症 例

下顎骨に発生した傍骨性骨肉腫の 1 例

新 木 恒 猪, 宗 永 泰 一, 虎 谷 茂 昭, 宮 内 忍
津 村 政 則, 阪 本 知 二, 吉 賀 浩 二, 高 田 和 彰

要旨：傍骨性骨肉腫は一般にまれな疾患である。本腫瘍は一般に通常の骨肉腫とは異なった臨床病態をとることにより骨肉腫とは区別して考えられている。

現在までに顎骨領域では14例の報告例があるのみである。最近我々は52歳女性の下顎骨に発生した傍骨性骨肉腫を経験したので文献的考察を加えて報告する。

キーワード：傍骨性骨肉腫，下顎骨

緒 言

傍骨性骨肉腫は、1951年に Geschickter と Copeland により臨床的及び病理組織学的特徴から parosteal osteoma という名称で初めて記載された疾患で、主として大腿骨等の長管骨に発生し、顎骨に発生することは非常にまれといわれている。今回我々は下顎骨に発生した傍骨性骨肉腫と考えられる 1 症例を経験したのでその概要を若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患 者：52歳 女性

初 診：昭和61年4月2日

主 訴：右側下顎肉腫腫瘍形成

既往歴及び家族歴：特記事項はなかった。

現病歴：昭和55年6月右側下顎臼歯部舌側歯肉に腫瘤形成を自覚したため某病院歯科を受診。同年8月、化骨性線維腫の病理診断のもとに、腫瘍摘出術を施行された。昭和58年12月、同部に再び腫瘤形成を自覚したが放置。その後、腫瘤は増大傾向を示したため昭和

61年3月27日再度某病院歯科を受診し、紹介により当科来院した。

現 症：身長153cm、体重45kg と体格栄養状態良好で、全身的に特記事項はなかった。

口腔外所見：顔貌は左右非対称、右側オトガイ部に軽度の腫脹を認めた。触診上、同部に1cm×1.5cm大の表面平滑な骨膨隆を触知したが圧痛はなくオトガイ神経の知覚異常も認めなかった(写真1)。所属リンパ節は、右側顎下部に小豆大2個、右側頸部に小指頭大1個を触知し可動性で圧痛は認めなかった。

口腔内所見：7～3 相当に歯槽から骨体部に及ぶ3×2.5cm大の境界明瞭な腫瘤を認めた。腫瘤は正常粘膜にて覆われ、骨様硬であった。また、同腫瘤の一部より2×1.5cm大の表面灰白色弾性軟の有茎性の腫瘤形成を認めた(写真2)。

X線所見：オルソパントモX線写真では、7～3相当骨体部に境界不明瞭な骨吸収像を認め、内部はスリガラス様を呈するX線不透過性の部分と、透過性の部分が混在していた。咬合法では、54相当舌側皮質骨の吸収像と半球状の内部ほぼ均一なX線不透過像を認めた(写真3A, B)。胸部X線写真では、異常所見は認められなかった。また、⁶⁷Ga-citrate による腫瘍シンチグラムでは、右側下顎部を中心に異常集積像を認め

写真1 初診時顔貌

写真3 A 初診時パノラマX線写真

写真3 B 咬合法

写真2 初診時口腔内

写真4 摘出物

たが他部位には異常集積像は認めなかった。

臨床検査所見：特に異常は認めなかった。

臨床診断：下顎腫瘍

処置及び経過：初診時に行った生検の結果、骨肉腫の病理診断を得たため、昭和61年4月11日当科入院した。入院後、術前化学療法としてVEPA療法(Vincristine 4mg, Cyclophosphamide 300mg, Prednisolone 180mg, Adriamycin 20mg)を1クール施行した後、術前放射線療法として、4月24日より ^{60}Co 外照射20

Gy施行したが腫瘍の縮小は認められずむしろ増大傾向を示した。昭和61年5月23日、NLA全身麻酔下、右側全頸部郭清術、下顎骨区域切除術、腫瘍摘出術、腸骨移植による下顎骨即時再建術を施行した。術後、輸血後肝炎を併発したが、術後104日目で軽快退院した。

摘出物肉眼所見：腫瘍は正中より7cm相当骨体部に存在し皮質骨の破壊と骨髓への浸潤が認められた。上方部には同腫瘍と連続した弾性軟の有茎性の腫瘍が認

められ、その断面は灰白色充実性であった。また、腫瘍の周囲組織への浸潤も認められた(写真4)。

摘出物病理組織学的所見：摘出物の H-E 染色標本では、腫瘍組織は主に紡錘型をした fibroblastic な細胞と、多角型をした osteoblastic な細胞及び、多核あるいは異型核を有する大型巨細胞より成り、異型核分

写真 5 A 摘出物病理組織像 (H-E 染色) × 4

写真 5 B × 200

写真 6 A 5 年前の摘出物病理組織像 (H-E 染色) × 4

裂像も散見され骨肉腫の像を呈していた(写真 5 A, B)。

5 年前の摘出物病理組織標本：患者は 5 年前右側下顎腫瘍(化骨性線維腫)の診断下に、腫瘍摘出術を受けていたためそのパラフィン包埋された摘出物を病理組織学的に再度検討した。その結果 H-E 染色標本では、全体的に比較的密な紡錘型細胞を有する線維組織を基盤とし、成熟度の比較的高い不規則な骨梁の形成が認められた。しかし、その一部には化骨性線維腫では認められない hyperchromatic な核を有し、軽度の

写真 6 B × 200

写真 7 5 年前の X 線写真 (咬合法)

異型性を示す細胞が認められた(写真6A, B)。

5年前のX線所見:咬合法にて皮質骨に接した境界明瞭な均一のX線不透過像が存在したが皮質骨の吸収は認められなかった(写真7)。

以上の所見及び臨床経過より本疾患は傍骨性骨肉腫の再発と考えられた。

考 察

本腫瘍はこれまで, parosteal osteoma¹⁾, parosteal (juxtacortical) osteogenic sarcoma²⁾, ossifying parosteal sarcoma³⁾, juxtacortical osteogenic sarcoma⁴⁾等の名称で, また本邦では傍骨性骨肉腫の名称で呼ばれている。

その組織由来としては, Geschickter ら¹⁾は骨周囲の結合織に由来する primitive limb bud の残遺物より発生したものとし, Jacobson ら⁵⁾は osteochondroma と同じ発生機序を示すが初期より大きな発育能を有している点が異なると報告している。また, Jaffe⁴⁾は骨の表面, 特に骨膜あるいは傍骨性の結合織に関係して成長した明らかな骨形成性の結合織性の腫瘍であると述べている。

好発年齢:長管骨では10歳~56歳¹⁾, 12歳~46歳²⁾, 30歳~40歳³⁾と報告者により異なるが, 年長者に多い傾向が認められ, 若年者に多い osteogenic sarcoma とは対照的である。顎骨領域では, 17歳~68歳であり自験例もこれに含まれた。

発生頻度: Dahlin ら⁷⁾は骨肉腫600例中25例(4.2%)が, Unni ら⁸⁾は骨腫瘍の1%~1.7%が本腫瘍であったと報告している。顎骨領域では, 国内外を含めて渉猟し得たかぎりでは, 自験例を含め14例が報告されており極めてまれな疾患と考えられる。

性 差: 長管骨では女性に多い^{3,8,9)}とされているが性差はないという報告^{1,2)}も散見される。顎骨領域の報告では男性6例女性8例で女性にやや多かった。

好発部位: 長管骨では大腿骨の遠位端, 脛骨及び上腕骨の近位端に好発するといわれている⁹⁾。顎骨領域では上顎4例下顎10例と下顎に多く, しかも下顎骨体部を中心に好発していた。

初発症状: 長管骨では局所の無痛性の腫脹が多く^{3,8,9)}, 関節の障害を伴う場合も認められる。顎骨領域でも同様に局所の腫脹が多くを占め, 疼痛を伴うものは少ない²¹⁾。

初発より初診までの期間は, Dwinell ら²⁾の報告によれば長管骨では1年以上経過しているものが15例中7例, Scaggletti ら³⁾は16例中12例に及ぶと報告している。顎骨領域の報告例をみると3か月から2年と比較的幅が広いが, 自験例では2か月であった。

局所所見: 長管骨では局所の腫脹として認められ, ほとんどの場合触診上皮膚表面から弾性硬の不規則な腫瘤として認められ, 皮膚との癒着はなく, 圧痛は軽度かまたは全く認められないことが多い^{1,3,10,12,13)}。顎骨領域では, 腫脹として認められる²²⁾場合が多いが有茎性の腫瘤を認めることもある^{18,19,28)}。硬度は骨様硬または軟骨様硬で表面粘膜は正常であるが, 潰瘍形成や毛細血管の増生を認める²⁰⁾場合もある。自験例では骨体部の骨様硬の腫瘤とその一部から弾性軟の有茎性の腫瘤を認め, 表面粘膜は正常であった。

X線所見: 長管骨の本腫瘍では不均一な分葉状のX線不透過性を呈し, 腫瘍は広い基部で皮質骨に接しており, 腫瘍の基部ほど骨化度が高く, 従って周辺部ほどX線不透過性が減少するのが特徴であり, 多くの場合腫瘍全体に透過性の高い部分が混在する。また, 腫瘍と皮質骨の間に lucent zone が存在することも報告されている^{8,9)}。再発例や経過が長い症例では皮質骨の破壊像や骨髓への浸潤像が認められる⁹⁾。一般に皮質骨への腫瘍の浸潤がない場合は, sun-burst 像のような骨膜反応は認められないといわれている¹⁸⁾。

また, 骨肉腫に認められる Codman の三角は認められない⁹⁾。高度に悪性化すれば周囲軟組織との境界も不明瞭となり骨化の程度はむしろ低くなる⁸⁾。腫瘍によっては, 主な腫瘍塊とは無関係に軟組織中に小さなX線不透過像(satellite lesion)が認められることがある^{8,20)}。顎骨領域のX線像も長管骨のそれとほぼ類似しているが, 皮質骨と腫瘍の間に lucent zone が存在したという報告は, 1例¹⁶⁾である。また, 腫瘍の骨髓への浸潤がある症例に sun-burst 像が認められたという報告もある¹⁸⁾。自験例では, 初診5年前のX線写真にて皮質骨に接してほぼ均一なX線不透過性が認められたが, 皮質骨の吸収像, sun-burst 像, lucent zone は認められなかった。しかし, 当科初診時のX線写真では, 皮質骨に接して半球状のX線不透過像と皮質骨の吸収像及び骨髓への浸潤像が認められた。

病理学的所見: 長管骨における本腫瘍の肉眼的所見では腫瘍は不規則な分葉状で広い基部をもって皮質骨に付着しており表面は平滑で線維性組織により被包さ

れ、骨膜からの剥離は容易である。一般に腫瘍の骨化の程度は様々であり、骨を取り囲むように増殖するが、経過の長いものや再発例では骨髓への浸潤や、周囲の筋層や脂肪層への浸潤が認められる¹⁻⁴⁾。顎骨領域の肉眼所見も長管骨のそれとほぼ一致している²⁰⁾。自験例は再発症例であり腫瘍の骨髓への浸潤と周囲筋組織への浸潤が著明であった。本腫瘍の一般的病理組織像では、腫瘍の主体を成す spindle cell を有する豊富な線維性結合組織中に、多数の骨梁や類骨組織が不規則に配列している像を呈する。腫瘍の周辺部では cellularity が高く紡錘型細胞がその大半を占め、時に軟骨も認められる。骨梁は一般的によく分化しその辺縁には一層の骨芽細胞が認められ、一見良性腫瘍の様であるが、特に cellularity の高い腫瘍辺縁部の細胞には核の異型性や異型核分裂像といった悪性所見が認められる^{1,2,8)}。このことは我々の症例においても化骨性線維腫として診断された初回時手術標本において認められたことであり、特に腫瘍周辺部の綿密な組織学的検索が初回から正しい診断を下すための一助となり得ると考えられる。

Unni ら⁸⁾は、parosteal osteosarcoma を組織学的悪性度により grade I (well-differentiated), grade II (focally active), high grade の3つに分類している。Ahuja ら¹⁵⁾は、組織の成分(線維組織、骨組織、軟骨組織)によりそれぞれ I～III に悪性度を分類している。Unni らの分類によると化骨性線維腫の診断下に摘出された初回手術時の標本は grade I であったが、5年後に再発し当科にて摘出した標本は high grade であった。

本腫瘍は病理組織学的に悪性度が低いため、初回生検時には確定診断が得られない場合も多く、また良性疾患と診断される場合もあり注意が必要である。顎骨領域では、良性腫瘍あるいは反応性の骨新生と診断されたものは、14例中自験例を含め7例(50%)^{19,22,24-27)}で、また悪性か良性か診断できなかったものも1例¹⁸⁾存在した。

鑑別診断が必要な疾患としては、myosissif-icance, osteogenic sarcoma, osteochondroma, chondrosarcoma, exostosis などが挙げられる。

治療法及び予後：顎骨領域では、初回生検時に良性あるいは反応性骨新生と診断された7例のうち6例に対して部分切除や摘出が行われており、そのうち自験例を含め5例^{22,24-27)}に再発が認められている。経過観

察中に腫脹の増大を認めた1例^{22,23)}に下顎骨半側切除術が行われているが、再発を認めている。初回生検時に傍骨性骨肉腫あるいは骨肉腫と診断された5例中3例^{16,17)}に部分切除が、2例^{20,21)}に初回より周囲健常組織を含めた根治切除が行われており、前者の3例はすべて再発し、後者の2例には再発を認めていない。このように局所切除を行った症例にはほとんどの場合再発を認めており、初回治療より広範囲な一塊切除が必要と考えられる。長管骨では局所切除した場合の再発は必発であるため、一般に初回治療より広範囲な切除術が行なわれている^{3,4,9)}。また、組織学的に悪性度が高い場合や再発症例では切断術や関節離断術が行なわれている^{4,11)}。放射線療法も施行されているが有効性は認めていない^{2,11,15)}。自験例も20Gy 術前照射を行ったが十分な効果が得られなかった。本腫瘍の予後は比較的良好で、長管骨での5年生存率は、Scaglietti ら³⁾が60%～70% Heul ら¹⁵⁾が80%と報告している。また、Dahlin ら⁹⁾は初回に適切な手術療法を行えば長期の生存は80%～90%であると述べている。肺転移死亡例も Gesichter ら¹⁾が16例中4例(25%), Scaglietti ら³⁾が16例中3例(19%), Dwinnell ら²⁾が15例中3例(20%), Unni ら⁸⁾が79例中6例(7.6%)であったと報告している。Dahlin ら⁹⁾は初回治療より肺転移にて死亡するまで20年経過した症例も報告していることから、長期の経過観察が必要であると思われる。顎骨領域では14例中術後5年以上経過しているものは5例^{16,17,20,21)}であった。また2例^{22,25)}に全身転移を認め、うち1例²³⁾は死亡が報告されている。自験例は術後1年を経過しているが再発転移は認められず経過良好である。

傍骨性骨肉腫は、肺転移も少なく初回から正しい診断、適切な治療が行われれば比較的予後良好な疾患であると考えられるが、長期にわたる十分な経過観察が必要である。

結 語

今回我々は52才女性の下顎骨に発生した傍骨性骨肉腫症例を経験したので文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は第41回日本口腔科学会総会(昭和62年4月5日、東京)において発表した。

文 献

- 1) Geschickter, C. F. and Copeland, M. M. : Parosteal osteoma of bone : A new entity, *Ann Surg* 133 : 790-807, 1951.
- 2) Dwinell, L. A., Dahlin, D. C., et al. : Parosteal (Juxtacortical) Osteogenic Sarcoma. *J Bone Joint Surg* 36 : 732-744, 1954.
- 3) Scaglietti, O., Calandriello, B., et al. : Ossifying parosteal sarcoma. *J Bone Joint Surg* 44 : 635-647, 1962.
- 4) Jaffe, H. L. : Tumors and tumors conditions of the bone and joints. Lea and Febiger, Philadelphia : 279-297, 1958.
- 5) Jacobson, S. A. : Early juxtacortical osteosarcoma. *J Bone Joint Surg* 40 : 1310-1328, 1958.
- 6) Sammons, B. P., Sarkisian, S. S., et al. : *Am J Calandriells* 79 : 592-597, 1958
- 7) Dahlin, D. C. and Coventry, M. B. : Osteogenic sarcoma. *J Bone Joint Surg* 44 : 101-110, 1967.
- 8) Unni, K. K., Dahlin, D. C., et al. : Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 37 : 2466-2475, 1976.
- 9) Dahlin, D. C. : Bone Tumors : General aspects and data on 6, 221 cases. 3rd Ed. Springfield Illinois 1978, Charles C Thomas. publisher.
- 10) 前山 巖, 福間久俊, 他 : Ossifying parosteal sarcoma について. *整形外* 15 : 695-703, 1964.
- 11) 中村哲雄, 井上駿一, 他 : 肺転移をきたした傍骨性骨肉腫の2症例. *臨整外* 15 : 800-804, 1980.
- 12) 前山 巖, 貴船寿夫, 他 : Parosteal osteoma の1例. *整形外* 11 : 389-394, 1960.
- 13) 落合直之, 立石昭夫, 他 : 巨大な傍骨骨肉腫2症例の治療経験. *整形外* 28 : 1201-1206, 1977.
- 14) Ahuja, S. C, Villacin, A. B., et al. : Juxtacortical (Parosteal) osteogenic sarcoma. *J Bone Joint Surg* 59 : 632-647, 1977.
- 15) Van der Heul, R. O. and Von Ronnen, J. R. : Juxtacortical osteosarcoma. *J Bone Joint Surg* 49 : 415-439, 1967.
- 16) Som, M. and Peimer, R. : Juxtacortical osteogenic sarcoma of the mandible. *Arch Otolaryngol* 74 : 72-76, 1961.
- 17) Roca, A. N., Smith, J. L., et al. : Osteosarcoma and parosteal osteogenic sarcoma of the maxilla and mandible. *Am J Clin Pathol* 54 : 625-636, 1970.
- 18) Solomon, M. P., Biernacki, J., et al. : Parosteal osteogenic sarcoma of the mandible. *Arch Otolaryngol* 101 : 754-760, 1975.
- 19) Newland, J. R., Ayala, A. G., et al. : Parosteal osteosarcoma of the maxilla. *Oral Surg* 43 : 727-734, 1977.
- 20) Bras, J. M., Donner, R., et al. : Juxtacortical osteogenic sarcoma of the jaws. *Oral Surg* 50 : 535-544, 1980.
- 21) Banerjee, S. C. : Juxtacortical osteosarcoma of mandible : review of literature and report of cases. *J Oral Surg* : 535-538, 1981.
- 22) 佐藤 匠 : 64才女性の下顎骨に発生した傍骨性骨肉腫の1例(抄). *日口外誌* 22 : 904-905, 1976.
- 23) 後門真二, 伯田純一, 他 : 頭蓋内浸潤, 全身転移で死亡した下顎原発傍骨性骨肉腫の1剖検例(抄). *日口外誌* 26 : 4, 1980.
- 24) 久野高嗣, 新屋志築, 他 : 右側下顎部に発生した Parosteal osteosarcoma の1症例(抄). *口科誌* 27 : 229-230, 1978.
- 25) 荏司邦夫 : 上顎に発生した傍骨々肉腫の1例(抄). *日耳鼻会報* 83 : 223, 1980.
- 26) 黒川英雄, 杉本忠雄, 他 : 下顎骨に発現した傍骨性骨肉腫の1例. *九州歯会誌* 42 : 318-325, 1988.
- 27) 山本国雄, 大橋 靖, 他 : 下顎に発生した傍骨性骨肉腫の1例. *日口外誌* 29 : 2259-2265, 1983.
- 28) 吉島 稔, 稲葉孝夫, 他 : 上顎に発生した傍骨性骨肉腫と思われる1例(抄). *日口外誌* 30 : 1271-1272, 1984.

Parosteal osteogenic sarcoma of the mandible Report of a case

Tsuneo SHINKI, Yasuichi MUNENAGA^{*}, Shigeaki TORATANI
Shinobu MIYAUCHI, Masanori TSUMURA, Tomoji SAKAMOTO
Koji YOSHIGA, Kazuaki TAKADA

Department of Oral and Maxillo-facial Surgery I,
Hiroshima University, School of Dentistry
(Chief : Prof. Kazuaki Takada)

Abstract

Parosteal osteogenic sarcoma is a rare tumor. It can usually be distinguished from common osteosarcoma because it originates parosteally and generally has a better prognosis. Until now, only 14 cases have been reported in the oral and maxillo-facial region. Recently we experienced a case of parosteal osteogenic sarcoma affecting the mandible of a 52 year old woman. In this report, this case is presented and previously reported cases are reviewed.

Key words : Parosteal osteogenic sarcoma, Mandible