

大腿骨に発生した Focal Fibrocartilagenous Dysplasia の一例

自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児整形外科

村山 瑛・渡邊 英明・萩原 佳代・吉川 一郎

要旨 大腿骨に発生した Focal Fibrocartilagenous Dysplasia(以下, FFCD)の骨変形と脚長差に対し, 軟部組織切除術と成長抑制術を行った1例を経験したので報告する. 症例は生後11か月の女児で, 左大腿骨遠位骨幹部内側に発生したFFCDに対して, 1歳時にFibrous band切除術を行った. 術後, 成長とともに内反変形は矯正されたが, 脚長差が残存したため, 8歳時に右大腿骨遠位骨端線の成長抑制術を行った. 再手術後1年経過し, 脚長差は徐々に改善してきている. 大腿骨のFFCDによる骨変形や脚長差の治療では, 比較的侵襲の少ない軟部組織切除術と健側の成長抑制術も選択肢のひとつと考えられた.

はじめに

Focal Fibrocartilagenous Dysplasia(以下, FFCD)は, 幼児期の長幹骨に発生するまれな疾患で, 骨皮質上にFibrous bandが形成され, 成長に伴い骨変形や脚長差が問題になる. 大腿骨に発生したFFCDの骨変形や脚長差の治療は, 軟部組織切除術に加えて, 骨切り術や創外固定器による骨延長術が行われている. 今回, 大腿骨FFCDに対し, 比較的侵襲の少ない軟部組織切除術と成長抑制術の2期的手術で, 骨変形と脚長差の矯正を行った1例を経験したので報告する.

症例呈示

症例 : 生後11か月の女児.

家族歴, 既往歴 : 特記すべきことなし.

主訴 : 左大腿の変形・短縮.

現病歴 : 両親が左大腿の内反変形に気付き近医を受診し, 当院へ紹介となった. 身体所見では, 左大腿の内反変形と健側に比し約20mmの短縮がみられたが, 左股・膝・足関節の関節可動域は

正常であった. 血液生化学的検査に異常はなく, 単純X線検査では左大腿骨遠位骨幹部内側に骨皮質の肥厚と骨透亮像が見られ, 大腿骨の内反変形が認められた(図1). FFCDと診断し, 経過観察としたが徐々に大腿骨の内反変形が進行したため, 1歳2か月時に手術を行った. 手術は大腿骨遠位内側より侵入し, 大腿骨遠位部を展開し, Fibrous bandを確認して, 切除し, 病理組織検査に提出した(図2). 病理組織学的に, Fibrous bandは硝子化した線維性間質からなる組織で, 骨片の断片組織が含まれるが, 骨膜成分はなかった. 術後3年で, 大腿骨の内反変形は徐々に改善したが(図3), 20mmの脚長差は改善しなかったため(図4), 8歳時に健側の大腿骨に対し, Stapleによる成長抑制術を行った(図5). 成長抑制術後1年経過し, 脚長差は15mmまで改善してきているが, 引き続き経過観察中である.

考察

大腿骨発生のFFCDはまれで, 我々が渉猟し得た限りでは, 17例の報告があるのみであった¹⁾⁴⁾

Key words : focal fibrocartilagenous dysplasia(focal fibrocartilagenous dysplasia), femur(大腿骨), child(小児)

連絡先 : 〒 329-0498 栃木県下野市薬師寺 3311-1 自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児整形外科 村山 瑛 電話(0285)58-7374

受付日 : 2014年6月23日

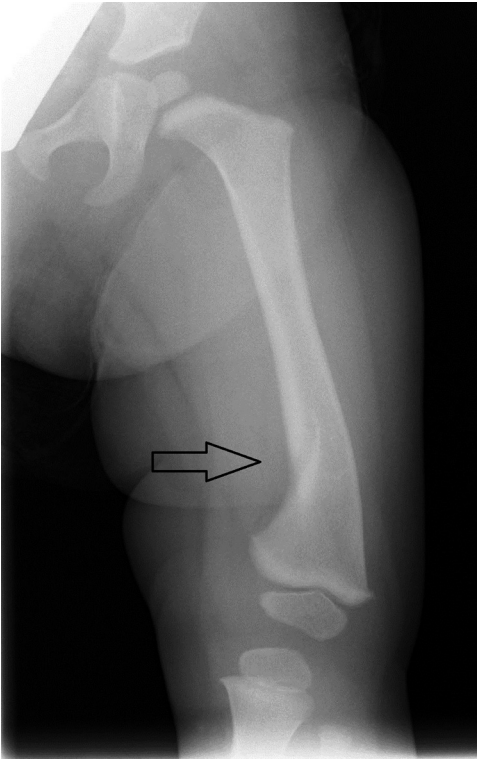


図 1. 初診時単純 X 線(生後 11 か月)

(表 1). Choi らは²⁾, 脛骨に発生した FFCD の 45%が保存的治療で軽快したが, 大腿骨と上腕骨に発生した症例は, 保存的治療では重度の変形と短縮を起こすと報告している^{2)~4)}. 大腿骨の FFCD に対しては, ほとんどの症例で手術療法が選択され, 保存的治療を行った報告は 1 例のみであった¹⁾.

大腿骨の FFCD に対しては, Fibrous band 周囲の搔爬術, 骨膜剥離術, 軟部組織切除のみを行う手術や, 軟部組織切除に, 骨切り術を追加する方法がとられていたが, 全例大腿骨の変形は改善したと報告している¹⁾⁴⁾. このことから, 自験例では, 患児の負担を少なくするため, 軟部組織切除術のみを行い, 成長にしたがい大腿骨の内反変形は矯正された.

Ahmed ら¹⁾は, 大腿骨の FFCD の自然経過において, 内反変形は消失したが大腿骨の短縮が 10 mm 残存したと報告している. また, Poul ら⁵⁾は病変部の搔爬術を行ったが, 10 mm の短縮が

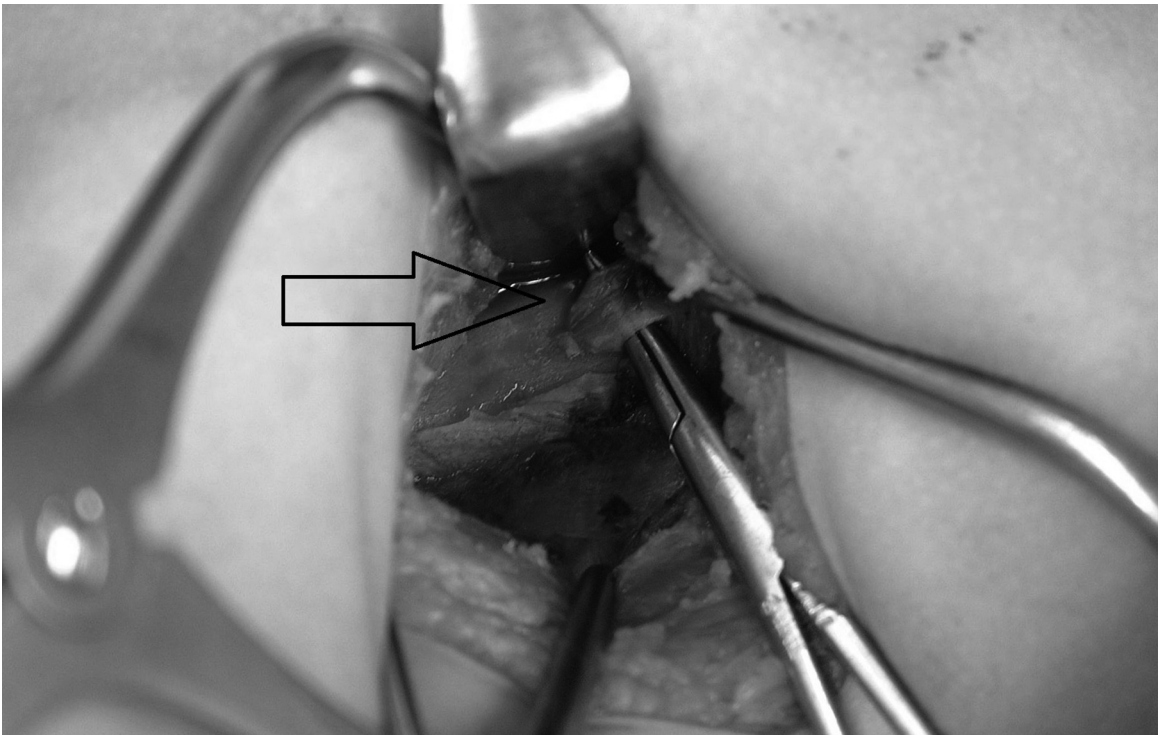


図 2. 手術時所見
病変部に Fibrou bind が見られ, これを切除した.

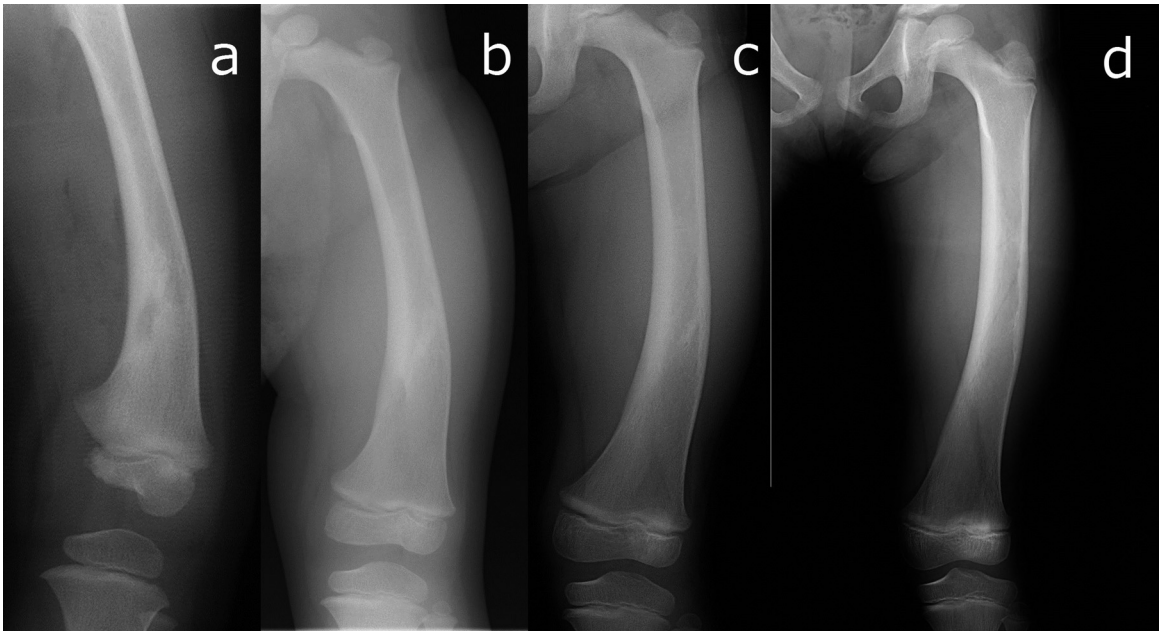


図3. 術後単純 X 線(左より術直後, 術後1年, 術後2年, 術後3年) 徐々に大腿骨の内反変形が改善してきている.

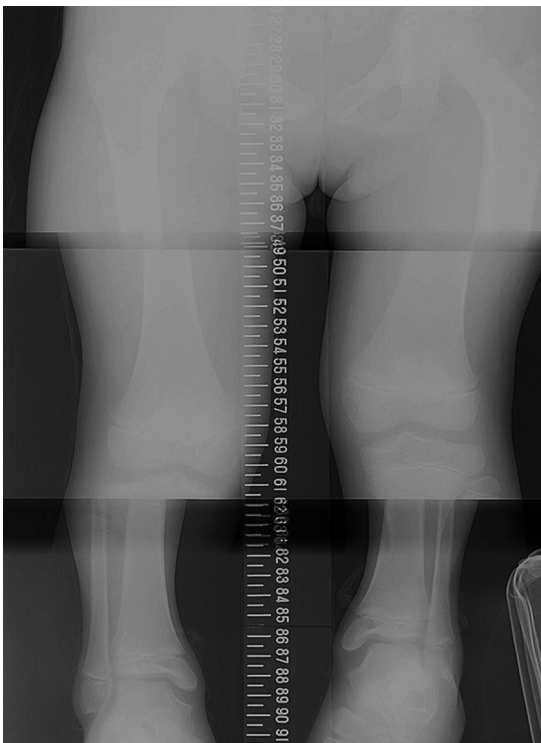


図4. 単純 X 線(オルソ撮影)
術後6年で20 mmの脚長差が残存した.

残存したと報告している。自験例も6年以上の経過で大腿骨の内反変形は改善したが、20 mmの

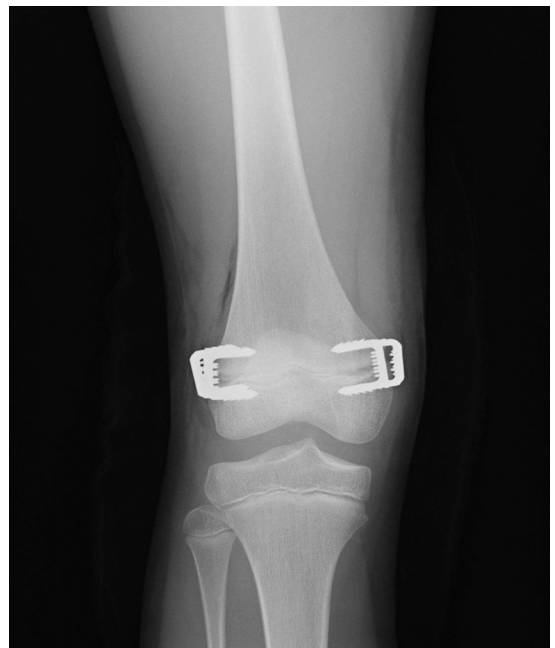


図5. 成長抑制術後単純 X 線
健側の Stapling を行った.

短縮は残存した。そこで、我々は、侵襲の少ない健側の成長抑制術を行い、術後1年経過し、脚長差が15 mmと少しずつ改善してきた。現在経過観察中ではあるが、大腿骨のFFCDによる骨変

表 1. 過去の大腿骨 FFCD の治療と経過(参考文献 4)より引用・改変)

著者	症例数	診断時期 (月齢)	左右	性別	変形	治療	手術時期	結果
Beaty and Barrett 1989	4	30	右	M	外反	骨切り術+軟部切除	54	治癒
		42	右	M	内反	骨切り術+軟部切除	69	治癒
		13	右	F	内反	骨切り術+軟部切除	?	患肢短縮 (詳細不明)
		9	左	M	外反	骨切り術+軟部切除	?	治癒
Vallcanera et al. 1994	1	13	右	M	内反	骨切り術+搔爬術	24	?
Albinana et al. 1997	1	16	左	F	内反	生検+骨膜剥離	?	治癒
Amillo et al. 1998	1	12	右	M	外反	骨切り術×3	44	治癒
Macnicol et al. 1999	2	24	左	M	内反	骨切り術	?	治癒
		14	左	M	内反	骨切り術	?	治癒
Berson et al. 1999	2	15	左	M	内反	搔爬+骨切り術	45	11度内反
		16	右	F	内反	搔爬+骨切り術	29	治癒
Choi et al. 2000	2	17	右	M	内反	骨切り術+イリザロフ	33	治癒
		15	左	F	外反	骨切り術+イリザロフ	25	治癒
Poul and Straka 2003	1	11	左	M	内反	搔爬術	13	10 mm 短縮
Ruchelsman et al 2004	1	20	左	F	外反	搔爬術	27	治癒
Ando et al. 2008	1	2	左	M	内反	組織切除, 骨切り術+搔爬術	24	治癒
Ahmed et al. 2010	1	18	左	F	内反	経過観察		10 mm 短縮
自験例	1	10	左	F	内反	軟部組織切除	14	20 mm 短縮

形と脚長差の矯正手術治療は、比較的侵襲の少ない軟部組織切除術と健側大腿骨の成長抑制術で、治療は可能であると思われた。

まとめ

大腿骨のFFCDによる骨変形や脚長差の手術治療は、軟部組織切除術に加えて、変形矯正のための骨切り術や脚長差治療のための創外固定器による骨延長術を行わずとも、比較的侵襲の少ない軟部組織切除術と健側の成長抑制術で治療が可能であると思われた。

文献

1) Ahmed M T, Mohan V B, John E H:

Spontaneous resolution of angular deformity of the distal femur in focal fibrocartilagenous dysplasia : a case report J Pediatr Orthop **19** : 161-163, 2010.

2) Choi I H, Kim C J, Cho T J et al: Focal fibrocartilagenous dysplasia of long bone : report of eight additional cases and literature review. J Pediatr Orthop **20** : 421-427, 2000.

3) Eren A, Cakar M, Erol B et al: Focal fibrocartilagenous dysplasia in the humerus. J Pediatr Orthop **B15** : 449-452, 2006.

4) Jorve J L, Kohler R, Mubarak, S J et al: Focal fibrocartilagenous dysplasia ("fibrous periosteal inclusion") : an additional series of eleven cases and literature review. J Pediatr Orthop **27** : 75-84, 2007.

5) Poul J, Straka M: Periosteal tethering of growth

plates in long bones (focal fibrocartilagenous dysplasia). Acta Chir Orthop Traumatol

Cechoslov 7 : 182-186, 2003.

Abstract

A Case of Focal Fibrocartilagenous Dysplasia in the Femur

Akira Murayama, M. D., et al.

Department of Pediatric Orthopedic Surgery, Jichi Medical Children's Center, Tochigi.

We treated a patient with bone deformity and leg length discrepancy due to femoral focal fibrocartilagenous dysplasia (FFCD) with relatively less-invasive soft tissue resection and surgical growth inhibition, and a favorable outcome was achieved. The patient was a girl 11 months of age. At the age of 1 year, fibrous band resection was applied for FFCD that developed in the medial side of the left distal femoral diaphysis. Varus deformity was corrected with growth after surgery, but leg length discrepancy remained, for which epiphyseal closure to inhibit bone growth was applied to the right distal femur. As of one year after surgery, leg length discrepancy has been slowly improving. Bone deformity and leg length discrepancy due to femoral FFCD may be treated by relatively less-invasive soft tissue resection and bone growth inhibition on the healthy side.