

肩甲骨高位症の形態学的評価と Green 変法による治療

福岡市立こども病院整形外科

和田 晃 房・藤 井 敏 男・高 村 和 幸・柳 田 晴 久

要 旨 1980～2008年に Green 変法を施行した肩甲骨高位症(Sprengel 変形)に対して、3DCT や MRI 検査による形態評価と治療成績を報告した。対象は 29 例で、男 18 例・女 11 例、左 20 例・右 9 例であった。手術時年齢は 1 歳 9 か月～7 歳 2 か月(平均 2 歳 11 か月)で、術後経過観察期間は 1 年～15 年 8 か月(平均 4 年 11 か月)であった。1 例に鎖骨粉碎術を併用した。平均手術時間は 2 時間 23 分であった。術前に 3DCT や MRI 検査を行った 19 例では、脊椎披裂などの頸椎異常、肩甲骨椎骨の大きさ・位置・連続性、また肩甲骨上角の前方屈曲変形を評価でき、術前の病態把握と手術計画にきわめて有用であった。手術は、肩甲骨周囲筋群の十分な剥離、肩甲骨椎骨の摘出および前方に屈曲した肩甲骨上角の切除を行い、肩甲骨下角内側縁を棘突起周囲へ強固に縫着して術後の鋼線牽引を行わない Green 変法を施行した。術後は約 2 週間の Velpeau 包帯固定を行った。低血圧麻酔導入前の 2 例の平均術中出血量は 125 g で 1 例に輸血が必要であったが、低血圧麻酔を施行した 27 例の平均術中出血量は 20 g と少なく輸血を要した症例はなかった。術後一過性の腕神経叢麻痺を 2 例に認めたが、術後 6 か月間以内に改善した。肩関節側方挙上角度は全例で改善し、平均で術前 94° から術後 152° に改善した。Green 変法は肩甲骨を直視下に広く展開することが可能で病変部を的確に処理しやすく、低血圧麻酔を行えば術中出血量が少なく低年齢でも安全に行えるため、肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨の下降が容易な 2～3 歳での手術が望ましい。

はじめに

肩甲骨高位症(Sprengel 変形)は、先天性に一側あるいは両側の肩甲骨が正常より高位にあり、肩関節側方挙上制限や整容上の問題を伴う。今回我々は、1980～2008 年までに Green 変法⁴⁾を施行した症例の治療成績を調査した。

我々の Green 変法

本法は広い術野が確保でき肩甲骨を直視下に露出することができるので、肩甲骨椎骨、前方に屈曲した肩甲骨上角、肩甲骨前面の展開が容易な利点がある。手術適応は Cavendish 分類¹⁾の grade

3・4 型で肩側方挙上制限を伴う例で、適応年齢は 2～7 歳とするが、肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨を安全に引き下げやすい 2～3 歳頃が最適である。術中出血量を少なくし展開しやすい術野を確保するために、低血圧麻酔下で手術を行う⁶⁾。Cavendish 分類 grade 4 型で 6 歳以上の症例では、術後の腕神経叢麻痺を避けるため鎖骨粉碎骨切り術³⁾を追加する。

腹臥位で、肩甲骨の展開が容易になるように頸部を前屈させ、患側上肢を自由に術中挙上できるようにする。肩甲骨内縁に沿う弓状切開を用いて皮下脂肪をつけて皮膚を大きく反転し、肩甲骨上角から下角まで広く展開する。肩甲骨周囲筋群を

Key words : Sprengel's deformity (肩甲骨高位症), modified Green's procedure (肩甲骨下降手術), Klippel-Feil syndrome (Klippel-Feil 症候群), omovertebral bone (肩甲骨椎骨)

連絡先 : 〒 810-0063 福岡市中央区唐人町 2-5-1 福岡市立こども病院整形外科 和田晃房 電話(092)713-3111
受付日 : 平成 21 年 2 月 19 日

肩甲骨内縁付着部で骨膜外に切離する。肩甲骨椎骨は、線維性に肩甲骨と連続し可動性がある場合では同定しやすいが、骨性・軟骨性に連続し可動性がない場合は境界不明瞭であり注射針で境界を確認して切除する。肩甲骨椎骨の脊椎付着部では、脊椎披裂がある場合、神経根や脊髄の損傷を避けるため安全な部位で部分切除にとどめる。肩甲骨上角は前方へ屈曲しており胸郭へフック状に引っ掛かって肩甲骨の引き下げを妨げているので、肩骨切痕まで骨膜と共に部分切除する。肩甲骨切痕を肩甲骨上神経や動静脈が通過するので損傷しないよう注意する。肩甲骨内縁を持ち上げて肩甲骨前面と胸壁間の硬い索状物を解離する。十分な剝離により患側の肩甲棘が健側の肩甲棘とほぼ同じ高さまで引き下げることが可能となる。Green原法⁵⁾の肩甲棘の経皮的鋼線牽引は施行せず、肩甲骨下角内側縁と棘突起や棘突起周辺を5~6針強固に縫着する。翼状肩甲を防ぐために広背筋を袋状に形成して肩甲骨下角を覆う。肥厚性癒痕を防ぐため、皮下は強固に埋没縫合し、テープで固定する。術後はVelpeau固定を約2週間行った後、自動運動を開始する。

対象と方法

対象は、29患者29肩甲骨で、男18例・女11例、右9例・左20例であった。手術時年齢は1歳9か月~7歳2か月(平均2歳11か月)で、術後経過観察期間は1年~15年8か月(平均4年11か月)であった。Cavendish分類¹⁾では3型が17例、4型が12例であった。19肩甲骨に3DCTを用いて肩甲骨、肩甲骨椎骨、Klippel-Feil症候群の病態を、術中では出血量を、術後では肩側方拳上角度とCavendish分類の変化を評価した。

結果

3DCT像では、肩甲骨はCavendish分類grade 3型では上前方へ、さらにCavendish分類grade 4型では内転方向へも大きく偏位していた。肩甲骨の大きさについては、肩甲骨が上前方・内転方



図1. 肩甲骨内側撮影(3DCT)
患側(b)の肩甲骨上角は、健側(a)と比較して著しく前方へ屈曲していた。

向へ偏位していることでX線正面像では小さく見えるため、従来は肩甲骨が形成不良であるとの報告が多かったが、今回の3DCT像の検討結果では従来の報告とは逆に健側より横径は増大し、肩甲骨が大きい例も認めた。今後、3DCT像を解析し、上前方・内転方向への偏位を補正した肩甲骨像で縦径、横径、表面積、容積を測定し評価することが必要と考えている。肩甲骨の引き下げを妨げている肩甲骨上角の前方屈曲が3DCT像で明瞭に描出され、展開しにくい棘上部の変形が術前より評価できた(図1)。

肩甲骨椎骨は29例中25例に認め、その位置は、上部8例、中部15例、下部2例であった(図2)。肩甲骨椎骨は肩甲骨と線維性に連続し可動性がある例が9例、可動性なく軟骨性に癒合した例が15例、骨性に癒合した例が1例であった。Klippel-Feil症候群は29例中27例に認めた。CT撮影を行った19例中18例で、単純X線像で不明瞭であった癒合椎(18例)や脊椎披裂(15例)の病態が明瞭であった。肩甲骨椎骨と棘突起が近く、脊椎披裂もある例では術中神経損傷に注意すべきことがわかった。Klippel-Feil症候群は経過とともに

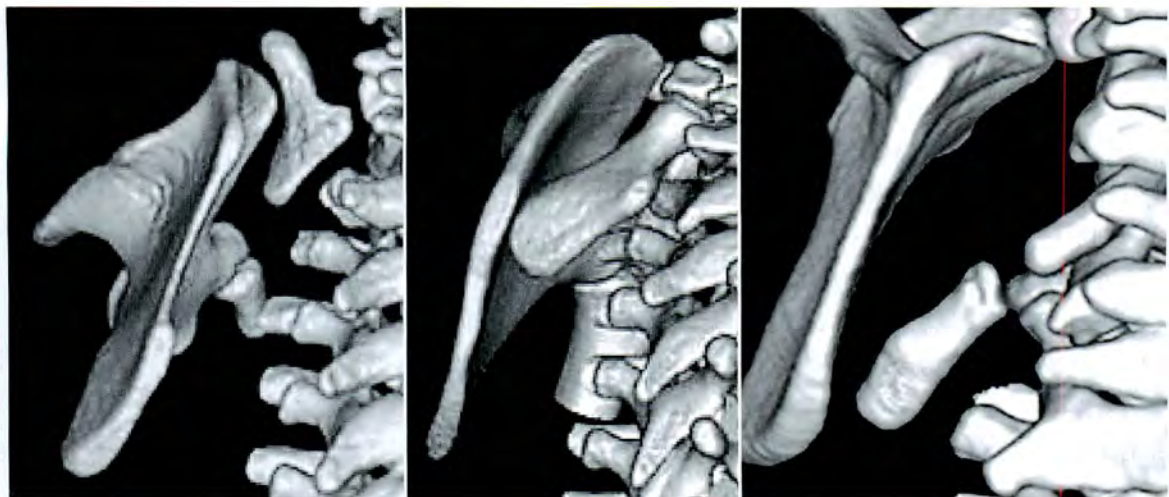
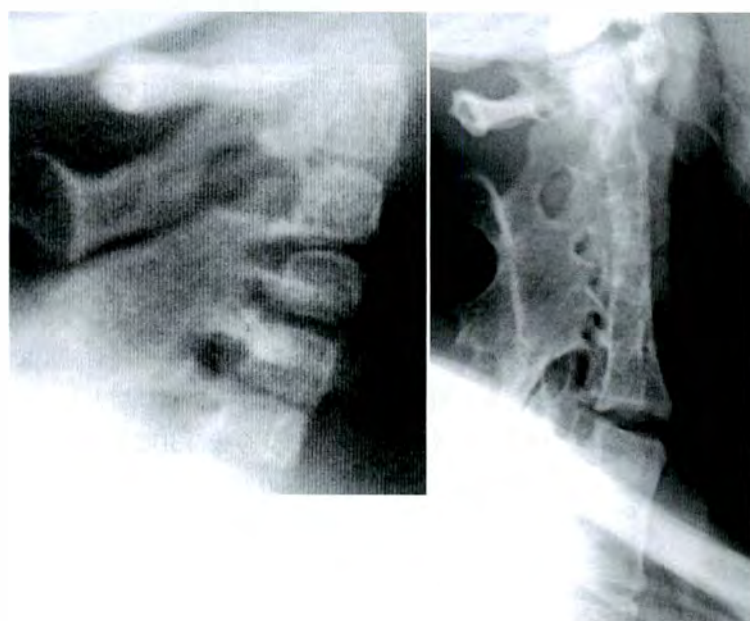


図 2. 肩甲骨椎骨を 29 例中 25 例に認めた. その位置は, 上部(a)8 例, 中部(b)15 例, 下部(c)2 例であった. a|b|c



a|b

図 3. Klippel-Feil 症候群を 29 例中 27 例に認めた. 3 歳時(a), 21 歳時(b)の単純 X 線頸椎側面像. 経過とともに椎体の癒合など変形は進行したが, 神経学的な異常をきたした例はなかった.

椎体の癒合など変形は進行したが, 神経学的な異常をきたした例はなかった(図 3).

手術成績では, Green 変法により, 良好な肩側方挙上機能と肩甲骨の引き下げが得られた.

肩側方挙上角度は, 術前平均 95° から, 術後平均 153° へ全例改善した(図 4). Cavendish 分類は, 術前 grade 3 型が 17 例, 4 型が 12 例であったのが, 術後 grade 1 型が 18 例, 2 型が 7 例, 3 型が 4 例と改善した. 術前 grade 3 型の 17 例では, 術後 grade 1 型が 16 例, 2 型が 1 例へ改善し, X 線像上もほぼ健側と同等の位置まで改善され

た. 一方, 術前 grade 4 型の 12 例では, 術後 grade 1 型が 2 例, 2 型が 6 例と大きく改善した症例があったが, grade 3 型が 4 例と肩甲骨高位が遺残した症例もあった.

低血圧麻酔導入前の 2 例の平均術中出血量は 125 g で 1 例に輸血を行ったが, 低血圧麻酔を施行した 29 例の平均術中出血量は 20 g で輸血は必要なかった.

術後一過性の腕神経叢麻痺を 2 例(7%)に認めたが, 術後 6 か月間以内に改善した.

a|b



図 4.
2歳1か月時に Green 変法を施行した。
肩側方挙上角度は、術前2歳時(a)90°から
術後3歳時(b)140°へ改善した。

考 察

3DCT により術前に病態の把握が可能となる⁶⁾。肩甲脊椎骨の位置、肩甲骨の引き下げの妨げとなる肩甲骨上角の前方屈曲、肩甲脊椎骨の棘突起付着部側での脊椎披裂を評価することで手術をより安全に行うことが可能になる。我々は、さらに MRI も撮影することで、単純 X 線像や CT で写らない未骨化の肩甲脊椎骨、肩甲脊椎骨と肩甲骨間の連続性が線維性か軟骨性であるかも術前に評価できた。

これまで多くの論文が、皮切が正中線上で肥厚性癒痕になりやすく、危険な神経血管が術野に現れず安全に手術を行える Woodward 法を推奨している。しかし、Woodward 法の皮切は肩甲骨から離れているため、肩甲骨の引き下げの妨げとなる前方屈曲した肩甲骨上角を切除し、肩甲骨前面と胸壁間の硬い索状物を解離する操作が困難と考えられ、我々は Green⁵⁾による広範な展開がより有利であると考えている。

Green 原法⁵⁾では肩甲棘の経皮的鋼線牽引を行うが、煩雑なこと、低年齢の肩甲棘は薄く鋼線がカットアウトする危険があることから、我々は肩甲骨下角内側縁と棘突起や棘突起周辺を縫着する方法を行っている。肩甲骨周囲の解離を十分行えば鋼線牽引を行わなくても十分な引き下げ効果が得られ、肩甲骨下角内側縁を縫着しても術後肩側方挙上をきたした症例はなかった。

手術適応年齢は2~7歳としているが、年齢が

高くなるにつれて肩甲骨周囲との癒着が強くなり、十分な肩甲骨の下降や肩側方挙上角度の改善が困難になる。したがって肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨を安全に引き下げやすい2~3歳頃が最適と考えている。

術中出血量を少なくし良好な術野を確保するために、低血圧麻酔下で手術を行っている。低血圧麻酔導入前の2例中1例に輸血が必要であったが、低血圧麻酔を施行した27例では輸血を要した症例はなかった。

術後2例に腕神経叢麻痺を経験したが、経過観察のみで2例とも6か月以内に改善した。Cavendish 分類 grade 4 で6歳以上の症例で鎖骨粉碎骨切り術を併用してきたが、術前の3DCT像で著しい頸椎変形や肋骨癒合などの胸郭変形をきたした症例では、低年齢の症例でも鎖骨粉碎骨切り術を併用し腕神経叢麻痺のリスクを避けることが必要と考えている。

まとめ

29例の肩甲骨高位症(Sprengel 変形)に対して肩甲骨下角内側縁を棘突起周囲へ強固に縫着して術後の鋼線牽引を行わない Green 変法を施行し、整容的および機能的に良好な結果が得られた。19例に3DCT検査を行い、脊椎披裂などの頸椎異常、肩甲脊椎骨の大きさ・位置・連続性、また肩甲骨上角の前方屈曲変形が評価でき、術前の病態把握と手術計画にきわめて有用であった。Green 変法は肩甲骨を直視下に広く展開することが可能

で病変部を的確に処理しやすく、低血圧麻酔を行えば術中出血量が少なく低年齢でも安全に行えるため、肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨の下降が容易な2~3歳での手術が望ましい。

文 献

- 1) Cavendish ME : Congenital elevation of the scapula. *J Bone Joint Surg* 54B : 395-408, 1972.
- 2) Cho TJ, Choi IH, Chung CY : The Sprengel deformity. Morphometric analysis using 3D-CT and its clinical relevance. *J Bone Joint Surg* 82B : 711-718, 2000.
- 3) Chung SMK, Farahvar H : Surgery of the clavicle in Sprengel's deformity. *Clin Orthop* 116 : 138-141, 1976.
- 4) 藤井敏男 : Sprengel 変形の診断と治療. *日小整会誌* 14 : 213-219, 2005.
- 5) Green WT : Sprengel's deformity : congenital elevation of the scapula. *AAOS Instructional Course Lectures* 21 : 55-72, 1972.
- 6) 井口まり, 藤井敏男 : 小児整形外科手術の出血対策. *骨・関節・靭帯* 7 : 813-821, 1994.

Abstract

Sprengel's Deformity : Pathologic Anatomy and Green's Scapular Descending Procedure

Akifusa Wada, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Fukuoka Children's Hospital

Sprengel's Deformity is a complex anomaly in the shoulder girdle and cervical vertebrae (Klippel-Feil Syndrome). A thorough understanding of the pathologic anatomy is important for correcting the deformity and to avoid complications. Here we report the effectiveness of three-dimensional computed tomography (3D-CT) to study the deformity-including the pathologic anatomy-and for planning the surgery. In cases with severe deformity and shoulder impairment, then surgery is indicated, depending on the age of the patient and on any associated deformities. We employed our modified Green's Scapular Descending Procedure for surgical treatment of the scapula in 29 cases. In this modified Procedure, the inferior-medial part of the scapula is anchored around the thoracic spinous processes, instead of being anchored via wire traction as in the original Green's Procedure. The average age at surgery was 2.9 years (range from 1.8 to 7.1 years), and the average follow-up was 4.9 years (range from 1.0 to 15.7 years). At most recent follow-up, the results from surgery were satisfactory with improvement in shoulder abduction and good cosmetic results, in all cases except those with severe Klippel-Feil Syndrome.