12 "	固有層一部脱落	粘膜層全層脱落	粘膜層全層脱落	粘膜層全層脱落
24 "	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落
2 日	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落	固有層(皮膚層)一部脱落
4 "	固有層(皮膚層)大部分脱落 穿孔直前	固有層(皮膚層)大部分脱落 穿孔直前	固有層(皮膚層)大部分脱落	固有層(皮膚層)大部分脱落
7 "	穿 孔	穿 孔	固有層(皮膚層)大部分脱落	固有層(皮膚層)大部分脱落
10 "	穿 孔	穿 孔	固有層(皮膚層)大部分脱落 穿孔直前	固有層(皮膚層)大部分脱落 穿孔直前

Y. HIROKAMI, M.D.: CASE OF PANMYELOPHTHISIS

汎 骨 髓 癆 の 1 例

並に本症とアグラヌロチーゼとの関係について

新潟医科大学耳鼻咽喉科教室 (主任 鳥居教授)

廣 神 良 彦
ヒロ ガミ ヨシ ヒコ

1. 緒 言

アグラヌロチーゼなる疾患はアンギナ・アグラヌロチチカなる別名で呼ばれるほど咽喉の変化が著明で古くから咽頭の疾患として記載されている。私はここにその類縁疾患で、それとの異同さえ問題である所の汎骨髓癆の1例を報告し、アグラヌロチーゼとの関係にも論及し諸賢の批判を仰ぎたいと思う。

2. 症 例

a) 病歴 患者：大〇ヒサ 53歳，女。

昭和23年9月23日右足関節を捻挫し、医療を受けていた所、9日後(10月2日)の早朝に突然悪寒と共に発熱し(39.5°C 齒齦出血があつた。その量はさほど多からず、持続的に上歯齦に凝血塊が附着している程度であつた。2-3日後に至つて更に口内痛と咽頭痛が加わつたので、某医を訪れ10月9日に

当科に紹介入院した。その前から顔面がひどく蒼白であつたが、何時からそうなつたかハッキリしない。

b) 入院時所見

体格中等、栄養や悪く皮膚及び粘膜は著しく蒼白、皮膚に溢血斑、発疹、黄疸等はない。体温39.2°C、脈搏120、緊張可。

両側顎下部に豌豆大の淋巴節1個を触れるのみで他に淋巴節を触れない。左右頸部に独樂音が著明に聴かれる。胸骨に圧痛がある。心悸亢進し心尖部で収縮音不純。その他の胸腹部臓器に異常は認められない。下肢には軽度の浮腫がある。

局所々見：口臭著明で上歯齦は一帯に凝血塊で被われ、口中に絶えず少量の出血がある。左の頬部粘膜に汚穢な苔被で被われた潰瘍があり、その周辺に硬結を触れる。硬口蓋にも2-3個の小さい潰瘍が見られる。右口蓋扁桃の上極も壊疽に陥り灰白色

第1表

c) 入院後経過

以上の所見なかんずく血液所見によりアグラノロチーゼ又は汎骨髄癆なる仮診断の下に治療を開始した即ちペニシリンを1日10~20万單位分割注射し、又殆ど連日100gの輸血を続行し、ビタミンC、K、肝臓薬剤等をも併用した。之等の処置により体温は漸次下降し、口腔咽頭の壊疽性潰瘍も短時日のうちに清浄となり、菌膿出血も殆どなくなり自

の苔をつけておる。舌も汚い灰色の苔で被われておる。

血液像表Ⅱ参照

血型 B型

血液村田反応 陰性

尿 外観濁濁、糖、蛋白(一)

糞 便 潜血反應(+)

覚症状も輕快した。しかし血液所見には好轉の微なく日を逐うて貧血は高度となり、白血球や血小板も減少の一途を辿つた。そして10月18日(入院第10日)には全身各所に溢血斑が現われ次第に著明となつた。更に同23日頃からは食欲なく、29日には体温上昇し(40°C)一般状態が悪く呼吸困難となり、各種の療法も効なく遂に翌午前3時鬼籍に入つた。

第2表 血液所見

日	赤血球数(万)	ザリ値	白血球数	血色素係数	塩基好性白血球	エオジン好性	中性白血球				淋巴球			單核球	形質細胞	赤芽球			不	血小板数(万)	凝固時間(分)	出血時間(分)	赤沈(一時間値)
							骨髄細胞	幼若核	桿狀核	分葉核	大	中	小			通常赤芽球	大赤芽球	巨大赤芽球					
9/10	163	49	1800	1.5	0	1	0	0	2	6	4	19	65	2	0	0	0	0					160
12	206	43	1600	1.0	0	0	0	0	1	5	11	15	60	3	0	0	0	0	5				
13	167	39	1200	1.2	0	0	0	0	3	5	0	1	90	1	0	0	0	0		2.0			
14	170	64	1700	1.8																			
15	172	41	800	1.6																			19
16	164	39	750	1.7	0	0	0	2	3	10	2	5	68	0	0	0	0	0					120
17	136	39	950	2.0	0	0	0	0	6	10	4	25	48	3	0	2	2	0					
18	165	36	1200	1.5	0	0	0	0	2	4	10	42	31	1	2	5	3	0					
19	206	44	800	1.5	0	1	0	0	2	6	12	42	35	2	0	0	0	0					
20	119	38	1050	2.3	0	0	0	0	0	5	15	43	37	0	0	0	0	0					9
21	127	37	550	2.3	0	0	0	0	3	3	5	38	44	3	1	2	0	0		2.4	5	55	
22	128	41	1600	1.1	0	1	0	0	2	3	7	44	41	1	1	0	0	0					
23	165	34	700	1.4																6.2	9		
25	112	40	900	2.3	0	0	0	0	2	5	3	62	27	1	0	0	0	0					
26	120	34	700	2.3																			
27	133	28	600	1.8	0	1	0	0	1	0	5	55	37	1	0	0	0	0					80, 168

d) 血液所見

i. 末梢血液像：入院後殆ど毎日血液検査を行い、詳細にその経過を追及した（第2表）。

赤血球数及びザリー値は共に初診当時から著明な低下を示し、死亡2日前には133万、28%まで低下した。血色素係数は全経過中1以上の高値を示し、高度の再生不能性貧血を思わせ、殆ど毎日輸血を施行したが、その効果はあまり無かつた。白血球数も入院時1800であつたものが、漸次減少して遂には500-600となつた。その百分率では淋巴球の比較的増多症が常に支配的で、この傾向は日を逐うて高度となつて來ている。ここに一寸注目すべきは、経過の途中で幼弱赤血球が出血したことである。これは恐らく輸血による影響であろう。

血小板数もやはり低値を示しており、出血時間が延長していた事も本例の重要な所見の一つであろう。

なお硫酸銅法による測定の結果は、血漿比重が正常であるのに全血比重が著明に低下していた。従つてヘモグロビン、ヘマトクリットが低下していることは云うまでもない。

ii 骨髓像

前後3回にわたり胸骨穿刺を行つたが（第3表）リンパ球を除く全有核細胞が激減し、いわゆる無形成性骨髓の所見に一致しておる。

3. 本例における2,3の問題について

原因：本疾患は種々の中毒、外傷、傳染病等に继发したものゝ報告されているが、結局それらは或種の藥物或は細菌毒素による骨髓の高度の中毒現象であろう。

本例では発熱等の初発症状の10日前に足関節の捻挫をやつたのと、発熱後リンデジールというスルフェミン剤を少量（2日間に4錠、2g）服用しているだけである。これらの両者は一應本症の誘因として考慮に入れるべきであろうが原因とは考え難い。

診断：血液像を参照すればこの疾患の診断はさして困難とは思われぬが、貧血、口内壊疽、出血性素因等を具備する疾患として、特にアグラノチトーゼ、急性白血病等が鑑別

第3表 骨髓像

	正常値	10/Ⅹ	12/Ⅹ	16/Ⅹ
通常赤芽球	13.7	2.0	14.5	16.8
大赤芽球	1.6	1.3	2.5	3.3
巨大赤芽球	0.2	0.16		0.1
骨髓芽細胞	0.5	1.8	0.16	0.5
前骨髓細胞	3.8	31.8	17.5	2.16
骨髓細胞 { N. E. B.	0.8	14.5	18.16	2.16
後骨髓細胞 { N. E. B.	9.8 0.7	20.5	15.8	3.1
桿狀核白血球 { N. E. B.	30.9 0.9 0.1		19.5	5.0
分葉核白血球 { N. E. B.	17.7 0.5 0.1	2.3 1.8 0.5	3.66 1.0 0.16	1.1 0.5 0.3
單核球	2.5	0.3	1.3	1.3
形質細胞	—	0.5	0.16	4.6
淋巴球 { 大 中 小	— 13.7 —	— 0.6 5.5	— 0.5 3.0	0.8 28.3 26.6
細網細胞	—		0.16	1.0

の対象となる。このうちアグラについては後章で述べるので、ここでは急性白血病との鑑別について述べよう。

周知の如く急性白血病は口内壊疽は勿論出血性素因をも示すので、臨床所見からだけでは鑑別しえない。又白血病のうちで白血球の減少を伴う型があるから血液像からも困難のことがある。白血病には初め白血球の減少や正常値を示し、後に急に増加する例や、又逆に白血球増多から減少へと轉換した例も報告されているので、この点は複雑である。この場合に骨髓像を見れば白血病では骨髓中の有核細胞が増加し、且つその殆ど全部が母細胞で占められているが、汎骨髓癆では有核細胞が減少し母細胞も少なく、網状繊維細胞やリンパ球が比較的多い。こういう点が有力な鑑別点となろう。

4. 文献上の汎骨髓癆

骨髓が全般的に萎縮し貧血、白血球減少及び血小板減少を示す疾患の存在は比較的古くから知られている。即ち Ehrlich (1888) は1婦人で頑固な子宮出血を來し、全く再生の徴候なき貧血を呈した症例を報告し、それを骨髓の血球形成能が欠如したものとして、これに Aplastische Anämie なる名称を與えた。これが本疾患群の最初の記載といわれる。

Frank (1915) はこの疾患の基礎的変化は血小板減少(出血性紫斑病)と白血球減少で、貧血はむしろ從屬的なものと考え、「出血性アロイキー」(Aleukia haemorrhagica) なる名称を提唱した。又彼はこの疾患のうちで特にはげしい急性症状を現わすものを、白血球、赤血球、血小板の3系統が同時に侵されたと考えて、汎骨髓癆(Panmyelophthise)とした。

Schulten (1939) はこの疾患群の総称名として Panmyelopathie なる語を用い、これを2型に大別して慢性で貧血を主とするもの(形成不能性貧血)と、急性で出血性素因及びアグラヌロチーゼ様症状を呈するもの(出血性アロイキー)とに分けた。

我國でも既に相当数の報告があるが、代表的なものとして故浜口の種類を述べる。彼は先述の Schulten のパンミエロパチーなる総合名を用い、又それを3型に分けた。第1型は慢性で唯再生不能性貧血を呈するもの(形成不能性貧血)、第2型は貧血に出血性素因が加わり、慢性乃至亞急性に経過するもの(出血性アロイキー)、第3型是最重症型で急性に経過し高度の貧血、出血性素因の他に口腔内の壊疽性変化を起し、あたかも貧血、出血性紫斑病及びアグラヌロチーゼを合併したような所見を呈するもので、これを汎骨髓癆と命名したのである。こうに報告せる症例がこの型に属することはいうまでもないが、本症がアグラヌロチーゼと如何なる関係にあるか

次に考えてみたい。

5. 汎骨髓癆とアグラヌロチーゼ

1922年 Schultz が記載したいわゆるアグラヌロチーゼは次の特徴を有する疾患であつた。即ち 1. 女性に多い。2. 高熱をもつて急激に発病する。3. 黄疸を伴う。4. 血液組成に特有な変化を示す。即ち白血球が著しく減少し、なかんずく顆粒白血球が殆ど消失しリンパ球のみのようになる。これに反し赤血球及び血色素には異常なく、血小板にも増減はない。つまり貧血と出血性素因は現われな。5. 咽頭特に扁桃、齒齦、舌或は咽頭、胃腸粘膜又は陰等²に壊疽性潰瘍が形成される。6. 経過は短くて速に死の轉帰をとる。

以上の如く Schultz のアグラは貧血や出血性素因を伴わないものであつた。しかしその後の多数の報告が出るにつれ次第に上記の所見にはずれたものが出て來て、單に顆粒白血球の減少、壊疽、脾腫等のみならず、貧血や出血性素因を伴うものをもアグラとするようになった。Stocks (1930) によるとアグラとして報告された88例のうち赤血球450万以上のもの45例、400万以上のもの9例、400万以下のもの19例、(以上は何れも出血性素因なし)。残りの15例は赤血球400万以下で出血性素因を伴うものとなつてゐる。元來貧血という症状は程度の問題で赤血球が何万以下となつたから直ちに貧血というような限界を定められるようなものではない。又出血性素因にしても、Schultz は少しでもこれがあればアグラではないと主張したが、皮膚や表在粘膜に出血が認められなくとも、剖検では肺、肝、脾、腸間膜等に多少の出血は常に見られる所で、この点からもアグラを嚴格に規定できるものではない。それ故に次第にアグラの範囲が拡大したのも当然である。Hartwich (1931) はこれらを3群に分つてゐる。第1群は Schultz の記載に一致するもの (Schultz

型), 第2群は Salvarsan 等の中毒によるもの(症候性アグロシトローゼ), 第3群は既述の如き貧血, 出血性素因を合併した重症型(Hartwich 型)と以上の如く分類した。こうしてみるとこの Hartwich 型のアグラと Frank, Schulten 等の汎骨髄癆とは區別すべき点がない。つまり Schultz 型のアグラは汎骨髄癆と區別しうが, その後に拡張されたアグラは汎骨髄癆をも含んでいるわけである。又 Schultz 型のアグラについても, 本来同じ骨髄が侵されるのであるから, 白血球のみでなく赤血球と血小板の再生系も全く無反應, 無障碍でいられるかどうか一考を要する。大体汎骨髄癆といわれる症例も多くは初め貧血や出血性素因を伴わずアグラ (Schultz 型) の

状態が始まるのである。この点から考えても汎骨髄癆とアグロシトローゼとの區別という問題がいかに取扱われるべきかは自ら理解できよう。

猶終りに鳥居教授の御校閲を謝すると共に, 種々助言を受けた病理学教室小島学兄に感謝する次第である。

主要参考文献

- 1) 浜口: 実験医報, 27年.
- 2) 古川: 耳喉, 11, 12卷.
- 3) 高原: 耳鼻臨床, 33 (10).
- 4) Frank: Berl. Kl. Wschr. 1915, II, 961.
- 5) Schultz: Dtsch. Med. Wschr. 48Jg. Nr. 44.
- 6) Hartwich: Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderh. Bd. 41.

(原稿到着=昭和25.1.22)

S. SOENO, M.D.: HEARING IMPAIRMENT AND THE RESIDUAL PERFORATION OF THE TYMPANIC MEMBRANE.

✓中耳炎殘胎症特に鼓膜穿孔と聽力障碍との關係について(前編)

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室(主任 切替一郎)

添 野 精 一
ソエ ノ セイ イチ

I 緒 論

II 研究対象と研究方法

III 成 績

I 緒 論

低音部障碍は傳音系難聴、高音部障碍は神經難聴を意味すると云われていたが現在ではその考えは正しくなく、傳音障碍に於ける可聴閾周波数特性は高音域の可聴閾移動を欠くものは極めて少く、鼓膜穿孔及び鼓室小骨連鎖機能障碍がある場合、可聴周波数の全域に亘つて聽力損失が認められると言われている^{1) 2)}。然し鼓膜穿孔及び鼓室小骨連鎖機能障

碍が如何なる程度に於て、如何なる状態で共存すればそれらの示す聽力損失は如何なる程度のものとなるかは未だ明瞭ではない。よつて穿孔性中耳炎の治癒したもので検査當時に於て聽力の動搖がみられない例について本問題を觀察した事項を述べその一端を究明したものである。

II 研究対象と研究方法

1. 研究対象

a 穿孔性中耳炎の治癒後、後胎鼓膜穿孔をもち、且鼓膜癒着がなく、

b) 既往症並に経過等に於て迷路或は聽神經障碍