神経麻痺を契機に発見された 頬隙から翼口蓋窩に至る静脈奇形の1例

渡邊 伸也¹⁾・西久保周一¹⁾・松田 博之¹⁾
有坂 岳大²⁾・田村 英俊¹⁾・外木 守雄³⁾

A case of venous malformations extending from the buccal space to pterygopalatine fossa and associated with nerve palsy

WATANABE Shinya¹⁾・NISHIKUBO Shuichi¹⁾・MATSUDA Hiroyuki¹⁾
ARISAKA Takehiro²⁾・TAMURA Hidetoshi¹⁾・TONOGI Morio³⁾

Abstract: Vascular malformation frequently occurs in the head and neck region. It is an extremely rare entity in the buccal space and pterygopalatine fossa. In this report, we describe a case of venous malformations (VM) extending from the buccal space to pterygopalatine fossa. The patient was a 54-year-old woman who presented with nerve palsy of the right maxillary gingiva in the molar region as well as the right buccal mucosa. Contrast-enhanced computed tomography revealed a mass lesion extending from the right buccal space to the pterygopalatine fossa, which compressed the posterior wall of the maxillary sinus. Magnetic resonance imaging revealed hypointensity equivalent to that of muscle on T1-weighted images and lobulated hyperintensity on fat-suppressed T2-weighted images. The clinical and laboratory findings indicated a diagnosis of pleomorphic adenoma or schwannoma. Surgical excision was performed by a maxillary sinus approach with the patient under general anesthesia. Furthermore, the external carotid artery was visualized to provide for massive bleeding. VM was definitively diagnosed. The postoperative course was uneventful for 2 years after surgery, with no evidence of recurrence. No clinical studies have reported VM extending from the buccal space to pterygopalatine fossa in association with nerve palsy.

Key words: venous malformation (静脈奇形), buccal space (頬隙), nerve palsy (神経麻痺)

緒 言

血管奇形は口腔顎顔面領域に多くみられるが¹⁾、頬隙から翼口蓋窩に発生することはまれである。また、神経麻痺を伴った報告はみられない。今回われわれは、神経麻痺を契機に発見した頬隙から翼口蓋窩に至る静脈奇形の1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 54 歳, 女性。
初 診: 20XX 年 9 月。
主 訴: 右側頬粘膜のしびれ。
家族歴: 特記事項なし。
既往歴: 乳がん (手術), 膵頭腺腫 (経過観察), 不眠症。
現病歴: 6 年前から右側頬粘膜の違和感を自覚していたが, 徐々に右側上顎臼歯部歯肉および頬粘膜に知覚麻痺を自覚するようになり, 初診 7 か月前から複数の施設を受診し 20XX 年 9 月, 精査加療目的に当科に紹介受診となった。
現 症:
全身状態: 体格中等度, 栄養状態良好で全身に異常は認められなかった。
口腔内所見: 右側頬粘膜, 右側上顎臼歯部歯肉に健側歯肉に比較して知覚低下を認めた。異感覚, 錯感覚は認めなかった。
画像所見: 造影 CT では, 右側頬隙を中心に翼口蓋窩に

¹⁾ 亀田総合病院歯科口腔外科
(主任: 田村英俊部長)

²⁾ 太田総合病院 太田睡眠科学センター・睡眠外科学センター
(主任: 千葉伸太郎センター長)

³⁾ 日本大学歯学部口腔外科学講座口腔外科学分野
(主任: 外木守雄教授)

¹⁾ Oral and Maxillofacial Surgery, Kameda General Hospital
(Chief: Dr. TAMURA Hidetoshi)

²⁾ Ota Memorial Sleep Center, Sleep Surgery Center, Kanagawa, Japan (Chief: Dr. CHIBA Shintaro)

³⁾ Department of Oral and Maxillofacial Surgery, Nihon University School of Dentistry (Chief: Prof. TONOGI Morio)

受付日: 2016 年 4 月 14 日

採択日: 2017 年 2 月 28 日

写真1 造影CT写真
右側上顎洞背側に病変(矢印)を認める。

かけて内部に造影効果を示す境界明瞭な類円形の腫瘍性病変を認めた。上顎洞後壁は腫瘍による菲薄化を認めたが、骨破壊や浸潤所見は認めなかった(写真1A~C)。MRIで

写真2 MR写真
(A: T1強調像 B: 脂肪抑制T2強調像)
右側上顎洞背側に信号強度の異なる病変(矢印)を認める。

は右側上顎洞背側の腫瘍は、T1強調像で筋肉とほぼ同等な低信号を示し、脂肪抑制T2強調像では分葉状で中心部に小さな無信号域を含む境界明瞭な高信号を示していた(写真2A, B)。

臨床診断: 右側頬隙から翼口蓋窩に至る多形腺腫、神経鞘腫の疑い。

処置および経過: 穿刺吸引細胞診は、血球成分が主体で、class I との結果であった。頬隙から翼口蓋窩に至る多形腺腫、神経鞘腫の疑いと診断し、全身麻酔下で摘出術を計画した。患者から手術希望はあったが、美容上の問題と宗教上の輸血拒否症例であり、顎動脈塞栓術は患者の同意を得られなかった。そのため、手術はあらかじめ右側外頸動脈

写真3 術中写真
骨は圧迫吸収している(矢印).

写真5 術後CT写真
病変の再発は認めない.

写真4 摘出標本写真
暗紫色の腫瘍で、被膜を有している.

写真6 病理組織写真
(H-E 染色 A:ルーベ像 B:×100)

A: 一層の被膜に包まれた腫瘍を認める.
B: 平滑筋, 大小不規則な血管増生, 単層の内皮細胞を認める.

を明示し出血に備えた後に、経上顎洞的アプローチにて手術を行った。腫瘍本体は上顎洞後壁背側に位置しており、同部の骨は腫瘍による圧迫吸収を認めた(写真3)。脂肪組織内に暗紫色の腫瘍を確認し、腫瘍に流入する血管を結紮しながら鈍的に腫瘍の剥離を進め摘出した。腫瘍は軟らかく周囲との境界も明瞭で、癒着もなかったため比較的容易に摘出できた。腫瘍本体には拍動している血管は認められず、また腫瘍摘出後も背側脂肪組織内からの動脈性出血は認めなかった。摘出標本は30×20×10mm大の被膜を有する弾性軟、暗紫色の腫瘍で(写真4)、術中迅速病理組織検査にて良性の血管性腫瘍の診断を得た。現在、術後約2年が経過したが再発は認めておらず(写真5)、右側頬粘膜、右側上顎臼歯部歯肉の知覚鈍麻は改善傾向である。

病理組織学的所見: H-E 染色において、病変は被膜に包まれ(写真6A)、平滑筋を有し、内腔が赤血球で満たされた大小不規則な血管増生から成る腫瘍であった。血管の内

面は異型性に乏しい単層の内皮細胞で覆われていたが、静脈石と思われる像は認めなかった(写真6B)。したがって、International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) 分類の静脈奇形、従来の静脈性血管腫と診断した。

考 察

従来、慣用的に使用されてきた血管腫は、1982年にMullikenら²⁾が提唱した生物学的研究に基づき、1996年に国際血管腫・血管奇形学会のISSVA分類が国際標準化され、血管性腫瘍と血管奇形に大別されている。血管性腫瘍は主に内皮細胞の過形成により発育する一方、血管奇形は増殖能の乏しい内皮細胞で構成され、形態形成の局所的異常であり、胚形成と脈管形成を制御する経路の機能障害により引き起こされたものとされている³⁾。

血管奇形は、構造異常をきたした管腔が動脈、静脈、毛細血管、リンパ管の構成血管により、それぞれ動脈奇形、静脈奇形、毛細血管奇形、リンパ管奇形に分類される。複数の成分が混在する病変も多く、その場合は、存在する構成血管を列挙し、毛細血管静脈奇形などと呼ぶ。動脈奇形は通常単独で存在することはなく、動脈と静脈の中間的な血管をもち、実際には動静脈奇形であることが多い³⁾。また、血流速度からSlow-flow typeとFast-flow typeに分けられ、Slow-flow typeには静脈奇形、リンパ管奇形、毛細血管奇形があり、Fast-flow typeには動静脈奇形がある³⁾。

静脈奇形は従来の海綿状、静脈性、筋肉内、滑膜血管腫と同義とされており、もっとも頻度が高いSlow-flow typeの血管奇形である³⁾。発生率は男女比1:1~2で、家族性にみられることはまれで、そのほとんどが孤発性である。好発部位は舌、口唇などの頭頸部と言われている⁴⁾。本症例の病変は、病理組織学的に被膜に包まれ、平滑筋を有し、内腔が赤血球で満たされた大小不規則な血管増生から成る腫瘍であった。血管の内面は、異型性に乏しい単層の内皮細胞で覆われていた。したがってISSVA分類の静脈奇形、従来の静脈性血管腫と診断した。

本症例では、頬隙を主座とする静脈奇形を認めた。頬隙の構成成分である頬脂肪体は、前後に走行する耳下腺管によって深い圧痕が形成され、それによって上下二部に区分される。上部、下部の背面は、頬筋筋膜を介して頬筋に接している。深部の脂肪層は側頭部まで達することもあり、さらに上部の一部が上顎洞壁に沿って上方に向かい、眼窩脂肪体に移行している場合や、本症例のように筋突起の内面に沿って後方に伸び出している部分を認めることもある⁵⁾。また、頬脂肪体には頬動脈、浅側頭動脈、顔面横動脈、後上歯槽動脈など多くの血管が含まれており、血管奇形の発生部位として十分考えられる。

頬隙に発生した腫瘍性病変として、Kurabayashiら⁶⁾は、多形腺腫、神経鞘腫、腺様嚢胞癌などの悪性腫瘍、脂肪腫、血管腫を報告している。多形腺腫は造影CTで腫瘍内部に不均一な増強効果や石灰化を示し、MRIのT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示す。これらの所見は、間質と上皮成分の腺組織から成る多彩な組織型を反映するため、

その様相はさまざまである^{6,7)}。神経鞘腫はMRIのT2強調像で境界明瞭で高信号を呈し、造影剤増強効果が認められ、骨破壊など悪性を思わせる所見もある^{6,7)}。腺様嚢胞癌は非常に緩徐な浸潤性増殖で神経障害をきたするのが特徴で、MRIのT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示すが辺縁が不明瞭なことが多い⁶⁾。脂肪腫はMRIのT1、T2強調像で高信号を示し、CTでも脂肪濃度となる。また脂肪腫による骨の圧迫吸収は考えにくい。

頭頸部領域に発生する静脈奇形のMRIでは、血流がSlow-flow typeのため、流速による無信号や乱流による異常信号を呈することがない⁸⁾と言われているが、静脈石や血栓に相当する部位には、dot signと呼ばれる無信号域を認めることがある⁹⁾。T1強調画像では、血液中のタンパク量を反映して筋肉とほぼ等信号を呈するものが多く、T2強調画像では血液で満たされた静脈腔は著明な高信号を呈することが多い。形態的には分葉状の例もある。また、血管奇形は軟性で圧縮性を呈する腫瘍と言われており¹⁾、骨周囲に発現した場合は周囲の頬隙に沿って増大するものと思われる。

本症例における造影CTでは、腫瘍中央部に増強効果が認められた。またMRIのT1強調像では、筋肉とほぼ同等な低信号、脂肪抑制T2強調像では分葉状の境界明瞭な高信号を示した。また、病変が頬隙に沿って進展することなく骨を圧迫吸収していることから多形腺腫、神経鞘腫と診断した。しかし、頬隙の構成成分やCT、MRI所見より静脈石や血栓の存在を疑い、手術前に血管奇形も鑑別診断に挙げる必要があった。また、流入動脈と流出動脈を鑑別する唯一の手段である血管造影検査を行わなかったことは反省すべき点であった。

頬隙に発生した血管奇形の本邦報告例は、われわれが渉猟しえ得た限りでは16例であった(表1)^{6,10~16)}。報告例が少ない理由は腫瘍を触知できず、皮膚や粘膜表面に露出する程度に増大するまで自覚されないことが挙げられる¹⁶⁾。本症例の特徴は、右側上顎歯肉および右側頬粘膜の知覚鈍麻を主訴に医療機関を受診したことを契機に病変を発見されたことである。頬粘膜の知覚は、三叉神経第2枝の上顎神経後上歯槽枝と三叉神経第3枝の頬神経が支配している。上顎神経後上歯槽枝は翼口蓋窩で三叉神経本幹から起こり、上顎骨後壁に沿って下方に向かって走行し、上顎結節上付近にある歯槽孔に向かい¹⁷⁾、歯槽孔より侵入する枝は5本前後と言われている¹⁸⁾。良性腫瘍が神経近傍に発生した場合、腫瘍の増大に伴い神経が圧迫され神経障害が生じることが報告されており^{19,20)}、本症例では術後知覚鈍麻が改善傾向を認めたことから、静脈奇形による上顎洞後壁の圧迫吸収により上顎神経後上歯槽枝が圧迫され知覚鈍麻が発現し、腫瘍の圧迫から解放されて症状の改善が

表1 過去30年における頬隙(頬脂肪体)に発生した血管奇形(血管腫)本邦報告例

報告者	報告年	年齢	性別	臨床診断	病理所見
森ら ¹⁰⁾	1986	11歳	女	神経鞘腫	海綿状血管腫
小野ら ¹¹⁾	1993	22歳	女	頬部血管腫	静脈性血管腫
朴ら ¹²⁾	1996	8歳	男	頬脂肪体内腫瘍	海綿状血管腫
佐藤ら ¹³⁾	1997	28歳	女	頬部腫瘍(血管腫)	静脈性血管腫
Tanakaら ¹⁴⁾	2000	3歳	男	リンパ管腫	毛細血管腫
榎ら ¹⁵⁾	2001	3か月	女	横紋筋肉腫	毛細血管腫
Kurabayashiら ^{6)*}	2001	—	—	—	—
鬼澤ら ¹⁶⁾	2010	63歳	女	頬部腫瘍	静脈奇形
本症例	2017	54歳	女	多形腺腫, 神経鞘腫	静脈奇形

* 9例の報告あり。詳細は記載なし。

得られたと推察された。われわれが渉猟し得た限りでは、静脈奇形により三叉神経第2枝知覚鈍麻を生じたという報告例はみられず、きわめてまれな症例と思われた。

結 語

今回われわれは、神経麻痺を契機に頬隙から翼口蓋窩に発生した静脈奇形のきわめてまれな1例を経験したので報告した。

本論文の要旨は第200回(公社)日本口腔外科学会関東支部学術集会(2015年12月, 東京)において発表した。

本論文に関して、開示すべき利益相反状態はない。

引用文献

- 1) 白砂兼光, 古郷幹彦: 口腔外科学. 第3版, 医歯薬出版, 東京, 2015, 232-239頁.
- 2) Mulliken JB, Glowacki J, et al: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69: 412-422, 1982.
- 3) 佐々木 了: ISSVA分類. 血管腫・血管奇形診療ガイドライン作成委員会編著; 血管腫・血管奇形診療ガイドライン. 第1版, 2013, 6-9頁. Available at: http://www.jsivr.jp/guideline/vascular_2013/vascular_2013.pdf. Accessed November 3, 2015.
- 4) Legiehn GM and Heran MK: Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. *Radiol Clin N Am* 46: 545-597, 2008.
- 5) 野澤亜希子: 頬脂肪体の構造と血管分布に関する組織学的観察. *口病誌* 69: 128-138, 2002.
- 6) Kurabayashi T, Ida M, et al: MR imaging of benign and malignant lesions in the buccal space. *Dentomax-*

illofac Radiol 31: 344-349, 2002.

- 7) 尾尻博也: 頭頸部の臨床画像診断学. 改訂第2版, 南江堂, 東京, 2011, 519-526頁.
- 8) 箕輪和行, 大森桂一, 他: 頭頸部海綿状血管腫のMRI診断. *日口外誌* 37: 1802-1809, 1991.
- 9) 長田周治, 田中法瑞, 他: 血管腫および血管奇形のMRIによる画像診断. *創傷* 5: 77-84, 2014.
- 10) 森 士朗, 松田耕策, 他: 頬脂肪体内に発生した血管腫の1例. *口科誌* 35: 365-369, 1986.
- 11) 小野貢伸, 土井上輝夫, 他: 静脈石を伴い頬脂肪体内に発生した静脈性血管腫の1例. *日口外誌* 40: 1076-1078, 1994.
- 12) 朴 良和, 村岡道徳, 他: 頬脂肪体血管腫の1例. *形成外科* 39: 97-100, 1996.
- 13) 佐藤泰則, 埜口五十雄, 他: 画像所見が診断に有用であった頬脂肪体血管腫の1例. *日口診誌* 10: 381-386, 1997.
- 14) Tanaka A, Hatoko M, et al: A case of Hemangioma of the Buccal Fat Pad. *Ann Plast Surg* 44: 346-347, 2000.
- 15) 榎 栄治, 今井啓介, 他: 頬部脂肪体内に存在したCapillary Hemangiomaの1例. *日形会誌* 10: 381-386, 1997.
- 16) 鬼澤勝弘, 安居孝純, 他: 頬脂肪体に発生した血管奇形の1例. *日口外誌* 60: 416-420, 2014.
- 17) Norton NS, 前田健康: 頭頸部・口腔顎顔面の臨床解剖学アトラス. 第2版, 医歯薬出版, 東京, 2014, 248-263頁.
- 18) 上條雍彦: 口腔解剖学; 4 神経学(基礎編). 第3版, アナトーム社, 東京, 1997, 880頁.
- 19) Agarwal K, Umarji HR, et al: Slowly growing swelling on body of the mandible with paresthesia on lower lip. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 114: 677-682, 2011.
- 20) 福井康人, 虎谷茂昭, 他: オトガイ部知覚異常を初発症状とした側頭下窩に進展した筋肉内脂肪腫の1例. *日口外誌* 55: 580-584, 2009.