Poland Syndrome について

九州大学整形外科

藤 本 祥 治・大 宮 建 郎
片 井 憲 三・河 野 渉
江 口 正 雄

Poland's Syndrome

by

S. Fujimoto, K. Ohmiya, K. Katai,
W. Kawano, and M. Eguchi

Department of Orthopedic Surgery, Faculty of Medicine,
Kyushu University, Fukuoka, Japan

In 1841, Alfred Poland first described a cadaver with symbrachydactyly associated with lack of the ipsilateral pectoral muscles. Afterward, many observation, as "Poland's syndactyly", "pectoral aplasia-dysplasia syndrome", or "hand and ipsilateral thorax syndrome", etc., were reported. In 1976, Sugiura described the details of 45 cases of Poland's syndrome, and advocated a clear definition and classification. That was 1) Unilateral brachymesophalangy of the index, middle and ring fingers (or occasionally more severe reduction malformation of the hand). 2) Cutaneous syndactyly in the affected digits (symbrachydactyly). 3) Moderate microhand. 4) Absence of the sterno-costal portion of the ipsilateral pectoralis major muscle. And classification was 1) Brachymesophalangeal triphalangy type. 2) Diphalangy type. 3) Monophalangy type. 4) Ectrodactyly type.

24 cases of Poland's syndrome (14: definitely diagnosed, 10: possible) were picked out from the outpatients in the past 20 years. They were 0.02% of the outpatients and 1.92% of those with congenital anomalies of the upper limb. 17 of them were male, 15 affected right side. Diphalangy type (using Sugiura's classification) was seen in 15 cases, the most numerous.

はじめに

手の先天異常の中で、単なる合指症、多指症等は、よくみられるものである。また、短合指症もさほどまれなものではない。しかし、この中にはいわゆる Poland 症候群とよばれ、大胸筋胸肋部の欠損を伴うものがある。

今回われわれは教室における過去 20 年間の外来受診者の中から、X線所見及び手の形態から、当症候群と思われる症例を集め、検討を加えてみたので報告する。

症例は、24 例で、うち大胸筋胸肋部の欠損を明記したものは、14 例であった。

定義: Poland 症候群とは、1841 年、Alfred Po-

land が、短合指症を同側に伴う、一側の大胸筋欠損を示す先天性合併奇形を、剖検例にて報告したことに始まる。その後 Christopher, Brown, Resnick 等、その他諸氏の追加報告があり、種々の変化をもった症例が発表された。1962 年 Clarkson が、症候群としてとらえ、Poland's syndrome という語を始めて用いた。1976 年に杉浦が 45 例を報告するとともに次の定義を提唱している。

- (1) 片側性の示指、中指、環指の中節骨短縮、あるいは、時に更に高度の手部減形奇形があり、
 - (2) これらの罹患指間の皮膚性合指を有し、
 - (3) 中等度の矮小手、
 - (4) ならびに、同側の大胸筋胸肋部の欠損を呈する。
- これにより、今まで漠然と「短合指症+大胸筋欠

表1 Type 別 分類

三 指 節 型	7例	男 女	6例 1
二 指 節 型	15	男 女	9 6
単 指 節 型	1	男 女	1 0
欠 指 型	1	男 女	1 0
計	24		

損」といった形で表現し、「pectoral aplasia-dysplasia syndrome」「hand and ipsilateral thorax syndrome」「Poland's syndactyly」などとよばれ、様々な臨床型の報告を続けてきたこの症候群が、明確に表現されたことになった。

分類: 更に杉浦は、手部奇形の重症度から、臨床的、X線学的に次の4型に分類している。

Type I: 中節骨短縮性 3指節型 Brachymesophalangeal triphalangy type

Type II: 2指節型 Diphalangy type

Type III: 単指節型 Monophalangy type

Type IV: 欠指型 Ectrodactyly type

Type I は、本症候群の中で最も軽度のもので、示指、中指、環指の中節骨の軽度あるいは、中等度の短縮が認められる。通常、PIP、DIP の可動性は良好で、3指節としての指の機能を有している。指の皮膚もほぼ正常であり、爪も正常に存在する。Web は時に DIP レベルまで達するが、著明な特徴は示さない。しかし、中節骨短縮、及び Web の傾向をみると示指側に強く、小指側に弱い。

Type II は、示指、中指、環指の中節骨の短縮が極めて高度であり、小児にては、中節骨が、その末節骨の骨端核様の形状を呈し、癒合 2 節性指を示すものである。この中節骨は、円板状ないし橢円状を呈する。しかも末節骨と未熟な骨癒合をしているために、DIP は伸展位で硬直を示している。この型においても、示指側に重症傾向を示している。時に環指、小指は上述の Type I を呈する。また、web の程度は様々である。

Type III は、示指、中指の短縮が極めて高度となったために、これらの指の残存指節が、単指節型を示したものである。また、同時にこれらの中手骨の短縮を

認めることがある。皮膚性合指も高度であるが、指間は認められ、また、爪も通常固有のものが認められる。拇指—示指間の web も認められる。重症傾向はやはり、示指側に強い。

Type IV は、短縮した拇指及び小指を残すものから、全指が痕跡的となっているものまであり、前腕も短縮を示す。

以上の分類を用いて、当教室の症例を分類した。なお、この際、各 Type の移行型と思われるものは、より重症な方に分類した(表—1)。

症 例

症例 1 2才(初診時0才1カ月)男児。生下時より右手の奇形に気付かれ、当科受診。follow up していた。妊娠中母親には何ら異常なく、満期正常分娩にて出生、第2子である。家族歴では特記すべきことなし。右に micro hand と軽度の cutaneous syndactyly が認められ、右大胸筋の欠損がある。X線にて、中等度の brachymesophalangy がある。Type I に分類された(図1a, b, c)。

症例 2 初診時1才、男児。生下時より右手の奇形に気付かされている。妊娠出産時に異常はなかった。第2子である。家族歴にも特記すべきことはない。右手に高度の cutaneous syndactyly と micro hand を認める。胸部では右大胸筋の欠損がある。X線では、中節骨は示指—小指の4指に欠損する(図2a, b, c)。

2才時、指間形成術を施行した。術前の angiography では、深掌動脈弓及び、小さい浅掌動脈弓、総掌側指動脈が、比較的明瞭に見かれ、固有掌側指動脈は、中指のみ尺側で他より遅れてみられたが、全体として走行は正常である(図2d)。第1回目の手術で拇指—示指間、及び中指—環指間の指間を形成した(図2e)。9カ月後に示指—中指間、環指—小指間を形成した(図2f)。なお、現在外来で follow-up 中である。効き手は左で右手は補助手としてよく用いているが、MP関節の動きが保たれているのみで、指骨間関節は伸展位にあり、ほとんど動かない。Type II に分類される。

症例 3 19才、男性。生下時より右手の奇形及び右前胸部の凹みに気付いていた。今まで特に治療は受けていない。産歴で、妊娠5カ月目に父親が大ケガをして精神的ショックを受けている。また、母親32才の

(a)

(b)

(c)

図1 症例1, Type I. 右大胸筋欠損(a), 及び右 microhand と軽度の cutaneous syndactyly (b) を認める. X線にて, 中等度の brachymesophalangy (c) がある.

高齢出産である. しかし妊娠中初期には何ら異常なく, 出産も正常分娩であった. 第3子である. 家族歴には特記すべきことはない. 右手は高度の cutaneous syndactyly を呈し, 特に示指の短縮が高度である. X線にて, 示指は, I P間節が骨性癒合をきたし, monodactyly を示す. また第II中手骨は肥大, 短縮しているのがみられる. Type III に分類される(図3).

症例4 2才, 男児. 生下時より左手の奇形に気付かれる. 産歴, 家族歴には特記すべきことはない. 左手は, 示指, 中指, 環指が痕跡的で, 拇指も hypoplasia があり, 全指に cutaneous syndactyly を認める. X線では, 示指, 中指, 環指の痕跡的 phalangy と第II, III中手骨の短縮及び, 小指の中節骨欠損を認める. Type IVに分類される(図4a, b).

考 察

頻度: 昭和33年1月1日より昭和54年5月31日までに, 当科外来を受診した者100,910名, うち上肢の先天異常は1,252名で, 1.24%であった. 更に Poland 症候群と思われる者24名で, 外来受診者の0.02%, 上肢先天異常の1.92%であった. Ireland によると, Poland 症候群は, 手の先天奇形の4.8%を占めている. また, 出生者数に対しては, Freire-Maia によると3万人に1人であり, その他の発表から, 2~3万人に1人の割と言える.

一般に Poland 症候群は, 男性に多く, 右側に多いとされている. 当科においても, 24症例のうち, 男17例, 71%, 右側罹患者は15例, 63%と, 諸氏の発表と同様の結果を得た.

また臨床型別にみると, 杉浦のいうように2指節型が15例と最も多い.

病因: 不明であるが, 発生学的にみると, 上肢は受精後26日目頃, 小さな組織芽として体側部に現われ, 5週目に指及び指間が形成されはじめ, 7週目に入ると, 分化が完成する. 大胸筋を形成する未熟な間質系は, 6週目に頸下部に現われ, 7週目には各 part が形成される. よってこの間に催奇形性環境因子が同時に分化に影響を及ぼすことによって合併奇形がおこるのではないかと考えられる. 当科の症例中, 妊娠, 出産時, 服薬, 打撲, 仮死等, 何らかの所見のある者は11名である. しかし, 手の分化が完成する妊娠2カ月以内に, 母親に異常のあった者は3名で, それぞ

図 2 症例 2, Type II. 右大胸筋欠損 (a), 及び右 microhand と強度の cutaneous syndactyly (b) を認める. X線にて II~V 指に中節骨の欠損がある (c). 術前の Angiography ではほぼ正常の走行を呈する (d). 2 才時第 1 回目の手術で母指—示指間, 中指—環指間の指間形成術を行なう (e). 9 ヶ月後に示指—中指間, 環指—小指間の指間形成術を行なう (f).

図3 症例3, Type III. 右手は高度の syndactyly と示指の短縮が認められる. X線では, 示指は IP 間節が骨性癒合をきたし monophalangy を示す. 第Ⅱ中手骨は肥大, 短縮している.

れ, 切迫流産, 下痢 (原因不明), 服薬の既往である. 妊娠早期に切迫流産をおこした者に当症候群が多く発生するとの David の報告もある.

当症候群には, 遺伝性, 家族性はないとされている. 当科においても家族歴に同一疾患または, 四肢の奇形を有する者はない. しかし Trosev が1例, 同一家族内発生を報告している. また, 他の四肢の奇形を有する家族歴をもつ例は, 諸家により報告されている.

臨床所見: 短合指, 矮手に関して, その程度を知るために, Flatt による中指手長比を用いた. 遠位手根溝より中指先端までの長さ, 即ち手長と, 近位指溝より中指先端までの長さ, 即ち中指長の比は, 平均42%である. 計測し得た4例では, この比は患側で全て40%以下であり, 健側はほぼ平均であった. 左右の手長を比較すると, 患側は明らかに小さく, その比は, まちまちである (表2).

一方胸部に関しては, 乳房, 乳頭低形成, 腋窩部 web 形成, 肩甲高位, 大胸筋, 小胸筋, 三角筋, 潤背筋欠損, 高位肋骨低形成, 肺ヘルニア, 頸肋, 脊椎側彎, 右胸心等の異常が報告されている. 脊椎側彎を伴うものは当科で2例ある. うち1例は $T_{3-8}: 5^\circ$, $T_9-L_4: 5^\circ$ の機能的側彎で, ロート胸を伴っていた.

合併症では, 諸家の報告によると, 患肢の屈指, 絞約輪, 多指等, また他部の合指 (趾), 耳介欠損, 内反足等の先天異常がある. 当科では, 口蓋裂が1例, 股関節及び下肢の形成不全が1例あった.

(a)

(b)

図4 症例4, Type IV. 左手は示指, 中指, 環指が痕跡的で, 拇指も hypoplasia である. 全指に cutaneous syndactyly がある (a). X線では示指, 中指, 環指の痕跡的 phalangy と第ⅡⅢ中手骨の短縮, 小指の中節骨欠損を認める (b).

治 療

手部奇形に対しては, 機能的, 美容的な面から, 手術再建が必要である. 患者の成長を考え, 十分な計画性をもつべきで, 1才頃から, 少くとも6才頃までに完了しなければならない.

術式は主に指間形成術であり, 異常機能様式が身につく前に, また, 変形成長をおこす前に行なうべきである. 症例によっては, 切断を行ない, 3指手を作らねばならない場合もある.

胸部に対しては, 通常機能はほとんど正常であるので, 手術の適応がないことが多いが, web による拘縮があるときは, 手術処置が必要である.

術後の定期的観察は, 骨成長が完成する思春期頃ま

表 2 Hand Size Measurement

$$\frac{A}{A+B} \times 100 = 42 \% \\ \text{(normal)}$$

(A. E. Flattより)

症例		手長(A+B)cm	中指長(A)cm	手長比 $\frac{\text{患側}}{\text{健側}} \times 100\%$	中指手長比 $\frac{A}{A+B} \times 100\%$
I	健側	9.8	4.0	65.3	40.8
	患側	6.4	2.5		39.0
II	健側	11.9	4.9	94.9	41.2
	患側	11.3	4.3		38.0
III	健側	10.6	4.4	77.3	41.5
	患側	8.2	2.2		26.8
IV	健側	10.9	4.6	80.7	42.2
	患側	8.8	2.6		29.5

では必要であろう。

結 語

1) 当科における過去20年間の Poland 症候群と思われる24症例を報告した。

2) 杉浦(1976年)の定義、分類に従って分類し、検討を加えた。

参 考 文 献

- 1) Blauth, W. and Gekeler, J.: Symbrachydaktylien Handchirurgie, 5, 121-171, 1973.
- 2) Brown, J. B. et al.: Syndactylism with absence of the pectoralis major. Surgery, 7, 599-601, 1940.
- 3) Christopher, F.: Congenital absence of the pectoral muscles, case report, J. Bone and Joint Surg., 10, 350-351, 1928.
- 4) Flatt, A. E.: The care of congenital hand anomalies, Mosby, Saint Louis, 1977.
- 5) Ireland, D. C. R. et al.: Poland's syndrome, a review of forty-three cases, J. Bone and Joint Surg., 58, 52-58, 1976.
- 6) Resnick, E.: Congenital unilateral absence of the pectoral muscles often associated with syndactylism, J. Bone and Joint Surg., 24, 925-928, 1942.

7) Sugiura, Y.: Poland's syndrome, clinico roentgenographic study on 45 cases, Cong. Anom., 16, 17-28, 1976.

8) Swanson, A. B.: A classification for congenital limb malformations, J. Hand Surg., 1, 8-22, 1976.

9) Tsukimura, Y. et al.: A case with absence of pectoralis major and minor muscles associated with congenital defect of the fingers and dextrocardia, Orthopedic Surgery, 19, 330-334, 1968.

質 問

長崎大 伊藤 信三

指尖脈波、手指の温度等をとられたらどうでしょうか。

質 問

長崎大 鈴木 良平

大胸筋の欠損ではほとんど機能障害が認められないのが普通である。この筋を何が代用しているのか、調べられたらお教え願いたい。

回 答

九大整形 藤本 祥治

① 発生傾向はいずれかの年代に特に集中することもなく、また、最近増加の傾向もなく、20年間に、散在発生していた。

- ② 指尖脈波，指尖温度は計測していない．外来で
follow-up 中の患者に是非試してみたい．
- ③ 大胸筋を代償する主な筋に関する考察は今回行
なっていない．たしかに肩関節の可動域はほとんどの
症例で正常であり，また，筋力も著しく劣る例はみら
れなかった．
- ~~~~~