顔面線維性骨異形成症の1例

岡 伸光・清水 徹

*広瀬 宏・*大沢 一也

Fibrous dysplasia of the left maxilla : report of a case

Nobumitsu OKA・Tohoru SHIMIZU

*Hiroshi HIROSE・*Kazuya OHSAWA

緒 言

線維性骨異形成症は、1937年 Albright's syndrome として報告されたのが始めて、近年では、一般に、Albright's syndrome, Polyostotic fibrous dysplasia, および Monostotic fibrous dysplasia などに分けて報告せられている。しかし、病理学的には、その分類は諸説多岐にわたっており、現在なお統一をみないようである。臨床的には、上顎骨特に顔面骨に生じたものは、Thoma¹⁾ は、Facial fibrous dysplasia の名称を用い、病理組織像よりさらに詳細な分類を行っており、最も適切な病名と考えられる。最近われわれは、顔面線維性骨異形成症と考えられる症例に遭遇し、その手術法については、従来の腫瘍に準じた全摘出術を行なうことなく Plastic surgery の方面より手術法を検討施行し、良好なる成績が得られたので、その概略を報告する。

症 例

患 者：[]。20才。女性。[]

初 診：昭和46年3月[]日。

主 訴：左側外頰部の腫脹。

既往歴：特に本症との関連事項なし。

現病歴：約8才頃より、左側外頰部の腫脹に気付いていたが、自発痛その他の自覚症状はなく、その後17～18才頃には腫脹は停止し、ほとんど変化がないため、放置していた。最近になり、よく他人より左側頰部の腫脹を指摘されるため、当科に受診した。

現 症：体格中等度、栄養状態良好。

顔貌所見：写真1, 2に示すごとく、左側頰骨弓部を中心に上方は眼窩下部より下方は上顎歯槽部に到るまで、前方は鼻翼根部より頰骨弓後方部まで、丘陵状に腫脹し、著しく左右対称となっている。

口腔内所見：写真3に示すごとく、3～7部の頰側歯槽部より上方に膨隆が認められ、歯牙はわずかに動揺している。打診痛は、水平、垂直共訴えない。口蓋側歯槽部の骨腫脹は著明でなく、歯肉色正常で、弾力性を有している。

レ線所見：左側上顎洞を中心に、スリ硝子様のX線不透過像を認める。同部の断層撮影により、前後的な広がりを観察した結果、左側上顎洞前壁の骨質を中心として球状に外側へ拡大したものと考えられ、上顎洞は後方にわずかな空隙を残すのみで、病変の範囲としては前後的に約4.5cm×高さ5cm×左右幅4.5cmと考えられる(写真4, 5参照)。

生検：[56]の頰側歯槽部より Biopsy として一部骨質を削除、病理組織標本を作製し、鏡頭の結果、著明な結合組織の増殖により骨質が置き換えられ、その内に再化骨した骨組織、或いは部位により骨の破壊像も見られ、病理組織学的に線維性骨異形成症と診断された。

臨床および病理組織学的診断：線維性骨異形成症。

処置および経過：昭和46年3月[]日入院させ、術前の諸検査を実施し、その結果は表1のごとくで、血液検査、尿検査共正常値内或いは陰性で、血液生化学検査、肝、腎機能検査等も異常所見はなかった。

手術方法としては、従来本症が腫瘍に準じて全摘出を行なう場合が多いようであるが、本症が摘出、搔爬により一部残留した場合もほとんどの症例で再発をみないこと、また本症例の場合全摘出により著しく顔貌の醜形が予想され、顎補綴のみでは十分な機能回復と顔面の修復が得られないこと、病理組織学的に本症は腫瘍性が認められないことなどから、主として顔面左右の対称を得る

金沢大学医学部附属病院歯科口腔外科（主任：岡 伸光助教授）

Clinic of Dentistry & Oral Surgery, School of Medicine, Kanazawa University.

*岐阜大学医学部口腔外科学教室（主任：茂田貫一教授）

*Department of Oral surgery, School of Medicine, Gifu University.

受付 昭和47年1月10日

写真1 術前顔貌所見(正面)

写真4 X線所見

写真2 同(側面)

写真5 同断層所見(鼻尖より8cm)

写真3 口腔内所見

ための骨削除を行なうことと決定した。

まず顔面の石膏模型を作製し、健康側と対比して模型上に骨削除範囲を描き、大体の骨削除量を想定した。

麻酔は経口的に気管内挿管 GOF により全麻酔を行ない、3~7 の歯頸部より Wassmund の切開線を入れ、歯肉、骨膜、頬粘膜を剥離したところ、スポンジ状の軟かく、やや弾力性を有した茶褐色の骨面が露出した。こ

れを鋭匙、骨ノミ、骨鉗子などを用いて削除を進め、健康側とほぼ対称となるまで行ない、表面を骨ヤスリなどで平滑として、軟組織を旧位置に戻し、手術を終了した。

摘出物肉眼的所見：摘出物は海綿状の軟かい骨組織で、弾力性を有し、ザラザラとした感触があり、軟硬両組織の混入物として、通常の骨組織とは全く異なっていた。

病理組織学的所見：同摘出物の一部を病理組織切片として、H. E 染色を施し、観察し、観察したところ、写真 6, 7 の示すごとく、最表面は結合組織の被膜に被われており、表面の皮質骨は認められず、骨組織の破壊が表面皮質骨にまで及んだものと考えられる。中心部も全く同様の所見で、結合組織線維の著しい増殖と、その中に骨の新生または破壊が見られる。結合組織細胞の増殖は比較的活発であり、より分化成熟していた。しかし、腫瘍性的変化としての細胞の異型、多型などではなく、また未分化のものもないところから、線維性骨異形成症と診断された。

表 1 検査成績

○血液検査	血色素量	87%
○赤血球数		$500 \times 10^4 / \text{mm}^3$
○白血球数		$4,000 / \text{mm}^3$
○血液像		
好中球	桿状核	1%
好酸球	分葉核	58%
好塩基球		1%
リンパ球		0%
単球		33%
出血時間		7%
血液型		2'00''
○尿検査		A型
○梅毒血清反応		1 h・5 mm, 2 h・8 mm
○血液生化学検査	蛋白 (-), 糖 (-)	
○肝・腎機能検査	陰性	
	正常値範囲

写真 6 最表層部

写真 7 中央部

術後の経過は良好で、3カ月目の顔貌所見では、左右側貌ともほぼ満足すべき結果を得た。なお再発については、今後定期的に Follow-up していく予定であるが、術後6カ月後のX線所見などにおいては、著変はなく、なんらの再発徴候を認めていない。

なお写真 8, 9 は術後3カ月目の顔貌所見である。

写真 8 術後顔貌所見 (正面)

写真 9 同 (側面)

総括

線維性骨異形成症に関する病理学的な分類は、多くは, Albright syndrome, Polyostotic fibrous dysplasia, Monostotic fibrous dysplasia に分けられているが、上顎特に顔面骨に生じた場合、これを Monostotic, Polyostotic と分類するには難があり、Thoma¹⁾ は、顔面形成骨に生じたものを、Facial fibrous dysplasia として統一している。本症例も数種の骨に及んでいるところから、Thoma¹⁾ の Facial fibrous dysplasia に相当するものとする。

本症の発生原因は諸説あるが、現在最も妥当とされている説は、“未分化の骨形成性間葉組織の異常発育に由来する。”という説である (Lichtenstein 1942²⁾)。また、顎骨に発生する Fibrous dysplasia の原因については、誘因として、歯牙に由来する感染があげられ、また歯原性の線維性骨異形成症も存在し得ると考えられている³⁾⁴⁾。

発生後の経過は、臨床的には、小児期に始まり、発育はきわめて緩徐で、成人期には漸時静止の傾向を示し、次第に化骨が進み停止状態となる⁵⁾。多くの研究者は、小児期には積極的な切除手術をさけ、顔貌変形の著しい症例のみ保存的の形成手術を行ない、成人期まで、経過観察を勧めている⁶⁾。

本症の処置としては一般に、病巣の摘出搔爬で十分であるとされている⁷⁾。しかし、病巣の完全摘出は、病変が広範囲にわたる場合必ずしも容易ではない。そのため残余した部位に、または手術を行わずに放射線照射などが行なわれたことが報告されている。これは非常に危険なことで、そのため2次的に放射線による骨肉腫、あるいは悪性腫瘍化した報告⁸⁾⁹⁾があり、むしろ放射線療法は有害であると考えられる。われわれの症例においても、左側顔面骨のかなりの広範囲に病変が認められることから、まず全摘出は適当でないと考えられ¹⁰⁾、残余病変からの増殖性、ないし腫瘍性変化が必発的でなく、かえって再発例がごく少ないという諸家の報告から、むしろ Cosmetic 面を考慮し、左右の対称を得るための Plastic な方法を選択した。

したがって、手術方法については、本症が病理学的に確定されていない現状から、今後、十分に検討される余地があるものと考えられる。

本論文の要旨は、第6回日本形成外科学会中部地方会において発表した。

文 献

- 1) Thoma, K.H. : Goldman, H.H. : Oral Pathology p.748, Mosby St, Louis, 5th ed., 1960.
- 2) Lichteustein, L, and Laffe, H.L. : Fibrous dysplasia of bone. Archiv Path 33 : 777 1942.
- 3) 茂呂 茂 : 顎骨に生ずる中心性線維性腫瘍ならびに線維性異形成症に関する臨床病理的研究. 日大歯学 41 : 389 1969.
- 4) 堀越達郎, 他 : 線維性骨異形成症と類似疾患の6例. 口科誌 18 : 785 1969.
- 5) 石川, 秋吉 : 口腔病理学. 972. 永末書店, 京都, 1970.
- 6) 林 一他 : 顎骨に現れた Monostotic fibrous dysplasia の6例. 口外誌 9 : 86 1960.
- 7) 立川 潤, 他 : 下顎骨に発生した Monostotic fibrous dysplasia の1例. 口外誌 17 : 60 1971.
- 8) Sabanas, A.O. et al : Postradiation sarcoma of bone. Cancer 9 : 528 1956.
- 9) Tanner, H.C. et al : Sarcoma complicating fibrous dysplasia. Probable role of radiation therapy. Oral Surg Oral Med Oral Path 14 : 837 1961.
- 10) Bernier, J.L. : The management of oral disease. 672, C.V.Mosby., St. Louis., 1959.