

第 21 章 筋肉・骨格系

先天性・遺伝性骨疾患

軟骨形成不全症

骨形成不全

骨粗鬆症

全骨容積と骨密度の減少

総骨塩量は減少するが、基質にたいする骨塩の比率は変化しない

一般的には原発性で加齢並びに閉経期後に生じるものをさす。

女性の閉経期後の骨粗鬆症が最も多い。

・男性は女性より骨容積が大きい。

・骨容積は乳児期と小児期に増加し、青年でピークに達する総骨容積量が発症に重要な意味を持つ。

原因:

加齢に伴い骨芽細胞の活性が低下する。

エストロゲンの欠乏は骨減少の増大と骨合成の低下をもたらす。

テストステロン減少も骨のターンオーバーを促進するが、上記より軽度。

遺伝的な要因 (Vitamin D 受容体?) によって、骨密度が決まる。

機械的要因 (不用性の委縮)、典型的には無重力状態

食餌性カルシウム総摂取量 (若い女性のダイエット、排泄促進)

臨床像:

放射線を用いた骨塩量 (骨密度の測定) により診断。

骨折、特に椎骨椎体の圧迫骨折、骨盤骨折、大腿骨骨頭頸部骨折を起こしやすい。

高齢者では治癒までに期間が長い。 固定、安静により寝たきり、合併症を併発。

女性ではエストロゲン補充療法 (骨容積の減少を食い止める)

食餌性カルシウム摂取 (骨塩の減少を食い止める)

30 歳以下で骨密度を上げることが一番大事な予防法。

日本人はアメリカ白人よりまし 植物エストロゲン作用 (豆など)

くる病と骨軟化症

ビタミン D 欠乏で起こる。

骨基質量は正常で、骨塩量が低下する。

上皮小体機能亢進症

PTH の過剰分泌

PTH の作用:

- ・破骨細胞の活性化による骨吸収の増加、血清カルシウムの上昇
- ・腎尿細管によるカルシウム再吸収の増加
- ・活性型ビタミン D の合成促進と腸管のカルシウム吸収増加

原発性でも続発性でも PTH の増加により、骨吸収が増加する。

慢性腎不全では、ビタミン D の活性化が減少とカルシウムの再吸収の低下が起き、腸管でのカルシウム吸収も低下する。 PTH が Secondary に上昇し、骨の吸収が進む。

骨髄炎

骨と骨髄腔の炎症

不明熱の原因となる。特に小児

骨組織に囲まれているため、治療がしにくい。時には外科的に行う。

化膿性骨髄炎

1) 血行性播種、2) 周囲組織からの波及、3) 骨折などの外傷性
起炎菌としては黄色ブドウ球菌と大腸菌が多い。

骨髄、骨膜下に膿瘍を形成する。周囲の軟部組織に瘻を形成する。

起炎菌が排除されにくいいため、慢性化することがある。慢性骨髄炎
不明熱、病的骨折、敗血症の病巣の原因となりうる。

結核性骨髄炎

一般的には血行性播種

長幹骨の骨端、椎骨に多い。

椎骨に起こると、周囲軟部組織に瘻をつくって広がり、腸腰菌に Cold abscess を形成。

Paget 病

40 歳以降の男性に多く見られる。ただし、日本では少ない。

骨吸収の促進とその後の過剰な骨形成を特徴とする。

パラミクソウイルスによる Slow viral infection が考えられている。

老人における骨肉腫の原因病変となる。

病的骨折の原因となる。

組織学的には、モザイクパターンを示すのが特徴。

骨腫瘍

良性腫瘍:

骨腫 顔面骨、頭蓋骨に発生。

類骨骨腫と骨芽細胞種 組織学的にはよく似ているが、前者は 2cm を越えない。発生部位がこ
となる。両者とも痛みを伴うことが特徴で病的骨折の原因になる。

悪性腫瘍

骨肉腫

10歳台が最も多い。

好発場所は、膝関節周囲(大腿骨遠位と脛骨近位の骨幹端)

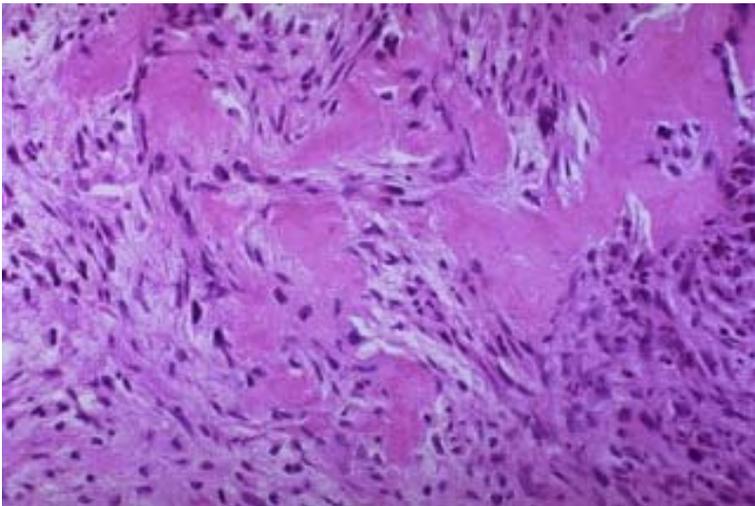
P53 や Rb の変異が知られている。

骨幹端に発生し、骨皮質、骨膜をやぶり、周囲軟部組織に浸潤。Codman's triangle 形成。

組織学的には、類骨の形成を伴い、石灰化をおこす。特徴的なX線像。

血行性転移を起こしやすく、20%に初診時に肺転移をみる。

Paget 病、網膜芽細胞腫の患者に好発する。



軟骨性腫瘍

骨軟骨種(外骨腫)

最も多い、骨の良性腫瘍。真の腫瘍ではなく、形成異常。

長骨骨幹端(成長板に近い)から突出した腫瘍として形成される。

組織的には、軟骨のキャップを持ち、その下に骨の増生をみる。

軟骨種(内軟骨腫)

手足の小さな骨(手指骨など)の骨髄内にできる軟骨からなる腫瘍。

単発なものは良性、多発なものは悪性化することがある。

いくつかの症候群が存在する。

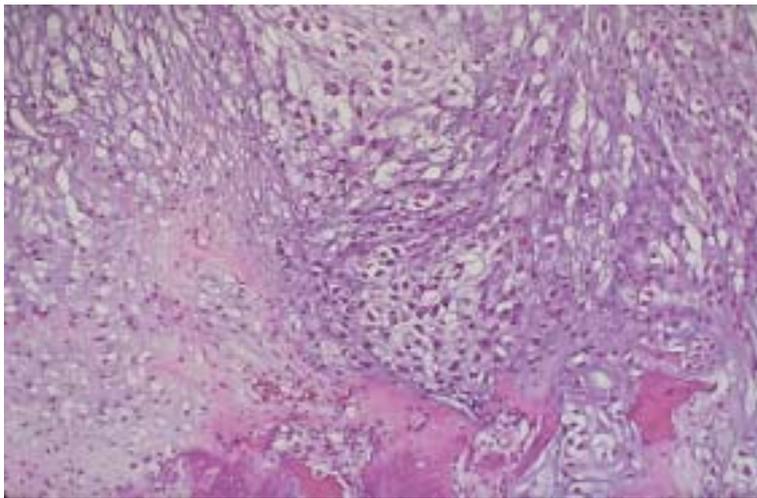
軟骨肉腫

50歳以上にピークがある。

肩甲骨領域、骨盤、大腿骨近位部、肋骨などが比較的多い。

悪性度によって、生物学的特性にばらつきがある。

最終的には、より未分化になり、肺転移などを起こす。



骨巨細胞腫

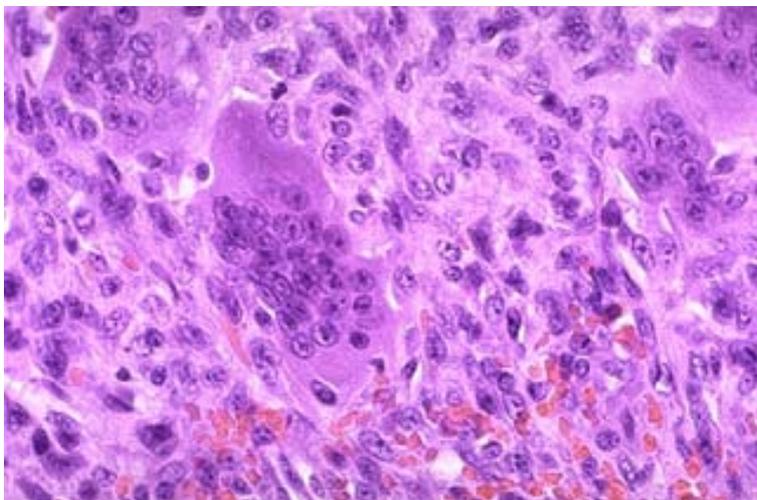
骨の良性腫瘍の 20%

長幹骨の骨端、特に大腿骨遠位端、脛骨近位端、上腕骨遠位端、橈骨遠位端に多い。つまり、膝関節と肘関節

骨梁と骨皮質を破壊し、嚢胞状病変をつくる。

組織学的には破骨細胞様の巨細胞と紡錘細胞からなる腫瘍。

まれに、悪性なものか悪性化するものがある。



関節の疾患

RA と OA

骨関節炎 (Osteoarthritis)

65 歳以上のひとに見られる原発性の関節軟骨の変性 老化

軟骨の弾性の低下 (プロテオグリカンの減少とコラーゲン線維の脆弱化) と機械的摩耗による。

軟骨がすり減り、骨組織が露出する。

股関節、膝関節で多発。50 歳ぐらいまでは無症状

肥満、関節の障害などが誘因となる。



痛風

尿酸の蓄積による急性関節炎の反復発作 高尿酸血症 プリン代謝異常

原発性・・・原因不明

続発性・・・核酸代謝回転の増加 白血病治療

Lesch-Nyhan 症候群 hypoxanthine guanine phosphoribosyl transferase 欠損

尿酸値上昇 尿酸一ナトリウム結晶の析出 滑液内 滑膜 関節炎

単球・好中球による貪食 IL-1、TNF の放出、リソゾーム酵素・PG、LT の放出 炎症

痛風性腎症 慢性腎不全・腎結石

筋肉の疾患

重症筋無力症

自己免疫機序による神経筋接合部の感受性の低下を伴う筋力低下

AchR に対する自己抗体 他の自己免疫疾患の合併・胸腺過形成もしくは胸腺腫

初発症状は眼瞼下垂と複視(夕方・夜に出現)

重症では呼吸筋麻痺

炎症性ミオパチー

多発性筋炎・皮膚筋炎

ウイルス性筋炎 コクサッキー、インフルエンザ

筋ジストロフィー

Duchenne 型筋ジストロフィー 伴性劣性遺伝、ジストロフィン

Becker 型 DMD と同じ遺伝子以上だが、症状は軽い。

筋力低下、特に近位筋から始まる。うっ血性心不全を併発。