症例報告

副甲状腺摘出術後に低身長の改善を示した Shrinking man syndrome の 1 例

進 藤 亨 佐藤 哲也 佐々木 環 山田 昌彦
平 野 宏 大沢 源吾
川崎医科大学腎臓内科

key words : 血液透析, 副甲状腺摘出術, Shrinking man syndrome, 心外膜炎, アルミニウム

〈要旨〉

血液透析 8 年目の 34 歳男性患者に、約 23 cm の身長低下を伴う二次性副甲状腺機能亢進症を認めた。この症例に対し副甲状腺摘出術を行い 3 年間経過観察した結果、約 3 cm の身長回復および異所性石灰化の部分的消失が認められた。本症における身長の回復は脊椎後彎度の軽減によるものと考えられた。

A case of shrinking man syndrome with partial restoration of body height after parathyroidectomy

Tooru Shindo, Tetsuya Sato, Tamaki Sasaki, Masahiko Yamada, Hiroshi Hirano, Gengo Osawa
Division of Nephrology, Department of Internal Medicine, Kawasaki Medical School

A 34-year-old man on hemodialysis therapy for 8 years suffered severe hyperparathyroidism accompanied by a reduction in body height of approximately at 23 cm. Parathyroidectomy was indicated in this patient, and he was subsequently followed for three years. The patient regained about 3 cm in stature, and ectopic soft tissue calcification partially disappeared. His recovery of body height was attributed to improvement in his kyphosis on the basis of spinal measurements.

緒言

透析療法の進歩により長期透析患者が増加し、これに伴い透析患者の合併症も多種多様になってきている。長期透析患者における劇的な身長低下を伴う高度の腎性骨異栄養症は、Shrinking man syndrome^{1~3)}として、これまでにもいくつかの報告がある。今回、我々は透析 8 年目に心外膜石灰化と、約 23 cm の身長低下をきたした症例を経験した。この症例に対し、副甲状腺摘出術を行った後に約 3 年間その治療効果を観察し得たのでこれを報告する。

症例

症例：34 歳、男性。

主訴：身長低下。

既往歴、家族歴：特記事項なし。

現病歴：昭和 37 年 (10 歳)、感冒症状の後に眼瞼浮腫あり蛋白尿を指摘された。昭和 43 年、再び眼瞼浮腫と蛋

白尿および肉眼的血尿が出現、慢性腎炎と診断された。昭和 50 年 8 月 (23 歳)、慢性腎不全のため血液透析を開始したが、当時、患者の身長は 165 cm であった。昭和 52 年頃、指の末節部と爪が短縮しているのに気づいた。昭和 55 年 6 月、心嚢炎を併発し心タンポナーデの状態に至り、心嚢液穿刺術を受け血性心嚢液 300 ml を採取された。昭和 57 年 2 月頃より、血圧低下、頸静脈怒張、肝腫大が出現、心嚢石灰化を認め収縮性心嚢炎と診断され、昭和 58 年 2 月、心膜開窓術施行。この時、家族が見舞いに訪れ患者の身長の低下に気づいた。また、副甲状腺ホルモン C 末端 (C-PTH) 測定の結果、昭和 57 年 6 月 10.3 ng/ml、10 月 37.2 ng/ml、11 月 52.8 ng/ml と副甲状腺機能亢進症の増悪を認めたため、昭和 58 年 8 月、副甲状腺摘出術目的にて当院に転入院となった。

入院時現症：身長 142.6 cm、体重 36.0 kg、血圧 80/50 mmHg、脈拍 72 整。胸骨部手術創痕あり、脊椎後彎、胸

進藤 亨 現 市立宇和島病院 〒798 宇和島市御殿町 1-1 (0895-25-1111)

(受付：平成 3 年 3 月 29 日、受理：平成 3 年 4 月 10 日)

図1 Showing the loss of height due to spinal compression and kyphosis.

図2 Showing the shortening of his fingers because of resorption of the distal phalanges, except for both fourth fingers. It's appeared clubbing and spoon-shaped nails.

郭樽状変形を伴う著明な体幹部の短縮を認めた(図1)。第4指を除く手指末節部の短縮腫大と Spoon nail 様変

表 Labo data on admission

CBC	Chemical data
RBC $308 \times 10^4 / \mu l$	Cr 7.9 mg/dl
WBC $4,700 / \mu l$	BUN 60 mg/dl
Ht 30%, Hb 9.2 g/dl	UrA 8.5 mg/dl
Plt $15.2 \times 10^4 / \mu l$	Cho 118 mg/dl
Mineral	Al-P 1,088 IU/l
Na 138 mEq/l	GPT 8 IU/l
K 4.8 mEq/l	GOT 18 IU/l
Cl 100 mEq/l	SP 7.9 g/dl
Ca 4.3 mEq/l	Alb 63.7%
P 7.8 mEq/l	α_1 -Glb 3.1%
Blood gas analysis	α_2 -Glb 7.6%
pH 7.338	β -Glb 7.7%
PaCO ₂ 32.6 mmHg	γ -Glb 17.6%
PaO ₂ 102.0 mmHg	C-PTH 25.6 ng/ml
BE -7.23	N-PTH 0.27 ng/ml
HCO ₃ ⁻ 17.2 mmol/l	Aluminium 6.1 μ g/dl

図3 Showing the pericardial calcification and deformed thoracic cage accompanied with fish bone spinal column.

形が認められた(図2)。また、頸静脈怒張および肝腫大を認めた。

入院時検査成績：血清 Ca 4.3 mEq/l, P 7.8 mEq/l, アルカリフォスファターゼ(Al-P) 1,088 IU/l, C-PTH 25.6ng/ml と副甲状腺機能亢進症所見を認めた(表)。胸部X線側面像では、胸椎の魚椎様変形を伴う著明な胸郭の前後への突出と心外膜石灰化を認めた(図3)。手指のX線では、血管壁の石灰化と末節骨に著明な骨溶解吸収像を認めた。頭蓋骨は、X線上、いわゆる Salt and pepper

像を呈していた。 ^{99m}Tc 骨シンチグラムでは、全身骨、特に頭蓋骨および肺への集積が認められた。

臨床経過：副甲状腺シンチグラム、超音波断層診断により副甲状腺機能亢進および腫大を認め、昭和58年9月14日、副甲状腺摘出術を行った。4腺とも摘出し、前腕筋膜下に一部を移植した。摘出した副甲状腺は、最大径 $1.9 \times 1.2 \text{ cm}$ であった。術後、血清P、Al-P値は、急速に低下した。一過性に血清Ca値の低下がみられたが、Ca製剤、 αD_3 製剤などの治療にてコントロールされ、6か月後にはC-PTH <0.6 となり、21か月後の昭和60年5月にはAl-P値も正常範囲に復した。昭和61年9月現在、身長 146.0 cm と約3 cm回復し、手掌X線においても骨溶解吸収像の改善および血管壁石灰化の部分的消失が認められている。

考察

劇的な身長低下をきたす症候群のひとつに、慢性血液透析患者における Shrinking man syndrome がある。これは、1980年 Horensten ら¹⁾によって報告されて以来、長期透析患者における主に椎体骨の退縮による身長低下と手指末節骨の溶解吸収を特徴とする高度の二次性副甲状腺機能亢進症と考えられている。その後、1984年 Barton ら³⁾が同様な症例を報告している。しかしながら、Shrinking man を呈したという報告は、正常腎機能の多発性骨髄腫⁸⁾、あるいは、同様に長期透析患者であっても Pseudo-Clubbing finger を呈さない身長低下症例²⁾もある。本症例は、8年間にわたる長期透析の結果、約23 cmの身長低下と脊椎後彎を伴う胸郭の樽状変形と末節骨の著明な骨溶解吸収像を伴う特異な手指変形などの身体的特徴を有し、さらに、高度の副甲状腺機能亢進症を示しており、Horensten¹⁾、Barton³⁾らの症例と類似しているように思われる。

慢性透析患者の44%にアルミニウム骨蓄積が認められ⁹⁾、慢性骨異栄養症の原因の一つに、このアルミニウム骨症が挙げられる。本症例においても血清アルミニウム $6.1 \mu\text{g/dl}$ と高く、Deferoxamine test⁵⁾にて $11.8 \mu\text{g/dl}$ と上昇を示した。従って、骨病変の主体は二次性副甲状腺機能亢進症によるものが考えられるが、アルミニウム蓄積による骨異形成が骨格の著明な変形に関与している可能性も否定できないと思われる。

慢性透析患者における心外膜炎の合併頻度は、45%前後とする報告もあるが⁴⁾、収縮性心外膜炎にまで至るものは一般に少ない。本症例では、心外膜炎に相前後してC-PTHの上昇と身長低下が出現している。心外膜炎と腎性骨症との関連について、Mako ら⁹⁾は、慢性透析患者の重度骨症合併例には骨症を認めない症例に比べ、心外膜炎の合併が有意に多いことから、副甲状腺機能亢進症

図4 Statistical analysis of the thoracic vertebra measurements in profile X-ray film. Noted no significant changes three years after parathyroidectomy in paired t-test.

は心外膜炎の増悪因子であると報告している。従って、本症例の場合、二次性副甲状腺機能亢進症が心外膜炎を増悪させ異所性石灰化が起り収縮性心囊炎に至った可能性が考えられる。

Shrinking man syndrome の治療に関して、副甲状腺摘出術を行った報告は多いが^{1-3,6,7)}、術後長期観察を行った報告は少ない。立石ら⁷⁾は、Horensten¹⁾、Barton³⁾らと類似した症例に対して副甲状腺摘出術を行い、術後1年の経過で約3 cmの身長回復と肺の異所性石灰化の改善を認めたと報告している。本症例の場合、術後3年間経過観察を行い、約3 cmの身長回復と手指末節骨の骨溶解吸収像の改善および血管壁石灰化の部分的消失を認めた。しかしながら、本症例における身長の回復は、術後年数に比較して身長回復の程度が低いこと、さらに、側面X線像での3個の同じ胸椎椎体骨の計測（図4）において有意差を認めないことから、脊椎後彎度の軽減による可能性が考えられた。

結語

血液透析導入8年の経過で腎性骨異栄養症の所見と共に約23 cmの身長低下をきたした男性患者について記載した。副甲状腺摘出術施行3年後に、異所性石灰化の局所的消失と共に脊椎後彎の軽減によると思われる約3 cmの身長回復を認めた。腎性骨症の早期発見と治療のためにも、透析患者の経時的身長測定が望ましいと思われる。

文献

- 1) Horensten ML, Boner G, Rosenfeld JB: The shrinking man, A manifestation of severe renal

- osteodystrophy. JAMA 244 : 267-268, 1980
- 2) Memmos DE, Eastwood JB, Harris E, Wardener HE : The 'shrinking man' syndrome. Nephron 30 : 106-109, 1982
 - 3) Barton IK, Fraser AK, Richards NT, Mansell MA : Another shrinking man. Clin Nephrol 22 : 322-323, 1984
 - 4) Wolfe SA, Bailey GF, Collins JJ : Constrictive pericarditis following uremic effusion. J Thorac Cardiovasc Surg 63 : 540-544, 1972
 - 5) Malluche HH, Smith AJ, Abreo K, Faugere M : The use of deferoxamine in the management of aluminium accumulation in bone in patients with renal failure. N Engl J Med 311 : 140-144, 1984
 - 6) Lindsey ES : 'The shrinking man'. JAMA 245 : 129, 1981
 - 7) 立石圭太, 石川 勲, 石井博史, 篠田 晤, 中屋昭次郎 : 長期透析中に肺の著明な異所性石灰沈着と Shrinking Man Syndrome を呈した一例. 腎と透析 21 : 437-440, 1986
 - 8) Wilson KS, Brigden ML : Missed diagnosis : The shrinking man revisited. Can Med Assoc J 128 : 417-418, 1983
 - 9) Mako J, Szucs J, Gaizler GY, Lengyel M, Merei J : Study of the relationships between pericarditis and osteopathy in chronic haemodialysis. Intern Urol Nephrol 15 : 383-387, 1983