

研究者には20万円前後が配分されるにすぎず、大規模な研究は不可能な現状である。文部省・厚生省の抜本的な研究予算獲得が望まれるゆえんである。

表4の作成にあたっては名古屋大学分院 三浦隆行講師のご助力を頂いたので深謝します。

本研究の一部は昭和52年度厚生省心身障害者研究費による。

文 献

- 1) Sugiura, Y.: *Teratology*. 16 : 87, 1977.
- 2) O'Rahilly, R. & Gardner, E.: *Anat. Embryol.*, 148 : 1, 1975.
- 3) Tanaka, O.: *Okajima Folia Anat. Jap.*, 53 : 173, 1976.
- 4) 西村秀雄・田中 修: *臨床整形外科*, 8 : 577, 1973.
- 5) Garn, S.H. et al.: *Am. J. Anthropol.* 41 : 353, 1974.
- 6) 安田峯生: *整形外科*, 27 : 1197, 1976.
- 7) 亀山義郎: *整形外科*, 28 : 1025, 1977.
- 8) McCredie, J.: *Lancet*. II : 1058, 1973.
- 9) McCredie, J.: *J. Neurology. Science*. 28 : 373, 1976.
- 10) Inmann, V. & Saunders, J.B.: *J. Nerve Ment. Dis.* 99 : 660, 1944.
- 11) Pinsky, L.: *Lancet*. I : 637, 1976.
- 12) Gardner, S.M. & O'Rahilly, R.: *Lancet*. I : 635, 1976.
- 13) 安田峯生: *整形外科*, 28 : 929, 1977.
- 14) O'Rahilly, R.: *Am. J. Anat.* 89 : 135, 1951.
- 15) Frantz, C.H. & O'Rahilly, R.: *J. Bone and Joint Surg.* 43-A : 1202, 1961.
- 16) Bursch, R.L.: *Artificial Limbs*. 10 : 24, 1966.
- 17) Henkel, L. & Willert, H.G.: *J. Bone and Joint Surg.* 51-B : 399, 1969.
- 18) Kay, H.W. et al.: *Develop. Med. Child Neurol.* 17 (Suppl. 34) : 1, 1975.
- 19) 木田盈四郎・土屋弘吉 (訳): *先天異常*, 17 : 79, 1977.
- 20) 木田盈四郎: *臨床放射線*, 22 : 753, 1977.
- 21) Swanson, A.B.: *N. J. Bull. Acad. Med.* 10 : 166, 1964.
- 22) Swanson, A.B.: *J. Hand Surg.* 1 : 8, 1976.
- 23) Miura, T.: *The Hand*. 8 : 125, 1976.
- 24) Watari, S. et al.: *Teratology*. 16 : 127, 1977.
- 25) 田島達也: 私信, 1977.
- 26) Mitani, S.: *J. Jap. Obst. and Gynec. Soc.* 1 : 301, 1954.
- 27) Neel, J.V.: *Am. J. Human Genet.* 10 : 398, 1958.
- 28) 杉浦保夫・他: *人類遺伝学雑誌*, 7 : 10, 1962.
- 29) 渡辺好博: *新潟医学会誌*, 90 : 423, 1976.
- 30) 諸橋 侃・他: *整形外科*, 28 : 1123, 1977.
- 31) 杉浦保夫・中沢 修: *骨年齢一骨格発育のX線診断*, 訂補第3版, 中場医学社, 東京, 1976.
- 32) Schinz, H.R. et al.: *Roentgendiagnosics*. Grune and Stratton, New York, 1952.
- 33) Temtamy, S. & McKusick, V.A.: *Birth defects, Original article series, Vol. V, No. 3* : 125, 1969.
- 34) Kino, Y.: *J. Bone and Joint Surg.* 57-A : 636, 1975.
- 35) Sugiura, Y. & Inagaki, Y.: *Jap. J. Human Genet.* (未刊).
- 36) 木田盈四郎・他: *日本医事新報*, (2730) : 15, 1976.
- 37) McKusick, V.A.: *Mendelian inheritance in man*, 4th ed., The Johns Hopkins University Press, Baltimore, 1975.
- 38) Smith, D.W.: *Recognizable patterns of human malformation*, 2nd ed, W.B. Saunders, Philadelphia. London, Toronto, 1976.
- 39) Sugiura, Y.: *Congenital Anomalies*. 16 : 17, 1976.
- 40) Lenz, W.: *Birth defects, Original article series, Vol. V, No. 3* : 1, 1969.
- 41) Sugiura, Y. et al.: *Jap. J. Human Genet.* 21 : 13, 1976.
- 42) Pfeiffer, R.A. & Reinhardt, K.: *Fortschr. Röntgenstr.* 107 : 379, 1967.
- 43) Say, B. & Gerald, P.S.: *Lancet*. II, 688, 1968.
- 44) 三浦隆行・木野義武: *臨床外科*, 30 : 45, 1975.
- 45) 駒田俊明・他: *整形外科*, (未刊).
- 46) 木野義武: *現代医学*, 22 : 283, 1975.
- 47) 木田盈四郎: *厚生*の指標, 23(5) : 3, 1976.

サリドマイド胎芽病における上肢奇形のX線学的分類

土屋 弘 吉 杉 浦 保 夫
木 田 盈 四 郎 有 馬 正 高

(対象) サリドマイド被害児補償を求めて厚生省に届出し、サリドマイド胎芽病と認定された240名中(図1), 上肢奇形を有する186名中, 記載不備のもの2名を除い

た184名(男子96名, 女子88名)を対象とした。

(方法) 患者のX線写真を詳細に観察し, また普通写真を参照として, 両上肢について縦線型減形成奇形 longi-

itudinal reduction malformation をその重症度別に、
 1) 母指球筋形成不全型 thenar muscle hypoplasia-type,
 2) 母指列形成不全型 thumb ray hypoplasia-type, 3)
 内反手型 radial clubhand-type, 4) あざらし肢症型
 phocomelia-type, 5) 無肢症型 amelia-type に分類し
 て(図2), パンチカードに整理記録し, 名型の頻度を求
 め, また左右差を検討した。

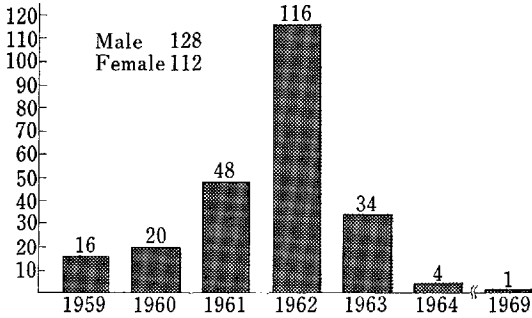


図1 厚生省第1次および第2次認定症例の出生年別分布

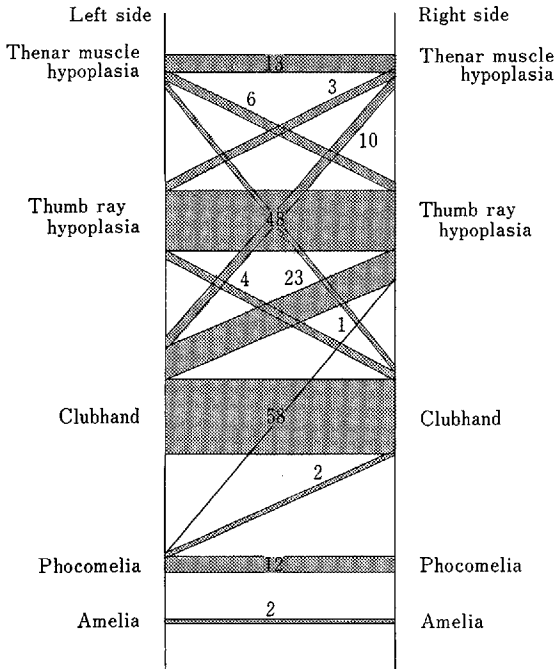


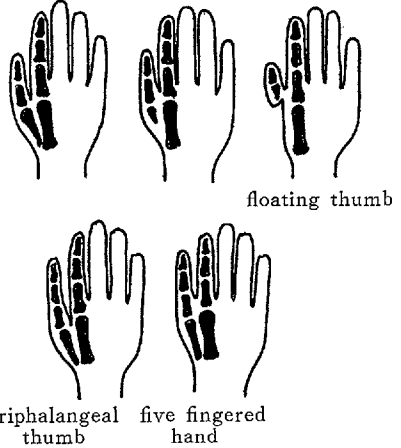
図3 各型, 左右別発生頻度

図2 Classification of longitudinal reduction malformation of the upper limbs in thalidomide embryopathy

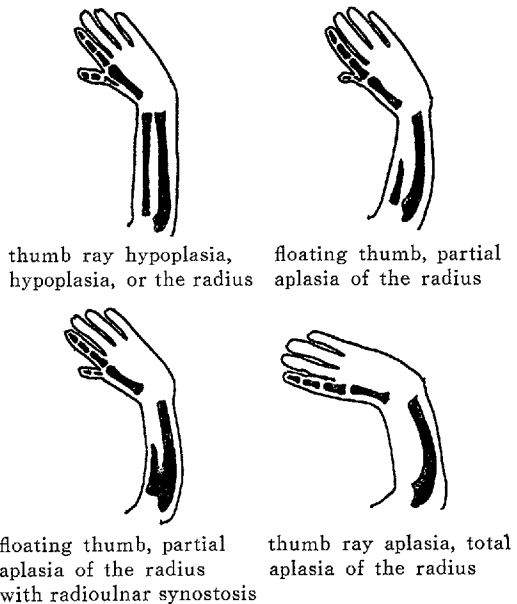
I. Thenar muscle hypoplasia-type



II. Thumb ray hypoplasia-type



III. Radial clubhand-type



IV. Phocomelia-type



V. Amelia-type



表 1 各型別発生頻度

I. 母指球筋形成不全型	47肢
両側	13例
左	8肢
(右母指列形成不全型)	6肢
(右内反手型)	2肢
右	13肢
(左母指列形成不全型)	3肢
(左内反手型)	10肢
II. 母指列形成不全型	133肢
両側	48例
左	7肢
(右母指球筋内成不全型)	3肢
(右内反手型)	4肢
右	30肢
(左母指球筋形成不全型)	6肢
(左内反手型)	23肢
(左あざらし肢症型)	1肢
III. 内反手型	157肢
両側	58例
左	33肢
(右母指球筋形成不全型)	10肢
(右母指列形成不全型)	23肢
右	8肢
(左母指球筋形成不全型)	2肢
(左母指列形成不全型)	4肢
(左あざらし肢症型)	2肢
IV. あざらし肢症型	27肢
両側	12例
左	3肢
(右内反手型)	2肢
(右母指列形成不全型)	1肢
V. 無肢症型	4肢
両側	2例

(結果) 上記分類中、内反手型がもつとも多く157肢、(両側58例、左側33例、右側8例)を占め、ついで母指列形成不全型133肢(両側48例、左側7例、右側30例)であった。以下母指球筋形成不全型47肢(両側13例、左側8例、右側13例)、あざらし肢症型27肢(両側12例、左側3例)、無肢症型4肢(両側2例)の順であった(表1、図3)。

母指球筋形成不全型においても詳細にX線写真を観察すると、軽度ながら第1中手骨基部の形成不全の認められるものが約1/3存在した。

母指列形成不全型中、3指節母指症は52肢(両側21例、左側4例、右側6例)に認められ、その内17肢は典型的な5指手症 five fingered hand を示した。また3

表 2 母指列形成不全型および内反手型の内訳

母指列形成不全型	133肢中
3指節母指症	52肢
(両側)	21例
(左)	4肢
(右)	6肢
内、5指手症	17肢
内反手を伴うもの	5肢
*母指が欠損しているにも拘らず、	
内反手を示さないもの	11肢
内反手型	157肢中
母指欠損を伴うもの	91肢
さらに他指欠損を伴うもの	5肢
(橈骨形成不全)	25肢
(遠位1/3欠損)	4肢
(遠位1/2欠損)	12肢
(遠位2/3欠損)	13肢
(完全欠損)	103肢
部分欠損または形成不全中	
(橈尺骨癒合を示すもの)	17肢

指節母指症を示す内反手型が5肢認められた。また母指が欠損しているにも拘らず、内反手を示さないものが11肢観察された。

内反手中、母指欠損を伴うものは91肢、さらに示指も欠損するものは5例認められた。157肢の内訳は橈骨形成不全を示すもの25肢、遠位1/3欠損4肢、遠位1/2欠損12肢、遠位2/3欠損13肢、完全欠損103肢であった。また部分欠損または形成不全中、橈尺骨癒合を示すものは17肢認められた(表2)。

あざらし肢症型では全例に母指、または更に他指の欠損が認められた。

重症度の左右差を検討してみると、まったく鏡像型に左右差の認められないものはむしろ比較的稀であり、左右が同じ内反手型に属する個体でも橈骨欠損程度、尺骨彎曲・短縮程度などに左右差の認められるものが大多数を占めた。また片側内反手型、他側母指列形成不全型を示すものも多かつた。

症例を総括して見ると、上述の5型の分類は便宜的なものであり、各型間には種々の移行型が存在し、重症度は連続的に移行しているものであることが確認された。

今回のサリドマイド胎芽病児に観察された上肢奇形パターンは広くヒトの上肢の縦線型減形成奇形のモデルとして通用し得るものであると考える。

1. 症例数

	S 49	S 50	S 52	計
サリドマイド芽病	63	190	50	303
非サリドマイド性奇形	0	162	123	285
計	63	352	173	588

2. 男女別人員

	S 49	S 50	S 52	計
男	33	106	29	168
女	30	84	21	135
計	63	190	50	303

6.

判定年度 S	49年	50年	52年	計	%
肢数 (肢)	116	304	70	490	
上肢筋群低形成	31	146	5	182	37.1
肩関節の異常	42	112	2	156	31.8
脱臼	40	86	1	127	25.9
低形成	2	26	1	29	5.9
上腕骨の異常	28	48	0	76	15.5
欠損	0	5	0	5	1.0
痕跡	14	22	0	36	7.3
短縮	14	21	0	35	7.1
肘関節の異常	103	122	8	233	47.6
脱臼	1	35	0	36	7.3
橈骨小頭脱臼	3	5	1	9	1.8
低形成	99	82	7	188	38.4
橈尺骨癒合	22	46	2	70	14.3
前腕短縮	81	168	4	253	51.6
橈骨の異常	72	166	20	258	25.7
欠損	49	119	11	179	36.5
痕跡	6	10	6	22	4.5
部分欠損	17	11	1	29	5.9
低形成	0	26	2	28	5.7
尺骨の異常	27	217	38	282	57.6
欠損	0	2	0	2	0.4
短縮	4	141	19	164	33.5
彎曲	23	74	19	116	23.7
手関節の異常	84	178	15	277	56.5
内反手	79	142	15	236	48.2
脱臼	5	36	0	41	8.4

3. 年度別発生頻度

	S 49	S 50	S 52	計
昭34年	0	8	2	10
//35	2	16	5	23
//36	9	39	10	58
//37	40	94	25	159
//38	12	28	8	48
//39	0	4	0	4
//40以降	0	1	0	1
計	63	190	50	303

4. 等級別人員

	S 49	S 50	S 52	計
A	16	65	15	96
B	42	67	13	122
C	5	20	6	31
D	0	34	12	46
E	0	4	4	8
計	63	190	50	303

判定年度 S	49年	50年	52年	計	%
肢数 (肢)	116	304	70	490	
母指の異常	111	284	69	464	94.7
欠損	48	115	13	176	35.9
瘍路,ぶらぶら母指	25	60	10	95	19.4
低形成	18	77	35	130	26.5
三指節関節	20	32	11	63	12.9
母指球筋低形成	12	253	42	307	62.7
第II指異常	59	216	11	286	58.4
欠損	8	24	0	32	6.5
低形成	0	19	2	21	4.3
拘縮	51	173	9	233	47.6
第III指異常	47	173	9	229	46.7
欠損	1	10	0	11	2.2
低形成	0	5	0	5	1.0
拘縮	46	158	9	213	43.5
第IV指異常	0	118	10	128	26.1
欠損	0	5	0	5	1.0
拘縮	40	113	10	163	33.3
第V指拘縮	2	38	3	43	8.8
合指症	16	35	0	51	10.4
I~II合指	9	22	0	31	6.3
II~III合指	5	8	0	13	2.7
III~IV合指	1	4	0	5	1.0
IV~V合指	1	1	0	2	0.4
アメリカ	0	2	0	2	0.4
フォコモリア	16	1	0	17	5.3

7. 上肢以外の奇形


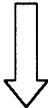
	S 49	S 50	S 52	計
顔面神経麻痺	6	24	9	39
外転 "	6	30	9	45
動眼 "	2	1	1	4
わきの涙症候群	5	28	7	40
耳の奇形	10	56	12	78
耳介欠損	0	10	1	11
耳介低形成	5	19	5	29
耳介異形成	2	16	5	23
耳輪欠損	0	7	1	8
耳輪低形成	2	13	0	15
耳輪異形成	1	11	2	14
耳道閉塞狭窄		24	5	29
難聴	3	55	14	72
伝音性	0	10	4	14
感音性	1	13	7	21
混合性	2	9	5	16
全聾	0	7	0	7
目の異常	1	7	1	9
	46	340	88	474

5.

	S 49	S 50	S 52	計
上肢のみ奇形	43	110	34	187
上肢以外の奇形	6	38	15	59
両者の合併	14	42	1	57
計	63	190	50	303

8. 非サリドマイド児症状別内訳

	S 50	S 52	計
1. 絞扼輪症候群	70	27	97
2. 裂手, 裂足症	20	11	31
3. ポーランド症候群	13	8	21
4. 寡指症	7	2	9
5. 橈骨欠損症	3	7	10
6. ホルトオラム症候群	3	1	4
7. その他	46	67	113
計	162	123	285

 **検索用テキスト** OCR(光学的文字認識)ソフト使用 
論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります

(対象)サリドマイド被害児補償を求めて厚生省に屈出し,サリドマイド胎芽病と認定された240名中(図1),上肢奇形を有する186名中,記載不備のもの2名を除いた184名(男子96名,女子88名)を対象とした。

(方法)患者のX線写真を詳細に観察し,また普通写真を参照として,両上肢について縦線型減形成奇形 longitudinal reduction malformation をその重症度別に,1)母指球筋形成不全型 thenar muscle hypoplasia-type,2)母指列形成不全型 thumb ray hypoplasia-type,3)内反手型 radial clubhand-type,4)あざらし肢症型 phocomelia-type,5)無肢症型 amelia-type に分類して(図2),パンチカードに整理記録し,名型の頻度を求め,また左右差を検討した。