

상악골 골수염을 수반한 골화석증

서울대학교 치과대학 치과방사선학교실

이우식 · 유동수 · 박태원 · 최순철

목 차

- I. 서 론
- II. 증례보고
- III. 총괄 및 고찰
- IV. 요 약
- 참고문헌
- 영문초록

I. 서 론

골화석증은 드문 질환으로 1880년에 Newman, 1901년에 Jacksh가 언급한 바 있으나 1904년에 Albers-Schönberg가 최초로 체계적으로 기술하였으며 “Albers-Schönberg병” 또는 X선사진상 특징을 본따 “marble bone disease”라고도 알려져 있다.

임상소견과 유전되는 양상에 따라 적어도 3가지 형으로 분류할 수 있는데 상염색체성 우성유전되는 가벼운 형(mild form)과 상염색체성 열성유전되는 악성형(malignant form)으로 나뉘어지며, 최근들어 가벼운 자각증상과 상염색체성 열성유전되는 중간형(intermediate form)이 기술되었다^{1,2)}. 원인은 잘 알려져 있지 않으나 파골세포 자체나 자극인자의 부족때문에 파골세포의 활성도가 부족한 때문이라는 의견에 일반적으로 동의하고 있다^{3,4)}.

주된 특징으로는 골피질의 심한 비후, 골수

강의 협착 또는 충전을 동반하는 골의 과성장과 경화를 들 수 있으며 과량의 골에도 불구하고 골격은 비정상적으로 부서지거나 골절되기 쉽다. 골화석증의 어떤 형도 성별차를 보이지는 않으며 골조직이 보다 치밀해지므로 골수강이 적어지고 혈액공급이 저하되어 골수염이 생길수 있는 가능성이 증가한다⁵⁻⁹⁾.

외국 문헌에서는 골화석증에 대한 비교적 많은 보고¹⁰⁻¹⁸⁾가 있어 왔으나 국내에서의 보고¹⁹⁻²²⁾는 드물며 더우기 상악골 골수염을 수반한 골화석증 증례는 매우 희귀하므로 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고

- 환 자 : 이○○, 33세, 남자
 생년월일 : 1957년 5월 7일
 초진년월일 : 1990년 3월 22일
 주 소 : 상악좌측대구치 발치부위의 둔통 및 치은종창.
 현 병 력 : 1988년 3월 치과의원에서 상악좌측대구치를 발치한 후 구취, 치은종창, 농배출, 인후통이 계속되어 여러가지 치료를 받았으나 증세가 호전되지 않았다.
 기 왕 력 : 8세때 우측대퇴골이 골절되었으며 그 이후에도 빈번한 골절이 있었다.

1) 전신적 소견

입원 당시 체중은 52kg, 신장은 157cm이었으며 정신상태는 온전하였고 얼굴은 장두형으로 전두용기가 약간 있었고 눈은 빈혈기가 있었으나 황달기는 없었다. 간은 늑골밑으로 촉진되었고 비장은 매우 비대하였으며 하지는 위축된 상태로 궁다리 소견(bowing leg)을 보였다.

2) 구강소견

치은은 약간 창백하였으며 상악좌측 무치악 부위에 누공이 형성되어 있었다. 구취가 났으며 다수의 기형치와 매복치가 있었다.

3) 방사선학적 소견

두개후전방 X선사진상에서는 뇌기저부와 안와주위에 골밀도가 증가하여 오페라에 나오는 작은 마스크 또는 bat man 같은 양상을 보이며 구개관의 골밀도도 전반적으로 증가된 양상을 보인다(사진 1).

두개측방X선사진상에서는 뇌기저부의 골밀도가 증가되어 있으며 경추는 상, 하관절면의 경화로 샌드위치양상을 보이며 전방절흔을 보

인다. 두개관에서는 판간층의 소실을 볼 수 있었다(판간층의 경화로 판간층과 피질골간의 골밀도차가 거의 없어 보인다)(사진 2).

파노라마X선사진상에서는 기형치와 매복치(#17, #15, #24, #27, #36, #46)를 볼 수 있으며, 상, 하악골 모두 골밀도가 증가되어 있으며(사진 3), Waters X선사진에서는 양쪽 상악동과 전두동이 매우 작아져 있다(사진 4).

좌골전후방X선사진상에서는 좌측 대퇴골중간과 양쪽 대퇴골경부, 그리고 양쪽 둔부에 오래된 골절이 보이며 대퇴관절(고관절)의 아탈구가 보이며(사진 5) 경골비골X선사진상에서는 양쪽 경골과 양쪽 비골의 전반적인 경화와 양쪽 경골의 전내측 만곡이 보인다(사진 6).

전신 골주사(^{99m}Tc-MDP)에서는 큰 관절과 장골에 다발성의 증가된 섭취를 보이나 연조직은 정상이며 신장은 희미한 가시영상을 보였다(사진 7).

4) 검사소견

RBC, hemoglobin, hematocrit, folate level은 정상보다 떨어져 있었으며 혈장 calcium level은 정상보다 떨어져 있었으나 혈장 phosphorus level은 정상수치였다. Alkaline phosphatase는 4월에는 정상수치이

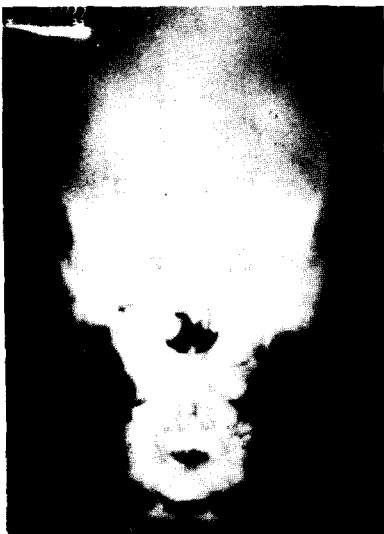


사진 1.



사진 2.



사진 3.

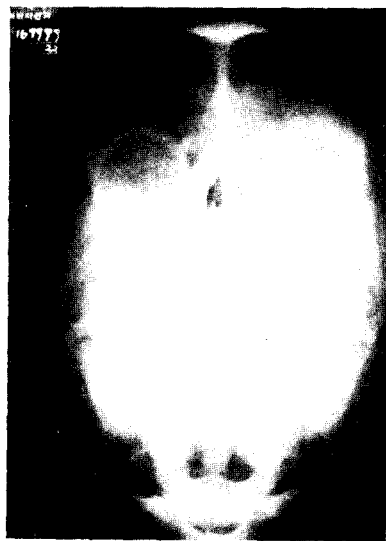


사진 4.



사진 5.

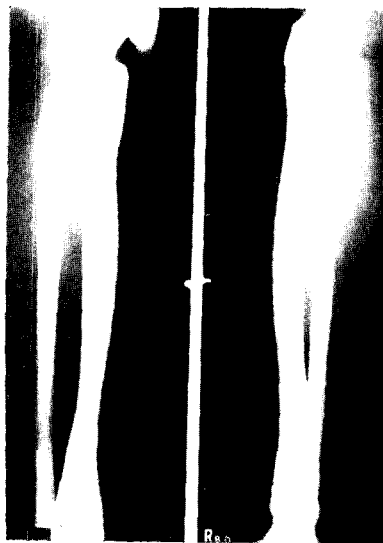


사진 6.

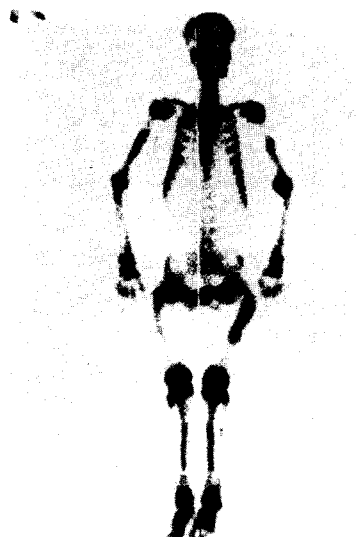


사진 7.

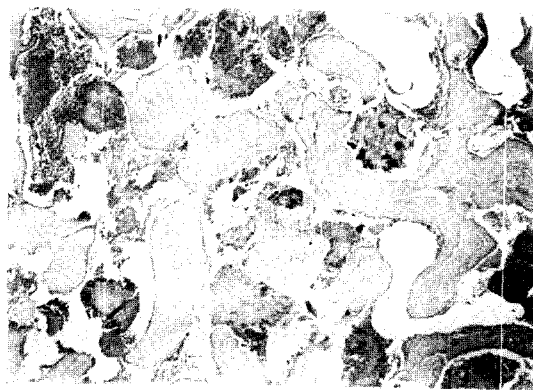


사진 8.

었으나, 5월에는 정상보다 높았으며 acid phosphatase는 정상보다 높았다. 트리요도타이로닌(T_3 RIA)과 싸이록신(T_4)의 혈중농도는 정상보다 낮았다.

5) 조직 병리학적 소견

부골이 보이며 군데군데 세균성집락이 형성되어 있고 골의 경계는 상당히 불규칙하다(사진 8).

6) 치료

상악 좌측 무치악부위에 여러 번의 골예방확대절제술과 부골적출술을 받았으며 항생제투여를 보였으며 엽산혈중농도(folate level)가 낮아 엽산(folate)을 투여하였다. 수술소견으로는 검은색깔의 피사된 골이 보였으며 출혈이 적었다.

III. 총괄 및 고찰

골화석증은 대사성 골질환에 속한다. 대사성 골질환은 일반적 신체대사이상의 결과로 나타나는 골의 전반적 질환으로, 보통 골격의 모든 부분을 침범하나 일정한 부위에서 더욱 현저한 변화를 일으키는 경우가 드물지 않다.

1904년 독일 방사선 전문의사인 Heinrich Albers-Schönberg가 비정상적인 골경화증이 있는 3례를 모아 보고하면서 전체적인 골격에 골경화증이 있고 다발성 골절이 있으며 빈혈 및 간비종이 있었던 26세의 남자환자를 기술하였으며 1922년 Davis와 Ghormeley가 소아형 골화석증(infantile form)을 처음으로 기술하였다. 1926년 Karschner가 돌과 유사한 골(stone like bone)이라는 의미의 osteopetrosis라는 용어를 처음으로 제창하였고 그때까지만 해도 단지 18례가 보고 되었을 뿐이었다.

1929년 Pirie는 골격의 변화는 시작되어 골간부 중심부로 이행한다고 하였고, chalky bone 도는 marble bone이라 명명하였으며

1937년 Smith는 chalk-like consistency를 갖는 골조직이라는 의미인 osteocretosis라는 표현을 사용하였다. 이밖에도 골화석증은 일명 osteosclerosis fragilis generalisata, osteosclerosis congenital diffusa, congenital osteosclerosis, osteopetrosis generalisata, disseminated condensing osteopathy 등의 다양한 이름으로 불리기도 한다. 골화석증은 1934년까지 69례, 1955년까지 203례, 1966년까지 300례가 보고되었으며 Wong 등은 1978년까지 문헌에 총 450증례가 보고되었다고 하였다.

원인은 잘 알려져 있지 않으나 연골내골화와 막성골화에 있어서 골흡수와 골파괴의 결핍때문에 온다는 주장이 있으며 파골세포의 수가 감소되어 골의 재형성의 결핍으로 온다는 설이 있고²³⁾ 파골세포의 수에는 변화가 없으나 기능이 제대로 이루어지지 않아 온다는 설도 있다²⁴⁾. 이밖에도 조골세포의 활성이 떨어져서 온다는 설이 있으며 calcitonin의 과잉생성을 암시하는 연구가 있는가 하면 장에서의 칼슘흡수가 비정상적인 때문이라는 주장도 있다²⁵⁾.

골화석증의 병인론에 관한 개념들은 골흡수 결여에 관여하는 세포의 결함의 원인과 양태와 관련이 있다. 파골세포의 골흡수는 부갑상선호르몬, calciferol, prostaglandin E₂, lymphokine, 파골세포 활성인자에 의해 자극된다. 골화석증에 있어서 결함이 체액성이라기 보다는 세포성이라는 첫번째 증거는 Walker에 의해서 증명되었다. Walker는 골화석증 생쥐를 2주동안 정상인 한 배의 생쥐와 외과적으로 결합시킨(parabiosis)상태에서 길렀는데 골화석증이 치유되었고 분리시킨 후에도 치유된 상태로 유지되는 것을 발견하였으며 골흡수의 조절은 골수근원의 migrating세포에 의해 조절되어지며 이들 migrating 세포가 골화석증 생쥐에 자리잡게 되고 기능을 하게 된다는 결론을 이끌어냈다. 또한 골화석증 생쥐의 비장세포를 건강한 방사선이 조사된 생쥐에 주입할 때 골화석증이 발생되었다고 하였다.

골을 흡수하는 세포가 골수에서 기인된다는 개념은 다른 학자들에 의해서도 연구되어져 왔

다. 형제의 골수를 이식시 소년형 골화석증 환자에게 골수내 조혈작용이 증가되고 파골세포의 활성도가 증가되는 것으로 알려졌으며 파골세포는 hematopoietic stem cells로부터 분화된 specialized mononuclear precursors의 융합에 의해 형성될 수 있다는 것이 입증되어 왔다. 또한 여러 연구는 골흡수를 증진시키는 자극에 반응하는 파골세포의 결합이 골화석증 상태를 유발시킬 수 있음을 나타내었다. 이들 세포들은 정상적인 양의 acid phosphatase를 합성할 수 있는 것으로 보이니 세포막가공(membrane elaboration)을 형성하고 골-세포계면에 그들의 과립을 방출하는 데는 실패하는 것으로 보인다. 이밖에도 면역조절기능에 결합이 골화석증의 병인에 어떤 역할을 할 것이라는 증거들이 축적되고 있으며 골흡수에 대한 부갑상선 호르몬의 역할 또한 연구되어져 왔다.

골화석증의 분류는 매우 다양하다. 1952년 Schinz는 아래와 같이 4가지 형의 임상적, 유전적 분류를 하였다. I. Dominant; little intra-family variability; mild development: good prognosis. II. Dominant: high intra-family variability III. Recessive: relatively benign course; little variability. IV. Recessive sublethal gene: great variability; early malignant course 그러나 1968년 Johnston등은 2가지 유전형태를 기술하였는데 우성형은 양성형으로 가족간에 다양하게 표현되어 X선상 이상만 나타내는 것부터 골절과 뇌신경을 침범하기까지 다양하며 열성형은 악성형으로 자궁내에서 진단되어지고, 빈혈이 심하며, 감염 특히 하악의 골수염으로 흔히 초기에, 대개는 첫 1년 이내에 사망한다고 하였다. 이밖에 임상소견과 유전되는 방식으로 3가지로 분류해 볼 수 있는데 상염색체성 우성유전되는 가벼운 형(mild form), 상염색체성 열성유전되는 악성형(malignant form)과 가벼운 자각 증상과 상염색체성 열성유전되는 중간형(intermediate form)이 그것이다. Sly 등은 중간형의 하나로 골화석증, 신세뇨관성산증(renal tubular acidosis) 그리고 두개관내 석회화로

특징지어지며 적혈구에서 carbonic anhydrase II가 결핍된 경우를 보고하였다. 이 동위효소는 조직학적으로 파골세포에서 나타났으나 다른 골세포에서는 나타나지 않았다. 파골세포에서 이 효소의 부족은 파골세포 기능결함의 원인이며 따라서 이러한 형의 골화석증의 원인이 라고 추측되어져 왔다.

골화석증의 증상은 직접적으로 골경화와 관련이 있다. 공(foramina)의 주위로 골이 과성장되거나 골내통로(intraosseous channel)의 협착에 의한 뇌신경의 이환으로 나타난다²⁶⁾. 뼈의 통증과 빈번한 골절은 다른 잘 알려진 증상이다. 골화석증의 상염색체성우성형에는 다양한 임상적 및 방사선학적 변형이 있다. Andersen²⁾과 Bollerslev¹⁾는 상염색체성 우성 유전성골화석증에는 두가지 명백한 방사선학적 형을 기술하였다. 두 형에서 모두 미만성 골경화가 있으며 1형에서는 두개골의 현저한 경로 경화와 두개관의 비후가 명백하나 척추는 거의 정상이며 2형에서는 척추에서 샌드위치 모양이 보이고 골반에서 골내골이 보이는 것이 특징적인 소견이나 반면에 두개관은 거의 영향을 받지 않는다. 소아형골화석증(childhood osteopetrosis)은 보통 출생후 수개월내에 발견되며 초기증상으로는 normocytic anemia, 조혈골수 부분의 감소, 대상적인 골수의 조혈작용에 의해 2차적으로 오는 간비종대등이 있다. 보통 과립구감소증의 결과로 감염에 대한 감수성이 증가되며 혈소판감소증과 범혈구감소증도 보고 되었으나 혈장칼슘인농도나 serum alkaline phosphatase level은 보통 정상범위에 있다. 뼈의 흡수와 재형성의 실패는 포착성 증후군(entrapment syndrome)을 초래한다. 이 증후군에는 뇌수종, 시신경의 위축, 실명, 전정신경기능장애, 귀먹음 그리고 안면신경의 마비등이 포함될 수 있다. 다른 신체적 소견으로는 사지의 가벼운 굽어짐, 다발성골절, 그리고 사시를 들 수 있으며 보통 심한 만성 빈혈과 감염의 결과로 20세전에 사망한다²⁷⁾.

일반적으로 모든 형의 골화석증에서는 골절이 잘 발생할 수 있는데 이는 특히 몸무게를 지탱하기 위해 힘의 집중이 일어나는 대퇴골이

머리 아래쪽과 경골과두의 위쪽에서 잘 일어난다. 또한 발치시 정상인의 경우라면 절대로 골절이 되지 않을 정도의 힘에서도 악골의 골절이 일어날 수 있다. 골조직의 파절성을 설명하기 위해서 많은 이유들을 제시되었는데 가장 일반적으로 받아들여지고 있는 이유는 화학적 구성성분 보다는 골조직의 미세구조에 기인한다는 것이다. 그외에 성숙한 층판골의 부족, 교원섬유의 결핍, 골량의 기능적인 배열의 결여 등도 골파절성을 설명하는데 도움을 준다. 전반적인 골격의 골밀도의 증가는 보통 X선 사진에서 명백하다. 또한 X선사진상에서 골간단재형성(metaphyseal remodeling)의 결핍, 골피질과 골수질간 구별의 소실, 그리고 장골의 끝에 곤봉형성을 관찰할 수 있다. 두개골과 안면골에서는 두개골기저와 두개관, 그리고 상하악골의 증가된 골밀도가 관찰되며 희미해진 부비강을 볼 수 있다²⁶⁾. 두개골의 경우는 특히 뇌기저부와 안와주위에 골밀도가 증가되어 오페라에 나오는 작은 마스크 또는 "bat man"같은 양상을 보인다. 악골은 보통 영향을 받지 않거나 상악골만이 포함될 수 있으며 하악골까지 이환되는 경우는 드문 것으로 알려져 있다. 특히 악골까지 침범되는 경우에는 치근단 병소가 쉽게 발견되지 않는 점과 단순성 치성감염에서는 골수염으로 진행될 가능성이 높다는 사실에 주의를 기울여야 한다. 이번 증례에서는 상하악골 모두에서 골량이 증가되어 나타났다.

골화석증 환자에서 여러가지 특징적인 치료적 변화가 나타날 수 있으며^{29,30)} Bergman등은 골화석증에서 나타날 수 있는 치아의 변화는 치아발생 자체가 직접적으로 영향을 받는 것이 아니라 전체적인 골격변화와 연관된다고 하였다. Dick과 Simpson은 이러한 변화를 다음과 같이 요약하였다. 치아의 맹출지연, 치아의 농양, 불완전 맹출, 치아의 기형, 범랑질 형성부전증, 비후된 치조백선³¹⁾, 결손된 치근막, 치아우식증에 의한 빠른 치아소실, 악골의 골수염등이 그것이다. Younai등³²⁾은 치근의 백악질표면에서 골유착이 관찰된 소아환자의 증례를 보고하면서 골화석증에 걸린 소아에 있어서 치아맹출의 실패는 단지 기계적인 폐쇄때문만

이 아니고 뼈의 유착에도 기인된다고 제안하였다.

골스캔은 골절이나 골수염같은 골화석증과 연관된 합병증을 알아내는데 특별히 도움을 준다고 생각되어져 왔다. Park와 Lambertus(1977)는 2명의 골화석증 환자를 보고하면서 axial skeleton에서 tracer uptake의 증가를 관찰하지 못했으나 대부분의 장골과 손의 tubular bone의 골간단부에서 뚜렷한 tracer uptake의 증가가 있었으며 두개골과 안면골에서 더욱 전반적인 증가가 있었다고 하였다.

골화석증 환자에서의 검사소견은 대개 빈혈을 보이며 칼슘, 인과 serum alkaline phosphatase가 정상이고 serum acid phosphatase는 증가되나 경우에 따라서는 alkaline phosphatase가 증가되며 대부분의 여성 골화석증에서는 acid phosphatase가 증가되고 혈장 phosphatate는 낮았다.

치료로는 vitamin-A의 투여²³⁾, 칼슘의 배설을 위한 corticosteroid의 투여³³⁾, 골이식술³⁴⁾ 등의 시도가 있으나 아직은 효과적인 치료법은 알려진 것이 없으며 증상을 완화시키기 위해 수혈, 저칼슘식사, 비강적출술, 구강위생 청결, 하악골에 발생한 골수염의 치료등 보조적이고 대증요법적인 치료에 국한되고 있다. 더우기 치아와 치주조직을 건강하게 유지시켜야 악골의 골수염을 예방할 수 있다.

IV. 요약

상악골 골수염을 수반한 골화석증에 이환된 33세의 남자환자에서 다음과 같은 사항이 관찰되었다.

1. 간비대, 비장비대, 궁다리소견 등을 볼 수 있었다.
2. X선사진상에서 전반적인 골밀도의 증가와 부비동의 폐색등을 볼 수 있었다.
3. 대퇴골과 좌골의 여러 부위에서 오래된 골절이 관찰되었으며 고관절의 아탈구도 관찰되었다.
4. 상·하악골 모두 골밀도가 증가되어 있었

으며 다수의 기형치와 매복치가 관찰되었다.

5. 골주사 소견에서 큰 관절과 장골에서 다발성의 불규칙한 섭취증가를 볼 수 있었다.

REFERENCES

1. Andersen, P.E. and Bollerslev, J.: Heterogeneity of autosomal dominant osteopetrosis. *Radiology* 164:223-225, 1987.
2. Bollerslev, J., Grøntved, A. and Andersen, P.E.: Autosomal dominant osteopetrosis: An otoneurological investigation of the two radiological types. *Laryngoscope* 98:411-413, 1988.
3. Piatt, A.D., Erhard, G.A. and Araj, J.S.: Benign osteopetrosis: report of 9 cases. *Am. J. Roentgenol.* 76:1119-1131, 1956.
4. Shapiro, F., Glimcher, M.J., Holtrop, M.E., et al.: Human osteopetrosis. *J. Bone Joint Surg.* 62-A: 384-399, 1980.
5. Bloom, H.J.: Osteopetrosis: report of cases. *J. Oral Surg.* 1:340-346, 1943.
6. Linsey, E.V.: Osteopetrosis with suppuration and eventual resection of the mandible: report of case. *J. Oral Surg.* 2:369-374, 1944.
7. Nitzan, D.W. and Marmary, Y.: Osteomyelitis of the mandible in a patient with osteopetrosis. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 40: 377-380, 1982.
8. Steiner, M., Gould, A.R. and Means, W.R.: Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis. *J. Oral Maxillofac. Surg.* 41:395-405, 1983.
9. Lawoyin, D.O., Daramola, J.O., Ajagbe, H.A., et al.: Osteomyelitis of the mandible associated with osteopetrosis: report of a case. *Brit. J. Oral Maxillofac. Surg.* 26: 330-335, 1988.
10. McCune, D.J. and Bradley, C.: Osteopetrosis (marble bones) in an infant. *Am. J. Dis. Child.* 48:949-1000, 1934.
11. Winter, G.R.: Albers-Schönberg disease: report of two cases. *Am. J. Orthodon.* 31: 637-649, 1945.
12. Kneal, E. and Sante, L.R.: Osteopetrosis (marble bones). *Am. J. Dis. Child.* 81:693-707, 1951.
13. Hinkel, C.L. and Beiler, D.D.: Osteopetrosis in adults. *Am. J. Roentgenol.* 74:46-63, 1955.
14. Hasenhuttl, K.: Osteopetrosis. *J. Bone Joint Surg.* 44-A: 359-370, 1962.
15. Smith, N.H.H.: Albers-Schönberg disease (osteopetrosi). *Oral Surg.* 22:699-710, 1966.
16. Gomez, L.S.A., Taylor, R., Cohen, M.M. and Shklar, G.: The jaws in osteopetrosis (Albers-Schönberg disease): report of case. *J. Oral Surg.* 24:67-74, 1966.
17. Yu, J.S., Oates, R.K., Walsh, K.H. and Stuckey, S.J.: Osteopetrosis. *Arch. Dis. Childh.* 46:257-263, 1971.
18. Ruprecht, A., Wagner, H. and Engel, H.: Osteopetrosis: Report of a case and discussion of the differential diagnosis. *Oral Surg.* 66:674-679, 1988.
22. Rim, J.S. Kim, S.M., Kim, O. and Kim, H.J.: Osteopetrosis. *J. Kor. Acad. Maxillofac. Plast. Reconst. Surg.* 11:61-65, 1989.
23. Cohen, J.: Osteopetrosis. *J. Bone Joint Surg.* 33-A: 923-938, 1951.
24. Marks, S.C.: Pathogenesis of osteopetrosis in the rat: Reduced bone resorption due to reduced osteoclast function. *Am. J. Anat.* 138:165-190, 1973.
25. Morrow, G., Barness, L.A., Fost, A. and Rasmussen, H.: Calcium metabolism in osteopetrosis. *Am. J. Dis. Child.* 114:

- 161-168, 1967.
26. Bollerslev, J., Grodum, E. and Grøntved, A.: Autosomal dominant osteopetrosis (A family study). *J. Laryngol. Otol.* 101: 1088-1091, 1987.
 27. Milgram, J.W. and Jasty, M.: Osteopetrosis: A morphological study of twenty-one cases. *J. Bone Joint Surg.* 64-A: 912-929, 1982.
 28. Paulose, K.O., Khalifa, S.A., Shenoy, P.K., et al.: Osteopetrosis (marble bone disease) – agenesis of paranasal sinuses. *J. Laryngol. Otol.* 102:1047-1051, 1988.
 29. Kaslick, R.S. and Brustein, H.C.: Clinical evaluation of osteopetrosis: report of a case. *Oral Surg.* 15:71-81, 1962.
 30. Bjorvatn, K., Gilhuus-Moe, O. and Aarskog, D.: Oral aspects of osteopetrosis. *Scand. J. Dent. Res.* 87:245-252, 1979.
 31. Trapnell, D.H.: Periodontal manifestations of osteopetrosis. *Br. J. Radiol.* 41:669-671, 1968.
 32. Younai, F., Eisenbud, L. and Sciubba, J.J.: Osteopetrosis: A case report including gross and microscopic findings in the mandible at autopsy. *Oral Surg.* 65:214-221, 1988.
 33. Dent, C.E., Smellie, J.M. and Watson, L.: Studies in osteopetrosis. *Arch. Dis. Childh.* 40:7-15, 1965.
 34. Coccia, P.F., Krivit, W., Cervenka, J., et al.: Successful bone-marrow transplantation for infantile malignant osteopetrosis. *New Engl. J. Med.* 302:701-708, 1980.

– ABSTRACT –

OSTEOPETROSIS WITH MAXILLARY OSTEOMYELITIS

Woo-Shik Lee, Dong-Soo You, Tae-Won Park, Soon-Chul Choi

Dept. of Oral Radiology, College of Dentistry, Seoul National University

The authors observed a 33-year-old male patient who had suffered from osteopetrosis with maxillary osteomyelitis. The obtained results were as follows:

1. Physical examination revealed hepatosplenomegaly and bowing legs.
2. Nearly all bones of the entire skeleton showed unusual increased radiodensity and the paranasal sinuses were markedly obliterated.
3. There were several old fractured sites in the femur and hip bones and subluxation of hip joint.
4. The radiodensity of both jaws were prominently increased and there were many malformed teeth and impacted teeth.
5. Bone scan revealed multiple, irregularly increased uptakes in large joints and long bones.