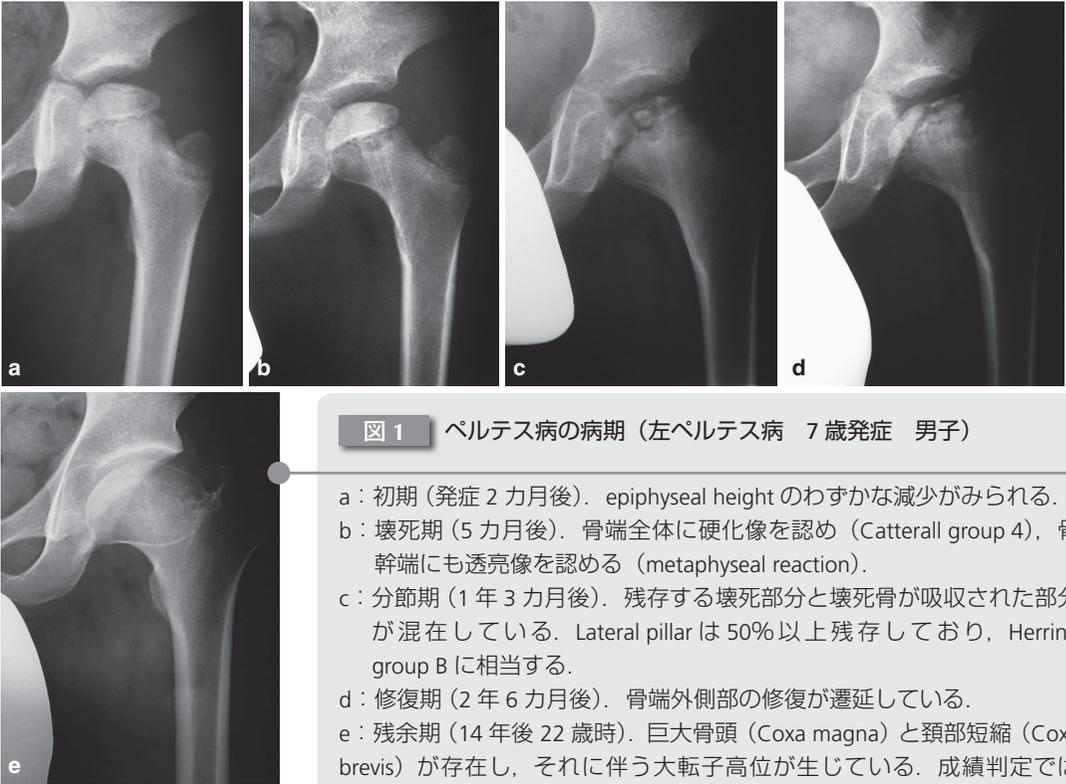


図1 ペルテス病の病期 (左ペルテス病 7歳発症 男子)

- a : 初期 (発症2ヵ月後). epiphyseal height のわずかな減少がみられる。
- b : 壊死期 (5ヵ月後). 骨端全体に硬化像を認め (Catterall group 4), 骨幹端にも透亮像を認める (metaphyseal reaction)。
- c : 分節期 (1年3ヵ月後). 残存する壊死部分と壊死骨が吸収された部分が混在している。Lateral pillar は50%以上残存しており, Herring group B に相当する。
- d : 修復期 (2年6ヵ月後). 骨端外側部の修復が遅延している。
- e : 残余期 (14年後22歳時). 巨大骨頭 (Coxa magna) と頸部短縮 (Coxa brevis) が存在し, それに伴う大転子高位が生じている。成績判定では Stulberg class 3 に相当。

疾患の特徴と読影のポイント

- ① 初期のX線では診断が難しいことがある。内側関節裂隙の拡大 (Waldenström sign), 骨端の高さ (epiphyseal height) の減少に留意する。
- ② 軟骨下骨折 (subchondral fracture) は早期に認められる本疾患特有の所見で、壊死範囲を反映する (図2)。前後像では不明瞭でも側面像・ラウエンシュタイン像で明瞭となることが多い。
- ③ MRI は確定診断とともに壊死範囲の把握に有効 (図3)。T1・T2強調画像ともに低信号のパターンとなるが、通常低信号の範囲はT1画像の方が広い。修復の徴候はT2画像より現れる (low→high)。

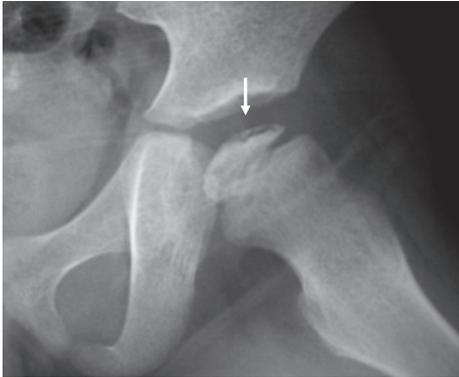


図2 軟骨下骨折(subchondral fracture)

crescent signともよばれ、壊死領域を推定する際にも用いられる(Salter-Thompson分類 type A: subchondral fractureが骨端の50%以下, type B: 同50%以上)

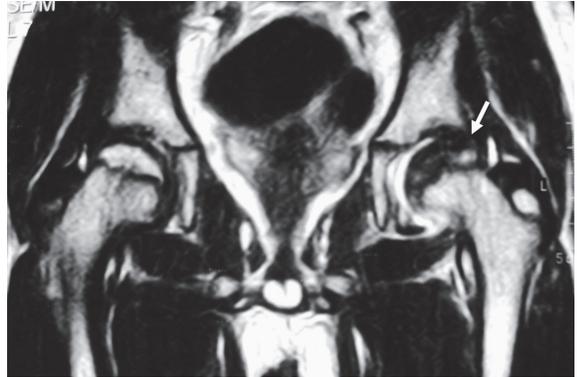


図3 MRI (T2強調)

左大腿骨骨端部に低信号領域を認める。MRIは診断確定と壊死範囲の予測に有用である。

Question & Answer

Q: ペルテス病と他の疾患との鑑別診断はどのように行えばよいでしょうか?

A: 1) 単純性股関節炎, 2) 化膿性股関節炎, 3) 骨化障害・骨系統疾患, 4) 腫瘍などが対象です。1) 急性発症が多く、超音波断層像で均一な水腫が存在します(ペルテス病: 不均一な滑膜炎)。MRIで骨髄の信号変化は通常ありません。2) 強い疼痛・可動域制限を認め、重篤感が強いです。腫脹・発熱などの局所・全身所見も顕著。血液検査・MRI・関節穿刺により診断します。3) Meyer's dysplasiaや多発性骨端異形成症(multiple epiphyseal dysplasia)が該当します。前者: 病期の推移を示さず自然経過により改善します。3歳以下の低年齢に多く、症状は通常軽微です。後者: 両側ほぼ同時・緩徐に進行するペルテス様所見。膝・足関節などに同様な変化を認める場合や家族歴を有すれば判別が容易となります。4) ランゲルハンス細胞性組織球症(LCH), 良性骨芽細胞腫, 類骨骨腫などが対象です。X線, CT, MRI等によって鑑別は可能であることが多いです。

●ワンポイント

- 10歳以下の跛行を主訴とする患者に対しては常に本疾患を鑑別疾患として考える必要がある。X線で判断に迷うときはMRIが有効である。
- 遷延する跛行を主訴とすることが多く、股関節以外にしばしば末梢の大腿部や膝の痛みを訴えることが多い。
- 股関節の可動域制限(特に内旋・屈曲内転)を伴うことが多い。また、緩徐に症状が持続する場合も少なくなく、初診時に大腿四頭筋の廃用性萎縮を認める場合もある。

〈二見 徹〉

大腿骨頭すべり症

概念

- ① 大腿骨頭すべり症 slipped capital femoral epiphysis (SCFE) は大腿骨頭の骨端部が骨幹端の上で、軽微な外力によりずれを生じる疾患である。
- ② 成長軟骨板の第3層ですべりを生じることが多い。
- ③ 思春期前から思春期の10~14歳に多い。
- ④ 遺残する変形の程度、また大腿骨頭壊死、軟骨融解症などの合併症の程度に応じて変形性関節症が生じる。

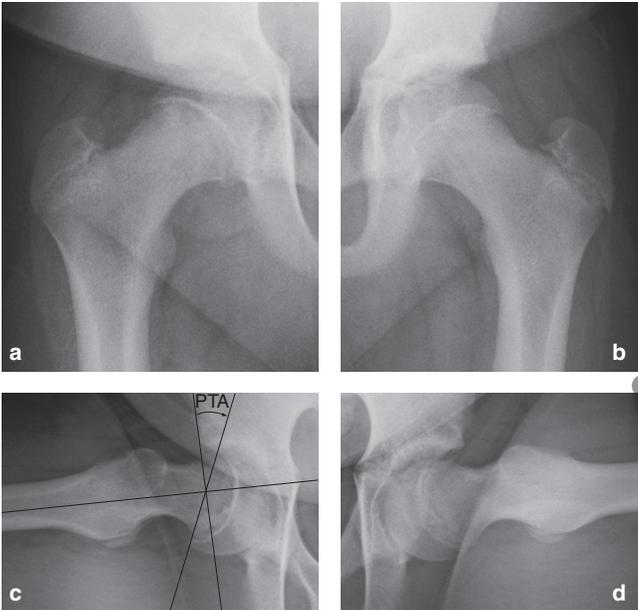


図1 13歳男子 右大腿骨頭すべり症 単純X線像

- a: 正面像で大腿骨頭の成長軟骨板は対側より幅広くみえる。
- b: 側面像で骨端部は後方にすべっていることがわかる。
- c: 後方すべり角 posterior tilt angle (PTA)

■ 疾患の特徴と読影のポイント

- ① 単純X線像の正面像では内側にすべって見えるが、この疾患では股関節が外旋位をとるため、中間位に戻すと内側へのすべりは少ない(図1a)。
- ② 側面像でほとんどのすべりは後方に生じていることがわかる。小児股関節の診断では必ず2方向撮影を行って診断する。骨端部が後方にすべると、相対的に骨幹端部が前方に突出し、屈曲時に臼蓋と衝突を生じるため屈曲制限を示す(図1c)。
- ③ 側面像の撮影は屈曲90°、外転45°、内外旋0°でA-PにX線を射入する(図2)。屈曲制限が強ければfrog leg position, Lauenstein肢位で撮影する。できるだけ医師がついて撮影する。
- ④ X線正面像の特徴的な所見として、骨端部の高さの減少、Trethowan線やKlein線が骨端部を貫かない、成長軟骨板の拡大・不整像、骨幹端部の骨透亮像がある(図3)。骨幹端部の層状陰影は重要である(図4)。
- ⑤ X線側面像の骨幹部軸と垂直な線と、骨端部の前後端を結ぶ線のなす角を後方すべり角 posterior tilt angle (PTA) とよぶ(図1c)。すべった角度はCTでも測定できる(図5)。