下顎骨骨髓炎を併発した Pycnodysostosis の 1 例

矢野 尚子・吉増 秀實・石井 純一
山田 隆文・天笠 光雄・岡田 憲彦*

A case of pycnodysostosis complicated by mandibular osteomyelitis

Hisako YANO・Hidemi YOSHIMASU・Jun-ichi ISHII
Takafumi YAMADA・Teruo AMAGASA・Norihiko OKADA*

Abstract : A rare case of pycnodysostosis in a 58 year-old man that was complicated by chronic mandibular osteomyelitis is reported.

The patient underwent mandibulectomy and immediate reconstruction with an A-O plate, since a pathologic fracture was caused during treatment by sequestrectomy and curettage of pathologic tissue. However, the A-O plate was exposed in the oral surface a few years after the first operation, and it was removed surgically.

This case suggests the difficulty of treating severe osteomyelitis in the jaw which has a risk of occurring in patients with pycnodysostosis, and the treatment appropriate for these patients is discussed.

Key words : pycnodysostosis (ピクノディスオストージス), mandible (下顎骨), osteomyelitis (骨髓炎)

緒 言

Pycnodysostosis は、低身長、全身の骨硬化、易骨折性、頭蓋縫合および泉門の離開と開存、上下顎骨の形成不全、指趾末節の短縮などを主症状とするまれな常染色体劣性遺伝疾患であり、1954 年青池¹⁾により初めて独立した骨系統疾患として位置づけられたが、1962 年 Maroteaux ら²⁾により pycnodysostosis と命名されて以来、本名称が現在広く用いられている。今回われわれは下顎骨骨髓炎を伴った本症の 1 例を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患 者：58 歳 男性。

初 診：昭和 57 年 1 月

主 訴：右下顎歯肉からの排膿。

家族歴：両親はいとこ同士の血族結婚である。その他、2～3 世代さかのぼる血族結婚があるようだが、詳細は不明である(図 1)。患者は 7 人兄弟の次男であるが、患者の妹は頻回に骨折の既往があり、類似した体格および顔貌を呈しており、また、口腔内には狭窄歯列弓、歯列不正、浅い口蓋、口蓋正中の縦溝などがみられたので、本疾患の罹患者であると考えられた。また 19 歳で死亡した 3 男も、易骨折性を示していたとのことである。

既往歴：12 歳以降身長の伸びは止まり、その頃より、左大腿骨骨折を含む 20 数回に及ぶ骨折をくり返した。30 歳頃、左大腿骨骨折の治療のため、同部に腸骨移植、金属プレートによる固定を受けたが、歩行障害は残存した。47～48 歳頃、左大腿骨移植部の骨髓炎のため 3 年間入院したが、この頃、抗生物質投与により左耳難聴となった。

現病歴：昭和 56 年 6 月頃、右下顎に腫脹および疼痛が出現し、某病院整形外科にて消炎治療を受けた。同年 10 月、当院顎口腔機能治療部における補綴治療開始

東京医科歯科大学歯学部口腔外科学第 1 講座
(主任：天笠光雄教授)

* 東京医科歯科大学歯学部附属病院検査部
(主任：榎本昭二教授)

The 1st Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Faculty of Dentistry, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. Teruo Amagasa)

* Department of Clinical Laboratory, Faculty of Dentistry, Tokyo Medical and Dental University (Chief: Prof. Shoji Enomoto)

受付日：平成 5 年 9 月 28 日

図 1 家系図

写真 1 入院時全身写真

時、右下顎肉肉からの排膿を指摘されたため、昭和 57 年 1 月 1 日 〇〇 日紹介により当科を受診した。

現 症

全身所見：身長 147 cm, 体重 43 kg で比較的均整のとれた体形を呈しており、指趾末節は短縮し、太鼓ばち様肥大がみられた(写真 1)。栄養状態は良好で、知能正常であった。

顔貌所見：顔貌は福助様で、前頭部が突出し、鼻根部の陥凹、眼球の軽度突出と顔面頭蓋の發育不全がみられ、下顎角は触知できなかった。

口腔内所見：開口障害はなく、上下顎とも無歯顎で、上顎は下顎に比べて小さく、口蓋は浅く平坦で、正中線上に縦溝が認められた(写真 2)。また、3 部および 6 部付近に瘻孔があり、同部より排膿がみられた。

X線所見：骨格系全般に緻密化を示す。頭蓋骨では、頭蓋縫合の離開および大小泉門の開存が著明である。上下顎骨においては、形成不全がみられ、上顎は狭小で、また下顎骨は、下顎枝および下顎体部が細くなっており、とくに下顎角が消失しているため、直線状をなしている(写真 3)。前頭洞、蝶形骨洞、上顎洞などの含気腔の形成は不良である。パントモX線写真には 3 部および 6 部相当部に透過像が認められる。なお、指趾末節骨先端部には溶解性骨欠損が認められたが、鎖骨における形成不全はみられなかった。

臨床検査所見：一般血液検査および血清生化学検査でとくに異常はみられなかった。

以上の所見により、右下顎骨骨髓炎を伴う pycnodysostosis と診断した。

処置および経過：外来にて 3 部および 6 部相当部の腐骨除去ならびに搔爬を数回行ったが、同部に病的骨折が認められた。そのため、昭和 57 年 11 月 〇〇 日入院、同月 〇〇 日、病巣部およびその周囲の健常骨を含めた範囲の下顎骨区域切除術を行った(写真 4)。下顎再建については、A-O プレートによる再建を行うことにした。術後 2～3 年は経過良好であったが、その後 A-O プレートが口腔内に露出し、同部に感染を起し、右頬部の腫脹および圧痛を伴うようになったため、平成

写真 2 術前口腔内写真

写真 3 骨折時のオルソパントモグラム

写真 4 摘出物写真

2 年 12 月 〇〇 日、A-O プレート除去術を行った。以後外来にて経過観察を行っているが、同部の腫脹、疼痛などの異常所見はない。

病理組織学的所見：昭和 57 年 11 月の切除材料における検索結果では、骨質は緻密な層板骨からなり、骨

髓腔は狭く、骨質にはあきらかなモザイク様構造を呈する部がみられる。また、骨折部付近では骨髓炎による骨の吸収が著しく、炎症性変化は周囲に及んでいる(写真5)。

病理組織診断: Pycnodysostosis に一致した骨硬化像および骨髓炎。

考 察

1. Pycnodysostosis について

青池¹⁾は内外の骨硬化病変の類似症例報告を検討し、結合組織内骨化の障害に軽度の破骨細胞障害が加わった常染色体劣性遺伝性の独立した骨疾患として、本疾患を位置づけた。その臨床的特徴は、1) 均整のとれた小人症、2) 全身の骨硬化像、3) 易骨折性、4) 頭蓋縫合の開存、泉門の離開、5) 福助様顔貌、6) 顔面骨の形成不全と下顎角の消失、7) 口蓋正中の縦溝、8) 指趾の短縮、肥大および爪の変形、9) 指趾末節骨の溶解性欠損、10) 鎖骨形成不全、11) 常染色体劣性遺伝を示す両親の血族結婚などである。Osteopetrosis や cleidocranial dysplasia との鑑別点は上記のうち1), 5), 7), 8), 11) である。本症例は小人症とはいえないまでも低身長で均整のとれた体形を呈しており、鎖骨形成不全を除く上記の特徴を持っているため、pycnodysostosis の典型例と考えられる。

2. 慢性顎骨骨髓炎について

口腔外科領域では顎部炎症に起因する疼痛および腫脹を主訴とする本疾患患者例が、相当数報告されている³⁻⁵⁾。本症例の患者はそれに加えて同部の病的骨折もみられたが、このような例は他にもある^{3,4)}。

本症例は右下顎歯肉から排膿し、同部のX線写真に骨吸収像がみられることから、この部位は化膿性病変を主体としていて考えられる。しかし、一方、病理組織学的にモザイク様構造や骨髓腔、ハバース管の狭小化がみられ、X線写真上にも不透過像の顕著な部位がみられることから、もともと骨硬化性病変が基盤にあり、これが炎症を難治化させたものと思われる。さらに、pycnodysostosis に伴う破骨細胞機能障害があるために、いったん壊死に陥った腐骨は、その分離機転が遅延するという⁶⁾。このように pycnodysostosis 患者においては、いったん顎骨骨髓炎になると一般の場合に比べ慢性化、難治化しやすいものと考えられる。

3. 治療方針について

慢性顎骨骨髓炎の治療としては抗生物質使用による保存療法が主体となるが、本症例のような患者においては、硬化した骨組織への抗生物質の移行も十分期待できず、慢性化、難治化しやすいことも考えあわせると外科療法も考慮せざるを得ない。外科療法としては、簡便でかつ治癒も十分期待できる腐骨除去術が選択されることが多い。しかし、治癒不全の場合、腐骨部分が広範囲な場合などでは、腐骨除去のみでは十分な

写真5 切除標本の強拡大組織写真

こともあり、顎骨切除術が適応されている例もある³⁾。本症例においても、当初、局所の搔爬や腐骨除去を行ったが、病的骨折も生じたので、顎骨切除術を適応した。顎骨切除後の再建法としては、A-O プレートによる再建を施行している例が多い³⁾。腸骨などの骨移植を顎骨領域に行った例は、著者らの検索した範囲ではなかった。他の症例における長期術後成績に関しては不明であるが、本症例においては、術後数年間経過良好であったものの、その後 A-O プレートが粘膜表面に露出したため、これを除去せざるを得なかった。これは、A-O プレート直上の粘膜表面が穿孔をきたし、同部の感染が生じたためと考えられる。われわれは A-O プレートより自家骨による再建の方が望ましいと考えているが、現在のところ、患者がこれ以上の再建を希望していないため、手術予定はない。しかし、将来的な骨移植にあたり、本症例のように骨硬化所見を伴うような症例においては、通常の骨移植では十分な骨の生着は期待できないと思われる。そのため、血管柄付骨移植など一層良好な骨生着の期待できる手術法が適切ではないかと考えている。

結 語

われわれは下顎骨骨髓炎を伴った pycnodysostosis の症例を経験したので、その治療および経過について報告した。

引 用 文 献

- 1) 青池勇雄: 新しい遺伝性骨疾患 (Dysostosis generalisata と Osteopetrosis の合併型に就て). 外科の領域 2: 763-765 1954.
- 2) Maroteaux, P. and Lamy, M.: La Pycnodysostose. Press Med 70: 999-1002 1962.
- 3) 矢島幹人, 山崎 正, 他: 病的骨折を伴い、同胞性にみられた Pycnodysostosis. 日口外誌 31: 341-350 1985.
- 4) 安田勝裕, 佐藤 圭, 他: Pycnodysostosis の1例. 日口外誌 34: 1668-1674 1988.
- 5) 武藤孝寿, 谷内健司, 他: Pycnodysostosis 患者に併発した慢性上下顎骨骨髓炎の治療経験. 日口外誌 37: 419-426 1991.