

橈側列形成障害における橈尺骨癒合症

佐竹 寛史 長沼 靖 花香 直美 丸山 真博 高木 理彰
山形大学整形外科

Radioulnar Synostosis Associated with Radial Deficiency

Hiroshi Satake Yasushi Naganuma Naomi Hanaka Masahiro Maruyama Michiaki Takagi
Department of Orthopaedic Surgery, Yamagata University Faculty of Medicine

目的：橈側列形成障害と橈尺骨癒合症合併例の特徴を調査すること。

方法：橈尺骨癒合症 42 例のうち橈側列形成障害合併症例を対象とし、性別、罹患側、母指形成不全の程度、橈尺骨癒合の程度、基礎疾患、および手術例の経過を調査した。

結果：男児 2 例、女児 2 例、両側 3 例、片側（右）1 例であった。母指は欠損 5 手、低形成 2 手、および合指合併が 5 手であった。橈尺骨癒合の程度は完全癒合 3 肢、不完全癒合 4 肢で、不完全癒合のうち近位と遠位でそれぞれ癒合していたのが 3 肢、近位 1/3 癒合が 1 肢であった。基礎疾患は Holt-Oram 症候群と Nager 症候群がそれぞれ 1 例ずつであった。近位 1/3 癒合例に橈骨回旋骨切り術を施行したが、回旋に難渋し、再骨切り術を要した。

考察：橈側列形成障害に合併する橈尺骨癒合症では、母指形成不全が重症で、合指も合併していた。橈尺骨癒合の範囲は大きく、非典型例が多かった。

【緒 言】

先天性近位橈尺骨癒合症は、橈骨近位と尺骨近位の一部が癒合し、前腕の回内外が障害される疾患である。橈側列形成障害にも合併することがあり、今回、橈側列形成障害における橈尺骨癒合症の特徴を調査した。

【材料および方法】

当科で橈尺骨癒合症と診断された 42 例のうち、橈側列形成障害を合併した症例を対象とした。調査項目は、性別、罹患側、母指形成不全の程度、橈尺骨癒合症の程度、基礎疾患、および橈尺骨癒合症に対して手術を行った症例の経過とした。母指形成不全の程度に関しては Blauth の分類¹⁾に準じた。

【結 果】

男児 2 例、女児 2 例、両側 3 例、片側（右）1 例であった。母指形成不全は母指欠損が 5 手、形成不全が 2 手で、Blauth 分類では grade V が 2 手、分類できない合指型²⁾ (図 1) が 5 手であった (表 1)。橈尺骨癒合の程度³⁾ は、橈尺骨完全癒合が 3 肢、不完全癒合が 4 肢で、不完全癒合のうち近位と遠位でそれぞれ癒合していたのが 3 肢、近位 1/3 で癒合していたのが 1 肢であった (表 1)。基礎疾患は Holt-Oram 症候群と Nager 症候群がそれぞれ 1 例であった (表 1)。

【症例供覧】

症例 1：2 歳、男児。妊娠と出生の経過に異常はみられなかった。生下時より右手の変形がみられ、いくつかの病院を受診後に当科を紹介となった。右手は母指が欠損し、Blauth 分類 grade V であった。右前腕は回内 90° 強直で、橈尺骨近位 1/3 が癒合していた (図 2)。2 歳 3 か月時に右手の母指化術を施行し、5 歳時に前腕の回旋骨切り術⁴⁾ を施行した。円回内筋が停止する部位で橈骨を骨切りし、回旋を試みたが思うように回旋ができず、途中大きな雑音とともに回旋が可能となった (図 2)。9 歳時、前腕は回内 45° で強直し、顔を洗うのが困難であった (図 3)。CT では近位橈尺骨の骨性癒合のみならず、遠位橈尺骨も接近していた (図 4)。そこで、初回骨切り部で再度骨切りを行った。2 回目の回旋骨切り術では容易に前腕の回旋が可能であり、十分な前腕の回外位がとれた (図 5)。

症例 2：3 歳、女児。妊娠と出生の経過に異常はみられなかった。父親に母指形成不全症と心室中隔欠損症の既往があった。前医で Holt-Oram 症候群と診断され、両手の変形のため当科を受診した。両手ともに母指が欠損し、示指と中指に皮膚性不完全合指がみられ、Blauth 分類にない合指型²⁾ であった。右橈尺骨は近位、遠位ともに癒合しており、左橈尺骨は完全に癒合していた (図 6)。

Key words : congenital radioulnar synostosis (先天性橈尺骨癒合症), radial deficiency (橈側列形成障害), hypoplastic thumb (母指形成不全症)

Address for reprints : Hiroshi Satake, Department of Orthopaedic Surgery, Yamagata University Faculty of Medicine, 2-2-2 Iida-nishi, Yamagata 990-9585 Japan

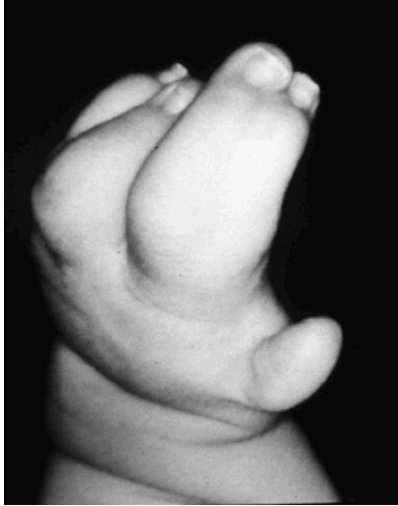


図1 左手の母指形成不全と合指
母指が低形成で、示指と中指に
皮膚性合指を認める。



図4 症例1. 右橈骨再骨切り術前前腕CT
a: 橈尺骨近位, b: 橈尺骨遠位, c: 冠状断, d: 3D
橈尺骨は近位で骨性に癒合し、遠位も近接している。

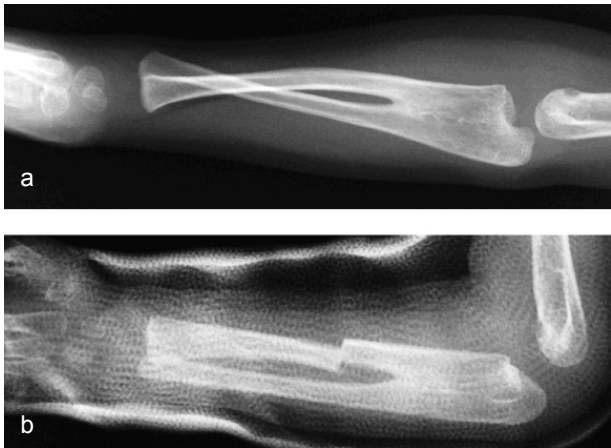


図2 症例1. 右前腕単純X線
a: 初回橈骨回旋骨切り術前
橈尺骨が近位 1/3 で癒合している。
b: 初回橈骨回旋骨切り術後
橈骨を骨切りし、回旋している。



図5 症例1. 右橈骨再骨切り術後
前腕の回外が改善している。



図3 症例1. 右橈骨再骨切り術前
右前腕は回内 45° で強直し、回外障害を認める。

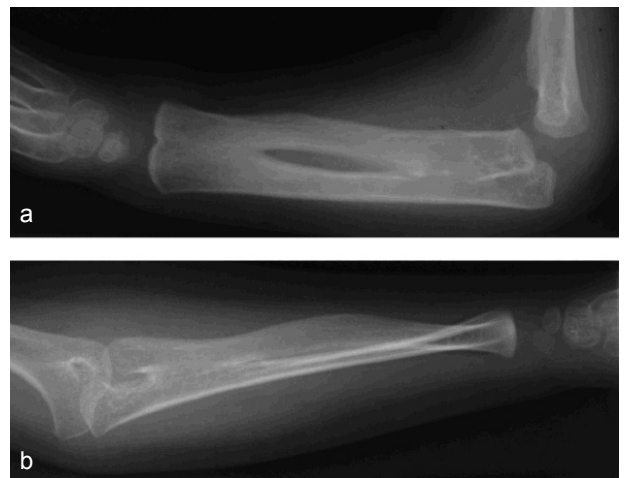


図6 症例2. 前腕単純X線
a: 右橈尺骨は近位と遠位でそれぞれ癒合している。
b: 左橈尺骨は完全に癒合している。

表1 橈側列形成障害に合併した橈尺骨癒合症例

症例	罹患側	母指	Blauth 分類 または合併	橈尺骨癒合	基礎疾患
1	右	欠損	grade V	近位 1/3 (遠位の線維性癒合?)	
2	右 左	欠損 欠損	合指 合指	近位と遠位 完全	Holt-Oram 症候群
3	右 左	形成不全 形成不全	合指 合指	近位と遠位 完全	Nager 症候群
4	右 左	欠損 欠損	grade V 合指	近位と遠位 完全	

【考 察】

Blauth らは、母指形成不全症を5段階で分類している¹⁾が、合指の合併に関しては記載がなく、筆者らは合指を合併する症例もあることを報告している²⁾。今回、当科における橈側列形成障害における橈尺骨癒合症4例7肢を調べたところ、母指欠損が5手、低形成が2手であったが、Blauth 分類の grade V に相当する例は2手、Blauth 分類にはない合指合併例が5手であった。母指形成不全は重症、あるいは非典型例であった。

Iba らは日本手外科学会分類を元に先天異常の分類を2015年に提唱しているが、このなかで橈側列形成障害の肘関節変形に近位橈尺骨癒合症が記載されている³⁾。橈側列形成障害に橈尺骨癒合症を含めた分類は1999年にJames らも報告している⁶⁾が、橈尺骨癒合の程度については言及していない。一方、1969年にHenkel と Willert は橈尺骨癒合症のなかで、近位と遠位がそれぞれ癒合している症例、近位と中央部が癒合している症例、橈尺骨全てが癒合している症例など様々な程度の癒合について図を掲載して報告している³⁾。今回報告した橈側列形成障害に合併した橈尺骨癒合症の症例では、橈尺骨全体が癒合している完全癒合が3肢、不完全癒合が4肢であったが、不完全癒合のうち3肢は橈尺骨近位と遠位がそれぞれ癒合し、残りの1例も近位橈尺骨の1/3が癒合していた。

近位1/3が癒合した症例に橈骨回旋骨切り術を行ったが、従来当科で行っている手術法⁴⁾では回旋が思うようにならず、治療に難渋した。再手術を計画した術前CTでは近位橈尺骨が骨性に癒合していたが、遠位橈尺骨の距離も近接していた。今回報告したように、橈尺骨癒合症では、近位と遠位がそれぞれ癒合する場合もあり、症例1では近位が骨性癒合しているだけのように思えたが、遠位にも線維性癒合があった可能性も考えられた。

当科で経験した橈側列形成障害における橈尺骨癒合症では、いずれも一般的な先天性近位橈尺骨癒合症の病態とは異なり、母指形成不全、橈尺骨癒合症ともに重症あるいは非典型例であった。

【結 語】

1. 橈側列形成障害に合併した橈尺骨癒合症の4例7肢を調査した。
2. 母指欠損が5手、母指低形成が2手であり、合指合併例が5手であった。
3. 橈尺骨癒合は完全癒合が3肢、不完全癒合が4肢で、不完全癒合のうち橈尺骨近位と遠位がそれぞれ癒合していたのが3肢、近位1/3が癒合していたのが1肢であった。
4. 橈尺骨癒合に対する観血的治療は治療効果の予測が難しく、一般的な先天性橈尺骨癒合症とは区別して考える必要がある。

【文 献】

- 1) Blauth W : Der hypoplastische daumen. Arch Orthop Unfallchir 1967 ; 62 : 225-46.
- 2) Satake H, Ogino T, Takahara M, et al : Radial longitudinal deficiencies with hypoplastic/ absent thumbs and cutaneous syndactyly of the most radial digits. J Hand Surg Am. 2010 ; 35 : 1497-501.
- 3) Henkel L, Willert HG : Dysmelia. A classification and a pattern of malformation in a group of congenital defects of the limbs. J Bone Joint Surg Br. 1969 ; 51 : 399-414.
- 4) 金内ゆみ子, 荻野利彦, 高原政利ほか : 先天性橈尺骨癒合症に対する橈骨回旋骨切り術. 整・災外. 2008 ; 51 : 183-9.
- 5) Iba K, Horii E, Ogino T, et al : The classification of Swanson for congenital anomalies of upper limb modified by the Japanese Society for Surgery of the Hand (JSSH). Hand Surg. 2015 ; 20 : 237-50.
- 6) James MA, McCarroll HR Jr, Manske PR : The spectrum of radial longitudinal deficiency : a modified classification. J Hand Surg Am. 1999 ; 24 : 1145-55.