

大腿骨頭の core biopsy をおこなった 骨斑紋症の 1 例

関谷元彦, 安倍吉則, 高橋新
渡辺茂, 大江桂成, 門馬弘晶

はじめに

骨斑紋症は X 線像で散在性、斑点状の骨硬化陰影を示すまれな疾患で、これまで臨床像の報告は散見するが組織学的に検討された報告は少ない。最近、われわれは、骨盤部の外傷を契機に偶然発見され、病変大腿骨頭の core biopsy をおこない得た症例を経験した。この論文では、その X 線像と組織像の詳細について述べ、本症の病態について考察する。

症 例

患者: 18 歳, 男性。

家族歴: 特記すべきことはない。(事情により家族に対しての X 線検査は行うことはできなかった。)

既往歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 1995 年 4 月 3 日, バイク走行中に乗用車と衝突して受傷した。当院救急センターに搬送され, 全身の X 線撮影をおこなったが, このときの X 線像で骨盤, 両上腕骨頭に多数の斑点状の骨硬化陰影像が認められた。転移性骨腫瘍, 代謝性骨疾患などが考えられ, 恥骨結合離断と左小指基節骨骨折に対する加療の後, 患者と相談のうえ, 異常な X 線像の鑑別診断の目的で生検による精査のため 1995 年 12 月 25 日, 入院した。

現症: 疼痛などの自覚症状はなく, 他覚的にも異常所見は認められなかった。

血液生化学的所見: アリカリフォスファターゼ, カルシウム, リンは正常範囲で, ほかの生化学的検査でも異常値を示すものはなかった。

単純 X 線像: 骨盤, 上腕骨, 肩甲骨, 大腿骨, 脛骨の骨端から骨幹端部を中心に円形～楕円形で, 直径 2～8 mm の散在性, 斑点状の骨硬化陰影を認めた (図 1)。

骨シンチグラム: 恥骨結合部から右恥骨部に高集積を認めたが, これは骨折の修復機転によるものと思われた。そのほかの部位には異常集積はみられなかった (図 2)。

手術: 脊椎麻酔下に, 東北大式骨生検器をもちい, 大腿骨転子部から骨頭にかけて直径 8 mm の core biopsy をおこなった。

組織学的所見: 肉眼的に骨頭軟骨直下から骨頭, 頸部, 転子部にかけて直径 2～4 mm の多発性, 灰白色の斑点状硬化骨がみられた (図 3)。光学顕微鏡下に弱拡大でみると, 斑点状硬化骨部の骨梁は塊状に肥厚していて, その周囲の骨梁幅もやや太くなっていた (図 4)。中拡大像では, 塊状硬化骨は多くの添加骨からなり (図 5), この硬化骨の中央部には骨芽細胞を伴った結合織と幼若骨が認められる (図 6)。また, 塊状硬化骨の辺縁部



図 1. 単純 X 線写真
円形～楕円形で, 直径 2～8 mm の散在性, 斑点状の骨硬化陰影を認める

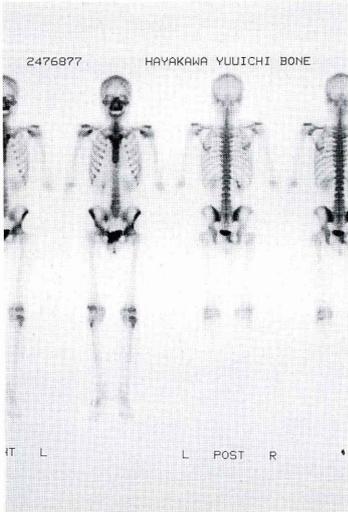


図2. 骨シンチグラム
 恥骨結合部から右恥骨部に高集積を認めたが、
 ほかの部位には異常集積はみられない

は成熟した層状添加骨で、ここでは部分的に empty lacunaeが多かった(図7)。一部には lamellar 構造の乱れを認める部位もあり、これらの骨梁は壊死骨に近い(図8)。また、ほかのある部位では吸収されつつある層状骨と幼若新生添加骨がみられ(図9)、塊状硬化骨周囲の骨髄組織には変性脂肪髓と Plasmastasisが認められた(図10)。



図3. 生検標本
 骨頭軟骨直下から転子部にかけて直径2~4
 mmの多発性、灰白色の斑点状硬化骨がみられ
 る

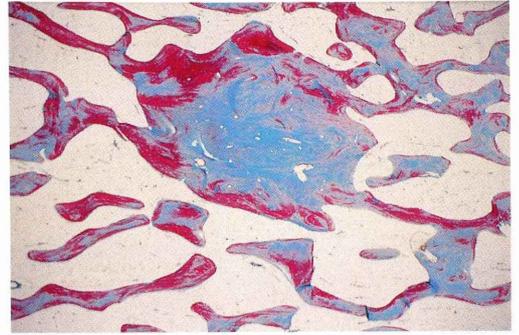


図4. 弱拡大像 (E-M)
 塊状に肥厚している骨梁。周囲の骨梁幅もやや
 太い



図5. 中拡大像 (H-E)
 硬化骨は多くの添加骨からなる

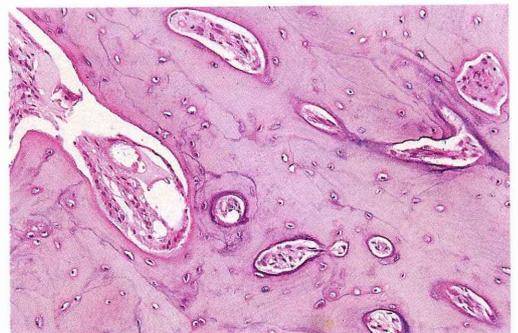


図6. 中拡大像 (硬化骨中央部) (H-E)
 骨芽細胞を伴った結合織と幼若骨が認められ
 る



図7. 中拡大像(硬化骨辺縁部)(H-E)
成熟した層状添加骨で、部分的に empty
lacunae が多い

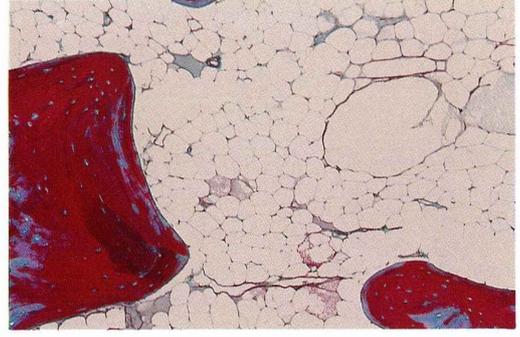


図10. 中拡大像(E-M)
硬化骨周囲の骨髄組織には変性脂肪髄と
plasmastasisが認められる



図8. 中拡大像(H-E)
lamellar 構造の乱れを認める部位もあり、これ
らの骨梁は壊死骨に近い

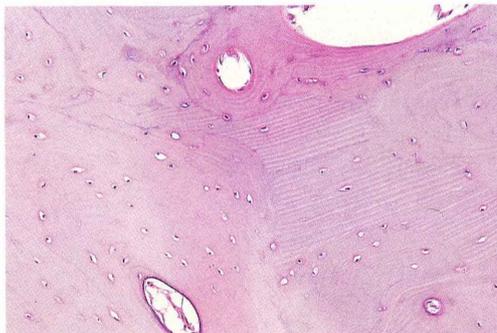


図9. 中拡大像(H-E)
吸収されつつある層状骨と幼若新生添加骨が
みられる部位もある

考 察

骨斑紋症は X 線像上、骨端部を中心に散在性、斑点状の骨硬化陰影を呈する疾患で、Stieda¹⁾、Albers-Schönberg²⁾の報告に始まり、1916年、Ledoux-Lebardらが osteopoicilie と命名した。わが国では 1936年に松尾³⁾が骨斑影症と呼称することを提案したのが最初で、以後、汎発性骨斑症、骨斑点症、骨斑紋症、骨斑症などの名称で、これまでに 100 例近く報告されてきた。しかし、現在では骨斑紋症と呼ぶのが一般的である。

本症の発生頻度に関しては、211,000 人の X 線像を無作為に調査し 12 例 (0.0057%) に骨斑紋症を認めた Jonasch⁴⁾の報告があるが、わが国での発生頻度に関する報告はこれまで渉獵した範囲では見当たらなかった。骨斑紋症は一般的には無症状なので、外傷を契機に偶然発見されることが多い。しかし、潜在的にはさらに多くの例があると予想されるが、それでもなお、これまでの報告からみてもまれな骨病変と思われる。

この疾患は家族発症例が多く、常染色体優性遺伝性疾患であるとする説が一般的である。これまで、3~4 世代にわたって発生した症例の報告⁵⁾もあるが、自験例での家族調査は事情によりおこなうことができなかった。

合併症としては患者の 10~15% に皮膚病変、なかでも一種の結合織母斑である dermatofibrosis lenticularis disseminata を合併する症例が多く、

このようなものは最初の報告者の名をとって Buschke-Ollendorff 症候群として報告されている⁶⁾。また、ほかに、骨肉腫、巨細胞腫、軟骨肉腫などが合併した症例の報告⁷⁻⁹⁾もあるが、これらはいずれも 1 例報告であり、骨斑紋症との関連性は明らかでない。

骨斑紋症の鑑別疾患としては、X 線像上、散在性の骨硬化性病変を示すメロレオストーシス、骨線条症、転移性骨腫瘍（前立腺癌、乳癌など造骨性の転移をきたすもの）などがあげられる。メロレオストーシスと骨線条症はその特徴的な X 線像で鑑別が可能である。すなわち、メロレオストーシスでは管状骨の長軸にそって蠟が流れ落ちたような不規則な細長い骨硬化巣を示し、骨線条症では長管骨の骨幹端部に、骨軸の方向に縦走する多数の細い線状硬化像を示す。一方、骨斑紋症では管状骨の骨端、骨幹端や扁平骨に円形～楕円形の斑点状の硬化巣が散在性にみられるのが特徴的で、転移性骨腫瘍との鑑別がもっとも問題になるが、最終的には病理組織診断によることになる。骨斑紋症の組織像は 1931 年、Schmorl が海綿骨内の骨腫様の骨肥厚の所見をはじめて報告しており¹⁰⁾、その後も、この特徴的な硬化骨は、海綿骨内に新生した層板骨からなるという同様な報告がなされてきた。自験例では、層状の骨の形成が塊状硬化骨をつくっているのが観察され、そのなかに壊死骨に近い骨梁が認められた。また、硬化骨周囲の骨髄組織は変性脂肪髄で、plasmastasis も認められたことなどから、この疾患の病因として何らかの循環障害が関与した可能性がある。すなわち、何らかの原因により汎発性、散在性に微小塞栓による限局性の骨壊死が生じ、それに対する修復反応として添加骨が層状に形成されたというような病態が推測される。これが、どの時期に起こるのかは明らかではないが、先天性素因に慢性的な微小塞栓が加わって循環障害をきたした結果の

骨病変ではないかとわれわれは考えている。

ま と め

1. 外傷を契機に偶然発見され、骨生検をおこなない得た骨斑紋症のまれな 1 例を経験した。
2. 組織像からみた病態として、汎発性で局所的な循環障害の可能性が示唆された。

文 献

- 1) Stieda, A.: Ueber umschriebene Knochenverdichtungen im Bereich der Substantia spongiosa im Röntgenbilde. Beitr. Klin. Woche Chir. **45**, 700-703, 1905.
- 2) Albers-Schönberg, H.: Eine seltene, bisher nicht bekannte strukturanomalie des Skelettes. Fortschr. Röntgenstr. **23**, 174, 1915.
- 3) 松尾 弘 ほか:「オステオポイキロージス」. グレンツゲビート **9**, 1551-1554, 1935.
- 4) Jonasch, E.: 12 Fälle von Osteopoikilie. Fortschr. Röntgenstr. **82**, 344-353, 1955.
- 5) Melnick, J.G.: Osteopathia condensans disseminata (Osteopoikilosis); study of a family of 4 generations. Am. J. Rontgenol. **82**, 229-238, 1959.
- 6) Buschke, A. et al.: Ein Fall von Dermatofibrosis lenticularis disseminata. Dermatol. Wochenschr. **86**, 257-262, 1928.
- 7) Eugene, R.M. et al.: Osteosarcoma Associated with Osteopoikilosis. J. Bone Joint Surg. Am. **60-A**, 406-408, 1978.
- 8) Ayling, R.M. et al.: Giant cell tumor in a patient with osteopoikilosis. Acta Orthop. **59**, 74-76, 1988.
- 9) Grimer, R.J. et al.: Chondrosarcoma in a patient with a osteopoikilosis. Rev. Chir. Orthop. **75**, 188-190, 1989.
- 10) Schmorl, G.: Anatomical findings in a case of osteopoikilia. Fortschr. Röntgenstr. **44**, 1-8, 1931.