

血友病性肘関節症に合併した肘部管症候群 2 例の検討

永井 太朗 西田 淳 依藤麻紀子 立岩 俊之 山本 謙吾
東京医科大学整形外科分野

Cubital Tunnel Syndrome in a Patient with Haemophilic Arthropathy of Elbow; Two Cases Report

Taro Nagai Jun Nishida Makiko Yorifuji Toshinori Tateiwa Kengo Yamamoto
Department of Orthopedic Surgery, Tokyo Medical University

血友病性関節症は関節内出血を繰り返し、関節症性変化を引き起こすが、肘部管症候群を合併した報告は少ない。われわれは、血友病性肘関節症に肘部管症候群を合併した 2 例を経験したので報告する。症例は 2 例とも 50 歳台男性の血友病 A 患者で、20 年以上前から血友病性肘関節症と診断されていた。肘部管症候群と診断し、尺骨神経皮下前方移行術を施行した。症例 1 では関節症変化に伴う拘縮を認め、術中所見では尺骨神経溝内にガングリオンと骨棘の増成を認めた。症例 2 では可動域制限は軽度であったが、尺骨神経溝に骨棘の増成を認めた。両例ともに術直後から症状の改善を認めた。血友病性関節症では肘部管症候群の合併は少ないとされ、渉猟し得た範囲では本邦で 1 例、海外で 7 例の報告を認めるのみである。今回の 2 例から血友病性肘関節症においては、尺骨神経溝の狭小化や動因因子の残存が肘部管症候群併発のリスクとなることが示唆された。

【緒言】

肘部管症候群は肘関節の尺骨神経溝を通る尺骨神経が物理的に圧迫され、あるいは機械的刺激が加わることで生じる肘関節周囲における末梢神経障害の一つである¹⁾。また血友病性関節症は血友病による関節内出血が長期間繰り返し生じることで生じる関節症性変化であり肘関節は上肢に生じる血友病性関節症としては最も頻度が高い²⁾。しかし血友病性肘関節症においては、肘部管症候群が併発した報告は少ない。

今回われわれは血友病性肘関節症に肘部管症候群を併発した 2 例を経験したので報告する。

【症例】

症例 1 は 52 歳男性。小児期より血友病 A の診断で加療を受け、約 30 年前から左肘関節内出血を繰り返し、約 20 年前から屈曲拘縮を呈していた。左の環指、小指のしびれを主訴に近医を受診し、肘部管症候群の診断で当科紹介となった。既往歴には、血友病 A、C 型肝炎、高血圧があり、家族歴は男兄弟 3 人のうち第一人が血友病 A 加療中で娘は保因者であった。当科初診時身体所見では、肘の関節可動域が患側の左では屈曲 70 度、伸展 -40 度と拘縮があり、claw finger deformity および Tinel's like sign が陽性、術前血友病重症度は中等症でインヒビター歴はなかった。初診時画像所見では、単純 X 線上、左肘関節に強い関節症変化を認めた (図 1-a, b)。MRI 上、尺骨神経溝に T1WI 低信号、T2WI 高信号を呈する直径約 7mm の占拠性病変が

あった (図 2-a,b)。血友病性肘関節症に併発した左肘部管症候群と診断し、尺骨神経皮下前方移行術を施行した。術中所見では尺骨神経溝部に 1cm 大の骨棘と、腕尺関節の関節包に連続して白色で直径 1cm 大の軟部腫瘍を認め、これらを摘出した。摘出した軟部腫瘍の組織像では、腕尺関節の関節包由来のガングリオンと診断された。周術期管理はガイドラインに準じて³⁾ 第 VIII 因子製剤を使用し、術前後の管理を行った。術前に第 VIII 因子の活性測定、半減期モニタリングを行い、術前後 2 時間に 2000 単位、術後 1～5 日目までは 1000 単位×2 回/日のボラス投与を施行し良好なコントロールを得た。DASH score が術後 3 か月まで改善したが、関節症の悪化によると考えられる疼痛で術後 1 年では低下した。また握力、横浜市大式評価基準、McGowan's score は術後 1 年まで継時的に順調な改善を認め、赤堀の予後評価基準は良好であった (表 1)。

症例 2 は 52 歳男性。小児期より血友病 A の診断で加療を受け、約 40 年前から左肘関節内出血、30 年前から屈曲拘縮を呈していた。5 年前から左の環指、小指のしびれ、背側骨間筋の萎縮を認めるも、本人の希望で経過観察としていたが、今回症状が増悪し手術を施行した。既往歴には、血友病 A、C 型肝炎、HIV があり、血友病家族歴はなかった。当科初診時身体所見では、肘の関節可動域が患側の左で屈曲 105 度、伸展 -10 度で、claw finger deformity および Tinel's like sign が陽性、背側骨間筋、小指球の萎縮を認め、術前の血友病重症度は重症でインヒビター歴はなかった。初診時画像所見では、単純 X

Key words : cubital tunnel syndrome (肘部管症候群), haemophilia (血友病), haemophilic arthropathy (血友病性関節症)
Address for reprints : Taro Nagai, Department of Orthopedic Surgery, Tokyo Medical University, 6-7-1 Nishishinjuku, Shinjuku, Tokyo 160-0023 Japan

線上, 左肘関節に末期の関節症変化を認めた (図 3-a,b). MRI 上, 肘関節内には信号変化の混在する領域を認めヘモジデリン沈着が考えられた (図 4-a,b). 血友病性肘関節症に併発した左肘部管症候群と診断し, 症例 1 と同様に尺骨神経皮下前方移行術を施行した. 術中所見では尺骨神経溝部に骨棘を認め, 尺骨神経は圧排されていた. また尺骨神経は周囲軟部組織と強い癒着を認めたため丁寧に剥離し皮下前方移行を行った. 周術期管理は症例 1 同様にモニタリングし, 周術期管理を行い, 術前 2 時間に 3000 単位のボラス投与, その後術後 3 日目まで

持続静注で第 VIII 因子の補充を行った. 術後 4 ~ 6 日目には 2000 単位 × 2 回 / 日, 術後 7 ~ 21 日目には 1500 単位 / 日のボラス投与を施行した. 術後臨床経過は DASH score, 握力, 横浜市大式評価基準, McGowan's score では, 術後 12 か月まで順調な改善を示し, 赤堀の予後評価基準は可となった (表 1).



図 1 症例 1 初診時左肘関節単純 X 線像
a: 正面像 b: 側面像
末期の関節症を呈し, De Palma 分類 Grade 4, Arnold 分類 Stage IV であった.

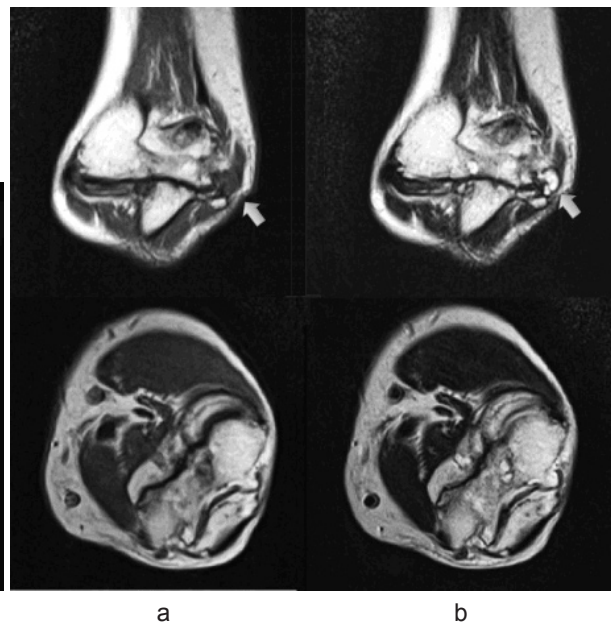


図 2 症例 1 初診時左下腿 MRI 像
a: T1WI b: T2WI
関節軟骨はほぼ消失し, 尺骨神経溝にはガングリオンを疑う占拠性病変 (図表内矢印部), 骨棘を認め, 尺骨神経は扁平化している.

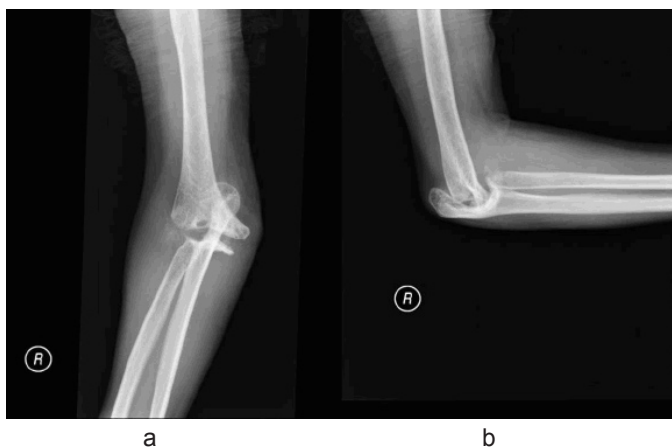


図 3 症例 2 初診時左肘関節単純 X 線像
a: 正面像 b: 側面像
末期の関節症を呈し, De Palma 分類 Grade 4, Arnold 分類 Stage V であった.

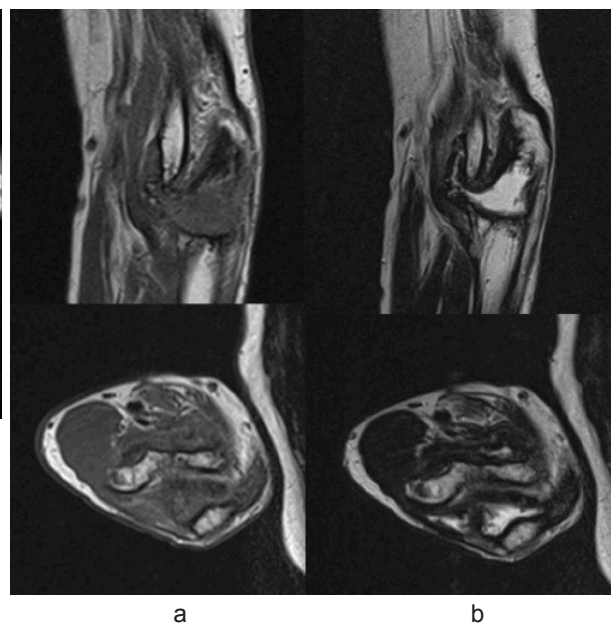


図 4 症例 2 初診時左下腿 MRI 像
a: T1WI b: T2W)
関節の変形を認め内部には信号変化の混在した領域を認め, ヘモジデリン沈着が考えられた.

表 1 症例のまとめ

症例①	術前	術後 3 か月	術後 12 か月
DASH スコア Disability	15	8.3	15
Sports	-	-	-
Work	0	0	0
横浜市大式評価基準	50	80	85
McGowan's score	II a	II a	I
握 力	23.5	35.8	36.9

症例②	術前	術後 3 か月	術後 12 か月
DASH スコア Disability	12	9	7
Sports	-	-	-
Work	0	0	0
横浜市大式評価基準	40	50	55
McGowan's score	III	II b	II b
握 力	13	15.3	18.0

【考 察】

肘部管症候群は、肘関節に発生する尺骨神経の障害で、尺骨神経溝からの尺骨神経の脱臼や、屈曲による過伸長など、動的な要素により生じることが多く、発症すると自然治癒が困難なため手術が選択されることが多い⁴⁾。血友病性関節症は血友病に伴う関節内出血を繰り返すことで関節症変化を来し、拘縮が生じる。血友病性関節症の中で最も多い罹患関節は膝関節であるが²⁾、上肢に生じるものとしては肘関節が最多である⁵⁾。肘部管症候群の誘因は、Osborne band などによる神経の圧排や、関節症変化や骨折後の変形治癒などにより神経走行の変化、尺骨神経溝内での占拠性病変の発生などに、肘関節の屈曲、伸展などの動的要素が加わるためと考えられる。血友病性関節症に肘部管症候群が合併した報告は、われわれの渉猟し得た範囲では本邦で1例、海外で7例の計8例のみであった⁶⁻⁸⁾。血友病性肘関節症では、肘関節内の出血や強い関節症変化、偽腫瘍やヘモジデリン沈着などの神経を圧排する要因が多数あるものの、関節症変化による可動域制限が比較的早期から生じることで動的要素が加わらないことが、報告の少ない要因と考えられる⁷⁾。また拘縮による筋力低下が併発しており肘部管症候群が生じていても診断に至らない例もあると考えられる。症例1では、関節症変化や骨棘により潜在的に神経障害の易罹患状態にある中で、尺骨神経溝にガングリオンが発生したことで神経障害が急激に進んだものと考えられ、占拠性病変の併発した血友病性肘関節症では肘部管症候群発症のリスクが上昇することが示唆された。また、症例2では外反肘変化が強いため、尺骨神経の走行異常を生じ、骨棘による圧排も加わり、さらに可動域制限が比較的軽度なため(伸展 -10, 屈曲 105)、動的因子も加わり肘部管症候群が生じたものと考えられ、変形が強いものの可動域の保たれている例も肘部管症候群の発症リスクが上昇するものと考えられた。過去8例の報告では、治療は皮下前方移行が5例、占拠性病変の摘出を含む除圧が1例、筋層下前方移行が1例、手術を施行

しなかった例が1例であったが⁶⁻⁸⁾、治療、術式選択基準については詳しく触れられていなかった。今回われわれは2例とも皮下前方移行術を施行したが、これは血友病性肘関節症における肘部管症候群発症の誘因として、骨棘や血友病性偽腫瘍、ガングリオンなどの占拠性病変による直接的な圧排と、関節症変化による尺骨神経の走行変化、神経滑走などの多因子が関わっていると考えられるため、単純な除圧術による直接的な圧排の除去だけでは不十分であり、尺骨神経の移行による動的な要素の改善も必要と考えたためである。また筋層下前方移行では皮下前方移行に比して侵襲が大きく術後出血による筋層下での尺骨神経圧排の可能性が高まることが予想されたため、皮下前方移行術を選択した。今回の2例では術後経過は術後12か月まで良好であり術式は適切であったものと考えられるが症例を蓄積し、治療法を確立していく必要があると考えている。

【結 語】

血友病性肘関節症に肘部管症候群を合併した2例を経験した。関節症変化と占拠性病変のある症例では可動域制限が存在していても肘部管症候群の合併の可能性が高まることが示唆された。

(患者は、得られた写真やデータが記載されることについて説明を受け同意した。)

【文 献】

- 1) Merchán ER, Carlos E, Manuel M, et al : Hemophilia synovitis of the knee and the elbow. Clin Orthop Relat Res. 1997 ; 343 : 47-53.
- 2) 竹谷英之 : 血友病性関節症と血友病性偽腫瘍. 整・災外. 2005 ; 48 : 1247-54.
- 3) インヒビターのない血友病患者に対する止血治療ガイドライン作成委員会 : インヒビターのない血友病患者の急性出血, 処置・手術における凝固因子補充療法のガイドライン 2013 年改訂版. 血栓止血誌. 2013 ; 24 : 6-11.
- 4) Palmer BA, Hughes TB : Cubital tunnel syndrome. J Hand Surg Am. 2010 ; 35 : 153-63.
- 5) HÓgh J, Ludlam CA, Malcolm F : Haemophilic arthropathy of the upper limb. Clin Orthop Rel Res. 1985 ; 218 : 225-31.
- 6) 河合光徳, 山脇得益, 藤岡宏幸ほか : 血友病に合併した肘部管症候群の 1 例. 中部整災誌. 2010 ; 53 : 439-40.
- 7) Mortazavi SM, Gilbert RS, Gilbert MS : Cubital tunnel syndrome in patients with haemophilia. Haemophilia. 2010 ; 16 : 333-8.
- 8) Renwick SE, Moneim SM : Cubital tunnel syndrome in a child with haemophilia. J Hand Surg Am. 1993 ; 18 : 458-61.
- 9) Chang CW, Shen MC : Mononeuropathy multiplex in haemophilia: an electrophysiologic assessment. Eur Neurol. 1998 ; 40 : 15-8.