ビタミン D 抵抗性クル病に環軸椎亜脱臼を合併した一例

鹿児島赤十字病院リウマチ膠原病センター

濱田 裕美・武 富 栄 二

石 堂 康 弘・砂 原 伸 彦

小林市立市民病院整形外科

中 村 憲 一

鹿児島大学大学院運動機能修復学講座整形外科学

松 永 俊 二・小 宮 節 郎

A Case of Atlantoaxial Subluxation with Resistant Rickets

Hiromi Hamada, Eiji Taketomi, Yasuhiro Ishido,
and Nobuhiko Sunahara

Department of Orthopedic Surgery, Kagoshima Red Cross Hospital, Kagoshima, Japan

Kenichi Nakamura

Department of Orthopedic Surgery, Kobayashi Civic Hospital, Miyazaki, Japan

Shunji Matsunaga and Setsuro Komiya

Department of Orthopedic Surgery, Kagoshima University Graduate School
of Medical and Dental Sciences, Kagoshima, Japan

Atlantoaxial subluxation occurs in patients with bone dysplasia as spondyloepiphyseal dysplasia or Down disease. There has been no reports of atlantoaxial subluxation in patients with resistant rickets. A 16-year-old boy with resistant rickets complained of neck pain and numbness of the upper right extremity. Deformity of the cervical spine and atlantoaxial subluxation were seen on radiographs. We present the features of cervical spine in a patient with resistant rickets.

Key words : atlantoaxial subluxation (環軸椎亜脱臼), resistant rickets (ビタミン D 抵抗性クル病), linear sebaceous nevus syndrome (線状皮脂腺母斑症候群)

はじめに

ダウン症や骨系統疾患において、環軸椎亜脱臼を合併することはよく知られているが、ビタミン抵抗性クル病に環軸椎亜脱臼を合併した例の報告はない。今回我々はビタミン D 抵抗性クル病に環軸椎亜脱臼を合併した一例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

<症例>

16 歳，男性。

<現病歴>

41 週，2850g にて出生。出生時より左半身に母斑を認め、線状皮脂腺母斑症候群 Linear sebaceous nevus syndrome (LSNS) との診断にて多数回手術を受けた。8 歳時、低身長のため精査行ないビタミン D 抵抗性クル病との診断をうけ、ビタミン D 製剤、リン製剤の投与を開始した。

平成 13 年 4 月ごろより軽度の四肢脱力感，後頭部痛が出現した。

平成 13 年 10 月 20 日，自転車にて転倒し，四肢不全麻痺出現し歩行不能となった。近医整形外科受診し，環軸椎亜脱臼の診断にて入院し，安静，ステロイド投

与にて麻痺は改善傾向であった。

平成 13 年 11 月 5 日，当院紹介入院となった。

<入院時現症>

入院時著明な後頭部痛を認めた。フランケルの分類で D であり，JOA score は 11.5/17 で，右上下肢に

図 1 上位から中位頸椎において椎体の扁平化，骨梁の不明瞭化を認め，クル病に伴うと考えられる骨変化を認める。固有脊柱管前後径は C5 レベルで 11 mm と developmental canal stenosis を認める。

図 2 歯突起の前後径が広く，脊柱管の大部分を占め有効脊柱管は極めて狭くなっている。

図3 術後 X-p
C1 後弓切除術+後頭頸椎固定術を施行した。

優位な筋力低下を認めた、握力は右 3.2kg, 左 13.0kg であり、右示指から小指に 7/10 程度の知覚鈍麻を認めた。

<画像所見>

脊椎連続レ線像では脊柱変形は認めず、低身長ではあるが四肢の形態異常は認めなかった。頸椎単純レ線像では、上位から中位頸椎において椎体の扁平化、骨梁の不明瞭化を認め、クル病に伴うと考えられる骨変化を認めた。また、固有脊柱管前後径は C5 レベルで 11 mm と developmental canal stenosis を認めた。頸椎側面レ線前屈位にて ADI 5 mm, 後屈位にて ADI 3 mm と軽度の環軸椎亜脱臼を認め、SAC は前屈位で 7 mm, 後屈位で 9 mm であった。(図 1)

MRI T2 強調 sagittal 像にて歯突起後面での脊髓圧迫と髄内高輝度変化を認め、axial 像にて脊髓の扁平化を認めた。

CT の矢状断再構築像では歯突起の前後径がきわめて広く、環軸椎部横断像で歯突起が脊柱管の大部分を占め、有効脊柱管は極めて狭くなっている。(図 2)

<入院後経過>

この症例に対し、C1 後弓切除と独自にデザインしたチタン性ロッドを用い、後頭頸椎固定術を施行した。(図 3)

術後 3 ヶ月で骨癒合が得られ、術後 1 年の現在、麻痺はほぼ消失し、特に問題なく学校生活に復帰している。術後 1 年の MRI で、歯突起後方でクモ膜下腔の消失を認めるが髄内高輝度変化は消失している。(図 4)

考 察

線状皮脂腺母斑症候群 Linear sebaceous nevus syndrome (LSNS) は、皮膚神経症候群のうちのひとつで、1895 年 Jadassohn が初めて報告した疾患である。LSNS は皮膚、骨格筋、中枢神経などに異常をきたすことがわかっており、bone cyst, fibrous dysplasia, などの骨腫瘍、kyphoscoliosis などの脊柱変形、関節変形などの合併の報告がある。1969 年、Sugarman, Reed らが LSNS にビタミン D 抵抗性クル病を合併した一例を報告した。

LSNS にビタミン D 抵抗性クル病を合併することは極めてまれであり、現在までに 10 例ほどの報告がある。いずれの症例も四肢長管骨の形態異常を呈しており、脊椎病変合併の報告はない。

またわれわれが検索したかぎりでは、クル病に環軸椎亜脱臼を合併したという報告はない。クル病はビタミン D, カルシウム, リン酸いずれかの代謝の異常

図4 MRI T2WI

術前に見られた髄内高輝度変化は消失している。

により膜性骨化，軟骨内骨化どちらにも異常をきたすことが知られている。

クル病では，石灰化の障害により長管骨では骨端線の障害を起こすが，椎体では骨梁の減少や椎体終版の不明瞭化が起こり，椎体高が減少する。

本例においても上記のような特徴が見られており，椎体のクル病性変化（特に歯突起の形態異常）により，軽度の環軸椎亜脱臼にもかかわらず重度の脊髄麻痺が発生したと考えた。

結 語

ビタミンD抵抗性クル病に合併した環軸椎亜脱臼の一例を経験した。

本例の脊髄麻痺の出現には環軸椎部の骨形態異常が強く関係していると思われる。

参 考 文 献

- 1) Aschinberg, L. C., et al. : Vitamin D-resistant rickets associated with epidermal naevus syndrome: demonstration of a phosphaturic substance in the dermal lesions. J. Pediatr, 91 : 56-60, 1977.
- 2) Hosalkar, H. S., et al. : Linear sebaceous naevus syndrome and resistant rickets. The Journal of bone and joint surgery, 85-B : 578-583, 2003.
- 3) Van de Warreburg, B. P. C., et al. : The linear naevus sebaceous syndrome. Clinical Neurology and Neurosurgery, 100 : 126-132, 1998.