

手の先天異常分類マニュアル (日本手外科学会先天異常委員会 改訂版 2012 年)

Modified IFSSH Classification : [IFSSH (International Federation of Societies for Surgery of the Hand) 修飾分類法]

I. Failure of formation of parts : 形成障害 (発育停止) (→p. 4)

A. Transverse deficiencies (symbrachydactyly) : 横軸形成障害 (合短指症)

- | | |
|-------------------------------|--------|
| 1. Peripheral hypoplasia type | 末梢低形成型 |
| 2. Short webbed finger type | 合短指型 |
| 3. Tetradactyly type | 四指型 |
| 4. Tridactyly type | 三指型 |
| 5. Didactyly type | 二指型 |
| 6. Monodactyly type | 単指型 |
| 7. Adactyly type | 無指型 |
| 8. Metacarpal type | 中手型 |
| 9. Carpal type | 手根型 |
| 10. Wrist type | 手関節型 |
| 11. Forearm type | 前腕型 |
| 12. Elbow type | 肘型 |
| 13. Upper arm type | 上腕型 |
| 14. Shoulder type | 肩型 |

B. Longitudinal deficiencies : 長軸形成障害 (縦軸形成障害)

1. Radial (ray) deficiency : 橈側(列)形成障害 (→p. 6)

- | | | |
|---------|--|------------|
| ① 橈骨の異常 | a. Hypoplasia of the radius | 橈骨低形成 |
| | b. Partial absence of the radius | 橈骨部分欠損 |
| | c. Total absence of the radius | 橈骨全欠損 |
| ② 手の異常 | a. Five fingered hand | 五指手(症) |
| | b. Hypoplastic thumb | 母指形成不全 |
| | c. Absence of more than two digital rays | 2 指列以上の欠損 |
| ③ 肘の異常 | a. Contracture of the elbow joint | 肘関節拘縮 |
| | b. Proximal radioulnar synostosis | 近位橈尺骨癒合(症) |
| | c. Radial head dislocation | 橈骨頭脱臼 |

2. Ulnar (ray) deficiency : 尺側(列)形成障害 (→p. 7)

- | | | |
|---------|--|-----------|
| ① 尺骨の異常 | a. Hypoplasia of the ulna | 尺骨低形成 |
| | b. Partial absence of the ulna | 尺骨部分欠損 |
| | c. Total absence of the ulna | 尺骨全欠損 |
| ② 手の異常 | a. Hypoplasia of the little finger | 小指低形成 |
| | b. Absence of the 5th digital ray | 小指列欠損 |
| | c. Absence of more than two digital rays | 2 指列以上の欠損 |
| ③ 肘の異常 | a. Contracture of the elbow joint | 肘関節拘縮 |
| | b. Humeroradial synostosis | 腕橈骨癒合(症) |
| | c. Radial head dislocation | 橈骨頭脱臼 |

C. Phocomelia : フォコメリア (あざらし肢症)

D. Tendon or muscle dysplasia : 筋腱形成障害

E. Nail dysplasia : 爪形成障害

II. Failure of differentiation of parts : 分化障害 (→p. 8)

- | | | |
|--|---------------------------------|------------|
| A. Synostosis : 先天性骨癒合(症) | a. Humeroulnar synostosis | 腕尺骨癒合(症) |
| | b. Humeroradial synostosis | 腕橈骨癒合(症) |
| | c. Radioulnar synostosis | 橈尺骨癒合(症) |
| | d. Carpal coalition | 手根骨癒合(症) |
| | e. Metacarpal synostosis | 中手骨癒合(症) |
| B. Radial head dislocation : 先天性橈骨頭脱臼 | | |
| C. Ankylosis of digital joints : 指関節強直 | | |
| 1. Symphalangism : 指節骨癒合症 | | |
| 2. Ankylosis of the MP joint : MP 関節強直 | | |
| D. Contracture, Deformity : 拘縮, 変形 | | |
| 1. Soft tissue : 軟部組織 | a. Arthrogryposis multiplex | 多発性関節拘縮(症) |
| | b. Pterygium cubitale | 翼状肘 |
| | c. Clasped thumb | 握り母指(症) |
| | d. Windbrown hand | 風車翼(状)手 |
| | e. Camptodactyly | 屈指(症) |
| | f. Aberrant muscles | 迷入筋 |
| 2. Bone : 骨組織 | a. Kirner deformity | キルナー変形 |
| | b. Delta bone | 三角状骨 |
| | c. Madelung deformity | マーデルング変形 |
| 3. Others : その他の拘縮 | | |
| E. Tumorous conditions : 腫瘍類似疾患 | a. Hemangioma | 血管腫 |
| | b. Arteriovenous fistula | 動静脈瘻 |
| | c. Lymphangioma | リンパ管腫 |
| | d. Neurofibromatosis | 神経線維腫症 |
| | e. Juvenile aponeurotic fibroma | 若年性手掌腱膜線維腫 |
| | f. Osteochondroma | 骨軟骨腫 |
| | g. Others | その他 |

III. Duplication : 重複 (→p. 9)

- | | | |
|---|-------------------------------|-------|
| A. Thumb polydactyly : 母指多指症 : 1-6 型 (分岐高位で分類 : Wassel 分類に準ずる), 7 型 浮遊型, 8 型
その他 | | |
| B. Central polydactyly : 中央列多指症 : カテゴリーⅣに分類 | | |
| C. Polydactyly of the little finger : 小指多指症 | a. Floating type | 浮遊型 |
| | b. Well-formed type | 発育良好型 |
| | c. Others | その他 |
| D. Opposable triphalangeal thumb : 対立可能な三指節母指 | | |
| E. Other types of hyperphalangism : その他の過剰指節(症) | | |
| F. Mirror hand : 鏡手(症) | a. Mirror hand | 鏡手(症) |
| | b. Mirror hand like deformity | 鏡手様変形 |

IV. Abnormal induction of digital rays : 指列誘導障害 (→p. 10)

- | | | |
|-----------------------|--|------------|
| A. Soft tissue : 軟部組織 | 1. Cutaneous syndactyly | 皮膚性合指 |
| | 2. Cleft of the palm | 過剰な指間陥凹 |
| B. Bone : 骨組織 | 1. Osseous syndactyly | 骨性合指 |
| | 2. Central polydactyly | 中央列多指 |
| | 3. Cleft hand (Absence of central finger rays) | 裂手 |
| | 4. Triphalangeal thumb with cleft hand | 裂手を伴う三指節母指 |
| | 5. Cleft hand complex | 複合裂手 |

V. Overgrowth : 過成長 (→p. 12)

- | | |
|--------------------|------|
| A. Macrodactyly | 巨指症 |
| B. Hemihypertrophy | 片側肥大 |

VI. Undergrowth : 低成長 (→p. 12)

- | | |
|------------------------------------|---------------|
| A. Microcheiria (Hypoplastic hand) | 小手(症) (低形成の手) |
| B. Brachydactyly | 短指(症) |
| C. Clinodactyly | 斜指(症) (斜走指) |

VII. Constriction band syndrome : 絞扼輪症候群 (→p. 13)

- | | |
|----------------------|-------|
| 1. Constriction ring | 絞扼輪 |
| 2. Lymphedema | リンパ浮腫 |
| 3. Acrosyndactyly | 尖端合指 |
| 4. Amputation type | 切断型 |

VIII. Generalized skeletal abnormalities & a part of syndrome : 骨系統疾患および症候群の部分症 (→p. 13)

IX. Others (including unclassifiable cases) : その他 (分類不能例を含む)

I. Failure of formation of parts(arrest of development) : 形成障害 (発育停止)

I-A. Transverse deficiencies (so-called symbrachydactyly) : 横軸形成障害 (いわゆる合短指症)

*指が短く皮膚性合指(症)を伴う合短指症から切断様の形態を示す異常が含まれる。片側罹患で、隣接指の低形成あるいは上肢全体の低形成を伴う。以下の3.~14.では、指欠損部に豆状指と呼ばれる痕跡指が高率に存在する。時に大胸筋欠損を伴う。大胸筋の存在する場合はP(+), 欠損する場合はP(-)と付記する。

1. **Peripheral hypoplasia type** 末梢低形成型
2.の合短指型が中節骨の低形成が優位であるのに対して、この型では末梢の骨の低形成がより優位である。従って、末節骨の低形成や欠損を伴う。合指症を認めず、爪の欠損が高率に認められる。
2. **Short webbed finger type** 合短指型
中節骨の短縮、中節骨欠損、あるいは中節骨と基節骨の欠損が存在し、指が短く皮膚性合指症を伴う。
3. **Tetradactyly type** 四指型
中指か環指のいずれかの1指列全体、あるいはその指列の指節骨の全欠損が存在する。
4. **Tridactyly type** 三指型
示指から環指のいずれかの2指列、あるいはこれら2指列の指節骨の全欠損が存在する。
5. **Didactyly type** 二指型
示指から環指のいずれかの指列、あるいはこれら3指列の指節骨の全欠損が存在する。
6. **Monodactyly type** 単指型
示指から小指の指節骨が全て欠損する。母指の指節骨は存在する。
7. **Adactyly type** 無指型
全指の指節骨が全て欠損する。
8. **Metacarpal type** 中手型
中手骨の一部が残存し、その末梢が欠損する。
9. **Carpal type** 手根型
手根骨の一部が残存し、その末梢が欠損する。
10. **Wrist type** 手関節型
手根骨を含めた末梢が全欠損し、前腕骨は存在する。
11. **Forearm type** 前腕型
前腕の一部が残存し、その末梢が欠損する。
12. **Elbow type** 肘型
前腕骨がすべて欠損する。
13. **Upper arm type** 上腕型
上腕骨の一部が残存し、その末梢が欠損する。
14. **Shoulder type** 肩型
上腕骨がすべて欠損する。



末梢低形成型



合短指型



中節骨短縮



中節骨欠損

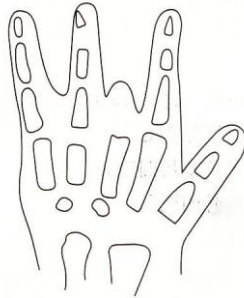


中節骨基節骨欠損

合短指の骨変化



合短指型



四指型



三指型



二指型



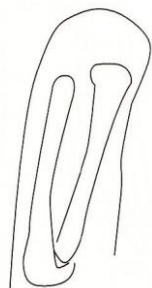
単指型



無指型



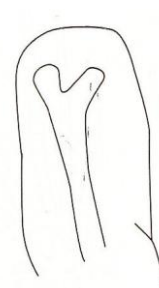
中手型



手関節型



前腕型



肘型

I-B. Longitudinal deficiencies : 長軸形成障害 (縦軸形成障害)

I-B-1. Radial (ray) deficiency : 橈側 (列) 形成障害

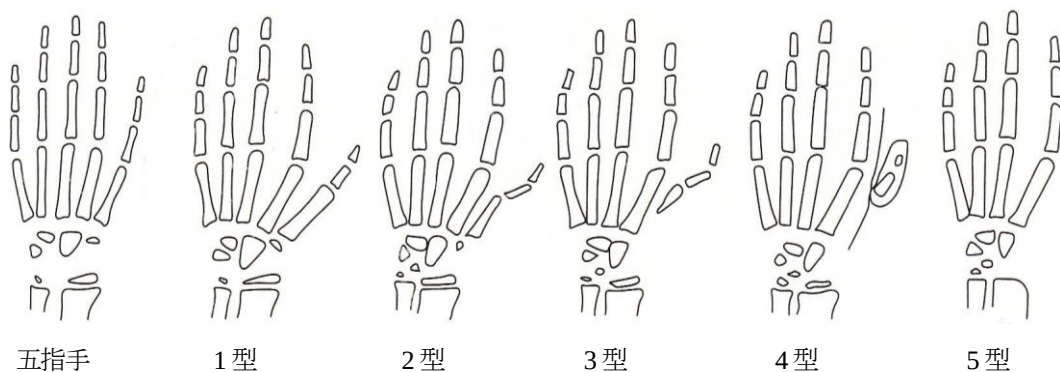
肘関節から手の橈側の形成障害が合併する可能性があるため、分類に際しては、① 橈骨の異常、② 手の異常、③ 肘の異常の項目から選んで併記する。(例: ① b. 橈骨部分欠損と、② b4. 母指形成不全4型)

- | | | |
|---------|--|--|
| ① 橈骨の異常 | a. Hypoplasia of the radius | 橈骨低形成 |
| | b. Partial absence of the radius | 橈骨部分欠損 |
| | c. Total absence of the radius | 橈骨全欠損 |
| ② 手の異常 | a. Five fingered hand | 五指手(症)
母指球筋の低形成を伴う三指節母指 |
| | b. Hypoplastic thumb | 母指形成不全
型 (Blauth 分類に準ずる)
1 型: 母指球筋の低形成
2 型: 母指球筋の低形成と母指内転拘縮
3 型: 第1中手骨の近位の部分欠損
4 型: 浮遊母指
5 型: 母指欠損 |
| | c. Absence of more than two digital rays | 2 指列以上の欠損 |
| ③ 肘の異常 | a. Contracture of the elbow joint | 肘関節拘縮 |
| | b. Proximal radioulnar synostosis | 近位橈尺骨癒合(症) |
| | c. Radial head dislocation | 橈骨頭脱臼 |

① 橈骨の異常



② 手の異常

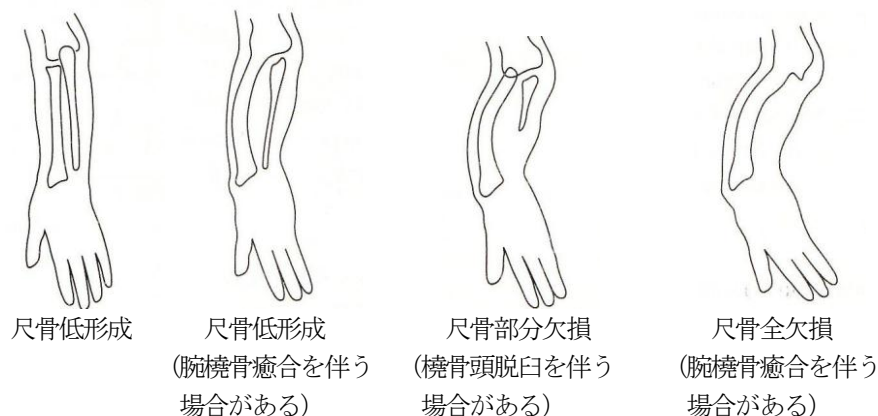


I-B-2. Ulnar (ray) deficiency : 尺側 (列) 形成障害

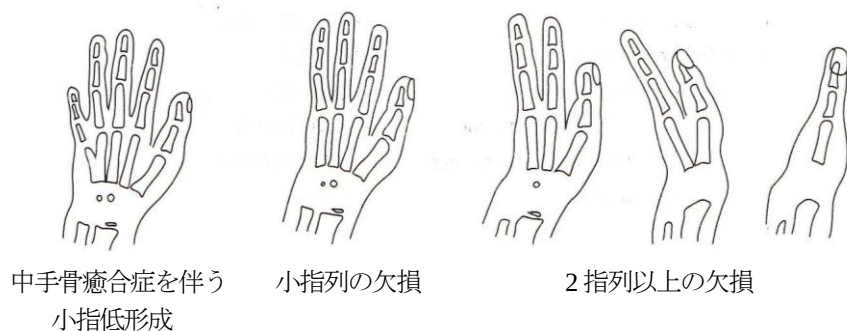
肘関節から手の尺側の形成障害の可能性があるので、分類に際しては、① 尺骨の異常、②手の異常、③肘の異常の項目から選んで併記する。(例: ① b. 尺骨部分欠損、② c. 尺側3指の欠損、③ c. 橈骨頭脱臼)

- | | | |
|---------|--|-----------|
| ① 尺骨の異常 | a. Hypoplasia of the ulna | 尺骨低形成 |
| | b. Partial absence of the ulna | 尺骨部分欠損 |
| | c. Total absence of the ulna | 尺骨全欠損 |
| ② 手の異常 | a. Hypoplasia of the little finger | 小指低形成 |
| | b. Absence of the 5th digital ray | 小指列欠損 |
| | c. Absence of more than two digital rays | 2 指列以上の欠損 |
| ③ 肘の異常 | a. Contracture of the elbow joint | 肘関節拘縮 |
| | b. Humeroradial synostosis | 腕橈骨癒合(症) |
| | c. Radial head dislocation | 橈骨頭脱臼 |

① 尺骨の異常

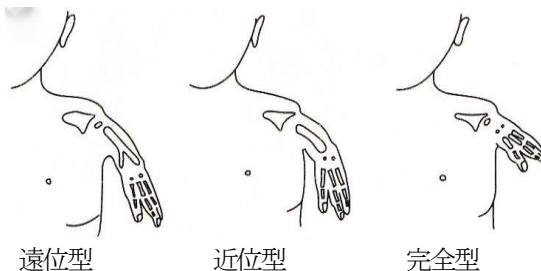


② 手の異常



I-C. Phocomelia : フォコモリア (あざらし肢症)

- | | |
|------------------|-------------------------|
| a. Distal type | 遠位型: 上腕骨も前腕骨も部分的に存在する |
| b. Proximal type | 近位型: 前腕骨はなく、上腕骨が一部存在する。 |
| c. Complete type | 完全型: 上腕骨及び前腕が完全欠損 |



I-D. Tendon or muscle dysplasia : 筋腱形成障害

[握り母指(症)や、その他の異常に伴う筋腱形成障害を除く]

I-E. Nail dysplasia : 爪形成障害

II. Failure of differentiation of parts : 分化障害

II-A. Synostosis : 先天性骨癒合 (症)

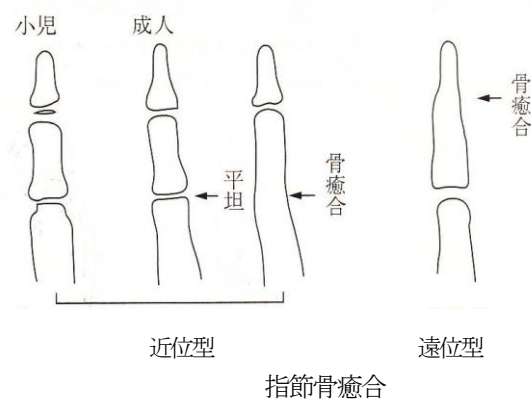
(尺側列形成障害など他の疾患の部分症として出現している異常は、原疾患の項目に分類する)

- a. Humeroulnar synostosis 腕尺骨癒合(症)
- b. Humeroradial synostosis 腕橈骨癒合(症)
- c. Radioulnar synostosis 橈尺骨癒合(症)
- d. Carpal coalition 手根骨癒合(症)
- e. Metacarpal synostosis 中手骨癒合(症)

II-B. Radial head dislocation : 先天性橈骨頭脱臼

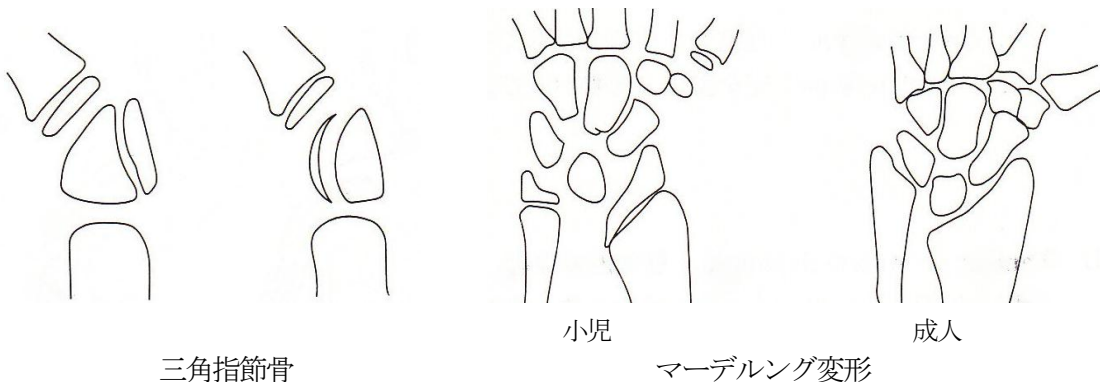
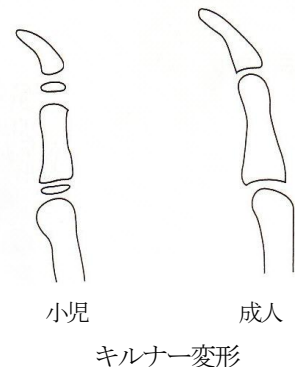
II-C. Ankylosis of digital joints : 指関節強直

- 1. Symphalangism : 指節骨癒合(症)
 - a. Proximal type 近位型
 - b. Distal type 遠位型
 - c. Combined type 合併型
- 2. Ankylosis of the MP joint : MP 関節強直
 - a. Incomplete type 不完全型
 - b. Complete type 完全型



II-D. Contracture, Deformity : 拘縮, 変形

- 1. Soft tissue : 軟部組織
 - a. Arthrogryposis multiplex 多発性関節拘縮(症)
 - b. Pterygium cubitale 翼状肘
 - c. Clasped thumb 握り母指(症)
 - d. Windblown hand 風車翼手
 - e. Camptodactyly: 屈指(症)
 - ① Single digit type 単指罹患型
 - ② Multiple digits type 多数指罹患型
 - f. Aberrant muscles 迷入筋
- 2. Bone : 骨組織
 - a. Kirner deformity キルナー変形
 - b. Delta bone 三角状骨 (Longitudinal epiphyseal bracket)
 - c. Madelung deformity マーデルング変形
- 3. Others : その他の拘縮



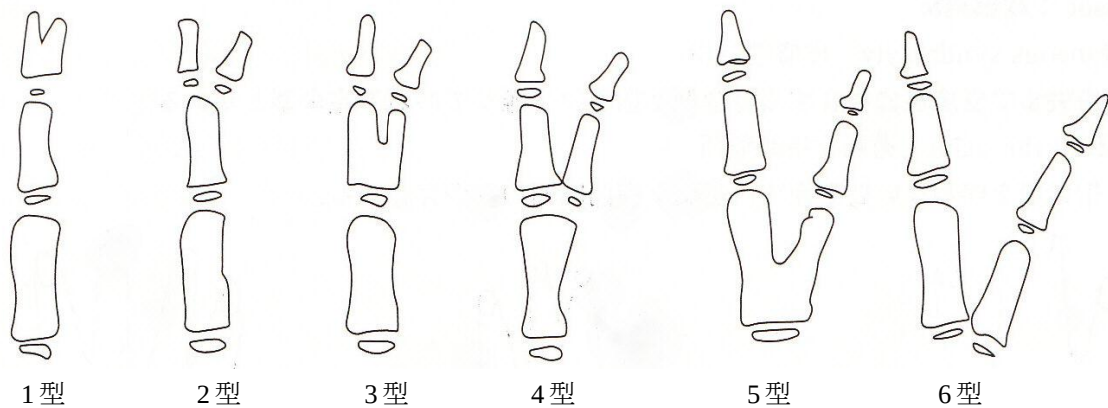
II-E. Tumorous conditions : 腫瘍類似疾患

- | | |
|---------------------------------|------------|
| a. Hemangioma | 血管腫 |
| b. Arteriovenous fistula | 動静脈瘻 |
| c. Lymphangioma | リンパ管腫 |
| d. Neurofibromatosis | 神経線維腫症 |
| e. Juvenile aponeurotic fibroma | 若年性手掌腱膜線維腫 |
| f. Osteochondroma | 骨軟骨腫 |
| g. Others | その他 |

III. Duplication : 重複

III-A. Thumb polydactyly : 母指多指症

母指多指症の分類は Wassel 分類に準じて X 線像の分岐部位により行う。X 線像で明らかな三指節母指を伴うものは、3 型三指節、4 型三指節、5 型三指節、6 型三指節のごとく記載する。また、ぶらぶら母指様の母指多指症は 7 型 浮遊型とする。三角指節骨 (delta phalanx) などの存在のため X 線像で分岐部位の判定が困難な場合は、8 型 その他に分類する。



X 線像による分岐高位の分類

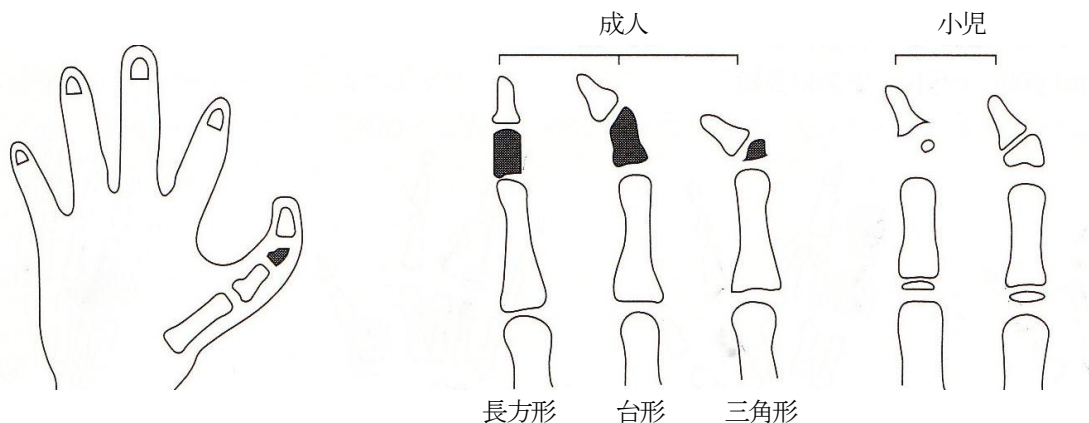
III-B. Central polydactyly : 中央列多指症 (Central polydactyly should be classified into Category IV.)

カテゴリーIVに分類されるので、IV.の項目を参照のこと。

III-C. Polydactyly of the little finger : 小指多指症

- | | |
|---------------------|-------|
| a. Floating type | 浮遊型 |
| b. Well-formed type | 発育良好型 |
| c. Others | その他 |

III-D. Opposable triphalangeal thumb : 対立可能な三指節母指



III-E. Other types of hyperphalangism その他の過剰指節

[指の短縮（短指）を伴う場合はカテゴリーVIの短指症に分類する]

III-F. Mirror hand : 鏡手(症)

a. Mirror hand 鏡手(症)

定型例では尺骨の重複を伴う。

b. Mirror hand like deformity 鏡手様変形

前腕が正常で指のみが鏡手状を呈する。



鏡手(症)



鏡手様変形

IV. Abnormal induction of digital rays : 指列誘導障害

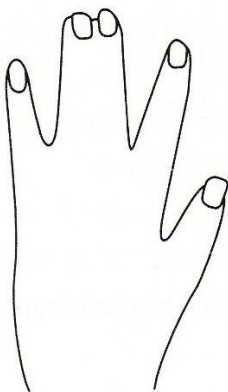
IV-A. Soft tissue : 軟部組織

1. Cutaneous syndactyly 皮膚性合指(症)

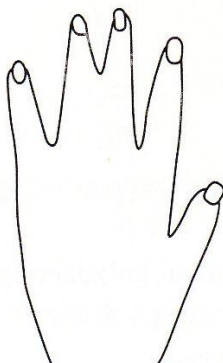
指尖まで皮膚性に癒合する完全型と指尖は分離している不完全型とがある。

2. Cleft of the palm 過剰な指間陥凹

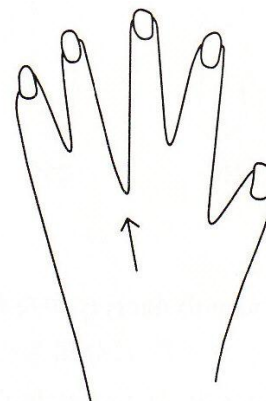
指欠損を伴わない裂手(症)で、過剰な指間陥凹のみが存在する。



完全皮膚性合指(症)



不完全皮膚性合指(症)

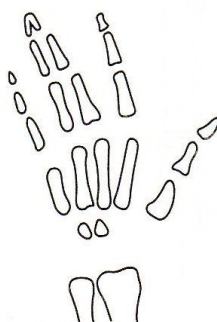


過剰な指間陥凹

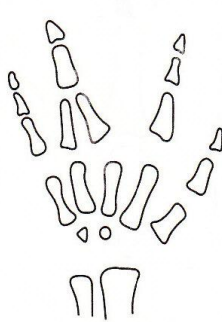
IV-B. Bone : 骨組織

1. Osseous syndactyly 骨性合指

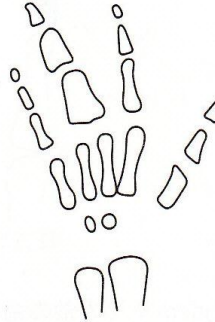
2. Central polydactyly 中央列多指



末節型骨性合指症



中節型

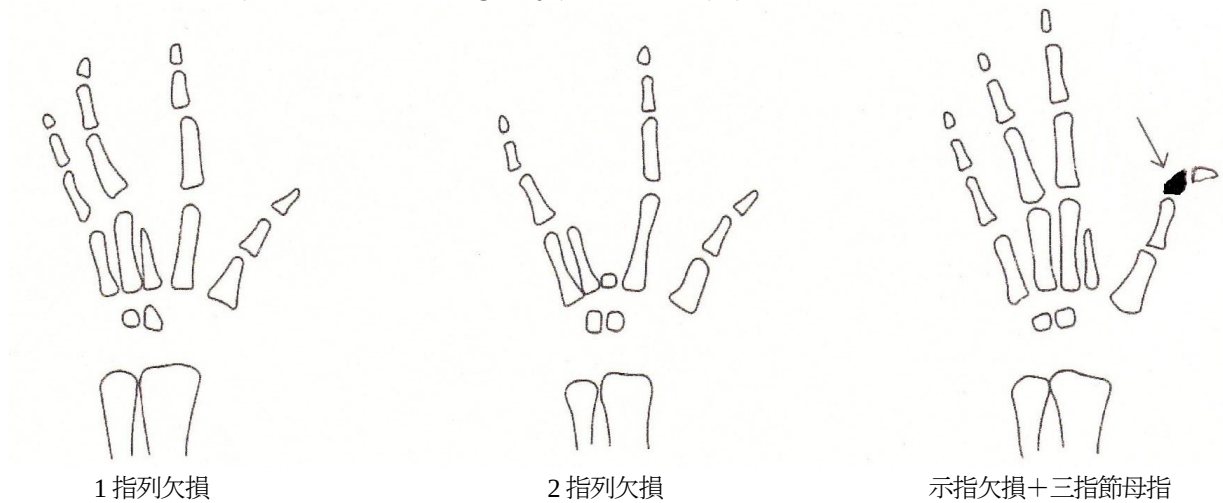


基節型



中央列多指

3. Cleft hand (Absence of central finger rays) 裂手(症)



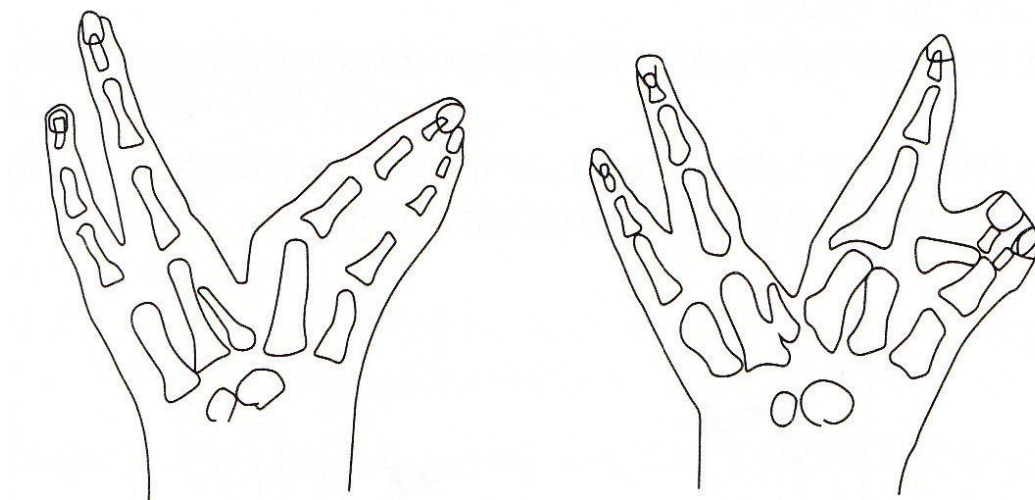
*指が 1 本のみ残存する単指型では, transverse deficiencies の単指型との区別が必要である. 裂手(症)の単指では, 手根骨や近位の骨に低形成が存在しない.

*斜指や屈指が合併することがあるが, 部分症であるため, これらの合併症は他の項目に分類しない.

4. Triphalangeal thumb with cleft hand 裂手に伴う三指節母指

*示指が欠損してみえる場合は三指節母指を伴うことが多い. 対立可能な三指節母指や, 五指手症にみられる三指節母指と異なる.

5. Cleft hand complex 複合裂手



指列欠損, 合指, 多指などの合併

※表記方法

○両側罹患では左右各々の異常を併記する.

○上記 1~4. の組み合わせで, 原則的には異常を表記可能であるが, 組み合わせが複雑で分類困難な場合は, 5. 複合裂手と分類しても良い.

V. Overgrowth : 過成長

V-A. Macroductyly : 巨指症

罹患指の成長率が他の指と同じ静止型と、成長とともに著明に肥大する進行型とがある

V-B. Hemihypertrophy : 片側肥大

上肢のみの肥大から顔面の肥大を伴うものまである。

(参照；血管腫，リンパ管腫等に伴う肥大は原疾患に分類)

VI. Undergrowth : 低成長

VI-A. Microcheiria (Hypoplastic hand) : 小手(症) (低形成の手)

他の異常を伴わず手全体が低形成を示す異常。

VI-B. Brachydactyly : 短指(症)

指節骨または中手骨の成長異常による指の短縮。

- | | |
|-----------------------|----------|
| a. Brachytelephalangy | 末節骨短縮(症) |
| b. Brachymesophalangy | 中節骨短縮(症) |
| c. Brachybasophalangy | 基節骨短縮(症) |
| d. Brachymetacarpia | 中手骨短縮(症) |

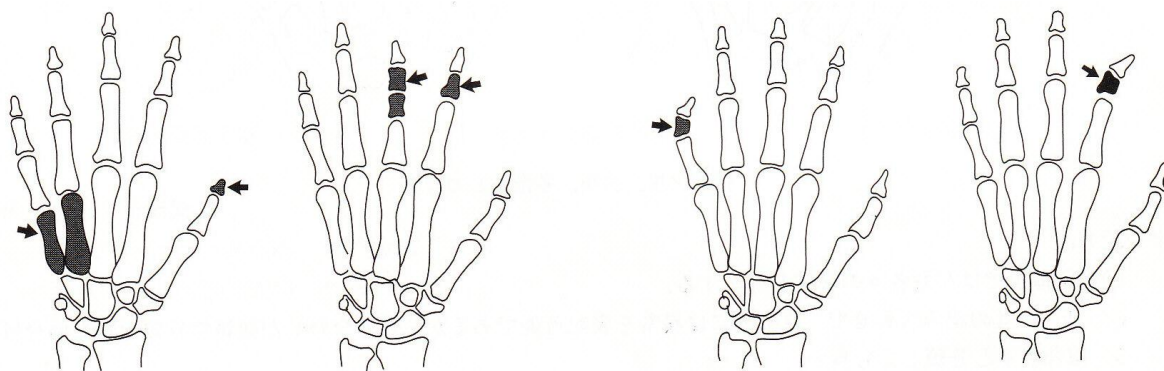
*短縮の基準(杉浦)：母指末節骨短縮(症)は他の指の末節骨より短縮，または，母指末節骨と基節骨との長径の比が1 : 1.6 より小さい。

*小指中節骨短縮(症)は中節骨長が末節骨長より短い。

VI-C. Clinodactyly : 斜指(症) (斜走指)

*台形や三角形を呈する指節骨では遠位の関節面が傾き指関節が偏位する。小指中節骨短縮症はこの項に分類する。

[参照：斜指症が指短縮を伴う場合は変形の主体が指の短縮であれば短指(症)，指関節の偏位ならば斜指(症)とする。斜指(症)が他の先天異常を伴う場合は原疾患により分類]



短指(症)

斜指(症)

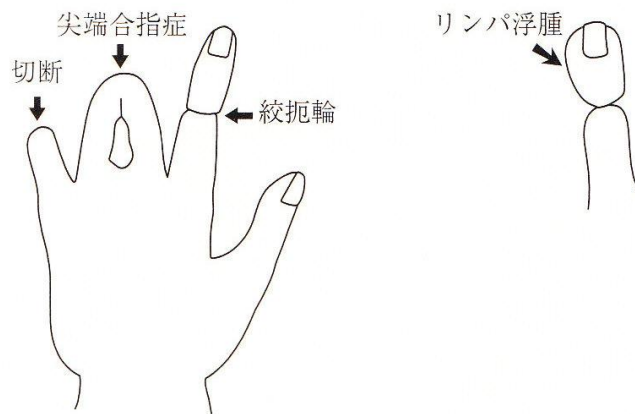
VII. Constriction band syndrome : 絞扼輪症候群

1. Constriction ring 絞扼輪：半周，全周の場合がある。
2. Lymphedema リンパ浮腫：絞扼輪が深い場合は末梢にリンパ浮腫をみる。
3. Acrosyndactyly 尖端合指：指尖部が癒合し，癒合部の近位に指間陥凹をみる．有窓性合指(症)
4. Amputation type 切断型：絞扼輪が重症の場合は切断に至る。

＊両側罹患例では左右各々の異常を併記する。

＊各々1.～4.の異常の組み合わせで記載する。

＊本症の切断型では切断部より近位の骨形成障害はみないが，横軸形成障害では近位に骨形成障害が存在する。



VIII. Generalized skeletal abnormalities & a part of syndrome : 骨系統疾患および症候群の部分症

＊合併する手の異常が1つのカテゴリーに分類可能であれば，手の異常により分類して，原疾患である骨系統疾患あるいは症候群の名称を併記する。

＊合併する手の異常が2つのカテゴリーに及ぶ場合，あるいは分類が困難な場合は，このⅧカテゴリーに分類し，骨系統疾患あるいは症候群の名称と手の異常を併記する。

IX. Others (including unclassifiable cases) : その他 (分類不能例を含む)