

特発性足根手根骨溶解症の1例

研究協力者 倉田佳明・倉修治 札幌医科大学、整形外科

分担研究者 佐々木鉄人 北海道立心身障害者総合相談所所長

要約 本邦では、まだ8例しか報告されていない稀な症例の臨床経過を観察した。生後8カ月時に屈指変形を主訴として初診し、3歳より誘因なく手根骨の不整、尺骨遠位端および近位端の溶解が見られ進行している。本例は散発性に発生した特発性足根手根骨溶解症と思われる。今後、腎障害の併発が懸念されるので注意深い経過観察が必要である。

特発性足根手根骨溶解症は、幼児期に誘因がなく、手根・足根骨に初発し、進行すると中手骨や橈尺骨、肘関節などに、特発性に骨溶解を生じる稀な疾患である。散発的に発症するもの、常染色体優性遺伝型を示すもの、常染色体劣性遺伝型を示すものがある。また腎障害を併発し、悪性の経過をたどるものも存在する。今回我々は、特発性足根手根骨溶解症の1例を経験したので、その臨床経過に、若干の文献的考察を加えて報告する。

【症例】

5歳男児。

主訴：両手関節・両膝関節・右肘関節の運動時痛と変形。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：歯牙のエナメル質形成不全。

経過：妊娠中、出生時に異常はなかったが、出生後より手指を開くことがなく、8カ月時に屈指変形を主訴に当科初診し、装具療法を開始した。1歳半より誘因なく両手関節・両膝関節・右母趾MP関節・右肘関節の腫脹・運動時痛が出現し、その後各関節の変形も徐々に見られるようになった。腎機能を含め、血液検査所見では特に異常なかった。

手関節

生後数カ月より右第3指、左第3～5指の屈指変形がみられ、1歳6ヶ月で両手関節の腫脹、運動時

痛が出現した。現在、手関節の腫脹はないが、運動時痛と尺側偏位、および掌屈右20°左60°、背屈右75°左45°の可動域制限が認められる（Fig. 1）。また牽引により手関節が弾力性に延長される、telescoping signを認める。X線上、疼痛・腫脹が見られた1歳6カ月時には異常を認めないが、3歳時から手根骨の不整、尺骨遠位端の溶解が見られ、徐々に進行して現在に至っている。現在、年齢相応の手根骨の出現が認められるが、手根骨辺縁の不整像、橈尺骨・中手骨間の狭小化、尺骨遠位端の溶解、手関節尺側偏位が見られる（Fig. 2）。

足部

右母趾MP関節の疼痛を認め、X線像では、同関節の破壊像が見られるが、足根骨に異常は見られない。左側には異常を認めない。



Fig. 1 右手（5歳時）

膝関節

両膝に運動時痛と、伸展右-45° 左-40° の屈曲拘縮を認める。X 線像では、臨床的に腫脹と運動時痛を認めた 2 歳時には異常所見は見られず、3 歳時になって両大腿骨内顆の骨溶解像が認められた。しかしその後溶解像は縮小し、骨の remodeling が認められた (Fig. 3)。

肘関節

4 歳時から右肘関節に腫脹と運動時痛、可動域制限を認め、X 線で尺骨近位端の溶解が見られた (Fig. 4)。左肘には異常はない。

【考察】

特発性足根手根骨溶解症は、1937 年に Froelich と Corret によって報告されて以来、約 80 例の報告がある。本邦では 1976 年の杉浦らの報告以来 8 例が報告されている。これらの報告から得られた特発性足根手根骨溶解症の臨床像をまとめると、幼児期に、手関節・足関節に初発する関節の腫脹や疼痛が見られ、やがて関節可動域制限や変形、X 線変化を認めるようになる。X 線所見としては、手根骨の辺縁不整、それに続く溶解・消失は必須であり、症例によって、足根骨や、中手骨、橈尺骨などの溶解を伴う。

遺伝形式は常染色体優性遺伝を示すもの、常染色体劣性遺伝を示すもの、散発的に発症するものがある。常染色体優性遺伝型と散発例が多くを占め、常染色体劣性遺伝型は少数である。また、腎障害を伴わない例と、腎障害を併発し腎不全や高血圧などにより予後が不良のものがある。遺伝性を示す例は腎障害を認めず、散発例は腎障害を伴うことが多い。腎障害発症の原因や、遺伝性との関連については不明である。

本疾患の原因については、何らかの遺伝子異常が示唆されるものの、未だ不明である。骨・軟骨および周囲軟部組織の病理像でも特異的な所見は得られていない。

本症例では、まず手関節とその他の関節の腫脹・疼痛が見られ、その後可動域制限・変形が認められるという、典型的な臨床経過をたどった。X

線変化では手根骨辺縁の不整像が認められるものの、明らかな溶解は見られなかったが、5 歳と若年であることから、今後、手根骨の溶解過程を示すものと考え、臨床経過と合わせて、特発性足根手根骨溶解症と診断した。また本症例は散発例ということもあり、腎障害の併発が懸念される。現在のところ腎障害は認められないが、注意深い経過観察が必要である。

【まとめ】

- 1) 特発性足根手根骨溶解症と思われる 1 例を報告した。
- 2) 両手関節・右肘関節に骨溶解の進行を認めた。
- 3) 本症例においては現在、腎障害を認めないが、今後注意深い経過観察が必要である。

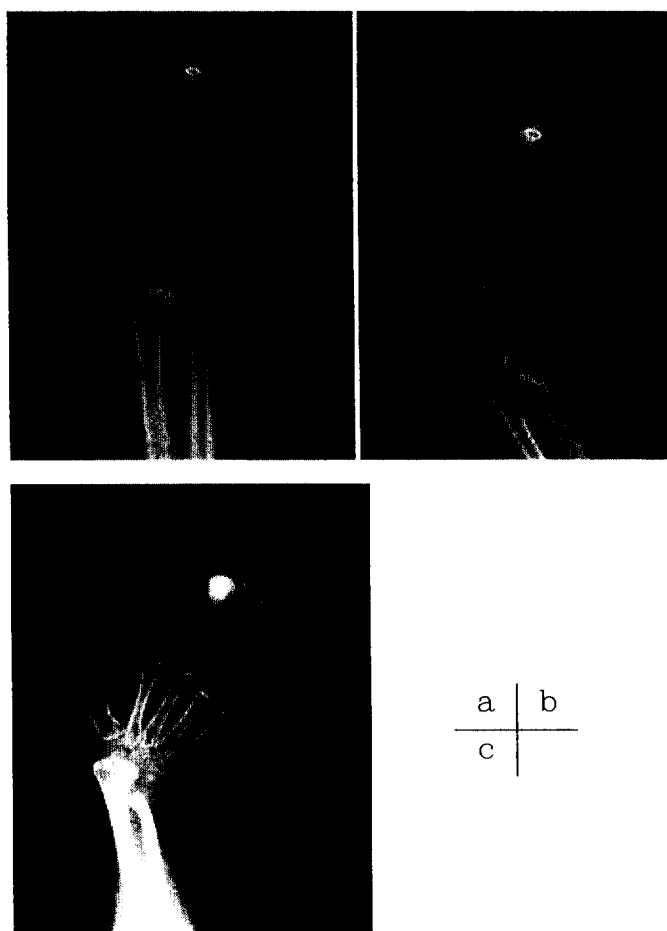


Fig. 2 右手関節 X 線像の経時的変化。

a) 1 歳 6 ヶ月時、b) 3 歳時、c) 5 歳

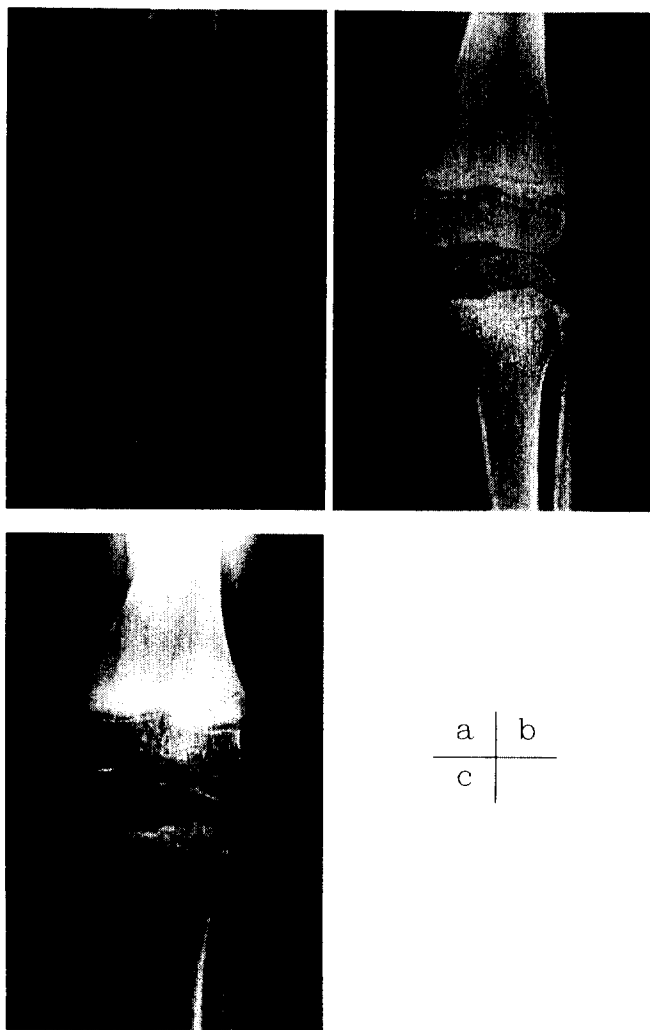


Fig. 3 左膝関節 X 線像の経時的変化.
a) 2 歳時、b) 3 歳時、c) 5 歳時.

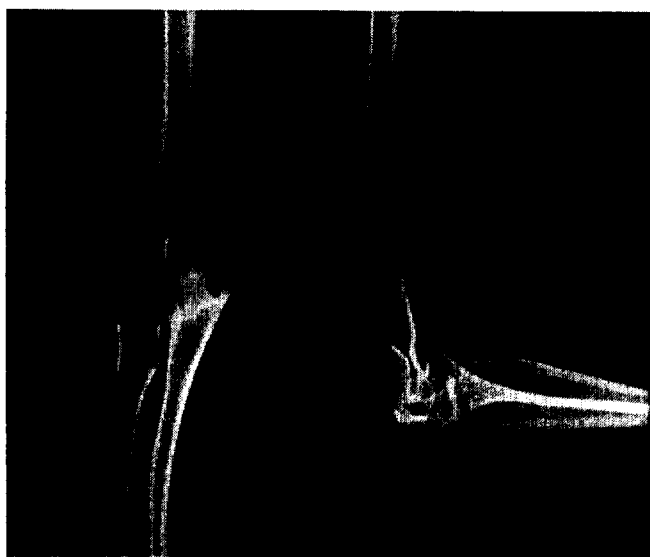
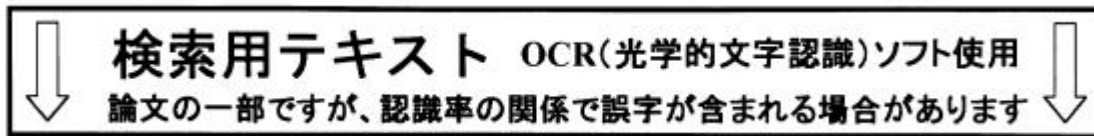


Fig. 4 右肘関節 X 線像 (4 歳時)



要約 本邦では、まだ 8 例しか報告されていない稀な症例の臨床経過を観察した。生後 8 ヶ月時に屈指変形を主訴として初診し、3 歳より誘因なく手根骨の不整、尺骨遠位端および近位端の溶解が見られ進行している。本例では散発性に発生した特発性足根手根骨溶解症と思われる。今後、腎障害の併発が懸念されるので注意深い経過観察が必要である。