

## 症 例 報 告

### 口底部に生じた若年性黄色肉芽腫の一例

武 田 泰 典      工 藤 啓 吾\*

岩手医科大学歯学部口腔病理学講座 (主任: 鈴木鍾美教授)

岩手医科大学歯学部口腔外科学第一講座\* (主任: 藤岡幸雄教授)

〔受付: 1986年9月18日〕

抄録: 口腔領域に単発性に生じた若年性黄色肉芽腫の1症例を報告する。患者は7歳の女児で、下顎骨原発の Ewing 腫瘍のために化学療法後に下顎骨の区域切除がなされた。この手術材料の口底部に相当する軟組織中に境界明瞭な小指頭大の黄褐色を呈する腫瘍がみられた。この腫瘍は組織学的に胞体に脂質を有する組織球の増生からなり、Touton 型巨細胞も散見された。また、小血管、小円形細胞、疎な線維性結合組織も混在してみられた。以上の組織所見より若年性黄色肉芽腫と診断した。文献的に口腔領域に単発性に生じた若年性黄色肉芽腫はこれまでに2例の報告をみるにすぎないが、既報告例と自験例とでは腫瘍の大きさに著しい差がみられた。

**Key words:** juvenile xanthogranuloma, histiocytes, foam cells, oral region.

#### I 緒 言

組織球は全身の組織・臓器に広く分布しており、腫瘍ならびに腫瘍類似病変、代謝障害、炎症性病変などの種々の疾患において増殖をきたすことがある。組織球由来と考えられる腫瘍ならびに腫瘍類似病変には限局性に生ずるものもあるが、多くは多発性または系統的に生ずる。これらの組織球由来の腫瘍あるいは腫瘍類似病変のうち、胞体内に多量の脂質を含有した組織球(いわゆる泡沫細胞)の増生からなるものはその肉眼所見より黄色腫性病変と総称されている<sup>1)</sup>。

この黄色腫性病変は高リポ蛋白血症に随伴してみられる高脂血症性黄色腫と、リポ蛋白代謝に異常はなく、組織球の肉芽腫性ないしは腫瘍

性増殖に続発する正脂血性黄色腫とに大別される<sup>2, 3)</sup>。若年性黄色肉芽腫は後者に属し、乳幼児の全身皮膚に播種状に生じ、これらの皮疹は自然消退することが特徴で、以前には母斑性黄色内皮腫 nevoxanthoendothelioma と呼称されていた。本症の多くは生後6か月以内の乳児の全身皮膚、ことに頭部、顔面、頸部、胸部や背部などの上半身に直径1mmから2cmの大きさの丘疹あるいは結節として多発する。これらの皮疹は発症後数か月間はその大きさを増すが、1~2年以内に自然消退する。

以上が本疾患の典型であるが、まれに単発型の存在も報告されている<sup>4, 5)</sup>。これは顔面や頭部に好発する傾向にあり、通常、皮疹は多発型より大きくなるようである。一方、若年者の口腔領域にこのような単発性の病変をみることは

Juvenile xanthogranuloma occurring in the floor of mouth: report of a case.

Yasunori TAKEDA and Keigo KUDO\*.

(Department of Oral Pathology and Oral Surgery I\*, School of Dentistry, Iwate Medical University, Morioka 020)

岩手県盛岡市内丸19番1号(〒020)

Dent. J. Iwate Med. Univ. 11: 316-319, 1986

きわめてまれであり、現在までにわずか2例の報告をみるにすぎない<sup>6, 7)</sup>。そこで本稿では筆者らが経験した口腔領域に生じた単発性の若年性黄色肉芽腫の一例を報告する。

## II 症 例

症例は7歳の女児で、オトガイ部の腫脹を主訴として、昭和53年11月に本学歯学部附属病院第1口腔外科に紹介され、来院した。家族歴、既往歴には特記すべき疾患はなかった。オトガイ部の腫脹は約1か月前に自覚し、漸次増大傾向をきたしたという。オトガイ部を中心に右側第二小臼歯部から左側第一小臼歯部にわたって圧痛を伴う弾性硬の腫脹がみられた。この腫脹は唇頬側でより顕著であった。X線検査では唇頬側に放射状を呈する骨増生所見が認められた。唇側腫脹部からの生検組織所見では悪性非上皮性腫瘍と考えられたが、組織型を確定するに足る所見は得られなかった。

臨床検査所見では血清脂質値に著変は認められなかった。また、身体その他部にも著変はみられなかった。小児科との兼科のうえ化学療法がなされた。使用した抗腫瘍剤は vincristin 1.5 mg, methotrexate 5,000mg, adriamycin 30 mg であり、2週間に2クールが施行された。その結果、腫脹の縮小をみたため、昭和54年1月に右側第一大臼歯遠心部と左側第二小臼歯遠心部にいたる下顎骨の区域切除がなされた。手術材料の病理学的検索で下顎骨原発の Ewing 腫瘍と確定診断された。その後、患者は転院し、経過観察がなされていたが、初診から10か月後に脳転移をきたし、死の転帰をとった。

下顎骨切除材料の中切歯部舌側(口底部に相当)には境界の比較的明瞭な17×14×15mmの腫瘍がみられた。この腫瘍は黄褐色、弾性軟を呈し、中央部には既存の筋組織が封入されていた(Fig.1)。この腫瘍は組織学的にも周囲組織との境界が比較的明瞭であり、膨化した淡明な胞体と小型の核をもった組織球(いわゆる泡沫細胞)の増生からなり(Fig.2a)、これら組織球は脂肪染色で陽性であったが、血鉄素証明

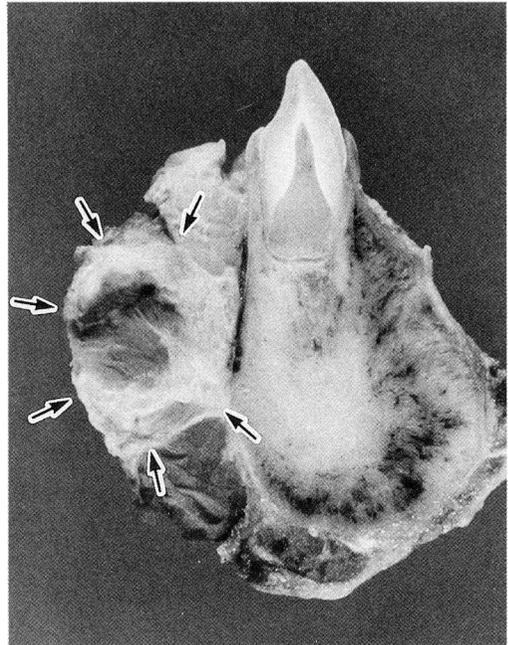
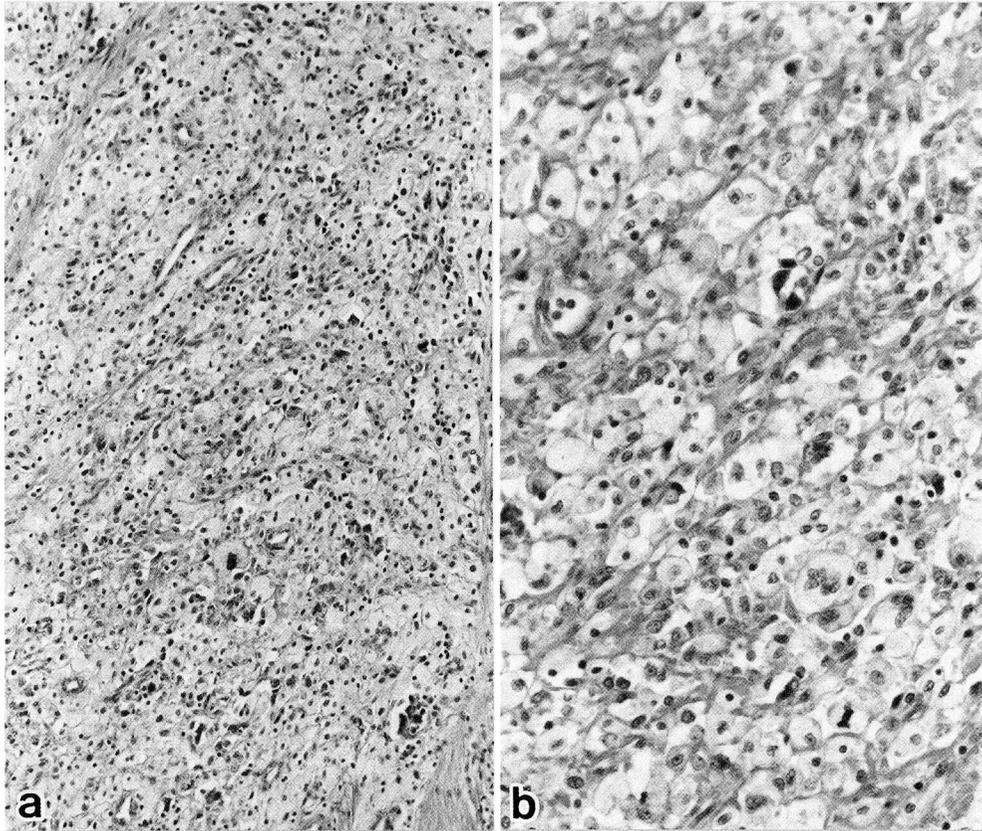


Fig. 1. A thumb's tip-sized tumor mass (arrows) with well-demarcation found in the surgical operation material of the mandible.

のためのベルリン青染色は陰性であった。また、小血管、リンパ球と形質細胞を主とした小円形細胞、少量の疎な線維性結合組織の混在もみられた(Fig.2a)。さらに Touton 型の巨細胞も散見された(Fig.2b)。以上の組織所見より、下顎中切歯部舌側にみられた腫瘍を若年性黄色肉芽腫と診断した。

## III 考 察

若年性黄色肉芽腫は組織球の増殖に脂質蓄積を伴った肉芽腫性の良性的病変であり、血清脂質に異常を認めず、原因はなお不明であるが、その独立性はすでに確立されている<sup>1, 2)</sup>。細網内皮系に脂質の蓄積をきたし、血清脂質に量的変動を示す黄色腫の分類については近年かなり明らかにされてきたが、血清脂質に異常をきたさない黄色腫に関する分類は未だ確立されていない<sup>1, 2)</sup>。とくに本病変との類似性が問題となるものには播種性黄色腫や histiocytosis-X などの近縁疾患が挙げられる。しかし、これらの



**Fig.2a,b.** The lesion consists of densely-packed foamy histiocytes. (a,  $\times 100$ , H.E. stain). Lymphoid cell infiltration, small vessels and loose fibrous connective tissue are also seen. Frequently multinucleated giant cells are scattered throughout the lesion (b,  $\times 250$ , H.E. stain).

疾患との鑑別が必要となるのは多発性の場合であり、本報告例の如く単発性の若年性黄色肉芽腫の場合にはhistiocytomaやreticulohistiocytomaとの鑑別が問題となってくる。現在のところhistiocytomaでは脂質の量は少なく、血鉄素の貧食が種々の程度にみられること、また、reticulohistiocytomaでは形態の不揃いな多核巨細胞が多数みられ、脂質の量が少ないことなどが若年性黄色肉芽腫との組織学的鑑別点とされている<sup>2)</sup>。自験例では増殖した組織球は胞体内に多量の脂質を有しており、血鉄素はみられず、また、病変部に散見された巨細胞もほぼ一様な形態を呈していた。

皮膚科領域での若年性黄色肉芽腫の初発年齢

は80~95%が生下時から1年未満であり、残りの5~20%が1~10歳であり、それ以降で発症することはないとされていたが、最近では成人での発症もわずかながら報告されている<sup>4, 5)</sup>。一方、口腔領域のみに単発性に生じた若年性黄色肉芽腫は非常にまれであり、現在までにわずか2例の報告をみるにすぎない<sup>6, 7)</sup>。第1例はKjherheimとStokke<sup>6)</sup>により報告された12歳の少女の上顎臼歯部歯肉に生じた例であり、第2例はChristensenら<sup>7)</sup>により報告された3歳の女兒の上顎乳臼歯部に生じた例である。これら2例はいずれも皮膚に生ずるものと同様の組織所見を呈し、外科的に切除した後の再発はみられていない。なお、Takedaら<sup>8)</sup>は38歳の男

性の上顎前歯部歯肉に単発性に生じた若年性黄色肉芽腫と同様の組織所見を呈する胡桃実大の病変を成人型の黄色肉芽腫として報告している。この成人型のもは若年者に生ずるものに比べて著しく大きくなり、かつ、縮小傾向はないようである。本症例はEwing腫瘍のために外科的に切除された7歳の女児の下顎骨に接して認められたものであり、粘膜部からはなれた軟組織内に生じていた。さらに本例は以前に報告された口腔領域に生じた若年型の2症例<sup>6, 7)</sup>と比較してはるかに大きく、むしろTakedaら<sup>8)</sup>が報告している成人型に類似していた。いまだ、報告例はわずかであるが、単発性の若年性黄色肉芽腫には多発性のものと同様に米粒大までの

大きさととどまるものと、増大傾向を有するために積極的な外科治療の対象とによるものがあると考えられた。

#### IV 結 論

Ewing腫瘍のために切除された7歳の女児の下顎骨に接して口底部に相当する部分の軟組織中にみられた若年性黄色肉芽腫の1例を報告した。文献的に本例は口腔領域にのみ単発性に生じた若年性黄色肉芽腫としては第3例目のものであり、また本例は以前に報告されていた2症例と比較して組織所見に差異はなかったが、その大きさは著しく大きかったことが特記すべき所見であった。

**Abstract :** A case of solitary juvenile xanthogranuloma occurring in the floor of the mouth is presented. The patient was a 7-year-old girl who had been suffering from Ewing's sarcoma of the mandible. In the surgical operation material consisting of the mandibular bone and its surrounding soft tissues, a thumb's tip-sized and well-circumscribed tumor with yellowish brown in colour and elastic soft in consistency was found in the region of the floor of the mouth. Histological examination revealed that this tumor was composed of densely-packed foamy histiocytes and Touton giant cells. Small mononuclear cells, loose fibrous connective tissues, and small vessels were scattered throughout the lesion. A review of the literature has revealed only two previously documented cases of juvenile xanthogranuloma occurring solitarily in the oral cavity.

#### 文 献

- 1) Enzinger, F.M., Lattes, R. and Torloni, H. : Histological typing of soft tissue tumours. International classification of tumours, No.3. WHO, Geneva, 1969.
- 2) Lever, W.F. and Schaumburg-Lever, G. : Histopathology of the skin, 6th ed., Lippincott, Philadelphia, pp383-406, 1983.
- 3) Ferrando, J. and Bombi, J.A. : Ultrastructural aspects of normolipidemic xanthomatosis. *Arch. Dermatol. Res.* 266 : 143-159, 1975.
- 4) 浜田 稔夫, 山本 哲夫 : Solitary juvenile

- xanthogranuloma. *臨皮*29 : 29-35, 1975.
- 5) Rodriguez, J. and Ackerman, A.B. : Xanthogranuloma in adults. *Arch. Dermatol.* 112 : 43-44, 1976.
- 6) Kjaerheim, A. and Stokke, T. : Juvenile xanthogranuloma of the oral cavity. *Oral Surg.* 38 : 414-425, 1974.
- 7) Christensen, R.E., Hertz, R.S. and Cherrick, H.M. : Intraoral juvenile xanthogranuloma. *Oral Surg.* 45 : 586-590, 1978.
- 8) Takeda, Y., Suzuki, A., Fujioka, Y. and Takayama, K. : Xanthogranuloma of the oral cavity in adult. *Acta Pathol. Jpn.* 36 : 1565-1570, 1986.