上顎に発症した大量骨溶解の1例

金村 弘成・佐藤 淳一・石井 宏昭
関谷 秀樹・福島 豊・瀬戸 皖一

A case of massive osteolysis involving the maxilla

Hironari KANEMURA・Junichi SATO・Hiroaki ISHII
Hideki SEKIYA・Yutaka FUKUSHIMA・Kanichi SETO

Abstract: Massive osteolysis is a rare disorder characterized by continuous and progressive resorption of bone. The first definitive report of massive osteolysis was made by Gorham and Stout in 1955. Subsequently, 23 cases involving the maxillofacial region have been reported. Most of the reported cases involve the mandible or both the mandible and maxilla. We describe our experience with our second case of massive osteolysis involving only the maxilla. This report describes this case and reviews the literature.

Key words: 大量骨溶解 (massive osteolysis, Gorham's disease), 上顎骨 (maxilla)

緒 言

大量骨溶解 (massive osteolysis, Gorham's disease) は, 1955年 Gorham と Stout¹⁾ により初めてその詳細が報告されたまれな疾患である。骨組織の進行性の溶解を特徴とし, 病変の進行は通常自然に停止するものの, 罹患骨の完全な消失にいたることもある。予後は比較的良好であるが, 脊椎などの浸潤例では死亡例もみられる²⁾。好発部位は上腕骨, 肩甲骨, 恥骨, 顎顔面骨などである²⁾。顎顔面領域ではこれまでに23例の報告があり, それらはすべて下顎骨単独例または上顎, 下顎の合併例である¹⁻⁴⁾。

今回われわれは, 上顎のみに発症した大量骨溶解の非常にまれな1例を経験したので, その概要について文献的考察を含めて報告する。検索し得た範囲では, 上顎単独例は Diaz-Ramon ら⁵⁾ の報告のみであり, 自験例は2例目の報告である。

症 例

患 者: 19歳, 男性。

初 診: 1997年6月

主 訴: 顔貌の変形。

現病歴: 約1年前より右側上顎臼歯部の違和感を自覚していた。6か月前から咬合異常を, 2か月前から顔貌の変形を自覚した。旅行先で近医歯科を受診し, 大学病院での治療を勧められた。某歯学部付属病院口腔外科から, 当科を紹介され来院した。

既往歴, 家族歴: 特記事項なし。

現 症: 顔貌の変形は, 他覚的には明らかでなかった(写真1)。口腔内所見としては, 「7-1」の歯列不整と動揺がみられた。右側の硬口蓋と上顎歯槽骨は触知できなかった(写真2)。右側上顎前歯部歯槽部, 右側眼窩下縁相当部などに圧痛を認めた。

画像所見: X線CT像において, 右側上顎骨と頬骨はその形態を失い, 骨の小片を多数認めた。三次元構築X線CT像では比較的境界明瞭で広範囲な骨の消失がみられた(写真3)。^{99m}Tc MDP シンチグラフィーでは右側上顎歯槽部の cold spot, その周囲はX線CT像で認める病変よりも広い範囲で hot spot としてみられた。⁶⁷Ga シンチグラフィーに異常所見はなかった。MR画像では, T1Wは筋とほぼ等信号, STIR と T2W は内部不均一で高信号, PDWは高信号であった。

臨床検査所見: 血液一般, 生化学, 血清電解質検査を施行したが, いずれも正常範囲内であった。

臨床診断: 上顎肉腫。

病理組織学的所見: 1997年6月, 局所麻酔下に生検を施行した。病理組織学的に, 密で不規則な配列の線維性

鶴見大学歯学部口腔外科学第1講座

(主任: 瀬戸皖一教授)

First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dental Medicine, Tsurumi University
(Chief: Prof. Kanichi Seto)

受付日: 平成12年5月22日

写真1 初診時顔貌所見

写真3 三次元構築X線CT写真

写真2 初診時口腔内所見

写真4 病理組織学的所見 (HE 染色, ×100)

結合組織と、線維芽細胞や毛細血管の増生を認めた。骨はほとんど吸収されていたが、残存する骨の薄片の周囲に破骨細胞はみられなかった。悪性所見はなかった(写真4)。

最終診断：以上の臨床所見、画像所見、病理組織学的所見などから、大量骨溶解と診断した。

処置および経過：病変の拡大傾向がなかったこと、根治的治療法がなかったことから1か月ごとの経過観察を行っていた。1998年2月頃より病変は再び拡大傾向を示したため放射線療法を計画したが、患者の同意を得られなかった。患者は1999年2月から1年程度の予定で中国に滞在しているために、現在経過観察が中断されている。

考 察

大量骨溶解はまれな疾患であることから、詳細についてはいまだに不明な点が多い。われわれが経験した症例に対して有効な治療を行い得なかったが、診断学的に価値あるものと思われたので、以下にこれまでの報告と自験例での経験を比較し、考察する。

大量骨溶解は遺伝性疾患、代謝性疾患、腫瘍性疾患、免疫系疾患、炎症性疾患のいずれからとも区別され²⁾、特異な既往歴との関係は現在まで認められていない。当該部位の外傷の既往が重要視されてきたが²⁾、半数近くの症例ではこれを認めない^{5, 7)}。自験例においても特記すべき既往歴や

外傷の既往はなく、病因については現在も不明である。

病理組織学的には、薄い内膜で裏打ちされた血管組織の、洞様血管腫様の増生がみられ、経過の末期では線維性結合組織となる^{1, 7)}。増生した血管内皮細胞に腫瘍の性格はなく、異型性はみられない。広範な骨組織の消失を認めるにも関わらず、ほとんどの場合組織中に破骨細胞はみられない¹⁾とされている。一方で Heffez ら²⁾は、破骨細胞は常にはないものの、しばしば認められると報告している。本疾患は非常に慢性に経過することから、病期により変化する可能性も考えられる。骨溶解機序における破骨細胞の役割については一定の見解が得られていない。Gorham と Stout¹⁾は多血症、強い外力、pH の変化、その他未知の原因によるとしているが、詳細については依然として不明である。病理組織学的に大量骨溶解に特異的な所見はなく、診断は臨床所見、画像所見、病理組織学的所見などから総合的に判断する場合が多い。

大量骨溶解の診断には画像検査が必須である²⁾。単純 X 線写真、X 線 CT などに加え、三次元構築 X 線 CT を撮影すれば、骨の欠損範囲を確認するのが容易である。軟組織を含めた病域診査には MR 画像検査が有用である⁶⁾。いずれにしても、広範囲な骨欠損像を示すが、特異的な所見に乏しい。核医学検査において、^{99m}Tc MDP シンチグラフィーは X 線写真でみられる病変部よりも広い範囲の hot spot としてみられ、骨が完全に消失した後は cold spot となる。⁶⁷Ga シンチグラフィーでは有用な所見は得られない。

これまでにさまざまな治療法が試みられてきた。たとえばさまざまなホルモン療法、カルシウム塩の投与、ビタミン D の投与などの薬物療法を行うも、効果はなかったとされている^{3, 8)}。病巣の切除術および骨移植術により良好な結果を得た症例が少数報告されているが⁴⁾、再発して移植骨の完全吸収にいたった症例も報告されており、外科療法の効果については否定的な意見のほうが多い³⁾。放射線療法については、Handl-Zeller ら⁹⁾が 30Gy 前後の小線量照射により疾患の進行を停止せしめ、さらには罹患部位の再石灰化を認めたと報告している他、有効であるとする報告が比較的多くみられる^{3, 8)}。放射線療法は現在のところ最も信頼性の高い治療法とも考えられるが、いずれも少数例の治療報告であり、長期経過についても報告がなく、不明である。自験例の場合、悪性所見を否定したうえで、病変の拡大傾向がなかったことから、疾患の自然停止を期待して経過観察を行っていた。しかし、約 8 か月後に病変が再び拡大傾向を示したために、放射線療法を計画したところ、患者の同意が得られず、有効な治療を行いつづけた。

大量骨溶解は顎顔面領域に好発し、自然停止することが

多いものの、下顎骨、上顎骨が完全吸収にいたった場合、機能的、審美的障害は重大である。今後の確実な治療法の開発が期待される。

結 語

今回われわれは、上顎に発症した大量骨溶解の非常にまれな症例を経験したので、その概要について文献的考察を含めて報告した。

謝辞

稿を終えるにあたり、本症例の画像診断に関して貴重なご意見を賜りました、九州大学歯学部歯科放射線学講座の神田重信先生に深謝致します。

本論文の要旨は第164回日本口腔外科学会関東地方会（1997年12月、東京）で発表した。

引 用 文 献

- 1) Gorham, W. and Stout, A.P.: Massive Osteolysis (acute spontaneous absorption of bone, phantom bone, disappearing bone): its relation to hemangiomatosis. *J Bone Joint Surg* 37: 985-1004 1955.
- 2) Heffez, L., Doku, H.C., et al.: Perspectives on massive osteolysis: report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 55: 331-343 1983.
- 3) Murphy, J.B., Koku, H.C., et al.: Massive osteolysis: phantom bone disease. *J Oral Surg* 36: 318-322 1978.
- 4) Ohya, T., Shibata, S., et al.: Massive osteolysis of the maxillofacial bones: report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 70: 698-703 1990.
- 5) Diaz-Ramon, C., Fernandez-Latorre, F., et al.: Idiopathic progressive osteolysis of craniofacial bones. *Skeletal Radiol* 25: 294-297 1996.
- 6) Assoun, J., Richardi, G., et al.: Case report: CT and MRI of massive osteolysis of Gorham. *J Comput Assist Tomogr* 18: 981-984 1994.
- 7) Holroyd, I., Dillon, M., et al.: Gorham's disease: A case (includeuding dental presentation) of vanishing bone disease. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 89: 125-129 2000.
- 8) Vinee, P., Tanyu, M.O., et al.: Case report: CT and MRI of Gorham Syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 18: 985-989 1994.
- 9) Handl-Zeller, L. and Hohenberg, G.: Radiotherapy of Moubus Gorham-Stout: the biological value of low irradiation dose. *Br J Radiology* 63: 206-208 1990.