

大腿骨に発生した単骨性線維性骨異形成に対する手術治療の成績

神奈川県立こども医療センター 整形外科

大庭真俊・町田治郎・中村直行・森川耀源
阿多由梨加・奥住成晴

要旨 当施設で手術治療を行った大腿骨の単骨性線維性骨異形成 10 例(男性 5 例, 女性 5 例)の術後成績を後ろ向きに検討した. 対象症例の基礎データ, 術前後の画像データ, 最終観察時の身体活動レベルと再手術の有無等につき調査した. 大腿骨遠位に病変が限局した 1 例を除き, 全例で内固定材が使用されており, Compression Hip Screw が最も多く, 7 例で使用されていた. 掻爬後の骨移植には, 主に β -Tricalcium phosphate 製人工骨が使用されていた. 経過中抜釘を行った 2 例, および内固定の範囲が不足していた 2 例の計 4 例で変形が進行し, 再手術となっていた. 大腿骨近位の線維性骨異形成症の手術治療においては, 十分な機械的強度を保持するための内固定が重要であり, 病変が残存している可能性があれば, 抜釘は避けるべきであると考えられた. また, 病変部を超える範囲に内固定材を設置することが, 術後の変形予防のために重要であることが確認された.

背景

活動性の高い若年者の大腿骨に発生した線維性骨異形成は, 経過中に病的骨折や内反変形を引き起こす可能性がある. 特に, 頸部や転子間部など近位部に病変が存在する場合はリスクが高い¹⁰⁾. そのため, すでに病的骨折や内反変形を来しているものだけでなく, 大腿骨近位部の線維性骨異形成を発見した時点で予防的内固定を行うという報告もある⁷⁾. しかし, 内固定を行わず, 病変の掻爬および骨移植のみでこのような病変を治癒し得た症例も報告されており⁶⁾, 本疾患の治療法についてはいまだ議論がある. そこで, 大腿骨に発生した線維性骨異形成に対し当院で手術を行った例を後ろ向きに調査し, 諸家の報告と併せ検討した.

対象と方法

当院の診療記録より, 2002 年 5 月~2012 年 9 月に当院で大腿骨の線維性骨異形成に対して手術を行った 11 例が抽出された. すべての症例について, 手術時に採取された組織の病理診断が線維性骨異形成であることを確認した. McCune-Albright 症候群に伴う多骨性病変を呈していた 1 例を除外し, 全 10 例(男性 5 例, 女性 5 例)を対象とした.

対象症例の基礎データ, 診察記録, 手術記録, 画像データについて後ろ向きに調査を行った. 診察記録については当院初診および病変発見の契機となった症状の有無, 経過中の転位を伴う病的骨折の有無および最終診察時の身体活動レベルについて調査した. 手術記録については, 抜釘時を除いた手術回数および内固定材の種類, 骨移植に用

Key words : monostotic(単骨性), fibrous dysplasia(線維性骨異形成), pathologic fracture(病的骨折), femur(大腿骨), internal fixation(内固定)

連絡先 : 〒 232-8555 神奈川県横浜市南区六ッ川 2-138-4 神奈川県立こども医療センター 整形外科 大庭真俊
電話(045)711-2351

受付日 : 2014 年 3 月 28 日

表 1. 対象症例基礎データ

初診時年齢(歳) [†]	9.5(7-14)
性別(男:女)	5:05
手術側(右:左)	5:05
フォローアップ期間(月) [†] (初診~最終診察)	53(16-113)

†: 中央値(最少-最大)を示す。

いた移植骨の種類について調査した。

術前に施行されたMRIやCTの画像データを用いて病変の存在部位とその範囲を症例ごとに調査した。また、CHSが使用された症例のうち経過中に抜釘を行わなかった5例について、両股関節単純X線画像における患側の頸体角を術前および術後24か月まで計測し、その経時的変化について検討した。

結 果

対象症例の基礎データを表1に示す。対象症例は男性5人、女性5人の計10人で初診時年齢の中央値は9.5(7~14)歳であった。患側の大腿骨は右側5例、左側5例で、すべて片側例であった。初診から最終診察までの経過観察期間の中央値は53か月(16~113)であった。

線維性骨異形成病変の存在範囲別の症例数を図1に示す。頸部から転子間に至るもの3例、頸部から転子下に至るもの4例と、計7例(70%)が大腿骨近位部に病変を有した。2例で頸部から骨幹部にかけての広い範囲の病変を呈していたが、この2例はいずれも皮膚のカフェオレ斑や内分泌学的な異常等、McCune-Albright症候群の診断に至る所見を認めなかった。そのほか、病変が大腿骨遠位骨幹部に局限するものが1例あった。

当院初診の契機となったのは、全例で跛行あるいは患側の荷重時痛であった。前医および当院初診時の単純X線像で発見された大腿骨の異常陰影に対して全例当院でMRIが撮像されており、うち4例(25%)において造影MRIが施行されていた。術前に得られた画像所見から線維性骨異形成と診断されていたものは9例で、残り1例の術前診断は単純性骨嚢腫であった。この1例につい

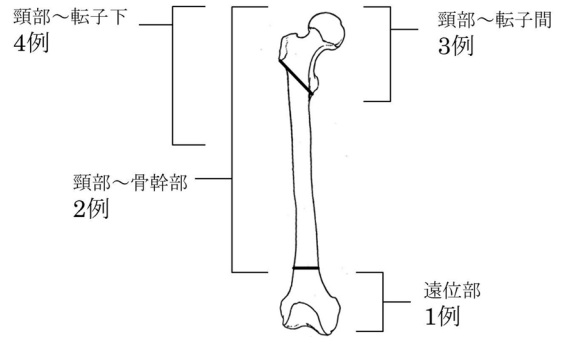


図 1. 線維性骨異形成 病変の存在範囲と症例数(N = 10)

ては、初回手術でハイドロキシアパタイト製中空ピン挿入による減圧術が行われたが、術中に得られた検体から嚢胞性変化を来した線維性骨異形成と診断された。そのため、後にCompression Hip Screw(以下、CHS)による内固定が追加されている。術前の試験的生検術は全例で行われていなかった。

本症例の対象は1例を除き大腿骨近位部に病変があり、かつ受診時に跛行や疼痛など不顕性骨折の可能性が高いため、画像診断後早期に、手術による内固定を行うことを患者および家族に提案していた。当初より手術治療の方針に同意した7例は、初診後中央値18(15~95)日で手術が行われていた。それに対し、患者や家族の希望により経過観察の方針となった3例はそれぞれ初診後約6年2か月、6か月、5か月後に手術となっており、うち2例は経過観察中(初診後約6年2か月、および5か月)に病的骨折を来したために手術となっていた。対象全体では初回手術は初診後、中央値51(15~2253)日で行われていた。

初回手術時の術式別の症例数を表2に示す。病変の掻爬および自家骨あるいは人工骨移植を行ったうえでCHSの設置が行われたものが6例と最も多かった。掻爬後に腸骨より採取した自家海綿骨移植が行われたものが1例、 β -Tricalcium phosphate(β -TCP)顆粒(オスフェリオン®:オリンパス(株))補填されたものが5例であった。病的骨折に対してCHSを用いた1例では、骨移植が行われていなかった。Ender釘およびシリ

表 2. 初回手術 術式別症例数

術式	症例数	再手術例
搔爬 + CHS + 骨移植	6	2
搔爬 + CHS	1(1)	1
髓内釘 (Ender 釘)	1(1)	1
髓内釘	1(1)	0
搔爬 + 人工骨移植	1	0

括弧内の数字は、初回手術時に骨折を来していた症例数を示す。

CHS : Compression Hip Screw

ダー型髓内釘による内固定が行われたものがそれぞれ 1 例ずつあった。病変が大腿骨遠位部に限局した 1 例では、病変の搔爬と β -TCP の補填のみ行われ、内固定材は用いられなかった。

再手術を要したものは 10 例中 4 例で、いずれも内反変形の進行が再手術の理由となっていた。4 例中 2 例は、初回手術で設置した内固定材を抜

釘した後に内反変形が進行し再手術が行われた(症例 1 : 図 2)。他 2 例は、内固定材の転位や大腿骨の成長により、固定範囲が病変に対して不十分な状態となっていた(症例 2 : 図 3)。

内固定材として CHS が使用されたもののうち、経過中に抜釘されたものを除く 5 例の術後股関節正面単純 X 線像における患側大腿骨の頸体角の継時的推移を図 4 に示す。前述の症例 2 は、グラフの太線で示すように内反変形が進行しているのに対し、その他の症例では術後頸体角の変化は術後 2 年で 1~2 度であった。

最終観察時の身体活動レベルについては、10 人中 6 人で体育などの軽い運動が許可され、4 人は補助具なしでの歩行までとなっていた。術後に再骨折を来した症例はなかった。

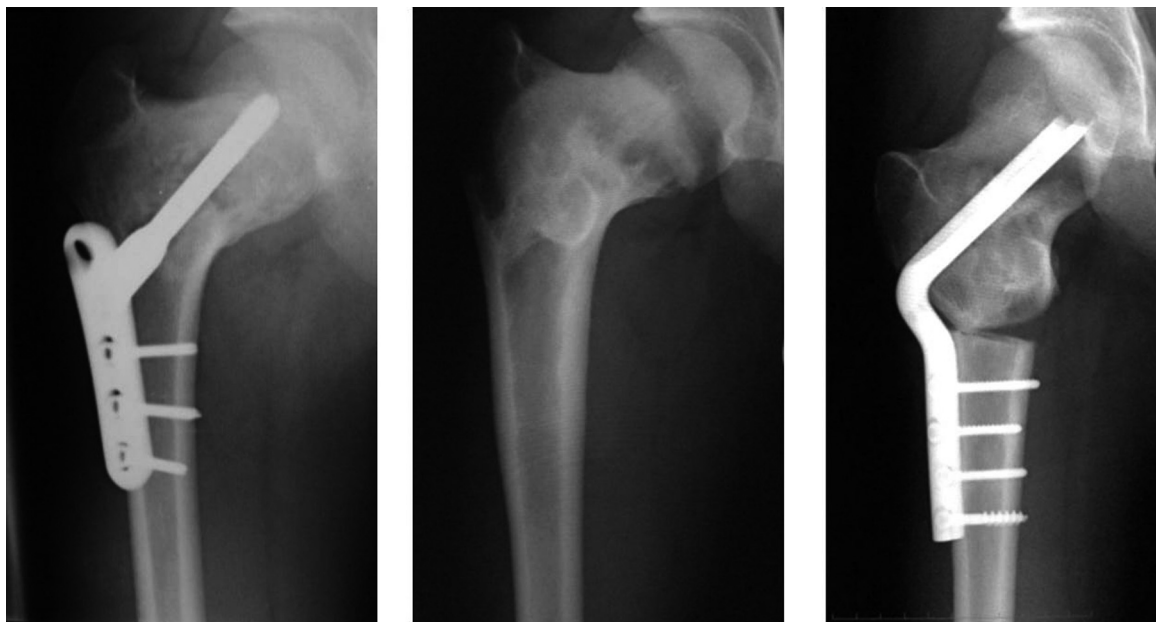


図 2.

症例 1 : 初診時 14 歳, 男性

初診時主訴 : 右股関節痛

初回手術で搔爬, 人工骨移植, CHS 設置を行った。

初回手術 15 か月後抜釘したところ内反変形が進行し, 抜釘後 22 か月で再手術(外反骨切りおよびアングルプレート固定)

a : 初診時

b : 抜釘 20 か月後

c : 再手術後

a|b|c

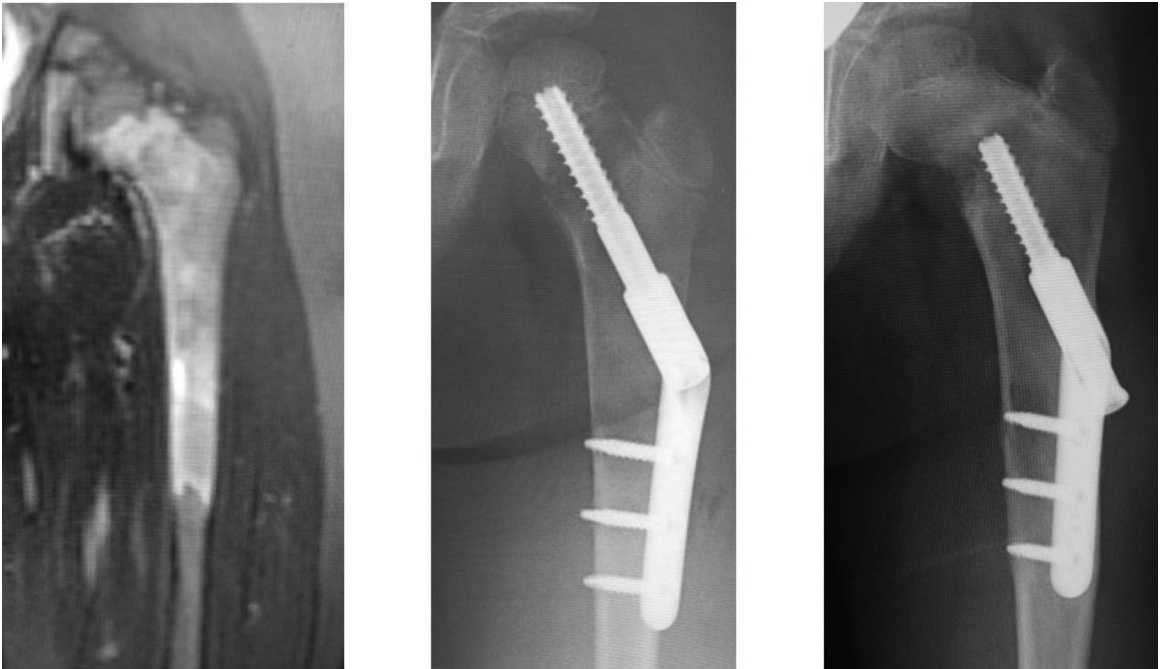


図 3.

症例 2: 初診時 6 歳, 女性

初診時主訴: 左大腿部痛

初回手術で CHS 設置を行った。

初回手術後 34 か月で内反変形し, CHS 再設置。

その後も 2 年ほど内反変形の進行を見たが, さらなる悪化はなく経過している。

a: 初回手術後

b: CHS 再設置前

c: 再手術後

a|b|c

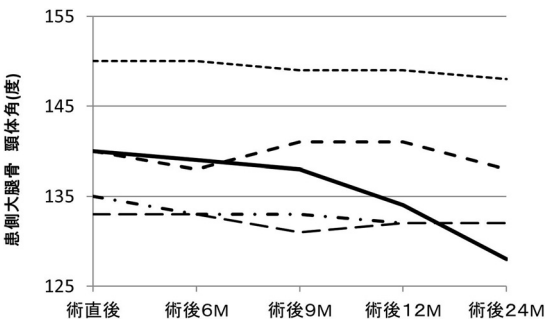


図 4. CHS 挿入後抜釘なし例 (N = 5) における, 術後頸体角の変化

図の黒い直線で示される系列が, 再手術例(症例 2)を示す。

考 察

線維性骨異形成症の原因となる Gs 蛋白 α サブユニットの変異は, 受精後の発生段階で起こる¹⁾。

変異体細胞に起源をもつ骨は正常な成熟骨になることができないため, その部位の骨強度は低下し, 骨折や変形の原因となる。

単骨性の線維性骨異形成は, 病変の拡大がなく骨折リスクの低い場合は経過観察されることが多い⁵⁾⁸⁾。しかし, 大腿骨近位部に病変が存在する場合は骨折や変形を起こすリスクが高く, 治療の対象とされる。

多骨性病変の場合は, 非手術治療としてビスフォスフォネートによる治療が試みられており, 症状の緩和や骨折頻度の減少などの効果がみられている²⁾。しかし, 一般的には, 単骨性ですでに病的骨折や変形を来している症例やそのリスクが高いとされる症例では, 手術治療が行われる。

若年患者の下肢に発生した病変に対しては, 掻爬および骨移植に加え内固定を行うことが必要であるとされる⁹⁾。Nakashima ら⁶⁾や萩原ら⁴⁾は, 単

骨性の線維性骨異形成に対し骨搔爬と骨移植で良好な成績が得られたと報告している。しかし、線維性骨異形成の病変は、広範囲に存在し完全に搔爬することが不可能なため、自家海綿骨などの移植骨は吸収され、徐々に再発病変に置換されることが多い¹⁾。構造骨として血管柄付腓骨などの皮質骨移植が行われることもあるが、内固定を行わない場合、やはり術後に吸収されてしまうことが多く成績は不良である³⁾。本研究の対象症例では1例を除き β -TCP 顆粒を搔爬後の補填材として用いている。人工材料は他家骨や自家骨よりも吸収が遅いため、線維性骨異形成の治療においてはそれらの材料よりも適しているとされる¹⁾。

内固定材の種類は、強固な固定が可能でかつ病変部を超える範囲に設置することができる髄内釘が用いられることが多い¹⁾⁵⁾。しかし髄腔径の小さい例には使用できないことや、順行性髄内釘の挿入に伴う大転子部骨端線の破壊などのデメリットが存在する。

本研究対象に最も多く用いられた内固定材はCHSであった。本症例の術後経過から、病変の存在範囲が頸部や転子間部に限られる症例については、CHSによる固定も有効であると推測される。しかし、症例3(図5)のように、CHSの固定範囲よりも病変の存在範囲が広い場合には、術後に変形が進行すると考えられる。

本研究対象症例で内固定材を抜去した例は、いずれも変形が進行し再手術となった。おそらく、病変が残存している状態で内固定材を抜去したため術前と同様の状態となり、力学的に弱くなった部分に負荷がかかることで変形が進行したと考えられる。そのため、基本的には線維性骨異形成に対して設置した内固定材は抜去しないほうがよいと思われる。

結 論

大腿骨に発生した線維性骨異形成に対する当院の手術治療の成績から、搔爬、 β -TCP 移植および病変を超える範囲で内固定を行うことで術後骨折や変形の進行を予防しうることがわかった。

また、術後も病変が残存することが多く再変形や病的骨折を来す可能性があるため、内固定材の抜去は極力避けたほうが望ましいと考えられた。

文献

- 1) DiCaprio MR, Enneking WF: Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg* 87-A : 1848-64, 2005.
- 2) Gibbons CLMH, Petra M, Smith R et al: Bisphosphonate treatment of benign multifocal and unifocal osteolytic tumours of bone. *Sarcoma* 7 : 35-41, 2003.
- 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) 萩原茂生, 西須 孝, 柿崎 潤ほか: 線維性骨異形成症の大腿骨病変に対する治療成績. *日小整会誌* 21(2) : 306-310, 2012.
- 5) Ippolito E, Bray EW, Corsi A et al: Natural history and treatment of fibrous dysplasia of bone : a multicenter clinicopathologic study promoted by the European Pediatric Orthopaedic Society. *J Pediatr Orthop B* 12 : 155-177, 2003.
- 6) 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.
- 7) Shih HN, Chen YJ, Huang TJ et al: Treatment of fibrous dysplasia involving the proximal femur. *Orthopedics* 21 : 1263-1266, 1998.
- 8) Shin SH, Yeo I, Seo SW: Can certain benign lesions of the proximal femur be treated without surgery? *Clin Orthop Relat Res* 471 : 3319-3325, 2013.
- 9) 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.
- 10) Van der Linden YM, Dijkstra PDS et al: Comparative analysis of risk factors for pathological fracture with femoral metastases: Results based on a randomised trial of radiotherapy. *J Bone Joint Surg* 86-B : 566-573, 2004.

Abstract

Monostotic Fibrous Dysplasia in the Femur Treated Surgically

Masatoshi Oba, M. D., et al.
Kanagawa Children's Medical Center

We report the clinical course and results after surgery for monostotic fibrous dysplasia in the femur, in 10 cases involving 5 males and 5 females. We retrospectively reviewed the demographic data, the pre- and post-operative radiographic findings, the physical activity level at most recent follow-up, and any need for re-operation. An implant was used in all cases, except one where the dysplastic lesion was limited to the distal femur. We used compression hip screws in 7 cases. After curettage, we used artificial beta-tricalcium phosphate bone grafts. Re-operation was needed in 4 cases due either to local recurrence or to continuing deformation in the femur. Findings suggest that for best results the implant should traverse the whole affected lesion. Achieving sufficient mechanical stability is key for long-term results, and removal of the implant is not recommended.