ビタミンD抵抗性くる病に合併した重度 OPLL の 1 症例

九州大学 整形外科

稲留辰郎・大賀正義
浦田正彦・江口正雄
杉岡洋一

吉塚林病院

有田親史

Severe OPLL in an Adult Case of Vitamin-D
Resistant Rickets : A Case Report

by

Tatsuro Inadome, Masayoshi Ooga, Masahiko Urata,
Masao Eguchi and Yoichi SugiokaDepartment of Orthopedic Surgery, Faculty of Medicine,
Kyushu University, Fukuoka Japan

Chikafumi Arita

Yoshizuka Hayashi Hospital, Fukuoka

We reported a rare case of severe OPLL in an adult case of vitamin-D resistant rickets.

The case was 56-year-old female. We started 50~150 thousand units of vitamin-D treatment about 16 years ago.

About 2 years before operation, she was complaint of gait disturbance and dysuria.

X-ray examination showed a severe OPLL from C1 to Th2 (max. stenosis 79%, C1, 2).

We performed a surgery of canal-expansive laminoplasty and suboccipital craniectomy.

はじめに

ビタミンD抵抗性くる病に合併したOPLL症例は、本邦において、吉川ら⁹⁾が、1968年に初めて報告している。その後、本邦を中心に十数例が報告されている³⁾⁴⁾⁵⁾⁷⁾⁸⁾¹⁰⁾。欧米においては、1966年のDugger以来数例が報告されているが、その数は少ない。今回われわれは、ビタミンD抵抗性くる病の成人例に合併した重度OPLLの症例を経験し、これに手術を施行したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：56才、女性。

主訴：四肢麻痺

家族歴：特記事項なし。

現病歴：生下時特に異常なし。3才頃より下腿の変形が現われ、歩容異常もあったが放置されていた。30才頃から両膝痛や腰痛が出現したため、40才時に当科初診。下腿の内反、内捻、屈曲変形に対して、矯正骨切り術を受けた。この頃よりビタミンD₂5~15万単位を投与されていた。昭和63年6月(54才時)頃より、歩行障害、排尿障害が出現。平成2年2月(56才時)頃から、両下肢麻痺が出現し、5月にはカテーテル留置となった。同年6月、手術目的にて当科入院となった。

入院時現症：身長140cm。四肢短縮著明。頸部可動域は著明に低下し、ほぼ強直していた。両上肢の各関節も可動域制限があり、筋力テストは3~4。感覚

表1 〈入院時検査データ〉

CBC		T. P	6.5 g/dl
WBC	8680	Alb	3.7 g/dl ↓
RBC	309万	BUN	13 mg/dl
Hb	9.9 g/dl	Creat	0.7 mg/dl
Ht	27.8%	GOT	17 IU/l
PLT	34万	GPT	7 IU/l
電解質		LDH	350 IU/l
Na	144 mEq/l	ALP	405 IU/l ↑
K	3.4 mEq/l	γ GTP	13 IU/l
Cl	109 mEq/l	CHE	435 IU/l
Ca	9.8 mg/dl→	Glu	80 mg/dl
P	2.2 mg/dl ↓		
CRP	0.4 mg/dl		
ESR	41/84

図1. 頸椎断層
C1～Th2に連続型OPLLを認める

図2. 腰椎 前後
著明な脊柱靱帯骨化

図3. 単純 CT
頤椎の OPLL

低下は右手および左上肢に 4～5/10 程度あり。下肢は両側とも完全運動麻痺で、感覚低下も 0～1/10 で、深部反射は著明に亢進し、クロームスも強陽性であった。膀胱直腸障害もあり、尿意、便意共になく、日整会判定基準で、3/17 であった。

検査所見：血清 Ca 9.8 mg/dl, P 2.2 mg/dl, ALP 405 IU/l と、低リン血症を示した。血清 Na, K, Cl は、正常であった（表 1）。

画像診断：頤椎の単純レントゲンおよび断層撮影で、C1～Th2 に高度の連続型 OPLL（最大狭小率 79%・C1, 2）を認めた（図 1）。また、脊椎全体に著明な靱帯骨化がみられ、ASH を思わせる所見であった（図 2）。単純 CT においては、頤椎 OPLL と胸椎 OYL を認めた（図 3）。MRI では、脊髄は C1, 2 を中心に菲薄化し、OPLL による著明な圧迫を示していた。後頭骨の部分でも圧迫が強く、除圧には後頭骨の部分切除も必要と思われた（図 4）。

手術所見：手術は、後頭開頭を含む、観音開き式脊柱管拡大術を行なった。椎弓は、通常よりもやや肥厚していた。また、C1, 2 の部分で、硬膜と椎弓の癒着がみられた。除圧後、硬膜の膨隆と拍動がみられた。

術後経過：術後 1 週頃より、両下肢の運動麻痺の改善が見られた。感覚はほぼ不変。膀胱直腸障害にも著変なし。術後 6 週の評価では、左下肢の麻痺改善が著しく、筋力テストで 2～3 に回復していた。しかし、日整会判定基準では不変であった。MRI では、後頭から頤椎にかけて硬膜管の肥大が見られ、除圧が十分であったことを示していた（図 5）。

病理組織所見：術中採取した棘突起の組織標本で

図4. 術前 MRI
C1, 2 で菲薄化し、後頭骨の部分切除も必要と思われる

図5. 術後 MRI
十分に除圧されている

は、類骨の増生が見られ、骨軟化症の所見であった。

考 察

頤椎 OPLL は、本邦において多発しており、多くの研究が行なわれ、その発症機序も少しずつ解明されてきている。それには、全身性因子と局所性因子が考えられる。全身性因子には、糖代謝異常やカルシウム代

謝異常との関係が考えられており、局所性因子は、日常の頰椎の運動で、椎体後方隅角寄りに反応性軟骨組織増生が生じて、その基質を基礎に OPLL が形成されるという考えは多い。一方、ビタミン D 抵抗性くる病の病因は、腸管粘膜のリン、カルシウムの吸収障害、腎尿細管におけるリン再吸収障害、骨組織では構造上の異常と考えられている²⁾。

くる病に合併する脊柱靱帯骨化の発生機序について、井上¹⁾は組織学的検討により、著しく増生した類骨が、本来の領域を越えて、周囲の靱帯、筋膜にまで拡大しているのを確認し、ビタミン D 治療後にはそれらの領域に骨形成をみている。このような結果より、齊鹿⁵⁾は、靱帯周辺に類骨の増生があり、ビタミン D 投与により、リン、カルシウムのバランスが変化し、類骨周辺の mineralization が亢進して石灰化が開始されたのではないかと考察している。しかし、類骨の形成は既に骨化を意味し、類骨組織によって脊髄の圧迫症状が出現しても良いはずで、本症例の場合、レントゲン上 OPLL が確認できた昭和 57 年 1 月からでも、脊髄症状が出現するまで約 7 年を経過しており、類骨増生が靱帯骨化の原因とは考えにくい。また、本症例は昭和 50 年からビタミン D による治療を受けており、これも時間経過から前記の考察を支持するものではない。くる病は全身性疾患であり、OPLL の発生には、全身性因子が深くかかわっているであろうことは、容易に想像できるが、症例数も少なく、今後さらなる検討が必要と思われる。

ま と め

ビタミン D 抵抗性くる病の成人例に合併した高度の OPLL を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

参 考 文 献

- 1) 井上駿一他：骨軟化症に合併した後縦靱帯骨化症の

検討、厚生省特定疾患、骨・靱帯異常調査研究班、昭和 55 年度研究報告書：143-154, 1981.

- 2) 江口正雄：低燐血症性ビタミン D 抵抗性くる病の治療、整形外科 MOOK, 23：211-233, 金原出版, 1982.
- 3) 北島 勲他：後縦靱帯骨化症を合併したビタミン D 抵抗性クル病成人例、神経内科, 21：263-264, 1984.
- 4) 小林洋一他：低燐血症クル病に頰椎後縦靱帯骨化症を合併した 1 例、関東整災誌, 18：346, 1987.
- 5) 齊鹿 稔他：成人型低燐血症性ビタミン D 抵抗性骨軟化症の治療後に著明な前縦靱帯骨化症を呈した 1 例、脊柱靱帯骨化症調査研究班、昭和 60 年度報告書：57-60, 1986.
- 6) 齊藤康文他：ビタミン D 抵抗性くる病成人例に併発せる後縦靱帯骨化症例の生化学的、組織学的考察、関東整災誌, 13：357-363, 1982.
- 7) 酒匂 崇他：低リン酸性ビタミン D 抵抗性くる病に合併した OPLL 症例、脊柱靱帯骨化症調査研究班、昭和 57 年度報告書：197-201, 1983.
- 8) 杉本信幸他：ビタミン D 抵抗性くる病に全身の靱帯骨化をともなった 4 例、中部整災誌, 30：1317-1322, 1987.
- 9) Yoshikawa, S, et al. : Spinal-Cord Compression in Untreated Adult Cases of Vitamin-D Resistant Rickets, J. Bone & Joint Surgery 50-A：743-752, 1968.
- 10) 吉川靖三他：脊髄圧迫麻痺を生じたビタミン D 抵抗性くる病成人例について、日本臨床, 30：806-813, 1972.

質 問

鹿児島大学 松永 俊二

OPLL の成因と関連して大変貴重な症例であると考ええる。VD 抵抗性くる病については遺伝子レベルの研究がかなりなされているので OPLL との関連について今後遺伝的研究が重要であると考ええる。

回 答

九州大学 稲留 辰郎

症例数は少ないが、今後、十分検討すべきであると考える。