異っており、最年少は上平の9ヶ月、最年長は難波の80代とかなり広い分布をしめしている(表1)。

3. 発生部位と外傷との関係; 本邦報告例は膝関節が大部分であるが、いずれも片側例だけであり、本症例の如く両側に発生したものはその報告例をみず外傷との因果関係は少ない様である(表1)。

4. レ線所見; 本症に特有なレ線所見はなく、骨破壊を伴うもの、OA様骨変化のあるもの骨に全然変化のないものと各症例によって異なるようである。本症例においては骨破壊とOA様変化の両方の所見がみられ、年令的なものと腫瘍による影響と2つの因子が考えられる。

5. 組織所見; 本症は多彩な組織像をしめすが共通な組織像は、(1) 絨毛の肥大増生と被覆細胞の増殖。(2) 血管の増生。(3) 間質細胞の線維腫様増殖。(4) 血鉄素の沈着。(5) 円形細胞および組織球の浸潤。(6) 多角巨細胞および泡沫細胞の出現等である。われわれの症例においてもこれらの組織学的特徴のある所見がしめされており、電子顕微鏡所見では広畑、公文らがのべているような泡沫細胞が多数みとめられ、胞

体内には electro-lucent の Ve 顆粒は多数みとめられたが、electro-dense の P-ch- 顆粒はほとんど認められなかった。いわゆる成熟型が多くみられ、Cholesterol 結晶をしめすような所見は、ほとんど認められなかった。

文 献

- 1) 藤野: グレンツゲビート, 10, 11, 1936.
- 2) Jaffe, H. L., Lichtenstein: Arch. Path., 31, 731, 1941.
- 3) Young, J. M.: Amer. J. Path., 30, 749, 1954.
- 4) 白石: 日整会誌, 29, 8, 1955.
- 5) 忠方: 日病会誌, 43, 224, 1954.
- 6) Breimer, C. W.: Amer. J. Röntgenol., 79, 618, 1958.
- 7) 八家: 中部整災誌, 2, 116, 1959.
- 8) 島津: 中部整災誌, 3, 382, 1960.
- 9) 上平: 整外と災外, 11, 57, 1961.
- 10) 難波: 整外と災外, 11, 61, 1961.
- 11) 広畑: 日整会誌, 37, 291, 1963.
- 12) 広畑: 日整会誌, 1201, 1966.
- 13) 広畑: 臨床整形外科, 1, 769, 1966.

1側下肢の巨大化を示した Neurofibromatosis の1症例

九州労災病院整形外科

原 晃・鳥 巢 岳 彦
大 江 浩・野 村 茂 治

A Case Report of Neurofibromatosis (Elephantiasis Neuromatosa)

By

K. Hara, T. Torisu, H. Ohe & S. Nomura

Orthopedic Department of Kyushu Rosai Hospital

The patient is 46 years old. She had noticed a mass over the lateral region of her left ankle and generalized pigmented spots at 3 years of age. At 7 years of age the mass was excised. But it had recurred, progressively increased in size and become to show an appearance of an elephantiasis. X-ray examination showed the mild scoliosis, the destruction of the left sacro-iliac joint, irregularity of cortical structure and bowing deformity of the left tibia and fibula. At the time of admission an above-knee amputation has been advised, but has been refused and an extripation of the mass has been done. A histological examination showed the plexiform pattern of neurofibroma, there have been no malignant changes. Her family history was negative.

はじめに

末梢神経の多発性腫瘍については 1739 年 Ludwig, Tilesius が初めて記載し、その後 Scott (1965) によると 1849 年 Smith がその著書中に全身に多発した神経線維腫を思わせる腫瘍について記載しており、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報告して以来、本症は Recklinghausen 氏病と呼ばれるようになり、内外多数の報告をみる。整形外科領域では 1901 年の Adrian の報告以後種々の骨変化についての報告があるが、Mc Carroll らが述べているようないわゆる elephantiasis neuromatosa についての報告は少ない。我々は最近そのような症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者： 46 才 女性

主訴：腰痛、左下肢の腫瘍形成並びに疼痛、歩行障害

家族歴：血族結婚なし。本症の遺伝関係は証明されない。

既往歴：25 才、腹部腫瘍で手術したが異常なしと云われる。38 才、肺結核 40 才、右下肺葉切除

現病歴：3 才頃左足関節外側の腫瘍と全身の色素沈着に気づく。腫瘍は漸次増大、7 才の時九大外科で摘出したが、その後再発多発し漸次増大、歩行障害を来すようになった。又昨年 3 月頃より腰痛、左下肢痛を訴えるようになった。

初診時所見：体格は小さく、栄養やや不良。知能低下等の精神障害なし。全身の皮膚に点状ないし鶏卵大の褐色色素斑、いわゆる Café au lait Spot がみられ、全身各所に皮膚よりやや隆起した小指頭大の結節様腫瘍が散在している。色素斑部には隆起、発毛はなく、知覚異常も認められず、結節様腫瘍は弾性軟の硬度を有し圧痛はない。左膝以下には図 I の如き、表面皮膚の静脉怒張を伴う弾性軟の象皮様腫瘍形成あり。記すべき脊柱側彎はないが、左下肢は 5 cm の延長を認め、下肢長差による軽度の跛行あり。脳神経障害はないが、左足部に知覚鈍麻あり。左膝蓋腱反射減弱し、左アキレス腱反射は消失しているが、他の腱反射は正常でクロウヌスキ反射等の病的

(図 1)

反射も認めない。膀胱直腸障害もない。ラセーグ症状はないが、左仙腸関節部、左上澱神経、坐骨神経部圧痛あり。

検査所見：血液所見では血色素（ザーリー法）71%，赤血球 340 万，白血球 5,800，尿所見異常なし，血清生化学検査にてコレステロール値 254 mg/dl， β -リポ蛋白値 3.8 mm の軽度上昇以外に異常所見なく，血沈も正常である。

X線所見：頭蓋骨は骨欠損，骨萎縮なく，トルコ鞍も正常である。脊柱に軽度の側彎を認めるが，分離症，こり症はない。左仙腸関節部を中心に仙骨，腸骨に広範な骨破壊，吸収像を認め，腹部には一見静脉結石を思わせる陰影の散在をみる。四肢骨では左下腿以下の骨変化が強く，左下腿骨の過成長及び彎曲，骨皮質の不正があり，左足根骨には高度の変形を認める。下腿偽関節，骨嚢腫は認めない。

手術並びに術後経過：左下肢の腫瘍を摘出するか，大腿切断を行なうかが問題となったが，腫瘍摘出術を試みた。手術は全身麻酔下に行なわれ，左下腿後外側に膝関節より足部に到る縦切開を加え，腫瘍を可及的に切除した。腫瘍は殆んど皮下にあったが，一部は筋間にも入り，止むなく，腓腹筋等の一部を切除した。末梢神経は正常であったが，静脉は著明に怒張していた。大腿下部の腫瘍も別個に切除，足底部の腫瘍は皮膚の壊死を恐れて切除しなかった。皮膚を成形し，創を閉じる。その間手術時間は 7 時間余りを要し，出血多量のため 5,000 cc の輸血を必要とした。術後は一次的な創閉鎖が得られず，手術時間が長かったためか，一部に感染を生じ，何度となく創処置をくりかえ

し植皮を行なった。術後 2 カ月頃より血清肝炎を併発したため、内科的治療を行ない、術後 4 カ月後に独歩可能な状態で退院した。退院後、外来にて経過観察中であるが、術後 1 年余りを経過した現在、腫瘤の増殖をみていない (図 II)。

組織所見：摘出した左下腿部の腫瘤の組織検査を行なった。腫瘤は主として線維成分からなり、色素に淡染性の繊細な線維形成を示す腫瘍細胞は紡錘形又は陥円形の核を有する。このような細胞は渦流状に配列して大小の集団を形づくり、あるいは小波濤状彎曲を示しながら瀾蔓性増殖又は束状配列を示す。組織学的には即ち Plexiform type の neurofibroma の組織像

(図 2)

(図 3)

が主となっている (図 III)。

考 察

症状について：本症は Landowski の云う皮膚腫瘍、神経腫瘍、色素斑の三主徴の他、骨格系の変化、内分泌障害、精神神経学的障害等多種多様の症状を示す症候群で、整形外科領域では偽関節、脊柱彎曲、骨囊腫等の骨変化についての報告が多い。Adrian (1901) は腫瘍、色素斑を第 I 群症状、骨変化、精神異常、内分泌障害等の臓器変化を第 II 群症状として骨変化を重視している。本邦の碓居 (1929) も本症に骨変化の記載されていることが多い点より、本症の三主徴として皮膚腫瘍、色素斑、骨異常を挙げている。

色素斑について、本症の色素斑は褐色斑、雀卵斑、貧血性母斑の型をとるが、ミルクコーヒー様の色素斑 (Café au lait spot) が特徴的であり、この色素斑は大きさは種々様々で、比較的早期に出現するものが多く、他の症状がない場合これにより不全型の診断を下せる場合がある。Crowe らは直径 1.5 cm 以上の Café au lait spot が 6 個以上あれば、たとえ遺伝関係がなくても本症を疑うべきだと云っている。本症例に於ても種々の症状の中、色素斑が最も初めに出現している。

腫瘍について：本症にみられる腫瘍の本態について V. Recklinghausen (1882) は末梢神経の Endoneurium, Perineurium から生ずる一種の fibroma であるとし “neurofibroma” “neurofibromatosis” と命名、中胚葉性起源を唱え、Verocay (1910) は染色上の特殊性および特有な核の配列等より Schwann 氏鞘細胞又はその前段階の細胞の増殖による神経鞘腫、Neurinoma であると外胚葉説を主張、Roth (1914) らは先天性組織奇形に基づくもので中外胚葉いづれの要素もあると述べている。Verocay の説は Antoni (1920) により受け継がれ、腫瘍発生に一次的なものは Schwann 氏鞘細胞の増殖であり、二次的に結合組織の増殖がおこるとしている。局所の部分的巨大化を示す elephantiasis neuromatosa はすでに 1863 年 Virchow により名づけられ、その後 Brooks, Mc Carroll らにより報告された症状で、神経線維腫が増殖して象皮様外観を呈するものである。

骨変化について：本症に骨変化が合併することは 1872 年 Fremmert により明らかにされ、その後 1901 年の Adrian の報告で確立された。その後更に

Brooks et Lehman (1924), Holt et Wright (1949), Mc Carroll (150), Müller (1953) らにより詳細に報告され、その骨変化も各種多様であるが、脊柱彎曲、下腿彎曲及偽関節、骨囊腫、骨肥厚、四肢骨の發育異常及欠損、その他の変形、奇形などの骨変化がよくみられるようであるが、中でも頻度の高いものは脊柱側彎で Mc Carroll は 136 例中 73 例に Scoliosis を報告している。脊柱彎曲の原因については腫瘍による圧迫破壊と考えるもの、瘍瘍によるリンパ管系の増殖及それによる骨萎縮を原因とするもの、脊椎の骨軟化症様変化によるとするものなど諸説がある。脊柱彎曲には側彎度の軽いものと後彎が強く急角度に曲がる後側彎を呈するものとの 2 種類があり、前者は特発性側彎症との鑑別が重要である。後者の後側彎の場合しばしば脊髄麻痺を伴うことがあり、手術的治療の対象となることが多い。本症例の骨変化としては左仙腸関節部周辺の骨破壊、左下腿骨の過成長及彎曲、骨皮質の不正、左足根骨の変形がその主なものである。仙腸関節部の骨変化は肺結核の既往を考えて、関節結核との鑑別が重要であるが、深部神経腫瘍は触知出来なかったが、膿腫形成が認められず、他の臨床症状等より腫瘍により二次的に骨変化を生じたものと考えられる。又脚長差の問題についても、腫瘍による骨端線の破壊、或いは血管に富んだ腫瘍の慢性的刺激による成長促進が考えられているが、本症例では手術所見等より腫瘍の慢性的刺激により患側肢の成長が促進されたものと考えられる。本症の遺伝関係、悪性化及び悪性腫瘍の合併についての報告も多いようであるが、本症例に於ては遺伝関係は見出せず、悪性化を示す所見(組織像)は認めなかった。

結 語

われわれはいわゆる elephautiasis neuromatosa の病態を呈する neurofibromatosis の一症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

- 1) Adrian, C.: Beit. Klin. 31, 1, 1875.
- 2) Recklinghausen: Über die multiplen Fibromen der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuomen, Berlin, 1882.
- 3) Verocay, J.: Zieg. Patho. Anat. 48, 1, 1910.
- 4) Antoni: Über Rückenmarks tumoren n.

Neurofibrome. 1920.

- 5) Brooks, B. et al.: Surg. Gyn. Obstetr. 38, 587, 1924.
- 6) Michaëlis: Beit. Klin. Chir. 150, 574, 1930.
- 7) Miller, A.: Arch. of Surg. 32, 109, 1936.
- 8) Ruhlin, C. W.: J. B. J. S. 23, 877, 1941.
- 9) Aegerter, E. E.: J. B. J. S. 32-A, 618, 1950.
- 10) McCarroll, H. R.: J. B. J. S. 32-A, 601, 1950.
- 11) Tucker, J. T.: J. B. J. S. 33-A, 103, 1951.
- 12) Badgley, C. E.: J. B. J. S. 34-A, 349, 1952.
- 13) Hensley, C. D.: J. B. J. S. 35-A, 197, 1953.
- 14) McCarroll, H. R.: J. B. J. S. 38-A, 717, 1956.
- 15) 武田: 日整会誌. 32, 59, 1958.
- 16) 清水: 整形外科. 10, 854, 1959.
- 17) Turek: Orthopaedics Principle and their Application. 407, 1959.
- 18) 蓮江: 整形外科. 11, 312, 1960.
- 19) 土田: 整形外科. 12, 1159, 1961.
- 20) 中村: 整形外科. 12, 1008, 1961.
- 21) Heard, G. E.: J. B. J. S. 44-B, 880, 1962.
- 22) Berk, L.: J.B.J.S. 46-A, 619, 1964.
- 23) 小野: 整形外科. 15, 436, 1964.
- 24) 中村(隆): 整形外科. 15, 173, 1964.
- 25) 信太: 整形外科. 15, 186, 1964.
- 26) 青柳: 整形外科. 16, 143, 1965.
- 27) 西池: 整形外科. 19, 43, 1968.
- 28) 碓: 整形外科. 21, 647, 1970.
- 29) 訖摩: 臨整外. 5, 646, 1970.
- 30) 佐藤: 整形外科. 22, 641, 1971.
- 31) 齊藤: 整形外科. 22, 646, 1971.
- 32) Kullmann, L.: J. B. J. S. 54-B, 130, 1972.
- 33) 三宅: 整形外科. 23, 221, 1972.
- 34) 永田: 整形外科. 23, 133, 1972.
- 35) Stout, A. P.: Tumors of the soft Tissues.
- 36) Jaffe, A. L.: Tumor and tumorous Condition of the Bones and Joints, Philadelphia, 1958.

質 問

長崎大学 鈴木 良平

下腿の過成長については今後どのような処置をとられる予定ですか?

解 答

九州労災病院 原 晃

5 cm の脚長差があるが、患肢時を屈曲位で歩行し歩容もよいので脚長差に対する手術的矯正は考えていない。