

69 後縦靭帯骨化症

○ 概要

1. 概要

後縦靭帯骨化症は、脊椎椎体の後縁を連結し、脊柱のほぼ全長を縦走する後縦靭帯が骨化することにより、脊椎管狭窄を来し、脊髄又は神経根の圧迫障害を来す疾患である。頸椎に最も多いが、胸椎や腰椎にも生じる。

後縦靭帯骨化症患者では、前縦靭帯骨化を中心として、広汎に脊柱靭帯骨化を来す強直性脊椎骨増殖症を約 40%に合併し、また黄色靭帯骨化や棘上靭帯骨化の合併も多く、脊柱靭帯骨化の一部分症として捉える考えもある。

2. 原因

多くの説があるが、現在のところ不明である。全身的骨化素因、局所の力学的要因、炎症、ホルモン異常、カルシウム代謝異常、糖尿病、遺伝、慢性外傷、椎間板脱出、全身的退行変性などが挙げられている。

後縦靭帯骨化症患者の家系調査により、高率な多発家系の存在することが明白となり、本症の成因に遺伝的背景が大きな役割をなしていることが示唆されている。兄弟発生例での遺伝子解析などの研究が進行中であり、今後本症の疾患感受性遺伝子の特定が期待される。

3. 症状

初発症状は頸部痛、上肢のしびれ、痛みで始まることが多い。進行すると下肢のしびれ、痛み、知覚鈍麻、筋力低下、上・下肢の腱反射異常、病的反射などが出現し、痙性麻痺を呈する。麻痺が高度になれば横断性脊髄麻痺となり、膀胱直腸障害も出現する。転倒などの軽微な外傷で、急に麻痺の発生や憎悪を来すことがあり、非骨傷性頸髄損傷例の 30%以上を占めるとする調査結果もある。

4. 治療法

保存的治療として、局所の安静保持を図るために、頸椎装具の装着や薬物療法が行われる。保存的治療で効果が得られない場合や、脊髄症状が明らかな症例には手術療法が行われる。頸椎後縦靭帯骨化症では、後方からの椎弓形成術が選択されることが多いが、骨化が大きく椎弓形成術による脊髄後方シフトでは脊髄の圧迫が解除されない症例や、脊椎のアライメントが不良な症例では、前方除圧固定が選択される。胸椎後縦靭帯骨化症の外科的治療では高位や骨化の形態(嘴状又は台形)に応じて、後方、前方又は前方＋後方などを選択し、固定の併用を要する症例も多い。特に後弯部の嘴状の症例は脊髄麻痺のリスクが高く、脊髄モニタリングや術中エコーの併用も考慮すべきである。

5. 予後

骨化が脊椎管前後径の 60%を超えると、ほぼ全例で脊髄障害が出現するが、静的な圧迫よりも動的な圧迫要因の方が脊髄症発症に関与している事が多い。軽症の脊髄症の場合、神経症状は不変の場合が

多く、必ずしも進行性とはいえない。一方で進行性の脊髄症の場合、自然軽快は困難であるため、時期を逸せず手術を選択することが重要である。

術後長期予後は術後5年を境に、徐々に神経症状が再悪化する傾向が見られる。

頸椎の改善率は50%程度とするものが多く、脊髄麻痺の悪化は約4%、髄節性運動麻痺は5～10%程度と報告されている。一方胸椎の改善率は頸椎と比較して術後成績が不良であり、改善率は約40%、脊髄麻痺の悪化も10%程度と報告されている。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成24年度医療受給者証保持者数)
33,346人
2. 発病の機構
不明
3. 効果的な治療方法
未確立(根治療法なし。)
4. 長期の療養
必要(自然軽快は困難)
5. 診断基準
あり
6. 重症度分類
現行の特定疾患治療研究事業の重症度分類を用いる。

○ 情報提供元

「脊柱靱帯骨化症に関する調査研究班」

研究代表者 東京医科歯科大学 整形外科 教授 大川淳

<診断基準>

1. 主要項目

(1) 自覚症状及び身体所見

- ①四肢・躯幹のしびれ、痛み、感覚障害
- ②四肢・躯幹の運動障害
- ③膀胱直腸障害
- ④脊柱の可動域制限
- ⑤四肢の腱反射異常
- ⑥四肢の病的反射

(2) 血液・生化学検査所見

一般に異常を認めない。

(3) 画像所見

①単純X線

側面像で、椎体後縁に接する後縦靭帯の骨化像又は椎間孔後縁に嘴状・塊状に突出する黄色靭帯の骨化像がみられる。

②CT

脊柱管内に後縦靭帯又は黄色靭帯の骨化がみられる。

③MRI

靭帯骨化巣による脊髄圧迫がみられる。

2. 鑑別診断

強直性脊椎炎、変形性脊椎症、強直性脊椎骨増殖症、脊柱管狭窄症、椎間板ヘルニア、脊柱奇形、脊椎・脊髄腫瘍、運動ニューロン疾患、痙性脊髄麻痺(家族性痙性対麻痺)、多発ニューロパチー、脊髄炎、末梢神経障害、筋疾患、脊髄小脳変性症、脳血管障害、その他。

3. 診断のカテゴリー

画像所見に加え、1に示した自覚症状及び身体所見が認められ、それが靭帯骨化と因果関係があるとされる場合、本症と診断する。

<重症度分類>

下記の(1)、(2)の項目を満たすものを認定対象とする。

(1) 画像所見で後縦靭帯骨化又は黄色靭帯骨化が証明され、しかもそれが神経障害の原因となって、日常生活上支障となる著しい運動機能障害を伴うもの。

(2) 運動機能障害は、日本整形外科学会頸部脊椎症性脊髄症治療成績判定基準(表)の上肢運動機能Iと下肢運動機能IIで評価・認定する。

頸髄症:I. 上肢運動機能、II. 下肢運動機能のいずれかが2点以下

(ただし、I、IIの合計点が6点又は7点であっても手術治療を行う場合は認める。)

胸髄症あるいは腰髄症:II. 下肢運動の評価項目が2点以下

(ただし、3点でも手術治療を行う場合は認める。)

日本整形外科学会頸部脊椎症性脊髄症治療成績判定基準(抜粋)

I. 上肢運動機能

0. 箸又はスプーンのいずれを用いても自力では食事をすることができない。

1. スプーンを用いて自力で食事ができるが、箸ではできない。

2. 不自由ではあるが、箸を用いて食事ができる。

3. 箸を用いて日常食事をしているが、ぎこちない。

4. 正常

注1 きき手でない側については、ひもむすび、ボタンかけなどを参考とする。

注2 スプーンは市販品を指し、固定用バンド、特殊なグリップなどを使用しない場合をいう。

II. 下肢運動機能

0. 歩行できない。

1. 平地でも杖又は支持を必要とする。

2. 平地では杖又は支持を必要としないが、階段ではこれらを要する。

3. 平地・階段ともに杖又は支持を必要としないが、ぎこちない。

4. 正常

注1 平地とは、室内又はよく舗装された平坦な道路を指す。

注2 支持とは、人による介助、手すり、つかまり歩行の支えなどをいう。

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。)
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。