同胞姉弟にみられた歯肉線維腫症

内橋 隆志・久保 和子・溝川 信子
和田 健・松矢 篤三・宮崎 正

A sibship case of gingival fibromatosis

Takashi UCHIHASHI・Kazuko KUBO・Nobuko MIZOKAWA
Takeshi WADA・Tokuzo MATSUYA・Tadashi MIYAZAKI

緒 言

歯肉線維腫症は歯肉組織の広範囲な非炎症性肥厚を主徴とし、これにより通常は歯槽骨からの萌出歯牙が過形成組織下に包埋された状態を呈することが多い。歯肉組織の肥厚化は上皮にもみられるが、主として結合組織の過形成によるものであり、骨増殖はあまり認められていない。本症の発現に関しては、遺伝的要因を有する者において、特に乳歯、永久歯などの萌出による歯肉組織への刺激が強く関与していることが示唆されているが、出生直後よりみられたとする報告はきわめてまれであり、Edward, et al. (1967)¹⁾の報告をみるのみである。

われわれは同胞姉弟に出生直後より臨床的に歯肉線維腫症の所見を示した2症例につき観察し、処置を行う機会を得たのでその概要を報告する。

症 例

症例1

患 者：■■■■ (姉) ■■■■

初 診：昭和48年4月■■日 (生後3か月時)。

主 訴：上下顎歯肉の肥厚。

現病歴：出生後1か月時、風邪に罹患し某内科を受診したが、その時口腔形態の異常を指摘され精査を希望し来院した。

現症および経過

全身所見：正常分娩により出生、生下時体重3100g。以後ミルクなどによる人工栄養により育った。来院時、体重5.5kg、身長60cm、頭囲41cmにて良好な発育状態を示し、四肢関節には特別の所見はなく、左手掌部に

写真1 症例1 初診時顔貌

猿線を認めるのみであった。

顔貌所見：上下の口唇は歯肉肥大により前方に突出した状態を呈し、開口状態を示し、頬部も同様に膨隆感を呈していた。領域リンパ節の異常は認めなかった(写真1)。

口腔内所見：上顎では歯肉のびまん性肥大、肥厚を示し、これは上顎歯槽堤を被覆し、唇側、頬側、口蓋部にまで及んでいた。特に口蓋部では歯槽部からの肥大はほぼ両側口蓋棚を覆い、正中部ではいわゆる“pseudo-cleft”の状態となっていた。下顎歯槽部も同様に肥厚歯肉で覆われ、唇側、舌側、頬側ともに肥大していた。肥厚部組織は比較的硬く、正常歯肉よりもやや帯白色を呈していたが、いずれの部位にも炎症所見は認められなかった。以後3か月ごとに個体の成長および歯肉肥大の進行状態を観察した。その結果は生後10か月時、 $\overline{A/A}$ の切端部のみが肥大歯肉より萌出したのが認められたが、3歳時に $\overline{B/A/B/A}$ 以外、他歯の歯肉よりの萌出は認められなかった。

歯槽形態では上下顎とも成長とともに肥大する傾向を見、さらに前方部において開口状態が著明となってきたが、ほぼ3歳時に至りその進行は緩徐となってきた(写真2, 3)。

X線所見：3歳時における歯牙萌出状態は、上顎では

大阪大学歯学部口腔外科学第1講座 (主任：宮崎正教授)

The First Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Osaka University, Dental School (Chief: Prof. Tadashi Miyazaki)

受付日：昭和54年2月1日

写真 2 症例 1 顎模型 (3歳時)

写真 3 症例 1 顎模型 (3歳時)

写真 4 症例 1 X線写真

EJEが歯槽骨内部にあり萌出遅延しているが、上下顎を通じて歯牙の欠如はない。上下顎骨の骨膨隆、増殖などの所見も認められなかった(写真4)。

臨床検査：一般血液検査、尿検査、出血時間など、特に異常所見はなく、成長ホルモンの検査においても $5.0 \text{ m}\mu\text{g/dl}$ で正常であった。

全身骨のX線の検査においても特に異常所見は認められず、アクロメガリー、ムコ多糖類蓄積症などは否定された。

臨床診断：歯肉線維腫症。

手術所見：本症が手術後再発をきたす可能性の高いことを考慮して、まず3歳時に上顎の歯肉切除を行ったが、術後の経過は良好であったため、3歳9か月時に下顎の歯肉切除を行った。歯肉切除は全身麻酔下にて歯槽部の唇側、頬側、舌側では肥厚組織を健全歯肉組織とも境界を基準として、また口蓋側では歯頸部の位置より2～3mm内側部に切開線を設定し切除した。肥厚組織下に埋伏していた乳歯はほぼ歯槽骨部から萌出していたが、歯肉切除後では弛緩動揺が著明であり、術後サージカルパックにて歯牙固定および歯槽骨歯肉切除部位の圧迫固定を行った。術後2週間でサージカルパックを撤去したが、歯牙の骨植状態は良好となり、創部治癒状態もほぼ正常であった。現在術後約2年経過したが混合歯列期における歯肉肥厚、肥大の再発傾向はない。しかし当初よりみられた前歯部の開口状態は著変なく、歯肉切除後も特に改善がみられないため、本年より本学矯正科において治療を開始した。

病理組織学的所見：HE染色では上皮層が肥厚し、上皮突起は不規則に延長している。固有層には太い線維組織が不規則に相錯綜し、血管周囲に軽度炎症性細胞浸潤

写真 5 HE染色, $\times 40$ 写真 6 HE染色, $\times 100$

を認めたが、著明な炎症性変化は認めない(写真5, 6). さらに前述のムコ多糖類蓄積症は臨床的に否定されたが病理学的に確認する目的でトルイジンブルー染色を行ったが、結果は赤色の異染は認められず異常がないことを確認できた。

症例2

患 者: [redacted]

初 診: 昭和50年3月[redacted]日.

主 訴: 上下顎歯肉の肥厚.

現病歴: 出生後2か月頃より上下歯肉の肥大, 肥厚が著明となる. 全身の成長, 発育状態は良好であり, 四肢関節にも異常所見は認められない.

顔貌所見: 症例1(姉)におけると全く同様に上下口唇部の前方突出, 顎前方部での開口状態を呈し, 頬部も同様に膨隆感を呈していた. 領域リンパ節の異常はない.

口腔内所見: 初診時所見では歯肉部の広範なびまん性肥大, 肥厚を呈していた. その状態および臨床的経過は症例1とはほぼ同様であった. 歯牙の萌出は2歳8か月時EBA/ABE部の歯冠切端部がわずかに肥大歯肉部より露出した以外炎症所見もなく, 特に著変はない(写真7,

写真9 症例2 X線写真

写真7 症例2 顎模型(2歳8か月時)

写真8 症例2 顎模型(2歳8か月時)

8).

X線所見: 2歳8か月時のX線所見では, 特に肥大歯肉下の埋伏歯牙は歯槽骨部より萌出し, 歯牙, 歯胚の欠如および顎骨の膨隆などはない(写真9).

臨床診断: 歯肉線維腫症.

手術所見: 症例1に行ったのと同様の手術を行った. すなわち2歳8か月時全身麻酔下において上下顎同時に歯肉切除を行った. 頬舌側では切開線は歯槽部のほぼ1/2の高さにおいて健全な口腔粘膜と肥厚歯肉部との境界部, 口蓋側では歯頸部より2~3mm内側に設定し, 電気メスにより切除した. 術後創部よりの出血および歯牙の弛緩動揺が軽度であるため, サージカルパックなどの貼付は行わなかった. 創部の上皮化および治癒経過は良好であり, 現在に至るも再発などは認めない.

病理組織学的所見: 症例1と同様の所見を認めた.

考 案

歯肉線維腫症(gingival fibromatosis)は歯肉部の広範な肥厚, 肥大を呈する疾患であり, Gross(1856年)²⁾が“hypertrophy of the gums”として報告して以来, 本症に関連する報告は文献的に今日までは100例を越すと思われるが, 本邦においては池田(1899年)³⁾以来, わずかに20例の報告をみるのみできわめてまれな疾患である. 本疾患の原因に関してはいまだ不明な点が多く, そのために古来より多くの名称が冠せられている. すなわち歯肉象皮症(elephantiasis of the gingivae)⁴⁾, gigantism of the gingivae, hypertrophic gingivitis⁵⁾, idiopathic or hereditary gingival fibromatosis(特発性または遺伝性歯肉線維腫症)^{1, 6-12)}などである. この内

elephantiasis of the gingivae は臨床的にいわゆる elephantiasis に類似の口腔内所見を呈することからつけられたものである。fibromatosis gingivae は本疾患が本質的には線維腫として良性腫瘍の系統に属するが、腫瘍性病変をとらないと考えられたのである。さらに hypertrophic gingivitis については歯肉の肥厚、肥大が2次的に炎症性病変を呈することもあることにより呼称されたものである。idiopathic or hereditary gingival fibromatosis とされたものは、本症が多毛症^{13,14)}、精神発達遅延¹⁵⁾などを合併することが多く、全身的な内分泌異常ないしは発育形成異常により惹起されたものと考えられるが、一方において特に家族的に強い関係が見出されなかった症例、他方では数代にわたる家系追跡の上で遺伝的關係が強い症例について付されたものである¹⁶⁾。その他本疾患の本態に関しては抗原抗体反応 (Rapp 1955年¹⁷⁾)、遺伝的要因と組織の腫瘍の性格との関連性 (河野1975年¹⁸⁾) などがあげられているが、本疾患の本態についてはいまだ不明な点が多い。

漸次歯肉の肥厚、肥大が進行する傾向は、特に永久歯の萌出前後に著しいこと、時には乳歯萌出期にも認められることが報告されている。McCludoe ら¹⁹⁾は歯肉肥大は歯牙の存在に特に関連し、また歯牙の存在により影響されるとしている。しかし一般的には歯牙の存在が唯一の原因と考えるには困難があり、結局の所、歯牙萌出による軽度の刺激により歯肉結合組織の増殖に対して遺伝的傾向を有している可能性、そして一度増殖を始めると歯肉は肥厚、肥大化の傾向をとり、さらには局所的刺激も増加し、その結果症状の急速な進行をみると考えられる。この傾向は個体の成長期に強いとも考えられ、その処置方法はこれらを十分に考慮した上でなされるべきであろう。

本症における歯牙の萌出は遅延することが多いとされている (Rushton²⁰⁾)。これは歯牙が実際にはほとんど正常位に歯槽骨から萌出しているが、被覆歯肉の厚さ、硬さにより萌出し得ないことによるものである。このことは本症例においても、X線写真上において歯牙と歯槽骨との関係がほぼ正常な関係を示していたことから理解できる。

報告では歯肉肥大、肥厚の程度は歯肉縁部の肥厚、肥大から歯牙歯冠部の完全な被覆に至るまで多様である。本症例においても前歯部切端部の一部露出以外は完全に肥大歯肉により覆われ、上下顎咬合面部の歯肉は咬合圧により平滑、硬固、帯白色を呈し、同部の疼痛、出血など炎症所見は全くみられなかった。口蓋粘膜は歯肉肥大により内側に圧迫され、正中部では深いV字溝を形成したかのごとくであった。これは幼小児期においては発育などを含む諸口腔機能の障害を惹起するものと考えられる。本症例における前方歯槽部の唇側歯肉の肥大、肥厚は開口および口呼吸を惹起し、歯槽部では $\frac{C+T}{C}$ 部にお

ける開口状態を呈していた。これは手術後においても依然として前歯部開口として残存し、現在矯正科にて治療中である。

歯肉肥大による頬部膨隆、口唇部前突はある種の全身性諸疾患の一症状に類似している。すなわち、acromegaly¹³⁾、mucopolysaccharidosis^{21~23)}、congenital generalized fibromatosis^{24,25)}、cleidocranial dysostosis などである。acromegaly との鑑別診断のためには成長ホルモンなどの諸検査が必要である。congenital generalized fibromatosis は皮膚、筋、骨格系組織、内臓諸器管に fibrom を形成する先天性小児疾患であるが、Familusi (1976年)²⁵⁾は歯肉線維腫症を合併した2症例を報告している。mucopolysaccharidosis においても同様に、その口腔、顔面観は本症とよく似た症状を呈する。しかし本症例においては全身骨所見には特に異常はなく、組織学的にもトルイジンブルー染色により mucopolysaccharidosis を疑う所見はなかった。

歯肉線維腫症は遺伝的素因と深くかかわっていると報告は多い。遺伝性歯肉線維腫症の場合、常染色体優性に遺伝するとするもの^{8~9,11,12,26,27)}、また Jorgenson (1974年)¹⁵⁾、Nevin, N.C. ら (1971年)²⁸⁾は劣性遺伝形式をとるものもあるとしている。本症例においては姉弟に発症をみた。両親はいとこ同志の結婚であるが、問診の結果では少なくとも患児を含む3代の家系追跡では類似症状を呈した者は他にないことが判明している。したがってここに報告した2症例については、生直後ないし1~2か月後にすでに強い歯肉肥大の症状が認められていること、生後3か月時には下顎前歯部が一部切端部の出齦を呈したが、歯肉の肥厚、肥大の症状は歯牙萌出と時期的に相違する上下臼歯部において著明であったことなどを総合すると、やはり歯肉部の形成異常が相当早期よりあったと考えられ、臨床的には congenital idiopathic fibromatosis と診断されるのが妥当と考えられる。

歯肉線維腫症では強い再発傾向に対してその歯牙が抜去されればその進行、増悪の傾向は緩徐となると報告されている。McCludoe らにより報告されたこの根治手術は5歳の子供において、すべての乳歯、永久歯胚の摘出および歯槽骨の部分的切除をなし、義歯の装着をみたものである。しかし未萌出の永久歯および歯胚の摘出などの処置は以後の歯槽骨部の成長、特に低い歯槽堤となること、小児の顎骨成長期における強い審美的障害を伴うものとする。一方、再発傾向をきたす要因としてその処置に際し、歯肉切除部が口腔の本来の生理学的状態回復に対する適切な配慮を欠くことなども考えられる。口腔清掃の状況、切除後の歯肉部への咬合などによる刺激誘発は処置にあたり十分考慮される必要がある。他方、歯肉切除時期についても考慮される必要がある。すなわち、歯肉肥大、肥厚は歯牙萌出時期に一致することが多いこと、したがって永久歯の歯槽骨よりの萌出がX線的

に十分期待される時期になされるべきであろう。ここに報告した2症例については、生後3か月目よりその肥大、肥厚の進行状況を観察し、3歳頃の時期においてそれぞれ臨床的に安定な顎骨の成長、歯肉肥大速度の緩徐になったことおよびX線的に乳歯の萌出が肥厚組織下において歯槽骨よりほぼ萌出していることを確認した。また前歯部の歯肉肥大の状態は著明な顔貌変化をきたし、開口、開咬状態を増悪せしめ、患者の審美的、心理的、口腔機能などの障害をきたすことを認め比較的早期に処置した。処置にあたり症例1(姉)について上顎のみ3歳時に歯肉切除を施行し、特に再発傾向を認めなかったことから3歳9か月時に下顎の歯肉切除を施行した。症例2(弟)については前症例の経験から上下顎同時に歯肉切除を施行した。手術後現在に至るまではほぼ2年(症例1)および1年(症例2)を経過するが、再発の傾向はなく前歯開口状態に対し矯正治療施行中である。

結 語

- 1) 同胞姉弟に発現した congenital idiopathic fibromatosis の2症例につき観察し処置を行った。
- 2) 歯槽部の頬、唇、舌、口蓋側の広範囲にわたる歯肉肥大、肥厚は著しい口唇部前突、開口、前歯部開咬状態を惹起していた。
- 3) 手術後現在に至るまで特に再発の傾向はなく、患者の審美的、心理的障害の改善をみた。

引用文献

- 1) Edward, P.H., et al.: Congenital idiopathic gingival fibromatosis in the deciduous dentition. OS OM OP 24: 65 1967.
- 2) Gross: Case of hypertrophy of the gums. Louisville Rev 1856. (河野¹⁸⁾より引用).
- 3) 池田廉一郎: 遺伝性歯齦肥大の1例. 日本外科学会雑誌 1: 300 1899.
- 4) Ball, E.L.: Gigivoma or elephantiastis of the gingivae. Bull Cincinnati D Soc 11: 15 1941.
- 5) Hine, M.K.: Fibrous hyperplasia of the gingiva. J Amer Dent A 44: 681 1952.
- 6) Laband, P.F., et al.: Hereditary gingival fibromatosis. OS OM OP 17: 339 1964.
- 7) Zackin, S.J., et al.: Hereditary gingival fibromatosis. OS OM OP 14: 828 1961.
- 8) Fletcher, J.P.: Gingival abnormalities of genetic origin: A preliminary communication with special reference to hereditary generalized gingival fibromatosis. J Dent Res 3: 594 1966.
- 9) Becher, W., et al.: Hereditary gingival fibromatosis. OS OM OP 24: 313 1967.
- 10) Emerson, T.G.: Hereditary gingival hyperplasia. OS OM OP 19: 1 1965.
- 11) Srsen, S., et al.: Hereditary gingival fibromatosis. Acta Univ Carol 56: 141 1973.
- 12) 加藤俊雄, 他: 家族的にみられた歯肉線維腫症の4例. 日口外誌 17: 66 1971.
- 13) Byars, L.T., et al.: Congenital macrogingivae (Fibromatosis gingivae) and hypertrichosis. Surgery 15: 964 1944.
- 14) Ramon, Y., et al.: Gingival fibromatosis combined with cherubism. OS OM OP 24: 435 1967.
- 15) Jorgenson, R.J., et al.: Variation in the inheritance and expression of gingival fibromatosis. J Periodontol 45: 472 1974.
- 16) Giles, W.S., et al.: Idiopathic fibrous hyperplasia of the edentulous maxillary ridges. J Periodontol 31: 210 1960.
- 17) Rapp, R., et al.: Idiopathic hyperplasia of gingivae associated with macrocheilia and ankyloglossia. A Case Report. J Periodontol 26: 51 1955.
- 18) 河野信彦, 他: 歯肉線維腫症の電子顕微鏡学的観察. 日口外誌 21: 188 1975.
- 19) Mcludoe, A., et al.: Congenital familial fibromatosis of the gums with teeth as a probably aetiological factor. Report of an affected family. Brit J Plast Surg 11: 62 1958.
- 20) Rushton, M.A.: Hereditary or idiopathic hyperplasia of the gums. Pract 7: 136 1957.
- 21) Gardner, D.G.: The oral manifestation of hurler's syndrome. Oral Surg 32: 46 1971.
- 22) Cawson, R.A.: The Oral changes in gargoylism. Proc Roy Soc Med 55: 1066 1962.
- 23) Caffey, J.: Gargoylism (Hunter-Hurler disease, dysostosis, multiplex, lypochondrodystrophy): Prenatal bone lesions and their postnatal evaluation. Amer J Roentgen 67: 715 1952.
- 24) Plaschkes, J.: Congenital fibromatosis: Localized and generalized forms. J Pediat Surg 9: 95 1974.
- 25) Familusi, J.B., et al.: Congenital generalized fibromatosis. Amer J Dis Child 130: 1215 1976.
- 26) Winstock, D.: Hereditary gingivo-fibromatosis. Brit J Oral Surg 2: 59 1964.
- 27) 河野博光: 父子3名に現われた歯肉肥大症. 齒科学雑誌 8: 34 1954.
- 28) Nevin, N.C., et al.: Hereditary gingival fibromatosis. J Ment Defic Res 15: 130 1971.