Wilner 等によれば、患者と同じ程度の身長の人と、患者の中手骨の長さを比較してみても、必ずしも患者の方が長いと云うことは出来ないと云う。

この患者も手指を見ると、一見して arachnodactyly の名の通り蜘蛛の様な感じをうけるのであるが、レ線を見ると大して細長いとは思えない。

この疾患の患者では皮下脂肪の発育が悪いのであるから、細長く見える指も骨自体が細いのではない、それをとりまく軟部組織がうすいたために、細長く見えたという可能性も多い。又、一般にこの疾患の患者は背が高いことを考えれば、患者の同年輩の健康人の骨の

長さを、患者の骨の長さと比較して、その細長さを云々しているが如きは、およそ無意味なことであろう。

この疾患の骨の変形については、実に多種多様の変形が報告されている。肘関節についても蒲原の橈骨小頭習慣脱臼、松森等の橈尺骨癒合をはじめ内反肘や外反肘の報告があるが、この患者の様に永久的な橈骨小頭脱臼とその結果ひきおこされたと思われる肘頭の仮関節があるものは、私達の知るかぎりではないようである。なおかつ手術によって、上腕骨小頭と橈骨骨頭の関節軟骨に興味ある変化をきたしているのを認めたので、ここに報告した。

下腿骨偽関節を伴った Recklinghausen 氏病の 3 例

鹿児島県立整肢園

前 田 実 行 池之上 邦 彦
小 牧 一 磨 谷 口 良 康

Three Cases of Recklinghausen's Disease with Pseudarthrosis of the Lower Leg

By

S. Maeda K. Ikenoue I. Komaki
& Y. Taniguchi

Kagoshima Crippled Children's Hospital

Generally there are various changes of bone in Recklinghausen's disease, but pseudarthrosis of the lower leg occurs less frequently.

We had encountered three cases of Recklinghausen's disease. The three cases were incomplete form with Cafe' au lait spots and pseu-darthrosis of the lower leg. Osteosynthesis with bone graft was carried out. In all cases the results were followed up, and bone union did not occur in two cases. Therefore, the amputation was done for the two patients. In the other one a bone union was gained enough to walk with apparatus.

緒 言

Recklinghausen 氏病 (Neurofibromatosis) は皮膚腫瘍、神経腫瘍、及び色素沈着 (Cafe' au lait spots) を 3 主徴とし、皮膚、軟部組織、神経及び骨組織の異常を伴う先天性、家族性の疾患とされている。我々は最近先天性の下腿偽関節を伴った Recklinghausen 氏病の 3 例を経験したので報告する。

症 例

症例 1 ■■■ 13 才 男子

主訴、右下腿の変形及び異常可動性

家族歴、両親の血族結婚はない、父親は皮膚腫瘍、Cafe' au lait spots、及び Neurofibroma の 3 主徴を有する Recklinghausen 氏病。

既往歴、特記事項なし

現病歴、4才の頃右下腿の屈曲変形に気付いたが、治療はうけなかった。6才頃同部の屈曲が強くなり、某病院で右下腿の偽関節と云われ肋骨の移植に依る骨接合術をうけたが、術後4カ月で移植骨の吸収が強くあらわれた為、腸骨の移植骨と髓内釘による固定をうけ、2カ月退院し、その後は治療はうけず、9才の時某医で抜釘し松葉杖歩行を行っていたが、再び右下腿の屈曲変形をみとめるようになり、12才の時当園に入園。

入園時所見、体格中等度、胸部腹部に異常をみとめず、全身に多数のCafe' au lait spots及び皮膚腫瘍をみとめた。神経系統には異常なく、右下腿中下3分の1の部位で前方に突出する変形があり、同部の異常可動性をみとめた。股関節、膝関節には異常はない。下肢長は右、55cm:左、69cmで14cmの短縮をみとめた。血液及び血液化学的検査では特に異常はみられずレ線検査で右下腿の中下3分の1の脛骨及び腓骨の偽関節がみられ(図1)、血管撮影では同部の血管新生像はみられなかった。

図 1

治療: 必要な大きさの自家、或は同種移植骨も得られず、脚長差が14cmもあったため、右下腿上中3分の1で切断術を施行した。

症例、2 11才 男子

主訴、右下腿の変形

家族歴、既往歴には特記することはない。

現病歴、生後6カ月頃、右下腿が屈曲しているのに気付く、処女歩行は1年4カ月で、且つ跛行をみとめている。漸次右下腿の屈曲は強くなり、5、6才頃より右下腿の異常可動性に気付いたが、治療は受けてい

ない。

入園時所見、全身に径1.5cm以上のCafe' au lait spotsを6カ月以上みとめたが、神経症状、皮膚腫瘍はみとめなかった。右下腿中下3分の1の部で前方に突出する屈曲変形があり、異常可動性をみとめた。血液化学的検査では異常はみとめなかった。

図 2

治療、同側腓骨の骨移植と螺子による固定を施行したが、術後1年目のレ線検査では仮骨形成はみられず(図2)、その後移植骨の吸収があらわれた。この症例も再手術に必要な大きさの移植骨を得ることが出来ず、且つ右下肢の短縮が10cm以上あった為、右下腿上中3分の1で切断を行なわざるを得なかった。

症例、3 8才 女子

主訴、右下腿の彎曲

家族歴、既往歴には特記する事はない。

現病歴、生後10カ月頃、自転車で転倒したことがあるが、治療はうけなかった(大した外傷は受けていない)。処女歩行、1年7カ月で跛行に気付く、この頃某医で骨折と云われ、ギプス固定3カ月で治癒の判定をうけたが、2才6カ月の時、再び右下腿骨折の診断で、ギプス固定を3カ月施した。ギプス除去後、漸次右下腿の屈曲があらわれ、右下腿の偽関節の診断のもとで、某病院で肋骨移植に依る骨接合術を行なったが、骨新生がみられず、再び腸骨移植をうけ、ギプス固定のまま退院、約1年後には骨癒合がおこり、経過良好であった。しかしながら5才の頃より、再び右下腿の彎曲があらわれ、補装具を使用していたが、漸次右下腿の中下3分の1部の前方突出の屈曲が強くなってきた。

入園時所見、背部腹部に多数のCafe' au lait

spots をみとめ、右下腿中下3分の1の部の屈曲変形をみとめたが、異常可動性はみとめなかった。皮膚腫瘍、神経症状はなく、血液の検査でも異常はみられなかった。レ線検査で右下腿中下3分の1の部の偽関節をみとめたが(図3)、その他の骨変化はみられなかった。

図 3

治療及び経過、昭和40年4月(6才)、彎曲矯正のための骨切り術と同側腓骨及び、Kiel Boneによる骨移植を行なった。術後1年後のレ線検査でも化骨形成が殆どみられず、術後1年2カ月目に髓内釘による固定を施行した。しかし化骨形成は遅延し術後1年4カ月のレ線検査でも骨癒合の傾向はみられるが、未だ完全な骨癒合はみられず(図4)、現在、補装具を使用しながら歩行させ、経過観察中である。

図 4

考 按

Recklinghausen氏病は皮膚、神経、骨及び軟部組

織に異常を示す先天性、遺伝性の疾患とされている。Landowski の3主徴、即ち、皮膚腫瘍、神経腫瘍、皮膚の色素沈着を有するものは問題はないが、この中の1つ又は2つを欠く症例も多く、これ等は不全型とされている。Crowe は最大径1.5 cm以上のCafe' au lait spotsが6ヶ以上ある場合はRecklinghausen氏病としてもよいと述べているようであり、我々の3症例は全て、上の基準に相応するCafe' au lait spotsを伴うものでRecklinghausen氏病の不全型と思われる。Hunt に依るとNeurofibromatosisでおこる骨変化には、脊椎変形、軟部組織の腫瘍に依る骨成長障害及び骨破壊、並びに下腿の彎曲、偽関節等がある

表1 Bone Changes in Neurofibromatosis
(Hunt & Pugh, 1961)

Abnormalities characteristic of neurofibromatosis.

1. Severe angular scoliosis with dysplasia of vertebral bodies.
2. Defects of posterosuperior wall of orbit.
3. Disorders of bone growth associated with elephantoid hypertrophy of overlying soft tissue.
4. Congenital bowing and pseudarthrosis
5. Erosive defects of bone from contiguous neurogenic tumors.
6. Intrathoracic meningocele.

Abnormalities not characteristic but possibly representing mesodermal dysplasia in neurofibromatosis.

1. Congenital anomalies.
2. Mild scoliosis.

(表1)。下腿の偽関節は比較的少なく、先天性あるいは骨折後及び彎曲変形矯正の骨切術の後にあらわれる。我々の症例では3例とも、骨折の原因となり得るような外傷がなく、且つ前の2例はレ線像からみても、先天性の下腿骨偽関節であるように思われる。Recklinghausen氏病における偽関節の原因については、Neurofibroma説、骨形成不能説等があるが、定説はなく、一般には中胚葉性の障害に基づくといわれているが、その詳細は不明である。

治療は困難で、Moore は遅延自家骨移植が効果的であると述べ、BoydはDual Onlay Graftがよいとし、且つ成長期の手術が良いと述べている、諸家により述べられている如く、治療の原則は内固定を確実にすること、Osteogenesisを促させるべくBone Graftを行なうこと及び変形予防に努めることである。我々の症例では、すべてにBone Graftを行なっ

たにも拘らず、2例では骨癒合がみられず、脚長差が大きかったため切断せざるを得なかった。他の1例は Bone Graft の後、仮骨形成の傾向はみられるが、完全ではなく、補装具使用のもとで歩行させ、経過観察中である。

結 び

Recklinghausen氏病に於ける下腿の先天性偽関節の3症例に就いて、いささかの文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) 中村：整形外科，15，173，1964
- 2) Hunt, J. C. & Pugh, D. G. Radiology, 76, 1, 1961

- 3) Aegeter, E.E. J. Bone & Joint Surg., 32—A, 618, 1950
- 4) Boyd, H.B. J. Bone & Joint Surg., 40—A, 1245, 1958
- 5) Moore, B.H. J. Bone & Joint Surg., 31—A, 23, 1949
- 6) Speed, J.S. & Knight, R.A., Campbell's Operative Orthopaedics 11, C. V. Mosby, 1956

質 問 国立がんセンター 前山 巖

先天性の偽関節と似ているが histologie はとったか

回 答

演 者

組織検査は行っていない。

骨腫瘍における細胞診について

熊本大学整形外科（主任：玉井達二教授）

北 川 敏 夫 上 野 直 道
林 泰 夫 大 村 修
本 田 五 男

Cytology in Bone Tumors

By

T. Kitagawa, N. Ueno, Y. Hayashi,
O. Kimura & I. Honda

Department of Orthopedic Surgery, Kumamoto
University Medical School

In 1955 F.Schajocowicz et al reported the study of aspiration biopsy in bone lesions, especially cytological and histological technique, and they considered that the smear is generally sufficient to diagnose eosinophilic granuloma, myeloma, metastatic carcinoma and to differentiate between Ewing's sarcoma and osteomyelitis, or between giant-cell tumor and osteolytic osteogenic sarcoma.

We also studied the smear of bone tumors.

The tissues obtained from tumors at surgery were drawn lengthwise on a slide, and was stained by Papanicolau's staining.

The diagnostic characteristics shown in the smears from tumors were compared with the sections on which the histological diagnosis were made.

Giant-cell tumor 2 cases, Chondroma 2 cases, Polyostotic fibrous dysplasia 1 case, Ewing's Sarcoma 1 case, Metastatic Carcinoma 3 cases, Chordoma 1 case were examined.

The smear from giant-cell tumor is sufficient to study the finer cytological details of giant-cell, and also sufficient to diagnose.