

症 例 報 告

Osteogenesis imperfecta の 2 例

国立山中病院整形外科 (院長 伊藤 弘)

佐野 耕三 ・ 手島 宰三

〔原稿受付 昭和31年1月5日〕

TWO CASES OF OSTEOGENESIS IMPERFECTA

by

KOZO SANO & SAIZO TEZIMA

From the Orthopedic Division, Yamanaka National Hospital.

(Director : Dr. HIROMU ITO)

We report 2 cases diagnosed clinically and radiologically "osteogenesis imperfecta."

Its case, aged 7 male, has had a great swelling on the left thigh being in our hospital.

That was not only acute carcium deposit but histologically formation of periosteal fibrous callus in the haematoma and cause of its bleeding might be slight injury unknown. 2nd case aged 3 female, was diagnosed a same disease and so experimentally we have injected into the left thigh with autogenous blood 10cc but after 3 M. we have had no finding.

Basing on those findings and past review, we have had a new view to origin of the disease.

It might be a qualitative malformation and local anvalance of colloid.

1848年 Vrolik は初生児の易骨折性の症例に初めて Osteogenesis imperfecta, なる名称を与えたが, 我国では明治22年三浦氏の一畸形症として報告以来 100 余例を数えている。

最近我々は本疾患と診断され入院中の患者の左大腿骨下端に急速且大なる石灰沈着を認めたので報告し, 併せて一例を追加した。

症 例 1

布○博 6 才 (写真1)。

家歴：母方祖母に精神病を認める外家系に先天性疾患を認めず, 両親は健在で血族結婚でなく, 入院時母の血液ワ氏反応陰性なるも青色鞏膜を認める。6 人の出産があり, いずれも死産, 下痢腸炎, 痙攣性体質にて幼死, 第五子 (患者の兄) のみ13才にて健在異状を認めない。

1



既往歴：満期頭位安産にて妊娠中外傷を受けた事なく、人工栄養にて成長した。

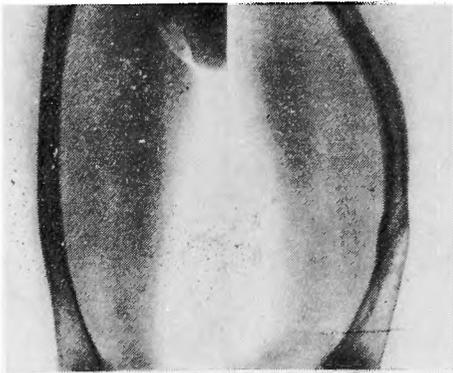
病歴：初診7才0ヶ月、起立及び処女歩行不能のまま、5才迄放置、發育遅延は認めていたが、特に骨折下肢の変形には氣付ておらぬ。5才の時某医に先股脱といわれ、8ヶ月ギブス固定を受けた。6才の時だつこしていて、急に泣出し左下腿が彎曲したが放置、変形を残したまま治癒した。歩行不能のまま入院した。

現症：体格矮少羸弱、身体均衡は正常、皮下脂肪、筋發育不良にして、皮膚は乾燥し全般に褐色調なるも特に両頬部に著しい。頭蓋小さく頭髪疎にして、顔貌遲鈍、青色鞏膜、眼球振盪を認めるも眼瞼、瞳孔は正常にして、歯牙配列不規則、珞瑯質の發育悪く鋸齒状を呈す。難聴はなく、全身リンパ腺腫脹、甲状腺肥大を認めない。脊柱は生理的彎曲減少し運動制限なく、胸廓漏斗状にして、念珠様突出、ハリソン氏溝を認めず。上肢変形なきも下肢は両大腿下腿共に中央にて外側凸に彎曲し、特に左下腿に著じて骨肥厚を触知するも異状可動性はない。四肢運動障害なく、骨端肥大もなし。右足に偏平足あり、身長105cm、体重15kg、智能發育稍々不良である。

血液所見：赤血球453万、白血球6400、ザリー77%、好酸球4%、好中球桿状3%、分葉49%、リンパ球43%、大単核球1%、ワ氏反応陰性。尿失禁尿所見異状なし。

レ線所見：一般に長骨の透過性増大し皮質菲薄にして骨髓の中広く境界不明瞭である。骨梁纖細不規則で所々に透明層を認める。骨端核發育略々正常で骨端線稍々狭少不規則にして、特に左下腿骨に変形骨折線を認め、凹側に皮質肥厚を認める(写真2, 3)。骨盤は骨折をみとめないが、大腿骨頸部頭部の変形は骨折を思わせるも脱臼はなし(写真4)。胸部は肋骨膨隆及び骨

2



3



4



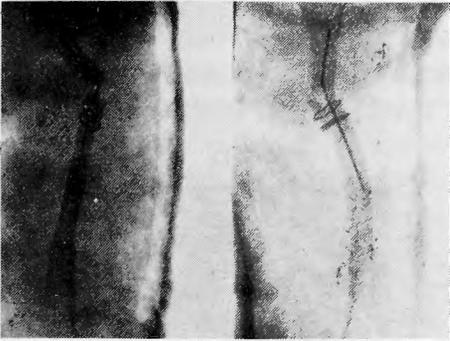
5



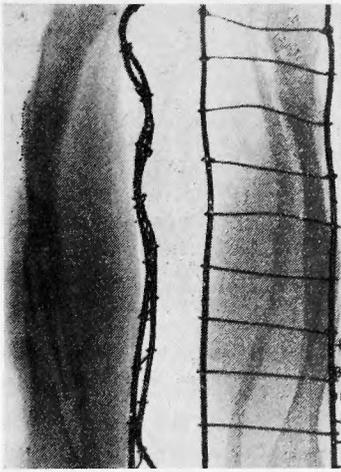
折もなし。鎖骨も異状なし。胸腰椎高さ異状なきも、胸椎稍々楔状を呈す(写真5)。

経過：28年10月左大腿骨々切り術、鋼線を軸に入れ、3ヶ月固定後副子使用の上起立させた。3月初旬左大腿骨に有痛性腫脹を来し、レ線検査により先の骨癒合不全を認め再固定した(写真6)。

6



7



8



3月末右下腿に蒲団の重みで、8月ベットより落ち、左

下腿に夫々骨折をしたがいずれも1ヶ月にて治癒した。

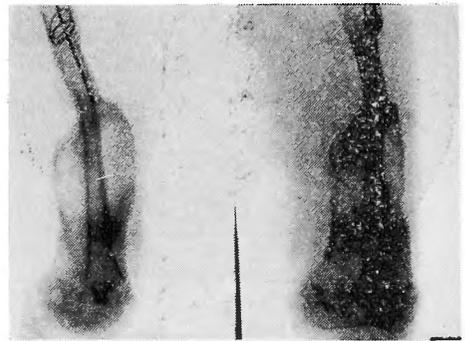
11月末左下腿に疼痛ありレ線的にも骨折を確認し、(写真7)、大腿より足尖迄ギプス固定したが、1週後(12月10日)何等の誘因なく写真8の如き有痛性腫脹を見、ギプス除去す。

腫瘤の皮膚は軽度に輝き弾力性硬で圧痛及び局所温上昇を認め、静脈拡張、発赤、波動、膝蓋骨浮動、関節運動障害、いずれもなく、レ線写真上、新しい骨折線なきも大腿を横切る陰影を認める(写真9)。

9



10



10日目所見、腫瘤稍々縮少し、軟骨硬で凹凸あり圧痛消失の外変らず、レ線上陰影を認めるも骨針及び骨破壊を認めず(写真10)。全身状態不変、出血性素因なし。

血液所見：赤血球 345万、白血球 6800、ザリー45%、好酸球 4%、好中球桿状、4%、分葉34%、リンパ球56%、大単核球 2%、出血時間(Duke法) 4分、凝固時間(Fonio法) 5分、10分、血清カルシウム 6.7mg/dlで低値を示す。

尿所見：淡黄澄明、比重 1018、酸性、蛋白(+)、赤血球(+)、白血球(+)、塩、糖、ウロビリ、ウロビ

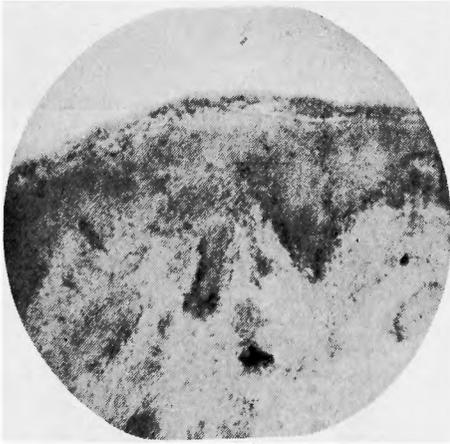
リノーゲン各(-)。

2週後試験切除をした。大腿広筋膜を分け腫瘤に達す。黄色蠟様にして凹凸あり、粘土様で血管見当らず。1 匁平方に切除、中腔より赤褐色、粘稠性の液約80cc湧出し、縮少した。内部は空洞で壁は5 耗程度、仮骨と思われる粗面は一部に於て欠いている。これを貫く如く骨膜を欠く粗糙の大腿骨を触れるも骨折は認めず。関節との交通もなし。

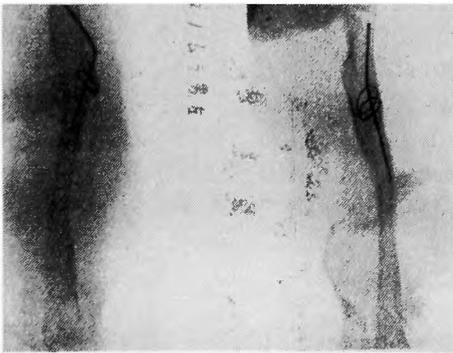
組織所見：骨膜を一部辺縁に認め、骨梁形態、骨細胞の形態、配列、密度、略々正常で、骨髓は血管及び骨髓細胞少い。単なる石灰沈着でなく線維性仮骨々髓形成所見である(写真11)。

以後腫瘤は縮少と共に硬度増し、2ヶ月後レ線所見陰影少さく明瞭となり、わずかに骨中央部に透明部を認め、骨端部肥大、骨端線消失を認めるも大腿骨異常なし。

11



12

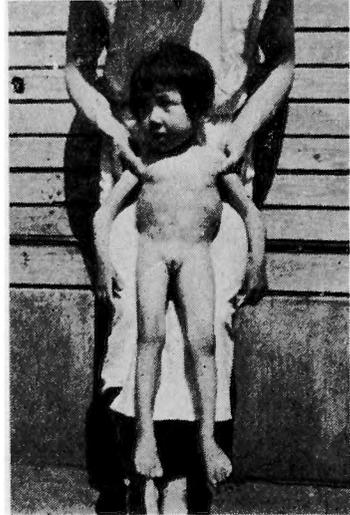


症 例 2

男、4才、(写真13)。

家族歴：従兄同志の血族結婚で、父は37才腸捻転で死亡、母は7子を産出、3子は幼弱死、他の3子は特筆

13



すべき体質、疾患を認めない。

既往歴：第7子、妊娠中外傷を受けた事なく、満期頭位安産、体重800匁、母乳栄養、1年後肺炎に罹患し、1年半病臥、発育は遅延し、起立歩行現在も不能であるが、特に骨折変形には気附ておらない。

現病歴：初診、3才10ヶ月、数日前右前膊部に有痛性腫脹を認め来院した。

現症：体格は矮少羸瘦し、骨盤、下肢の発育は上体に比し悪く、脂肪及び筋発育不良、皮膚は乾燥し全般に褐色調が強い。頭蓋は正常大、頭髪正常、顔貌は正常にして比較的表情に富んでいる。眼は青色鞏膜を呈する外異常なし。歯牙配列正常にして鋸齒状を呈せざるも根部に於て一部珐瑯質を欠いている。難聴はなく、甲状腺肥大、全身リンパ腺腫脹を認めない。智能発育稍々低下を認める。

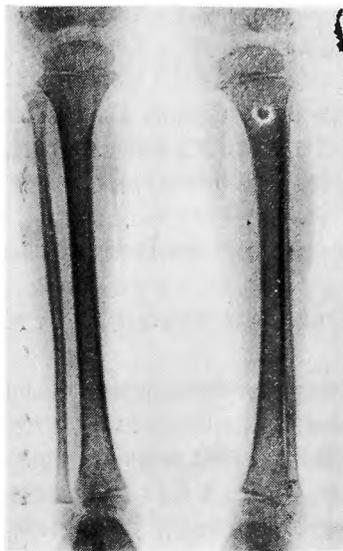
脊柱は生理的彎曲を減じ且可動範囲を増大し、胸廓は樽状、左側脛骨の肋骨念珠様突出及びハリソン氏溝を認める。上肢は左尺骨1/3中枢側に骨の膨隆、肥厚及び圧痛をみるも異常可動性はない。下肢は萎縮甚だしく、足の関節可動性は過度である。四肢骨端の肥大はなく運動障害もなし。身長82cm、体重9.5kg。

血液所見：出血時間4分，赤血球347万，白血球6300，ザリー64%，好酸球4%，好中球桿状5%，分葉39%，リンパ球55%，大単核球1%，血液ワ氏反応陰性。尿所見，異常なし。

レ線所見：一般に陰影稀薄，皮質菲薄にして，骨髓との境界は比較的明瞭である。骨端核發育及び骨端線異常を認め難い。左大腿骨は右に比し太く，略々中央で内彎し，内側に二重陰影を認めるが，これは骨折の後胎所見であろう(写真14, 15)。胸部は肋骨纖弱で太さ不規則にして走行は急峻で，右第7，左第6, 7, 10肋骨が限局性に肥厚している。脊椎は全般に魚椎様である。トルコ鞍にも異常なし(写真16, 17)。

入院時レ線にも異常をみなかったが，3週目頃右尺骨に膨隆と圧痛をみとめ，レ線上骨折と急速なる仮

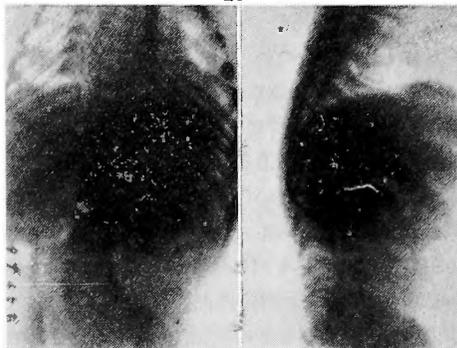
14



15



16



17



18



骨形成を認めた。

本症例に自家血10ccを大腿骨々膜附近に注入したが，レ線学的にも現在迄(3ヶ月)石灰沈着をみない。

考 察

文献によれば男女の差なく、初診年令は半数以上1年未満である。骨折に就ては初発年令不明のものが多いが本例も不明瞭で、骨折数及び部位に就てはRuttin, Bornebuschの統計があるが種々で、骨折時の疼痛もLipschützは著明だといひBornebusch, 浦山は比較的軽度だとも考へている。誘因に就ても殆んど見過される程度で、治癒性もRecklinghausen, Frangenheim, Schmidt等は豊富な仮骨形成を認めてゐるが、内藤は部位及び屈曲の状態により異なるといひ、Kienböck, Daering等は仮骨形成不良を唱へる人もある。一般には仮関節形成は殆んど見当らない。出産に就ては外国は早産を認めるが本邦には少ない。

DightonのTrias, 青色鞏膜, 難聴に就ては、前者の本態に就ては定説がないが、カートスターンによれば、遺伝的な体液の生化学的異状が主体で統発的にTriasを起すものか、或は身体個々別々の場所で別個に遺伝子が表現されるのか不明である。しかし青色鞏膜の発現率は100%に近く、骨脆弱による骨折は63%、脚も同様少ないが、Triasのそろつたのは44%で絶対的関連性はないと云つてゐる。一方青色鞏膜は診断上発見されやすく、耳硬化及び骨脆弱に程度に幅もあり診断上問題にされぬ場合もあつて不規則表現の遺伝の範疇に入れられており、又難聴は骨折停止の頃より始まるともいわれるのは注目を要す。

その他の合併症に就ては種々で第一例では扁平足及び先天性股関節脱臼を認める。血液及び尿所見に著しい特徴はなく淋巴球の増多が報告されている。

本疾患に関するレ線学的所見は診断上重要な意義を有し、一般に骨は透過性増大し、皮質菲薄にして骨髓との境不明瞭で、反復骨折した長管骨では変形するものが多い。骨端線は種々の報告あり、骨端核は異状を認めないものも多く、骨折に先立ち所謂透明層を認めるともいわれる。猶R. Kienböckはレ線学的にも年令的にもOsteopsathyrosisを1) foetale—2) infantile—3) —d. Erwachsenenと分類したが、Looser, 住田, 内藤等は同一疾患なりと断定した。

病理解剖的所見はBambergの3例を始め十指に届する程度で、切除組織検査も少なくその本態の決定的な所見は把握されていない。内藤, 前田等は脳下垂体に、Niclas, Hartmannは甲状腺に、Ritter, Bauer

は上皮小体に、Fantanelliは胸腺に、Giorgiは副腎に異状を認めてゐるが特異的でない。

本疾患の本態に就て、Wiesermann等は子宮内圧迫に主因を、Hocksingerは汎発性骨炎を、Dorland等は骨髓栄養障害を、その他上記の内分泌、血管系統、或は梅毒等の原因をあげてゐる。しかるに、SchandsはOsteoblastsの数的又は機能的異状と、石灰化の過程の変調と考へそれは内分泌障害に帰せられるとしてゐる。一方Kaufmann始め住田, 内藤等はquantitative Missbildung説を提唱してゐるが、なる程本疾患は遺伝性に発見される事多く、且中胚葉のみならず外胚葉にも亘る変化を認める事が多いがいずれにせよ本態の究明には未しの感がある。

吾々は急速且大なる石灰沈着を見た点より発生機転に關し考察してみた。骨組織にはCaを主体とする無機成分と、これをゲル化する有機成分(膠質)より成立つてゐると考へる。而してこの有機成分は外、中胚葉に存する膠原線維と共通なものであり、又本症に於ては骨組織のみならず、軟骨、筋、腱、結合組織の脆弱化が著明である点、及び本疾患が新陳代謝の盛な生長期に見られ、且第1例の如くおそらく通常考へられぬような外傷により骨膜下大出血を起し、これに急速なる石灰沈着を認め、同時に存せる腎障害は血中Ca値を低下させながらもこれを促進せしめた点よりして、以下の如き考察も可能かと考へる。これを要約すれば、

骨膜下骨成長部の有機成分の質的Missbildungが種々の骨生成にあずかる内因により、先天性にOsteoblastsの数的或は機能的障害を起す結果、骨形成の遅延乃至停止を来すとも考へられ、又骨の脆弱化、易骨折性の本態も骨組織に於ける有機成分の不安定状態が外因性、後天性にそれは神経性、血液、ホルモン、腎性、機械的、物理的に破られる結果と考へられる。而して同時に起る分散相(無機質)、分散媒(有機質)の不均衡は防衛反応として、無機質の限局的変形性の急速なる沈着を招くと考へる。

結 語

- 1) 我々は骨形成不全症の2例を経験し、同時にその1例に急速且大なる石灰沈着を認めた。
- 2) 文献的考察を加へ、本疾患の成機転に就き新しい考察を加えて見た。

(終に再校閱を賜つた伊藤院長に深甚の謝意を表す)

文 献

- 1) 浦山：整形外科，1；1，99，昭25.
- 2) 内藤：日整会誌，1；昭1.
- 3) 住田：日病学会誌，7；大7.
- 4) 池田，斎藤：外科の領域，3；3，141，昭30.
- 5) カートスターン(田中克三訳)：人類遺伝学，178，1952版.

- 6) Schands：Handbook of Orthopedic Surgery，68，1948.
- 7) Bamberg：Deut. med. Wschr.，1，1931.
- 8) Bauer：Deut. Z. Chir.，154，1920.
- 9) Brailsford：The Radiology of Bone and Joints，547，1948.

脊 椎 腫 瘍 の 6 例

京都大学医学部整形外科学教室 (指導 近藤鋭矢教授)

高知赤十字病院整形外科

服部 奨，藤田英和，大谷 碧，水野朝見。

〔原稿受付 昭和31年1月27日〕

SIX CASES OF VERTEBRAL TUMOR

by

SUSUMU HATTORI, HIDEKAZU FUJITA, MIDORI OTANI and ASAMI MIZUNO.

From the Orthopedic Clinic, Kochi Red Cross Hospital.

From the Orthopedic Division, Kyoto University Medical School.

(Director : Prof. Dr. EISHI KONDO)

During the last two years, we have had six cases of vertebral tumor, whose chief complaint was irregular pain in the back or neuralgic pain, and we make a report on them with the result of our research.

緒 言

脊椎腫瘍には脊椎骨，骨膜及び軟骨より発生する腫瘍も包括されるが，良性のものとして骨腫，軟骨腫，限局性線維骨炎及び脊椎エヒノコックス，悪性のものであるとして癌の脊椎転移，肉腫，リンパ肉芽腫，骨髄腫，脊索腫及び交感神経腫等が挙げられている。前田，岩原両氏の報告では癌転移が最も多く，肉腫がこれに次ぎ，他の腫瘍は著るしく少ないと云っている。即ち多くは悪性腫瘍であるから，其の予後は一般に不良と考えられる。我々は最近2年の間に約6例の脊椎腫瘍を経験したので，いさゝかの考察を加えて此処に報告する。

症 例 1

60才，男。

主訴：歩行障害。

家族歴及び既往歴：特記すべき事なし。

現病歴：約6ヶ月前より，右肋間に神経痛様疼痛を訴え，4ヶ月前より左下肢に次いで右下肢に，しびれ感を来すと共に次第に運動障害を来し，1ヶ月後には歩行は全く不能となる。無意識的に両下肢に揺蕩を来すが直腸，膀胱障害はない。

入院時所見：第9胸椎棘突起は突出し，同部に運動制限及び叩打痛あり。両腸骨窩には異常を認めず，両下肢筋萎縮は著明にして殆んど完全弛直性麻痺を呈し，膝蓋腱反射及びアヒレス腱反射は亢進，バビンスキー反射陽性，膝蓋及び足趾指あり。膈部1横指以下両側下肢全体に知覚鈍麻あり。血液像に著変なく，尿には蛋白を認める。