

- 6) 谷一郎：パラミンに因る自殺未遂者に観られた脱毛例。日本耳鼻咽喉科学会会報，**61**，216，昭33。
 7) 平田孟等：クロールプロマジン麻酔後の禿髪

- 症。長崎医学会雑誌，**32**，1465，昭33。
 8) 細井義三郎：脱毛症の統計的観察。臨床皮膚泌尿器科，**12**，159，昭33。

先天性象皮病の1例

京都大学医学部外科教室第2講座（指導 青柳安誠教授）

伴 敏彦・横田祥夫・三木成仁

〔原稿受付 昭和35年1月16日〕

A CASE OF CONGENITAL LYMPHEDEMA

by

TOSHIKO BAN, YASUO YOKOTA and SHIGEHITO MIKI

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
 (Director : Prof. Dr. YASUMASA AOYAGI)

A girl of 9 years old. She has been noticed of painless swelling of the left lower limb, especially on the back of the left foot.

At operation, local subcutaneous tissue was found to be yellowish-white, vascular and of the tendonlike consistence.

Histologically, proliferation and dilatation of the lymphvessels were found.

緒 言

本邦における先天性象皮病の報告は比較的少数で、われわれの調査した範囲では山本等¹⁾の報告以来、7例^{2)~7)}を算えるに過ぎない。しかもその殆んどが学会報告の抄録であり、まとまつた報告は見受けられない。最近われわれは先天性象皮病の一例を経験したので、此処に報告し、本邦報告例との比較検討を試みた。

症 例

患者：岡○由○ 女子 9才

主訴：左下腿殊に左足背部の無痛性腫脹

現病歴：生後間もなく左下腿殊に左足背部の無痛性腫脹に気付いた。この腫脹はその後身体の発育に応じてその程度を増して来ているが自覚的には何らの障害も認められない。

既往歴：3才の時左下肢に発疹を来したことがある他に著患を知らない。

家族歴：気管支喘息の素因が認められるが両親兄弟に四肢の腫脹或いは畸型を呈したものはない。

全身所見：体格中等，栄養可良，脈搏数82，血圧最高110mm Hg，最低40mm Hg，呼吸数21，胸部，腹部に異常所見はない。赤血球数490万，ザリー80%，白血球数6,200，中性球44%，うち桿状核細胞6%，分葉核細胞38%，好酸球3%，好塩基球0%，大リンパ球14%，小リンパ球34%，大単核及び移行型5%，尿所見では異常所見がなく，出血時間3分。

局所々見：左下肢全体にわたつて発疹の後と思われる米粒大から大豆大の色素沈着が散在性に認められる他，左下腿下1/2から足背部にかけて一様に腫脹し，これは殊に足背部に於いて著明であり，一部は豚皮様を呈しているが皮下静脈の怒張は認められない（図1）。触診すると皮膚は肥厚し，硬度は弾性硬，局所



図 1

表 1

	周 囲		皮膚の厚さ	
	左	右	左	右
上 腿 (膝蓋骨下端より上15cmの場所)	39cm	36cm	1.00cm	0.75cm
下 腿 (最も太い場所)	25	22	1.33	0.55
足 部 (内踝より第Ⅰ趾に至る線上第Ⅰ趾より5cmの場所)	26	9	2.55	0.22

温度上昇及び波動は証明されず、指圧により圧痕を残さない。又腫脹部における投与検査は陰性であつた。下肢長は左棘長67cm、右68cmで、左右差は認められないが、下肢の周囲及び皮膚の厚さは表1に示すように、既然大腿部に於いて左右差が認められ、足背部に於いて最も著明である。なお、左下肢に於いて知覚障



図 2

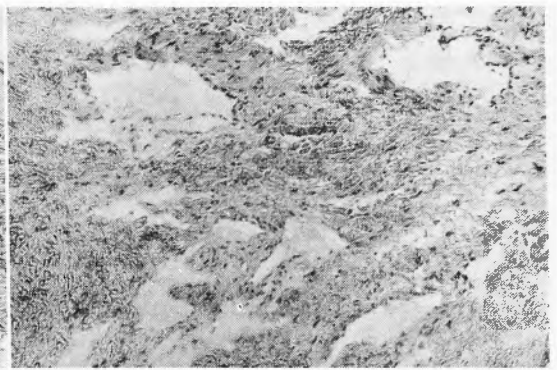


図 3



図 4

害、運動障害共に認められず、レ線検査によつても骨の変化、畸型は証明されなかつた。

手術所見：マスク麻酔の下、足背部に「エ」の字型の切開を加えて皮下に達すると、皮下組織は帯黄白色、血管に富む腱様組織で全く置換され、皮膚との境界は不明瞭で皮膚との剝離は困難であつた。この組織を切断して腱鞘に達すると、この部との境界は明瞭且つ剝離が容易で、この腱様組織の厚さは最大約2cmであり、足背より下腿、足趾につづき、左下肢に於ける腫脹はこの腱様組織の増生によるものであることが判明した。そこで足背部の組織のみを切除し、止血後皮膚縫合を行つて手術を終了した。手術中此の組織からの出血は可成りあつたが、特にリンパ液の漏出には気附かなかつた。

組織学的にはリンパ管の増生及びこれの拡大が目立

ち、一部にはリンパ管の囊腫状の拡大も認められる。周囲には硝子様結合組織の増生があり、小血管の増生も認められる(図2及び3)。

術後、縫合創からのリンパ液の滲出が可成り高度であつたので、327γのレ線照射を行い、術後32日で軽快退院した(図4)。

考 按

本例は、左下肢の無痛性腫脹が生来存在していることと局所所見からして先天性象皮病と考えて妥当であ

表 2

Primary Lymphedema	Lymphedema praecox	} 単純型 } 遺伝型 (Milroy氏病)
	congenital lymphedema	

ろう。Allen⁸⁾等は原因不明の象皮病即ち、彼等の言う primary lymphedema を表2のように分類しているが、此の分類に従えば、本例では何ら遺伝的な因子を認めえないことから、単純型の先天性象皮病と考えられる。

表 3 本邦諸家報告例による先天性象皮病

報告者	性 別	部 位	合併せる奇型及び変化	骨 変 化	組 織 所 見
1) 単 純 型 (7例 含 自 験 例)					
山 本 他	♂	頭 部	(-)	(-)	不 明
田 中 他	♂	両 足 背	小頭症及精神薄弱	(-)	淋 巴 管 腫 様
小 松 他	♀	両 下 腿	両下腿の潰瘍	不 明	淋 巴 管 腫 様
坂 他	♂	左上下肢	四肢の左右差、左手背の色素性母斑、両側陰囊水腫	(-)	淋巴管の増生及び管腔の拡大は著明でない
池 田 他	♂	右 下 腿	(-)	左脛骨の彎曲及び骨端肥厚	不 明
古 賀 他	不明	左 上 腕	不 明	不 明	不 明
自 験 例	♀	左下腿及び足背	(-)	(-)	淋巴管の増生及び管腔の拡大
2) 遺 伝 型 (Milroy 氏病)					
佐々木他	♂	両 足 背	(-)	(-)	結合組織の増生、膨化

われわれの調査した範囲では、本邦に於ける先天性象皮病の報告例は表3に示すように、自験例を含めて8例で、そのうち単純型7例、Milroy氏病1例である。

これらについて少しく分析してみると、男女の比は5:2、(不明1)、合併する畸型を認めたもの7例中2例(不明1)である。一方 Kimmonth⁹⁾等は彼等の経験した単純型11例、Milroy氏病1例、計12例について男女の比は5:7であつたといい、Allen等は全ての Lymphedema を含めた報告例で、その87%が女性であると述べている。合併する畸型についてはKimmonth⁹⁾等は107例の Lymphedema 中14%に認めているが、これは12例の先天性象皮病に95例の Lymphedema praecox を加えたものについての比率であるので、先天性のものだけに限ればこの比率はもう少し

本症の本態は、組織学的に明かなように、発生異常による組織畸型であると考えられる。Kinmonth⁹⁾等はリンパ管造影法により、先天性象皮病に於いては特に深在性リンパ管の無形成及び Hypoplasie の認められることが多いと述べているが、本例においては、リンパ管造影法は行っていないが、組織像においてリンパ管の囊腫状拡大の存在することは、このことを充分に考えさせられる。しかし、リンパ管の増生及び皮下脂肪組織が全て異常組織で置換されていることは、やはり局所の発生異常を重視しなければならない。

結 語

われわれは9才の女児で、先天性象皮病の1例を経験したのでこれを報告した。

文 献

- 科学会雑誌, **3**, 414, 大8.
- 2) 田中清次：先天性象皮病。皮膚科及び泌尿器科雑誌, **29**, 89, 昭4.
 - 3) 小松丙三：結節癰と誤られたる先天性の象皮病を併へる結節リンパ管腫(会)。皮膚科泌尿器科雑誌, **41**, 199, 昭12.
 - 4) 坂正義他：先天性リンパ管腫性浮腫。児科雑誌, **44**, 445, 昭13.
 - 5) 池田勲二：リンパ管拡張性先天性象皮病の1例, 皮膚科紀要, **38**, 434, 昭16.
 - 6) 古賀文若他：先天性象皮病の1例。児科診療, **15**, 860, 昭27.
 - 7) 佐々木敬二他：Milroy 病の1例。外科, **21**, 71, 昭34.
 - 8) Kinmonth et al: Primary Lymphedema, Brit. J. Surg. **45**, 1, 1957.