

血友病における人工関節置換術

Total joint arthroplasty in haemophilia

K. Beeton, E. C. Rodriguez-Merchan and J. Alltree

Department of Physiotherapy, University of Hertfordshire, Hatfield, UK; Royal Free and University College Medical School, University College, London, UK; La Paz University Hospital, Madrid, Spain; and Department of Physiotherapy, University of Hertfordshire, Hatfield, UK

要 約：関節症は重症血友病で頻繁に認められる障害で、強い疼痛と機能不全を伴う。保存的治療に失敗した場合、人工関節置換術を含めた外科的処置が必要になる。文献検索では、血友病で人工膝関節置換術（TKA）や人工股関節置換術（THA）に関する多数の研究論文が発表されていたが、肩関節、肘関節および足関節の人工関節置換術に関する文献は症例報告のみであった。本論文では、様々な関節置換

術での機能的改善、術後および長期的合併症、さらにHIV感染がもたらす影響について検討した。結果として、合併症は一般的にみられ、外科手術には高度な技術が要求されるが、特に股関節や膝関節の人工関節置換術は重症血友病性関節症に対して有用な選択肢に成り得る。

Key words：血友病，人工関節置換術，術後経過

序 論

成人期の血友病では、血友病性関節症による重大な関節破壊を招く恐れがあることが一般的に知られている。肩関節、肘関節、股関節、膝関節および足関節に及ぶ多関節性の障害が多い。このため、血友病患者の多くが複数関節の疼痛や重度の機能不全を訴えることになる。鎮痛剤の投与や理学療法、矯正、関節のケアに関するアドバイスなどといった従来の方法により症状を緩和することが可能な例も多い。しかしながら、これらの処置が功を奏しなかった場合は、外科的処置を考慮する必要があると考えられる。本稿では、血友病における人工関節置換術につ

いて検討する。人工関節置換術のうち股関節と膝関節の関節置換術が最も一般的であるが、他の関節の人工関節置換術も行われている。

人工膝関節置換術

血友病性関節症で関節置換術を必要とする関節のほとんどは膝であり^(1,2)、末期例では重度の疼痛や障害を伴うことが多い⁽³⁾。血友病患者での人工膝関節置換術（TKA）が最初に報告されたのは1970年代半ばである^(4,5)。

TKA 後の経過

初期の報告により、TKAが疼痛の除去に有効であり、合併症もないことが示された（例外として、屈曲が制限された1例が認められている）⁽⁵⁾。しかし、術後経過の詳細についてはほとんど検討されておらず、あっても症例数は少なく、追跡調査も短期間である^(4,5)。1970年代後半から1980年代前半にかけて、TKAに関する大規模研究が実施され^(6,7)、より

Correspondence: Karen Beeton, Department of Physiotherapy, University of Hertfordshire, College Lane, Hatfield, Herts AL10 9AB, UK. Tel.: + 44 1707 284114; fax: + 44 1707 284977; e-mail: k.s.beeton@herts.ac.uk

Accepted 22 May 2000

厳密な評価法が採用されるようになった。2つの臨床研究^(8,9)では University Hospitals of Cleveland の膝関節評価方式が採用されているが、その他の多くの研究では、Hospital for Special Surgery (HSS) の膝関節評価方式が採用されている。後者の評価方式では疼痛や関節機能、可動域、筋力、安定性を評価対象としている⁽¹⁰⁾。Insall ら⁽¹⁰⁾は、多関節に障害をもつ患者では術後経過が不良であることを示唆しているが、これまでのほとんどの報告は「良好」または「極めて良好」としている。

Lachiewicz ら⁽⁷⁾は、14例に施行した24件のTKAの結果を報告している。HSSの膝関節評価方式による結果は、15件が「極めて良好」、6件が「良好」、1件が「可」、2件が「不可」であった。Kjaersgaard-Andersen ら⁽¹¹⁾の検討では、同じ評価方式を用いて、75% (9関節) は「極めて良好」、25% (3関節) は「良好」であった。この試験結果は、術後3か月で死亡したHIV陽性の1例を除外したものである。深部の感染または無菌性弛緩はみられなかった。Magone ら⁽¹²⁾は、7例に9件のTKAを施行し、平均4.4年間の追跡調査を行った結果、5件は「極めて良好」、4件は「良好」であった。うち1例は、6年前に挿入した人工関節が弛んだために再手術を施行したものであった。すべての評価項目が「極めて良好」または「良好」と評価されなかった例でも、術前の疼痛は著明に軽快している⁽¹³⁾。

術後には、疼痛の改善がほぼ全例で認められているが、疼痛の軽快に長期を要した例もあった⁽¹⁴⁾。しかしながら、これらの患者でも術後の可動域は改善している。

関節可動域

血友病患者におけるTKAでは術後に関節可動域が低下する場合がある。Luck & Kasper⁽³⁾は、2コンポーネント式の人工関節を用いた例に可動域の低下を認めたが、3コンポーネント式の人工関節を用い、術後5日目から持続他動運動(CPM)を併用した例では可動域の増加を認めている。また、一部の例にはこれに加え、麻酔下マニピュレーション(manipulation under anesthetic : MUA)を実施し可動域の増加を認めている。手術直後のCPM実施は、出

血の増加につながる可能性があるとの研究グループは特記している。Figgie⁽⁹⁾も、膝蓋骨表面再生術を施行しない場合はTKA後の可動域は低下するとしている。総じて、ほとんどの研究者は術後可動域の増加を認めている。Lachiewicz らは、術後に平均23°の可動域増加と屈曲・伸展の改善を認めている。彼らは術後間もない症例で、術後3週以内に可動域が90°に達しない場合にMUAを施行していた。それ以外の症例には、術後の管理プロトコールの一環としてMUAが行われた。Kjaersgaard-Andersen ら⁽¹¹⁾は、術後3週以内に膝関節の屈曲が70°に達しない場合にMUAを行っている。彼らの症例の術後平均可動域は70°であったが、観察終了時には83°に増加している。Goldberg ら⁽⁸⁾は、4件の関節置換術において術後2週目にMUAを実施したが、可動域に改善がみられず、この方法を用いるのをやめている。彼らの例では、全体として可動域に13°の増加を認め、特に屈曲拘縮の改善が著明であった。Karthaus & Novakova⁽¹³⁾は、可動域に平均20°の増加を認めている。術後2週目または3週目の8例にMUAを行っているが、治癒の遅れや疼痛を生じさせること、また製剤投与が必要であることなどを理由に、MUAは不適切と結論している。また彼らは、著しい屈曲拘縮は手術に対する禁忌ではないが、手術はさらに困難になり、良好な結果は期待できないと付記している。

McCullough ら⁽⁶⁾は、10例を対象に行った試験で術後の可動域に個体差があることを示した。1例で可動域の改善、6例で可動域の低下を認め、3例では特に改善はなかった。伸展域増加の平均は6.5°で、屈曲域は平均15°減少した。この報告には術後のMUAに関する記述は特になかった。Wiedel ら⁽¹⁵⁾は、76例に実施した93件のTKAに関する多施設研究を行い、可動域の改善はごくわずかであったが、屈曲拘縮はより改善し、可動性の改善を認めている。Magone⁽¹²⁾も屈曲変形の改善を認めている。Magone は7例に実施した9件のTKAについて報告している。術後に可動域は平均で30°増加し、屈曲変形は術前の21°から8°に減少した。

Teigland ら⁽¹⁶⁾の報告では、術後に屈曲拘縮は改善したが屈曲域は減少し、全体的な可動域には何の

変化も認めていない。また、Ungerら⁽¹⁷⁾によると26件のTKAのうち23件で可動域の増加を認め、可動域の増加は平均で28°であった。しかし、3件では可動域の減少を認めている。13例については可動域改善のためにMUAを施行している。Heegら⁽¹⁴⁾の報告では、術後5例で可動域の増加を認め、1例では改善なし、3例で可動域の減少を認め、この3例では可動域が平均15°減少した。一方、屈曲拘縮については全例で改善を認めている。またこの研究グループは、術後可動域に十分な改善がなかった2例にMUAを実施している。Rodriguez-Merchan & Wiedel⁽¹⁸⁾は、37件のTKAについての後向き研究を行い、1986年以降にTKAを受けた例ではMUAの必要性は低いと結論している。彼らはこの理由として、同年以降の製剤の質的向上がより高度なりハビリテーションを可能にしたことを挙げている。

術後の初期段階で認められる可動域は、軟部組織が時間経過とともに変化するため、維持できないと考えられる⁽¹⁹⁾。Ranaら⁽²⁰⁾は、TKAを実施した1例で術後に認めた可動域が6か月後には減少し、屈曲変形の再発も認めている。同様に、Surace & Pietrogrande⁽²¹⁾は、術前の屈曲域がわずか20°だった例に手術を行い、術後に40°まで増加した屈曲域が、3か月以内に減少したと報告している。しかし、MUAとリハビリテーションにより、可動域は手術直後のレベルまで回復した。Cohenら⁽¹⁹⁾は、16例に実施した21件のTKAを経過観察し、術後1年の検査で2例に線維性変形性関節症の発症を認めている。MUAにより可動域は90°まで回復し、その後もこの状態は持続した。

これらの研究では主に屈曲拘縮の改善が認められ、患者はより機能的で軽快な歩行ができるようになった。関節変性の程度や軟部組織の拘縮、人工関節の種類により術後可動域は左右されると考えられる^(11, 22)。多くの研究者^(3, 7, 11, 14, 17)が可動域を増加させるためにMUAを施行してきたが、他の研究者^(8, 13)はMUAは可動域を改善しないばかりか、疼痛を伴い治癒を遅らせると考えている。MUAを施行する場合、通常は術後2, 3週以内に実施されているが、術後1年でもその効果は認められている⁽¹⁹⁾。可動域が著しく低下し、関節へアクセスするために

脛骨粗面の骨切除が必要な場合は、MUAは不適切と考えられる⁽¹¹⁾。TKAには関節の露出困難や骨ストックの不足、変形、大腿四頭筋の拘縮、癒着、軟部組織の拘縮などの様々な技術的困難が伴う⁽⁷⁻⁹⁾。これらは術後の可動域に影響を及ぼす因子と考えられる。

TKA後の合併症

TKAに関するほとんどの臨床研究で多数の合併症が報告されている。補充療法に関連する合併症には、クームス陽性溶血や溶血性貧血、インヒビター発生、アナフィラキシー反応などが挙げられる。他の合併症は手術に関連しており、関節血腫、穿刺を要する血腫、抗生剤により治癒可能な軽症感染症などが挙げられる。術後に生じる他の問題として、消化管出血、鼻出血、尿路感染症、静脈穿刺部位における再発性静脈炎、数日間に及ぶ原因不明の発熱などが報告されている^(3, 6, 7, 11, 13-16)。

10例に13件のTKAを施行したGoldberg⁽⁸⁾の検討では、実に様々な合併症を認めている。3例で術後出血がみられ、うち1例では最終的に関節固定術に至った深部感染を伴っていた。他の1例は再出血を何度か起こしたが、TKAから10か月後に脛骨のずれを矯正して以来解消している。残りの1例では、特に処置を講じる必要もなく出血は解消している。また、表在性創傷における感染症が5例で認められている。後に2例が膝蓋大腿部の疼痛を訴え、膝蓋骨表面再生術が必要であった。Goldbergは、より良好な結果を得るためには膝蓋骨表面再生術をTKAの一環として実施すべきであると指摘している。術後、3例に後脛骨神経軽症麻痺(1例)と腓骨神経麻痺(3例)が生じており、これらは術後の伸展増大による神経血管構造の伸展に関連していると考えられる。他の研究でも部分的な腓骨神経麻痺が報告されている⁽¹⁵⁾。

Figgieら⁽⁹⁾は、前述の研究においてさらに長期の追跡調査を行い、TKAを施行した19例中6例が不良または失敗と評価された理由について考察している。考察の対象には、ゼロと評価され、後に除去された人工関節も含まれている。80%の補充療法下で人工膝関節置換術を行った7例のうち4例が失敗と

評価され、6例が合併症を引き起こしている。この研究グループは、使用した人工関節のタイプも失敗の原因の1つであろうとしている。この研究グループは、前述のGoldbergが認めた合併症に加えて、皮膚の壊死1例、輸血反応1例、術後出血4例を認めている。さらに、人工関節の弛みを認めた2例では矯正を要し、他の1例ではセメント突起部の除去が必要であった。さらに、X線像に透了部を高頻度に認めているが、これは術後出血と関連していると考えられる。

Luck & Kasper⁽³⁾は、46件のTKAを含む過去20年間の整形外科術をreviewしている。最近施行されたTKA後に発症した合併症として、術後数か月以内に再発した関節血腫1例を報告している。同様の合併症はMagone⁽¹²⁾も報告している。他の1例では、膝蓋骨の弛みに起因する深部感染が認められ、膝蓋骨切除が必要となった。さらに、歯の膿瘍が原因となった両脚の人工関節の感染症を1例認めているが、これは抗生剤により治癒している。また、人工関節の脛骨部および大腿部で無菌性の弛みが生じた例が報告されており、この2例では再手術を要している。

HIVの影響

HIV陽性例に対するTKA施行結果は、1980年代後半に初めて報告された。Kjaersgaard-Andersenら⁽¹¹⁾は、血友病9例に実施した13件のTKAについて報告している。9例中1例は手術時にすでにHIV感染が確認されており、この例は術後3か月で死亡し、他の2例は後に後天性免疫不全症候群(AIDS)により死亡した。これらの結果から、この研究グループは、手術は感染に対する抵抗力を低下させる可能性があるとして指摘している。

Teiglandら⁽¹⁶⁾は、15例に15件のTKAを施行し、5～12年間の追跡調査を行っている。15例中3例がAIDSで死亡した。1例は感染症に罹り、保存的療法を行っても効果がみられなかったため、関節固定術が施行された。この例がHIV陽性であったかどうかについては言及されていない。

Wiedelら⁽¹⁵⁾は、76例に施行した93件のTKAについて検討した多施設研究結果を1989年に報告

している。10例に深部感染を認め、3例は慢性で、うち2例は関節固定術を要したが、他の1例は抗生剤が有効であった。また、歯の膿瘍や副鼻腔炎、汚染された注射針の使用などにより発症した急性感染症を7例に認めている。この研究では患者のHIV感染については報告されていないが、著者らはHIV陽性例では感染症発症率は高いと結論している。Greeneら⁽²³⁾は、HIV感染が免疫系に及ぼす影響について検討し、CD4数が200/ μ l未満の場合は手術は避けるべきであるとしている。さらに、この研究グループはCD4が少ない患者では術後の院内感染リスクが高く、AIDS進展が加速するとしている。Gregg-Smithら⁽²⁴⁾は、血友病患者における細菌性関節炎6例について報告し、TKAを受けたHIV陽性例では二次感染リスクが増加する可能性があるとして指摘している。他の研究者の多くも、TKAはHIV陰性例に限って実施すべきであると主張している⁽¹¹⁾。

しかしながら、1994年にBirchら⁽²⁵⁾は重症血友病15例に実施したTKAに関する論文を発表し、15例中8例のHIV陽性患者のうち深部感染症を発症したのはわずか1例であったと報告している。この1例の感染症は、TKAの実施から5年後に歯牙感染の後に発症しており、両感染部位から同一の細菌が確認されている。これらの結果に基づき、Birchら⁽²⁵⁾はTKAを支持しており、HIV陽性例に対するTKA実施を否定する明確な根拠はなく、臨床的にTKAの必要性が示唆されれば、施行すべきであるとしている。Phillipsら⁽²⁶⁾は、整形外科術がHIV陽性および陰性血友病例のCD4数に及ぼす影響について検討している。検討の結果、HIV陽性例の術後CD4数が陰性例に比べて必ずしも急速に低下しないことが示されている。しかしながら、対象例が少なかったこともPhillipsらは認めている。

これに関する議論が続く一方で、1990年代初頭に整形外科術の施行数は著しく減少した⁽²⁷⁾。この背景には、医療スタッフがHIVへの曝露を恐れたことや、感染症の拡大懸念、余命が短いと予測される患者に高額な手術を実施する際の費用に対する効果の低さへの考慮があったと考えられる⁽¹⁷⁾。

Löfqvistら⁽²⁸⁾は6件のTKAについて検討し、HIV陽性1例が感染症を発症し、最終的に膝関節固定術

を要したことを報告している。Ungerら⁽¹⁷⁾は、HIV陽性血友病15例に実施した26件のTKAについて検討を加えている。3例については手術時のHIV感染が不明だが、これを除いては全例が手術時にHIV陽性であった。経過観察期間は1～9年(平均4.4年)である。HSSの膝関節評価方式に基づいた評価では、19例が「極めて良好」、4例が「良好」、3例が「可」であり、低い評価の主な原因は可動域の低下であった。この調査では感染症の発症は認められていない。さらに長期に経過観察すれば、これを明確にできると考えられるが、これまでに得られている証拠をみる限り、HIV陽性患者は特に重大な合併症を引き起こすこともなく関節置換術の恩恵を受けることができるとするBirchら⁽²⁵⁾の説が有力と考えられる。

Ragniら⁽²⁹⁾は、米国37州に点在する115施設を対象に後向き研究を実施し、CD4数が200/ μ l未満のHIV陽性血友病例での術後の感染症発症率は健常者よりも高いと結論している。この研究では人工膝関節置換術を実施した27例中8例(29%)に感染を認めている。特に注目すべき点として、人工膝関節置換術を受けた例では、他の外科的処置を受けた例に比べ、術後の感染症発症率が3倍であった。

以上の結果は、CD4数が200/ μ l未満のHIV陽性血友病例に対するTKAは術後感染リスクを増大させる可能性を示唆している。Ragniら⁽²⁹⁾は、術後に感染症の疑いがある場合は、早期かつ積極的な治療が重要であると強調している。実際、HIV陽性例に外科術を施行する場合は、抗生剤を用いた予防療法が推奨される^(29,30)。人工関節への感染が生じた場合は、再置換術または関節固定術が必要になることに留意すべきである。しかし、これらの救済策により新たに感染リスクが増大する可能性もある。

結論として、TKAは多くの血友病例に対して非常に有益であり、疼痛の除去や、機能、屈曲拘縮の改善に優れた効果をもつといえる。しかし、TKAは様々な合併症を引き起こす可能性がある。これまでの報告から、高用量の補充療法を行っても出血は起きることが示唆されるが、初期の検討で報告されている合併症は、不十分な補充療法が原因と考えられる^(9,13)。血友病例に対しては膝蓋骨表面再生術を

ルーチンに実施し、二次的手術の必要性を少なくしてゆくべきである。TKAの代替療法としては、膝関節の壊死組織切除法⁽¹⁸⁾や関節固定術が挙げられるが、後者は他の関節の負担を増加させることに加え⁽¹⁴⁾、患者に好まれないことが多い。QOLおよび免疫状態は、血友病例においてTKAを施行するか否かを判断する上で最も重要な要素である。さらに、関節置換術を実施する前に潜在的リスクとメリットについて考慮するべきである。

人工股関節置換術

重症血友病例に対する人工股関節置換術に関する最初の報告は、21歳の患者に大腿骨頸部骨折の後に生じた接着不能に関するものであった⁽³¹⁾。この例では術後の合併症は認められていない。血友病例に対する人工股関節置換術は、膝関節や肘関節、足関節の関節置換術ほど一般的には行われていない⁽³⁾。しかし、関節症が極めて重症な場合は関節置換術が必要となる場合がある。股関節置換術が頻繁に行われない理由として、股関節出血が稀であることが挙げられ、これは滑膜分布の違いに関連があると考えられる⁽²⁾。Nelsonら⁽³²⁾は5年以上にわたる追跡調査の結果、関節出血のうち股関節出血はわずか9例(4%)であったのに対し、38例(4%)が人工股関節置換術(THA)を要したと報告している。これは、股関節症には出血以外の他の要因が関与している可能性を示唆するものである。Gilchristら⁽³³⁾は、股関節症を発症し、最終的に関節置換術を要した軽症血友病2例について検討している。彼らは関節置換術が必要となった原因として、小規模出血の反復や関節血腫の不十分な治療、または炎症性病変に伴う出血により増悪した原発性骨関節症が考えられるとしている。

THA後の経過

大多数の報告では、疼痛や可動域、機能改善などを含む多項目についてTHAの術後経過を評価している^(20,32,34,35)。他の研究者はこれらに加えて、歩行障害の有無や支持具の使用、歩行距離、日常生活の活動性も評価対象としている⁽³⁰⁾。標準化された評価法である「Harris hip form」を用いた研究⁽¹⁴⁾はわず

か1報告である。これは、両側手術1例を含む3例のセメント固定式THAに関する報告である。Harris hip formに基づいた評価で、いずれの結果も「良好」と評価されている。これまでの報告で長期経過観察を行い、繰り返し評価を行っているものは少ないが、Willertら⁽³⁴⁾は1例を7年間経過観察し、術後可動域の改善が3年以上にわたって持続したことを示している。

THA 後の合併症

心停止を含めて血友病例のTHAでは術後の早い時期に様々な合併症が発症している。これらのなかには血液学的合併症として、貧血や肝炎、インヒビター発生、深部静脈血栓症などが含まれる。他の合併症としては、人工関節の脱臼や消失し得る血腫、深部感染を引き起こす血腫、外科的排液法を要する出血などが挙げられる^(30, 32, 35)。

Nelsonら⁽³²⁾は、術後3週間にわたり股関節ギプス包帯を使用することにより術後出血の頻度を軽減できるとしている。しかしながら、股関節ギプス包帯を使用する結果、血友病例ではTHAを受けた非血友病例と比べて可動域が低下する可能性があることも指摘している。股関節ギプス包帯を用いたにもかかわらず、THAを受けた38例中3例で術後に血腫が発生している。しかし他の研究では、非血友病例に対して用いたプロトコールと同様のプロトコールを用いた血友病例に可動域の低下はみられず、合併症の増加も認めていない⁽³⁵⁾。

深部感染

報告では、THA後の高い深部感染合併率と高頻度に発生する人工関節の弛みが懸念されている。一部の研究者は、HIV陽性例では感染症および合併症発症リスクはHIV陰性例と比べて高いとしているが^(30, 35)、Regniら⁽²⁹⁾はHIV陽性例に対する外科術に関して検討を行い、この患者群では膝関節術後の感染症発症率が股関節術後の3倍であることを指摘している。Kelleyら⁽³⁰⁾は、27例に施行した34例のTHAに関する多施設後向き研究の結果を発表している。対象例の平均年齢は38歳(15~73歳)、平均観察期間は8年(最短2年)である。経過観察の

時点で16例がHIV陽性であることが判明しており、うち4例は手術時にHIV陽性が判明した。経過観察中に9例が死亡し、うち7例はHIV陽性であった。この7例中6例の死因はHIVに関連するものであった。3例に遅発性深部感染が認められ、関節置換術がやり直されたが、2例はAIDS関連の合併症により間もなく死亡している。他の報告でも、感染が原因で再関節置換術が必要となったHIV陽性例が報告されている^(23, 30, 35)。Petersonら⁽³⁶⁾は、AIDSを発症し、消化管感染に引き続いて人工股関節に感染を生じた60歳の血友病A患者について報告している。この患者の症状は抗生剤により消失した。

無菌性弛緩

無菌性弛緩は、血友病例に対するTHA後に一般的にみられる合併症の1つである。Nelsonら⁽³²⁾は、38例に施行した39例のTHAについて報告し、うち21例について詳細な検討を加えている。経過観察期間の中央値でもある術後7.6年に22例のTHAのうち5例に再置換術が行われた。3例に無菌性弛緩、他の3例にはX線像により股関節弛緩が認められ、うち2例が有症状であった。失敗率は36%であった。Löfqvistら⁽³⁵⁾は、11例に施行した13例のTHAについて報告している。興味深いことに、大半の施設ではTHAよりTKAがより頻繁に施行されているが、この施設ではTHAがより頻繁に施行されていた⁽²⁸⁾。全例でセメント固定式の人工関節が挿入された。6例で股関節弛緩の兆候がみられ、4例で股関節の再置換術を要し、うち2例は無菌性弛緩が原因であった。

Kelleyら⁽³⁰⁾は、セメント固定式人工関節を用いている例に弛緩の発生頻度が高いことを見だし、7例のセメント固定大腿部28か所中6か所および股臼部26か所中6か所に再置換術が必要であったことを報告している。X線写真所見で弛緩がまったく認められなかったのは大腿部24か所中7か所(29%)、股臼部23か所中3か所(13%)とわずかであった。これに対し、非セメント固定式人工関節では弛緩を認めていない。しかしながら、この研究では非セメント固定式人工関節を用いている群の経過観察期間が短い。関節置換術の研究を行ったすべての研究者

が無菌性弛緩について報告している^(3, 14, 20, 26)。

セメント固定式股関節置換術の失敗率が高い原因として、手術時における患者の年齢や患者の活動レベルの上昇、セメント固定が不適切であった可能性、骨-セメント接着部の微小出血、骨質低下、下肢における他の関節の影響による人工関節への過度の荷重などが挙げられる^(14, 20, 30, 32)。Luck & Kasper⁽³⁾の報告では1968～1982年に施行された14件の関節置換術のうち、疼痛や出血、無菌性弛緩、感染症が原因で8例で再置換術を要している。Löfqvistら⁽³⁵⁾は、骨-セメント接着部の出血が弛緩の原因ではないかと推測しており、長期間の予防的補充療法が、この骨-セメント接着部の出血を軽減する可能性があることを示している。しかし、これを裏づけるためには、さらなる研究が必要である。

手術適応があれば、強直性股関節にTHAを施行することも可能である^(37, 38)。主な兆候は、背下部および同側膝関節における極度な難治性疼痛である。HIV陰性例の自発性強直性股関節に対するTHA施行例が1例報告されているが、良好な成果が得られている⁽³⁹⁾。

これらの結果は、THAが関節機能障害と重度の疼痛をもつ血友病例に対して疼痛の軽減と可動域の増大、機能改善をもたらすことを示している^(14, 20, 30, 32, 34, 35)。Luck & Kasper⁽³⁾は合併症を多数認めためたために全体の成功率を「可」と評価しているが、THA施行後には全例で著しい改善がみられている。しかしながら、THAには短期的および長期的に様々な合併症リスクが伴うため、これについては患者に十分告知する必要がある。

その他の関節置換術

人工肩関節置換術(TSA)は血友病では非常に稀である。肩関節症は下肢や肘の関節症に比べて一般的ではないが、難治性の疼痛や可動域の低下につながることもある⁽⁴⁰⁾。残念ながら、TSAは技術的に非常に難しい⁽⁴⁰⁾。TSAに関する文献は小規模試験や症例報告に限られている。Luck & Kasper⁽³⁾は、良好な成果が得られた3例の肩関節置換術について報告している。肩関節固定術に比べて屈曲域と外転域の増加は少なかったが、回転域は著明に増加した。

Greeneら⁽²³⁾は、HIV陽性例に施行された多数の整形外科術(後にAIDSで死亡した43歳の患者に施行されたTSAを含む)について検討している。De Kleijn & Beeton⁽⁴¹⁾は、重症第IX因子欠乏症をもつ59歳の患者に施行されたTSAについて報告している。このTSAは激しい疼痛と再発性出血、機能障害を解消するために施行されたもので、結果はAmerican Shoulder and Elbow 評価方式に基づいて評価されている。術後2年でも肩関節痛や関節血腫は発生しておらず、機能は著明に改善し、すべての可動域が増加した。

肘関節症は頻繁にみられるが、外科的処置を要する例は比較的少なく⁽³⁾、人工肘関節置換術(TEA)は一般的ではない。非血友病例における長期観察結果には個体差があり、合併症発症率は高い⁽⁴²⁾。Luck & Kasper⁽³⁾は、1970年代初頭に施行された2例の人工肘関節置換術について報告している。1例には蝶番式人工肘関節が挿入されたが、術後2年以内に緩みが生じて感染症を引き起こしたため、人工関節の除去が必要となった。Surace & Pietrogrande⁽²¹⁾は、蝶番式人工関節を用いた1例の人工肘関節置換術について報告している。術後に合併症は認められず、6か月後の経過観察では可動域が増加していた。Kasten & Skinner⁽⁴²⁾は、血友病1例を含む34件のTEAについて報告している。この血友病1例に無菌性弛緩が生じ、再置換を要した。Morreyらの分類法⁽⁴²⁾に基づき、全体的結果は「可」であった。過去に肩関節置換術を受けた患者の同側肘関節に施行された1例の置換術では、良好な結果が報告されている⁽²⁶⁾。

上肢人工関節置換術において懸念される問題の1つとして、血友病例では同時に下肢に問題を抱えている場合が多いことが挙げられる。移動を支えたり、松葉杖を使用する際に上肢にかかる荷重負荷の増大は、早期に人工関節が弛む原因の1つと考えられるからである。

足関節置換術も一般的である。足関節は、小児期において最初に標的となる関節であり⁽³⁾、十代において最も障害を受けやすい関節である⁽⁴³⁾。様々な外科的処置が報告されているが⁽⁴⁴⁾、関節置換術は非常に稀である。現時点では関節固定術が一般的に用い

られており、これは Gamble ら⁽⁴³⁾ が 8 例に施行した 10 件の関節固定術で有効性を示した通りである。足関節固定術は疼痛や関節血腫を軽減し、既存の尖足拘縮を矯正することができる。血友病例の人工足関節置換術は 1 例のみが確認されており、疼痛と出血を軽減している⁽³⁾。

結 論

文献を review した結果、人工関節置換術は有症状の血友病患者の疼痛を軽減し、機能を改善することが示唆された。特に膝・股関節置換術に関する報告が多く、肘・肩・足関節置換術に関するものはごく少数の症例報告に限られていた。関節置換術を要する例では、軟部組織の線維症や拘縮、骨質低下などを伴っている場合が多く、手術には高度な技術が要求される。さらに、合併症も重大な問題である。これらの患者における人工関節置換術の長期的成績をさらに評価する必要がある。具体的評価項目として次の点が挙げられるであろう — ① HIV 陽性例における感染症発症率、② 抗生剤による感染予防、③ 無菌性弛緩に関するセメント固定式・非セメント固定式 THA の比較、④ 高コストを考慮しての費用対効果分析⁽¹⁹⁾。各外科的処置によりどんな効果が得られるかを現実的に判断することが重要であり⁽⁴⁵⁾、経験豊かな各領域の専門医がチーム単位で血友病患者のケアにあたることが何よりも大切である。医療技術が向上しているにもかかわらず、関節置換術は依然として困難な領域である。しかし、股関節と膝関節の関節置換術は、関節痛を解消し、QOL を向上させる価値のある治療オプションといえる。

References

- 1 York J. Musculoskeletal disorders in the haemophilias. *Bailliere's Clin Rheumatol* 1991; 5(2): 197-220.
- 2 Rodriguez-Merchan EC. Effects of haemophilia on articulations of children and adults. *Clin Orthop* 1996; 328: 7-13.
- 3 Luck J, Kasper C. Surgical management of advanced hemophilic arthropathy. *Clin Orthop* 1989; 242: 60-82.
- 4 Post M, Telfer M. Surgery in hemophilic patients. *J Bone Joint Surg* 1975; 57A: 1136-45.
- 5 Marmor L. Total knee replacement in haemophilia. *Clin Orthop* 1977; 125: 192-5.
- 6 McCollough N, Enis J, Lovitt J, Lian E, Niemann K, Loughlin E. Synovectomy or total replacement of the knee in haemophilia *J Bone Joint Surg* 1979; 61A: 69-75.
- 7 Lachiewicz PF, Inglis AE, Insall JN, Sculco TP, Hilgartner MW, Bussel JB. Total knee arthroplasty in hemophilia. *J Bone Joint Surg* 1985; 67A: 1361-6.
- 8 Goldberg V, Heiple K, Ratnoff O, Kurczynski E, Arvan G. Total knee arthroplasty in classic hemophilia. *J Bone Joint Surg* 1981; 63A: 695-701.
- 9 Figgie M, Goldberg V, Figgie H, Heiple K, Sobel M. Total knee arthroplasty for the treatment of chronic hemophilic arthropathy. *Clin Orthop* 1989; 248: 98-107.
- 10 Insall J, Ranawat C, Aglietti P, Shine J. A comparison of four models of total knee-replacement prostheses. *Am J Bone Joint Surg* 1976; 6(58A): 754-65.
- 11 Kjaersgaard-Andersen P, Christiansen S, Ingerslev J, Sneppen O. Total knee arthroplasty in classic hemophilia. *Clin Orthop* 1990; 256: 137-45.
- 12 Magone J, Dennis D, Weis L. Total knee arthroplasty in chronic hemophilic arthropathy. *Orthopaedics* 1986; 9(5): 653-7.
- 13 Karthaus R, Novakova I. Total knee replacement in haemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg* 1988; 3(70B): 382-5.
- 14 Heeg M, Meyer K, Smid W, Van Horn J, Van der Meer J. Total knee and hip arthroplasty in haemophilic patients. *Haemophilia* 1998; 4: 747-51.
- 15 Wiedel JD, Luck JV, Gilbert MS. Total knee arthroplasty in the patient with haemophilia: evaluation and long-term results. In: Gilbert MS, Greene WB. eds. *Musculoskeletal Problems in Hemophilia* National Hemophilia Foundation: New York, 1989: 152-7.
- 16 Teigland J, Tjonnfjord G, Evensen S, Charania B. Knee arthroplasty in hemophilia. *Acta Orthop Scand* 1993; 64(2): 153-6.
- 17 Unger A, Kessler C, Lewis R. Total knee arthroplasty in human immunodeficiency virus-infected hemophiliacs. *J Arthroplasty* 1995; 10(4): 448-52.
- 18 Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee arthroplasty in the HIV-positive haemophilia patient *Haemophilia Forum*, March 20th, 2000.

- 19 Cohen I, Heim M, Martinowitz U, Chechick A. Orthopaedic outcome of total knee replacement in Haemophilia A. *Haemophilia* 2000; 6: 104–9.
- 20 Rana N, Shapiro G, Green D. Long term follow up of prosthetic joint replacement in haemophilia. *Am J Haematology* 1986; 23: 329–37.
- 21 Surace A, Pietrogrande V. Total replacement of knee and elbow in haemophilia: three cases. *Int Surg* 1983; 68: 85–8.
- 22 Johnson R, Babbitt D. Five stages of joint disintegration compared with range of motion in haemophilia. *Clin Orthop* 1985; 201: 36–42.
- 23 Greene W, DeGnore L, White G. Orthopaedic procedures and prognosis in hemophilic patients who are seropositive for human immunodeficiency virus. *Am J Bone Joint Surg* 1990; 1(72-A): 2–11.
- 24 Gregg-Smith S, Pattison R, Dodd C, Giangrande P, Duthie R. Septic arthritis in haemophilia. *J Bone Joint Surg*, 1993; 3(75-B): 368–70.
- 25 Birch NC, Ribbans WJ, Goldman E, Lee CA. Knee replacement in haemophilia. *J Bone Joint Surg* 1994; 76B: 165–6 (Letter).
- 26 Phillips A, Sabin C, Ribbans W, Lee C. Orthopaedic surgery in haemophilic patients with human immunodeficiency virus. *Clin Orthop* 1997; 343: 81–7.
- 27 Gilbert M. Hemophilia: the changing role of the orthopedic surgeon in the era of HIV infection. *South East Asian J Trop Med Public Health* 1993; 24(1): 30–3.
- 28 Löfqvist T, Nilsson I, Petersson C. Orthopaedic surgery in haemophilia. *Clin Orthop* 1996; 332: 232–41.
- 29 Ragni M, Crossett L, Herndon J. Post operative infection following orthopaedic surgery in human immunodeficiency virus-infected hemophiliacs with CD4 counts <200/mm³. *J Arthroplasty* 1995; 10(6): 716–21.
- 30 Kelley SS, Lachiewicz PF, Gilbert MS, Bolander ME, Jankiewicz JJ. Hip arthroplasty in hemophilic arthropathy. *J Bone Joint Surg* 1995; 77A: 823–34.
- 31 Bellingham A, Fletcher D, Kirwan E, Prankerd T, Cleghorn T. Hip arthroplasty in a haemophiliac and subsequent prophylactic therapy with cryoprecipitate. *BMJ* 1967; 4: 531–2.
- 32 Nelson IW, Sivamurugan S, Latham PD, Matthews J, Bulstrode CJK. Total hip arthroplasty for hemophilic arthropathy. *Clin Orthop* 1992; 276: 210–3.
- 33 Gilchrist G, Hagedorn A, Stauffer R. Severe degenerative joint disease. Mild and moderately severe haemophilia A. *JAMA* 1977; 238(22): 2383–5.
- 34 Willert H, Horrig C, Ewald W, Scharrer I. Orthopaedic surgery in haemophilic patients. *Arch Orthop Trauma Surg* 1983; 101: 121–32.
- 35 Löfqvist T, Sanzen L, Petersson C, Nilsson I. Total hip replacement in patients with hemophilia. *Acta Orthop Scand* 1996; 67(4): 321–4.
- 36 Peterson M, Wesley Farr R, Castiglia M. Prosthetic hip infection and bacteremia due to *Campylobacter jejuni* in a patient with AIDS. *Clin Infectious Diseases* 1993; 16: 439–40.
- 37 Strathy GM, Fitzgerald RH. Total hip arthroplasty in the ankylosed hip. *J Bone Joint Surg* 1988; 70A: 963–6.
- 38 Kilgus DJ, Amstutz HC, Wolgin MA, Dorey FJ. Joint replacement for ankylosed hips. *J Bone Joint Surg* 1990; 72A: 45–54.
- 39 Rodriguez-Merchan EC, Blanco M, Sanjurjo MJ, Magallon M. Joint replacement for a spontaneously ankylosed hip in a haemophilic patient. *Haemophilia* 1999; 5: 69–72.
- 40 Heim M, Horoszowski H, Martinowitz U. Hemophilic arthropathy resulting in a locked shoulder. *Clin Orthop* 1986; 202: 169–72.
- 41 De Kleijn P, Beeton K. Arthropathy of the shoulder in haemophilia: a study of two cases. In: L Heijnen, ed. *Recent Advances in Rehabilitation in Haemophilia* Medical Education Network, 1995: 17–27.
- 42 Kasten M, Skinner H. Total elbow arthroplasty. An 18 year experience. *Clin Orthop* 1993; 290: 177–88.
- 43 Gamble JG, Bellah J, Rinsky LA, Glader B. Arthropathy of the ankle in hemophilia. *J Bone Joint Surg* 1991; 73-A: 1008–15.
- 44 Ribbans W, Phillips M, Stock D, Stibe E. Haemophilic ankle problems: orthopaedic solutions. *Haemophilia* 1995; 1: 91–6.
- 45 Miller R, Beeton K, Goldman E, Ribbans W. Counseling guidelines for managing musculoskeletal problems in haemophilia in the 1990s. *Haemophilia* 1997; 3: 9–13.