て骨の生物学的活動を促す意味に於て、瘻孔ある場合にも手術法を選択して行い、又嚴重なる後療法を行うことは好い結果を来すと考える。又ストレプトマイシン等の抗結核剤を使用した為に、特に良結果を得たかどうかという岩崎氏の御発言がありましたが、これに

ついて、私の経験では、ストマイを使用する事は良いと考える。

2. マイシン使用量に関しては、S, C, C, 法によると1瓦でも0.5瓦でも大差ない。故に私は1日量、0.5瓦を使う事にしている。

大理石骨病の四兄弟に就いて

山口県立医科大学整形外科教室 佐 貫 和 正

緒 論

大理石骨病は1904年2月9日 Hamburg の医師会にて Albers-Schönberg により始めて広汎性骨硬性疾患の中の一独立性疾患として報告され、彼は26歳の女で格別の外力なしに大腿骨骨折を惹起した患者の「レ」線写真により次の特異点を認めた。

1. 海綿質が緻密質に大部分置換され広汎性の骨濃影を呈し、無構造に近く恰も大理石を見るが如くである。

2. 手足の小管状骨、腓骨、肋骨等の骨幹部には平行に走る濃陰影帯を認める。

3. 頭蓋骨の肥厚

4. 骨の折れ易き傾向

等を指摘している。此の容易に骨折を起す傾向のあるのが本病の臨床上の唯一の特徴である。

爾来、本病は Albers-Schönberg 氏病、Osteosclerotic Anemia 等と命名されて報告されているが、その本態に就いては未だ不確定で、「劣勢遺伝の骨組織の系統的疾患ならん」とされて居るにすぎないが、限局性大理石骨病とか、弗素、磷、鉛、ストロンチウムに依る骨硬化性所見、佝僂病の治癒せし後の骨変化とは Albers-Schönberg の云ふ所のものと本質的に別種のものである。

我が国に於ては大正13年藤木氏の一例、昭和6年名倉氏(昭9年酒井による)、昭和14年板倉氏の一例、昭和13年三木氏の一例、同学会にて井上氏の一例、昭和15年光安氏の1例及び金氏、内田氏、深沢氏、赤沢氏、神部氏、松村氏、村松氏、青池氏、宮崎氏の各々の1例であるが、我国に於いて大理石骨病ならんと思はれる報告例は現在迄に約17例に過ぎない。

症 例

ここに述べる大理石骨病と思われる4兄弟の両親は生来何れも頑強で労働に従事しているが、両親の各々の祖母は姉妹にて血族結婚が証明せられている。然し両親及びその祖先に骨折を起したという話はない。

この両親の間に得られた子供は8名で、その中、3名は何れも生後1年余で肺炎にて死亡している。末子(8歳)は母親が妊娠中に岡山医大に入院し、出生後は約1年半、同大学小児科保育室にて成長し、現在迄その成長発育に異常は認められない。他の4兄弟は何

れも見特異なる顔貌を呈し、又発育障害が著明に認められ、1乃至7回に亘る骨折を証明している。

両親及び其の子供の血液ワ氏反応は何れも陰性である。

次に4兄弟に就て症状を略記すれば、

(1) ○彦(18歳、骨折回数2回)

分娩正常、発育不良にして生後3年にて歩行開始。第1回骨折は12歳の時、運動場で幅飛びをしている際転んで左下腿部骨折。第2回は17歳の時、夜間高等学校よりの帰路、風雨が甚しかったので、誤つて無蓋の

マンホールに落ちて右下腿部骨折。

(2) ○司 (16歳, 骨折回数7回)

分娩正常。發育不良にして生後3年にて歩行開始。両側下腿部に合計7回骨折せしために骨折部位の記憶は不明。

第1回骨折は6歳の時、神戸に住んでいた時で、弟を木馬に乗せて後から押していたが、坂の為急に木馬の速度が増し、その際道路上に転倒して下腿部骨折。第2回は7歳の時、走つて遊んでいる最中にセメントの道路上に転倒して下腿部骨折。第3回は8歳の時、友達と遊んでいる際、約80厘の高所より飛び降りその際砂浜の上に転倒して下腿部骨折。第4回は11歳の時小学校で机を3つ積み重ねその上で遊んでいた所、落ちて骨折す。第5回は13歳の時、田舎の小学校で映画を見ていた際、尿意を察したが満員で出られない為、約1米の高さの窓より飛び下り左下腿部骨折。第7回は16歳の時、即ち本年6月上旬頃より別に誘因と思われるものなく左下腿中央部に軽度の疼痛を来し、之が次第に強くなつて来たので山口医大整形外科にて診療を求め、左脛骨変形治癒骨折の病名の下に手術を行う。

(3) ○彦 (13歳, 骨折回数3回)

分娩正常。發育不良にして生後3年にて歩行開始。第1回骨折は7歳の時、走っている際に平地に横たえてある梯子で転んで左下腿部骨折。第2回は10歳の時遠足の際、友達に岩の上より突き落されて5~6米転び落ち左下腿部骨折。第3回は11歳の時、下駄の「は」に石がはまり、深さ約40厘位の浅い溝に転倒し左大腿部骨折。

(4) ○明 (10歳, 骨折回数 1回)

分娩正常。發育不良にして生後3年にて歩行開始。本年10月上旬畳の上で高さ約20厘の台の上の上つていたが転倒して畳の上に落ち右下腿部骨折を来し、山口医大整形外科にて診療を求む。X線検査の結果、右脛骨中央部の骨折を認めたが転移なきため直ちにギプス固定を行つた。

以上より見て4例共軽度の外力に依り容易に反覆して骨折を招来している。

性質は何れも伶俐で智能發育状態は何れも良好で小学校に於ける成績は中等又は優秀と云はれている。

食欲、睡眠共に可良で、便通は1日1回である。

現 症 身長、体重、胸圍等は何れも正常男子に比し小であるが頭部は幾分大きく特有なる四角形又は塔状頭蓋を呈している○彦(長男)の如きは生後1ヶ月

にて広島市某小児科にて脳水腫の診断の下に腰椎穿刺を3回受けミオサルバルサン注射を受けている。

顔貌は何れも特有で顔面其の他皮膚は幾分蒼白であるが、可視粘膜に貧血は認められない。頭部は何れも前述の如く特有で大顱門は約2厘大、小顱門は約1厘大である。頭髪正常、瞳孔は左右同大円形で、対光反射は正常、又眼底の異常は認められない。歯は何れも2乃至3本の齲歯を認める。聴力は正常なるも視力は何れも軽度の近視を認める。脳神経の障害は何れも認められない。胸廓では念珠様腫脹はない。肺臓、心臓に打診、聴診上の異常は認められない。

脾臓及び肝臓は本4兄弟に於いては何れもその腫脹は認められず、又リンパ腺腫脹も同様に認められない。

上肢、下肢の関節運動は正常である。各例に於いて手指は一見特有である。即ち、その長さが短く先端が腫大し所謂棍棒状を呈している。腱反射の異常は認められない。

血液所見(第1表) 各例に於いて赤血球数及び白

第1表 血液所見

吉	○	秀	○
血 色 素	75%	(ザ - リ)	
赤 血 球 数	462万	(1立方耗中)	
色 素 係 数	0.81		
白 血 球 数	5,800	(1立方耗中)	
淋 巴 球		49%	
中 性 多 核 白 血 球		40%	
分 葉 核		36%	
桿 状 核		4%	
大 単 核 白 血 球		2%	
エオジン嗜好多核白血球		9%	
塩基性多核白血球		0%	

吉	○	鶴	○
血 色 素	78%	(ザ - リ)	
赤 血 球 数	405万	(1立方耗中)	
色 素 係 数	0.96		
白 血 球 数	7,700	1(立方耗中)	
淋 巴 球		40%	
中 性 多 核 白 血 球		44%	
分 葉 核		41%	
桿 状 核		3%	
大 単 核 白 血 球		3%	
エオジン嗜好多核白血球		13%	
塩基性多核白血球		0%	

血球数は正常、又は僅に減少せる程度で貧血は認められない。リンパ球は何れも40%乃至50%に増加し、特に各例に於いて「エオジン」嗜好多核白血球が9%乃至13%に増加せるは酒井氏の例と一致するものである。

レ線写真所見 頭蓋骨 全体として陰影は濃厚で骨の肥厚が顕著なものを推察せしめる。骨縫合は完全に分離して居り脳水腫を思わせる。頭蓋底でも骨は緻密となり「トルコ」鞍背は正常より明瞭に而も緻密に認められる。前傾斜突起は低く、先は丸くなり認めにくい。後傾斜突起はやゝ長く鋭く尖っている。而も開い

た形で明瞭に認められる。脳下垂体窩は深くなっている。

椎骨 胸椎には軽い右方側彎が認められる。各椎体は何れも全体として陰影が濃厚となり、且つ無構造を呈している。椎体の上縁及び下縁の陰影は濃厚となりその中間はやゝ薄くなっている。中間帯では前後左右の辺縁の陰影像は薄く、殊に側面像では椎体の前縁は凹形に陥没している様に見える。椎間帯は略々正常で

ある。横突起、椎弓及び棘突起も無構造に近くなっていると見られる。

肋骨、鎖骨 肋骨は無構造で濃厚な陰影を呈しているが、後部では僅かであるが、骨髄質部の薄い陰影と骨梁と思われる陰影を認める事が出来る。肋軟骨の石灰化は顕著なものは認められない。

鎖骨も一般に構造は不明瞭である。幅の狭くなつた髓腔と思われるものが全体に亘り認められるが肩鎖関節に近くなると髓腔はやゝ広くなり骨梁らしきものが認められる。

上膊骨 全体として濃厚な陰影を呈して居り、緻密質部は幅広くなり髓腔は狭くなり骨梁は粗且つ大となつている。骨端線は幅広く著明である。

前膊骨 皮質は厚くなり、髓腔は狭くなつて居り、全体として濃厚な陰影を呈する。

腕骨 全体としては無構造な陰影をあらはす。

掌骨 皮質が肥厚し濃厚な陰影を呈して居り、従つて髓腔が著しく狭くなっている。第1掌骨では粗大せる骨梁を認める。

指骨 全体として稍々濃厚な陰影を呈するが、骨梁は粗大であり、末梢になるにつれて程度は軽くなっている。

骨盤 骨硬化が著しいため、陰影が濃厚となつて居る。殊に仙腸関節部、Y字状軟骨部に著明である。腸骨の櫛に平行な濃厚な陰影帯及び此れと直角方向の求心性の櫛状構造は認めることが出来ない。

大腿骨 上下両端の近くは無構造の濃厚な陰影が顕著である。中央部では皮質が著しく肥厚して全骨幅の1/2以上を占め、髄質は僅かに認められるに過ぎない。やはり骨端線は幅広く、著明にみられる。

脛骨 脛骨は肥厚しているが、髓腔は明瞭に見られ、骨梁の粗大は著しい。脛骨は前側に彎曲し、その略中央部に骨折治癒と思はれる著明な石灰の沈着があり、皮質も亦著しく肥厚している。

腓骨 陰影がやゝ濃厚になつて居るに過ぎない。

足部 全体として陰影は濃厚となり、骨梁がやゝ濃厚になつて居るが、同心円性の濃厚陰影端は認められない。右第2, 3, 4左第1趾骨に骨折を思はせる異常所見あり。

考 察

以上大理石骨病と思はれる四兄弟に就いて記載した。血液所見としてはリンパ球及び「エオジン」嗜好白血球の増加の外は特別の変化はなく又視神経萎縮、脾臓、肝臓、リンパ腺の腫脹は認められなかつた。

本例に於ても認められた如く、本病の特徴とする軽度の外力による反覆骨折は石灰の過剰沈着により骨は硬くなるが弾力性を減するためと思われ、他方骨梁の配列の不規則であるために僅かの外力によつても之に対して有効に抵抗することが出来ない為であると思われる。

「レ」線所見では多くの学者により記載された如く、本例に於ても骨は一般に高度の石灰沈着により濃厚な陰影を呈し骨梁不明無構造に近く皮質は内方に増殖して髓腔を狭め、或は之を填め、海綿質は緻密質に置き換えられ三木氏の云う如く露出不足の写真を見る観がある。

又本例に於て何れも骨骼の發育障碍を認めたが、之は Bernhardt の症例に於て、骨端線が残存し骨端癒合の明らかに遅延せる例を挙げているが、その原因は骨端線の早期の化骨によるものではなく、むしろ骨硬化が異常に亢進して骨質内の血管が狭窄され骨栄養が障碍される為であろうと思われる。

即ち4兄弟に發生した大理石骨病に就て述べたが、本例の最も特異なる点は血族結婚の両親の下に4兄弟共殆んど同程度の大理石骨病を觀た事である。

Department of Orthopedic Surgery, Yamaguchi Medical College. (Prof. T. Ito).

Reports on Four Brothers Having Marble Bone Disease.

By Kazumasa Sanuki,

Four brothers in a family casing marble bone disease are under-developed and each experienced fractures 1 to 7 times.

They have more or less bigger heads, peculiar faces and club-fingers.

Their blood are lpmphocytosis and eosinophilia.

Radiograms of bone show generally severe calcification, thickening of cortioalis and narrow marrow cavities. Cancellous bone have been replaced by compact bone.

進行性多発性化骨性筋炎の一例

山口県立医科大学整形外科教室 山 県 時 房

比較的稀有な疾患とされている所謂進行性多発性化骨性筋炎と思われる一例に遭遇したので之を簡単に報告する。

症 例

患者は17歳の男子で、本年7月20日殆ど全身の運動障碍と右大腿部の腫脹を主訴として初めて来院した。

現病歴 8歳頃より両側肩胛部の腫脹と肩関節の運動時に於ける軽度の疼痛が発現し徐々に両肩関節の運動障碍を覚へた、この場合、外傷など原因と思はれるものを知らない、以後この腫脹及び疼痛は3、4週間うちに消退したが、その運動障碍は漸次程度を増強し、当時より両肩関節附近に骨様の腫瘍が形成されて

ゐるのに気付いた。

又翌年9歳頃より背部に腫脹及び軽度の疼痛が現れ次第に胸廓並びに脊柱の変形を来し、それに伴つて軀幹の前後屈が次第に障碍されて来た。

爾後、全く同様に頸部の運動も障碍される結果となり、又時期は不詳であるが両肘関節、両股関節、両膝関節などに重軽の差位はあるが同様の症状を呈し、其後次第に全身の運動障碍が強くなった。

尙両肘は13歳頃より特に強く運動障碍が現れ、又そ