完全型 Gardner 症候群の 1 例

内田 和 雄・鯉 江 正 人・中 村 友 保
神 野 洋 輔・加 納 欣 徳・村 田 晴 彦

A case of complete Gardner's syndrome

Kazuo UCHIDA・Masato KOIE・Tomoyasu NAKAMURA
Yousuke JINNO・Yoshinori KANOU・Haruhiko MURATA

Abstract: Gardner's syndrome is a disease characterized by the triad of polyposis coli, osteoma, and a soft tissue tumor. However, Fader et al. added supernumerary teeth and impacted teeth as the fourth symptom in 1962.

We describe a case of complete Gardner's syndrome. The patient was a 23-year-old woman with a soft tissue tumor in the occipital region, the right upper eyelid region, and the epidermis of the back. In the oral cavity, latter stage deciduous teeth and loss of permanent teeth were evident. X-ray findings revealed a ground glass appearance in the maxilla and mandible as well as multiple odontoma, impacted teeth, and osteoma in the frontal ethmoid sinus, the occipital region, and both femur bones.

In addition, the patient's mother had a history of Gardner's syndrome. Gastrointestinal endoscopy revealed multiple polyps in the stomach, colon, and rectum. Based on the above findings, the patient was given a diagnosis of complete Gardner's syndrome.

Key words: Gardner's syndrome (ガードナー症候群), polyposis coli (大腸ポリポージス), osteoma (骨腫), soft tissue tumor (軟部組織腫瘍), gastrointestinal endoscope (消化管内視鏡検査)

緒 言

Gardner 症候群は大腸ポリポージス、骨腫、軟部組織腫瘍を 3 徴候とする疾患で、Fader (1962) ら¹⁾ はこれに顎骨の過剰歯、埋伏歯を加えて 4 徴としている。今回われわれは、完全型 Gardner 症候群の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患 者：23 歳，女性。

主 訴：顎骨精査。

既往歴：4 歳時，後頭部の腫瘍切除術を受けた。そ

の後腫瘍が増大するも自己判断にて放置している。また 17 歳時，消化管検査を受けているが，異常所見は認められなかった。

家族歴：母親は昭和 59 年某病院にて Gardner 症候群と診断され，平成 3 年大腸癌，肝転移のため死亡。なお，母方および父方の家系内における消化管疾患の有無は不明である。

現病歴：平成 8 年 12 月 齲歯治療のため某歯科医院を受診し，オルソパントモグラムの上下顎骨に広範な X 線不透過像が認められたため，同年 12 月 紹介にて当科を受診した。

現 症：

口腔外所見：後頭部に直径 5 cm 大の弾性硬の半球状腫瘍を，また右上眼瞼部に直径 5 mm 大の弾性軟の腫瘍を認めた (写真 1)。

口腔内所見： $\overline{E C \mid C D}$ ， $\overline{E \mid D E}$ の晩期残存および $\overline{5 3 \mid 3 4}$ ， $\overline{5 4 \mid 5}$ の欠如が認めら

大垣市民病院歯科口腔外科

(主任：村田晴彦部長)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Ohgaki Municipal Hospital (Chief: Dr. Haruhiko
Murata)

受付日：平成 10 年 6 月 26 日

写真1 初診時顔貌写真
右上眼瞼部に5mm大の弾性軟の
腫瘤を認めた（矢印）。

写真2 オルソパントモグラム
上下顎骨全体にスリガラス状の陰影と
多数の歯牙腫および埋伏歯が認められ
た。

写真5

上：大腸内視鏡像
直腸に5～8mm大の亜有茎性のポリープが散在していた。
下：病理組織像（H-E染色×100）
軽度～中等度異型を有する管状腺腫。

写真3

左：大腿骨X線像 左右大腿骨に骨腫を思わせる大豆大のX線不透過像が認められた（矢印）。
右：骨シンチ像 上下顎骨の全域に異常な集積が認められた。

れたが、咬合状態は良好であり、著明な顎骨の膨隆や歯の形態異常は認められなかった。

X線所見；オルソパントモグラムにて上下顎骨全体にスリガラス状の陰影と多数の歯牙腫および5|4, 54|5, 8|8の埋伏歯が認められた（写真2）。また左右大腿骨に骨腫を思わせる大豆大のX線不透過像が認められた（写真3左）。

頭部CT所見；篩骨洞内に多発性の境界明瞭なX線不透過像が認められた。また後頭蓋にも30×28mmの骨腫を思わせる境界明瞭なX線不透過像が認められ、その皮下に43×49mmの腫瘤が認められた（写真4左）。

骨シンチ所見；上下顎骨の全域に異常な集積が認められた（写真3右）。

経過；以上の所見から Gardner 症候群を疑い、平成9年1月、当院消化器科へ紹介した。上部消化管内視鏡検査が施行され、胃体部から穹窿部にかけて5mm大の正常粘膜色を呈したポリープ状の隆起性病変が多発しているのが認められた。また生検の結果は胃底腺性過形成性ポリープであった。1月27日大腸注腸検査が施行された結果、直腸、S状結腸および横行結腸に5mm大の多発性のポリープが認められた。また全大腸内視鏡検査では、直腸に5～8mm大の亜有茎性のポリープが散在していた（写真5上）。内視鏡的ポリペクトミーが施行された結果、軽度～中等度異型を有する管状腺腫であり、明らかな悪性像は認められ

写真4

左：頭部CT像
後頭蓋に骨腫を思わせるX線不透過像が認められ、その皮下に腫瘤が認められた。
右：後頭部腫瘤の病理組織像（H-E染色×100）
膠原線維のびまん性増生が認められた。

なかった(写真5下)。

3月■軟部腫瘍切除目的にて外科へ転科。4月■全身麻酔下にて後頭部、背部、右上眼瞼部腫瘍切除術が施行された。病理診断では、後頭部は線維腫(写真4右)、背部および右上眼瞼部は類表皮嚢胞であった。

当科では、顎顔面頭蓋の形態的異常を考慮し、頭部X線規格写真分析を行った結果、下顎骨の肥大をやや認めるのみであった。また顎骨の歯牙腫や埋伏歯、乳歯などに対しては、経過観察のみとした。

以後、消化器科、当科にて経過観察中である。

臨床診断：完全型 Gardner 症候群。

考 察

Gardner 症候群は、1958年 Smith²⁾が大腸ポリポージスに骨腫、軟部腫瘍を伴うものを Gardner 症候群と提唱して以来、埋伏歯、過剰歯などの歯牙異常を伴う常染色体優性遺伝疾患として知られている。

宇都宮ら³⁾(1975)は家族性大腸ポリポージス(Familial polyposis coli, FPCと略す)をポリポージスのみ見られる単純型FPC、三徴候を有する完全型Gardner 症候群、骨腫または軟部腫瘍のいずれかを有する不完全型Gardner 症候群と3型に分類し、現在この分類が一般的に用いられている。本症例は完全型Gardner 症候群に相当した。

Gardner 症候群にみられる軟部腫瘍は、Jonesら⁴⁾によると類表皮嚢胞が最も多いとされている。また骨腫については宇都宮⁵⁾(1972)によると、その発生頻度は顔面頭蓋骨が89.2%に達し、うち頭蓋骨、下顎骨が35%ずつを占めるという。しかし、軟部組織および骨の病変はともに悪性化することはないとされており、審美的、機能的障害がなければ治療の対象とはならない。

歯の異常には埋伏歯、過剰歯、歯牙腫などがあるが、自覚症状や機能的異常などが認められない場合、外科的治療は必要ないと考えられる。稲田ら⁶⁾は、Gardner 症候群の患者で、内骨症の存在する部位の抜歯では、骨の硬化や骨髓腔の縮小による血行障害が生じていると考えられ、偶発的な骨折や抜歯窩治癒不全を生じやすいと報告している。

Gardner 症候群にみられる大腸ポリポージスは多発性の大腸腺腫であるが、放置すれば高率に大腸癌を合併するとされている⁷⁾。牛尾らは⁸⁾、大腸腺腫を放置すると10代で25%、20代で50%、30代で75%、40代でほぼ100%に大腸癌を合併すると報告している。現在、Gardner 症候群とFPCとの関係は、遺伝的研究により両者は同一疾患と認識されている。近年、FPCの原因となる遺伝子が第5染色体の長腕にAPC(adenomatous polyposis coli)遺伝子として特定された⁹⁾。本症例においてもAPCスクリーニングの結果、陽性

であった。しかし、大腸ポリポージスの治療は、遺伝子治療が確立されていないため、発癌リスクの著しく高い大腸粘膜を可及的に摘除する方法が最も効果的な治療法であるとされている¹⁰⁾。

Gardner 症候群は、家族歴により容易に診断される場合があるが、それ以外では診断に苦慮する。また大腸の症状が出現するまで発見されにくい、骨腫、軟部組織腫瘍、歯の異常は小児期より大腸病変に先だって認められることが多く¹¹⁾、口腔外科領域より発見される事もあるので、顎顔面領域の骨、軟組織、歯の異常を認めた場合、本疾患の可能性を考慮し検索していく必要があると考えられる。

結 語

今回われわれは、23歳女性の完全型 Gardner 症候群の1例を経験したのでその概要を報告した。

本論文の要旨は、第22回日本口腔外科学会中部地方会(1997年5月31日、名古屋)において発表した。

稿を終えるにあたり、ご教示をいただきました大垣市民病院中野 哲院長、消化器科熊田 卓医長ならびに臨床病理科坂田慶太医長に心より深謝申し上げます。

引 用 文 献

- 1) Fader, M., Kline, S.N., et al.: Gardner's syndrome and a new dental discovery. Oral Surg 15: 153-172 1962.
- 2) Smith, W.G.: Multiple polyposis, Gardner's syndrome and desmoid tumors. Dis Colon Rectum 1: 323-332 1958.
- 3) 宇都宮譲二, 岩間毅夫, 他: 大腸ポリポージスの分類. 外科診療 17: 235-246 1975.
- 4) Jones, E.L., Cornell, W.P.: Gardner's syndrome, Review of the literature and report on a family. Arch Surg 92: 287-300 1966.
- 5) 宇都宮譲二, 鈴木宏文, 他: Gardner 症候群. 癌の臨床 18: 79-100 1972.
- 6) 稲田育久, 中橋一裕, 他: ガードナー症候群の1症例(抄). 日口外誌 35: 2231 1989.
- 7) 遠近直成, 公文正光, 他: Gardner 症候群の1例. 日臨外医会誌 56: 2655-2658 1995.
- 8) 牛尾恭輔, 笹川道三, 他: 消化管腫瘍(Ⅱ)―大腸腺腫症・Turcot 症候群―. 日医新報 2965: 37-40 1981.
- 9) 田中宜之, 小林 薫, 他: Gardner 症候群に甲状腺癌を伴った1例. 日外会誌 9: 716-718 1994.
- 10) 植野 望, 奥村修一, 他: 完全型 Gardner 症候群の1例. 日臨外医会誌 55: 949-953 1994.
- 11) 平田康隆, 西森 章, 他: Gardner 症候群の1例. 腸疾患の臨床 5: 45-48 1994.