

v. Recklinghausen 病の症例について

桑 島 克 子

(自治医科大学小児科)

鴨 下 重 彦

(自治医科大学小児科)

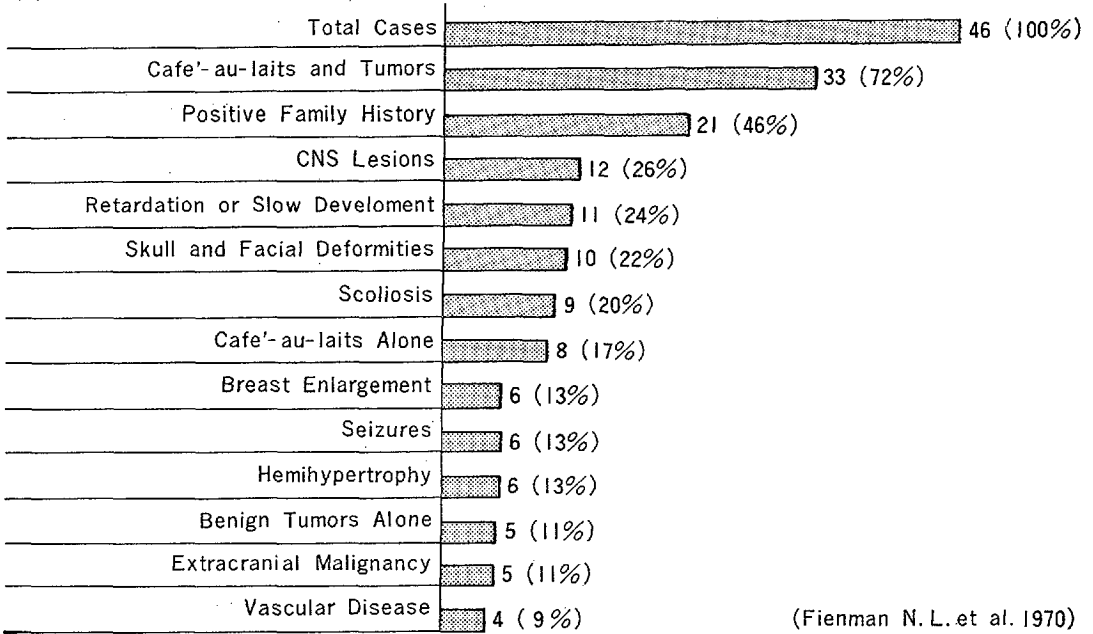
心身障害児の療育に関する研究の一環として、全国心身障害児福祉財団療育相談センターにおける診断と相談に携った。遠方からの多くの患児は、既に立派な医療機関を受診しているにも拘らず、時間を費やして来所している。その理由として1)診断がつかない2)十分な説明や指導を受けていない3)診断や治療について十分な説明や指導を受けているが納得したくない、或は確認したい4)幼稚園や学校の先生がすすめるから等である。大学病院や大都市の病院における診断と治療に関する進歩はある面では目覚しいが、これらの成果が患者に十分に還元されていないのが現実である。昭和51年度研究報告で鴨下は、当センターに来所する患者については現実には早期診断、予防という点では欠けている事が多いことを指摘し、各ブロック毎に充実した相談センターの設置、地域に結びついたきめの細かな対応の必要性を述べている。症例を示して各地域での療育のあり方について考察した。

症例 14才1月 女児 ①視力障害が眼に限局した問題か全身疾患の一症状か②患児に適切な教育機関はどの種のものかの二つの相談目的で来所。詳細な家族歴は不明だが、父と妹に多数の café au lait spots がある。妊娠経過に異常なく満期吸引分娩で出生。新生児期より café au lait spots に気付かれている。発達についての記憶は明らかでないが、このために病院を受診したことはない。2才の時

斜頸のため国立病院小児科を受診し、マッサージ治療。就学前身体検査で視力障害を指摘され養護学校に入学。昭和51年5月頃より側彎が目立ち、県立病院整形外科でコルセット装着。この時病名を紙に書いてもらったが当センター来所時記憶にない。一昨年11月より急激な視力低下のため某病院眼科を受診し、妹も診察をうけるようにすすめられる。現症では体格小でやや肥満、皮膚全体の色調濃く大小種々の café au lait spots が多数あり。脊柱側彎著明、胸部聴診で異常なく腹部で異常腫瘍触知せず。視力障害あり水平眼振を認める。聴力異常なく臑反射正常で病的な反射なし。眼科所見では左眼に視神経萎縮著明で視力なし。右眼では視力0.02、白内障のため眼底検査不能、検査結果：脊椎X線像で側彎著明、脳波異常なし、頭部CT検査では左視神経部に腫瘤、正中後に low density area があり、cisterna magna, arachnoid cyst, dermoid cyst等が考えられた。

症例は生下時より認められた多数の café au lait spots から v. Recklinghausen 病であることは明らかだが両親はこの疾患名について2年前に側彎のため県立病院を受診するまで知らされていない。本疾患は1882年 v. Recklinghausen により最初に記載された neurofibromatosis で neural crest 誘導の障害で、外胚葉および中胚葉の異形成により多彩な臨床像をとる。1970年 Fieman¹⁾らの46例の小児例では図1に示す通り中枢神経系の障

図 1 Most common findings during follow-up period.



(Fienman N. L. et al. 1970)

NEUROLOGIC MANIFESTATIONS IN 92 PATIENTS WITH NEUROFIBROMATOSIS*

Patients without neurologic manifestations	49
Patients with neurologic manifestations	43
Intracranial tumors	15
Optic glioma	5
Bilateral acoustic tumors	1
Multiple tumors	6
Intraspinal tumors	14
Multiple tumors	6
Associated with intracranial tumors	5
Peripheral nerve tumors	10
Seizures	11
Intracranial tumors	5
Mental retardation	9
Radicular pain	4

*After Canale et al.

害は26%、脊椎側彎は20%にみられている。他の報告では側彎は40%と骨の異常としては最も多くみられる。図2に示す如く Canale²⁾らの報告では92例の約半数に神経症状を認

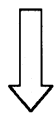
め、知能障害約10%、頭蓋内腫瘍16%のうち約1/3に optic gliomaがある。本疾患は原因療法なく、出生前診断の不能な優性遺伝形式をとり、一般には良性の経過をとるものが多いことが知られている。このような患者の初診時に将来起るかも知れない種々の障害について知らせる事が果して望ましいかどうかは問題であるが、側彎が著明となった12才頃はじめて病名について知らされ、しかも系統だった説明を受けていないのが現状である。患児の将来を考える時、個々の各専門分野での異常と見通しだけでなく、全体にこれを把握し、患者ならびに家族に説明や助言をする場が少ないことが問題である。就学前視力障害を指摘された時に、定期的経過観察とその時期に応じた指導が必要であったと考える。いたずらに心配をつのらせる事は無意味であるが、生涯に亘っての一貫した治療や指導が行われていない点に療育上の大きな問題がある。そのためには東京などの大都市ばかりでなく各地域ブロック毎に充実した相談センターが機能を果し、日常診療や教育に携わる関

係者が正しい知識と理解を得ることが出来るように働きかけその地域である程度問題解決が出来るような医療や教育の場を提供することが大切である。このような地域に根ざした場を持つことにより、心身障害児に真に関心と理解を持つ人々が育ち、社会的にも、医学的にも進歩が期待出来ると考えた。

文 献

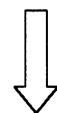
1. Fienman NL, William C., Yakovac BA, ;Neurofibromatosis in Childhood J. Pediat 76; 339, 1970
2. Canale D., Belbin J. Knisghton RS, ;Neurologic manifestation of v. Recklinghausen's disease of nervous systein. Neurol, 24 ; 359, 1964

●



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



心身障害児の療育に関する研究の一環として、全国心身障害児福祉財団療育相談センターにおける診断と相談に携った。遠方からの多くの患児は、既に立派な医療機関を受診しているにも拘らず、時間を費やして来所している。その理由として 1)診断が見つからない 2)十分な説明や指導を受けていない 3)診断や治療について十分な説明や指導を受けているが納得したくない、或は確認したい 4)幼稚園や学校の先生がすすめるから等である。大学病院や大都市の病院における診断と治療に関する進歩はある面では目覚しいが、これらの成果が患者に十分に還元されていないのが現実である。昭和 51 年度研究報告で鴨下は、当センターに来所する患者については現実には早期診断、予防という点では欠けている事が多いことを指摘し、各ブロック毎に充実した相談センターの設置、地域に結びついたきめの細かな対応の必要性を述べている。症例を示して各地域での療育のあり方について考察した。