下顎骨に発生した筋線維腫の1例

乾 眞登可・田川 俊郎・中川 俊幸
後藤 亮・栗田 勇岐・樋口 義高

A case of myofibroma arising in the mandible

Madoka INUI・Toshiro TAGAWA・Toshiyuki NAKAGAWA
Akira GOTO・Yuki KURITA・Yoshitaka HIGUCHI

Abstract: A case of mandibular myofibroma in a 11-month-old boy is described. Forty-six patients with maxillofacial myofibroma, including our case, have been reported since 1981. Among 42 patients, excluding 4 patients for whom age was not stated, 67% of the tumors occurred in those younger than 16 years old. We classified the patients into a pediatric patient group and an adult patient group, divided at 16 years old. Tumors arose in bone, including the mandible and temporal bone, in 71% of the pediatric patients, but in none of the adult patients. The mean tumor size in the pediatric patients was greater than that in the adult patients. Immunohistochemical staining was useful for establishing the diagnosis. Of the 32 cases for whom immunohistochemical findings were described, all were positive for α -smooth-muscle-actin and vimentin. However, all cases were negative for desmin and S-100 protein. No recurrence was reported among 20 patients for whom the outcome was described.

Key words: myofibroma (筋線維腫), mandible (下顎骨)

緒 言

筋線維腫は1954年, Stout¹⁾によって Congenital generalized fibromatosis として報告され, その後, Multiple congenital mesenchymal tumors, Diffuse congenital fibromatosis, Multiple vasucular leiomyoma of the newborn, Infantile myofibromatosis, Myofibroma 等と呼ばれていた。1965年, Kauffmanら²⁾はこの腫瘍を骨格, 皮下組織, 皮膚に発生する予後良好群と, 軟組織, 筋, 骨, 内臓に発生する予後不良群に分類した。続いて1981年 Chungら³⁾は, 腫瘍の88%が2歳以下の乳児に発生することから Infantile myofibromatosis と呼ぶことを提唱し, さらに単発性と多発性に分類した。以後この名称が広く用いられてきた。しかし, その後の症例の蓄積で, 本腫瘍は乳児のみではなく, また単発性が多いことより1989年 Smithら⁴⁾により Myofibroma の

呼称が用いられ, 現在に至っている。本邦での顎口腔外科領域よりの詳細な報告例は渉猟し得た限りでは見あたらない。われわれはすでに1995年に2か月の男児に発生した本症の1例を経験し報告⁵⁾したが, 今回, 11か月男児に発生した本症の1例を経験したので追加報告する。

症 例

患 者: 11か月, 男児。

初 診: 平成6年6月■日。

主 訴: 右側下顎歯肉腫瘍。

既往歴・家族歴: 特記事項なし, 生下時体重3302g, 正常分娩であった。

現病歴: 初診2日前に母親が歯肉腫瘍に気付き来科した。

全身所見: 特記事項なし。

口腔内所見: 右側下顎歯肉から頬粘膜にかけて約25mm大, 弾性硬, 表面粘膜色で一部青色の半球状膨隆を認めた(写真1)。

X線所見: 右側下顎骨に広範で境界明瞭な透過像を認め, 下顎第1大臼歯と第二乳臼歯歯胚は下方へ圧迫され, 偏位していた(写真2)。切除生検後のCT所

三重大学医学部口腔外科学教室

(主任: 田川俊郎教授)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Faculty of Medicine, Mie University (Chief: Prof.
Toshiro Tagawa)

受付日: 平成8年5月2日

写真1 初診時口腔内写真

写真4 摘出物写真(断面)

写真2 初診時頭部側方X線写真

写真5 病理組織像
腫瘍実質部分(HE染色; ×100) 写真3 左: CT写真, 右: MRI写真
(切除生検後) 写真6 病理組織像
A; 血管外皮腫様部分(HE染色; ×100)
B; 免疫染色(α -平滑筋 actin; ×200)

見では腫瘍は直径 25mm 大, 内部不均一で周囲皮質骨の菲薄化が見られ, 内側部で境界不明瞭であった。MRI 所見では T2 強調画像で内部不均一な同様の腫瘍を認め, 内側および上方部で境界不明瞭であった(写真3)。

処置および経過: 6月 日切除生検を行い, その後, 腫瘍は急速に上方および側方へ増大し閉口不能となった。臨床像および病理診断にて Myofibroma と診断し, 全身検査にて単発性であることを確認後, 6月 24日全身麻酔下に摘出術を施行した。腫瘍は軟組織移行部では境界不明瞭であったが, 骨面に接する部分では容易に剥離できた。頬舌側皮質骨は菲薄化し, 下顎第一大臼歯, 第二乳臼歯は抜去した。創部は CO₂ レーザーにて周囲軟組織を焼灼し, 閉鎖創とした。以

後3年間再発なく経過は良好である。

病理学的所見: 摘出物は 40×30×25mm 大, 弾性硬で, 被膜を有し, 周囲との境界は明瞭で, 断面は黄白色であった(写真4)。組織学的には腫瘍は主に長楕円形の核と好酸性の細胞質を有する紡錘形細胞の増生から成り, 不整な束が交錯する二相性配列を示し, 核の異常分裂像や壊死巣は認めなかった。また, 中心部近くでは多数の裂隙様血管腔からなる血管外皮腫様の部分が散見された(写真5, 6A)。

抗 α -平滑筋アクチン, 抗ビメンチン, 抗デスミン, 抗ミオグロビン, 抗 S-100 蛋白各抗体を用いて免疫組織化学染色を行った。 α -平滑筋アクチンでは二相性配列を示す腫瘍細胞に強い陽性反応を認め(写真6B), 血管外皮腫様の細胞には部分的に陽性反応がみら

口蓋裂を伴った10q トリソミー症候群の1例

生井友農・水上正人・萩原敏之・吉田 廣

A case of 10q trisomy syndrome with cleft palate

Tomono NAMAI · Masahito MIZUKAMI · Toshiyuki HAGIWARA · Hiroshi YOSHIDA

Abstract: An extremely rare case of 10q trisomy syndrome with cleft palate is presented. A 1-month-old girl with characteristic facial features was referred to our clinic for treatment of cleft palate. Her medical history included congenital heart disease, hydrocephaly, and cleft palate. Chromosomal examination revealed a karyotype of 46, XX, - 1, +der (1) t (1; 10) (q44; q24.3) mat. A diagnosis of 10q trisomy syndrome was made. She received palatoplasty for cleft palate at the age of 2 years and 5 months. The postoperative course was uneventful. One year 5 months after surgery, body weight had increased favorably and there was no food leakage from the nostrils, but her speech had not sufficiently improved.

Key words: 10q trisomy syndrome (10q トリソミー症候群), cleft palate (口蓋裂), palatoplasty (口蓋形成術), chromosomal examination (染色体検索)

緒 言

10q トリソミー症候群は10番染色体長腕のトリソミーによるきわめてまれな症候群で、臨床的には特徴的な顔貌、発育遅滞、精神発達遅滞、指趾の異常などを主症状とし、しばしば口蓋裂を伴うことが報告されている^{1, 2)}。今回、われわれは口蓋裂を合併した10q トリソミー症候群の1例を経験したので報告する。

症 例

患 児：1 か月、女児。

主 訴：食物の鼻孔からの漏出。

初 診：平成5年7月■日.

家族歴：初診時には明らかでなかったが、後の染色体検索により母親の10番染色体長腕の一部が1番染色体に転座していることが判明した。

現病歴： [redacted]，父親44歳，母親32歳時に第一子として在胎42週，生下時体重2440gで出生した。口蓋裂，慢性好中球減少症，先天性心房中隔欠損，水頭症を伴っていたため某病院小児科にて染色体検索

を行ったところ、核型46, XX, -1, +der(1)t(1; 10)(q44;q24.3) mat の転座型10q トリソミーと診断された(写真1)。生後53日目に口蓋裂治療のため、同院の紹介により当科を受診した。初診時、先天性心房中隔欠損と水頭症は軽症のため経過観察されており、慢性好中球減少症は小児科医によりコントロールされていた。初診後、外来において成長発育状態を定期的に観察し、2歳5か月時に体重10kg 以上となったため口蓋形成術を目的に入院となった。

入院時現症：

全身所見：身長80cm, 体重10.5kg で、同年齢の健常幼児と比較して小柄で、つかまり立ちは可能であったが、独歩はできなかった。また、言語発達段階は喃語期であった。なお、左側第2、第3趾の合趾症が認められた。

顔貌所見；顔貌は左右対称であったが、扁平で弧状の眉毛，小さな眼裂，軽度の両眼離開，平坦な鼻背を呈していた（写真2）。

口腔内所見；乳歯の欠損および形態異常はなかったが、両側乳中切歯部は反対咬合を呈していた。口蓋部には硬口蓋後縁から口蓋垂にいたる軟口蓋裂が認められた（写真3）。

X線所見；頭部後前方向および側方向撮影法において永久歯は上下顎とも中切歯，側切歯，犬歯，第1大臼歯の歯胚が確認されたが，両側第1，第2小臼歯の歯胚は認められなかった。また，上顎の劣成長が疑われ