

# これまで未知と思われる高頻度の小児骨疾患について

## *Über eine häufige, bisher anscheinend unbekannte Erkrankung einzelner kindlicher Knochen\**

Köhler A. Münch Med Wochenschr 55:1925-25, 1908

最近、これまで知られていないと思われる、特徴的な臨床像を呈した骨疾患3例を検討、経過観察する機会を得た。

症例は5~9歳の男児。症例1は結核の家族歴が濃厚である。症例3の両親は健康と思われる。症例2の両親も健康であるが、患児をもうける少し前に淋病に罹ったという。

3例とも、足背の内側半、特に舟状骨の位置に強い疼痛を訴えた。疼痛は昼間のみならず、夜間にもしばしば非常に強かった。症例3では、両足に加えて両膝の膝蓋骨の位置にも疼痛があった。平手で中等度の圧力を加えると、疼痛が緩和する傾向があった。

症例1は末子、症例2は長子、症例3は多くの姉妹の末子であった。

患児は健常に見え、くる病の徵候はなく、両親も歩行遅延に気付いたことはなかった。特に症例2は、小児疾患の既往が何もなかった。患足の形態はさまざま、扁平足に近いものから、凹足のものまであった。軽度の跛行で発症してから筆者のもとへX線検査に送られてくるまでの期間は6週~数ヶ月であった。

患者は全般に健康に見え、発達も良好で、結核の負荷のある例も同様であった。足背(および膝)の疼痛部位には、視診、触診にて特記すべき所見はなかった。舟状骨の位置を強く指で圧すと、疼痛が惹起された。

X線所見は非常に特徴的で、3症例の足に全く同じ所見が認められた。いずれも舟状骨は一見して異常で、その他の骨は正常であった。舟状骨には、大きさ、形状、構築、石灰化の4つの点で変化が認められた。

大きさは、正常の1/4~1/2であった。形状は非常に不整で薄く、部分的に陥凹、ぎざぎざの輪郭を呈した。皮質骨、海綿骨が一塊となって内部構築が失われていた。石灰化の量は、骨濃度からみて2~4倍であった。膝にも症状のある症例3では、膝蓋骨にも同様の変化が認められた。またこの症例では足の病変は対称性で、両側膝蓋骨、舟状骨に同程度の病変が認められた。

患肢の保護処置によって症状は軽快し、最終的に完全に消失したため、病理検査、顕微鏡検査、細菌学的検査は行えなかった。経過は2~3年で特に合併症はなかった。臨床的な意味だけでなく、X線所見、解剖学

的な意味でも完治した。従って予後は非常に良好である。

この特徴的な臨床像の原因については、3症例はいずれも遺伝的に異なることから推測することは不可能である。1症例の父親が、妊娠前に淋病に罹患していた点は注目に値する。

我々は一般に、既存の骨疾患との比較においてある疾患の特徴を知りたいと考えるものであるが、長年にわたるX線診断の経験を持つものであれば、この疾患がいかなる既存の疾患の比べてもわずかな類似点もないことがわかるはずである。

くる病については、上肢、下肢の大部分の骨を検査したが、そのような徵候は認められなかった。X線写真では、いずれの部位にも正常軟骨結合が認められた。

粘液浮腫(クレチニン症)、蒙古症も、まず外見、臨床所見から否定する必要がある。症例はいずれも発達正常の男児であり、X線写真でも骨化中心の遅延は認められなかった。舟状骨は同年齢の正常例に比して小さいが、その性状は骨化遅延に見られるものとは異なる。正常の大きさになったあと、「縮小」したように見える。X線写真で見る限り、周囲の骨は正常に発達しているように見え、これはクレチニン症や蒙古症では見られない像である。

骨折も直ちに否定できる。何れの症例でも外傷の既往はない(男児のひとりは、発病するまで熱心にサッカーをしていた)。

X線所見からは、骨髓炎、とくに硬化治癒過程の骨髓炎を思わせるものがある。しかし病歴にも臨床的にもその所見はなく、骨髓炎の進展期には急性骨萎縮を見るが、この症例では逆に硬化している。また骨膜反応にも欠ける。

結核の可能性も否定である。結核でこのようなX線像が見られるのは、数年を経た治癒病変で、極期に見られることはない。筆者は、手術で確認できた舟状骨結核の症例をもっているが、問題の所見とは似つかないものである。

梅毒も考えにくいが、足の短管骨の先天梅毒のX線所見はほとんど知られておらず、梅毒では意外なX線所見に驚かされることも少なくない。患児を設ける前に淋病に罹患したこと進んで申告した父親は、梅毒についてもそっと告白した。他の2人の父親が、淋病を隠していたことも考え得る。

\* 同年のドイツレントゲン学会で発表、討論とその後の研究を含む。

疾患の経過については、3例全例について本稿執筆の数週間前にX線検査を行ない、過去のX線写真で大きな変化のあった骨が、大きさ、形状、構築、石灰化のいずれについても正常であることをX線学的に確認できた。X線所見を別としても、患者の申告、経過、症状の消失から、治癒と見なすことができる。経過は平均1年半～2年半であった。

前述の通り、1例では膝蓋骨にも同様の病変が見られた。他の症例では訴えがなかったため、当初は膝の検査を行なわなかった。症例1,2において、その後行なった膝の検査では異常は認められなかつたが、もちろん初期に病変がなかつたとは言い切れない(1例において膝蓋骨の皮質の輪郭が完全に鮮明ではなく、やや粗で鈍であったが、経験的にこの程度は正常範囲である)。

著明な解剖学者に尋ねたが、足の舟状骨と膝蓋骨の間には特段の関係は無いようである。

膝蓋骨が同時に侵された症例3では、両側対称性であることとも注目される。従って中枢の病因も考慮する必要がある。神経の関与は以下のようになる。足根骨とその靭帯は、背側は深腓骨神経支配、底側は足底神経内側枝および外側枝支配である。膝関節には、大腿神経、脛骨神経、腓骨神経、閉鎖神経が関与する(膝蓋骨については不詳)。これらの神経と脊髄の支配区域との関係は知られていない。従って解剖学的にも手詰まりである。

手に関する訴えは、経過中いずれの症例にもなかつた。症例3のみ、足の病変の治癒後に、特に一側の手根部に痛みを訴えた。直ちにX線撮影を行なつたが、所見は全く正常であった([足の]舟状骨に相当するのは、手では中心骨<sup>\*</sup>、これを欠く場合は[手の]舟状骨の一部である)。

さらに症例が加わって病歴、臨床像、X線像に新知見が得られない限り、この疾患の性状についてさらなる推測を加えることはできない。しかし、これまでに知られていない一定の病像を見ていることはこの短報からも明らかであろう。一方、数年のうちに3症例に遭遇したことから、頻度の高い疾患であるとも言えよう。

組織学的、細菌学的な検索はできなかつたが、手術的侵襲は不適当であったものと思われる。これは、X線検査で得られる実際的に有用なポイントである。

\* 訳注: os centrale: 現在では、舟状骨、小菱形骨、有頭骨の間に稀に存在する手指骨を指す。

\*\* 訳注: Recklinghausensche kindliche Knochenatrophie は、Recklinghausen病に伴うosteitis fibrosaを意味するものか。この時Köhlerは、この疾患のことを良く知らず「この舟状骨病変は最大濃度病変で、萎縮とは逆です」と答えると、質問者は「そう、萎縮後にはかならず硬化期が続きますから」と返したという [Freyschmidt J. Alban Köhler (1874-1947). Beurteilung eines Pioniers der klinischen Radiologie aus heutiger Sicht. Rofo 163:463-8,1995]

著者が放射線学会(1908年)で発表した際、その後の討論の中である発言者が、「その病像はvon Recklinghausenによって既に詳述されている。明らかに小児骨萎縮症<sup>\*\*</sup>である。新しい病像ではなく、病理解剖学者にはすでに知られているものである」と明言した。簡潔、明瞭な説明は、明らかに聴衆に絶対的な正しさを印象づけ、演者の発表を意義に乏しいで表層的なものとしたに違いない。筆者の症例のX線所見は高度の硬化性変化であったので、これを骨萎縮症とすることへの反論の準備がなく、これを直ちに適切に反証することもできなかつた。Recklinghausenの小児骨萎縮症の文献をすべて検討し、Recklinghausen自身と直接詳しく情報交換した現時点では、この説明はさしあたって曖昧な仮説と言わざるを得ない。

もう1人の発言者、KönigsbergのStieda氏は、「正常発達現象ではないか」とした。彼は類似の所見を踵骨に認めたが、それ以上追跡していなかつた。当時、これを成長に伴う変化としたという。

この見解はもっともらしく思える。しかし筆者思うところでは、1～2年にわたって強い症状が継続する状態が、正常の成長現象ではありえない。やはり「異常」という表現が相応しいように思える。最も難しい問題は、なぜこの2つの骨のみが侵され、他の骨が全く正常にみえるのかという点である。von Recklinghausenの手紙は以下のように書いている。「当該の骨は、骨核の出現が最も遅いことが知られるもので、生理的状態にあっても軟骨の骨組織への変化が他の四肢骨に対して最後に完成する部位である。この骨核出現の遅延については、足の中間楔状骨、手の小菱形骨がこれに近い状態にあり、X線撮影に際してこれらの骨に着目していれば例証がえられるかもしれない」。以前のX線写真を見直してみたが対応する所見は得られなかつた。しかし、後進の研究者が第2楔状骨あるいは小菱形骨に同様な所見をおそらく発見できるであろう。

著者は過去9年間に収集したX線写真に同様の疾患を求めて見直したところ、前述のような病態の一部でありうる所見を発見した。これは臨床的には結核性股関節炎をさせるが、著しく速やか、良好に治癒したため、結核であることに疑念をもつた症例である。これは拙著の股関節アトラス(Hamburg, 1905年), 図版V, 図3, 4, および図8, 9に示したものである。またこれとは別に、大腿骨端に非常に強い変化があるが、臨床所見、軽度の症状はこれに一致しない1例を経験した。これら3例のうち1例は、くる病の家族歴が濃厚な高度くる病の患児で、父親も高度のくる病で処女歩行は4歳であった。くる病が他の多くの骨疾患のように(Barlow, Ollier他)この疾患の素因となるのであれば、疾患の極期においても、くる病を示唆するX線所見がないことは考えにくい。

本疾患は、顕微鏡検査結果がえられた暁には、従来知られていたものと全く異なる状態とされることを考えにくいとはいえる、病像全体がその局在、経過によって

明確に確立、識別されており、過去に知られていない徵候を有するものであることは確実と思われる。

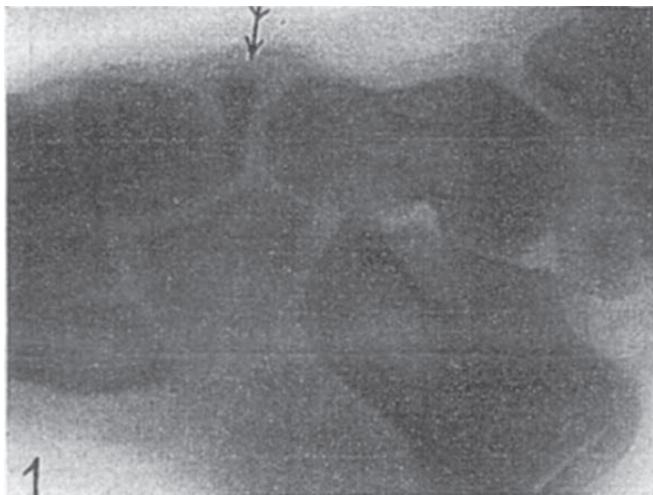


図 1. 症例 1. 患側舟状骨

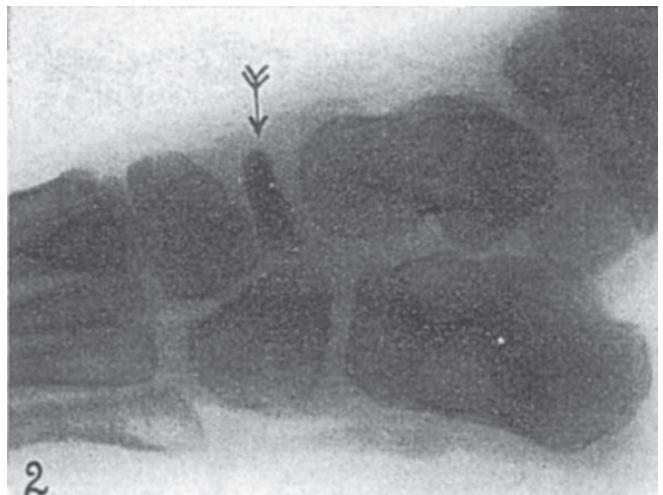


図 2. 症例 2. 患側舟状骨

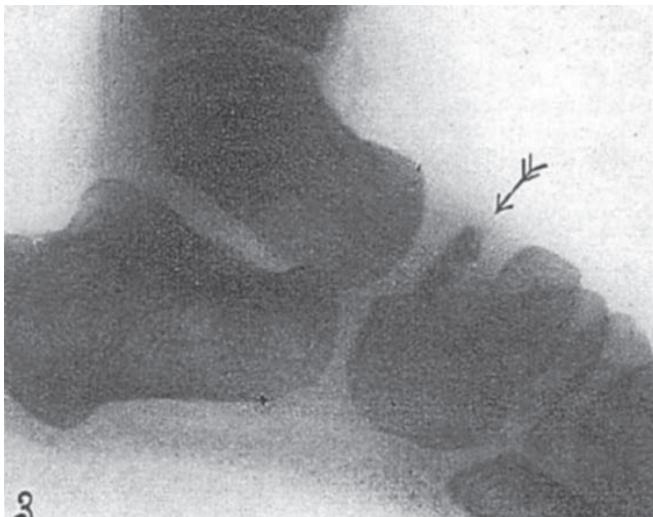


図 3. 症例 3. 患側舟状骨

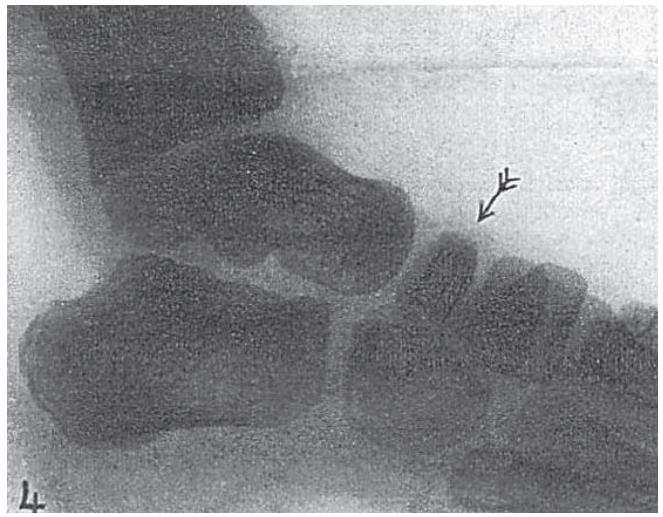


図 4. 症例 2. 健側舟状骨

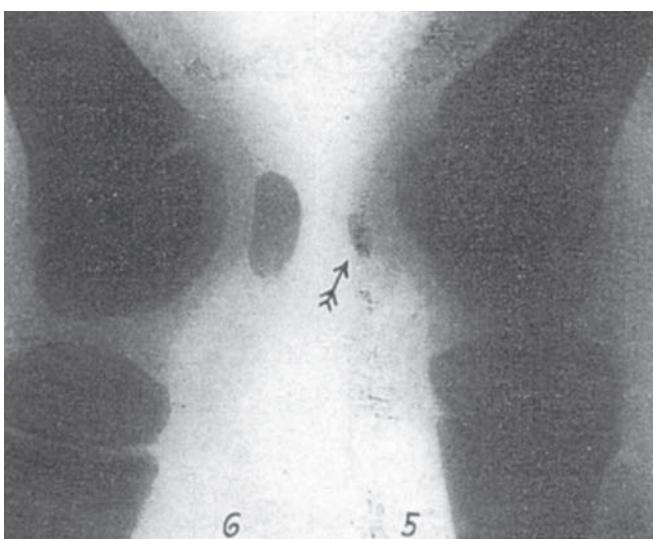


図 5, 6. (左) 双子の兄弟の健常膝蓋骨. (右) 症例 3. 罹患膝蓋骨



図 7. 症例 3. 治癒後.