

先天性絞扼輪症候群における指節骨・中手骨の成長率

大阪府立母子保健総合医療センター

名 倉 温 雄・川 端 秀 彦・田 村 太 資
杉 田 淳・浜 野 大 輔

要 旨 先天性絞扼輪症候群(CCBS)における罹患指節骨とその近位指節骨・中手骨に及ぶ骨成長障害について、1984年以降当院で治療を行った手指CBSの45例を対象として、各指の指節骨・中手骨の年間成長率から検討した。男児21例・女児24例、片側16例・両側29例、初診時平均年齢11.8か月(0~7歳2か月)、平均観察期間71.8か月(12~187か月)。初診時と最終観察時の両手正面X線像よりそれぞれ長管骨の年間成長率(初診時と最終観察時の骨長の差÷経過観察期間: mm/年)を求め、それを片側16例の健側を基準としてt検定を用いて比較検討した。罹患指節骨では、母指基節骨を除くすべての指節骨で著明な成長障害を認め、その中で罹患指節骨の基部に成長軟骨を認めるOgino分類type C, Dでも有意な成長障害を認めた。一方、罹患指節骨より近位指節骨では有意な成長障害は認めなかったが、その傾向はあった。

はじめに

先天性絞扼輪症候群(Congenital Constriction Band Syndrome: 以下, CCBS)は、胎生期の何らかの影響により、四肢において①絞扼輪、②リンパ浮腫、③先端合指、④切断の特徴⁵⁾を有する先天異常の一つである。CCBSの成長における特徴の一つとして、罹患部は、まるで外傷の様相を呈し、そのレベルより近位指節骨・中手骨では成長障害が起こらないと報告されている³⁾。我々は、各手指の指節骨・中手骨の年間成長率を計測し、手指CCBSの罹患指節骨や近位指節骨・中手骨での骨成長への影響について検討した。

対象と方法

1984年から2011年12月に当院で経過観察や治療を行ったCCBS 126例のうち、手指にCCBSを認め、かつ、手掌部より近位上肢に絞扼輪を認

めない、手指CCBS45例を対象とした。治療経過中に指骨延長術を施した症例はその直前までを対象とし、生後間もなく絞扼輪切除術や合指症に対する指間形成術を施した症例は45例に含まれている。男児21例・女児24例、片側16例・両側29例、初診時平均年齢11.8か月(0か月~7歳2か月)、平均観察期間71.8か月(12~187か月)であった。

骨成長の評価として、初診時と最終観察時の両手正面X線画像より、各手指の指節骨長・中手骨長を計測した。計測部位は、二次骨化核の有無で計測値が変わることを考慮して、二次骨化核を含めず骨軸に平行で、骨端から成長軟骨までの距離を計測した。この計測値を基に、それぞれ指節骨・中手骨の初診時と最終観察時の骨長の差を経過観察期間で除して年間成長率(mm/年)を求めた。これを対象45症例のうち、片側16例の健側手を基準として罹患手74手と健側手16手におい

Key words : congenital constriction band syndrome (先天性絞扼輪症候群), amputation (切断), annual rate of growth (年間成長率), growth plate (成長軟骨)

連絡先: 〒594-1101 和泉市室堂町 840 大阪府立母子保健総合医療センター 名倉温雄 電話(0725)56-1220

受付日: 2013年2月6日

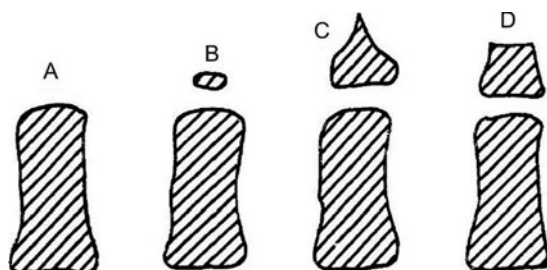


図1. Ogino 分類(1987)

A: disarticulation type, B: small fragment type, C: tapering type, D: transverse type

て、罹患指節骨の成長障害や罹患指節骨より近位指節骨・中手骨への影響を比較検討した。また、罹患指節骨の形状による骨成長への影響を Ogino 分類(図1)³⁾を用いて、断端タイプ別の骨成長障害を検討した。統計学的評価には、t検定を用いて $p < 0.05$ を有意差ありとした。

結 果

初診時平均年齢は罹患手 11.8 か月(0~86 か月)、健側手 11.6 か月(0~68 か月)、平均観察期間は罹患手 71.8 か月(12 か月~187 か月)、健側手 78.6 か月(13 か月~192 か月)で、有意差は認められなかった。罹患指は、母指: 11 指(基節骨 2, 末節骨 9)、示指: 51 指(基節骨 14, 中節骨 32, 末節骨 5)、中指: 63 指(基節骨 15, 中節骨 38, 末節骨 10)、環指: 52 指(基節骨 8, 中節骨 34, 末節骨 10)、小指: 38 指(基節骨 6, 中節骨 23, 末節骨 9)であった。

これまでの報告^{2, 3)}と同様に、示指・中指・環指での罹患が多く、母指や小指の罹患は少ない傾向であった。また、それぞれ罹患指の罹患指節骨の形状を Ogino 分類を用いて分類した(表1)。

罹患指節骨と健側指節骨との比較では、母指基節骨を除くすべての指節骨で著明な骨成長障害を認めた(図2)。

断端形態別の骨成長障害に関して、Ogino 分類の type A から D までを、健側指節骨と比較検討した。type A と B は成長軟骨を認めないが、type C と D は成長軟骨を有する type である。type A と B だけでなく(data not shown)、基部

表1. Ogino 分類による罹患指節骨形態評価

母指 11指	A	B	C	D
末節骨 9		2	6	1
基節骨 2			2	

示指 51指	A	B	C	D
末節骨 5		3	1	1
中節骨 32	4	17	4	7
基節骨 14		1	5	8

中指 63指	A	B	C	D
末節骨 10	5	4	1	
中節骨 38	9	20	6	3
基節骨 15			10	5

環指 52指	A	B	C	D
末節骨 10	3	5	2	
中節骨 34	7	15	3	9
基節骨 8		1	1	6

小指 38指	A	B	C	D
末節骨 9	3	5	1	
中節骨 23	3	12		8
基節骨 6		1	2	3

に成長軟骨を有する type C と D においても、特に示指、中指、環指の基節骨、中節骨では著明な骨成長障害を認めた(図3)。

罹患指節骨より一指節近位の指節骨・中手骨と健側との比較(図4)では、示指中節骨(示指末節骨が罹患指節骨)以外は、有意な骨成長障害を認めなかった。しかしながら、障害されている傾向はあった。

考 察

CCBS の病因はまだ解明されていない。発生過程における内因的な要因、または外因的な要因、循環動態による影響など、さまざまな理論が提唱されているが、いずれも CCBS の病態をすべて捉えているわけではなく、複合的な要因が引き起こしていると考えられてきている¹⁾。CCBS 以外に、amniotic constriction band, amnion rupture sequence やその他多数、この疾患に対する病名が存在することからも、病態把握が難しいことがうかがい知れる。CCBS の病態の特徴の一つとして、罹患部より近位の指節骨・中手骨では、これまで、成長障害はないとされてきたが、2012 年に Satake らは、基節骨が罹患指節骨の場合、30% で中手骨に低形成を認めたと報告している⁶⁾。その原因として、disuse や血流障害、周囲軟部組織の低形成が、骨の成長にも影響していると推測されている。

我々の症例では、罹患指の罹患指節骨は健側に

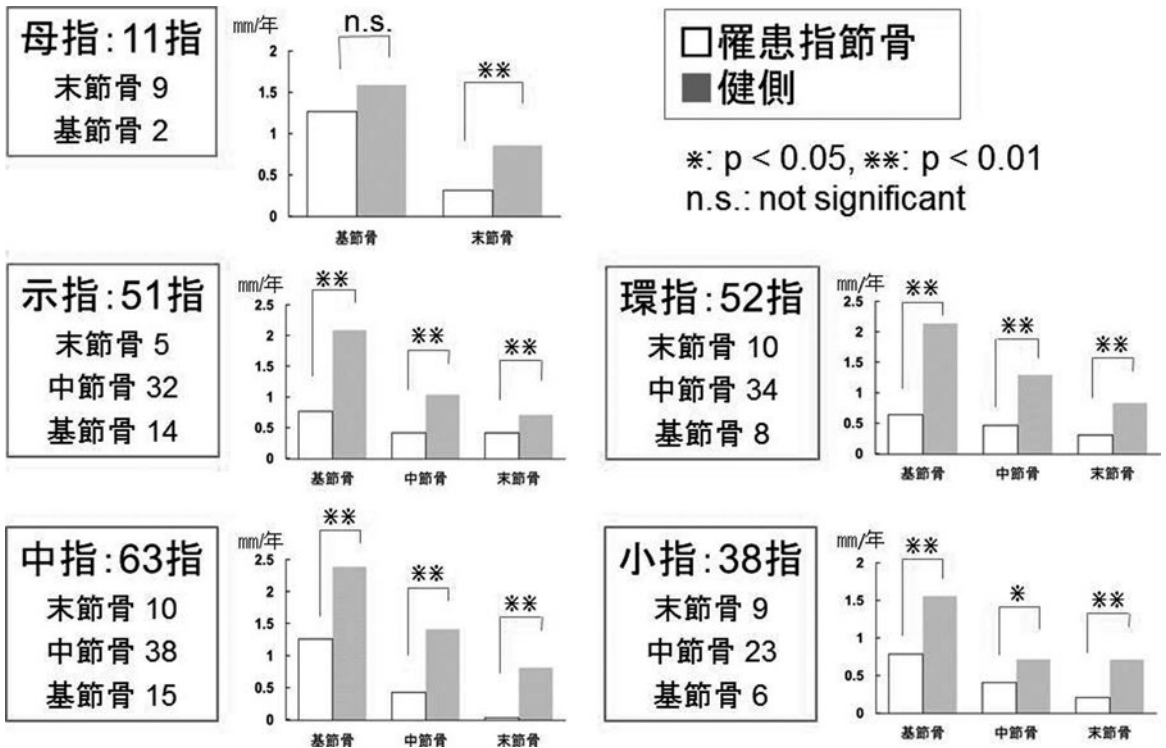


図2. 罹患指節骨の骨成長障害

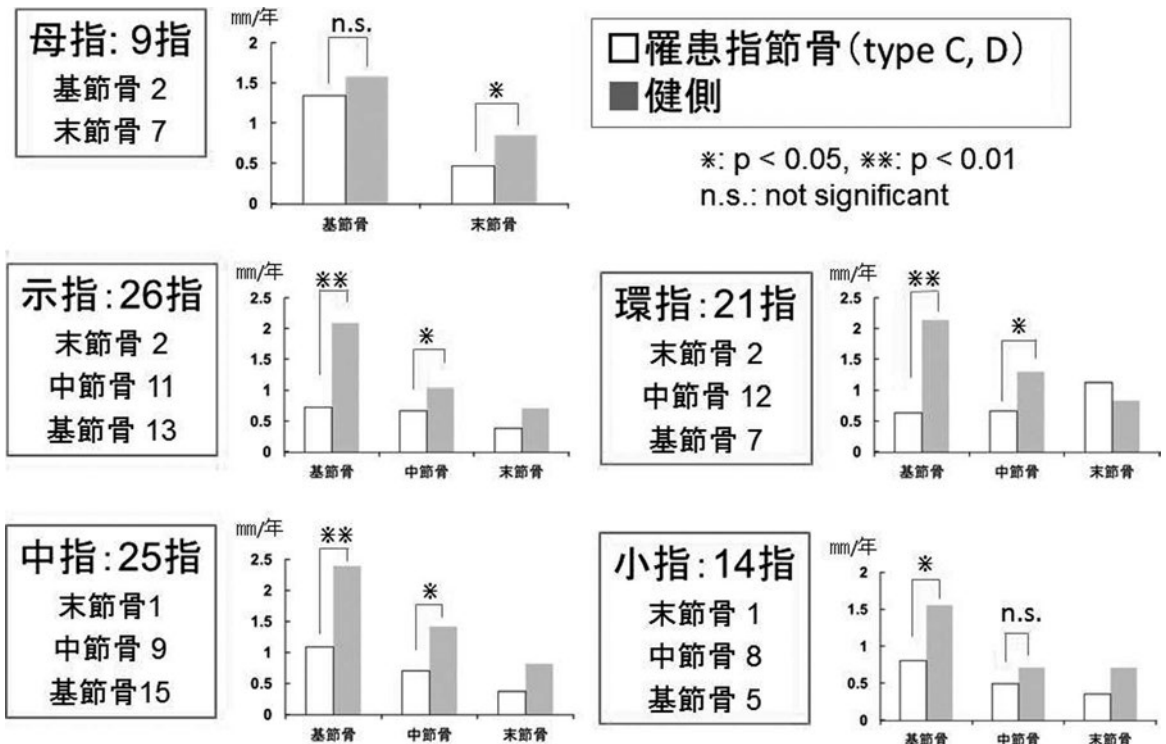


図3. 成長軟骨を有する罹患指節骨 (type C, D) の骨成長障害
示指～小指末節骨は、症例が少ないので参考程度

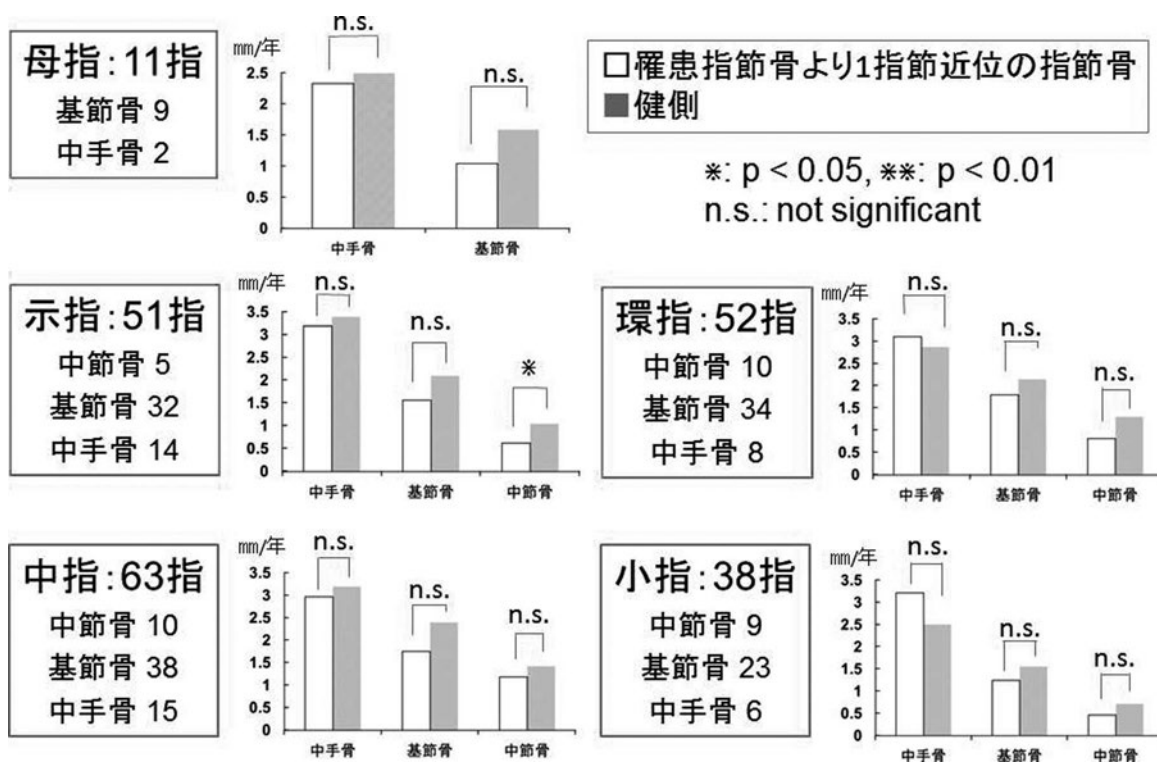


図4. 罹患指節骨より一指節近位の指節骨・中手骨の骨成長障害

比べて、母指基節骨以外で著明な骨成長障害を認めた。生後間もなく、絞扼輪切除術や先端合指の指間形成術を行っている症例も含まれているので、手術が骨成長に与える影響も考えられるが、それは骨周囲の血流や軟部組織の状態を改善している方向に働くと考えられるので、骨成長には正に働いていると推測する。また、Ogino 分類の type C と D では、成長軟骨を認めるにもかかわらず、著明な骨成長障害を認めた。図5に示すごとく、罹患指は2年たっても成長はまったく認められず、原因は定かではないが成長軟骨の機能不全が生じていると考える。この場合、成長軟骨の閉鎖を待つことなく、指骨延長術⁴⁾の適応と考える。罹患指節骨の分類は、成長に伴い形態も異なってくるので非常に難しく、また、今回の結果から type A と B だけでなく、type C と D でも著しい成長障害を呈することがわかり、分類における骨成長障害の違いはないようである。

一指節近位の指節骨や中手骨における骨成長に関しては、示指中節骨(示指末節骨が罹患指節骨)

以外は、統計学上の有意差は認めなかったが、他指においても成長障害を呈する傾向はあった。Satake らの報告⁶⁾では、逆に70%は中手骨に低形成を認めないことになるが、罹患指節骨よりも近位指節骨・中手骨での骨成長障害発症の有無を担う因子は、今後の解析で明らかになっていくだろう。

CCBSは四肢だけでなく、腹壁奇形や内臓疾患、頭蓋顔面奇形なども伴う場合もある広範囲に及ぶ病態で、我々の今回の手指CCBSの病態把握から、手指の治療、さらにはCCBS全体を把握する一助になることを期待する。

結 語

当院で治療を行ってきた手指CCBS症例において、指節骨・中手骨の年間成長率を片側例の健側手を基に比較検討を行った。

- 1) 罹患指節骨は、母指基節骨以外すべての指節骨で著明な骨成長障害を認めた。
- 2) 罹患指節骨に成長軟骨を認めても、著明な骨成長障害が生じると予想される。

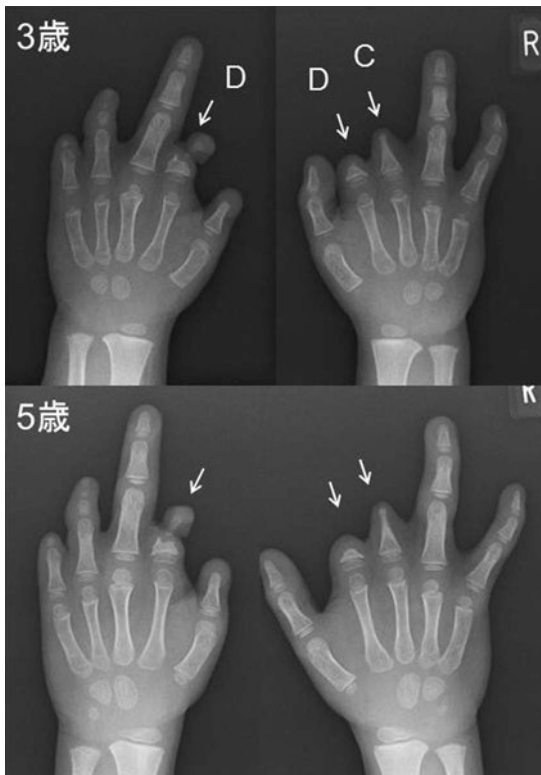


図5. 罹患指節骨の骨成長
右手示指(D), 中指(C), 左手示指(D)の罹患指節骨は成長軟骨を有するが, 2年を経ても骨長軸成長を認めない

3) 罹患指節骨より一指節近位の指節骨や中手骨では, 有意な骨成長障害はなかったが, 成長障害を呈する傾向は認めた。

文献

- 1) Goldfarb CA, Sathienkikanchai A, Robin NH: Amniotic constriction band: A multidisciplinary assessment of etiology and clinical presentation. J Bone Joint Surg 91-A suppl 4 : 68-75, 2009.
- 2) Light TR, Ogden JA: congenital constriction band syndrome. Pathophysiology and treatment. Yale J Biol Med 66 : 143-155, 1993.
- 3) Ogino T, Saitou Y: Congenital constriction band syndrome and transverse deficiency. J Hand Surg 12-B : 343-348, 1987.
- 4) Ogino T : Clinical features and teratogenic mechanisms of congenital absence of digits. Develop Growth Differ 49 : 523-531, 2007.
- 5) Patterson TJS: Congenital ring-constrictions. Br J Plast Surg 14 : 1-31, 1961.
- 6) Satake H, Ogino T, Iba K et al: Metacarpal hypoplasia associated with congenital constriction band syndrome. J Hand Surg 37-A : 760-763, 2012.

Abstract

Digital and Metacarpal Bone Growth Disturbance Associated with Congenital Constriction Band Syndrome

Akio Nakura, M. D., et al.

Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

The amputation of finger(s) due to congenital constriction band syndrome (CCBS) has been suggested to cause severe growth disturbance in the affected phalanx with no influence on the proximal phalanges or metacarpal bone. Here we report the outcomes after amputation in 45 cases of CCBS, involving 16 patients with unilateral CCBS and 29 patients with bilateral CCBS. Their average age at first examination was 11.8 months, and the average follow-up duration was 71.8 months. Data were statistically analysed using the contralateral hands in the unilateral cases as control. The amputation stump was classified into four types according to Ogino (J Hand Surgery 1987). Data included the lengths of the phalanges on radiographs at first examination and compared with data at most recent follow-up. Findings showed severe growth disturbance in all the affected phalanges except the proximal phalanx of the thumb. Growth disturbance occurred in Ogino type-A and type-B, and also in those at type-C and type-D which had some preserved growth plate. However, no significant growth disturbance was seen in any proximal phalanges.