基底細胞母斑症候群の6症例

酒 向 誠・神谷 祐司・十倉 加奈・山 本 忠
下郷 和雄・河合 幹・安江 隆*・森 聖*
亀山洋一郎**・竹花 茂樹**

Six cases of basal cell nevus syndrome

Makoto SAKOH・Yuji KAMIYA・Kana TOKURA
Tadashi YAMAMOTO・Kazuo SHIMOZATO・Tsuyoshi KAWAI
Takashi YASUE*・Hijiri MORI*・Yoichiro KAMEYAMA**
Shigeki TAKEHANA**

Abstract: Basal cell nevus syndrome is primarily considered to be an autosomal dominant hereditary disease frequently accompanying basal cell epitheliomas, multiple jaw cysts, anomalies of the rib, palmar and plantar pits, calcification of the cerebro-falx, and various skin and skeletal anomalies.

We recently experienced 6 cases of this syndrome. Among them, there were 2 cases of family involvement, a case of a father and his daughter and a case of a mother and her son. In one case, ulcerous nevus was observed in the arm, which was revealed to be a basal cell epithelioma histopathologically after removal of the ulcer. All cases had multiple jaw cysts and they were all of odontogenic keratocysts pathologically. In two cases the jaw cyst recurred.

In those patients with basal cell epithelioma and multiple jaw cysts, it seems necessary to observe for a long follow-up period.

Key words: basal cell nevus syndrome(基底細胞母斑症候群), multiple jaw cyst(多発性顎嚢胞)

ので若干の文献的考察を加えて報告する。

緒 言

基底細胞母斑症候群(Basal cell nevus syndrome)は、皮膚の基底細胞母斑、多発性顎嚢胞、大脳鎌の石灰化、肋骨奇形、手掌足底のpitなどの徴候を示す比較的まれな常染色体優性遺伝疾患である。われわれは今回、父娘に発生した本症例2家系をはじめとする計6例と、そのうち1症例に母斑が基底細胞腫に変化した例を経験した

症 例

症例1

患 者：17歳 女性。
初 診：昭和56年12月。[redacted]
主 訴：右頬部腫脹。
現病歴：2か月ほど前から「56」部の頬側が腫脹し、

愛知学院大学歯学部第2口腔外科学教室
(主任：河合 幹教授)

* 名古屋大学医学部皮膚科学教室
(主任：大橋 勝教授)

** 愛知学院大学歯学部病理学教室
(主任：亀山洋一郎教授)

The Second Department of Oral and Maxillo-Facial Surgery, School of Dentistry, Aichi-Gakuin University (Chief: Prof. Tsuyoshi

Kawai)

* Department of Dermatology, School of Medicine, Nagoya University (Chief: Prof. Masaru Ohashi)

** Department of Pathology, School of Dentistry, Aichi-Gakuin University (Chief: Prof. Yoichiro Kameyama)

受付日：平成2年4月16日

写真 1 両眼隔離，鼻根部の平坦化，多発性基底細胞母斑を認める。

写真 3 大脳鎌の石灰化

写真 2 多発性嚢胞を認める

写真 4 嚢胞壁は数層の重層扁平上皮からなり，一層の角化層を認める典型的な歯源性角化嚢胞

某歯科医院を受診し，当院を紹介され来院。その間，疼痛，咬合不全などの自覚症状はない。

既往歴：3年前に両側上顎洞炎の手術を受け，経過は良好である。

家族歴：母親と兄弟には異常は認められなかったが，父親に同症（症例2）を認めた。

現 症：体格，栄養状態に異常は認められなかったが，頭囲の増大，鼻根部の平坦化，多発性基底細胞母斑，両眼隔離を認めた（写真1）。口腔内所見は「654」7根尖相当部に骨様硬の骨膨隆がみられるが，発赤，疼痛などはない。

Ⅹ線所見：8765432178，12378部に骨の嚢胞様透過像を認めた（写真2）。頭部Ⅹ線写真にて大脳鎌の石灰化を認めた（写真3）。胸部Ⅹ線写真では異常所見は認

められなかった。

臨床検査所見：血液学的，生化学的検査および，染色体検査に異常は認められなかった。

臨床診断：多発性顎嚢胞，基底細胞母斑症候群
処置および経過：

昭和57年3月■日 右側下顎・下顎枝部嚢胞摘出術
昭和57年5月■日 123部嚢胞摘出術
昭和57年8月■日 123部嚢胞摘出術
昭和57年11月■日 左側下顎・下顎枝部嚢胞摘出術
昭和58年5月■日 31部嚢胞摘出術
昭和62年12月■日 178部嚢胞摘出術

平成元年10月現在，経過は良好で再発，異常所見は認

写真 5 左側上肢の潰瘍を伴う母斑

写真 7 多発性嚢胞を認める。

写真 6 右手掌の腫瘍

写真 8 2分肋骨を認める。

められていない。

病理組織診断：摘出物はすべて、嚢胞壁は数層の重層扁平上皮からなり、その嚢胞腔に面した部分には1層の角化層を認める典型的な歯源性角化嚢胞であった（写真4）。

症例2

患 者：63歳 男性。

初 診：昭和63年1月■日。

主 訴：実子の基底細胞母斑症候群に関連しての検査

現病歴：昭和57年6月、娘（症例1）の嚢胞より基底細胞母斑症候群が疑われ検査したところ左下顎枝部に嚢胞を確認したが本人は治療を拒否し放置、昭和62年12月娘の再診査時に再度検査したところ左下顎枝部の嚢胞が増大傾向を認め、嚢胞摘出を実施することとした。

既往歴：

昭和36年 外齲母指の手術

昭和36年 末端肥大症と診断され検査を受けるが特別な治療、投薬は受けていない。

昭和54年 皮膚科にて腰部のびらんを除去し左大腿部より植皮術を受ける。また、多発性紫斑病とも診断されるが、特別な治療は受けていない。

家族歴：症例1と同じ。

現 症：全身的には特に異常は認められず、顔貌は頭

囲の増大、鼻根部の平坦化、軽度の両眼隔離、全身皮膚に基底細胞母斑を多数認め、左右の上肢には直径 9.6 mm の潰瘍を伴う母斑を認めた（写真5）。他に、右手掌に直径約 25 mm の腫瘍を認めた（写真6）。口腔内所見では、特記所見を認めない。

X線所見：左下顎枝部、8|部に骨の嚢胞様透過像を認めた（写真7）。頭部X線にて大脳鎌、トルコ鞍の石灰化を認めた。胸部X線写真により、二分肋骨を認めた（写真8）。

処置および経過：昭和63年7月■日 8|部、左下顎枝部嚢胞摘出術施行、それと同時に当院外科にて左上肢母斑の生検、右手掌の腫瘍の摘出術を施行した。

術後1年経過するが、口腔内は再発などの異常は認められていない。

病理組織診断：

嚢 胞：嚢胞壁は重層扁平上皮で、表層の角化を伴った典型的な歯源性角化嚢胞。

母 斑：紡錘型の腫瘍細胞が真皮内に浸潤増殖を示し、その腫瘍の周囲にはリンパ球を主とする炎症細胞浸

写真 9 紡錘型の腫瘍細胞が真皮内に浸潤増殖，また，角質囊腫を認める。

写真 10 多発性囊胞を認める。

臨床検査所見：血液学的，生化学的には特に何も認められなかったが，染色体検査では，46 XY で，No. 7 と No. 12 の間で，相互転座が認められた。また，姉，父，祖父にも同様の相互転座が認められたが，他の臨床所見に何ら異常は認められなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群

処置および経過：昭和57年12月■日，7部，7部，1456部の囊胞摘出術を施行し経過は良好であったが，昭和61年3月頃より再度1456部頰側に腫脹し，X線にて7部，1567部，17部に囊胞様透過像が認められたため，昭和61年7月■日に1567部の囊胞摘出術を施行。昭和62年3月■日に17部囊胞摘出術を昭和62年8月■日に7部の囊胞摘出術を施行し，その後，経過は良好である。

病理組織診断：摘出物はすべて典型的な歯源性角化囊胞であった。

症例4

患者：9歳 男性。

初診：昭和63年3月■日。

主訴：1部歯肉の腫脹。

現病歴：2，3日前より無痛性腫脹を生じ，近医にて切開処置，投薬を受け，X線像にて多発性の囊胞様透過像を認めたので，紹介により当科に来院。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：家族精査にて母親に同症（症例5）を認めた。

現症：体格，栄養状態は良好で顔貌は頭囲の増大，鼻根部の平坦化，両眼隔離が認められ，皮膚所見では基底細胞母斑と思われる所見が顔面に数個認められた（写真11）。また，両手掌には pit（写真12）も認められた。口腔内は2部より1部に骨様硬の腫脹を認め，また，高口蓋および口蓋垂裂を認めた（写真13）。

X線所見：7，21，3の埋伏および，埋伏歯を含む単胞性囊胞様透過像を認めた（写真14）。頭部X線にて大脳鎌の石灰化を認めたが，胸部X線では異常所見は認められなかった。

臨床検査所見：血液学的，生化学的検査および，染色

潤が認められ，基底細胞腫の診断を得た（写真9）。他の母斑の治療を含め某大学皮膚科へ精査を依頼した結果，細胞の異型性はあまり強くないが，腫瘍細胞が比較的深くまで浸潤していたため，外科的切除が行われた。また，他の母斑に関しては急激な変化はみられないであろうとの意見で，現在皮膚科にて経過観察中である。

右手掌の腫瘍・手掌角化症

症例3

患者：11歳 男性。

初診：昭和57年8月■日。

主訴：左側頰部腫脹，疼痛。

現病歴 昭和57年8月中旬，左側頰部の腫脹，疼痛を覚え，近医にて切開，排膿処置を受ける。8月■日当科を受診し，X線写真にて156，7，7部の埋伏歯および囊胞の存在を発見。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：家族には特に異常は認められなかった。

現症：体格，栄養状態は良好で顔貌は，頭囲の増大，鼻根部の平坦化，軽度の両眼隔離が認められたが，皮膚所見には異常は認められなかった。口腔内では，15部の感染に伴う高度の腫脹，圧痛，近医での切開部より排膿を認めた。

X線所見：7，7，15の埋伏および，埋伏歯の歯冠を含む単胞性囊胞様透過像を認めた（写真10）。頭部X線にて大脳鎌の石灰化を認めたが，胸部X線では異常所見は認められなかった。

写真 11 両眼隔離，鼻根部の平坦化，頭囲の増大，多発性基底細胞母斑を認める。

写真 13 口蓋垂裂を認める。

写真 14 多発性嚢胞を認める。

写真 12 左手掌の pit

体検査に異常は認められなかった。

臨床診断 基底細胞母斑症候群

処置および経過 昭和63年7月■日 7) 部嚢胞摘出術および3) 部，21) 部開窓術施行。現在，再発などなく良好に経過している。皮膚の母斑については，精査を某大学皮膚科に依頼した。その結果は，基底細胞上皮腫とは診断できないが，それに類似した所見で，通常の色索性母斑とは明らかに異なった所見が示され，定期的な観察が必要であるとのことであった。

病理組織診断：いずれも嚢胞壁は薄い重層扁平上皮の被覆がみられ，その内腔の上皮は錯角化性の歯原性角化嚢胞であった。

症例5

患 者：38歳 女性。

初 診：昭和63年3月■日。

主 訴：実子の基底細胞母斑症候群に関連しての診査
現病歴：無症状に経過，息子（症例4）の検査により基底細胞母斑症候群が疑われ，家族精査のため検査したところ，多発性の嚢胞様透過像を認めた。

既往歴：特記事項なし。

家族歴：症例4と同じ。

現 症：全身的には異常はなく，顔貌所見は頭囲の増大，鼻根部の平坦化，両眼隔離，顔面皮膚には基底細胞母斑と思われるものが数個，両手掌に pit が認められた。また，口腔内所見では腫脹，疼痛などはないが高口蓋を認めた。

X線所見：8]，18]の埋伏歯および埋伏歯の歯冠を含む嚢胞様透過像，7] 根尖部，4] 根尖部付近に嚢胞様透過像を認めた（写真15）。また，頭部X線にて大脳鎌の石灰化を認めたが，胸部X線では異常所見は認められなかった。

臨床検査所見：血液学的，生化学的，染色体検査においても異常は認められなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群

処置および経過：患者の協力が得られず，現在観察中

写真 15 多発性嚢胞を認める。

写真 16 多発性嚢胞を認める。

である。皮膚の母斑については、症例4と同様、精査を某大学に依頼しその結果は、基底細胞上皮腫とは診断できないが通常の色素性母斑ではないとの所見であった。

症例6

患者：22歳 女性。

初診：昭和51年9月■日。

主訴：左側頰部の疼痛。

現病歴：昭和51年9月■日頃より左側下顎部に瀰漫性の腫脹と疼痛を覚え、9月■日に近医を受診したところ、X線写真により透過像を発見され、鎮痛剤の投与を受けたのち、当科を紹介され来院する。

家族歴：家族に同症は認められなかった。

既往歴：特記事項なし。

現症：全身的には異常はなく、顔貌において異常所見は認められなかった。口腔内所見では下顎左側第1大臼歯部周囲の頬粘膜に発赤、腫脹、疼痛を認めた。

X線所見：81、123の埋伏および、歯冠を含む嚢胞様透過像、15部、左右上顎智歯部、左下顎枝部の嚢胞透過像を認めた(写真16)。頭部X線により大脳鎌の石灰化を認めたが、胸部X線では異常所見は認められなかった。

臨床検査所見：血液学的、生化学的に異常は認められなかった。

臨床診断：基底細胞母斑症候群

処置および経過：

昭和51年10月■日 12345部開窓術

昭和52年2月■日 左下顎枝部 嚢胞摘出術

昭和53年2月■日 81部、81部 嚢胞摘出術

昭和54年2月■日 18部 嚢胞摘出術

現在再発もなく経過良好である。

病理組織診断：すべて典型的な歯源性角化嚢胞であった。

考 察

基底細胞母斑症候群は1894年 Jarisch¹⁾ により皮膚病変を初めて報告され、その後1939年には Struth²⁾ が顎

嚢胞、皮膚病変に加えて遺伝性を報告した。1956年には Philipsen³⁾ は歯源性嚢胞と多発性基底細胞癌の関連について指摘した。1960年には Gorlin and Goltz⁴⁾ が多発性基底細胞上皮腫、顎嚢胞、2分肋骨が3主要徴候であり、本症は諸徴候の発現に多様性を有しているという示唆を与えて以来、中枢神経系や眼科的異常をはじめとする身体各所の異常が追加報告されている^{5,6)}

本症の診断基準について Clendenning (1964)⁷⁾ らは基底細胞上皮腫が必須条件であり、Stafne (1975)⁸⁾ は基底細胞上皮腫と顎嚢胞の両者の存在が診断に不可欠であると述べている。しかし、Rayner (1977)⁹⁾ らによれば、基底細胞母斑と顎嚢胞のどちらか一方に大脳鎌の石灰化か、pitが存在する場合は本症候群と診断して可であるととし、また、Gundlach (1979)¹⁰⁾ も皮膚腫瘍と顎嚢胞が存在する場合、または基底細胞上皮腫か、多発性顎嚢胞のどちらかに明らかな家族性を有する場合、または、2分肋骨、大脳鎌の石灰化や他の本症候群に特徴的な骨格系の変化を併せもつ場合には本症と診断してよいとしている。また、基底細胞上皮腫、顎嚢胞、pit、大脳鎌の石灰化、肋骨奇形の主症状のうち2つの典型像があれば十分で、1つだけの時は家族性が診断の補助となるという見解¹¹⁾もある。本症候群は常染色体優性遺伝する遺伝性疾患とされ、Clendenning (1964)⁷⁾ らが遺伝浸透率は高く、その表現型は幅広い変動をもつと述べ、その後の報告例によると表現型、浸透率は高低さまざまである¹²⁻¹⁴⁾ われわれの症例では Stafne⁸⁾、Clendenning⁷⁾ の診断基準では症例2のみが診断可能で、Rayner⁹⁾、Gundlach¹⁰⁾ の診断基準では自験例全例診断可能であった。

本症候群の臨床症状を簡単に分類すると次のごとくである。

1) 顔貌：前頭頭頂部の突出、頭囲の増大、両眼隔離、鼻根の平坦化、軽度の下顎前突が特徴とされており^{15,16)}、自験例において5症例に頭囲の増大、両眼隔離、軽度の下顎前突が認められた。

2) 皮膚症状：基底細胞母斑が本症候群の最も特徴的な所見の1つであり、通常はほぼ全身に多発する小腫瘍

表 1 自験例 6 例における臨床症状

	症例 1	症例 2	症例 3	症例 4	症例 5	症例 6
多発性嚢胞	+	+	+	+	+	+
両眼隔離	+	+	+	+	+	—
基底細胞母斑	+	+	+	+	+	+
大脳鎌の石灰化	+	+	+	+	+	+
手掌足底の pit	—	—	—	+	+	—
口蓋垂裂	—	—	—	+	—	—
前頭頭頂部の突出	+	+	+	+	+	+
頭囲の増大	+	+	+	+	+	—
鼻根の平坦化	+	+	+	+	+	+
軽度の下顎前突	+	+	+	+	+	+
手掌足底の角化症	—	+	—	—	—	—
肋骨異常	—	+	—	—	—	—
精神薄弱	—	—	—	—	—	—
染色体異常	—	—	+	—	—	—
基底細胞腫	—	+	—	—	—	—

が幼児期よりみられることが多い^{17,18)}。他に基底細胞癌、良性の嚢胞、良性腫瘍、手掌足底の角化症、pit がある。自験例においても基底細胞母斑と手掌の pit、また、症例 2 においては基底細胞腫が認められ、皮膚科の診察を依頼したところ、急激な変化が認められないが、真皮内への浸潤増殖がみられるため外科的切除を施行し、経過観察中である。なお、他部の母斑についても精査したが悪性像は認められなかった。一般に基底細胞腫は細胞の分化が低い割には悪性度は低く、他に転移することや急性変化をすることも少ないとされるが、やはり悪性の侵襲があるため、経過観察が必要とされ、ときには外科的切除が必要とされている。自験例では現在 4 症例について皮膚科にて定期的に経過観察中である。

3) 顎嚢胞：本症候群では顎嚢胞が最も多くみられ、しかも多発性に発生することが特徴で頻度は本症候群の 65～75%¹⁵⁾といわれ、顎嚢胞の中では角化嚢胞がほとんどを占めている。自験例でもいずれも多発性顎嚢胞を有し、その摘出物はすべて歯源性角化嚢胞であった。

歯源性角化嚢胞は他の歯源性嚢胞とは臨床的、病理組織学的にやや異なった特徴的な所見を示し、嚢胞であるにもかかわらず再発率が高く 11～58%¹⁹⁾といわれている。その理由としては①不完全な摘出、②嚢胞壁上皮の増殖能が高い、③嚢胞壁上皮に腫瘍の性格がある、④娘嚢胞が存在する、などが挙げられている²⁰⁾。また、まれに悪性エナメル上皮腫や扁平上皮癌などの悪性変化をすることが知られている^{7,21～25)}。自験例においても症例 1、症例 3 に再発がみられたが、他の 4 症例には再発はみられなかった。また、かつてわれわれにも多発性嚢胞から悪性エナメル上皮腫が発生したという経験がある²²⁾。

4) 骨格系症状：肋骨異常、脊椎異常、中手骨短縮などが報告¹⁵⁾されているが、自験例においては症例 2 のみに 2 分肋骨が認められた。

5) 中枢系症状：精神薄弱、頭蓋内石灰化（大脳鎌、トルコ鞍）の他、髄牙細胞腫¹⁵⁾なども発生するとされている。自験例では 6 症例において大脳鎌の石灰化が認められたが、他に異常は認められなかった。

6) 眼症状：角膜混濁、白内障、緑内障¹⁸⁾の報告があるが、自験例では認められなかった。

7) 遺伝性：家族内発生率が高く、常染色体優性遺伝疾患と考えられ、Repass and Graw (1974)²⁶⁾はその浸透率は 95%と高く、表現度の変動も大であると述べているが、遺伝関係や染色体異常のみられるもの、またそうでないものなど一定していないようであり、染色体異常の直接的な関連ははっきりしていない。自験例においては症例 3 に染色体 No. 7 と No. 12 に相互転座が認められた。また、症例 1・症例 2 および症例 4・症例 5 の 2 家系 4 症例において、家族性に本症候群を認めた。

8) その他：以上の所見の他に α -グロブリンの低下、副甲状腺の機能低下、鼠径ヘルニア、停留睪丸、性器發育不全、唇顎口蓋裂などが報告されている⁵⁾。自験例においても症例 4 に口蓋垂裂を認めている。

以上のような所見を自験例でまとめてみると、両眼隔離は 6 症例中 5 症例とほとんどにみられ、また、頭囲の増大、鼻根部の平坦化も同 5 症例に認められ、特徴的な顔貌を示していた（表 1）。大脳鎌の石灰化、またはトルコ鞍のブリッジングは全症例に認められ、これも基底細胞母斑症候群の特徴的な所見の 1 つであると思われる（表 1）。多発性顎嚢胞は最も特徴的な所見の 1 つであ

表 2 本邦における歯科よりの基底細胞母斑症候群の報告例の臨床症状 (20例) (文献²²⁾より引用)

	0	10	20
多発性顎嚢胞			20
大脳鎌石灰化			16
前頭側頭部突出			14
手掌足底の Pit			13
両眼隔離			12
肋骨形態異常		11	
下顎前突		11	
母斑		10	
トルコ鞍形態異常		9	
鼻根の平坦化		6	
脊椎側彎		4	
アテローム	2		
基底細胞癌	2		
基底細胞上皮腫	1		
頬表皮嚢胞	1		
斜視	1		
口唇裂	1		
麦粒腫	1		
霰粒腫	1		
眼球振盪症	1		

り、われわれの領域でこの症候群が発見されやすいのは、この多発性嚢胞があるためと考えられる。また、開業医においてもオルソパントモグラフによるX線撮影が容易になされるようになったことも、この症候群を発見しやすくさせたものと考えられる。この症候群の本邦の歯科よりの報告では、全例多発性嚢胞が存在している²²⁾(表2)。この多発性嚢胞は、ほとんどが歯源性角化嚢胞であるとされ、前述したように再発しやすく、嚢胞上皮に腫瘍の性格などがあるとされ、手術をする際には嚢胞壁を取り残さないように注意を要する。自験例では症例1および症例3の2例に再発がみられた他は、現在のところ、再発はみていない。また、この歯源性角化嚢胞からエナメル上皮腫や肉腫、癌腫の発生も報告^{7, 21-25)}されており、悪性腫瘍発現の母地としても注目されている。また、本嚢胞はX線的にエナメル上皮腫との鑑別診断が

難しいとされる。自験例においても埋伏歯を含むものが多く、過胞性歯嚢胞との鑑別診断も難しいように思われ、診断の際にはかなり注意を要すると考えられた。

基底細胞母斑を形成する母斑細胞が腫瘍性に浸潤増殖する例もときとしてみられ、われわれも症例2でそれを経験し、某大学皮膚科に精査依頼したところ、真皮内への浸潤増殖がみられたため外科的切除を施行し、他の母斑に関しては、現在は経過観察中である。皮膚科的には基底細胞母斑症候群にみられる基底細胞母斑は一般にいわれる“ほくろ”とは多少異なった所見を呈するとされ、初発年齢は生下時から40歳前後までで、思春期前後に多発するとされ、本邦における基底細胞母斑は基底細胞上皮腫または基底細胞腫の名で取り扱うことが多い。基底細胞腫は悪性度が低く経過観察が中心となるが、ときに外科的切除が必要となることもある。また、加齢によって悪性化することもあるといわれている^{27, 28)}。そのため基底細胞母斑があれば、一度皮膚科にての精査が必要であると考えられる。

染色体検査において、No. 7 と No. 12 に相互転座が認められ、家族性にも同様の相互転座が認められたが、その家族には他の臨床所見がみられなかった症例と、家族性に本症候群の発現をみたが染色体には異常がみられなかった症例とを経験したが、遺伝的な因子は不明な点が多い。

以上のように本症は、嚢胞も母斑もときとして悪性化する可能性もあるので、たとえ診察時点で良性経過をとっている症例であっても長期間にわたって経過観察を可能な限りすべきである。また、その家族性を考えるとき家族の精査も可能な限りすべきであると考えられる。

結 語

1. 著者らは基底細胞母斑症候群の6例を経験し、文献的考察を加え報告した。
2. 症例は、親子に発生した2家系4症例と、染色体異常は認められたが家族に本症候群はみられなかった1症例と、症状の一部をもった非定形の1例の計6症例を経験した。本症候群については、家族歴と染色体検査の必要性が示唆された。
3. 本症候群にみられる角化嚢胞は再発が多いといわれるが、著者らが経験した症例においては、長期経過観察により再発は2症例のみに認められた。文献的には悪性化例の報告もあり長期観察が必要と考えられる。
4. 6症例中1例に基底細胞母斑から基底細胞癌へ変化した例を経験し、皮膚科にて外科的切除が施行された。母斑についても精査と長期観察が必要であると考えられた。

引用文献

- 1) Jarisch, W.: Zur Lehre von der Hautgeschwülsten. Arch Dermatol Syph 28: 163-222 1894.
- 2) Straith, F.E.: Hereditary epidermoid cyst of jaws. Am J Orthodontics and Oral Surg 25: 673-691 1939.
- 3) Philipsen, H.P.: Om keratocyster (koles-teatomer) kaeberne. Tandlaegebladet 60: 963-980 1956.
- 4) Gorlin, R.J. and Goltz, R.W.: Multiple nevoid basal cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib: A syndrome. New England J Med 262: 908-912 1960.
- 5) Gorlin, R.J., Vickers, R.A., et al.: The multiple basal cell nevi syndrome. An analysis of syndrome consisting of multiple nevoid basal cell carcinoma, jaw cysts, skeletal anomalies, medullo-blastoma, and hyperresponsiveness to parathormone. Cancer, 18: 89-104 1965.
- 6) Graham, J.K., McJimsey, B.A., et al.: Nevoid basal cell carcinoma syndrome. Arch Otolaryng 87: 72-77 1968.
- 7) Clendenning, W.E., Blook, et al.: Basal cell nevus syndrome. Arch Derm 90: 38-53 1964.
- 8) Stafne, E.C. and Gibilisco, J.A.: Oral Roentgenographic Diagnosis ed. 4, WB Saunders Co, Philadelphia: 309-311 1975.
- 9) Rayner, C.R.W., Towers, J.F., et al.: What is Golin's syndrome? The diagnosis and management of the basal cell nevus syndrome, Based on a study of thirty-seven patients. Br J Plast Surg 30: 62-67 1977.
- 10) Gundlach, K.K.H. and Kiehn, M.: Multiple basal cell carcinomas and keratocysts-the Gorlin and Goltz syndrome. J max-fac Surg 7: 299-307 1979.
- 11) 山村雄一, 久木田純, 他: 現代皮膚科学大系11. 中山書店, 東京, 1982, 295-299頁.
- 12) Tasanen, A., et al.: Skeletal anomalies and keratocysts in the basal cell nevus syndrome. Int J Oral Surg 4: 255 1975.
- 13) Lorenz, R. and Fuhrmann, W.: Familial Basal Cell Nevus Syndrome. Hum Genet 44: 153-163 1978.
- 14) Gorlin, R.J., et al.: Multiple Nevoid Basal Cell Carcinoma, Odontogenic Keratocysts and skeletal anomalies. Acta Derm Venereo 43: 39 1963.
- 15) 横林康夫, 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: 77-85 1981.
- 16) 新井春枝: Gorlin Goltz Syndrome. 小児内科 15: 291-292 1983.
- 17) 長島正治, 田中玲子: 基底細胞母斑症候群. 臨皮 28: 27-37 1974.
- 18) Golin, R.J.: Multiple nevoid basal cell carcinoma syndrome. Syndrome of the head and neck 2nd Ed, McGraw-Hill Book Co, New York: 520-525 1967.
- 19) Toller, P.A.: Origin and growth of cysts of the jaws. Ann Roy Coll Surg Engl 40: 306-336 1967.
- 20) 榎本昭二, 岩佐俊明, 他: 原始性嚢胞 (Primordial cyst) の臨床的研究. 日口外誌 23: 121-128 1977.
- 21) Binkley, G.W., et al.: Epithelioma adenoides cysticum, basal cell nevi, agenesis of the corpus callosum and dental cysts. Arch Derm Syph 63: 73-84 1951.
- 22) Yuji Kamiya, Hideki Narita, et al.: Familial odontogenic keratocysts. Int. J. Oral Surg 14: 73-80 1985.
- 23) Kazuki Hasegawa, Teruo Amagasa, et al.: Basal Cell Nevus Syndrome with Squamous Cell Carcinoma of the Maxilla. J. Oral Maxillofac Surg. 47: 629-633 1989.
- 24) Moos, K.F., Rennie, J.S., et al.: Squamous Cell Carcinoma Arising in a Mandibular Keratocyst in a Patient with Gorlin's Syndrome. British Journal of Oral and Maxillofacial Surg. 25: 280-284 1987.
- 25) MacLeod, R.I. and Soames, J.V.: Squamous Cell Carcinoma Arising in an Odontogenic Keratocyst. British Journal of Oral and Maxillofacial Surg. 26: 52-57 1988.
- 26) Repass, J.S. and Graw, W.H.: The basal cell nevus syndrome. J Oral Surg 32: 227-232 1974.
- 27) 小嶋理一, 三浦 修, 他: 基本皮膚科学Ⅲ. 第1版, 医歯薬出版, 東京, 1978, 234-270頁.
- 28) 樋口謙太郎: 皮膚科学特論. 南山堂, 東京, 1969, 986-989頁.