骨病変を主体とする原発性上皮小体機能亢進症の1例

浜の町病院 整形外科

占 部 憲・神宮司 誠 也
森 久 喜八郎・松 永 浩 隆
桑 野 正

Primary Hyperparathyroidism Mainly Manifested Bone Disorder

-A Case Report-

by

Ken Urabe, Seiya Jingushi, Kihachirou Morihisa, Hirotaka Matunaga
and Tadasi Kuwano

Department of Orthopaedic Surgery, Hamanomachi General Hospital, Fukuoka, Japan.

This paper reports a rare case of brown tumor of the femur associated with primary hyperparathyroidism. A 71-year-old woman had pain in her right thigh and the radiogram showed general severe osteopenia, subperiosteal resorption and an expansive cyst-like cavity of the femur. General and clinical findings suggested that hyperparathyroidism caused the multiple bone lesions, including a local radiolucent lesion of the femur.

Biochemical analysis revealed high level of serum PTH and calcium.

The enhanced computed tomogram showed a cervical parathyroid tumor. The tumor was extirpated, and was histologically diagnosed as parathyroid adenoma. Six weeks after the surgery the radiolucent area of the femoral bone was slightly improved, becoming sclerotic on the radiogram.

はじめに

原発性上皮小体機能亢進症の臨床像は筋骨格系症状としては脱力、筋力低下、消化器症状としては消化不良、便秘、泌尿器症状としては多尿、夜尿、精神症状としては記憶力低下、うつ症状などと内科、泌尿器科的症状を主訴とすることが多く、骨病変を主訴とする頻度は少ない。今回我々は右大腿部痛を主訴とし、多発性の骨病変を呈した一例を経験したので報告する。

症 例

症 例：71才，女性

主 訴：右大腿部痛

現病歴：平成2年9月頃より特に誘因なく右大腿部痛出現し、近医にてX線上下骨腫瘍を指摘され当科を紹介された。

既往歴：20才頃右大腿部に手術をうけているが、病名は不明である。

家族歴：特記すべきことなし。

現 症：右大腿骨大転子部より約5 cm末梢に3 cmの手術痕を認めた。右大腿骨中央部には9 cm × 4 cmの境界明瞭で可動性のない硬い腫瘍を触れ、軽度の圧痛を認めた。発赤、熱感、痛感はない。ソレリンパ節は触知しなかった。

X線所見：右大腿骨骨幹部に骨内より後方軟部組織に膨隆する骨嚢胞形成、骨膜下骨吸収像を認めた（図1）。

血液生化学的検査：正球性正色素性貧血があり、腎機能は低下し血清Ca、ALP、尿酸の上昇を認めた。血沈は軽度の上昇をみとめるもCRPは陰性であった。腫瘍マーカーはフェリチン（195 ng/ml）のみ軽度上昇を認めた。

図1 単純X線所見
右大腿骨骨幹部に骨内より後方軟部組織に膨隆する骨 胞形成を認める。

図2 組織像 (HE染色×100)
多数の破骨型細胞が混在する多角形の単核細胞と、組織内に散在する赤血球、ヘモジデリンの沈着を認める。

尿検査では特に異常を認めなかった。

CT所見：骨皮質後方の破壊と後方に膨隆する多房性ではあるが内部の信号度が均一な腫瘍を認めた。

MRI所見：T1強調画像では骨髓腔より骨皮質を越えて後方に膨隆する筋肉と同じ intensity の均一な腫瘍であり、T2強調画像では hyperintensity と hypointensity の混在する不均一な腫瘍像を認めた。

骨シンチ所見：右大腿骨骨幹部、遠位部、左大腿骨

図3 両手部単純X線所見
末節骨先端の輪郭の消失を認める。

近位部、左脛骨、左腸骨、両上腕骨近位部、両側肋骨部に異常集積を認めた。

右大腿部腫瘍の細胞診を施行したところ膿の排出は認めず、組織学的にも良性であったため、平成2年12月26日生検を施行した。腫瘍は白色の被膜に包まれており、内部には黄白色で充実性の組織を認めた。

病理組織学的診断：多角形の単核細胞を主とし多数の破骨型巨細胞が混在しており、散在性に赤血球、ヘモジデリンの沈着を認めた。hyperparathyroidism, giant cell tumor, giant cell reparative granuroma が最も考えられた(図2)。

追加検査にて血清Ca値(7.0 mEq/l)の上昇、血清ALP(21.9)の上昇、血清上皮小体ホルモン(16.9 ng/ml)の上昇、血清Ca/P比の上昇、尿細管P再吸収率の低下を認めた。血清P、尿中P及びc-AMPは正常であった。

X線上両上腕骨に骨膜下吸収像、両鎖骨外側縁に骨脱灰像、左鎖骨骨皮質の吸収像、両指節骨側に骨膜下吸収像(図3)、末節骨先端の輪郭の消失、頭蓋骨に顆粒状骨萎縮像、歯槽辺縁部では歯槽硬線の消失を認めた。腰椎X線で腎臓に石灰化陰影を認めた。また頸部CTにて甲状腺左葉後方より上縦隔にかけて軟部腫瘍を認め、ガドリニウム造影CTにて同部に造影剤の集積を認めた。

以上より原発性上皮小体機能亢進症と診断し、平成3年3月8日当院外科にて上皮小体摘出術を施行した。病理組織学的には腺腫であった。

術後、血清電解質の改善を認め、X線にて軽度の骨硬化像を認めていたが、術後6週目腎機能不全が悪化し肺炎、心筋梗塞を合併され鬼籍に入られた。

考 察

原発性上皮小体機能亢進症は多彩な臨床症状を呈する疾患であり、骨病変を主徴とする骨型、尿路結石を主徴とする尿路結石型、高Ca血症による症状が現れるか、あるいはたまたま血液検査で発見される化学型（不顕性型）に三つに大別されている¹⁾。本疾患が骨病変を起こすことは良く知られているものの、Palmer²⁾らは本疾患110例を検討し骨型は一例もなかったと報告しており、またHeath³⁾らの報告では8%と骨型は少ないと考えられていた。さらに最近では血液性化学検査でCaの測定がルーチンとなっているため、化学型あるいは不顕性型が増加しており、本症例のように骨病変を主訴として整形外科を来院する頻度は非常に少なくなっているようである。

本疾患の診断には高Ca血症の把握と本症以外の高Ca血症の原因を除外していくことが基本となる。しかし本症例では高度な腎機能障害を伴い、一般血液検査では典型的な所見を示さず、悪性腫瘍を否定することはできなかった。また組織病理学的にもgiant cell tumor, reparative giant cell granuloma, metastatic giant cell carcinoma, osteosarcoma, brown tumor of Paget's diseaseなどとの鑑別診断をつけることは不可

能であった。

以上より本疾患の診断をする際には、臨床症状、血液検査、X線所見、病理組織学的所見などを総合的に判断することが必要であり、特に典型的なX線所見を十分に把握しておくことが重要と思われた。

結 語

1) 今回我々は骨型の原発性副甲状腺機能亢進症の一例を経験したので報告した。

2) 骨型の上皮小体機能亢進症ではその診断にレ線写真が重要であり、典型的なレ線所見を把握していくことが必要と思われた。

参 考 文 献

- 1) Satou, K. : Primary Hyperparathyroidism. Mook, 52. pp. 140-151. Edited by S. Masumi. Japan, Kanehara Syupan, 1988.
- 2) Palma, F. J. : The clinical manifestation of primary hyperparathyroidism. Comprehensive Therapy, 9 : 56-64, 1983.
- 3) Heath, H. III., et al. : Primary hyperparathyroidism. Incidence, morbidity and potential economic impact in a community. New Engl. J. Med., 302 : 189-193, 1980.