悪性転化した上顎エナメル上皮腫の1例

山口万枝・小山貴司・松下文彦・橋本賢二

A case of ameloblastoma of maxilla with malignant transformation

Kazue YAMAGUCHI・Takashi KOYAMA・Fumihiko MATSUSHITA・Kenji HASHIMOTO

Abstract: Malignant ameloblastoma is a very rare odontogenic carcinoma of the jaws. We describe a case of ameloblastoma of the maxilla in which malignant transformation from ameloblastoma not detected on biopsy was found on histological examination of surgical specimens.

A 77-year-old Japanese woman presented with a swelling of the palate. The swelling measured 3 cm in diameter and was associated with spontaneous pain and an ulcer. The histological diagnosis of a biopsy specimen was ameloblastoma, with no evidence of malignant features. There was no adenopathy of the regional lymph nodes. The tumor was removed by partial resection of the maxilla. The patient received 60Gy of ^{60}Co postoperatively because malignant transformation was found on histological examination of surgical specimens.

Microscopic examination showed malignant transformation of ameloblastoma. The tumor cells consisted of ameloblast-like cells in the benign area, but showed pleomorphism, atypism, squamous metaplasia, and keratin pearl formation in the malignant area. There was transition between the two areas. These findings suggest that the malignant ameloblastoma developed from a preexisting ameloblastoma.

Key words: malignant ameloblastoma (悪性エナメル上皮腫), malignant odontogenic tumor (悪性歯原性腫瘍), ameloblastoma (エナメル上皮腫), malignant transformation (悪性転化)

緒 言

悪性エナメル上皮腫は、顎骨に発生するきわめてまれな歯原性悪性腫瘍である。診断は困難であり、多くの分類^{1, 2)}が報告されてきた。従来は、転移の認められたエナメル上皮腫を悪性エナメル上皮腫と診断していたが、1992年のWHOによる歯原性悪性腫瘍の分類³⁾により、転移の有無に関わらず、組織学的に悪性像を呈する腫瘍を悪性エナメル上皮腫と診断するようになった。

今回われわれは、生検でエナメル上皮腫と診断され、切除物病理組織所見で悪性像が認められた、口蓋に発生したまれな悪性エナメル上皮腫の1例を経験した。本症例において、組織学的観察を行い、エナメル上皮腫からの悪性転

化を示唆する興味ある知見を得たので、症例の概要とともに報告する。

症 例

患 者: 77歳, 女性。

主 訴: 口蓋の腫脹。

初 診: 1994年7月■日。

現病歴: 約4週間より、口蓋に有痛性膨隆を認めたため、近歯科医より紹介され、当科初診となった。

既往歴: 狭心症(64歳時)。

生活歴: 喫煙歴, 飲酒歴なし。

家族歴: 特記事項なし。

現 症: 全身状態良好, 顔貌に左右差なし。両側頸部リンパ節腫脹なし。口腔内所見は、右硬口蓋に直径3cmの、自発痛を伴い、中央に潰瘍形成を伴う弾性硬の膨隆を認めた(写真1)。パントモX線写真, デンタルX線写真で3)根尖部のX線透過像および右上顎洞底の骨破壊像が確認さ

浜松医科大学医学部歯科口腔外科学講座
(主任: 橋本賢二教授)

Department of Dentistry and Oral and Maxillofacial Surgery, Hamamatsu University School of Medicine
(Chief: Prof. Kenji Hashimoto)

受付日: 平成10年12月18日

写真1 初診時口腔内写真

右硬口蓋に直径3cmの潰瘍形成を伴う弾性硬の膨隆を認めた。

写真2 CT写真

上顎洞底の骨が破壊されていた。

写真3 切除物光顕像 (HE染色, 原倍率 ×100)

腫瘍細胞は胞巣を形成し浸潤増殖していた。

写真4 切除物光顕像 (HE染色, 原倍率 ×100)

腫大した腫瘍細胞では、異型核が認められた。

れた。さらに、CT (写真2), MRIによる精査を行ったところ、長径約3cmの腫瘍が右上顎洞底部に認められ、右上顎洞下壁および内側壁の浸潤性骨破壊像が確認された。

臨床診断: 右上顎腫瘍。

処置および経過: 画像所見から悪性腫瘍も疑い潰瘍部の生検を施行したところ、エナメル上皮腫と診断された。両側頸部リンパ節腫脹や遠隔転移が認められなかったため、1994年12月■日、全身麻酔下に、上顎腫瘍切除術を施行した。術後の病理組織学的診断は、悪性エナメル上皮腫であった。さらに、上顎骨および上顎洞粘膜への腫瘍浸潤が認められ、切除範囲が不十分であると考えられたため、1995年2月■日から3月■日、 ^{60}Co 60Gyの外照射を施行した。術後、上顎に義歯を装着し摂食障害は改善された。現在まで、

再発、転移なく経過良好である。

病理組織学的所見

1) 生検光顕所見

腫瘍細胞の外形および核は紡錘形で、エナメル芽細胞に類似し、線維性結合組織内で柵状配列を呈し増殖していた。細胞異型性は軽度で、明らかな悪性所見は認められなかった。

2) 切除物光顕所見

腫瘍細胞はエナメル芽細胞に類似した紡錘形で、胞巣を形成し浸潤増殖していた (写真3)。さらに同一標本上の腫大した腫瘍細胞では、N/Cの増加、核の多形性と異型性、クロマチンの凝集、異常な核分裂像が観察された (写真4)。腫瘍細胞の浸潤増殖が顕著な部位では、細胞の極性は消失

写真5 切除物光顕像 (HE染色, 原倍率 ×100)
扁平上皮癌類似所見を呈していた。

し、癌真珠の形成など扁平上皮癌類似所見を呈していた(写真5)。切除標本上で腫瘍の7割程度が悪性像を呈しており、一部では骨への浸潤像が観察された。

病理組織診断：悪性エナメル上皮腫。

考 察

悪性エナメル上皮腫では、エナメル上皮腫から悪性エナメル上皮腫へ悪性化する所見が観察されるとの報告がある¹⁾。本症例では、光顕的にエナメル上皮腫様腫瘍細胞が扁平上皮化生、癌真珠の形成等を伴って悪性化しており、良性像を示した腫瘍細胞はエナメル芽細胞の性格を有し、悪性像を示した腫瘍細胞は異型性、多形性を示していた。しかも、この良性から悪性への変化が連続的に観察された。本腫瘍の起源は、エナメル上皮腫の悪性化あるいは原発的に悪性としての発生が考えられている^{1, 3)}。本症例では、前述のような病理組織像が観察されたことより、良性腫瘍であるエナメル上皮腫が悪性化し、悪性エナメル上皮腫となったと考えられた。

歯源性悪性腫瘍の診断は困難なことが多い。特に、顎骨内原発上皮性腫瘍では、腫瘍細胞周辺部に、歯源性上皮に類似した柵状配列がしばしば観察される⁴⁾。本症例のように、生検でエナメル上皮腫のような良性病変の診断がなされても、画像所見で不規則な骨破壊を示す部位では病理組織検査で浸潤増殖を示す悪性所見を認める場合があるので、精査する必要がある。

悪性エナメル上皮腫は、上顎より下顎に好発し²⁾、上顎では前歯部に発生したという報告¹⁾はあるが、本症例のよ

うに口蓋での発生はまれと考えられた²⁾。本腫瘍は、個々の腫瘍細胞の悪性度が高く⁵⁾、局所再発やリンパ節転移、肺転移^{2, 6)}を起こしやすい。治療法は外科的切除術がまず選択される^{7, 8)}が、頸部リンパ節転移症例や切除断端への腫瘍浸潤が認められる場合は、放射線照射を行ったという報告がある^{6, 8)}。本症例では、①悪性エナメル上皮腫の中でも、原発巣が扁平上皮癌に類似した異型性を呈し、悪性度が高いと考えられた⁶⁾、②骨への浸潤性増殖が確認され切除範囲が不十分であったと考えられた²⁾、③さらに残存腫瘍による再発率が高いという報告がある⁹⁾ことから、上顎に発生した扁平上皮癌に準じ術後照射を施行した。しかし、5年生存率が30-40%という報告²⁾もあり、注意深い経過観察が必要と考えられた。

結 語

上顎に発生したまれな悪性エナメル上皮腫の1例を報告した。切除標本の病理組織学的所見より、本症例はエナメル上皮腫より発生した悪性エナメル上皮腫であると考えられた。

引 用 文 献

- 1) Slootweg, P.J., and Müller, H.: Malignant ameloblastoma or ameloblastic carcinoma. *Oral Surg* 57: 168-176 1984.
- 2) Corio, R.L., Goldblatt, L.I., et al.: Ameloblastic carcinoma: A clinicopathologic study and assessment of eight cases. *Oral Surg* 64: 570-576 1987.
- 3) Kramer, I.R.H., Pindborg, J.J., et al.: Histological typing of odontogenic tumours. Geneva, World Health Organization, 1992, p24-26.
- 4) 下条嘉秀：口腔腫瘍の超微形態学的研究Ⅱ。悪性エナメル上皮腫と口腔扁平上皮癌との比較。臨床電顕誌 29: 23-31 1996.
- 5) Müller, S., DeRose, P.B., et al.: DNA ploidy of ameloblastoma and ameloblastic carcinoma of the jaws. *Arch Pathol Lab Med* 117: 1126-1131 1993.
- 6) Laughlin, E.H.: Metastasizing ameloblastoma. *Cancer* 64: 776-780 1989.
- 7) Gandy, S.G., Keller, E.E., et al.: Ameloblastic carcinoma: Report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 50: 1097-1102 1992.
- 8) Simko, E.J., Brannon, R.B., et al.: Ameloblastic carcinoma of the mandible. *Head & Neck* 20: 654-659 1998.
- 9) Sehdev, M.K., Huvos, A.G., et al.: Ameloblastoma of maxilla and mandible. *Cancer* 33: 324-333, 1974.