

Sprengel 変形

座長：高 岸 憲 二・池 上 博 泰

Sprengel 変形は胎生期における肩甲骨の下降障害とそれに伴う頸・胸椎の変形(時に肋骨の変形も伴う)によって生じる。翼状肩甲や外転制限によって幼少期に両親から気付かれることが多い。この変形を最初に報告したのは、Eulenburg であり(1863 年に 3 例報告)、その後も Willet, Walsham, Kolliler などが報告している。それにもかかわらず Sprengel 変形と呼ばれるのは、この病態を胎生期における肩甲骨の下降障害とそれに伴う頸・胸椎の変形(時に肋骨の変形も伴う)によって生じることを Sprengel が報告したからである。まれな先天異常で、男女比は 1:2~3 と女性が多く、左側に多い。

外観上の変形の程度は Cavendish 分類にしたがって判定される。1 度はきわめて軽度の変形、2 度は肩関節の高さはほとんど変わらないが肩甲骨の隆起がわかるもの、3 度は患側肩関節が 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、肩甲骨上角は後頸部に接近する。

手術治療方法は、① 肩甲骨引き下げ術(Green 法, Woodward 法など)、② 肩甲骨骨切り術(Wilkinson 法など)、③ 棘上部切除および肩甲脊椎骨摘出術の 3 型に大別される。いずれの方法でも、術後肩関節の可動域は改善するが、高度変形例(Cavendish 分類で 3 度以上)では美容的改善には限界があることが問題となる。

このセッションでは、5 題の発表があった。千葉県こども病院の西須先生らの発表は、肩甲骨骨切り術の美容的改善度についてで、重症例ほど翼状肩甲が残存するという発表であった。福岡市立こども病院の和田先生らの発表は、3DCT, MRI の病態把握の有効性と Green 変法の治療成績で、低年齢である 2~3 歳での手術が好成績であったという報告であった。岩手県立磐井病院の檜森先生らの発表は、Woodward 法の治療成績について合併症が少なく機能は改善するが、美容的な改善には限界があると報告した。神奈川県立こども医療センターの中村先生らの発表は、Woodward 法の治療成績について健側との肩甲骨高位差や形状差の観点から詳細に検討し、この手術方法の有用性について報告した。慶應義塾大学の池上らの発表は、Sprengel 変形に合併する肩甲骨周囲筋の形成不全が Woodward 法の治療成績に及ぼす影響について検討し、肩甲骨周囲の筋肉の形成不全がある例では、美容的な改善に限界を認め、術後増悪例もあるので長期経過観察が必要であることを報告した。

このセッションを通じて、今後の課題は、より重症例に対する新術式の開発や従来の術式への工夫が期待される。しかし、Sprengel 変形は症例数が少なく、治療成績の判定には長期の経過観察が必要なため課題の克服は容易ではない。

(文責：池上博泰)