

## 成人期まで放置された Sprengel 変形の 1 例

石川県立中央病院整形外科

上原 健治・安竹 秀俊・松田 英三  
渡部 公正・庭田 満之・久門 弘

**要旨** 成人期まで放置された Sprengel 変形の 1 例を報告する。症例は 22 歳の女性、主訴は左肩甲帯の疼痛と左肩関節可動域制限である。幼少時より可動域制限はあったが放置していた。就職後重いものを持つようになり疼痛が出現した。初診時左肩甲骨高位と肩関節屈曲 110°、外転 120°の可動域制限を認めた。画像上第 6 頸椎から発生した肩甲骨椎骨を認めた。機能撮影にて外転 120°で肩甲骨上角と肩甲骨椎骨が接触し疼痛と可動域制限が生じていることが解った。手術は肩甲骨椎骨と肩甲骨上角を切除した。術後 1 年 6 か月の現在術前の疼痛は消失し、肩関節の屈曲 160°、外転 150°と可動域も改善され患者の満足度は高い。本疾患の成人例に対する手術治療は報告が少なく成績も様々であるが、肩甲骨椎骨と肩甲骨の接触による疼痛はこれらの切除で改善できると考える。

Sprengel 変形は先天性に一側または両側の肩甲骨が正常よりも高い位置にある疾患である。本疾患は先天性であるため幼少時からの肩甲帯非対称による美容上の問題と、肩関節機能障害が存在する。そのため小児期に医療機関を受診することが多い。また、保存的治療が一般に無効であり、ほとんどの手術療法の適応が 7~8 歳までであるため、学童期以前に何らかの外科的治療を受けることが多く、成人期になって治療を行ったという報告は少ない。今回我々は、成人期まで無治療であった Sprengel 変形に対して外科的治療を行ったので報告する。

**【症例】** 22 歳、女性

**【主訴】** 肩甲帯の疼痛および左肩関節の可動域制限。

**【現病歴】** 幼少時より左右肩甲帯の非対称と左肩の可動域制限を認めていた。就学前に左肩甲骨高位の異常を指摘され、手術をすすめられたが放置していた。その後左肩の可動域制限はあったが、

疼痛などは強いものではなく、日常生活や体育活動などもそれなりにできていた。しかし、水産加工業に就職し、運搬などの作業が多くなった頃より、重いものが肩の高さ以上に持ち上げられない、左上肢挙上時に肩甲帯の疼痛が強いなどの症状が顕著になってきたため当科を受診した。

**【既往歴・家族歴】** 特記すべきことなし。

**【初診時現症】** 外見上は左肩甲骨が高位かつ内方に偏位していることによる肩甲帯の左右非対称を認めた。また、左肩関節の高位も伴い、Cavendish 分類<sup>2)</sup>の Grade 3 であった(図 1)。左肩関節の可動域は、屈曲 110°、外転 120°と著明に制限されていた(図 2)。また、最大屈曲、外転ともに肩関節から背部にかけての疼痛を伴い挙上位を長く保持できなかった。肩関節周囲の筋力は正常で、その他神経学的異常も認めなかった。肩甲帯以外の外表奇形も認めなかった。

**【画像所見】** 単純 X 線像にて、肩甲骨上角の位置が右側は T2 レベルであるのに対し左側は C6

**Key words:** Sprengel's deformity (Sprengel 変形), adult (成人), ●vertebral bone (肩甲骨椎骨)  
連絡先: 〒920 8530 石川県金沢市鞍月 2 1 石川県立中央病院整形外科 上原健治 電話(076)237 8211  
受付日: 平成 15 年 2 月 21 日



図 1. 初診時所見. 肩甲骨の左右非対称と左肩甲骨高位を認めた



図 2. 肩関節可動域は屈曲が 110°, 外転が 120°であった



図 3. 単純 X 線. ① 左肩甲骨上角の上方偏位. ② 第 6 頸椎から発生した肩甲骨脊椎骨. ③ 第 7 頸椎の二分脊椎

レベルにあり、上方偏位を認めた。また、肩甲骨下角が内方に偏位していた。C6 棘突起の左側に接して肩甲骨脊椎骨が存在し肩甲骨内側へと伸びていた。C7 は二分脊椎であった(図 3)。3-D CT を施行したところ、左肩甲骨は胸郭に対して後方開大であり、内側縁と肩甲骨脊椎骨は近接しているが骨性癒合は生じていないことが解った(図 4)。

【肩関節外転時の動態】可動域制限と疼痛の原因を特定するために、肩関節外転機能撮影と外見上の視診を行った。その結果、肩関節の外転開始とともに肩甲骨は内側に移行し始め、外転 60°で肩甲骨上角と肩甲骨脊椎骨が接触した。さらに外転させるとその接触した部分が支点となり、肩甲骨が外転した。外転 120°で骨性の接触感が出現し、疼痛が増強した。さらに強制的に外転させると、

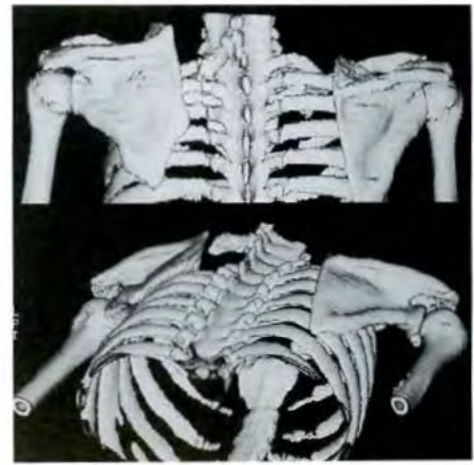


図 4. ▶  
3 D CT



図 5. 肩関節機能撮影

軋轢音とともに上角が肩甲骨脊椎骨に乗り上げた(図 5)。また、鎖骨と下顎が接触するため 150°以上の外転は不可能であった。

以上より肩甲骨上角と肩甲骨脊椎骨の接触が、可動域制限と疼痛の原因と考えこれらの切除術を施



図 6. 術後単純 X 線



図 7. 術後 1 年 6 か月。肩関節の可動域は著明に改善された。肩甲骨高位は改善されなかった

行した。

**【手術所見】**肩甲棘中央部からこれに沿って内側に向かい、肩甲骨内側縁から下方に向かう弓状の皮切で進入した。まず、肩甲脊椎骨に沿って展開を行い、これを C6 椎弓部から切除した。肩甲脊椎骨先端と肩甲骨内側縁との間には線維性の索状物が存在した。続いて、肩甲挙筋を上角から切離し、棘上筋の起始部を一部剝離した後に上角を切除した(図 6)。

**【術後経過】**術後 1 週より肩関節の他動運動を開始し、3 週より自動運動を開始した。後療法 of 早期にはあまり可動域は改善されず、肩甲骨自身の動きが目立っていたが、術後 6 週頃より可動域が改善され始めた。術後 1 年 6 か月の現在肩関節の可動域は屈曲 160°、外転 150°と改善が得られた。また、術前存在した肩関節に伴う疼痛は消失した。しかし、屈曲、外転ともに 120°以上では易疲労性

であり保持できる時間が短い。また、外見上の肩甲帯の非対称の改善と肩甲骨の下降は得られなかった(図 7)。

## 考 察

Sprengel 変形は一側または両側の肩甲骨が先天性に高位に存在する疾患である。また、しばしば脊椎、肋骨、上肢などに奇形を伴ったり、Klippel-Feil 症候群を合併するとされている。我々の症例は二分脊椎と肩甲脊椎骨の奇形を合併していた。本症の主な障害は肩甲骨高位による肩甲帯が非対称である整容上の問題と、肩甲骨内側と脊椎間の骨性または線維性の硬化が肩甲骨の動きを制限することによる肩関節の可動域制限である。これらの障害は保存的治療はほとんど無効であり、就学以前になんらかの手術的治療が行われるため、成人に対する手術例の報告は非常に少ない。

手術的治療は様々な方法が報告されている。肩甲骨の引き下げや、骨切りを行う方法は、適応年齢が軟部組織の拘縮が生じる以前の 3~5 歳とされており、成人には適応がない。一方肩甲脊椎骨の切除と肩甲棘上部の切除は上述の方法に比べ改善度が劣るため、おもに年長例に行われている<sup>9)</sup>。しかし、この方法は、安全で容易な方法であるとともに、ある程度の効果は期待できるという報告もある<sup>5)</sup>。

成人期に行った手術例は我々の渉猟し得た限りでは 4 例であった<sup>13)14)</sup>。このうち 3 例は肩甲脊椎骨と肩甲棘上部の切除が行われており、あと 1 例はさらに肩甲骨の骨切りが行われていた。肩甲脊椎骨と肩甲棘上部の切除を行った 3 例の結果は、肩関節可動域の著明な改善と疼痛の消失が得られている例、疼痛のみ消失した例、全く無効であった例と全く異なっていた。

我々の症例の手術法を決定するにあたって、まず、可動域制限と疼痛の原因を知るために肩関節

の機能撮影と視診を行った。その結果肩甲骨上角と肩甲脊椎骨の接触が疼痛および可動域制限の主な原因であることが解った。ただし、長年存在する可動域制限により肩関節自身の拘縮も否定できなかった。しかし、患者の愁訴は疼痛が主であるため、肩甲骨上角と肩甲脊椎骨の切除により、これらの接触による疼痛は改善できると考え手術を施行した。結果は、疼痛の消失だけでなく可動域の改善も得られた。肩甲骨の下降や整容上の改善は得られなかったが患者の満足度は高かった。

Sprengel 変形の治療において整容上の改善は軟部組織の柔らかい幼児期に限られ、成人期での肩甲骨引き下げなどの方法は適応がないと考える。しかし、本症例のように疼痛が強く、またその原因が肩甲脊椎骨と肩甲骨の接触である場合はこれらを切除する適応はあると考える。本法は犠牲にする軟部組織が少なく、ケロイド形成やその愁訴が生じにくい簡易で比較的低侵襲な方法である。また、本症例のように、肩関節可動域の改善

も期待できる点でも有効と考える。

以上より、Sprengel 変形の成人例で、強い疼痛がある症例では、肩甲脊椎骨と肩甲骨上角の切除が有効であると考ええる。

#### 文 献

- 1) 綾 宣恵, 島内 卓, 本松伸一ほか: 成人に達して手術を行った先天性肩甲骨高位症(Sprengel 変形)の一症例。整外と災外 48 Suppl.: 51, 1999.
- 2) Cavendish ME: Congenital elevation of the scapula. J Bone Joint Surg 54 B: 395-408, 1972.
- 3) Deita M, Ito H, Mizuno K: Surgical management of Sprengel's deformity in adults. A report of two cases. Clin Orthop 371: 119-124, 2000.
- 4) 野口康男, 藤井敏男, 松元信輔ほか: Sprengel 変形の治療。臨整外 19: 1227-1236, 1984.
- 5) 佐久間隆, 萩野利彦, 三浪明男ほか: Sprengel 変形の3例。整形外科 40: 645-650, 1989.

#### Abstract

### Surgical Management of Sprengel's Deformity in an Adult

Kenji Uehara, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Ishikawa Prefectural Central Hospital

It is uncommon to identify untreated Sprengel's deformity in an adult. We treated such a case in a woman aged 22 years. The chief complaint was left shoulder girdle pain and limited left shoulder motion. The range of motion of the left shoulder was 110 degrees flexion and 120 degrees abduction. Dynamic evaluation with radiographs showed impaction of an omovertebral bone and the superomedial border of the scapula when the patient felt pain. Surgical treatment involved resection of the omovertebral bone and the superomedial border of the scapula. The patient had much improvement in shoulder motion. The pain disappeared, but the cosmetic appearance was not improved. The patient stated that she was satisfied with the release from pain and improvement in range of motion. The procedure was not extremely invasive or technically demanding compared with other reconstructive procedures. The resection of an omovertebral bone and the superomedial border of the scapula can reduce pain and improve the range of motion in adult patients with Sprengel's deformity.