水越教授開講10周年記念論文

上顎線維粘液腫の2例と粘液腫の分類

八木 美知・西村 秀夫・佐藤 文彦・齋藤 等

Two Cases of Maxillary Fibromyxoma and Classification of Myxoma

Michi Yagi, Hideo Nishimura,
Fumihiko Sato and Hitoshi Saito
(Kyoto Pref. University)

Two cases of fibromyxoma involving the maxilla are reported. One was a 34-year-old female complaining of maxillary swelling and nosebleeds. Although the maxilla was free from tumor after the combined therapy, she died of lung metastasis after three years and three months. The other was an 18-year-old male complaining of toothache and gingival tumor. He had sciatic metastasis 10 months after the combined therapy including subtotal maxillectomy. He is still alive one year and five months after the first examination. A classification of myxoma is proposed.

I はじめに

鼻副鼻腔に発生する悪性腫瘍のうち、現在までの諸家の報告によれば、肉腫はその約10%を占めている¹⁾。肉腫の中では線維肉腫、細網肉腫の頻度が高いが、線維肉腫が2次的に粘液変性を起したと考えられている線維粘液腫の報告は少い。われわれは最近上顎に発生した線維粘液腫を2例経験したので、その臨床経過を報告するとともに、Virchow, Stout らにより定義された一次性（真性）粘液腫²⁾³⁾と区別して、二次性である線維粘液腫（fibromyxoma⁴⁾）の予後および治療につき若干の考察を加えた。

II 症 例

症例1. 18才, 男子. 初診53年8月12日

主訴: 左頬部腫脹

既往歴: 10才, 口蓋扁桃摘出術

家族歴: 祖母の姉が上顎癌で死亡

現病歴: 昭和53年春頃より多量の鼻漏, 歯痛を認めたが, 受験勉強のため放置していた。同年7月に入り左頬部から歯肉部にかけて腫脹を認

め歯科受診後当科へ紹介された。

初診時所見: 全身状態良好。左頬部から鼻翼にかけて軽度腫脹し, 左上歯3456の歯肉部腫脹と歯根部の動揺を認めた。左犬歯窩腫脹が強度で波動を触知したため, 穿刺を行うも採液不可能であった。鼻内所見は下鼻甲介の腫脹のみであった。眼球運動障害もなく, 頸部リンパ

節も触知しなかった。

一般臨床検査成績：特記すべき異常所見なし．鼻副鼻腔X線所見：単純撮影にて左上顎洞全体に高度の陰影を認め，上顎洞外側壁，下壁の骨欠損像を呈した（図1）．

断層撮影（2cm～5cm）においても左上顎洞内陰影と眼窩下壁，外側壁，下壁，鼻腔側壁の骨欠損像を認めた（図2）．

Computerized Tomographyにて左上顎洞内に腫瘍の充満像と上顎洞のはば全周の骨欠損を認めた（図3）．

経過：上記所見より左上顎腫瘍 $T_3N_0M_0$ の診断のもとに入院の上，8月22日上顎洞試験開放を行った．この時上口唇部粘膜に切開を加えるとただちに粘液状腫瘍の流出と，一部多房性の腫瘍が露出した．生検にて *fibromyxoma* の診断を得た．8月29日臨床的に悪性腫瘍との判断のもとに，経口挿管全身麻酔下に経口内法による左上顎全摘を施行した（図4）．

腫瘍はX線所見で示されたごとく，上顎洞内には粘液を多量に含み，一部弾性軟の多房性腫瘍が充満し，上顎洞眼窩下壁，外側壁，後壁，下壁，鼻腔側壁，前壁の一部の骨欠損がみられた．篩骨洞内には軽度浮腫状粘膜のみで腫瘍は認めなかった．

左上顎全摘を行うと同時に左浅側頭動脈より ^{59}Fe 動注と ^{60}Co 照射を開始した．その後分割手術4回と手術毎のFAMB（ ^{59}Fe ，エンドキサン，マイトマイシン，ブレオマイシン）の全身投与を繰返し， ^{60}Co 照射総計 6000radsを終了，局所に悪性細胞を認めなくなったため退院し，外来にて経過観察していたが，初診後約10ヶ月で腰痛，歩行障害を呈した．

当大学整形外科受診し，右坐骨に鶏卵大の骨融解像を指摘された（図5）．右坐骨骨腫瘍の診断のもとに ^{67}Ga 骨シンチグラムを行うも特に悪性所見は得られなかったが，血管造影にて軽度の血管新生像が存在し，悪性腫瘍の可能性が疑われた．右坐骨からの生検にて線維粘液腫の骨転移の診断を受けたので，可及的にジェリー

状の腫瘍組織をソウハ後，腸骨より骨移植を行い，1年5ヶ月現在経過観察中である．上顎部の局所再発およびリンパ節転移は現在のところ認めていない．

病理組織所見：上顎腫瘍は肉眼的にはゼラチン様物質を多量に含み，表面はぬるぬるした灰白色を呈し，一部多房性弾性軟の腫瘍で，被膜は存在する所としない所があった．顕微鏡的には双極性ないしは多極性の突起で連った様な紡錘形細胞が *mucoïd* 様基質の上に散在している部分と *fibroblast* 様細胞の多数増殖した *fibrosarcoma* 状を呈する部分が島状に存在している（図6，7）．

症例2．34才，女子．初診昭和49年1月17日

主訴：右頬部腫脹，鼻出血

既往歴：昭和41年中垂切除術

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：昭和48年11月20日頃より右頬部シビレ感，12月に入り鼻閉，鼻出血出現し，49年1月15日頃より眼窩部腫脹および血性後鼻漏を認めた．

初診時所見：右眼窩部より頬部にかけて発赤腫脹し，下眼瞼に多量の膿性分泌物附着していた．右鼻腔内には暗赤色腫瘍の充満と，右犬歯窩に圧痛を認めた．眼球運動正常で，複視など眼症状は認めず，頸部リンパ節も触知しなかった．

一般臨床検査成績：赤沈値が1時間値 130mm，2時間値135mmと高度亢進を認め，血液一般検査で赤血球数 351×10^6 ヘモグロビン9.7g，ヘマトクリット31.1%，白血球数9800と小球性低色素性貧血および軽度の白血球数増加を認める他は特記すべき異常はなかった．

鼻副鼻腔X線所見：単純撮影にて右上顎洞篩骨洞にび慢性陰影を認める．断層撮影 2cm～5cmにおいて上顎洞眼窩下壁，外側壁，鼻腔側壁，下壁に骨欠損像を認めた．

経過および手術所見：初診時右上顎腫瘍 $T_3N_0M_0$ の診断のもとに昭和49年1月18日入院の上，右鼻腔内より腫瘍の一部を切除し，病理組

図1 左上顎洞に強度の陰影を認め、上顎洞外側壁、下壁の骨欠損像を認める。

図2 正面断層4cmで上顎洞内陰影と眼窩下壁、外側壁、下壁、鼻腔側壁の骨欠損を認める。篩骨洞内は陰影は存在しない。

図3 CTに左上顎洞内は充満し、上顎洞のほぼ全周の骨欠損がみられた。

図4 犬歯窩切開により現われた腫瘍。ぬるぬるした粘液に包まれた灰白色多房性腫瘍であった。

組織検査を行ったところ **haemangioma** との病理診断を得た。1月25日局所麻酔下で右上顎洞篩骨洞根本手術施行。術中所見では、犬歯窩にも骨欠損を認め、骨欠損部より腫瘍が突出し、上顎洞内は黄白色腫瘍で充満していた。X線で示されたごとく、眼窩下壁、外側壁、下壁、鼻腔側壁の骨欠損が著しかった。腫瘍は易出血性で非常に軟く、浮腫状の脂肪組織様の実質性のものであった。篩骨洞内は **haemangioma** 様の腫瘍と膿が充満していた。上顎洞内、篩骨洞内ともに腫瘍の全摘を行った。今回の手術時の病理組織検査の結果は **myxomatous nasal polyp** と診断された。一旦退院し、外来にて経過観察を続けたが、術後も鼻漏、頬部腫脹が持続し、次第に増強したため、4月10日再入院の上、上顎洞再開を行なった。手術時所見としては右上

図5 右坐骨に鶏卵大の骨融解像を認め、一部骨皮質も欠損している。

図6 病理組織像。写真左側半分の組織像は線維芽細胞様の細胞が密集し、一見線維肉腫様であり、右半分の組織像は粘液基質の中に多極性の細胞が散在し、粘液腫の様相を示す。

顎洞内はゼラチン様腫瘍が充満していたが、篩骨洞内への腫瘍の進展は認められなかった。上顎洞眼窩下壁は骨欠損のため、眼窩内脂肪組織への腫瘍の浸潤が認められ、腫瘍の境界不鮮明で全摘は不可能であった。眼球摘出は施行せず上顎部分切除を行い、手術を終えた。この時点

図7 同組織粘液腫様部の強拡大。粘液基質の中に双極または多極性の細胞が散在している。細胞の核はほぼ楕円形で、比較的激染性である。

での生検で *fibromyxoma* と診断が確定された。

病理組織所見：肉眼的には灰白色および暗赤色のまだらの弾性軟の腫瘍で、粘液様物質を多量に含んでいた。被膜は存在しなかった。顕微鏡的には紡錓形ないしは多極性の突起を持った細胞が *mucoid* 様物質の中に散在し、一方部分的に *fibroblast* 様細胞も島状に存在していた。

治療：以上述べた結果より悪性腫瘍の判断で、右浅側頭動脈から BUdR 総量 6000mg と 5FU 総量 300mg を10日間動注し、同時に右上顎部に⁶⁰Co 照射 3200rads を行ない、動注終了後も追加照射として 4000rads と上顎清掃を行い7月15日三者併用療法を完了した。

以後経過観察を続けていたが12月頃より右顎下部に小指頭大リンパ節を触知、特に増大傾向は認めなかったが、50年2月リンパ節摘出を行い、その病理組織よりリンパ節転移との診断を得た。リンパ節摘出部位の硬結が消退せず、6月11日右顎部保存的廓清術施行した。その時約2年間再発転移を認めなかったが52年4月9日、呼吸困難のため某病院入院、左肺転移性肺腫瘍の診断で、初診より3年3ヶ月の52年5月16日死亡した。

III 考 按

一般に粘液腫は非常に稀な疾患で、myxoma, fibromyxoma, myxofibroma, fibromyxosarc-

oma などの名称で少数の症例が報告^{1) 2) 4) 5) 6) 7) 8)} されているに過ぎない。しかし、それらの報告を分析すると、一次性(真性)と二次性(仮性)の myxoma があり、その両者が混然としているようである。

Stout^{2) 3)}によれば、一次性(真性)粘液腫は胎生期の間葉組織由来で、星状細胞と粘液様基質を有する腫瘍で、顎骨、軟部組織、心臓に好発するといわれている。この胎生期由来の真性粘液腫は極めて稀と考えられることから、粘液腫化するものの多くが二次性(仮性)のものとする学者もいる²⁾。しかも、組織像は両者とも非常に類似しており、発生源に関しても、骨に発生する場合、顎骨由来の症例が多く、歯牙異常を伴うことが多いため歯源性組織の変性とも考えられ、明確ではない。

また fibrosarcoma, liposarcoma などの二次変化とも類似^{5) 10) 11)}しているが、真の myxoma に比較すれば、これらの sarcoma では muroid 様基質は存在しても少量であって、fibroblast, lipoblast 様細胞が大部分を占め、真性のものより毛細血管が豊富^{5) 10)}といわれている。このように一次性粘液腫、二次性粘液腫線維肉腫などは類似所見があるので、病理検索を進める上ではかなり大きい組織を広範囲に検査する必要がある。

以上のように myxoma の発生源や分類が不明瞭であるが、Ewing⁴⁾のいうように a) primary myxoma, b) secondary myxoma, c) pseudomyxomatous tissue に分類するのが妥当のようである。臨床上問題になるのは a) と b) であって、この両者が同義語的に使用されている場合もあるようで、表1のように区別す

表1 いわゆる粘液腫の分類

	広義の同義語
真(一次)性	粘液腫 myxoma
仮(二次)性	線維粘液腫 fibromyxoma 粘液線維腫 myxofibroma 粘液肉腫 myxosarcoma 粘液線維肉腫 myxofibrosarcoma 粘液軟骨腫 myxochondroma myxoid tumor myxomatous tumor

べきと考える(表1)。
また、線維性成分はあっても、ほとんどすべてが星状細胞と粘液様基質からなるか、またはその逆に線維成分や他の成分の割が多いかによって、病理組織には真性か仮性かに分類区別されるようである。
われわれの2症例は、その組織像で線維肉腫様の部位があること、2例とも遠隔転移をみたことから、再発は多いが転移もなく良性腫瘍の範疇に入る真性粘液腫とは区別されるべき二次性のものである。ここに真性、仮性の区別を認識し、線維成分などを伴った二次性の場合には、むしろ線維肉腫などに近い臨床像を呈することを強調し、注意を喚起したい。
治療法としては、真性の場合には局所再発が多いので広汎切除のみで良いとされるが²⁾、二次性の場合には放射線抵抗性の線維肉腫に準じて、分割手術、放射線、化学療法の合併療法で対処すべきであろう。しかし、われわれの2症例では2例とも遠隔転移をきたしたことから、肉腫に対する分割手術、局所清掃法に通常の上顎癌とは異った問題があるともうかがわれ、化学療法などの再検討が要求されよう。

IV ま と め

上顎骨に発生した線維粘液腫の稀な2症例を経験した。1例は局所再発はなかったが顎部リンパ

節転移後, 肺転移にて, 3 年 3 ヶ月後死亡し, 他の 1 例は 1 年 5 ヶ月現在局所再発は認めないが, 坐骨転移をきたし, 整形外科と共同で加療, 経過観察中である 2 症例を報告するとともに, 線維粘液腫などの二次性粘液腫は悪性肉腫として対処すべきことを強調した。

稿を終るにあたり, 御校閣頂いた水越治教授に感謝し, 本症例の診断, 治療に御指導御協力 頂きました 本学臨床検査部島田信男教授, 整形外科科学教室伴先生, 出田先生に深く感謝いたします。

参 考 文 献

- 1) 犬山征夫, 他: 上顎肉腫治療の現況—自験例の検討および文献の考察—. 耳鼻臨床 64: 403~424, 1971.
- 2) 牛込新一郎: 粘液腫. 耳喉 49: 799~807, 1977
- 3) Pierre Masson: HUMAN TUMORS. Wayne State University press. Detroit 205~209, 1970.
- 4) 伊藤英夫, 他: 上顎に原発した所謂粘液肉腫の 2 症例. 耳喉 37: 549~553, 1965.
- 5) Yao-Shi Fu, Karl H. Perzin: Non-Epithelial Tumors of The Nasal Cavity, Paranasal Sinuses And Nasopharynx, A Clinico-pathologic Study, VII Myxomas. Cancer 39: 195~203, 1977.
- 6) 橋口哲美, 他: 副鼻腔肉腫 2 症例とその文献の考察. 耳喉 42: 1017~1027, 1970.
- 7) 上条豊: 幼児に見られた鼻腔, 副鼻腔粘液腫の 1 例. 耳喉 34: 587~589, 1962.
- 8) 藤田正圀: 上顎洞粘液腫の一症例. 耳喉 42: 623~626, 1970.
- 9) 安藤陽一: 上顎 myxosarkom の一例. 日耳鼻 64: 352, 1961.
- 10) David J.B. Ashley: Evans Histological Appearances of Tumours. Churchill Livingstone. Edinburgh London and New York. 26~28, 1978.
- 11) Arthur Purdy Stout and Raffaele Lattes: Tunor of the soft tissue. AFIP 35~38, 1966.

原稿到着: 昭和55年2月29日

別刷請求先: 八木美知

〒602京都市上京区河原町通広小路上ル梶井町465

京都府立医科大学耳鼻咽喉科学教室