一家系内に、多発性に発現した Cementifying fibroma について

三木 浩三・幸 雅 樹・浜川 裕之*・森下 正明
芝 良 祐**・難波 和之・藤田 訓也

Multiple cementifying fibroma in a Japanese family

Kozo MIKI・Masaki YUKI・Hiroyuki HAMAKAWA*・Masaharu MORISHITA
Ryosuke SHIBA**・Kazuyuki NAMBA・Kuniya FUJITA

緒 言

いわゆる cementoma は、その臨床像および病理組織像より、現在以下のごとく分類されている^{1,2)}。すなわち、1) Benign cementoblastoma, 2) Cementifying fibroma, 3) Periapical cemental dysplasia, 4) Gigantiform cementoma であるが、この分類については、今日なお、全く確立されたともいいがたい。このうち 4) は、顎骨に多発性に発現し、しばしば左右対称性に表われ、家系性にも発現することがあり、病理組織学的特徴はそのセメント質形成像にあり、2次セメント質に酷似した像が均質に存在し、また多くの空胞形成を伴うものである。

この種の cementoma の本邦における報告例³⁾はわずかながらみられるが、X線診査および組織像により、家族性であることが実証された報告は皆無といってよい。今回われわれは、父親とその2人の子供のいずれにも、上下顎左右に多発性に cementoma を認め、臨床像としては Gigantiform cementoma に分類され、かつそのX線、組織像としては Cementifying fibroma に分類され

うる、興味ある症例に遭遇したので、その概要を報告する。

症 例

症例 1

患 者：[] 34歳 男性。

初 診：昭和53年3月[]日。

主 訴：右下顎骨体部の腫脹。

既往歴：10年前に内耳炎の手術、4年前に肺炎にて約1か月間の入院治療を受けたほかは特記すべき事項は認められない。

現病歴：昭和52年10月頃、右下顎臼歯部骨体部の腫脹に気づいたが無痛のため放置、同年12月頃、近くの歯科医院を受診し、65|の抜歯処置を受けたが、腫脹は消退せず、昭和53年3月[]日、[]病院を受診し、本院を紹介されて来院した。

現 症：身長165 cm、体重53 kg、栄養は中等度で全身的には特に異常所見は認めない。顔貌は左右非対称で、右頬部はびまん性に腫脹し、鼻唇溝は消失、また、右下顎臼歯部骨体部に鶏卵大の腫脹があり、著明な顔貌の変形を呈するが、自発痛、圧痛、口唇部の麻痺感等の症状はなく、顔面皮膚にも異常は認められない。右顎下リンパ節の腫脹は小指頭大に触知されたが、可動性で軽度の圧痛を認める程度である。口腔内所見は、下顎では7-4|の頬側面にびまん性の膨隆を認めるが、歯肉粘膜の表面は平滑で、色調にも異常は認められない。膨隆部表面の硬さは弾性硬であるが圧痛はない。4|と7|に歯軸の傾斜と弛緩動揺を認めるが、打診痛はない。上顎は左右両側とも臼歯（歯牙は欠損）に骨の膨隆がみられ、特に5|15|に相当する歯肉頬移行部に豌豆大、半球状の骨隆起を認める。口蓋部は左右臼歯部の膨隆によって、皿状の“浅い口蓋”となっているが、特に自覚症状はない。

X線所見：下顎では、8|から2|にかけて、約8×3 cmの大きさの多胞性の透過像がみられ、中に小石灰化

大阪大学歯学部口腔外科学第2講座（主任：作田正義教授）

* 愛媛大学医学部歯科口腔外科（主任：谷岡博昭教授）

** 宮崎医科大学歯科口腔外科（主任：芝 良祐教授）

The Second Department of Oral and Maxillo-facial Surgery, Osaka University Dental School (Chief: Prof. Masayoshi Sakuta)

* Department of Oral and Maxillo-facial Surgery, Ehime University Medical School Hospital (Chief: Hiroaki Tanioka)

** Department of Oral and Maxillo-facial Surgery, Miyazaki Medical University (Chief: Ryosuke Shiba)

受付日：昭和53年8月24日

写真 1 症例 1

写真 2 症例 1 (H.E. 染色, ×100)

物の混在を示唆する多数の半透過像を認める。7|, 4|, 3|の歯根は、この透過像の辺縁部まで著明な吸収を認める。また反対側の14|, 15|の根尖部にも周囲骨組織と透過度を異にする骨硬化像がみられる。上顎では、8—5| 15—8 (歯牙は欠損) 部に、歯槽骨の膨隆と硬化の像がみられる (写真 1)。

臨床検査所見：一般血液検査、止血検査、血清化学検査、尿検査などにおいて、特に異常所見を認めなかった。

診断、処置および経過：昭和53年3月■日、局所麻酔下にて65|相当部の生検を行い、病理組織学的検査を行ったところ Cementifying fibroma と診断された。昭和53年4月■日に入院し、4月14日 GOF 全身麻酔下にて腫瘍摘出手術を行った。手術内容は、7|, 4|を抜去し、実質性の腫瘍組織を骨面より剝離剝除し、一塊として摘出し、創部は開窓状態にした。術後の経過は良好で、同年5月■日退院し、その後も定期的に観察を続けているが、今のところ同部の修復も順調である。なお、同年5月■日、上顎両側の臼歯部の生検を行い、病理組織学的に検索した結果、同様に Cementifying fibroma と診断され、現在観察を続けている。

病理組織学的所見：摘出腫瘍は大部分が細胞成分に富

写真 3 症例 1 (H.E. 染色, ×250)

んだ線維腫性組織で、その中に多数のセトント粒様の、類円形の石灰化物形成がみられた。硬組織の大きさはさまざまで、類円形石灰化物が数個融合して不定形を呈するものもみられた。また部分的に腫瘍実質内に、囊胞様空洞の形成がみられるが、上皮系細胞巣は全く認められず線維組織が直接空洞に面していた (写真 2, 3)。

症例 2

患者：■■■■ 13歳 女性 (症例 1 の長女)。

初診：昭和52年9月■日。

主訴：右下顎骨 (54| 部) の腫脹と圧痛。

既往歴：昭和45年■■■, ■■■ 県立中央病院にて ossifying fibroma の診断のもとに CDE に相当する歯槽骨および上顎骨の部分切除を受けている。その他に特記すべき事項は認められない。

現病歴：昭和45年8月に手術された 13—7 欠損部の補綴的処置のため、近くの歯科医院を受診し、X線診査から4|埋伏による濾胞性囊胞あるいはエナメル上皮腫を疑われ、本院を紹介されて来院した。

現症：身長 155.5 cm, 体重 45 kg, 栄養は中等度で、顔貌はほぼ左右対称である。右下顎小白歯部骨体部に軽度の腫脹がみられ、自発痛はないが、軽度の圧痛を認める。顔面皮膚には異常はみられない。右顎下リンパ節は触知されたが圧痛は認められない。口腔内所見は54|部頬側面に軽度の骨膨隆を認めるが、粘膜表面は平滑で色調にも異常は認められない。5|の近心傾斜と321|の遠心傾斜が著明であるが、歯牙の動揺、打診痛はみられない。上顎は、76|の近心傾斜、543|の遠心傾斜が著明で、7—3|の頬側、口蓋側に骨のびまん性の膨隆がみられる。12—7 (歯牙は欠損) 部は、上顎洞と交通した開放創として治癒した状態にあり、骨の異常な増殖傾向はみられない。

X線所見：下顎では4|を包含した囊胞様の透過像がみられ、345|根尖部にも周囲骨組織と透過性の異なる、約3×2.5 cm の類円形の透過像がみられる。上顎では7—3|の歯槽骨、上顎骨体部に、著明な骨増殖像を認め、右上顎洞を充満した像を呈している。2—7|の骨欠

写真 4 症例 2

写真 6 症例 2 (H.E. 染色, ×250)

写真 5 症例 2 (H.E. 染色, ×100)

写真 7 症例 3

損部には、骨の異常増殖像は認められない(写真 4)。

臨床検査所見：一般血液検査、止血検査、血清化学検査、尿検査において特に異常所見を認めなかった。

診断、処置および経過：昭和52年9月■日に入院し、同年9月■日、局所麻酔下で右下顎の嚢胞の摘出術を行い、41も抜去した。実質性の摘出物を病理組織検査したところ Cementifying fibroma と診断された。術後の経過は良好で、同年9月■日に退院し、その後も定期的に経過の観察を続けているが、現在のところ、再発の徴候は認められない。

病理組織学的所見：腫瘍実質は細胞成分に富む線維腫性組織で、その中に、多数の大小不同の類円形石灰化物が散在し、所々に石灰化物の融合像がみられた(写真 5, 6)。

症例 3

患者：■■■■ 8歳 男性(症例1の長男)。

初診：昭和53年6月■日。

主訴：顎骨の精査を希望。

既往歴：特記すべき事項は認められない。

現症：身長 125 cm, 体重 26 kg, 栄養は中等度で、顔貌はほぼ左右対称であるが、左右大歯窩相当部に軽度の骨膨隆が触知され、鼻唇溝の消失を認めるが自覚症状

はない。

X線所見：下顎では、 $\overline{DCI}$ および $\overline{ICD}$ 根尖部に、周囲骨組織と透過度を異にする trabecular pattern の異常がみられる。上顎では両側の乳臼歯の根尖部に、いずれも異常なX線透過像がみられる(写真 7)。

家系内調査：家系内調査を行い、その結果を図1に示した。X線(オルソパントモグラム)診査を症例1の両親および妻について行ったが、異常は認められなかった。症例1の叔母は、39歳で死亡しているが、問診から、程度は不明であるが下顎骨に腫脹の存在していたこと、また症例1のいとこは、16歳の頃に岡山大学医学部附属病院にて、右下顎の切除術および腸骨移植術を受けており、確定診断は十分に調査し得なかったが、明らかに顎骨病変の存在していたことなどが判明した。なお、この家系内調査については、今後、オルソパントモグラム診査などを含め、さらに広汎に行う予定である。

考 察

Gorlin and Goldman¹⁾ は mesodermal odontogenic tumor を myxoma and/or myxofibroma, odontogenic fibroma および cementoma の3つに分け、cementoma

図1 家系内調査

をさらに、1) benign (true) cementoblastoma, 2) cementifying fibroma, 3) periapical cemental (fibrous) dysplasia, 4) familial multiple (Gigantiform) cementoma に分類している。

このうち Cementifying fibroma は、Pindborg ら²⁾によれば、下顎臼歯部に多く発現し、多くは中年に認められるが、男女に発現率の差はなく、X線像では、境界明瞭なX線透過像を示し、かつその透過像の中には大小不同のX線不透過像を認めるのが特徴である。また組織学的には、類円形の H.E. 染色に濃染したセメント粒を線維腫性組織の中に多く認めるという。本邦における Cementifying fibroma の報告⁴⁻⁷⁾は少ないが、枝ら⁷⁾は本邦における24の報告例を検討し、中年に多く、下顎臼歯部が好発部位であるという欧米の例^{8,9)}と同じ傾向が認められたことを示した。またその24例中には Cementifying fibroma が同一人で複数の個所に発現したり、家系性に発現した例もない。しかし、最近、Calcaterra ら¹⁰⁾は、下顎に発現した巨大な Cementifying fibroma の例を報告し、その中で、家族歴にいとこ2人が同様の疾患をもつことを記載しており、本腫瘍が家系性に発現した例を提示している。

次に、Gigantiform cementoma は、Pindborg ら³⁾によれば、多発性で、しばしば左右対称にかつ上下顎に発現し、X線像では、多発性でX線不透過性の塊を認め、周囲は不規則で、周囲にはX線透過性の境界はないという特徴を示す。さらに Gigantiform cementoma は中年

の黒人女性に多く発現するという特徴を記している³⁾が、いまだ症例数の少ない点から、この関連性に否定的な意見¹¹⁾もある。組織学的には、2次セメント質に酷似した像が均質に存在し、また多くの空胞形成を伴う³⁾。この Gigantiform cementoma もきわめてまれな疾患で、したがってその報告例^{3,11)}も少ないが、そのうち、家系性に発現し、常染色体優性遺伝の可能性が示唆されたものもあり familial multiple cementoma とも称されている。本邦においても familial multiple cementoma の報告は少なく、最近、鈴木ら¹²⁾は63歳(♂)と58歳(♀)の兄弟に multiple cementoma を認め、弟にもX線診査の結果、cementoma と思われる像を認め、Gigantiform cementoma が家系性にみられた familial multiple cementoma の例を報告している。

今回われわれが遭遇した3症例、および家系内調査で得た結果を図1に示した。顎骨に多発した病変をX線診査(写真1~3)の結果から検討してみると、症例1の右下顎臼歯部、症例2の右下顎小臼歯部には、境界明瞭なX線透過像を認め、いずれもその中に大小不同のX線不透過像を数個確認できた。一方、症例1,2の上顎両側臼歯部(症例2では右上顎のみ)には、X線不透過性の多発性の塊を認め、上顎洞を充滿しているが、周囲の骨とは明確に区別できる像が示された。このように、X線診査からは、前者のX線像は Cementifying fibroma の特徴を示し、後者は Gigantiform cementoma の特徴を示すと考えられる。また、症例3の上下顎に認められる異常

なX線像についても、症例1, 2と同様のことがいえる。

次に、組織学的検索を行った結果について検討を加えてみる。症例1および2の下顎右側よりの摘出物については、少なくとも3個所以上を組織学的に検索し、その結果、いずれも Cementifying fibroma の診断が得られた。また、症例1の上顎臼歯部については、左右各1度の生検に止まったが、この結果も Cementifying fibroma であった。このことは Gigantiform cementoma の特徴を示すX線診査の結果とは異なるもので、生検部位が tumor の peripheral であったことによる可能性も考えられる。Van Der Waal ら¹¹⁾は Gigantiform cementoma の報告の中で、その組織像は検索部位により、線維性組織に富む個所もあり、必ずしも定型的な像のみでないことを記載している。X線診査と組織学的な検索より、本症例のうち、症例1および症例2の下顎右側の病変は Cementifying fibroma であり、症例1, 2, 3の左右上顎に存在する病変については、摘出された段階での広汎な病理組織学的検索が必要であろう。さらに、家系内調査の結果、すなわち、症例1の叔母およびいこにも Cementoma を疑いうる可能性のあることから、本3症例を、Cementifying fibroma の組織学的所見をもち、家系性に、かつ多発性に発現した familial multiple cementoma と考えた。

いわゆる cementoma は、前述のごとく Gorlin ら¹⁾により4型に分類されて、現在では独立した疾患として取り扱われているが、石川・秋吉¹³⁾、Pindborg ら²⁾は、セメント質もしくはセメント質様組織を形成する cementoma は、その病理組織像の多様性から、必ずしも定型的に4型に分離し得るものでないこともまた記載している。この見解は、familial multiple cementoma の臨床像をもち、かつX線および病理組織学的には Cementifying fibroma の像を示した本症例の性格を把握するうえで、きわめて重要なものと考えられる。

また本症例と鑑別を要する疾患には家系性に、かつ多発性に発現する fibro-osseous lesion として Cherubism, Gardner's syndrome などがあげられる。Cherubism は、上顎あるいは下顎の膨隆に伴う高度の豊頬と眼球が上方に向いて虹彩の下方に強膜を露呈する特異な顔貌を呈する¹³⁾。本症例1, 2, 3の顔貌にはこのような特徴を認めず、さらに病理組織学的にも本症例とは鑑別し得た。また Gardner's syndrome は、大腸の polyposis に加え、硬組織および軟組織の多発性腫瘍を発現する疾患¹³⁾で、組織学的検索や、家族歴において消化器癌で死亡した者もないことより、これを否定することができた。

結 語

1. 34歳男性(父親)および13歳女性(長女)の右下

顎臼歯部に、いずれも病理組織診断が Cementifying fibroma であった例に遭遇した。

8歳男性(長男)のX線像からも多発性の骨異常所見が得られ、さらに家族歴より、cementoma を疑いうる2名の存在が明らかとなった。

2. 以上のことから、本症例は、一家系内に多発性に発現し、かつ Cementifying fibroma の組織学的所見をもつもので、いわゆる cementoma の分類を考えるうえで、きわめて興味あるものと考えられる。

引 用 文 献

- 1) Gorlin, R.J. and Goldman, H.M.: Thoma's Oral Pathology I. ed 6, Mosby Co, St Louis, 1970, p. 501.
- 2) Pindborg, J.J. and Kramer, I.R.: Histological typing of odontogenic tumours, jaws cysts and allied lesions. ed I, WHO, Geneva, 1971, p. 15.
- 3) 岸本 源, 他: 全顎に発生した Gigantiform cementoma の1症例. 日口外誌 22: 875 1976.
- 4) 黒柳錦也, 他: Cementifying fibroma の3症例. 口科誌 22: 633 1973.
- 5) 玉井健三, 他: 上顎にみられた Cementifying fibroma の1例. 日口外誌 20: 483 1974.
- 6) 岩佐俊明, 他: 多数の小空洞形成がみられた下顎のセメント質形成線維腫の1例. 日口外誌 23: 104 1977.
- 7) 枝 重夫, 他: Cementifying fibroma の1症例. 歯科学報 71: 2014 1971.
- 8) Hamner, J.E., Scotfield, H.H. and Cornyn, J.: Benign fibro-osseous jaw lesions of periodontal membrane origin; an analysis of 249 cases. Cancer 22: 861 1968.
- 9) Albright, T.E., Terry, B.C. and Baker, R.D.: Cementifying fibroma of the mandible. J Oral Surg 32: 294 1974.
- 10) Calcaterra, T.C. and Boyne, P.J.: Giant cementifying fibroma of the mandible. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 84: 120 1977.
- 11) Van Der Waal, I. and Van Der Kwast, W.A.M.: A case of gigantiform cementoma. Int J Oral Surg 3: 440 1974.
- 12) 鈴木孝三, 他: Familial multiple cementoma (Gigantiform cementoma) の兄弟例(抄). 日口外誌 18: 653 1972.
- 13) 石川梧朗, 他: 口腔病理学Ⅱ. 永末書店, 京都, 1969, p. 939.