頬骨弓より発生し翼突窩に増大した骨の線維性異形成症の1例

齊藤輝海・神谷祐司*・神野洋輔**

加藤伸一郎・渡邊 哲・各務尚之**

A case of fibrous dysplasia of the zygomatic arch extending to the pterygoid fossa

SAITO Terumi・KAMIYA Yuji*・JINNO Yosuke**

KATO Shin-ichiro・WATANABE Satoshi・KAKAMI Naoyuki**

Abstract: Fibrous dysplasia of bone is a benign disease characterized by the progressive replacement of normal bone elements by fibrous tissue. The disease can involve any bone in the body. However, involvement of the zygomatic arch is relatively rare. Moreover, depending on the site and extent, fibrous dysplasia may be accompanied by functional disorder. We report a case of fibrous dysplasia of the zygomatic arch that extended to the pterygoid fossa, producing trismus.

A 56-year-old woman was referred to our hospital because of a painless swelling in the left cheek and trismus. Computed tomography and simple X-ray examinations of lesion revealed a ground-glass appearance. Biopsy was performed, leading to a suspected diagnosis of osteoma. The lesion interfered with the movement of the mandible. The lesion was resected under general anesthesia. The histopathological diagnosis was fibrous dysplasia. The postoperative course was uneventful, and the lesion has not recurred for 6 years.

Key words: fibrous dysplasia of bone (骨の線維性異形成症), zygomatic arch (頬骨弓), pterygoid fossa (翼突窩)

緒 言

骨の線維性異形成症は、骨形成性間葉組織の発育異常と考えられている¹⁾。臨床的には、発育は緩慢で無痛性の骨膨隆として認められ、頭頸部領域では顔面の変形を主訴として医療機関を受診することが多いが、その発生部位、進展範囲によっては、機能障害を伴うこともある。

また、本疾患は骨全体が病変に置換され膨隆することが多く²⁾、病変が骨外性に増大することはまれである。

今回われわれは、頬骨弓より発生した本疾患が翼突窩に増大して下顎の運動を制限し、開口障害を呈した症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：56歳、女性。

主 訴：左頬部腫脹および開口障害。

初 診：1997年5月■日。

既往歴：20歳の頃腎炎。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：初診7～8年前に開口時に左頬部に軽度の疼痛、開口障害を自覚し近医外科を受診し経過観察を行っていたが、症状に変化がなく日常生活に支障がないため通院を中断した。数年前より、左頬部に徐々に増大する腫脹、開口障害の増悪を自覚したため、近医歯科から紹介され当科を受診した。

現 症：左頬部に骨様硬の無痛性膨隆を認め、顔面は左右非対称であった(写真1)。開口時に左頬部に軽度の疼痛を認めた。開口域は切歯間距離にて22mmであったが、咬合関係に異常は認めなかった。また、全身の皮膚および粘膜に異常な色素沈着は認めず、血清アルカリホスファターゼなどの血液検査値に異常は認めなかった。

画像所見：初診時のパノラマX線写真では、左上顎結節から頬骨下稜にかけてスリガラス状の不透過像を認めた。不透過像周囲は比較的境界明瞭であったが、上方の頬骨弓付近では境界不明瞭であった(写真2)。初診時CT写真で

愛知学院大学歯学部口腔外科学第二講座
(主任：下郷和雄教授)

* 姫路赤十字病院歯科口腔外科
(主任：神谷祐司部長)

** 大垣市民病院歯科口腔外科
(主任：長縄吉幸部長)

Department of Oral and Maxillofacial Surgery-II, School of Dentistry, Aichi-Gakuin University (Chief: Prof. SHI-MOZATO Kazuo)

* Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Himeji Red Cross hospital (Chief: Dr. KAMIYA Yuji)

** Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Ohgaki Municipal Hospital (Chief: Dr. NAGANAWA Yoshiyuki)

受付日：2005年1月21日

採択日：2005年5月24日

は、頬骨弓を基部として内下方に増大した内部不均一な釣鐘状の腫瘍を認めた(写真3A)。病変部と頬骨弓との境界は不明瞭で、左側筋突起は腫瘍を避けるように変形していた(写真3B, C)。骨シンチグラムでは、病変に一致して左頬部に集積像を認めた。また、全身の他部位に異常な集積像は認めなかった(写真4)。

臨床診断：左頬骨部良性腫瘍。

処置および経過：上記臨床診断にて局所麻酔下に口腔内より生検を行い骨腫の診断を得た。本症例では、左頬骨より発生した病変が翼突窩方向に増大して翼突筋を圧迫して下顎の運動を制限し開口障害が生じていると考え、1997年9月■日全身麻酔下に腫瘍切除術を施行した。手術は上顎歯肉頬移行部より切開を加え、骨の表面上で剥離を進め頬

骨弓にいたり病変の全容を確認した(写真5)。病変は軟部組織からは容易に分離されたが、頬骨弓方向では頬骨と連続して境界不明瞭であった。頬骨弓前方の腫瘍基部にて骨ノミで切離すると腫瘍は一塊として摘出された。摘出後の術野の所見は、咬筋が腫瘍塊によって後方に圧排されている以外は、摘出部位に異常な所見は認めなかった。筋突起の変形は術中所見としては確認できなかった。

摘出標本は30×35×27mmの骨様硬の腫瘍で、腫瘍表面に部分的に凹凸はあったが、全体としては比較的平滑であった(写真6A)。

術後、開口域は44mmまで改善した。術後CT写真(写真6B, C)では病変の基部の頬骨弓下面に腫瘍の一部残存を認めたが、現在まで腫瘍の再増大はなく良好に経過している。

病理組織学的所見：摘出された組織は、不規則な梁状構造ないし魚の骨様構造の線維骨成分と層板構造を伴わない不規則な形状をなす線維性骨成分が多数認められた。また、線維成分の著明な増生がみられ、骨成分と線維成分との境界に骨芽細胞をほとんど認めなかった(写真7A, B)。

病理組織学的診断：骨の線維性異形成症。

考 察

骨の線維性異形成症は、未熟な線維

写真1 初診時顔貌写真
左頬部に骨様硬の膨隆を認める(矢印)。

写真2 初診時パノラマX線写真
左上顎結節から頬骨下縁にかけてスリガラス状の不透過像を認める。不透過像は比較的境界明瞭(▶)であったが、頬骨弓付近では境界不明瞭(⇒)であった。

写真3 初診時CT写真

- A: 頬骨弓内下方より発生し内下方に向かい内部不均一な釣鐘状の腫瘍を認めた。
- B: 腫瘍は頬骨弓内側との境界が不明瞭で頬骨弓を基部(矢印)としていると考えられた。
- C: 左側筋突起(矢印)は腫瘍を避けるように変形していた。

写真4 初診時骨シンチグラム

骨シンチグラムでは、病変に一致して左頬部に集積像を認めた。また、全身の他部位に異常な集積像は認めなかった。

写真5 術中写真

上顎歯肉頬移行部に切開を加え、骨の表面上で剥離し腫瘍を明示した。

写真6 摘出標本および術後 CT 写真

- A：摘出標本は $30 \times 35 \times 27\text{mm}$ の骨様硬の腫瘍で、腫瘍表面に部分的に凹凸はあったが比較的平滑であった。
B, C：病変の基部にあたる頬骨弓下面に腫瘍の一部残存を認めた。

骨と線維性結合組織からなる骨の間葉系組織の発育異常性病変であると考えられている¹⁾。病型は、1) 単骨性：単骨に限局するもの、2) 多骨性：2つ以上の骨に発生するもの、3) Albright 症候群：多骨性に皮膚や粘膜の色素沈着や内分泌異常を伴うもの、の3型に分類される³⁾。単骨性は本疾患の75～80%を占め、好発部位は肋骨、脛骨、大腿骨などの長管骨であり、そのうち10～20%は頭蓋骨にみられるとされている^{4, 5)}。頭頸部領域では上顎骨、下顎骨、篩骨、前頭骨、蝶形骨の順に発生頻度が高いとされる^{6, 7)}。頬骨においては複数の顔面骨にわたる病変の一部として生じることが多く²⁾、また、上顎骨と頬骨との境界が不明瞭なため境界部に生じた病変は単一病変として扱われ上顎骨と報告されることもあってか頬骨単独に生じた報告は少ない⁸⁾。本症例は、骨シンチグラムによる全身検索で左

写真7 病理組織像

- A：病理組織学的には不規則な梁状構造ないし魚の骨様構造の線維骨成分と層板構造を伴わない不規則な形状をなす線維性骨成分が多数認められた（H-E 染色：弱拡大）。
B：線維成分の著明な増生がみられ、骨成分と線維成分との境界に骨芽細胞をほとんど認めなかった（H-E 染色：強拡大）。

側頬骨以外の部位に異常な集積像を認めず、単骨性病変と診断した。

本疾患は通常無痛性の骨膨隆として認められるが、病変の発生部位、進展範囲により多彩な症状を呈する。側頭骨などに生じた場合、外耳道の狭窄または閉塞により伝音難聴⁹⁾、顔面神経麻痺などを生じたとする報告や¹⁰⁾、側頭骨の病変が顎関節に進展し開口障害を呈したとする報告¹¹⁾があるが、頬骨弓から発生し開口障害を伴った報告はわれわれが渉猟し得た限り見当たらなかった。本症例では頬骨弓から発生した病変が骨外性に増大し下顎の運動を制限し開口障害の原因となっていた。

骨の線維性異形成症は骨髓内に発生し、病変の増大とともに皮質骨は菲薄化するが残存するため、骨全体が瀰漫性に肥厚するとされている²⁾。実際の報告^{4, 6, 9, 10, 12)}でも骨全体が病変に置換され瀰漫性に膨隆しており、本症例のように骨外性に増大し釣鐘状の病変を認めた報告は、われわれが渉猟し得た限り見当たらなかった。本症例で病変が骨外性に増大した理由は不明であるが、頬骨弓は骨髓腔が狭く、皮質骨の厚い骨であるため病変の増大範囲が制限され、偶然に皮質骨の脆弱な部位が生じ、そこから骨外性に増大したのではないかと推察された。

発生原因は不明とされているが、近年、本疾患の一部には20番染色体の長腕に座するGsα遺伝子の変異がある

ことが認められてきている^{13, 14)}。

本疾患の発症は、一般的に幼年期で、漸次増大し骨の発育成長が停止する時期に病変の進行も停止するとされ¹⁵⁾、確定診断時に30歳以下のことが大部分とされている⁴⁾。しかし、本症例は本人が自覚したのが40歳台後半で、その後も徐々に症状が進行し、開口障害が出現したのが50歳を超えてからであったことから、発症年齢は明確ではないが、少なくとも40歳以降に病変が増大した可能性が示唆された。西平ら¹²⁾は、頭頸部領域で30歳を超えてから骨の線維性異形成症と診断された25症例について文献的に検討しているが、25症例中14例が30歳を超えてから病変が増殖したと述べており、頭頸部領域に発生した場合と体幹部に発生した場合とはその性質に違いがあるのかもしれない。

本疾患ではセメント質骨形成性線維腫との鑑別が重要になる。病理組織学的に、セメント質骨形成性線維腫と骨の線維性異形成症とは構造的相違は乏しく鑑別が困難なことも多いが、セメント質骨形成性線維腫では骨成分と線維成分の境界に骨芽細胞が多く、骨の線維性異形成症では乏しいとされている^{16, 17)}。臨床的には、セメント質骨形成性線維腫は一般的に顎骨中心性に生じるもので病巣と周囲組織との境界が明瞭なものとされ、骨の線維性異形成症では周囲組織との境界が不明瞭なものとされ鑑別するのに重要ともされている¹⁷⁾。今回の症例では頬骨弓との付着部で境界が不明瞭であり、病理組織学的に骨成分と線維成分の境界に骨芽細胞が乏しかった点も骨の線維性異形成症と診断する理由の1つとなった。

文献的には肉腫などへの悪性転化の報告もある^{18, 19)}。骨の線維性異形成症に継発した肉腫の発生は、顎顔面骨、大腿骨、脛骨、骨盤骨の順に多いとされ¹⁹⁾、一般に多骨性が単骨性よりも悪性転化しやすいとされている¹³⁾。悪性転化については放射線照射による誘発が指摘され、Schwartzら¹⁸⁾は発症後2年から30年経過で肉腫化した例が0.4%にみられ、そのうち40%が放射線照射を受けていたと報告している。今回は放射線照射は施行していないが、放射線照射を行わずとも数十年経過した後に自然に肉腫化した症例も報告され²⁰⁾、長期の経過観察が必要であろう。現在、術後6年以上経過したが、再増大の徴候はない。

結 語

今回われわれは、56歳、女性の頬骨弓より発生し、翼突窩に増大し開口障害を伴った骨の線維性異形成症の1例を経験したので報告した。

謝辞

稿を終えるにあたり、病理組織学的所見に対し、ご指導いただいた岡山大学医学部第一病理学講座 桐生孝弘先生に深く謝意を表します。また、論文執筆にあたりご指導を賜りました

愛知学院大学歯学部口腔外科学第二講座 下郷和雄教授に深謝いたします。

引 用 文 献

- 1) Lichtenstein, L.: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 36: 874-898 1938.
- 2) 山本 肇, 芽野照雄: 顎骨の fibrou-osseous lesions. 特に線維性骨異形成症と化骨性線維腫について. 口病誌 52: 483-489 1985.
- 3) Belaval, G.S. and Schneider, R.W.: Fibrous dysplasia of bone. Cleveland Clinical Quarterly 21: 158-168 1954.
- 4) 辻 基, 坂下英明, 他: 下顎骨線維性骨異形成症の1例. 石川県立中央病院医学誌 19: 49-51 1997.
- 5) Ricalde, P. and Horswell, B.B.: Craniofacial fibrous dysplasia of the fronto-orbital region: a case series and literature review. J Oral Maxillofac Surg 59: 157-167 2001.
- 6) 坂東伸幸, 執行 寛, 他: 側頭骨に発生した線維性骨異形成症の1例. 耳喉頭頸 71: 39-43 1999.
- 7) Gergiade, N., Masters, F., et al.: Ossifying fibromas (fibrous dysplasia) of the facial bones in children and adolescents. J Pediatr 46: 36-43 1955.
- 8) 森本英嗣, 領家和男, 他: 当科における顎、顔面骨の線維性骨異形成症の臨床的検討. 米子医誌 46: 16-26 1995.
- 9) 宇野芳史: 頭頸部領域に発生した fibrous dysplasia の2症例. 耳喉頭頸 71: 305-309 1999.
- 10) 林田哲郎, 田山二郎, 他: 側頭骨にみられた monostotic fibrous dysplasia の1例. 耳喉頭頸 57: 127-132 1985.
- 11) Brown, E.W., Megerian, C.A., et al.: Fibrous dysplasia of the temporal bone: Imaging findings. Am J Roentgenol 164: 679-682 1995.
- 12) 西平茂樹, 山内博幸, 他: 鼻中隔鋤骨原発線維性骨異形成症. 耳鼻臨床 補 94: 102-111 1997.
- 13) Bianco, P., Riminucci, M., et al.: Mutations of the GNAS1 gene, stromal cell dysfunction, and osteomalacic changes in non-McCune-Albright fibrous dysplasia of bone. J Bone Miner Res 15: 120-128 2000.
- 14) Rosai, J. and Ackerman, L.V.: Surgical Pathology. 9th ed, St. Louis, CV Mosby Co, 2004, p2192-2194.
- 15) 武田泰典, 福田容子: 顎骨の非腫瘍性病変. 病理と臨床 21: 523-530 2003.
- 16) Kramer, I.R.H., Pindborg, J.J., et al.: Histological Typing of Odontogenic Tumors. International histological classification of tumors. 5th ed, Geneva, World health Organization, 1992, p36-37.
- 17) 加藤伸一郎, 神谷祐司, 他: 上顎洞を充滿したセメント質骨形成線維腫の1例. 愛院大歯誌 37: 561-564 1999.
- 18) Schwartz, D.T. and Alpert, M.: The malignant transformation of the fibrous dysplasia. Am J Med 247: 1-20 1964.
- 19) 石田 剛: fibrous dysplasia から発生した骨肉腫の1例. 病理と臨床 18: 144-145 2000.
- 20) Ishida, T., Machinami, R., et al.: Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. Report of three cases. Pathol Res Pract 188: 757-763 1992.