

トピックス

幼児の黒色性神経外胚葉性腫瘍

武田 泰典 鈴木 鍾 美

岩手医科大学歯学部口腔病理学講座

幼児の黒色性神経外胚葉性腫瘍 (Melanotic neuroectodermal tumor of infancy) は、1918年に Krompecher によって melanocarcinoma congenitum として初めて記載された良性腫瘍であり、その後、melanotic ameloblastoma, melanotic epithelial odontoma, melanoameloblastoma, pigmented tumor of the jaw of infant, melanotic progonoma など種々の名称で呼ばれてきた。また、先天性エプーリスとして扱われたこともあった。本腫瘍は稀なものであり、本邦での記載は10例前後にすぎない。好発部位は上顎骨であるが、下顎、頭蓋骨、副睾丸、皮膚、縦隔、脳、子宮に生じた例もある。ほとんどが1歳未満で発症しており、性別では女兒にやや多いようである。臨床的には腫瘍の増大に伴って患部の膨隆をきたし、歯が萌出している場合には歯の転位をきたす。X線的には種々の程度の透過像を呈するが、周囲との境界は必ずしも明瞭ではない。大きさは直径1~2 cm のことが多い。治療法は外科的摘出である。なお、摘出後の再発例もみられ、また、転移をきたした悪性例の報告もある。

組織学的には、腫瘍周囲の線維性被膜は必ずしも明瞭でなく、骨髄中にびまん性に増殖していることもある。腫瘍は線維性の間質に富み、その中に実質細胞が比較的小きな胞巣を形成して散見される (Fig.a)。腫瘍細胞はその形態から大きく二種類に分けられる。一つはリンパ球

に似た所見を呈する細胞で、色質に富んだ円形の核を有し、細胞質に乏しく、色素顆粒のないものである (Fig.b)。他の一つは豊富な細胞質を有し、その中に多数の微細顆粒状の黒褐色の色素を含んだ細胞である (Fig.b)。この色素顆粒はメラニン色素であることが組織化学的・超微構造的に明らかにされている。さらに、以上の2種類の細胞の中間型を呈する細胞や、間質細胞と混在する紡錘型細胞もみられることがある。

本腫瘍の組織由来については、歯原性の腫瘍であり、エナメル上皮腫の特殊なものと考えられ、したがって黒色エナメル上皮腫 (melanotic ameloblastoma) と呼称される傾向にあった。このように、多少の疑問は残されつつも、1971年に提唱された WHO の分類では歯原性腫瘍として分類された。その根拠として、本腫瘍は歯に関連した部位に好発すること、ときには歯胚の上皮成分と腫瘍細胞との混在がみられること、などである。しかしながら、形態学的に腫瘍細胞は歯原上皮のどの型にも類似性が求められないこと、きわめて稀には顎骨以外に生ずることなどから、最近では本腫瘍を非歯原性腫瘍として扱っている。また、Halpert と Patzer (1947) は本腫瘍が網膜胚組織 (retinal anlage) に類似点が求められるとして、網膜起源説を唱えた。しかし、眼窩部にこのような腫瘍の発生はみられず、また、発生学的に網膜は顎骨より

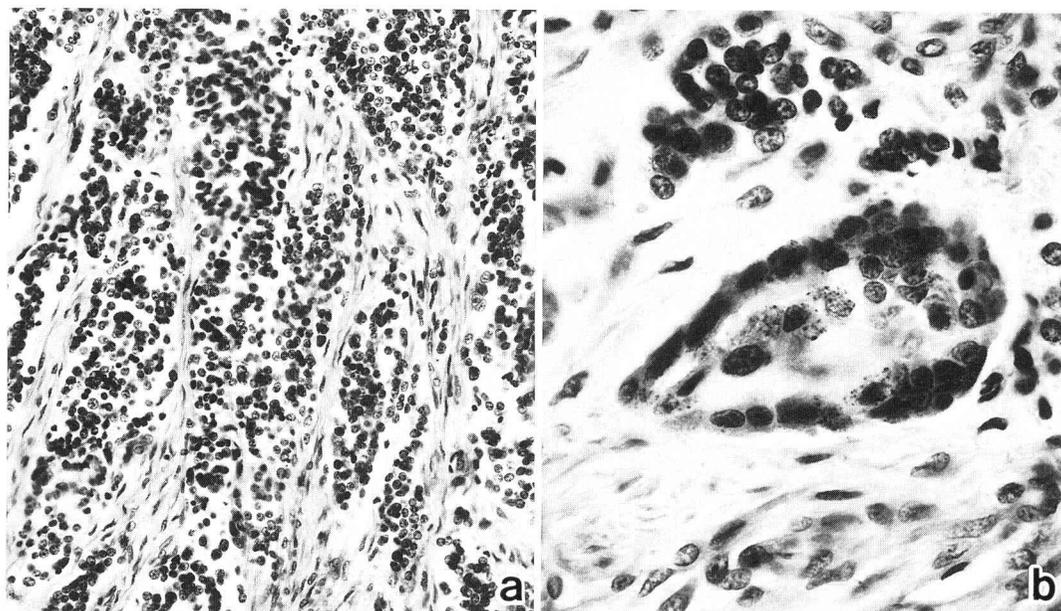
Melanotic neuroectodermal tumor of infancy.

Yasunori TAKEDA and Atsumi SUZUKI

(Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Iwate Medical University, Morioka 020)

岩手県盛岡市内丸19-1 (〒020)

Dent. J. Iwate Med. Univ. 14 : 65-66, 1989



Figs. a,b Microscopic appearance of melanotic neuroectodermal tumor of infancy. Scattered alveolar-like tumor nests with various sized in the fibrous stroma (a). The tumor nests consist of both non-pigmented and pigmented cells. The feature of non-pigmented cells resembles that of lymphoid cells (b, upper). The pigmented cells have fine granules of melanin in the cytoplasm (b, central).

早期に分化することから、顎骨への網膜胚組織の迷入は理論的には考え難い、などの点から網膜起源説は説得力に乏しい。一方、本腫瘍の神経起源説は Stowens (1957) によって提唱された。そして、Borello と Gorlin (1966) は本腫瘍の患者では神経堤に由来する一連の腫瘍の場合と同様に、尿中に vanilmandelic acid が増量していることを認め、この点からも神経原説を支持している。その後の組織化学的ならびに超微構造的検索によっても神経外胚葉性あるいは神経堤起源説が支持され、今日では幼児の黒色性神経外胚葉性腫瘍なる名称が一般に使用されている。なお、最近 Dourov ら (1987) は尿中の vanilmandelic acid と血中 alpha-fetoprotein が高値を呈し、腫瘍の外科的適出によってこれらの値が正常に復した興味ある症例を報告している。さらに、彼らは免疫組織学的ならびに超微構造的検索を行い、腫瘍細胞はメラノサイトと神経膠細胞に類することを確認している。以上のような変遷を経て、黒色エナメル上皮

腫 (melanotic ameloblastoma) なる名称は過去のものとなりつつある。しかし、最近の筆者らの歯原性病変 (嚢胞ならびに腫瘍) の病態の検索 (Acta Pathol. Jpn. 1985a ; Acta Pathol. Jpn. 1985b ; Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 1987 ; Bull. Tokyo Dent. Coll. 1988) で、興味深い現象が明らかとなってきた。それは、歯原性病変の中にはメラノサイトとなんらかの関連をもったものがかなりの頻度で存在するという事実である。すなわち、歯原性角化嚢胞、石灰化歯原性嚢胞、複雑性歯牙腫、エナメル上皮線維歯牙腫などの症例において、エナメル上皮をはじめとした歯原性の上皮成分中にメラノサイトが広範囲にわたって分布し、さらに上皮細胞の胞体内にメラニン色素が認められた。このような事実より、さらに広範な組織学的・組織化学的検索によって、将来、多数のメラノサイトを有するエナメル上皮腫がみいだされ、黒色エナメル上皮腫なる呼称が再び登場する可能性も否定できない。