下顎骨骨髓炎により病的骨折を併発した Pycnodysostosis の 1 例

大杉 泰敏・篠田 豊・井上 統博
西村 明洋・植野 茂・白 数力也

A case of pycnodysostosis complicated by a pathological fracture with mandibular osteomyelitis

Yasutoshi OSUGI・Yutaka SHINODA・Masanori INOUE
Akihiro NISHIMURA・Shigeru UENO・Rikiya SHIRASU

Abstract: Pycnodysostosis is an uncommon hereditary bone disorder characterized by general bone sclerosis, dwarfism, dysplasia of the skull, partial or total aplasia of the terminal phalanges, dysplastic clavicles, and an obtuse mandibular angle. Osteomyelitis of the jaws caused by odontogenic infection also seems to be a characteristic complication of pycnodysostosis. Since the bone is very brittle, oral infection may cause pathological or iatrogenic fractures that are very difficult to control. We report a case of pycnodysostosis in a 40-year-old man, whose mandible was fractured because of osteomyelitis. Segmental mandiblectomy and immediate reconstruction with a titanium plate was performed under general anesthesia. After a year, the clinical course was satisfactory. We discuss the treatment of mandibular osteomyelitis with pycnodysostosis.

Key words: pycnodysostosis (ピクノディスオストージス), osteomyelitis (骨髓炎), pathological fracture (病的骨折)

緒 言

Pycnodysostosis は従来 osteopetrosis や cleidocranial dysostosis の亜型または合併症として報告されていたが、1954年青池¹⁾により dysostosis petrosans の名称で初めて独立した骨系統疾患として位置づけられた。その後1962年 Marouteaux と Lamy²⁾が pycnodysostosis と命名して以来、この名称が一般的に用いられるようになった。臨床的には1) 小人症、2) 全身の骨硬化、3) 易骨折性、4) 頭蓋縫合および泉門の離開と開存、5) 福助様顔貌、6) 顔面骨の形成不全と下顎角の鈍化、7) 口蓋正中の縦溝、8) 指趾の短縮とその末端の肥大および爪の形成不全、9) 指趾末節骨の溶解性欠損、10) 常染色体劣性遺伝を特徴とし、osteopetrosis や cleidocranial dysostosis とは上記のうち1), 5), 7), 8), 10) によって鑑別される³⁾。

今回われわれは、pycnodysostosis と診断され、抜歯後感

染による下顎骨骨髓炎から病的骨折を併発した1例を経験したので、その治療法と併せ概要を報告する。

症 例

患 者: 40歳, 男性。

初 診: 平成11年3月■。

主 訴: 右下顎大臼歯部の疼痛および歯肉腫脹。

家族歴: 家系内に血族結婚はなく、父親は低身長であった。

既往歴: 2年前に右大腿骨骨折、以後整形外科で経過観察を行っている。

現病歴: 初診の4か月前に右下顎大臼歯部の疼痛により某歯科医院を受診し、右下顎第2大臼歯の抜歯処置を受けた。その後も疼痛は軽減せず、さらに同部の腫脹と右下唇の知覚鈍麻が生じてきたため、精査を勧められ当科に紹介来院した。

現 症:

全身所見: 身長148cm, 体重48kg で体格は小柄であるが、栄養状態は良好であった。両手指趾は短縮し、その末端は太鼓バチ状に肥大していた(写真1)。

大阪歯科大学口腔外科学第1講座

(主任: 白数力也教授)

The First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka Dental University (Chief: Prof. Rikiya Shirasu)

受付日: 平成12年12月20日

写真1 両手写真

両手指趾は短縮し、その末端の肥大を認める。

写真2 顔貌写真

福助様顔貌を呈し、右頬部から顎下部にかけて炎症性の腫脹が認められる。

顔貌所見；顔貌は福助様に腫大し、鼻根部は陥凹した鞍鼻を呈した。下顎角は鈍化し触知できなかった。右頬部から顎下部にかけて炎症性の腫脹を認め、右下歯槽神経支配領域の知覚鈍麻を認めた（写真2）。

口腔内所見；両側の上顎側切歯および第2小臼歯、両側下顎の中切歯、第2小臼歯は欠損していた。口腔内清掃状態は不良で、全体的に歯肉の退縮を認めた。上顎歯列弓は狭窄し口蓋正中部に深い縦溝があり、反対咬合を示した（写真3）。右下顎第1、第2大臼歯部歯肉は腫脹し、抜歯窩からは排膿（はいな）している状態で疼痛により開口域は約2横指と開口障害があった。

X線所見；オルソパントモX線およびP-A写真では、右下顎第2大臼歯抜歯窩周囲骨にびまん性の骨吸収像を認め、下顎残存歯根部周囲にはスリガラス状の骨硬化像が著

写真3 口腔内写真

上：上顎歯列弓は狭窄し口蓋正中部に深い縦溝を認める。

下：口腔内清掃状態は不良で反対咬合を示す。

写真4

（上）初診時パノラマX線写真：下顎角の鈍化および右下顎第2大臼歯抜歯窩周囲骨にびまん性骨吸収を示す。

（下）頭部正面および側方写真：大小泉門の開存を認める。

R Ant. L R-Lat

写真5 骨シンチグラム所見

下顎骨正中から右大臼歯部にかけて ^{99m}Tc の集積像を認める。

写真6 病的骨折時のP-AおよびパノラマX線写真
骨髓炎の拡大と病的骨折を示す。

明であった。また、両側下顎角の鈍化の他、大小泉門の開存、副鼻腔の發育不全がみられた(写真4)。胸部X線写真では、鎖骨肩峰側の低形成がみられ、胸郭は狭小化を示した。骨シンチグラム写真で、下顎骨正中から右大臼歯部にかけて ^{99m}Tc の集積像を認めた(写真5)。

臨床検査所見：白血球の若干の増加(8200/ μl)とCRPの上昇(3.5mg/dl)を認めた他に異常所見はなかった。

以上の所見から本症例を pycnodysostosis に併発した下顎骨骨髓炎と診断した。

処置および経過：初診時より LAPC 4g/日の点滴静注、CFDNの経口投与および局所の洗浄処置を行い、その後局麻下で右下顎第2大臼歯抜歯窩の搔爬と、腐骨除去手術を

写真7 術後P-AおよびパノラマX線写真
術後12か月経過し、骨髓炎の再燃は認められない。

行った。これらの処置により排膿は消退し、疼痛、腫脹および下口唇の知覚鈍麻は軽減したものの、症状の完全な消失までにはいたらなかった。しかし、5月になり症状の悪化をきたし、右下顎角部に疼痛を自覚したため、X線撮影を行ったところ、骨髓炎の拡大と同部の病的骨折が明らかになった(写真6)。平成11年7月全身麻酔下に周囲健常骨を含めた下顎骨区域切除とチタンプレートによる下顎骨再建を施行した。術中所見では骨折部断片に腐骨形成を認め、周囲骨は硬化して、手術による切除面からはほとんど出血を認めなかった。術後10日間、PIPCの4g/日点滴静注と、局所の洗浄処置を行い、2週後に軽快退院となった。

退院2週間後、口腔粘膜縫合部より歯槽部断端が露出していたため、外来にて再度骨整形および創閉鎖術を施行し良好な治癒を得た。その後、12か月を経過した現在、下顎骨骨髓炎の再燃はなく経過良好である(写真7)。

考 察

Pycnodysostosisにおける易骨折性^{4,5)}は石灰物の過剰沈着による骨硬化が、骨の脆弱化と弾力性不足をおこすためである^{4,6)}。pycnodysostosisでは、骨芽細胞の機能は正常であるものの破骨細胞に機能障害があり^{7,8)}、骨改造の際に骨形成が吸収を上回る結果、広範な骨硬化を呈する。骨折の好発部位は下顎骨、鎖骨、大腿骨、脛骨である。大腿骨や脛骨では日常の軽微な外力によっておこる疲労骨折が多く、典型的な横骨折がみられる^{9,10)}のに対して、下顎骨では骨髓炎の進行による病的骨折や抜歯時の外力による骨

折が多く、手術操作は慎重に行う必要がある。

顎骨では骨髓炎を併発することが多く、その発症と進行は、骨硬化や骨髓腔の狭小化による血行不良と密接な関係がある。また、組織の防御機転障害や抗菌薬の病巣内への移行性の低下によって骨髓炎の慢性化と病巣の拡大が起きると考えられる。骨髓炎を併発した場合には抗菌薬の投与、局所洗浄、高圧酸素療法などの他に、病巣の搔爬、腐骨除去^{11, 12)}、顎骨離断術などの外科的治療があり、これらを組み合わせて、原因となった菌性感染病巣などの感染源を除去し、術後の再感染を防止することが必要である。また pycnodysostosis での顎骨骨髓炎には抜歯に起因するものがきわめて多いため、適切な抗菌薬の投与と抜歯後の綿密な経過観察が不可欠である。

本症例でもそうであったように保存的外科処置の反復により、最終的に病的骨折を併発し下顎骨の切除が必要となったという報告は多い¹³⁻¹⁶⁾。これは、破骨細胞機能障害のために腐骨の分離機転が遅延し、病巣範囲の把握を困難にさせることと、血行不良により創部の治癒不全が起りやすいことが原因で、治療に際しては下顎骨区域切除などによって、初期の段階から病巣を完全に除去することが重要であると考えられる。しかし骨髓炎を併発した場合、その範囲の特定は難しく、手術の際には骨切断面の血流を十分に確認する必要がある。

その他の再建手段として遊離骨移植による再建があるが、pycnodysostosis のような骨硬化疾患では生着が期待できないため不適である。血管柄付骨移植の適応は十分に考えられるが、現在のところこの方法で再建を試みた報告はない。良質な骨を十分な量だけ採取可能か、さらに採取した部位に二次的な障害が残らないかどうかということも問題である。いずれにせよこの方法での再建は、骨髓炎の範囲の特定が困難であることから考えれば、骨髓炎の再燃が否定できる時期になって、二次的に行うことが望ましいと考えられる。

現在、術後1年が経過しており骨髓炎の再燃はなく良好であるが、さらに長期にわたり経過観察を行う必要があると考えられる。

結 語

今回、われわれは下顎骨骨髓炎から病的骨折を併発した pycnodysostosis 患者の1例を経験したので、若干の文献

的考察を加えて報告した。

引 用 文 献

- 1) 青池 勇雄：新しい遺伝子骨疾患 (Dysostosis generalisata と Osteopetrosis の合併症に就て)。外科の領域 2: 763-765 1954.
- 2) Maroteaux, P. and Lamy, M.: La Pycnodysostose. Presse Med 70: 999-1002 1962.
- 3) 菅 正隆, 木下 博, 他: Pycnodysostosis について。整形外科 21: 1021-1028 1970.
- 4) Lyritis, G., Rapidis, A., et al.: Orthopaedic problems in patients with pycnodysostosis. Progress Clin Biol Res 104: 199-204 1982.
- 5) Green, A.E., and Rowe, N.L.: Pycnodysostosis a rare disorder-complicating extraction. Br J Oral Surg 13: 254-263 1976.
- 6) Zachariades, N., and Koundouris, I.: Maxillofacial symptoms in two patients with pyknodysostosis. J Oral Maxillofac Surg 42: 819-823 1984.
- 7) Jacobsson, S. and Heyden, G.: Chronic sclerosing osteomyelitis of the mandible, histologic and histochemical findings. Oral Surg 43: 357-364 1977.
- 8) 小松哲郎, 杉田健彦, 他: 悪性大理石病の骨病理像。整形外科 36: 167-173 1985.
- 9) Elmore, S.M.: Pycnodysostosis: a review. J Bone Joint Surg 49-A: 153-162 1967.
- 10) Taylor, M.M., Moore, T.M., et al.: Pycnodysostosis: a case report. J Bone Joint Surg 60-A: 1128-1130 1978.
- 11) 内藤講一, 北島 正, 他: Pycnodysostosis に併発した難治性顎骨骨髓炎に対する外科治療の経験。日口外誌 29: 2066-2070 1983.
- 12) 安田勝裕, 佐藤 圭, 他: Pycnodysostosis の1例。日口外誌 34: 1668-1674 1988.
- 13) Van Merkesteyn, J., Bras, J., et al.: Osteomyelitis of the jaw in pycnodysostosis. Int J Oral Maxillofac Surg 16: 615-619 1987.
- 14) 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.
- 15) 今井幸一, 松本清弘, 他: 抜歯後治癒不全をおこした Pycnodysostosis の1例。日口科誌 32: 843-844 1983.
- 16) 山崎 卓, 丸岡靖史, 他: 難治性下顎骨骨髓炎および病的骨折を併発した Pycnodysostosis の1例。日口外誌 44: 583-585 1998.