

## Sprengel 変形の診断と治療

福岡市立こども病院整形外科

藤井敏男

**要旨** Sprengel 変形は先天性に肩甲骨が正常より高位にあり、美容上の問題と肩関節の外転制限を呈す。肩甲骨は横径に比して縦径が小さく、棘上部は前方屈曲している。変形軽度例(Cavendish 分類 1, 2 度)は肩関節の可動制限(外転 100°以下)を伴う時に手術を行い、また中・高度変形例(3, 4 度)は頸椎と肩甲骨を結合する肩甲骨椎骨(omovertebral bone)があり全て手術適応がある。2~6 歳では肩甲骨引き下げ術(Green 法, Woodward 法)を行い、広範な軟部組織解離後、患側の肩甲骨を健側の高さとも一致するまで引き下げる。筆者らの鋼線牽引をせずに肩甲骨を棘突起周辺に縫着する Green 変法は、視野が広く肩甲骨椎骨と棘上部の切除や解離術を安全に行え、手術成績も良い。低血圧麻酔下で行えば出血量が少なく低年齢でも安全に行えるので、肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨の下降が容易な 2~3 歳での手術が望ましい。なお、年長児では術後の腕神経叢麻痺予防に鎖骨粉砕骨切り術を合併する。

### はじめに

先天性に一側あるいは両側の肩甲骨が正常より高位にあるものを Sprengel 変形といい、先天性肩甲骨高位症ともいう。Eulenberg が 1863 年に「肩甲骨の脱臼」としてはじめて報告したが<sup>1)</sup>、その後、1891 年に Sprengel が病態を正確に報告したので“Sprengel 変形”として一般に認められた<sup>10)</sup>。本邦では田代義徳が 1908 年に東京医学会で報告したものが第一例で、宮内賢一郎が 1911 年に論文としてはじめて記載している<sup>9)</sup>。

### 発生原因

#### 1. 肩甲骨下降障害説

胎生 3 週に arm bud(上肢の芽体)が第 5 頸椎~第 1 胸椎の対面に軽度隆起し、胎生 5 週頃に第 4~6 頸椎レベルに肩甲骨が発生する。胎生 7~8 週頃肩甲骨は第 2 胸椎~第 7 胸椎の間に下降するが、この機序が障害されて発生するとする。

#### 2. 抑制奇形説

胎生初期の頸胸椎移行部の体節形成障害が主に筋板(myotome)におきると Sprengel 変形となり、主に椎板(sclerotome)に生じると Klippel-Feil 症候群が発生する。本症は肩甲骨のみでなく頸胸部全体の発生異常が多いことから、両者は共通の病因の異なる表現形に過ぎないと考えられ、現在はこの説が有力である。

#### 発生頻度ならびに性別

稀な疾患で、2931 名中 2 例(Bergel)、2 万名中 1 例(大森)と報告されている。本邦の報告例を集計すると男女ほぼ同数であるが、欧米では男女比は 1:2~3 と女性が多い。左側にやや多く、両側例は約 10%である<sup>3)</sup>。なお、1972~2004 年の 32 年間で九州大学と福岡市立こども病院の手術例は合計 38 例であった。

#### 臨床症状

肩甲骨が正常より高位にあり(図 1)、片側例で

**Key words** : Sprengel's deformity (Sprengel 変形), diagnosis (診断), treatment (治療)

連絡先: 〒 810 0063 福岡市中央区唐人町 2 5 1 福岡市立こども病院整形外科 藤井敏男 電話(092)713 3111



図 1. 左 Sprengel 変形  
左肩甲骨が高位にあり、左側の短頸が認められる

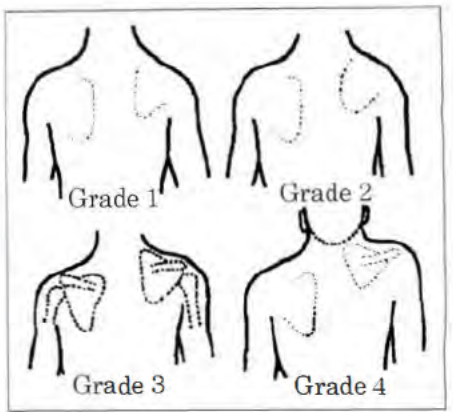


図 2. Cavendish 分類



図 3.  
右 Sprengel 変形例：  
右肩外転制限著明  
変形高度(4度)で  
Klippel Feil 症候群合  
併による右高度短頸

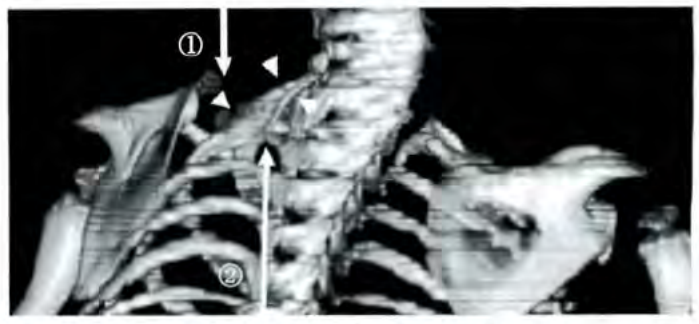


図 4. 3 DCT 右 Sprengel 変形例  
(右肩甲骨は左より高位にある)  
① 棘上部前方屈曲, ② 肩甲骨脊椎骨

は患側の首が短く見える。外観上の変形の程度は Cavendish の分類(図2)に従って判断する。Cavendish 分類1度は極めて軽度の変形, 2度は肩関節の高さはほとんどかわらず, 服を着ると肩甲骨の隆起が分かるもの, 3度は患側肩関節が健側よりも2~5 cm 高く, 変形の強いもの, 4度は患側肩関節が5 cm 以上高く, 肩甲骨上角は後頭部に接近するものである。肩関節可動域は制限され, 特に屈曲, 伸展, 外転の制限がある(図3)。変形の重症度と可動域制限は相関する。

**X 線所見**

肩甲骨は高位に在るだけでなく内転している。中・高度変形例(Cavendish 分類3, 4度)では頸椎と肩甲骨を結合する肩甲骨脊椎骨(omovertebral bone)(図4)があり, CT で明確に示される。

**病 態**

肩甲骨の位置(高位)と形態の異常がある。肩甲

骨は健側より小さく, 特に横径に比して縦径が小さい。棘上部は前方に屈曲し(図4), 重度例では胸郭上縁にフック状にかかって, 手術時肩甲骨の下降を妨げる原因のひとつとなる。肩甲骨脊椎骨(omovertebral bone)は頸椎と肩甲骨を結合し, 肩関節の変形と可動域制限の主因である。その形態には, 菱形筋の走行に一致する幅広いものと, 肩甲挙筋の走行に一致する細長いものがある。肩甲骨周囲筋群の形成不全や, 軀幹と肩甲骨前面を連結する索状物を認める。

**合併奇形**

頸, 胸部の合併奇形がほぼ全例に見られる。椎体癒合, 半椎, 脊椎披裂, 側弯, 肋骨異常などが多い。

**鑑別診断**

Klippel-Feil 症候群は頸椎の先天奇形を総称するが, 外観上, 本症と鑑別困難な例がある。

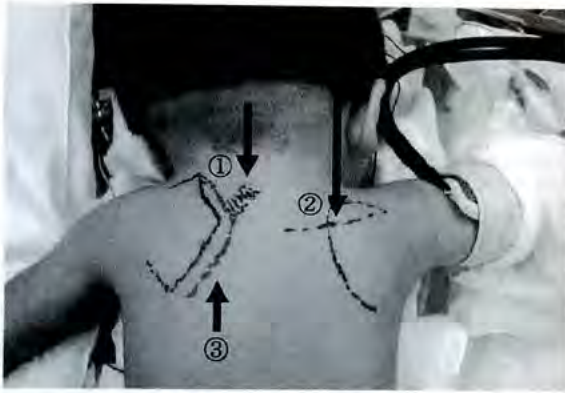


図 5. Green 変法の皮切  
① 肩甲骨脊椎骨, ② 皮切, ③ 肩甲骨

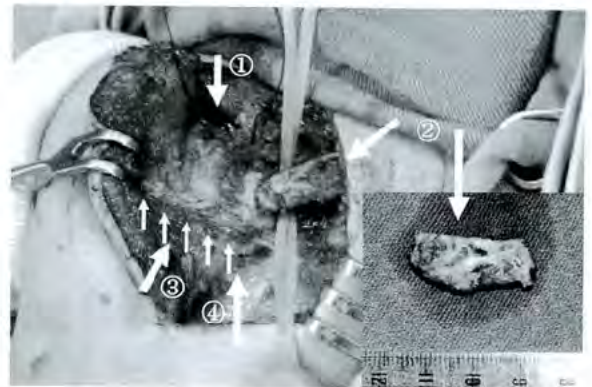


図 6. 肩甲骨脊椎骨の切除  
① 上縁, ② 肩甲骨脊椎骨, ③ 肩甲骨棘, ④ 内側縁

## 治療

変形軽度例 (Cavendish 分類 1, 2 度) は, 肩関節の可動制限 (外転  $100^\circ$  以下) を伴う時にのみ手術を行う。変形が Cavendish の分類で 3, 4 度の中等度以上の変形例は関節可動域制限もあり全例手術適応となる。ただし, 変形高度 (4 度) で, Klippel-Feil 症候群による高度の短頸を合併する例は, 術後肩関節の可動域は改善するが美容的な改善が少ないので術前に家族に十分な説明が必要である。

手術法は三型に大別される。

### 1) 肩甲骨引き下げ術 (Green 法<sup>3)</sup>, Woodward 法<sup>12)</sup>)

2~6 歳が最も適しているが, 低年齢の方が軟部組織の拘縮が少なく肩甲骨の下降が容易に得られる。年少児では術後の肩甲骨の発育による可動域の増加や変形の矯正が期待できる。本症の肩甲骨は形成不全があり, 横径に比して縦径が小さいので, 肩甲骨引き下げ時, 肩甲骨の下縁を健側と一致させると過矯正になりやすい。従って, 引き下げ時肩甲骨の高さが健側と一致すれば, それが適切な高さである。筆者は Green 変法 (肩甲骨の鋼線牽引を行わない) を常用している<sup>3)</sup>。肩甲骨引き下げ術における最も重篤な合併症は腕神経叢麻痺である。これは肩甲骨を引き下げるときに, 腕神経叢の緊張が増強するために生じる。腕神経叢麻痺発生の危険性を減少させるために, 年長児では下降術の前に仰臥位で鎖骨粉碎骨きり術を合併する (Chung<sup>2)</sup>)。これは鎖骨を展開し, 骨切り後いったん取り出した鎖骨中央部を粉碎し, 骨膜

チューブ内に戻して骨膜を密に縫合することにより, 腕神経叢の緊張を減ずるものである。

### 2) 肩甲骨骨切り術 (Wilkinson 法<sup>11)</sup>)

8 歳以上では軟部組織の拘縮が増強し, 肩甲骨引き下げ術の適応は困難である。従って, 肩甲骨の一部を骨切りし下降させる肩甲骨骨切り術が適応となる。

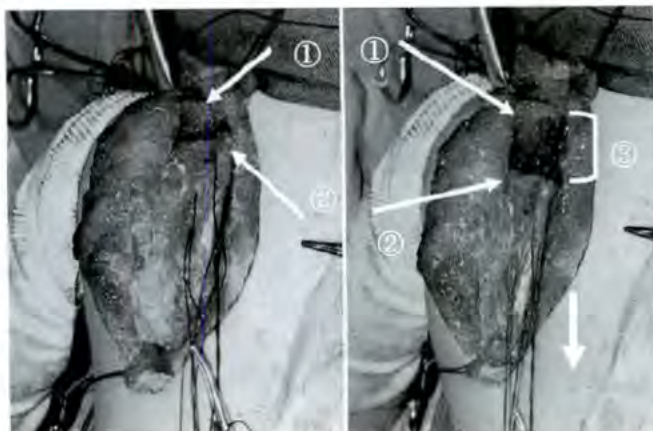
### 3) 棘上部切除および肩甲骨脊椎骨摘出

思春期以降では外観の改善を主な目的として, 肩甲骨棘上部切除および肩甲骨脊椎骨摘出のみを行う。

筆者が愛用する Green 変法の要点を述べる。なお, 詳細は手術書を参照されたい<sup>4)</sup>。

本法は術野が広く肩甲骨脊椎骨と肩甲骨棘上部の展開や, 肩甲骨前面の索状繊維組織の切離が容易で, 肩甲骨の下降が行いやすい利点がある。

腹臥位で, 肩甲骨の展開が容易となるように頸部をやや前屈させ, 患側上肢を自由に挙上できるようにする (図 5)。肩甲骨内縁に沿って L 字状の皮切を加え皮膚を皮下脂肪をつけて大きく反転し, 肩甲骨上角一下角まで広く展開する。周囲筋群を肩甲骨内側縁附着部で骨膜外に切離する。頸椎と肩甲骨上角部を結合する肩甲骨脊椎骨を同定して再生予防のために骨膜と共に切除する (図 6)。附着部の椎弓披裂がある時は, 神経根や脊髄の合併損傷を避けるため部分切除にとどめ, 骨蠟を断面に塗る。肩甲骨上角は前方へ屈曲し胸郭にフック状に引っかかって肩甲骨の引き下げを妨げているので, 肩甲切痕まで骨膜と共に切除する。なお, 肩甲切痕を肩甲上神経と動脈が通過するので損傷



解離後 下方へ牽引

図 7. 肩甲骨の引き下げ

① 肩甲骨筋, ② 上角, ③ 下降の距離



図 8.

a : Green 原法の鋼線牽引(肩甲骨から鋼線牽引する)

b : 鋼線牽引(矢印)と体幹固定装具



図 9. Green 変法では肩甲骨下角と内側縁を棘突起とその周辺に縫着する

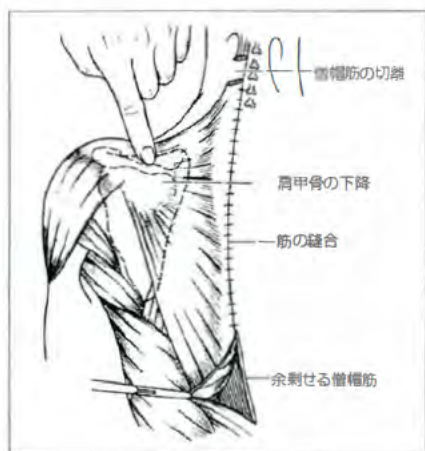


図 10. Woodward 法

しないようにする。肩甲骨内縁をもちあげてその前面を展開すると、前鋸筋にそって肩甲骨を胸壁に固定している硬い索状物が認められるので、これらを切断し、肩甲骨を術者の指でおさえて容易に引き下げられるまで解離を行うことが重要であ

る(図7)。Green が用いた肩甲骨の経皮的鋼線牽引(図8)は施行せず、肩甲骨を下方に牽引して患側の肩甲骨を健側の肩甲骨レベルに合わせ、肩甲骨下角を棘突起と棘突起周囲にナイロン編糸3本で縫着し、さらに肩甲骨内側縁に解離した筋群を縫着する(図9)。また、翼状肩甲を防ぐため、広背筋を袋状に形成して肩甲骨下角を覆う。肥厚性癒痕の形成を防ぐために皮下は強固に縫合し、滅菌テープで固定する。術後は Velpeau 包帯で1~2週間の外固定を行った後、自動運動療法を行う。

Woodward 法は多くの論文が推奨している安全な手術法で(図10)、皮膚切開線が正中線上で創のケロイド化が少なく、危険な神経血管が術野に出ることが少ない利点がある。しかし、肩甲骨上角部や肩甲骨前面の展開が Green 法より困難で、そのために胸郭との解離が不十分で、肩甲骨の下



図 11. 左 Sprengel 変形

- a : 術前の左肩甲骨高位と左肩外転制限  
 b : 術後. 左肩外転制限は改善している



図 12. 両 Sprengel 変形(左 Green 変法)

- a : 術前の両肩甲骨高位と左肩に強い外転制限を認める  
 b : 術後. 左肩外転制限は改善を認めない  
 c : 進行する脊柱側弯に対し後方固定術を施行した



降が必ずしも容易でない欠点がある。

## 症 例

症 例(図 11)：左 Sprengel 変形. 手術時年齢は 3 歳 11 か月, 術前の肩外転角度は  $120^\circ$ , Cavendish 分類は grade 3 で, Green 変法を施行した. 手術時間は 140 分, 術中出血量は 54 g であった. 術後 5 年後の時点で, 肩外転角度は  $180^\circ$  まで可能となり,  $60^\circ$  の改善がみられた. Cavendish 分類は Grade 1 まで改善した.

症 例(図 12)：両 Sprengel 変形で, Klippel-Feil 症候群を含む高度の先天異常を合併していた. 手術時年齢は 2 歳 1 か月, 術前の肩外転角度は  $90^\circ$ , 両側例であったが先天性心疾患があり, 変形の強い左肩甲骨に対し Green 変法を施行した. 手術時間は 120 分, 術中出血量は 74 g であった. 術後 5 年後の時点で, 術後肩外転角は  $100^\circ$  と若干の改善がみられた. 経過観察中に脊柱側弯の進行を認め, 後方固定術を施行した. 右側に対しては経過観察のみ行っている.

## 手術成績

筆者が手術を行った 23 例の最終追跡時の平均肩外転角度は  $55^\circ$  改善した. Klippel-Feil 症候群合併の有無で比較すると合併例(11 例 13 肩甲骨)では  $51^\circ$ , 非合併例(12 例 13 肩甲骨)では  $59^\circ$  と非合

併例にやや改善傾向が見られた. 手術時年齢が 3 歳未満の 14 例 16 肩甲骨では平均肩外転角度は  $52^\circ$ , 3 歳以上の 9 例 10 肩甲骨では  $67^\circ$  の改善が認められた.

Cavendish 分類(片側例の 19 例)は術前 Grade 2 : 2 例, Grade 3 : 14, Grade 4 : 3 が術後 Grade 1 : 15 例, Grade 2 : 2, Grade 3 : 2 へ改善した. Cavendish 分類の Grade 1, 2 を成績良好群, 3, 4 を成績不良群とすると, 19 例中 17 例で成績良好群へ改善した. 成績不良群の 2 例は手術時年齢が 5 歳, 6 歳と比較的高年齢であり, このうち 1 例は Klippel-Feil 症候群を合併していた. 手術時年齢が 3 歳未満の 12 例では全ての症例において Cavendish 分類の Grade 1, 2 へ改善し良好な結果を得ているのに対し, 3 歳以上の 8 例においては, 2 例で Grade 3 から変化が認められず, 年齢が高くなるにつれ肩甲骨引き下げが困難になる傾向があった. 1981 年より用いている低血圧麻酔導入前後での術中出血量の比較では, 低血圧麻酔を用いた例(12 例)の平均出血量は 46 g で輸血を要した症例はなかったのに対し, 低血圧麻酔導入以前の症例(11 例)の平均出血量は 178 g と多く, 6 例に輸血を必要とした.

## 考 察

Green 原法の肩甲骨の経皮的鋼線牽引は煩雑で、患児に恐怖を与える。また低年齢の薄い肩甲骨では鋼線がカットアウトする危険がある。筆者はこれらの危険を避けるために、肩甲骨下角を棘突起もしくは棘突起周囲にナイロン編糸で縫着する方法を1984年より行っている。当初、肩甲骨下内縁を棘突起周辺に縫着するために、術後肩関節の可動制限をきたす危険性を危惧していたが、術後肩外転角度は平均54°改善し杞憂に終わり、鋼線牽引を行わなくても十分な引き下げ効果が得られることがわかった。

筆者は、1987年より低血圧麻酔を用いることで出血量を比較的少なくすることが出来た<sup>7)</sup>。低血圧麻酔では、全身麻酔薬としてセボフルレンを用い、血圧降下薬として冠血流維持に有利な静注用ニトログリセリンを使用し、最も出血の多い肩甲骨周囲の解離と、前方へ突出した肩甲骨上角の切除時に70~80 mmHgを目標血圧として投与量を調節している。低血圧麻酔導入以前の症例(11例)の平均出血量は178.8gと多く6例に輸血を必要としたのに対し、低血圧麻酔を用いた例(12例)の平均出血量は46.3gで輸血を要した症例はなく、さらに出血が少ないため手術を行いやすく、低血圧麻酔の十分な効果が得られた。

Sprengel変形の手術適応年齢は、Greenは4~7歳、Woodwardは3~5歳と報告している。本症では年齢が上がるにつれて肩甲骨周囲の癒着が強くなり、肩甲骨の下降や肩関節可動域の改善が困難となる。また、過度な牽引によって腕神経叢麻痺を合併する危険も高くなり、Greenも15例のうち14歳の1例で一過性の腕神経叢麻痺を報告しており、年長児では鎖骨の粉碎骨切りを追加する必要があるとの報告もある。しかし、筆者は、前述のように肩甲骨内側縁を棘突起もしくは棘突起周囲にナイロン編糸で縫着する方法を用いたり、低血圧麻酔を用いたりすることで、3歳以下でも安全に手術を行うことを証明できた。今回の報

告では23症例中14症例に3歳以下で手術を行っており、良好な成績が得られた。従って肩甲骨周囲の癒着が少なく肩甲骨の下降が困難にならない2~3歳での手術が望ましいと考える。

## 参考文献

- 1) Eulenberg M : Beitrag zur Dislokation der Scapula. Amlicht. Ber. Deutscher. Naturforsch. Aerzte Karlsbad 37 : 291 294, 1863.
- 2) Chung SM, et al : Surgery of the clavicle in Sprengel's deformity. Clin Orthop 116 : 138 141, 1976.
- 3) 藤井敏男ほか : 先天性肩甲骨高位症の治療。Green法の治療成績。別冊整形外科 6, 肩関節 : 184 188, 1984.
- 4) 藤井敏男 : Klippel Feil症候群とSprengel変形。臨牀整形外科手術書⑦肩関節13章, 金原出版, 東京, 335 344, 1991.
- 5) Green WT : The surgical correction of congenital elevation of the scapula (Sprengel's deformity). In proceedings of the American Orthopaedic association. J Bone Joint Surg 39-A : 1439, 1957.
- 6) Green WT : Sprengel's deformity : congenital elevation of the scapula. Instructional Course Lectures 21 : 55 72, 1972.
- 7) 井口まり, 藤井敏男 : 小児整形外科手術の出血対策。骨・関節・靭帯 7 : 813 822, 1994.
- 8) 野口康男ほか : Sprengel変形に対するGreen法の経験。整形外科と災害外科 32 : 92 97, 1984.
- 9) 宮内賢一郎 : 先天性肩甲骨高位。医事月報, 第5巻 : 1163, 1911.
- 10) Sprengel O : Die angeborene Verschiebung des Schulterblattes nach Oben. Arch Klin Chir 42 : 545, 1891.
- 11) Wilkinson JA et al : Scapular osteotomy for Sprengel's shoulder. J Bone Joint Surg 62 B : 486 490, 1980.
- 12) Woodward JW : Congenital elevation of the scapula. J Bone Joint Surg 43 A : 219 228, 1961.

**Abstract**

Diagnosis and Treatment of Sprengel's Deformity

Toshio Fujii, M. D.

Department of Orthopaedic Surgery, Fukuoka Children's Hospital

In Sprengel's deformity, one scapula lies unilaterally more superiorly than the unaffected normal side, congenitally, and abduction in the affected shoulder is limited. When this deformity and the accompanying disability are mild (at Cavendish Grade 1 or 2), then no treatment is indicated unless shoulder abduction is less than 100 degrees. When more severe (at Cavendish Grade 3 or 4) with omovertebral bones, then surgery is indicated. An operation to bring the scapula inferiorly to a near normal position accompanied with omovertebral resection is usually attempted between 2 and 6 years of age. During surgery, attention is directed to bringing the scapular spine to the same level as that on the opposite unaffected side. The surgical technique commonly used is either the Green's Procedure or the Woodward's Procedure. We have preferred a modified Green's Procedure without wire traction, and have obtained good outcomes in almost all patients. In a child at more than 6 years of age, bringing the scapula inferiorly to a normal level has a high risk to over stretching and damaging the brachial plexus. We recommend performing the surgery for the patient at a younger age to obtain better outcome.