下顎骨内に発生した孤立性神経線維腫の1例

兒 玉 正 明¹ ・ 土 生 学¹ ・ 平 島 惣 一¹
富 永 和 宏¹ ・ 福 山 宏² ・ 福 田 仁 一¹

¹九州歯科大学口腔顎顔面外科学講座病態制御学分野

²九州歯科大学生命科学講座口腔病態病理学分野

平成 17 年 5 月 27 日受付

平成 17 年 9 月 21 日受理

A Case of Solitary Intraosseous Neurofibroma of the Mandible

Masaaki Kodama¹, Manabu Habu¹, Soichi Hirasima¹,
Kazuhiro Tominaga¹, Hiroshi Fukuyama² and Jinichi Fukuda¹

¹Division of Maxillofacial Diagnostic and Surgical Science,
Department of Oral and Maxillofacial Surgery,

²Division of Oral Pathology, Department of Biosciences,
Kyushu Dental College, Kitakyushu, Japan

E-mail: m-kodama@kyu-dent.ac.jp

Solitary intraosseous neurofibroma of the mandible is rare.

The patient was 29-year-old man with swelling of the right mandible. Orthopantomographic and computed tomographic examination showed a radiolucent, well-circumscribed lesion of the right body of the mandible. Under general anesthesia, the tumor was surgically removed. The inferior alveolar nerve was in contact with the tumor, but we separated and preserved the nerve during surgery. Microscopic examination of the tumor showed spindle-shaped cells intermingled with a fibrillar stroma. Some tumor cells showed positive reaction for S-100 protein.

Patient had no other signs of von Recklinghausen's disease and no familial history. Final diagnosis was a solitary intraosseous neurofibroma of the mandible. About five years have passed since the operation, there has been no recurrence of the tumor.

Key words: neurofibroma/solitary/mandible

抄 録

神経線維腫が下顎骨に孤立性に発生することはまれである。患者は 29 歳男性で右側下顎骨体部に腫張を認めた。パノラマおよび CT 像にて右下顎骨内に境界明瞭な X 線透過性を示す病変を認めた。全身麻酔下で腫瘍切除を行った。下歯槽神経血管束は腫瘍に接していたが、剥離し保存した。病理組織検査にて膠原線維の基質中に紡錘形の細胞増殖を認め、S-100 蛋白染色にて陽性を示す腫瘍細胞を散在性に認めた。本人および家族に von Recklinghausen 病を示

すような症状はなく、最終的に下顎骨孤立性神経線維腫と診断した。術後約5年経過したが再発は認められていない。

キーワード：神経線維腫/孤立性/下顎

緒 言

神経線維腫は神経鞘腫とともに末梢神経由来の代表的腫瘍であり、一般に身体各部の皮膚および皮下に好発する。口腔領域、特に顎骨内に発生することはまれで、そのため、顎骨内に発生した場合の周囲組織の処理方法については意見の一致を見ていない。今回われわれは、下顎骨に孤立性に発生した比較的大きな神経線維腫に対し、近接していた下歯槽神経血管束を保存した腫瘍切除術を行い良好な結果を得たので報告する。

症 例

患者：29歳、男性

初診：平成12年2月29日

主訴：右側下顎骨体部の腫脹

既往歴・家族歴：特記事項なし

現病歴：平成11年11月頃、右側下顎骨体部の無痛性腫脹を自覚し、近歯科医院を受診した。レントゲン検査により右側下顎骨内に病変を指摘され、当科に紹介された。

現症：

全身所見：体格、栄養状態とも良好で、特に異常所見は認められなかった。

口腔外所見：顔貌は左右非対称で右頬部から顎下部にび慢性腫脹を認めた（写真1）が、同部に発赤、圧痛は

認められなかった。

口腔内所見：右側下顎第1小臼歯から第2大臼歯相当部に頬舌的な腫脹を認めた。同部に炎症所見は認めなかった。右側下顎の臼歯に打診反応や動揺は認められなかった。

画像所見：パノラマX線写真にて、右側下顎第1小臼歯根尖下方から右側下顎角にかけて、単房性で類円形のX線透過像を認めた（写真2A）。CT像では右側下顎骨体部に頬舌的に皮質骨の著しい膨隆を示す単房性で内部均一な腫瘤様病変を認めた（写真2B）。大きさは50×35×40 mm、CT値は29 Huであり、膨隆した皮質骨は菲薄化しており、舌側の皮質骨は一部吸収消失していた。また下歯槽神経血管束は腫瘤病変により下方へ圧排されていた。

臨床診断：右側下顎骨良性腫瘍

処置および経過：平成12年3月7日に生検を行った結果、線維腫もしくは神経線維腫の疑いとの診断を得た。腫瘍が比較的大きく、腫瘍切除に際して骨の連続性の保存は不可能と考え、病変周囲の皮質骨を含めた腫瘍切除術および腸骨移植術を計画した。平成12年5月2日全身麻酔下に（写真3A）、下歯槽神経血管束の保存の可否を術中に判断するため、以下の方法で手術を行った。骨切り線は腫瘍からわずかに安全域を含めて設定し、頬側の骨切りを行った。頬側皮質骨を除去した後、露出した腫瘍を周囲組織から注意深く剥離し、摘出した。下歯槽神経血管束は腫瘍により内下方に圧排されていた。しかし、癒着は認められず、剥離は容易で、一部には下顎管壁の残存と思われる骨も介在していた。腫瘍と周囲骨との癒着も認められなかった。下歯槽神経血管束上にあった下顎管壁と思われる骨を丁寧に除去し、下歯槽神経血管束を完全に分離した。切除範囲内の舌側皮質骨を切除し、下歯槽神経血管束を保存した腫瘍切除術を完了した後、遊離腸骨移植を行った（写真3B）。

術直後より右下唇およびオトガイ部に Visual Analog Scale にて1/2程度の知覚鈍麻を認めたが、術後1年で1/10程度にまで回復した。術後4年10か月の現在、再発は認められない。

摘出物所見：腫瘍の形はひょうたん型であり、内部は充実性であった（写真3C）。

写真1 初診時口腔外写真。
右側下顎骨体部に腫脹を認める。

写真2 初診時X線写真.

A: パノラマX線像

右側下顎第1小臼歯根尖下方から下顎角部にかけて、単房性で楕円形のX線透過像を認める。

B: CT像 右側下顎臼歯部に頬舌的な皮質骨の膨隆を認め、単房性で内部均一な充実性病変を認める。また一部に骨吸収も認められる。

病理組織学的所見: H-E 染色では紡錘形の腫瘍細胞が微細な膠原線維の中に不規則に認められ、小型の線維芽細胞様細胞の増殖や粘液変性を伴う基質も観察された (写真 4A)。S-100 蛋白染色にて線維性結合組織中に散在性に陽性を示す腫瘍細胞を認めた (写真 4B)。PAS-

アルシアンブルー陽性の酸性粘液を細胞間に多数認めた。

病理組織学的診断: 神経線維腫

写真3 術中写真 (A, B) および摘出物標本写真 (C)。

A: 頬舌的な皮質骨の膨隆を認める。

B: 周囲の皮質骨および腫瘍切除後で、下歯槽神経血管束 (矢印) を保存した。

C: 腫瘍の形はひょうたん型で、内部は充実性であった。同時に除去した周囲骨は除去してある。

考 察

孤立性神経線維腫が口腔領域に発生することは比較的まれである。口腔領域では舌に多くみられ、頬粘膜、口蓋などにもみられるが、顎骨内に発生することは非常にまれである¹⁾。顎骨内に孤立性に発生した神経線維腫の本邦での報告症例はわれわれが渉猟し得た限りでは自験例を含めて14例²⁻¹³⁾であった(表1)。内訳は男性5例、女性9例(男性:女性=1:1.8)で、平均年齢は35.1歳であった。これは過去に報告された下顎骨孤立性神経線維腫の文献的考察を行った Polak ら (1989)¹⁴⁾ の報告とはほぼ同様で、女性にやや多く、年齢的には若年者に多いようである。臨床症状は腫脹以外の自覚症状は少なく、歯科治療のためのレントゲン撮影時に偶然発見されることがほとんどであった。

組織学的には神経線維腫は歯源性線維腫や歯源性粘液腫、神経鞘腫などとの鑑別が問題となるが、それらの鑑別を行うにあたりもっとも有効な方法は S-100 蛋白染

写真4 病理組織像 (A: H-E 染色 $\times 200$, B: S-100 蛋白抗体染色 $\times 50$)。

A: 微細な膠原線維と粘液変性を伴う基質中に紡錐形の細胞増殖を認める。

B: 矢印で示すように陽性を示す腫瘍細胞を認める。

表1 本邦における下顎骨内孤立性神経線維腫報告例

No.	報告者	報告年	性別	年齢	初診時臨床症状	術式	腫瘍と下歯槽神経束との関係	下歯槽神経束の保存	予後
1	石ら	1973	男性	24	歯肉腫張	腫瘍切除	不明	不明	2年再発なし
2	Sakamoto ら	1979	女性	32	自覚症状なし	腫瘍切除	接触(癒着あり)	切除	再発なし
3	山田ら	1983	女性	21	歯肉腫張	腫瘍切除	不明	不明	2年再発なし
4	Yamamoto ら	1987	女性	20	自覚症状なし	腫瘍摘出	不明	不明	1年再発なし
5	加藤ら	1989	男性	58	自覚症状なし	区域切除	不明	切除	再発なし
6	二階ら	1989	女性	59	不明	不明	接触(癒着あり)	不明	不明
7	山口ら	1990	女性	59	自覚症状なし	腫瘍摘出	接触	保存	再発なし
8	今村ら	1990	女性	47	歯肉腫張	区域切除	腫瘍に包含	切除	1年8か月再発なし
9	Ueda ら	1993	男性	37	自覚症状なし	区域切除	腫瘍に包含	切除	3年再発なし
10	小枝ら	1996	女性	27	自覚症状なし	区域切除	接触	保存	再発なし
11	小枝ら	1996	男性	21	自覚症状なし	腫瘍切除	接触(癒着なし)	保存	再発なし
12	八角ら	1999	女性	21	咬合痛	腫瘍摘出	接触(癒着なし)	保存	再発なし
13	下村ら	2001	女性	37	自覚症状なし	腫瘍摘出	接触(癒着あり)	保存	再発なし
14	自験例	2002	男性	29	下顎腫脹	区域切除	接触(癒着なし)	保存	4年10か月再発なし

色である。線維腫では S-100 蛋白陰性を示すのに対し、神経鞘腫および神経線維腫では陽性を示す。また、神経鞘腫は大部分の腫瘍細胞が S-100 蛋白染色にて陽性を示すが、神経線維腫では波状に増生した細胞の一部が陽性を示すことにより鑑別が可能となる。さらに神経線維腫では神経鞘腫に比べ細胞間に多数の酸性粘液が認められることも鑑別点の1つとなる。自験例では上記の特徴を備えており、神経線維腫の診断が確定した。また身体他部に腫瘤病変は認められず、カフエ・オ・レ斑等の所見も認められなかったため、最終診断として右側下顎骨孤立性神経線維腫とした。

下顎骨内に発生した神経線維腫は下歯槽神経本管から発生する場合と周囲の小さい神経終末に由来する場合が考えられる。下歯槽神経に由来した腫瘍では下歯槽神経を温存することは不可能であるが、それ以外の神経終末から発生し、単に下歯槽神経が腫瘍に接しているだけの場合は、同神経を保存できる可能性がある。しかし、神経線維腫は被膜を有しないため、一般に神経鞘腫に比べ再発しやすいとされており、周囲組織を含めた切除が望ましいとされている^{10,14)}。実際、Johnson ら (1959)¹⁵⁾ や Ellis ら (1977)¹⁶⁾ は下歯槽神経血管束が腫瘍に取り囲まれた症例において、腫瘍からの剥離が困難であったにもかかわらず神経血管束を保存し、それぞれ術後2年および3年で再発した症例を報告している。一般に腫瘍中に下歯槽神経血管束が含まれている症例では、神経血管束を腫瘍と一塊として切除する術式が選択されてお

り^{9,10)}。Ueda ら (1993)¹⁰⁾ は切除標本で腫瘍細胞が下歯槽神経に沿って浸潤している像を認めたことを報告している。しかし一方で、下歯槽神経血管束が腫瘍に圧排されている、あるいは接しているだけで腫瘍との剥離が容易な場合は、逆に下歯槽神経本幹が発生由来ではないことを示すものであり、同神経が保存できる可能性がある。実際、過去の報告でもそのような症例に対しては神経を保存した治療が行われており、再発を認めていない^{8,11,12)}。そのため、下歯槽神経血管束が保存できるか否かについては術中判断がきわめて重要で、われわれは周囲の皮質骨を先に除去し、腫瘍そのものを観察しやすい状態にして、下歯槽神経との癒着状況をより詳細に観察して判断を行った。良性腫瘍である神経線維腫の場合このような方法を採用しても腫瘍を播種する危険性はなく、十分な観察が行える本法は有用であると思われる。その結果、下唇、オトガイの知覚鈍麻をほとんど残すことなく、4年10か月を経過した現在においても再発は認められない。もちろん今後も注意深い経過の観察が必要であるが、手術におけるこのような工夫と配慮を行うことで、術後の患者の QOL 向上に貢献できる可能性があるものと考えられた。

引用文献

- 1) Das Gupta, T. K., Brasfield, R. D., Strong, E. W. and Hajdu, S. I.: Benign solitary schwannomas (neurilemmomas). *Cancer* 24: 355-366, 1969.

- 2) 石 泰三: 神経線維腫の1例. 日口科誌 19: 935-937, 1973.
- 3) Sakamoto, T., Nakanishi, S., Tokutsu, S., Morita, N. and Makino, K.: Solitary intraosseous neurofibroma of the mandible: Case report. Wakayama Med. Rep. 22: 103-107, 1983.
- 4) 山田和祐, 藤田 靖, 佐藤隆吉, 守谷友一, 川村 仁, 林進武: 下顎骨に発生した孤立性神経線維腫の1例. 日口外誌 29: 553-556, 1983.
- 5) Yamamoto, H., Ikejima, A., Suzuki, H. and Ozawa, M.: Central neurofibroma of mandible: report of a case with an immunohistochemical and electron microscopical studies. O. Radiol. 3: 69-70, 1987.
- 6) 加藤健二, 山下一郎, 黒江純一, 鈴木悠紀子, 熊沢巨彦, 向笠富夫, 山下優子: 下顎骨に発生した神経線維腫の一例(抄). 日口外誌 38: 813, 1989.
- 7) 二階宏昌, 宮内睦美, 小川郁子: 下顎骨中心性に生じた神経線維腫(抄). 広島医学 42: 753, 1989.
- 8) 山口 昭, 井上雅裕, 飯田 武, 岡野博郎: 下顎骨に生じた中心性神経線維腫の1例(抄). 日口外誌 36: 1986-1987, 1990.
- 9) 今村晴幸, 川島清美, 若松常信, 大久保章朗, 杉原一正, 山下佐英, 北野元生: 下顎骨に発生した神経線維腫の1例(抄). 日口外誌 36: 3082, 1990.
- 10) Ueda, M., Suzuki, H. and Kaneda, T.: Solitary intraosseous Neurofiroma of the mandible: report a case. Nagoya J. Med. Sci. 55: 97-101, 1993.
- 11) 小枝弘実, 山本貴和子, 池上英明, 西堀陽平, 米津博文, 高野伸夫, 齋藤 力, 重松知寛, 村松 敬, 橋本貞充, 他: 下顎骨に発生した神経線維腫の2例(抄). 日口外誌 42: 224, 1996.
- 12) 八角 直, 上野尚雄, 山崎 裕, 齊藤 徹, 進藤正信, 福田 博: 下顎骨中心性神経線維腫の1例(抄). 日口外誌 45: 856, 1999.
- 13) 下村絵美, 青山大樹, 今谷哲也, 大塚友乃, 村岡 渡, 内山公男: 下歯槽神経由来の顎骨中心性神経線維腫の1例(抄). 日口外誌 47: 470, 2001.
- 14) Polak, M., Polak, G., Brocheriou, C. and Vigneul, J.: Solitary neurofibroma of the mandible: case report and review of the literature. J. Oral Maxillofac. Surg. 47: 65-68, 1989.
- 15) Johnson, H. S., Wannamaker, G. T., Humes, J. J. and Thompson, C. W.: Central neurofibroma: report of a case. Oral Surg. 17: 379-383, 1959.
- 16) Ellis, G. L., Abrams, A. M. and Melrose, R. J.: Intraosseous benign neural sheathneoplasms of the jaws: report of seven new cases and review of the literature. Oral Surg. 44: 731-743, 1977.