上顎骨に発生した筋線維腫の1例

平島 惣一・富永 和宏・堀江 彰久*
福山 宏**・藤田 弥千・福田 仁一

A case of myofibroma of the maxilla

HIRASHIMA Soichi・TOMINAGA Kazuhiro・HORIE Akihisa *
FUKUYAMA Hiroshi **・FUJITA Michi・FUKUDA Jinichi

Abstract: Myofibroma is a rare benign localized or generalized proliferation of fibroblastic tissue occurring exclusively in infants or children. In the oral region, most lesions occur in the mandible, lip, buccal mucosa, and tongue, but lesions arising in the maxilla are very rare. Myofibroma has an aggressive clinical presentation and is often over-treated because of an inappropriate diagnosis.

We report a case of myofibroma arising in the left side of the maxilla of a 9-year-old girl and describe the differential diagnosis from other spindle cell lesions. Surgical resection of the tumor was performed under general anesthesia. Immunohistochemical staining was very useful for establishing the diagnosis, since histopathological diagnosis with conventional staining could not distinguish myofibroma from spindle cell tumors, especially fibrosarcoma. Fibrosarcoma is positive for vimentin and negative for anti-muscle-specific actin antibody (HHF-35), but this tumor was positive for both vimentin and HHF-35. These features led to the diagnosis of myofibroma.

The patient has shown no signs of recurrence during 2 years of follow-up.

Key words: myofibroma (筋線維腫), maxilla (上顎骨), immunohistochemistry (免疫組織化学)

緒 言

筋線維腫は単発性で病理組織学的に紡錘形細胞の増殖を特徴とする腫瘍で、主として乳幼児および子供に好発するとされている¹⁾。本腫瘍は口腔領域では主に下顎骨、舌に発症するが、上顎に発生することはきわめてまれである²⁾。今回、われわれは上顎臼歯部に生じた筋線維腫を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患 者：9歳、女児。

初 診：2002年1月■日。

九州歯科大学口腔外科学第一講座
(主任：福田仁一教授)

* 鶴見大学歯学部口腔外科学第一講座
(主任：瀬戸峯一教授)

** 九州歯科大学口腔病理学講座
(主任：福山 宏教授)

First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
Kyushu Dental College (Chief: Prof. FUKUDA Jinichi)

* First Department of Oral and Maxillofacial Surgery,
School of Dental Medicine, Tsurumi University (Chief:
Prof. SETO Kanichi)

** Department of Oral Pathology, Kyushu Dental College
(Chief: Prof. FUKUYAMA Hiroshi)

受付日：2004年2月19日

採択日：2004年9月28日

主 訴：左側上顎歯肉の腫脹。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：2002年1月■日に母親が左側上顎臼歯部歯肉の腫脹に気づき、近医歯科を受診した。同歯科より腫瘍の疑いにて当科を紹介された。

現 症：

全身所見：特記事項なし。

口腔外所見：顔面は対称性で、特記事項なし。

口腔内所見：左側上顎第1大臼歯の遠心歯肉を中心に、21×25mm大の半球形の腫瘍を認め、固さは弾性硬、粘膜色を呈していた。腫瘍の表面には下顎臼歯の圧痕が生じていた。左側上顎第1大臼歯は動揺度Ⅱ度であった(写真1)。

画像所見：デンタルおよびパノラマX線写真で、左側上顎第2大臼歯部の歯槽骨の吸収像と同歯の遠心への偏位が認められた(写真2)。造影CT像では、左側上顎臼歯歯槽部に20×15mm大の類円形の腫瘍様陰影を認め、歯槽骨は上顎結節を含め吸収されていた(写真3)。

骨および腫瘍シンチグラムによる全身精査では、左側上顎骨への集積が認められたが、他部位に異常集積はみられなかった。

臨床診断：左側上顎骨腫瘍の疑い。

処置および経過：2002年1月■日に生検を行ったところ

写真1 口腔内写真（ミラー像）

左側上顎第1大臼歯遠心歯肉を中心に21×25mm大の半球形の腫瘍を認めた。

写真2 パノラマX線写真

左側上顎第2大臼歯部の骨吸収像（矢印）と同歯の遠心への偏位がみられた。

ろ、HE染色にて線維肉腫が疑われた。しかし、その後の免疫組織化学染色で anti-muscle-specific actin antibody (HHF-35) 陽性、S-100 蛋白陰性であったことから、線維肉腫は否定され、筋線維腫の疑いと診断した。

3月■日全身麻酔下に、腫瘍の周囲に5mmの安全域を設け、左側上顎第1大臼歯および、未萌出の左側上顎第2大臼歯を含め腫瘍切除を行った。上顎洞内に異常所見は認められなかったため、洞底部以外の洞粘膜は保存した。腫瘍切除の結果生じた上顎洞口腔瘻孔は、頬脂肪体とアテロコラーゲンシート（テルダーミス®）にて閉鎖を行った。術後上顎洞との交通は認めず、経過良好で3月■日軽快退院となった。術後2年の現在、再発なく経過良好である。

切除標本所見：切除標本の大きさは、25×28×25mmで、上顎第1、第2大臼歯を含み、断面は充実性で灰白色を呈していた（写真4）。

病理組織学的所見：被膜を欠いた多結節性の塊状の線維性病変が粘膜下に認められ、歯槽骨を破壊していた。一部

写真3 造影CT写真

左側上顎臼歯歯槽部に20×15mm大の類円形の境界明瞭な腫瘍様陰影を認め、歯槽骨は上顎結節を含め吸収を認めた。

写真4 切除標本（左）・切除標本断面（右）

腫瘍は上顎洞粘膜の一部と上顎第1、第2大臼歯を含み、断面は充実性で灰白色を呈していた。

では多結節性を思わせるように粘膜固有層内に隆起性結節状病巣が認められた（写真5）。腫瘍は主として平滑筋細胞に似た紡錘形の筋線維芽細胞の束状や交錯性の増生からなっていた。しかし、細い膠原線維の増生する部分やスリット状の血管様構造、血管周皮腫様の所見がみられ、細胞密度の高い部分と血管様構造を含む部分とに分かれる二相パターンがみられた（写真6）。核分裂像は散見されたが、核異型は認められなかった。

免疫組織化学的所見：腫瘍実質の主たる細胞はビメンチン陽性、HHF-35 陽性、デスミン陰性、S-100 陰性を示し（写真7、8）、筋線維芽細胞由来と考えられたため、筋線維腫と診断した。

写真5 病理組織像 (H-E 染色, 1.3 倍, 弱拡大)

被膜を欠いた多結節性の塊状の線維性病変が粘膜下に認められ、一部では多中心性を思わせるような粘膜固有層内に結節状の病巣も認められた。

写真6 病理組織像 (H-E 染色, 100 倍)

スリット状の血管様構造、血管周皮腫様の所見がみられる。

病理組織学的診断：筋線維腫。

考 察

筋線維腫は、1954年に Stout³⁾ が congenital generalized fibromatosis として初めて報告して以来、さまざまな名称で報告されてきた。1981年に Chung と Enzinger¹⁾ は 61 例について臨床病理学的検討を行い、新生児、乳幼児に好発することより乳幼児筋線維腫症 (infantile myofibromatosis) と命名し、腫瘍細胞が myofibroblast 由来であること、孤立性のものと多発性のものがあることを明らかにした。さらに 1995 年に Enzinger ら⁴⁾ は、単発性のものを筋線維腫 (myofibroma)、多発性のものを筋線維腫症 (myofibromatosis) と呼ぶことを提唱した。

Foss ら²⁾ は、顎口腔領域に発生した筋線維腫について、

写真7 病理組織像 免疫染色 (ビメンチン, 80 倍)

ビメンチン染色にて腫瘍細胞は陽性を示す。

写真8 病理組織像 免疫染色 (HHF-35, 300 倍)

HHF-35 染色にて腫瘍細胞は陽性を示す。

多施設の 79 例の資料を再検討し、下顎骨に発生したものが 30 例 (38 %) で最も多かったと報告している。他には口唇、頬粘膜がそれぞれ 14 例 (18 %)、舌が 13 例 (16 %) で、上顎に発生したものは 4 例 (5 %) であった。今回われわれが渉猟した範囲では、本邦における口腔領域の報告例は、自験例を含めて 7 例のみで⁵⁻¹⁰⁾ (表 1)、そのほとんどが下顎に発生しており、自験例以外には上顎症例の報告はなかった。

また、Foss ら²⁾ は先述の多施設での資料のうち、66 例の病理組織標本を再検討した。結果、最初から正しく病理診断できていたものはわずか 9 例で、他はさまざまな疾患として初期診断されていたことが明らかになった。初期病理診断での誤りは、悪性腫瘍とされた中では線維肉腫などの肉腫が多く、良性腫瘍では紡錘形細胞の腫瘍が多く認められた。これは本腫瘍が病理組織学的に診断が困難であることを示している。

自験例では線維肉腫に観察される線維形成を思わせる紡

表1 本邦における顎口腔領域の筋線維腫（症）の報告例

症例	報告者	報告年	年齢	性別	部位	大きさ	治療法	再発の有無
1.	Sugataniら ⁵⁾	1995	2か月	男	下顎骨		切除	なし
2.	中村ら ⁶⁾	1997	9歳	女	下顎骨	小指頭大	切除	なし
3.	乾ら ⁷⁾	1997	11か月	男	下顎骨	25mm	切除	なし
4.	石井ら ⁸⁾	1998	15歳	女	下顎骨		切除	なし
5.	津山ら ⁹⁾	2001	28歳	女	下顎歯肉	10×8mm	切除	なし
6.	梅村ら ¹⁰⁾	2002	3歳	男	眼窩下縁	30mm	切除	なし
7.	自験例	2003	9歳	女	上顎骨	21×25mm	切除	なし

表2 紡錘形細胞腫瘍の免疫組織化学的特徴

	ビメンチン	HHF-35	S-100蛋白	デスミン
筋線維腫	+	+	—	—
線維肉腫	+	—	—	—
神経鞘腫	—	—	+	—
平滑筋腫	+	+	—	+
線維組織球腫	+	—	—	—
線維腫	+	—	—	—
血管周皮腫	+	—	—	—
結節性筋膜炎	+	+	—	—

錘形細胞の増生と血管増生の亢進がみられた（写真5, 6）。このように筋線維腫と線維肉腫は病理組織学的な類似性をもつが、それだけでなく特に乳幼児型の場合は、臨床的に急速に増大する傾向をもつため、肉腫との鑑別がより困難となる場合がある。Vigneswaranら¹¹⁾は、そのような場合には免疫組織化学染色を用いることが有用であると述べている。すなわち、筋線維腫は一般にビメンチン、HHF-35に陽性で、S-100蛋白、デスミンに陰性となり、線維肉腫はHHF-35に陰性であることから鑑別が可能となる（表2）。他に鑑別すべき疾患として神経鞘腫、平滑筋腫、線維組織球腫、線維腫、結節性筋膜炎が挙げられる。このうち、結節性筋膜炎は通常の病理組織検査所見にて粘液状基質を背景にしているところは筋線維腫（症）と類似するが、二相パターンを示すことなく、また、核分裂像も多いことから筋線維腫（症）とは鑑別可能である。一方、神経鞘腫はS-100蛋白に陽性、平滑筋腫はデスミンに陽性、血管周皮腫と線維組織球腫と線維腫はHHF-35に陰性となり、それにより筋線維腫と鑑別できることになる。

本腫瘍は臨床的に急速な腫瘍の増大をきたすことがあり¹²⁾、先述のように病理組織学的に肉腫との鑑別が困難なこともあるため、時に診断を誤り、過剰な切除が行われた症例も散見される²⁾。本腫瘍の本体は良性で、限局性の場合には局所切除のみで、再発、転移はみられないことから、正確な診断の下に切除を行うことで予後良好になるとされている。しかし、一方で自験例にみられるような限局型で

あっても、腫瘍内に多結節性に腫瘍が発生しているような所見もみられるため、周囲組織を含めた局所切除が好ましいと考えられた。

結 語

今回われわれは、上顎骨に発症した筋線維腫の症例を経験したので、若干の考察を加え報告した。

本論文の要旨は、第48回日本口腔外科学会総会（平成15年10月、富山市）で発表した。

引 用 文 献

- 1) Chung, E.B. and Enzinger, F.M.: Infantile myofibromatosis. *Cancer* 48: 1807-1818 1981.
- 2) Foss, R.D. and Ellis, G.L.: Myofibromas and myofibromatosis of the oral region: A clinicopathological analysis of 79 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 89: 57-65 2000.
- 3) Stout, A.P.: Juvenile fibromatosis. *Cancer* 17: 953-978 1954.
- 4) Enzinger, F.M. and Weiss, S.W.: *Soft tissue tumors*. 3rd Ed, Mosby Co, St Louis, 1995, p238-245.
- 5) Sugatani, T., Inui, M., et al.: Myofibroma of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 80: 303-309 1995.
- 6) 中村誠司, 篠原正徳, 他: 下顎骨に発生した孤立性小児筋線維腫症の1例（抄）. *口腔腫瘍* 9: 181 1997.
- 7) 乾 真登可, 田川俊朗, 他: 下顎骨に発生した筋線維腫の1例. *日口外誌* 43: 628-630 1997.
- 8) 石井正俊, 石井良昌, 他: 下顎骨に発生した筋線維腫症の1例. *日口外誌* 44: 768-770 1998.
- 9) 津山泰彦, 三橋健一郎, 他: 成人の下顎歯肉に発生した筋線維腫の1例. *日口外誌* 47: 305-308 2001.
- 10) 梅村昌宏, 下郷和雄, 他: 眼窩下縁に発生した筋線維腫. *愛院大歯誌* 40: 567-570 2002.
- 11) Vigneswaran, N. and Bony, C.L.: Solitary infantile myofibromatosis of the mandible. Report of three cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 73: 84-88 1992.
- 12) 岡田憲彦: 顎口腔領域の筋線維腫 myofibroma と筋線維腫症 myofibromatosis. *口病誌* 69: 296 2002.