

化骨不全症ニ就テ

Ueber Osteogenesis imperfecta.

Von Dr. K. MIYOSHI.

[Aus der Orthopädi. Klinik d. Kaiserl. Universität zu Kyoto. (Prof. Dr. H. Ito)]

京都帝國大學醫學部整形外科教室(主任伊藤教授)

醫學士 三好清 櫻

目次

- 一、緒論
- 二、病理解剖及原因
- 三、「レントゲン」影像所見
- 四、鑑別診斷及治療

一、緒論

一八三三年 Lobstein 氏ハ著明ノ骨折性ヲ其主特徴トセル數例ヲ綜合シテ (osteopathic thyraxis ト稱シ、其原因ヲ癌腫毒、壞血病性惡液質、痛風素、及佝僂病ニ歸セリ。爾來骨ノ抵抗著明ニ降下シ、骨折性ニ導ク原因ガ更ニ精細ニ知ラル、ニ至レリ。就中骨軟化症、佝僂病、老衰ニ依ル骨脆弱症ノ諸型、炎症及神經性ト稱セラル、骨萎縮症即脊髓癆、脊髓腔洞症、麻痺性痴呆症等ニ依ル四肢ノ特別ノ變化、更ニ種々ノ惡性腫瘍、「エキノコックス」囊腫、或ハ肉芽腫瘍等ニ依ル骨ノ局部性破壞現象等ナリ。之等ノ諸症ニ隨伴スル骨折性ハ Symptomatische (osteopathic thyraxis ノ名ヲ脱セザルガ、特ニ從來尙明ニセラレザリシ骨折性高キ病群アリテ之ヲ Idiopathische-Osteopathic thyraxis ト命名サル、ニ至レリ。此狹義ノ

Osteopathia rickets 稀有ノ疾患ニ屬シ、全然獨特ノ病像ヲ呈スルモノナリ。

一九〇六年 Dr. E. Langer 氏ハ本病ニ就イテ詳述シテ曰ク、本病ハ遺傳性ヲ有シ多クノ時代ニ亘リテ續々ト表ハレ、時ニハ一時代ヲ超エテ間接ニ祖父母ヨリ孫ニ、或ハ伯叔父母ヨリ遺傳スル事アリ、同様ニ又多クノ兄弟ニ發病ス。本病ノ本質の特徴ハ全ク輕微ナル原因ニ依リ、非常ニ多數ノ骨折ヲ起ス所ノ骨格ノ異常骨折性ナリ。臨牀上本病ノ初發ト認メラル、最初ノ骨折ハ多ク第一年ニ來リ多クノ場合ハ既ニ出産直後ニ來ルヲ常トス。或場合ハ十二—十四歳トナリテ始メテ觀察サル。多クハ從來健康ナリシモノニ來レ共 (Schmidt 氏ハ之ニ反シ、屢々榮養障害ヲ先行スト云フ。骨折ハ短期間或ハ長期間内ニ繰返サレ、高度ノ場合ハ頗ル輕微ナル原因、例ヘバ寢返リ、起立、走行等ニ依リテ起ル。主トシテ下肢ノ長骨ニ來レ共、時トシテハ殆ンドスベテノ骨格、尙短骨、扁平骨ニ來レル事モ記述サル。骨折ハ屢々疼痛輕微ナルヲ以テ知ラレ、Schmidt 氏ニ依レバ「クレピタチオ」ヲ示ス事モ極メテ輕度ニシテ、多クノ場合小骨膜性假骨ニ依リテ頗ル迅速ニ治癒ス。屢々四十以上ノ骨折觀察セラレ、或時ハ六十ヲ超エシ事アリ。之ニ反ジ、時ニハ治癒遲延セシ例モアリ。此等多數ノ骨折ノタメト治療歸轉ノ模様ニヨリ、重症ノ際ハ高度ノ下肢ノ彎曲ヲ來シ、又或時ハ早期骨折ノタメニ患者ハ全然歩行不能ナル事アリ。或時ハ輕症ニシテヨク治療サル、タメ、變形僅少ニ過ギザル事アリ。尙之等骨折ニ因スル彎曲以外ニモ骨ノ異常性彎曲ヲ呈スル事アリテ、脊柱側彎或ハ長骨ノ弧狀彎曲及扁平化ヲ惹起スル事アリ。骨ノ長徑彎曲ニ及ボス影響ハ本病ノ本質的ニ非ズト雖モ、骨ハ著シク菲薄トナル。本病ノ後期ニ於テハ、稀ニハ關節ノ肥厚及強直ヲ呈スル事アリ。一般狀態ハ全經過ヲ通ジテ障害サレズシテ患者ハ其骨疾患以外ハ嬉々トシテ全ク健康ナリ。一定ノ年齢ニ達スレバ例ヘバ十八—二十五歳ニ於テハ、多クノ場合自然のニ輕快スルカ或ハ治癒スルモノ、如シト。

他方ニ於テ昔時單ニ外觀ノ類似ヲ以テ Foetale Rachitis ト稱セラレシ一種不明ノ胎生期ノ骨疾患ガ一八七八年 Barrow 氏ニ據リテ其一ヲ Achondroplastic トシテ區別サレ、一八九二年 Kauffmann 氏ハ此疾患ヲ科學的ニ研究シ Chondrodystrophia foetalis ト命名セリ。一八四八年 Vrolik 氏ハ他ノ第二ノ種類ニ屬スルモノヲ (Osteogenesis imperfecta ト名付、

ケ、一八八九年 Stilling 氏ハ之ヲ Von Recklinghausen 氏ノ指導ノ下ニ始メテ病理解剖的研究ヲナシテ、之ヲ獨立セル一種ノ疾患トセシヨリ以來、之ニ關スル無數ノ文献ヲ見ルニ至レリ。

Osteogenesis imperfecta ハ初生兒ニ來リ早産兒ニ多ク、先天性ノ骨菲薄性ト脆弱性或ハ高度ノ骨折性ヲ特長トス。タメカ、ル小兒ハ屢々死産セラレ、或ハ生後一週間或ハ一ヶ月内ニ死亡スルモ、生存セルモノニ於テハ無數ノ骨折ヲ有シ、其一部ハ出産前或ハ出産時ノ骨折ニシテ既ニ治療セルモ生後極メテ輕度ノ原因ニ依リテ骨折ヲ起ス、頭蓋骨モ亦骨形成極メテ不良ニシテ屢々小骨浸潤ヲ伴ナフ膜樣囊ヲナス事アリ。四肢ハ外觀上尋常ナルガ如キ場合ニ於テモ、治療骨折ノタメ彎曲シテ屢々短縮ス、或時ハ異常ニ屈曲性アリ、高度ノ場合ハ長骨ハ唯骨膜囊ノミヨリ成リ小骨片或ハ小骨板ノ糜粥樣物ヲ以テ充タサル、事アリ。解剖的ニハ骨ハ頗ル菲薄ニシテ、屢々骨折部ハ數耗ノ皮質及ビ之ニ應ジテ菲薄僅微ナル海綿質骨梁ヨリナル。スベテノ場合ニ特有ナルハ骨折部位ニ於ケル迅速且多量ナル假骨形成ナリトス。

Looser 氏ハ *Osteoparthyrosis idiopathica* ノ患者ノ切斷セシ下肢ノ病理解剖的檢索ヲ行ヒ、尙「レントゲン」像ノ研究ノ結果 *Osteogenesis imperfecta* ト *Osteoparthyrosis idiopathica* トハ全然同一疾患ニシテ、唯其發現時日ノ相違アルノミニシテ、若シ必要アラバ *Osteogenesis imperfecta congenita* and *tarda* ト稱ス可シト述ベ、先天性疾患ニシテ、唯輕症ノ場合ハ一定期間内認識サレズシテ止マルト考フ。

一九二〇年 Heinrich Bauer 氏ハ *Osteoparthyrosis idiopathica* 及ビ *Osteogenesis imperfecta* ノ患者ノ各々ヲ精細ニ檢索セル結果、此二疾患ガ全然同一疾患ナル事ヲ立證シタリ。以上ノ二氏ニ贊スル者ニハ Fowler, Sumita, Frangenheim, Zuhelle 更ニ近クハ Hartman, Hagenbuch, Baumberg & Hulschinsky, Hässner, R. Kienbock, Julius Bauer 氏等アリ、之ニ對シ異見ヲ述ベシモノハ Axhausen, Wieland, Niels 氏等アリ、一九一〇年住田正雄氏ハカウフマン教室ニ於テ、多クノ文献ト臨牀例ヲ綜合シ、此二疾患ノ一致點ヲ列舉シ *Osteoparthyrosis idiopathica* ハ *Osteogenesis imperfecta* ノ生存シ得タルモノナリト述ベ、更ニ大正六年氏ハ生存セル *Osteogenesis imperfecta* ノ五例ヲ報告シ、胎生期ヨリ胎外生活ニ

至ル連續セル症狀ヲ觀察セリ。

本邦ニ於テハ他ニ前田友助氏、三隅庠氏、河村叶一、松岡道治兩氏、瀬木嘉一氏ノ報告、並ビニ内藤三郎氏ノ八例ニ達スル詳細ナル報告アリ。

最近ニ於テハ、一九二四年 A. Winkelbauer 氏ガ十六歳ノ男子ニシテ、著明ナル青色鞏膜ヲ有スル本患者ノ一例ヲ報告シ、正ニ春機發動期ニ發病セルモノハ、生殖器ノ中等度ノ發育不全及著明ナル脂肪過多症及女性的發毛狀態アルニ注目セリ。

尙一九二二年 H. A. T. Fairbank 氏ハ文献及十八例ノ本病患者ノ「レントゲン」像ヨリ本病ヲ四型ニ分類セリ。即チ

一、第一型ハ多發骨折ヲ伴ヘル初生兒(所謂胎生型)ニシテ、軀幹ニ比シテ四肢著シク短小ニシテ「レントゲン」像ハ、大腿骨、上膊骨、時ニハ脛骨甚シク短小ニシテ、長徑ニ比シテ著シク太ク、之等ノ骨ハ一ヶ所或ハ數ヶ所ノ骨折アリテ該部ハ假骨形成顯著ナルモノ。

二、第二型ハ纖細ナル骨ニシテ石灰化スル所乏シク皮質ハ異常ニ菲薄ナルモノ。

三、第三型ハ骨折スルノミナラズ屈曲性アル蜂巢狀孔アルモノ (Honey combed bones)。

四、第四型ハ通常ヨリ骨ハ厚クシテ骨髓腔ハ消失スルカ或ハ閉塞セルモノ所謂 Marble bones (Albersschönberg in 1904) ト稱スルモノナリ。

然レ共氏自ラモ云ヘル如ク、(一)、(二)間或ハ(二)、(三)間ニハ決定的限界ハ之無キモノ、如ク、其重症型ノ多クハ青色鞏膜ヲ有スト。

余ハ最近定型の本病患者ノ一例ヲ得タルヲ以テ、更ニ當整形外科學教室創始以來ノ同病患者五例ヲ併セテ之ガ綜合的考察ヲ試ミントス。

二、病理解剖及原因

Lobstein ハ本病ニ於テ骨ノ皮層犯サレ髓腔ノ増加セルヲ認メ E. Gurlt ハ "Fragilitas Vitæ" ナル語ヲ用ヒ、前氏ト同ジク遺傳性ト家族性出現ヲ強調シ、此本質ヲ遠心性骨萎縮トス。即チ同時ニ著シキ容積減少無キ骨組織ノ疎開、即チ骨髓腔擴大シ、海綿質ハ非常ニ廣キ網狀ト變ジ皮質ハ紙様菲薄トナリ、或ハ吸收サレカ、ル部分ニ於テハ骨膜ノミ存在シ、内部ニ於テハ暗黒色ヲ呈セル骨髓ヲ以テ充タサレシ甚ダ擴大セル髓腔アリト云フ。Volkman und Tillmans ハ骨基質ノ組成ノ變化ニ其原因ヲ求メ、Schnehardt ハ特發性骨萎縮症ト呼ビ、骨折性増進ノ原因ヲ骨膜性成形障礙ニ歸シタレ共、其本質ヲ明ニセズ。Bruns ハ未知ノ骨組織榮養障礙ヲ原因トシ、Volkman ハ病因ハ全ク不明ナリトシ、恐ラク骨ノ軟骨性基質ノ一種ノ變化ガ之ニ役立ツモノナラント云ヘリ。Lange ハ何等カノ誘因ニ依リ骨膜ノ骨造成力ニ多少ノ制限ヲ受クルニ反シ、吸收或ハ分解作用ハ従前ノ經過ヲ取ルニ依ルト述ブ。

Anschütze, Rohelling, Schnehardt ノ説ニ疑問ヲ置キ、骨ノ骨膜側ニ於ケル吸收ハ尋常ヨリモ強盛ナルニモ拘ラズ、骨膜性假骨ハ頗ル早く再生サルト見做シ、Doering ハ皮質ノ成形障礙ハ骨膜面ニ於ケル通常以上ニ高マレル吸收ニ依ルトス。Heinrich Bauer ハ顯微鏡的檢索ヲ精細ニ行ヒタル結果、通常ノ石灰化層、通常ノ初發髓腔、石灰化セル軟骨基質遺殘部ニ於ケル通常ノ上皮様成骨細胞浸潤ヲ缺如シ、從ツテ薄板様構造ヲ有スル骨ヲ缺如シ、骨梁ハ粗絲網狀構造ヲ有シ不規則顆粒狀ノ基質ト無數ノ不規則奇形ノ埋藏細胞ヲ有シ、多クノ蝕骨細胞 (Osteoklasten) 其他纖維髓、特有ノ埋藏サレンシ所謂 "Homogene schollige Masse" アル種々ノ時代ノ骨折及佳良ナル骨折假骨形成アリテ骨梁ハ多ク短ニシテ、或ハ相互ニ交通ヲ示スコト少ケレ共尋常ニ石灰化シ、骨膜ハ至ル所直接髓腔ニ接シ、顯微鏡的ニハ緻密皮層質發生ノ Ansatz ヲ缺ク、約言セバ特ニ其重症型ニハ各々ノ薄板様ニ構造サル、骨梁系及皮質部ノ造構性缺如ヲ特長トスト述ベタリ。

形態學上ヨリ論ズルモノニハ Von Recklinghausen, Kussnezoff, Karamatis 等ハ骨髓ノ障礙或ハ増生ガ初發病因ナリト云ヒ Recklinghausen ハ "Myeloplastische malacie" ナル語ヲ用ヒ、他ノ者ハ或ハ骨膜ニ於ケル吸收作用増進ニ、或ハ骨

添加作用不足ニ基本質アリトス。Schmidt ノ意見即チ著シキ造骨細胞ノ缺乏、或ハ殘存セルモノ、僅微ナル造骨作用ガ其主要原因ナリトスルモノ一般ニ承認サレシガ Kaufmann ハ本病ハ骨髓造骨細胞ノミナラズ骨膜側ヨリノ骨造成障礙ヲ其特長ナリトシ、カクテ一般ニ造骨細胞ノ全體ヲ以テ初發障礙組織要素ナリト思惟サル、ニ至レリ。

原因學上ヨリハ今日尙榮養障礙、新陳代謝障礙、及内分泌障礙等ガ豫想サレ、其他ニ尙組織畸形説立テラル。Sumita ni Dietele ハ本病ニ於テハ骨膜及骨髓膜ノ先天性畸形從ツテ骨膜及骨髓膜ノ "Vitium primae formationes" ガ關係スト説明セリ。Heinrich Bruner ハ更ニ之ヲ擴張シ、本病ニ於テハ骨髓膜及骨膜ノミナラズ有機體ノ全支持組織、淋巴組織、血管及造血器從ツテ全間層 (Mesenchym) ノ Vitium primae formationes ナリトセリ。尙氏ハ本病素質ノ遺傳性ヲ考ヘ、尙外觀的ニ一定ノ Habitus und Temperament ノ特色アル事ヨリ遺傳性アル全間層誘導體ノ異常構成ナリト結論セリ。一面又 Looser ハ本病ニ對スル考究ノ結果次ノ如キ結論ヲ舉ゲタリ。

(一)、其本質ハ尋常構成ニ於ケル骨髓膜、及骨膜造骨細胞ノ機能障礙ニ存ス。骨添加作用障礙ヲ伴ナフ吸收作用ハ尋常ニ起リ決シテ上昇セズ。

(二)、骨添加作用障礙ノ結果ハ高度ノ骨萎縮ト骨橫徑發育障礙ヲ起ス。

(三)、骨質ノ細部構造ニ於テハ骨梁ノ細胞數ノ大増加ト軟骨基質ノ夥粒狀石灰化ニ於テ骨添加作用障礙ヲ示ス。

(四)、骨端軟骨ハ尋常ナレ共晚期ニ於テハ其幅尋常ニ成長スル骨端板ガ不充分ニ成長セル近接骨端殼ニ依リ、區域狹少ヲ受ケ退行性病變ヲ惹起ス。

(五)、骨端軟骨ニ接セル部分ノ造骨作用ハ尋常ナレ共其強度ハ著シク低下ス。

(六)、骨端軟骨ノ所見ハ解剖學的ニ二ツノ著明ナル事實ヲ示ス。

(1)、骨ノ長徑發育ハ軟骨内骨添加作用ニ無關係ニシテ、主トシテ軟骨ノ尋常成長及其中ニ於ケル髓腔ノ蜂膠作用ニ關係ス。

(2)、骨端板ノ幅ノ發育ハ之ヲ圍繞スル骨殼トハ無關係ニ行ハル。

(七)、骨髓ハ尋常狀態ヲ示シタゞ機械的ニ刺戟アル所(骨折部)ニ於テノミ纖維性ニ變化ス。

(八)、總テノ骨構成要素ノ機能障礙以外ニ、更ニ常ニ先天性ナル最後ノ原因ガ發見サル、ヤ否ヤハ今日尙明言スルヲ得ズト。

Winkelbauer ハ春機發動期 (Pubertätszeit) ニ於テ發病セル本病患者ニ内分泌障礙アル一例ヲ報告シ、本病ハ中胚葉ノ先天性發育障礙ナリト理解サル、トハ云ヘ、恐ラク内分泌障礙ガ本疾患ノ病因ト密接ナル關係アルベシト云ヘリ。

又 Thursfield ハ本病ノ原因ヲ妊娠中ニ於ケル「グイタミン」ハノ缺乏及ビ恐ラクハ「カルシウム」及「磷酸」供給不充分ニ歸セントセリ。

Holler ハ本病患者ノ血液ヨリ石灰鏡 (Kalkspiegel) ヲ檢シ、 0.015% ニ上昇セルヲ認メ、(正常ニテハ 0.01%)骨ニ於テハ 9.17% (CaO) ナルヲ認メタリ。(Tehmann ハ佝僂病患者ニ於テ 7.0% 、Holler ハ治療佝僂病ニ於テ、 0.11% (CaO) ナルヲ認ム。)尙 Wiechmann & Paul ハ肺臓内ニ、Harber ハ甲狀腺腫及ビ骨盤腫瘍内ニ於テ、本疾患ニ於テ石灰轉移ヲ認メタル事ヲ報告セリ。

Steinhäuser ハキユットネル氏ノ「クリニイック」ニ於テ種々ノ本病患者ヲ精細ニ觀察シ、個々ノ場合ニ於テ其所見ニ非常ナル差異アルヲ認メタリ。

カクシテ内分泌障礙説ガ近來歡迎サレ來リシモノ、如ク、同時ニ個々ノ臟器療法ノ結果ガ報告サレ、且血中石灰鏡ト内分泌トノ關係ガ近ク決定サル、ニ至レリ。

三、「レントゲン」影像所見

輕症ノモノニ於テハ、骨質ノ透徹性モ時ニ尋常ニシテ屢々之ヲ看過スル事アリ。然シナガラ萎縮セル骨ニテ骨膜下自然骨折ガ存在スルカ、又ハ既ニ骨折ノ治癒セルガ如キ環狀ノ陰影濃厚ナル部分ガ存在スルカ、或ハ骨皮質ノ骨質増殖等アル

時ハ該疾患ヲ疑ハシム。重症ノモノニ於テハ其透徹性著明ニ増大シ、最モ變化アル部分ハ骨梁狹小トナリ、網狀不規則ナル骨梁線ヲ示シ時ニハ全ク無構造トナル、皮質モ亦狹小トナリ、所々卵殼様ノ厚サトナル、骨折ノ治癒ニ際シ屢々環狀ノ透明部ヲ生ズル事アリ、Kienbock ハ之ヲ吸收環 (Resorptionring) ト云ハ Looser ハ變質帶 (Umbarzone) ト云ヘリ。此等ハ石灰ノ形成遲延セルモノニシテ、早晚骨折部ハ石灰ニ富メル骨質ノ肥厚ヲ來シテ陰影濃厚トナル。

四、鑑別診斷及治療

一、胎生期軟骨性骨萎縮症 (Chondrodystrophia foetalis)

本症モ先天性骨形成障礙症ナルモ、疾病ノ本態ハ化骨不全症ト全然異ナリ、軟骨部ノ胎生時發育障礙及軟骨内化骨ノ早期的中絶ニシテ、組織學上骨幹末端ト骨端軟骨トノ間ニ、骨膜ヨリ結締組織増殖シテ侵入シ、以テ軟骨ノ化骨作用ヲ障礙ス。從テ生育セル小兒ニ於テハ四肢ノ發育著シク障礙セラレ、極メテ短縮ス。之ニ反シテ、軀幹ノ發育ハ略ボ尋常ニシテ、且ツ頭蓋著シク大ナルタメ、一見シテ本症ニ特異ナル畸形兒ナルコトヲ思ハシメ、決シテ誤診スルコト無キモ、初生兒ニ於テ尙本症ノ特異ノ畸形ノ極メテ輕度ニシテ、而カモ四肢ノ屈曲セルガ如キ際ハ、屢々化骨不全症トノ鑑別ヲ要スルコトアリ。カ、ル際ニ「レントゲン」影像ヲ見ルニ、本症ニ於テハ化骨不全症ニ見ルガ如キ多發性骨折ヲ見ズ、且ツ骨質ハ透徹性ニ非ズシテ、寧ロ其陰影濃厚ニシテ屢々骨幹部ノ幅員ヲ増加ス、殊ニ特異ナルハ骨端部ノ變狀ニシテ、骨端軟骨ト骨幹末端トノ境界極メテ銳利ニシテ且ツ濃密ナリ、又時トシテ骨端軟骨ノ化骨帶ハ著シク其幅員ヲ増加シテ、棍棒狀ニ膨隆スルコトアリ。此等ノ所見ニ依リテ鑑別容易ナリ。

二、先天性微毒

本症ニ於テ化骨不全症ト診斷ヲ誤ルハ唯微毒性骨軟骨炎 (Osteochondritis syphilitica) ナリ、他ノ先天性微毒症ハ何レモ特異ノ症候アリテ誤診スルコトナシ。本症ハ通常生後滿一ケ年未滿ノ乳兒ニ屢々見ラル疾患ニシテ、軟骨内化骨作用ノ障礙ガ疾病ノ本態ニシテ、長骨端石灰化部ニ軟骨細胞増殖シ、早期ニ石灰化スルモ、其化骨作用澀滯スルタメ石灰化層

軟骨増殖部ノ擴張ヲ起シ、且ツ脆弱トナリテ骨折ヲ起シ易ク、重症ノモノニ於テハ、化骨層ト骨トノ間ニ炎症性肉芽組織ガ増殖シ、且脂肪變性ヲ起シ、遂ニ骨端分離ヲ起シテ自然骨折ヲ來ス、故ニ化骨不全症ト其鑑別困難ナルコトアリ。然ルト雖、本症ニ於テハ他ニ先天性微毒ノ症狀ヲ發見シ得ルノミナラズ、兩親ノ孰レカニ多ク微毒ヲ證明シ得ラル、ナリ。且ツ局所ノ「レントゲン」所見モ特異ニシテ、其主ナル變化ハ骨端軟骨部ナリ。即チ骨端軟骨ノ石灰化部ハ正常骨ニ見ル如キ波線狀ヲ呈セズ、廣キ同質性ノ帶狀ノ影像ヲ呈シ、骨幹ニ向ツテハ境界稍々波狀ヲ呈スルモ、骨端ニ向ツテハ多數ノ大小種々ノ尖狀突起ヲ出シ、長キモノハ軟骨部迄達ス、病症ノ進捗ニ伴ツテ石灰化部ヨリ骨幹ニ偏シ、透明ニシテ無構造ナル廣狹種々ノ影像ヲ表ハシ、遂ニ骨端分離ヲ呈スルモノナリ。

三、早發性佝僂病

佝僂病ハ其疾病ノ本態ガ新陳代謝障礙ナルヲ以テ、通常生後二年位ニシテ發病スルヲ以テ、化骨不全症ト誤ルコトナキモ、稀ニ早發性ニ來ル時ハ鑑別ヲ要スル事アルモ、其「レントゲン」所見ニ特異點アリテ誤診スルコトナシ、即チ骨端線膨大シ、且不規則ニシテ骨端部ハ一般ニ其幅徑大ナリ、尙骨端ノ化骨核ノ出現甚ダ遲延ス、骨折ハ多ク屈曲セル頂點ヨリ始マル事多シ。

四、甲狀腺機能障礙

甲狀腺機能障礙アル時ハ一般ニ骨系統ノ發育障礙アリ、特ニ先天性甲狀腺缺乏症 (Atypicosis congenita) ハ軟骨性、骨膜性骨増殖ハ共ニ障害セラレ、一般ニ骨系統ノ發育遲延スルモ、特異ノ粘液水腫アルヲ以テ容易ニ鑑別シ得ラル、ナリ。

五、骨軟化症殊ニ幼年性骨軟化症

本症モ亦新陳代謝障礙ニ依ル疾患ナルヲ以テ、先天性疾患ナル化骨不全症ト誤診スル事ナキモ、極メテ稀ニ幼年性骨軟化症トシテ幼兒ニ表ハル、コトアリ。カ、ル際ハ時ニ鑑別困難ナリ、本症ニ於テハ、疼痛激烈ニシテ骨折ヲ起ス事極メテ稀ナリ、之ニ反シ、化骨不全症ハ骨折ヲ起シ易ク、且疼痛極メテ輕度ナルヲ通常トス、且「レントゲン」所見ニ於テ本症ハ

骨質ノ吸收、融解ノ狀著明ニシテ化骨作用モ亦遲延ス。

六、纖維性骨炎 (Ostitis fibrosa, Heeklinghausen'sche Krankheit) 並ニ畸形性骨炎 (Ostitis deformans, Paget'sche Krankheit) 纖維性骨炎ハ化骨不全症ト同様ニ著明ノ疼痛無ク、多發性ニ自然骨折ヲ起シ、臨牀上極メテ類似セル疾患ナリ。然リト雖モ本症ハ後天性疾患ニシテ其發病ハ一〇歳乃至二〇歳迄ノ少年期ニ最も多ク、疾病ノ本態ハ骨質ノ纖維性變性ニシテ、此等ノ纖維性組織ハ囊腫形成 (Cystenbildung) ヲ起シ易シ。

畸形性骨炎ハ纖維性骨炎ト臨牀的ニモ、病理組織學的ニモ、極メテ酷似セル疾患ニシテ、人ニ依リテハ同一疾患ナリト見做ス人アルモ前者ト異ナリテ、多ク四〇歳乃至七〇歳位ノ高年者ヲ犯シ、其經過極メテ緩慢ナリ、故ニ纖維化セル組織モ再ビ石灰ノ沈着ヲ起シ、骨ハ反ツテ肥厚且硬化ス。

化骨不全症ノ治療ハ其原因ノ決定サレザル以上、或ハ内分泌系臟器療法、「ウイタミン」療法等試ミラル、モ、未ダ其結果ノ見ル可キモノナク唯骨折ヲ起ス可キ誘因ヨリ出來得ル限り之ヲ庇護シ、既ニ骨折ヲ起セルモノニ對シテハタゞ從來ノ骨折ニ對スル整形外科的療法ヲ行ヒ、一面全身ノ榮養狀態ヲ高ムルニ努ムルヨリ以外ニ特別ノ療法無キヲ最も遺憾トスルモノナリ。將來ニ於テ更ニ本病ノ原因ガ闡明セラレ、其根本的、理想的療法ノ出現サル、日ノ一日モ早カラン事ハ誠ニ吾人ノ希望ニ堪ヘザル所ナリ。

五、臨牀 例

〔第一例〕

戸〇久〇 ♀ 昭和二年十二月一日生、同月十四日受診。

〔遺傳的關係及病歴〕兩親共健在ニシテ、共ニ血液ワ氏反應陰性ナリ。結核、痲瘋、精神病等ノ遺傳性疾患ヲ證明セズ。六名ノ同胞ハ死産シ、第一兒ハレ六ヶ月、第二兒ハ四ヶ月、第三兒ハ三胎兒ニシテ七ヶ月ニシテ死産セリ。然共孰レモ四肢ニハ異狀ナカリキ。本患者ハ第四回目ノ妊娠ニ依リテ十ヶ月ニシテ生レシガ、骨盤端位ニシテ比較的難産ナリキ。母ハ本患者ノ妊娠第八ケ

月頃轉倒シテ、右側腹部ヲ打撲セル事アリト言フ。生後直チニ兩四肢ニ異狀ヲ認メ來院セリ。

〔現症〕體格小、榮養稍々衰ヘ皮下脂肪組織稍々減少シ、筋肉亦弛緩柔軟ニシテ皮膚ハ彈力性稍々減少スルモ貧血性ナラズ。脈搏尋常、緊張良、一分時約百ヲ算ス。頭部ハ毛髮稍薄ケレ共形態ニ異常無ク、大顛門、小顛門ハ共ニ著シク開大シ、大顛門ノ前後徑ハ六・五釐、左右徑ハ五釐ニ及ビ、後頭骨及顛頂骨部ハ羊皮紙樣彈力性柔軟ナリ。顏面、頸部ニ異狀無ク、胸部對照性ニシ

テ心臟、肺臟ニ異常ナシ、肋骨ハ孰レニ於テモ、肥厚或ハ骨折セル部分ヲ認メズ。腹部ハ稍々膨滿スレ共何等臟器ニ異常無ク、脊柱ハ略々正直ナレ共第十二胸椎棘状突起部稍々隆起セリ。四肢ハ兩上肢ハ肘關節ニテ屈曲セル儘側胸部ニ密着セシメ居リ、下肢モ膝關節ニ於テ強ク屈曲セル儘股關節ニ於テ強度ニ屈曲シテ殆ンド腹部ニ接セントス。上膊骨ハ兩側共其中央ニ近キ個所ニ於テ背面ニ向ツテ屈曲シ、該部ニ骨ノ隆起セルヲ觸診シ得、前膊及手掌骨ハ兩側共異常ヲ認メズ。肩胛關節運動ハ自由ナレ共肘關節ハ約百二十度迄伸展可能ナルニ不過。下肢ハ大腿骨ハ兩側共略々中央部ニ於テ、右側ハ前面ニ向ヒ、左側ハ背面ニ向ヒテ著シク屈曲シ、各々該部ニ於テ骨ノ著シク肥厚セルヲ觸知ス。下腿骨ハ右側ニ於テ下三分ノ一ノ個所ニ於テ二個所即脛骨、腓骨ニ於テ屈曲シ、該部ニ於テ骨肥厚ヲ觸ル、左側ハ異常無シ、足ハ兩側共内蹴馬足位ヲ取レリ。膝關節運動ハ自由ナレ共股關節ハ約九十度迄伸展シ得ルニ不過。

〔レントゲン影像所見〕

骨ハ一般ニ透過性強ク、頭蓋骨ハ無數ノ小ナル島嶼様ノ骨核ヨリ成リ、恰モ氷片ノ水中ニ浮ベル如キ狀ヲ呈ス。肋骨及脊椎骨ニ骨折部位ヲ認メズ。鎖骨ハ兩側共略々其中央ニ於テ骨折シ、離開スレ共右側ハ假骨形成著シクシテ接合サレ、左側ハ假骨形成無ク接合不充分トリ。骨盤ハ狹少ナレ共異常無シ、上膊骨ハ右ハ下三分ノ一、左ハ上三分ノ一ノ個所ニ於テ骨折シ、稍離開シ、假骨形成著明ナラズ。前膊骨ニハ骨折部位無シ。下肢大腿骨ハ左右共各々其中央ニ於テ骨折シ、該部ニ於テ假骨形成特ニ顯著ナリ。下腿ハ右側脛腓骨共下三分ノ一ノ個所ニ於テ骨折シ、約六十度屈曲シ、假骨形成中等度ニ著シ。

〔第二例〕

荒○光○ 〇 生後三ヶ月半。

〔遺傳的關係及病歴〕

兩親並ビニ祖父母ニ特ニ遺傳性疾患ト認ム可キモノナク、父ハ毎日酒一合宛嗜ム、第一子ハ女子ニテ死産セリ。腎位分娩ナリシモ四肢ニ異常無カリシト云フ。第二子ハ本患者ニシテ滿期安産之亦腎位ニテ生ル。母ハ妊娠中特ニ轉倒等ノ記憶無ク生後第二日産婆ニ依リテ、左足及左手ニ腫脹アルヲ注意セラレ、爾來骨折等ノ機會ヲ見出ス事無ク、養育セラレタリト云フ。

〔現症〕營養良、脂肪並ビニ筋肉ノ發育亦佳良ナリ。頭蓋骨ハ極メテ柔軟ニシテ弾力性ヲ呈シ、大小顳門ハ哆開シテ雞卵大ナリ。顔貌ニ異常無ク、血色良好ニシテ甲状腺部ニ何等變形ヲ見ズ。鎖骨ハ撓屈性ニシテ軟ク指壓ニ依リテ陷凹ス。脊柱ニ異常無ク腹部ニハ右側外風蹠（ヘルニヤ）ヲ見、骨盤ニ認ム可キ變形無シ、上肢ハ短クシテ彎曲シ、一見念珠狀ヲ呈シ、手指ノ長サハ尋常ナリ。下肢ハ弓狀前外方ニ向ツテ彎曲シ、足部ハ外下方ニ向ヘリ。

〔レントゲン影像所見〕

肋骨ハ左側第六、七、八及ビ右側第八、九ノ各肋骨ハ終端ニ近ク骨折部假骨形成ヲ見、該部ハ石灰鹽ニ乏シ。一般ニ肋骨ハ孰レモ透徹性ニシテ、皮髓兩質ノ陰影差著シク髓腔陰影ハ廣シ、爲ニ皮質部ハ細キ銳キ境界ヲ有セリ、骨梁ヲ認メズ。鎖骨、肩胛骨共ニ異常ナシ。左上膊骨ハ著シク肥厚短小シ、之ニ軟部ノ變形ヲ伴ナヒテ念珠狀醜形ヲ呈セリ、骨頭ノ骨核未ダ出現セズ、骨幹上端ハ平滑ニシテ鉢狀ヲ呈シ、且波濤狀ヲ示セリ。中下三分ノ一境界部ニ骨折部假骨形成アリテ甚シク膨大セリ。皮髓兩質部ノ陰影差ハ少ク、又ハ兩者間ニ何等境界無キ部アリ。骨梁又甚纖細ニシテ不明瞭ナリ、骨幹骨端線ハ著明ニシテ走行尋常。左前膊ハ兩骨共ニ彎曲シテ平行シ、其上中及中下三分ノ一境界部ニ於テ骨折部ヲ見、假骨形成著明ナリ。爲ニ骨ハ該部ニ於テ節狀ヲナシ、皮質ノ邊緣影ハ消失セリ。而シテ皮質影ハ再び其上下ニ於テ出現シ、尋常厚徑ヲ有セル部又ハ全く菲薄ナル部アリ、一般ニ透徹性ニシテ骨梁ハ極メテ纖細、手根骨、掌骨及手指骨ニ異常ヲ認メズ。右上膊骨ハ中下三分ノ一境界部ニ骨折アリテ直角ニ近ク屈曲セル等左側所見ト略々同様。右前膊

モ左側ト同様ニ彎曲シ、軟部ノ變形之ニ從フ、撓骨ニ一、尺骨ニ二個所ノ骨折部アリ、撓骨ノ骨折ハ中央ニ存シ、尺骨ニテハ上中及中下三分ノ一境界部ニ相當シ、其他ノ所見ハ一般ニ左側ニ似タリ。骨盤ニ異常ナシ。左大腿骨ハ外前方ニ半月狀ヲナシテ彎曲シ、中央ニ約二ヶ所ノ骨折部ヲ見ル。該部ハ假骨形成著明ニシテ其内部ハ雲絮狀ヲナセルアリ、骨梁ハ一部ハ皮質部ヨリ假骨質内ニ侵入シテ絲狀ヲナセルアリ、一般ニ透徹性ニシテ皮質線影ハ菲薄トナリ、而シテ髓腔ハ極メテ廣大ス。左下腿骨モ同ジク半月狀ニ後内方ニ彎曲シ、大腿ト共ニ一ツノ大ナル半月狀彎曲ヲナセリ。其上中三分ノ一境界部ニテ兩骨共ニ骨折部ヲ見ル。假骨形成稍々多量ニシテ其周圍ニ移行スル狀ハ大腿ノソレト極メテ酷似セリ、只其局所竈ハ小ニシテ石灰質ニ乏シ。脛骨ハ稍々肥厚シ、且短矮ナルモ腓骨ハ尋常ナリ、兩者共ニ極メテ透徹性ニシテ骨折部及上下骨幹端ニノミ石灰質集積セルヲ見ル、皮質ハ極メテ菲薄ニシテ、骨梁ハ纖細ナリ。足根骨、趾骨ニ異狀ナシ。右大腿骨ハ左側ノモノト其所見ニ大差無ク、只中下三分ノ一境界部ニ於テ、急ニ外前方ニ轉轉セル陰影ヲ認メ、該部ハ石灰質ノ乏シキ假骨質ヲ形成シ、陳舊性骨折ヲ見ル、彎曲度ハ左側ノ如ク著シカラズ。右下腿骨ハ兩骨共ニ上中及中下三分ノ一境界部ニ骨折アリテ何レモ假骨形成少キモ、殊ニ下方ノモノニ於テ然リトス。其他ハ左側ノモノニ大差無シ。

【第三例】

〇〇〇〇 〇 四歳十一ヶ月。

遺傳的關係及病歴 父母共ニ健在。母ハ三十五歳ニシテ八年間ニ四兒ヲ産ミ、二名ハ男性、二名ハ女性ナリ。男兒ノ一名ハ生後六ヶ月ニシテ不明ノ疾患ニテ歿シ、他ノ一名ハ健存ス。兩親ニ徵毒ヲ證明セズ。患者ノ妊娠第九ヶ月ニ於テ母ハ嘔ニテ倒レシ事アリト云フ。且木兒ノ妊娠中ハ他兒ノソレト比シ、健康勝レザリシト。患者ハ正規ニ頭位ニテ安産シ、主トシテ牛乳煉乳、又ハネリ粉ニテ養ハレ、三歳ニシテ始メテ語ルヲ得シモ歳行不可能。四歳ノ

時凡ソ二尺ノ高サヨリ地上ニ落チ、其際右大腿上部ニ發赤腫脹及彎曲ヲ得シモ、醫治ニ依リ約一ヶ月ニシテ治癒セリ。同年秋何等ノ著明ナル衝擊ヲ受クル事ナクシテ左大腿部ニ異様ノ音ヲ聞クト共ニ該部ニ疼痛ヲ訴ヘキ。爾來今日ニ至ル迄數回或ハ右側、或ハ左側大腿部ニ同様ノ症狀ヲ呈セリト云フ。

〔現症〕身體一般ニ發育障礙セラレ、頭蓋稍々扁平。鼻ハ扁平、鎖骨ハ「レントゲン」線影像ニ依ルニ兩側共異常ノ屈曲ヲ示シ、肩胛骨ハ小ニシテ上膊ハ二個所ニ於テ骨折アリ。稍々内方ニ彎曲シ、前膊ハ撓骨、尺骨共ニ二個所ニ骨折ヲ受ケ、廻前ノ位置ニ彎曲シ、頭部短小、胸廓ハ長徑短ク周圍徑比較的廣ク、主トシテ腹式呼吸ヲ營ミ、肋骨ハ六、七、八ニ於テ、兩側ニ骨折ノ場所ヲ認ム。脊椎骨ハ「レントゲン」検査ニ依ルモ骨折無シ。骨盤ハ狹ク且長ク、大腿骨頭ハ小ニシテ骨頸ハ内彎ノ狀態ヲ呈シ、大轉子ノ發育不全ナリ。骨幹部ニ於テ四個所ノ骨折ヲ認ム。假骨ハ著シク増生シテ幹部全部ハ前方ニ向ツテ彎曲シ、凸形前方ニ向フ。膝關節ニ於テハ内彎狀ヲ呈シ、脛骨及腓骨ハ共ニ劍狀ヲナスノミナラズ、脛骨幹部ニ於テ骨折ヲ認ム。上記大腿骨々折部ニ於テハ骨膜ノミナラズ内膜モ亦骨ノ發育ニ伴ナフガ如シ。一般ニ骨ノ皮質部ハ發育著シク遲滯セリ。

【第四例】

辰〇ナ〇 〇 三歳。

〔遺傳的關係及病歴〕一兄ハ且テ骨折ニテ當院ニテ治療ヲ受ケシ事アリ。患者ハ同胞五人中ノ第五子ナリ。一昨年春始メテ、子守ト共ニ負ハレタル儘倒レ、其際左大腿部ニ激痛ヲ訴ヘシモ、當時ハ左脚ヲ動カシ居タリシガ約二週間ヲ經テ動カシ得ザルニ至レリ。昨年中數回著シキ外傷ヲ受ケタル事ナクシテ、右脚左脚ニ疼痛ヲ來シ、十日若シハ二週間ニシテ治セリ。約三日前ヨリ又右大腿部ニ疼痛ヲ訴フ。

〔現症〕左大腿骨中央部ニ於テ舊キ骨折部ト思惟サル、紡錘狀肥厚ヲ觸ル。右大腿骨ニ於テハ兩骨折斷端ヲ觸レ、該部ハ未ダ骨結合無ク、兩骨折端ハ可

動性ナリ。下腿ハ兩側共内彎狀態ヲ示ス。左側上腓骨ノ下三分ノ一ノ部分ニ於テ自發骨折後ノ紡錘狀肥厚ヲ觸レ、前腓ハ幾分 Frontal Stellung ヲ示ス。脊柱ハ胸腰椎部ニ亘リ、一樣ノ龜背性彎曲ヲ呈ス。肋骨ニ於テハ連珠樣肥厚ヲ認メズ、其他ニ佝僂病性病變ヲ認メズ。

〔レントゲン〕影像所見略。

〔第五例〕

船〇〇枝 女 六歲

〔遺傳的關係及病歴〕母方及父方ノ祖父ハ、老衰ニテ死シ、祖母及兩親ハ健在、同胞五人中ノ第一兒ハ疫病ニテ死シ、第三兒ハ濕疹ヲ生ジテ死セリ。患者ハ滿期安産、牛乳及煉乳ニテ養育サル、四歲迄ハ春中ニ坐セシメラル、三歲ニシテ語リ始メシガ、未ダ歩行不能ナリ。四歲ノ時約二尺ノ高サノ所ヨリ地上ニ落チ右大腿部ニ腫脹發赤アリ、其際某醫ヨリ右大腿部ノ彎曲セルヲ注意サレシガ約一ヶ月ニシテ治セリ。四歲ノ秋、父ガ患者ヲ抱キシニ左大腿部ニ異様ノ雜音ヲ聽取シ、同時ニ患者ハ該部ニ疼痛ヲ訴ヘタリ。之ハ接骨醫ニ就キテ約二十日ニシテ治セリ。爾來今日迄約五回左右大腿部ニ骨折樣症狀ヲ呈シ、其都度接骨醫ニツキ略一ヶ月ニシテ治セリ。昨春秋祖母ガ患者ヲ背負ヒシニ、右大腿部ニ「シユナツベン」ヲ聞キ、同時ニ該部ニ於テ運動ニ際シ、疼痛ヲ訴ヘシモ二十日ノ後自然ニ治癒セリ。約十日前左大腿部ニ同様ノ雜音ヲ聽取シソレヨリ患者ハ該部ニ疼痛ヲ訴フ。

〔現症〕左尺骨ノ上三分ノ一ノ部ニ於テ、恐ラク骨折ヲ起セリト思惟サル、高度ノ肥厚ヲ觸ル。左尺骨ハ撓骨ヨリハ遙ニ長シ。右尺骨ニ於テモ、全ク對照的ノ肥厚ヲ觸ル。右鎖骨ノ外三分ノ一ノ部ニ於テ不完全骨折後ノ假骨形成ト思ハル、紡錘狀肥厚ヲ觸ル。右脛骨ノ下三分ノ一ノ部分ニ於テ肥厚部ヲ認メ、左側ニ於テモ同様ノモノヲ觸知ス。右第六肋骨ニ於テ肥厚部、第四肋骨ニ於テ骨折部ヲ認ム。兩側脛骨ハ前方ニ向ツテ銳利ナル邊緣ヲ有シ、内部ヨリ外部ニ向ツテ偏平狀ヲ呈ス、腓骨ノ發育ハ極メテ不良。患者ハ母ニ助ケラ

レテ數歩ヲ歩ムニ過ギズ。

〔レントゲン〕影像所見略。

〔第六例〕

赤〇次〇 女 十二歲

〔遺傳的關係及病歴〕父方ノ祖父ハ脚氣ニテ死シ、祖母ハ不明、母方ノ祖父ハ流注膿瘍アリテ死シ、祖母ハ不明、兩親ハ健在、二名ノ叔父、叔母アレ共スベテ健在、同胞五名ニシテ患者ハ第三兒ニシテ他ハ健在ナリ。患者ハ早産ナレ共安産、生後虛弱ナリキ。四歲ニシテ歩行ヲ始メシガ間モ無ク右大腿部、次ニ左下腿部ニ骨折ヲ起シ、同時ニ歩行困難トナレリ。種痘及麻疹ハ既ニ經過セリ。其他ニ著患ヲ知ラズ。六歲ノ時走行中滑ツテ倒レ、左下腿ニ激痛及強度ノ腫脹ヲ來シ、醫ヲ訪ヒテ副木繃帶ヲ受ケシモ其後漸時下腿ガ前方ニ向ツテ彎曲シ來リ、次第ニ其度ヲ加ヘテ目下ノ狀態トナレリ。此外傷後ハ榮養兎角衰ヘ、身體ノ一般發育狀態阻止セラレ、依然トシテ幼時時代ニ止マレリ。多クノ醫師ヲ訪ヒテ治ヲ乞フモ効果無カリシカバ、昨年七月五日當院整形外科ヲ訪ヒ、當日直チニ入院セリ。入院後八月十五日背ニ負ハレシ際、右上膊部ニ異様ノ雜音アリテ同時ニ疼痛ヲ感ゼリ。九月七日又寢臺ヨリ落チ右足背及右下腿ニ疼痛ヲ訴フ。十月二十九日又背ニ負ハレントセシ際左大腿部ノ下三分ノ二ノ所ニ於テ骨折シ疼痛アリ。十一月四日患者ハ柵ノ牛乳ヲ取ラントシテ左上膊骨中央部及右前膊ニ骨折ヲ起セリ。榮養狀態ハ發病以來良好ナラズ。

〔現症〕體格小、骨格纖弱、皮膚蒼白、筋肉發育不良、頭部大、毛髮粗薄、顔面ニ異常無シ。齒列整ナレ共上顎ニ多クノ齙齒ヲ認ム。頸部ハ細長ニシテ頸下及前頸部ニ多クノ淋巴腺腫大セルヲ認ムレ共壓痛無シ。胸廓ハ前部扁平ニシテ後部ハ特ニ左上部膨隆セリ。胸部臟器ニ異常ヲ證明セズ。脈搏小、中等度ニ緊張シ一分時八十四算ス。背部ハ脊柱稍側彎狀ヲ呈スレ共何處ニ於テモ打痛及ビ特別ノ強直ナシ。腹部ハ稍膨滿スレ共内部臟器ニ異狀無シ。

局所所見。左上肢ハ上膊ノ上三分ノ一ノ部及前膊中央部ニ於テ、外方ニ向ヘル異常彎曲アリ、皮膚ニ變化ナシ。觸診スルニ骨ハ極メテ纖弱ニシテ、視診ニ依リテ認ムルガ如キ彎曲ヲ觸知シ、或ハ不規則ナル陷沒、或ハ肥厚アリ。關節機能ニ障礙無シ。右上肢ハ右上膊ニハ異常ノ彎曲無ク、前膊ノ下三分ノ一ハ稍内方ニ向ツテ彎曲セルモノ、如シ。觸診スルニ左側ノ如ク甚ダ纖弱ニシテ或ハ陷沒、或ハ肥厚アリ、其下三分ノ一ノ部ニ於テハ異常ノ可動性ヲ證明シ、捻髪音ヲ聽取セザルモ稍高度ノ疼痛アリ。肘關節ハ稍屈曲シ、強く伸展セシムル時ハ疼痛ヲ訴フ、其他ノ關節機能ハ犯サレズ。然レ共患者ハ大イニ庇護シ、疼痛ヲ訴フルヲ以テ検査充分ナラズ。左下肢ハ大腿ノ下三分ノ一ノ前側部稍々膨隆シ、該部皮膚ハ輕度ニ暗赤色ヲ呈シ稍疼痛性アリ。觸

診スルニ雜音無ケレ共異常ノ可動性ヲ證明シ、其際中等度ニ疼痛ヲ訴フ。大腿ハ股關節ニ於テ稍外轉シ、外方ニ向ツテ回轉セリ、サレド異常ノ固定無シ。膝關節ハ強く屈曲シ幾分伸展シ得レ共不充分ナリ、其上部ノ骨折部ニ疼痛アリ。下腿ハ其下三分ノ一ノ部ニ於テ前方ニ向ツテ強く彎曲シ、脛骨扁平ナルガ如キ外觀ヲ呈ス。觸診スルニ脛骨ハ外觀ノ如ク強く彎曲シ、全ク扁平ナリ。腓骨ハ之ヲ缺クカ或ハ脛骨ト癒着セルモノカ之ヲヨク觸知シ得ズ。足關節ニ異常無シ。右下肢骨ハスベテ纖弱ナレ共異常ノ彎曲或ハ骨折ヲ證明セズシテ關節ハスベテ異常無シ。

〔レントゲン〕影像所見略。

以上ノ諸例中第一例ハ同胞ニ死産兒多ク、患者モ異常位置ニ於テ難産ヲ經過シ、母ハ妊娠中腹部ニ外傷ヲ受ケタル事アリ。患者ノ頭蓋骨ハ羊皮紙様硬度ヲ有シ、全身ニハ八ヶ所ノ骨折部位アリテ骨ハ「レントゲン」線ニ依ル透過性強ク、頭蓋骨ノ發育不良ニシテ島嶼様狀態ヲ呈ス。骨折部位ニハ假骨形成著大ナル部ト然ラザル部トヲ示ス。第二例ハ同胞ニ死産兒一名アリテ、患者ハ位置異常ニ依リテ生レ、頭蓋骨柔軟ニシテ右外鼠蹊「ヘルニヤ」ヲ有シ、全身ニ二十三ヶ所ノ骨折部位アリテ假骨形成顯著ナル部ト然ラザル部トアリ。第三例ハ患者ノ妊娠中母體ニ外傾ヲ受ケタル事アリテ、生後人工榮養ニ依リテ養ハレ、全身ニ二十四ヶ所ノ骨折部位アリテ、假骨形成ハ一般ニ佳良ナリ、第四例ハ同胞中ノ一名曾ツテ骨折セル事アリ、患者ハ全身ニ三ヶ所ノ骨折部位アリテ假骨形成ハ著シキモノト然ラザルモノトアリ。第五例ハ人工榮養ニ依リテ養育セラレ、全身ニ七ヶ所ノ骨折アリ、假骨形成ハ良好ナリ。

第六例ハ早産兒ニシテ、榮養障礙著シク、全身ニ五ヶ所ノ骨折部位アリ、假骨形成ハ著明ナル部ト然ラザル部トアリ。

六、結 論

以上ノ諸症例ヲ綜合セル結果次ノ如キ結論ヲ得。

一、性。女兒四名、男兒二名ニシテ即チ六七%ハ女性、三三%ハ男性ナリ。

二、年齢。患者中受診ヲ乞ヒタル年齢ハ早キハ生後二週間、遅キハ十二歳ナリ。然レ共發病年齢ハ之ヨリモ尙早キモノト認メ得可シ。

三、骨折數。骨折數ハ「レントゲン」線及肉眼の並ビニ觸診的觀察ニ依リ少キハ三ヶ所、多キハ全身ニ二十三ヶ所ノ骨折ヲ證明スル事ヲ得タリ。

四、遺傳。兩親ニ徵毒性疾患ヲ證明シ得ル者一例モ無ク、又血族中同一疾患ニ犯サレタリト見做サル、者亦之ヲ認メズ。唯一例ノミ稍々疑ハシキモノアルノミ。(第四例)

五、榮養。人工榮養ニ依リテ養育セラレシモノ二名、他ハスベテ母乳榮養ニシテ全身ニ榮養障礙アルモノ亦僅カニ二名ナリ。即三三%ハ人工榮養兒ニシテ六七%ハ母乳榮養兒ナリ。

六、病歴。早産兒ハ一名ニシテ他ノ二名ハ同胞中早産兒或ハ死産兒アリ、且三胎兒アリシモノアリ。二例ハ骨盤端位ニテ生レ、中一名ハ比較的難産ヲ經過セリ。尙妊娠中母體ニ外傷ヲ受ケタルモノ二例アリ。

七、「レントゲン」影像。「レントゲン」検査ニ於テハ孰レモ骨ハ其透徹性増大シ、骨梁ハ細小ニシテ皮質ハ狭少セラレ、骨折部ニ於テハ假骨形成頗ル著大ナルモノト然ラザルモノトアリ。

八、原因。今日尙決定のニハ明瞭ナラザレ共、余等ノ實驗例並ニ文献ヲ徵スルニ先天性中胚葉發育障礙アリテ、之ニ内分泌系機能障礙ノ添加シテ發病スルモノ、如ク、其發病ノ遲速ハ内分泌機能障礙ノ發現ノ時期ニ大ナル關係ヲ有スルモノ、如シ。

附圖說明

第一例患者

第一圖

1. 同患者寫眞像
2. 同胸部「レントゲン」影像、兩側鎖骨骨折部ヲ示ス。

第二例患者

第二圖

1. 同頭蓋骨「レントゲン」影像
2. 同左側上肢「レントゲン」影像、上膊骨骨折部ヲ示ス。
3. 同右側下肢「レントゲン」影像、大腿骨並ビニ下腿骨骨折部ヲ示ス。

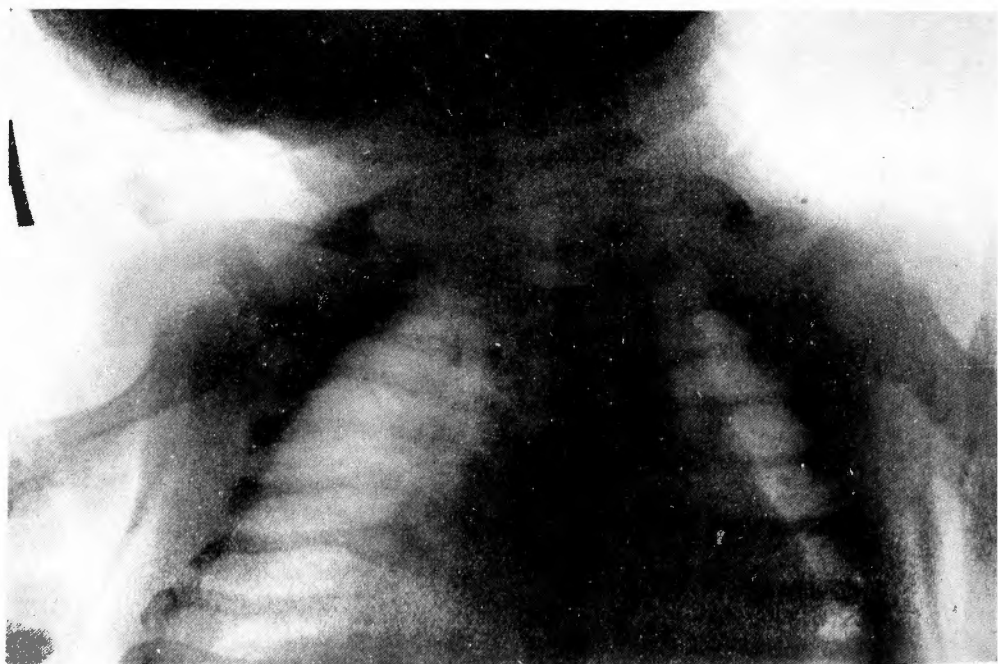
Literatur:

1. **Looser**; Mitteilungen aus den grenzgebieten der Medizin und Chirurgie. 1906, XV. Bd.
2. **Matsuoka**; Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1909, 98. Bd.
3. **Sumita**; Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1910, 107. Bd.
4. **Franke**; Zeitschrift für Orth. Chirurgie. 1913, IV. dB.
5. **Lange**; Lehrbuch der Orthopädie. Jena. 1914.
6. **Bauer**; Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. 1920, 160. Bd.
7. **Thursfield**; British Medical Journal. 1923, Vol. I.
8. **Winkelbauer**; Zentralblatt für Chirurgie. 1924, Nr. 6.
9. **Holler**; Zentralblatt für Chirurgie. 1925, Nr. 45.
10. **Steinhäuser**; Zentralblatt für Chirurgie. 1926, Nr. 23.
11. **Fairbank**; British Journal of Surgery. 1927, July.
12. **河村, 松岡**; 京都醫學會雜誌. 明治四十一年, 五卷, 三號.
13. **前田友助**; 東京醫學會雜誌, 大正八年, 第三十三卷. 第四號.
14. **内藤三郎**; 日新醫學, 大正十三年, 七號一八號.
15. **瀬木嘉一**; 東京醫事新誌, 大正十四年, 七月.
16. **權藤球摩太郎**; 兒科雜誌, 大正十五年二月號.

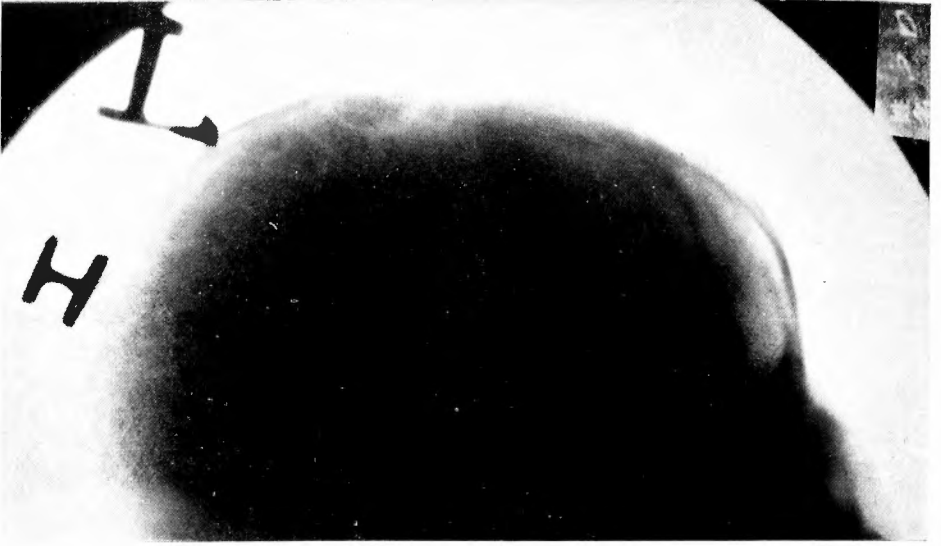
(1)



(2)



(1)



(3)



(2)

