興味ある Recklinghausen 症の 1 例

鳥取大学整形外科 (主任: 西尾篤人教授)

田 川 宗 光
上 平 用
吉 川 暢 一

A Case of v. Recklinghausen's disease

By

M. Tagawa, M. Kamihira & M. Kikkawa

From the Department of Orthopedic Surgery,
Tottori University School of Medicine

In 1822, v. Recklinghausen made public his opinion that the disease which is characterized by multiple nodules and pigmentation of skin and tumor of nerve trunk is neurofibromatosis. Since then, this disease has been known to have extremely varied clinical features as skeletal deformity and spinal paralysis. Recently, we have encountered a case of neurofibromatosis with spinal paralysis. The patient, a boy, 6-year-old, has pigmentation all over the body, a plexiform tumor mass of the left plexus brachialis, slight deformities of the cervical vertebrae and spinal paralysis. Recently, He had difficulty in walking, but no bladder or bowel disturbance.

After admitting to our Department, laminectomy (C4-7) were performed. The large tumor involving the left eighth cervical nerve root was completely removed. This tumor was diagnosed as neurofibroma by pathologic examination. The roentgenograms made four months after operation showed stationary deformity of cervical vertebrae.

He has no difficulty in walking.

1882 年, V. Recklinghausen が多発性皮膚腫瘍, 深部神経腫瘍, 色素斑を主徴とする症候群を多発性神経線維腫症として発表して以来, 内外に多数の報告例があり, 整形外科的に, 本症の骨変化, 特に脊椎の変化とそれに伴う脊髄麻痺症状に関心がもたれている。

最近我々は, 深部神経腫瘍, 色素斑, 脊髄麻痺症状を呈した Recklinghausen 症に対し, 頸椎部の腫瘍摘出により症状を軽快せしめた 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者: 6 才, 男子

主訴: 歩行障害

家族歴: 特記すべきものはない。

既往歴: 4 才より肺結核にて治療を継続している。

現病歴: 満期正常分娩。出生時より左上肢, 上背部

に褐色皮膚色素斑に気づいていた。1 才頃, 左上肢の大きいのに気づき, 某医にて, リンパ管腫と言われ放置していた。処女歩行は 2 才で遅く, しかも歩容は悪く転倒しやすかった。

42 年 10 月頃より歩行障害著明となり, 早朝時には這っており, 疾走不能となつた。

現症: 体格中等度 (身長 110 cm, 胸囲 55.5 cm, 体重 18.5 kg)。栄養普通。知能低下は認めない。

1) 皮膚所見 上背部より左上肢におよぶ広範な茶褐色の色素斑と全身的に大小種々の茶褐色色素斑が見られるが, 皮膚面よりの隆起はみられず, 発毛もない。

皮膚腫瘍は認められないが, 左側頸部, 左上背部, 左鎖骨上窩部, 左腋窩部, 左上腕部, 左前腕中枢側 1/3 部は瀰漫性に腫脹し, 皮下に索状を呈して塊塊せる腫瘍を触れ, 圧痛を認めた (上腕周径左 19.0 cm,

右 16.5 cm, 前腕周径左 17.5 cm, 右 17.0 cm). 大色素斑と皮下腫瘍の存在部位はほぼ一致していた (図1).

図 1

2) **X線所見** 頸椎々体の変形および配列の乱れ, 頸椎々間孔の拡大を認める以外, 胸腰椎, 四肢骨に異常は認められない。

3) **知覚** 左上肢に触れることを嫌っていたが, これは腫瘍の圧痛によるもので, 知覚異常によるものではないと判断した。その他異常は認められなかった。

4) **運動** 変形を認めた頸椎を始め, 胸腰椎に運動制限を認めなかった。左中, 環, 小指の伸展は不十分であるが, 左上肢は正常であった。立位にて腰椎前彎増強し, 臀部を後方へ凸出させ, 膝関節軽度屈曲位を示し, 片脚起立不能であった。痙性歩行で疾走は不能であった。筋萎縮は認められないが, 筋粗大力は低下していた。

上腕二頭筋反射, 上腕三頭筋反射, 腹壁反射, 提睾筋反射は正常であるが, 膝蓋腱反射, アキレス腱反射は亢進し, Babinski 反射, Oppenheim 反射, 膝蓋クロームス, 足クロームスを認めた。

5) **膀胱直腸障害** 認められなかった。

6) **諸検査所見** 赤沈値: 6 mm (1時間), 16 mm (2時間), 赤血球: 361×10^4 , 白血球: 5000, Hb: 70% (Sahli 法), 血清蛋白: 6.8 g/dl, A/G 比: 1.73, 血清電解質: Na 139 mEq/l, K 4.4 mEq/l, Cl 107 mEq/l, Ca 4.9 mEq/l, 無機 P 5.5 mg/l, アルカリフォスファターゼ: 16.1 K-A, 肝機能: ほぼ正常, 尿: 異常なし。血清「ワ」氏反応: 陰性,

CRP: 陰性, R-A: 陽性, ASLO: 50 Todd 単位, EKG: 異常を認めない。

腰椎穿刺では側臥位で初圧 160 mm 水柱, 髄液 3 cc 採取した後終圧 110 mm 水柱。Queckenstedt 氏症候陰性。外観は水様透明で Xanthochromie, Sonnenstäubchen なく細胞数ゼロ, Nonne-Apelt (—), Pandy (±), 総蛋白量: 260 mg/dl, 糖: 52 mg/dl と Queckenstedt 氏症候は陰性であったが, 細胞蛋白分離がみられた。

試験切片採取所見: 左上腕外側下部に縦皮切を加えると, 皮下組織中に索状の長い蛇行せる白色で弾性硬を呈する腫瘍を認めた。これは周囲組織より容易に剝離でき, 末梢側は次第に細くなり容易に摘出できたが, 中枢側は深部筋組織中に達し橈骨神経へ移行していた。橈骨神経の分枝より発生したものと考えた。橈骨神経の剝離を試みたが, 同一所見を呈しており不能であった。同神経の造影を行なったが, 造影剤は上行せず造影は不能であった。

摘出腫瘍は病理組織検査により Neurofibroma と診断された。

脊髓造影所見: 後頭下穿刺にて Myodil 2.0 cc 注入した。第3頸椎より第7頸椎におよぶ通過障害と陰影欠損を示し, 多房性の腫瘍を思わせる所見であった。胸腰椎に通過障害は認められなかった (図2)。

図 2

手術所見: 第4頸椎棘突起より第7頸椎棘突起におよぶ皮切を加え, 第4～7頸椎棘突起, 椎弓部を切除した。椎弓はいづれも非常に薄く, 硬膜は後方へ突出しているが搏動は認められる。硬膜を切開すると, 脊

髄は薄くなり後方へ圧迫されており、左前方に白色の腫瘍が認められた。脊髄を右外側によけ腫瘍の摘出を試みるも、前方および右外側部にて硬膜と強く癒着している。これを可及的でないに剝離した。腫瘍は更に左第8頸髄神経根と強く癒着し、脊椎管外にでているため、同神経根を切断し全腫瘍を摘出した。出血が強く、硬膜は縫合せず、ドレーンを置き筋および皮膚縫合を行ない手術を終った。

腫瘍は非常に大きく、表面は白色透明な薄い被膜でつつまれ、断面は白色で中心部は灰白色を呈していた(図3)。

図 3

術後経過：頸部以下全身の知覚過敏を来したが、呼吸麻痺、膀胱直腸障害、四肢運動麻痺は現われなかった。翌日ドレーンを抜去したが、髄液漏出を生じたため術後9日目に硬膜縫合を行ない治癒した。ギブスベットの安静臥床4週間で装具をつけ歩行訓練を行ない、術後10週で退院した。

術後4カ月の現在、歩容および歩行能力は改善され疾走も可能となつてはいるが、未だ正常ではない。左鎖骨上窩部、左上肢に変化はない。膝蓋腱反射、アキレス腱反射は亢進、膝蓋クロームスは消失しているが、足クロームスは残っており、Babinski 反射、Oppenheim 反射も認められた。

頸椎の変化はかわりなく、可動性良好、運動痛なし。

組織検査所見：表層は薄い結合組織により被覆され、紡錘形、楕円形の核を有する線維細胞を主とし、大部分は波状ないし渦状、一部は束状に走っている。また線維の疎になり変性に陥つているところもある。

観兵式配列の像はみられず、悪性傾向を有する所見は認められない。Neurofibroma と考えた(図4)。

図 4

考 察

本症例は全身の色素斑、左鎖骨上窩部および左上肢の深部神経腫瘍に加え、頸椎々体の変形、更に膝蓋腱反射、アキレス腱反射亢進し、膝蓋クロームス、足クロームス、Babinski 反射陽性で脊髄麻痺症状を呈し、病理組織検査にて Neurofibroma と診断され、定型的な Recklinghausen 症と考えられる。

本症の脊髄麻痺症状の発現に関しては、脊椎腔に侵入した腫瘍による圧迫で生じるもの(Schinz)、脊椎の高度な変形とそれによる硬膜、脊髄が捻転あるいは圧迫された結果起るもの(信太ら、Michaelis, Miller)、両者が共に存在して生じるもの(蓮江、Heard)、等が報告されている。

本症例は脊髄造影所見により第3頸椎より第7頸椎にいたる腫瘍の存在が疑われ、手術により脊髄前方に存在した巨大な腫瘍を、左第8頸髄神経根と共に摘出した。この腫瘍は左第8頸髄神経根より脊椎腔に侵入したものと考えられる。

本症例における脊髄麻痺症状は、頸椎の変形によるものとは考えられず、腫瘍による直接的圧迫により発現せられたものと考えられる。

結 語

我々は、色素斑、深部神経腫瘍、脊髄麻痺症状が存在し、病理組織検査にて、Neurofibroma と診断された Recklinghausen 症に対し、脊椎腔に発生した腫瘍を摘出し、脊髄麻痺症状を軽快せしめた1例を報告した。

(稿を終るに臨みご指導とご校閲を賜った恩師西尾教授に深甚の謝意を表す。)

文 献

- 1) 蓮江：整形外科。11：212, 1960.
- 2) 信太：整形外科。15：186, 1964.
- 3) Heard：J. B. J. S. 44-B：880, 1962.
- 4) Schinz H. R.：Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 1962.
- 5) 鮫島：整形外科と災害外科。17：34, 1967.
- 6) 平田：整形外科と災害外科。13：19, 1964.
- 7) 中村：整形外科。15：173, 1964.
- 8) Miller：Arch, Surg., 32：109, 1936.
- 9) 大久保：整形外科。16：690, 1965.
- 10) 西池：整形外科。19：43, 1968.
- 11) McCarroll, H. R.：J. B. J. S. 32-A：601, 1950.
- 12) Aegerter, E. E.：J. B. J. S. 32-A：618, 1950.

らい患者にみられた足部 Charcot 様変化

熊本大学整形外科 (主任：玉井達二教授)

松 田 秀 雄
菊 池 恵 楓 園
上 妻 昭 典
稲 毛 正 明

Charcot like Change in Leprosy

By

H. Matsuda

Department of Orthopedic Surgery, Kumamoto University

A. Kozuma & M. Inage

National Leprosarium Kikuchi Keifu-en

Charcot like change in leprosy appears only on foot and ankle but not another joint. We found 3 cases of the destruction all over the tarsus, 23 cases on ankle joint, 8 cases on Chopart joint, 4 cases on Lisfranc joint and 7 cases on subtalar joint of 45 joints in totals.

Charcot like change in tarsal bone and ankle joint may be caused by repeated distortion. Clinical finding shows lateral instability. The sclerosis and deformity of the tarsal bone and the loose bodies in ankle joint are reviewed roentgenologically, but there is rare the proliferation of bone.

In Chopart joint, Lisfranc joint and subtalar joint, a warm swollen ankle is developed without existing cause, and the stability of foot is good.

There are the destruction of the navicular, cuneiforme and calcaneal bones roentgenologically, and these findings show the feature of the leprous osteous osteomyelitis in early stages.

らい患者の足は膝関節以下の stocking anaesthesia が普通にみられ、それに腓骨神経麻痺のための drop foot と後脛骨神経麻痺のための Claw toe の変形がみられる。この痛覚脱出と変形のために容易に足穿孔症を作り、二次感染が加わつて骨に吸収を起し、色々奇怪な線像を示す。しかし足根骨部迄吸収される事は

稀れである。

足根骨の崩壊は Charcot 様変化としてみられ、この Charcot 様変化は, Tabes dorsalis や Diabetes にみられる Charcot joint とよく似てはいるけど、破壊が主であり、増殖性変化がない事。又足部だけに多く見られて、他の関節には見られない事に興味をも