

## Fibrous Dysplasia の 1 例

昭和35年12月12日 受付

信州大学医学部整形外科学教室

(主任: 藤本憲司教授)

上 野 豊

## A Case of Fibrous Dysplasia

Yutaka Ueno

Department of Orthopedic Surgery, Faculty of Medicine,  
Shinshu University

(Director: Prof. K. Fujimoto)

Fibrous dysplasia は Albright (1936) がはじめて、汎発性線維性骨炎 (v. Recklinghausen 氏病) より分離してこれを独立疾患として記載し、また Lichtenstein (1938) も、本症は多発性の骨髄線維異形成疾患であつて、副甲状腺機能亢進を伴なわないこと、従つて v. Recklinghausen 氏病とは異なるものであることを明らかにして Fibrous dysplasia と名づけた。

わが国においては大井、関 (1942) の報告以来いくつか報告があるが、比較的稀な疾患である。当教室においても最近本症の 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

54才、女性

主訴: 右大転子部の疼痛。

家族歴: 既往歴に遺伝関係なく、他に特記することはない。

現病歴: 17才の時、誘因なく歩行に際し右大転子部に疼痛が現われ、それが次第に強くなつてきた。某病院にて病巣掻爬術を受け、自発痛は消失したが、気候の変り目に疼痛が現われるので神経痛として治療を受けていた。その後いつとはなく右大転子が外側方に突出してきたが特に障害はないので放置していた。昭和34年8月歩行時や、長時間坐位の後、右大転子部の疼痛が増強して来たので同年9月に当科に入院した。

なお19才のとき、はしごを登ろうとして足を踏みはずして右上腕骨に骨折をおこした。

33才の時にも、たらいの水を捨てようとして同部に再び骨折を生じた。

初潮および陰毛発生の時期は17才で特に早いことはなく、むしろ遅いくらいであつた。

臨床所見: 全身所見に異常は認められない。右大転子部は外方に突出し、大転子高位が著明である。右股関節部に圧痛、熱感、発赤はなく、大腿骨骨頭は正常

位置にある。外転、内外旋、開排が障害されている。下肢長は右が2cm短縮しているが、筋萎縮は著明でない。Trendelenburg 氏症候は右側に陽性である。

右上腕骨は外方凸に変形し、肘関節は25°内反、155°屈曲位をとり軽度の運動障害を見るが、圧痛、熱感、発赤、運動痛はない。

全身の皮膚および粘膜に異常色素沈着は認めなかつた。

X線所見 (図1): 右側の著明な大転子高位と内反股が認められ、大腿骨は外側凸に軽度彎曲している。右大腿骨中央より上部と、骨盤右半分、ことに坐骨と、股関節上部の腸骨に特有な粗鬆像及び大小さまざまな囊腫様像、その周囲の硬化像が見られる。

右上腕骨 (図2) は骨幹中央から下端にかけて膨隆、彎曲し、骨皮質はうすくなり、大小種々の囊腫様影像が見られる。なおその他の部位の骨格には異常は見られなかつた。

血液、尿などの検査成績は表1の如くで特に異常所見は認められない。

病理学的所見: 右上腕骨外下部に試験切除を行なつた。骨皮質の外面は正常であるが内面は侵蝕されて薄くなつており、内部は灰白色ゴム様硬度を有する組織で置換されていた。

顕微鏡的所見 (図3): 骨髄は正常の像を失い、殆んど全体が結合組織よりなり、その中に散在性に小骨梁組織が認められる。特に炎症性変化、腫瘍性増殖、空腔形成等は認められない。

治療: 右側内反股に対し転子下骨切り術を行ない。同時にできるだけ広範囲に病巣を掻爬し、腸骨より採取した骨片を充填した。

なお同部の肉眼的及び顕微鏡的所見は上腕骨より採取した試験切片と同様な像を呈していた。

術後の経過: ギプス固定15週、21週より松葉杖を使用して歩行練習を開始し、6ヶ月で退院した。

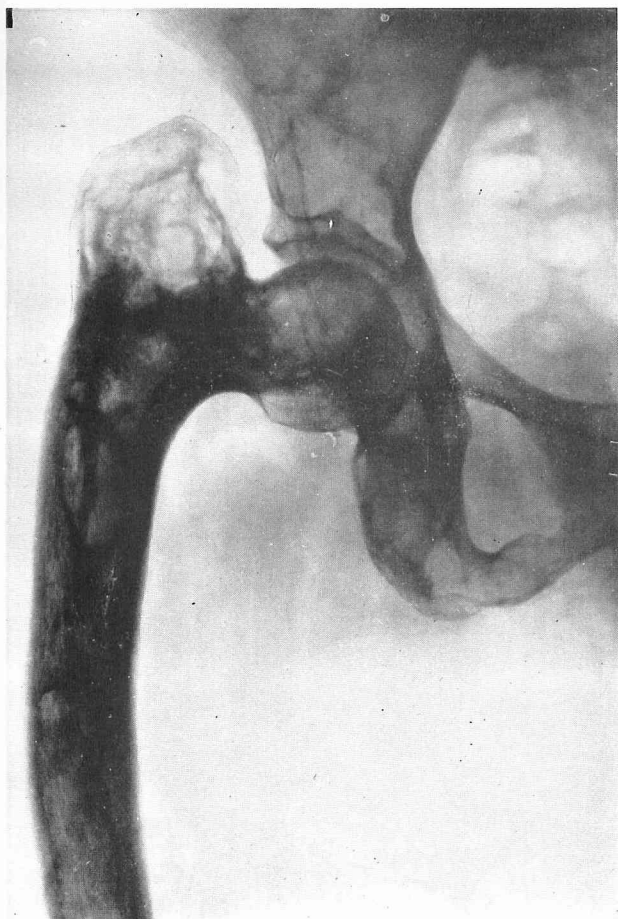


図 1. 右大腿骨, 骨盤

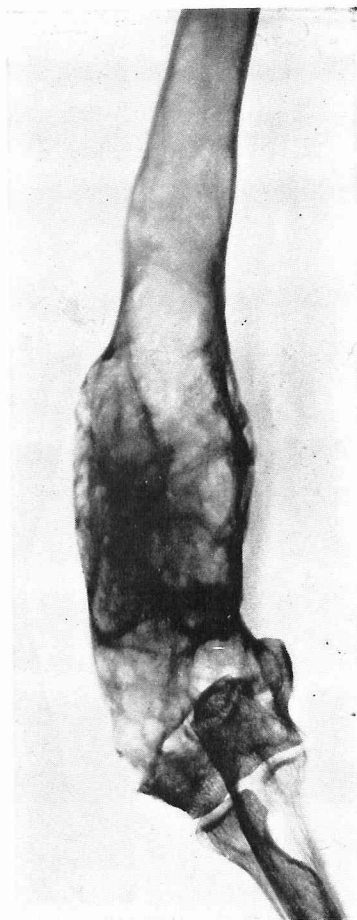


図 2. 右上腕骨

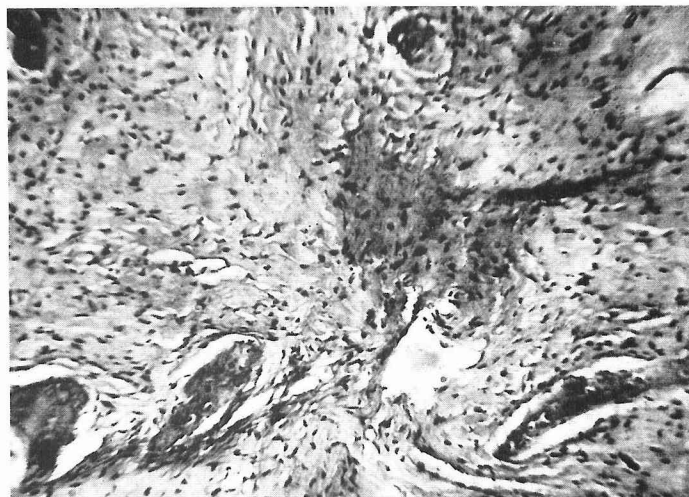


図 3. 組織学的所見 (H-E 染色 10×10)  
骨髄は結合組織で置換され, その中に骨梁の散在を認める。

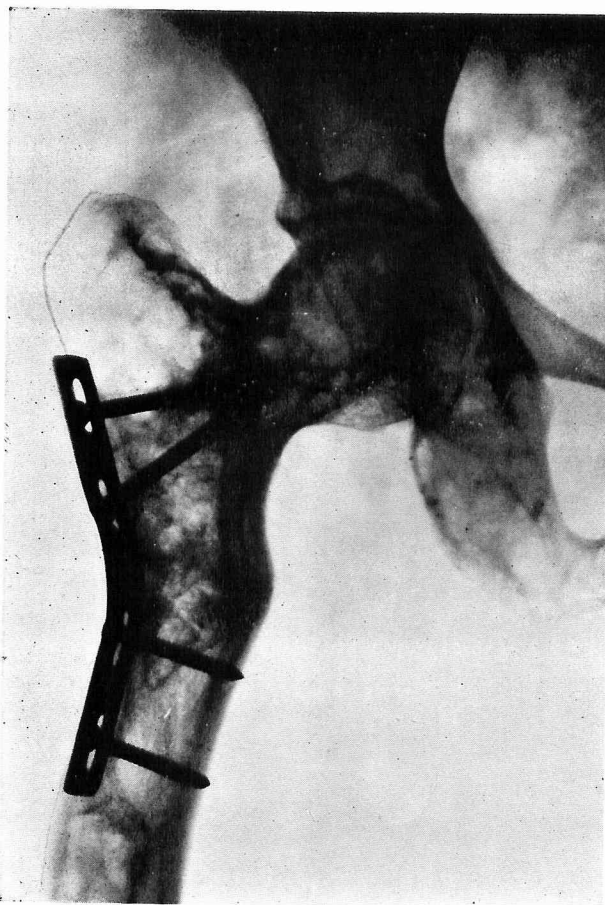


図 4. 術後 1 カ年後

表 1.

血	赤血球	420 万
	白血球	5000
	血色素	85 %
	エオジン好性	4 %
	中性桿状核	3 %
液	リンパ球	58 %
	単核細胞	35 %
	Ca	7.0 mg%
	P	6.4 mg%
清	alk. phosphatase	3.7 B. U.
	蛋白	(-)
尿	糖	(-)
	ウロビリノーゲン	正 常
	Bence-Jones 蛋白体	(-)
	Thorn 試験	-36
	アトロピン試験	(+)
	アドレナリン試験	(+)

術後 1 カ年の現在，歩行時や，長時間坐位での疼痛は消失したが，階段の昇降時軽い疼痛がある。局所所見で術前と特に変つた所はない。術後 1 カ年の X 線像（図 4）では手術部の骨修復状態は良好であることがわかる。

#### 考 案

本症の病因についてはなお明らかでない。従来種々の説があげられているが，Albright は栄養神経の障害，胚種，内分泌機能の障害を考え，Uehlinger は副腎皮質機能亢進との関係を重視している。Lichtenstein は間葉の機能及び発育障害，すなわち Metaplasie を考えている。しかしこれが何に原因しているかについては不明である。この症例においては性的早熟はなく，病巣部の組織学的所見からも，本疾患は，Lichtenstein のように，腫瘍ではなく間葉の Metaplasie で説明するのが有利であるように思われ

る。

本症は次の3型に分類される。

(1) Albright's Syndrome: 多くの骨に変化があり, 性的早熟, 皮膚の色素沈着もあるもの。

(2) polyostotic fibrous dysplasia: 多くの骨に発生し, 色素沈着, 性的早熟を伴わないもの。

(3) Monostotic fibrous dysplasia: しばしば見られ, 単一の骨に発生するもの。

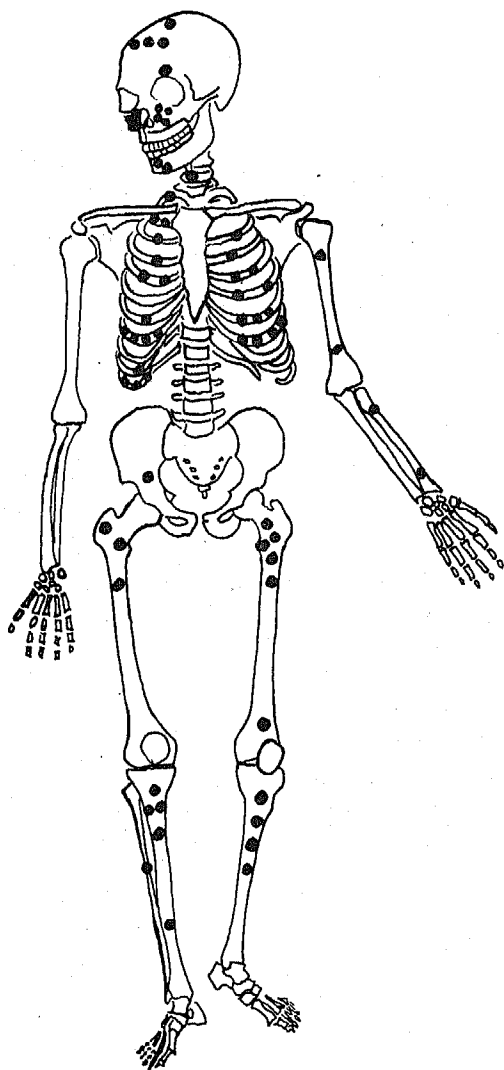
本症例は第2型に該当するものと考えられる。

臨床像: 遺伝関係は明らかでないものが多いが, 5人の同胞の内3人の下顎に Fibrous dysplasia を見

たという報告がある。

女性に多い疾患であり, 発症は幼時に始まり, 発育終了と同時に停止するといわれている。しかし自覚症状として局所の膨隆, 自発痛, 患肢の脱力感等はあるが, 特有のものでなく, そのまま放置され, 骨折及び変形をおこしてから受診する場合が多い。

罹患部位の頻度: Schlumberger と Schinz によれば図5の如く, 長管骨の骨幹部, メタフィーゼに発生し, 孤立性骨嚢腫などと異り骨端部は少いとされている。なお多骨性のものでは偏側の骨格が優される傾向があり, 本例も主として右側に限局していた。



Schlumberger 68例 Schinz 36例

頭蓋骨	14例	6例
脊椎	1	0
上腕骨	2	12
肋骨	29	0
橈骨	2	9
骨盤	1	15
中手骨	0	8
指骨	0	6
大腿骨	9	36
脛骨	9	24
腓骨	1	10
中足骨	0	10
趾骨	0	8

図5. 罹部位の頻度

X線像：骨幅の拡大，皮質の菲薄化，囊腫様像，2次の変形などがあげられているが，これは本症に特有なものでない。Jaffe もX線像のみでの診断は困難であるといっている。

化学的所見：血清中のCaとAlkaline phosphataseは本疾患の進行の旺盛なときには増加するといわれているが，普通は特に変化はないとされている。

病理学的所見：骨皮質の外側は平滑で，内側は白色～灰白色の弾力性ある結合組織により遠心的に侵蝕される。従つて骨皮質は菲薄となつている。組織学的には骨髄の線維化を主体とし，この中に新生骨梁が存在しているのが特有である。Jaffeらによれば軟骨組織が存在していることが確定的な鑑別点であるといっているが，本例にては軟骨組織は見られなかつた。Curran & Collinsによれば散在性に見られる骨梁は本来のものと異り，細胞密度が高くバスマ染色で濃く染る。これは胎児に見られる骨発生初期の波状骨と酷似しており，骨形成の途中における障害を思わせるものであるという。

鑑別診断：Albright's Syndrome, polyostotic fibrous dysplasiaではv. Recklinghausen氏病との鑑別が必要である。Monostotic fibrous dysplasiaでは孤立性骨嚢腫，内軟骨腫，線維腫，骨髄性肉腫，慢性骨髄炎，このうちでもことに骨皮質内骨膿瘍やBrodie氏膿瘍との鑑別が必要である。

特に悪性骨腫瘍との鑑別を必要とする，X線上鑑別が困難な場合は組織学的検査を行なう必要がある。

治療：保存的療法としては，ホルモン剤投与，脳下垂体のX線照射等が行なわれるが，その効果は不確実である。

観血的には，あまり広汎でないものには，病巣搔爬を行ない骨移植をする。また疼痛を伴うものでは病巣搔爬をすることで消失する場合がある。骨変形には骨切り術などが行われる。

予後：自然治癒はないが，良好である。一般には悪性化することはないといわれている。

### 結 語

54才の女性で右上腕骨，右大腿骨，骨盤にX線像でFibrous dysplasiaを思わせる像が見られ，組織学的検査により典型的なFibrous dysplasiaであることを確かめた。

性的早熟，皮膚の色素沈着を認めず，多骨性であるところからPolyostotic fibrous dysplasiaの1症例といえる。

ご指導，ご校閲をいただいた恩師藤本憲司教授に深謝する。

### 文 献

- ①橋本：整形外科，6，185，昭32。 ②小谷ら：中部整災誌，3，682，昭35。 ③大井：日整会誌，17，1240，昭17。 ④桜井ら：外科の領域，5，363，昭32。 ⑤竹前：東北整災紀要，2，106，昭33。 ⑥山本：整形外科，11，631，昭35。 ⑦Curran & Collins：J. Pathol. Bact.，74，207，1957。 ⑧Hange：Acta Orthop. Scand.，28，66，1958。 ⑨Jaffe：Tumor and Tumorous Conditions of the Bones and Joints，p. 117，1958。 ⑩Jones et al.：J. Bone Joint Surg.，32-B 334，1950。 ⑪Lichtenstein：Bone Tumors，p. 305，1952。 ⑫Machacek：Z. Orthop.，80，308，1951。 ⑬Russell et al.：J. Bone Joint Surg.，32-A，323，1950。 ⑭Schinz：Lehrbuch d. Röntgendiagnostik，p. 1150，1951。 ⑮Strassburger et al.：J. Bone Joint Surg.，33-A，407，1951。 ⑯Valls et al.：J. Bone Joint Surg.，32-A，311，1950。