

術後30年で多発性顎嚢胞の再発を認めた 基底細胞母斑症候群の1例

川原 一郎¹ 浜田 智弘¹ 金 秀樹¹

高田 訓¹ 大野 敬¹ 櫻井 裕子² 伊東 博司²

A Case of Basal Cell Nevus Syndrome Patient with Recurrence of Multiple Jaw Cysts 30 Years after Operation

Ichiro KAWAHARA¹, Tomohiro HAMADA¹, Hideki KON¹
Satoshi TAKADA¹, Takashi OHNO¹, Yuko SAKURAI² and Hiroshi ITO²

Basal cell nevus syndrome (BCNS) shows various symptoms in the bone and skin and it generally causes multiple jaw cysts occur in the oral cavity. We report a case of BCNS patient who developed a recurrence of multiple jaw cysts 30 years after the last operation.

A 51-year-old man was referred to our hospital because of a pain in the right molar region of the mandible. With a diagnosis of multiple jaw cysts and BCNS, cyst extirpation had been performed 30 years ago. Radiological examination showed cyst-like radiolucent areas in the maxilla and mandible. The clinical diagnosis was recurrence of multiple jaw cysts. We performed cyst extirpation under general anesthesia. The histopathological diagnosis was keratocystic odontogenic tumor. The patient's postoperative course has been good with no evidence of recurrence. But long-term follow-up is necessary because keratocystic odontogenic tumor with BCNS is easy to recur.

Key words : basal cell nevus syndrome, multiple jaw cysts, keratocystic odontogenic tumor, recurrence

緒 言

基底細胞母斑症候群 (basal cell nevus syndrome 以下 BCNS) は骨や皮膚に多種多様の徴候を示す疾患であり、口腔領域では多発性顎嚢胞 (角化嚢胞性歯原性腫瘍) が認められる。

今回われわれは、初回手術後30年で多発性顎嚢胞の再発を確認した BCNS の1例を経験したのでその概要を報告する。

症 例

患者：51歳，男性。

再初診：2008年12月中旬。

主 訴：下顎右側臼歯部の疼痛。

家族歴：特記事項なし。

既往歴：口唇・口蓋裂。

現病歴：1979年4月上旬，下顎左側大白歯部の疼痛を自覚し当科を受診した。パノラマエック

受付：平成23年6月7日，受理：平成23年7月20日
奥羽大学歯学部口腔外科学講座¹
奥羽大学歯学部口腔病態解析制御学講座口腔病理学分野²

Department of Oral Surgery, Ohu University School of Dentistry¹
Division of Oral Pathology, Department of Oral Medical Sciences, Ohu University School of Dentistry²

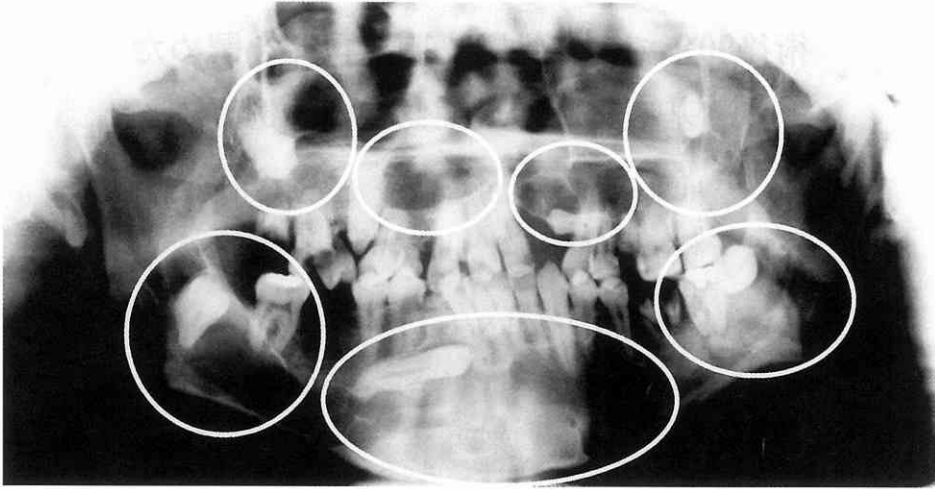


写真1 1979年のパノラマエックス線写真
多発性顎嚢胞（上顎4個，下顎3個）を認める。

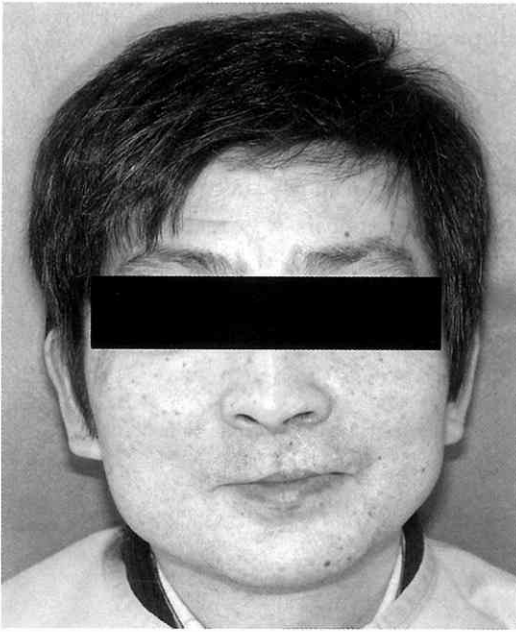


写真2 顔貌写真
両眼隔離，鼻根扁平，上顎劣成長，中顔面の陥凹感，左側白唇部の手術痕を認める。

ス線写真にて多発性顎嚢胞（上顎4個，下顎3個）を認めた（写真1）。また二分肋骨，大脳鎌の石灰化，両眼隔離，鼻根扁平化を認めた。多発性顎嚢胞，BCNSの診断のもと，1979年4月下旬，全身麻酔下に多発性顎嚢胞に対して，嚢胞摘出術



写真3 口腔内写真
下顎右側臼歯部歯肉の腫脹を認める。その他，反対咬合，多数歯にわたる欠損，上顎左側前歯部から口蓋部にかけての手術痕を認める。

を施行し，病理組織学的に歯原性角化嚢胞の診断を得た。その後，患者の都合により通院中断となった。しかし，2008年12月上旬より下顎右側臼歯部の疼痛を自覚し当科を再受診した。

現 症：

全身所見：体格中程度，栄養状態良好であった。

口腔外所見：両眼隔離，鼻根扁平を認めた。また，左側白唇部に口唇外鼻修正術による手術痕を認めた（写真2）。

口腔内所見：下顎右側臼歯部歯肉の腫脹を認めた。その他，反対咬合，多数歯にわたる欠損，上顎左側前歯部から口蓋部にかけての手術痕を認め

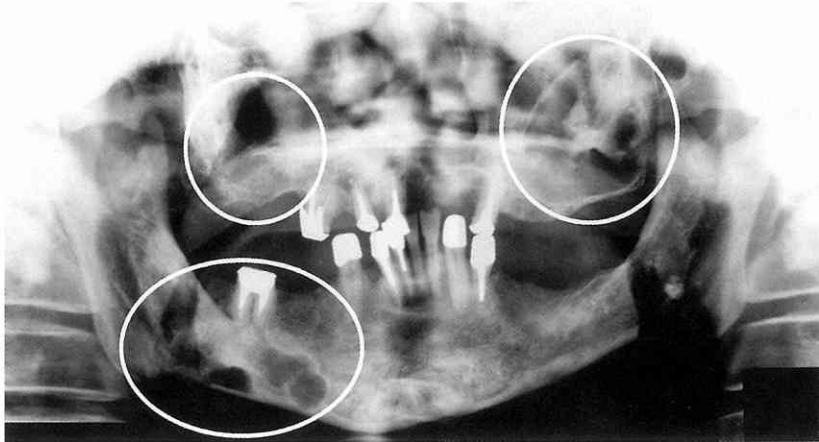


写真4 パノラマエックス線写真
 下顎右側骨体部には多房性, 上顎両側白歯部には単房性の境界明瞭な嚢胞様透過像を認める。

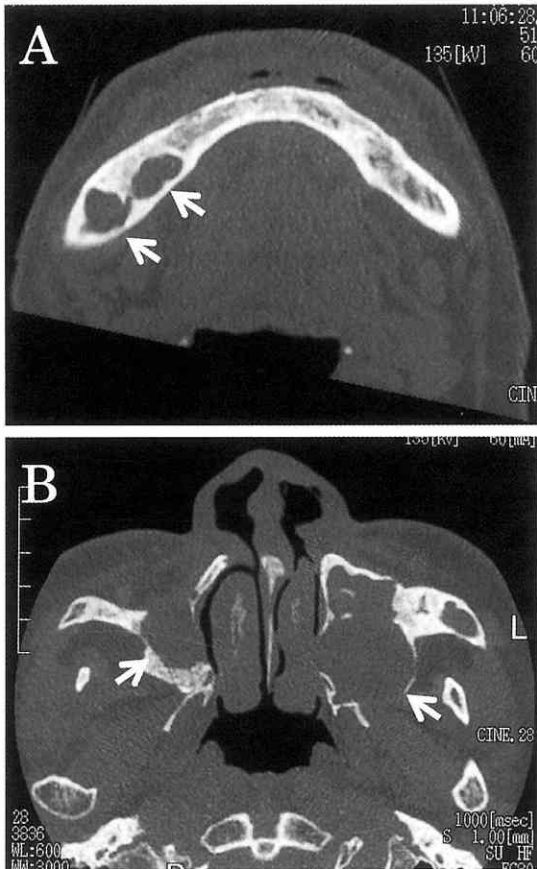


写真5 上下顎CT写真
 (A:下顎 水平断 B:上顎 水平断)
 下顎右側骨体部および両側上顎骨に境界明瞭な病変を認める。

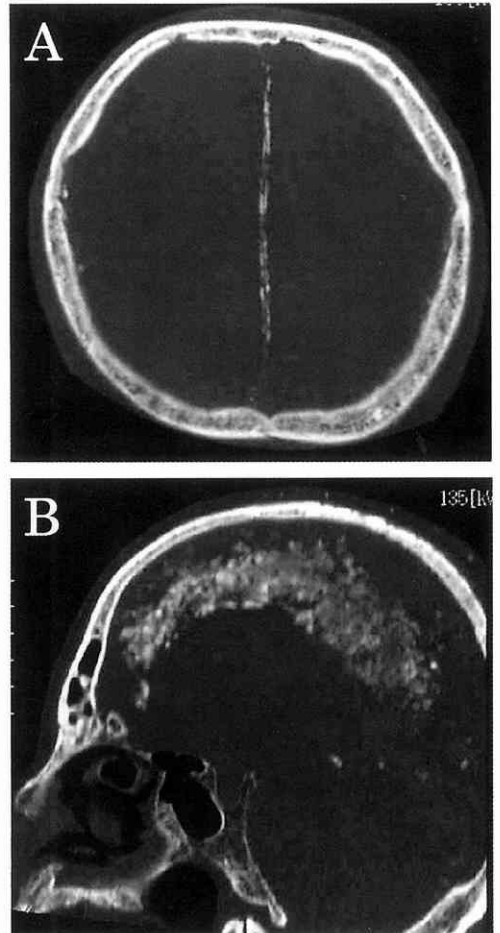


写真6 頭部CT写真
 (A:水平断 B:矢状断)
 大脳鎌の石灰化を認める。

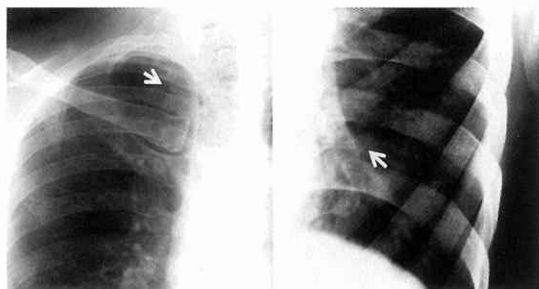


写真7 胸部エックス線写真
二分肋骨を認める。

た(写真3)。

画像所見：パノラマエックス線写真では、下顎右側骨体部には多房性、上顎両側臼歯部には単房性の境界明瞭な嚢胞様透過像を認め、多発性顎嚢胞を思わせる所見を認めた(写真4)。CT写真では、下顎右側骨体部および両側上顎骨に境界明瞭な病変を認めた(写真5)。頭部CT写真では大脳鎌の石灰化を認めた(写真6)。また、胸部エックス線写真では二分肋骨を認めた(写真7)。

臨床診断：多発性顎嚢胞の再発、BCNS。

処置および経過：上記診断のもと、2009年2月上旬、全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行した。すべての箇所においておから状の内容液を認め、摘出は容易であった。摘出後は可能な箇所は周囲骨を一層削除し、完全閉鎖鎖とした。現在術後2年経過しているが、再発もなく経過良好である。

病理組織学的所見：裏装上皮は扁平上皮で錯角化を示しており、また基底細胞はやや円柱で柵状配列をなしていた(写真8)。

病理組織学的診断：角化嚢胞性歯原性腫瘍。

考 察

BCNSは、基底細胞母斑、多発性顎嚢胞、大脳鎌の石灰化、二分肋骨、手掌の点状小窩などを主症状とする常染色体優性遺伝性疾患である¹⁾。BCNSの診断基準はいまだ確立しておらず、臨床の現場では、臨床所見や家族歴などから総合的に診断することが多い。BCNSにおける多発性顎嚢胞の発生頻度は高く、BCNSの診断・治療において、われわれ歯科医、口腔外科医の果たす役割は大きい。また、BCNSでは口唇・口蓋裂

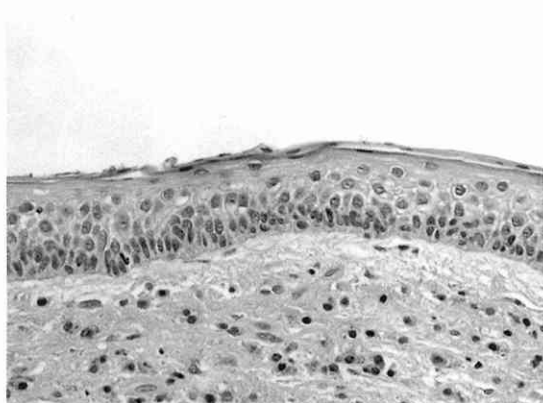


写真8 病理組織像

裏装上皮は扁平上皮で錯角化を示し、基底細胞はやや円柱で柵状配列を認める。

の合併率が高いとの報告があり、Evansら²⁾はその頻度を約5%としている。本症例では、多発性顎嚢胞、大脳鎌の石灰化、二分肋骨、手掌の点状小窩、両眼隔離、鼻根の扁平化、口唇・口蓋裂を認め、BCNSの典型例であったといえる。

BCNSにおける多発性顎嚢胞は角化嚢胞性歯原性腫瘍である。角化嚢胞性歯原性腫瘍は、以前は歯原性角化嚢胞として歯原性嚢胞に分類されていたが、その再発率の高さから2005年に歯原性腫瘍に分類されるようになった。角化嚢胞性歯原性腫瘍の再発率については、永田ら³⁾は14.4%(146例中21例)、友松ら⁴⁾は15.8%(120例中19例)と報告している。また、BCNSにおける角化嚢胞性歯原性腫瘍は、一般的な角化嚢胞性歯原性腫瘍と比較して再発率がさらに高いとされている^{5,6)}。これは、BCNSに伴う角化嚢胞性歯原性腫瘍の裏装上皮の増殖能が非BCNSと比較して亢進した状態であることや、BCNS患者の上皮細胞は潜在的に高い増殖能を有することなどが考えられる^{7,8)}。

角化嚢胞性歯原性腫瘍の経過観察は、再発率の高さを考慮すれば長期にわたり必要である。友松ら⁴⁾は再発19例中4例で、8年を超えて再発していたことより、術後の経過観察期間は10年以上が望ましいと報告している。しかし、長期にわたる経過観察は患者の事情等で中断となることも少なくない。本症例においても経過観察は中断し、

術後30年で多発性顎嚢胞の再発を確認したが、再受診以前に再発していたものと考えられる。BCNSに伴う角化嚢胞性歯原性腫瘍では、基底細胞癌の発症の可能性を考慮して皮膚科と連携しながら、患者の負担を考慮しつつ可能な限り長期にわたる経過観察が必要であると考えられる。

結 語

今回われわれは、初回手術後30年で多発性顎嚢胞の再発を確認したBCNSの1例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は、第36回口腔外科学会北日本地方会（平成22年5月21日 仙台市）において発表した。

文 献

- 1) 宮崎 正監修：口腔外科学(松矢篤三・白砂兼光編集)第2版；335 医歯薬出版 東京 2002.
- 2) Evans, D. G., Ladusans, E. J., Rimmer, S., Burnell, L. D., Thakker, N. and Farndon, P. A. : Complications of the naevoid basal cell carcinoma syndrome : results of a population based study. *J. Med. Genet.* **30** ; 460-464 1993.
- 3) 永田雅英, 中原寛和, 松岡裕大, 石田久枝, 石橋美樹, 青田桂子, 松本章子, 福田康夫, 下山玲子, 伊藤千聡, 鈴木侑子, 由良義明, 古郷幹彦:

角化嚢胞性歯原性腫瘍 (Keratocystic Odontogenic Tumor) の臨床統計学的検討と WHO 歯原性腫瘍の分類変更の妥当性の検討. *阪大歯学誌* **52**(2) ; 33-38 2008.

- 4) 友松伸充, 鶴澤成一, 道 泰之, 黒原一人, 岡田憲彦, 天笠光雄: 角化嚢胞性歯原性腫瘍の臨床的検討. *日口外誌* **54** ; 323-333 2008.
- 5) 小川 淳, 中島崇樹, 太田敏博, 梶田英之, 関根 元, 福田喜安, 水城春美, 佐藤方信: 基底細胞母斑症候群に伴う歯原性角化嚢胞裏装上皮の増殖能に関する免疫組織化学的検討. *日口誌* **16** ; 235-238 2003.
- 6) 上松隆司, 浦出雅裕, 美馬孝至, 吉岡 濟, 松矢篤三: 基底細胞母斑症候群における歯原性角化嚢胞の検討. *日口外誌* **38** ; 1431-1436 1992.
- 7) 佐藤 麗, 宇都宮忠彦, 泉 竜爾, 名倉英明, 葛西一貴, 山本浩嗣, 山内三男: 歯原性角化嚢胞の上皮増殖能に関する免疫組織化学的研究 殊に基底細胞母斑症候群の多発性角化嚢胞と非症候群の単発性角化嚢胞との比較検討. *日大口腔科学* **25** ; 442-449 1999.
- 8) 金子恭士, 又賀 泉: 歯原性角化嚢胞の臨床および免疫組織化学的研究. *日口外誌* **47** ; 551-558 2001.

著者への連絡先：川原一郎，(〒963-8611)郡山市富田町字三角堂31-1 奥羽大学歯学部口腔外科学講座
Reprint requests : Ichiro KAWAHARA, Department of Oral Surgery, Ohu University School of Dentistry, 31-1 Misumido, Tomita, Koriyama, 963-8611, Japan