Dysplasia Epiphysealis Hemimelica の3例について

九州大学整形形科 (主任: 西尾篤人教授)

江口正雄・杉岡洋一

藤井敏男

広島日赤病院整形外科

富重守

国立別府病院整形外科

増田元彦

Dysplasia Epiphysealis Hemimelica ; Report of Three Cases

By

M. Eguchi, Y. Sugioka & T. Fujii

Department of Orthopaedic Surgery,
Faculty of Medicine, Kyushu University

M. Tomisige

Hiroshima Red Cross Hospital

M. Masuda

Beppu National Hospital

1. Three cases of dysplasia epiphysealis hemimelica are reported and the literature is briefly reviewed.
2. The course of these cases is described and discussed.
3. It is stressed that the treatment of this disease must be individualized depending on the amount of deformity and pain.

本症は1926年 Mouchet と Belot によって tarso-mégalie という名称で報告されて以来, tarso-epiphyseal aclasis, benign epiphyseal osteochondroma など種々の名称で呼ばれてきたが現在では1956年 Fairbank によって提唱された Dysplasia epiphysealis hemimelica が一般に受け入れられているようである。本邦においては杉浦らの報告をはじめとしていくつかの報告があるが希な疾患と思われる。現在まで原因は不明で遺伝性はみとめられず病変は片側の下肢の骨端, それも内側か外側かにかたよっていることが多く大腿骨遠位端・距骨・脛骨下端および上端に頻度が高いとされている。

われわれは片側の膝関節のみに病変をみとめた3例を経験したのでその概要に一部経過を追加して報告する。

症 例

症例1は初診時1才11ヶ月の女児で現在8才8ヶ月である(図1)。妊娠中・出産・生下時に異常なく処女歩行は11ヶ月、1才5ヶ月頃少し歩き方がおかしいのに両親が気付いていた。1才11ヶ月の時に精査を求めて来院した。前病歴、家族歴に特記すべきことなく全身的には正常な発育経過をとっているが、右大腿内顆部が少々突出し膝関節に軽度の外反変形をみとめる。脚長差なく膝関節の可動性は正常である。右大腿部に軽度の筋萎縮がみられる。その他に理学的な異常所見はない。

レントゲン所見: 単純レ線では右大腿骨遠位端内側にのみ本来の骨端核とは明瞭に区別される多中心性の不規則な石灰化像をみとめ、側面像で後方に異常陰影

a) 1才11ヵ月 b) 1才11ヵ月関節造影 c) 1才11ヵ月 d) 3才4ヵ月 e) 8才8ヵ月

図1 症例1の経過

断層撮影

図2 症例2 (11才9ヵ月)

が存在することがわかる。関節造影にて異常陰影は骨端軟骨内に存在することが示された。骨幹端部に異常はない。その他の骨端部、足根骨にも異常はみとめられなかった。3才4ヶ月の時点では大腿骨遠位端内側の異常陰影は増大しているが外側に異常はなく膝関節は機能的に正常であった。

8才8ヶ月のレ線では異常陰影は本来の骨端核に吸収された如くに癒合し内側骨端核の軽度の不規則な腫大のみとなっている。骨端軟骨板、骨幹端に異常はない。右大腿部に軽度の筋萎縮があるが、膝関節に変形なく機能的には全く正常である。この例は経過観察にとどめた症例で良好な経過をとった1例といえる。

症例2は初診時11才9ヶ月の男児(図2)。左膝関節痛を主訴として来院した。前病歴、家族歴に特記すべきことなく小学校入学以来陸上・野球・水泳の選手をしており、それまで何等異常に気付かず受診1ヶ月位前から左膝関節痛をきたして来院した。理学的には左大腿内顆部が内側後方に少々突出しており、左膝関

節の伸展は 170° と軽度の制限があるが屈曲は正常である。脚長差はないが、左大腿部、下腿部に軽度の筋萎縮がみとめられる。踝間距離2cmの軽度の外反膝がある。左膝関節以外に理学的異常所見はみとめられない。

レントゲン所見：左大腿骨遠位端の内側骨端核にのみ異常な骨増殖があり外側にははっきりした異常はみとめられない。軽度の屈曲を加えると骨端核の内側が不規則に腫大している様子がはっきりし、側面の断層撮影にて骨端核が内側後方にむけて分葉状に不規則に腫大している様子がわかる。その他の骨端部・足根骨に異常はなく現在経過観察中である。

症例3は初診時1才6ヶ月の男児で現在17才である(図3)。左膝の外反変形を主訴として来院した。前病歴、家族歴に特記すべきことなく初診時の所見で左膝関節に約 15° の外反変形があり膝内側に骨様の突出があって腫瘤として触れる。脚長差なく筋萎縮もみとめられず膝関節の可動性は良好である。この時点で試験関節切開、針生検を受けた。

レントゲン所見：単純レ線では左大腿骨遠位端および脛骨上端に本来の骨端核とは部位を異にして、それも内側にのみ、不規則な形態をした多中心性の石灰化を思わせる異常陰影をみとめるが、骨幹端にはっきりした異常はなくその他の骨端部、足根骨に異常はみとめられない。関節造影所見にてこの異常陰影が軟骨内に存在していることが示唆される。

その後経過観察中であつたが次第に左膝内側の腫瘤の増大、膝外反変形の増強があつて7才6ヶ月の時点で 35° の膝関節外反変形と可動制限(伸展 145° 、屈曲 100°)および疼痛をきたすようになったため、左大腿骨遠位端、脛骨上端の内側から発生した腫瘤の部分切除を受けひきつづいて内側の大腿骨遠位骨端軟骨板に

初診時 1才6カ月

7才6カ月

1才6カ月 関節造影

7才6カ月

図3 症例3

対して stapling が行なわれた。9才6ヶ月にて再度増殖した脛骨上端からの腫瘍の部分切除が行なわれた。病理組織診断は Osteochondroma であった。10才6ヶ月の時点では膝外反変形は改善されて可動性は伸展 180° 屈曲 90° となり抜釘と腫瘍の部分再切除が行なわれた。12才10ヶ月では膝関節の可動性は不変であったが約 25° の内反変形と疼痛とをきたしたため大腿骨下部で楔状骨切り術が行なわれた。13才6ヶ月の時点で膝関節の変形は改善されていたが15才6ヶ月では再び約 15° の内反変形を来したために脛骨にて骨切り術が行なわれ変形の改善をみた。左下肢に約5cmの短縮があり膝関節の可動域は伸展 180° 屈曲 90° である。

考 察

本症は冒頭に述べたように Mouchet と Belot による tarsomégalie が最初の報告だといわれているが、1950年 Trevor は tarso-epiphyseal aclasis として10症例をまとめて報告している。1956年 Fairbank は自験例および既報告例の27症例の検討を行ない

Trevor の命名には不満足として Dyrplasia epiphysealis hemimelica と称することを提唱した。その後はこの名称が一般に受け入れられているようである。

これによれば本症の特徴として、遺伝性、家族内発生は通常みとめられない。男性の発症が多くて診断がつく年齢は主として2～8才が多いが生後8ヶ月、23才という例もある。罹患部位は下肢が圧倒的に多いが上肢の例も希にはあるようである。罹患側に左右差はない。受診の動機はその他の身体的発育は正常であるのに膝関節あるいは足関節の内又は外側の徐々に進行する腫脹であることが多く、骨様の腫脹で軟部組織に異常はみられない。腫脹は生後数年間に増大し関節の外反あるいは内反変形がこの期間に進行する。1966年 Kettelkamp らは15症例を追加して罹患頻度が高いのは距骨、大腿骨遠位端、脛骨下端および上端、足舟状骨などをあげており、さらに2ヶ所以上の罹患を示す例が全体の2/3を占めるとしている。

レ線的には極く初期では変形があっても異常はなくごくわずかなメタフィーゼの拡大のみであり、その後本来の骨端核とは部位を異にして不規則な形態をした多中心性の radiopacity が出現し、成熟してくると本来の骨端核と連絡して不規則な分葉状の骨塊として認識されるようになるのが通常の経過といわれている。

診断は特徴的なレ線像から容易であるが chondrodysplasia punctata との鑑別をまず考えねばならない。synovial osteochondromatosis との鑑別は年齢を考慮すれば容易である。病変部の病理組織学的所見は通常の外骨腫と相違はないといわれておりこの点からすれば本症と外骨腫とは発生部位においてのみの相違である。本症における悪性化の報告はなく又本症と外骨腫の合併例の報告も現在のところみられない。

治療に関しては個々の症例で異なるが、膝関節に発症した例に限れば非手術例もあるが腫瘍の部分的あるいは全摘出施行例が多く外反変形に対して顆上切骨術が行なわれた報告もある。いずれにしる治療は病変の進行および障害の程度によって慎重に考慮されねばならない。

本邦における本症の長期観察例は少ないが杉浦らは3例を報告している。症例1については組織学的検討は行なわれていなかったが初診後約2年の3才4ヶ月のレ線では当初より異常陰影の増強がみられたが、変

形および機能障害が極く軽微なため経過観察のみを行ない、約7年後の8才8ヶ月の時点では大腿骨遠位端における軽度の不規則な腫大がみとめられるのみで異常増殖を示唆する所見にとぼしく機能的には全く正常で良好な自然経過をとった。これは Kettelkamp の症例12の経過に良く似ている。例2は発見の時期としては遅い方に属するがこれも単発例で現在の愁訴は軽度な膝関節痛のみであり、変形および機能障害も軽度であるため現在のところ経過観察にとどめている。

症例3については、発見時期は症例1とほぼ同じ頃であったが当初よりすでに変形が強く又病変が大腿骨遠位端と脛骨上端の2ヶ所にあるという点で異なり、約6年後の7才6ヶ月の時点では左膝関節の強度な外反変形と可動制限および疼痛をきたし、この時をはじめとしてその後数回の観血的治療を余儀なくさせられた。

以上3例をみると少数例ではあるが病勢の進行程度は個々の症例で異なり、その経過の多様性がうかがわれる。症例3における病変部の増殖の様子は全く腫瘍性を帯びているのが特徴的であったが16才の時点では異常増殖は停止し、症例1は8才8ヶ月の時点ですでに異常増殖を示唆する線所見に乏しく、症例2は症例1と3の中間に相当する経過だと思われる。

む す び

比較的なれな疾患と思われる *Dysplasia epiphysealis hemimelica* の3例につきその概要と経過を

いささかの考察を加えて報告した。

参 考 文 献

- 1) Trevor, D.: J. B. J. S., 32-B: 204, 1950.
- 2) Fairbank, T. J.: J. B. J. S., 38-B: 237, 1956.
- 3) 杉浦保夫・国島康文: 整形外科, 11: 110, 1960.
- 4) Rechnagel, K.: Acta Orthop. Scandinavica, 29: 236, 1960.
- 5) Kettelkamp, D. B., Campbell, C. J. and Bonfiglio, M.: J. B. J. S., 48-A: 746, 1966.
- 6) 杉浦保夫・村地俊二: 日整会誌, 45: 884, 1971.
- 7) Noyes, F. R. and Kivi, L. P.: Clinical Orthopaedics, 86: 175, 1972.

質 問

九大整形 西尾 篤人

第3例は手術によって膝関節の可動性は回復しましたか。早期の切除で、関節強直をおこした例の報告があるので、早期の切除は慎重に考えるべきである。

質 問

鳥大整形 前山 巖

関節軟骨内の硬化陰影は骨化核でしょうか、あるいは石灰化巣でしょうか。境界がきわめて不鮮明なものがあるようだが。

解 答

九大整形 江口 正雄

異常陰影は Ossification と思われる。