

Abstract

小児の血友病性股関節症 — 長期経過観察そして予後

Haemophilic arthropathy of the hip in children — prognosis and long-term follow-up

T. Wallny, H. H. Brackmann, A. Seuser, O. Diedrich and C. N. Kraft

本研究の目的は、大腿骨頭無血管性骨壊死をきたした血友病患児の長期追跡調査と、予後の予測における診断時X線所見の有用性を決定することである。大腿骨頭無血管性骨壊死をきたした血友病患児7例を臨床所見およびX線所見に基づいて5～50年間観察した。診断時の平均年齢は7.1歳であった。経過観察中3例は時折、罹患股関節の軽度疼痛を訴え、4例では股関節可動域の減少、2例では跛行がみられた。1例では臨床所見の異常は全くみられなかった。一方、X線写真を用いた骨頭、骨頸、骨幹の角度測定では、経過観察中4例に病的異常がみられたほか、1例では

大腿骨頭の側方亜脱臼が認められた。また、3例では大腿骨頭の著明な変形、さらに他の2例では股関節にわずかな不適合が認められた。今回の検討では対象症例数が少なかったため、予後の予測におけるX線所見の有用性について明確に述べることはできない。しかし、我々が予測した通り、X線所見でリスクの徴候が認められた患者ほど、後の段階で関節症が発生する可能性が高かった。我々は、血友病性股関節症とレッグ・カルベ・ペルテス病とを明確に区別することを提案する。X線像において寛骨臼蓋付近にも病変がみられた場合は血友病性関節症の徴候と考えられる。

Table 1. Demographics, therapy and clinical outcome.

Pat.	Age at diagn.	Side	Haemophilia	Therapy	Clinical follow-up (years)	Pain status at follow-up	Reduction ROM >10%	Limp	Recurrent bleeds
1	4	Right	A	Abduction-orthosis	38	Slight	Yes	No	Yes
2	9	Left	A	Abduction-orthosis	50	Slight	Yes	Yes	Yes
3	8	Right	A	Thomas splint	11	None	Yes	No	Yes
4	6	Left	A	–	30	None	No	No	No
5	6	Right	A	Corrective osteotomy	5	None	Yes	Yes	No
6	9	Right	A (inhibitor)	Corrective osteotomy	8	Slight	Yes	No	Yes
7	8	Left	B	Core decompression	11	None	No	No	No

Table 2. Radiographic features at initial diagnosis and at follow-up.

Pat.	Caterall	Initial radiographic findings (at 7.1 years), 'head at risk' signs					Radiographic follow-up (at 21.8 years)			
		Lateral calcification	Metaphyseal involvement	Subluxation	Horiz. femoral epiphysis	Arthropathy acetabulum	CCD angle	Joint-congruency 'containment'	Signs of arthrosis	Radiog. follow-up (years)
1	3	–	–	–	–	•	Varus	Moderate	Marked	25
2	3	•	•	–	•	•	Valgus	Bad	Marked	47
3	3	–	–	•	•	•	Normal	Good	Slight	7
4	2	–	–	–	–	–	Normal	Good	Slight	27
5	4	–	•	–	–	•	Varus	Moderate	None	9
6	4	•	•	•	•	•	Varus	Good	Moderate	5
7	1	–	–	–	–	–	Normal	Good	None	7

–, not present; •, present.