

(1943年)の方法を採用した(表1)。最近では topology 分類が提唱されて普及の傾向にある。この分類の特徴は四肢奇形のさいの紋型変化を topology 法則でとらえたもので、四肢奇形の研究に重要である。Cummins 分類を用いた理由は、現在最も普遍的に用いられている点と、変異型の表現が容易であるためである。

正常対照集団は横浜市内健康学童 1,026 名の皮膚紋理データバンクより出力。28名のダウン症候群患者の足底母指球紋。

### III. 研究結果

表1に正常対照群の頻度をまとめた。分類は基本紋型およびこれに付随する変異型: seam, fan, pocket をもつもの、および隆線の直角の形態 L-type を記した。いずれも基本型の右肩に細字で表した。

それぞれの紋型に多くの変異型が認められた。

最も変異型頻度が高いのは At 型であった。At 型はダウン症の特徴的な紋型であり、表2に対象群との比較を行なった。正常個体では At 型, Ld 型いずれのばあ

いも変異型の頻度は顕著であり、ダウン症では紋様の単純化が認められる。

### IV. 考察とまとめ

先天異常の皮膚紋理診断でひとつの皮膚区域のもつ情報量から有用性を検討しておくことも必要であろう。手掌の小指球部紋型と足底の母指球紋型の2ヶ所は、ここに描かれた紋様自体が多様な変化を示しており、4紋型で規定される指紋などと異なった位置にある。

手掌の小指球紋については分類基準や判断に際しての模式図も提出されており、他方軸三又の位置や atd 角などから小指球紋変化を相対的に知ることもしよう。

足底の母指球紋については詳細な検討は殆んどなされていない。分類基準や紋型頻度も確固としたものがなく、また変異型についての系統的研究はない。

表1で得られた母指球紋の多様性は個々の紋型判断のさいの紛らわしさを示すことになる。正常個体で変異型の頻度が高く、ダウン症で低い点は興味深い。後者で紋様の平坦な表現が特徴と推測される。

## 裂 手 症 の 臨 床 像

広島大学整形外科	渡	捷	一
	山	本	進
	瀬	尾	泰
	津	下	健
		健	哉

手の外科領域においては、先天異常あるいはこれに起因する疾患は多く、いずれも治療上大きな問題を残している。近年治療技術の面での進歩は目ざましいものがあるが、これとておのずと限界のあることであり、次第に予防医学的立場よりの基礎的研究が注目されるに至っている。ことに発生学や実験奇形学分野では幾多の新事実が報告され、手の先天異常発生機転の解明に大きな進歩をもたらした。しかしながら、日常臨床において手の先天異常を取り扱う臨床家との連携はほとんどなされておらず、この点が大きな隘路となっている。この原因を考えると、臨床面における研究の停滞が第一にあげられる。たとえば、種々の異常に対する診断名や定義すら明確に定められておらず、分類法もいまだ確立されていない。これらの解決には個々の症例の詳細な分析こそ重

要であると考えられる。

手の先天異常の中で裂手症は日常遭遇する機会こそ少ないが、発生機序のうえで多指、合指との関連性の指摘されている興味ある疾患であり、本症の解明は手の先天異常のもつ諸問題解決のいとぐちとなると考えられる。

我々が過去13年間に経験した裂手症は89例128手であった。また、一側手には裂手を示しながら他側に一般的概念という裂手とは異なるが、なんらかの先天異常を伴っている症例を加えると141手となる。今回これら症例の分析を行ない、裂手症の概念と発生機転を考察し、加えて動物実験による裂手症の再現を試みいさゝかの知見を得たので報告する。

**自験例の概略** 89症例のうち、男性は53例、女性36例で男性に多く、両側手罹患例は52例で片側手罹患37

例をしのぎ、片側手罹患では右に多発している。これは、わが国はもとより諸外国とも共通した所見である。これらに足部異常を加味して分類すると、単肢性31例(35%)、二肢性34例(38%)、三肢性7例(8%)、四肢性17例(19%)となる。足部異常は27例47足に認め、裂手の遠隔部位合併症としてはもっとも多い。これらの表現型は裂足30足、皮膚性合指症11足、脛骨欠損症6足であった。出生時の状況について調査し得たものは60例であるが、在胎期間、生下時体重、出生時両親年齢、出生順位など特に一般集団と比較して大きさ差異を認めていない。しかし、患児妊娠中の異常について調査すると35例になんらかの訴えがあり、7例に流産傾向あり、ホルモン剤を服用していたことに興味もたれた。家族内発生を示した

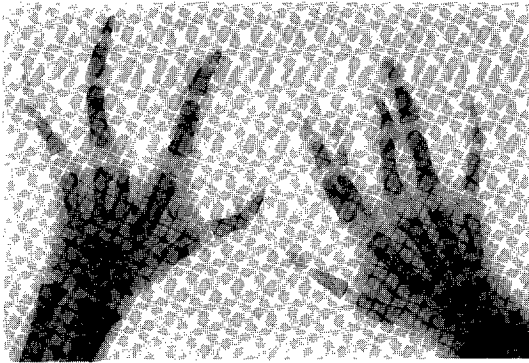


図1 一指列遠位欠損、均衡型(左手)の対側にみられた変化(右手)。裂手症とは相反する多指現象を示している。



図2

明らかに一指列遠位欠損、不均衡型に至る移行型でありながら、橈側へ向かう横走骨をもっており、起点はやはり中手多指と思われる。

ものは12家系18症例に認められた。家系内発生率は症例数の百分比では20.2%、家系間の百分比では14.5%であった。これらの家系においては裂手のみの発生ではなく、3家系には皮膚性合指症を混在していた。

**裂手法の分類** 現在広く用いられている分類はLange(1937)が裂手症を typical, atypical に分類したことに始まる。この考えは Birch-Jenson (1949), Barsky (1958)らに踏襲されて今日に至っている。しかしながら、atypical type は古くより裂手症とは異なった疾患であることが指摘され、今日では短合指症の極限型とすることが妥当とされている。Typical type のみを裂手とすれば、上述の分類法は裂手症を分類したことにはならない。狭義の裂手 (typical type) の分類は本邦で中村(1971)、倉田 (1972)、多田(1974)らのものがあるが、いまだ定説はない。

著者らは指列の欠損が本症の特徴の一つであることより、外観上一指列(中指)を欠くものを「一指列欠損型」、二指列を欠くものを「二指列欠損型」のごとく「四指列欠損型」まで分類した。

一指列欠損型はX線像より第3中手骨を有する遠位欠損型と第3中手骨を含めて欠損する近位欠損型に分けられる。さらに前者は中央裂隙をはさむ示、環指に骨肥大

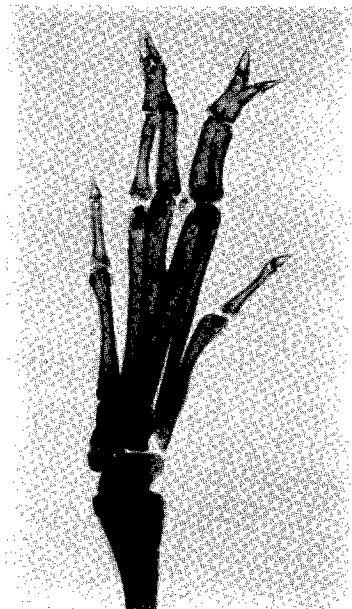


図3 動物実験で得られた裂手(足)に至る移行型。

中指多指成分のおのおのが、示、環指へ癒合し、結果として中指を失っている。

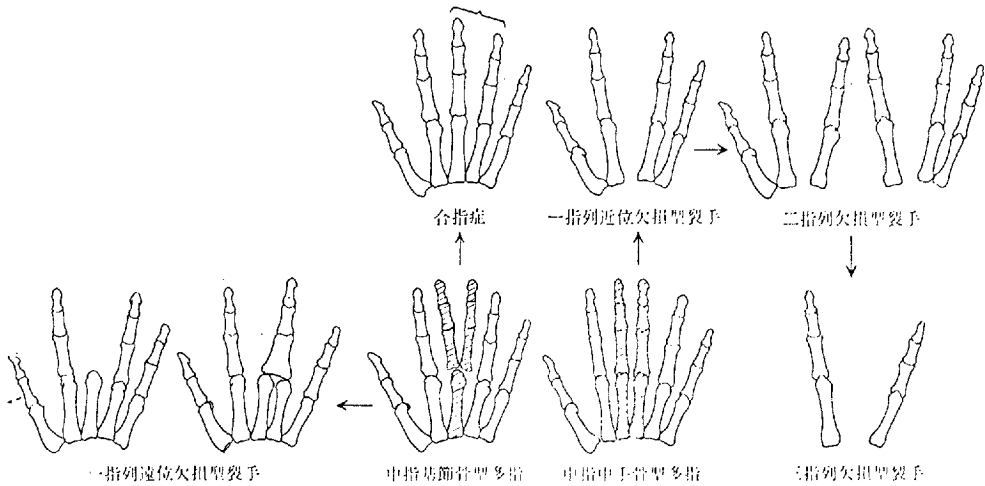


図 4 中指多指変化より派生する各型裂手および合指症

による不均衡のない均衡型と、示指あるいは環指の一方に骨肥大をみる不均衡型に分けられる(示指型および環指型)。

二指列欠損型は中指列のほかさらに一指列を欠損するもので、手は橈側部分、尺側部分に分ける。橈側部分に二指列を有するものと尺側部分に二指列有するものがあり、この場合母指は三指節を示す。この型より手根骨の異常が目立ち始めるが、多くは有頭骨、有鉤骨癒合である。

三指列欠損型は手の橈側部分、尺側部分に各々一指を有するが、橈側指は三指節を示す場合が多い。

四指列欠損型は1例を経験した。本例は三指列欠損型の対側に存在したため裂手症と診断し得たものである。

以上の分類に従って自験例を分類すると、一指列欠損型 108 手〔遠位欠損、均衡型33手、遠位欠損不均衡型57手(示指型6手、環指型51手)、近位欠損型18手〕、二指列欠損型12手、三指列欠損型7手、四指列欠損型1手となり、臨床像の重症度が進行するにつれて頻度は減少している。

**著者らの分類法による自験例の分析** 片側手罹患者37手の裂手型をみると、一指列欠損型は92%を占め二指列欠損型は8%で、これ以上進行したものはない。一指列欠損型でもより程度の軽い遠位欠損型が82%を占めており、片側手罹患者で臨床的重症度は低い。

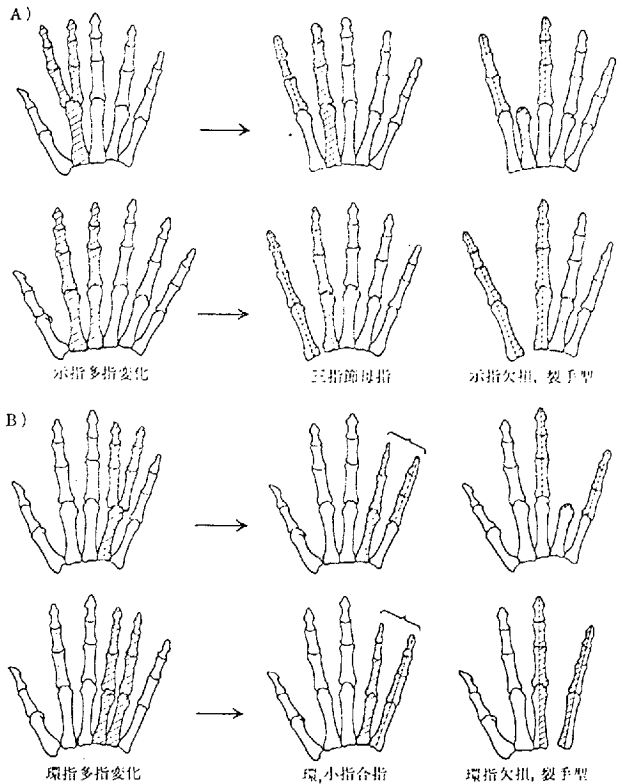


図 5 示・環指に発生した多指現象による裂手変化

一方、両側裂手罹患者39例78手でその左右の裂手型を対比させてみると、左右で同一型を示したものは21例、不一致を示したものは18例である。しかし、不一致のもも左右の差は最大一指列の増減であり、二指以上の変

異を示したものはない。これは両側例における裂手はおのおの同一発生機転でほぼ同時期に発生したもので、相互に移行型を示しているものと考えられ、不一致例の検討は裂手症の発生機転解明のうえできわめて重要といえる。

両手罹患例はこのほかに13例に認められ、裂手の対側にみられた変化は合指症12例、単指1例であった。裂手症の対側に合指症をみる症例の報告はしばしばあり、両者の関連性が注目されるが、自験例において対側に合指症を認める裂手型はすべてもっとも障害度の軽い一指列遠位欠損型であった。この両者の関係はまさに上述の一指列の増減に違いはなく、両者は移行関係にあるものと考えている。

**裂手症の発生機転** 臨床像をもとに発生機転を考える場合、もっとも障害程度の軽い一指列遠位欠損型裂手を詳細に検討する必要がある。これは裂手症の初期症状や原因となる一次変化が存在するならば、本型のうちに移行型として存在しているはずである。

一指列遠位欠損、均衡型にみられたもっとも顕著な所見は図1のごとき症例であった。左手は典型的裂手像であるが、右手は相反する多指である(図1)。しかしながら、左右が互いに移行型であり、一般的にみられる2個の横走骨をみる形態と合わせ考えれば、一次的变化として中指多指変化を考えることは容易である。すなわち、中指多指の橈側成分は示指へ、尺側成分は環指へおのおの移行、癒合し、結果として中指を失ってしまったものと考えられる。一指列遠位欠損不均衡型は従来より骨性合指症とされ単なる中、環指の癒合であると解されている。しかし、図2のごとく、不均衡型に至る移行型でありながら、橈側へも横走骨をもっていたり、指骨肥大のない指列に *deltaphalanx* をもつものがあり、本型も中指多指が原因と考えられるが、多指成分に大小があったことになる(図2)。この多指成分の大小というのはいさゝか観念的にすぎるが、これは発生する時期の早遅、すなわち中胚葉成分の可塑性の問題がもっとも関係しているものと思われる。

一指列近位欠損型は対側に遠位欠損型を伴って現われることがしばしばであり、発生機転は遠位型のものが適用される。すなわち、遠位型では中指多指が基節骨型であったのに対し、近位型では中手骨型であったことになる。二指列欠損型以降のものは同一症例左右に認められた変化により、一指列近位欠損型の中央裂隙を挟む、橈側2指、尺側2指がおのおの指列癒合を生じて発生する

ことは明らかである。また、一指列遠位欠損型裂手の対側にみられる合指症については、両者が移行関係にあるとすれば、中指多指の一方が中指として残り、他側が隣接指に癒合したものと考えざるを得ず、この機転をとったと思われる症例を経験している。

**動物実験における裂手症の再現** ICR系マウスを用い、陰腔形成をもって妊娠0日と定め、10、11日に体重1kg当たり20mgの5-FUを投与し、四肢奇形を得た。仔はすべて自然分娩を行なわせ、成長終了後にX線撮影を行なった。本実験でもっとも興味あることは、同一量の5-FUの投与によっても10日では多指が、11日では減指が現われるという相反する現象である。しかし、裂手症の再現にはまことに好都合であり、臨床例の検討より考案した発生機転があり得るなら、10、11日の境界に投与すればよいことになる。このようにして得られた裂手移行型は図3に示すものであり、同時に臨床例でみられるものと同一の一指列遠位欠損型裂手を認めたことより、臨床例における裂手発生機転をたしかめ得たと考えている。

**まとめ** 我々は裂手症の臨床像をもとにも発生機転について言及した。その発生機転は中指多指変化が一義的と考えられ、図5のごとくこれから著者の分類によるすべての裂手症が派生しており、合指症をも含めてすべてが同一の流れにあり、これが定型的裂手症の範疇と考えられる。また、図5のごとく、中指以外にも示、環指の多指変化による裂手変化があり、これらすべてを同一異常群とし命名(裂手複合など)することが望ましいと考える。また、本症を *developmental arrest* とする Swanson 分類は少し無理があり、一定の広がりや重なり合いをもつ立体的分類法が必要である。

## 文 献

- 1) Lange, M.: Verh. Dtsch. Orthop. Ges., 31, 80, 1936.
- 2) Birch-Jensen, A.: Congenital Deformities of the Upper Extremities, pp. 46~67, Ejnar Munksgaard, Copenhagen, 1949.
- 3) Pokorný, L.: Fortschr. Röntgenstr., 32, 274, 1924.
- 4) 中村純次ほか: 整形外科, 22, 896, 1971.
- 5) 三浦隆行ほか: 同上, 26, 1435, 1975.
- 6) Miura, T.: The Hand, 8, 125, 1976.
- 7) 多田浩一ほか: 整形外科, 25, 1230, 1974.
- 8) 渡捷一ほか: 医学のあゆみ, 100, 663, 1977.
- 9) 丸毛英二ほか: 形成外科, 17, 217, 1974.
- 10) 亀山義郎: 環研年報, 21, 231, 1974.



## 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



手の外科領域においては、先天異常あるいはこれに起因する疾患は多く、いずれも治療上大きな問題を残している。近年治療技術の面での進歩は目ざましいものがあるが、これとておのずと限界のあることであり、次第に予防医学的立場よりの基礎的研究が注目されるに至っている。ことに発生学や実験奇形学の分野では幾多の新事実が報告され、手の先天異常発生機転の解明に大きな進歩をもたらした。