

高リン血症に伴う特発性腫瘍状石灰症の1例

福岡昌利¹⁾・関 敦仁²⁾・立山宏一¹⁾
小川 亮³⁾・高山真一郎²⁾

1)さいたま市立病院 整形外科

2)国立成育医療研究センター

3)太田記念病院

要 旨 高リン血症を伴う特発性腫瘍状石灰症(以下, TC)の1例を経験したので報告する.

症例は11歳の男児. 1年前から右肘頭部皮下に軟部腫瘍を自覚し徐々に増大したため, 近医より紹介受診した. 右肘頭部皮下に3×4 cm大, 表面不整で可動性の乏しい軟部腫瘍を触知した. 単純X線所見では肘頭部皮下に比較的境界明瞭な石灰化陰影を認めた. 【血液生化学所見】血清カルシウムは9.7 mg/dlと正常であったが, 血清リンは5.4 mg/dlと高値であった. 甲状腺, 副甲状腺ホルモンは正常値であった. 【手術所見】皮下に周囲との境界が不明瞭な石灰化組織を認め可及的に切除した. 【病理組織所見】線維性隔壁を伴う石灰化腫瘍であり, TCと診断した. 術後1年経過し, ADLは改善したが, X線所見で残存する石灰化がやや拡大し, 経過観察中である.

はじめに

腫瘍状石灰症(Tumoral Calcinosis: 以下, TC)は, 特発性, 続発性に分類され, 特発性は血清リンが正常のものと高リン血症を伴うものに分類される. 今回我々は, 高リン血症を伴う特発性TCの1例を経験したので報告する.

症例: 11歳男児

現病歴: 1年前から右肘頭部腫瘍を自覚. 疼痛は認めなかったが, 徐々に増大したため近医より精査加療目的で紹介受診した.

既往歴: 特記すべきことなし.

家族歴: 特記すべきことなし.

身体所見: 右肘頭部皮下に3×4 cm大, 表面不整で可動性の乏しい軟部腫瘍を触知した. 圧痛や熱感は認めなかった. 腫瘍上部の皮膚には数か所の痲癩様となった1 mm程度の硬い隆起を触

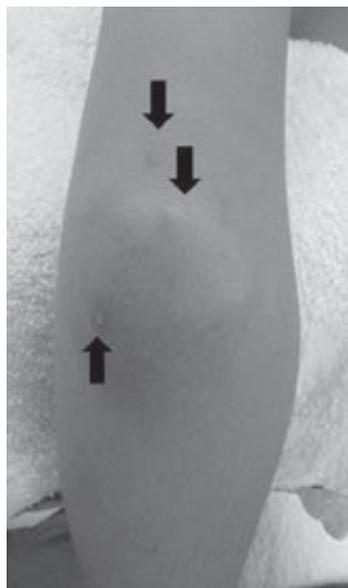


図1. 右肘頭部に痲癩様の皮膚隆起を伴う3×4 cm大の皮下腫瘍を認める.

Key words: tumoral calcinosis(腫瘍状石灰症), hyperphosphatemia(高リン血症), elbow joint(肘関節), recurrence(再発)

連絡先: 〒336-8522 埼玉県さいたま市緑区大字三室2460 さいたま市立病院 整形外科 福岡昌利
電話(048)873-4111

受付日: 2017年1月11日



図2. 単純X線像. 右肘関節後方に分葉状で比較的境界明瞭な石灰化陰影を認める.

知した. 肘関節の可動域制限は認めなかった. 左肘頭部, 両脛骨粗面にも径1~2 mmの硬い皮下隆起を複数触知した(図1).

画像所見: 単純X線所見で骨破壊像は認めず, 右肘頭部皮下に分葉状で境界が比較的明瞭な石灰化陰影を認めた(図2). また, 左肘頭部, 両脛骨粗面前方にも皮下隆起を認めた部位に一致してわずかな石灰化陰影を認めた. MRIでは右肘頭部皮下にT1強調, T2強調画像ともに低信号を呈し, 石灰化腫瘍として矛盾しない腫瘍像が認められた(図3).

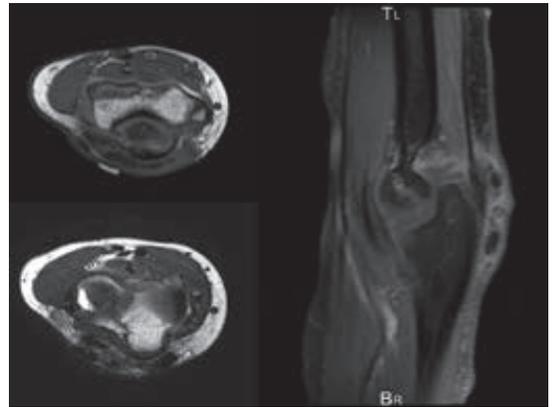


図3. MR画像
a: T1 強調画像冠状断 b: T2 強調画像 c: T1 強調脂肪抑制像矢状断. T1 強調画像, T2 強調画像ともに低信号を示す, 石灰化と思われる組織が筋膜上の皮下に沿って広範囲に存在していた

血液生化学所見: 血清カルシウムは9.7 mg/dlと正常であったが, 血清リンは5.4 mg/dl, 尿管リン再吸収率は94.4%と高値であった. 貧血および腎機能障害は認めなかった. 甲状腺ホルモン, 副甲状腺ホルモンの値は正常値であった. 1-25(OH)2VitaminDは86 pg/mlと高値であった(表1).

右肘頭部腫瘍による整容的な問題から患者が切除を希望し, 診断確定のため, 腫瘍摘出術を行っ

表1. 初診時, 血液生化学所見

血算		生化学			尿		
白血球	5600/ μ l	TP	7.1g/dl	TSH	88mg/dl	尿中Na	246mEq/l
赤血球	4.74 \times 104/ μ l	Alb	4.3g/dl	FT3	5.10pg/ml	尿中K	68mEq/l
ヘモグロビン	13.0g/dl	LDH	190IU/l	FT4	0.99ng/dl	尿中Cl	295mEq/l
血小板	229 \times 103/ μ l	AST	22IU/l	1-25VitD	↑ 86pg/ml	尿中Cr	69.0mg/dl
		ALT	19IU/l	GH	2.49ng/ml	尿中尿素窒素	748.4mg/dl
		T.Bil	1.1mg/dl	テストステロン	1.97ng/ml	尿中Ca	3.8mg/dl
赤血球沈降速度		ALP	919mg/dl	副甲状腺ホルモン	33pg/ml	尿中IP	51.9mg/dl
1時間値	8	BUN	10.4mg/dl				
2時間値	20	Cr	0.36mg/dl				
		UA	6.4mg/dl				
		Na	138mEq/l				
		K	4.7mEq/l				
		Cl	102mEq/l				
		Ca	9.8mg/dl				
		IP	↑ 5.4mg/dl				

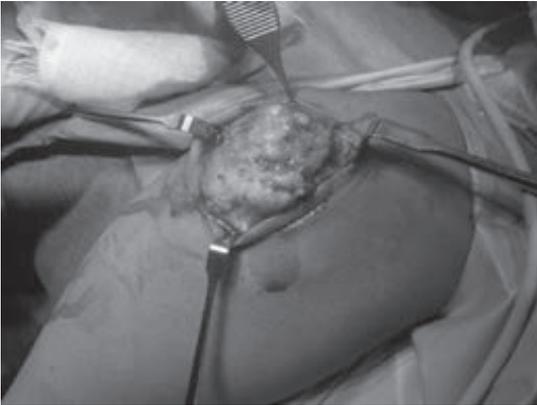


図4. 手術所見. 皮下から筋膜上に石灰が広範囲に沈着していた. 明らかな腫瘍は認めなかった.

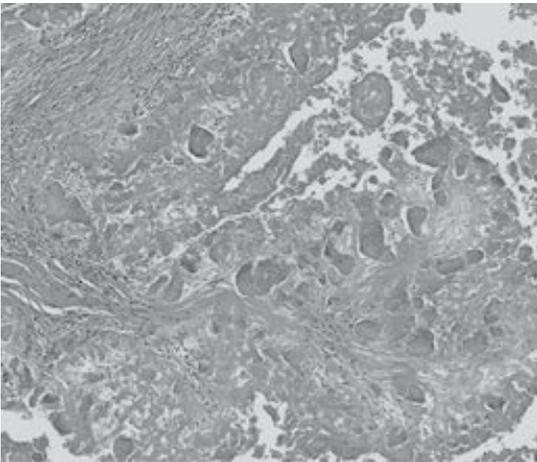


図5. 病理所見. HE染色, 100倍拡大像. 石灰化小片を結合組織が囲む像を呈しており, 一部で異物巨細胞反応を認めた. 腫瘍病変は認めなかった.

た.

手術所見: 腫瘍直上で切開すると皮下から筋膜上に広がる石灰化組織を認めた. 周囲との境界は不明瞭であり, 可及的に切除した(図4).

病理組織所見: 線維性隔壁を伴う石灰化組織を認め一部に異物性巨細胞を認め, TCと診断した(図5).

術後経過: 術後1年経過し, 疼痛なく, 可動域制限も認めなかった. 右肘頭部の隆起が消失したことから患者満足度は高かった. 単純X線所見では, 残存した右肘頭の石灰化陰影が, 徐々に拡大してきている(図6, 7). 左肘頭, 両脛骨粗面



図6. 術直後単純X線像. 右肘頭部の皮下組織内に石灰化組織がわずかに残存している.

の皮膚隆起は増大せず, 石灰化陰影も不変であった.

考 察

TCは関節周囲の軟部組織に石灰沈着を来し腫瘤を形成する稀な疾患で, 1943年にInclan¹⁾により提唱された. 1996年にSmackら³⁾は, TCを基礎疾患のない特発性と腎不全などの基礎疾患に伴う続発性に分類した. 特発性をさらに血清リンが正常のものと高リン血症を伴うものに分類した. 自験例は, 基礎疾患もなく, 血液検査にて高リン血症を認めたことより, 特発性TCのうち, 高リン血症を伴うTCと診断した. 坂元らの報告²⁾と同様に, 本症例でも高リン血症のほかに, 1-25ビタミンD, 尿細管リン再吸収率が高値であるが, 甲状腺, 副甲状腺ホルモンの値は正常値であった.

単純X線写真において, 軟部組織内の取り残した石灰化部分を中心に, 術後石灰化の陰影が拡大傾向を認めた. 石灰がさらなる石灰化を誘発さ

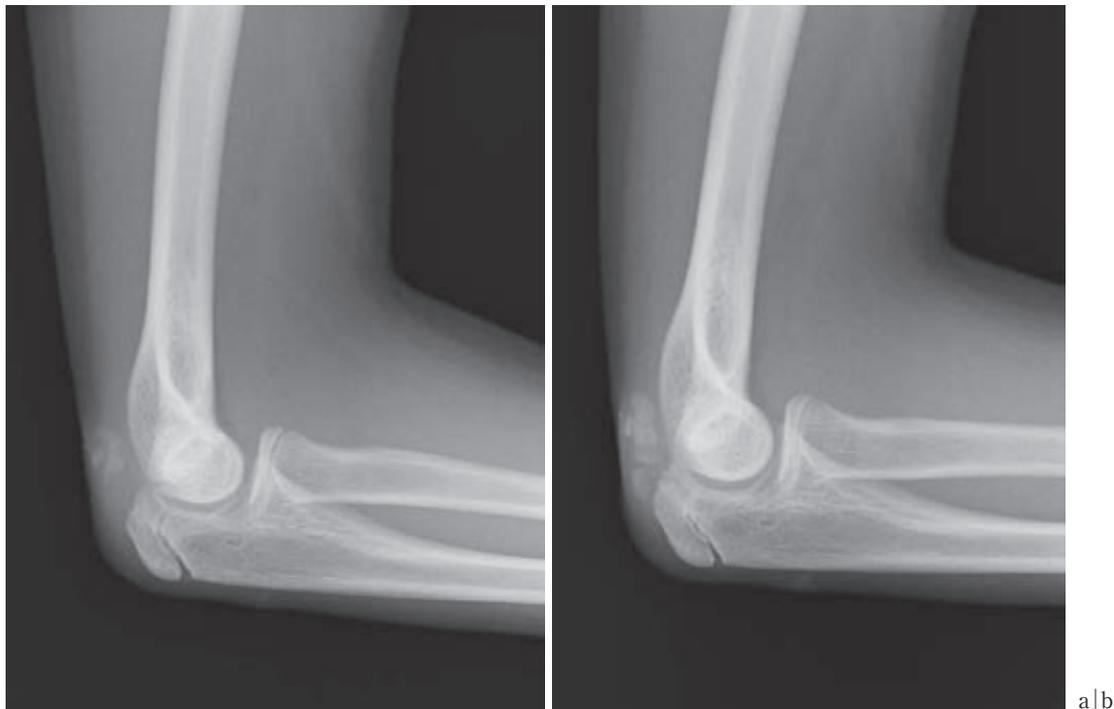


図7. a: 術後1年単純X線像. 肘頭部の石灰化陰影が徐々に濃くなっている.
b: 術後1.5年単純X線像. 肘頭部の石灰化陰影はさらに明瞭となっている.

せることが示唆されるため、再発を減らすためには軟部組織も含めて完全に除去する必要があると考える。しかし、実際には石灰沈着部位が広範囲に及んでおり、沈着した石灰部分を皮下、筋膜ごと切除することは侵襲が大きいため困難であると思われる。

高リン血症を伴うTCは再発することが極めて多く、Smackらは84%で再発すると報告している。高リン酸血症によりリン酸塩がカルシウムと結合し結晶化しやすいことが原因と考える。食事療法でリンの摂取を控えていても効果に乏しいといわれ、画期的な予防法がないのが実状である。自験例においても残存した石灰化が拡大傾向であるため、今後も慎重な経過観察が必要と考える。

結 語

両側肘頭部と両側脛骨粗面に発生した、高リン血症を伴う特発性腫瘍状石灰症の1例を経験したので報告した。

文献

- 1) Inclan A : Tumoral calcinosis. J Am Med Assn 121 : 490-495, 1943.
- 2) 坂元秀行, 井上 治, 大湾一郎ほか : 高リン血症を伴った tumoral calcinosis の1例. 整形外科と災害外科 47 : 1050-1054, 1998.
- 3) Smack D, Norton SA, Fitzpatrick JE : Proposal for pathogenesis-based classification of tumoral calcinosis. Int J Dermatol 35 : 265-271, 1996.