手根管症候群の家族発生例

国立三朝温泉病院 整形外科

浪花 紳 悟・上 平 用
大 月 健 二・森 尾 泰 夫
林 寛 一・村 田 雅 明

Familial Carpal Tunnel Syndrome in a Japanese Family

by

Shingo Naniwa, Mochiru Kamihira, Kengi Ohtsuki,
Yasuo Morio, Kanichi Hayashi and Masaaki Murata.

Department of Orthopedic Surgery,
Misasa Onsen National Hospital

We treated surgically 54 wrists in 48 patients with carpal tunnel syndrome (CTS) between April, 1976 and October, 1988: idiopathic CTS, 34 wrists in 29 patients; traumatic CTS 10 wrists; specific inflammatory CTS, 5 wrists; familial CTS, 4 wrists in 3 patients; and other 1 wrist.

This reported family consists of 7 members of one generation. Within 7 siblings, 5 patients (two brothers and three sisters) were found to have the carpal tunnel syndrome and 4 wrists in 3 patients were operatively treated at our hospital. Operative and pathological findings were considerable thickening and degeneration of the transverse carpal ligaments in 4 wrists in 3 patients of familial CTS.

We think that this thickness of transverse carpal ligament was the most common cause of the familial CTS, but on the other hand, thickness of flexor synovialis was the most common cause of idiopathic CTS.

はじめに

原因不明の家族性手根管症候群の報告は比較的稀であるが、今回、特発性本症候群の一家系を経験し、そのうち3例4手に対し観血的治療を施行したので、手術所見などからその病態について考察を加え報告する。

調査対象

昭和51年4月より昭和63年10月までに当科にて手根管症候群 (CTS) の診断のもとに手術施行した症例は、男9名10手、女39名44手、計48名54手、両側手術例6名、片側手術例42名 (右24手、左18手) であった。

結 果

CTS 手術施行例の原因別では、原因不明の特発性29名34手、Colles 骨折後などの外傷性10手、リウマチ

あるいは結核による特異炎症性5手、腫瘍性 (脂肪腫による) 1手、家族性3名4手と、特発性が全体の約70%を占めた。

手術時年齢は、14才~78才、平均52.8才であった。多くを占める特発性症例は27名 (男3名・女24名) 中40代~60代が24名とほとんどがこの年代の症例で、なかでも50代が15名と半数以上を占めた。尚10代・20代の4例は、外傷性 CTS であった。

手術適応は、筋萎縮、運動機能障害、知覚障害が明白な部分変性型、あるいは完全変性型と、疼痛、しびれを主徴とするも筋萎縮、運動機能障害がないか、ごく軽度の非変性型でも数か月の保存的療法に反応しない場合としている。手術方法は手根管開放を目的として横手根靱帯の完全切離を第一として症例に応じて滑膜切除・ダラー手術を併用している。基本的に、神経剥離術は、術後 fibrosis の問題があるため行なっていない。

図1 家系図

図2 症例1の術中所見
横手根靭帯の著明な肥厚(T)
と同部での正中神経(M)の高
度菲薄化(S)および硬度を増
した偽神経腫(P)の形成が見
られた。

図3 症例1の横手根靭帯の病理組
織像(40倍)
靭帯組織の肥厚・変性と結合
組織の靭帯内侵入増生を認める。

ない。

術後4か月以上追跡できた37手の術後観察期間は4か月～5年7か月、平均1年11か月であった。知覚障害疼痛がなく、筋萎縮もないか、あってもきわめてわ

図4 症例2の術中所見
横手根靭帯の著明な肥厚(T)
と同部での正中神経の高度菲
薄化(S)および偽神経腫(P)
の形成が見られ、症例1とほ
ぼ類似の所見である。

図5 症例2の横手根靭帯の病理組
織像(200倍)
症例1と同様に靭帯の変性と
fibrosis を認め、その他靭帯
周辺に軟骨様細胞の集族(●)
が見られる。

ずかな完治と、知覚障害、筋萎縮のいずれかが軽度
に認められる治癒は、37手中32手(86%)であつた。臨
床症状の改善がわずかで日常生活に支障のある軽快が
3手(リウマチ性1手、結核性1手、特発性1手)、そ
して家族性CTSで完全変性型の2手は全く症状不変
であつた。

家族性CTSの一家系は、同胞7名(1名は2才時
死亡)中5名にCTSの発症を認めそのうち当科にて
手術施行した3名を呈示する(図1)。尚、他の2例は
近医にてCTSの診断にて加療(1例は観血的治療、
他の1例は保存的治療)をうけている。

図6 症例3 右手の術中所見
横手根靱帯の著明な肥厚(T)
を認めるが、同部での正中神
経の圧迫狭小化(S)と偽神経
腫形成(P)は症例1, 2に比
し軽度である。

図7 症例3の右手横手根靱帯の病
理組織像(100倍)
靱帯組織の著明な肥厚、硝子
変性を認めるが、症例1, 2
に比し fibrosis は軽度である。

症例1. 68才男性 第一子 農業 両側例。

28才頃より両側手指のしびれ感にて発症、36才頃より右次いで左母指球萎縮出現し、52才頃より両Ⅰ～Ⅲ指の他覚的知覚低下および巧緻運動障害が出現した。

一般所見：身長157cm, 体重51kg, 血圧120/60mmHg
その他特記すべきことはない。

一般検査：RA テスト陰性、空腹時血糖105mg/dl,
TSH および甲状腺ホルモン、成長ホルモンは正常であ
った。

局所所見：両手母指球萎縮著明、母指と小指の対立
運動不能。正中神経領域に知覚低下と一部脱失を認め
る。

電気生理学的所見：筋電図では、両手の短母指外転
筋は electrical silence, 母指対立筋は神経原性変化
を示した。また誘発筋電図では、正中神経刺激するも
M波の出現を見なかった。

術中所見：完全変性型 CTS の診断のもとに、左横
手根靱帯切離による除圧手術を行なった。術中横手根
靱帯は弾力性の低下と著明な肥厚を呈し、正中神経は
同部にて圧迫され、紙の如く菲薄化し、その中枢では
偽神経腫を形成していた。尚、正中神経の走行異常は
認められなかった。術後6年の現在症状の改善は全く
見られていない(図2)。

病理組織所見：術中採取した横手根靱帯標本にて、
靱帯組織の変性と結合組織の侵入を見る。また腱鞘滑膜
に変化は認めなかった(図3)。

症例2. 63才女性 第4子 農業 両側例

51才頃より右手指のしびれにて発症し、1年後には
左側にも同様の症状が出現した。全身的に著変なく、
右側優位の両母指球の著明な萎縮と正中神経領域の知
覚低下を認めた。左手根管開放術施行した。

術中所見は症例1とほとんど同じで、横手根靱帯の
著明な肥厚と、それによる正中神経の圧迫を認めた(図
4)。術後5年の現在症状不変である。組織学的には、
症例1と同様に横手根靱帯の変性と fibrosis を認め、
その他靱帯周辺に軟骨様細胞の集簇する部分が認めら
れた(図5)。

症例3. 59才男性 第5子 公務員 両側例。

術前7か月前より右母指脱力にて発症、その数か月
後より左側にも同様の症状が出現した。発症より経過
が短いためか、先の2例に比し、両母指球の萎縮は著
明でなく、運動・知覚障害も軽度であった。

部分変性型 CTS の診断のもとに、両側手根管開放
術施行、両側とも横手根靱帯の肥厚は著明で、神経を
圧迫していた(図6)。術後4か月の現在、母指球の萎
縮が回復しつつあり、しびれ感・疼痛はほとんど消失
している。

右手の横手根靱帯組織であるが、著明な肥厚、硝子
変性、線維の走向に乱れが見られるが、先の2例に比
し fibrosis は顕著ではなく、左側も同様の所見であ
った(図7)。

考 察

特発性 CTS は通常散発性に見られ、家族発生の報

表1 術中所見・組織所見の比較

術 中 所 見	家 族 性 3 名 4 肢	散 発 性 29 名 34 肢
1. 正中神経絞扼	高 度	軽度～中等度
2. 偽神経腫	硬	比較的柔らかい—18肢にあり
3. 横手根靱帯肥厚	著 明	軽度～中等度—5肢にあり
4. 腱鞘滑膜肥厚	無～軽度	中等度～高度—23肢にあり
組 織 所 見		
1. 横手根靱帯	変性・fibrosis 著明 (一部軟骨様細胞あり)	著変なし～軽度の変性
2. 腱鞘滑膜	著変なし	軽度～中等度増生

表2 家族性手根管症候群の手術報告例

著 者	手術施行例 % 肢数	術中所見 T：横手根靱帯 S：腱鞘滑膜	組織所見 T：横手根靱帯 S：腱鞘滑膜	術後経過 追跡期間
Phalen et al. (1957)	1 例 2 肢	T：著変なし S：中等度肥厚	T：N. P. S：N. P.	完 治 2 年
McArthur et al. (1969)	2 例 4 肢	T：著明に肥厚 S：中等度～高度肥厚	T：浮腫状 S：浮腫状	完治～治癒 1 年
Danta (1975)	1 例 2 肢	T：肥厚 右 3mm 左 2.5mm	T：N. P.	記載なし
篠原ら (1979)	1 例 2 肢	T：著明に肥厚	T：N. P.	治 癒 1 年
Gray et al. (1979)	9 例 14 肢	T：6例に肥厚 S：2例に肥厚	T：N. P. S：N. P.	記載なし
McDonnell et al. (1987)	1 例 2 肢	T：肥厚	T：N. P.	治 癒 2 年
演者ら (1988)	3 例 4 肢	T：著明に肥厚 S：軽度肥厚	T：変性著明 S：N. P.	2例不変 1例治癒

N. P. 特異変化なし

告は少ない。そしてアミロイドーシス、末端肥大症、粘液水腫などの全身疾患に伴わない原因不明の家族発症例は Zabriskie ら²¹⁾の報告に始まり現在まで14家系が報告されているが^{2), 3), 4), 5), 6), 7), 11), 12), 13), 14), 17), 18), 19)} 本邦では、篠原ら¹⁷⁾、望月ら¹⁸⁾がそれぞれ一家系を報告しているのみである。本家系についてはすでに阿藤ら¹⁾、神庭ら¹⁰⁾が報告したが、その後あらたに症例3が発症し、さらに症例2・3に対し観血的治療を施行したので、手術症例を中心に報告した。

家族発症例は、臨床上、両側例が多い¹²⁾、早期発症例がある^{3), 11), 12)}。男女差がそれ程著明ではない⁵⁾などの

特長があるが、術中所見、組織所見を当科にて手術施行した特発性散発性症例と比較したものを表1に示す。神経絞扼の程度、偽神経腫の硬さは神経障害程度の差によるものと思われるが、家族性では横手根靱帯の肥厚が、散発性では屈指筋腱々鞘滑膜の肥厚が特徴的であった。又組織所見においても肉眼所見と同様、靱帯の硝子化を含む変性、肥厚が著明であった。横手根靱帯の肥厚に関して、Tanzer¹⁹⁾は CTS 手術症例11例とコントロール群11例 (CTS のない剖検例) について横靱帯の厚さを計測し、両者に有意差はなかったとし、Phalen¹⁵⁾は横手根靱帯の肥厚は acromegaly, plenosteosis,

myxedema などのある種の系統疾患においては、神経圧迫の原因となるが、その他の場合、術中の所見から横手根靱帯の肥厚が神経圧迫の一次的な原因とは思えないと報告している。又、腱鞘滑膜の肥厚に関しては Yamaguchi ら²⁰⁾は、手術177症例204手の滑膜を組織学的検索し71.8%に種々の程度の特異性炎症を認め、Hybbinette ら⁸⁾は、112の滑膜の病理組織標本において、少数例を除きリウマチ性あるいは非特異性炎症があったと報告している。今回報告した家族性 CTS の症例では、横手根靱帯の肥厚は著明であるのに対し、腱鞘滑膜の肥厚は軽度認めるのみであった。

家族性 CTS の手術報告例は少なく、表2に示す6家系を検討した。横手根靱帯に関して Phalen¹⁴⁾を除く5家系^{3), 6), 11), 12), 17)}で種々の程度の肥厚ありとしているが、組織学的には特異変化なしとの記載が多い。本症例でも他の報告同様横手根靱帯の著明な肥厚と又、組織学的にも肥厚と変性を認めた。

著者らは、CTS の発症、増悪の機序を以下の如く考えている。一次的、二次的局所因子あるいは全身的因子が作用し、手根管の狭小化をきたすことによって正中神経が圧迫される。圧迫によって血流障害がおこり、圧迫中枢部で神経線維間に漏出液が貯留し発症する。ここに時間的因子が加わることによって fibrosis を惹起するが、初期にはこの偽神経腫は可逆性であるが、さらに進行すると非可逆性となって症状も固定化していき、この段階で除圧を行っても症状の改善が得られにくい。今回報告した術後成績不変の2手は、この経過をたどったものと思われた。手根管狭小化をきたす局所要因として以上のことより、家族性の場合、横手根靱帯の肥厚が、又散発性の場合、腱鞘滑膜の肥厚が要因と考えられた。

ま と め

1. 昭和51年4月より当科にて、手根管症候群の診断のもとに手術施行した症例は48名54肢である。
2. 家族性手根管症候群の1家系（同胞7名中5例発症）を経験し、そのうち3名4肢に対し、観血的治療施行した。
3. 術中所見ならびに組織所見にて横手根靱帯の肥厚・変性を認めた。
4. 横手根靱帯の肥厚・変性が家族性手根管症候群の発症に関与する因子と思われた。

参 考 文 献

- 1) 阿藤孝二郎, 他: 手根管症候群の家族発生例について. 整形外科, 34: 1682-1684, 1983.
- 2) Braddom, R. L.: Familial carpal tunnel syndrome in three generations of a black family. Am. J. Phys. Med., 64: 227-234, 1985.
- 3) Danta, G.: Familial carpal tunnel syndrome with onset in childhood. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 38: 350-355, 1975.
- 4) Fowler, C. P. et al.: Familial carpal tunnel syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 49: 717-718, 1986.
- 5) Golik, A. et al.: Autosomal dominant carpal tunnel syndrome in a karate family, I sr. J. Med. Sci., 24: 295-297, 1988.
- 6) Gray, R. G. et al.: Primary familial bilateral carpal tunnel syndrome. Ann. Intern. Med., 91: 37-40, 1979.
- 7) Hess, H. & Baumann, F.: Über das familiäre Vorkommen eines beidseitigen Karpal tunnel syndrome. Z. Orthop., 106: 663-666, 1969.
- 8) Hybbinette, C. H. & Mannerfelt, L.: The carpal tunnel syndrome. Acta. Orthop. Scand., 46: 610-620, 1975.
- 9) 上平 用, 他: Entrapment neuropathy について. 臨整外, 11: 402-410, 1976.
- 10) 神庭 誠, 他: 同胞4症例にみられた家族性手根管症候群. 神経内科, 18: 469-477, 1983.
- 11) McArthur, R. G. et al.: Carpal tunnel syndrome and trigger finger in childhood. Am. J. Dis. Child., 117: 463-469, 1969.
- 12) McDonnell, J. M. et al.: Familial carpal tunnel syndrome presenting in childhood. J. B. J. S., 69: 928-930, 1987.
- 13) Mochizuki, Y. et al.: Familial bilateral carpal tunnel syndrome. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry., 44: 367, 1981.
- 14) Phalen, G. S. & Kendrick, J. I.: Compression neuropathy of the median nerve in the carpal tunnel. J. A. M. A., 164: 524-530, 1957.
- 15) Phalen, G. S.: The carpal tunnel syndrome. J. B. J. S., 48-A: 211-228, 1966.
- 16) Phalen, G. S.: The carpal-tunnel syndrome. Clin. Orthop., 83: 29-40, 1972.
- 17) 篠原幸人, 他: 家族性手根管症候群の一家系. 臨床神経, 19: 569-573, 1979.
- 18) Stephens, J. & Welch, K.: Acroparesthesia. A symptom of nerve compression at the wrist. Arch. Surg., 73: 849-854, 1956.
- 19) Tanzer, R. C.: The carpal-tunnel syndrome. A clinical and anatomical study. J. B. J. S., 41-A:

- 626-634, 1959.
- 20) Yamaguchi, D. M. et al.: Carpal tunnel syndrome.
Minn. Med., 48 : 22-34, 1965.
- 21) Zabriskie, E. G. et al.: Hypertrophic arthritis of
cervical vertebrae with thenar muscular atrophy
occurring in three sisters. Bull. Neurol. Inst. N.
Y., 4 : 207-220, 1935.
- ~~~~~