股関節に発症した骨ページェット病の1例

長崎大学整形外科

田 上 敦 士・松 本 智 子
弦 本 敏 行・進 藤 裕 幸

Paget's Disease Involving Hip Joint — A Case Report —

Atsushi Tagami, Tomoko Matsumoto, Toshiyuki Tsurumoto,
and Hiroyuki Shindo

Department of Orthopaedic Surgery,
Nagasaki University School of Medicine

Paget's disease of the bone is rare in Japan. We report a case of Paget's disease involving the hip joint. A 65-year-old man had no complaints, but rise in serum alkaline phosphates (ALP) was found. Plane X-rays of the hip joint showed sclerotic and lytic changes of the pelvis and femoral head. MRI of the femoral head indicated that T1 and T2 weighted images were isointense and enhanced. Bone biopsy of the femoral head resulted in the active phase of Paget's disease of the bone. Three-month oral administration of etidronate disodium resulted in reduced serum ALP.

Key words : Paget's disease (骨ページェット病), MRI (磁気共鳴映像法), Serum alkaline phosphates (血清アルカリフォスファターゼ)

はじめに

骨ページェット病は1887年J. Paget²⁾の報告以来欧米では数々の報告がある。年齢と共に罹患率は高くなり、欧米では40歳以上の2~3%に、さらにイギリスでは50歳以上の5%に見られると言われているが、本邦では比較的稀である。今回我々は、股関節に発症した骨ページェット病の1例を経験したので、若干の考察を加え報告する。

症例：65歳 男性

主訴：高アルカリフォスファターゼ血症

既往歴、家族歴：特記事項なし

現病歴：'82年より毎年献血をしていたが、血液生化学検査では血清ALP値の異常を認めず、'90年、献血時の血液検査で初めて高ALP血症を指摘された。その後も血清ALP値が上昇するため、'98年10月、当院内科受診したが、内科的精査で異常を認めず、同

年11月、高ALP血症精査目的で当科紹介となる。

初診時所見：歩容異常、四肢の変形などなく、関節可動域は全て正常であった。血液生化学的検査では血清ALP値が712IU/L (115~359)と高値を示し、ALPアイソザイムでは、骨型ALPが432IU/L (27~93)と増加していた(表1)。

単純X線像：骨Paget病、骨軟化症、骨転移などを疑い、頭部、脊椎、股関節の単純X線撮影を行っ

表1 血液生化学検査所見

WBC	4100/ μ l	IP	1.7mEq/l
RBC	464 $\times 10^4$ / μ l	Ca	4.7mEq/l
Hgb	14.4g/dl	GOT	27IU/l
PLT	27.8 $\times 10^4$ / μ l	GPT	22IU/l
ALP	712IU/l (115~359)	骨型ALP	432IU/l (27~93)

血清ALP値および骨型ALP値のみ異常を示している。

図1 股関節単純X線像。大腿骨頭に骨硬化像と骨粗鬆症像の混在を認める。

図3 CT像。大腿骨頭では斑状の骨硬化像と骨梁の粗造化を認めた。

図2 骨シンチグラフィー。左腸骨から大腿骨までの高集積像を認める。

た。股関節単純X線正面像では、骨皮質の肥厚が左大坐骨孔から涙痕を経て坐骨基部に認め、左大腿骨では頸部内側及び大転子から近位2/3まで認めた。また、大腿骨頭から転子部にかけて骨梁の粗造化、斑状の骨硬化像を認めた(図1)。

骨シンチグラフィー：左腸骨から左大腿骨骨幹部遠位3分の1まで連続する高集積像を認めた(図2)。

CT像：大腿骨頭では斑状の骨硬化像と骨梁の粗造化を認めた。骨盤では内外板共に著しく肥厚していた(図3)。

MRI：左大腿骨頭はMRI T1, T2像共に右骨頭に比べ低信号を示し内部は斑状に低信号の領域を認めた。またGd造影脂肪抑制像で骨頭内側に造影効果を認めた(図4)。以上より骨Paget病を疑い、確定診断を目的に左腸骨および大腿骨頸部より骨生検を行った。

骨生検：左大腿骨頸部より得られた病理組織像ではHE染色でモザイクパターンを呈し、多核の破骨細胞による骨吸収窩や骨芽細胞も見られ活動期の像を呈していた(図5)。

経過：以上より骨Paget病と診断し、EHDP 200mg経口投与を開始した。開始後3ヶ月半で表2のように血清ALP値が減少してきた。

考察：この患者では、無症状で診断がついたが、患者持参の検血データの血清ALP値の推移より、'91年ぐらいに発症したと思われる。山本ら⁵⁾の報告によれば、32例の骨ページェット病患者にEHDP 5~10 mg/kg/日投与で2ヶ月目より効果が認められ、6ヶ月の投与では症状、血清ALP値、更に骨シンチグラフィーの改善など78.1%の例で中等度以上の効果を認めている。更に1例を除きその他全ての例で何らかの効果を認めている。

単純X線所見からは、骨破壊期、混合期、骨形成期の3つに分けられるが、自験例では骨粗鬆症像と骨硬化像の混在を認め、混合期であると考えられた。病

図4 MRI

左大腿骨頭はMRI T1, T2像共に右骨頭に比べ低信号を示し内部は斑状に低信号の領域を認めた。またGd造影脂肪抑制像で骨頭内側に造影効果を認めた。

理組織像も骨融解期、活動期、骨硬化期の3つに分けられ、自験例では活動期と考えられた。本疾患でのMRIの報告は少ないがKelly¹⁾、Robert³⁾の報告によれば骨硬化像ではT1, T2像共に低信号示し骨透亮像ではT1, T2共に低信号から等信号を示し我々の症例でも同様な結果であった。さらに自験例では骨吸収像に一致して造影効果も認めている。

病因についてはウイルス説、自己免疫疾患説、腫瘍説、ホルモン異常説、などが言われているが、また最近では、遺伝説としては、染色体6 (HLA座)と18qが関連していることが報告されている⁴⁾。

現在、自覚症状が全くないが、股関節を中心に発症しており、変形性股関節症や頸部骨折など起こることが考えられるため、今後十分な経過観察が必要である。

まとめ：

①発症前の早期より血清ALP値の経過を追うことのできた骨Paget病の症例を報告した。

図5 病理組織像。(左大腿骨頭) 左大腿骨頭部より得られた病理組織像ではHE染色でモザイクパターンを呈し、多核の破骨細胞による骨吸収窩や骨芽細胞も見られ活動期の像を呈していた。

表2 血清ALP値の推移

19991年頃より上昇し続け、EHDP投与により低下してきている。

②組織像，MRI所見より，骨吸収と骨形成の混在した活動期（stage 2）であることが推測され治療を開始した。

③現在無症状であるが，今後変形を生じる可能性があり長期間の経過観察が必要である。

参 考 文 献

- 1) Kelly, J.K. et al.: MR imaging of lytic change in Paget disease of the calvarium. J Comput Assist

Tomogr, 13 : 27-9, 1989.

- 2) Paget, J.: On a form of chronic inflammation of bone (osteitis deformans). Med. Chir. Trans., 60 : 37-63, 1877.
- 3) Roberts, M.C. et al.: Paget disease: MR imaging findings. Radiology, 173 : 341-5, 1989.
- 4) Williams, D. Fraser, M.R.C. Path, MD: Paget's disease of bone. Current. Opinion. Rheumatology., 9 : 347-354, 1997.
- 5) 山本逸雄，他：骨Paget病に対するBisphosphonatesの応用。The Bone, 7 : 73-76, 1993.