

先天性多数指屈曲拘縮例の母指および他の指の機能再建

国立成育医療センター整形外科

森 澤 妥・高 山 真一郎・関 敦 仁
日下部 浩・中 川 敬 介・松 本 浩 明

要 旨 Freeman-Sheldon syndrome, congenital windblown hand, congenital contractural arachnodactyly, arthrogryposis multiplex congenita, などでは先天性多数指屈曲拘縮を呈する。これらの過去5年の手術成績を報告する。

症例は11例15手、男性8例、女性3例、手術時年齢は平均8歳であった。母指は15手、母指以外の指は8手で手術を行った。母指の手術は①第1指間拘縮、②MP関節屈曲拘縮、③MP関節伸展・対立機能不全、の3点の改善を主たる目的とした。結果は母指に関しては最終診察時でのMP関節の自動伸展角度の測定および術前に比べての改善度評価を行った。他の指に関しては術前と最終診察時の屈曲拘縮角度を測定比較した。母指では上記3項目において15手中14手で改善がみられ、手指PIP関節の屈曲拘縮も改善した。母指MP関節伸展・対立機能の改善は上記の3項目の中では一番難しい項目ではあるが、今回、短母指外転筋移行術を用いて有効な改善が得られた。

はじめに

先天性多数指屈曲拘縮を呈する代表的な疾患としてFreeman-Sheldon症候群(以下、FSS)、先天性風車翼手(congenital windblown hand; 以下、CWH)、先天性拘縮性くも状指(congenital contractural arachnodactyly; 以下、CCA)、arthrogryposis multiplex congenita(以下、AMC)などがあげられる²⁾³⁾¹²⁾。これらの疾患、特に前2者では母指の高度な屈曲内転拘縮、手指の屈曲拘縮を呈することが多い。今回、これらの疾患の母指および他の指の機能再建術の有効性を検討する目的で手術成績を調査した。

対象と方法

今回対象としたのは、先天性で多数指屈曲拘縮

を呈する、いわゆるAMC、FSS、CCA、CWHと診断された疾患群で、母指のみが罹患する先天性握り母指、母指形成不全、痙性麻痺による屈曲拘縮などは対象から除外した。

対象は最近5年間に手術を行った母指11例15手、そのうち8手18指では他の指(示指1、中指7、環指6、小指4指)も手術を施行した。男性8例11手、女性3例4手、手術時年齢は3~19歳(平均8歳)、術後経過観察期間は7~40か月(平均24か月)、術前の母指MP関節自動伸展角度は-30~-125°(平均-75°)であった。手指の屈曲拘縮角度(MP関節を他動的に伸展0°とし、その時のPIP関節の屈曲拘縮角度:図1)は表1の通りであった。なお、乳児ではまず装具を装着し、3歳前後で手術を行い、3歳以降の症例は待機することなく手術を選択した。

Key words : congenital flexion contracture(先天性屈曲拘縮), Freeman-Sheldon syndrome(フリーマンシェルドン症候群), arthrogryposis multiplex congenita(先天性多発関節拘縮症), Z plasty(Z形成)

連絡先: 〒160-8582 東京都新宿区信濃町35 慶應義塾大学整形外科 森澤 妥 電話(03)3353-1211

受付日: 平成20年2月12日



◀ 図 1.
母指以外の手指
の屈曲拘縮角度
の測定

表 1. 母指以外の手指の屈曲拘縮角度
() 内は数

指(数)	他動屈曲拘縮角(PIPJ)(°)
示指(1)	40
中指(7)	46
環指(6)	48
小指(4)	52

表 2. 母指の手術内容

第 1 指間の拘縮	内転筋・第 1 背側骨間筋腱切離	2 手
	+ Sliding flap	10 手
	+ Opposed Z plasty	3 手
屈曲拘縮	FPB, FPL 剥離	13 手
	+ FPB 切離 + FPL Z 延長	1 手
	+ FPB 切離 + FPL 延長(PL 移植)	1 手
対立伸展障害	EPB, EPL 剥離 + APB 移行	13 手
	EPB, EPL 剥離 + APB 移行 + 中手骨回旋骨切り	1 手
	MP 関節固定	1 手

手術にあたって①第 1 指間拘縮, ②屈曲拘縮, ③対立伸展障害の 3 要素の改善を主たる目的とした。第 1 指間拘縮に対しては母指内転筋・第 1 背側骨間筋切離 15 手と opposed Z plasty 3 手あるいは sliding flap 10 手を施行した。屈曲拘縮に対しては, FPB, FPL 剥離に加えて, FPL 延長(Z 延長 1 手あるいは PL 移植 1 手), FPB 切離 1 手を施行した。対立伸展障害に対しては EPB, EPL 剥離に加えて, APB 移行を 14 手に行った。APB 移行は 14 手で移行腱末梢端を MP 関節尺側へ縫合したが, そのうち 2 手では APB の低形成のため MP 関節尺側へは縫合困難であり, EPL に縫合した。腱移行によっても母指 MP 関節の回内が不十分な 1 手では第 1 中手骨の回旋骨切りを同時に行った。術中所見で MP 関節の適合性が悪い, すなわち, 第 1 中手骨遠位関節面と母指基節骨近位関節面の弯曲が MP 関節屈曲では適合していても, 拘縮を解離して伸展させていくと弯曲が適合しない 1 手で MP 関節固定術を施行した(表 2)。他の指では手掌指節皮線に横皮切をもうけ拘縮を解離し, 必要であれば腱鞘も切開した。

皮膚の欠損には全層遊離植皮を施行した。

術後の評価は母指に関しては最終診察時での MP 関節の自動伸展角度の測定および術前に比べて改善, 不変, 悪化の 3 段階の改善度評価を行った。すなわち①第 1 指間の拘縮, ②母指 MP 関節の自動伸展, ③対立機能, の 3 点についての改善度を 3 段階で評価した。改善度は術前も診察している医師が評価した。他の指に関しては術前と最終診察時の屈曲拘縮角度を測定, 比較した。

結 果

母指 MP 関節自動伸展角度は $-50 \sim 15^{\circ}$ (平均 -12°) と改善を認めた。第 1 指間の開大に関しては改善 14 手, 不変 1 手, 母指 MP 関節自動伸展に関しては改善 14 手, 不変 1 手, 対立位保持に関しては改善 14 手, 不変 1 手であった。各項目とも悪化はなかった。神経血管束の緊張が強かった 2 手では術前より改善はみられたが, 十分な他動伸展は得られなかった。第 1 指間の瘢痕拘縮のために 1 手で再手術を施行した。手指の屈曲拘縮角度は術前 $40 \sim 60^{\circ}$ (平均 47°) から最終診察時 $0 \sim 45^{\circ}$ (平均 22°) と改善した。

症例 1: 4 歳, 女児, FSS。術前, 母指は屈曲内転拘縮を呈し, 第 1 指間の狭小, MP 関節不安定性もみられた(図 2)。APB の筋腹は比較的保たれていたが停止部が掌側に偏位し, 対立の力源として十分に機能していなかった。第 1 指間の opposed Z plasty, 屈筋腱・伸筋腱の腱剥離術, APB 停止部を MP 関節尺側へ移行した(図 3)。術後 2 年の現在, 母指は MP 関節自動伸展も得られ, 第 1 指間も十分開大し, 把持機能も改善が得られた(図 4)。評価項目の 3 項目ともに改善である。

症例 2: 6 歳, 男児, FSS。術前, 母指は屈曲内転拘縮を呈し, 拘縮のために MP 関節他動伸展も

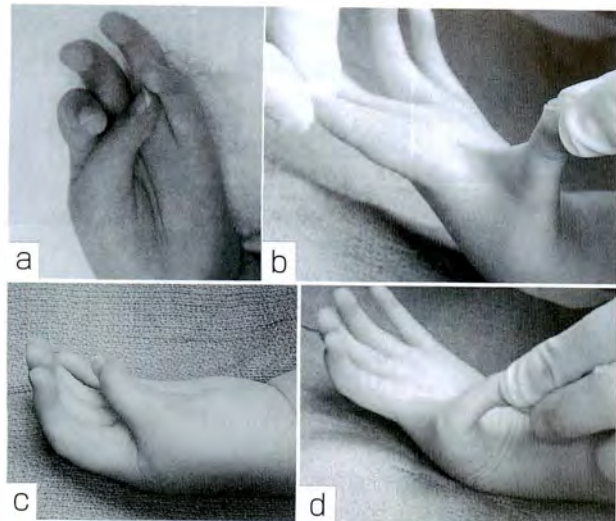


図 2. 症例 1: 4 歳, 女児, FSS

- a, c : 母指の屈曲内転拘縮を認めた。
b : 第 1 指間の狭小化を認めた。
d : 母指 MP 関節の不安定性を認めた。

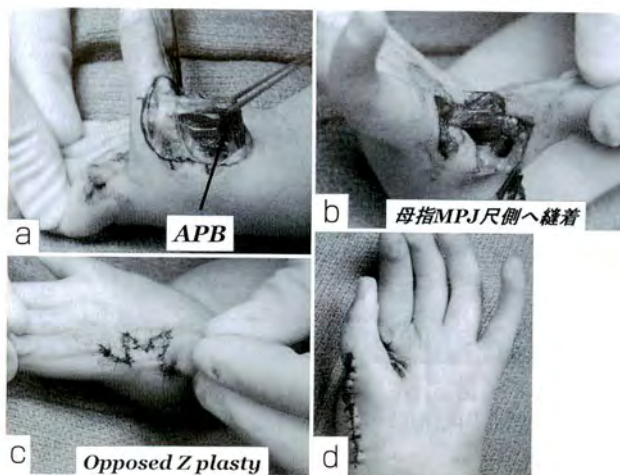


図 3. 症例 1: 術中所見

- a : APB は掌側に偏位していた。
b : APB を MP 関節尺側へ縫着した。
c : Opposed Z plasty
d : 術後の状態(母指は良好な対立位を保っている)

著しい制限が見られた(図 5)。Sliding flap, 屈筋腱・伸筋腱の剥離を行ったが, MP 関節の適合性が著しく不良であったため, MP 関節固定術を施行した(図 6)。中・環・小指の拘縮に対しても拘縮解離・全層遊離植皮を施行した。術後 2 年, 母指・他の指の伸展は十分ではないが, 把持機能の改善は得られた(図 7)。評価項目の 3 項目ともに改善である。

考 察

先天性多数指屈曲拘縮を呈する疾患には, FSS, CWH, CCA, AMC などが挙げられ⁹⁾¹⁰⁾。FSS は 1938 年, Freeman と Sheldon によって報告され, whistling face といわれる独特の顔貌を呈する³⁾⁴⁾。CWH は 1897 年 Boix が“deveation des doigts en coup de vent”という名称で最初に報告した。その後, 1990 年になって Wood と Biondi が wind-blown hand という名称を用いた⁶⁾¹³⁾。また, CCA は 1971 年, Beals と Hecht が最初に報告した疾患である¹⁾。AMC は出生時より存在する多発性関節拘縮症として 1841 年 Otto によって初めて報告され, 1905 年 Rosenkranz により arthrogryposis multiplex congenita と命名され, 現在では先天性に多数の関節拘縮と筋肉の低形成を呈する疾患として認識されている²⁾⁵⁾⁷⁾⁸⁾¹²⁾。これらの疾

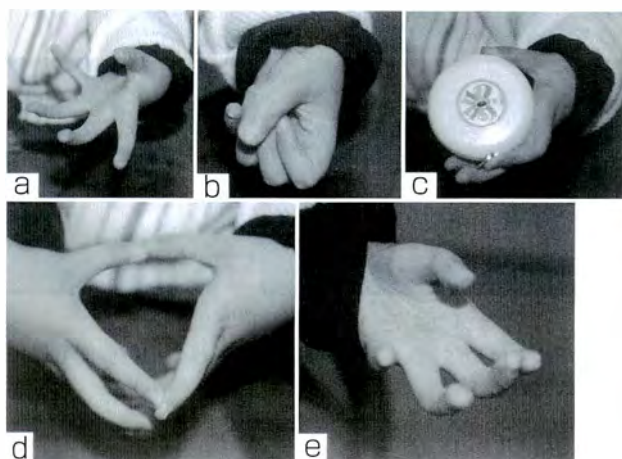


図 4. 症例 1: 術後 2 年

- a, e : MP 関節自動伸展も改善した。
b, c : 母指は屈曲も可能で, 把持機能も改善した。
d : 第 1 指間は開大した。

患ではいずれも母指は高度の屈曲内転拘縮を呈することが多い。荻野らはこれらの疾患の鑑別を詳細に述べている⁹⁾¹⁰⁾。すなわち, 全身先天異常の観察を行い, 耳変形, 脊柱側弯症, 四肢延長があれば CCA, 小顎症が存在すれば FSS の類似疾患とした。

手に関しては, 同一手の複数指に先天性の屈曲変形をきたす場合, 尺側偏位が強い場合は CWH, 屈曲変形が目立つ場合は多発性の屈指症, 指が細く長い場合は CCA と診断されていた⁹⁾。しかし,

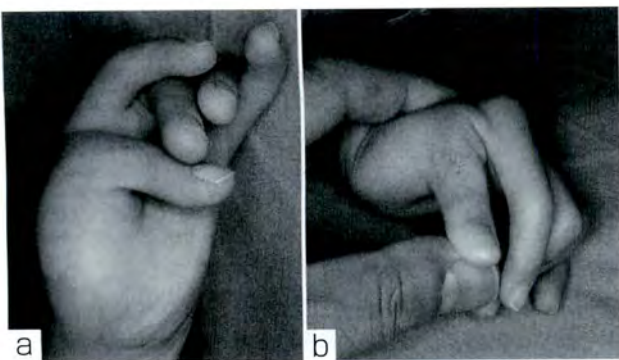


図 5. 症例 2: 6 歳, 男児, FSS

母指は屈曲内転拘縮のために MP 関節他動伸展は不良であった。

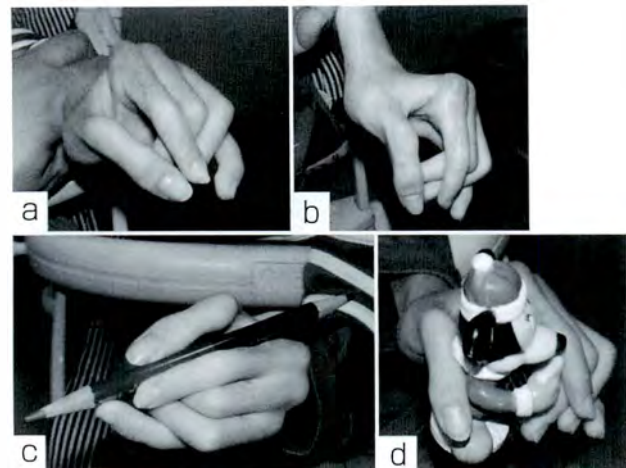


図 7. 症例 2: 術後 2 年

a ~ d: 母指は自動で伸展回内維持され, 把持機能も保たれていた。

手の変形のみで鑑別診断を行うのは不可能であり, また各々の疾患の境界に位置する症例もあり, これらが独立した疾患か否かは今後の検討を要する。

母指以外の指に対しては手掌指節皮線のところに横皮切をもうけ拘縮を解離し皮膚の欠損に植皮を用いる治療が行われている¹⁰⁾¹¹⁾。今回の検討では術前よりも改善はみられているが, その程度は症例によって異なっていた。

手術時期に関しては, 成長に伴い, 変形および不良肢位での関節の拘縮が増悪するため, 可及的早期の手術を勧める意見⁴⁾⁸⁾¹²⁾, 機能評価のための期間を考慮してある程度の年齢まで待機を勧める意見²⁾⁵⁾など様々であり, 統一した見解は得られていない。我々は①乳児では母指は多くは屈曲内転位をとっており, 装具療法の効果をみきわめる,

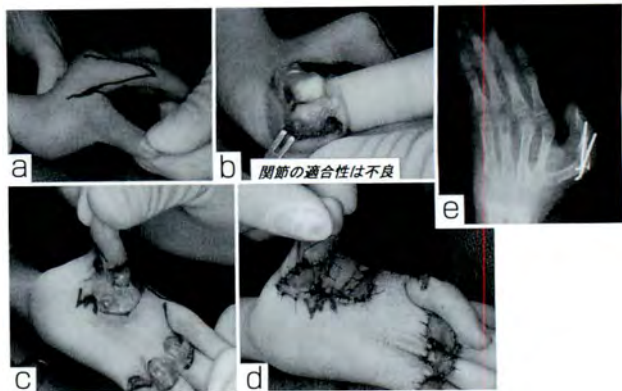


図 6. 症例 2: 術中所見

- a: Sliding flap
- b: MP 関節の適合性は不良であった。
- c: 母指および他の指の拘縮は改善した。
- d: 全層遊離植皮を施行した。
- e: MP 関節固定術を施行した。

②年少の場合, 腱移行などの手術手技を正確に行うのが難しい, ③麻酔管理上の問題, などを考慮して 3 歳前後での手術を施行している。

母指の障害の特徴は, 第 1 指間の拘縮, MP 関節屈曲拘縮, 対立伸展障害の 3 点に集約される⁴⁾。第 1 指間の拘縮に対しては母指内転筋, 第 1 背側骨間筋の切離に加え, opposed Z plasty あるいは sliding flap を用いるのが一般的で, 屈曲拘縮に対しては FPB, FPL の剥離を行い, 必要に応じ FPL の Z 延長, PL 移植での延長, FPB の切離などが必要である。対立伸展機能再建に対しては拘縮の改善(他動運動)および力源の確保(自動運動)の両者を必要とする。屈筋腱剥離のみで伸展の力源確保が十分ないと母指 MP 関節は再び屈曲拘縮に陥る。そのため対立伸展障害の治療に関しては EIP 移行術, FDS(IV)移行術などの腱移行が同時に施行されている。我々も過去には EIP 移行術を行っていたが, MP 関節の伸展を確保するのは難しく, IP 関節のみが伸展してしまう症例が見られた。そこで APB 停止部を切離し母指 MP 関節尺側に移行する術式を本疾患にも適用した。本術式では, 母指基節骨橈側に付着して, 母指橈側外転力として作用している APB を母指の背側をまわして母指基節骨尺側へ移行する。これによって移行した APB は母指の掌側外転, 回内効果のみでなく, 伸展力としても作用するが, MP 関節

のみを伸展させるので再建の目的によく合致している。さらに必要に応じて第1中手骨回旋骨切り術の同時施行、MP関節の適合性が悪い場合はMP関節固定術を施行している。今回、14手でAPB移行術を施行し、そのうち回外位拘縮が強い1手で第1中手骨回旋骨切り術を同時に施行した。APB移行術は対立およびMP関節伸展再建の力源として有効であった。Meadら⁷⁾は母指MP関節の固定術を積極的に勧めているが、我々は関節面の適合性が不良な症例にのみ適応を限っている。また、これらの疾患の術後の評価は難しいが、今回我々は改善目標とした3点(①第1指間の拘縮、②母指MP関節の自動伸展、③対立機能)の術前よりの改善度を改善、不変、悪化の3段階で評価した。

結 語

先天性多数指屈曲拘縮例の母指および他の指に対する11例15手の手術成績を検討した。

本疾患の母指機能再建、特に対立伸展再建に対してAPB移行術は有効であった。

参考文献

- 1) Beals RK, Hecht F : Congenital contractual arachnodactyly. J Bone Joint Surg 53 A : 987-993, 1971.
- 2) Drummond DS, Siller TN, Cruess RL : Management of arthrogryposis multiplex congenita. Instr Course Lect 23 : 55-58, 1974.

- 3) Freeman EA, Sheldon JH : Cranio-carpo-tar-sal dystrophy. An undescribed congenital malformations. Arch Dis Child 13 : 277-283, 1938.
- 4) Kalliainen L, Drake DB, Edgerton MT et al : Surgical management of the hand in Freeman-Sheldon Syndrome. Ann Plast Surg 50 : 456-462, 2003.
- 5) Lloyd-Roberts GC, Lettin AWF : Arthrogryposis multiplex congenita. J Bone Joint Surg 52B : 494-508, 1970.
- 6) Mccarroll HR Jr, Manske PR : The windblown hand : correction of the complex clasped thumb deformity. Hand Clin 8 : 147-159, 1992.
- 7) Mead NG, Lithgow WC, Sweeney HJ : Arthrogryposis multiplex congenita. J Bone Joint Surg 40 A : 1285-1309, 1958.
- 8) Mennen U, Heest AV, Ezaki AB et al : Arthrogryposis multiplex congenita. J Hand Surg 30B : 468-474, 2005.
- 9) 荻野利彦, 三浪明男, 加藤博之ほか : 先天性指屈曲変形 : 多数指罹患例の検討. 日手会誌 6 : 826-829, 1989.
- 10) 荻野利彦, 三浪明男, 加藤博之ほか : 多数指罹患指屈症の手術療法. 日手会誌 7 : 798-800, 1990.
- 11) 斉藤治和, 高山真一郎, 仲尾保志ほか : 風車翼手の治療経験. 日手会誌 20 : 751-755, 2003.
- 12) Yonenobu K, Tada K, Swanson AB : Arthrogryposis of the Hand. J Pediatr Orthop 4 : 599-603, 1984.
- 13) Wood VE, Biondi J : Treatment of the windblown hand. J Hand Surg 15 A : 431-438, 1990.

Abstract

Reconstruction of the Thumb and Fingers in Congenital Flexion Contracture of Multiple Fingers

Yasushi Morisawa, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, National Center for Child Health and Development

Freeman-Sheldon syndrome, congenital windblown hand, congenital contractural arachnodactyly and arthrogryposis multiplex congenita, each involves congenital flexion contracture of multiple fingers. In this study, we examined the outcome of thumb and finger reconstruction in 11 patients involving 15 thumbs treated surgically in the past 5 years. Of the 11 patients, the fingers of 8 hands were also treated surgically. They consisted of 8 males and 3 females, with an average age at the time of surgery of 8 years. The average follow-up period after surgery was 24 months. At surgery on a thumb, there are three points which have to be improved including the first web space contracture, the thumb metacarpo phalangeal joint (MPJ) flexion contracture and the dysfunction of opposition and MPJ extension. The postoperative results for the thumbs were evaluated by the range of motion (ROM) of MPJ and the comparison between preoperative and final follow-up for 3 grades (improved, no change and worsened) in above 3 points. The results for the fingers were evaluated by comparison of the proximal interphalangeal joint (PIPJ) flexion contracture angle between pre-operative and final follow-up. In the thumbs and fingers, good results were generally obtained. Although to improve the opposition and extension of the thumb MPJ is the most difficult in above three points, abductor pollicis brevis transfer is very effective.