

軸前性多趾症の臨床像について

名古屋第一赤十字病院整形外科

神谷 庸成・堀井 恵美子

名古屋大学整形外科

あいち小児保健医療総合センター整形外科

鬼頭 浩史

服部 義・北小路 隆彦

要旨 多指(趾)症は四肢先天異常で頻度が高いとされているが、軸前性多趾症は稀であり、まとまった報告は少ない。本研究の目的は我々の経験した軸前性多趾症 40 例について、その臨床像を検討し明らかにすることである。検討項目は X 線評価、四肢合併症、家族集積性の有無、そしてそれぞれの関連性についてとした。分岐高位で分類した Blauth-Olason の分類では、tarsal type は一例もなく、その他の type がほぼ同数であった。両側発症例は 20 例であった。四肢合併症は 21 例に認め、家族集積性は 13 例に認めた。母指多指症と比較すると、四肢合併症や家族集積性を認める例が明らかに多く、病態が異なる可能性、遺伝性が高い可能性が示唆された。両側発症例では特に家族集積性のある例が多く、また両側発症例や家族集積性のある例では分岐形態が複雑な傾向を認めた。両側発症例、複雑な分岐形態を示す症例では、家族集積性について特に注意を要すると考えられた。

序 文

多指(趾)症は四肢先天異常において最も多いとされており、特に東洋人でその頻度が高いと報告されている。しかし、多趾症の大部分は腓骨側の軸後性多趾症であり、軸前性多趾症は稀である。そのため、まとまった症例数での報告は国内外ともに少なく、その臨床像はあまり明らかにされてはいない。

今回我々は 40 例 60 足の症例を経験したので、軸前性多趾症の臨床像を明らかにすることを目的とし検討を行った。

対象・方法

対象は軸前性多趾症 40 例 60 足、性別は男児 16

例、女児 24 例であり、罹患側は左 29 足、右 31 足であった。両側発症は 20 例 (50%) でみられた。

X 線評価、四肢合併症、家族集積性の有無を検討項目とし、それぞれの関連性を検討した。術前の X 線評価を、分岐高位で分けた Blauth-Olason 分類¹⁾とさらに詳細な分岐形態で細分化され手術計画に重要となる Watanabe らの分類¹⁾を用いて行った²⁾。各検討項目の関連性について Fisher の直接確率法を用いた。

結 果

Blauth-Olason 分類では、distal phalanx type, proximal phalanx type, metatarsal type が各々 19 例、22 例、19 例とほぼ同等の割合であり、tarsal type は 1 例もなかった (図 1)。両側発症例

Key words : polydactyly (多趾症), congenital anomaly (先天異常), clinical presentation (臨床像), foot (足), preaxial (軸前性)

連絡先 : 〒 453-8511 愛知県名古屋市中村区道下町 3-35 名古屋第一赤十字病院整形外科 神谷庸成
電話 (052) 481-5111

受付日 : 平成 23 年 2 月 28 日

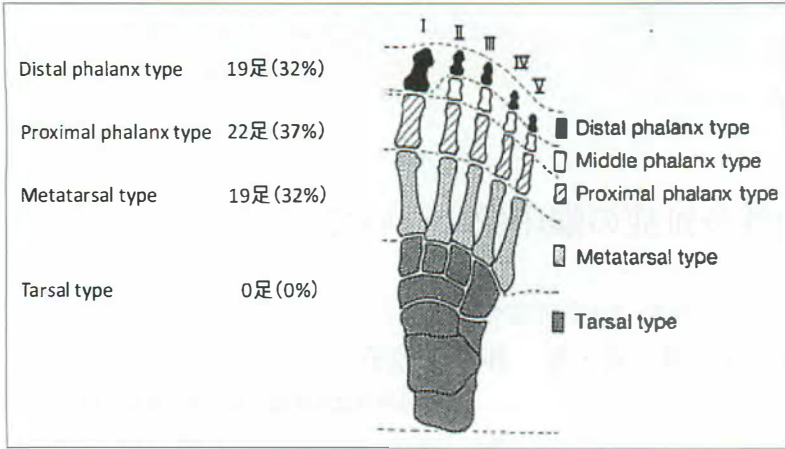


図 1. Blauth-Olason 分類 (原著¹⁾より転写)
Tarsal type は一例もなく、その他の type がほぼ同数であった。

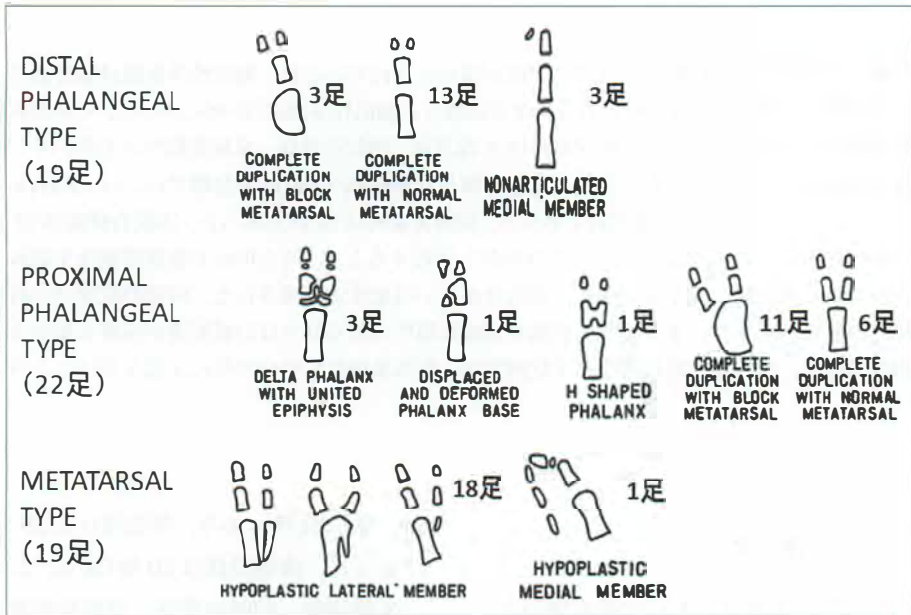


図 2. Watanabe らの分類 (原著¹⁾より転写・一部改変)
分岐高位からさらに詳細に分類している。Metatarsal type では腓骨側を切除する type がほとんどであった。

20例のうち4例で左右の分類が異なっていた。
Watanabe らの分類に基づいて分類すると、distal phalangeal type では内側に僅かな重複趾を認める例が1例、完全重複例で中足骨が正常な例が13例、中足骨の異常な例が3例であった。Proximal phalangeal type では完全重複例で中足骨が正常な例と中足骨に異常のある例が各々6例と11例、基節骨の形態異常がある例が5例で、うち3例は三角状骨を有していた。Metatarsal type では腓骨側が低形成な症例が18例と大部分で、脛骨側が低形成な症例は1例であった(図2)。

家族集積性は13例(32.5%)と比較的多くみら

れた。このうち12例は両側罹患で、1例のみ片側罹患で有意差がみられた。

四肢合併症は21例(52.5%)で見られ、合趾症10例と最も多く、次いで多指症5例、合指症4例、軸後多趾症4例、先天性下腿彎曲症2例、先天性母趾内反症2例であった。2つ以上の合併症を有していたのは6例であった。合併症については、両側罹患・片側罹患両群で発生率に差はみられなかった(表1, 2)。

両側発症で家族集積性を認めた12例と片側発症で家族集積性のない19例を比較しても、合併症を有したのは各々6例(50%)、11例(58%)と、

表 1. 罹患側と家族集積性の関連

| | 家族集積性あり | 家族集積性なし |
|------|---------|---------|
| 両側発症 | 12 例 | 8 例 |
| 片側発症 | 1 例 | 19 例 |

表 3. 両側発症, 家族集積性ありの 12 例について, 両側の X 線分類の組み合わせ

| | Dp | Pp | Mt |
|----|----|----|----|
| Dp | 2 | 2 | 1 |
| Pp | — | 1 | 1 |
| Mt | — | — | 5 |

Dp : Distal phalanx type, Pp : Proximal phalanx type, Mt : Metatarsal type

表 2. 罹患側と合併症の関連

| | 合併症あり | 合併症なし |
|------|-------|-------|
| 両側発症 | 9 例 | 11 例 |
| 片側発症 | 12 例 | 8 例 |

表 4. 両側発症, 家族集積性なしの 8 例について, 両側の X 線分類の組み合わせ

| | Dp | Pp | Mt |
|----|----|----|----|
| Dp | 1 | 0 | 0 |
| Pp | — | 5 | 0 |
| Mt | — | — | 2 |

Dp : Distal phalanx type, Pp : Proximal phalanx type, Mt : Metatarsal type

表 5. 片側発症, 家族集積性なしの 19 例について, X 線分類

| | Dp | Pp | Mt |
|----|----|----|----|
| Dp | 11 | | |
| Pp | 6 | | |
| Mt | 2 | | |

Dp : Distal phalanx type, Pp : Proximal phalanx type, Mt : Metatarsal type

合併症の発生率に差はみられなかった。

次に Blauth-Olason 分類による分岐高位との関連性を検討したところ, 両側発症例 20 例では 16 例(80%)で左右の分岐が一致, 4 例(20%)で左右の分岐形態は異なっていた。これらの両側発症例では分岐レベルはより中枢側に多くみられた。両側発症例 20 例中家族集積性を認めた 12 例では, metatarsal type や左右で分岐が異なる, より複雑な形態を呈する症例が多くなっていた。

両側発症例 20 例中家族歴のない 8 例では proximal phalanx type が多く, 左右で分岐が異なる症例は一例もなかった。片側発症で家族歴のない 19 例 19 足では distal phalanx type が半数以上を占めていた(表 3, 4, 5)。

考 察

軸前性多趾症の定義として, 山田らは多趾症のうち第 2 趾の長軸より第 1 趾側に余剰趾があるものとしている⁹⁾。疾患頻度については, 多趾症が 10,000 出生あたり 5.1~6.4, そのうち軸前性多趾症は 10~15%とされ, 軸前性多趾症の中で両側罹患例は 50~60%程度と報告されている^{5)~7)}。

分岐レベルについて検討してみると, tarsal type は稀でその他の type がほぼ同数であり, これは山田らの報告と類似していた⁹⁾。一方, Blauth らの報告では tarsal type も含めてその割合に差がみられず¹⁾, 人種差により分岐レベルに違いがある可能性が示唆される。

合併症, 家族集積性については, それぞれ半数

程度, 1/3 程度の症例でみられ, これは本邦における他の報告と類似していた³⁾⁸⁾。

母指多指症とその臨床像を比較してみると, 軸前性多趾症では両側罹患が多く, 合併症発生率および家系内発生率が極めて高く, 平瀬も類似の報告をしている⁸⁾。軸前性多趾症は, 母指多指症と病態も大きく異なり, より遺伝的要素が大きいことが示唆される。軸前性多趾症の中でも特に両側発症例で家族集積性が多くみられ, より遺伝性の関与が大きい可能性が考えられた。この遺伝性が高い可能性がある両側発症かつ家族集積性を有する群では, 分岐高位がより近位側で, 左右異なる例が多いなど複雑な分岐形態を取る傾向がみられた。

一方, 両側発症だが家族集積性を認めなかった群では, 全例左右の分岐レベルは一致していた。また, 孤発性の可能性が考えられる片側発症で家族集積性を認めなかった群では, より分岐が単純な distal phalanx type が半数以上となっていた。これらのことから, 複雑な分岐形態を呈した症例や両側発症例では, 家族集積性を認める可能性が高く, その遺伝性についての十分な説明や配慮が必要である。一方, 片側発症で家族歴のみみられな

い症例においても、軸前性多趾症の非常に浸透率の高い遺伝性を考えると、この症例を第一世代として世代を重ね、複雑な病態を呈していく可能性を否定できない。

上肢の先天異常との合併に関して、平瀬⁸⁾は両側発症例で、手の異常を合併する率が高いことを報告している。しかし、我々の症例では四肢合併症の発生率について、この片側発症と両側発症とで違いはみられなかった。軸前性多趾症は、両側発症・片側発症に関わらず合併症が多い疾患と言える。

結 論

軸前性多趾症 40 例を検討した。合併症、家族集積性を認める例が多く、母指多指症とは病態が大きく異なる可能性が示唆された。両側発症例、複雑な分岐形態を示す症例では、家族集積性が高かった。

文 献

- 1) Blauth W, Olason AT : Classification of poly-

- dactyly of the hands and feet. Arch Orthop Trauma Surg 107 : 334-344, 1988.
- 2) Galois L, Mainard D, Delagoutte JP : Polydactyly of the foot. Literature review and case presentations. Acta Orthop Belg 68 : 376-380, 2002.
- 3) Masada K, Tsuyuguchi Y, Kawabata H et al : Treatment of preaxial polydactyly of the foot. Plast Reconstr Surg 79 : 251-258, 1987.
- 4) Watanabe H, Fujita S, Oka I : Polydactyly of the foot : An analysis of 265 cases and a morphological classification. Plast Reconstr Surg 89 : 856-877, 1992.
- 5) 飯田伊佐男, 川田嘉二, 楠 正敬ほか : 足の軸前性多趾症の検討. 中部整災誌 22 : 210-212, 1979.
- 6) 岡 一郎, 秋山正博, 上野治彦ほか : 多趾症の臨床像の検討. 形成外科 24 : 303-313, 1981.
- 7) 鴨原 康, 今野宗昭 : 足先天異常の疫学的検討. 日小整会誌 9 : 93-96, 2000.
- 8) 平瀬雄一 : 足多指症の分類と治療. 慈恵医大誌 102 : 1773-1792, 1987.
- 9) 山田博信, 佐藤雅人, 梅村元子ほか : 母趾多趾症の治療経験. 日足外会誌 23 : 9-12, 2002.

Abstract

Clinical Presentation of Preaxial Polydactyly of the Foot

Yasunari Kamiya, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Japanese Red Cross Nagoya Daiichi Hospital

Polydactyly is a relatively common congenital condition in the hand and foot, but preaxial polydactyly in the foot is rare. Here we report the clinical conditions of preaxial polydactyly in the foot. All patients were analysed for branching patterns on radiographs, for complications in the extremity, for familial history and other association. According to the classification by Blauth & Olason, there was no case of tarsal type, and other types occurred at an equal incidence. Twenty patients presented bilateral involvement. There was a complication in the extremity in 21 cases, and a positive familial history in 13 cases. Compared to polydactyly in the thumb, this study found a higher incidence in complication and in familial history. A familial history was also more frequently found in the bilateral cases than in the unilateral cases. Cases with either a complication or familial history showed a complex bifurcation pattern on radiographs. These findings suggested that polydactyly in the foot showed a strong hereditary influence and showed different pathology from that in the thumb.