

エナメル上皮腫のおとし穴

大阪歯科大学口腔病理学講座

富永和也

臨床所見および画像所見のみでエナメル上皮腫の診断予測はできない (Kramer et al. 1992)。演者が経験した症例では、臨床所見が含歯性嚢胞であったのに対し、病理組織診断がエナメル上皮腫というように食い違った場合がある。エナメル上皮腫は臨床的に角化嚢胞性歯原性腫瘍、含歯性嚢胞、歯原性粘液腫、顎骨中心性血管腫、ケルビズム、脈瘤性骨嚢胞などと鑑別が困難なことがある。病理組織学的に単嚢胞性エナメル上皮腫 (A-U) と嚢胞との鑑別が生検材料では容易でないことがある。

2005年の歯原性腫瘍のWHO分類ではエナメル上皮腫は充実型／多嚢胞型、骨外型／周辺型、類腱型、単嚢胞型の4種の亜型に分けられている。エナメル上皮腫はKi-67の発現が低く、Bcl-2およびBcl-xLの発現が高く、p53 (MDM2との結合により不活化する野生型) は時に陰性である。また、充実型／多嚢胞型ではfosおよびTNFRSF-1A遺伝子は過剰発現し、SHH、カドヘリン12/13、TGF- β 1遺伝子は低発現している。類腱型では逆にTGF- β が発現している。A-Uでは遺伝子発現に特徴はみられない。

今回は、A-Uと角化嚢胞性歯原性腫瘍および含歯性嚢胞との鑑別について述べる。A-Uでは病理組織学的に菲薄な非角化性重層扁平上皮、basal palisading、spongiotic epithelium、epithelial invagination、上皮下の硝子化がみられ、単一嚢胞性で壁浸潤性を示す。しかし、充実型／多嚢胞型と異なり、周囲の骨へ浸潤せず、膨脹性に拡大する。

含歯性嚢胞の裏装上皮は非角化性重層扁平上皮で4~6層の細胞からなり、上皮と結合組織との境界は平坦である。上皮には稀に粘液細胞、線毛細胞、脂腺細胞を含むことがある。二次的に炎症が生じると上皮は増殖する。臨床的に骨破壊や隣接歯の歯根吸収、歯の移動があり、稀に裏装上皮が腫瘍化することがある。

角化嚢胞性歯原性腫瘍は病理組織学的に裏装上皮は錯角化6~10層からなる重層扁平上皮で構成され、epithelial buddingや娘嚢胞がみられる。二次的に炎症が生じるとそれらの特徴を失う。Ki-67の発現率は高く、Bcl-2、MMP2/9、TGF、IL-1a、IL-6も過剰発現している。また、PTCH tumour suppressor geneの変異が認められている。上皮は錯角化を示すが、極めて稀に正角化を呈することもあるが、これは再発率が低く、基底細胞母斑症候群とは無関係で通常の

角化嚢胞性菌原性腫瘍とは異なる。

A-U は 15%が再発するという報告 (Rosenstein et al. 2001) もあるので、確かな病理診断が要求されるうえ、長期にわたる経過観察を臨床に依頼する必要がある。

大阪歯科大学附属病院において、10 年間における標本総数 7,924 例のうちエナメル上皮腫と組織診断したのは155例で、約2%であった。総合病院であれば、年間標本総数が本学の約10倍なので、病理医の先生方がエナメル上皮腫に出会われる頻度は単純計算で0.2%程度であり、エナメル上皮腫という症例自体に巡り合う機会が少ないのが現状ではないかと考える。