進行性化骨性筋炎による開口障害に対して外科的治療を試みた1例

桜庭 裕・小村 健*・武宮 三三*

Surgical treatment for trismus resulted from myositis ossificans progressiva: A case report

Yutaka SAKURABA - Ken OMURA* - Sanzo TAKEMIYA*

Abstract: A ■-year-old female patient with severe trismus caused by myositis ossificans progressiva was reported. Her trismus developed at the age of 14 and it progressed gradually. At 15 years of age she was diagnosed myositis ossificans progressiva by orthopedists.

On admission a maximum interincisal opening of 0.5 mm was noticed but mobility of bilateral masseter muscles was not remarkably disturbed. The routine hematological studies including alkaline-phosphatase revealed normal. Computed tomograms showed the bridging of high-density mass between the right coronoid process and the zygoma, and it was diagnosed as heterotopic ossification of the insertion of the right temporal muscle.

Judging from the past medical history that her symptoms were resistant to administration of diphosphonate (EHDP) and adrenal cortical hormones and that she was not in the active state of disease then, surgical treatment of bilateral coronoidectomy and excision of calcified mass in the right temporal muscle was carried out. An interincisal opening of 30 mm was achieved at the time of the operation. The postoperative course was uneventful except that trismus developed again because of poor physiotherapy. One year after the operation, X-ray examination revealed no recalcification in the operated location.

Key words: myositis ossificans progressiva, trismus, excision of heterotopic ossification

緒 言

開口障害は口腔外科の日常臨床においてしばしば遭遇する症状であるが、その多くは顎関節部の疾患や顎骨ないし顎骨周囲の炎症、腫瘍、外傷などに起因するもので、進行性化骨性筋炎による咀嚼筋の化骨が原因しているものはきわめてまれである。

われわれは千葉県がん■■■■において進行性化骨性筋炎による高度な開口障害をきたした症例に対し外科的治療を試みたので、文献的考察を加え報告する

症 例

患 者：■■歳 女性。

初 診：昭和61年3月■■日。

主 訴：開口障害。

既往歴および家族歴：特記事項なし。

現病歴：5歳頃ロボット様の歩行に気付き、近医を受診す。手足の可動域に異常なく、経過観察す。13歳時に背部が板状となり、両側の肩関節および頸部の可動制限をきたし、千葉大学整形外科を受診す。14歳時、顎下部および頸部腫脹をきたし、その1週間後に同部は強直し、この頃より開口障害が生ず。15歳時になりはじめて同科で進行性化骨性筋炎と診断される。16歳時、膝関節部を軽打し、その1週間後には同部の強直をきたす。17歳時にも肘関節部を打撲、同様に同部の強直をきたす。

弘前大学医学部歯科口腔外科学教室

(主任：鈴木 貢教授)

* 千葉県がんセンター頭頸科

(主任：武宮三三第一診療部長)

Department of Dentistry and Oral Surgery,
School of Medicine, Hirosaki University (Chief:
Prof. Mitsugu Suzuki)

* Division of Head and Neck Surgery, Chiba
Cancer Center Hospital (Chief: Sanzo Take-
miya)

受付日：昭和62年7月22日

写真1 初診時口腔内所見：開口域0.5 mm

さらに、19歳時には両側股関節の強直を生ず。この時点でステロイド療法ならびに EHDP (ethane-hydroxy-1:1-diphosphonate) 療法を施行す。この間、開口障害は漸次進行す。■歳時、開口障害の治療目的に千葉県がん■■■■に紹介される。

現 症

全身所見：体格、栄養度はやや不良で、右側肘関節を除く体幹のすべての関節に強直もしくは著しい可動制限を認める。したがって座位は不能であり、歩行は足底板装具および杖を使用してかろうじて可能である。また頭部は約30度前屈位に固定し、頸部の回旋域は約2度である。

局所所見：顔貌は左右対称性で、顔面表情筋の運動障害は認められない。開口障害は強度で、最大開口時の上下顎中切歯間距離は0.5 mmであり、この時下顎は軽度の右方偏位を認める。くいしばり動作により咬筋の動きは認める。舌の可動性は良好で、構音障害は認められない(写真1)。

X線所見

現症からその撮影法は、著しく制約を受ける。

全身骨X線所見：頸椎は上下に連結したいわゆるbamboo spine 様の変化を呈す。僧帽筋、広背筋、大臀筋および中臀筋に化骨像を認める(写真2, 3)。

局所X線およびCT所見：眼窩一関節位撮影法にて筋突起部の延長を認め、特に右側において著明である(写真4)。CT所見では、右側において筋突起と頰骨との間で、側頭筋に一致して不整形で骨様の high density mass の bridging を認める(写真5)。また左右の下顎頭には軽度の変形を認める。

臨床検査所見：特に異常所見は認めない。ただし13歳時、血清アルカリ・フォスファターゼ値は242 mU/ml(正常値30~85 mU/ml)と高値を呈していた。

臨床診断：進行性化骨性筋炎に伴う側頭筋停止部化骨による強度開口障害。

処置および経過：麻酔は強度の開口障害に加え、頸椎の強直により経口ならびに経鼻挿管は困難と判断し、昭

写真2 頸椎X線写真：bamboo spine 様変化

写真3 胸部X線写真：広背筋の化骨

和61年4月■日、局所麻酔下に気管切開を施行し、同部より気管内チューブを挿管しGOE全身麻酔を行い手術を施行した。手術は右側筋突起切除および側頭筋化骨部切除を予定し、右側下顎枝前縁部相当の頰粘膜から第1大臼歯相当部の口腔前庭部に及ぶ縦切開を加え、筋突起部を露出した。筋突起と頰骨間は骨様組織で満たされ、空隙は存在せず、この骨様組織は側頭筋停止部に一致して存在し、その頭側では側頭筋と連続することから側頭筋の化骨と考えられた。筋突起および骨様組織の切除は

写真 4 右側下顎枝：筋突起相当部の異常延長像

写真 5 CT像：右側筋突起・頬骨間に high density mass の bridging

強度の開口障害のため著しく困難で、破骨鉗子で少量ずつ切削せざるを得なかった。この時点での強制開口域は上下顎中切歯間距離で 10 mm しか得られず、左側にも筋突起切除術を施行した。左側側頭筋には化骨は認められなかった。さらに萎縮性で線維化傾向を示す両側の咬筋前縁の部分切除を施行し、強制開口域は上下顎中切歯間距離で 30 mm に増大した。顎運動時の下顎頭部の円滑な蝶番運動および滑走運動を確認した。術創の止血は点状のものまで完全に行い、持続吸引ドレーンを挿入し、血腫形成の予防に細心の注意を払い、口腔粘膜を縫合し手術を終了した（写真 6）。

写真 6 術中所見：開口域 30 mm

写真 7 側頭筋異常化骨部の病理組織像
右側に頬骨、それに連続する形で紡錘型細胞の増生がある。

写真 8 咬筋の病理組織像
筋肉組織内に脂肪細胞の浸潤。左右に変性がある。

術後 4 日目より開口練習を開始し、7 日目からはチューインガム等の咀嚼による積極的顎運動訓練を施行し、さらに 11 日目より開口器による強制開口訓練を試みた。しかし開口器の不適合に身体他部の関節強直も加わり、開口訓練は十分遂行できず、最大開口度は上下顎中切歯

間距離で 14 mm に後退し、19 日目にはさらに 8.5 mm に減少した。その後他院に転院したが、術後 1 年後の開口度は術前とほぼ同程度となった。

病理組織学所見：右側側頭筋化骨部の病理組織像は紡錘形細胞とそれに連続して類骨の形成が認められる。紡錘形細胞は細胞密度が比較的高いが、均一に流れを有す配列を呈す。また類骨は成熟した骨細胞で構成されている。以上のことより異所性化骨と考えられる（写真 7）。同時に切除した咬筋は筋細胞間に pink に染まる膠原線維様の物質が認められるが、細胞成分は認められず、退行性変性と考えられる（写真 8）。

考 察

化骨性筋炎は主として外傷を契機とし筋肉、筋膜、腱などに骨性的変化を生じる疾患であり、外傷性化骨性筋炎 Myositis ossificans trauma と進行性化骨性筋炎 Myositis ossificans progressiva の 2 型に分けられている。

外傷性化骨性筋炎は単一または同一部位への反復した外傷により、その部位の筋肉に限局性の骨性腫瘤を生じる疾患である。北島ら¹⁾の報告によると、顎顔面領域ではけんか、作業事故などの原因が多く、その発生部位としては咬筋が最も多い。その他、下顎埋伏智歯の抜歯後に内側翼突筋に生じた報告²⁾や、オトガイ筋に生じた報告¹⁾もある。本疾患の治療法はいずれも局所の外科的切除で良好な結果が得られている。

一方、進行性化骨性筋炎は身体各所の筋肉、筋膜、腱、靱帯、腱膜などに炎症、外傷、神経障害などの著しい誘因がないにもかかわらず、多発性に異所性の骨形成をきたす一種の系統疾患である。本疾患は比較的若年者に発症し、その局所所見は前者と若干類似するとされ、その診断は典型的な症状と経過とから比較的容易とされている。発生頻度はきわめて低く、本邦においてわれわれの渉猟しえたかぎりでは本例を含め 95 例である³⁻¹¹⁾。本疾患の本態についてはいまだ不明点が多いが、外傷が本疾患の進行に大きく関与することは明らかである。組織学的に化骨は筋線維そのものに生ずるのではなく、内・外筋周膜から始まり、筋線維は二次的に変性萎縮し消失すると考えられている。また化骨した組織は通常の骨組織と同様であり、外傷性化骨性筋炎での化骨組織に認められる zone phenomena はなく、鑑別上重要とされている。本疾患の臨床病期について Stempel は、その病理組織学的検討から、1) 潜伏期、2) 結合組織増殖開始期、3) 線維性変性期、4) 骨化期に分けている¹²⁾。治療法として、過去にはアチドーシス療法、胸腺への X 線照射、胸腺切除、局所への X 線照射¹³⁾、副腎皮質ホルモンの投与¹⁴⁾などが試みられていた。また化骨部摘出などの外科的療法については、無効であるばかりか

病状を増悪させるとされていた。今日ではもっぱら副腎皮質ホルモン療法に加え、EHDP 療法が行われている。しかし近年、化骨部切除と EHDP 療法の併用で良好な結果を得たとする水島ら⁵⁾の報告など、外科的治療を試みる報告もみられるようになってきている。予後については、本疾患が消化器系、循環器系を侵すことはなく、生命維持に関する最低限の機能は保持されるものの、歩行障害による事故や胸部強直による肺合併症や肺性心などでその多くは 30~40 歳代で死亡する。また開口障害に伴う栄養障害にて死亡するものも多いとされている¹⁵⁾。本疾患による開口障害について、本例を含め本邦報告例 95 症例のうち開口障害ありと報告されているものは 30 例 (32%) で、開口障害なしと記載されているのは 17 例 (18%) で、他の 48 例については記載されていない。Rosenstirn¹⁶⁾は 120 例中約 20% に咬筋の障害を認めたと報告している。また最近 Connor¹⁷⁾は 44 例中 34 例に開口障害を認めたと報告し、本疾患では高頻度に開口障害を合併していることが注目される。

本疾患での開口障害の原因部位の診断においては、疾患の特殊性から診断法に著しい制限が加わることがあり、症例に応じた診断法を検討しなければならない。本例では全身の関節強直により X 線撮影には多大な制約と患者の苦痛を伴ったが、そのなかで X 線 CT 撮影法が最も有効であった。X 線 CT 検査により右側側頭筋の筋突起附着部に化骨を認め、さらにこの化骨部は頬骨と近接し、これが開口障害の主因と考えられた。また長期にわたる開口障害により、各咀嚼筋は萎縮を呈していた。

過去、本疾患による開口障害に対する外科的療法の試みは、満足¹⁵⁾の 1 例をみるのみである。術式の詳細は不明であるが、下顎骨の骨切り術を施行し、術直後よりマウスピースを装用し保定を試みているが、術後約 3 か月で再び開口不能になったと報告されている。われわれは本例での開口障害の治療に関し十分検討を加えたが、1) 過去に副腎皮質ホルモン療法および EHDP 療法が試みられているが、十分な効果が得られなかった、2) 急性進行期は過ぎている、3) 将来の栄養状態が懸念される、4) 患者自身が強く開口障害の改善を望んでいる、などの理由に加え、5) 開口障害の主たる原因が側頭筋の部分的化骨によるものと考えられる、6) 比較的小さな手術侵襲でこの化骨部の切除が可能である、7) 他部位で外科的治療が奏効している報告がある、ことなどからあえて外科的治療にふみきった。手術は右側筋突起切除に側頭筋化骨部切除術を試みるも、満足すべき開口度を得られず、対側についても同様に筋突起切除・側頭筋停止部切除術を施行、さらに萎縮性の両側咬筋前縁の部分切除術に併施してはじめて上下顎中切歯間距離 30 mm の開口域を得た。本疾患の外科的治療が忌避される理由は血腫形成にあり、これが化骨の原因となることから、術中の止血には細心の注意をはらった。術後は

写真 9 左側下顎枝のX線写真
写真左術前, 写真右術1年後.

4日目より開口訓練を開始し, 7日目からは咀嚼運動を開始し, さらに11日目より開口器による強制開口訓練を試みた。しかし開口訓練は十分実施しえず, 最大開口度は上下顎中切歯間距離で14 mmに, 19日目には8.5 mmと減少した。その後転院等により開口訓練は中断され, 術後1年を経過した現在の開口度は術前とほぼ同程度となっている。開口障害の後戻りの原因としては, 現在にいたるまでX線検査上側頭筋, 咬筋の手術侵襲部位に再化骨を認めていないことから(写真9), 原疾患による全身の運動障害に加え, 開口練習器具の適合性に問題があったことや口腔外科医の管理から遠ざかったことなど術後のリハビリテーションが大きな要因と考えられる。このことは満足¹⁵⁾が述べているごとく, 本疾患においてはより良き看護こそ最大の効果的治療であることをうらづけるものである。

進行性化骨性筋炎による開口障害は, 適切な時期すなわち Stempel の骨化期以降での, 適切な手術を加え, 術後の適切なリハビリテーションによって良好な結果が得られるものと考えられる。

結 語

進行性化骨性筋炎による高度開口障害をきたした1例に対し, 外科的治療を試みた。開口障害の主因は側頭筋停止部の化骨であり, 両側筋突起切除, 側頭筋停止部切除および咬筋部分切除術を施行し, 一時的に開口障害の緩和をみた。術後1年を経過した現在, 手術侵襲部に再化骨は認められず, 開口障害の後戻りの原因として術後のリハビリテーションの問題があげられる。

稿を終えるにあたり, 本例に関する臨床資料の提供を惜しまれなかった千葉大学医学部■■■■, 国立■■病院■■■■および千葉県■■■■の諸先生方に深謝いたします。

なお本論文の要旨は, 第20回日本口腔外科学会関東地方部会(昭和61年11月■■日, 千葉市)において発表した。

引 用 文 献

- 1) 北島 正, 岡本善弘, 他: オトガイ部に発生した外傷性化骨性筋炎. 日口外誌 28: 281-285 1982.
- 2) Narang, R. and Dixon, R.A. Jr.: Myositis ossificans. Medial pterygoid muscle—A case report. Brit J Surg 12: 229-234 1974.
- 3) 奥野徹子, 吉田健治, 他: 進行性骨化性筋炎—自験例2例と本邦82症例の検討. 整形外科 32: 1837-1843 1981.
- 4) 森若文雄, 渡辺靖之, 他: Myositis ossificans progressiva の1症例. 神経内科 14: 386-388 1981.
- 5) 水島哲也, 浜田秀樹, 他: 進行性骨化性筋炎に対する EHDP 治療. 中部日整災外会誌 24: 379-380 1981.
- 6) 宇野和子, 水野耕作, 他: EHDP 投与と手術的療法を併用した進行性化骨性筋炎の1例. 中部日整災外会誌 26: 294-296 1983.
- 7) 杉村和朗, 檜林 勇, 他: 進行性化骨性筋炎の骨シンチグラフィの2例. 核医学 20: 875-879 1983.
- 8) 山崎紘一, 今木正文, 他: 進行性化骨性筋炎の1例. 大阪医大誌 42: 213-219 1983.

- 9) 相良正志, 井上明生, 他: 化骨性筋炎に対する EHDP の使用経験. 整形外科と災害外科 34: 732-736 1985.
- 10) 寺井岳三, 須川 豊, 他: 進行性化骨性筋炎の麻酔経験. 臨床麻酔 9: 436-438 1985.
- 11) 松井 豊, 阿部倉信, 他: 急性硬膜外血腫を生じた進行性骨化性筋炎患児の1症例. 救急医学 10: 887-890 1986.
- 12) Stempel, W.: Die sogenannte Myositis ossificans progressiva. Mitt Grenzgeb Med Chir 3: 394-445 1898.
- 13) 林 剛吉, 栗原儀郎: 所謂多発性進行性化骨性筋炎の一例. 診断と治療 40: 832-835 1952.
- 14) 小谷 勉, 豊島 泰, 他: 汎発性進行性骨化性筋炎の1例. 中部日整災外誌 3: 693-697 1960.
- 15) 満足駿一: 長生きしている進行性骨化性筋炎の経過. 臨整外 9: 513-518 1974.
- 16) Rosenstirn, J.: A contribution to the study of myositis ossificans progressiva. Ann Surg 68: 485-637 1918.
- 17) Connor, J.M. and Evans, D.A.P.: Extra-articular ankylosis in fibrodysplasia ossificans progressiva. Brit J Surg 20: 117-121 1982.