三姉妹にみられた多発性顎嚢胞

松本 嗣也・西岡 秀穂・乾 真登可・畑中 嗣生
森 喜郎・古田 正彦・大西 正則・村田 睦男

Three cases of multiple cysts of jaw from one family

Tsuguya MATSUMOTO・Hideho NISHIOKA・Madoka INUI・Tsuguo HATANAKA
Yoshio MORI・Masahiko FURUTA・Masanori OHNISHI・Mutsuo MURATA

Abstract: This paper describes three cases of multiple cysts of jaw from one family. The literature emphasizes the infrequent occurrence of multiple cysts in different areas of both jaws in one patient. The three patients were females aged 24, 29 and 32. The clinical course is described together with the results of 37 recent multiple cyst case reports in Japan during the period from 1974 to 1983. The ages of the patients ranged from 5 to 56 years, with a mean of 20 years. Males and females were almost equally affected. The mandible is invariably affected more frequently than maxilla, in this series of 67% versus 33%. In the mandible, the majority of the cysts occur in the third molar area, followed by the molar area and then the ramus area. In the maxilla, the most common area is the third molar area followed by molar area and cuspid region. In cases of apparent multiple cyst, basal cell epithelioma syndrome should be considered. But no other features of the syndrome were found. We suppose that they have a predisposition of cyst formation while others have a familial trait. It is necessary that people who have multiple cysts in their relatives should be examined.

Key words: multiple jaw cyst, family

I. 緒 言

歯根嚢胞を除く顎嚢胞は、単発的に出現することが多く、同一個体内において多発的にみられることは比較的少ない¹⁾。また、その発生成因について種々の説が述べられているが不明な点が多い²⁾。今回われわれは、X線写真にて偶然見出された多発性顎嚢胞患者の家族調査により、同胞4名のうち女性3名に同疾患がみられた症例について概要を報告する。

II. 症 例

症例1

患 者：29歳 女性。

三重大学医学部口腔外科学教室

(主任：村田睦男教授)

Department of Oral Surgery, School of Medicine,
Mie University (Chief: Prof. Mutsuo Murata)

受付日：昭和59年7月16日

初 診：昭和58年3月■日。

主 訴：右側下顎臼歯部の精査。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：昭和57年12月歯科治療を希望し某歯科医院を受診、X線写真にて7|部嚢胞様透過像を指摘され紹介により当科を受診した。

現 症：全身所見は体格中等度、栄養状態良好であった。顔貌は左右対称性で、両眼隔離、鞍鼻、皮膚の点状小窩形成などの異常はなく、局所リンパ節の腫脹、圧痛も認められなかった。口腔内においては $\frac{7+7}{7+7}$ 正常萌出で歯肉の腫脹、発赤などはみられず、 $\frac{7}{76|67}$ は生活歯であった(図1)。

臨床検査所見・血液一般検査、生化学検査、尿検査などは正常値で、染色体検査(Gバンド)にも異常はなかった。

X線所見：頭部X線写真および胸部X線写真において、大脳鎌の石灰化、二分肋骨などの異常はなかった。パノラマX線写真では、図2、3に示すように76|67根尖部から上行枝部にかけて多房性の嚢胞様透過像を示

図 1 症例 1 : 口腔内写真

図 2 症例 1 . パノラマ X 線写真

図 3 図 2 : シェーマ

し、右側上行枝部には「8」の歯冠が包含されていた。また、「8」部にも歯牙を包含する拇指頭大の単房性の嚢胞様透過像を認めた。

処置および経過：エナメル上皮腫の臨床診断下で下顎両側臼歯部の試験切除を行った。濾胞性嚢胞との病理組織学的診断を得たため、昭和58年3月18日NLA全身麻酔下で嚢胞摘出術および $\frac{8}{876|67}$ 抜歯術を施行した。嚢胞壁は比較的薄く周囲の骨と一部癒着しており、内容液は黄白色で粥状を呈していた。創はすべて開放創とした。

病理組織所見：上皮層は厚く、錯角化が認められ基底細胞層に rate-peg の形成はない。下部結合組織中には

図 4 症例 1 (H-E 染色, ×100)

図 5 症例 1 (H-E 染色, ×200)

表 1 家系図

角化物の埋入があり慢性炎症所見も認められた(図4, 5)。上記所見により歯原性角化嚢胞と診断された。

術後の経過は良好で、術後1年目のオルソパントモグラムのにおいても骨新生がみられ良好な治癒状態を示している。本疾患の家系の要因を考慮し同胞のX線学的検索を行ったところ表1のごとく同胞4名のうち女性3名に

図 6 症例 2 : 口腔内写真

図 9 症例 2 (H-E 染色, ×100)

図 7 症例 2 : パノラマ X 線写真

図 10 症例 2 (H-E 染色, ×200)

図 8 図 7・シエマ

多発性顎嚢胞が見い出された。両親に関しては協力が得られず検索ができなかった。以下に同胞(症例1の姉および妹)について報告する。

症例 2

患者: 31歳 女性。(症例1の姉)

初診: 昭和58年5月■日。

症例1の家族調査を当科外来にて行いX線学的検索にて嚢胞が発見されたもので、初診時まで疼痛、頬部腫脹、骨の膨隆などの自覚症状は全くなかった。既往歴としては昭和53年に円形脱毛症を経験している以外特記すべき事項はない。

現症: 顔貌は左右対称性で、異常な所見はなく、口

腔内も両側犬歯の唇側転移以外に特記すべき事項はみられなかった(図6)。

臨床検査所見: 血液一般検査、生化学検査、尿検査および染色体検査(Gバンド)において異常はなかった。

X線所見: 下顎両側に大白歯部から上行枝部にかけて8|8を包含した多房性のX線透過像を認めた。右側上顎には大白歯根尖部に8|を包含した拇指頭大の透過像があり13根尖部にも小指頭大の単房性透過像が見い出された(図7, 8)。

処置および経過: 多発性顎嚢胞の臨床診断下にて7月18日NLA全身麻酔下で嚢胞摘出術を施行した。各嚢胞とも嚢胞壁は薄く内容液は灰黄色粥状であった。創部は上顎左側のみ閉鎖創に、他の3か所は開放創とした。

病理組織所見: 症例1と同様に上皮層は厚く錯角化が認められ基底細胞層にはrate-pegの形成はなく、下部結合組織中に角化物の埋入があり慢性炎症所見が認められた。上記所見より歯源性角化嚢胞と診断された(図9, 10)。

術後の経過は良好で術後6か月頃より著明な骨新生像が認められ良好な治癒状態を示している。

症例 3

患者: 27歳 女性。(症例1の妹)

表 2 過去10年間の本邦における

発表年	発表者	年 齢	性別	症 状	部 位
1974	佐竹	(1) 15	♂	腫 脹	両側下顎枝 32 , 87, 7
		(2) 14	♀	腫 脹	両側下顎角 8 , 23
1974	清水	10	♀	頬部腫脹	2C4, 31 , 3+3, 87
1976	大谷	20	♂	頬部腫脹	両側大臼歯部～切痕部, 3 , 7
1977	黒柳	(1) 10	♀	歯肉腫脹	2C4, 45
		(2) 18	♀	歯肉腫脹	8, 45, 76, 8
		(3) 17	♀	歯頸部よりの排膿	8, 8
		(4) 43	♀	歯肉頬移行部の腫脹	右側下顎枝, 左側上顎臼歯部
		(5) 45	♂	抜歯窩よりの排膿	5 , 56
		(6) 11	♂	歯肉の発赤	6 , 6, 56
1978	原	20	♂	歯肉からの排膿	876 , 1+5, 8
1979	越後	(1) 14	♀	腫 脹	87 , 23, 8, 32 , 両側下顎枝部
		(2) 44	♂	腫 脹	3, 7 , 両側下顎枝部
1979	大森	12	♀	頬部腫脹	6～切痕部, 67, 3+3, 8 , 8 , 8
1980	大屋	(1) 59	♂	上唇の腫瘤	
		(2) 31	♀	歯肉頬移行部の腫脹	
		(3) 15	♂	歯肉の腫脹	
		(4) 11	♂	歯肉の腫脹	
1981	長峯	16	♂	顎角部の腫脹	7～上行枝, 8
1981	辻	25	♂	歯肉の腫脹	7～4 , 4～7, 8 , 3 , 4, 8
1981	山崎	(1) 14	♂	腫 脹	8 , 567, 8 , 8
		(2) 34	♀	歯肉の腫脹	7, 5～1 , 76 , 右側下顎枝部
1981	高田	16	♂	頬部腫脹	8, 4 ～下顎枝部, 4 ～智歯部, 3～8
1981	竹原	9	♂	歯肉の腫脹	D～1 6 , 6 , CD
1981	横林	(1) 11	♂	頬部腫脹	
		(2) 16	♂	歯肉腫脹	
		(3) 45	♂	下顎腫脹	
1982	乾	18	♂	下顎腫脹	左側下顎臼歯部, 右側下顎小臼歯部, 76 ,
1982	牛呂	21	♀	頬部の疼痛	876 87 , 8, 8 , 8
1982	木沢	5	♀	頬部腫脹	
1983	寺島	13	♂	隅角部の腫脹	7 ～筋突起, 8
1983	三上	(1) 12	♀	頬部腫脹	8 , 8, 8 , 8, 4
		(2) 17	♀	オトガイ部腫脹	65 , 3～C, 45, 67, 78
1983	酒泉	18	♂	下顎の偏位	76 67
1984	松本	(1) 29	♀	無	8 , 67～下顎枝, 765 ～下顎枝
		(2) 31	♀	無	876 , 3, 678～下顎枝, 876 ～下顎枝
		(3) 27	♀	無	8 , 8

姉（症例2）とともに症例1の家族調査にて当科外来に来院した。既往歴に特記すべき事項はない。自他覚症状も全く認めなかった。

現 症：顔貌は左右対称性で特記すべき所見はなかった。口腔内においても 8| C₄ 状態と |56 間に空隙がある以外特記すべき所見はみられなかった。

Ⅹ線所見：パノラマⅩ線写真にて下顎両側大臼歯部遠

心に、大豆大（左側）および示指頭大（右側）の歯牙を包含していない単房性のⅩ線透過像が認められた（図 11, 12）。

処置および経過：患者の希望により現在当科外来にて経過観察中である。初診より約1年経過するも特に異常は認められていない。なお、患者は現在妊娠中であり、今後摘出術を施行する予定である。

多発性顎嚢胞の報告例

診 断	処 置	原 因	予 後
O.K.C.	摘出，開窓	全身的素因	7 か月で骨増生，縮小傾向
O.K.C.	開 窓	全身的素因	6 か月で骨増生，縮小傾向
F.D.C.	摘出，開窓		1 年半後で再発は認められない
O.K.C.	摘出，副腔形成	NBCES	1 年経過し良好
F.D.C.	摘 出		
F.D.C.	摘 出		
F.D.C	摘 出		
D.C.	摘 出		
D.C.	摘 出		
D.C.	摘 出		
P.C.	摘 出	NBCES	良 好
O.K.C.	摘出，開窓	NBCES	良 好
P.C.	摘出，開窓	NBCES	良 好
O.K.C.	摘 出	NBCES（不全型）	6 か月で骨新生，良好
K.C.	摘 出	NBCES	死 亡
K.C.	摘 出	NBCES	良 好
K.C.	摘 出	NBCES	良 好
K.C.	摘 出	NBCES	良 好
O.K.C.	摘 出	NBCES	良 好
O.K.C.	摘 出	NBCES	1 年経過し良好
O.K.C.	摘 出		2 年後に再発
O.K.C.	摘 出	NBCES（不全型）	
K.C.	開窓，下顎骨半側離断	NBCES	11 か月経過で再発は認められない
K.C.	開 窓	Noonan. S.	7 か月経過で縮小傾向
O.K.C.	開窓，摘出	NBCES	良 好
O.K.C.	開窓，摘出	NBCES	良 好
O.K.C.	摘 出	NBCES	増大傾向無し
O.K.C.	摘 出	NBCES	
F.D.C.	摘 出		
O.K.C.	摘出，開窓	NBCES（不全型）	
O.K.C.	摘出，bone marrow graft	NBCES	良 好
O.K.C.	摘 出	NBCES	6 か月で上皮化
K.C.	摘 出	NBCES	1 年で上皮化，骨新生
O.K.C.	摘 出		2 か月経過で異常無し
O.K.C.	摘 出		1 1/4 年で骨新生著明，縮小傾向
O.K.C.	摘 出		9 か月で骨新生著明
	未処置		

また，長男（25歳，第4子）に対してもX線診査を施行したが6 | 6 の C₄ 以外に特記すべき所見は認められなかった（図13）。

III. 考 察

顎顔面領域には，口腔軟組織および顎骨ともに各種の嚢胞の発生がみられる。特に顎骨に発生する嚢胞は種々の原因によって発生し，しかも身体他部位に発生する嚢胞に比し頻度も高くその種類も多い。それらの嚢胞は一口腔内において単一嚢胞の発生例が多く，同時に複数個の発生をみるのは比較的まれである²⁾ 守谷³⁾ らは顎嚢胞患者273名中多発性顎嚢胞患者は4名（1.5%）であったと報告しており，Browne⁴⁾ は歯原性角化嚢胞患者104

図 11 症例 3：パノラマX線写真

図 13 症例 4 のパノラマX線写真

図 12 図11：シェーマ

人中21人に、また Brannon⁵⁾ は同じく283 症例中多発性基底細胞母斑症候群が5.1%，多発性顎嚢胞が5.8%であったと述べている。われわれが渉猟し得た本邦における過去10年間の多発性顎嚢胞（基底細胞母斑症候群などの部分症状である報告例を含む）の報告例は表2に示すように37例報告されている。発症年齢では表3に示すように最年少が5歳，最年長が59歳で平均年齢は20歳であり，性別では男性：女性＝20：17と差はなかった。守谷³⁾ らも原始性嚢胞は10～20歳代に分布し，多発性顎嚢胞は10～20歳代に多く，性別では男女比は1.3で差はないと述べ，Brannon⁵⁾ も歯源性角化嚢胞において10～39歳にピークがあり，男女比は1.7：1であると報告している。近年オルソパントモグラフィーの普及により発見される機会は増大していると考えられ，年齢分布については旧来の報告とは異なった構成になると推察される。本症例の場合，年齢的には27～31歳と比較的発現年齢は高く女性のみであった。初診時の自覚症状をみるとほとんどの症例において腫脹により見出されることが多いが，本症例では症例1は歯科治療を希望して某歯科医院を受診しX線診査をうけてはじめて発見されたものであり，それまでは自覚症状は全くなく，症例2，3も伊藤⁶⁾ らの症例と同様に家族調査によって発見されたもので，黒柳⁷⁾ らも強調しているように多発性顎嚢胞がみられた患者の家族に対して，自覚症状がなくても早期発見上オルソパントモグラムなどによる診査が非常に重

表 3 年齢および性別

要であると考えている。嚢胞の発現部位については，過去10年間の多発性顎嚢胞の報告例の場合，表4のごとく上下顎とも第3大臼歯部が多く，次いで大臼歯部，下顎両側隅角部から上行枝部，上顎左側犬歯部，下顎右側犬歯部が多いようである。上下顎別では上顎：下顎＝86：129で下顎に多く，守谷³⁾ ら，Brannon⁵⁾ の報告とはほぼ同様であった。嚢胞の個数および大きさに関しては，4個程度の報告例が多く最高9個を数える症例⁹⁾ もみられ，大きさでは下顎小臼歯部から下顎枝までを占める報告⁹⁾ が最大であった。本症例では2～4個で大きさは大豆大から鶏卵大までであった。嚢胞の病理組織学的診断についてが歯源性角化嚢胞が大多数を占めている。次いで濾胞性歯牙嚢胞と歯根嚢胞との報告があるが，類表皮嚢胞の報告例¹⁰⁾ もあった。歯源性角化嚢胞の特徴として，①上皮層の角化あるいは錯角化，②上皮釘脚の形成が乏しい，③嚢胞壁が菲薄である，④基底細胞層が立方状あるいは円柱状であるなどが報告されている¹¹⁾。本症例の病理組織学的検索においては比較的厚い錯角化した重層扁平上皮がみられ，上皮釘脚の形成は乏しく下部結合組織中には慢性炎症所見を認めた。角化物の埋入も存在し，娘細胞の形成も観察された。多発性顎嚢胞の処置については摘出が大多数を占め，ほかに開窓後摘出，

表 4 過去10年間の本邦における多発性顎嚢胞の発生部位

顎骨離断などの報告がある。本症例においては症例1, 2ともに摘出術を施行したが、裏装上皮の角化傾向の強いものはその活性が高いことによる再発傾向があるとされており、長期的な経過観察を行いたいと考えている。過去10年間の多発性顎嚢胞の報告例ではその原因について、基底細胞増殖症候群21例、Noonan 症候群1例¹²⁾、全身の素因によるとするもの2例¹³⁾、不明13例、となっており、半数以上が基底細胞増殖症候群と何らかの関連が報告されている。基底細胞増殖症候群は、増殖性基底細胞上皮腫、多発性顎嚢胞、肋骨異常を三主徴とする疾患で、従来報告された多発性顎嚢胞の多くが同症候群に属するものであろうと Gorlin¹⁴⁾ は述べている。乾¹⁵⁾ らも基底細胞増殖症候群の1例を報告しており、本症例も同症候群を疑い全身の検索（頭部X線検査、胸部X線検査、皮膚科の全身検索など）を施行した。しかし、上下顎の多発性顎嚢胞以外その特徴である両眼隔離、多発性増殖性基底細胞上皮腫、点状小窩、掌蹼角化症、二分肋骨、大脳鎌の石灰化などの所見は認められなかった。ほかの発生原因について家族的傾向、個人的素質、内分泌機能低下などが報告されているが、これらを裏づける根拠は明確ではない。本症例において同胞4名のうち女性のみ3名に発生している点から歯胚が嚢胞化しやすい家系的素因が考えられる。また女性にのみ発現している

ことも興味ある事実である。染色体検査に関しては、今回のGバンドによる検索は数的異常についてであり、最近の各種染色法を応用した構造上の異常について追求する必要がある。両親をはじめ近親者に受診をすすめたが、協力が得られず家族の関係を明確にすることはできなかった。多発性顎嚢胞の予後は一般に良好で6か月から1年後に骨新生像がみられたという報告も散見される。本症例においても症例1で1年3か月、症例2で11か月を経過しているが、両親例ともX線検査にて6か月頃より著明な骨新生をみており、創部の治癒状態も良好である。一方、術後2年で再発したという報告例¹⁶⁾や、7年間にわたる長期観察にて8個の嚢胞の発生をみた報告例⁹⁾、扁平上皮癌化した報告例¹⁷⁾もあり、今後経年的な経過観察を続ける必要があると考える。さらに手術を施行していない症例3および嚢胞のみられていない長男についても嚢胞の大きさの変化、嚢胞形成への移行の有無などを併せて全身の観察を続けていくことが重要であると考えている。

IV. 結 語

われわれは、自覚症状なく歯科治療中にX線写真により偶然発見された多発性顎嚢胞患者を経験し、その家族

調査により同胞4名中3名の女性にのみ同疾患を認めたため、発生原因について基底細胞母斑症候群を疑い全身の検索を行ったが、本症候群を思わせる症状は見い出せず、嚢胞化を起しやすい素因があるのではないかと思われる症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。このような多発性顎嚢胞の患者に関しては、早期発見、原因追求などのため家族調査および遺伝学的検索が必要であると考えらる。

本論文の要旨は、第26回口腔外科学会中部地方会（名古屋）において発表した。

引用文献

- 1) 伊藤秀夫, 塩田重利, 他編集: 口腔病変診断アトラス. 第1版, 医歯薬出版, 東京, 1981, 104-105頁.
- 2) 栗沢靖之編: 新編口腔病理学. 第2版, 金原出版, 東京, 1979, 285-294頁.
- 3) 守谷友一, 田代直也, 他: 最近5年間の顎骨嚢胞に関する臨床統計的観察. 日口外誌 27: 931-939 1981.
- 4) Browne, R.M.: The odontogenic keratocyst. Brit Dent J 131: 249-259 1971.
- 5) Brannon, R.B.: The odontogenic keratocyst. Oral Surg 42: 54-72 1976.
- 6) 伊藤秀夫, 小幡幸男, 他: 多発性濾胞性歯嚢胞の7例について. 日口外誌 17: 408-416 1971.
- 7) 黒柳錦也, 松下 茂, 他: Orthopantomographyによって発見された多発性顎嚢胞の6例. 歯科学報 77: 705-712 1977.
- 8) 木澤 豊, 小島真一, 他: 多発性顎嚢胞の1例. 日口外誌 29: 980-988 1983.
- 9) 清水 徹, 大平道子, 他: 多発性濾胞性歯嚢胞の1例. 日口外誌 20: 56-58 1974.
- 10) 玉井健三, 岡安麒一郎, 他: 同一口腔内に多数の顎骨内嚢胞を有した1例. 日口外誌 16: 147-148, 1970.
- 11) Shear, M.: Primordial cysts. J Dent Ass South Africa 15: 211-217 1960.
- 12) 竹原賢治, 武田元一, 他: Noonan 症候群に合併した多発性濾胞性歯嚢胞の1例. 日口外誌 27: 1056-1060 1981.
- 13) 佐竹幸雄, 友寄喜樹, 他: 多発性歯原性角化嚢胞の2例. 日口外誌 20: 359-363 1974.
- 14) Gorlin, R.J. & Yunis, J.J.: Multiple nevold basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts and skeletal anomalies. Acta Dermato-Venereologica 43: 39-55 1963.
- 15) 乾 真登可, 佐藤言葉, 他: 基底細胞母斑症候群と思われる1例. 日口外誌 28: 801-810 1982.
- 16) 山崎嘉幸, 井上温雄, 他: 多発性濾胞性歯嚢胞の2例. 日口外誌 27: 1792-1796 1981.
- 17) Arreen, R.G. & McClatchey, K.D.: Squamous Cell Developing in an Odontogenic Keratocyst. Arch Otolaryngol 107: 568-569 1981.
- 18) 大谷隆俊, 福田広志, 他: 基底細胞母斑症候群と思われる1例. 日口外誌 22: 723-727 1976.
- 19) 原 雪江, 福田道男, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 日口外誌 24: 565-570 1978.
- 20) 越後成志, 丸茂一郎, 他: 父娘にみられた基底細胞母斑症候群の2例. 日口外誌 25: 610-619 1979.
- 21) 大森基夫, 青柳和就, 他: 多発性歯原性角化嚢胞の1例. 日大口科 4: 177-180 1978.
- 22) 大屋高德, 千葉 消, 他: 基底細胞母斑症候群に関する臨床病理学的検討. 日口外誌 26: 1283-1289 1980.
- 23) 長峯岳司, 横林康男, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 新潟歯会誌 11: 121-128 1981.
- 24) 辻 龍雄, 新屋志築, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 口科誌 30: 288-293 1981.
- 25) 高田和雄, 森井栄作, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 日口外誌 27: 1069-1075 1981.
- 26) 横林康男, 横林敏夫, 他: 家族性に発生した基底細胞母斑症候群の3症例. 日口外誌 27: 249-257 1981.
- 27) 牛呂公一, 田辺正博, 他: 多発性濾胞性歯嚢腫の1例. 耳鼻臨床 75: 1799-1803 1982.
- 28) 寺島良治, 葉山展康, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 日口外誌 20: 315-321 1983.
- 29) 三上有史, 小川隆嗣, 他: 基底細胞母斑症候群の1例. 日口外誌 29: 1986-1990 1983.
- 30) 酒泉和夫, 富田汪助, 他: 下顎骨に発生した歯原性角化嚢胞の6例. 日口外誌 29: 287-293 1983.