8歳児の上顎に生じたエナメル上皮腫の1例

成松花弥・飯田明彦・小林孝憲
上野山敦士・隅田賢正

A case of ameloblastoma in the maxilla
of an 8-year-old child

NARIMATSU Kaya・IIDA Akihiko・KOBAYASHI Takanori
UENOYAMA Atsushi・SUMITA Yoshimasa

Abstract: We report a case of ameloblastoma in the maxilla of an 8-year-old child. The patient complained of swelling involving the right side of the maxilla. Computed tomography revealed a unilocular radiolucency involving the second premolar in the right deciduous molar region of the maxilla. The lesion was diagnosed as ameloblastoma by an incisional biopsy. The lesion was enucleated with the patient under general anesthesia. The histopathologic diagnosis was an ameloblastoma, unicystic type. There has been no evidence of recurrence 2 years after surgery.

Although reports of ameloblastomas in the maxilla of patients younger than 10 years are exceptionally rare, adequate diagnosis and treatment should be undertaken while keeping in mind the possibility of this disease occurring in young children.

Key words: ameloblastoma (エナメル上皮腫), maxilla (上顎), child (小児)

緒言

エナメル上皮腫は10歳代, 20歳代に好発するが, 10歳未満では少なく^{1~4)}, さらに, 上顎に発生した症例はまれである^{5~17)}. 今回われわれは, 8歳児の上顎に生じたエナメル上皮腫の1例を経験したので報告する.

症例

患者: 8歳, 男児.

初診: 2016年7月.

主訴: 右側上顎臼歯部の腫脹.

既往歴: 喘息.

家族歴: 特記事項なし.

現病歴: 2016年6月下旬より右側上顎臼歯部の腫脹と疼痛が出現し, 近在歯科医院を受診した. E) 根尖性歯周炎を疑われ根管治療によって疼痛は改善したが, 腫脹が残存したため, 精査加療を勧められ当科を紹介受診した.

現症:

全身所見: 身長121cm, 体重28kg. 栄養状態良好.

口腔外所見: 右側頬部にびまん性腫脹がみられた. 同部の皮膚に知覚異常はなかった.

口腔内所見: ED) 部の歯肉頬移行部に骨様硬の腫脹がみられた(写真1). ED) に動揺はなかった.

画像所見: パノラマX線写真では, 右側上顎洞に境界明瞭, ドーム状の不透過像が認められ, 埋伏する54) は遠心傾斜していた(写真2A). 単純CTでは, ED) 根尖部に5) 歯冠を含む単一腔の嚢胞様病変が認められ, 頬側および上顎洞内に膨隆していた(写真2B, C). 4) は歯冠および歯根の遠心面が広範囲に病変に接していたが, 6) と病変の間には骨が介在していた. いずれの歯にも形成不全や歯根吸収はみられなかった.

臨床診断: 右側上顎歯源性良性腫瘍.

処置および経過: 2016年9月, 局所麻酔下に生検を施行した. 生検は, 6-2) の歯肉縁切開で粘膜骨膜弁を形成し, 骨を削除して病変を露出させた. 病変は, 黄色透明の内容液を含み平滑な内腔面を有する単一腔の嚢胞様構造を呈していた. 嚢胞壁の一部を切離して検体とした後, 一次閉創した. 病理組織学的診断はエナメル上皮腫で, 生検

長岡赤十字病院歯科口腔外科

(主任: 飯田明彦部長)

Department of Dentistry and Oral Surgery, Nagaoka Red Cross Hospital (Chief: Dr. IIDA Akihiko)

受付日: 2019年2月20日

採択日: 2019年8月27日

写真1 初診時の口腔内写真
右側上顎白歯部の歯肉頬移行部に骨様硬の腫脹がみられる。

写真2 初診時画像
A：パノラマX線写真 B：CT（軸位断） C：CT（矢状断）
A：右側上顎洞に境界明瞭、ドーム状の不透過像が認められる。
B, C：5 歯冠を含み頬側、上顎洞内に膨隆する嚢胞性病変がみられる。

写真3 生検後3か月時 CT 画像
A：軸位断 B：矢状断
頬側、上顎洞内への膨隆は縮小し、上顎洞底に骨新生がみられる。埋伏する 5 の位置に変化はみられない。

時の臨床所見と合わせて単嚢胞型 (intraluminal type) と診断した。生検3か月後のCTでは、病変の頬側および上顎洞内への膨隆は縮小していた。埋伏する 5 や 4 の移動はみられなかった (写真3)。2016年12月、全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。手術は粘膜骨膜弁を翻転し、EDC および 4 を抜歯後、腫瘍を 5 とともに摘出した。摘出標本は比較的厚い壁を有する単一腔の嚢胞様組織で、骨面からの剥離は容易であった。6 歯根の露出はなく保存した。上顎洞との交通は認められず、摘出腔内全周の骨表面を一層削除し閉創した。術後2年経過した現在、再発は認められていない。また、3 は萌出が進み、7 6 の歯根形成にも異常はない (写真4)。

病理組織学的所見：

生検標本；膜状組織の内腔面は、大小の間質嚢胞を伴う腫瘍細胞で被覆されていた。基底層には円柱状細胞が柵状に配列し、間質嚢胞の間では星芒状化してエナメル髓類似の構造を呈していた (写真5A)。

手術標本；単一腔構造を呈しており、内腔側の大部分は不規則な釘脚を有する扁平上皮で被覆されていた。被覆上皮の一部に、生検と同様のエナメル髓類似構造が認められた (写真5B)。

写真4 術後2年時画像

A: パノラマX線写真

B: CT (軸位断) C: CT (矢状断)

A: 3は萌出を開始しており, 7, 6の歯根形成に異常はない。

B, C: 再発所見はみられない。

病理組織学的診断: エナメル上皮腫, 単嚢胞型 (intraluminal type)。

考 察

エナメル上皮腫は, 10歳代, 20歳代に好発するが, 10歳未満での発生例は少なく, その頻度は0.2~1.9%^{1~4)}とされている。歯原性腫瘍は歯の形成過程で何らかの原因で異常をきたし, 歯を形成する組織がその分化能力を失うことにより生じるとされている¹⁸⁾。なお10歳未満でのエナメル上皮腫の報告例が少ない一因としては, 腫瘍の存在が

写真5 病理組織像

A: 生検標本 (HE 染色, ×40)

B: 手術標本 (HE 染色, ×100)

A: 薄い膜状組織で, 嚢胞内腔面は大小の間質嚢胞を伴う叢状型エナメル上皮腫様組織で被覆されている。

B: 嚢胞被覆上皮の一部に, 生検と同様のエナメル髓類似構造が認められる。

臨床的に顕在化するまでに一定の期間を要するためと思われる。

上顎におけるエナメル上皮腫の発生頻度は, 本邦では茅野¹⁾が6.3%, 森田ら⁶⁾が6.5%, 柴原ら³⁾が8.9%, 本邦以外ではReichertら⁴⁾が15.7%と報告しており, 下顎に比較して少ない。この理由として, 石川¹⁹⁾は顎発育との関連を指摘している。すなわち, 下顎臼歯部では顎骨と歯の発育にずれがあり, 歯の発育が盛んな時期に顎骨が小さく, 歯に異常をきたしやすいためエナメル上皮腫が好発するが, 上顎ではそのような異常が生じ難いため頻度が低いと考えられているが, 実際のところは不明である。また, 10歳未満と上顎という2条件が重なるエナメル上皮腫はきわめてまれで, 本邦において上顎に発生したエナメル上皮腫63例について文献的考察を行った岩田ら⁵⁾の報告では, 10歳未満の症例は2例のみであった。今回われわれが渉猟し得た限りでは, 10歳未満の上顎エナメル上皮腫の症例は国内外を合わせても自験例を含め12例のみであった^{7~17)} (表1)。

表1 10歳未満の上顎に生じたエナメル上皮腫の報告例(1930年～2019年)

症例	報告者	報告年	年齢	性別	主訴	病悩期間 (月)	部位	埋伏歯	大きさ (mm)	画像 所見	組織型	治療
1	生田ら ⁷⁾	1930	7	女	腫脹	1	前歯	<u>2</u>	30×25	—	—	摘出
2	Seldin ⁸⁾	1961	1	男	歯肉潰瘍	12	小白歯	<u>D</u>	—	—	C	摘出
3	Topazian ⁹⁾	1964	4	女	腫脹, 疼痛	3.5	前歯	<u>1</u>	35×15×10	単	UA	摘出
4	山下ら ¹⁰⁾	1973	5	男	腫脹	9	小白歯	<u>E</u>	60×50×40	—	C	摘出
5	Daramola ら ¹¹⁾	1975	9	男	—	2	前歯	—	—	—	—	摘出
6	愛場ら ¹²⁾	2006	4	男	眼球突出	—	上顎洞	白歯	—	多	—	摘出
7	Kalaskar ら ¹³⁾	2011	9	男	腫脹	2	小白歯	<u>4</u>	40×30	単	UA	摘出
8	Li W ら ¹⁴⁾	2012	9	男	腫脹	—	白歯部	—	20×15	多	C	掻爬
9	Chaudhary ら ¹⁵⁾	2012	3	女	腫脹	6	小白歯	<u>3</u>	27×18×16	単	UA	摘出
10	Arora ら ¹⁶⁾	2013	3	女	腫脹	1.5	前歯	<u>3 4 5</u>	35×30×25	単	UA	摘出
11	Li L ら ¹⁷⁾	2016	4	女	腫脹	24	小白歯	なし	40×32×25	単	UA	開窓
	自験例	2019	8	男	腫脹, 疼痛	1	小白歯	<u>5</u>	27×24×14	多	UA	摘出

—:記載なし 【画像所見】単:単房性, 多:多房性 【組織型】C:通常型, UA:単囊胞型

これら報告例についてまとめてみると, 性別では男児7例, 女児5例であった。主訴は記載のあった11例中, 腫脹が9例(うち2例に痛みあり), 眼球突出および歯肉潰瘍がそれぞれ1例と自発的な訴えが少ない小児の特徴を反映して他覚的に認識しうるものが多かった。病悩期間は1か月から2年, 平均6.2か月で, Reichart ら⁴⁾の成人も含めた上顎エナメル上皮腫症例の平均22か月という報告に比較して早期に受診する傾向がみられた。病変の大きさは長径で20から60mm, 中央値35mmで, 全年齢における中央値である30mm⁴⁾より大きく, 病悩期間が短いことを考えると, 低年齢では腫瘍の増大速度が速いことが推察される。

発生部位については, 小白歯部を中心としたものが6例と最も多く, 前歯部4例, 白歯部1例, 上顎洞1例で, 記載のあった10例中9例と高頻度で埋伏歯を伴っていた。埋伏歯を伴う症例の埋伏歯の歯種と年齢の関係をみると, 乳前歯症例はなく, 乳白歯は1～5歳, 永久前歯は3～7歳, 小白歯は8～9歳と相関がみられたが, この点について茅野¹⁾, 森田ら²⁾は, 下顎に生じた本疾患についても同様の傾向があることを指摘している。また, 乳歯の埋伏を伴う症例は2例と少なく, いずれも乳白歯であった。本疾患の発生年齢や発生部位については人種差が指摘されており^{4, 11)}, 遺伝的因子の関与も示唆されているが, 胎生期に歯胚の形成が開始され萌出までの期間の短い乳歯では, 腫瘍化の原因となる因子の影響を受け難いことも乳歯の埋伏を伴う症例が少ない要因の1つと考えられる。

画像所見では, 記載のあった8例中5例で単房性を示し,

単房性は多房性に比べて発生年齢が低いという報告⁴⁾を裏付けるものである。単房性を示した症例のうちTopazian⁹⁾, Chaudhary ら¹⁵⁾, Arora ら¹⁶⁾が報告した3例の臨床診断は含菌性囊胞とされており, 画像所見のみでの診断は困難である。低年齢児では協力が得られ難い場合もあるが, 柴原ら³⁾が提唱するように生検は必須であろう。組織型については, 記載のあった9例中, 単囊胞型が6例, 通常型が3例と単囊胞型が多かった。

報告年に着目すると, 1975年以前のものと, 2006年以降のものに二極化しており, 2006年以降は報告の間隔が短くなっていた。これは画像診断技術の向上により, 病変の見逃しが少なくなってきた影響が大きいと考える。すなわち, 1975年以前の報告では, 記載のあった4例中3例で単純X線写真のみによる診断が行われ, 1例では術前の画像評価すらなされていおらず, 3例においては, 確定診断に至る前に不要な切開や抜歯が行われていた。一方, 2006年以降は, 記載のあった6例中5例でCTやMRI検査が行われており, 不要な処置が行われた症例も6例中2例に減じていた。上顎は下顎に比較し, 解剖学的構造が複雑で単純X線写真のみでの診断が困難であることから, 本疾患が疑われる場合にはCT等による十分な画像診断を行うことが必須と考えている。

治療法については, 全例で摘出術を中心に顎骨保存療法が選択されていた。これは, 小児においては顎発育や歯の保存を考慮しつつ, かつ根治性の高い術式を選択する必要がある²⁾ためと思われる。自験例では, 生検によって単囊

胞型エナメル上皮腫と診断されたため、開窓療法によって埋伏永久歯を保存する選択肢もあったが²⁰⁾、生検時、患児が治療に対し非協力的となり、開窓術後の管理が困難と思われたことに加え、腫瘍が 5) の歯冠を含み複雑な形態を呈していたことから生検後は一次閉創とし、後日、根治性を優先させ埋伏永久歯の抜歯と周囲骨削除を伴う摘出術を施行した。

予後については、記載のあった全例で再発はなかったが、症例数も少なく、経過観察期間の短いものも含まれており、現時点では治療法の優劣について論じることは困難である。また、本疾患は長期経過後に再発することもある^{3,4)}ことから、自験例においても欠損歯の補綴治療を含め長期的な経過観察を予定している。

結 語

今回われわれは、8歳児の上顎に生じたエナメル上皮腫の1例を経験したので、文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は第29回（一社）日本小児口腔外科学会総会・学術大会（2017年11月、新潟市）において発表した。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態はない。

引 用 文 献

- 1) 茅野照雄：エナメル上皮腫の組織由来について 特に埋伏歯を伴う病変との関連から。口腔病会誌 49: 333-357, 1982.
- 2) 森田章介, 有家 巧, 他：小児エナメル上皮腫に関する臨床病理学的研究。小児口外 5: 136-146, 1995.
- 3) 柴原孝彦, 森田章介, 他：本邦におけるエナメル上皮腫の病態と治療法に関する疫学的研究。口腔腫瘍 21: 171-181, 2009.
- 4) Reichart PA, Philipsen HP, et al : Ameloblastoma: biological profile of 3677 cases. Eur J Cancer B Oral Oncol 31B: 86-99, 1995.
- 5) 岩田雅裕, 西嶋克巳, 他：上顎に発生したエナメル上皮腫の4例およびその文献的考察。日口外誌 37:

1826-1834, 1991.

- 6) 森田章介, 有家 巧, 他：上顎エナメル上皮腫の臨床統計的観察。日口外誌 39: 1341-1343, 1993.
- 7) 生田信保, 増田二郎：上顎ニ於ケル珐瑯腫ノ1例。口腔病会誌 4: 133-135, 1930.
- 8) Seldin SD : Ameloblastoma in young patients: report of two cases. J Oral Surg Anesth Hosp Dent Serv 19: 508-512, 1961.
- 9) Topazian RG : Ameloblastoma in a 4-year-old child. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 17: 581-585, 1964.
- 10) 山下佐英, 岡山秀昭, 他：幼児に発生した上顎エナメル上皮腫の一例。鹿児島大医誌 24: 651-656, 1973.
- 11) Daramola JO, Ajagbe HA, et al : Ameloblastoma of the jaws in Nigerian children. A review of sixteen cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 40: 458-463, 1975.
- 12) 愛場庸雅, 久保武志, 他：幼児の上顎洞に発生したエナメル上皮腫の一例。小児耳鼻 27: 267-272, 2006.
- 13) Kalaskar R, Unawane AS, et al : Conservative management of unicystic ameloblastoma in a young child: Report of two cases. Contemp Clin Dent 2: 359-363, 2011.
- 14) Li W, Xu Z, et al : Treatment of ameloblastoma in children and adolescents. J Hard Tissue Biol 21: 121-126, 2012.
- 15) Chaudhary Z, Krishnan S, et al : A review of literature on ameloblastoma in children and adolescents and a rare case report of ameloblastoma in a 3-year-old child. Craniomaxillofac Trauma Reconstr 5: 161-168, 2012.
- 16) Arora S, Kumar P, et al : Unicystic ameloblastoma in 3 year old paediatric patient - A rare entity. J Clin Exp Dent 5: e54-57, 2013.
- 17) Li L, Aladimi MT, et al : A rare case of maxillary ameloblastoma, unicystic type lesion in a 4-year-old child: case report. J Oral Maxillofac Surg Med Pathol 28: 578-580, 2016.
- 18) 柴原孝彦：歯原性腫瘍。耳展 50: 43-54, 2007.
- 19) 石川梧朗：歯原性腫瘍。石川梧朗 監修；口腔病理学Ⅱ。改訂版, 永末書店, 東京, 1982, 462-530 頁.
- 20) 柴原孝彦：エナメル上皮腫の治療；科学的根拠に基づくエナメル上皮腫の診療ガイドライン。2015年度版, 学術社, 東京, 2015, 39 頁.