

## 臨 床 瑣 談

### 濃厚ナル家族歴ヲ示セル Recklinghausen 氏病

森 欣 一 (京都外科集談會昭和16年11月例會所演)

第1例: 24歳, 女。

11歳頃カラ自覺症狀ナク全身ニ帽針頭大ヨリ小指頭大ニ至ル柔軟ナル多數ノ皮膚腫瘍ヲ生ジ, 同時ニ全身ニ雀卵斑様ノ色素斑アルニ氣付ケリ。15歳頃ヨリ次第ニ大イサ, 及ビソノ數ヲ増加ス。月經ハ16歳ニ初潮ヲ見, 現在マデ規則正シク存ス。局所所見トシテ頭部, 四肢末端部ヲ除キ, 全身殊ニ背部腹部ニ帽針頭大カラ小指頭大ノ無數ノ彈性軟ノ全ク無痛性ノ腫瘍アリ, 且ツ全身ニ黒褐色ノ斑紋アリ, ソノ最大ナルモノハ右前踵ニ約手掌大ノモノアリ。

第2例: 13歳 (昭和11年3月死亡), 男。

8歳頃カラ全身コトニ頭部, 前頭部, 背部ニ大小不同ノ圓形又ハ橢圓形ノ黒褐色ノ斑紋アルニ氣付キタリ。腫瘍ハ何處ニモ認メザリキト。

第3例: 13歳, 女。

3歳頃ヨリ全身ノ皮膚ニ斑紋狀ニ異常着色ノアルニ氣付キ, 同時ニ右耳殻前部ニ鶏卵大ノ腫瘍ヲ認メタリ。次第ニ大イサヲ増大ス。目下國民學校5年生ナルモ成績ハ中下ナリ。

第4例: 48歳 (昭和12年3月死亡), 男。

幼時ヨリ胸部, 腹部, 背部ニ第1例ヨリモ著明ナル帽針頭大乃至拇指頭大ノ腫瘍及ビ雀卵斑様ノ色素斑アリタリト。

第1例ヨリ第3例ハ第4例ノ子供ニシテ, 4人姉弟中ノ上ノ3人ナリ。

考察: 本症ハ何レモ典型的ノ Recklinghausen 氏病ナリ。Recklinghausen 氏病トハ1822年 Racklinghausen ニヨリ記載セラレタル疾患ニシテ, 先天性若シクハ幼時ニ發現シ, 全身ノ皮膚及ビ皮下ニ無數ノ柔軟ナル腫瘍ト, 多數ノ雀卵斑様及ビ大ナル不正形ノ皮膚色素斑ノ生ズルモノナリ。即チ多發性皮膚腫瘍及ビ色素異常沈着ヲ主徴候トスルモノナリ。

屢々精神發育異常, 痴呆, 骨形成異常ノ合併症ヲ呈シ, 20%内外ニ於テ家族歴ヲ證明スト記載サル。又組織學上 Neurofibrom ニシテ Perineurium, Endneurium ヨリ發生スルモノナリト。然ルニ Vercay ハ Schwann 氏鞘ノ増殖肥大ニヨリ發生スルモノナリト述べ, Neurinom (神經鞘腫) ト呼稱ス。尙ホ該疾患ノ本態及ビ分類ニ關シ現在見解ノ一致ヲ見ズ。

吾々ノ症例ニ於テハ父親及ビソノ子供4人中3人ニ該疾患ノ出現ヲ見タリ。斯クノ如キハ該疾患ニ濃厚ナル家族歴ノ存在スルヲ物語ルモノニシテ, 現在マデ斯ル濃厚ナル家族歴ヲ有スル該疾患ノ報告ヲ見ズ。コヽニ興味アル症例トシテ報告スル次第ナリ。

### 血友病性關節症ノ1例

菅 野 藤 夫 (京都外科集談會昭和16年10月例會所演)

患者: 23歳, 男。

主訴: 兩下肢ノ運動障礙。

現病歴: 本年1月自轉車ヲ通行中顛倒シ, 左大腿ヲ強打シテ以來左下肢ハ膝關節部ヲ中心ニ瀰漫性ニ疼痛性

腫脹ヲ來セリ。

治療ヲ受ケタルモ現在尙ホ運動障礙ヲ殘ス。又右膝關節モ幼時ヨリ誘因ト思ハレルモノナクシテ、疼痛性腫脹ヲ反覆シ同様ニ運動障礙ヲ殘シテキル。

既往症：幼少時ヨリ出血ニ傾キ齒牙脱落ニ際シテハ大量長期ニ亙ル出血アリ。又上膊腋側及ビ大腿内側ニ皮下溢血ヲ見ル事屢々アリ、物ニ打チ當ル時ハ容易ニ皮下出血ヲ來ス。

現病歴ニ見ル如キ事ハ現在迄上肢ニモ頻回ニ來リ、現在右肘關節ニ運動障害ヲ殘シテキル。尙ホ現在齒齦出血ヲ見ツ、アリ、性病ヲ否定ス。

家族歴：弟 2 人ニ同様ノ疾患ヲ認ム。他ノ遺傳的素因トシテ著明ナルモノナシ。

現症：1) 全身所見、體格中等、榮養狀態少シク低下シ皮膚色蒼白ナリ。

脈搏 95、整調ニシテ緊張良好、口腔粘膜異狀ヲ認メズ。齒牙侵蝕數個、下顎左大白齒部齒齦ヨリ少量ノ出血アルヲ認ム。

心臟濁音界正常ニシテ各孔ニ於テ心音純、強勢ヲ認メズ。右肺前上部ニ於テ呼吸輕度ニ延長ス。

腹部ハ視診上異狀ヲ認メズ。觸診上モ異狀ナク、脾、肝、腎ヲ觸レズ。

2) 局所所見、兩下肢ノ位置略々正常ナルモ、右膝關節部ハ強く瀰漫性ニ腫脹シ靜脈怒張著明ナレドモノノ蛇行ハ認メ得ズ。右下肢ノ萎縮著明ナルタメ膝關節部ハ稍々紡錘狀ノ傾向ヲ呈ス。右膝關節ノ機能ハ屈曲約 90° 伸展約 175° ニシテ伸展ノ際膝蓋骨ハ陥没シテ見ユ。左膝關節ニモ同様ノ變化アレドモ輕度ナリ。

觸診上兩膝關節部ハ輕度ノ溫度上昇ヲ示シ膝蓋骨ハ躍動ス。左膝關節囊中等度ニ肥厚シ、關節裂隙ニ一致シテ壓痛ヲ證ス。尙ホ雪握音ハ證シ得ズ。

Röntgen 所見：右膝關節端ノ骨ハ強く萎縮シ關節裂隙ハ狹少トナリ關節緣不規則ニシテ鋸齒狀ヲ呈ス。大腿骨端ニ橢圓形ノ影像菲薄部アリ、ソノ周緣比較的明確ナリ。ソノ髌間窩ハ擴張セリ。

左膝關節ノ變化ハ右ニ比シ輕度ナリ。

血液所見：赤血球沈降速度 7 ニシテ血清ノ Wassermann 氏反應陰性ナリ。

1) 末梢血液像ハ赤血球數 510 萬、血色素量 73% nach Sahli、色素係數 0.71 ニシテ中等度ノ貧血ヲ見レドモ大小不同、畸形赤血球ナシ。

白血球數 6800、内中性嗜好性 72%、左方移動ナク、L<sub>1</sub> オゾン<sup>1</sup> 嗜好性 4%、鹽基嗜好性 0%、單核及ビ移行型 4%、淋巴球 20% ナリ。

2) 胸骨骨髓像ヲ見ルニ赤血球數 438 萬、血色素量 68%、有核赤血球 36500、骨髓系白血球ハ鹽基嗜好性 0%、L<sub>1</sub> オゾン<sup>1</sup> 嗜好性 3.2%、中性嗜好性 62.8%、單核及ビ移行型 2%、合計 68%、淋巴球 16.4%、L<sub>1</sub> プラズマ<sup>1</sup> 細胞 1.2%、内被細胞 0.8%、巨大核細胞 0.4% ナリ。Sahli-Fonio 氏法ニヨル血液凝固時間 18°C ニ於テ 22 分ニシテ出血時間 50 分、Rumpel-Leede 氏現象ハ陰性ナリ。血小板數 202000、赤血球ノ浸透抵抗力ハ最低 0.52%、食鹽水溶液最高 0.24% ナリ。血清中ノ Ca 量ハ 8.175 mg/dl ナリ。

Vitamin C 負荷試驗ヲ行ヘルニソノ需要增加ス。

藥力學的検査ニ於テハ Adrenalin ニ對シテハ反應強陽性、Pilocarpin ニ對シテモ陽性ナリ。

診斷：血友病性關節症。

考察：本例ハ 23 歳ノ男子ニ來レル血友病性關節症ニシテ、反覆腫脹セルタメ攣縮ヲ來セルモノナリ。而シテ血液像ニ於テハ凝固時間、出血時間共ニ延長セル他異狀所見ナシ。

患者ハ同胞合セテ 6 人、内男子 3 人共ニ出血性素質ヲ認メ得ルモノニシテ、此ノ患者ニ於テソノ程度最モ甚シ。女子 3 人ハ共ニ健康ニシテ出血素質ヲ認メ得ズ。

此ノ事實ハ現今遺傳學的ニ血友病ヲ以テ劣性伴性遺傳ナリトスル説明ニ一致ス。