

[WHO 分類 (4th・2017 年改訂)]

良性上皮性歯原性腫瘍 Benign epithelial odontogenic tumours

エナメル上皮腫 Ameloblastoma

エナメル上皮腫, 単嚢胞型 Ameloblastoma, unicystic type

エナメル上皮腫, 骨外型/周辺型 Ameloblastoma, extraosseous/peripheral type

転移性エナメル上皮腫 Metastasizing ameloblastoma

扁平歯原性腫瘍 Squamous odontogenic tumor

石灰化上皮性歯原性腫瘍 Calcifying epithelial odontogenic tumor

腺腫様歯原性腫瘍 Adenomatoid odontogenic tumor

良性上皮間葉混合性歯原性腫瘍 Benign mixed epithelial and mesenchymal odontogenic tumors

エナメル上皮線維腫 Ameloblastic fibroma

原始性歯原性腫瘍 Primordial odontogenic tumor

歯牙腫 Odontoma

歯牙腫, 集合型 Odontoma, compound type

歯牙腫, 複雑型 Odontoma, complex type

象牙質形成性幻影細胞腫 Dentinogenic ghost cell tumor

良性間葉性歯原性腫瘍 Benign mesenchymal odontogenic tumors

歯原性線維腫 Odontogenic fibroma

歯原性粘液腫/歯原性粘液線維腫 Odontogenic myxoma/myxofibroma

セメント芽細胞腫 Cementoblastoma

セメント質骨形成線維腫 Cemento-ossifying fibroma

[(臨): 臨床的・病理組織学的特徴, (X): エックス線所見]

A. 良性上皮性歯原性腫瘍

a エナメル上皮腫 Ameloblastoma

(臨) 好発年齢は 20~40 歳代 (単胞性のものは 10~20 歳代)。約 80~94%は下顎に発生し、大臼歯部から下顎枝部が多い。上顎では前歯部から臼歯部にみられる。初期には無症状であり、発育は緩やかで経過が長く、腫瘍が増大するとともに顎骨膨隆が認められるようになる。被膜形成が明らかではなく、しばしば局所再発をきたす。組織学的には腫瘍実質がエナメル器に類似した構造を有する腫瘍である。

(X) 単胞性・多胞性のいずれの像も示し、歯を含む場合も含まない場合もある。単胞性の場合には境界明瞭な透過性病変で嚢胞との鑑別は難しい。多胞性の場合には境界明瞭で辺縁に凹凸を有する透過像を呈する。病巣は帆立貝状・弧線状の辺縁 “scalloped margin” を呈し、病巣内部は複雑な隔壁様構造により石けん泡状所見 “soap-bubble appearance” あるいは蜂巣状所見 “honey comb appearance” を呈する。皮質骨の菲薄化を伴った著明な骨膨隆を伴うことが多い。隣接歯に歯根吸収がみられることが多く (80%以上)、病巣辺縁に沿った鋭利なナイフカット状の吸収が認められる。CT では嚢胞腔内に実質成分が造影

される領域として結節状ないし乳頭状に認められる場合があり、鑑別診断に有効である。

b 石灰化上皮性歯原性腫瘍 Calcifying epithelial odontogenic tumor (Pindborg 腫瘍)

(臨) 好発年齢は特になく、好発部位は下顎臼歯部であり、約 1/2 が埋伏歯に関連している。臨床的には発育が緩慢で無痛性の腫瘍であることが多く、組織学的にはアミロイド様物質の産生とその石灰化を特徴とする。

(X) 単胞性もしくは多胞性の境界明瞭な透過性病変であるが、不明瞭な部分も伴うことがあり、内部にさまざまな大きさの不透過像がみられる。病巣内に埋伏歯を伴う場合が多い。

c 腺腫様歯原性腫瘍 Adenomatoid odontogenic tumor

(臨) 10 代の女性に多い。好発部位は約半数が上顎前歯部・犬歯部であり、65～75%が埋伏歯を伴っている。組織学的には腺管状構造の形成を特徴とし、比較的厚い線維性被膜に被覆されており、摘出術後の再発はほとんどみられない。

(X) 境界明瞭な単胞性の透過性病変で、内部に多数の細かい斑点状の石灰化像が散在性にみられる。病巣内に埋伏歯を伴う場合が多く、歯冠部だけでなく歯根の一部ないし全部が含まれる場合がある。

B. 良性上皮間葉混合性歯原性腫瘍

a エナメル上皮線維腫 Ameloblastic fibroma

(臨) 20 歳未満にみられることが多く、下顎臼歯部の発現頻度が高い。

(X) 単胞性の透過性病変で埋伏歯を伴うことが多いが、多胞性の場合もあり、含歯性嚢胞やエナメル上皮腫との鑑別は困難である。

b 歯牙腫 Odontoma

1) 歯牙腫, 集合型 (集合性歯牙腫) Compound odontoma

(臨) 好発年齢は 10 代かそれ未満で、下顎よりも上顎に多く上顎前歯部が全体の半数以上を占める。

(X) 境界明瞭な透過像の内部に複数の小さな不透過像が散在又は集合しており、不透過像のひとつひとつは通常の歯と同様のエナメル質、象牙質。歯髓腔が確認できる (多数の「小さな歯牙様構造物」)。

2) 歯牙腫, 複雑型 (複雑性歯牙腫) Complex odontoma

(臨) 10～20 代でみられ、男性にやや多く、大きなものでは骨膨隆や歯の移動を生じる。上顎よりも下顎に多く、下顎臼歯部に好発し全体の約半数を占める。

(X) 周囲との境界明瞭な透過帯を伴う塊状の不透過像として認められ、外周には明瞭な骨硬化縁が認められる。不透過像はエナメル質や象牙質が不規則に形成され透過性の異なる部分が混在している。

※腫瘍の名称であるが、実質的には過誤腫 (hamartoma) として認識すべき病変である。

C. 良性間葉性歯原性腫瘍

a 歯原性線維腫 Odontogenic fibroma

(臨) 20 歳以下の若年者に好発し、下顎臼歯部に多くみられる。

(X) 単胞性・多胞性の境界明瞭な透過像を呈するといわれるが、まれであり、特徴的な所見はない。

b 歯原性粘液腫 Odontogenic myxoma

(臨) 好発年齢は 20～40 歳であり、下顎臼歯部に好発する。組織学的には粘液様間質のなかに紡錘形ないし星状の細胞が疎に配列し、ときに歯原性上皮の小塊を散在性に含む。ほとんど被膜を持たないため

完全な除去が困難で再発がみられることがある。

(X) 単胞性もしくは多胞性の透過像を呈し、境界は明瞭な場合も不明瞭な場合もある。増大すると骨膨隆や歯の移動、歯根吸収を生じることがある。特徴的には透過像の内部において骨性隔壁が繊細で直線状ないし樹枝状を呈する。テニスラケットのガット状などと表現されるが、こうした特徴像は約 30%にみられるにすぎず、エナメル上皮腫と鑑別困難なことがある。CT では水と同程度の低濃度域の内部に直線状の骨性隔壁が見られることが多い。

c セメント芽細胞腫 Cementoblastoma

(臨) 25 歳以下の男性に好発する。好発部位は下顎小白歯・大白歯部であり、第 1 大白歯根尖部に多くみられる。組織学的にはセメント質類似の硬組織の密な梁状ないし塊状の増殖からなり、周囲の骨とは線維性組織で隔てられている。

(X) 根尖を含むかあるいは根尖から連続した内部均一もしくは不均一な類円形の不透過像または不透過像・透過像の混在像を呈する。病変は境界明瞭であり、不透過像は透過帯により囲まれ、周囲顎骨とは境界明瞭である。原因歯の歯根吸収や周囲骨の硬化像を認めることがある。

[WHO 分類 (4th・2017 年改訂)]

線維骨性ならびに骨軟骨腫様病変 Fibro-osseous and osteochondromatous lesions

骨形成線維腫 Ossifying fibroma

家族性巨大型セメント質腫 Familial gigantiform cementoma

線維性異形成症 Fibrous dysplasia

セメント質骨性異形成症 Cemento-osseous dysplasia

骨軟骨腫 Osteochondroma

巨細胞性病変と骨嚢胞 Giant cell lesions and bone cysts

中心性巨細胞肉芽腫 Central giant cell granuloma

周辺性巨細胞肉芽腫 Peripheral giant cell granuloma

ケルビズム Cherubism

動脈瘤様骨嚢胞 Aneurysmal bone cyst

単純性骨嚢胞 Simple bone cyst

D. 線維骨性ならびに骨軟骨腫様病変

a セメント質骨形成線維腫 Cemento-ossifying fibroma、骨形成線維腫 Ossifying fibroma

(臨) 2005 年の WHO 分類では骨関連病変に統一されていたが、2017 年の分類では歯槽部に発生し歯原性と考えられるものはセメント質骨形成線維腫とされた。好発部位は下顎臼歯部であり、増大は緩やかだが顎骨に膨隆をきたす。組織学的には線維組織の増殖とその中に骨あるいはセメント質に類似した石灰化物を散在性に含む。

(X) 周囲骨との境界は明瞭であり、病期により透過像として認められる時期、透過像と不透過像の混在像として認められる時期、不透過像として認められる時期に分けられる。

b 線維性異形成症 Fibrous dysplasia

(臨) 30歳以下の年齢に多発し女性にやや多い傾向がみられ、全身いかなる骨にも発生するが、顎骨には単骨性で3.8%前後とされている。一般に無痛性に増大し顔貌の非対称や顎骨膨隆による咀嚼障害を主訴とする場合が多い。単骨性、多骨性に大別され、多骨性では女性の性的早熟や皮膚の色素沈着を伴うMcCune-Albright症候群の部分症として発症する場合もある。

(X) 一般に周囲骨との境界は不明瞭であるが、線維組織と骨組織の量により透過性はさまざまであり、線維組織の多い初期は境界明瞭な嚢胞様透過像を呈することもある。骨組織の増加に伴って斑紋状あるいは綿花状の透過像と不透過像の混在像を呈し、さらに多くなるとスリガラス様の不透過像“ground glass appearance”となる。歯根の吸収や歯の偏位はほとんどみられない。

c セメント質骨性異形成症 Cemento-osseous dysplasia

(臨) 40代前後以降の女性に多く認められ、下顎前歯部や大臼歯部に好発する。一般に臨床症状を呈さない場合が多く、エックス線検査で偶然発見される場合がほとんどである。根尖部の骨が線維組織や異形成の骨に置換される病変であり、以前は根尖性セメント質骨異形成症や開花型セメント質骨異形成症などに分類されていた。組織学的には、病変の初期には線維芽細胞および線維性結合組織の増生が主体を占め、時期が進むにつれて塊状ないし梁状のセメント質様硬組織が形成される。

(X) 根尖部に生じる病変であり、初期では根尖に連続する透過像、中期には透過像と不透過像の混在像、後期には全体が不透過像となる。一般に境界は不規則なるも比較的明瞭であることが多い。不透過像と周囲骨との境界部には一層の透過帯がみられることがほとんどである。硬組織が多発性に多量に形成された場合、以前は開花型セメント質骨異形成症と呼ばれ、下顎大臼歯部に好発するが、全顎的に及ぶこともある。周囲骨との境界は不明瞭なことが多く石灰化物が不規則な形態でみられ、歯根と連続する不透過像としてみられることが多い。また非典型の単純性骨嚢胞を併発することも多い。

E. 巨細胞性病変と骨嚢胞

a 中心性巨細胞肉芽腫 Central giant cell granuloma

(臨) 30歳以下の若年者に好発し、下顎骨の前歯部から臼歯部に発生することが多い。小児・幼年期に発症し家族的傾向がみられる場合はケルビズムとよばれ、顎骨に対称的に膨隆をきたす。名前の由来である天使様顔貌を呈する。

(X) 境界明瞭な多胞性あるいは単胞性の透過像として認められ、皮質骨は膨隆し菲薄化する。顎骨は膨隆し皮質骨に破壊が生じることもある。歯は位置異常を起こし、歯根の吸収、歯の転移や離開がみられることもある。

b ケルビズム Cherubism

(臨) 小児・幼年期初期に発生する家族的傾向を有する病変。顎骨に対称性の膨隆を来す。天使様顔貌という特有の容貌を呈する。病理組織学的には中心性巨細胞病変と区別できない。

(X) 骨膨隆伴った多胞性のエックス線透過像を呈し、上下顎ともに侵される場合が多い。

c 動脈瘤様骨嚢胞 Aneurysmal bone cyst

(臨) 明確な成因は不明だが、骨髄内の動静脈瘤及び局所の循環障害と考えられている。内部は血液で満たされた多数の腔から構成される。

(X) 境界明瞭で凹凸不整な辺縁を有する多胞性透過像であり、石けんの泡状透過像 (soap bubble appearance) と著明な骨膨隆を呈する。

d 単純性骨嚢胞 Simple bone cyst

(臨) 外傷性骨嚢胞 Traumatic bone cyst, 出血性骨嚢胞 Hemorrhagic bone cyst と呼称される。明確な成因は不明だが、外傷による骨髓内の血腫の器質化障害と考えられている。上皮裏層を有さず、嚢胞壁は粗な線維性結合組織よりなる。

(X) 境界やや不明瞭で辺縁は凹凸不整な透過像であり、辺縁の骨硬化縁(白線)は緻細で鉛筆で書いた下絵の線 (preliminary pencil-sketch appearance) に喩えられる。大きいものでは歯槽中隔に入り込んだ帆立貝状の辺縁 (interdental scalloping margin) を呈する。隣接歯の歯槽硬線は残存し (非典型タイプでは消失する)、歯根吸収は生じない。病変内部に不透過像を伴う非典型タイプが存在し、セメント質骨性異形成症に併発することが多い。

[WHO 分類 (4th・2017年改訂)]

歯原性癌腫 Odontogenic carcinomas

(嚢胞から発生する場合や歯原性上皮の遺残から発生する原発性骨内扁平上皮癌)

エナメル上皮癌 Ameloblastic carcinoma

原発性骨内癌, NOS Primary intraosseous carcinoma, NOS

硬化性歯原性癌 Sclerosing odontogenic carcinoma

明細胞性歯原性癌 Clear cell odontogenic carcinoma

幻影細胞性歯原性癌 Ghost cell odontogenic carcinoma

歯原性癌肉腫 Odontogenic carcinosarcoma

歯原性肉腫 Odontogenic sarcomas

悪性顎顔面骨ならびに軟骨腫瘍 Malignant maxillofacial bone and cartilage tumors

軟骨肉腫 Chondrosarcoma

軟骨肉腫, グレード 1 Chondrosarcoma, grade 1

軟骨肉腫, グレード 2/3 Chondrosarcoma, grade 2/3

間葉性軟骨肉腫 Mesenchymal chondrosarcoma

骨肉腫, NOS Osteosarcoma, NOS

低悪性中心性骨肉腫 Low-grade central osteosarcoma

軟骨芽細胞型骨肉腫 Chondroblastic osteosarcoma

傍骨性骨肉腫 Parosteal osteosarcoma

骨膜性骨肉腫 Periosteal osteosarcoma

良性顎顔面骨ならびに軟骨腫瘍 Benign maxillofacial bone and cartilage tumors

軟骨腫 Chondroma

骨腫 Osteoma

乳児のメラニン (黒色) 性神経外胚葉性腫瘍 Melanotic neuroectodermal tumor of infancy

軟骨芽細胞腫 Chondroblastoma

軟骨粘液様線維腫 Chondromyxoid fibroma

- 類骨骨腫 Osteoid osteoma
- 骨芽細胞腫 Osteoblastoma
- 類腱線維腫 Desmoplastic fibroma

F. 良性顎顔面骨ならびに軟骨腫瘍

a 骨腫 Osteoma

(臨) 一般に 20～30 歳以上の男性に多く、上顎よりも下顎に多い。境界は明瞭で硬く有茎状であることが多いが、反応性の過形成と考えられる部分もあり、真の腫瘍であるか否かについては不明である。組織学的には内骨症（海綿骨の過形成）外骨症（骨の過形成）、骨硬化症と区別がつかない。顎骨中心性骨腫と周辺性骨腫に大別されるが、ほとんどが周辺性骨腫で皮質骨の増殖によるものである。

(X) 骨の増殖による塊状の境界明瞭な不透過像として認められることが多いが、内部が緻密で均一な不透過像を呈するものから正常の骨梁に近いものまでさまざまである。

b 乳児のメラニン（黒色）性神経外胚葉性腫瘍 Melanotic neuroectodermal tumor of infancy

(臨) 1 歳以下、特に生後 6 か月未満の乳児に好発し、上顎前歯部に多い。局所浸潤性が認められ、再発や転移の報告があり、関連した歯はしばしば転位する。

(X) 単発性あるいは多発性の骨膨隆や骨吸収を伴う腫瘤性病変として認められる。部位や歯との関連から、発生母地に歯胚の関与が示唆されている。

G. その他

a 血管腫（顎骨中心性） Hemangioma

(臨) 真の腫瘍というよりも血管組織からなる先天的な組織奇形、過誤腫と考えられている。顎骨中心性に発生する血管腫はまれである。一般に自覚症状に乏しく経過し、エックス線検査で偶然発見される場合がほとんどである。腫瘍が増大すると骨膨隆や腫脹がみられるようになる。10～20 代の若年者で下顎に好発する。

(X) 微細で境界の明瞭な多胞性のエックス線透過像を呈し、病巣内部は複雑な隔壁様構造により石けん泡状所見“soap-bubble appearance”あるいは蜂巢状所見“honey comb appearance”を呈することが多く、エナメル上皮腫に類似した所見を呈することがある。

b 神経鞘腫 Schwannoma

(臨) 顎骨の発生はまれであるが、下歯槽神経に由来する場合がある。エックス線検査で偶然発見される場合がほとんどである。

(X) 下顎管と連続する卵円形ないし楕円形の境界明瞭な透過像として認められることが多い。

c ランゲルハンス細胞組織球症 Langerhans cell histiocytosis (LCH)

(臨) 従来 Histiocytosis X とされていた疾患で、骨融解像を主徴とする細網内皮系細胞の増殖する疾患の総称である。全身の臓器に発生するが、顎骨では下顎骨が多い。

(X) 単発性で境界が明瞭な透過像から多発性で辺縁が不整な骨吸収像まで多彩である。周囲に辺縁硬化像を伴わない打ち抜き像“punched out appearance”といわれ透過像を呈することがある。歯槽骨の破壊が主であり、病変部に含まれた歯は支持歯槽骨を失い浮遊歯“floating teeth”の所見を呈する。

2023.11.24 版