

## 症例報告

# 線維性異形成症に併発した顎関節滑膜骨軟骨腫症の1例

北川 健・佐藤 公治・奥井 太郎・小林 義和  
相澤 貴子・水谷 英樹  
(藤田保健衛生大学医学部・口腔外科)

### 緒 言

滑膜骨軟骨腫症(Synovial osteochondromatosis: 以下SC)は、滑膜細胞によって滑膜内に形成された遊離体が関節腔内に浮遊する良性の疾患で、膝や股関節に好発し顎関節に発症することはまれであるとされている。その病期は時系列に沿った明白な3期に分類される<sup>1</sup>。また、線維性異形成症(Fibrous dysplasia: 以下FD)は骨髄が線維成分に置換され、構造的に脆弱な線維性、骨性の特発性非腫瘍性病変である。

今回われわれは左側頭蓋顔面骨FDに右側顎関節のSCを併発した1例を経験したのでその概要を報告する。

### 症 例

患者: 49歳, 女性。

初診: 2009年6月。

主訴: 開閉口時の右側顎関節痛。

既往歴: 2008年12月, 当院形成外科にて左側頭蓋顔面骨線維性異形成症に対し減量術を施行されていた。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 2005年頃から右側顎関節に疼痛を自覚し, 某病院にて顎関節症の診断のもと右側上関節腔洗浄療法を施行された。その後も症状は改善せず, 2009年6月, 当科紹介初診となった。

### 現 症

口腔外所見: 左顔面の骨性膨隆を認めた。顎関節症状としては, 右側顎関節部の開閉口時の運動痛, 圧痛を訴えた。最大開口量は上下中切歯間距離で30mmであり, 開口時のわずかな右側偏位と右側顎関節雑音を触知した。

口腔内所見: 左側上顎歯槽部の顕著な膨隆を認めた。前歯叢生, 臼歯の交叉咬合, 前歯歯軸の異常および左歯槽骨の膨隆による咬合平面の乱れを認めた。

画像所見: 初診時のパノラマX線画像では, 左側上下顎全域におよぶスリガラス状陰影を呈し, 左右顎骨形態の非対称性が認められた。両側顎関節部には形態

的左右差や骨質に特に異常を認めなかった(図1)。CT画像では, 左側頭蓋顔面骨の骨髄の異常と骨肥厚を認めたが, 両側下顎頭周囲の明らかな異常は認めなかった(図2)。

臨床診断: 顎関節症(クローズドロック疑い)

処置および経過: 初診時から顎運動訓練療法やスプリント療法を行った。開口量は40mmまで改善したが, 疼痛症状は改善と再発を繰り返した。2010年6月のCT画像で, 当科初診時には明らかでなかった右側下顎頭周囲に粒状の不透過像の散在が確認された(図3)。



図1 パノラマX線  
左側上下顎全域に及ぶ, スリガラス状陰影像を認めた。両側下顎頭の変形は認めなかった。



図2 CT写真: 2009年6月  
左側上顎骨の骨髄の異常と骨肥厚を認めた。  
左側下顎頭および周囲軟組織に異常は認めなかった。

2010年10月のMR画像では、T2強調像で右側顎関節上関節腔に滑液貯留による高信号域とその内部に点状の低信号域を認めた(図4)。画像所見から、右側顎関節SCと診断し手術をすすめたが、患者の希望はなく、保存的治療を継続した。その後、左顎関節周囲の腫脹感や異物感、咀嚼時の違和感の増大の訴えがあり、2012年6月、再度画像検査を実施した。その結果、関節内遊離体の数と大きさの増加を認めた。手術に対する患者の同意が得られ、2012年10月、全身麻酔下顎関節開放術による遊離体摘出術および滑膜部分切除術を施行した。耳前部皮膚切開から関節包に達し、外側靭帯に切開を加え、上関節腔を開放した。関節腔内は遊離した腫瘍で満たされており、可及的に腫瘍を摘出した。前方内側の滑膜組織内に腫瘍が含まれていたため、内視鏡で確認しながら腫瘍摘出とともに滑膜組織の部分切除を同時に行った。下関節腔も開放し内部を確認したが、異常はみられなかった。摘出された関節遊離体は表面滑沢な乳白色で、径4~9mm大の類球形腫瘍であった。確認しえた腫瘍数は113個であった。術後約1年半経過し、無痛開口量は上下中切

歯間距離で38mmあり、開口時のクレピタス様雑音は残存するものの、開閉口時の右側顎関節痛は消失している。

病理組織学的所見：摘出物の表層は滑膜組織で覆われ、内部に軟骨組織が、さらに深部には石灰化した軟骨組織が認められた。軟骨細胞に核の異常はみられなかった(図5A)。また、切除された滑膜組織には滑膜細胞の増殖、幼弱な軟骨様組織がみられ、一部に骨様組織も認められた(図5B)。

病理組織学的診断：滑膜骨軟骨腫症

## 考 察

左側頭蓋顔面骨FDの経過観察中にSCの発症が確認された症例を経験した。われわれが渉猟し得た範囲では、顎関節以外の発症部位を含めても、FDにSCが併発した症例報告は確認されなかった。FDに関しては、多骨性のFD、McCune-Albright症候群において、GNAS1(guanine nucleotide-binding protein,  $\alpha$ -stimulating activity polypeptide 1)遺伝子の変異がみられることが知られている。SCに関しては、SC



図3 CT写真：2010年6月  
右側下顎頭周囲に粒状の不透過像が散在していた。



図4 MR像(T2強調像)：2010年12月  
右側顎関節の上関節腔に滑液貯留による高信号域と内部に粒状の低信号域を認めた。

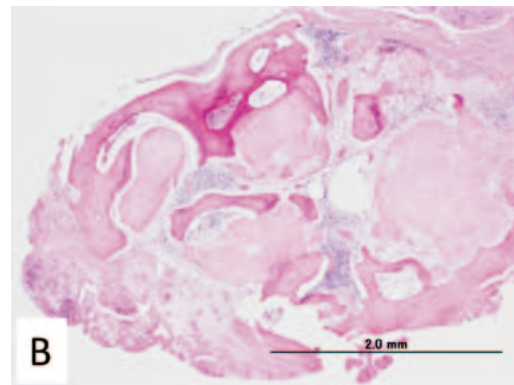
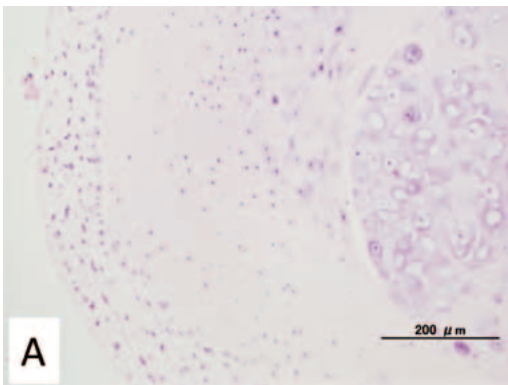


図5 摘出物病理組織像(H-E染色)  
A：摘出物の表層は滑膜結合組織で覆われ、腫瘍内部に軟骨組織を認めた。軟骨細胞の異形成はみられなかった。  
B：滑膜組織内部に軟骨組織がみられ、一部は骨化していた。

の発症にかかわる遺伝子異常の報告はなく、FDとSCが併発したことに対する遺伝子レベルでの関連性は不明であった。Morrish<sup>2</sup>らはSCの軟骨化生の誘因として①外傷 ②滑膜への持続的刺激を考え、特に②に関しては咬合不全が誘因となりうるのではないかと述べている。本症例では、左側顔面骨FDにより顔面の非対称が顕著で咬合平面の傾斜や歯列不正がみられ、また、左側では噛みづらかったとの自覚があったことから、不均等な咬合による右側顎関節への負担過重が二次的なSC<sup>1</sup>発症の誘因となった可能性が推察された。Milgram<sup>3</sup>は、肘、股関節に発症した滑膜軟骨腫症を

第1期：滑膜内で軟骨組織形成が行われている時期、  
第2期：滑膜内病変と遊離体がともに存在する時期、  
第3期：遊離体のみで滑膜はすでに軟骨の化生を終了しており遊離体のみとなる時期、の3期に分類し、1期から3期に向けての進行はみられるが、それ以上の進行はないとする自己限定性の病態であると報告している。一方、Gerard<sup>4</sup>らは遊離体を考慮しない滑膜の活性に基づいた病理組織学的な分類を以下のように提案している。Stage 1：滑膜内に多量の基質をもつ軟骨あるいは線維軟骨性腫瘍が存在し、石灰化や骨化は認めない状態、Stage 2：滑膜の化生の最も活発な時期で、滑膜は厚く、たくさんの小さな軟骨性腫瘍をもつ、石灰化や骨化を認める場合がある状態、Stage 3：化生は終了し、腫瘍は大きくなり、ほとんど骨化している状態、Stage 4：滑膜は正常に近い状態に萎縮しており、化生は認めない状態、の4段階に分類した。以上の分類を指標とし、早期であれば拡大手術、晚期であれば縮小手術の選択を推奨している。本症例では、滑膜内病変と遊離体がともに存在した。また、病理組織学的所見で軟骨性腫瘍間に骨化が認められたことから、Milgram分類の第2期、Gerard分類のStage 3にあたると思われる。

治療はSCと診断されたのとはほぼ同じ時期に摘出術を行ったとするものが大半を占めるが、本症例では、顎関節症の診断のもと保存的治療を行ってきたが、開口時の執拗な疼痛を訴えたことから、初診時1年後の画像検査でSCと診断した。その後さらに2年経過してから摘出術を行った。Milgram<sup>3</sup>が言うSCが自己限

定性の疾患であるとするれば、術後の機能障害回避の観点から可及的低侵襲の術式が望ましいと考える。つまり、初回手術として、関節鏡視下、顎関節開放手術による腫瘍摘出の低侵襲手術にとどめ、Milgramの3期、Gerardのstage 4に到っていないものに対しては術後の注意深い経過観察を行うこととする。そして、再発時には軟骨産生能を有する滑膜切除術を確実に施行し、必要があれば、円板切除術や下顎頭切除術の併施が妥当と考える。術式の選択や術後再発に関する予後に、滑膜の軟骨産生能が強く関わることから、渋谷<sup>4</sup>が行ったようなPCR的手法も有用と考える。SCが悪性化したとの報告<sup>5</sup>もみられることから、今後も慎重な経過観察が必要と考える。

## 謝 辞

稿を終えるにあたり、御指導御協力を賜りました藤田保健衛生大学医学部病理診断科Iの浦野 誠先生に深謝致します。

## 文 献

- 1) Milgram JW : Synovial osteochondromatosis : Histopathological study of thirty cases. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1977 ; 59 : 792 - 801.
- 2) Morrish RB, Hansen LS, and Ware WH : Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. *J. Craniomandibular Pract.* 1983 - 1984 ; 2 : 64 - 70.
- 3) Gerard Y, Shall A, and Ameil M : Synovial osteochondromatosis. Therapeutic indications based on a histological classification. *Chirurgie.* 1993 - 1994 ; 119(4) : 190 - 194 ; discussion 194 - 195.
- 4) 渋谷智明, 君島 裕, 他 : 顎関節滑膜軟骨腫症の電子顕微鏡およびRT-PCR法による検索. *日口腔科会誌.* 1999 ; 48 : 175 - 179.
- 5) Ronald JB, Keller EE, and Weiland LH : Synovial chondromatosis of the temporomandibular joint. *J. Oral Surg.* 1978 ; 36 : 13 - 19.

(平成27年1月22日受理)