黄色靱帯骨化症を伴った Achondroplasia の一例

広島赤十字・原爆病院整形外科

今 村 寿 宏・大 賀 正 義
田 丸 卓 弥・有 馬 準 一
生 田 光・江 崎 幸 雄
吉 兼 浩 一・富 重 守

A Case of Achondroplasia with Ossification of the Yellow Ligament

by

Toshihiro Imamura, Masayoshi Oga, Takuya Tamaru,
Junichi Arima, Kou Ikuta, Yukio Esaki,
Kouichi Yoshikane and Mamoru Tomishige

Department of Orthopaedic Surgery,
Hiroshima Red Cross Hospital,
Hospital and Atomic-Bomb Survivors
Hiroshima Japan

Panspinal canal stenosis is a well known complication of Achondroplasia. It can be difficult to decide which level is primarily responsible for this stenosis and the most suitable treatment. A 19-year-old woman who suffered from Achondroplasia with ossification of the yellow ligament is described. We performed laminectomy (Th8-L2) and PLF (L1-3) with instrumentation (Th12-L3). We found that 8 of 34. Achondroplastic patients had suffered from ossification of their yellow ligaments. We consider that there could be a relationship between Achondroplasia and ossification of the yellow ligament with reference to its static and dynamic factors in Achondroplastic spinal structure.

Key words : Achondroplasia (軟骨無形成症), ossification of yellow ligament (黄色靱帯骨化症)

はじめに

軟骨無形成症に汎脊柱管狭窄症を合併する事はよく知られている。靑壮年期に観血的治療を必要とする症例も少なくない。しかし病変が広範囲に及ぶことや胸、腰椎移行部での後弯変形等、問題も多く、その診断、治療に難渋することが多い。今回我々は胸椎部黄色靱帯骨化症を伴った軟骨無形成症の一例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例 : 19 歳, 女性

主訴 : 腰痛, 間歇的跛行

現病歴 : 生下時に軟骨無形成症を指摘される。17 歳頃より腰痛及び 15 分程度の歩行にて両下肢にしびれが出現。今回, 50~100m の間歇的跛行を主訴に当科受診。

現症 : 身長 129cm 体重 50kg

体幹に比べ、四肢が短く、前頭部突出、鼻根陥凹等軟骨無形成症に特有な外見を呈していた(図 1)。

図1 体幹に比べ、四肢が短く、前頭部突出、鼻根陥凹を認める。

入院時単純レ線

右全上肢

左全上肢

右全下肢

左全下肢

図2-a 四肢長管骨の長径短縮、骨幹部拡大を認める。

図 2 - b 胸腰椎移行部に楔状椎を伴う

入院時所見：頸椎伸展時に腰痛増強し頸椎、腰椎ともに可動域制限を認めた。神経学的には腕橈骨筋、膝蓋腱反射両側とも亢進しており筋力及び知覚異常は認められなかった。

検査所見：単純レ線で四肢長管骨の長径短縮、骨幹部拡大（図 2-a）を認める。胸、腰椎移行部に楔状椎に伴う後弯変形、short pedicle に伴う脊柱管前後径の短縮を認める（図 2-b & c）。C1/2 側方穿刺による脊髓造影では Th10/11 レベルで不完全ブロック、Th 11/12 レベルで完全ブロックを呈す（図 3）。CTM では Th9/10、10/11、11/12 に黄色靱帯骨化に伴う脊髓の圧迫、また L1/2 以下ではミエロリング造影されず

黄色靱帯骨化による脊髓の圧迫病変を認める（図 4）。MRI では矢状断で Th4/5、9/10、10/11 に黄色靱帯骨化、また L2/3 で disc protrusion を認める（図 5）。さらに歩行負荷試験施行したところ 100m 歩行にて両大腿近位部まで上行するしびれ出現及び両膝蓋腱反射の亢進を認めた。

治療経過

Th8-L2 椎弓切除、Th12-L3 CCD、L1-3 PLF 施行（図 6）。術後 3 日より半硬性コルセット装着し歩行器にて歩行開始。術後 3 週より筋力訓練、腰痛体操開始し、8 週目にて退院。現在、術後 4 ヶ月余りだが

入院時単純レ線

図 2 - c 胸、腰椎移行部に楔状椎に伴う後弯変形, short pedicle に伴う脊柱管前後径の短縮を認める。

脊髓造影

図 3 Th10/11 レベルで不完全ブロック, Th11/12 レベルで完全ブロックを認める。

CTM

図 4

間歇性跛行完全消失、軽度の両側大腿皮神経炎症状残存するのみである。

考 察

本症例は先天性の脊柱管狭窄に黄色靱帯骨化が合併して神経症状が発症したと考えられる。軟骨無形成症に黄色靱帯骨化症の合併は過去 10 年間に 8 例の報告(表 1)¹⁾⁻⁴⁾ があり、いずれの症例も発症は 20 歳から 40 歳と通常より若年であった。黄色靱帯骨化の原因として軟骨無形成症に伴う脊柱構築上の異常、内分泌異常⁵⁾ の関与が考えられるがさらに今後詳細な検討が必要である。

手術的治療において重要なことは適切な除圧範囲の決定である。これには診察的所見、画像所見の検討、SEP などの電気生理学的検査による責任病巣のレベル診断が必要である。

本症例においてはこれらに加えて、歩行負荷試験が有用であった。軟骨無形成症に伴う脊柱管狭窄では比較的若い時期に広範囲な除圧が必要となることが多い。

本症例も Th8 から L2 の除圧と Th12 から L3 の固定を行っているので今後の脊柱変形、固定隣接椎間障害に注意して経過観察を行わなければならないと考える。

結 語

①今回、我々は黄色靱帯骨化症を合併した軟骨無形成症を経験した。

②責任高位を決定するにあたり歩行負荷試験は有用であった。

③術後、今後の脊柱変形、固定隣接椎間障害に注意した経過観察が必要である。

④黄色靱帯骨化の原因として軟骨無形成症に伴う脊柱構築上の異常、内分泌異常の関与が考えられるがさらに今後詳細な検討が必要である。

参 考 文 献

- 1) 馬場久敏ほか：軟骨無形成症にみられる脊髄、馬尾症状。整形外科，43：47-51，1992。
- 2) 片岡 治ほか：外傷を機転として麻痺症状を発症した

図 5 Th4/5, 9/10, 10/11 に黄色靱帯骨化, L2/3 disc protrusion を認める.

Th8-12 laminectomy
Th12-L3 CCD
L1-3 PLF

正面   側面

図 6

表 1 黄色靱帯骨化症との合併

片岡	1 例	/	1 例	1990 年
中橋	1 例	/	1 例	1991 年
佐藤	5 例	/	6 例	1991 年
馬場	1 例	/	3 例	1992 年

achondroplasia. 脊椎外科—症例検討から見る治療指針 : 246-350, 南江堂, 東京, 1990.

3) 中橋謙次ほか: 黄色靱帯骨化を合併した軟骨発育不全症の経験, 整形災害外科, 34 : 397-400, 1991.

4) 佐藤日出夫ほか: 脊柱管狭窄を来した achondroplasia の検討. 整形外科, 42 : 1485-1488, 1991.

5) 手計 登ほか: 胸椎部脊柱管狭窄により脊髄症状を呈した achondroplasia の一例. 整形災害外科, 28 : 559-562, 1985.