上顎骨齒槽突起および下顎骨齒槽部の汎発性骨増殖を 伴なった歯肉線維腫症の一治験例

—口腔外科的立場から—

大 畑 直 暉 西 山 寿 重

清 水 正 嗣 上 野 正

東京医科歯科大学歯学部第一口腔外科学教室（主任：上野正教授）

（昭和 44 年 11 月 15 日受付）

A case report of hereditary gingival hyperplasia associated with
diffuse maxillary and mandibular bony involvement

Naoki Ohhata, Toshishige Nishiyama

Masatsugu Shimizu, Tadashi Ueno

1st Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Tokyo Medical and Dental University

(Director: Prof. Dr. Tadashi Ueno)

要旨：歯肉の線維性増殖と上顎骨齒槽突起および下顎骨齒槽部の汎発性骨増殖による著しい顔貌の変形と先天性白内障、小球性貧血、軽度の精神発達遅延を伴なった 27 歳、女性症例を経験し、補綴科、口腔外科の共同診療を行なった。口腔外科初診は 1968 年 6 月 18 日。主訴は顔面の醜形と咀嚼及び発音障害。家族歴では、問診で患者と同様の顔貌をもつ者が家系内に、女性 8 名、男性 2 名認められた。現症として、身長 164 cm、体重 64 kg、姿勢も良く、軀幹、四肢には外見上、変形、皮膚色素沈着、多毛症などはなく、異常所見は顔貌にのみ認められ、口唇は閉鎖不能で全歯牙の散乱植立と共に上下顎前歯と巨大に膨隆した歯槽部歯肉が口裂より露出していた。X線写真所見では上顎洞の狭小、上下顎骨体部に異常な小指頭大の不透過像が数個認められ、骨体骨質部分の増大、上下顎小臼歯部歯槽骨の骨梁粗大像が認められた。治療は、補綴科との共同診察のもとに 1968 年 11 月および 1969 年 4 月の 2 回にわたり、全身麻酔で上下顎全歯牙を含めて上顎骨齒槽突起、下顎骨齒槽部の切除、整形手術を行ない術後全部床義歯を装着し、審美的、機能的に充分患者の満足を得て退院せしめた。術後 7 カ月の現在再発の徴候あるいは異常所見は認められず、本人は健康に経過している。切除摘出物の病理組織学的所見：上顎前歯部の歯肉には表面上皮表層の錯角化層の肥厚、acanthosis および上皮突起の延長、真皮では線維性組織の著しい過形成（膠原線維の増加）、および血管周囲の円形細胞浸潤が認められた。歯牙には異常所見なし。歯槽突起の骨組織には不規則な太さ、形をした主に層板骨よりなる骨梁を認め、各骨梁には、骨吸収と添加像が明らかにみられた。また骨梁内にヘマトキシリンで染まる不規則な休止線が認められた。各骨梁の骨組織表面には骨芽細胞の活性はあまりみられず、一部には破骨細胞による骨吸収像もみられた。骨髓は粗い線維性組織より成りたっていた。

本例類似の症例は、Englert が 1954 年、diffuse osteofibromatosis として報告した白人の幼児の姉弟に観察した歯肉の線維性増殖と顎骨齒槽部の汎発性骨増殖とを併発した 2 症例以外には見出し得なかった。

I 緒 言

従来歯肉の上下顎全般的な増殖を主徴とする原発性疾患は歯肉線維腫症あるいは歯肉象皮病とよばれ、その症例報告はしばしば見られるが、今回われわれは、このような歯肉の病変と同時に、上顎骨歯槽突起および下顎骨歯槽部の汎発性の骨増殖を伴ない、著るしい顔貌の変形をきたした症例に遭遇した。本例は初め本学第2保存科において歯肉線維腫症に対して歯肉切除術が行なわれ、その後さらに補綴科、口腔外科の共同診療を行ない、審美的にも、機能的にも十分満足すべき結果を得たので報告する。

なお、われわれの渉猟した文献の範囲では本例類似の症例は、Englert¹⁾が1954年、diffuse osteo-fibromatosis として報告した白人の幼児の姉弟に観察した歯肉の線維性増殖と顎骨歯槽部の汎発性骨増殖とを併発した2症例以外には見出し得なかった。

II 症 例

患者：27歳の女性。

病歴番号：(外來)，(入院)。

初診：1968年6月18日。

主訴：顔面の醜形と咀嚼および発音障害。

既往歴：特記すべきことなし。

家族歴：患者に対する問診より家系内に患者と同様な外見上の上下顎の前突、歯槽部の膨隆をもつものが女性に8名、男性に2名数えられ、遺伝的関係の存在が強く疑われた。

現病歴：患者は9歳頃友達に出っ歯と言われた記憶がある。その後15歳頃より上下顎歯槽部の膨隆が著明となり、歯牙の離開、乱立がはなはだしく18歳頃より患者は自分の顔貌に強い劣等感をいだくようになったと言う。

1967年9月に東京医科歯科大学第2保存科を受診した時は、上下顎の歯肉は歯牙をほとんどおおい無歯症を思わせる程にまで肥大しており、遺伝性歯肉肥大の診断のもとに、以来、1968年1月にかけて歯肉切除術が数回行なわれた。しかし主訴

については十分満足な結果は得られず、矯正科受診を経て1968年6月補綴科、口腔外科を紹介されて当科を訪れた。

現 症：

1) 全身所見：身長164 cm、体重64 kg で骨格が大きく、姿勢も良く頑健な体軀で軀幹、四肢には外見上変形、皮膚色素沈着、あるいは多毛症などは認められなかった。

2) 頭部および顔面所見：頭部および顔面は比較的大きく前額は広がった。同部および眉弓部の突出感は見られなかった。上下口唇は厚く、乾燥して一部亀裂がみられ、その色から、やや貧血の

図1 1968年6月18日口腔外科初診時
顔側貌所見

図2 同口腔内所見
歯牙の乱立と歯槽部の膨隆が認められる。

図3 (A) 1967年, 歯肉切除前顎態模型 (B) 1968年, 歯肉切除後顎態模型

存在が疑われた。上下口唇の閉鎖接触は全く不能で、口裂より上下顎前歯および歯肉が露出していた(図1)。

3) 口腔内所見：開口障害はなく、上下顎基底骨に対し歯槽突起及び歯槽骨部分がやや炎症性反応を示す歯肉におおわれて、巨大な岩塊状に増殖、膨隆し、歯列弓は白歯部において狭窄し、長U字型を呈し厚く肥厚した歯槽頂部に永久歯25歯、晩期残存の乳犬歯4歯が散乱植立し、特に前歯部は強い歯間離開を呈していた。歯列不正のため咬合状態は極度に悪く顔面に対する上下顎の関係は、

上下顎の前突というよりは、むしろこの上顎骨歯槽突起および下顎骨歯槽部の汎発性骨肥厚による膨隆巨大化が原因となった前方突出であった(図2, 3)。舌はやや大舌症の傾向を示したが乳頭の萎縮はみられず、表面は乳白色の舌苔によりおおわれていた。咽頭部、頬粘膜、口底部などにも異常所見はみられず、唾液分泌も正常と考えられた。歯牙所見としては $\frac{87}{876} \mid \frac{67}{67}$ が欠損しており残存歯には齲蝕が多く、乳犬歯の晩期残存が見られたがバートンの電気診断器による vital test の結果は特に異常は認めなかった。

図4 1968年6月初診時オルソパントモグラフィー所見
下顎骨体部に不整形不透過像が散見される。

図5 上顎咬合法X線撮影所見

4) X線写真所見：顔面各種方向撮影 X線所見では、上顎洞の狭小がみられた。オルソパントモグラフィー所見では上下顎骨体部に異常な小指頭大、不整形の不透過像が数個散在し、上顎歯槽頂部より上顎洞底までの骨質部分が異常に厚く、同様に下顎骨体も幅径が広く厚かった(図4)。その上下顎咬合撮影の所見では特に歯間離開の著明な上下顎小白歯歯槽部の骨梁が粗大で stippled effect と言い得るような像が見られた(図5, 6)。

図6 下顎咬合法X線撮影所見

5) 臨床検査所見：血液検査所見としては表1, 2に見る如く2回にわたる手術の術前術後を通してヘマトクリット値が低く、小球性貧血が疑われた。

梅毒血清反応、心電図所見、胸部X線所見、肝機能、腎機能など臨床諸検査に特記すべき異常はみられなかった。

耳鼻科診察所見：聴力ほか異常なし。

眼科診察所見：裸視力右 0.9, 左 1.0, 両眼水

表1 血液検査所見

検査年月日		1968.11.14	11.29	1969. 4.10	4.25
血球数	白血球	3,800	7,700	5,600	8,400
	赤血球	410×10^4	452×10^4	610×10^4	380×10^4
	血色素量	9.7g/dl	14.5g/dl	13.0g/dl	12.5g/dl
	血球容積	33%	35%	36%	35%
検査年月日		1968.11.18			
白血球百分率	リンパ球	26%			
	大単核及び移行型	14%			
	好酸球	1%			
	好塩基球	0%			
	好中球	59%			
	桿状核球	11%			
	分節核球	48%			

表 2 臨床化学検査 (中央臨床検査室)

検 査 年 月 日	1968.11.14	11.29	1969. 4.10	4.25
血清 総蛋白 g/dl	8.2	7.6	7.7	8.0
A/G	0.9	1.0	0.9	0.9
総コレステロール mg/dl	160	148	185	195
Na mEq/dl	145	142	131	131
K "	4.3	4.2	4.0	4.6
Cl "	107	100	103	96
Ca mg/dl	10.2		9.5	10.2
P "	3.8		3.0	4.4
アルカリ性 フォスファターゼ KAU.	9.2	6.7	7.4	7.6
尿・ACTH 試験 (24時間尿)				
17-KS mg/dl	3.7			
17-OHCS mg/dl	3.3			
血 糖 (朝 食 前) mg/dl	106.0			

晶体Y字縫合部に混濁がみられ先天性白内障が疑われた。

神経科診察所見：軽度の精神発達遅延が疑われたのみであった。

脳波室診察所見：軽度の異常脳波が見られたほか特に異常は認められなかった。

そのほか全身骨格X線写真所見，内分泌検査所見などにも特に異常は認められなかった。

6) 頭部X線規格写真計測：本計測は共同診療を行なった補綴科において行なわれ、飯塚—石川の標準偏差図表上において convexity および SNA が偏差値よりも大きく (+) 側に偏していたほか、種々の異常分析結果が出たが、その詳細についてはすでに松本が発表している²⁾。

処置および経過：

1968年11月、1969年4月の2回にわたり入院、全身麻酔のもとに上下顎歯牙全抜去、上顎骨歯槽突起、下顎骨歯槽部の切除整形手術が行なわれ、術後補綴科で全部床義歯を装着した。

1) 1968年11月21日、第1回目の手術が行なわれ、まず骨メスにより切除予定歯肉部へ切開を加え頬側、口蓋側共に歯肉骨膜弁を剥離し骨面を露出させた後、エアー・トームにより十数カ所骨穿

孔を行ない、ノミを使用し歯槽突起を歯牙と共に一塊として切除した(図7)。ついで骨バーにより凹凸を削除し骨ヤスリで平滑にした後歯肉弁を縫合した。手術創面の治癒を待って補綴科において全部床義歯を装着した。

患者は以上の治療結果に対して十分な満足を得て退院したが、患者の左右上顎結節部は、なお相対的に巨大で、術後も同部が下顎臼歯部歯槽堤に

図7 第1回手術時、切除摘出物

あたり、前歯部歯槽頂間距離がやや 過大の傾向がみられたので、1969 年 4 月 16 日、第 2 回目の手術が行なわれた。

2) 前回とほぼ同様の術式により上顎前歯部および左右上顎結節部の顎骨を削除し、さらに約 2 mm 咬合高径を短縮し低めることが出来た。創面の治癒をまち補綴科において 2 つ目の全部床義歯を製作し、これを装着したが、審美的に、自覚的にも、他覚的にも改善著しく、上下口唇は自然に接触し、機能的にもまた咬合のほぼ中心関係が保たれ咀嚼能率も著明に向上し、発音機能も改善され患者は十分に満足して 明朗な態度で同 4 月 30 日退院した(図 8, 9)。

切除摘出物病理組織学的所見：

1) まず 1967 年 9 月、本学保存科において切除された上顎前歯部 3+3 の歯肉の組織検査によると、所見は 3+3 部どの部分の歯肉も、ほぼ同様の所見で図 10 にみる如く 表面上皮では表層の錯角化層の肥厚、acanthosis、および上皮突起の不規則な延長がみられた。真皮では線維性組織の著しい過形成(膠原線維の増加)、および血管周囲に軽度の円形細胞浸潤がみられた。

2) 1968 年 11 月 21 日の切除手術時の上顎中切歯

図 9 同 口腔内所見

図 10 上顎前歯部歯肉 (×10)

図 8 1969 年 4 月 30 日 第 2 回目手術後
全部床義歯装着時顔側貌所見

図 11 上顎中切歯及び歯周組織 (×1.5)

骨植部分の組織検査では、歯牙には異常所見はみられず、口蓋側歯頸部歯肉組織は、1年前と同様な像を示していた。歯槽突起の骨組織には、不規則な太さ、形をした主に層板骨よりなる骨梁を認め、各骨梁には骨吸収と添加像が明らかにみられた。また骨梁内にもヘマトキシリンに染まる不規則な休止線がみられた。各骨梁の骨組織表面には骨芽細胞の活性はあまり見られず、一部には破骨細胞による骨吸収像がみられた。骨髄は粗い線維性組織より成っていた(図11)。

3) 1969年4月に行なわれた手術時の上顎結節部切除物組織検査では、前2回の組織検査と同様の所見が粘膜、骨組織にみられた(図12)。また、一部粘膜下の結合組織内に石灰化巣がみられた(図13)。

III 考 察

上下顎骨を中心として顔面頭蓋の異常ないしは

図 12 上顎結節部歯槽骨 (×100)

図 13 上顎結節部
粘膜下組織内にみられた石灰化巣 (×100)

過剰発育を示す症例に対して過去、種々の疾患があげられ種々の名称が与えられている。

1954年、R.J. Englert は幼児の姉弟に観察された歯肉の線維性増殖と、上顎骨歯槽突起および下顎骨歯槽部の増殖肥大とを併発した症例を報告し、diffuse osteofibromatosis なる名称をつけた¹⁾。ここ 100 年来、hereditary gingival fibromatosis, hereditary gingival hyperplasia, idiopathic gingival hyperplasia, elephantiasis gingivae, congenital macrogingivae など種々の名称のもとに報告された歯肉線維腫症は 100 例を越えるが、歯槽骨の増殖を伴った症例の報告は、この Englert の 2 症例のみと言われている^{3,5,6)}。

今回私達の経験した症例は、Englert 報告例に比較してみると臨床症状、X線写真所見、病理組織学的所見などで類似ないしは共通した点が多く見うけられた。ただ Englert 報告では削除した歯槽骨の病理組織学的検査で、姉症例に、「骨の石灰化は極めて軽度であった」との記載があり、弟症例には「細胞に富んだ骨膜層を有する粗な海綿状の類骨組織」であったとの記載が見られる。しかるに、われわれの症例においては歯槽骨は発育過剰と言うべきで石灰化は良好であった。つぎに血液生化学的検査では弟症例にアルカリ性・フォスファターゼ値の上昇がみられたとの記載がある。これらの所見が本症例と異なるところであるが、これらは身体発育期の年少例と、われわれの成人例との年齢差に起因するものではないかと考えられる。なお Englert の弟症例の組織学的診断は、歯肉象皮病と非定型的な線維性骨異形成症とされている。

本症例の病因としては、まず家族歴から遺伝性因子が疑われたが、家族は遠方に散在し直接の確認は困難であった。Englert の 2 例も姉弟に発症している。いわゆる歯肉線維腫症の病因として遺伝の関与する場合が多く報告され、Rushton⁷⁾, Foret⁸⁾, Emerson⁶⁾, Fletcher⁹⁾ らの報告により、常染色体優性遺伝子 (an autosomal dominant gene) が伝えるという説を支持する者が多い。さ

らに歯牙との関係も重視され、McIndoe¹⁰⁾ らは遺伝的素因を背景として歯肉肥大の直接原因は歯牙の存在そのものであると言い、石川、秋吉⁴⁾ は萌出機転その他による機械的刺激がなんらかの誘因となると言っている。一方歯肉切除術と、徹底的な口腔清掃指導により多くの症例で再発を見ないことから、いわゆる局所的刺激を重視する人々もいる⁶⁾。本症例のように歯槽骨の増殖をも生ずるには、さらに内分泌異常、代謝障害などの因子も考えられるが、われわれの実施した各種検査の範囲内では ACTH 試験、アルカリ性・フォスファターゼ値を含め特記すべき異常所見は見出しなかった。

汎発性骨線維腫症の治療は、Englert の2例においては、歯肉弁を剥離して肥厚した歯槽骨をマレット、チゼルで削除し、一部の乳歯を抜去した後、肥厚した歯肉を切除して歯肉弁を小さくし縫合している。一般に歯肉線維腫症の治療法について、McIndoe らの歯牙全抜去、歯槽骨整形、全部床義歯装着という根治的療法を支持する人々と、Rushton⁷⁾、Emerson⁶⁾ らのように歯肉切除術と術後の徹底したブラッシング指導を中心とした保存的療法を支持する人々がいる。本例の如く歯肉のみでなく歯槽骨の膨隆肥厚をも伴った症例においては、保存的ならびに矯正の療法では十分な結果は得られず、前者の根治的療法がとられるべきものとする。

本症例のような場合、本来その正しい治療方針確立のためには、まず歯周病科、矯正科、補綴科、口腔外科など関連各科の共同による総合的な診療、治療計画の検討がなされるべきであり、本報告例はその立場に立って治療を行ない満足すべき成果が得られたものとして、意義を認めるものである。

IV 結 語

私達は今回、歯肉線維腫症と、上顎骨歯槽突起および下顎骨歯槽部を主体とした汎発性の骨増殖による上下顎の巨顎症と、先天性白内障、小球性貧血、軽度の精神発達遅延を伴った27歳、女性

症例を経験した。

本症例に類似した症例の報告は1954年、Englert が diffuse osteofibromatosis として報告した2症例以外には見出し得なかった。

本症例に対する治療は、補綴科との共同診療のもとに全身麻酔下に上下顎全歯牙を含めて上顎骨歯槽突起、下顎骨歯槽部の切除手術を2回に分けて行ない術後全部床義歯を装着し審美的、機能的にも十分患者の満足を得て退院せしめた。術後7カ月の現在、再発の徴候あるいは異常所見は認められず、本人は健康に経過している。

本論文の一部は1969年6月口腔病学会例会、および1969年9月口腔外科学会関東地方会例会において発表した。

稿をおわるに当り病理学的所見について御教授を賜った本学口腔病理学教室石川梧朗教授、小守昭助教授に心より感謝致します。貴重な資料を快よく提供して下さいった同第二保存科川崎仁講師、長谷川絃司助手、上野和之助手、同矯正科山田勲助手、吉井修副手ならびに人類遺伝学教室赤坂庸子講師、常に協力を頂いた本学第3補綴学教室松本直之助教授、松本正大学院、古屋紀一大学院、清水健吾大学院に心から御礼申し上げます。

文 献

- 1) Englert, R. and Leuin, I.: Diffuse osteofibromatosis; a symptom complex, O. S., O. M. & O. P. 7: 837-841, 1954.
- 2) 松本直之, 松本正, 古屋紀一, 清水健吾: 顎顔面骨形成異常症の治験例, 補綴臨床, 2: 295-304, 1969.
- 3) Thoma, K. H.: Oral Pathology, 4th ed St. Louis, 1954, C. V. Mosby Company, p. 1379.
- 4) 石川梧朗, 秋吉正豊: 口腔病理学, 京都, 1969, 永吉書店, p. 966.
- 5) Zackin, S. J. and Weisberger, D.: Hereditary gingival fibromatosis, O. S., O. M. & O. P. 14: 828-836, 1961.
- 6) Emerson, T. G.: Hereditary gingival hyperplasia, O. S., O. M. & O. P. 19: 1-9, 1965.
- 7) Rushton, M.: Hereditary or idiopathic hyperplasia of the gums, D. Practitioner 7: 136-146, 1957.
- 8) Foret, J. L.: L'hyperplasie fibreuse idiopathique des gencives, Acta stomat. belg., 61: 161-203, 1964.
- 9) Fletcher, J. P.: Gingival abnormalities of

genetic origin : A preliminary communication with special reference to hereditary generalized gingival fibromatosis J. D. Res. 45 : 597-612, 1966.

- 10) McIndoe, A. and Smith, B. O. : Congenital fibromatosis of the gums with the teeth as a probable aetiological factor, Brit. J. Plast. Surg. 11 : 62-71, 1958.