

## 線維性骨異形成症の大腿骨病変に対する治療成績

千葉県こども病院整形外科

萩原 茂生・西須 孝・柿崎 潤

瀬川 裕子・坂本 優子

千葉こどもとおとなの整形外科

亀ヶ谷 真琴

**要 旨** 当科における線維性骨異形成症の大腿骨病変に対する治療を検証した。対象は線維性骨異形成症の大腿骨病変に対して当院で治療を行った9例10肢で男性6例、女性3例。病型は単骨性3例、多骨性1例、McCune-Albright Syndrome (以下、MAS)5例であった。調査項目は治療方法、当院での治療開始前の顕性骨折既往歴、経過観察中の頸体角の変化、経過観察中の骨折とした。治療方法は髓内釘が5肢、骨髄鏡視下骨搔爬・骨移植が2肢、スクリュー固定が2肢、保存治療が1肢であった。MASの5例中4例に治療開始前の骨折既往を認め、その全ての症例に髓内釘固定を行った。経過観察中の頸体角の変化を5例に認めたが術前頸体角正常例では経過中にも頸体角は保たれていた。MASで保存治療にて経過観察中と、髓内釘予定の術前待機中の2症例において骨折を認めた。MASで骨折の既往がある症例には髓内釘固定が必要と考えられた。頸体角正常例では低侵襲な鏡視下病巣搔爬、骨移植術の有効性が示唆された。

### 序 文

大腿骨の線維性骨異形成症は繰り返す病的骨折により内反変形が進行し治療に難渋することがある。治療には骨搔爬、骨移植、髓内釘固定などの方法が報告されているが、年齢や手術方法については統一した見解がない。今回、我々が行ってきた線維性骨異形成症の大腿骨病変に対する治療の妥当性を検証したので報告する。

### 対 象

対象は1997年から2011年に線維性骨異形成症の大腿骨病変に対して当院で治療を行った9例10肢で、男性6例、女性3例であった。病型は単骨性3例、多骨性1例、McCune-Albright Syn-

drome (以下、MAS)5例であった。当院初診時すでに他施設で手術を施行されていたものが2肢あった。経過観察期間は平均3.2年(9か月~8年)で、内固定を行った全ての症例で抜去は行っていない。手術症例については全例病理組織による確定診断を行った。

調査項目は治療方法、当院での治療開始前の顕性骨折既往歴、経過観察中の頸体角の変化、経過観察中の骨折の有無とした。

### 結 果

治療方法は髓内釘が5肢、骨髄鏡<sup>®</sup>を用いた鏡視下骨搔爬と自家骨移植術が2肢、キャニキュレイトッドスクリュー固定(以下、スクリュー固定)が2肢、坐骨免荷装具を用いた保存治療が1肢で

**Key words** : fibrous dysplasia(線維性骨異形成症), femoral deformity(大腿骨変形), intramedullary nailing(髓内釘)  
連絡先 : 〒 266-0007 千葉市緑区辺田町 579-1 千葉県こども病院整形外科 萩原茂生 電話(043)292-2111  
受付日 : 平成 24 年 1 月 26 日

表 1. 症例の治療経過

症例	性別	病型	骨折既往 (回数)	治療方法	初診時 年齢	手術時 年齢	調査時 年齢	術前	頸体角 術直後	最終	経過中の 骨折(回数)
1	右 左	MAS*	4	髓内釘(骨切り)	7	7	10	115	130	105	0
			1	髓内釘(骨切り)							
2	F	MAS	6	髓内釘	11	12	20	140	130	130	0
3	M	MAS	2	髓内釘	9	12	13	115	120	120	1
4	F	MAS	0	スクリュー**	10	10	13	110	115	105	0
5	M	MAS	1	保存治療	8		10	130	130	130	1
6	M	多*	0	鏡視下搔爬 骨移植	4	5	6	140	140	140	0
7	F	単*	0	スクリュー**	7	7	11	125	125	115	0
8	M	単	0	髓内釘**	12	12	15	115	130	125	0
9	M	単	0	鏡視下搔爬 骨移植	12	12	15	135	135	135	0

\*MAS=McCune-Albright syndrome 多\*=多骨性 単\*=単骨性 \*\*頸性骨折時に手術

a|b|c

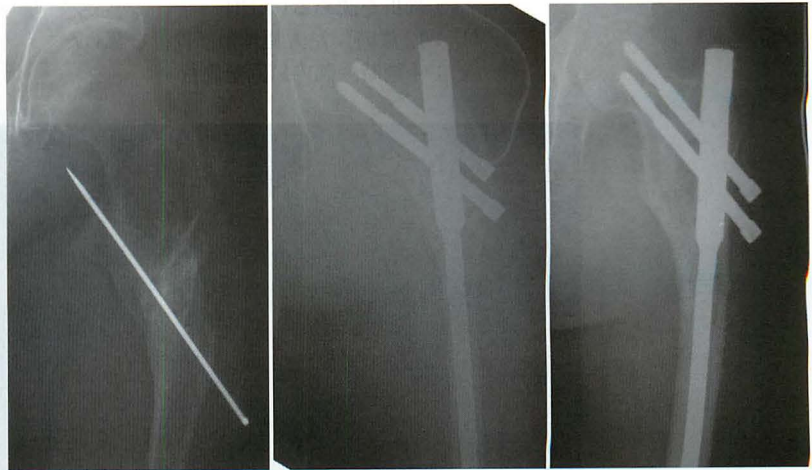


図 1.

症例 2

- a : 11 歳初診時, k-wire による固定で十分な骨癒合は得られていない。
- b : 12 歳時 手術時, 髓内釘固定施行
- c : 20 歳時, 頸体角の変化は認めない。

あった(表 1)。4 例 5 肢で当院での治療開始前に骨折の既往を認めた。手術施行例のうち 3 例は頸性骨折発生時に手術を行った。術後内反が進行したのは 4 例であり、その内訳は MAS で髓内釘固定とスクリュー固定を行った 2 例、単骨性に対してスクリュー固定と髓内釘固定を行った 2 例であった。新規骨折の発生は MAS の症例において保存治療施行例の骨幹部と、髓内釘施行例の術前待機期間中の大腿骨頸部に認めた。術前頸体角正常例では経過中にも頸体角は保たれていた。

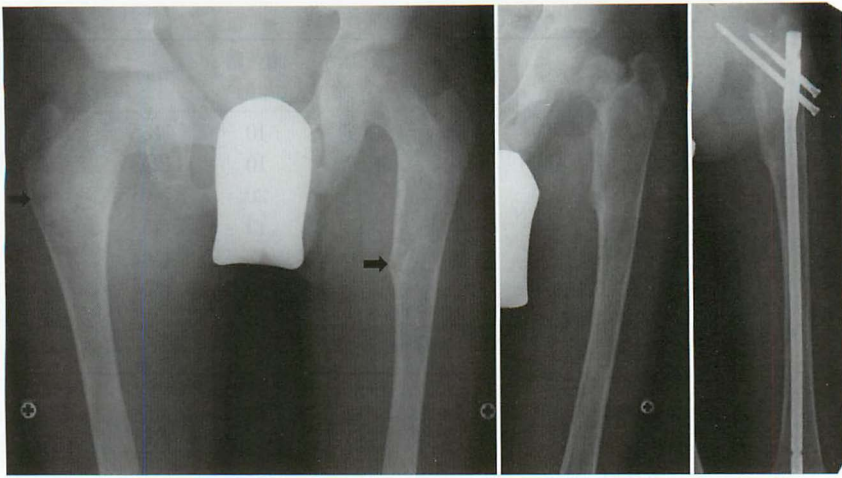
#### 症例提示

**症例 2:** 初診時 11 歳, MAS. 1 歳時から 6 回の大腿骨骨折の既往があり他医で 5 回保存治療を施行されていた。6 回目は保存治療で骨癒合せず手術を施行されるも、十分な骨癒合得られず当院受

診した(図 1-a)。12 歳時当院にて髓内釘固定施行した(図 1-b)。20 歳の経過観察時には頸体角は 130°に保たれ、疼痛もなく移動能力も良好であった(図 1-c)。

**症例 3:** 初診時 9 歳, MAS. 大腿骨変形による歩容異常と疼痛のため当院受診し両大腿骨に疲労骨折を認めた(図 2-a)。経過観察中に内反変形は進行し、12 歳時に手術を予定していたところ症状なく左大腿骨頸部骨折を発症した(図 2-b)。髓内釘固定を行い経過観察中である(図 2-c)。

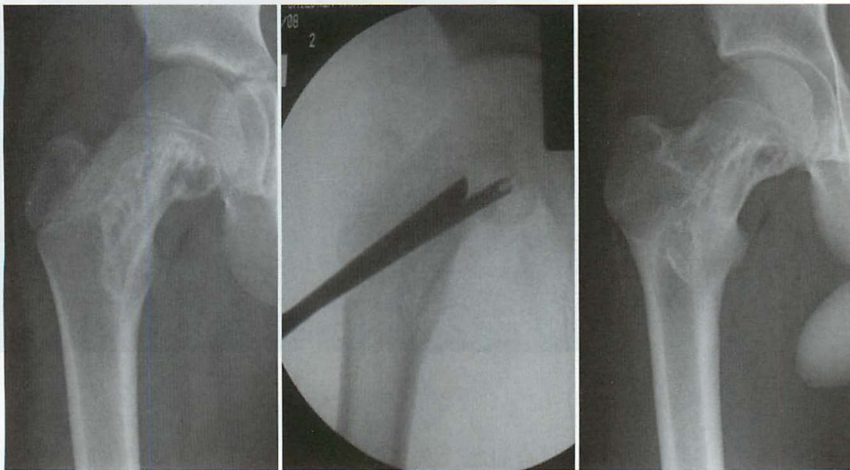
**症例 9:** 初診時 12 歳, 単骨性線維性骨異形成症。骨折の既往は無く疼痛、跛行を主訴に受診した(図 3-a)。鏡視下に骨搔爬、腸骨移植を行った(図 3-b)。15 歳の経過観察時腫瘍は縮小傾向を認め頸体角の変化を認めなかった(図 3-c)。疼痛もなく移動能力も良好であった。



a|b|c

図 2. 症例 3

- a : 9 歳初診時, 右大腿骨転子部と左大腿骨近位骨幹部に疲労骨折を認める(矢印).
- b : 12 歳時, 左大腿骨頸部骨折を認めた.
- c : 手術時, 髓内釘固定施行



a|b|c

図 3. 症例 9

- a : 12 歳初診時, 大腿骨頸部内側に限局した病変を認める.
- b : 手術時, 骨髄鏡視下に骨搔爬, 骨移植を施行
- c : 15 歳時, 腫瘍の縮小傾向を認める.

## 考 察

線維性骨異形成症は Gs 蛋白  $\alpha$  サブユニットの変異により, woven bone の成熟障害が起こり, 正常骨組織が線維性組織に置換される骨増殖性疾患である. 病型は単骨性, 多骨性と, 内分泌疾患とカフェ・オ・レ斑を伴った MAS に大別され, 多骨性や MAS は成長終了後も病変の拡大があり重症とされる<sup>1)</sup>.

手術治療として Nakashima らは単骨性に対し

骨搔爬と骨移植を施行し良好な成績を報告し<sup>4)</sup>, Ennneking らは頸部内側骨皮質が保たれ変形が軽度である症例に対して腓骨の皮質骨移植の適応があるとしている<sup>2)</sup>. しかし Stephenson らは 18 歳以下の症例については保存治療や搔爬, 骨移植は成績不良であり必要に応じて骨切りを併用した髓内釘固定を行うべきであるとしている<sup>7)</sup>. Guille らは 22 例の長期経過から搔爬, 骨移植は内固定よりも成績が劣り, 頸部内側骨皮質に病変が及ぶ症例は可能な限り早期の内固定が好ましいことを

報告している<sup>3)</sup>。

髓内釘は強固な固定が可能であるが年齢により髓腔径、大転子部骨端線の破壊による成長障害、骨切り併用による侵襲などの問題がある<sup>1)</sup>。また髓内釘固定によっても内反変形は進行することも報告されており<sup>5)</sup>、その適応や手術のタイミングについては議論がある。

自験例においてはMASで骨折の既往のある6例中4例に髓内釘固定を行い経過観察中に骨折の発生は無かった。保存治療を行った1例は経過中に新たに骨折し、髓内釘固定を行った症例でも手術待機中に1例骨折していたことからMASで骨折の既往がある症例に対しては変形の矯正目的のみならず骨折予防目的にも髓内釘固定の必要性が考えられた。しかし手術のタイミングとして、顕性骨折のない状態で骨折予防目的に大転子骨端線を破壊してまで髓内釘固定を行うかどうかについてはさらなる検討が必要である。

スクリュー固定は顕性骨折発症時に用いたが、低侵襲ではあるものの角度安定性を有さないため術後内反も進行し、固定方法としては不十分であると考えられた。

骨折の既往がなく初診時から頸体角も正常域に保たれた症例に対しては骨髓鏡による骨搔爬、骨移植を行い、内反の進行も無く良好な成績であった。骨髓鏡を髓内に挿入し病巣の三次元的な広がりを見視することで、搔爬の際関節内への穿破することなく適切に骨移植が行えたと考えている。

## 結 論

1) McCune-Albright 症候群で骨折の既往が

ある症例には髓内釘固定が必要と考えられた。

2) 頸体角正常例では低侵襲な鏡視下病巣搔爬、骨移植術の有効性が示唆された。

## 文 献

- 1) DiCaprio MR, Enneking WF : Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg* 87-A : 1848-1864, 2005.
- 2) Enneking WF, Gearen PF : Fibrous dysplasia of the femoral neck. Treatment by cortical bone-grafting. *J Bone Joint Surg* 68-A : 1415-1422, 1986.
- 3) Guille JT, Kumar SJ, MacEwen GD : Fibrous dysplasia of the proximal part of the femur. Long-term results of curettage and bone-grafting and mechanical realignment. *J Bone Joint Surg* 80-A : 648-658, 1998.
- 4) Nakashima Y, Kotoura Y, Nagashima T et al : Monostotic fibrous dysplasia in the femoral neck. A clinicopathologic study. *Clin Orthop Relat Res* 191 : 242-248, 1984.
- 5) O'Sullivan M, Zacharin M : Intramedullary rodding and bisphosphonate treatment of polyostotic fibrous dysplasia associated with the McCune-Albright syndrome. *J Pediatr Orthop* 22 : 255-260, 2002.
- 6) Saisu T, Kamegaya M, Watanabe A et al : Endoscopic surgery for chronic osteomyelitis extending across the physis. A report of two cases. *J Bone Joint Surg* 90-A : 1744-1750, 2008.
- 7) Stephenson RB, London MD, Hankin FM et al : Fibrous dysplasia. An analysis of options for treatment. *J Bone Joint Surg* 69-A : 400-409, 1987.

## **Abstract**

### Femoral Deformity with Fibrous Dysplasia

Shigeo Hagiwara, M. D., et al.

Department of Orthopaedic Surgery, Chiba Children's Hospital

We report the outcomes from treating femoral deformity in fibrous dysplasia in 9 patients involving 10 femora. There were 3 patients who were monostotic, 1 patient who was polystotic, and 5 patients who were McCune-Albright Syndrome (MAS). Treatment involved intramedullary nailing in 5 femora, endoscopic curettage and bone grafting in 2 femora, screw fixation in 2 femora, and conservative treatment in the other 1 femur. Among the 5 patients with MAS, there were 4 with a history of fracture, and intramedullary nailing was used in all these 4 femora. During follow-up, 2 of the 5 patients with MAS showed re-fracture. These findings suggest that intramedullary nailing is indicated in all cases of MAS with a history of fracture.