

# 2015-9-1 羊の肋骨

平野慎二

提出機関：

Massey University, New Zealand

症例：23カ月齢 雌 コリデール (*Ovis aries*)

病歴：数週間前から起立を嫌がる。高度な前肢および胸脊柱彎曲。遺伝的にくる病であると疑われる羊の精子および卵子を用いた胚移植で作出。土壤中リン濃度が十分な環境で育てられた。

検査成績：

Calcium: 1.97 mmol/L (2.0-2.7)

Phosphate: 0.73 mmol/L (1.3-2.7)

25-hydroxyvitamin D3: 36 nmol/L\*

1,25-dihydroxyvitamin D3: 154 pmol/L\*

\*：健康な羊と同じレベル、カッコ内は正常値

## 肉眼所見：

- 遠位橈骨成長板の部分的な肥厚
- 第五～十肋骨の肋骨肋軟骨連結部の肥大
- 橈骨が前方および外反に弯曲
- すべての長骨の皮質が肥厚
- 手根骨および足根骨周囲にenthesiophytesがみられた。







## 組織所見：

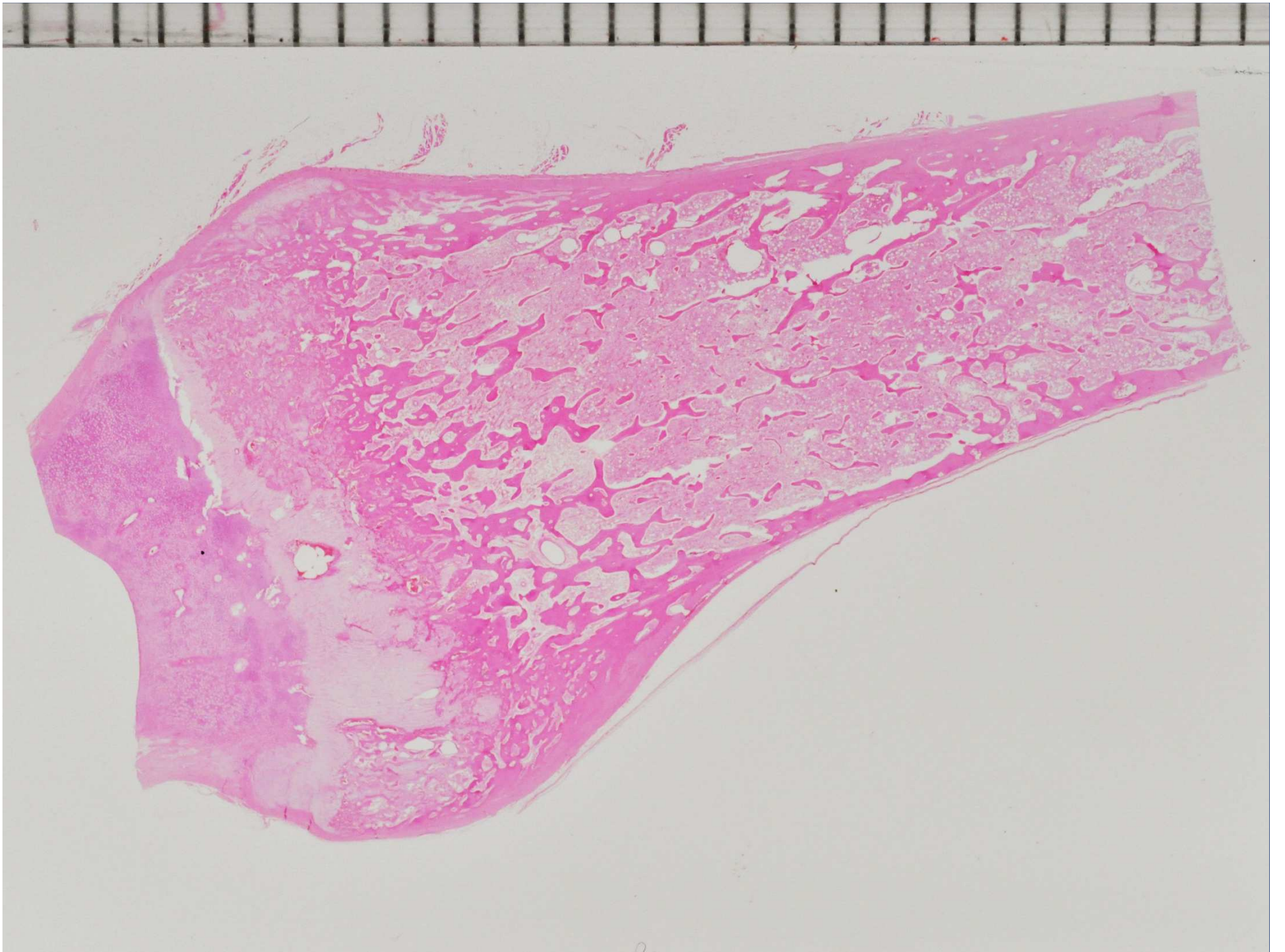
- 骨端軟骨：

肥大帯の不規則かつ分節的な肥厚、無秩序な柱状軟骨  
骨幹端に向かって複雑に入り組んだ軟骨細胞塊。  
好酸性かつ線維素を伴ったいくつかの軟骨基質。

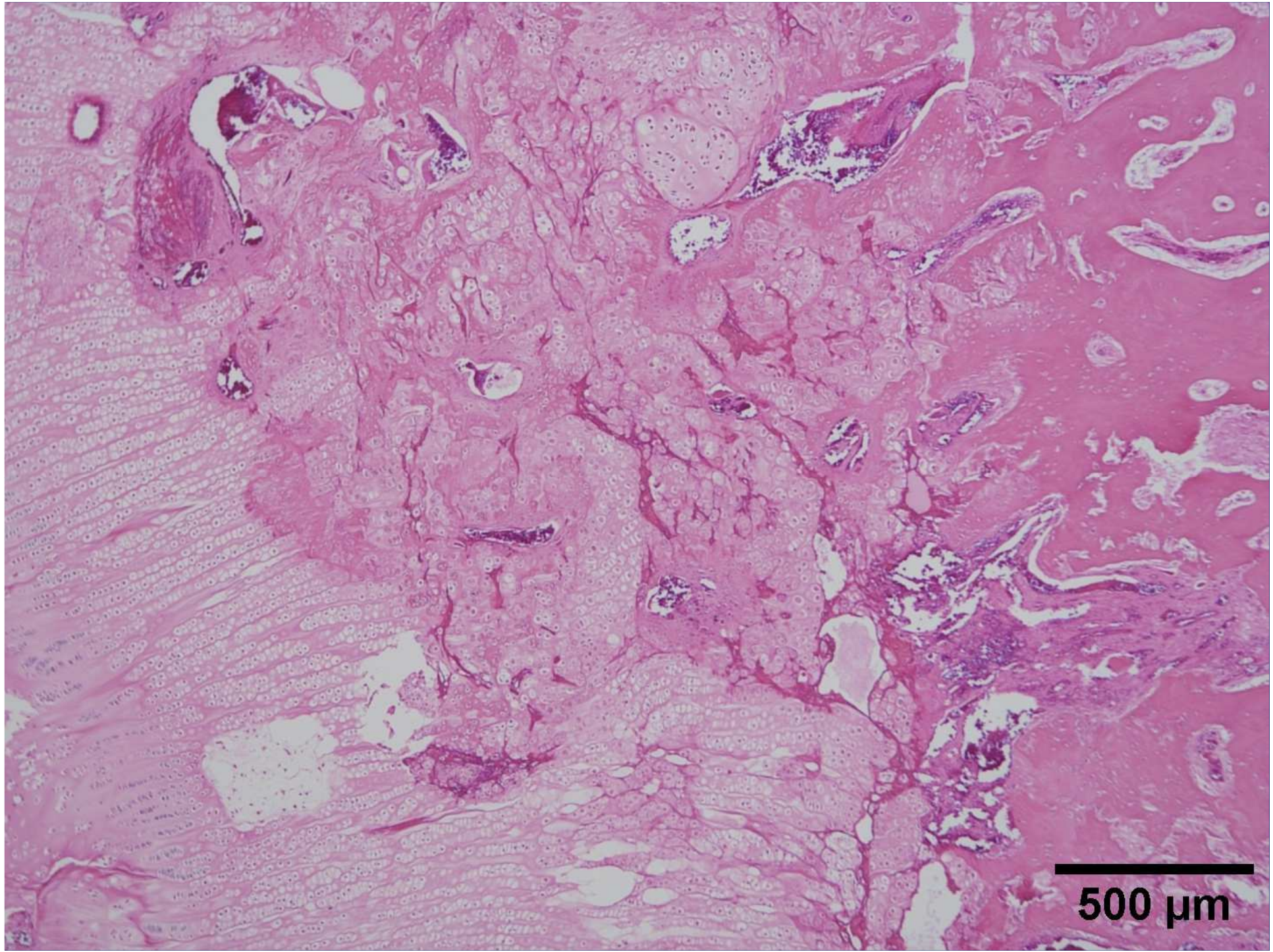
- 骨幹端：

肥厚した無秩序な骨小柱、線維性結合組織、変性した軟骨  
基質および層板骨の肥厚した骨小柱に入り込んだ線維素およ  
び出血。

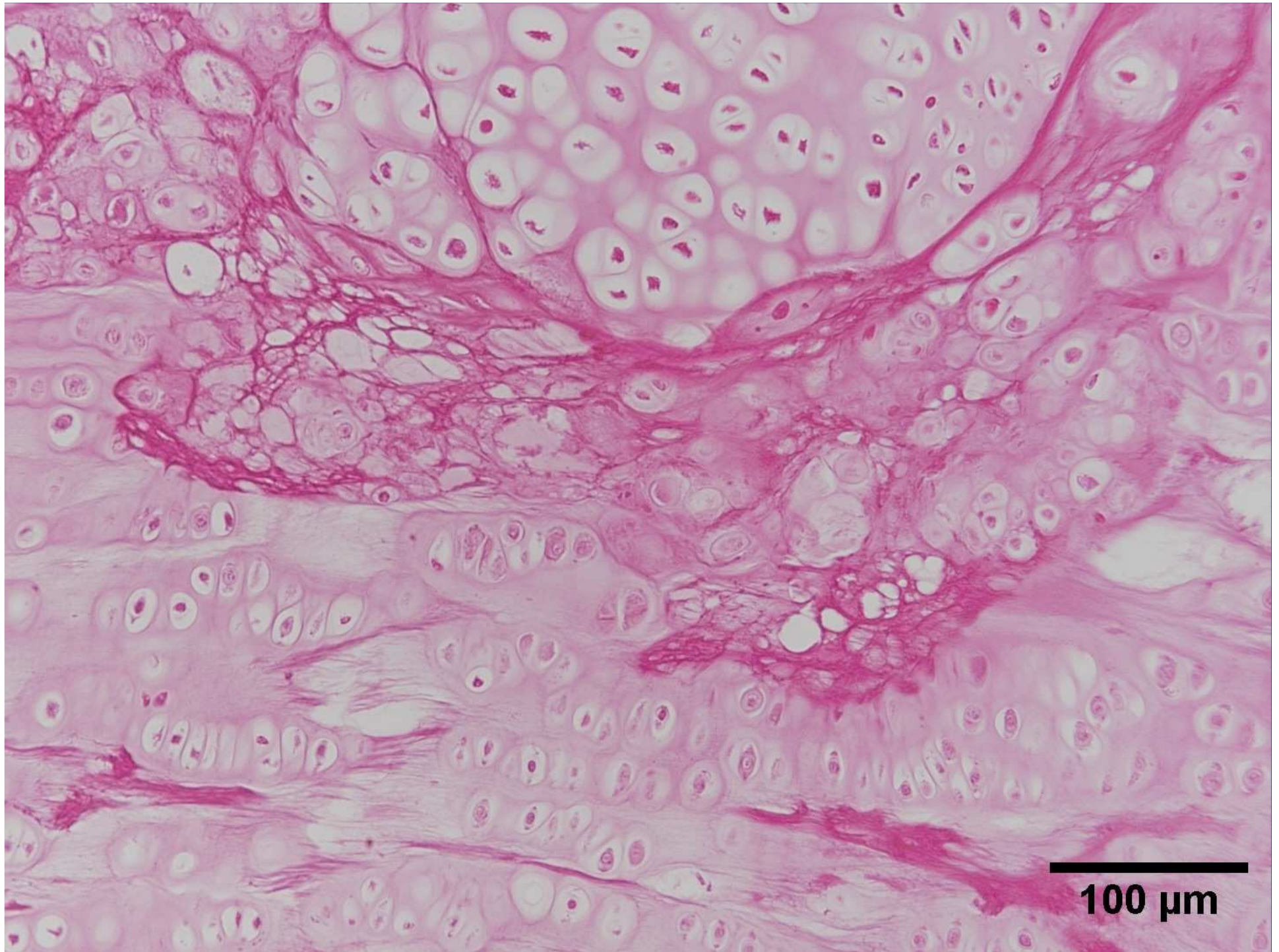
- いくつかの切片：浸食窩が骨皮質および時々骨小柱にある。  
拡張した類骨の層はいくつかの骨小柱を縁取っている。





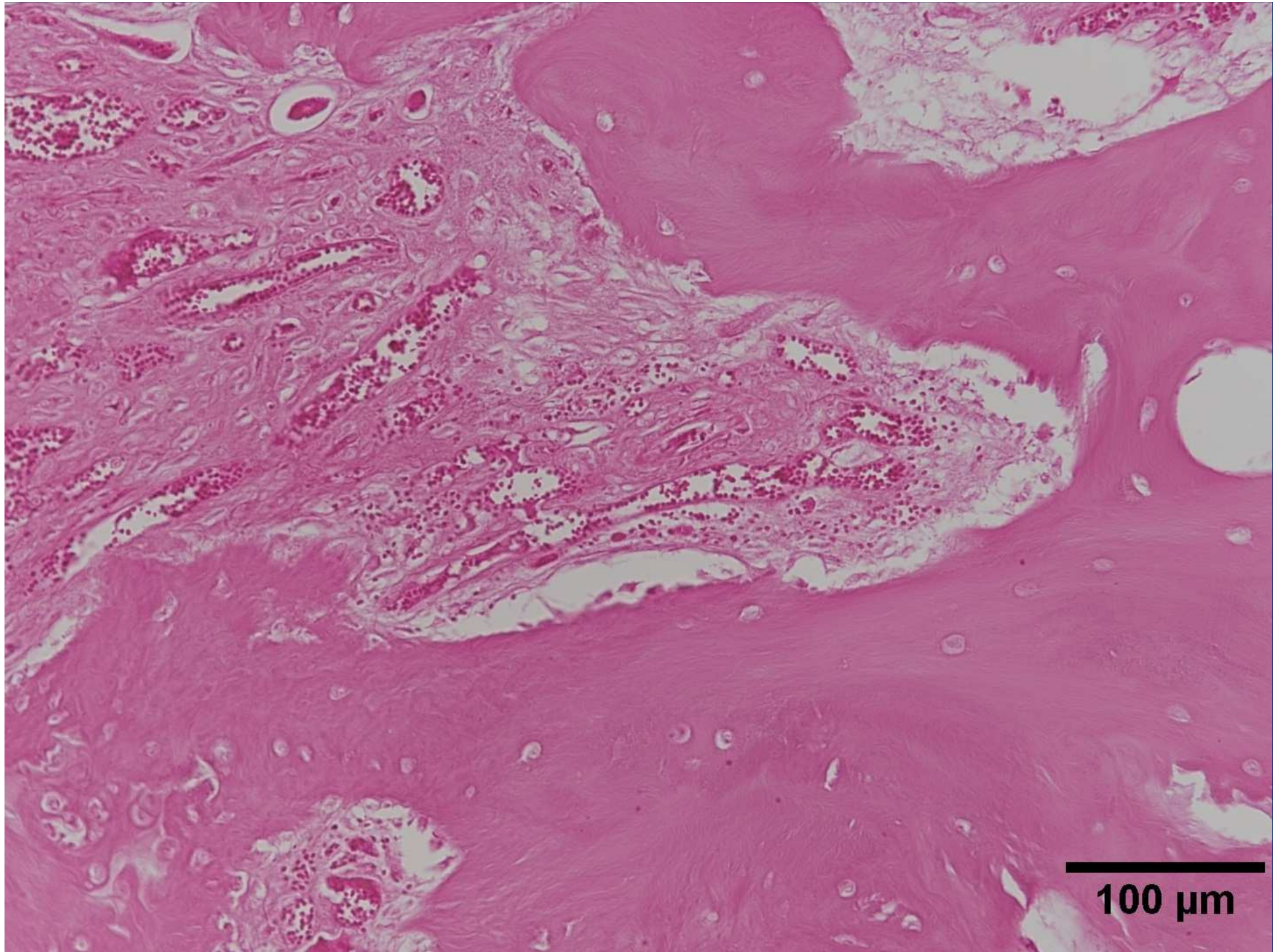




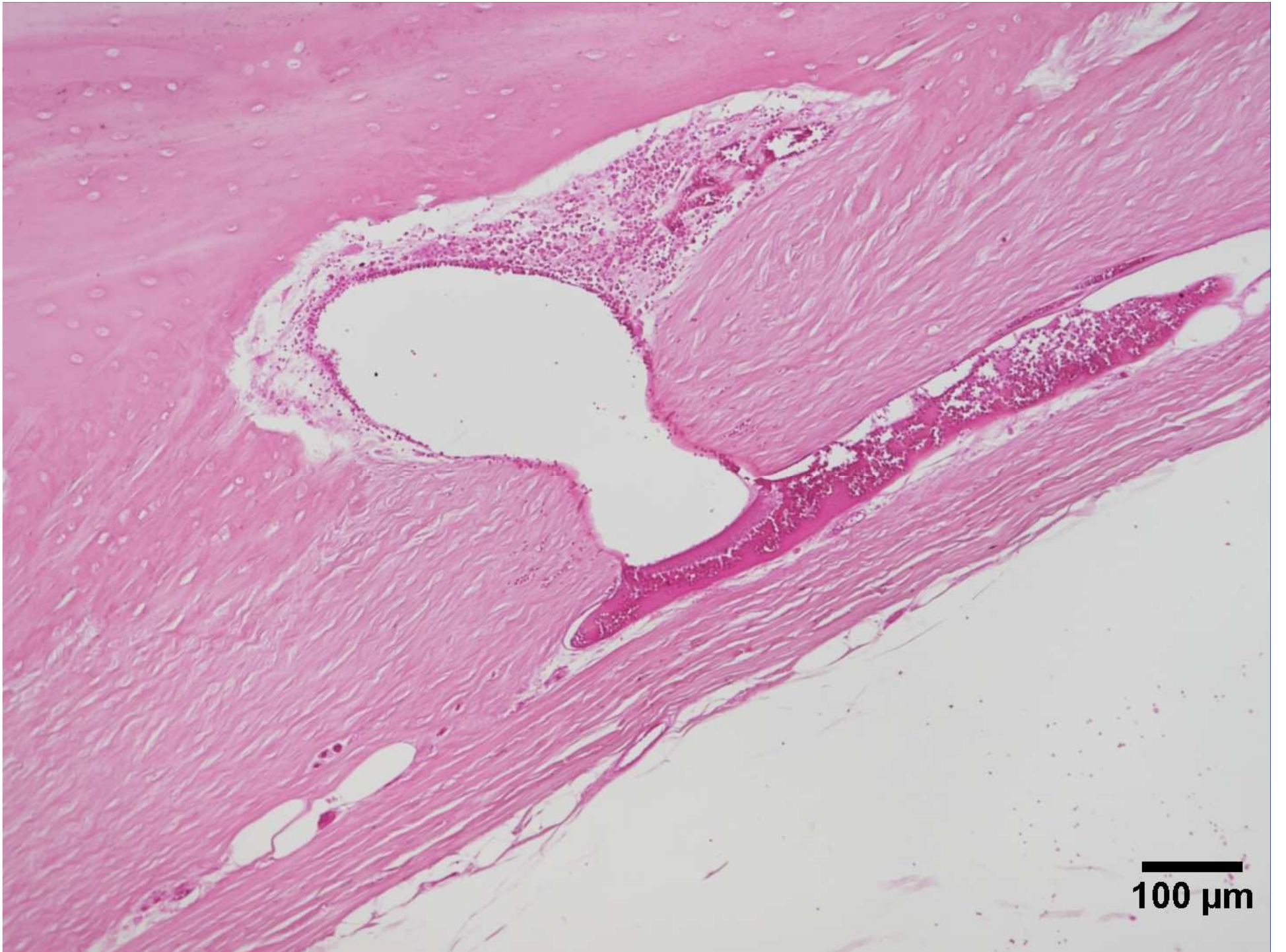


100  $\mu\text{m}$









## 提出者の診断：

肋骨：骨端軟骨の肥厚および未石灰化類骨を伴う骨異栄養症

Rib: Osteodystrophy with physeal thickening and unmineralized osteoid seams.

## JPCの診断

肋骨：骨端軟骨の軟骨異形成、び漫性、肥大帯の過剰増殖、軟骨の核の遺残、未石灰化および骨髓線維症を伴う

Rib bone: Physeal chondrodysplasia, diffuse with excessive proliferation of the zone of hypertrophy, retained cartilage cores, lack of mineralization and myelofibrosis.



## 提出者のコメント

### くる病

原因：リン欠乏症またはビタミンD欠乏症

病変：成長板の部分的肥厚、肋骨肋軟骨肥大（くる病念珠）、特発性の骨折

### 今回の症例：常染色体劣性遺伝性のくる病

- dentin matrix protein1のナンセンス変異  
fibroblast growth factor 23 濃度上昇  
renal NPT-2a co-transporter、CYP27B1活性を阻害  
→尿細管でのリン酸の再吸収低下、 $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ の産生阻害  
→低リン血症、リン酸塩尿症、血清 $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$ 濃度正常
- 長骨の皮質肥厚とenthesophytesについて  
靱帯やその付着部に機械的負荷による石灰沈着

## 会議のコメント

- ・ 会議の組織所見は提出者のものと非常に類似

## 本症例の解説

軟骨内骨化不全と不十分な類骨石灰化などの石灰化の障害がくる病の病変となり、過剰な類骨形成だけでなく肉眼で明らかな軟骨の顕著な結節性の肥厚となる。

肥大した不規則な骨端：

- ・ 無秩序な軟骨細胞の増数によるもの  
→破骨細胞が未石灰化基質を捕捉できず、リモデリングが不十分となり、石灰化していない類骨や軟骨が蓄積する。

くる病の発生について：

- ・ 羊、牛、馬、犬および猫で自然発生は珍しい。
- ・ 食餌性のくる病はラマとアルパカで感受性が高い。豚も影響を受けやすい。