

# 線維性骨異形成 (McCune-Albright症候群) の下肢長管骨骨幹部骨折 2例の治療経験

## — 手術時の注意点について —

中山 祐作 川崎 賀照 住友淳一郎 鈴江 直人 藤井 幸治 武田 芳嗣

徳島赤十字病院 整形外科

### 要 旨

McCune-Albright症候群は、一側性の多発性の線維性骨異形成に皮膚色素沈着と内分泌異常を伴うもので非常に希な疾患である。大腿骨近位部は病的骨折を繰り返し、治療に難渋して羊飼いの杖様変形 (shepherd's crook deformity) を来すことで知られている。一方、下肢長管骨の骨幹部病的骨折は頻度が少なく、治療はそれほど難しくないとされている。本稿では、線維性骨異形成により下肢長管骨の骨幹部病的骨折を来したMcCune-Albright症候群の2例を経験したので報告する。症例1は22歳女で、既往に複数回の大腿骨近位部骨折があり、今回は同側の脛骨腓骨の骨幹部病的骨折を来した。髄内釘固定を選択して、脛骨結節から髄腔内にガイドワイヤーを挿入しようとしたが、線維性組織が非常に硬く進まず、ガイドワイヤーを叩いてようやく挿入することができた。後方骨皮質に向かって挿入されたガイドワイヤーは、リーミング時に線維性組織内で動かず、後方の皮質骨を穿破してしまった。ブロッカースクリーテックを用いてガイドワイヤーを髄腔中央寄りに挿入し直して、再度リーミングし髄内釘固定ができた。症例2は8歳女児で、大腿骨骨幹部の病的骨折を来し、髄内へのロッドや鋼線の刺入は行わずに創外固定のみ行った。2例とも骨癒合が得られ、再骨折を認めていない。線維性骨異形成による下肢長管骨の骨幹部骨折を治療する際には、線維組織に置換された部位が非常に硬いことからガイドワイヤーの挿入が難しく、リーミング時にガイドワイヤーの位置が偏心位にあると皮質骨を穿破する危険性があることを知っておくべきである。

キーワード：線維性骨異形成症，McCune-Albright 症候群，骨折

### はじめに

McCune-Albright症候群は、多発性の線維性骨異形成に皮膚色素沈着と内分泌異常を伴う希な疾患で、線維性骨異形成により大腿骨近位部は骨折を繰り返し治療に難渋する部位である<sup>1)~4)</sup>。一方で、下肢長管骨の骨幹部病的骨折は頻度が少なく、治療は大腿骨近位部と比べると難しくないとされている<sup>5), 6)</sup>。果たしてそうなのか、本稿では線維性骨異形成により下肢長管骨の骨幹部病的骨折を来したMcCune-Albright症候群の2例を経験したので治療経過と注意点について述べる。

### 症 例

#### 症例1：22歳 女性

線維性骨異形成症にカフェオレ斑と内分泌異常（思春期早発症，GH分泌下垂体腺腫，甲状腺機能亢進症）を伴うMcCune-Albright症候群で、左上下肢の複数回の骨折手術の既往があり、今回は自宅で転倒して左脛腓骨の骨幹部の病的骨折を来した。

**既往歴**：8歳：左大腿骨近位部の変形矯正骨切り術，12歳：左上腕骨骨折 保存的治療，13歳：左大腿骨近位の骨折に対してプレート固定，14歳：左大腿骨近位部の再骨折に対して右腓骨移植術，20歳：左大腿骨近位部骨再々骨折に対して大腿髄内釘固定

**画像所見**：両下肢正面X線像で、左下肢の脚短縮を認め、左大腿骨近位部は複数回の手術歴があり、特徴的な内反変形を認める。左脛腓骨骨幹部の骨折を認め、皮質骨は菲薄化し、髄腔は拡大して広範囲にすりガラ

ス様陰影を認めている（図1）。

CTで脛骨骨髓は骨梁不明瞭で、広範囲にわたり線維性組織に置換されていると思われる像を認め、皮質骨は菲薄化している（図2）。

**治療計画：**脛骨は横止め髓内釘で、腓骨は外果遠位から経皮的鋼線刺入を計画した。

術前の予想で、脛骨骨幹部の皮質骨が菲薄化しており、脛骨結節部から挿入するガイドワイヤーが容易に皮質骨を穿破してしまう可能性を心配していた。また線維性組織に置換された部位は脆弱な組織で、リーミングは不要でノンリーミングでネイルを挿入できると考えていた。

**手術：**脛骨結節にエントリーホール作成後、ガイドワイヤーを挿入しようとしたが、線維性組織が存在する部分は非常に硬くて進まず、ガイドワイヤーを叩いて、ようやく遠位髓腔に進ませることができた。しかし、後方骨皮質に向かって挿入されたガイドワイヤーは、リーミング時に硬い線維性組織内で動かずに、菲薄な後方の皮質骨をリーミングし穿破してしまった。ガイドワイヤーをブロッカースクリューテクニックで髓腔中心よりに再挿入した（図3）。透視で皮質骨を穿破していないことを確認しながら再度リーミングし、髓内釘を挿入した（図4）。リーミング時の感触は通常のスポンジ骨と違う硬い感覚であった。

**術後経過：**術後3週で部分荷重を開始し、術後6週で全荷重を行った。術後8ヵ月で骨癒合し、その後再骨折を認めていない（図5）。

## 症例2：8歳、女兒

線維性骨異形成に皮膚色素沈着と思春期早発症を伴うMcCune-Albright症候群と診断されていたが、スポーツ活動の制限はなく、これまで病的骨折を来したことはなかった。今回、器械体操中に鉄棒の懸垂着地時に右大腿骨骨折を来した。

**画像所見：**CTで大腿骨骨幹部近位1/3の横骨折を認め、大腿近位から遠位の髓腔は、広範囲にすりガラス様陰影を認めた（図6）。

大腿骨頸部と脛骨近位の髓腔にもすりガラス様陰影を認めた（図7）。

**手術：**初回骨折で8歳という年齢から、緊急で創外固定術を選択し、骨折予防に髓内への鋼線の刺入は行わなかった。

**術後経過：**術後2ヵ月で骨癒合し（図8）、創外固定

を抜去した。その後は左下肢に強く負荷のかかる運動を控えて、術後4ヵ月で問題なく骨癒合を認め（図9）、術後1年の時点で再骨折や他の部位の骨折も生じてない。

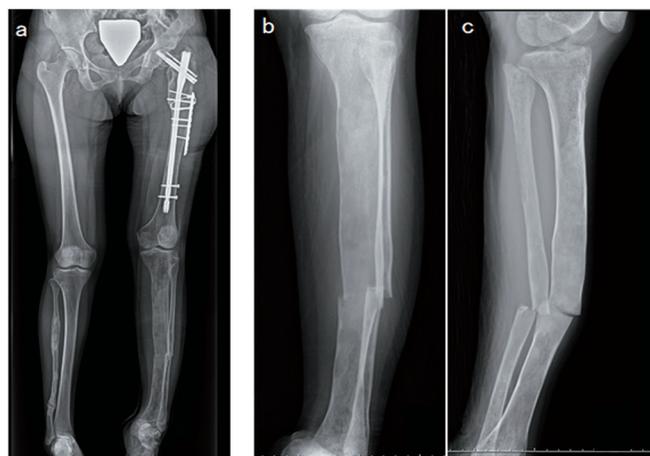


図1 受傷時X線像

左下肢の脚短縮、左大腿骨近位部の内反変形を認める。左脛骨腓骨の骨幹部の横骨折、皮質骨の菲薄化、髓腔に広範囲のすりガラス様陰影を認める

- a 両下肢正面X線像
- b 左下腿正面X線像
- c 左下腿側面X線像

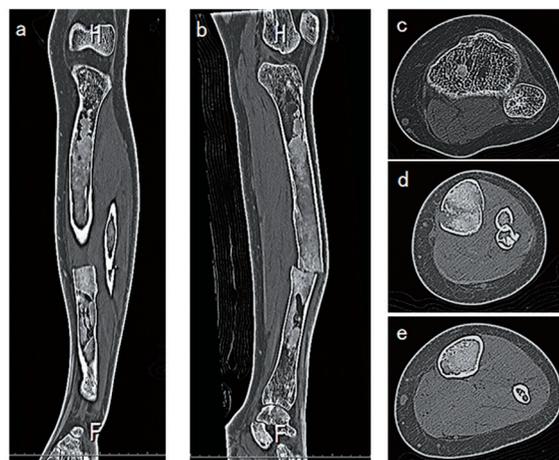


図2 左下腿CT

脛骨骨髓は広範囲にわたり骨梁不明瞭で、線維性組織に置換されていると思われる像を認め、皮質骨は菲薄化している

- a 脛骨冠状断像
- b 脛骨矢状断像
- c 脛骨結節部高位の横断像
- d 骨折部の横断像
- e 骨幹部遠位の横断像

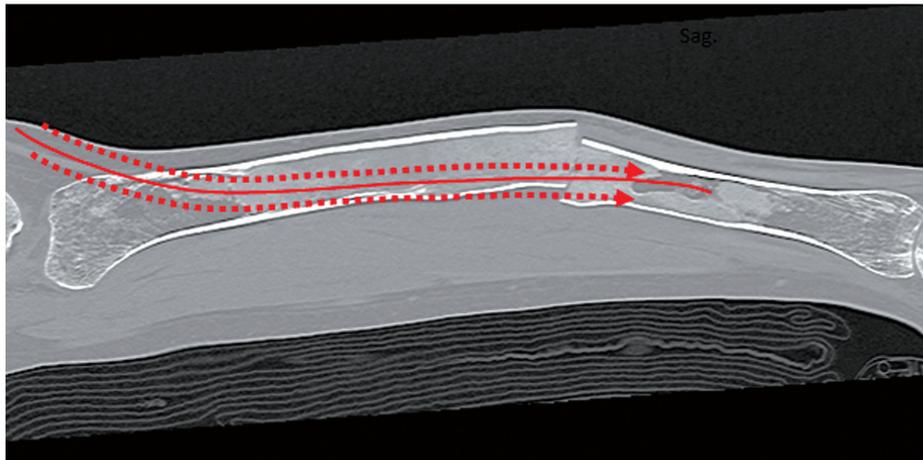


図3 初回脛骨リーミング時に起こった模式図  
 ガイドワイヤーが髓腔後方の偏心位に挿入され、周囲の線維性組織と後方皮質骨もリーミングした  
 実線 ガイドワイヤーの位置  
 点線 リーミングした部位

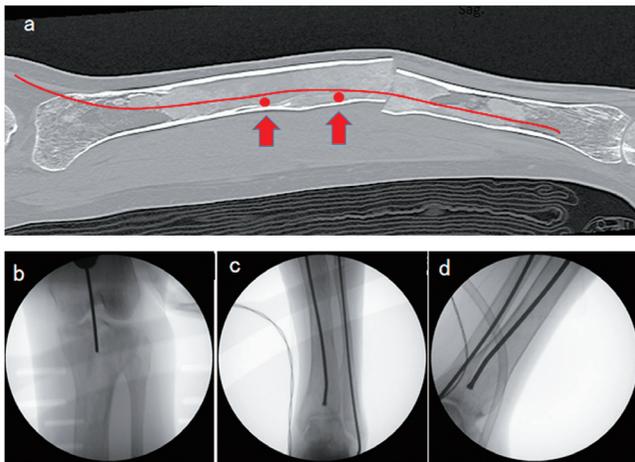


図4 再リーミング時の模式図 透視像  
 ブロッカースクリューテクニックを用いて、ガイドワイヤーを髓腔中央よりに挿入し直して、再度髓腔リーミングを行った  
 a ガイドワイヤー再挿入の模式図  
 実線 ガイドワイヤーの位置 矢印 2本のブロッカーピン  
 b 左脛骨結節からのガイドワイヤー挿入 正面透視画像  
 c 左下腿遠位 正面透視画像  
 d 左下腿遠位 側面透視画像



図5 術後8ヵ月 左下腿X線像  
 骨癒合完成  
 a 左下腿正面X線像  
 b 左下腿側面X線像

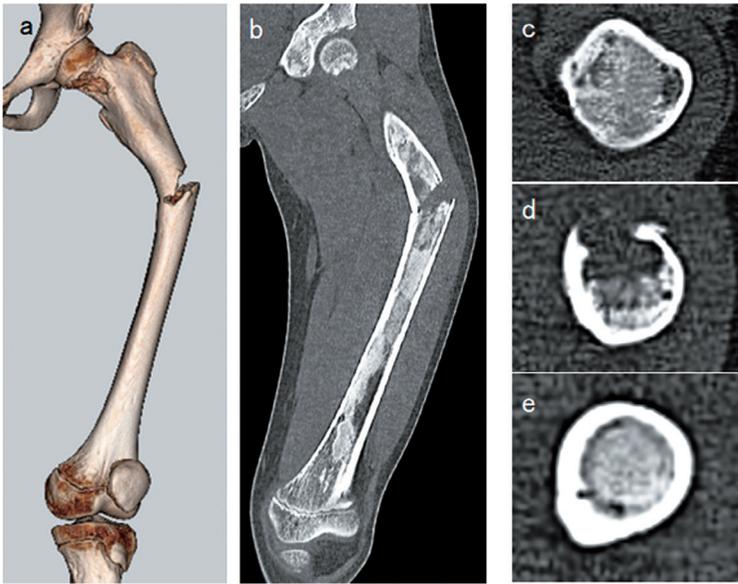


図6 左大腿骨CT

大腿骨髓腔の広範囲にわたり骨梁不明瞭で線維性組織に置換されていると思われる像を認める

- a 左大腿3DC T
- b 左大腿冠状断像髓
- c 左大腿骨骨幹部近位の横断像
- d 左大腿骨骨折部の横断像
- e 左大腿骨骨幹部遠位の横断像

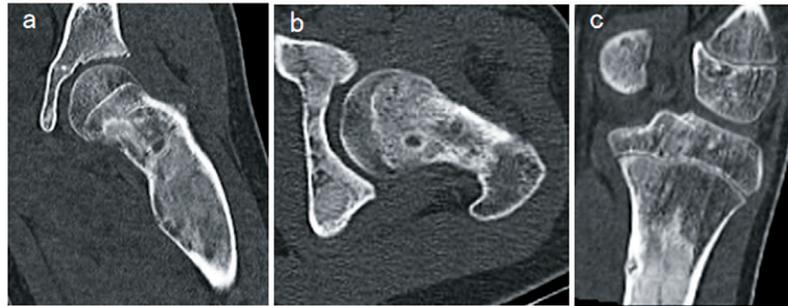


図7 左大腿骨近位と脛骨近位部のCT

- a 左大腿近位部冠状断像
- b 左大腿近位部横断像
- c 左脛骨近位部冠状断像

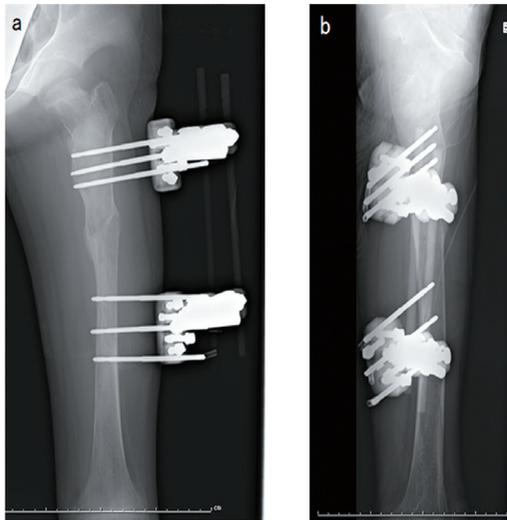


図8 創外固定術後2ヵ月 左大腿骨X線像  
骨癒合完成

- a 左大腿正面X線像
- b 左大腿側面X線像



図9 術後4ヵ月 左大腿骨X線像

再骨折なく大腿骨近位部の骨折も認めない

- a 左大腿正面X線像
- b 左大腿側面X線像

## 考 察

線維性骨異形成は、骨が線維性組織で置換される腫瘍類似疾患で単発性が多く、一側性の多発性の線維性骨異形成に、皮膚色素沈着と内分泌異常を伴うものはMcCune-Albright症候群と呼ばれ、稀な疾患で10歳以下の女児に多い<sup>1), 2)</sup>。大腿骨近位部は、症例1のように骨折を繰り返して、羊飼いの杖様変形 (shepherd's crook deformity) と呼ばれる著明な内反変形を来し、治療に難渋する部位である<sup>3), 4)</sup>。一方、下肢長管骨の骨幹部病的骨折は頻度が少なく、髓内釘やロッド固定により再骨折が予防でき、大腿骨近位部と比べると治療は難しくないとされている<sup>5)</sup>。<sup>6)</sup>。Eralp L等は、線維性組織で置換された骨幹部の髓内をリーミングしネイルを挿入することの難しさを述べているが具体的なことは不明である<sup>7)</sup>。

症例1の術前予想では、線維性組織に置換された部位は脆弱な組織で、ガイドワイヤーの挿入は容易であり、髓内リーミングを行わずにネイルが挿入できると考えていた。実際には線維性組織で置換された部位は非常に硬く、ガイドワイヤーの挿入さえ困難であった。通常なら髓腔リーミング時にフレキシブルなガイドワイヤーが髓腔中心に移動して皮質骨を穿破することはない。しかし、線維性骨異形成の長管骨病的骨折の場合、硬い線維性組織内で偏心性にガイドワイヤーが挿入されれば、リーミング時にフレキシブルなガイドワイヤーであってもその位置で動かずに、ワイヤー周囲の線維性組織と菲薄な皮質骨も同時にリーミングしてしまう。このような具体的な危険性については、これまで報告されていない。整形外科医は線維性組織に置換されている部分は決して柔らかい組織ではなく、通常の高綿骨とは違って硬い組織であることを認識し、ガイドワイヤーやネイルの挿入が困難で、リーミングで皮質骨を穿破する危険性があることを知っておくべきである。

症例2の大腿骨骨幹部の病的骨折は、創外固定のみで骨癒合が得られたが、Kushare IV等は、再骨折予防に髓内への鋼線やロッドによる固定が望ましく、創外固定のみの治療は推奨していない<sup>8)</sup>。しかし、症例1の経験から髓内への鋼線やロッドの刺入は難しいと考え、年齢が8歳かつ初回骨折であり、骨折部は角状変形のみで内側の骨膜の連続性が残っていることから、膜性癒合が早期に得られると判断して創外

固定のみ行った。骨折部の完全転位があれば、癒合に時間がかかり創外固定のみでは再骨折の危険性も高かったと思われる。CTで大腿骨頸部にもすりガラス陰影があるため、今後は下肢に負荷のかかるスポーツ活動を制限して、大腿骨近位部の骨折や再骨折に注意していく必要がある。

## 結 語

線維性骨異形成により下肢長管骨の骨幹部病的骨折を来したMcCune-Albright症候群の2例を経験した。

線維性骨異形成症による下肢長管骨の病的骨折を治療する際に、線維性組織に置換されている部分は、決して柔らかい組織ではなく、通常の高綿骨とは違って硬い組織で、ガイドワイヤーやネイルの挿入が難しいことを知っておくべきである。

## 利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反はなし。

## 文 献

- 1) Robinson C, Collins MT, Boyce AM. : Fibrous Dysplasia / McCune Albright Syndrome : Clinical and Translational Perspectives. *Curr Osteoporos Rep* 2016; 14: 178-86
- 2) Hartley I, Zhadina M, Collins MT, et al : Fibrous Dysplasia of Bone and McCune-Albright Syndrome : A Bench to Bedside Review. *Calcif Tissue Int* 2019; 104: 517-29
- 3) Leet AI, Boyce AM, Ibrahim KA, et al : Bone-Grafting in Polyostotic Fibrous Dysplasia. *J Bone Joint Surg Am* 2016; 98: 211-9
- 4) Dheenadhayalan J, Avinash M, Lakhani A, et al : Shepherd's crook deformity : How to set it straight. A five-step surgical guide. *J Orthop Surg (Hong Kong)* 2019; 27: 1-8
- 5) Hampton MJ, Weston-Simmons S, Giles SN, et al : Deformity Correction, Surgical Stabilisation and Limb Length Equalisation in Patients with Fibrous Dysplasia : A 20-year Experience.

- Strategies Trauma Limb Reconstr 2021 ; 16 : 41-5
- 6) Gaski G, Hansen D, Willis LM, et al : Intramedullary rod fixation of fibrous dysplasia without use of bisphosphonates . J Child Orthop 2013 ; 7 : 277-83
  - 7) Eralp L, Bilen F . E, Rozbruch S . R, et al : External fixation reconstruction of the residual problems of benign bone tumours. Strategies Trauma Limb Reconstr 2016 ; 11 : 37-49
  - 8) Kushare IV, Colo D, Bakhshi H, et al : Fibrous dysplasia of the proximal femur : surgical management options and outcomes. J Child Orthop 2014 ; 8 : 505-11

---

# Treatment of diaphyseal pathological fractures of the lower extremities in two patients with polyostotic fibrous dysplasia associated with McCune-Albright syndrome

Yusaku NAKAYAMA, Yoshiteru KAWASAKI, Junichiro SUMITOMO, Naoto SUZUE, Koji FUJII,  
Yoshitsugu TAKEDA

Division of Orthopedic Surgery, Tokushima Red Cross Hospital

The management of pathological fractures of the lower extremities in patients with polyostotic fibrous dysplasia (FD) associated with McCune-Albright syndrome is a challenge for orthopedic surgeons. Here, we report the cases of two patients who were treated at our institution for FD. The first patient, a 22-year-old woman with a shepherd's crook deformity secondary to FD, sustained a tibial diaphyseal pathological fracture. The patient underwent closed reduction and reamed interlocking intramedullary fixation. However, during the procedure, inserting a reaming guide wire into the center of the bone with fibrous zones was difficult and resulted in eccentric posterior reaming of the tibial shaft cortex. We undertook a second reaming and inserted a locked intramedullary nail using a blocking screw technique. The second patient, an 8-year-old girl, presented with a diaphyseal pathological fracture of the left femur. Although external fixation is not an optimal choice for fixation of femoral fractures in FD, the patient was treated with external fixation, and bone union was achieved without any complications. Complete fracture healing was observed in both patients, with no incidence of recurrent pathologic fractures. The management of diaphyseal pathological fractures of the lower extremities in patients with FD may be easier than treatment of the proximal part of the femur; however, it is necessary for the surgeon to recognize fibrous zones that may lead to technical difficulties during reaming and insertion of an intramedullary nail into the long bone.

Key words : fibrous dysplasia, McCune-Albright syndrome, pathological fracture

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 27 : 38-44, 2022

---