

## アルカプトン尿症による強直脊椎骨折の1例

リハビリテーション科 生田 雅人・秦 絵莉子・高橋 惇司・濱本 秀一  
村田 洋一・川島 邦彦・阪上 彰彦・松岡 孝志  
田中 正道・青木 康彰

キーワード：アルカプトン尿症，強直脊椎，骨折

### 要旨

【目的】アルカプトン尿症は黒色尿，色素沈着，関節症を主な兆候とする常染色体劣性遺伝の代謝性疾患である。脊椎においては椎間板の石灰化をきたし，次第に椎体間が癒合し強直脊椎となる。今回我々は，アルカプトン尿症による強直脊椎の骨折を来たした一例を経験したので報告する。

【症例】79歳女性。人工股関節全置換術の手術歴あり，その際にアルカプトン尿症の診断。自宅のベッドから落ち，体動困難となり同日当院救急搬送となった。受診時腰椎レベルに強い背部痛を認めた。腰椎X線では胸椎から仙骨までの強直脊椎があり，L2/3での椎体間離開を認め，強直脊椎骨折と診断した。受傷後6日目にT12-L5までの後方固定術を施行し，術後5日目には疼痛改善し歩行器歩行可能となった。

【考察】強直脊椎に伴う骨折は，転位しやすく神経学的予後が不良であるため，可能であれば手術加療が望ましい。今回，手術により早期の離床が可能であった。

### I 背景

アルカプトン尿症は黒色尿，色素沈着，関節症を主な兆候とする常染色体劣性遺伝の代謝性疾患である。脊椎においては椎間板の石灰化をきたし，次第に椎体間が癒合し強直脊椎となる。強直脊椎の骨折は診断・治療に難渋することが

あり，注意を要する。今回我々は，アルカプトン尿症による強直脊椎の骨折を来たした一例を経験したので報告する。

### II 症例 79歳女性

現病歴：ベッドから滑り落ちて背部を打撲。その後から体動困難となり当院救急搬送となった。

既往歴：2008年に右人工股関節全置換術を受けており，その際にアルカプトン尿症の診断を受けた。2014年に左人工股関節全置換術，2017年には大動脈弁狭窄症に対して弁置換術を受けている。

身体所見：腰痛著明で体動困難であった。明らかな神経脱所見はなかった。

X線：椎間板の狭小化及び石灰化を認め，胸椎から腰椎にかけて強直していた。また側面でL2/3椎間板の離開を認めた。（図1）

CT：腰椎は前方から後方まで癒合していた。L2/3に椎間板から棘突起まで離開を認めた。（図2）

MRI：L2/3にT1 low T2 highの骨折を疑う信号変化あり，元々癒合していたL2/3レベルでの骨折と診断した。（図3）

治療・経過：受傷後6日目にT12-L5までの後方固定（手術時間3時間42分，出血量55g）を施行した。術後経過は良好で，術後2日目に座位，5日目には歩行器歩行可能となり，26日目に転院となった。

### III 考察

アルカプトン尿症はフェニルアラニン，チロシンの代謝産物であるアルカプトンが，ホモゲ

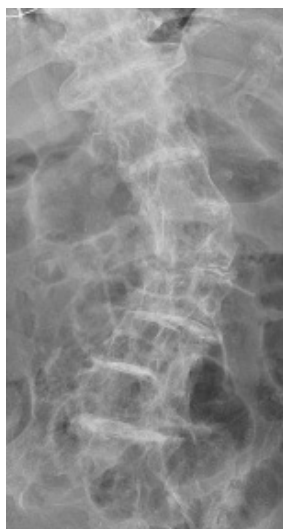


図1-a xp正面



図1-b xp側面

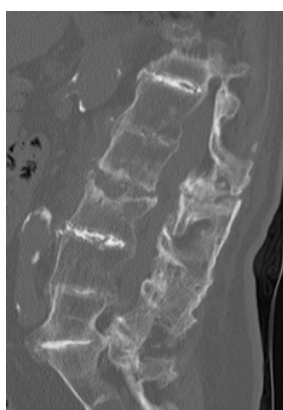


図2-a CTsagittal



図2-b CTcoronal

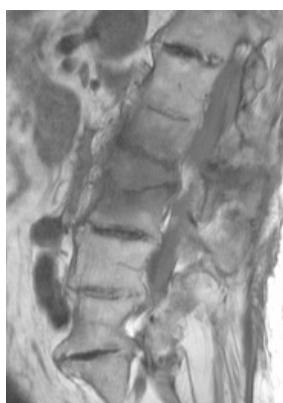


図3-a MRIT1

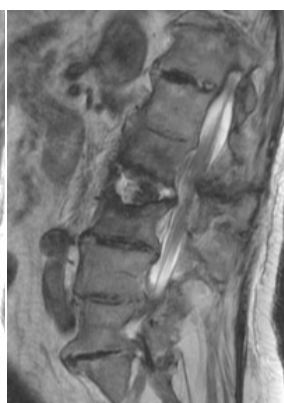


図3-b MRIT2

ンチジン酸オキシダーゼという酵素の欠損で体内に蓄積する，常染色体劣性疾患である．アルカプトンは腎クリアランスが高く，また酸化され黒色となり，小児期からの黒色尿を認める．緩徐に体内に蓄積し，成人以降に全身の色素沈着，心血管の石灰化，尿路結石，関節破壊，腱

や靱帯の障害といった病態を引き起こす<sup>1)</sup>．本症例でも，眼球の色素沈着，尿の黒色化，股関節軟骨の黒色変性，大動脈弁の色素沈着と石灰化を認めた．

関節・脊椎の自然経過は，30-40歳代で脊椎，大関節の障害が出現し始める．椎間板は石灰化・狭小化し次第に癒合することで脊椎が強直していく．また，患者の50%が55歳までに大関節の人工関節置換術を受けるという報告もある<sup>1)</sup>．

強直脊椎をきたす代表的な疾患として，脊椎関節炎や強直性脊椎骨増殖症が挙げられる．アルカプトン尿症も椎間板癒合の機序は不明だが，これらの疾患と同様に脊椎の強直を認める．先の2疾患と比べると，アルカプトン尿症ではX線で椎間板が消失，石灰化していることが特徴的である<sup>1)</sup>．

強直脊椎に伴う骨折は，長いレバーアームで一点に応力が集中するため，軽微な外傷で発生する．伸展型の骨折が多く前方から後方まで及ぶことが多い<sup>2)</sup>．

骨粗鬆症や骨硬化で単純レントゲンのみでの診断は難しく，診断遅延は15-41%と言われており，早期診断にはCT，MRIの併用が推奨されている<sup>3)</sup>．また，容易に転位して神経障害を発症するため，強直脊椎のない骨折に比べて神経予後は不良である<sup>3)</sup>．保存治療の基準としては，後方要素の損傷がなく，神経症状がない症例が該当するが，failure rateは50%という報告もあり，全症例の40-100%が手術に至るといわれている<sup>3)</sup>．

術式は以前より上下3椎体以上の後方固定が推奨されており<sup>4)</sup>，骨形成能がよいため，前方手術の追加を要することはめったにない<sup>3)</sup>．

本症例では初診時のレントゲンで癒合しているはずの椎間板に離開を認め，精査の結果，診断に至った．他の強直脊椎疾患と同様に治療し，上下3椎体の固定で，早期の離床が可能であった．

#### IV 結語

アルカプトン尿症患者の外傷では、強直脊椎を念頭に置くべきである。強直脊椎患者で脊椎骨折を疑う場合は、CT・MRIでの精査が望ましい。固定手術により、早期の離床が可能であった。

#### 参考文献

- 1) Chanika P,et al.NATURAL HISTORY OF ALKAPTONURIA.N Engl J Med, Vol. 347, No. 26· December 26, 2002.
- 2) Hunter T,et al.Ankylosed spines are prone to fracture. Can Fam Physician. 1995 Jul; 41: 1213-1216.
- 3) Rustagi T.et al. Fractures in Spinal Ankylosing Disorders: A Narrative Review of Disease and Injury Types, Treatment Techniques, and Outcomes. J Orthop Trauma Volume 31, Number 9 Supplement, September 2017.
- 4) Caron T.et al. Spine fractures in patients with ankylosing spinal disorders. Spine: May 15, 2010 - Volume 35 - Issue 11 - p E458-E464