小児の線維性骨異形成症の2例

樋口 努・石井友行・竹之下康治・大塚秀一
川野芳春・岡増一郎

Cranio-facial fibrous dysplasia in children

—Report of two cases and a review of literature—

Tsutomu HIGUCHI・Tomoyuki ISHII・Yasuharu TAKENOSHITA
Hideichi OHTSUKA・Yoshiharu KAWANO・Masuichiro OKA

Abstract: Fibrous dysplasia is more common in children and young adults than in older persons, and the children affected with this disease may have a facial deformity. The treatment of the lesion generally includes a surgical intervention, but the majority of the lesions are too large to excise surgically without leaving a severe facial deformity. We recently experienced two cases of fibrous dysplasia in the cranio-facial region of a 10-year-old girl and a 12-year-old boy. In this paper, we reported them and discussed about the operation time and the method of treatment, reviewing the previous literatures.

Key words: fibrous dysplasia (線維性骨異形成症), cranio-facial region (頭蓋・顔面部)

緒 言

線維性骨異形成症は若年者に比較的多くみられる原因不明の骨病変で、顎顔面領域に発生した場合には顔面の変形を伴う。その治療法については、一般的に病変部の外科的処置を行うが、病変部の範囲や患者の年齢等を考慮し審美的回復やその予後も配慮しなければならない。最近、われわれは10歳、12歳の若年者の顔面に発生した線維性骨異形成2例を経験したので、その概要に文献的検討を加えて報告する。

症 例

症例1

患 者：10歳 女児。

初 診：昭和61年8月■日。

九州大学歯学部口腔外科学第2講座

(主任：岡 増一郎教授)

Second Department of Oral Surgery, Faculty of Dentistry, Kyushu University (Chief: Prof. Masuichiro Oka)

受付日：平成元年11月24日

主 訴：左側頬部・側頭部の膨隆。

既往歴および家族歴：特記事項なし。

現病歴：7歳頃より左側頬部～側頭部に膨隆を認め、その後も膨隆は徐々に増大したため、近医の歯科、小児科、眼科等を受診したが、特に異常は認められないとのことで放置していた。昭和61年8月5日欠損のため、近医の歯科を受診した際、左側頬部～側頭部の膨隆の精査を勧められ、当科を受診した。

現 症：

全身所見：体格、栄養ともに良好である。皮膚の色澤沈着、性的早熟の異常はなかった。

局所所見：顔貌は左右非対称で左側頬部～側頭部に無痛性骨様硬の膨隆があり、左側鼻翼および口角の下垂を認めた。左側眼球の突出を認めたが、眼球運動障害、視力障害は認められなかった。顔面の知覚異常、鼻閉等はいなかった(写真1)。

口腔内所見では13-7の口蓋側および頬側歯肉部に骨様硬の膨隆が認められた。13-7は全て生活歯で動揺、打診痛は認められなかった。5|5の先天性欠損が認められた。

臨床検査所見：アルカリ・フォスファターゼ値450u/lの上昇が認められた以外に異常所見は認められなかった。

写真1 症例1の顔貌，後頭一前頭位エックス線写真

写真2 症例1のCT像

写真3 症例1の病理組織像 (H-E, ×100)

後頭一前頭位エックス線写真では，左側上顎骨，頬骨，鼻骨，側頭骨にいたる境界が比較的明瞭な均質なスリガラス状のエックス線不透過像を呈していた（写真1）。CT像では，左側上顎骨～上顎洞，蝶形骨，篩骨，鼻骨，側頭骨はほぼ均一な構造の不透過像で占められていた（写真2）。

臨床診断：線維性骨異形成症。

処置および経過：確定診断のため昭和61年8月■日，局麻下に156相当頬側歯肉の粘膜骨膜を剥離したところ，表面が多孔性で茶褐色で脆弱な上顎骨が露出したので，生検標本として切除した。

病理組織所見では，線維性組織および不規則な梁状の骨質の形成が認められ，その骨梁間は線維性結合織で置換されていた（写真3）。以上の所見より，線維性骨異形成症と診断された。その後，中学進学を控えた昭和63

年8月■日，全麻下に顔面の変形の部分的修正を目的に，口腔内より左頬部の外方に膨隆した部分の削除を行った。その際の組織所見は，前回と同様の像を呈していた。成長停止後に広範な修正を行うこととして，現在も経過観察中である。

症例2

患者：12歳 男児。

初診：昭和62年3月■日。

主訴：13の萌出遅延。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：双生児であるが，兄に同様の疾患は見られなかった。

現病歴：4歳頃より眼球突出および頭蓋骨の変形を認め，昭和56年3月より本学医学部脳神経外科にて，骨腫の疑いで定期的に経過観察を受けている。昭和58年より

写真 4 症例 2 の顔貌，後頭—前頭位エックス線写真

写真 5 症例 2 の CT 像

写真 6 症例 2 の病理組織像 (H-E, ×100)

歯列不正のため，某歯科にて矯正治療をうけており，今回埋伏 13 の牽引処置および同部精査のため当科を受診した。

現 症：

全身所見：皮膚の色素沈着，上肢・下肢の変形などの異常は認められず，体格中等度，栄養状態良好であった。

局所所見：顔貌は左右非対称で左側頬部～前頭部～側頭部に著明な骨様硬の膨隆および左側眼球の突出が認められた。視力障害，顔面の知覚異常，運動障害等は無かった（写真 4）。口腔内所見は，11～17 部口蓋側および頬側歯肉に骨様硬の膨隆を認め，その境界は比較的明瞭であった。また，11 から 17 は生活歯であり，動揺，打診痛などは認められなかった。

後頭—前頭位 エックス線 写真では，左側上顎骨，鼻骨，頬骨，側頭骨，前頭骨にかけて境界が比較的不明瞭なエックス線不透過像が認められた（写真 4）。CT 像では，左眼球の突出および左側上顎洞内，側頭窩に均一な不透過性の病変が認められ，また鼻中隔が右方へ偏位していた（写真 5）。

臨床診断：線維性骨異形成症。

処 置：生検は埋伏 13 の牽引用のブラケット装着の目的で，その歯牙周囲の骨片を削除し生検標本とした。病理組織所見では線維性結合組織および細く不規則な骨梁で占められた線維性骨異形成症であった（写真 6）。

成長の停止を待って，顔面の変形を改善する予定で，現在も経過観察中である。

写真7 症例1 (左側), 2 (右側) のモアレ写真

考 察

線維性骨異形成症の成因および分類については現在まで多数の報告がなされている¹⁻⁵⁾。本病変は骨内に限局して認められることが多く、多発性の性格を有し、その病態や悪性転化の例もあることを考えると腫瘍の性格をもつと考えられている。そのため、骨異形成症 (oss-eous dysplasia), 線維骨腫 (fibro-osteoma), 骨線維腫 (osteofibroma) などの名称を用いる報告も見られる。その成因は、未分化な骨形成性間葉組織の異常発育に由来するという Lichtenstein らの説が妥当と考えられている⁵⁻⁷⁾。Lichtenstein, Jaffe らによる報告では、本症は通常、単骨性線維性骨異形成症 (monostotic fibrous dysplasia), 多骨性線維性骨異形成症 (polyostotic fibrous dysplasia) の2型に大別される⁹⁾。Thoma は顎顔面領域では、本症のように顎顔面の多骨性の場合特に顔面線維性骨異形成症 (facial fibrous dysplasia) として区別したほうがよいとしている⁴⁾。若年者～思春期における線維性骨異形成症の中で増殖傾向が強く、局所の腫脹、疼痛が著しくあたかも骨炎様の症状を呈する、活動性若年性線維性骨異形成症 (aggressive juvenile fibrous dysplasia) が報告されている。今回の2症例では、その病勢は幼児期より長期に渡って緩慢に増大し、顎顔面の変形をきたしたものであり、それとはあきらかに区別された。

このような緩慢に増大しつつある症例ではその処置および時期については、思春期以後はその成熟に伴って病巣は停止する傾向を示し、化骨が進み停止状態になるという報告も認められる。成年期にいたるまで経過観察を行い、その後に審美性を考慮して骨切除を行うのが、一

般的ようである^{8,9)}。しかし、患者サイドとしては思春期前に審美的な改善を希望することもあるが術後の再発について明確な解答は現在なく、その時期決定には苦慮する。

症例1, 2のモアレ写真でも、おのおのの症例について前述したような、頬部の膨隆を中心とした顔貌の変形状態を示している。このように自験例においても、病巣の部位および範囲を考慮すると、骨切除による整形処置が必要であると思われる。モアレ写真等で顔面の変形を経時的に観察することは、その時期決定の指標として重要であると思われる。またあわせて、全身骨格の成長、アルカリ、酸フォスファターゼ値の推移等を考慮し、思春期以降が適切ではないかと考えられた。

線維性骨異形成症の悪性化については、線維肉腫、骨肉腫、軟骨肉腫などへの報告がなされている¹¹⁾が、線維性骨異形成症自体の発生頻度が少ないため、きわめてまれであると考えられる。しかし、過去の報告によれば、その頻度は、1%前後であるといわれている^{8,9)}。

結 論

1) 顔面の異常を主訴に来院し、病理組織所見、エックス線所見より線維性骨異形成症と診断された2症例に文献的考察を加えて報告した。

2) 症例1, 2ともに頬骨、上顎骨を中心として発症したもので、Thoma のいう (facial fibrous dysplasia) に相当するものと思われた。

本症例について、ご協力いただきました本学歯科放射線科に感謝致します。なお、本論文の要旨は、昭和63年2月、第52回日本口腔外科学会九州地方会 (佐賀) で報

告した.

引用文献

- 1) Schulumberger, H.G.: Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Milit Surg* 99: 504-527 1946.
- 2) Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 36: 874-898 1983.
- 3) Zimmerman, D.C. and Dahlin, D.C.: Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg* 11: 55-68 1958.
- 4) Thoma, K.H.: *Oral Pathology*. 4th Ed, Mosby Co, St. Louis, 1954, p 768-791.
- 5) Lichtenstein, L., Jaffe, H.L., et al.: Fibrous dysplasia of bone: a condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extraskkeletal abnormalities. *Arch Path* 33: 777-816 1942.
- 6) 古屋光太郎: Fibrous dysplasia とその類似疾患. *日整会誌* 42: 151-174 1969.
- 7) 石川梧朗, 秋吉正豊: *口腔病理学Ⅱ*. 改訂版, 永末書店, 京都, 1982, 971-973頁.
- 8) 菊田高行, 杵渕孝雄, 他: Albright 症候群を含む fibrous dysplasia の 2 症例. *日口外誌* 28: 1314-1322 1975.
- 9) 高橋悠夫, 水野良行, 他: 顎骨感染を起した fibrous dysplasia の 1 症例 (抄). *口科誌* 24: 133 1975.
- 10) 井上 明, 山田哲司, 他: 下顎骨に発生した単骨性線維性骨異形成症の症例. *日口外誌* 26: 756-760 1980.
- 11) 八島幸子, 石川武憲, 他: 下顎に骨肉腫転化をきたした多骨性線維性骨異形成症の 1 症例と文献的考察. *日口外誌* 31: 2595-2606 1985.