前頭蓋底, 眼窩へ進展した篩骨洞原発 Cemento-ossifying Fibroma の一例

川 島 慶 之¹⁾ 小 林 麻 里¹⁾ 飯 田 秀 夫²⁾
大 野 喜 久 郎³⁾ 石 川 紀 彦⁴⁾ 岸 本 誠 司⁴⁾

要旨 : 前頭蓋底, 眼窩へ進展した小児の篩骨洞原発 Cemento-Ossifying fibroma の一例を経験した。9 歳男児で右眼球突出, 複視にて発症した。CT にて鼻根部に卵殻状の明瞭な境界をもち, 周囲の骨破壊を伴う膨張性の腫瘍像を認めた。眉毛下切開生検にて Cemento-ossifying fibroma の診断を得た後, anterior craniofacial approach にて腫瘍摘出術を施行し, 良好な経過を得ている。

キーワード : セメント質形成性化骨性線維腫, 前頭蓋底手術, 鼻副鼻腔腫瘍

Summary A Case of Ethmoidal Cemento-ossifying fibroma Extending into the Anterior skull base and orbit :

Yoshiyuki Kawashima¹⁾, Mari Kobayashi¹⁾, Hideo Iida²⁾, Kikuro Ohno³⁾, Norihiko Ishikawa⁴⁾, Seiji Kishimoto⁴⁾. ¹⁾Department of Otolaryngology, Tokyo Medical and Dental University School of Medicine, ²⁾Department of Plastic Surgery, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine, ³⁾Department of Neurosurgery, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine, ⁴⁾Department of Head and Neck Surgery, Tokyo Medical and Dental University, School of Medicine

A case with ethmoidal cemento-ossifying fibroma extending into the anterior skull base and orbit was reported. A 9-year-old boy presented with proptosis of the right eye and double vision. A CT scan demonstrated a large expansive tumor involving right ethmoid sinus which was well defined by an eggshell osseous capsule. Microscopical examination of a biopsy specimen revealed cemento-ossifying fibroma. The tumor was removed by anterior craniofacial approach.

No evidence of recurrence of tumor was found for 9 months after operation.

Key words : Cemento-ossifying fibroma, Anterior skull base surgery, Tumor of nasal cavity and paranasal sinuses

はじめに

Cemento-ossifying fibroma は Fibrous dysplasia と同様に良性線維性骨病変に分類されるが

Fibrous dysplasia に比べより高い活動性を有する。頭蓋顔面骨における好発部位は下顎骨, 上顎骨で篩骨洞に発生することはきわめて稀である。今回我々は小児の篩骨洞に生じた Cemento-ossifying fibroma に対し anterior craniofacial approach にて腫瘍摘出術を施行し良好な経過を得た。Fibrous dysplasia との鑑別, 治療上の問題点など, 若干の文献的考察を加えて報告する。

¹⁾ 東京医科歯科大学耳鼻咽喉科教室

²⁾ 東京医科歯科大学形成外科教室

³⁾ 東京医科歯科大学脳神経外科教室

⁴⁾ 東京医科歯科大学頭頸部外科教室

症 例

患者：8歳，男児

主訴：複視，右眼球の外側下方への偏位

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：急性中耳炎

現病歴：平成12年右上眼瞼腫脹に気付き，平成13年初旬近医小児科受診。頭部X線にて，右眼窩内側上方の骨硬化像を指摘され，2月1日脳神経外科受診。同日，当科紹介受診となった。

初診時所見：鼻根部から右眼窩内側上方に骨様の固い腫脹を認め，右眼球は外側下方へと偏位し，正中視以外全方向での複視を訴えていた（図1）。前鼻鏡では明らかな所見を認めなかった。全身的に著変を認めなかったが，血液検査にてアルカリフォスファターゼが922IU/Lと高値を示した。

頭部X線上，右眼窩内側上方に類円形の境界明瞭な腫瘍陰影および腫瘍周囲の骨硬化像が認められ，右眼窩上内側は腫瘍により占拠されていた。

図1 初診時顔貌

図2a 頭部CT（冠状断）

CT上，右前頭洞，前篩骨洞を中心とする巨大な腫瘍陰影および右眼窩内側壁の破壊による右眼球の外側下方への偏位が認められた。腫瘍に隣接する部位の骨は圧排され菲薄化し，卵殻状石灰化像を呈していた。内部は高吸収域，低吸収域が不整に散財しているがfibrous dysplasiaに特徴的とされるいわゆるスリガラス陰影とは異なった像であった（図2a，b）。MRIでは同部位にT1強調画像で中等度信号，T2強調画像で低信号を示し，ガドリニウムにて腫瘍濃染像を認めた。前頭蓋底骨，脳実質は腫瘍により圧排されていたが，腫瘍との間に骨皮質を示す低信号線状部分を認め，硬膜との癒着はないものと予想された（図3a，b）。

経過：治療方針の決定のため，3月5日，生検術を施行した。腫瘍直上で，眉毛下から内眥部へ弓状の小切開を加え骨に到達した。骨は菲薄化しており，内部に白濁色のもろい易出血性の腫瘍を認めた。病理組織学的に紡錘形細胞の増生と石灰化巣の混在が認められ，石灰化巣の周囲に少量の破骨細胞を認めた。画像所見および活動性の高い臨床像を併せ，Cemento-ossifying fibromaと診断した。

5月9日，頭頸部外科，脳神経外科，形成外科合同で，anterior craniofacial approachにて腫瘍摘出術を施行した。頭部皮膚を冠状切開し，頭蓋骨膜弁を挙上した後，右側が主の正中をやや越えた両側前頭開頭を行った。頭蓋内に向かい，前頭蓋骨の隆起を認めるのみで硬膜は前頭蓋底骨より容易に剥離された。右眼窩上縁骨と右篩骨洞天蓋を摘出し，薄い骨様の皮膜に覆われた腫瘍を露出した。腫瘍は一塊に切除することは困難であっ

図2b 頭部CT（水平断）

図 3 頭部 MRI

右眼球、前頭蓋底骨は腫瘍により圧排されているが、腫瘍と脳実質の間に低信号線状領域を認める (矢印)

図 4 術中所見

前篩骨洞天蓋を摘出し露出した腫瘍 (矢印)

図 5 術中所見

前頭蓋底骨、眼窩上縁骨の欠損を吸収性のプレートにて再建した (矢印)

図 6 摘出標本

図 7 病理組織像 HE 染色 (×400)

図 8 術後顔貌

たため、深部では被膜内部を piece by piece に摘出した後に腫瘍の骨様被膜を摘出した。腫瘍摘出後、前頭蓋底骨の欠損部を頭蓋骨膜弁および吸収

性のプレートにて再建し、骨弁を戻し閉頭した。腫瘍摘出後の開放された副鼻腔内の死腔はそのままとした。

病理組織：紡錘形細胞と結合織性の繊維増殖よりなる繊維腫性組織の中に類円形の層状構造を持った骨梁を認め、その周囲に散在性に骨芽細胞、破骨細胞を認めた。画像所見、臨床所見を併せた上で、Cemento-ossifying fibroma と診断した。

術後経過は良好で術後5日目には眼位は正常位に戻り、全方向で複視は消失した。9ヶ月経過した現在まで画像上、再発の徴候は認めていない。

考 察

Cemento-ossifying fibroma (COF) は Fibrous dysplasia (FD) と同様に良性線維性骨病変に分類される^{1,2)}。COF は FD に比べ、より活動性の高い経過をとるため、腫瘍全摘出術が原則である³⁾。両者の鑑別は病理組織学的所見、画像所見、臨床所見を併せた上での診断が必要であり、術前に診断を付けることは困難といえる⁴⁾。

鑑別点として CT 上、FD は周囲との境界が不鮮明なスリガラス様陰影を呈するのに対し、COF は卵殻状の明瞭な境界をもち、周囲の骨破壊を伴う膨張性の腫瘍像を呈する^{4,5)}。

臨床的には、COF はより活動性の高い臨床経過を取るとされている。また、血清アルカリフォスファターゼが上昇する例が見られるとの報告もある^{6,7)}。

病理組織学的には COF は密な繊維芽細胞の増殖よりなる間質をもち、類円形の層状構造を持った骨梁の周囲を骨芽細胞、破骨細胞が縁取る。これに対し、FD では骨梁に層状構造がなく、骨芽細胞、破骨細胞による縁取りが見られないとされている⁸⁾。しかし、病理組織学的に両者とも多様な像をもつため病理組織学的鑑別が困難なことも多く、画像所見、臨床所見を併せた上での臨床診断が重要である^{9,10)}。

治療法としては COF、FD とともに腫瘍全摘出術が原則である。

本疾患に対する放射線治療は効果がないばかりか悪性化の頻度を増加させるとの報告もあり、放射線治療は禁忌といえる¹¹⁾。

手術のアプローチは鼻内法、キリアン法、anterior craniofacial approach がある¹²⁾。本症例においては鼻内法では術野が狭く全摘出が困難であり、手術合併症が生じた際の対策を講じるこ

とが難しいと考えられた。キリアン法では顔面に皮膚切開を加える美容的問題、特に9歳児にとっての精神的負担は大きいと考えられた。以上の理由より anterior craniofacial approach を選択した。なお、今後の骨の成長を妨げないようにするため、切断した骨の再固定には数年で吸収される特殊なプレートを用いた。術後合併症認めず、顔貌はほぼ正常に戻り、再発の徴候も認めていない。

病変の発生部位、進展範囲、年齢、術後の美容的問題を考慮した上で、再発、再増殖率の高い COF ではより積極的な手術が必要であると考えられた。

ま と め

(1) 前頭蓋底、眼窩へ進展した小児の篩骨洞 Cemento-ossifying fibroma の一例を経験した。

(2) anterior craniofacial approach にて腫瘍全摘出術を施行し良好な経過を得ている。

文 献

- 1) Montgomery AH: Ossifying fibromas of the jaw. Arch Surg 15: 30-44, 1927.
- 2) Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 36: 874-898, 1938.
- 3) Thoma, K.H: Differential diagnosis of fibrous dysplasia and fibro-osseous neoplastic lesions of the jaws and their treatment. J. Oral Surg. 14: 185-194, 1956.
- 4) Commings DJ, Tolley NS, Milford CA.: Fibrous dysplasia and ossifying fibroma of the paranasal sinuses. J Laryngol Otol. 112: 964-968, 1998.
- 5) B. Bertrand, Ph. Eloy, J.Ph. Cornelis et al: Juvenile Aggressive Cemento-Ossifying Fibroma: Case Report and Review of the Literature. Laryngoscope 103: 1385-1390, 1993.
- 6) 入 久己, 犬山征夫: 頭蓋骨、顔面骨における良性の骨性および線維化骨性病変. 耳喉 50: 179-196, 1978.
- 7) Pepler WJ: Ossifying fibromas and their relation to fibrous dysplasia and other tumors. J Path Bact 79: 408-412, 1984.
- 8) Kridel RWH, Miller RH and Greenberg SD: Ossifying fibroma: diagnostic clarification. Otolaryngol Head and Neck Surg 91: 568-573, 1983.
- 9) Shields, J.A., Nelson, L.B., Brown, J.F., et al.: Clinical, Computed Tomographic, and Histopathologic Characteristics of Juvenile Ossifying Fibroma With Orbital Involvement.

- Am J Ophthalmol, 96 : 650-653, 1983.
- 10) Weber, A.L.: Tumors of the Paranasal Sinuses. Otolaryngol Clin North Am, 3 : 439-454, 1988.
 - 11) Townsend, G.L. and DeSanto, L.W.: Malignant Change in Sphenoid Sinus Fibrous Dysplasia. Arch Otolaryngol, 92 : 267-271, 1970.
 - 12) Lund, V.J., Howard, D.J., Weil, W.I., Cheesman, A.D.: Craniofacial resection for tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses-a 17-year experience. Head and Neck 20(2) : 97-105, 1998.