アルカプトン尿症に伴う肩関節症の1例

福岡大学医学部整形外科

熊野貴史・緑川孝二
江本玄・原道也
張敬範・柴田陽三
内藤正俊

A Case Report of Shoulder Arthropathy due to Alkaptonuria

Takafumi Kumano, Koji Midorikawa, Gen Emoto,
Michiya Hara, Keihan Cheyou, Yozo Shibata,
and Masotoshi NaitoDepartment of Orthopaedic Surgery, School of Medicine,
Fukuoka University, Fukuoka, Japan

Alkaptonuria is a rare inborn metabolic disorder in which ochronotic pigment is deposited in the connective tissue and cartilage. Ochronotic arthropathy is the consequence of longstanding alkaptonuria and leads to progressive joint disability. In this paper, we mainly report a case of a 48-year-old man with severe ochronotic arthropathy involving the shoulders.

Key words : ochronosis (オクロノーシス), ochronotic arthropathy (オクロノーシス関節症), arthroscopy (関節鏡), shoulder (肩), alkaptonuria (アルカプトン尿症)

はじめに

遺伝性代謝疾患であるアルカプトン尿症では、その関節症状として関節軟骨に黒褐色の色素沈着を伴う関節症性変化を来すことが報告されている。脊椎や膝関節・股関節についての報告は散見されるが、肩関節症の報告は非常に稀である。今回、肩関節と膝関節に関節症変化を来し、鏡視下手術を行った症例を経験したので肩関節を中心に報告する。

症 例

患者：48歳，男性

主訴：左肩関節痛・左膝関節痛

現病歴：35歳時アルカプトン尿症を指摘された。1999年頃より次第に肩関節運動時痛と安静時痛を自覚するようになり、同年7月より左膝痛も出現し、同

年7月当科初診した。

既往歴・家族歴：親族に尿の黒変の自覚はないとのことである。

入院時現症：〈左肩関節〉可動域は屈曲110度，外転85度，外旋10度，内旋臀部であった。筋力正常で不安定性はないが，インピンジメントテスト陽性であった。JOAスコアは51点であった。〈左膝関節〉腫脹と膝蓋跳動を認めた。可動域は屈曲130度，伸展-10度であった。Full squat不可だが，関節不安定性なく，半月板テストも陰性であった。

画像所見：単純X線では両肩関節ともに骨硬化や関節裂隙の狭小化など関節症変化を認め，左に強かった（図1-a, b）。膝関節も肩関節と同様に関節症性変化を認めた（図2-a, b）。また，腰椎はbamboo spineを呈していた（図3）。左肩MRIでは関節内及び滑液包内の水腫，上腕骨頭内や肩甲骨関節窩内の変

術前右肩

術前左肩

術後6ヵ月左肩

図1-a 術前・術後 肩関節単純X線（正面）

術前右肩

術前左肩

術後6ヵ月左肩

図1-b 術前・術後 肩関節単純X線（軸写）

図2-a 膝関節単純X線（右膝関節）

正 面

側 面

軸 写

図 2 -b 膝関節単純 X 線 (左膝関節)

図3 腰椎単純X線

性像、骨頭内や関節窩の嚢胞がみられた（図4）。左膝MRIでは、T2 star像で脛骨に変性を示す輝度変化を認めた（図5）ため、右肩・左膝に対し鏡視下デブリードマンを行った。

鏡視所見：肩関節鏡視所見では、関節軟骨はほぼ消失し軟骨下骨は広範囲にあたかも炭か流木のように黒色化と粗造化を示し、棍棒状滑膜の増生と中に黒点を認めた（図6）。鏡視下に滑膜切除と変性部の除去を行った。図7は術後の鏡視所見である。膝関節も肩関節と同様の鏡視所見で、半月板にも黒色の沈着を認め（図8）、デブリードマンと変性半月切除を行った。

病理組織所見：肩滑膜組織のHE染色では著明な滑膜細胞の増生および、血管膜は多数の小血管膜の開大を認めた。さらに、内部には好酸性の無構造物質が取り込まれ存在していたが（図9-a）、特異的に染色されるクレシル染色では、同部位は無構造物質は青染されていた（図9-b）。以上より無構造物質は軟骨過重合を生じた軟骨脱落片であると考えられた。

T1W

T2W

図4 左肩関節MRI

関節内及び滑液包内の水腫，上腕骨頭内や肩甲骨関節窩内の変性像，骨頭内や関節窩の嚢胞を認める。

図5 T2 star 左膝関節 MRI 脛骨に変性を示す輝度変化を認める。

骨 膜

関節窩

骨 頭

骨 頭

図6 肩関節術前後方鏡視所見

前方肩関節腔

上腕骨頭

図7 肩関節術後後方鏡視所見

骨 膜

大腿骨・脛骨

大腿骨

半月板

図8 膝関節鏡視所見

a. HE (×150)

著明な滑膜細胞の増生，血管膜は多数の小血管膜の開大，内部には好酸性の無構造物質を認める。

b. クレシル紫 (×150)

同部位の無構造物質は青染された。

図9 病理組織所見

考 察

アルカプトン尿症に伴う骨関節症の報告は1854年のScriboniusに始まる。本邦では1949年の中村⁷⁾が最初である。その後、脊椎・股関節・膝関節・肩関節のX線所見³⁻⁵⁾¹⁰⁾や人工関節置換術の報告¹⁾²⁾⁸⁾⁹⁾が散見されるが関節内視鏡の報告は1996年の長井の膝関節の報告⁶⁾のみであった。本症例の肩関節鏡視においては、関節軟骨はほぼ消失し軟骨下骨は広範囲にあたかも炭か流木のように黒色化と粗造化を示していたことは、オクロノーシスにおける特徴的鏡視所見であると考えられた。

本症例は今回48歳と若いため人工肩関節置換術を行うまでのtime savingとして鏡視下デブリードマンを行った。その結果、術後6カ月の現在、肩の安静時痛は消失し運動時痛は軽減した。しかし、肩関節は疼痛のため挙上や内旋動作が困難で、JOAスコアは

疼痛で加点したものの可動域で減点し51点から52点と変化なく、術後半の肩関節X線(図1-a, b)では関節症変化が増悪傾向にあり、肩においては滑膜切除の効果のみであった。一方、膝関節は歩行時痛は軽減し、現在の所、経過観察中である。

本症例において術後6ヶ月の現在、膝関節に比し肩関節の関節症変化の進行が著しいこと理由は不明であるが、今後、人工肩関節置換術を行う時期を検討中である。

ま と め

①アルカプトン尿症に伴い肩関節と膝関節に関節症変化を来とし、鏡視下手術を行った症例を経験したので肩関節を中心に報告した。

②肩関節鏡視下デブリードマンの結果、滑膜切除の効果はあったものの関節症変化による疼痛が残存した。

参 考 文 献

- 1) A. Gaucher, et al.: Synovial membrane from ochronotic arthropathy of the hip joint. *Z. Rheumatol*, 39 : 231-235, 1980.
- 2) 福本和生ら : TKA を施行したアルカプトン尿症性関節症の1例. 中部日本整形外科災害外科学会雑誌, 33 : 1540, 1990.
- 3) Justesen, P., Anderson, P.E. Jr.: Radiologic manifestations in alkaptonuria. *Skeletal Radiol*, 11 : 204-208, 1984.
- 4) K.E. Tanner, N.P. Warren, R.R. Coombs.: Ochronosis of the Hip Joint. *Scand Rheumatol*, 20 : 63-64, 1991.
- 5) Laskar, F.H., Sargison, K.D.: Ochronotic arthropathy. A review with four case reports. *J Bone Joint Surg Br.*, 52 : 653-666, 1970.
- 6) 長井仁美ら : オクロノーシスの1例. 関節鏡, 21 : 95-98, 1996.
- 7) Nakamura, M. et al.: Six cases of alkaptonuria in one family. *J Clin and Exper Med*, 26 : 653-655, 1949.
- 8) 大久保直規ら : アルカプトン尿症性関節症の1例. 中部日本整形外科災害外科学会雑誌, 41 : 1117, 1998.
- 9) 清水泰雄ら : Ochronotic arthropathy (アルカプトン尿症性関節症) の1例. 臨床整形外科, 26 : 967-970, 1991.
- 10) U. Steiger, R. Lagier.: Combined anatomical and radiological study of the hip-joint in alcaptonuric arthropathy. *Ann. Rheum. Dis.*, 31 : 369-373, 1972.