

先天性兩側肩胛骨高位病の一例

京都大学医学部整形外科学教室 (近藤鋭矢教授 指導)

専修科生 小 寺 寿 治

専修科生 吉 川 栄 一

〔原稿受付 昭和28年8月3日〕

BILATERAL CONGENITAL ELEVATION OF SCAPULA, ESPECIALLY A RESEARCH ON ITS CAUSE.

REPORT OF A CASE.

From the Orthopedic Division, Kyoto University Medical School.

(Director: Prof. Dr. EISHI KONDO)

by

TOSHIHARU KOTERA, EIICHI YOSHIKAWA.

A case of bilateral congenital elevation of scapula is reported.

This case is accompanied with synostosis of 1. II cervical vertebral arch, with rudimentary right I rib, with right lumbar rib, with slight grade Pes calcaneus, with trapezius muscle defect and with patent foramen ovale of cor.

Investigating the cause of congenital elevation of scapula from such a point of view, the reporters conclude that the present disease is a kind of incomplete growth of mesenchym, namely, it is really a partial phenomenon of a constitutional incomplete growth.

緒 言

先天性肩胛骨高位症は Eugenberg (1862), Sprengel (1891)等を始めとして多数の報告があるが、両側性のものは比較的稀である。本症例では剖検によつて精査する事が出来た。尙一方 Klippel-Feil氏症候群に於てもこの Sprengel 変形を認めるものが非常に多いので、Niedele (1925)はこの両者は全く同列の畸形であると断言している。

これらの畸形はその成因に関して諸説があつて未だ確定してはいない。私達は本症例を通じて本疾患の成因について述べて見たい。

症 例

患者：古○ 初生児 男

家族歴：家系中に先天性形態異常を呈するものはない。

出産の経過 午後4時アトニン0.3 cc 注射子宮孔3横指開大。4時5分破水、5時臀位排臨、娩出術を施行した。5時45分第1臀位で出産したが第2度仮死状

態であつた。全身蒼白で再三、再四チアノーゼを来した。

身長45cm、体重2240gr、肩囲33cm、毳毛は背部全般に、胎脂は全身に認められた。胎盤は円形で、大さ15×16cm 重量400gr、厚さ22.5cm臍帯は長さ27cm断口0.5—1.1cm 附着部は中央である。出産後チアノーゼが度々来り遂に生後2時間25分で死亡した。出産後直ちに整形外科的検査を行つたが、短頸で、両側の肩胛骨の高位を認めたが一般状態が重篤の為に諸般の検査をし得なかつた。死後剖検の機会を与えられた。

臨床所見：体格中等、頭部顔面に不整はないが頸は短く且つ太い。両肩は高いが脊推と肩胛骨との間に索状物等の異常は認めない。両上肢には異常を認めない。胸部、心臓は聴診上雑音を聴くが肺野には異常は認めない。腹部にも異常所見を認めない。股関節の開排制限、膝関節異常等は認められないが右側足が軽度の鉤足を呈している。(第1図)

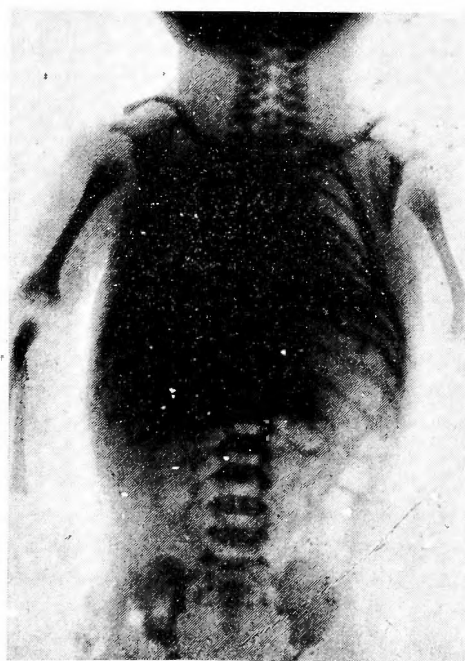
レ線所見：第2、3頸推弓は癒合している。右側第1肋骨は痕跡の程度であるが右側第1腰椎に腰肋骨を認める。左側肋骨は正常である。胸廓は第5肋骨迄は



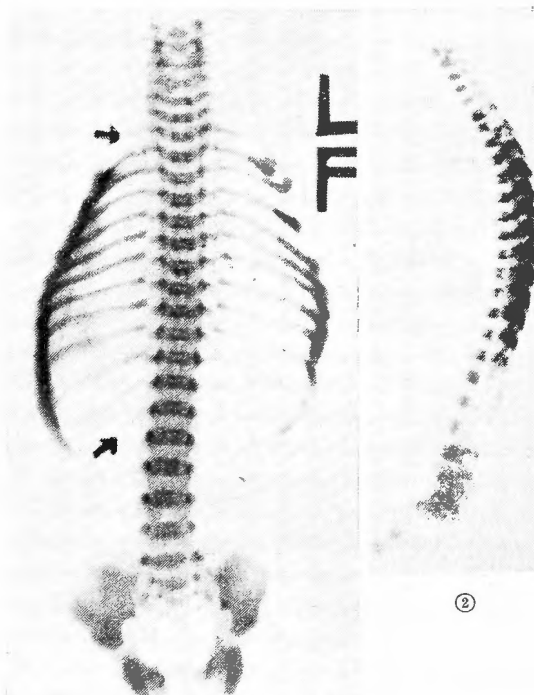
第 1 図

両側共狭く第6肋骨以下は急に広がっている。鎖骨は両側共に外上部より急に屈曲している。肩胛骨は両側共に上方に転位し、上端は第5頸椎高、下端は第5胸椎高である。其のScapula-Index (Neuhof, Broca, Perls, 奥村)は左右共51である。腰椎、骨盤共に異常なく下肢骨にも亦異常を認めない。(第2, 3図)

剖検所見：頸背部で皮膚を剝離すると、第1層上部は外後頭結節より下方には筋膜様の結合織を認めるが僧帽筋は認め得ない。即ち肩胛骨棘に附着する筋肉はなく、皮下に直ちに両側に横走する大菱形筋を認めた。尚、大小菱形筋、濁背



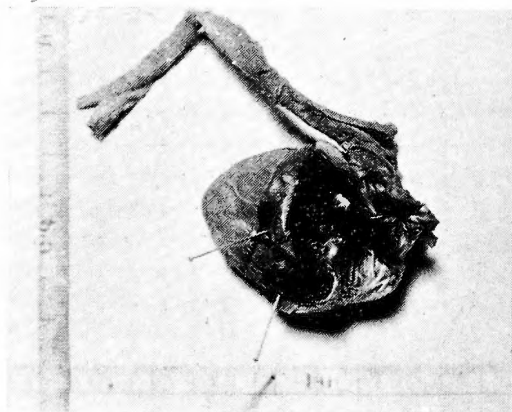
第 2 図



第 3 図 ①

筋、大小円形筋、頭及び項夾板筋等は尋常であるが肩胛挙筋、轉上筋は他筋に比し太く且つ強力の様であつた。三角筋、前後鋸筋等は正常である。

心臓、は卵円孔が開いた儘で残っている。恐らく度々のチアノーゼを起し遂に死に到つた原因はこれによるものであろう。(第4図)



第 4 図

綜括並に考按

本疾患に見られる合併畸形について、しばしば報告

されるものは、頭部顔面の不斉、兔唇、斜頸、脊柱の畸形例えば脊椎欠如、脊椎破裂、脊椎癒合等、肋骨の畸形例えば過剰又は欠損等、四肢の短縮、欠損等であるが最も多く見られるものは脊椎側弯である。次で筋では、僧帽筋、大小胸筋、胸鎖乳様筋、前鋸筋等の一部又は全部の欠損である。其他心臓の位置異常、欠損、腎の欠損、先天性股関節脱臼、鼠蹊ヘルニア手足の畸形、鎖肛、股動脈發育不全等である。本症例では、第2、3頸椎弓癒合、肋骨の異常、僧帽筋の欠損、心臓の卵円孔の残存、軽度の鉤足を合併している。

本疾患の成因に対する考察、本疾患の成因に關しては未だ定説がない。現在迄に述べられた諸説は次の通りである。

1) 胎児の發育抑制説、Mc, Burney, Jourlen の云う懷妊中の Belastungsschaden, Sprergel, Kolliker, Wiesinger, Pischinger 等の羊水過少説 Schlangé の羊膜癒着説, Erhardt の羊膜癒着によつて僧帽筋短縮或は欠損を來すとする説。

2) 筋肉系に原因關係を求めんとするもの。僧帽筋、大小胸筋、前鋸筋、大菱形筋、胸鎖乳様筋等の欠損の報告がある為、Kausch, Batton, Piening, Bartel, Kayser, Putti, Schlesinger, Judin, 林等がこの説を支持しているが、果してこれらの筋の欠損が原因であるか、随伴現象であるかは尙問題の存する所である。

3) 肩胛骨と脊椎骨との間に索状物の存在によるもの。Köhler, Ehrhardt 及び Tridon, A. Bessin 等がある。

4) 肩胛骨下降中止説。A. E. Horwitz, Rhager, G. Sords, Lieberknecht, P. Sick, Roman, Nyström, Hutchinson, Chieritz, Lewis, Brommen, Kirmisson, Hertwig 等の諸説があるが Josef Wolf (1926) の解剖学的研究が妥当性がある。即ち胎児4週にして4~5頸椎関節間に肩胛骨の胚種を認め、之は胎児の生長と共に下降し3ヶ月の始めには第6頸椎と第4胸椎との間にあり、出産時までこの位置に止る事を認めた。従つて下降中止の障礙は胎生2ヶ月迄に記さるべきものと云う。然し胎生2ヶ月頃に下降中止を惹起する原因については不明である。

5) 隔世遺伝説、胚種欠損説、特殊異常索状物を蛙にある Suprascapulae と同一視する者があり、又 Scapula Indox が本症では下等動物に近づく為「先祖がえり」と考える者もある。本症に多くの合併症が

認められ、亦多數の遺伝的關係が証明されている為本説が唱えられたのである。P. Sick, Gottesleben, Perl, Walter, Neuhoef, K. H. Bauer, 等は變化する胚芽に其の原因を求め、發育不全畸形と考えた。K. H. Bauer は家族的に出現する事を以て本症は一次的遺伝要素による形態異常となし、Hanns, Heidecker は家族的出現の記載はあるが尙一時的に胚芽障礙を除外する事は不能であつて本疾患は低価の胚芽の一般發育障礙に現われた系統疾患の一随伴現象であるとする。又 Niedle (1925) は4例の Klippel-Feil 症候群を報告し Sprengel 変形は全くこれを同列の畸形であると断言した。これからすれば Klippel-Feil 症候群の原因と云われている諸説も亦本症の成因説に加へ得る。

6) 胚種決定説、Dwight は Wirbel の異常断節形成に対して先天的に存在する脊椎断節の過剰或は不足を認め又 Fischel 等も同様の意見をもっている。

7) Putti の断節形成障礙説、抑制的畸形發生説からも、これらの畸形の發生がよく説明されるにしても、その直接原因は依然不明である。何れの場合に於ても之の原因が論求されねばならない。

本症例に於ては先に記した通り両側先天性肩胛骨高位症、第2、3頸椎椎弓の癒合、肋骨異常、軽度の鉤足、及僧帽筋欠損、心臓卵円孔開存の所見が認められたが、これらの諸合併症が偶然本患者に出現したものとするよりも、何等かの相關々係が存在するものと考えらる事が妥当であろう。何故ならばこれらの各變化を來した組織、器官は皆胎生学的に中胚葉の間葉 Mesenchym より分化したものであるからである。かゝる意味で我等は本症の成因に關しては、K. H. Bauer, Hans, Heidecker 等の説に賛意を表し度い。

結 語

1) 出産直後の両側性先天性肩胛骨高位症の1例で生後3時間で死亡し、剖検し得た。

2) 合併症として、第2、3頸椎弓癒合。右側第1肋骨は痕跡の程度に退化し、これに代つて第1腰肋骨を右側に認めた。右足は軽度の鉤足を呈し、剖検の結果僧帽筋欠損、心卵円孔の開存を認めた。

3) 本症の成因に対しての諸説の内、K. H. Bauer, Hans, Heidecker 等の胚種の發育障礙に現われた系統疾患 (Mesenchymal system) の一随伴現象と見なすのが妥当ではないかと考える。

稿を終るに当り御懇篤な御校閲を賜つた恩師近藤教授に深甚なる感謝の意捧げます

主 要 文 献

1) Hayaschi u. Matsuoka. Über angeborene Hochstand des Schulterblattes. Deut. Z. Schr. f. Chir. **113**, 258. 1912 2) Putti, Beitrag zur Aetiologie, Pathogenese u. Behandlung d. angeb. Schulterblatthochstand. Fortschritt and Gebiete d. Rönt. Str. **12**, 328. 1908 3) H. Proske. Zbl. f. Chir. S. 1446. 1926 4) Schwahn, Zeitschr. f. orthop. Chir. **44** 462 5) Heidecker, Hanns, Sprengelsche Deformität. Bruns Beiträge f. clin. Chir. **144** 291. 1928 6) Wolf. Josef. Ein Beitrag zur Ätiologie des angeborenen Schulterblatthochstandes. Zeitschr. f. Orth. Cir. **47** 54 1926 7) Neufeld. Errin. Zentralorgan f. d. Gesamte Chir. u. ihre Grenz. **1**. 45 1929 8) Bauer, H., Der

Schiefhals. Ergeb. Chir. BD. 5, 1913 9) Bauer H., Über angeberene Wirbelsäulenmissbildungen' insbesondere angeborene Kyphose. Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 58, 1933 10) 三木威勇治: Froschmensch に就て. 日・整・會・誌. **4**. 334, 昭5, 1. 11) 青池勇雄: Sprengel氏病の一例, 日・整・會・誌. **11**. 316 昭, 11 12) 森崎直木: Sprengel氏病の一例 日・整・會・誌. **14**, 622. 昭 14 13) 奥村光文: 先天性肩胛骨高位症に就て. 附先天性兩側肩胛骨高位症の一例, 日・外・宝. **10**, 1933 14) 芝茂. 岡崎晃: Klipper-Feil 氏病候群を呈せる例. 日・整・會・誌. **18**, 昭 18, 4 15) 佐竹逸郎・山下君平: 先天性肩胛骨高位症の 1 治験例, 日・整・會・誌. **20**, 8, 昭 22, 1 16) 伊藤常逸. 垣貞靖: Klippel-Feil氏病候群の 1 例. 日・整・會・誌. **20**, 16, 昭 22, 1 17) 佐竹逸郎: 先天性骨性斜頸頸特に先天性頸椎癒合に就て. 日・整・會・誌. **18**, 964. 昭 18, 11

正 誤 表 (第22巻 2号)
脊 柱 損 傷 の 研 究 (I)

頁	誤	正	頁	誤	正
91頁上12行目	propotion	proportion	100頁右下22行目	原作	動作
〃 上17行目	〃	〃	102頁左下 1 行目	(15.5%)	(15.7%)
92頁上11行目	fo nd	found	〃 右16図3版目	V型	VI型
〃 上17行目	esions	lesions	〃 右18表下 3 行目	R, +A左後) A, +R (左後)	R+A (左後) A+ R (左後)
〃 右下 8 行目	松材式	松村式	103頁左下 2 行目	椎が最少	椎上部が最少
98頁右上 2 行目	脊柱の都位	脊柱の部位	〃 右下20行目	後部側間板	後部椎間板
100頁左下10行目	に 1 の如き	に 1) の如き			