Melorheostosis 1 例 報告
—Osteosi Eburnisans Monomelica—

가톨릭医科大学 整形外科教室

張 洪 柱·金 學 賢

緒 言

1922年 Leri & Joanny 氏が最初として 1 脊髄内に髄
の化骨を起すことがある疾患を報告し、骨組織が異常
して皮膚性質質内に変色してメロコステオーゼと名
称し報告している。1927年 Putti 氏は下肢
で発見の 2 例を報告し、Osteosi Eburnisans Monomelica
と命名している。昭和文典上 2 例の報告を
見ることができる。この疾患の原因は明らかで
はないが、ורהラウジセルの血管構造の変化に
関する報告をみる。疾患は椎骨に限らず、骨層の異
常を有するものが多く、特に頸部に発症する傾向
がある。

症 例

朴○淑 女子、31歳

初診：1967年 9 月 15 日

主訴：右前脚部内骨骨側に骨骼変形

疼痛、疼痛本症は家庭主婦である。主訴である右前脚
部内骨骨側に骨骼変形があり、疼痛で病院を来診している。
初診時、患者は健康であったが、発育が良好であるため
精神障害も認められない。1968年 7 月 17 日 再次
入院後に入院している。現在は疼痛は徐々に軽減し、ますます
改善が見られる。疼痛は軽減され、日常生活を送ることが
可能となった。

過去歴

本患者は約 10 年前、右前脚に疼痛のために診察を受
けたことがある。その時から疼痛が続くが、最近では
日常生活に支障はない。その後結婚し子供を出産した。

(本文は1968年 2 月 29 日 第11回月例研究会で発表した。)
整形外科의 검사에서, 右前側部 且骨側에 세균에 響應된 것을 发现한 以外에는 特別한 所見이 없었다. 血液検査, 所見에서 Na 128 Meq/L Cl(98 Meq/L)으로 약간 저하되어 있고 alkaline phosphatase(0.9 B.u/dl)로 正常이고, acid phosphatase (1.7 B.u/dl)로 正常where 씌어서 놀았으며 P. 도 4.98 mg/dl로 正常値보다는 不到는였다.

X-線像所見

右上側 및 前側部 前後方 및 尖方像에서 上豚骨의 前側部에서 過幅骨이 기록되어 있고 且骨의 内側면을 따라서 腰椎가 構造되어 있는 것 처럼 響應좋은 且骨的 構造을 볼 수 있고 同時에 腰椎石則 構造을 볼 수 있었다. 又 響應周間 前 위치서 마주 神經이나 血管의 構造와 비슷한 모양으로 病變이 두 가지로 나누어져 있음을 알 수 있었다. 且骨側 響應骨도 침범되어 있었다. 腰椎間 或 腰椎間의 疼痛과 疼痛은 잘 보존되어 있었 다. (Fig. 2)

治療 및 經過

患者가 甚だ 疼痛을 呼訴하기 때문에 Thoracic ganglion Block(2% Xylocain 은 1st, 2nd, 3rd thoracic ganglion에 3 cc 세 注射을 施行한 直後 症狀이 好轉되었으나 30分後에 다시 症狀이 再現하였다. 又 神經安定剤의 投與로 疼痛이 消退되었다. 著者는 Thoracic ganglion Block 이나 交感神經節切除로 自発疼은 없어 줄 수 있으나 壓痛은 自律神經과는 無関하다 知覺神經의 切除이 어

手術的 所見

全麻下에서 右前側部 且骨稜을 따라 皮膚을 切開하고 筋膜에 到達하니 筋膜은 없어져 있었고 곳에 따라 터져 있었으며 且骨 위로 지나가는 筋肉들은 厚い 韌性을 보이기로 있었다. 且骨의 形態는 弯曲되어 있고 皮膚은 不規則하게 腫脹되고 硬하였으며 且骨面前은 比較의 均勻하였다. 病變部位의 骨膜은 점점 원어져 있거나 消失되었다. 腰椎間을 除去한 且骨面前에서 出血을 比較의 僅少하였다. 腰椎間을 除去한 후 且骨面前에서 截除하고 骨膜과 手術創 을 一次縫合하고 手術後 疼痛이 消失하였다. (Fig. 3, 4)

Fig. 2. 右前側部 前後方 및 尖方像 且骨的 化骨部分이 特徵으로 感應 且骨의 受損이 상당히 되어 있던 상태로 感應且骨의 前側部에서 始を作하여 第四, 第五 手 指骨까지 侵蝕되어있고 疼痛面은 保存되어 있으면서 疼痛面에서는 두 가지로 病變이 갈라져 있음.

Fig. 3. 手術時 且骨稜을 露出시켰을 때 響應불통하지 且骨皮 質이 厚大되어 있음을 보여준다.

Fig. 4. 不規則하게 且骨稜을 手術의므로 除去한 다음의 側方 疼痛으로 무Buzz 出血斑을 発見할 수 있고 骨髓腔은 보이지 않음.
그러나 6개월 후 검사시에는 골수막, 또는 거름구에 잠재의
인 운동의 자유를 허용하고 있었는데 그의 동작은
즉 1원 하고 Slow 하였다.

総括 및 考察

原因 : 1922년 Leri & Joanny는 液體性 膠質症
骨組織이 흔들리거나 면역이 저하되기 때문에 생기는
一部로와 드러났다고, 1927년 1950년은 膠質
陰影을 보이며 自律神経系의 周所変化에 依한 二次의
変化로 보았다. 1955년 Wallen은 末梢部 脊髄障害
로는 二次의 変化라고 説明했고, Baker는 陰影의
陰影이 依한 変化는 一次의이고 脊髄障害가 二次의로
신경치, 또는 그와 반対의인 것임을 不明하다고 하였다. Thompson는
頭髪部 脊椎骨, 脊髄骨, 脊髄骨, 脊髄骨에 依한
가, 二次의으로 发生하지 않고 四肢에 依한로 发生하였다. 即
Fairbank는 女子의 上肢に 더 많이 发生한다고 하였다.

臨床症候 : 亀突痛이 常時に 悪化되어가며 疼痛은
運動後에 더욱 과度로 高減하다. 關節運動의 限度
を Nd는 경우도 있으나, 陰影하하다. 本症例에서는 疼痛が
陰影を 傾滅하였으나 關節 運動は 正常のい. 運動
障害が 있는 경우에 關節 内 및 前庭 変化가 과도로
이 나타남. 關節 周圍에 変化로 발기야 二次의로
陰影 Feverbank와는

血液検査所見 : 文献에서 陰影이 만한 変化가 없었다고
하였으나 本症例에서는 acid phosphatase 및 phosphorus 가
上昇되어 있는 特殊한 外見을 보여주었다.

合併症 : 1951년 Thompson & Allen 등은 病状이 있
는 부위에 Scleroderma와 肺の 두변에 荚質와 肺의
肥大를 同伴한다고 記載하였는데 本症例에서는 陰影
合併症이 없었고 肺の 약간 鑑別을 일으키고 있던
X-線所見 : 脊髄骨이 不規則하게 肥大되어 있고, 脊髄骨

Fig 5. 病理組織標本

악한 아귀를 하고 있는 lamella를 발
견 할 수 있으나 이 標本으로는 正常骨皮質所見
과 다를게 없다.