

研究報告

Sprengel 奇形を伴った Klippel-Feil 症候群の 1 例

津川 洋三* 大場 昭三** 村本 卓郎**

I. 緒 言

1912年 Klippel および Feil¹⁾ が極めて稀な頸椎の奇形として、46才、男子の 1 例についてはじめて臨牀的、病理解剖学的報告をした先天性頸椎癒合症は、Klippel-Feil 氏病、あるいはその症候群、または、Frosch-mensch と命名されたが、Feil は1919年それまでの同様疾患 14例について再検討し、これを、1)頸椎全体の癒合、2)頸椎の部分的癒合、3)頸椎の減少と他部脊椎の癒合と奇形の三型に分類した²⁾。本疾患は、少し古い統計になるが、外国では Shoul & Ritvo³⁾(1952)によれば約130例、本邦でも昭和5年、はじめて三木氏⁴⁾が「Frosch-mensch」についてと報告して以来約30例の報告がある。

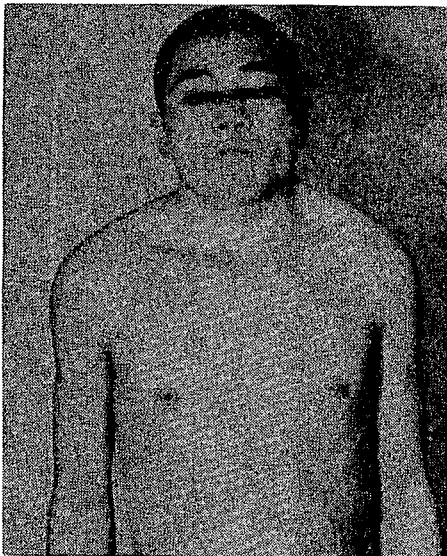


写真1 正面像

頸部短く、両肩が盛上ってみえる。

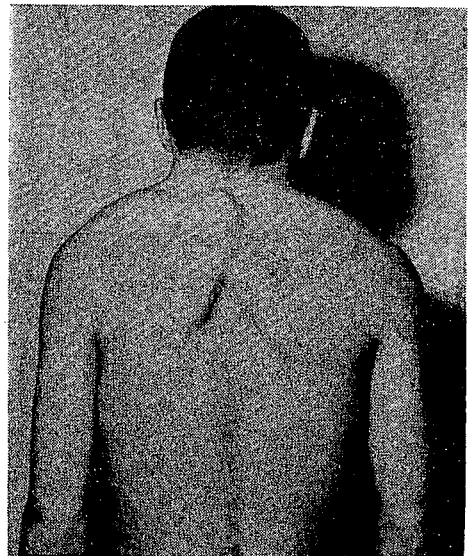


写真2 背面像

頭髪の生え際が低く、両側肩甲骨は挙上、隆起し、正中に寄っている。

一方、肩甲骨高位症については、M. M. Eulenburg が 1863 年報告しているが、1891 年 Sprengel が先天性高位肩甲骨として報告して以来 Sprengel's Deformity と名付けられた。

最近われわれはこの両者の合併した患者に遭遇したので、ここに、X線像およびこれに若干の文献的考察を加え報告する。

* Yozo, TSUGAWA, 金沢大学保健管理センター講師(校医)

** S. OHBA, T. MURAMOTO, 金沢大学放射線医学教室

II. 症 例

20才，男子，学生（写真1～3参照）

主 訴：上肢前上方挙上制限

家族歴，既往歴：特記すべきことはない。

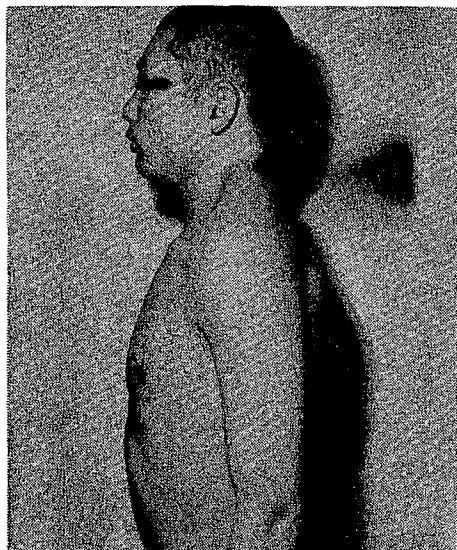


写真3 左側面像

肩部，背部に瘤がついたように見える。



写真5 胸部正面像

両側肺尖部は，挙上した両側肩甲骨と余剰骨陰影のため異常に暗い。

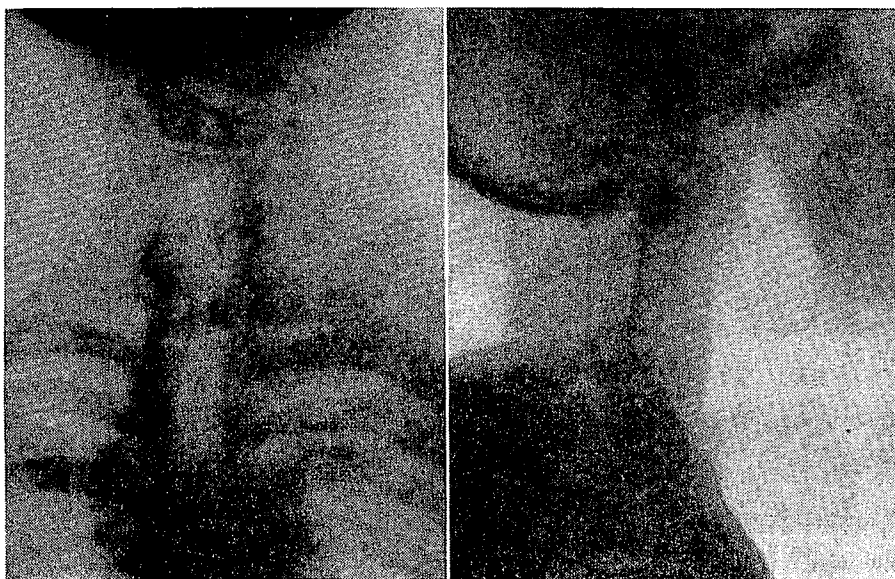


写真4 頸椎正面および側面像

頸椎は全体に癒合し，個数識別不能。正面像で下部頸椎棘突起あたりより両側肩甲骨椎骨縁に向う骨陰影がある。

現病歴および現症：健康診断時の胸部間接撮影フィルムにおいて、両側肺尖部が異常に暗いことから、再検査を行なった。体格、栄養中程度、知能正常、頭髪は質量ともに正常だが、後頭部髪が生え際が、やや低く、頸部は短縮して、頸椎の運動は軽度制限されていた。背面よりみると、肩甲骨は左右ともに高位をとり、左側は右側よりやや高く、突出し、且つ正中に寄っていた。上肢の運動制限は、前方挙上、左側110度まで、右側120度までと強く制限されていた。側方挙上は左右ともに90度までであった。

X線所見 (写真4～8参照)

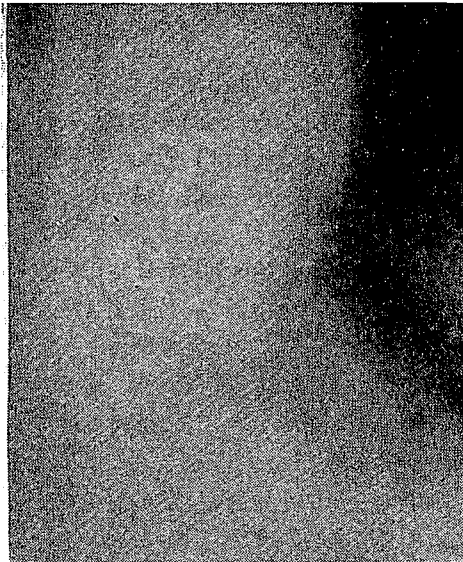


写真6 右肩甲骨断層像

肩甲骨は挙上、変形し、椎骨縁で余剰骨との間に関節形成様の所見を呈している。

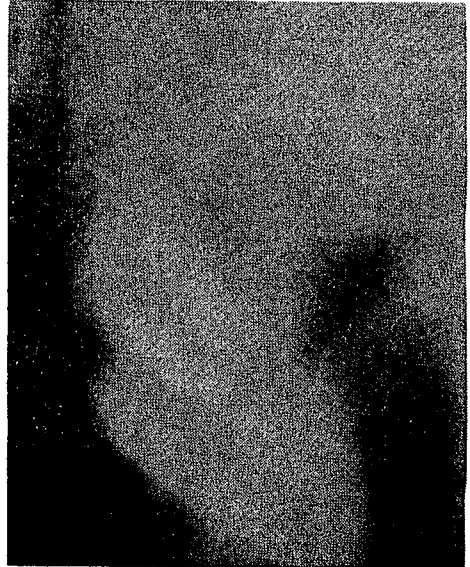


写真7 左肩甲骨断層像

右側程ははっきりしないが、同様の所見を呈している。



写真8 両膝蓋骨正面像

膝蓋骨は両側とも二分しているのがみられる。

頸椎は幅広く、扁平になり、癒合し、個数の識別は困難であった。また両側下部頸椎棘突起のあたりより、あたかも頸肋のごとくみえる余剰骨が始まり肩甲骨椎骨縁に関節形成を起こしているような状態の骨性癒合を認め、両側肩甲骨の高位および二等辺三角形様の変形、および膝蓋骨の二分化を認めた。その他、頭蓋、肋骨、胸腰椎および上下肢骨などには異常を認めなかった。なお、胸部間接撮影における肺尖部の暗影は頸椎棘突起より肩甲骨椎骨縁に至る余剰骨と高位をとる肩甲骨陰影に起因するものであった。

以上の臨床所見およびX線所見より、われわれは本症例を、**Klippel-Feil** 症候群に

Sprengel's Deformity が合併し、extra bone および bipartite patella を伴ったものと診断した。

III. 考 按

Klippel-Feil 症候群の成因については、かなり論議されているが、今のところ定説はなく一応先天性のもだとされている⁵⁾

Siwon⁵⁾によると、これは男性に多く、家族的に遺伝性がないといっているが、本症例も男性であり、家族歴にも奇形の存在は認められなかった。

臨床症状として、Feil は①短頸、②後頭部頭髮の生え際の低いこと、③頭部運動障害を挙げているが、本症例もこの3徴候をすべて有していた。

Klippel-Feil 症候群の合併症としては、高位肩甲骨、脊椎披裂、顔面非対称、斜頸、環椎骨の後頭骨化、頭蓋骨奇形、塔状頭、脊椎側彎症、同後彎症、頸肋などが屢々みられ⁷⁾、神経系合併症として、振顫、ひきつけ、ホルネル症候群、脊髓空洞症、知能低下、難聴、半身不随などを伴うこともあり⁸⁾、また、眼科的合併症として、外直筋麻痺、水平振盪、斜視、脈絡膜網膜萎縮などを伴うこともあるといわれる⁹⁾¹⁰⁾。

Sprengel's Deformityは、一般に先天性高位肩甲骨として知られ、胎生期における肩甲骨の下降の failure であるともいわれている。片側または両側の肩甲骨は小さく、位置が高く、軸転して、下角が上角より脊椎に近くなっている。また肩甲骨の変形がみられ、腋窩縁より椎骨縁が長くなり、二等辺三角形様になっていることもある。肩甲骨上縁上角附近から、第V・VI頸椎の附近へ線維性靭帯、または軟骨性板あるいは骨そのものが張っていて、これは、下等動物の上肩甲骨と同じような位置にあり、発生的に興味を引く¹¹⁾¹²⁾。

1954年、平田等¹³⁾の統計によれば、本邦における Klippel-Feil 症候群の報告において、高位肩甲骨の合併の有無について述べてある11例中、これを伴うものが9例、伴わないものが2例であり、伴うもののうち8例までは左右どちらか片側の高位肩甲骨症で、本症例のごとく、両側性に認められたものは1例であった。

以上のごとく、Klippel-Feil 症候群は、合併症として、身体他の部分に奇形を認めることが多いといわれ、本邦においてもかなりの報告があり、高位肩甲骨はその最も多いものの1つであるが、本症例の場合は両側性に高位肩甲骨を認め、しかも肩甲骨の変形を有する比較的稀な症例であった。

IV. 結 語

健康診断時の胸部間接撮影フィルムにおいて両肺尖部の異常に暗かった20才男子を再検したところ、頸椎全体の癒合があり、余剰骨による頸椎と肩甲骨の骨性癒合、両側性の高位肩甲骨肩甲骨の変形、および二分膝蓋骨を伴ったもので、これを Sprengel's Deformity 合併した Klippel-Feil 症候群と診断した。

(本稿の要旨は昭和41年8月、第20回北陸医学会総会放射線分科会において発表した。)

稿を終るに臨み、御指導御校閲を賜りました恩師平松教授に対し衷心より謝意を表するとともに、種々御助言戴きました整形外科教室野村助教授に深く感謝致します。

主 要 文 献

- 1) Klippel et Feil : Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière 3; 223, 1912.
- 2) 関原 : 臨床外科, 12 ; 225, 1957.
- 3) Spoul, M. I. & M. Ritvo : Amer. J. Roentg. 68; 369, 1952.
- 4) 三木 : 日本整形外科学会雑誌, 4 ; 326, 1930.
- 5) 古本, 他 : 金沢医理学叢書, 45 ; 190, 1957.
- 6) Siwon, P. : Z-B. f. Chir., 50 ; 3247, 1927.
- 7) Bonala, A. : J. Bone & Joint Surg. 38-B; 440, 1956.
- 8) Mosberg, W., Jr. : J. Nerv. & Ment. Dis. 11 T ; 479, 1953.
- 9) Am. J. Ophth. 35 ; 1061, 1952.
- 10) Robert H. Durham : Emcyclopedia of medical syndromes ; 300, 1960.
- 11) S. C. Schanks. P. Kerley : A Textbook of X-Ray Diagnosis ; 116, 1950.
- 12) Lester W. Paul, & John H. Juhl; Essentials of Roentgen interpretation ; 48, 1965.
- 13) 平田, 射場 : 外科の領域, 2 ; 64, 1954.

主 要 文 献

- 1) Kippel et Feil: Nouvelle leonographie de la Salpêtrière 8: 323, 1912.
- 2) 雑誌: 精神科, 12: 225, 1937.
- 3) Spool, M. I. & M. Rivo: Amer. J. Roentg. 68: 330, 1952.
- 4) 医水: 日本精神科学会雑誌, 4: 326, 1930.
- 5) 医水: 精神医学雑誌, 15: 190, 1957.
- 6) Simon, P.: X-Ray. J. Child., 50: 3247, 1937.
- 7) Baulk, A.: J. Bone & Joint Surg. 38-B: 140, 1956.
- 8) Mosberg, W., Jr.: J. Nerv. & Ment. Dis. 117: 479, 1953.
- 9) Ann. J. Ophth. 35: 1081, 1952.
- 10) Robert H. Dufhan: Encyclopedias of medical syndromes; 300, 1960.
- 11) St. C. Schanck, R. Kenley: A Textbook of X-Ray Diagnosis; 116, 1950.
- 12) Lester W. Paul, & John H. Hunt: Essentials of Roentgen interpretation; 48, 1967.
- 13) 医水: 精神科雑誌, 2: 61, 1934.