

長期観察した橈側列形成不全症の1例

心身障害児総合医療療育センター整形外科

大嶋 浩文・君塚 葵・柳 迫 康夫・三輪 隆
深沢 克康・四津 有人・野村 亜希子

要旨 橈側列形成不全症は比較的頻度が高く、重要な疾患である。治療の原則は、装具療法などの保存的治療であるが、多くが外科的治療を必要とする。外科的治療は、centralization法が代表的である。しかし、橈屈変形の再発や尺骨の発達障害による前腕の短縮などのため、完成された術式とはいえない。我々は、橈側列形成不全の1例を経験した。症例は、出生時より診断され、装具療法を開始した。3歳時、7歳時にcentralization法を、14歳時にイリザロフ法による矯正と前腕の延長を行った。17歳の最終経過観察時、経過は概ね良好である。本症例では、3歳時の術中、橈骨の遠位が一部存在していることが明らかになった。7歳時の手術で接合した橈骨の一部は、橈側の支持として重要な役割を果たす一方で、前腕回内外制限の原因ともなった。このため、正確な病態の把握と手術時期や術式の十分な検討が必要であると考えられた。

はじめに

橈側列形成不全症は、胎生5週前後に様々な環境因子や遺伝的因子の影響により、橈骨相当の中胚葉細胞の濃縮や以後の分化が障害されたために発生すると考えられている⁸⁾。3万~10万出生に1人の発生といわれ、比較的頻度が高く重要な疾患である⁹⁾。今回、出生時より17年間観察した橈側列形成不全症を経験した。保存的治療と外科的治療を行ったので、若干の文献的考察を加え報告する。

症例

現病歴：1か月検診にて右上肢の変形を指摘され、前医にて右橈骨完全欠損の診断で当センター紹介受診となった。

周産期：自然分娩にて出生。出生時体重2440g。

周産期に特記すべき異常なし。

家族歴・既往歴：特記すべき事項なし。

初診時所見：手関節は橈側に軽度偏位していた。外見上母指がやや小さく、指節間関節に屈曲制限があった。その他、肩関節肘関節を含め、可動域制限はなかった。X線像では、橈骨は完全に欠損し、尺骨は橈側に彎曲していた(図1)。

経過：初診時より矯正シーネにて保存的治療を開始した。以後、徐々に橈屈変形は増悪していったが機能的に問題となることが少なく、装具療法を継続した。

第1回手術：3歳時、日常生活で右手を使わなくなってきたため手術の方針となった。術前、手関節他動的可動域では大きな制限はなかった。前腕長の左右差が3cmであった。手術は軟部組織解離、尺骨矯正骨切り、長橈側手根伸筋の尺側手根伸筋への腱移行、橈側手根屈筋の腱延長を行った。

Key words : longitudinal radial deficiency (橈側列形成不全症), club hand (内反手), centralization (中心化), Ilizarov method (イリザロフ法)

連絡先：〒173-0037 東京都板橋区小茂根 1-1-10 心身障害児総合医療療育センター整形外科 大嶋浩文
電話(03)3974-2146

受付日：平成20年3月26日



図 1.
初診時(3 か月時)
橈骨は完全に欠損し、
尺骨は橈側に弯曲して
いる。



図 2.
第 1 回術後(3 歳時)
軟部組織解離
尺骨矯正骨切り
ECR を ECU に腱移行
FCR の腱延長を行った。



図 3.

a|b|c

- a : 第 2 回術前(7 歳時). 強い橈屈変形がある. 尺骨遠位が突き出している.
b : 第 2 回術後(左: 正面像, 右: 側面像). 軟部組織解離, 尺骨の矯正骨切り, FCR を ECU に腱移行, 2 本の K-wire で遠位橈尺骨の骨接合を行った.
c : 第 2 回術後 8 か月で抜釘術を行った. 橈屈変形は改善している. 接合した遠位橈骨がはっきりとした。

(図 2). 術中, 橈骨の遠位が一部存在していることが明らかになった. 術後 6 週間の上腕ギプス固定を経て装具療法を継続した.

第 2 回手術: 7 歳時, 本人・家族より, 右手が使えないとの訴えがあり手術の方針となった. 術前, 手関節他動的可動域では大きな制限はなかった. 手術は, 軟部組織解離, 尺骨矯正骨切り, 橈側手根屈筋の尺側手根伸筋への腱移行, 残存橈骨と尺骨の骨接合を行った(図 3). 術後 8 週間の上腕ギプス固定を経て装具療法を継続した.

第 3 回手術: 14 歳時, 外見上の問題, 橈屈変形の増悪や前腕の短縮による使いづらさなどを理由に本人が希望し手術の方針となった. 手関節自動的可動域では, 背屈掌屈に大きな制限はなかったが, 回内 30° 回外 0° であった. 前腕長の左右差が

9 cm であった. イリザロフ法による前腕延長および矯正, 尺骨遠位骨端線閉鎖を行った(図 4). 骨延長の距離を確保するため, また尺側背側への三次元での矯正を行うため, 橈尺骨接合部より近位 2 箇所まで骨切りを行い, 各セグメントにリングを固定した. イリザロフ法による延長は, 矯正と並行しながら術後 1 週間より開始. 4 週間を経て計 7 cm 延長した. イリザロフ創外固定器は術後 6 か月で抜去し, 装具療法を継続した. この間, ピン刺入部の感染や固定の緩み, 神経血管損傷などの合併症はなかった.

最終経過観察時: 17 歳の現在, 手関節自動的可動域は, 背屈 5° 掌屈 70°. 前腕回旋中間位での強直肢位となった(図 5). 前腕長の左右差は 5 cm と改善した. 本人は, 「日常生活で使いやすくなっ



a | b

図 4.

a : 第 3 回術前(14 歳時)

強い橈屈変形がある。右前腕の短縮が著明で上肢長の左右差は 9 cm

b : 第 3 回術後

イリザロフ法による前腕の延長および矯正尺骨遠位骨端線閉鎖を行った。

た, 「橈屈変形の矯正や前腕延長により外見上改善し満足している」と答えている。

考 察

上肢の先天異常は, Swanson の手の先天異常分類で, category I (failure of formation of parts) に属している。category I では縦軸性形成障害と横軸性形成障害に大別され, 前者はさらに橈側列形成不全症, 中央列形成不全症, 尺側列形成不全症に分類されている⁵⁾。橈側列形成不全症は, 橈骨の形態によってさらに 4 つの type に分類される。すなわち, type 1(short distal radius), type 2(hypoplastic radius), type 3(partial absence of the radius), type 4(absent radius)である¹⁾。本症例は当初 type 4 と思われていたが, 経過中 type 3 であることが明らかになった。

本疾患では, 全身性症候群がしばしば合併する。Fanconi 貧血, TAR 症候群, Holt-Oram 症候群, VATER 連合などが代表的であり, 合併症の検索も大切である³⁾。本症例は, 遺伝性疾患を疑う家族歴や, 他の奇形, 造血器系の障害ではなく, 単独の橈側列形成不全症と考えられた。

橈側列形成不全症の治療は, 保存療法が基本である³⁾。可能な限り早期からストレッチと装具療法を開始する。しかし, 乳幼児期は矯正位の保持



図 5. 最終経過観察時(17 歳時)
橈屈変形は改善した。上肢長の左右差は 5 cm と改善した。

が困難であること, 成長に伴い橈屈変形が増強することなどのため, 手術的治療が必要となることが多い。手術療法は, 今まで様々な方法が検討されてきた。血管柄付腓骨移植⁶⁾や血管柄付足趾 MP 関節移植⁷⁾などにより橈側の骨性の支持とする方法や, イリザロフ法による矯正⁴⁾などの報告が散見されるが, 現在も多用されているのは centralization 法である³⁾⁸⁾。

Centralization 法は, 手関節橈側を解離し, 腱延長や腱移行, 尺骨の矯正骨切りを組み合わせ, 手関節の安定化を図る方法である。より強固な安

定化を図るために、手根骨を切除し尺骨末端を同部に固定する報告もある²⁾。しかし、橈屈変形の再発や手関節機能の悪化、尺骨の成長障害による前腕の短縮などが避けられず、いまだ完成された術式とはいえない⁸⁾。本症例では、3歳時と7歳時とにcentralization法を行った。その後、前腕の短縮に対しイリザロフ法による前腕延長を行った。前述のとおり、橈屈変形の再発により3度の手術を必要とし、前腕の短縮も生じた。しかし、centralization法で行った腱延長や移行が、術後の手関節背屈に寄与し良好な機能の維持に作用しているとの印象を受けた。また、前腕の短縮に対し、イリザロフ法により良好な結果を得たが、短縮そのものを避ける手段としては、過去の文献でも述べられておらず、対策には今後も検討の余地があると考えられた。

本症例では、経過の途中で橈骨の遠位が一部存在していることが明らかになった。そのため、第2回手術で遠位橈尺骨接合を行うことになったが、接合した橈骨遠位が橈側の骨性の支持として重要な役割を果たす一方で、前腕回内外制限の原因となった。このため、術中所見や初期段階でのMRIなどによる病態の的確な評価が必要であり、残存橈骨と尺骨の骨接合のタイミングには十分な検討が必要であると考えられた。今回の経過では、橈側の骨性の支持が再発予防に寄与しているのは明らかであり、前腕回内外制限は、肩・肘関節の代償により日常生活で問題とならなかった。このことを考慮すると、回内外の回旋制限より、橈屈変形の再発のほうが日常生活動作を障害すると考え、残存する橈骨が橈側の骨性の支持として十分に機能するよう、接合する部位には十分に気をつけ、可能な限り早期に骨接合を行った方がよいと考えられた。

まとめ

- 1) 単独の橈側列形成不全症に対し、保存的治療と手術的治療を行いながら長期観察した。
- 2) 他の報告と同様、橈屈変形の再発や尺骨成長障害による前腕の短縮を生じた。
- 3) 腱延長や移行を行ったことにより、手関節の機能は良好に維持された。
- 4) 経過中、橈骨遠位が一部存在していることが明らかになり、術式や経過に影響した。前腕回内外制限は、他関節の代償により大きな問題とはならないため、橈屈変形の再発予防のため、橈側の骨性の支持として早期に尺骨との接合を行ったほうがよいと考えられた。

文 献

- 1) Bayne LG, Klug MS : Long-term review of the surgical treatment of radial deficiencies. *J Hand Surg* 12A : 169-179, 1987.
- 2) Bora FW, Nicholson JT, Cheema HM : Radial meromelia. The deformity and Its Treatment. *J Bone Joint Surg* 52A : 966-979, 1977.
- 3) Tonkin MA : Radial Longitudinal Deficiency. *Green's Operative Hand Surgery* (Chapter15). Churchill Livingstone, p. 344-358, 1999.
- 4) Sabharwal S, Finuoli AL, Ghobadi F : Pre-centralization soft tissue distraction for Bayne type IV congenital radial deficiency in children. *J Pediatr Orthop* 25 : 377-381, 2005.
- 5) Swanson A : A classification for congenital limb malformations. *J Hand Surg* 1 : 8-22, 1976.
- 6) 玉井 進ほか : 内反手に対する血管柄付腓骨頭移植の経験. *整形外科* 32 : 1645-1647, 1981.
- 7) 薄井正道, 我満佳子, 土田芳彦ほか : 両内反手に対する Vilkki 変法の経験. *日マイクロ会誌* 20 : 443-448, 2007.
- 8) 渡 捷一, 平林 徹 : 橈側列形成不全症の病態と治療. *手の先天異常*. 整形外科 MOOK No. 35, 金原出版, 東京, p. 123-141, 1984.

Abstract

Longitudinal Radial Deficiency in a Club Hand : Long-term Follow-up in One Case

Hirofumi Ooshima, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, National Rehabilitation Center for Children with Disabilities

Longitudinal radial deficiency is relatively frequent in cases of a club hand. The treatment of first choice is conservative treatment using orthoses, but most cases eventually need surgical treatment usually by the centralization method. However, due to recurrence of radial deviation or forearm shortening caused by developmental disability of the ulna, there are many improvements to be achieved. We report one case of longitudinal radial deficiency diagnosed at birth and followed for 17 years. Orthosis treatment was started soon after birth. Surgery was performed by the centralization method at age 3 years and age 7 years, and by correction and elongation using the Ilizarov external fixator at age 14 years. At the time of last follow-up at age 17 years, we saw good results. For this case, during the operation at age 3 years, we discovered that one part of the distal radius existed. The part of the radius which we surgically joined at age 7 years continued playing an important role as a radial strut, but it became the cause of inadequate forearm pronation range. On this account it was thought that correct understanding of the patient's condition and adequate timing and method of surgeries were essential.