

図説脳神経外科

(第94回)

線維性骨異形成症貞村 祐子・藤尾 信吾・花谷 亮典・有田 和徳
鹿児島大学大学院医歯学総合研究科 脳神経外科学**【はじめに】**

線維性骨異形成症 (fibrous dysplasia) は、幼弱な骨形成を伴う線維性組織の異常増殖によって骨皮質が萎縮し、骨髄が線維性組織へと置換される疾患である。単発性か多発性かにより、単骨型 (monostotic type) と多骨型 (polyostotic type) とに分類される。多骨型では、頭蓋骨の硬化性病変をはじめ大腿骨、脛骨等などの全身骨に多数の嚢胞性病変がみられる。

頻度は全骨腫瘍の2.4%、良性骨腫瘍の7%とされ、頭蓋顔面領域における発生頻度は四肢に比して低いとされる¹⁾。原因は不明で、若年者に多く、遺伝性は認められない。通常、思春期後まもなく発育が止まるものが多いといわれる。症状は侵される頭蓋骨によって異なるが、局所的腫脹、顔面の非対称、複視、視力低下、眼球突出、頭痛などがある²⁾。

関連症候群として、一側複数骨の線維性骨形成異常、皮膚色素沈着 (しばしば頸や体幹に片側に生じるcafé au lait spots)、および内分泌機能異常 (甲状腺機能亢進症、末端肥大症、クッシング症候群、思春期早発症など) を有するアルブライ

ト症候群 (McCune-Albright syndrome) がある³⁾。

【症 例】

10歳代女性。半年以上前から頭部の形に左右差があることに家族が気付いていた。近医脳神経外科を受診し、頭部MRIで左頭頂骨に10mm大の腫瘍性病変を指摘され (図1)、頭蓋骨腫瘍の診断にて当院へ紹介となった。頭部単純X線撮影で同部位に骨透亮像を認め (図2)、頭部CTでは左頭頂骨の肥厚像がみられた (図3)。本人の自覚症状はなく、他覚的にも神経脱落症状はみられなかった。

当科入院後、全身麻酔下に骨腫瘍生検術を施行した。欠損部には粘膜状の組織があり、周囲の骨とともに一部を摘出、病理検体として提出した。最終病理診断はfibrous dysplasia (図4) であり、現在当院外来にて定期的な経過観察を継続している。

【考 察】

線維性骨異形成症の治療として薬物は無効であり、放射線治療は治療後に肉腫へ悪性転化する危険性が増すことからか

ら禁忌とされる。進行性でなければ経過観察とされるが、頭蓋骨の変形や神経症状を伴う場合や、病巣が進行する場合には切除術が行われる。骨成長の停止以降にも拡大する症例があり、また約0.5%にはosteosarcoma、fibrosarcoma、giant cell sarcoma、chondrosarcomaなどへの悪性化が報告されているため、経過観察に際しては注意が必要である。

【参考文献】

- [1] 久徳茂雄 他：Oncologyの進歩10：6-12, 2000
- [2] 早川克己 他：脳神経外科学Ⅱ改訂第11版. 金芳堂：p337
- [3] 山根英雄 他：耳鼻臨床. 96：394-395, 2003

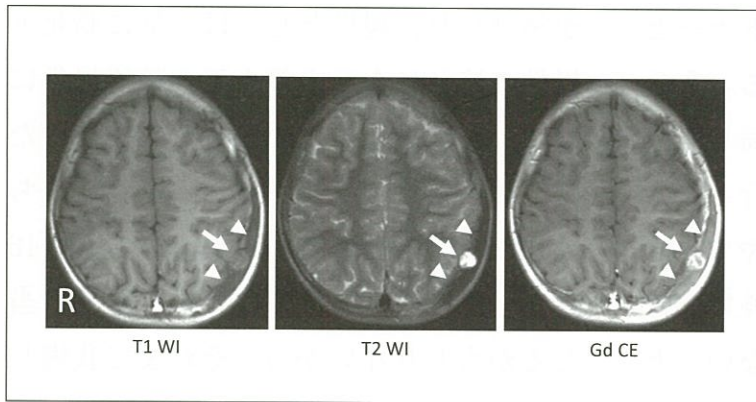


図1 頭部MRI
左頭頂骨にT1等信号、T2高信号、Gd造影にて増強効果を認める腫瘍を認める(矢印)
左頭頂骨は肥厚しT1低信号、T2低信号を呈する(矢頭)



図2 頭部単純X線
左頭頂部に骨透亮像(矢印)を認める

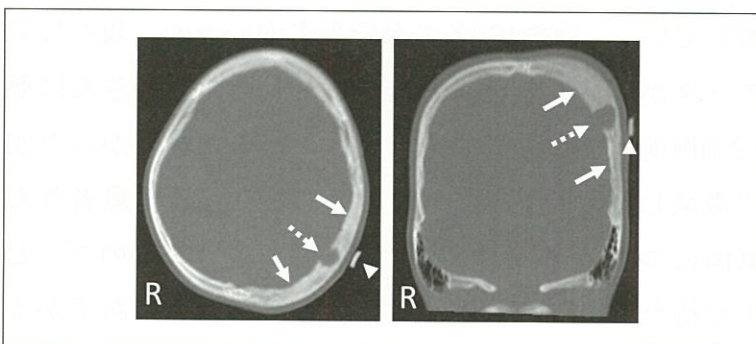


図3 頭部単純CT(左：水平断、右：冠状断)
左頭頂骨に肥厚したすりガラス様陰影(矢印)一部に骨の欠損を認める(破線矢印)矢頭は、生検術に際して行ったマーキング

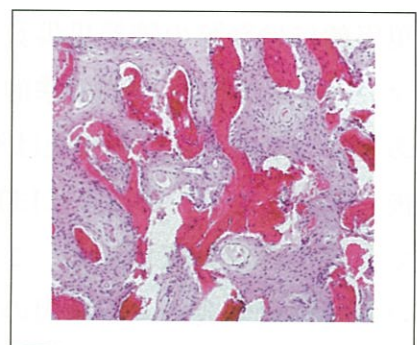


図4 病理組織(HE染色)
線維性組織のなかに未熟な骨梁(woven bone)が不規則に配列している