多発性内軟骨腫の1例

熊本市市民病院整形外科

林 泰 夫・広 田 耕 三

木 屋 博 昭・上 村 光 治

熊本市市民病院中央検査部病理

松 本 英 世

A Case of Multiple Enchondromatosis

By

Y. Hayashi, K. Hirota, H. Kiya and M. Uemura

Department of Orthopedic Surgery
Kumamoto Municipal Hospital

H. Matsumoto

Department of Central Laboratory
Kumamoto Municipal Hospital

This case was a five-year-old girl with the disorder of numerous bones that is more severe on one side of her body.

Roentgenographically, the foci present more or less radiolucent areas interspersed by one or several septa running approximately in the long axes of the bones. Such striped radiolucent areas expanded in the epiphysial regions in severely affected bones as well. The focus at the distal metaphysis of right femur treated by curettage was occupied by glassy, gray-white, discrete or confluent cartilage masses separated by bony septa.

Microscopic findings showed the proliferation of the hyaline cartilage tumor cells with triangular nuclei.

はじめに

われわれは多発性に骨格を侵し、身体の半側により強い病変を示す多発性内軟骨腫の症例を2才1ヶ月より5才11ヶ月の3年10ヶ月に亘って経過観察しているので報告した。

症 例

5才11ヶ月の女児で、主訴は右下肢の短縮と変形。家族歴および既往歴に特記すべきことなし。

現病歴：生後6ヶ月頃から左に比べて右下肢が短いのに気付かれ、某医を訪れるも異常なしといわれ、満1才を過ぎて歩行開始したが、約1cmの下肢長差があるので、1才8ヶ月の時再受診し、股関節亜脱臼といわれ、約4ヶ月間ギプス包帯および装具固定をう

け、よくなったといわれた。

しかし、やはり右下肢が短いので、2才1ヶ月の時にわれわれの科を受診したが、股関節に異常所見を認めなかった。

初診時以来の両側下肢長および右膝変形の推移は図4に示す通りであり、2才3ヶ月の時に右大腿骨外反骨切術を、4才3ヶ月の時に右大腿骨下端部の病巣掻爬、骨移植および外反骨切術を行なっているが、程なくして変形の再発を認め、下肢長差も増大している。

臨床検査所見では著変なく、血清酸フォスファターゼ 5.0 K-Au., アルカリフォスファターゼ 23.8 K-Au., 無機磷 6.2 mg/dl であり、この年齢としては正常範囲にあると考えられる。

X線所見で骨透明巣の分布は図1に示すごとくで、明らかに右半身に多く、管状骨のみでなく、恥骨や肩

図 1

図 2

甲骨にも病変を認める。

2才1ヶ月の初診時のX線像で(図2)，一番目立

図 3

つのは右の大腿骨下端部と脛骨上，下端部の病巣である。

病変は骨長軸方向に走る隔壁によって分かれた骨透明巣であり，一部では骨皮質が消失している。

右大腿骨の骨幹部は左側より太く，特に病変が著しく，骨長軸成長が障害されている大腿骨内側部では骨皮質が厚くなっており，全体として内反変形を呈している。

右脛骨では大腿骨よりやや病変の程度が弱い為か，変形は呈していないが，長軸成長は障害されている。

図 4

他の部位のX線像では左肩甲骨の肩峰、左上腕骨上端、右の手指骨および右の足指骨などに骨透明巣を認める。

更に右膝関節部の病巣を詳細に観察すると、骨端線を挟んで骨幹端部の病巣と相対する骨端部には明らかな骨稜の乱れがあり、一方が正常の骨稜を有する部分では他方も規則正しい骨稜を形成している。

また、下腿上端部では病巣を有する脛骨の発育が障害されているために、相対的に腓骨上端が伸び出ているのが分かる。

最近のX線像では病巣掻爬術などの影響によるものか、大腿骨下端部では内側骨端線の閉鎖傾向がみられ、著明な内反を再発している。

病巣掻爬時に採取した組織所見(図3)では、成熟した硝子様軟骨細胞類似の腫瘍細胞の増殖を主体としており、核は三角形で丸みはなくて小さく、悪性像を呈しない。

考 察

本例は身体の半側に主病変を有する多発性の内軟骨腫で、いわゆる Ollier 病に属するものと思われる。主病巣は骨幹端部に生ずるとされるが、骨端部にも骨稜の乱れが生ずることは成書にもある通りである。本例のように成長の旺盛な脛骨や上腕骨の中枢端および大腿骨の末梢端に好発するというのも一般的な傾向である。生後6ヶ月の発症というのは文献上でも早い方である。人によっては高頻度に軟骨肉腫の発現をみ、それは中年期に多いということであるが、本例は未だ幼児であり、現在のところ悪性化の傾向はない。

体成長が停止すると病巣の発育も停止する場合もあるが、体成長停止後も病巣が進展し、怪異な変形を呈する場合もあるとのことである。本例では骨切り矯正を繰り返しているが、変形の再発を免れない。今後、健側骨端成長線の固定術や患側下肢延長術、または骨切り矯正の反復などの治療が必要であろうか。

結 び

比較的まれな多発性内軟骨腫の症例を経験し、病巣掻爬や骨切り矯正を繰り返すも変形を再発し、発育障害

も次第に著しく、その治療に難渋しているので、その経過と共に若干の考察を加えて報告した。

御指導、御校閲戴いた熊本大学整形外科教授北川敏夫先生に深謝致します。

参 考 文 献

- 1) 天児民和、真角昭吾：骨、関節X線診断図譜(骨系統疾患編)、金原出版、東京、1968.
- 2) 伊丹康人：骨腫瘍、医学書院、東京、1966.
- 3) Dahlin, D. C.: Bone Tumors, Charles C. Thomas Publisher, Springfield, 1969.
- 4) 後藤町子：小児科診療, 35(6), 755, 1972.
- 5) Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorlike Conditions of the Bones and Joints, Lea and Febiger, Philadelphia, 1958.
- 6) 水島哲也・他：中部整災誌, 11(1), 250, 1968.
- 7) Rubin, P.: Dynamic Classification of Bone Dysplasia, Year Book Medical Publishers, Chicago, 1964.

質問・追加 九大整形 篠原 典夫

4才女子の同側大腿骨、腓骨に発生した多発性軟骨腫を追加する。この症例は骨端線に接して多発しているので、病的骨折のある所だけ手術を行なっているが、手術を早期に徹底して行なうかどうかについての考えを聞きたい。

回 答 熊本市民病院整形外科 林 泰夫

骨切り矯正や病巣掻爬を繰り返しているが、程なく変形を再発し、私達も明確な治療方針の目途が立たないでいる。しかし、発育途上の小児であるので、関節変形を最少限に止めるように、骨切り術を行なった。

発 言 鳥取大 前山 巖

Enchondroma は骨端線の発育障害を伴うものが多いわけですが、このようなものに腫瘍を早期に積極的にとるときは、骨変形をどうしても防ぎ得ないのではないかと思います。腫瘍と骨端線との位置的關係や年齢が手術の適応決定に役立つものと思います。