A: 219, 1961.

追加

長崎大整形 鈴木 良平

5才 女子, Klippel-Feil 症候群で肩甲骨高位, Omovertebral bone の存在のあるものに対し König-Witteck の手術を行ない, 比較的好結果を得た症例を追加.

本手術を13才の女兒にも行なったが, 肩甲骨の引き下げ不十分, 年令的な問題があるように思う.

発言

九大整形 竹光 義治

本症を長期間放置すると肩関節の Arthrose を早く起し易いと言われている. Woodward 法は肩甲骨の主要部をあつかわず, 侵襲もそれほど大きくないので幼若年令に行なえると思行った. 考察の中でのべた症例は König の変法で肩甲骨の骨切りと内転防止, Omovertebral bone 切除を行なったが, これが再形成され, 運動障害と変形がよくならないため再手術を予定している.

巨大な下半身の肥大を認めた Recklinghausen 病の1例

熊本大学医学部整形外科学教室

稲毛 正明・玉井 達二
成尾 政 園

A Case Report of von Recklinghausen's Disease with Tremendous Hypertrophy of Lower Extremities

By

M. Inage, T. Tamai & M. Naruo

Department of Orthopedic Surgery, Kumamoto University Medical School

The patient, a 30 years old male, visited our clinic in June 1973, complained of gait disturbance and hoped to reduce his hypertrophied buttocks and lower limbs which gradually increased its volume during last 5 years.

The pigmentations were presented on his face, trunk and all extremities. Roentgenograms revealed scoliosis, bone cysts, cortical defects and anterior angulation of tibia etc. Then angiograms of lower extremities were taken.

As treatment, the extirpation of subcutaneous soft tissue including neurofibromatosis and the excision of its skin were done in antero-medial and in posterior parts of left leg in August and October, 1973. In operation, the bleeding from parenchyma was not so little to discomfort. The tumors were various in size and connected one another partly with nerve fibers. The appearance of tumors cut down was grayish and elastic. The tumors of Ca. 4kg. were extirpated. Microscopic examinations of these tumors showed schwannoma composed of numerous grown nerve fibers.

我々は比較的稀な巨大な下半身の肥大を伴った Recklinghausen 病の1例を経験したので報告する.

症 例

30才の男子. 家族歴・既歴に特記すべきものはない.

現病歴: 生下時より両下肢に色素沈着と肥大がみら

れ, 特に左下肢は同一の太さであった. 6才頃から左脛骨中下1/3部が前方に突出し始め, 13才頃歩行に支障をきたすようになったため当科受診. 左脛骨に Osteotomie と Osteosynthese の手術を受けた. その後, 骨融合状態も良く日常生活上何ら支障なかったが, 約5年前から漸次下半身の肥大がみられ, 最近はお葉杖歩行も困難となり車椅子による生活を余儀なく

図 1

されている。本年6月、歩行障害の改善と下半身縮少希望を主訴に当科受診。

現症：身長152 cm、体格は中等度、体重99.5 kg、視力右0.2・左0.1の矯正可能な近視、眼底検査にて脈絡膜の萎縮像を左眼に認めた。胸腹部には特に異常はみられなかった。顔面、体幹、両上肢伸側に無数の数mm～5, 6 cm大の café au lait spot がみられ、臀部～鼠径部～下肢にわたって大きい同様な色素斑を認めた。左肘部に直径5 cmの皮膚腫瘍が2個みられ、左下肢に直径7～8 cmの皮膚と融着のない皮下腫瘍が5個触れた。著明な肥大は臀部、両下肢に認められた(図1)。脊柱の運動は正常で下肢の反射正常、病的反射なく、左第5腰神経領域に Paresthesia が認められた。股関節、膝関節の運動域は正常であるが、右下肢は外旋、左下肢は内旋するとそれぞれ足部が胸につく異常運動がみられた。

検査所見：心電図で Low voltage がみられ、血液検査ではクレアチニン：0.55 mg/dl、クレアチン：1.10 mg/dl、アルブミン：3.6 g/dl、総コレステロール：212 mg/dl の他には異常はなかった。

X線所見：動脈造影(大腿動脈造影、外腸骨動脈造影)及び静脈造影(下肢静脈造影)では、膝部後部の比較的表層に動脈がみられ又足関節部に micro-aneurysm 様の異常に発達した細動脈と後脛骨動脈の迂回がみられた。又骨レ線像では、脊柱の軽度の側彎と第3・4・5腰椎椎体背側の弓状陥凹、両側腸骨翼に骨皮質欠損を思わせる透過像、右股関節亜脱臼、坐骨及び右

大腿骨頸部から転子部に蜂窩状像がみられた。両膝関節の関節腔は異常に広く、蜂窩状像及び萎縮像がみられ、両足関節から足根骨にも同様の像が認められた。

手術所見：本年8月と10月の2回にわたり、左下腿前内側部と後部にそれぞれ腫瘍摘出術と皮膚切除術を施行した。腫瘍は大小様々で骨に至るまで広く増殖し、各々一連のつながりをもち、一部は神経線維と思われる線維と連結し、又比較的大きな静脈の腫瘍の中に入っていくのが認められた。腫瘍の断面は灰白色で軟かく、大量ではないが実質からの出血が滲み出、約4 kgの腫瘍を摘出した(図2)。

図 2

組織所見：皮膚の表皮の萎縮と基底層に褐色色素沈着の増加がみられ、真皮上層にも軽度認められ、深層部には Schwannoma を認める。Schwannoma は

図 3

fibrous な pattern をとり、細長い断端部鈍な核増加が著明で成熟した神経線維を多数認め、malignancy な所見はみられない (図3)。

考 按

本症の臨床像の分類及び病因に関しては、これ迄数多くの文献が発表され議論の多いところである。Landowski は本症の3主要症候として皮膚腫瘍・神経腫瘍・色素沈着をかかげているが、Adrian¹⁾ はかなり骨変化が合併することから上記3大症状を第1群症状とし、骨変化・精神異常・内分泌腺などの臓器変化を第2群症状としている。Mc Carroll⁷⁾⁸⁾ は原発性の神経腫瘍と皮膚・皮下・骨・リンパ管等に生ずる2次的病変とに2大別されるという Staut¹³⁾ の提唱を支持し各臨床像を詳しく述べている。Jaffe⁶⁾ も骨変化を分類している。一方、Crowe は色素斑が6個以上、直径6.5 cm 以上みられる場合本症を疑うべきとし、Thannhauser¹⁴⁾ はこの色素斑の存在を皮膚の結節様腫瘍そのものの存在よりも重要視している。一般に、皮膚斑は出生時ないし5～6才の幼児期からすでに出現し、皮膚腫瘍の発現は遅く15～16才以後のことが多いといわれているが本症例も該当するようである。

本症の治療法としての腫瘍切除に関しては、Mc Carroll⁷⁾⁸⁾ は1下肢の皮下組織に局限されている diffuse soft-tissue hypertrophy の1症例に4回にわたって hypertrophied soft-tissue tumor の摘出術を行ない7年間再発がみられなかったが、deeper structures を含むより diffuse な2症例にそれぞれ8回、4回の摘出術を行ない術後7年、6年後に Lymphoedema と Hypertrophy の再発を生じ、secondary lymphatic changes は不可避で深層部

の循環障害による deep-seated cellulitis をくり返したと報告している。彼は又、病変が1下肢のある部分に局限している場合、切断も考慮されるが、それに接する体幹にも及ぶ場合、切断も有効な治療法になり難いとして治療法の難しさを述べている。中村ら⁹⁾ は臀部～右大腿部にかけて大人頭2倍大の巨大腫瘍を摘出したことを報告している。本症例は肥大が下半身全体を占め、患者の歩行障害の改善及び縮少希望にうながされ、100kg 近い体重に比べ骨は萎縮を伴う蜂窩状構造が著明で病的骨折も予想されること、A. D. L. 面の改善、etc. から我々は腫瘍摘出術に踏み切った。

血管の臨床像として、Mc Carroll⁷⁾⁸⁾ は Diffuse flat Hemangioma: 9/136例, Plexiform dilatation of veins: 2/136例, Thick-walled veins in hypertrophied subcutaneous tissue: 13/136例にみられたと報告している。中村ら⁹⁾ は摘出した腫瘍は硬度弾性軟で血管に富んでいたと述べているが、本症例の腫瘍も軟かく摘出にあたりかなりの出血がみられ、血管造影で膝部のかかなり表層にも動脈がみられ又足関節部の micro-aneurysma 様像の異常発達から肯かれる。

結 語

我々は巨大な下半身の肥大を伴う Recklinghausen 病の症例に2回にわたる腫瘍摘出術と皮膚切除術を行なった。術後患者の全身及び局所状態は良好で精神的喜びも大きい。今後も更に腫瘍切除を行なう予定であるが、secondary changes に注目すべき1例を経験したので報告した。

参 考 文 献

- 1) Adrian: Beitr. Klin. Chir., 31, 1, 1901.
- 2) 青柳: 整形外科, 16, 143, 1965.
- 3) Berk, L.: J. B. J. S., 46-A, 619, 1964.
- 4) 蓮江: 整形外科, 11, 312, 1960.
- 5) Heard, G. F.: J. B. J. S., 44-B, 880, 1962.
- 6) Jaffe, H. L.: Tumor and Tumorous Conditions of the Bones and Joints, Philadelphia, Lea and Febiger, 1958.
- 7) Mc Carroll, H. R.: J. B. J. S., 32-A, 601, 1950.
- 8) Mc Carroll, H. R.: J. B. J. S., 38-A, 717, 1956.
- 9) 中村・他: 整形外科, 12, 1008, 1961.
- 10) 西池・他: 整形外科, 19, 43, 1968.
- 11) 大久保・他: 整形外科, 16, 690, 1965.

- 12) Scott, J. C.: J. B. J. S., 47-B, 240, 1965.
 13) Staut, A. P.: J. Missouri State Med. Assn.,
 46, 255, 1949.

- 14) Thannhauser, S. J.: Medicine, 23, 105,
 1944.
 15) 上田・他: 整形外科, 12, 1159, 1961.

切断をよぎなくされた Klippel-Weber 氏病の 1 例

熊本大学医学部整形外科

小 柳 英 一・玉 井 達 二
 星 子 亘

A case of amputation for so-called Klippel-Weber's disease

By

E. Koyanagi, T. Tamai & W. Hoshiko

Department of Orthopedic Surgery, Kumamoto
 University School of Medicine

Patient was a man of 15 years, who, when 9 years was diagnosed as so-called Klippel-Weber's disease and some dilated superficial veins and hemangioma were removed.

On August 1973, an operation for right hamstring muscle and plaster bandage were performed. After surgery the patient was complaining of pain at his knee joint and foot.

Five days after surgery, necrosis and infection were noticed. The wound healed badly and anemia increased. His general condition gradually got worse and he was referred to our clinic. The thigh was amputated at junction of middle and upper third.

はじめに

四肢片側肥大に血管性母斑, 血管腫, 静脈瘤, 動静脈瘻等を有する疾病は Klippel-Weber 氏病として知られている。最近我々は本疾病において膝関節拘縮に対する腱延長術を行ないギプス包帯固定後に足部, 膝窩部に壊死をきたし緑膿菌感染, 貧血を合併し大腿部より切断を施行した 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者: 15 才, 男性。

主訴: 右下肢壊死と貧血。

実族歴: 両親が従兄妹結婚

既往歴: 12 才時自転車で転倒, 左上腕骨外顆骨折 (変形治癒)

現病歴: 幼児の頃より右下肢が大きく, 成長につれ著明となった。昭 42 年当院第 1 外科 および当科にて Klippel-Weber 氏病の診断をうけ, 右下肢に散在す

る比較的大きな血管腫, 静脈瘤の摘出を数回にわたって受けた。その後は弾力包帯で経過観察を行っていたが日常生活には特に支障なかった。昭 48 年某医にて右膝関節拘縮に対して屈筋腱延長術を行ない大腿部より足尖部迄ギプス固定, 5 日目膝関節以下の疼痛が増強するためギプスを除去してみると足関節以下に壊死をおこしていた。術後 10 日目膝窩部手術創の離開をみ, 皮下組織中より出血をみる。経過観察するも肉芽形成不良, 細菌感染併発, さらに貧血も強度となり, 術後 24 日目当科に入院した。

現症: 38°~39° 台の発熱持続, 貧血著明, 胸部, 腹部, 背部に小血管性腫瘍を認める。右鼠径リンパ節はクルミ大に腫大している。血圧は 128/72 mmHg で左右差はない。局所所見では, 右下肢は大腿中央より末梢にかけ腫脹, 発赤, 熱感著明で右膝窩部には 15×10 cm の手術離開創があり出血, 緑色膿汁をみとめ (図 I-2), 足関節以下にも壊死をみ足趾は暗褐色~黒色を呈しやはり出血と緑色膿汁分泌をみとめる (図 I