

これまで報告されていない骨格の全身疾患の X 線像

Eine bisher nicht beschriebene Allgemeinenkrankung des Skelettes im Röntgenbild

Albers-Schönberg H. Fortschr Röntgenstr 11:261-3,1907

以下に記す症例は、1904年11月9日ハンブルク医師会で発表し、その後同年、ドイツ外科学会で発表したものである。さらに近年、多くの放射線科医、病理解剖医が報告している。彼らも言うように、これと同一あるいは類似した症例は報告されていない。筆者も過去の文献にこの稀な病態を見いだすことができず、未知の疾患を報告しているものとする。

剖検所見がないため、この骨格系の特徴的な所見を述べることはできないが、X線写真は多くの医師がこれについて議論することができる方法として重要である。

P氏、26歳のビジネスマン。一人っ子で特段の遺伝的負荷はない。先天性および後天性梅毒は確実に否定しうる。ジフテリア以外に著患を知らない。比較的軽度の2回の事故で、両側小転子下の大腿骨折を来した。骨折は、かなりの腫瘤状化骨を作って治癒した。変形した治癒骨折に対する手術が予定され、仮骨の程度、分布を知るためにX線撮影を行なった。大腿のX線所見では、大腿骨が正常よりもかなり偏位していた。正常では皮質骨と海綿骨を明瞭に識別できるが、この症例では大腿の全長にわたって大理石状にみえ、明らかな構造境界がなくわずかに髓腔が認められるのみであった。同様の構造は、豊富な化骨にも認められた。全身の骨格を検査したところ、同様の所見が全ての骨に認められた。

大腿骨下部は不釣り合いに肥厚、硬化している。腓骨の上部は(図3)、太鼓のバチ状に肥厚し、内部構造に乏しく、著明な円弧状、帯状の平行陰影が認められる。左下腿、足の内部構造は、脛骨・腓骨の下端でも、足根骨でも認められない。いずれの部分でも骨は大理石状で、内部構造は距骨頸部、足趾末梢でのみ認められる(図4)。踵骨では、プラム大の内部構造を有する部分が認められる。同様に、立方骨、第1楔状骨、肋骨の1本には空洞様の部分がみられる。

中足骨の海綿骨には特徴的な所見がみられ、骨の半分ほどでしか認められず、鮮鋭に輪郭されている。海綿骨内に小さな島状硬化巣が認められる。図3の腓骨に認められるような円弧状の平行な白い帯状陰影が、ほとんど全ての趾節骨、中足骨に認められる。趾節骨、中足骨の遠位端には内部構造が認められる。第1中足骨の下2/3は無構造で、棍棒状に肥大している。図5の焼き付けは、うまく焼けていない。

右足の所見も、左足と全く同様である。

橈骨、尺骨はその遠位端で、前述の骨と同様、密な

大理石状の所見を呈するが、尺骨茎状突起、橈骨茎状突起の内部構造は保たれている。中手骨は、中足骨と同じく前述のような横走する帯状構造が認められる。中手骨の骨髓腔は、半分にも届かず帯状陰影の中に消失する。基節骨、中節骨、末節骨でも全く同様の所見が認められる。右第4指の末節骨には、約5本の細い平行線が見える。特に中手骨では、骨髓腔に白い緻密骨が見られる。この特徴的な所見は全く左右対称で、左手も右手と同じ所見である。

右肘関節では、化骨形成を伴わない不全治癒の肘頭骨折が認められる。非常にインテリジェンスの高い患者であるが、肘に外傷を受けた記憶はなく、骨折と知って非常に驚いていた。上腕下部の骨の内部構造も他と同様である。

橈骨小頭の上部は無構造である。橈骨頭の直下には円弧状の輪郭があり、海綿骨、皮質骨の識別は良好で、尺骨も同様である。脛骨下部では、海綿骨と皮質骨を明瞭に識別でき、海綿骨には島状緻密骨が認められる。しかしこの内部構造は正常とはかなり異なっており、ここでも大理石状の構造が認められる。

脊椎、すべての骨盤骨は、大理石状で完全に無構造である(図2)。正常では非常に薄く透亮性に見える仙骨も、この症例では他の骨と同じく密である。

胸郭をみると、上腕、上肢帯、すべての肋骨に、他の骨と同様の構造が認められる。特に胸椎横突起でこれが顕著である。肋骨にも(腓骨のような)横走する帯状構造が認められる。第7肋骨には、サクランボ大の空洞構造が認められる。

頭蓋については、特にトルコ鞍の所見が顕著である。後床突起は棍棒状の粗大な骨隆起として認められ、トルコ鞍が明らかに狭窄している。鶏冠にも前述のような変化が認められる。上顎、下顎の骨構造も同様である。頭蓋全体は明らかに大理石状であるが、頭蓋の厚さは正常を超えておらず、血管溝、縫合は明瞭に認められる。歯牙には異常を認めない。

X線透視では、硬い管球を使用しても漆黒の骨陰影が顕著である。胸郭像は通常目にするものと全く異なっている。病的肋骨と肺のコントラストは、正常肋骨と気胸のそれと同程度である。

原版の焼き付けは、病変の評価には不適當で、一見して露光不足にみえる。実際に患者が数年前に検査を受けたある病院では、撮影助手がその写真を露光不足と

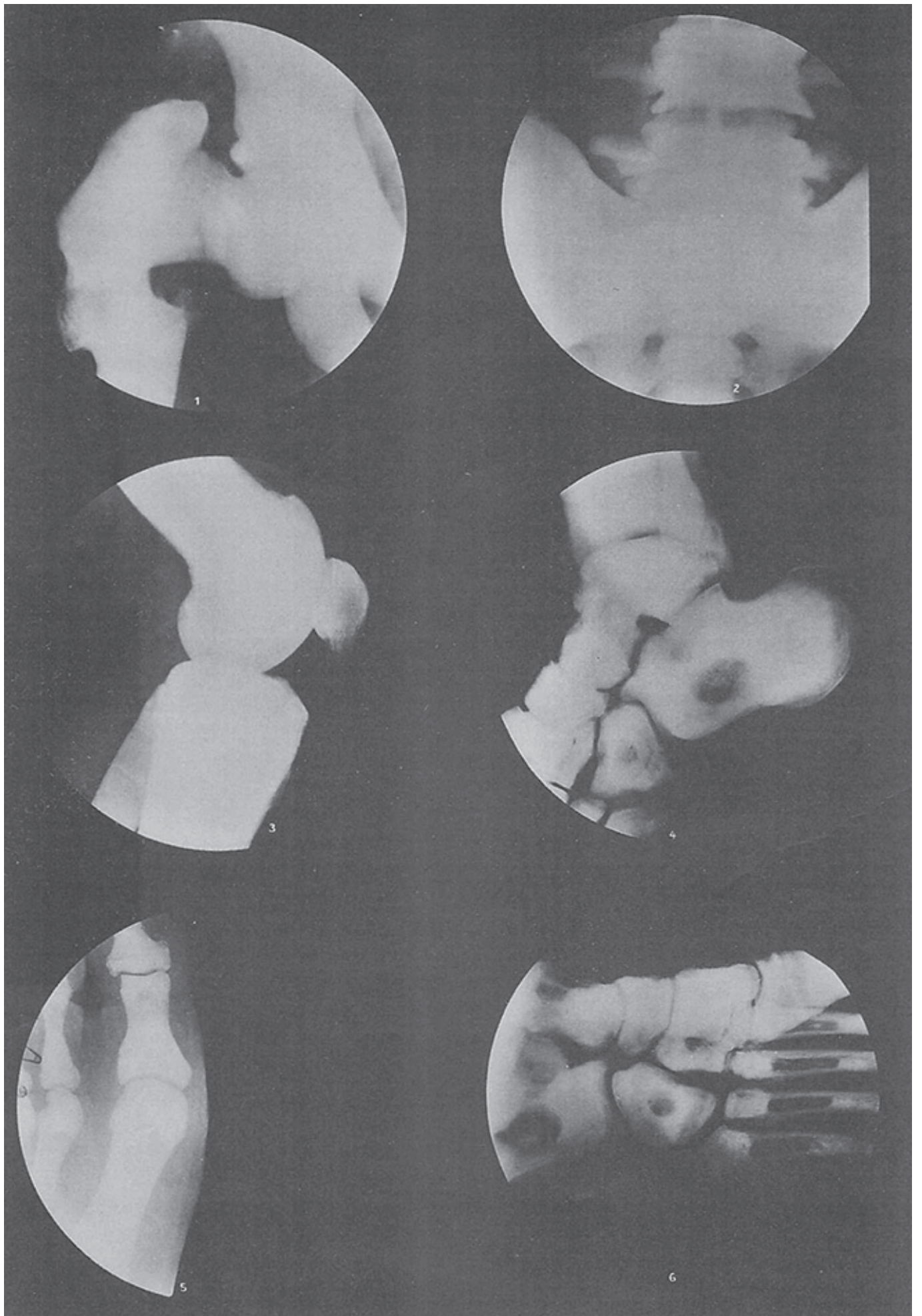


图 1 ~ 6

していたが、この写真を撮影した看護婦は当時すでに、この特異な所見は骨に原因があると考えていた。この症例の場合、露光時間の長短、管球の硬軟にかかわらず、同じような所見が得られる。

著者の考えるところでは、この症例は海綿骨が緻密骨で置換され、おそらく骨のカルシウム量が著増してX線透過性をほとんど消失させていることから、全身の骨格が同じような変化を来しているものである。また、特に手、足、腓骨、肋骨の骨幹における対称性の平行な帯状構造が特徴的である。この帯状陰影は、おそらく高度の石灰化によるものである。先天性梅毒、後天性梅毒の徴候はない。頭蓋の病変は明らかな症状を来しておらず、患者は大きな会社の管理職を務めている。

1907年7月15日、再検査を行ない、骨の状態は以前と同じであった。肩の撮影では、著しい大理石状構造が認められた。

著者の考えるところでは、本症例は、臨床的に骨脆弱性を呈する稀な全身骨疾患である。

X線透視では、以前と全く同じ所見が得られた。腰椎、仙骨、股関節は正常でも透視で良く見えるが、本症例では灰色の軟部を背景として著しく鮮明に認められた。患者は1年半前に結婚し(現在のところ子供はいない)、健康に問題はなく、健常人と同じように仕事を続けている。