

末梢神経麻痺を伴う特異な臨床症状を呈した 上腕部先天性絞扼輪症候群の2例

国立成育医療研究センター 整形外科

阿南揚子・高山真一郎・関敦仁・江口佳孝
高木岳彦・内川伸一・稲葉尚人

要旨 上腕の絞扼輪により著しい末梢神経障害を伴う特異な症状を呈した2症例を報告する。

症例1：左上腕近位絞扼輪症候群の2006年生まれの子で、生下時手指の形態は良好だった。生後6か月に絞扼輪部分で断裂していた正中・尺骨神経に腓腹神経移植手術を行った。上腕外側に存在した絞扼輪は自然消失したが、手指の自動運動は回復せず、手関節自動背屈のみが可能である。症例2：右上腕遠位絞扼輪症候群の2012年生まれの子。右前腕短縮と中手骨萎縮、手掌切断があり、手関節は低緊張で自動運動不能だった。3歳時の絞扼輪解除手術では神経の絞扼等なく、術後手関節自動運動の改善はないものの末梢部の冷感の改善があった。両症例とも上腕のみに絞扼輪が存在しており、他の先天性絞扼輪症候群と発生機序や時期が異なる可能性がある。症例1は胎生後期での絞扼輪発生が、症例2は胎生期の絞扼輪による著しい循環障害が考えられた。

はじめに

先天性絞扼輪症候群は1万5000の出生に1例の頻度で発生し、上肢の先天異常の5%を占める。先天性絞扼輪症候群で生じる変形は四肢の末梢に多く出現し、絞扼輪・絞扼輪を伴うリンパ浮腫・先端合指・切断の症状を呈する⁴⁾。単純X線像では、絞扼輪部分の骨幹部陥凹・骨の先細り・彎曲を示す¹⁾。先天性絞扼輪症候群は羊膜の破綻や、それによる羊膜索の形成、血管の脆弱性、胚盤や外胚葉の異常、多因子遺伝子の関与などさまざまな原因が推測されており、複数の原因が関与している可能性もある。

今回我々は末梢神経麻痺を伴う非典型的な上腕部の先天性絞扼輪症候群の2例を経験したので、その治療経過を報告する。

症例1

2006年生まれの子。著明な肘関節屈曲拘縮を主訴に日齢25に当院を受診した。在胎中や周産期、家族歴に異常はなかった。左上腕近位に絞扼輪があり、内側は骨と強固に癒着していた(図1)が、前腕・手部の大きさや形態の左右差は見られなかった。肘関節および以遠の自動運動は確認できなかったが、他の部位の異常はなかった。単純X線像で左肘関節は脱臼(図1)していたが、屈曲135°、伸展-85°の範囲の可動性があった。手関節の拘縮はないものの前腕以下は極めて低緊張で、サーモグラフィーでは絞扼輪以遠の皮膚温低下が著明だった。

肘の拘縮に対しては、生後2か月から6か月まで伸展装具を使用することで、脱臼状態ではあるが腕尺関節は他動ではほぼ完全伸展できるまでに改

Key words : congenital constricting band syndrome (先天性絞扼輪症候群), peripheral nerve palsy (末梢神経麻痺), compartment syndrome (コンパートメント症候群)

連絡先 : 〒420-8660 静岡県静岡市葵区漆山860 静岡県立こども病院 整形外科 阿南揚子 電話(054)247-6251

受付日 : 2018年10月19日



図1. 症例1 日齢25の左上腕の絞扼輪
左：内側部. 骨と癒着した絞扼輪がある.
中央：外側部
右：左肘単純X線像. 肘関節は脱臼している.

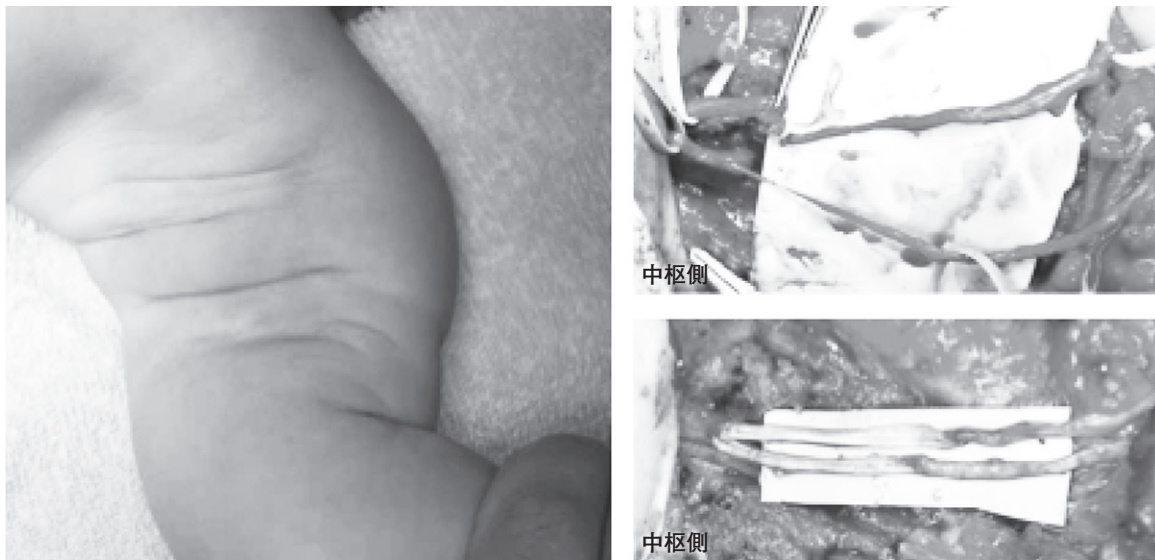


図2. 症例1
左：手術時の上腕内側部. 生後6か月で絞扼輪は自然改善傾向だった.
右：術中所見. 右上：正中神経と尺骨神経は広範囲にわたって著しく狭小化しており，断裂状態と判断した. 右下：腓腹神経移植後(左側が中枢側).

善した. 手関節の伸展運動がわずかに見られるようになったが手指の運動機能の回復が見られないため, 生後6か月で手術を行った. この時点で上腕内外側の絞扼輪は自然軽快傾向だったため, 程度の強い内側のみ絞扼輪解除手術を行った(図2). 上腕内側の絞扼輪は軟部が骨と強く癒着し, 上腕二頭筋は固い癒痕組織で占められていた. 正中神

経と尺骨神経は癒痕部分で著しく狭小化し, 断裂状態と判断した. 尺骨神経遠位は肘部管を通らず, 上腕骨内上顆の屈側に強く癒着しながら走行していた. 各々の神経は末梢側の太さが温存されていたため, 損傷部位を切除した後に腓腹神経移植を行い, 癒痕化した上腕二頭筋は切除した(図2). 術後半年で, 上腕外側の絞扼輪は完全に消失



図3. 症例1 1歳時
上腕外側部の絞扼輪は自然消失した.



図4. 症例1 11歳時
左前腕は短縮著明であるが、橈骨回旋骨切りにより左前腕のバランスは得られている.



図5. 症例2 2歳時
左：右上腕に全周性の絞扼輪があり、前腕は短縮し、手指は欠損している。
中央：右上肢の単純X線像。橈骨優位の前腕短縮と手指骨の萎縮・変形がある。
右：右上肢のMRA。絞扼輪部分での上腕動脈の絞扼や断裂はない。

し(図3)、手部の皮膚温は軽度改善した。その後肘関節屈曲拘縮と前腕回外拘縮が進行したため、良肢位獲得を目的に9歳時に肘関節屈側の筋解離手術と瘢痕切除、橈骨回旋骨切り手術を行った。手指の屈伸運動の改善は得られなかったが、11歳の時点では、左肘関節屈曲145°伸展-90°、前腕回外80°回内65°の他動可動域が維持され、肘の屈曲と手関節の背屈により前腕を回内位で保持することが可能で、補助の手として利用してい

る。手指の感覚は鈍いが、2PDは15mm程度で、指の識別は可能である(図4)。

症例2

2012年生まれの男児。右手掌切断を主訴に2歳時に当院を受診した。一卵性双胎で出生、周産期異常なく、既往歴はなかった。双胎の一方の児には乳児期に大腿部に絞扼輪を思わせるような皮膚の陥凹があったが、自然消失している。本児は



図6. 症例2 5歳時

左：前腕の著明な短縮と手指の欠損があり，手関節の自動運動は著しく減弱している。

右：右前腕の単純X線像。橈尺骨の遠位に強い成長障害と変形・短縮，中手骨の著しい骨萎縮が見られる。

出生時より右手掌切断があり，右上腕部遠位に全周性の絞扼輪があった(図5)。右肘関節の自動屈伸運動は可能だが，手関節は自動運動不能で，拘縮はないが極めて低緊張だった。単純X線像では右橈尺骨遠位の変形，手根骨と中手骨の低形成が著明だったが右上肢のMRA検査では上肢の動脈の絞扼はなかった(図5)。3歳時に上腕の絞扼輪解除手術を行ったが，同部は軟部組織の軽度の癒着のみで，上腕動静脈の狭窄や正中・橈骨・尺骨神経の形態は良好だった。5歳の時点では肘関節の屈曲伸展力はMMT4で，腕橈骨筋はわずかに作用しているが，手関節の掌背屈力は欠如している。右前腕・手部の単純X線写真では橈尺骨遠位の成長障害と変形・骨の萎縮が著明で，手根骨と橈骨遠位の骨化核が出現して中手骨は骨の輪郭ははっきりとしてきているが，全体的に低形成で，前腕長差は拡大している(図6)。

考 察

今回の先天性絞扼輪症候群の2例は，上腕一箇所のみ絞扼輪が存在し，末梢神経障害が著しく，典型的な先天性絞扼輪症候群の症状である先端合指や末梢のリンパ浮腫等の症状を呈していない症例だった。Kalousekらの報告では，四肢に

絞扼輪症候群があった流産児11例のうち，症状が手指や足趾に存在せず，四肢の近位にのみ存在した症例は1例と³⁾，四肢の近位のみ絞扼輪は生じ得るがその頻度は少ないと考えられる。

症例1は上腕内側の絞扼輪部分で神経断裂を生じていたが，断裂部以遠の神経の太さは温存されており，出生時の前腕や手指の大きさに明らかな左右差はなかった。また，生後6か月間で徐々に上腕の絞扼輪は改善し，生後1年で外側の絞扼輪は自然消失した。神経断裂を生じるほどの上腕の著明な絞扼輪であるにもかかわらず，前腕以遠の形態が維持され，生後絞扼輪が自然軽快したことを考慮すると，絞扼輪以遠の組織がある程度成熟した，胎生後期の段階での障害が推察される。Weeksは上腕部一箇所の著明な絞扼輪があり，同部位で神経断裂を伴っていたが遠位の発育が正常だった症例を報告している⁷⁾が，その原因は解明されていない。考えられる機序としては，胎児上腕を取り巻いていた羊膜索が胎生後期の急激な胎児の成長や脂肪量増加により相対的に狭窄を生じて絞扼輪を生じる機序や，子宮内感染や破水などで羊膜が破綻し，新たに羊膜索を形成して絞扼輪を生じる機序などが考えられる。また，臍帯の巻きつきや他の索状物の形成などが考えられるが，臍帯の場合は臍帯が上腕に深く食い込むほどの絞扼がありながら胎児が生存できるのかは疑問である。いずれの原因にせよ，現時点では推測の域を出ない。

症例2では，上腕絞扼輪部分での軟部の手術所見は，軽度の癒着のみで神経血管に明らかな狭窄や破壊はなかったが，手関節の自動運動はごくわずかのみ可能で，橈尺骨遠位の成長障害，手根骨・中手骨の変形や低形成が著しく，手掌切断の部分は典型的な絞扼輪による切断所見ではなかった。過去には絞扼輪以遠の浮腫を来した症例や末梢神経麻痺症例の報告は多くあるが，症例2と同様な骨変化を来している症例はない。前腕部の変形の発症原因を考えるに，胎生期の異常は特になく，出生時より生じていることを考えると胎生期の骨髓炎などの細菌感染は考えにくい。また，Gor-

ham 病などのリンパ管腫症の可能性はあるが、絞扼輪以遠の組織に変化があるため、前腕の変形は絞扼輪の関与と考えるのが妥当である。その場合、胎生期に絞扼輪によりコンパートメント症候群のような循環障害が生じ、切断までには至らなかったが、壊死により手指の切断や骨の成長障害が生じたとも考えられる。胎生期にエコーで一時的に前腕腫脹が確認され、出生時には腫脹は改善したが尺骨神経麻痺を呈していた前腕の絞扼輪の1症例²⁾や、出生直後にコンパートメント症候群となり筋膜切開を要した上腕絞扼輪の1症例⁵⁾、また、出生時に生じた上肢のコンパートメント症候群で遠位組織の欠損を生じている4症例⁶⁾の報告があり、症例2はこれらに類似した経過が、胎生期に生じたと考えられた。

症例1, 2共に特異な臨床症状を呈し、四肢に多発する通常の絞扼輪症候群とはその発生機序・時期が異なることが推測され、胎生期や周産期のエピソード、胎盤などの変化が、発生機序解明の手掛かりとなる可能性が考えられた。

まとめ

末梢神経麻痺を伴う特異な症状を呈する上腕部の先天性絞扼輪症候群2例を経験し、その臨床経過を報告した。

文献

- 1) 福岡昌利, 高山真一郎, 田辺 文ほか: 先天性絞扼輪症候群における軟部組織手術後の骨変化. 日小整会誌 22: 34-38, 2013.
- 2) Jones NF, Smith AD, Hedrick MH et al: Congenital constriction band syndrome causing ulnar nerve palsy: Early diagnosis and surgical release with long-term follow-up. J Hand Surg Am 26(3): 467-473, 2001.
- 3) Kalousek DK, Bamforth S: Amnion rupture sequence in preivable fetuses. Am J Med Genet 31: 63-73, 1988.
- 4) 荻野利彦: 先天性絞扼輪症候群. 手の先天異常, 第1版, 医学書院, 東京, 341-347, 2016.
- 5) Plancq MC, Buisson P, Deroussen F et al: Successful early surgical treatment in neonatal compartment syndrome: Case report. J Hand Surg Am 38(6), 1185-1188, 2013.
- 6) Ragland III R, Moukoko D, Ezaki M et al: Forearm compartment syndrome in the newborn: Report of 24 cases. J Hand Surg Am 30(5): 997-1003, 2005.
- 7) Weeks PM: Radial, median, and ulnar nerve dysfunction associated with a congenital constriction band of the Arm. Plast Reconstr Surg 69(2): 333-336, 1982.