Recklinghausen 病に合併した脛骨偽関節の一症例

飯塚病院整形外科

井 樋 直 孝・小 島 哲 夫
新 井 堅・山 本 裕 之
寺 戸 一 成・石 橋 裕 一
大 宮 克 弘・城 戸 秀 彦

九州大学整形外科

江 口 正 雄

Adult Onset Pseudoarthrosis of the Tibial in Von Recklinghausen's Disease — A Case Report —

by

Naotaka Ibi, Tetsuo Kojima, Ken Arai,
Hiroyuki Yamamoto, Kazunari Terato, Yuichi Ishibashi,
Katsuhiro Omiya and Hidehiko Kido

Department of Orthopaedic Surgery,
Iizuka Hospital, Iizuka Japan

Masao Eguchi

Department of Orthopaedic Surgery,
Kyushu University, Fukuoka, Japan

A 66-year-old man with pseudoarthrosis of the tibia in von Recklinghausen's disease was treated with an intramedullary Huckstep nail. Adult onset pseudoarthrosis in this disease has been reported only rarely. This skeletal lesion is considered to be the result of mesodermal dysplasia and osteomalacia.

Key words : Pseudoarthrosis (偽関節), von Recklinghausen's disease (レックリングハウゼン病), osteomalacia (骨軟化症)

は じ め に

症 例

Recklinghausen 病は、神経線維腫症、皮膚色素沈着を特徴とする遺伝性疾患である。脊椎変形や脛骨偽関節などの骨病変もしばしば見られる。脛骨の偽関節は、先天性偽関節がほとんどで若年者の報告は見られるが、成人になってから発症した報告は少ない。我々は、脛骨の偽関節になる経過観察と偽関節に対する観血的治療を行ったので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症例：66歳，男性。
主訴：右下腿痛。
既往歴：昭和57年 Recklinghausen 病の診断を受けた。
家族歴：母親及び末弟に Recklinghausen 病。
現病歴：昭和61年11月中旬から右下腿外側に潰瘍形成が見られた。
昭和63年11月17日，玄関で右足関節を捻り受傷し，近医で骨折の診断を受けた後，九大整形外科を紹介

介された。右腓骨偽関節及び右脛骨骨折の診断を受け、平成1年1月当科紹介された。

初診時現症：躯幹及び四肢に多発性皮下神経線維腫帯カフェオーレ斑を認める（図1）。

脊椎では、軽度の胸椎側彎を認める。下肢長は、右80 cm、左81 cmであり、右足関節は軽度の外半変形が見られた。

初診時レ線所見：腓骨遠位部の偽関節及び脛骨外側部の骨硬化像を認める。脛骨遠位端の骨折は、足関節外反位15度で骨癒合を認める（図2-1）。

初診時検査所見：血液生化学検査では、血清ALP値の高値が見られたが、血清Ca、P値は正常であった。組織検査では、皮膚生検で神経線維腫が認められ、右腓骨の偽関節部の生検では瘢痕組織であった。

レ線および臨床経過：下腿のシューホンタイプの装具で歩行可能であり、外来で経過観察を行った。

平成2年11月、腓骨遠位部の偽関節は変化なし。脛骨外側からの骨透亮線像が内側皮質まで延びており、内側に骨膜反応を認める（図2-2）。軽い痛みはあるが、装具で歩行可能であった。

図1 神経線維腫及びカフェオーレ斑を認める。

平成5年8月、脛骨遠位部で偽関節となっており、外反変形60度となっている（図2-3）。松葉杖が無いと歩行不能となったため、矯正骨切り術及びハックステップ髓内釘による固定術を施行した（図2-4）。

術前検査所見：血液生化学検査では、血清ALP値の高値、血清Ca、P値は低下していた（表1）。骨シンチでは、肋骨、左大腿骨、右脛骨に multiple hot

図2-1

図2-2

図2-1 初診時レ線所見 腓骨遠位部の偽関節及び脛骨外側の骨硬化像を認める。

図2-2 平成2年11月 脛骨外側からの骨透亮線像が内側皮質まで延びており、内側に骨膜反応を認める。

図2-3

図2-4

図2-3 術前レ線所見 腓骨遠位部で偽関節となっている。

図2-4 術後レ線所見 矯正骨切り術及び髓内釘固定を施行した。

表 1

		初診時（平成 1 年 1 月）	術前（平成 5 年 8 月）
血液			
赤血球		439×10 ⁴	455×10 ⁴
白血球		5140	4570
Hb	g/dl	12.9	13.8
Ht	%	37.4	42.1
生化学			
Ca	mg/dl	9.1	8.5
P	mg/dl	2.6	1.6
Al-p	mu/ml	180	329
BUN	mg/dl	11	20
creatinine	mg/dl	0.8	0.9
GOT	mu/ml	27	16
GPT	mu/ml	32	9
25(OH)D ₃	ng/ml		6
1,25(OH) ₂ D ₃	pg/ml		25
c-PTH	pg/ml		573
尿			
Ca	mg/day		13.2
P	mg/day		156
PSP test	15 分 %		51.6
	15 分 %		75.4

図 3 骨シンチ肋骨、右大腿骨に multiple hot lesion がみられる。

図 4 左大腿骨に骨萎縮と骨改変層を認める。

lesion がみられた（図 3）。骨レ線像にて、左大腿骨に骨萎縮と骨改変層を認め、骨軟化症と考えられた（図 4）。

術後、歩容は改善しているが、両下肢痛が続き、Vit.D 投与にて加療を開始している。

考 察

長管骨の偽関節と神経線維腫の合併は 1937 年 Ducuroquet によって最初に報告⁴⁾され、その後多数の報告¹⁾が見られる。しかし、そのほとんどは先天性偽関節で、生下時あるいは、若年時に偽関節となっており、本症例のように 60 歳を過ぎた高齢者での偽関節の報告³⁾は少ない。Recklinghausen 病にみられる骨病変は、mesodermal dysplasia によって起こると考えられている⁹⁾。本症例において、偽関節となった病因として、外傷時に足関節が外反位変形となっており、Recklinghausen 病における骨の脆弱性と相まって、ストレス骨折が起こってきたことが考えられる。また、本症例では、血清 ALP 高値、血清 P 低値、血清 Ca 低値となっており、骨シンチで multiple hot lesion を認め、左大腿骨に骨改変層の所見があり、骨軟化症の合併が考えられる。

Recklinghausen 病と骨軟化症の合併は、1918 年に Gould が、骨軟化症と思われる Osteoid の増加した神経線維腫症の 2 例を報告して以来、同様な報告が世界で 35 例みられる⁶⁾⁷⁾⁸⁾。

骨軟化症の原因は、ビタミン D 欠乏症、腎障害による renal osteodystrophy、抗痙攣剤服用、骨軟部腫瘍などがあるが、Recklinghausen 病では、腫瘍による humoral factor によると考えられている。しかし、腫瘍が多発性にみられるため、外科的切除は困難で、ビタミン D による治療が有効であるとされている。

ま と め

① Recklinghausen 病に合併した脛骨偽関節の 1 症例を経験した。神経線維腫症に合併する偽関節は若年者にはよくみられるが、成人後に発症した報告は稀である。

②脛骨偽関節の発症の原因として骨の脆弱性、足関節外反位変形によるストレス、及び Recklinghausen 病に合併した骨軟化症が考えられる。

参 考 文 献

- 1) Ashton, L. P.: Case of von recklinghausen's disease (multiple neurofibromata) with spontaneous fractures. *bristol Med Chir J*, 47 : 219-224, 1930.
- 2) Brown, G. A., Osebold, W. R., Ponseti, I. V.: Congenital pseudoarthrosis of long bones. *Clin. Orthop.*, 128 : 228-242, 1977.
- 3) Casselman, E. S., et al.: Von Recklinghausen's disease: Incidence of roentgenographic findings with a clinical review of literature. *Crit Rev Diagn Imaging*, 9 : 384-491, 1977.
- 4) Ducuroquet, R.: A propos des pseudoarthroses et inflexions du tibia. *mem. Acad. Chir.*, 63 : 863, 1937.
- 5) Gould, E. P.: the bone changes occurring in von Recklinghausen's disease. *Q. J. Med.*, 11 : 221-230, 1918.
- 6) 伊崎寿之 : Recklinghausen 病に発症した低磷血症性くる病の 1 例. *臨整外*, 24(3) : 325-329, 1989.
- 7) Konishi, K., et al.: Case Report: Hypophosphatemic osteomalacia in von Recklinghausen neurofibromatosis. *Am J Med Sci.*, 5 : 322-328, 1991.
- 8) Suda, A.: Hypophosphatemic osteomalacia in von recklinghausen's neurofibromatosis. *JBMM*, 7 : 148-153, 1989.
- 9) Swann, G. F.: Pathogenesis of bone lesions in neurofibromatosis. *Br. J. Radiol.*, 27 : 623-629, 1954.