下垂体腺腫と線維性骨異形成を合併した McCune-Albright 症候群の一手術例

鹿児島大学大学院運動機能修復学整形外科

益 田 義 幸・宮 口 文 宏
林 協 司・米 和 徳
小 宮 節 郎

A Case of McCune-Albright Syndrome Complicating Pituitary Adenoma and Fibrous Dysplasia

Yoshiyuki Masuda, Fumihito Miyaguchi, Kyoji Hayashi,
Kazunori Yone, and Setsuro Komiya

Department of Orthopaedic Surgery, Kagoshima Graduate School
of Medical Sciences, Kagoshima, Japan

We report a case of McCune-Albright syndrome complicating pituitary adenoma and fibrous dysplasia. The patient was a 17-year-old man. He experienced left thigh pain when he played volleyball. Left femoral neck fracture was diagnosed by X-ray. There was multiple fibrous dysplasia in the left femoral neck. The fracture was treated by compression hip screw and cannulated cancellous hip screw. Union of the femoral neck fracture was poor.

Key words : McCune-Albright syndrome (McCune-Albright 症候群), fractures of the femoral neck (大腿骨頸部骨折), fibrous dysplasia (線維性骨異形成症)

はじめに

下垂体腺腫と多発性線維性骨異形成を合併した McCune-Albright 症候群の大腿骨頸部骨折の 1 症例を経験したので報告する。

症 例

症例は、17 歳、男性。主訴、左股関節痛。
既往歴、平成 5 年（6 歳）、8 年（9 歳）頭部線維性骨異形成に対して、骨切除術施行。平成 10 年（11 歳）GH 産生性下垂体腫瘍に対して、腫瘍摘出術施行。平成 12 年ホルモン療法開始。現症、身長 190cm、体重 90kg と高身長、labo data、ALP 2036IU ↑、HGH 55.5 ↑、顔面は顎下、眼周囲骨の突出、臀部に Café-

au-lait 斑を認めた。X-p 上、右大腿骨近位、右上腕骨遠位、尺骨近位、頭蓋骨、肋骨にスリガラス様陰影と周辺硬化像を認める Cyst 様病変がみられた。左股関節は大腿骨頸部内側骨折を認め、臼蓋部、骨頭頸部、骨幹部に多発性の Cyst 様病変、大腿骨近位に shepherd's crook deformity（羊飼い杖様病変）がみられた。MRI においても皮質の皮薄化、多発性の Cyst 様病変がみられた（図 1）。この症例に対して、観血的骨接合術を施行。健側より腓骨を採骨し、頸部内側に骨移植した。それと平行にラグスクリューを設置、6 穴プレート CHS にて固定、Hip screw を 2 本追加した（図 2）。病理所見は線維性組織の増生、不規則な形や C-shaped の woven bone（線維性骨）が認められ、線維性骨異形成と診断（図 3）。

図1 左大腿骨 enhance MRI

術後、徐々に内反が進行してきた為、術後 2 w より牽引開始、仮骨がみられなかった為、術後 8 w よりセーフス開始。ようやく、骨周囲、全周に仮骨がみられた為、術後 8 ヶ月より部分荷重開始し、現在、経過観察中。

考 察

McCune-Albright 症候群は線維性骨異形成、皮膚の色素沈着 (Café-au-lait 斑)、内分泌疾患を 3 徴とする疾患。男女比 = 1 : 4、診断時平均年齢は 13 歳、内分泌疾患は、女性は思春期早発症、男性は末端肥大症又は巨人症を多く合併。現在は、遺伝子診断において $Gs\alpha$ の変異が確定診断。

今回、大腿骨頸部内側骨折に対する手術方法として、人工骨頭では、年齢的に若く、大腿骨に Cyst があり、固定性不良、彎曲異常の為、stem 設置と判断し、Long CHS を選択した。しかし、やはり骨折部の固定性不十分、骨癒合遅延となった。

ま と め

今回 McCune-Albright 症候群に合併した大腿骨頸部骨折に対して、観血的骨接合術を施行した。Long

図2 術後 X-p 頸体角 140°

図3 病理所見

CHS+Hip screw+骨搔爬+人工、自家骨移植にて骨接合したが、術後、骨癒合遅延を起こした。今後、骨接合部さらに他の病変部の骨折も考慮し、慎重な定期的観察が必要である。

参 考 文 献

- 1) 黛 豪恭ほか：GH 産生下垂体腺腫と線維性骨異形成を合併した McCune-Albright 症候群の手術治療。小児の脳神経, 26(4) : 358, 2001.
- 2) 中 敬彦ほか：病的骨折を生じた小児大腿骨頸部良性腫瘍の治療経験。臨整外, 28(10) : 1185-1188, 1993.
- 3) 西田 淳ほか：Osteofibrous dysplasia の治療経験。整形外科, 44(10) : 1473-1477, 1993.
- 4) 西郷隆一郎ほか：手術加療を行った McCune-Albright 症候群例。耳鼻臨床, 95(9) : 917-921, 2002.
- 5) 鳥取部光司ほか：大腿骨頸部 fibrous dysplasia の治療経験。整外と災外, 40(1) : 487-490, 1991.