

複数回の大腿骨骨折を発症した大理石骨病の1例

手稲溪仁会病院 整形外科 安井 広彦 辻野 淳
蔡 栄浩 宮田 康史
佐々木 勳 小澤 正幸

Key words : Osteopetrosis (大理石骨病)

Femoral shaft fracture (大腿骨骨幹部骨折)

Multiple operations (複数回手術)

要旨：比較的短期間に、右大腿骨骨折を3回発症した大理石骨病の症例を報告する。初回及び2回目の骨幹部骨折に対してエンダー釘を用いて骨接合を行ったが、髓腔狭小化のため十分な強度を持つ内固定はできなかった。3回目の骨折は遠位のエンダー釘刺入孔を含む大腿骨顆上骨折であった。治療はエンダー釘を抜去し、プレートによる骨接合を施行した。ドリリングに多少時間を要したがスクリュー刺入は可能であった。大理石骨病患者の骨折では、内固定材料が入っていても再骨折を生じる可能性や、骨孔作成部にも容易に骨折が生じることを念頭に置くべきと思われた。

はじめに

大理石骨病は骨のリモデリングが障害され、びまん性の骨硬化像を呈する遺伝性骨系統疾患であり、1904年に **Albers-Schönberg** によって初めて報告された。臨床症状としては易骨折性、骨髓機能障害、脳神経圧迫症状などがある。今回、比較的短期間に同側大腿骨に複数回の骨折を生じ、治療に難渋した成人型大理石骨病の症例を経験したので報告する。

症 例

66歳、男性。自転車で走行中に転倒受傷し、当院へ搬送された。受傷時のX線では、右大腿骨近位1/3での横骨折を認めた(図-1)。高齢者であるにも関わらず骨幹部髓腔が明らかに狭小化しており、骨硬化像も認めた。他の合併損傷はなかった。入院時の採血検査で異常は無かった。既往歴として、15歳時に左大腿骨骨幹部骨折を受傷し保存的治療を受けていた。また、40歳時に歯学部で下顎骨の治療中に大理石骨病の診断を受けていた。その後、53歳時にク

モ膜下出血を発症、64歳で右胫骨後十字靭帯付着部剥離骨折を起こしていた。家族歴に特記すべきことは無かった。

患者に大理石骨病の骨折手術は非常に困難であることを十分に説明した上で、受傷後7日目に骨接合術を行った。まず、**Küncher**型髓内釘での骨接合を試みた。しかし、ガイドピンの刺入は可能であったものの、髓腔内のリーミン



図-1 受傷時X線像正面

グが全くできず、摩擦熱により髓腔から煙がでてきたため Küncher 型髓内釘による固定は断念した。次に Ender 釘による骨接合を試みたが、2 本目以降の Ender 釘の刺入に難渋した。最終的に 3 本の Ender 釘を刺入したが、3 本目は骨折部を通過できずブロッカー固定となった (図-2)。しかし、術後 3 週間目で骨折部を通過している Ender 釘のうちの 1 本が脱転してきたため、やむなく抜去した。その後は荷重を制限しつつ慎重にリハビリを行い、術後 13 ヶ月で良好な仮骨形成が得られ骨癒合したと判断した (図-3)。

初回手術より 15 ヶ月後、室内で転倒し右大腿痛のため歩行不能となり再入院となった。X 線では前回の骨折部より遠位の骨幹部中央で骨折を認め、Ender 釘は骨折部で屈曲変形していた (図-4)。

2 回目の手術として、まず、ブロッカーと変形した Ender 釘を抜去した。前回の手術時にエンダー釘の刺入に難渋したことと、骨折部がより遠位であることを考慮して、1 本目の Ender 釘は大腿骨遠位内側から刺入した。2 本目の Ender 釘は近位から刺入を試みたが、途中

で全く挿入できなくなり、3 人の術者が数百回叩いているうちに近位の把持部が破損し、刺入も抜去もできなくなった。このため髓外の Ender 釘をカットして手術を終了した。その後の経過では前回と同様に良好な仮骨形成を認めた (図-5)。ところが 2 回目の手術より 4 ヶ月後に自転車で転倒し、右膝痛で歩行困難となり再々入院となった。X 線では右大腿骨の Ender 釘遠位刺入口を含む大腿骨顆上骨折を生じていた (図-6)。

3 回目の手術は遠位から Ender 釘を抜去してプレート固定を試みた。スクリューの刺入が不可能になることも考慮し、Dall-Miles プレートも準備した。しかし実際には遠位側のスクリューは容易に刺入することが可能で、近位側のドリリングおよびスクリュー刺入も多少の困難さはあったものの可能であり、内側からのプレート固定を完了した (図-7)。現在は全荷重で歩行している。



図-2 初回手術後 X 線像



図-3 術後13ヵ月



再骨折時 X 線像
図-4 術後15ヵ月



2本のEnder釘で骨癒合。
図-5 第2回手術後



図-6 Ender刺入部骨折



図-7 大腿骨頸上骨折をプレート固定

考 察

大理石骨病は破骨細胞の機能不全により、骨のリモデリングが障害され、全身の骨硬化をきたす遺伝性骨系統疾患である。原因遺伝子として *CLCN 7*, *Ostm 1* などがあり^{3,5)}, これらの遺伝子により破骨細胞のプロトンポンプ機能障害を生ずると云われている。本疾患の分類として主に乳児型と成人型に分けられる。乳児型は常染色体劣性遺伝であり、骨髄低形成により出生直後からの貧血、成長障害及び易感染性を併発し、死亡することが多い。一方、成人型は常染色体優性遺伝であり、脳神経症状がない場合には症状に乏しく、骨折により偶然見つかる場合が多い。さらに成人型大理石骨病は El Tawil らによると Type 1 と Type 2 に分けられる(表1)⁴⁾。Type 1 は Type 2 に比べて、本疾患

の典型的な所見とされる全身の骨硬化像が少なく、骨折のリスクは低いと云われている。本症例の腰椎および手のレントゲンを示す。椎体には多発性の圧迫骨折がみられるが典型的な骨硬化像は見られない(図-8)。手根骨内にもいわゆる *endobone* は認められなかった(図-9)。以上より本症例は成人型大理石骨病の Type 1 と思われた。

本症例の初回手術時にはまず Küncher 型髄内釘を試みたが、結局はリーミングの段階で断念し Ender 釘固定に切り替えた。大理石骨病の骨折に対して髄内釘を試みた場合、髄腔のリーミングに難渋することがすでに指摘されている²⁾。Rakesh らは大腿骨骨折に対し、プレート固定を行った4例の報告をしているが、このうち1例ではプレート断端で再骨折を来しており、可能な限り髄内釘固定を行うことを推奨している⁶⁾。Anikar らは大理石骨病の大腿骨骨折に髄内釘を行う場合には髄腔内とリーマーを頻回に冷却しながら、時間をかけてリーミングを行うことにより、髄内釘による固定が可能であったと報告している¹⁾。

表1 成人型大理石骨病の分類

特 徴	Type I	Type II
頭蓋骨硬化	天蓋-口蓋	頭蓋底
脊 椎	軽度の骨硬化	Rugger-jersey
Endobone	なし	あり
骨折のリスク	低い	高い
酸フォスファターゼ	正 常	高 値

文献4より



図-8 腰椎多発性圧迫骨折

今回の症例では、Ender 釘にて骨癒合が得られたが、別の部位に再骨折を生じており前述の方法によって、髓内釘を行うべきであったか



図-9 手指。手根骨内異常陰影なし

もしれない。また Ender 釘の刺入部において 3 回目の骨折が発生しており、本疾患の易骨折性を考慮すると刺入部の骨孔に骨移植を行うべきだったかもしれない。本症例は現在も大腿骨にプレートが入っており、次に転倒した場合にプレート先端部で骨折が危惧される。

文 献

- 1) Anikar et al : Management of proximal femoral shaft fractures in Osteopetrosis : A case series using internal fixation. Orthopedics 2005 ; 28 : No. 6 587-592.
- 2) Breck LW et al : Intramedullary fixation of fracture of the femur in a case of osteopetrosis. J Bone Joint Surg Am. 1957 ; 39 : 1389-1393.
- 3) Chalhoub N et al : Grey lethal mutation induces severe malignant autosomal recessive osteopetrosis in mice and human. Nat Med. Apr 2003 ; 9 - 4 : 399-406.
- 4) El-Tawil T et al : Benign osteopetrosis : a review of 42 cases showing two different patterns. Skeletal Radiol. Nov 1993 ; 22- 8 : 587-93.
- 5) Kornak U et al ; Loss of the CLC- 7 chloride channel leads to osteopetrosis in mice and man. Cell. Jan 26 2001 ; 104- 2 : 205-15.
- 6) Rakesh Gupta et al : Femoral fracture in Osteopetrosis : Case reports. J Trauma 2001 ; 51 : 997-999.