骨硬化性腸骨病変を併った掌蹠膿疱症

長崎大学整形外科教室

渡辺 精一郎・小野 哲生
平野 徹・岩崎 勝郎
伊藤 信之

Histological Observation of Hyperostosis in Pustulosis Palmaris et Plantaris. A Case Report

by

Seiichiro Watanabe, Tetsuo Ono, Toru Hirano,
Katsuro Iwasaki and Nobuyuki Ito

Department of Orthopaedic Surgery, Nagasaki
University School of Medicine.

A case of pustulosis palmaris et plantaris (PPP) with hyperostosis was reported. The patient was a 30 year-old man, who had suffered PPP from 1977. On 23rd of July 1984, he was admitted to our hospital because he became to feel right gluteal pain in walking.

The sclerotic changes were observed in sternocostoclavicular region and right ilium by roentgenograms and CT scan. Right iliosacral joint space was disappeared.

Histological examination of left clavicle and right ilium revealed the findings such as the thickening of trabecular bone, the proliferation of osteoblasts, the fibrosis in medullary space and the inflammatory cell infiltration. Furthermore, the increased amount of osteoid formation was demonstrated in both osseous lesions by the osteoid stain (Rales' tetrachrome method).

はじめに

掌蹠膿疱症に伴う骨関節病変はおもに胸肋鎖骨間部に発生することが知られている^{7,8)}

最近では仙腸関節、脊椎などのほか、全身の骨関節にも病変が合併した症例の報告がみられるが、組織学的検索はほとんどなされていない^{5), 6), 7), 8)}。今回我々は、胸肋鎖骨間部だけでなく、腸骨にも広汎な骨硬化性病変を併った稀な掌蹠膿疱症の1例を経験したので詳細な組織学的観察の結果を加えて報告する。

症 例

30才 男性

主訴：右臀部痛

現病歴：昭和52年掌蹠膿疱症の診断のもとに扁桃腺摘出術を受けたが、その後も皮膚病変は緩解と再燃を

を繰り返していた。昭和57年6月頃より歩行時に右臀部痛を生じるようになり、次第に増強した。昭和59年6月より夜間痛も出現したため、同年6月13日当科受診。精査目的で入院した。

既往歴及び家族歴：特記すべきことなし。

現症：手掌及び足底部に多数の膿疱疹を認め落屑を伴っていた。この皮疹に対して当大学皮膚科で掌蹠膿疱症と確診された。胸鎖関節部は膨隆し、右仙腸関節から右上前腸骨棘にかけて圧痛を認めたが、発赤や熱感はなかった。また全身状態は良好であった。

入院時臨床検査所見：血沈は軽度亢進し、CRP 3(+)、免疫グロブリンIgGが40.3%と異常所見が得られたが、RAテスト陰性で血清電解質、アルカリフォスファターゼ、血清蛋白分画は正常であった。

X線所見：胸肋鎖骨部に不規則な異常石灰化像と骨硬化像が認められた。右腸骨はまだら状に広汎な骨硬

化性変化を示し右仙腸関節は不明瞭となっていた (図 1 a, b) .

図 1 a 左鎖骨及び第 1 肋骨の近位部の硬化像がみられる。

図 1 b 右腸骨は硬化し、仙腸関節は不明瞭となっている。

その他の全身骨関節には、X線学的に異常はなかった。

CTスキャン：左鎖骨近位部は肥厚し、一様な骨硬化像がみられた。また右腸骨も全体にわたって硬化しており、右仙腸関節の不整な狭小化を認めることが出来たが、仙骨の硬化性変化はごく軽度であった (図 2)。

図 2 骨盤の CT 像

骨シンチグラム：X線学的に骨硬化像を示す部位に一致して $^{99m}\text{Tc-MDP}$ の著しい取り込みの増加がみられた (図 3)。

図 3 胸肋骨部と右腸骨に $^{99m}\text{Tc-MDP}$ の uptake が著しく増加している。

入院後経過：鎖骨部の病変は掌蹠膿疱性骨関節症として矛盾するものではなかったが、腸骨病変が掌蹠膿疱症と関連あるものかどうかを知るため、同年 7 月 31 日骨生検術を施行した。

手術時所見：術中左鎖骨は近位部で骨膜の肥厚がみられ、骨髓は消失し全体が骨皮質様であった。右腸骨も対照の左腸骨より硬化し、骨髓は黄白色調を呈していた。

組織学的所見：鎖骨近位部は、著明な骨梁の肥厚と骨梁間には線維化が見られ、ごく軽度の小円形細胞浸潤を伴っていた (図 4 a) この骨梁を取り囲むように骨芽細胞の肥大増生があり、脱灰標本における類骨染色 (Ralis' tetrachrome stain⁴⁾) で対照の左腸骨に比べ、豊富な類骨形成が認められた (図 4 b)。

腸骨は鎖骨の如く著明な組織変化ではなかったが骨梁の肥厚と、骨梁周囲には osteoblasts の肥大増生がみられた (図 5 a)。骨髓は脂肪化し軽度の線維化を伴

ない炎症細胞浸潤がわずかに散見された。また血管壁の線維性肥厚も認められた(図5b)。

菌培養：一般細菌及び嫌気性菌に対して生検時の標本から培養を試みたが菌陰性であった。

図4a 左鎖骨。H&E染色。×60

図4b 骨芽細胞の肥大増生と著明な類骨形成を示す(矢印)。
Ralis' tetrachrome stain ×300

図5a 右腸骨。H&E染色×150.

図5b 右腸骨。H&E染色×150.

考 按

掌蹠膿疱症に合併する骨関節病変については1967年に佐々木⁵⁾が鎖骨々髄炎として記載したのに始まり数多くの報告がみられる^{1), 2), 3), 5), 6), 7), 8)}。両者の合併については何らかの因果関係があると考えられており、園崎⁷⁾は掌蹠膿疱症患者の約10%に骨関節病変の合併を認めている。本症にもとずく骨病変は、胸肋鎖骨間部以外に仙腸関節や脊椎にも合併することが知られている^{6), 7), 8)}。今回我々が経験した症例は腸骨に広汎な骨硬化性病変を認めたのであるが、このような報告例は、検索し得たなかにはなかった。

骨生検によって採取した腸骨の組織学検索で、硬化性病変の軽い部では骨髓の脂肪化と骨梁の肥厚と骨芽

細胞の増生及び骨梁周囲の線維化を特長的所見として認めることができた。

すなわち、鎖骨部と腸骨は同一の骨病変であり、化膿性骨髓炎や強い慢性骨髓炎の所見はみられなかった。本研究ではさらに類骨染色で類骨形成の程度をしらべた所、肥厚した骨梁表面に厚い類骨が観察された。このことから骨病変部では活発な類骨形成が行われている事がわかった。

掌蹠膿疱症は無菌性の膿疱を生じる皮膚疾患である。その原因として、内分泌障害説、細菌アレルギー説、金属アレルギー説など多くの説があげられているがその本能は不明である。おそらく骨病変も掌蹠膿疱症と共通の原因で起こるのであろうが、本症例からどのような原因で骨硬化を来すのか、その mechanism を解明することは出来なかった。

本疾患と鑑別すべき疾患として、本症例の如く腸骨部病変を伴ったものは、強直性脊椎炎、乾癬性関節炎などがあげられるであろう。特に掌蹠膿疱症に伴う仙腸関節炎と強直性脊椎炎に伴うそれはX線学的に非常によく以てていると言われている。しかし強直性脊椎炎では80%の症例にHLAでB27が証明され⁹⁾、また前胸壁病変を合併することが少ないということを考えると両者の鑑別は比較的容易である。乾癬性関節炎では皮膚症状と全身関節にリウマチ性関節炎様所見を示す点から鑑別されるが、時に仙腸関節が片側性に障害されることが知られており、X線学的に本例は類似点を有していた。さらに、Ward等¹⁰⁾はHLA検査で本例で認められたBw35が乾癬で有意に検出されたと報告している。皮膚病変に関して掌蹠膿疱症は乾癬の一亜型との見解もあり、これらの皮膚疾患にもとずく骨病変がどのような mechanism で発症するのか、今後皮膚病変とも合わせ総合的に検討する必要がある。

ま と め

1. 胸肋鎖骨間部及び右腸骨に骨硬化病変を伴った掌蹠膿疱症々例を経験し骨病変を組織学的に検索した。
2. 組織学的に鎖骨及び右腸骨には、骨膜の肥厚、骨梁の肥厚、骨芽細胞の肥大増生と骨髓の線維化、それに軽度の小円形細胞浸潤がみられ、程度の差こそあれ共通の所見を示していた。

また類骨染色 (Ralis' tetrachrome stain) でいず

れも類骨形成が豊富な事がわかった。

文 献

- 1) Bjorksten, B. et al. : Chronic recurrent multifocal osteomyelitis and pustulosis palmoplantaris, J. Pediatrics, 93 : 227-231, 1978.
- 2) 千葉勝美ほか：掌蹠膿疱症に伴った骨変化，臨整外，16 : 695-699, 1981.
- 3) 石井良章ほか：掌蹠膿疱症に伴った骨関節炎—HLAからみた本症の側面—，臨整外，17 (12) : 1239-1244, 1982.
- 4) Ralis, H. et al. : Poorly mineralized osteoid bone and its staining in paraffin sections, Medical Laboratory Sciences, 35 : 293-303, 1978.
- 5) 佐々木正：掌蹠膿疱症を伴った両鎖骨骨髓炎の症例，臨整外，2 (3) : 333-337, 1967.
- 6) 佐々木賀一ほか：掌蹠膿疱症に伴った仙腸関節炎の1例，整形外科と災害外科，32 : 338-340, 1984.
- 7) 園崎秀吉：掌蹠膿疱症性骨関節炎，感染・炎症・免疫，VOL 12 (6) : 350-355, 1982.
- 8) 園崎秀吉ほか：掌蹠膿疱症に伴う骨一関節炎，リウマチ，20 (3) : 132-139, 1980.
- 9) Ward, J. M. et al. : HLA antigens in persistent

palmoplantar pustulosis and its relationship to psoriasis, Brit. J. Dermatol, 99 : 447, 1978.

解 答

長崎大学 渡辺精一郎

PPPに伴う脊椎病変は約40%の合併があると言われており，タイプとして椎体型，椎間板炎型があると言われておるが，やはり演題62番の脊椎のX線所見もPPPに合併したものと考えてよいであろう。

質 問

琉球大学 乗松 尋通

類骨組織が多くても，骨形成が促進しているとは言えない事があります．類骨の表面の骨芽細胞の細胞形態，それから類骨の厚さについてお聞きます。

解 答

長崎大学 平野 徹

肥厚した骨果に類骨形成が著明であったが，類骨の厚さ等の計測は行っていない。

また骨果周囲には，立方化ないし扁平は骨芽細胞の肥大，増生とともに破骨細胞が目立っていた。