

Fronto-orbital fibrous dysplasia の1例 Reconstructive plastic surgery の経験

神戸市立中央市民病院脳神経外科

大塚 信一, 山本 豊城, 尾形 誠宏

大阪医科大学形成外科

田 嶋 定 夫

〔原稿受付・昭和60年5月17日〕

Reconstructive Plastic Surgery for Fronto-orbital Fibrous Dysplasia

SHIN-ICHI OTSUKA, TOYOSHIRO YAMAMOTO, MASAHIRO OGATA

Department of Neurosurgery, Kobe Central Municipal Hospital

SADAO TAJIMA

Department of Plastic Surgery, Osaka Medical college

A 15 year-old girl with fronto-orbital fibrous dysplasia is reported.

Left frontal protuberance and downward displacement of left eye ball had gradually progressed for about 6 years.

Fronto-orbital fibrous dysplasia was diagnosed by neuroradiological examinations.

Radical resection of abnormal bones in the left fronto-orbital region and immediate reconstruction with autogenous bone grafts were performed.

Fronto-orbital fibrous dysplasia is a progressive disease, growth does not always cease at puberty and malignant change occasionally occurs. We consider radical resection and immediate reconstruction to be the procedure of choice to ensure complete cure and correct the deformity.

はじめに

Fibrous dysplasia は若年者に多くみられ、線維性組織、骨組織の異常増殖をきたす原因不明の疾患であり、

頭蓋骨は好発部位の一つである。我々は左眼球下方偏位、左前頭部膨隆をきたした fronto-orbital fibrous dysplasia の症例に対し、異常骨の切除とともに自家骨を用いて cranio-orbital reconstruction を行ったの

Key words: Fibrous dysplasia, Fronto-orbital region, Reconstructive plastic surgery, Autogenous bone graft.
索引語: 線維性骨異形成症, 前頭眼窩部, 頭蓋眼窩形成術, 自家骨移植.

Present address: Department of Neurosurgery, Kobe Central Municipal Hospital, 4-6, Minatojima-Nakamachi, Chuo-ku, Kobe 650 Japan.

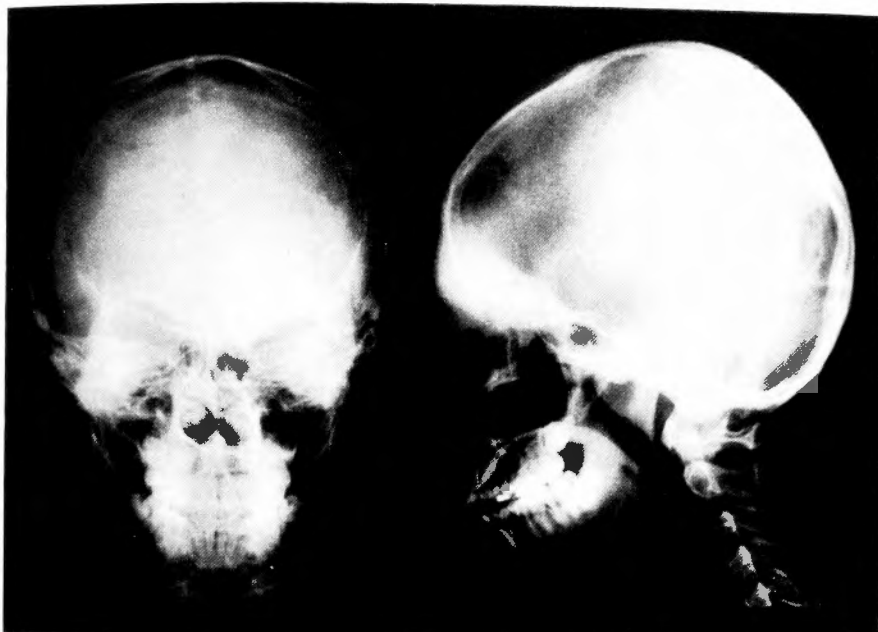


Fig. 1. Skull plain films showed the thickening of left frontal bone and the wall of left orbita.

で報告する。

症 例 15歳 女

主 訴：左眼球下方偏位，左前額部膨隆。

既往歴，家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：9歳頃より左眼球の下方偏位，左前額部の

膨隆に気づき，そのまま放置していたが，その後これらの症状が徐々に進行してきたため，本科外来を受診し手術目的で入院した。

入院時所見：左前額部の膨隆，左眼球の下方偏位が認められたが，左眼の眼球運動障害，視力低下，視野障害，顔面知覚障害等の神経学的異常所見は認められ

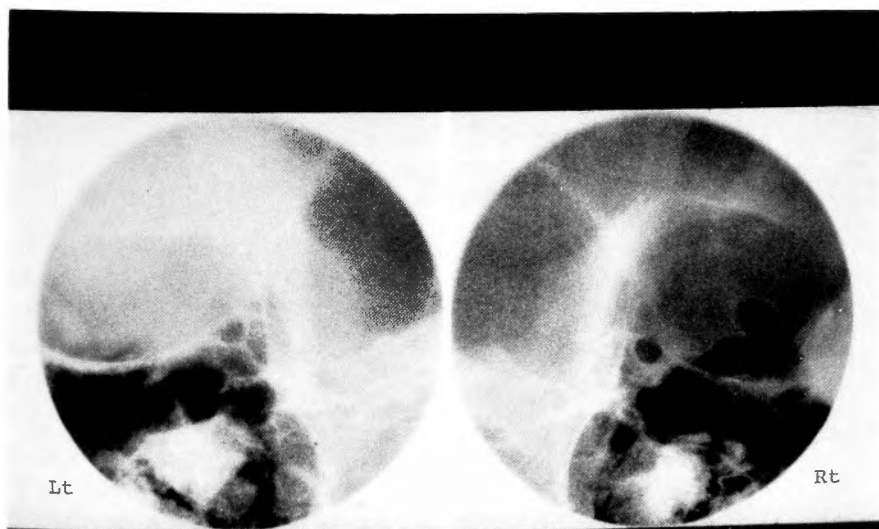


Fig. 2. Rhese-Golwin's view showed the narrowing of left optic canal.



Fig. 3. CT showed the thickening of left frontal bone and the wall of left orbita and the downward displacement of left eye ball.

なかった。

検査所見：頭部単純撮影では、左前頭骨、左眼窩上壁が著明に肥厚しており、左眼窩の狭小化が認められた (Fig. 1)。視束管撮影では、右側に比較して左側の視神経管の狭窄が認められた (Fig. 2)。Horizontal および coronal CT では、左前頭骨、眼窩上壁の著明な肥厚と左眼球の下方偏位が認められた (Fig. 3)。血液検査データに異常は認められなかった。

臨床経過および検査所見から fronto-orbital fibrous dysplasia の診断で手術を行った。

手術所見：両側前頭冠状切開を行い頭皮を翻転したところ、左前頭部の骨は淡赤色を呈し肉眼的に明らかに異常と認められた。まず左前頭部の正常骨の部位に free bone flap を作成した。続いて左前頭部の異常骨を craniotome, rongeur で切除した。異常骨の部位は著明に肥厚しており、正常の骨に比較して軟かく、また出血はあまり認められなかった。さらに左眼窩上壁の unroofing, 視神経管開放を行い、左眼球、視神経の decompression を十分に行った。続いて右腸骨の一部を採取し、また右前頭部、左頭頂部の正常頭蓋骨の外板を一部切除し、これらの骨片を用いて左前頭部、眼窩の形成を行った。各骨片は wire を用いて固定した。病理組織診断は fibrous dysplasia であった。

術後経過：術後左前額部、左上眼瞼の腫脹をきたしたが徐々に軽快し、また術前認められた左眼球の下方偏位も徐々に軽減した。Fig. 4 は術後の頭部単純撮影であるが、異常骨が切除され、骨片を用いて左前頭部、眼窩の形成が行われている状態を示している。Fig. 5 は術後の CT であるが、術前下方に偏位していた左眼球はほぼ正常の位置に復し、左前頭部の肥厚した異常骨は切除され、骨片によって形成されている。

考 察

Fibrous dysplasia は線維性組織、骨組織の異常増殖を主体とする疾患であり、病因は不明であるが、Lichtenstein は⁷⁾、骨形成間葉組織の機能あるいは発育異常によるものと述べている。本症の発生頻度は4000人から10000人に1人といわれており⁸⁾、発症年齢は10~20歳に多く、また一般に女性に多いといわれている^{9,10)}。発生部位は長管骨に多いが、頭頸部領域も好発部位の一つである⁹⁾。Fibrous dysplasia は病変部位が一カ所に限局する monostotic type と、多数の骨がおかされる polyostotic type とに分類される。Polyostotic type では一側性に骨がおかされることが多い。また polyostotic type で色素沈着、性的早熟を伴うものは Albright's syndrome といわれている。頭蓋骨病変は、

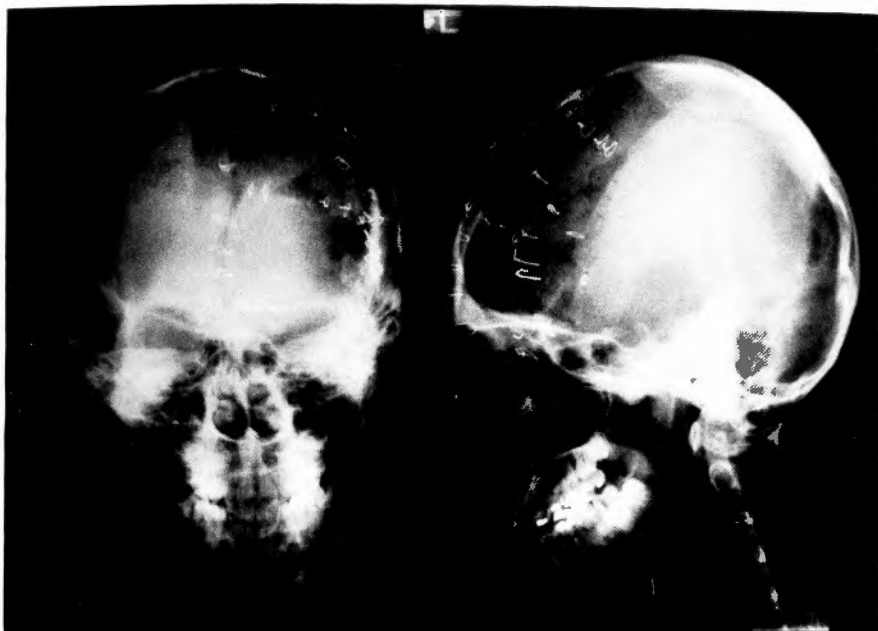


Fig. 4. Postoperative skull plain films.
The skull in the left frontal region and the left orbital roof were reconstructed with bone grafts.



Fig. 5. Postoperative CT showed the improvement of the downward displacement of left eye ball.

polyostotic type の症例の50%, monostotic type の症例の10~27%に認められるといわれている⁹⁾。Sassinらの報告⁹⁾によると、頭蓋骨では前頭骨が56%で最も多く、ついで蝶形骨が多く両者が頭蓋骨病変のほとんどを占めている。Fries は³⁾ 頭蓋骨病変をレントゲン写真上三種類に分類しており、これによると骨硬化像を呈する sclerotic type, 骨吸収像を呈する cystic type, 両者の混在した pagetoid type の三つで、各々23%, 21%, 56%と報告している。Fibrous dysplasia の病変は緩徐に進行し、成人に達すると自然に停止することが多いといわれているが、思春期を過ぎても進行が止まらない症例も認められる⁹⁾。また経過中に悪性変化をきたすものがあり、osteosarcoma, fibrosarcoma, chondrosarcoma 等が報告されており⁶⁾、放射線治療の影響も示唆されている²⁾。Fibrous dysplasia のうち、頭蓋底特に眼窩部の fronto-orbital fibrous dysplasia は、進行性の前額部の膨隆、眼窩狭小化、眼球突出、眼球偏位等による顔面の非対称、さらには視力、視野障害、眼球運動障害等をきたすため、美容的な面からと機能的な面から治療が必要である。放射線治療が行われたこともあったが、病変の進行が止まらなかったり、また悪性変化をきたすこともあることから、治療は異常骨をできるだけ切除したうえで、頭蓋、眼窩形成を行うのが最良の方法であると考えられる。頭蓋、眼窩形成は、肋骨、腸骨等の自家骨を用い、これらの骨片を wire でしっかりと固定する。Munro らは⁸⁾ chain-link fence という方法を報告している。使用した骨片は徐々に血管が新生し、肥厚、癒合し、2年以内に厚い骨が形成されるといわれている。このように機能的

および美容的な面を考慮し、手術による異常骨の切除と同時に自家骨による形成を行うことが必要であると考ええる。

References

- 1) Anthony PF: Pathologic quiz case. Arch Otolaryngol **102**: 578-579, 1976.
- 2) Feintuch TA: Chondrosarcoma arising in a cartilaginous area of previously irradiated fibrous dysplasia. Cancer **31**: 877-881, 1973.
- 3) Fries JW: The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones: A critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. Am J Roentgenol **77**: 71-88, 1957.
- 4) 古屋光太郎: Fibrous dysplasia とその類似疾患. 日整会誌 **43**: 151-174, 1969.
- 5) Harris WH, Dudley HR, et al: The natural history of fibrous dysplasia. J Bone & Joint Surg **44**: 207-233, 1962.
- 6) Johnson CB, Gilbert EF, et al: Malignant transformation of polyostotic fibrous dysplasia. South Med J **72**: 353-356, 1979.
- 7) Lichtenstein I: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg **36**: 874-898, 1938.
- 8) Munro IR, Chen Yu-Ray: Radical treatment for fronto-orbital fibrous dysplasia: The chain-link fence. Plast & Reconst Surg **67**: 719-730, 1981.
- 9) Sassin JF, Rosenberg RN: Neurological complications of fibrous dysplasia of the skull. Arch Neurol **18**: 363-369, 1968.
- 10) 渡辺尚彦, 根岸正之, 他: 高齢に発症した篩骨洞 fibrous dysplasia. 耳喉 **55**: 179-182, 1983.