頭蓋冠に発生した Ossifying Fibroma の 1 例

斎藤 誠司・鈴木 啓史・溝渕 光・上村 賀彦・栗坂 昌宏・森 惟明
円山 英昭*

Ossifying Fibroma in the Cranial Vault

Case Report

Seiji SAITOH, Hiroshi SUZUI, Hikaru MIZOBUCHI, Yoshihiko KAMIMURA,
Masahiro KURISAKA, Koreaki MORI and Hideaki ENZAN*

*Departments of Neurosurgery and *1st Department of Pathology, Kochi Medical School, Nankoku, Kochi*

Abstract

Ossifying fibroma is relatively common in the maxilla, but rare in the cranial vault. A 10-year-old girl was referred for painful swelling of the left temporal region. On admission, she presented no abnormal physical and neurological findings except for the painful swelling. Plain skull X-ray films showed a radiolucent lesion of the left temporal bone about 4 cm in diameter, with a hyperostotic area of the parietal side. Computed tomography scan using bone window level also showed an abnormal density lesion in the same site. Curettage of this tumor was performed from a cosmetic point of view and at the family's petition. Histological examination showed vascular fibrous tissue in which lamellar bone was surrounded by osteoblasts.

Key words: bone tumor, ossifying fibroma, fibrous dysplasia

I はじめに

ossifying fibroma は孤立性病巣を形成する骨破壊吸収線維化性骨疾患の一つとして知られ、主として顎骨、時に長管骨が冒されるが、頭蓋冠に発生することはきわめてまれである^{3,7,12,14,16,17,22}。今回我々は、10才の女兒の側頭骨に発生した ossifying fibroma の 1 例を経験したので、その臨床像、画像および組織学的特徴につき若干の文献的考察を加えて報告する。

II 症 例

＜患者＞ 10才、女兒

主訴：左側頭部痛

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：1986年夏頃より左側頭部の腫脹に気付くようになった。1年半にわたる経過中、持続的～断続的な患部の疼痛を訴えていた。1987年8月19日、精査ならびに治療を希望して当科に入院した。

初診時所見：全身所見では身長136.5 cm、体重35 kgで発育は正常、年齢相応の体格であり、性早熟はみられなかった。体幹、四肢に異常色素沈着は認めなかった。局所所見として左側頭部に直径4×4 cmの表面平滑、境界明瞭な硬い隆起病変があり、自発痛、圧痛を認めた。また、患部皮膚に salmon pink の円形色素沈着(1×1 cm)を2ヵ所認めた。神経学的には特記すべき所見は認めなかった。

血液検査所見：ALP 440~600 (90~240) IU/l、血清 P 3.5 (1.5~2.5) mEq/l とやや高値であり、血清 Ca は正常であったが、血沈がやや亢進していた。その他の血液検査

高知医科大学脳神経外科 *同第1病理

Address reprint requests to: S. Saitoh, M.D., Department of Neurosurgery, Kochi Medical School, Kohasu, Okoh-cho, Nankoku, Kochi 781-51.

受稿 1988年12月5日 受理 1989年6月15日

には異常を認めなかった。

画像所見：頭蓋単純X線およびその computer radiography の前後像では、左側頭骨に菲薄化した内板と外板を認め、板間層は拡大して外板を外方へ突出させる形となっていた。側面像では側頭骨患部が不明瞭な透亮像を呈し、osteolytic な部分が卵円状に広がっていた。石灰化像、骨膜反応所見は認めなかった (Fig. 1)。CT スキャンでは板間層に増殖する腫瘍がみられ、外側に突出して内・外板ともに菲薄化しているが、外板に菲薄化がより進んでいた。頭蓋内への進展はみられなかった (Fig. 2)。 ^{99m}Tc -MDP による骨 RI スキャンでは、左側頭骨鱗状部に円形の異常集積像が認められた (Fig. 3)。しかし、スキャン範囲外の部位はモニターで観察したが、明らかな異常集積像はみられなかった。

その他の検査所見：脳波上、特に異常波は認めず、topography においても各波は年齢相応の広がりをもせた。耳鼻科的検査にて聴力に左右差を認めず、正常範囲内であ

Fig. 1 Plain skull films showing a radiolucent area in the left temporal bone, measuring 4 cm in diameter (arrow).

Fig. 2 Computed tomography scan using bone window level, revealing a tumor locating in the diploë with thin inner and outer tables (arrow).

Fig. 3 ^{99m}Tc -methylene diphosphonate scintigrams, showing increased abnormal uptake in pars squamosa of the left temporal bone.

った。

手術所見：頭蓋骨表面は滑らかで皮下への浸潤もみられなかったが、膨隆部を露出すると骨表より滲み出るような出血が強くみられた。外板は菲薄化が進んでおり、air drill にて容易に腫瘍を露出しえた。腫瘍は elastic soft で易出血性であり、板間層に比較的境界明瞭な広がりをもせていた。内板にも菲薄化が進んでいたが、外板ほどではなく、十分な摘出を行っても特に内板の欠損は生じなかった。骨欠損部は形成術を要するほどの大きさに達していないと判断して、その後止血を確認の上、側頭筋、皮膚を primary に縫合し、手術を終了した。

組織所見：腫瘍組織は線維性被膜を持ち、外側部と中央部で像が異なるが、それぞれ移行像があり、各段階の骨形成像を認めた。腫瘍の外側部 (Fig. 4 upper) では、骨芽細胞が外縁を被覆した不規則な形状の骨梁が形成され、周囲には破骨細胞が散在した。偏光顕微鏡下、基質の膠芽線維が層状に配列した層板骨 (lamellar bone) のほかに、不規則に交錯した未熟な骨梁 (woven bone) が区別され、いずれもセメント縁がみられた。腫瘍のより中央部 (Fig. 4 lower) には類骨像がみられ、石灰の沈着が強い $25\sim60\mu\text{m}$ 径と比較的大きさの揃った psammoma 様小骨梁塊 (PAS 染色陽性、azan 染色で濃青染) が密にみられた。間質はいずれの部分でも小血管に富み、線維芽細胞の腫大、増殖と好銀線維の増生を伴っていた。

III 考 察

ossifying fibroma は 1872 年に Menzel¹⁰⁾ により骨腫の亜型として記述されたことに始まり、1927 年、Montgomery¹¹⁾ により名付けられたものであるが、1938 年、Lichtenstein⁸⁾ が fibrous dysplasia の疾患概念を確立したのちは monostot-

Fig. 4 Photomicrographs, showing variable histological appearance of this tumor. *upper*: Irregular bony trabeculae, osteoblastic and osteoclastic activity, and vascular fibrous stroma. HE stain, $\times 80$. *lower*: Numerous psammoma-like islands of calcified bone, with osteoid rims. HE stain, $\times 200$.

ic fibrous dysplasia と同じ疾患と考えられていた。しかし、その後 ossifying fibroma の症例が重ねられるにつれ、fibrous dysplasia のそれとは異なるものとして考えられるようになり、現在では明らかに別個の疾患として認識されるに至っている^{2,9)}。以下、今回の症例を踏まえ、ossifying fibroma の臨床、組織について、fibrous dysplasia との鑑別も含めて述べる。

ossifying fibroma は、前述したように顔面骨、特に上顎および下顎骨に好発し、時には長管骨にもみられるが、頭蓋骨にみられるのはきわめてまれである^{3,7,12,14,16,17,22)}。Buchner¹⁾は peripheral ossifying fibroma の207例を報告しているが、うち60%が顎骨にみられ、男女比は1:1.7と女性にやや多く、再発率は16%であったと述べている。頭蓋冠に発生した症例は、我々が渉猟した範囲内では

Table 1 に示すように今までに14例^{3,5-7,14-17,19-23,25)}が報告されているのみである。年齢は9才から76才にわたり、平均は26.5才。頭蓋冠発生のものは性差がないと言われており⁶⁾、Table 1 での男女比も7:8となっている。20才までの若年者の症例は本症例を含め8例のみで、うち4例が側頭骨であり、難聴、耳鳴などの症状を呈しやすいこと、側頭筋によって機械的刺激を受けやすいことなどが発症年齢を早める因子と考えられる。我々の症例は疼痛を主訴としており、側頭骨に発生すると高率に耳症状を合併するという Levine ら⁷⁾の報告とは異なる。ただ、側頭骨に発生し

Table 1 Cases of ossifying fibroma in the cranial vault

Case No.	Author (Year)	Age	Sex	Site
1	Sherman and Sternbergh (1948) ¹⁵⁾	15	M	temporal bone
2	Smith and Zavaleta (1952) ¹⁷⁾	11	F	not mentioned
3	Hiranandani <i>et al.</i> (1966) ³⁾	55	F	frontal bone
4	Thomas and Kasper (1966) ²²⁾	62	F	frontal bone
5	Stecker (1971) ¹⁹⁾	11	M	temporal bone
6	Yamashita <i>et al.</i> (1977) ²⁵⁾	9	M	occipital bone
7	Seitz <i>et al.</i> (1980) ¹⁴⁾	13	M	parietal bone
8	Levine <i>et al.</i> (1981) ⁷⁾	27	F	temporal bone
9	Shishido <i>et al.</i> (1982) ¹⁶⁾	33	M	parietal bone
10	Villemure and Meagher-Villemure (1983) ²³⁾	22	M	parietal bone
11	Takayama <i>et al.</i> (1985) ²⁰⁾	23	F	parietal bone
12	Kuratsu <i>et al.</i> (1985) ⁶⁾	76	F	temporal bone
13	Terazono <i>et al.</i> (1986) ²¹⁾	12	F	temporal bone
14	Kobayashi <i>et al.</i> (1986) ⁵⁾	19	M	parietal bone
15	Present case	10	F	temporal bone

Table 2 Site of ossifying fibroma in the cranial vault in reported cases

Site	No. of cases	Percent
Temporal bone	6	40
Parietal bone	5	33
Frontal bone	2	13
Occipital bone	1	7
Not mentioned	1	7

たものは本症例が6例目であり、本邦では倉津ら⁶⁾、寺蘭ら²¹⁾に次ぎ3例目であるが、いずれも耳道への侵襲はみられていない。頭蓋冠における発生部位としては、Table 2にみるようにおのおのの頭蓋骨に報告されているが、側頭骨および頭頂骨が15例中11例を占めており、好発部位と言える。おのおのの構成年齢をみると、20才までの若年者は側頭骨で6例中4例、頭頂骨で5例中2例と側頭骨発生のものが頭頂骨のものより早期に発症しやすいと言える。

本疾患は骨破壊吸収線維化性骨疾患として認識され、良性で、その発育は緩徐であるが、時に急速な増大傾向を示し、悪性の臨床経過を示すこともあると言われる^{15,23,24)}。成因について、Smithら¹⁷⁾は外傷性や先天性の因子を挙げているが、反論もある^{6,25)}。また、Kempson⁴⁾は骨形成過程における障害に対する線維性修復性反応であるとするなど、意見の分れるところである。我々の症例では、特に外傷の既往、家族発生などはみられなかった。臨床症状をみると、頭蓋冠発生の場合には局所の腫脹や変形、また発生部位によっては眼球突出、視力障害、難聴などがみられる。これらのほか、fibrous dysplasiaによくみられる全身所見としての色素沈着、性早熟などはossifying fibromaではみられず^{15,22)}、純粋な孤立性病変として記述されている。今回の10才の女児例にて部分的ではあるが腫瘍上の頭皮に色素沈着をみたことは興味を持たれた。このほか、血液検査上問題となるのは血清ALP、Ca、Pなどであるが、一般的には正常例が多いという²²⁾。本症例ではALPが高値、Pもやや高値を呈し、血沈の亢進もみられ、寺蘭ら²¹⁾の報告と同様の結果となっており、骨代謝の活動亢進を示唆する所見と考えられた。

ossifying fibromaの画像所見の特徴として、その頭蓋単純撮影では単嚢胞性であることが多く、円形～卵円形の病変部境界は不鮮明であることが多いとされる。初期には破壊による透亮像、晩期には硬化像を示すようになるが、fibrous dysplasiaのように強い硬化像を呈することはない^{15,25)}。また、骨皮質は保たれ、骨膜反応はみられないなどの特徴が挙げられている¹³⁾。しかし、頭蓋単純写にみられる骨の硬化・透亮像は、その病変部のosteolytic～osteoplasticな状態を示すにすぎず、特にfibrous dysplasiaなどと鑑別する上で決め手となるものは見出しにくいように思われた。一方、ossifying fibromaのCT像はcysticな像を呈することが多く、板間層を中心に広がり、内・外板は非薄化するが、その構造は保たれているのが特徴であり、一部に石灰化がみられることもある^{14,23)}。また、頭蓋内・外への突出変形も、そのCT levelを変化させることにより、より明らかとなる。RI像では、骨代謝を反映して異常集積像を呈することが推測されるが、本例においても病

変部に一致して円形の高集積像が認められた。ただ、その集積の性状、広がりなどには特徴的なものがない。

以上のように臨床症状、臨床検査および画像所見より疾患を鑑別していったとしても、なお確定診断のためには組織診断を待たねばならない。しかし、病理組織所見においても、骨原発の一連のfibro-osseous lesionのうち、ossifying fibromaとともに良性腫瘍および腫瘍類似病変に含まれるfibrous dysplasiaやbenign osteoblastomaなどとは鑑別が困難なことが多い。特にfibrous dysplasiaとは、その研究の歴史的背景からも想像されるように鑑別が困難である。両疾患は組織像に共通する部分があり、また同一症例においても手術所見が異なる部分があることのほかに、病理医によって使用する診断名やその診断基準にも不一致があり、診断をさらに困難にしている。組織像のoverlapについては、多数の標本作製し、その優勢像によって診断すべきと思われる^{2,9)}。

両疾患の鑑別診断上、重要な所見を挙げると、ossifying fibromaは境界が比較的明瞭で、線維性被膜を有することが多く^{2,9,15,18,24)}、腫瘍自体は骨芽細胞の縁取りを持つlamellar boneより構成される骨梁と骨梁間の小血管に富む線維性結合組織より成る。骨梁間に増生した線維芽細胞に細胞異型や核分裂像はみられない。時にpsammoma様で、石灰沈着の強い小骨梁塊の密な形成があり、その表面を類骨あるいは骨芽細胞が被っていることがある。このpsammoma様骨梁と層板状成熟骨梁との間には各段階の移行像がある。この特異なossifying fibromaは“young ossifying fibroma”¹⁷⁾あるいは“psammoma osteoid fibroma”¹²⁾として報告されており、本例の腫瘍中央部分の組織像はこの像に相当する。すなわち、本例は腫瘍中央部に“young”な像をみ、周辺部に移行するにしたがって“mature”な像を示したossifying fibromaと言える。これに対し、fibrous dysplasiaでは被膜を有することが少なく、正常骨との境界がはっきりしない。骨梁はwoven boneより成り、lamellar boneは存在しない。間質には線維組織の増生をみるが、骨芽細胞により骨梁を取り囲む像はみられない^{2,9,18,19,24)}。このように病理組織像上の特徴がいくつか認められてはいるが、今日では骨梁の周囲に骨芽細胞の増生を認めるか否かに大きな意義を持たせることが多い⁹⁾。

本疾患の治療については、Buchnerら¹¹⁾の報告にもあるように、比較的再発率が高いために全摘が原則とされている。ただ、良性で発育が緩慢なため、美容上の問題などから部分切除のみでもよいことがある⁷⁾。放射線療法は、その組織像から考えても効果は期待できないと思われるが、臨床的にも無効であるとされ、行われぬ。本症例は美容的見地および家族の希望もあり、部分摘出に留めた。今

後、経過観察を十分行っていく予定である。

IV 結 語

1. 左側頭骨に発生した未熟～早熟、各段階の骨梁形成を示した ossifying fibroma の 1 症例を報告した。

2. 頭蓋冠に発生する場合はまれではあるが、側頭骨、頭頂骨が好発部位と言える。

3. 確定診断は組織診によるが、“密に増生した線維組織のなかに骨芽細胞で取り囲まれた lamellar bone より成る骨梁”がその特徴である。

文 献

- 1) Buchner A, Hansen SL: The histomorphologic spectrum of peripheral ossifying fibroma. *J Oral Surg* 63: 452-461, 1987
- 2) Fu Y-S, Perzin KH: Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. *Cancer* 33: 1289-1305, 1974
- 3) Hiranandani LH, Chandra O, Melgiri RD, Hiranandani NC: Ossifying fibromas: A report of four unusual cases. *J Laryng* 80: 964-969, 1966
- 4) Kempson RL: Ossifying fibroma of the long bone. *Arch Path (Chicago)* 82: 218-233, 1966
- 5) Kobayashi S, Sugita Y, Katayama M, Koji N, Uegaki M, Kuramoto S: A case of ossifying fibroma of the parietal bone. *Kurume Med J* 33: 43-49, 1986
- 6) 倉津純一, 中山俊郎, 松角康彦: 側頭骨に発生した ossifying fibroma. *脳神経外科* 13: 1223-1226, 1985
- 7) Levine PA, Wiggins R, Archibald PWR, Britt R: Ossifying fibroma of the head and neck: Involvement of the temporal bone — an unusual and challenging site. *Laryngoscope* 91: 720-725, 1981
- 8) Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg (Chicago)* 36: 874-898, 1938
- 9) Luis PD: Tumors of the mandible and maxilla in children. *Cancer* 31: 364-384, 1973
- 10) Menzel A: Ein Fall von Osteofibrom des Unterkiefers. *Arch Klin Chir* 13: 212-219, 1872
- 11) Montgomery AH: Ossifying fibroma of the jaw. *Arch Surg (Chicago)* 15: 30-44, 1927
- 12) Reed RJ, Hargy DM: Benign non-odontogenic fibroosseous lesions of the skull. *J Oral Surg* 19: 214-227, 1965
- 13) Schwarz E: Ossifying fibroma of the face and skull. *J Laryng* 91: 1012-1015, 1964
- 14) Seitz W, Olare M, Antunes JL: Ossifying fibroma of parietal bone. *Neurosurgery* 7: 513-516, 1980
- 15) Sherman RS, Sternbergh WCA: The roentgen appearance of fibroma of bone. *Radiology* 50: 595-609, 1948
- 16) Shishido T, Ohsugi T, Sakaki S, Matsuoka K, Yoshimoto H, Matsuo S: A case of ossifying fibroma of the parietal bone. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 22: 85-87, 1982
- 17) Smith AG, Zavaleta A: Osteoma, ossifying fibroma and fibrous dysplasia of facial and cranial bones. *Arch Path (Chicago)* 54: 507-527, 1952
- 18) Spjut HJ, Dorfman HD, Fechner RE, Ackerman LV: Tumors of bone and cartilage, in: *Atlas of Tumor Pathology, second series, fascicle 5*. Washington DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1970, pp 260-262
- 19) Stecker RH: Ossifying fibroma of the middle ear: Report of a case. *Arch Otolaryngol* 94: 80-82, 1971
- 20) 高山秀一, 小山英樹, 岩田隆信, 村瀬活郎, 向井万起男, 村上秀樹: 頭蓋骨 ossifying fibroma の 1 例. *脳神経外科* 13: 669-673, 1985
- 21) 寺園公雄, 小林英人, 稲葉博司, 吉田行夫, 大村明彦, 水越鉄理: 側頭骨にみられた ossifying fibroma 症例について. *耳鼻咽喉* 58: 673-678, 1986
- 22) Thomas GK, Kasper KA: Ossifying fibroma of the frontal bone. *Arch Otolaryng (Chicago)* 83: 43-46, 1966
- 23) Villemure JG, Meagher-Villemure K: Giant ossifying fibroma of the skull: Case report. *J Neurosurg* 58: 602-606, 1983
- 24) Walter JM Jr, Terry BC, Small EW, Matteson SR, Howell RM: Aggressive ossifying fibroma of the maxilla: Review of the literature and report of case. *J Oral Surg* 37: 276-286, 1979
- 25) Yamashita J, Aoki M, Waga S, Handa H: Ossifying fibroma of the occipital bone. *Surg Neurol* 7: 189-192, 1977

[別刷請求先: 〒781-51 高知県南国市岡豊町小蓮, 高知医科大学脳神経外科, 斎藤誠司]