



Title	内側翼突筋に進展し開口障害をきたした小児の下顎骨類腱線維腫の1例
Author(s)	松賀, ひとみ; 徳宮, 元富; 妹尾, 日登美 他
Citation	大阪大学歯学雑誌. 2022, 66(2), p. 55-59
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/93193
rights	
Note	

The University of Osaka Institutional Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

The University of Osaka

内側翼突筋に進展し開口障害をきたした 小児の下顎骨類腱線維腫の1例

松賀 ひとみ^{1,2)}, 徳宮 元富¹⁾, 妹尾 日登美¹⁾, 西村 奈穂³⁾, 石橋 美樹³⁾,
岸野 万伸⁴⁾, 田中 晋²⁾, 村上 秀明⁵⁾, 相川 友直⁶⁾

(令和4年3月16日受付)

緒 言

類腱線維腫は、1958年にJaffeによって分類された骨原性の良性腫瘍であり¹⁾、本腫瘍は局所的な浸潤傾向を示し、再発率は高いとされる。今回、われわれは8歳女児の下顎角部に発生した類腱線維腫の1例を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患 者：8歳 女児。

初 診：2009年6月。

主 訴：開口障害。

既往歴・家族歴：特記事項なし。

現病歴：2008年1月頃より開口障害を自覚したが、摂食に問題がなかったため放置していた。その後、開口障害が徐々に増悪し、2009年3月に近在歯科を受診するも、明らかな病変を認めないとのことで経過観察となった。同年6月に反対咬合を主訴に受診した矯正歯科にて撮影されたパノラマX線画像にて左側下顎角部の透過像を指摘され、精査加療目的に当科紹介となった。

現 症：

全身所見：特記事項なし。

身 長：131.1cm。体 重：27.4kg。

口腔外所見：左側下顎角部内側に軽度腫脹と骨様硬の腫瘤を認めた(写真1)。圧痛は認めなかった。開口量は3mmで、重度の開口障害を認めた。オトガイ神経及び舌神経領域の知覚異常は認めなかった。



写真1 初診時の下顎角部の膨隆を示す写真
左側下顎角部内側に軽度の膨隆を認めた(矢頭)。

- 1) 行岡病院 歯科口腔外科 (主任：妹尾日登美部長)
- 2) 大阪大学大学院歯学研究科 顎口腔病因病態制御学講座 口腔外科学第一教室 (主任：田中晋教授)
- 3) 大阪国際がんセンター歯科 (主任：石橋美樹部長)
- 4) 宝塚医療大学 理学療法学科 (主任：岸野万伸教授)
- 5) 大阪大学大学院歯学研究科 歯科放射線学教室 (主任：村上秀明教授)
- 6) 広島大学大学院医系科学研究科 口腔外科学 (主任：相川友直教授)

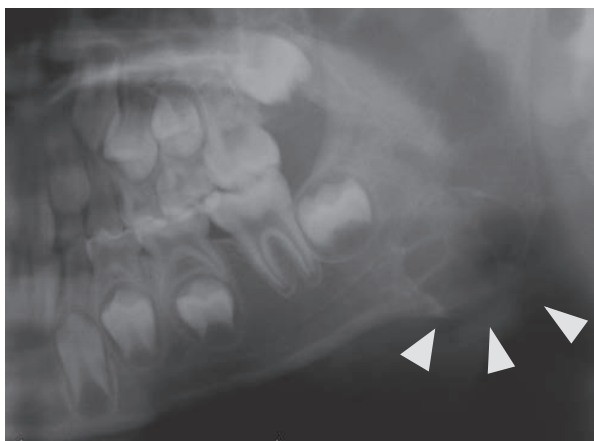


写真2 初診時パノラマX線画像

左側下顎角部に多房性，境界やや不明瞭なX線透過像を認めた（矢頭）。

口腔内所見：特記事項無し。

X線所見：パノラマX線画像では左側下顎角部に多房性，境界やや不明瞭なX線透過像を認めた（写真2）。

CT所見：下顎角部に内部均一で比較的境界明瞭な骨吸収像を認め（写真3A），舌側の皮質骨は吸収していた（写真3B）。下顎角内側には，骨増生を思わせる所見を認めた（写真3C）。

MRI所見：T1強調像で周囲筋組織と同程度の信号強度，脂肪抑制法併用T2強調像で境界明瞭で内部不均一な高信号を示し，内側翼突筋への浸潤を認めた（写真4A，4B）。

PET-CT所見：同病変にFDG集積を認めなかった。

超音波検査所見：病変は下顎骨に連続したほぼ無エコーの領域として見られ，内部性状が観察できなかった。

臨床検査所見：血液検査結果にて，ALP 745 Unit/L，LDH 225 Unit/Lと高値であった。

臨床診断：下顎骨良性腫瘍

処置および経過：2009年7月，全身麻酔下で生検を施行した。顎下部に皮切を行い顎下腺後方の菲薄化した骨とその内部の軟組織を一部除去して検体とした。生検標本において，索状配列を示す線維芽細胞の増殖と線維形成を認め，線維芽細胞の核に多形性や核分裂像は認めなかった。病理組織学的に類腱線維腫の診断を得た。2009年8月，全身麻酔下にて左側下顎骨辺縁切除術，腸骨移植による即時再建術を施行した。手術は顎下部の皮切より下顎角部に達し，内側翼突筋の一部を含めて下顎骨を切除した。内側翼突筋は腫瘍と強固に癒着しており，安全域をもって切除した。術後早期より徒手の開口訓練を開始し，術後14

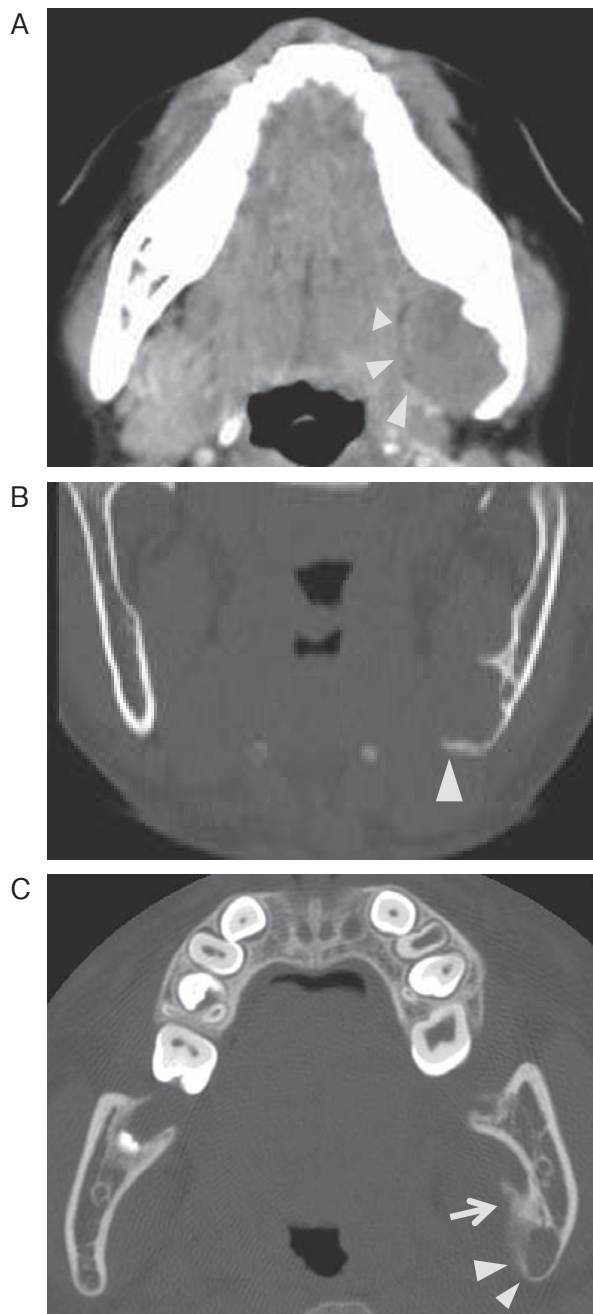


写真3 初診時CT画像

A：水平断（軟部組織条件像）。左側下顎角部に内部均一で境界明瞭な骨吸収像を認めた（矢頭）。

B：前頭断（骨条件像）。舌側の皮質骨は吸収していた（矢頭）。

C：水平断（骨条件像）。左側下顎角部に，境界明瞭な低CT値領域を認め，下顎角内側に骨増生を思わせる所見を認めた（矢頭：腫瘍，矢印：不透過性亢進）。

か月で開口量は約30mmまで回復した。術後8年のパノラマX線写真では，移植した腸骨に若干の骨吸収と下顎左側第二大臼歯の歯根形成の異常がみられたものの，再発は認めず経過は良好である（写真5）。

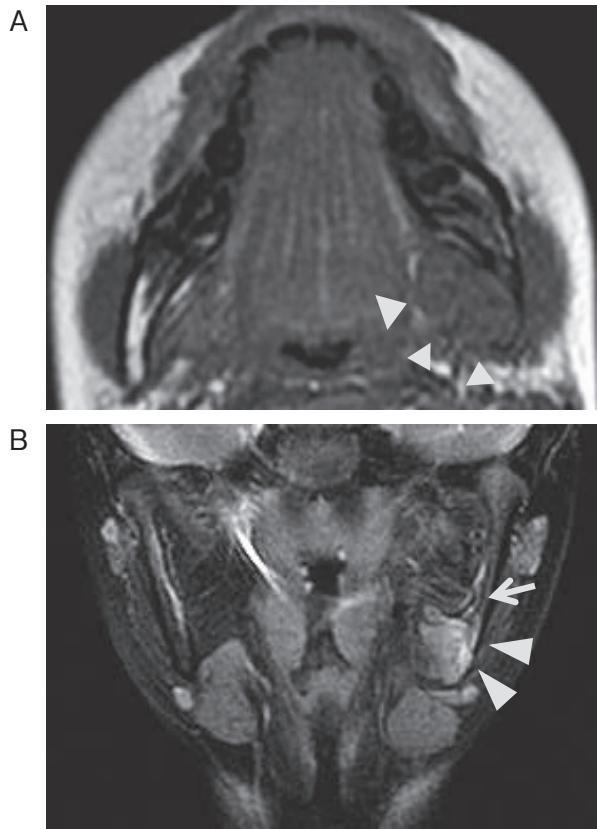


写真4 MRI画像

- A: T1強調像。周囲筋組織と同程度の信号強度を示した(矢頭)。
 B: 脂肪抑制法併用T2強調像。境界明瞭な中等度の高信号を示した。また、腫瘍は内側翼突筋へ浸潤していた(矢頭:腫瘍, 矢印:内側翼突筋)。

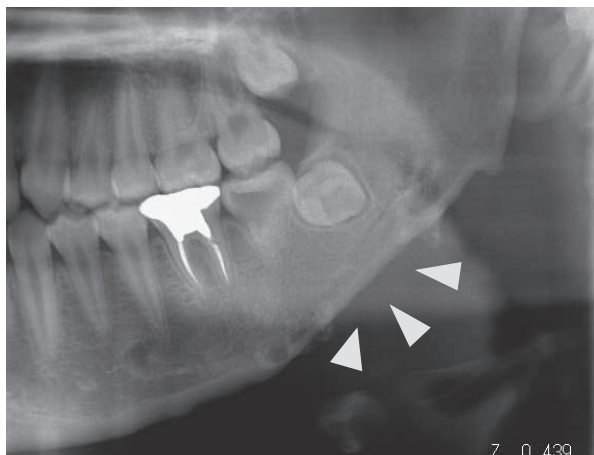


写真5 術後8年のパノラマX線画像
 下顎骨形態は良好であった(矢頭)。

摘出標本所見: 摘出標本は $2.5 \times 2.0 \times 2.0$ cm大で表面は平滑、断面は灰白色の充実性であった(写真6)。
摘出物病理組織所見: 索状を示す線維芽細胞の増殖と



写真6 摘出標本

大きさは $2.5 \times 2.0 \times 2.0$ cm, 内側翼突筋の一部を含め下顎骨を切除した。

一部硝子化された著明な線維形成を認めた。線維芽細胞の核に異型性は認めなかった。骨形成や破骨細胞による骨吸収像は認めなかった(写真7A, B)。免疫組織化学的所見では、Ki-67陽性率が1-2%と低値を示し、増殖活性は低かった(写真7C)。Vimentin強陽性、 α -SMAは一部の細胞で陽性で、Desmin, S100, CD56, CD34は陰性であった。腫瘍実質内に菌原性上皮は認めなかった。

病理組織診断: 類腱線維腫

考 察

類腱線維腫は1958年にJaffeが骨原性線維性腫瘍として初めて記載した良性腫瘍である¹⁾。発生頻度は原発性骨疾患の0.1%前後と非常にまれである²⁾。組織学的には腹壁軟部組織に好発する類腱腫に類似し、局所浸潤性が高い³⁾。発生部位は、長管骨(50%)、下顎骨(26%)、骨盤(14%)の順に報告が多い^{4,5)}。下顎骨での発症例は、1965年にGriffithら⁶⁾によって初めて報告された。顎骨に生じた類腱線維腫の74例について報告したSaid-Al-Naiefら³⁾によると、性別は女性54%、男性45%、年齢1歳から60歳まで分布し、そのうち84%が30歳未満であった。顎骨での発生部位は下顎骨が84%を占め、特に大臼歯から下顎枝部に多かった。

本邦における顎骨に発症した類腱線維腫の報告例は、

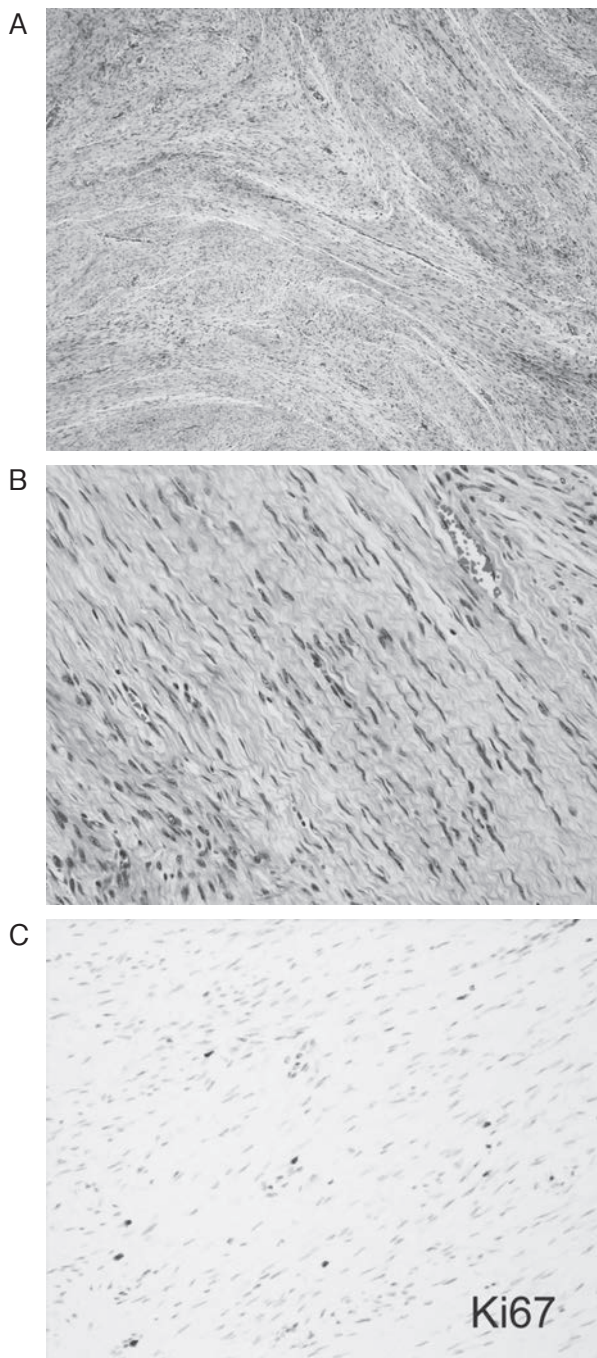


写真7 病理組織像

A: HE 染色 (× 40)

B: HE 染色 (× 200)

A, B: 紡錘形の線維芽細胞の増殖と線維形成を認めた。核の異型性は認めなかった。

C: Ki67 染色 (× 200)

C: Ki-67 陽性率は1-2%と低値を示した。

我々が渉猟し得た限りでは自験例を含めて35例であった⁷⁻¹¹⁾。年齢は1歳から84歳、30歳未満が21例で全体の60%であった。性別は男性12例、女性23例で女性が多く、上顎7例、下顎28例で下顎骨が80%を占

めた。この結果はSaid-Al-Naiefら³⁾の報告ともほぼ同様の傾向にある。

本腫瘍の発育はかなり緩慢であり、大多数の例では無症状のうちに増大し、X線検査などによって偶然発見されることが多い。X線所見は、一般的に境界明瞭な単房性または多房性のX線透過像を呈するとされる。病理組織学的には、豊富な膠原線維間に異型性のほとんどみられない線維芽細胞様の腫瘍細胞が散在するのが特徴とされている^{12,13)}。

鑑別診断として、低分化型線維肉腫、desmoid type fibromatosisや骨形成性線維腫が挙げられる。本症例においては、MRIにて腫瘍が内側翼突筋へ浸潤していることが確認されたため、悪性病変である可能性を疑いPET-CTを撮影した。しかし、FDG集積は認められず悪性疾患の可能性は低い結果となった。また、Ki-67の陽性率が1-2%と低値であり低分化型線維肉腫も診断から除外された。CT画像で下顎角部に腫瘍と思われる境界明瞭な低CT値領域を認め、それに接する下顎角内側に、骨様構造物の増生と思われる所見を認めた。これより腫瘍は下顎骨内側から発生したと考えられ、軟組織由来であるdesmoid type fibromatosisは考えにくくなった。さらに病理所見において、骨組織の形成は認められず、破骨細胞による骨吸収像も顕著でなかったことより骨形成性線維腫は除外され、本症例は類腱線維腫との診断に至った。

治療については、搔爬、摘出、切除などが行われているが、不完全な摘出では再発傾向が高いとされている。Said-Al-Naiefら³⁾の報告では、再発率は搔爬では31%、切除では10.5%であった。一方Iwaiら¹⁴⁾は、顎骨離断もしくは拡大切除を行った患者は再発を認めず、腫瘍切除、摘出のみを行った場合の再発率は20-40%、搔爬のみ行った場合の再発率は70%であったと報告している。本症例で腫瘍は下顎下縁に局限しており、MRIより内側翼突筋への腫瘍の浸潤がみられ、開口障害の原因と考えられた。そのため術式は内側翼突筋を一部含めた下顎骨辺縁切除とし、下顎骨再建のため、腸骨移植を行った。今回のように患者が小児である場合、微小血管吻合術を用いた下顎骨再建の予後が良好であるという報告もあるが¹⁵⁾、成長期患者の再建時期については今後も検討する必要があると思われる。

本腫瘍の悪性転化と転移はきわめてまれであるが、強い局所浸潤性と高い再発傾向を示すとされる¹⁾。Böhmerら¹⁶⁾は平均再発期間が31か月と報告しており、最低3年以上の経過観察が必要と考えられる。本症例は術後

12年が経過した現在も再発なく経過は良好であるが、今後も長期的な経過観察を予定している。

結語：われわれは、8歳女児の左側下顎角部に発生した類腱線維腫により開口障害を引き起こした1例を経験した。内側翼突筋を一部含めた下顎骨辺縁切除術と、下顎骨再建に腸骨移植を行うことで開口障害が改善し、長期的な良好な予後が得られた。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態はない。

引用文献

- 1) Jaffe, H.L. (1958): *Tumors and Tumorous condition of the bones and joints*. Les & Febiger Inc., Philadelphia, 298-313.
- 2) Dahlin, D.C. (1978): *Bone tumors; general aspects and data on 6221 cases*. Ed. 3, Charles C. Thomas, Springfield, Illinois, 315-328.
- 3) Said-Al-Naief, N., Fernandes, R., Louis, P., et al. (2006): Desmoplastic fibroma (fibromatosis) of the jaw bone; report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radio Endod*, **101**, 82-94.
- 4) Cho, B.H., Tye, G.W., Fuller, C.E., et al. (2013): Desmoplastic fibroma of the pediatric cranium: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst*, **29**, 2311-2315.
- 5) Okubo, T., Saito, T., Takagi, T., et al. (2013): Desmoplastic fibroma of the scapula with fluorodeoxyglucose uptake on positron emission tomography: a case report and literature review. *Int J Clin Exp Pathol*, **6**, 2230-2236.
- 6) Griffith, J.G. and Irby, W.B. (1965): Desmoplastic fibroma; report of a rare tumor of the oral structure. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*, **20**, 269-275.
- 7) 宮部悟, 佐藤春樹, 落合栄樹, 他 (2014): 下顎枝に生じた類腱線維腫の1例. *日口外誌*, **60**, 677-681, 平成26.
- 8) 古山令子, 藤井仁, 金澤輝之, 他 (2015): 下顎骨に発生した類腱線維腫の1例. *愛院大歯誌*, **53**, 27-32, 平成27.
- 9) 占部一彦, 谷口亮, 永田雅英, 他 (2016): 下唇の知覚異常を伴う下顎骨類腱線維腫の1例. *阪大歯学誌*, **60**, 17-20, 平成28.
- 10) 渡辺昌広, 藤井智子, 井上洋士, 他 (2017): 下顎前歯部に生じた類腱線維腫の1例. *日口外誌*, **63**, 310-315, 平成29.
- 11) Makita, H., Hatakeyama, D., Yonemoto, K., et al. (2017): A case of desmoplastic fibroma occurring at the mandible; Serial Observations suggesting the successful effects of antihistamine agent and interaction of estrogen hormone. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol*, **29**, 275-280.
- 12) 石川梧朗 (1986): *口腔病理学Ⅱ*. 第3版, 永松書店, 京都, 538-539, 昭和61.
- 13) Hauben, E.I. and Cleton-Jansen, A.M. (2013): *WHO Classification of Soft Tissue and Bone* (Fletcher, C.D., Bridge, J.A., Hogendoorn, P.C., editor). Ed. 4, IARC Press, Lyon, 298.
- 14) Iwai, S., Matsumoto, K., Sakuda, M., et al. (1996): Desmoplastic fibroma of the mandible mimicking osteogenic sarcoma: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg*, **54**, 1370-1373.
- 15) Ferri, A., Leporati, M., Corradi, D., et al. (2013): Huge desmoplastic fibroma of the pediatric mandible: Surgical considerations and follow-up in three cases. *J Craniomaxillofac Surg*, **41**, 367-370.
- 16) Böhm, P., Kröber, S., et al. (1996): Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer* **78**, 1011-1023.