

## 先天性絞扼輪症候群における軟部組織手術後の骨変化

国立成育医療研究センター整形外科

福岡昌利・高山真一郎・田辺文・谷渕綾乃  
中村千恵子・日下部浩・関敦仁

**要旨** 先天性絞扼輪症候群において、絞扼輪部および先端合指部に生じた骨変化の評価と術後の改善を検討する目的で、我々が経験した症例の調査を行った。先天性絞扼輪症候群で初診時に骨変化を認め、同部の絞扼輪形成術、合指分離術を行った20例を対象とした。手術時期の平均は15か月で、術後平均経過観察期間は術後3年4か月であった。単純X線像をType A：骨に陥凹があるもの、Type B：遠位が先細りであるもの、Type C：骨が弯曲しているものに分類し、最終診察時の変化を評価した。最終診察時、Type Aは53.8%でremodeling, 30.8%で先細りの成長を認めた。Type Bは95.2%で先細りのままで成長を認めた。Type Cは下腿で絞扼輪の形成後、明らかなremodelingを認めた。先天性絞扼輪症候群の骨変化の改善には圧迫の解除、循環の改善が関与していると推察された。これらの変化は軟部組織の処置のみで改善が得られる可能性が高く、陥凹・弯曲が著しくても初期治療は軟部組織の処置のみで対処すべきである。

### 序文

先天性絞扼輪症候群では、絞扼輪部および先端合指部に骨変化を認めることが多いが、絞扼輪形成術や合指症分離術後の変遷についての詳細な報告は少ない。今回、軟部組織の治療後の骨変化を検討する目的で、我々が経験した手術症例の調査を行った。

### 対象・方法

2002年から2011年までに当院で経験した先天性絞扼輪症候群は50例(男児27例, 女児23例)で、このうち、初診時単純X線像で骨変化を認め、同部位に対して絞扼輪形成術あるいは合指分離術を行った20例(男児12例, 女児8例)を対象に、その単純X線像を評価した。

初回手術は基本的に1歳前に施行し、絞扼輪に対しては一次的に絞扼輪形成術、先端合指に対しては合指分離術を行い皮膚欠損が大きい場合は遊離植皮を追加して対処してきた。手術時期の平均年齢は15か月(3~96か月)で、術後平均経過観察期間は3年4か月(3か月~11年)であった。

初診時の単純X線像における骨変化を桐生ら<sup>1)</sup>の報告を参考にし、骨幹部に陥凹があるものをType A(図1-a)、骨の近位は正常で、遠位部分は末端まで存在するが先細りを呈するものをType B(図2-a)、骨が著しく弯曲しているものをType Cと分類した。なお、骨が横断的に切断され、末梢が存在しないものは除外した。

それぞれの症例数は、Type A 9例13指、1趾(手指基節骨13指, 足趾基節骨1趾)、Type B 12例21指(手指基節骨19指, 手指中節骨2指)、

**key words** : congenital constriction band syndrome (絞扼輪症候群), radiographic analysis (単純X線分析), bone remodeling (骨再構築), acrosyndactyly (先端合指), lymphedema (リンパ浮腫)

連絡先: 〒157-8535 東京都世田谷区大蔵2-10-1 国立成育医療研究センター整形外科 福岡昌利 電話(03)3416-0181  
受付日: 平成24年2月6日

図 1.

- a : 1 歳, 男児: 環指基節骨, 単純 X 線像. 骨幹部やや遠位に陥凹を認め, Type A と分類した.  
b : 図 1-a の術後 4 年経過時, 単純 X 線像. 骨幹部に remodeling を認める.

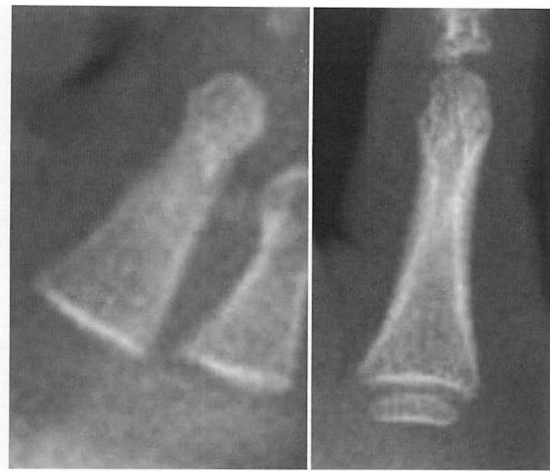
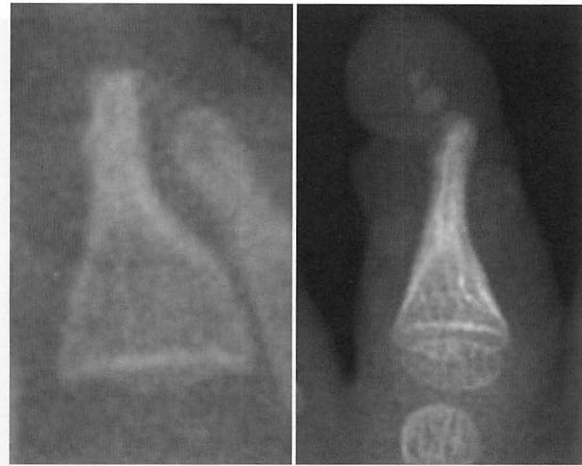


図 2.

- a : 10 か月, 男児: 中指基節骨, 単純 X 線像. 骨の遠位に先細りの変化を認め, Type B と分類した.  
b : 図 2-a 症例の術後 4 年経過時, 単純 X 線像. 先細りの成長を認める.



Type C 2 例 2 指 1 腿(手指基節骨 1 指, 手指中節骨 1 指, 下腿 1 腿)であった. 骨変化部分の病態は, Type A では絞扼輪 3 例 4 指, 先端合指 6 例 8 指, 1 趾, Type B では絞扼輪 4 例 5 指, 先端合指 8 例 16 指, Type C では絞扼輪 1 例 1 腿, 先端合指 1 例 2 指であった.

骨変化の術後変化を次のように評価した. Type A, Type B では単純 X 線正面像において骨の基部と陥凹部もしくは最も細い部分の横径の比率で比較し, 20%以上の改善が見られたものを remodeling 陽性(図 1-b)とした. また, remodeling はされないが, 遠位が細くなり長軸方向への成長を認めたものを先細りの成長(図 2-b)と定義した. Type C は骨の彎曲角度が 20°以上改善したものを remodeling 陽性とした.

## 結 果

最終診察時, Type A は 5 例 7 指 (53.8%) で

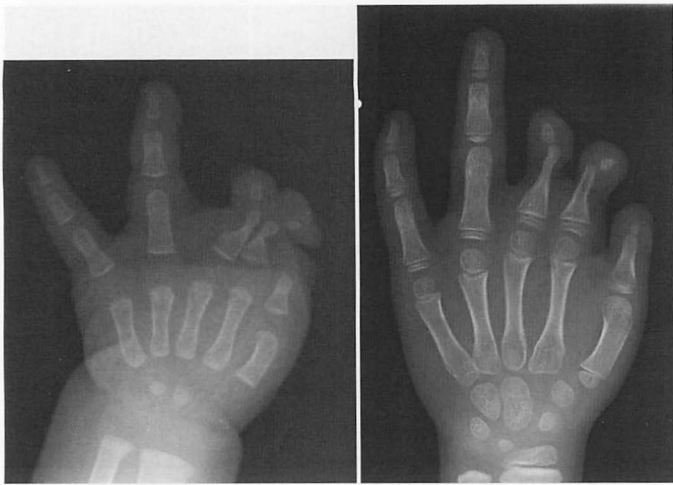
remodeling, 4 例 4 指 (30.8%) で先細りの成長を認め, 2 例 1 指 1 趾 (15.4%) で変化がなかった. 絞扼輪形成術後では 3 例 3 指で remodeling を認めたが, 1 指で先細りの成長であった. 合指分離術後では 3 例 4 指で remodeling, 3 例 3 指で先細りの成長, 2 例 1 指 1 趾で変化なしであった.

Type B は 12 例 20 指 (95.2%) で先細りの成長を認め, 1 例 1 指で変化を認めなかった. 変化を認めなかった 1 指の原因は先端合指であった.

Type C は 1 例 1 下腿で絞扼輪形成術後, 術前 39°の彎曲が, 術後 1 年 2 か月で 9°の彎曲となり remodeling を認めたが, 1 例 2 指では変化を認めなかった. 変化を認めなかった 2 指の原因は先端合指であった.

## 症例呈示

症例 1 : 男児. 左手母指から中指にかけての有窓性指間を伴う先端合指, 左下腿絞扼輪, 右環指



a | b

図 3.  
症例 1

- a : 術前の左手単純 X 線像, 示指中指の基節骨に陥凹変化を認め, Type A と分類した.  
b : 最終診察時, 6 歳においての単純 X 線像, 示指は remodeling, 中指は先細りの成長を認めた.



a | b

図 4.  
症例 2

- a : 術前の右下腿単純 X 線像, 下腿骨が湾曲し Type C と分類した.  
b : 術後 1 年 2 か月経過時, 単純 X 線像, 湾曲は改善し, remodeling を認めた.

絞扼輪を認めた. 単純 X 線像にて示指中指基節骨に Type A の変化(図 3-a)を認めた. 10 か月時に左手の合指分離術及び遊離植皮を行った. 最終診察時(6 歳)の単純 X 線像では, 示指は remodeling, 中指は先細りの成長(図 3-b)を認めた.

症例 2: 女児. 右手中指・環指の絞扼輪, 環指末梢の切断, 左 3・4 趾の絞扼輪, 右下腿に絞扼輪による変形と遠位のリンパ浮腫を認めた. 下腿の絞扼輪部より遠位は低形成で, 足が内方に反転し, 趾尖と下腿が連続していた. 単純 X 線像では下腿骨の著しい湾曲(図 4-a)を認め, Type C と診断をした. 足根骨や足部の骨化遅延や低形成も著明であった. 生後 2 か月時に下腿遠位の絞扼輪部の切除および皮膚の Z 形成を行った. 湾曲部の内側は, 腱と思われる組織の緊張が強かったが特に処置は行わなかった.

術後, 絞扼輪部遠位のリンパ浮腫は徐々に改善

が得られ, 単純 X 線像では術後 2 か月の時点で remodeling を認めた. 足部の内反を改善目的にギプスによる矯正を行い, 最終診察時 1 歳 4 か月(図 4-b)では, 骨の湾曲も約 30°改善し, 長下肢装具装着下での歩行が可能となった.

## 考 察

Kiryu ら<sup>2)</sup>は先天性絞扼輪症候群の術後の骨変化として, Type A のような症例は, 遠位が低形成となりつつ長軸方向に伸びる先細りの成長をすることを報告した. しかし今回新たに軟部組織の処置後に Type A, Type C の多くの例で remodeling が得られることが分かった. 病態によって remodeling が生じる差は認めなかったが, 絞扼輪形成術後については 4 指中 1 指でのみ remodeling が得られなかった. この 1 例は手術時期が 8 歳と遅く, また臨床症状において絞扼輪形成術後

にリンパ浮腫の改善が全く得られなかった症例であった。絞扼輪による圧迫の期間、浮腫の存在が骨の横径の成長を阻害する可能性があることが示唆されるが、それ以外の症例では手術時年齢などに差はなかった。

Type B の先細り部分は、遠位がその細い形状を維持したまま長径の成長を認めることが多かった。本来であれば骨の近位に成長軟骨があるために、近位の骨幅を保ちながら長軸方向に成長することが予想されたが、違う結果となった。先細り部分の骨には軟部組織の強い絞扼が手術をしてもなお残っており、骨膜性骨化が阻害されている可能性が考えられた。

Type C の彎曲変形に関しては、下腿では単純 X 線上の remodeling が得られたが、指骨では明らかでなかった。先天性絞扼輪症候群での下腿骨の彎曲の治療は過去に栗本<sup>3)</sup>、Magee ら<sup>4)</sup>、Mutaf ら<sup>5)</sup>の報告がある。栗本は骨切りを行い良好な成績を取っているが、Magee ら、Mutaf らは軟部処置のみを行い、われわれの結果と同様に remodeling が得られ、良好な成績と報告している。全周性の絞扼輪処置の際に、骨切りを同時に施行すると、骨髄血行を損傷し末梢の血流障害が懸念される。このような症例では骨周囲の血行、骨髄内血行が末梢への循環維持に重要と推測され、彎曲が著しくてもまず軟部組織の処置のみで対処すべきであろう。

単純 X 線像の変化を認めなかった症例は、いずれも術後の経過観察期間が 12 か月以下と短く、

観察期間が長くなれば remodeling が得られる可能性がある。また手術時年齢と remodeling との相関は統計学的には明らかでなかったが、適切な手術時期についての検討を今後するべきと考える。先天性絞扼輪症候群の病因は未だ明らかでないが、今回の研究にみられた術後の速やかな remodeling は、骨変化が軟部組織の圧迫や循環障害による二次的变化であることを支持するものである。

## 結 語

先天性絞扼輪症候群にみられる骨幹部の陥凹・先細り・彎曲などの骨変化は、軟部組織の処置で改善が得られ、圧迫の解除、循環の改善が関与していると推察された。

## 文 献

- 1) 桐生迪介：先天性絞扼輪症候群の病態像の検討。日形会誌 9 : 53-66, 1989.
- 2) Kiryu M, Sawamura T, Oka I : Postoperative follow-up study of congenital constriction ring syndrome. JJSSH 12 : 746-749, 1996.
- 3) 栗本沙里奈：先天性絞扼輪症候群の臨床像の検討。日形会誌 16 : 773-786, 1996.
- 4) Magee T, Mackay DR, Segal LS : Congenital constriction band with pseudoarthrosis of tibia : a case report and literature review. Acta Orthop Belg 73 : 275-278, 2007.
- 5) Mutaf M, Sunay M : A new technique for correction of congenital constriction rings. Ann Plast Surg 57 : 646-652, 2006.

## **Abstract**

### Bony Change and Remodelling in Congenital Constriction Band Syndrome

Masatoshi Fukuoka, M. D., et al.

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

We report surgical remodelling to treat bony changes in congenital constriction band syndrome in 20 patients. Surgery involved excision of the constriction ring using Z-plasty, and separation of syndactyly. Their mean age at operation was 15 months, and the mean follow-up duration was 40 months. The bony changes were classified into three types as ; - Type A : ring constriction, Type B : tapered distal site, and Type C : angular deformity. In Type A at final follow-up, bony remodelling was achieved in 53.8%, and growth in the tapering site was seen in 30.8%. In Type B at final follow-up, longitudinal bony growth in the tapered site was seen in 95.2%. In Type C at final follow-up, bony remodelling of the tibia and fibula was seen early after release of the constriction band. These findings suggest that adequate bony remodelling can be achieved through treating the soft tissue, even in cases of remarkable bony changes involving ring constriction, tapered distal site or angular deformity.