

双生男児に見られたペルテス氏病

岐阜県立医科大学整形外科教室（指導：綾仁富弥教授）

太 田 吾 朗

〔原稿受付 昭和33年 1月29日〕

LEGG-PERTHES DISEASE IN TWINS

by

GORO Ota

From the Orthopaedic Division, Gifu Prefectural Medical School

(Director: Prof. Dr. TOMIYA AYANI)

1) We examined boy twins who were suffering from Legg-Perthes disease. In the case of elder brother, the changes appeared in left hip joint at age of 3 years and the other in right at age of 4 years. They had neither the history of injury, nor any other changes of body.

2) It is generally agreed that in most cases a history of preceding injury can be obtained, and some authors consider trauma to be the sole determining etiological factor. However, we believe that Legg-Perthes disease is caused by injury, though other factors, congenital or endogenous, may play a role.

3) A few reports have been found of Legg-Perthes disease occurring in twins in Japan.

ペルテス氏病は日常屢々遭遇する疾患であるが、家族的発生に関する報告は極めて少ない。吾々は1組の一卵性双生児の兄弟に発生したペルテス氏病を経験したので報告する。

症 例

5才になる男児で兄は左側、弟は右側のペルテス氏病である。

家族歴：特に述べることはなく両親及び他の5人の同胞中に跛行や股関節痛を訴えるものはない。又此の2人の妊娠中及び出産時にも異常を認めない。

現病歴：兄は3才の時跛行と左股関節痛を来したため某医により2ヵ月間ギプス固定を受けただけであるが、来院時歩行は正常で自覚症状は全くなく、臨床股関節の開排及び内外旋運動が僅かに障害されている以外異常所見を認めない。レ線写真では第1図の如く大腿骨頭核は扁平不規則な形状を呈し頸部は幅員を増

大しているが、髌臼蓋、関節裂隙には異常を認めない。

弟は兄より遅れて4才10ヵ月の頃より跛行し且つ右股関節部より大腿にかけて時々疼痛を訴えていたが放置し5ヵ月後吾々の外来を訪れた。初診時下肢長は左右等長で右大腿部に軽度の筋萎縮を認め、股関節機能は開排運動が著明に制限されているが其の他の方向へは軽微なる運動制限を認めるだけである。レ線写真は第2図の如く大腿骨頭核は不規則な形状を呈し且つ濃厚で頸部に限局した透明巣を認めるが、髌臼蓋の發育不全や骨萎縮像は認められない。これに対し2ヵ月間ギプス固定を行つたがその後転医し自家骨釘移植術を行い3ヵ月後疼痛跛行は消失した。

此等の遠隔成績をみるに、9才11ヵ月の現在歩行は正常で学校に於ける体操運動には何等支障なく自覚症状は全く消滅している。他覚的に兄は股関節の開排及び内外旋運動が尚僅かに制限されている以外に特別な



図 1 兄

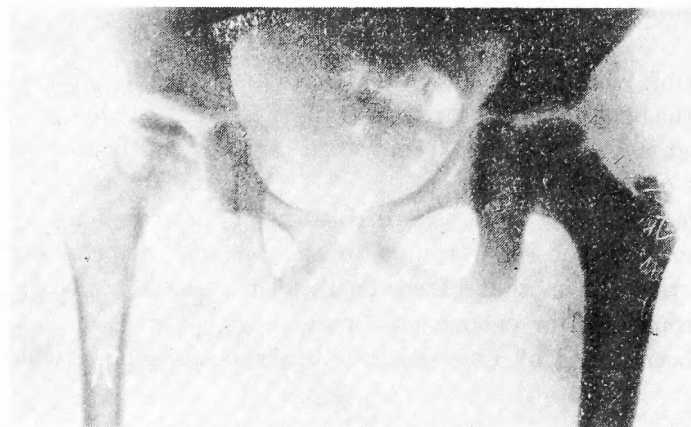


図 2 弟



図 3 兄

所見はなく、トレンデレンブルグ氏現象も陰性である。レ線写真は第3図の如く扁平骨頭を残して骨頭の修復は略々完了している。

弟は下肢長は左右等長で右下腿及び臀部に僅微な筋

萎縮を認めるがトレンデレンブルグ氏現象は陰性で、股関節機能は開排及び過伸展が軽度制限されている以外著変を認めない。レ線写真は第4図の如く大腿骨頭核は尚扁平であるが陰影は濃厚となり頸部と共に著しく幅員を増大し、大転子下端より骨頭に向つて移植骨のかすかな陰影を認める。尚両名共発病以前に特別な外傷の記憶なく又股関節以外には臨床異常を認めない。

考 察

抑々ベルテス氏病は骨軟骨炎或は所謂骨端炎或は骨端壊死等と種々の名称で呼ばれている疾患群の一つであり、その原因に就ては古来種々の学説が唱へられているが完全にして充分なる立証がなされていないため総ての報告者の意見は未だ一致していない。然し乍ら一般には外傷説が認められてをりLeggは外傷により骨端軟骨への血液供給が障害され貧血状態となり、骨幹部に隣接せる部分に自然の反応として代償性充血が起り、その結果骨端核の扁平頸部の膨大を惹起すると述べている。

Bentzonは此等の変化が動脈血流の障害によると云い、外傷により血管運動神経や血管内膜が重大なる損傷を蒙り麻痺状態となり、そこに活動性充血を起すためだと述べ、実験的に血管運動神経を麻痺させることによつて幼年家兎の大腿骨上端の骨端軟骨に病的変化を起さしめ、その変化がベルテス氏病にみられる変化と一致していると報告している。

又外傷説を支持する者の中にはベルテス氏病が少年期に発病し男児に

多いと云うことより、かゝる時期には外傷を受ける機会が多く又発育期に於ける股関節は体重を支持する関係上常に大なる過重を負荷されており、僅微なる外力作用もその原因となり得ると云い、かゝる外力作用が

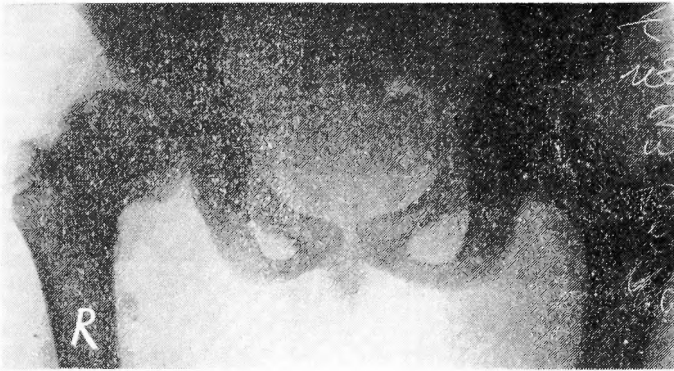


図 4 弟



図 5 兄



図 6 弟



図 7 兄

繰返し加へられることにより此等の特有な変化を来すと説明している。本邦に於て名倉博士はペルテス氏病は始め骨端の領域に骨組織結合中絶が発生し、茲に軟骨性仮骨が形成されその軟骨内骨化の形式に依る骨

化が未完了のうちに機械的要求のために二次破壊が續発し、破壊と再生とが交錯する結果骨頭の変形を招致するが再生は緩徐に進行する。かゝる特異の再生プロセスの途中の状態をペルテス氏病と称したのではないかと述べている。

然し乍ら小児期に於ては、男女の差別なく常に僅微なる外力にさらされてをりかゝる学説よりすればペルテス氏病に罹患する機会も多く且つ又女兒に於ても男児と同様の頻度に発病し得る筈である。本症例は外傷の記憶は全くなく然も一卵性双生児の兄弟に発病してをり同胞7人中他の5人には何等異常所見を認めていない事よりして、單に外傷説のみにては説明し得ない点がある。

Bergmann は此等の疾患 群の原因が單に外傷のみでなく他の病的因子が関連していると云い、家兎に於て実験的に起させた股関節脱臼や骨端軟骨の分離によつて骨端壊死を起し得なかつたが、栄養血管のある滑液膜を部分的に切除するか円靱帯を切断することにより大腿骨頭に骨端壊死を起し得たと述べ、先天性因子或は内的因子が何等かの役割を演じてをり純粹なる外傷説を否定している。

又先天性股関節脱臼の整復後ペルテス氏病様の変化が認められることは屢々経験する処であるが、一般に先天性股関節脱臼は女兒に多く、偏側脱臼に於て整復後健側に、或は又非整復性の陳旧性脱臼に於てペルテス氏病様の変化を起したものは未だ経験していない。従つて此等の変化が骨端壊死と全く同一の機転により發生するものであるか否かは甚々興

味のある事である。

その外感染説を主張する者はペルテス氏病は全身的敗血症の後或は又種々なる感染性疾患の後に発病し初期には屢々体温の上昇を来とし局所の腫脹熱感等の炎

症徴候を認めるものが多いと述べているが、本症例は生来健康であり特記すべき疾患はなく初診時に体温上昇や局所の炎症症状を証明し得なかった。又赤沈値も正常であつた。

扱て、家族的発生についての報告をみると先天性股関節脱臼に於ては屢々みられ、又双生児にみられたと云う報告も少なくない。

然しベルテス氏病に就ては極めて

少く Giannestras が 1 組の一卵性の男の双生児とその妹の 3 名にベルテス氏病がみられた例を報告してをり、 McComas は一家系中 1 人の男児とその父及び叔父叔母の計 4 名に本症を認めたといつてゐる。更に Stephan 及び Kerby は本症の後貼症である所謂 *Coxa plana* なる状態が一家系 5 世代の人々の中 20 数名にこれを認めた事を報告している。

本邦では光安氏が兄弟及び姉妹に本症を認めたもの夫々 1 組及び一卵性双生児にこれを認めたもの 1 組を報告している。更に同氏はベルテス氏病患者の手根骨及び足根骨の骨核の化骨状態をレ線検査により調査した結果、普通の子供に比べてその化骨機転が遅い事を述べており、金子氏は同胞 4 人中 10 才の兄と 9 才の妹にベルテス氏病を見、且つ兩人共手根骨々核の發育の遅延を認めている。又飯野氏も同様の経験を述べ更にベルテス氏病の場合、患側の手根骨或は足根骨々核が健側のそれに比べて化骨機転の遅れているものが多い事を報告している。我々の症例は初診時のレ線検査に於て第 5 図、第 6 図の如く兩人共手根骨々核に異常を認めなかつたが 9 才 11 ヶ月に於て、第 7 図、第 8 図の如く兩人共患側の手舟状骨が健側に比べ發育の遅延しているのを認めた。尚又ベルテス氏病が両側性に見られる事も稀でなく最近我々の外来を訪れた 7 例中 3 例

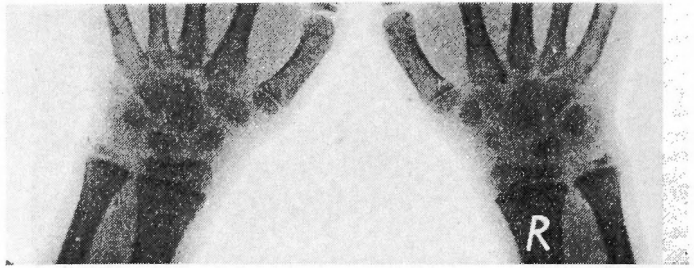


図 8 弟

は両側性であつた。そして此等 7 例中 4 例に大多角骨、小多角骨及び手舟状骨々核の化骨發育遅延を認めた。

結 語

ベルテス氏病の原因に関しては種々なる学説があり一般に外傷説が有力視されている様であるが、以上の事実から考へてベルテス氏病の発生には外力作用と共に内的な因子、即ち外力に依て持ちな変化を発生し易からしめる化骨機転の障害という體質的な因子の存在も考慮しなければならないと思われる。

文 献

- 1) 光安萬夫：ベルテス氏病患者の手根骨骨核の化骨及び發育に就いて。日整会誌，17，465，昭17。
- 2) 名倉重雄：所謂骨端炎。日外会誌，40，1026，昭14。
- 3) 名倉重雄：謂ゆる骨端炎。整形外科治療学，下，186，昭29。
- 4) 金子純雄：同胞 2 人に見たるベルテス様変化。日整会誌，27，78，昭28。
- 5) 西尾篤夫：ベルテス氏病に見る大腿骨頸部の変化。整形外科，5，15，昭29。
- 6) Nicolas Giannestras: Legg-Perthes Disease in Twins. J. Bone and Joint Surg., 36-A, 149, 1954.
- 7) Walter Mercer: Affections of the Epiphyses. Orthopaedic Surgery, Fourth Edition, 451, 1950.
- 8) 横倉誠次郎：發育時手部及び手関節、骨之レ線診断指針。93，昭24。