臨 床 報 告

興味ある経過をとれるレックリングハウゼン氏骨病の一例

An Interesting Case of Recelinghausen's
Bone Disease.

日本醫科大學整形外科學教室 (主任 齋藤一男教授)

日本醫科大學放射線科學教室 (主任 山中太郎教授)

齋 藤 達 雄

Saito Tatuo

レックリングハウゼン氏病といふと普通は彼が 1882 年に記載した多發性神經纖維腫を言ふが、レックリングハウゼン氏骨病は彼が 1891 年に記載した疾患で、*Ostitis fibrosa seu deformans* と呼んだ疾患のことである。この疾患が発見されたのは約 100 年程前であつたと言ふが、比較的稀有な疾患の一つである。レックリングハウゼン以後、今日に到るまで、多くの學者達の研究があるが、その本態に關しては、未だ確たる説が立てられてゐない。又病理學的に *Ostitis fibrosa localisata* と、*Os. fib. generalisata*; 又は *Ost. deformans* との間の本態的關係、異同について今日迄、こゝには簡単に述べ盡せない長い研究の歴史が續いてゐる。

臨床的にも、眞性骨軟化症や、Paget 氏病と言はれる変形性骨炎 *Ostitis deformans* との區別は中々困難である場合が少くない。成書を見ても、外科書、整形外科書皆この間の區別についての説明は隔靴搔痒の憾がある。

Robert Kienböck 教授はその大著 *Röntgendiagnostik der Knochen-und Gelenkerkrankungen* の中で數百頁をこの疾患について述べて居る。

彼はその中で、古い文献を詳しく涉獵して、その中に他の疾患との混同が非常に多いことを挙げ、それを整理歸納して、かなり明確にこの疾患の姿を記述してゐる。

今彼の述べる所を要約してみると、「本病は

(1) 骨のロイマチス様疼痛や、内臓の仙痛を訴へることが多い。(2) 運動は屢々高度に制限され歩行不能の場合も多い。(3) 骨は軟化症様の変形が強度である。(4) 骨の肥厚は瀰漫性であつて、しかも末期にいたらなければそれ程高度には見られない。(5) 殊に頭蓋骨の肥厚は少い。(6) 侵される骨の數はまれに一個のこともあるが多くは非常に多數である。

(7) 甲狀腺中に一個又は數個の小結節として上皮小體腫がふれることが多い。(8) 血中のカルシウムの量が多くの場合高まる。(9) 小兒期に發病することがある。(10) 経過は様々で、まれに症状の進行が自然に停止するものもあるが多くは惡液質となり、天壽を完ふしない。(11) 女子に多いが家族的に起ることは少い。(12) 性的發育が早かつたり、又ある者には、早期に性器出血 (*Menstruatio praecox*) を見ることがある。ことに本疾患が身體半側に起るものに之が多い。(13) 肉腫に變性することはない」等々である。

レントゲン像については更に詳しく述べてゐる。即ち「罹患骨の構造を見ると (1) Umbau 即ち破壊と増生との關係は、一般に破壊のみが見え、しかも高度である。骨幹部の骨皮質が薄くなり、海綿質が疎網狀である。(2) 骨囊腫は、大小種々で、大きい囊腫のある所は膨れて骨折を起しやすい。(3) 骨の表面に時計血様の缺損を屢々見る。(4) 骨膜下に硝子様の石

灰の少い骨質の新生を見ることはない。(5) 骨硬化は少い。(6) 頭蓋骨に變化少く、(7) 骨幹の骨折を起しても治癒は遅く、變形治癒になりやすい。(8) 手指骨の變化がつよく、就中 Endphalangen に於て末端が短くなり肥厚して、軟化性の桴状指を呈する。等々」と。

私は、こゝに自家経験の一例を報告したいと思ふ。

患者： 24 才♀

患者の訴へによると、幼少の頃から性器の出血が始つて、以來現在迄、所謂月經過多で月に三乃至四回多量にある。9 才の頃、腹痛を訴へて、某内科醫を訪れた所、股關節に悪い所があると言はれて、某醫科大學外科に送られた。X 線検査その他の後に、寒い地方によくある病氣で、治療法はないと言はれ、又下肢の切斷をも

すゝめられたと言ふ。止むなく放置。1 年餘經過して 11 才の 11 月頃から、兩側の股關節部の疼痛が強くなり歩行障碍を來して來た。種々手当をうけたが次第に増悪し、下肢、股關節の疼痛、變形、のため、小學校五年の終りには學校への往復にも耐えられぬ様になり、爾來家庭にのみ止る様になり、歩行は松葉杖を用ひてゐる。右側腹部又は左肋部に鈍痛が屢々おこるが、之は温濕布を施すことによつて、輕快してゐる。かくして、最近まで、或は電氣治療、或はマッサージと様々な治療を試みたが著效なく、最近、右肘の痛みが特につよくなつて來たのを主訴として、某病院を訪れたる所、肉腫の疑ありと言はれ、日本醫科大學第一醫院放射線科に送られた。X 線寫眞的に汎發性纖維性骨炎の診斷にて、整形外科に転科。1947 年 2 月入

院した。

當時の所見： 所謂の骨性の獅子様顔面を呈し、強く非對稱的に腫脹、軀幹、四肢、すべて外觀上からも種々高度の變形を來して居り、中でも骨盤及下肢の變形は顯著で、左右の股關節は強い *Coxa vara* を見、左右とも約 160° 内外に伸展障礙があり、起立歩行は不可能で、やつと松葉杖をもつて、しかも人に支へられて歩行してゐる。全身に知覺障礙、異常反射、筋麻痺等の神經障礙は見當らないが手指に軽い振顫がある。前頸部中央にくるみ大の可動性なき腫瘤をふれる。レントゲン像は、全身殆どあらゆる骨に大小の囊腫を見、或る部は肥厚し、或る部は反つて缺損が見える。ことに骨盤、大腿骨の變形は高度である。軟化性の變形がつよい。骨折の像は何處にも見られない。血液には、血球、血色素、血清反應等の所見に特別なものなく、尿、糞便も正常。血中のカルシウム量は 9mg/dl で、正常範囲内にあつた。藥物による自律神經機能検査も正常であつた。右上膊骨より試験切片を取り、純粹な纖維性骨炎の像を得た。

治療： 本疾患に對しては、第一に上皮小體腫の摘出手術、カルシウムの大量投與が行はれるのが普通である。

2月下旬、上皮小體腫摘出の目的を以て、前記腫瘤を認めた前頸部に皮切を加へ、調べて見るに、肥大せる甲状腺の右後側方に小豆大のそれと思はれる腫瘤を見たので摘出。檢鏡して見ると全く別の組織であつた。術後反つて、頭痛、四肢痛を訴へた。次で、カルシウム劑 4 瓦を連続投與して経過を観察するに、2週間にして食慾不振を訴へて來たので、注射に代へたが、訴へに多少の消長はあつたのみで次第に増悪し、5月に到つて、右上肘骨顆上部に特發骨折を起した。血中のカルシウム量は 10mg/dl 。

次に前頸部に對し、2週間々隔を以て、一回 200r 宛、投射總量 600r になる様に三回分割照を以てX線深部治療を行つた上引續き一日量 1mg の虹波を三週間に亘り用ひたが苦變なく、血中カルシウム量は 10mg/dl であつた。8

月頃、骨折部は癒合。

9月になり、同量の虹波を今一回投與、引續き前回と同様術式にて、前頸部X線照射を行つた。照射後二週間にして、非常に訴へが少くなり、輕快を思はせたが漸次四肢痛、腹部痛が再來し、加ふるに顔面の痛みをも強く訴へ出したので、上皮小體は甲状腺中に埋設しあることの多きを考慮し、再手術により甲状腺腫摘出を準備中、再び前回と同じ右上膊に特發骨折を起したので、止むなく延期して 1948 年5月に前回手術と同一部位に皮切を加へ、二個のそら豆大に肥大せる甲状腺の左半分を摘出した。術後経過は順調でテタ様の症状もなく経過し、食物の嚥下に苦痛のなくなる頃より、全く全身の疼痛が消えたことを述べ、その後一回あつた性器出血も三日にして停止、以後は略正常になつて來た。骨自體の變化はX線的に明かなものが見えない上に、血中カルシウムの量は 11mg/dl で逆つて術前より増加してゐる事は奇異の感をいだいて居た所が、摘出物を組織検査の結果、甲状腺腫であつて、中に全く上皮小體の組織を認めないことを知つた。

しかし患者の自覺的並に他覺的一般症状は大いに輕快せるまゝに経過し、間もなく退院以來三年に近き今日までなほ状態の増悪を示さない。

考 按

上皮小體と本疾患との關係は、1904年に Askanazy が論及して以來、1925年に Mandl が始めて上皮小體の摘出を治療として行ふまでに進んだ。その後も幾多の研究や報告が行はれ、本邦の多田氏の實驗的研究などからも、兩者の間に大きな關係の有るものであることは疑ひを入れない。しかしその關係の最後の本態は未だ不明である。上皮小體腫が本疾患の原因であると言ふ説に對し、1903年の Erdheim 以來、上皮小體腫は、原因でなくして、むしろ二次的に代償的におきた所の *Hyperplasie* であるとする説があるのである。本例及び吾が國や外國の文献に見る如く成人の患者にして上皮小體腫の存せぬ例が珍らしくないことよりしても、本

問題は未だ研究すべき餘地を藏してあるものと見るべきであらう。しかし又一面、上皮小體の解剖學的位置は菊地氏の研究にあ如るく不定で、時に内臓の中にさへあることを考へれば、頸部にのみ之を求めて腺腫の有無を斷することは慎まねばならぬことであるかも知れない。甲状腺腫を本疾患に見た例は少くないが、之を部分的に切除することによつて、輕快した報告はない様である。

む す び

私は本例の経過について斷定的判斷を下すべき確たる論據を見出し得ないがあらゆる療法を試みたるも見るべき効果のなかつた本疾の一重症患者に甲状腺腫の部分切除によつて見るべき効果を収めた事實は報告の價值あるものと信ずる次第である。

最後に、終始御指導と、本稿の御高閱を賜つた恩師齋藤一男教授、山中太郎教授に衷心より御禮を申し上げる。

文 献

- (1) Kienböck: Wien. Klin. Wochenschr. 1927. Nr. 5.
- (2) " Fortschr. Röntgenstr., Bd 38.39,
- (3) " Röntgendiagnostik der Knochen- und Gelenkkrankheiten. Bd1. 1941.
- (4) Stenholm T: Osteodystrophia fibrosa. Upsala 1924.
- (5) Mandl, E; Archiv f. Klin. Chir. 55. 1897.
- (6) 松丸: 日本整形外科学會雜誌 5.(昭. 5)
- (7) 島田: 日本整形外科学會雜誌 11.(昭. 11)
- (8) 天兒: 東京醫事新誌. 第 2837 號.(昭. 8)
- (9) 多田: 日本整形外科学會雜誌.(昭. 16)

— 以 上 —

脊椎骨折の一型について

One form of the Vertebral Fracture.

日本醫科大學整形外科学教室 (主任 齋藤一男教授)

日本醫科大學放射線科学教室 (主任 山中太郎教授)

齋 藤 達 雄
Saito Tatuo.

緒 言

脊椎骨折については、Kocher, Schanz, Henle 等あまた諸家の詳細な記述によつて、その種類、作用機轉、等は殆ど餘す所なく解明せられてゐる觀があるのであるが、それでも尙その外力の種類や程度、受傷者の年齢や當時の姿勢や個體差などの組合せによつて、その形が定型のものと違つて來て、時に吾々に稀有な感を抱かせるものがある。

こゝに報告せんとするものもその一例である。

症 例

満 16 歳の男子 1949 年 4 月さる建設會社の材木運搬場にて工作中、約 20 米以上の上から材木の束が十數束頭上に落下、下敷となり瞬間

直ちに意識を喪失したと言ふ。

直ちに附近の診療所に運ばれ、そこでは、頭部の打撲裂傷に加ふるに右大腿、右腕關節の打撲症の診斷で、入院安靜、局所の適應治療により 2 週間にて徒歩退院したが、歩行時に足がよく進まぬ自覺感がつよく、接骨師を訪れ採み療治を受けた。所がこゝで、腰椎に著明な側彎のあることを發見されたので、之に對する正確な診斷と治療とを望んで上京、受傷より 3 週間目に吾々の外來を訪れた。

當時、全身狀態その他に特記すべきことなく、脊柱は強直や特發痛もなく運動制限もないが、腰椎下部に於て著明な左凸の側彎を呈し、腰椎前彎が消失、その部の棘狀突起に輕度の叩打痛を訴へた。神經の麻痺は何處にも認められ