汎発性進行性骨化性筋炎の1例

熊本大学医学部整形外科教室 (指導: 玉井達二教授)

大 島 康 宏 清 水 親 嗣
大 宮 和 郎 広 田 耕 三
片 岡 淨 沼 田 亨
緒 方 甫

A Case of Generalized Progressive Myositis Ossificans

by

Y. Ōshima, T. Shimizu, K. Ōmiya,
K. Hirota, K. Kataoka, T. Numata,
and H. Ogata

From the Department of Orthopedic Surgery,
Kumamoto University Medical School
(Direct.: Prof. Tatsuzi Tamai)

緒 言

汎発性進行性骨化性筋炎は稀有な疾患で, Guy Patin (1692) により初めて記載されて以来, 研究的興味の対象となり, 欧米に於ては約 200 例の報告がある。一方, 本邦では 1913 年後藤教授が臨床的並びに組織学的に詳細に報告されて以来, 約 40 例の報告をみている。最近我が教室に於ても典型的な 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者: 13才, ♂, 中学生。

主訴: 全身の不撓性並びに汎発性腫瘤形成。

家族歴: 両親及び同胞に同疾患なし。
血族結婚(一)。梅毒性疾患(一)。外反踰趾その他の畸形(一)。その他特記すべき事なし。

既往歴: 満期分娩。母乳栄養。本疾患以外生来著患を知らない。

現病歴: 2~5才に約1週間の間に側頭部に出現消失する無痛性腫脹を10数回みた事があるが, 此の際, 発熱及び局所の発赤熱感なく, 某医より寄生虫に因る

ものであらうと言われた事がある。7才の時に右足底部外側に腫瘤の出現があり。摘出により骨なる事が確認された。9才に到り両肩甲部より上背部項部背中背部に硬い腫瘤の出現を見, 摘出術を受けたが約40日にして再発, 両肩甲関節運動は障害され, 更に頸部, 両股関節, 膝関節に運動障害をみるに到つた。昭和35年8月22日当科に入院す。

入院時所見: 全身状態は表Iに示す如く著変はな

骨 化 分 布 図

表 I

血 液 一 般 所 見				
赤 血 球	赤 血 球 数			465.6×10 ⁴
	ヘモグロビン(ザーリ)			80%
	色 素 係 数			0.86
	網 赤 血 球			3%
白 血 球	白 血 球 数			6450
	分 類	好 中 球	桿 状 核	20.0%
			Ⅱ	25.0
			Ⅲ	15.5
			Ⅳ	0.5
		リ ン パ 球		33.5
		好 酸 球		1.5
		好 塩 基 球		0
		単 球		4.0
		幼 若 型		0

尿 一 般 所 見		
色 調		淡黄褐色, 透明
反 応		弱 酸 性
蛋 白	煮 沸	(-)
	ズ ル フ ォ	(-)
糖	ニーランドル	(-)
ウ ロ ビ リ ノ ー ゲ ン		(+)
尿 沈 渣	白 血 球	(±)
	膀 胱 上 皮	(±)

26/Ⅷ 5/Ⅺ
 Wassermann R. (-) (-)
 V. D. R. L. (+) (-)

16/Ⅺ
 Mantoux R. (-)

血 沈 値	15分	6
	30分	7
	1時間	30
	2時間	88
		中等値 ³⁷ (室温 30°C)
心電図所見	肢 誘 導	右 位 型
	Goldberger	垂 直 位
	Wilson	移 行 帯 V ₃
	不 整 脈	(-)
	ST ・ T	特 別 の 事 な し
そ の 他		異 常 な し

い、局所所見では右傾斜左回旋位の骨性斜頸を見、骨化分布図に示す如く骨様硬の腫瘤を汎発性に生じている。腫瘤の大きさ並びに硬度は病期に応じて種々様々である。脊椎の運動は高度に障害され、脊柱は椎体の回転及び振れを伴う側彎を呈し、平背で、腰部前彎も軽度に減少している。起立時に於て、右股関節は屈曲内転内旋位をとり、左股関節は屈曲外転回旋中間位をとっており、又、両膝関節は屈曲位、両足は尖足位をとっている。

各関節の可動性は表Ⅱ(a)に示す通り。

入院中経過並びに検査成績：入院中に於ける諸検査は表Ⅲに示す如く、血清フォスファターゼはアルカリ性酸性共正常値であるが、血清カルシウムは漸次減少の傾向を示し、A/G 比も少々低下して行く傾向にある。βグロブリンの漸増及びαグロブリンが入院時より欠如している事が注目される。尿中 17-K.S 値は減少の傾向を示している。Thorn test は陰性である。

試験切片切除標本の組織並びに組織化学的所見：正常と思われる筋肉の部、骨化部及びその移行部に於て試験切片を採取し、夫々に就て組織並びに組織化学的検索を行つた。正常と思われる筋肉では、H.E 染色に於て、筋線維は変性に陥り、大小不同で腫脹している。筋線維の配列の乱れはないが染色性不同があり、一部横紋が消失又は不規則になつた所あり、一部には筋核の増殖をみ、又、一部では結合組織細胞の増殖をみる。GP_{-ase} はアルカリ性酸性共前毛細管壁に(+)なるも、筋線維には(-)である。3N_{-ase} はGP_{-ase} と同所見。5N_{-ase} は結合組織の増殖した部に(+)~(++)、前毛細管壁と毛細管壁に(++)、小動脈壁に(++)~(+++)であるが、筋線維には(-)。ATP_{-ase} は結合組織の増殖せる部に(+)、毛細管壁に(+)。PAS 染色では筋線維に(++)なるも、変性筋には(±)~(-)で、増殖せる結合組織及び毛細管壁には(-)である。トリジン・青染色では pH 7.0, 2.5, 1.5 共に(-)。Ca 染色ではアリザリン S 法、von Kossa 法のいずれも(-)。フォスフォリラーゼは筋線維に(+)なるも、変性筋では(±)~(-)である。正常筋と骨化部との移行部は肉眼的に帯黄白色で腱様の外観を呈し弾力性硬である。此の部の H.E 染色では、筋線維の萎縮消失とそれに伴う結合組織の増殖をみる。其れ等の筋線維の中には変性変化により却つて腫大したものもみられる。結合組織の多くは線維化しているが、部位によつては結合組織細胞豊富で一部に小円形細胞浸潤をみる。此の結合組織の一部に腱様組織の形成をみ、

表 II (a)

		入院時 (22/Ⅶ)		入院中 (2/Ⅺ)				入院時 (22/Ⅶ)		入院中 (2/Ⅺ)	
		右	左	右	左			右	左	右	左
肩関節	前 挙	30°	35°	35°	45°	股関節	屈 曲	115°	135°	115°	130°
	側 挙	55°	45°	45°	50°		伸 展	160°	155°	160°	155°
	後 挙	15°	20°	15°	25°		外 転	不 能	8°	不 能	10°
	内 旋	制限(一)	制限(一)	同	左		内 転	22°	不 能	22°	不 能
	外 旋	軽度制限(十)	軽度制限(十)				内 旋	制限(十)	軽度制限(十)	高度制限(十)	中等度制限(十)
肘関節	屈 曲	53°	60°	57°	55°	膝関節	屈 曲	35°	85°	35°	85°
	伸 展	制限(一)	制限(一)	180°	170°		伸 展	155°	135°	155°	140°
腕関節	背 屈	制限(一)	制限(一)	同	左		内 旋	中等度制限(十)		高度制限(十)	
	掌 屈	145°	155°	150°	145°		外 旋				
	外 転	制 限 (一)		同	左	足関節	背 屈	90°	90°	95°	95°
	内 転						底 屈	140°	140°	150°	140°
前 腕	回 内	制 限 (一)		同	左		回 内	中等度制限(十)		軽度制限(十)	
	回 外						回 外				
指関節	全運動	制 限 (一)		同	左	外 反 膝 右 ca15° 左 0°					

(b)

血管の新生増加をみる所がある。筋線維の萎縮消失してゆく形として、横紋が消失して萎縮消失してゆく形のもの、筋核の分割を伴って萎縮消失してゆく形のものがあるが、後者は比較的少い。アルカリ性 GP_{ase}

は増殖せる結合組織及びその新生血管壁に(十)なるも腱様化部や筋線維には(一)。3N_{ase} はアルカリ性 GP_{ase} と大体同じ所見なるも、一部筋鞘に(十)。5N_{ase} は増殖せる結合組織、腱様化せる結合組織及び其の

表 Ⅲ

検 査		検 査 日 時									
		5/IX	12/IX	3/X	11/X	19/X	25/X	2/XI	9/XI		
血 清	総 蛋 白 (g/dl)	9.7	7.0	8.4	7.0	7.2	7.2	7.2	8.6		
	ア ル ブ ミ ン (%)	70.2	62.5	60.5	77.7	58.7	56.4	62.7	67.0		
	グ ロ ブ リ ン (%)	29.8	37.5	39.5	22.3	41.3	43.6	37.3	33.0		
	α (%)	6.4	8.9	13.2	5.5	7.0	8.7	8.1	7.5		
	β (%)	8.6	10.8	15.7	7.4	12.6	19.5	14.1	16.4		
	φ (%)	0	0	0	0	0	0	0	0		
	γ (%)	14.8	17.8	10.6	9.4	21.7	15.4	15.1	9.1		
	A/G 比	2.4	1.7	1.5	3.5	1.4	1.3	1.7	2.0		
	P (mg/dl)	9.7	2.3	9.7	9.4	10.1	3.2	5.2	7.7		
	Ca (mg/dl)	12.0	11.4	8.9	7.8	9.5	6.2	6.4	12.7		
	Mg (mg/dl)		2.0	1.8	2.0	4.4	0.9	1.4	1.93		
	クレアチニン (mg/dl)	0.82	0.37	1.1	2.2	0.49	0.4	0.38	0.42		
	アルカリ性「フ」(Bu.)	6.6	2.5	7.3	3.6	7.5	6.5	11.8	9.8		
	酸 性「フ」(Bu.)	0	0.2	0	0.7	0.2	0.6	0.9	0.9		
		8 月		9 月		10 月		11 月			
尿中17-KS (mg/dl)	I	29日 9.8	5日 2.60	12日 4.96	18日 9.9	4日 3.15	11日 4.5	18日 4.96	24日 2.16	31/X 0.9	
	II	30日 5.44	6日 3.72	13日 5.58	20日 4.8	5日 3.00	12日 1.755	19日 4.76	25日 3.85	1日 1.16	
	III	31日 5.44	7日 5.0	14日 7.068	21日 8.35	6日 1.75	14日 3.675	21日 1.17	26日 1.43	2日 1.35	
	平 均	6.89	3.92	5.869	7.68	2.6	3.31	3.63	2.48	1.14	
	Thom test {Epinephrine test (10/XI) -70.6% ACTH test (17/XI) -55.5%}

患者 13部 ♂ 中学生

腰部骨化部
X線写真

H・E 染色
移行部 (髄様化がみられる)

H・E 染色 (核分割像)
軟骨→骨
脛骨粗面部

H・E 染色
腰部骨化部 (軟骨→骨)
特殊結合組織

PAS 染色
腰部骨化部 (軟骨と骨)

アルカリ性グリセロフォスファターゼ
腰部骨化部

5ヌクレオチダーゼ
移行部

アリザリンS染色
腰部骨化部

汎発性進行性骨化性筋炎
(骨化部に近い移行部)

443 b 5000×2.5
1960. 10. 25

482 b 5000×2.5
1960. 11. 4

汎発性進行性骨化性筋炎
(移行部)

402 a 5000×2.5
1960. 10. 14

他の結合織に(++)、新生血管壁に(++)~(+++), 筋鞘に(+)である。ATP_{ase}は筋鞘に(-)である以外5N_{ase}と大体同様の所見を示すが、反応は弱い。酸性GP_{ase}は不明。PAS染色では筋線維に(++)であるが変性筋には(±)~(-)である。結合織には(+)~(-)。トリジン・青染色ではpH 7.0で変性筋線維と腱様化した結合織に(+)なるもその他の結合織

には(±)。Ca染色は腱様化した部に(±)~(-)。フォスホリラーゼは血管壁に(+)。骨化部に最も近い移行部に於ては肉眼的に蠟白色の外観を呈し、硬度も増加している。

H.E染色では、筋線維は蠟様変性に陥り萎縮消失してゆく傾向にある。其の他は程度の差で筋線維は全体として変性に陥り間質の増殖をみる。筋核の分割像

を示す筋線維が増加し、筋線維成分が消失して筋核のみ残り腱様化していつているものと思われる。又、同時に血管の新生をみる。アルカリ性 GP_{-ase} は筋線維自体には (一) なるも、増殖した結合織並びに変性筋線維に (++) で自管壁にも (++)。3N_{-ase} と 5N_{-ase} は腱様化部及び結合織に (+) の他はアルカリ性 GP_{-ase} と同じ所見を呈する。ATP_{-ase} も 3N_{-ase}、5N_{-ase} と同じ所見であるが弱い。酸性 GP_{-ase} は不明。PAS 染色では筋線維の一部に (+), 変性に陥り腱様化した部には (±)~(-)。トリジン・青染色では pH 7.0 で増殖せる結合織の一部及び筋核の分割した部に (±) である。アリザリン S 染色では血管壁に (±)。フォスフォリラーゼは (-)。骨化部に於ては、H.H 染色で増殖せる結合織や腱様化せる結合織が均等化して軟骨細胞から軟骨組織を形成し、その一部から骨化がみられ、造骨細胞が並んで骨梁を形成しているのがみられる。骨梁間は紡錘形の核を有する幼若結合織で埋まつている。アルカリ性 GP_{-ase}、3N_{-ase} 及び 5N_{-ase} は共に増殖せる結合織より軟骨細胞への移行部に (++)、軟骨細胞に (++)、基質及び骨芽細胞並びに破骨細胞に (+) であるが ATP_{-ase} は不明。酸性 GP_{-ase} は血管周囲及び増殖せる結合織の一部に (+)。PAS 染色では増殖せる結合織に (+) で軟骨に (+++) であるが骨には (-) である。トリジン・青染色では pH 7.0 で PAS 染色と同一所見を呈し、pH 1.5 では軟骨に (++) である他増殖せる結合織の一部で軟骨細胞への移行部に (+) であり、アリザリン S 染色並びに von Kossa 法では骨化部に (++) である。

電子顕微鏡学的所見：筋原線維は典型的な横紋構造を呈するが、部位によつては1帯の巾に差がみられ、殊にZ帯の両側にみられる電子密度の低い層が殆んど認められない部分がある。筋核は一般に類楕円形で核質顆粒の分布も均等であるが、屢々核膜の走行が不規則となり、筋核は不正形を呈し、核質顆粒の分布も不均等なものが見られる。高い電子密度を有し暗い顆粒として多数にみられるミトコンドリアは比較的小型である。正常と思われる筋肉から移行部に到る筋組織に、明瞭な限界膜を有し中に電子密度の高い顆粒状のものを不均等に含有せる直径 0.5μ~1.4μ の類円形の小体を認めるが、その本体は不明である。この本体不明の小体は多くは筋原線維間に位置し、一部は筋原線維を圧排する如き形で筋原線維中にみられるが、その周囲には多くの場合ミトコンドリアが存在していて、

数個並んで見られる事も多い。骨化部に接した部位で膠原線維豊富な部分を認める。

治療：表Ⅱ (b) に示す如き治療を行つている。即ち Frölich (1926) の提唱せる酸性食餌 (蛋白質 30g, 糖質 30g, 脂肪 140g) をを与え、薬物としては副腎皮質ホルモンであるプレドニン及びデカドロンを使用し、又、蛋白同化ホルモンのアナドロールを使用した。然し、自覚的に歩行が少し容易になつたのみで著明な好転は見ない。

考 察

本疾患は幼小児期にみられ成長期の間進行するものと云われているが、人によつては胎児のうちから出現すると言う。本疾患の本態に就ては古来種々言われてゐるが、Münchmyer は筋肉炎症説を唱え、Virchow は腫瘍説を唱えている。其の後 1913 年に到り、後藤教授は本症を結合織の不均衡な発育に基づくものとし、進行性化骨性筋膜性増殖症と命名する事を主張せられ、今日一般に此の説が支持せられている。我々の症例では、組織学的に筋肉の変性萎縮及びそれに伴う結合織の増殖過程に於て腱様化や筋核の分割像をみ、内軟骨性化骨様の骨化をみている。組織化学的には 5N_{-ase} が特異的である様に思われる。電子顕微鏡所見に本体不明の小体をみている。血清の諸検査に於てはグロブリンの欠如を見る。此等の陽性所見が本症と如何なる関連性を有しているか、更に本症の本態との密接な関係の有無に就ては、今後の研究に俟たねばならない。

結 言

我々は最近典型的な汎発性進行性骨化性筋炎の患者を治療する機会を得たので、茲に報告する次第である。

文 献

- 1) S. Goto ; Pathologisch-anatomische und klinische Studien über die sogenannte Myositis ossificans progressiva multiplex, Langenbecks Archiv für Klinische Chirurgie, Bd. 100, HF 3, 1913.
- 2) S. Goto ; Archiv. f. Klin. Chir., Bd. 100, S. 732, 1916.
- 3) Frölich ; Ref. im Zentralorgan f. Ges. Chir. u. Grenzgebiet, Bd. 35, 1926.
- 4) Virchow ; Berl. Klin. Wschr., Bd. 31, S. 729, 1898.
- 5) Gunn, D. R. ; J. B. J. S., 41-B, 535, 1959.

- 6) 精松紀雄；外科，13巻9号，465.
- 7) 角田；整形外科，10，610，昭34.
- 8) 小谷；中部整形災害外科会誌，3，3，昭35.
- 9) 奥；臨床と研究，29，8，714，昭27.
- 10) 藤田；整形外科，10，336，昭34.

追 加

鹿大整形 荒木崇文
典型的な Myositis ossificans generalisata では

ありませんが，23才♀の症例を経験しましたのでレ線を供覧致します。

追 加

九 大 古 賀 順 一

Myositis ossificans に対する筋化学的立場から考
えてみると，侵さるべき周囲の筋組織には，予測され
る様な著明な化学的所見は認められない。

ポリオの永続性麻痺に対する補装具による 下肢機能改善

山口医科大学整形外科教室
徳山鼓ヶ浦学園（指導；服部奨教授）

田 代 逸 哉 橋 本 貫
平 田 俊 恵 浜 本 正 勝

The Use of Brace for Functional Improvement in Legs of Permanent Paralysis due to Polyomyelitis

by

I. Tashiro, M. Hashimoto, T. Hirata
and M. Hamamoto

Department of Orthopedic Surgery, Yamaguchi Medical
College, Ube & Tsuzumigaura Gakuen, Tokuyama
(Direct.: Prof. S. Hattori)

脊髄性小児麻痺後胎症としての四肢機能障害に対し
ては，観血的治療によりある程度の機能改善が得られ
るが，高度のしかも永続性機能障害に対しては補装
具，松葉杖が残された唯一の機能代償方法である。と
は云え，補装具，松葉杖を患者に処方する場合唯でさ
え筋力の低下を来している肢体に不必要なる補装具を
装用せしめる事は却つて患者の負担を重くし，又患者
はその装用を嫌がる場合も多い。従つて必要にして最
小限度の補装具の種類，適用範囲の決定，又松葉杖の
使用の可否等につき吾々は日常屢々その困難性を痛感
している。

当施設開園以来1年9ヶ月の間に吾々が取扱つた高
度の永続性脊髄性小児麻痺後胎症を呈する患者23名を
対象として，かかる見地より麻痺筋の範囲及びその程
度に応じた補装具を使用せしめ，その後機能訓練を行

い慎重に検討を加えた結果これをまとめて見ると補装
具装着と松葉杖処方等に関し大凡の目安となる方式を
ほぼ推定し得る様に思われるので茲に報告し皆様の御
批判を仰ぎたいと思う。

先づ入園直後患者に筋力テストを行い，次いで関節
拘縮ある者には保存的療法或は腱延長術等を行い，足
関節障害に対しても保存的療法或いは癒着術乃至制動
術等補装具装用に先立つて準備的治療を行つている。
筋力テストの表現法には Lovett に従い麻痺の程度に
より Normal, Good, Fair, Poor, Trace, Zero の6
段階に分けた。この様な筋力テストにより大凡の補装
具の範囲を仮定し，装具作製前に要すれば必要と思は
れる範囲にギプス固定を行い歩行せしめ，場合によつ
ては更に上部迄ギプス固定，逆に不必要と思われる部
分は除去し歩行に必要な最小限度の範囲を決定し補