

Title	上肢の先天異常とその治療
Sub Title	
Author	高山, 真一郎(Takayama, Shinichiro)
Publisher	慶應医学会
Publication year	2009
Jtitle	慶應医学 (Journal of the Keio Medical Society). Vol.85, No.2 (2009. 4) ,p.149- 158
JaLC DOI	
Abstract	
Notes	講座
Genre	Journal Article
URL	https://koara.lib.keio.ac.jp/xoonips/modules/xoonips/detail.php?koara_id=AN00069296-20090400-0149

慶應義塾大学学術情報リポジトリ(KOARA)に掲載されているコンテンツの著作権は、それぞれの著作者、学会または出版社/発行者に帰属し、その権利は著作権法によって保護されています。引用にあたっては、著作権法を遵守してご利用ください。

The copyrights of content available on the KeiO Associated Repository of Academic resources (KOARA) belong to the respective authors, academic societies, or publishers/issuers, and these rights are protected by the Japanese Copyright Act. When quoting the content, please follow the Japanese copyright act.

講 座

上肢の先天異常とその治療

国立成育医療センター 第2専門診療部

たか やま しんいちろう
高山 真一郎

Key Words : congenital anomaly, hand, polydactyly, syndactyly, hypoplastic thumb

はじめに

上肢の先天異常は多彩で、発症原因・病態にはなお不明なものが多く、現在これらの疾患の名称は主に外観から命名されている。すなわち指の数が多ければ多指症、指が癒合していれば合指症というようにその形態によって命名・分類がなされてきたが、1976年にSwanson¹⁾が発生学観点を取り入れた上肢先天異常の分類を提唱した。本分類は優れたものであったが、同一機序で発現すると考えられる裂手症、中央列多指症、合指症が異なったcategoryに分類されていることやsybrachydactylyに含まれる典型的な合短指症と非定型的裂手症が別々な分類に入れられていることなどの問題点が指摘²⁾され、これらを解消させた国際手の外科連合による改良分類や日本手の外科学会の修飾分類(表1)³⁾が、現在上肢の先天異常の基本的分類法として広く用いられている。

本邦では先天異常は他の疾患や外傷と異なり、“形が奇なるもの”すなわち先天性の形態異常は家族にとって“恥ずべきもの”といった風潮があったが、社会的背景は徐々に変化しつつある。また“奇形”という用語は差別につながるという見方があり、現在は“先天異常”と呼称されることが一般的である。

診断の基本は外観の形態であるが、指の数・大きさといった基本的な事項以外、指の長さのバランス、側屈変形の有無、可動域制限なども重要な項目である。さらに爪の形態、指や手掌皮線(crease)、母指球筋などの筋肉の発育などの観察も必要である。もちろんX線による骨変化の評価も重要であるが、乳幼児では軟骨成分が多く、手指骨や手根骨の存在の判断が難しいことがあり、注意を要する。さらに手の奇形は骨系統疾患および症候

群の部分症であることも多く、他の先天異常の合併の有無を検索することも重要である。

これらの疾患に対しては、形態的・機能的両面の改善を考慮して治療計画を立てていくが、治療結果が完全に満足できる症例は限られる。形態異常が著しいほど一般に両親は早期治療を希望するが、治療の内容によっては一定の年齢まで待機してから手術が薦められる疾患も少なくない。逆に至適時機を逸すると異常な動作パターンが固定化して機能改善が得難い疾患もあり、手術時期は機能障害の程度・再建目的などを十分検討して決定すべきである。またこれら生まれつきの障害は、外観からの予想より日常生活動作上の機能障害は軽度で患児自身が機能障害を訴えることは少ないが、一方で有効な機能再建術は上肢の機能を大幅に向上させ得ることも事実である。

以下頻度の比較的高い疾患について解説し、最近の治療の進歩や問題点について述べたい。

多指症(母指多指症)

上肢の先天異常の中で最も頻度が高く、多指症の大部分は母指である。家系発症例は10%以下であるが、男児に多く、両側性は約15%といわれている。母指多指症では先端が広がり幅の広い爪をもつものから、第1中手骨レベルから完全に分かれ、2本が蟹のハサミのような形をとるものまで様々で(図1)、分岐高位に基づいたWasselの分類⁴⁾が広く用いられている。また母指は基節骨と末節骨の2節であるが、小さな中節骨を有する3節母指を伴うこともある。

治療の目標は、できるだけ正常に近い母指を形成することである。退化型では、皮膚と血管神経束のみで連続しており、基部の小皮切による切除で問題ないが、通常

表 1 手の先天異常分類 (日本手の外科学会先天異常委員会 改訂版 2000 年)

-
- I. Failure of formation of parts 形成障害 (発育停止): 上肢の一部あるいは全体が形成されない異常
- A 横軸列形成障害 (symbrachydactyly 合短指症)
 - B 縦軸形成障害 (橈側列形成不全 尺側列形成不全)
 - C Phocomelia (あざらし肢症)
 - D 筋腱形成障害
 - E 爪形成障害
- II. Failure or differentiation of parts 分化障害: 皮膚・骨・関節・筋・神経・血管などの構成単位がいったんは形成されたが、最終的な段階まで分化しなかった異常
- A 先天性骨癒合症 (橈尺骨癒合症, 中手骨癒合症など)
 - B 先天性橈骨頭脱臼
 - C 指関節強直
 - D 拘縮・変形 (多発性関節拘縮症, 風車翼手, 屈指症など)
 - E 腫瘍類似疾患 (血管腫, リンパ管腫, 神経線維腫症など)
- III. Duplication 重複: 指の数が過剰に形成される異常
- A 母指多指症
 - B 中央列多指症 (→category IV に分類)
 - C 小指多指症
 - D 対立可能な三節母指
 - E その他の過剰指節 (症)
 - F Mirror hand
- IV. Abnormal induction of digital rays 指列誘導異常: 手板内に指放線が誘導され指の数が決まる際の障害
- A 軟部組織: 皮膚性合指, 過剰な指間陥凹
 - B 骨組織: 骨性合指, 中央列多指, 裂手, 三節母指, 複合裂手
- V. Overgrowth 過成長
- A 巨指症
 - B 片側肥大
- VI. Undergrowth 低成長
- A 小手 (症)
 - B 短指 (症)
 - C 斜指 (症)
- VII. Constriction band syndrome 絞扼輪症候群: いったん形成された上肢に障害が加わり発現する異常. 絞扼輪・リンパ浮腫・先端合指・切断型
- VIII. Generalized skeletal abnormalities & part of syndrome 骨系統疾患及び先天異常症候群の部分症
- IX. Others その他 (分類不能例を含む)
-



図 1 母指多指症: 分岐高位は様々である

母指多指症では両多指成分とも低形成で、一方の母指の切除のみでは細い母指が残ることは否めない。そこで両側の成分を合算して太い母指を形成する二分併合法 (Bilhaut-Cloquet 法)⁶⁾ が生み出された。しかし整容的問題は単に指の太さだけではなく、爪・爪郭の形状、手術創が目立たないことなども重要である。二分併合法は末節骨の成長障害、指節間関節 (interphalangeal joint 以下 IP 関節) の屈伸障害、爪の変形などの合併症が生じやすく、良好な結果を得るためには技術的習熟が要求される。これに対し、合併した爪や IP 関節の変形を防止することを目的に、末節骨の片方のみを関節面に利用し、もう一方は末梢部分だけを併合する改良法⁷⁾ が考案され、良好な成績が報告されている。

筆者は、橈側母指尺側母指ともに細く、それぞれの末節骨がほぼ同等のサイズな例に限って二分併合法を用い、その他の末節骨型には骨抜き皮弁法を適応している。これは橈側母指の末節骨を切除し、橈側母指の指尖と爪郭部を皮弁として利用する方法で、比較的安定した成績が得られている。この際皮弁の指尖部の不足や余剰がないように注意することが重要である⁷⁾。

基節骨型では、多くの症例で尺側を温存し橈側母指を切除する。尺側母指が細い場合、橈側母指の一部を皮弁として尺側母指を太く形成することがあるが、基部が太く先端が急速に細くならないように注意する。残存させる母指をできるだけ太く形成する目的で、切除母指の一部を皮弁として用いることもあるが、手術瘢痕を考慮すると指背側の瘢痕は目立ちやすく、側方の直線的な手術創が望ましい。皮弁を用いて形成を行うかどうかは、この点も考慮して選択すべきである。

橈側尺側母指とも IP 関節・中手指節関節 (metacarpophalangeal joint 以下 MP 関節) が側屈している場合、一方の母指を切除した後に母指の骨軸を整えることは機能的にも重要である。側屈変形が強い場合、矯正骨切りや側副靱帯再建などが必要だが、乳児期に正確な骨切りを行うことは容易でない。乳児期の不適切な骨切りにより、かえって著しい側屈変形と関節動揺性をきたしたという報告もある⁸⁾。筆者は、極端な側屈変形例を除き、初回手術では無理に矯正骨切りを施行しないで側副靱帯の縫合と Kirschner wire の仮固定による骨軸の保持のみとし、目立った変形が残存する時に二次的矯正を行っている。

基節骨型では切除する橈側母指基部に短母指外転筋 (APB) が停止している場合が多い。この際、同筋の停止部を骨膜ごと剥離し尺側母指基節骨に再縫合することは良く知られている注意点であるが、縫合部を MP 関

節屈伸軸の背側に定めることが重要である。APB は母指の掌側外転・回内という対立運動を司っているが、同時に一部は長母指伸筋 (EPL) 腱にも線維が連続し MP 関節伸展にも作用している。APB の停止部が基節骨掌側に偏位すると、対立運動の際に MP 関節が屈曲・橈屈し、機能障害の原因となる。初回手術でこの点の配慮が欠けたため、対立機能障害が生じた例はまれではない。APB の一部を EPL tendon あるいは基節骨背尺側基部の骨膜に縫合し、MP 関節の伸展・母指の回内機能が損なわれないように処理を行う。また対立障害遺残例に対しては、APB 末梢部をいったん剥離し、第 1 中手骨背側より基節骨尺側基部に移行させる再建術が有効である。

また母指多指症では IP 関節の自動屈曲が障害されている症例も少なくない。術前に IP 関節の自動他動運動を良く観察し、可能なら術中に長母指屈筋 (FPL) 腱を牽引して IP 関節の屈曲状態を確認する。FPL 腱が末節骨中央でなく側方へ偏位していたことが二次的 IP 関節側屈変形増強の原因と考えられた症例もあり、FPL 腱停止部の確認を要することがある。

母指多指症では正常な母指に余剰な母指が付着しているのではなく、2 本ともに正常の母指よりやや細く、動揺性あるいは変形を有することを認識しなければならない。本症は先天異常手の中では比較的安易に治療が行われる傾向があるが、術後の遺残変形を残すことも少なくない。余剰指型を除くと、変形や関節動揺性の矯正を目的とする追加手術の頻度は約 20% に達している⁹⁾。

小指の多指症も母指に次いで見られるが、多くは両側性である。その他示指や中指の多指症は稀で、母指多指症と区別され合指症・裂手症と同じグループに分類される。

合指症

多指症に次いで頻度の高い先天異常である。合指症は、軟部組織の指列誘導障害には分類され、皮膚のみが癒合しているものが多数を占めるが、指骨の一部あるいは全部が癒合しているものは骨性合指症と呼ばれる (図 2)。典型例は中指と環指の合指で、指尖まで完全に癒合しているものから、指間部がやや上昇して見えるだけの不全合指まで癒合レベルは様々である。骨性合指は裂手症との位置づけが問題になるが、治療は極めて困難であり、分離するとかえって動きが悪くなるような症例は、分離手術の適応にならない。

合指症の分離に際しては様々なデザインが提唱されているが、背側の矩形皮弁により指間部の形成を行い、指

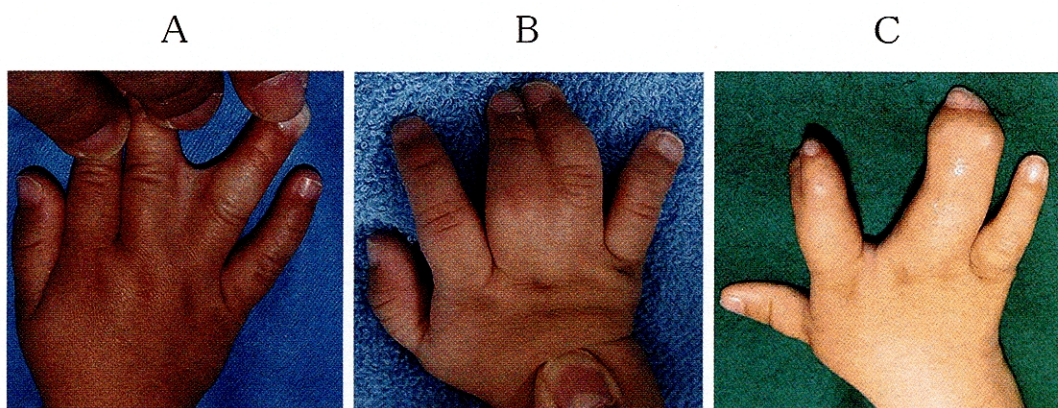


図2 合指症
A・B: 皮膚性合指 (A: 不全合指, B: 完全合指)
C: 骨性合指

側面は全層植皮で被覆するという術式が一般的に行われている。指側面の欠損部に対しては、従来鼠径部よりの植皮が行われていたが、植皮部分の色素沈着が目立つため、足関節内果部よりの採皮が薦められる。全層植皮部分は比較的狭い範囲であるため、筆者は tie over dressing を行わず、指間部にナイロン綿を挿入して軽度の圧迫のみとしているが、植皮片の定着は問題ない。合指症術後の問題は主に皮弁の収縮による近位指節関節 (proximal interphalangeal joint 以下 PIP 関節) の屈曲拘縮と指間部の再上昇¹⁰⁾であるが、皮弁の良好な生着と PIP 関節の屈曲拘縮を防止するため、術後約4週間 Kirshner wire を用いて指尖より指伸展位で MP 関節までの仮固定を行っている。手術は1-2歳に行なうことが多いが、示指から小指まで4本の合指症の場合、すべての指間部の形成を同時に施行すると中央の指に循環障害が生じる危険性があるので、通常分離手術を2回に分けて施行している。皮膚性合指でも、指の側屈・回旋変形を伴う場合はまれでなく、分離後に矯正手術を要することもある。

また絞扼輪症候群、Apert 症候群などでも合指を呈するが、典型的な合指症とは形態が異なる。

橈側列形成不全・母指形成不全

尺側列形成不全とともに縦軸欠損と分類される疾患である。先天異常分類では形成障害の中の縦軸形成障害に位置づけられている。前腕部の欠損があると手関節が著しく橈屈するため内反手 (radial club hand) といわれ、手に障害がある低位型は母指形成不全症と表現されるが、いずれも橈側の細胞死の結果と考えられている。治療に

あたって注意すべきことは、心臓疾患や血液疾患など他の先天異常を合併する頻度が高いことで、Holt-Oram 症候群、VATER association、Fanconi 貧血などに伴う症例がある。

前腕では橈骨がやや短いものから完全に欠損するものまで、障害程度は様々である。母指の形成不全に関しても、正常と見極めのつきにくい軽度な症例から母指の全欠損まで多彩な病態を呈する。母指形成不全については Manske¹¹⁾により修正された Blauth の分類¹²⁾ (図3) が、前腕に関しては Bayne¹³⁾の分類が一般に用いられているが、前腕 (橈骨) の低形成と母指の低形成の程度は必ずしも一致せず、橈骨が全欠損でも母指にはほとんど異常が見られない症例もある。

母指形成不全症では重症型の母指欠損や著しい低形成を除くと外観は比較的目立たないため、比較的頻度が高いものの、診断や外科的治療の判断が遅れることが稀でない。本症の主たる治療目的は母指の機能改善であるが、手の機能面からみると、母指が安定して対立できることは極めて重要である。すなわち母指形成不全症の治療は単なる先天異常の治療という面に留まらず、手の機能再建を考える上で興味深い課題といえる。

母指形成不全の最も頻度の高い Blauth II および IIIA では、第1指間の狭小化・MP 関節の不安定性・母指球筋の低形成による対立機能障害が特徴で、小指外転筋 (ADM) 移行術による対立再建 (Huber¹⁴⁾, Littler¹⁵⁾らが報告しており本邦では Huber-Littler 法と呼ばれる) が標準的に行われている^{16, 17)}。しかし MP 関節の動揺性が著しいと、つまみ動作で著しい母指 MP 関節橈屈変形 (ulnar-collapsed pattern) をきたし良好な機能は得難いが、その重要性については十分に認知されてい



図3 母指形成不全 Manske らの改変による Blauth 分類

Type I : ごく僅かな低形成

Type II : 第1指間の狭小化・MP関節の不安定性・母指球筋の低形成

Type IIIA : Type II の特徴+手外筋の異常と第1中手骨の軽度の低形成

Type IIIB : Type IIIA の特徴+第1CM関節欠損(第1中手骨中枢部の欠損)

Type IV : 浮遊母指

Type V : 母指の欠損

るとは言えない。MP関節安定性の獲得に対しては、関節包の縫縮、尺側側副靱帯形成、MP関節仮固定あるいは関節固定¹⁸⁾などが行われてきたが、筆者の経験ではいずれも満足とは言い難く、MP関節仮固定では挿入したKirschner wireが折損して抜去困難となった症例も経験している。さらに母指の対立運動は単に掌側外転運動だけでなく、母指と他の指との指腹部が向かい合うように回旋即ち母指の回内が重要だが、従来のADM移行術では十分な母指の回内が得られず、母指と他の指との指腹が対抗できない。これらの問題点を解消する目的で、移行筋腱末梢部をMP関節尺側に縫合する改良法^{19, 20)}を考案し、良好な成績が得られている。母指形成不全の場合、年齢が進むと低形成な母指を使用せず示指と中指で物を挟むパターンが確立してしまうため、できるだけ早い時期(3-4歳頃)に手術を行った方が機能成績は良好である。

母指の全欠損や著しい浮遊母指では示指の母指化術が薦められ、比較的母指の大きさが保たれているBlauth IIIBでも欧米では母指化術が適応されているが、本邦では家族が母指を温存する治療を希望することが圧倒的に多い。1973年矢部ら²¹⁾はこの様な症例に対し、第1中手骨近位部に骨端線を含む第4中足骨頭の遊離移植を行い、2次的に筋移行を追加して再建を報告した。われわれはこの方法でこれまで20例以上の再建を行ってきたが、本法は血管柄付でないものの、移植骨と第1中手骨末梢部の骨癒合は良好であった。多くの症例で移植骨片の骨端線は5年以上開存し長軸方向への成長が認められ、最長例で健側と同時期の15歳まで開存していた。これは、手術年齢(平均3歳)が大いに影響しているものと

考えている。半数の症例ではほぼ正常に近い第1中手骨長が獲得され、母指は対立位で安定し、母指と示・中指間の物体把持が可能となった²²⁾。類似の術式と比較して本法の優れている点は、可動域を有する安定した母指CM関節が形成できることである。Blauth IIIBの症例では母指の内転力が存在しているが、浮遊母指では母指内転に作用する筋も存在しないため、小指外転筋移行のみでは母指が徐々に外転してしまう。これを防止するために、尺骨神経麻痺と同様に固有示指伸筋腱を用いた母指内転再建を加える必要があった。母指化術との機能評価の比較は難しいが、母指が温存できたことによる整容面での家族の満足度は高く、本法は母指化術と並ぶ選択肢となりうる(図4)。なお初期の症例では第4中足骨採取後に著明な第4趾の短縮が生じたが、1992年以後の症例では第4趾の短縮防止のため中足骨の欠損部にapophysisを含む腸骨移植を行った結果²³⁾、移植腸骨片は他の中足骨とほぼ同様に成長し、趾の短縮は防止できた。

合短指症と短指症

上肢を横断するように形成障害が出現するものは合短指症と呼ばれ、手の先天異常分類ではカテゴリーIの横軸列形成障害と表現される。典型例では指が短く皮膚性合指を有し、中節骨の欠損や低形成が各指に見られる。重症型では合短指症という名称から想像される形態とはやや異なるが、中央列ほど形成障害が強く、示指から環指が基部以下で欠損することがある。さらに合短指症には母指のみしか存在しない例、すべての指が欠損する例

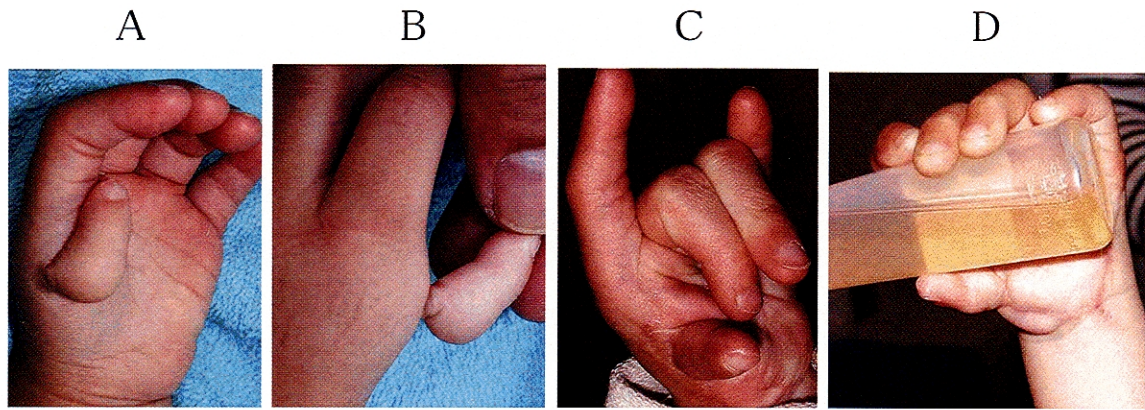


図4 母指形成不全 Blauth type IV 浮遊母指型

A・B：術前 C・D：術後4年

ぶらぶら状態の母指を中足骨移植で再建した症例で、短いながら母指として十分使用可能な状態となった

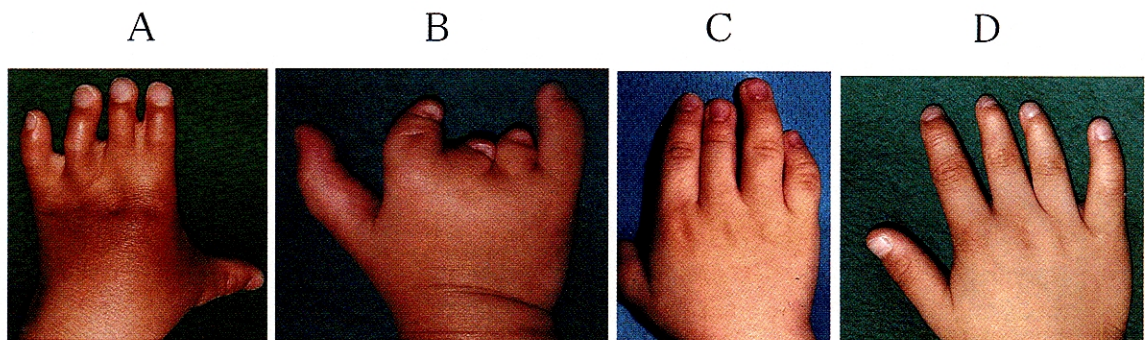


図5 合短指症と短指症

A・B：合短指症：指がやや短く不全合指を呈する症例から、痕跡程度しか指が存在しない例まで多彩なパターンを含む

C・D：短指症：中節骨が短いものや中手骨が短いものなどがある

などが含まれる (図5)。

治療は合指部分の分離や、骨移植や骨延長術などによる指の長さの再建が行われる²⁴⁾。仮骨延長法による延長は骨移植を要しない点で従来の方法に優るが、軟部組織の緊張のため延長量に限界があること、延長した部分の長軸方向への成長が期待できないことなどが問題点である。

一方類似の名称である短指症は、カテゴリーⅥの低成長に分類される疾患で、手指の中手骨・基節骨・中節骨あるいは末節骨の短縮により、すべての指あるいは特定の指の長さが正常より短い状態と定義される (図5)。短指症は軟骨無形成症・多発性骨軟骨腫・多発性内軟骨腫症・ダウン症など骨系統疾患をはじめとする様々な全身疾患の1症状として見られることも多い。様々な変異形態が含まれるが、手指の欠損があるものは除外される。短指症には生後直後より短縮が見られる場合と、早期骨

端閉鎖により10歳前後で短縮が明らかになる場合があり、短縮変形が出現頻度の高い部位は、小指中節骨・母指末節骨・第4および第5中手骨で、Type Aからtype EまでのBell分類²⁵⁾が広く用いられている。短指症では、基本的にすべての手指骨・中手骨が存在するが、乳児で骨化が遅れている場合、末節骨が確認できないことがある。時に指骨は台形あるいは三角形を呈し、指骨間の癒合もみられる。

短縮の程度が軽度であれば、治療は不要だが、整容的改善を目的に中手骨・手指骨の延長が行われることがある。短指症に対しても創外固定を用いた骨延長がしばしば行われるが、サイズが小さいため特殊な創外固定器械を要する²⁶⁾。中手骨では仮骨形成は良好だが、手指骨ではしばしば仮骨形成が不良なことがある。

裂手症（中央列形成不全）

典型例では中指が欠損し、示指と環指との間が深いV型の指間陥凹で手掌部まで裂けたような形をとるため、この様に呼ばれる（図6）。中指のみ欠損する典型例では、第3中手骨が存在する場合と欠損する場合があり、裂隙の深さは中手骨の有無と関連する。第3中手骨が存在する例では、欠損は中指のみに限定している。第3中手骨末梢に、示指あるいは環指に向かう横走骨・介在骨が存在することがあり、時に手根骨の異常を合併するため、上肢近位（手根骨前腕を含め）の検索を必要とする。重症例は中指だけでなく中央列の2指例（中指環指）あるいは3指例（示指中指環指）の欠損がみられる。また深い裂隙のみならず、蟹足様の斜指変形を呈することがある。さらに橈側・尺側の隣接指間に時に皮膚性合指合併や複数指欠損例ではしばしば母指の短縮や三節母指がみられる。発生上、中央列多指症・骨性合指症・斜指症などとの類似性・関連が議論されており、両側例も多く、時に裂足症を合併する。なお Barsky²⁷⁾の述べた非典型

裂手は、現在では合短指症 symbrachydactyly と考えられ、別個のカテゴリーに分類されている²⁸⁾。さらに指列減少を伴わない環小指間の異常な指間陥凹は、尺側列形成不全との関連が考えられ、裂手症とは区別される。

中指の欠損による典型例における機能障害は比較的問題が少なく、整容面での改善目的で手術が行われることが多い。母指の低形成や母指示指間の第1指間の狭小化を合併する症例では、把持機能障害の改善目的も合わせて手術を計画する必要がある、難易度が高い²⁹⁾。

先天性多発性関節拘縮症

広範囲に軟部組織が侵され、手では屈指症、全指がMP関節で尺側に偏位する風車翼状手（windmill deformity）と呼ばれる特有な形態を呈する（図7）。また母指ではMP関節屈曲拘縮（伸展障害）を呈する状態を握り母指症と呼んでいる。これらと所謂先天性多発性関節拘縮症（Arthrogryposis multiplex congenita 以下 AMC）や内反足・垂直距骨などを合併する distal arthrogryposis、特異な顔貌で知られる Freeman

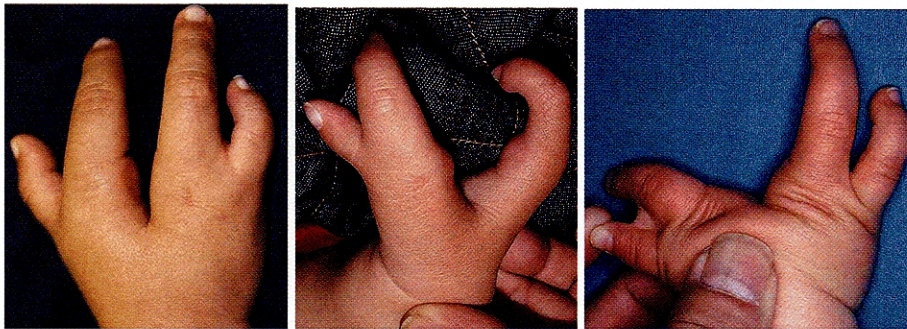


図6 裂手症（中央列形成不全）
中指が欠損し手背中央部が裂けたように見える。他の指の異常を伴うことが多い

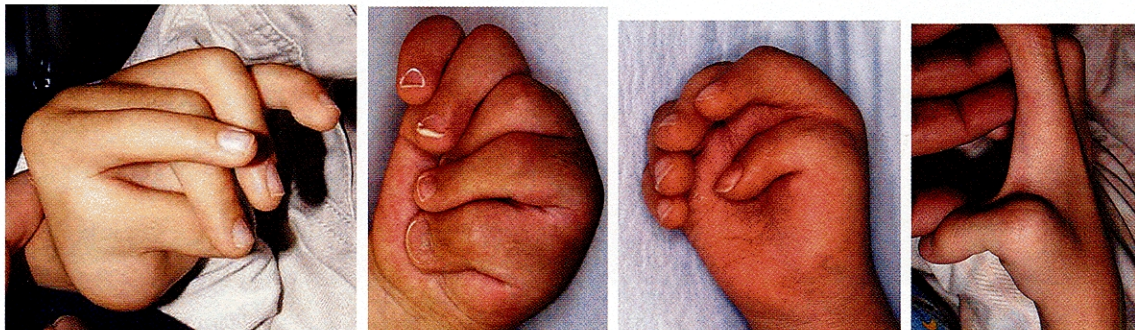


図7 先天性多発性関節拘縮症（AMC）
著しい母指内転屈曲拘縮と中指から小指の屈曲拘縮を呈する

Sheldon 症候群との鑑別は明らかでない。重症な AMC では肘や手関節・手指の自動屈伸運動がほとんど不可能である。

手の機能障害の改善のためには、皮膚性の指伸展障害に対し手掌部から指基部掌側の皮膚移植による拘縮の改善を図り、第1指間に対しては有茎皮弁による形成が有用である^{30, 31)}。本疾患に対しては、有効な治療法がないと記載している教科書もいまだにあり、多くの整形外科専門医が外科的治療の有効性を認知していない。本症に対しては乳幼児期の装具療法による拘縮改善が効果的であるが、装具のみではMP関節の伸展力が得られない。母指MP関節の伸展力障害(欠如)の再建は難しく、伸筋腱の剥離・短縮・移行などによってもMP関節の自動伸展が得られないことが多い。筆者はこの様な例に対し、母指形成不全症の対立再建の改良法にヒントを得て、短母指外転筋附着部を長母指伸筋腱の深層を通して母指MP関節尺側に移行する方法を考案し、良好な結果を得ている³²⁾。

さらに拘縮が著しい症例では良肢位での関節固定を行わざるを得ない。本疾患では下顎の低形成を伴い、年長になると徐々に挿管が困難となるため、就学前に手術を行うことが推奨される。手術成績も低年齢で行った方が良好である。

先天性絞扼輪症候群

四肢の一部をゴムバンドで締め付けたような形を絞扼輪と呼ぶ。前腕や手指の部分的あるいは全周性の輪状の皮膚のくびれから、先端合指、遠位部の欠損まで、様々な形態が同一患者の四肢に種々の組み合わせで出現する(図8)。絞扼輪が強い場合にはその末梢部がリンパ浮腫

を呈し、さらに著しくなると切断となる。絞扼輪としばしば合短指症(symbrachydactyly)との鑑別が問題となるが、合短指症では片側罹患であること、中央指列(示指中指環指)に障害が強いこと、痕跡指がしばしばみられること、罹患上肢全体の形成障害が存在することなどが鑑別に有用な特徴である。また絞扼輪症候群では切断端の近位の骨形成障害をほとんど見られないことも参考になる³³⁾。

本疾患の原因は不明であるが、家族発生はみられない。絞扼輪部分の形成には様々なデザインが報告されているが、筆者はZ形成術と陥凹部の切除を組み合わせを行っている。絞扼輪の合指症では、指の先端が判別困難な程度癒合している症例でも、指基部が分かれているため分離手術は可能で、変形の固定を防止するため可及的早期に手術を行うべきである。

先天性橈尺骨癒合症

肘周辺の先天異常では最も頻度が高い疾患で、男児に多く、時に家族性に発症し、両側例も見られる。前腕近位部で橈骨と尺骨が骨性に数センチ癒合しているが、橈骨頭は後方あるいは前方脱臼位を呈するものが多い(図9)。前腕の回旋運動制限が主たる症状だが、多くは手掌が下を向く前腕回内位で固定されている。前腕の回旋制限は肩関節である程度代償されるため、中間位で固定されている例では日常生活上問題が少なく診断が遅れることがある。手関節・肘関節の屈伸可動域は通常正常で、“お茶碗の持ち方がおかしい”、“鉄棒の逆上がりができない”、“洗顔時に手のひらで水をためられない”、“野球の時にグローブでうまくゴロが拾えない”、などのエピソードで初めて障害が判明する例も少なくない。

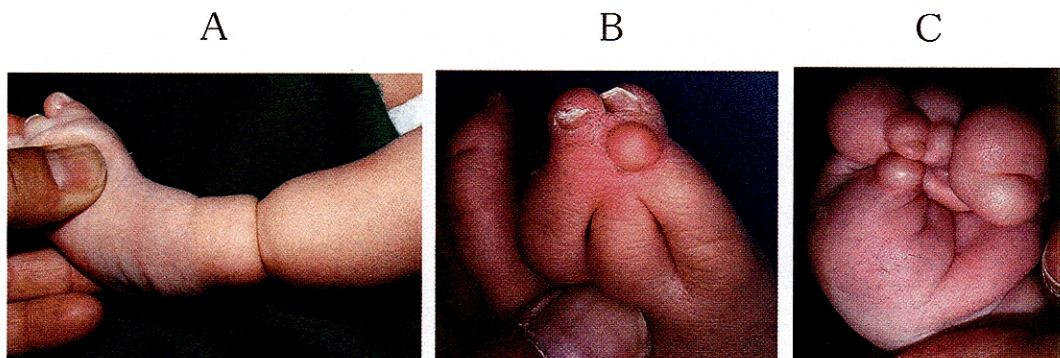


図8 先天性絞扼輪症候群
A: ゴムバンドが食い込んだような著しい皮膚のくびれ
B: 先端合指
C: リンパ浮腫



図9 先天性橈尺骨癒合症
 橈尺骨近位部は数センチにわたって骨性に癒合している。
 橈骨頭は低形成で前方あるいは後方に脱臼していることが多い。

日常生活で特に障害がなければ、治療は不要とする考え方もある。橈尺骨癒合症では単に癒合部分を切離しただけでは、回内外可動域を獲得することは困難で、また癒合部を切離しても再癒合することが多い。このため従来は、癒合部あるいは橈骨の遠位 1/3 部位での回旋骨切りにより、回内位の固定肢位を中間位あるいはやや回外位の肢位に変換する方法のみが行われていた。近年、癒合部の切離だけでなく、橈骨の骨切りによる腕橈関節の適合性改善および血管柄付の筋膜・脂肪の挿入などの術式の改良^{34, 35)}により、回旋可動域獲得目的とした治療が進歩した。特に橈骨の彎曲異常による回内外運動時の偏芯性運動の改善が、良好な術後可動域獲得に重要で、骨切り術による橈骨の適切な矯正が鍵となる。

手術は年長になっても可能だが、強い回内位固定の症例では骨間膜や遠位橈尺関節の影響などから 10 歳を過ぎると分離授動術が難しくなるため、就学前の 4-5 歳ごろに行うことが推奨される。

おわりに

国立成育医療センターでは現在年間 100 例以上の先天異常手の手術を施行しているが、本症の手術は整形外科・手の外科の中でも特に高度で繊細な技術が要求される。

外傷や腫瘍などにおける手術の目標は、“元来正常であったものが、何らかの原因で機能や形態の障害が生じた状態”を元に戻すことである。従って“元に戻すことができれば治療成績は 100 点”になるが、先天異常では、もともと形態異常・機能障害が存在し、どのような治療を行っても“完全に正常な状態”が獲得できることはない。“正常な手”に直して欲しいという患者側の要求は強いものの、現在の医学では、“ない指は創れない”、“もともと全く動かない関節は動かせない”という限界

が存在する。重度な先天異常では治療側・患者側ともに完全に満足な治療結果が得られる症例は限られ、治療の適切な到達目標設定も重要である。

本疾患の治療に携わるわれわれの使命は、機能的・整容的により満足度の高い治療方法を開発し、個々の症例に応じて実践していくことであるが、今後遺伝子レベルの研究による発現機序の解明と再生医療の進歩などにより、これまでは考えられなかった治療法の革新が期待される。

文 献

- 1) Swanson AB : A classification for congenital limb malformation. J Hand Surg 1 : 8-22, 1976
- 2) Ogino T, Minami A, Fukuda K : Congenital anomalies of the upper limb among the Japanese in Sapporo. J Hand Surg [Br] 12 : 343-348, 1986
- 3) 日本手の外科学会先天異常委員会：手の先天異常マニュアル. 日手会誌 17 : 353-365, 2000
- 4) Wassel HD : The result of surgery for polydactyly of the thumb, a review. Clin Orthop 64 : 175-193, 1969
- 5) Bilhaut M : Guérison d'un pouce bifide par un nouveau procede operatoire. Congr Fr Chir 4 : 107-116, 1890
- 6) Baek GH, Gong HS, Chung MS, Oh JH, Lee YH, Lee SK : Modified Bilhaut-Cloquet Procedure for Wassel type II and III polydactyly of the thumb. J Bone Joint Surg 89A : 534-541, 2007
- 7) 高山真一郎：母指多指症の治療のコツ。手の外科の要点と盲点（金谷文則編）。文光堂，p.392-394，2007
- 8) 塩野将平，仲尾保志，高山真一郎，下村哲史，戸山芳昭：母指多指症術後変形に対し複数回の手術を要した 1 例。関東整災誌 36 : 1-5, 2005
- 9) 斎藤治和，仲尾保志，高山真一郎，中村俊康，堀内行雄：再手術を要した母指多指症の検討。日手会誌 24 : 824-828, 2004
- 10) 児島忠雄：合指症手術の問題点。整形外科 51 : 103-110, 2000

- 11) Manske PR, McCarroll HR : Reconstruction of the congenitally deficient thumb. *Hand Clinic North Am* 8 : 177-196, 1992
- 12) Blauth W : Der hypoplastische Daumen. *Arch Orthop Unfall-Chirur* 62 : 225-246, 1967
- 13) Bayne LG, Klug MS : Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg* 12 A : 169-179, 1987
- 14) Huber E : Hilfsoperation bei Medianuslahmung. *Dtsch Z Chir* 162 : 271-275, 1921
- 15) Littler JW, Cooney SGE : Opposition of the thumb and its restoration by abductor digiti quinti transfer. *J Bone Joint Surg (AM)* 45 : 1389-1396, 1963
- 16) Ogino T, Minami A, Fukuda K : Abductor digiti minimi opponensplasty in hypoplastic thumb. *J Hand Surg* 11B : 372-377, 1986
- 17) Manske PR, McCarroll HR : Abductor digiti minimi opponensplasty in congenital radial dysplasia. *J Hand Surg* 3 : 552-559, 1978
- 18) Kowalski MF, Manske PR : Arthrodesis of digital joints in children. *J Hand Surg* 13A : 874-879, 1988
- 19) 高山真一郎, 仲尾保志, 池上博泰, 大串一彦, 堀内行雄 : MP 関節動揺性を伴う母指形成不全症に対する小指外転筋移行術の工夫. *日手会誌* 17 : 494-497, 2001
- 20) Takayama S, Nakao Y, Ikegami H, Nakamura T : Modified Abductor Digiti Minimi Opponensplasty in Congenital Hypoplastic Thumb with Laxity of Metacarpophalangeal Joint. *Techniques in Hand and Upper Extremity Surgery* 6 : 166-170, 2002
- 21) 矢部 裕, 斉藤 守, 月村泰治 : Floating thumb に対する機能再建術. *整形外科* 24 : 120-122, 1973
- 22) 高山真一郎, 関 敦仁, 森澤 妥, 池上博泰, 中村俊康, 高木岳彦 : 母指形成不全. *整・災外* 51 : 167-176, 2008
- 23) Tsujino A, Itho Y, Hayashi, K : Reconstruction of floating thumb by transplanting the forth metatarsal. *J Bone Joint Surg* 76B : 551-554, 1994
- 24) 高山真一郎, 池上博泰, 長田夏哉, 堀内行雄, 矢部 裕 : 先天性疾患に対する仮骨延長法を用いた手指骨延長術. *日手会誌* 17 : 610-615, 2001
- 25) Bell J : Brachydactyly and symphalangism treasury of human inheritance, ed. L S Penrose, London Cambridge University Press 5 : 1-30, 1951
- 26) 高木岳彦, 高山真一郎, 日下部浩, 池上博泰, 中村俊康 : 手指先天異常に対する仮骨延長法の検討. *日手会誌* 23 : 118-123, 2006
- 27) Barsky J : Cleft hand : Classification, incidence and treatment. *J Bone Joint Surg* 46A : 1707-1720, 1964
- 28) 荻野利彦 : 先天異常手の分類と治療. *日整会誌* 72 : 447-461, 1998
- 29) 黒木知子, 栗原邦宏 : 特集 四肢先天異常診療マニュアル 裂手症. *PEPARS* 5 : 73-84, 2005
- 30) 荻野利彦, 三浪明男, 加藤博之, 高畑智嗣, 小林昌幸 : 多数指罹患屈指症の手術療法. *日手会誌* 7 : 798-800, 1990
- 31) 斎藤治和, 高山真一郎, 仲尾保志, 池上博泰, 市川 亨 : 風車翼手の治療経験. *日手会誌* 20 : 751-755, 2003
- 32) 高山真一郎, 日下部浩, 西脇 徹, 高木岳彦 : 手の先天異常とその治療. *小児外科* 37 : 1353-1360, 2005
- 33) 高山真一郎 : 症候からみた小児の診断学 V 筋骨格系の異常 手指の奇形. *小児科診療* 70 増刊号 : 272-276, 2007
- 34) 池上博泰, 高山真一郎, 仲尾保志, 矢部 裕, 堀内行雄 : 先天性橈尺骨癒合症に対する肘筋挿入術の治療成績. *日肘会誌* 8 : 49-50, 2001
- 35) Kanaya F, Ibaraki K : Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio-fat graft. *J Bone Joint Surg* 80A : 1186-1192, 1998