右下顎骨に中心性に発生したMasson's vegetant intravascular hemangioendothelioma の1例

村瀬博文・谷内政喜・北村完二・磯貝治喜
堀越達郎・道谷弘之*・原田尚也*・額賀康之*
金澤正昭*・館山美樹**・加来 享**・奥山富三**

Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma, arised in the central portion of the mandible: report of a case

Hirofumi MURASE・Masaaki TANIUCHI・Kanji KITAMURA・Haruki ISOGAI
Tatsuro HORIKOSHI・Hiroyuki MICHIIYA*・Naoya HARADA*・Yasuyuki NUKAGA*
Masaaki KANAZAWA・Miki TATEYAMA**・Yohru KAKU**・Tomizo OKUYAMA**

Abstract: In the maxillofacial region, relatively many cases of hemangioma have been reported. However few were of the central hemangioma of the mandible and histologically the cases of Masson's vegetant intravascular hemangioendothelioma are very rare. No cases of this tumor have been reported in our country.

Recently we experienced a case of this tumor. The patient was a 27-year-old male and his panoramic radiograph taken before dental carious treatment at a dental office showed a soap-bubble-like radiolucent area in the right molar region of the mandible. So he was referred to the Department of Oral Surgery of the University of Higashi-Nippon-Gakuen.

In this case we selected surgical extirpation of the tumor and this procedure proved the final diagnosis of this lesion. The patient has no sign of recurrence 4 years after the operation. We present our case briefly including a review of literature.

Key words: hemangioma, central hemangioma of the mandible, vegetant intravascular hemangioendothelioma

緒 言

血管腫は、血管組織からなる腫瘍で、生体のあらゆる部位にみられるが、とりわけ口腔軟組織に好発するとされており、ときに顎骨にも生じ、諸外国においては約80例^{1,2)}の報告がなされているが、本邦においては約18例^{3~19)}の報告をみるのみである。その発生率は、佐竹ら¹⁵⁾は、最近10年間に病理組織学的に血管腫と診断された患者は115例で、そのうち顎骨内に生じたもの2例(1.7%)、またWatson & MacCarthy²⁰⁾が報告した全身脈管腫瘍1,056例のうち、骨に発生したもの5例で、そのうち1例が顎骨であった。また良性血管内皮腫の報告については、諸外国ではMasson^{21,22)}、Chagas²³⁾、Henschen²⁴⁾、Dupont²⁵⁾、Kuoら²⁶⁾があるが、本邦においては、口腔領域、とくに顎骨においては、塩入ら¹⁹⁾の報告があるが、

東日本学園大学歯学部第2口腔外科学講座
(主任：堀越達郎教授)

* 東日本学園大学歯学部第1口腔外科学講座
(主任：金澤正昭教授)

** 東日本学園大学歯学部口腔病理学講座
(主任：奥山富三教授)

Second Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Higashi-Nippon-Gakuen University (Chief: Prof. Tatsuro Horikoshi)

* First Department of Oral Surgery, School of Dentistry, Higashi-Nippon-Gakuen University (Chief: Prof. Masaaki Kanazawa)

** Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Higashi-Nippon-Gakuen University (Chief: Prof. Tomizo Okuyama)

受付日：昭和59年4月16日

Masson^{21,22)} のいわゆる vegetant intravascular hemangioendothelioma としての報告は、渉猟した限りでは、著者らの1例しかみられない。

今回、われわれは右下顎骨骨体部に発生した本腫瘍の1例を経験したので、その概要を報告する。

症 例

患 者：26歳 男性 ■■■。

初 診：昭和55年2月■■日。

主 訴：右側下顎大白歯部のX線写真上の骨吸収像。

家族歴・既往歴：特記すべき事項なし。

現病歴：歯牙治療のために、某歯科を受診、その際にX線撮影を行ったところ、右下顎大白歯部に境界明瞭なクルミ大の骨吸収像を認めたために当科へ紹介され来院した。

現 症：体格栄養ともに中等度で、顔色良好、顔面は左右対称で、神経麻痺、顎運動障害などはみられなかった。

口腔内所見： $\frac{8+8}{8+8}$ まで歯牙は健在で876|部舌側歯肉部にびまん性の骨膨隆を触れる以外、特記すべき所見はみられなかった。

X線所見：オルソパントモ撮影法にて876|部根尖より右下顎隅角部、右下顎下縁にわたるクルミ大の蜂巣状骨粗鬆像を示すが、同部の皮質骨の吸収像は認められなかった。

臨床検査所見：赤血球数 $590 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、白血球数 $7,700/\text{mm}^3$ 、ヘマトクリット49.5%、ヘモグロビン18.5 g/dl、血小板 $27 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、出血時間3分30秒、凝固時間7分、以上のごとく正常範囲内であった。また尿検査および腎、肝機能検査、血清学的検査、心電図等ともにすべて正常であった。

臨床診断：X線所見で骨髄性の soap bubble effect を呈しているので、エナメル上皮腫または血管腫と診断した。

病理組織検査：昭和55年2月■■日、生検のため8|を抜歯、同部より歯槽骨の一部と腫瘍の一部を切除し、縫合したが、術中、術後ともにとくに異常な出血は認めず、病理組織診断は血管腫を得た。

確定診断：下顎骨中心性血管腫。

処 置：昭和55年2月■■日、腫瘍摘出手術時に骨移植の可能性を考えて、8765|の抜歯を行い、昭和55年8月■■日入院。8月■■日GO下全麻下に腫瘍摘出術を行った。右下顎枝後縁より右下顎骨骨体下縁に沿って切開を加え、同部の骨膜を剝離し、右下顎枝後縁から876|部骨体の頰側皮質骨を切除し開窓した。876|部骨髓腔内に境界明瞭な被膜に包まれた腫瘍がみられ、この腫瘍は周囲組織より一塊として容易に剝離可能であったため、摘出した。腫瘍表面からの出血はほとんどなく、腫瘍は

写真1 初診時の顔正面

写真2 初診時の患側口腔内

写真3 初診時のオルソパントモ

下歯槽神経、血管束を包囲しており、剝離が困難なために同神経、血管束は腫瘍の両端にて結紮、切断を行った。また、骨体部下縁の舌側に腫瘍による圧迫吸収が認められたが、同部の骨膜および舌側軟組織との癒着はな

写真 4 摘出物

写真 5 術後の顔正面

写真 6 術後の患側口腔内

かった。また術中出血量は 420 ml であった。

摘出物所見：類円形で大きさ $30 \times 20 \times 5 \text{ mm}^3$ で、腫瘍は被膜に包まれ、表面淡赤色、硬さは弾性軟であっ

写真 7 術後のオルソパントモ

写真 8 病理組織所見 弱拡大 (H-E 染色)
一層の内皮細胞で囲まれた不規則な管腔がみられる

写真 9 病理組織所見 強拡大 (H-E 染色)
管腔形成が不規則で、血管肉腫を思わせる像を呈することもある

た。

術後3年7か月を経過した現在、まだ手術部位には、手術直後にみられたシャボン玉状の透過像をみるが、その他の再発徴候も認めず経過は良好である。

病理組織学的所見：写真8のごとく、一層の内皮細胞で囲まれた不規則な管腔がみられるが、写真9のごとく、管腔は不明瞭で、血管肉腫を思わせる像を呈するところもあるが、この内皮細胞に有糸分裂像や異型性は認

写真 10 写真 6 の銀染色標本

写真 11 画面上部に一層の内皮細胞を、その下方に dense body, pyrocytic vesicle および filament を有する数層の周皮細胞をみる

写真 12 病理組織所見 強拡大 (H-E 染色)
肥大した内皮細胞および周皮細胞が密に集合し、管腔形成をみない部分もある

のごとく、肥大した内皮細胞および周皮細胞が密に集合し、管腔形成をみない部分もある。

病理組織学的診断：以上の所見より、Masson のいわゆる vegetant intravascular hemangioendothelioma と診断した。

考 察

骨血管腫の好発部位は椎骨、顔面頭蓋骨、長管骨であり、とくに椎骨内の血管腫を除外すれば、その発生率はまれであるといわれている。Watson & MacCarthy²⁰⁾の報告によると、全身諸組織に発生した 1,056 例の脈管系腫瘍のなかで、顎骨内に発生した血管腫は 1 例であったと述べ、また、Smith²⁾は 1938～1959 年の約 20 年間に発表された文献より 29 例の顎骨血管腫を収集し、Lund²⁷⁾は文献より 35 例の顎骨血管腫を集め、自験例 4 例を加えて報告している。本邦では、伊丹²⁸⁾が骨血管腫の発生率は、全骨腫瘍の 1% 内外であると報告し、また大阪大学口腔外科⁵⁾において、10 年間に約 1,000 例の血管腫のうち、顎骨血管腫は 3 例であったと述べている。また著者が渉猟した範囲内では、1956～1982 年までの 26 年間に本邦で報告されている症例は、著者らの自験例を含めて、わずか 18 例に過ぎない。このことから本疾患の発生率はかなり低いものであるといえる。

今回、著者らが 1956～1982 年までに報告された本邦の文献から収集しえた顎骨血管腫 18 例の内容を検討した結果、性別では男性 8 例、女性 10 例で性差はあまりなく Smith²⁾、滝川¹²⁾も同様の報告をしているが、Lund²⁷⁾、Thoma²⁹⁾、石川³⁰⁾および佐竹¹⁵⁾は女性に多いと述べている。

発症年齢は 20 歳代が 7 例 (38.9%)、10 歳代が 6 例 (33.3%)、次いで 9 歳以下が 3 例 (16.7%)、30 歳以上 2 例 (11.1%) の順であり、平均年齢は 20 歳であった。Smith²⁾、Lund²⁷⁾、Thoma²⁹⁾、石川³⁰⁾および滝川¹²⁾も 20 歳以下が過半数を占めていると述べているが、Smith²⁾、Thoma²⁹⁾、佐竹¹⁵⁾および伊丹²⁸⁾はいかなる年齢層にもみられるとし、Herbut³¹⁾は 30 歳以上に多くみられると述べている。

発生部位では上顎 4 例、下顎 14 例で、下顎に好発しているが、石川³⁰⁾も下顎に好発すると述べ、Smith²⁾、滝川¹²⁾は上下顎の比 1 : 2 であると述べている。

右左別では文献例で明らかな 16 例をみると右側 11 例 (68.8%)、左側 4 例 (25%) で右側に好発する傾向があり、滝川¹²⁾も同様の報告をしているが、その理由は明らかでない。また下顎前歯部に発生した 1 例の報告をみるが、Weinstein, Williams³²⁾は血管腫が下顎に生ずる場合には、オトガイ孔附近が好発部であり、ここより徐々に両側に発育するのではないかと報告している。

本腫瘍の発育はきわめて緩慢で、顎骨は徐々に膨隆

めない。電顕所見では、写真 11 上方部に一層の内皮細胞を、その下方に dense body, pyrocytic vesicle および filament を有する数層の周皮細胞を認める。他方、写真 12

し、周囲組織を圧迫するまで無痛性であるため、本腫瘍の存在に気づいてから受診するまでの期間は比較的長く、記載の明らかな文献例10例についてみると最短期例約1か月、最長例約10年で、1年以上が多い。Shiraら³⁴⁾は右下顎枝から反対側小臼歯部に及ぶまで自覚症状をみなかった症例を報告している。

本疾患の主訴は無痛性の骨膨隆、無痛性の歯牙の動揺および歯肉出血などが多いが、Thomaら²⁹⁾は搏動性疼痛を、Smith²⁾は歯痛、患側部皮膚の麻痺感をあげている。

顎骨血管腫は軟組織に生じた血管腫のごとく、視診、触診で観察し得る特徴ある所見を示すことは少ないが、そのうち比較的特徴のあるものとしては、X線所見がある。山中ら⁵⁾、Weinsteinら³²⁾および宮崎³⁵⁾は、骨血管腫のX線像所見を2つに分類し、(1)内外骨膜による骨増生のために生ずる放射状構造 sunburst effect と、(2)骨髄性の狭義の骨中心性に生ずる蜂窩状構造 soap bubble effect をあげている。しかしこの sunburst effect を呈するものとしては、骨増生の著明な慢性骨膜炎、骨肉腫などがあり、また soap bubble effect を呈するものには線維性骨炎、骨原性粘液腫、エナメル上皮腫などがあり、これらの疾患との鑑別が重要であるといわれている^{5,6,34)}。

本腫瘍の組織由来について Thomaら²⁹⁾は、骨膜の血管に由来する peripheral type と骨髄内の血管に由来する central type に分類している。また宮崎³⁵⁾はX線的には骨膜性のものは sunburst effect、骨髄性のものは soap bubble effect を呈すると述べている。

臨床診断名の明らかな文献例7例についてみると、X線所見で sunburst effect を呈した例は佐竹ら¹⁵⁾、soap bubble effect を呈した例は滝川ら¹²⁾、藤川ら¹⁰⁾、山田ら¹⁷⁾、が報告している。また臨床診断は、山中ら⁶⁾は線維性骨異形成症を疑い、松田ら¹⁸⁾は粘液腫を、ほかの報告は血管腫と診断をくだしていた。

自験例は、X線所見では骨髄性の soap bubble effect を呈し、臨床診断をエナメル上皮腫または骨血管腫とした。

骨血管腫の処置については、顎骨切除^{5-8,12,13,15,16,18)}、放射線療法^{9,27)}、外科療法と放射線療法の併用¹⁰⁾、Cryosurgery¹³⁾、muscle embolization³⁷⁾、カテーテル栓塞法^{19,36)}などがある。伊丹ら²⁸⁾は放射線療法により血栓の形成を促進し、腫瘍全体を瘢痕化させる方法がよいとし、Smith²⁾は骨の破壊がかなり高度である症例に放射線療法が適応されるとし、Tieike³⁶⁾によると外科的処置は最終的手段として考えるべきであると述べている。また、藤井ら¹⁰⁾は放射線療法のみで効果が期待できない場合には、外頸動脈の結紮を行い、血液量を最少限に保ち、結紮後、ただちに照射すると血管の組織化が期待でき、なおかつ血管吻合がある程度防止できるため、良好なる成績を得たと報告している。山中ら⁶⁾は顎骨切除により腫

瘍を摘出することが最も確実な方法であると述べ、飯田ら¹³⁾は cryosurgery にて良好な結果を得たと報告している。

本邦の文献例で、処置の明らかな18例をみると外科処置12例、放射線療法4例、cryosurgery 1例、外頸動脈結紮1例で、外科的処置が大多数を占めている。

外科的処置を施行した場合には、術後の顔貌の修復ならびに咀嚼、言語機能の回復をはかるために骨移植や顎補綴が行われるが、文献例をみると永井ら⁵⁾、山中ら⁶⁾、佐竹ら¹⁵⁾、河合ら¹⁶⁾は腸骨を採取して移植し、また山中ら⁷⁾、滝川ら¹²⁾、飯田ら¹³⁾は顎補綴を行っている。

自験例では、顎骨の皮質骨を一部切除し、腫瘍を摘出し、再び同部の切除した皮質骨をもとにもどして、骨縫合を行ったので、術後の顔貌の変形および機能障害等はいずれもみられなかった。

さて、顎骨に発生する血管腫の組織由来をみると、間質細胞の先天性遺残によって起こった发育性奇形または奇形腫とする説があげられ、組織学的には、主として単純性血管腫ないしは、海綿状血管腫がみられる。小野⁴⁾、永井ら⁵⁾、山中ら⁷⁾、久野ら⁹⁾、滝川ら¹²⁾、中島ら¹⁴⁾、佐竹ら¹⁵⁾、松田ら¹⁸⁾の報告例では海綿状血管腫、塩入ら¹⁹⁾の報告例では海綿状血管腫と血管内皮腫の混在、小谷ら⁸⁾の報告例では海綿状血管腫と腺癌、河合ら¹⁶⁾は海綿状血管腫に骨髄炎の合併例を、山中ら⁷⁾は fibro-osteohemangima を報告している。自験例では、良性血管内皮腫であった。

良性血管内皮腫の病因はまだ不明で種々の議論があるが、血管に分化した内皮細胞が腫瘍化したものであるとする説がある。Masson²¹⁾によれば vegetant intravascular hemangioendothelioma は、化膿性肉芽腫や血管腫などの既存の脈管が形成される過程における限局性病変として出現することがあり、臨床的な所見としては特別なものはなく、診断は顕微鏡検査によってのみ確定できると述べている。そして、本疾患の主要顕微鏡所見として、微細な線維束に支えられ、完全に管腔内に閉じこめられた内皮細胞の乳頭増殖をあげている。本腫瘍については、これまで Chagas²³⁾、Henschem²⁴⁾、Dupont²⁵⁾、Kuo²⁶⁾らの報告がある。自験例も同様の組織像が主体を成しており、いわゆる Masson の vegetant intravascular hemangioendothelioma と診断したが、本邦での報告は渉猟した限りでは初めてである。

しかしながら Masson の vegetant intravascular hemangioendothelioma に関しては、その発現様式、ほかの病変との関連および成長の過程からみて、それが真の新生物ではなく、むしろ反応性の病変であることが示唆され、Masson²²⁾のごとく、本腫瘍の内皮細胞の増殖からなり、血栓形成は二次的なものであるとする説と、Kouら²⁰⁾のごとく、内皮細胞の増殖は血栓の器質化における一過程であるという説もある。Kouら²⁰⁾は海綿状血

管腫の全例に部分的に血管内皮腫の像を認めている。また Masson²²⁾ は血管内皮腫と真性悪性脈管新生物との鑑別を強調しているが、いずれについても、まだ本腫瘍の報告例は少なく、今後十分な検討の余地が残されている。

さて、血管腫は、一般に生検材料採取は禁忌とされている。Thoma^{1,29,38,39)} は生検により出血多量のため死亡した例を報告しており、山田¹⁷⁾ は生検時、多量の出血により、窒息死の危険をみた例を報告している。

本疾患の診断に当たっては、穿刺により内容液を吸引し、その血液の性状を確認すべきであるが、骨増生があり穿刺不可能な場合や、穿刺により止血困難が予想される症例においては、外頸動脈よりの血管造影剤注入による X 線の診断法^{1,15,36)} が最も確実であり、より安全であるものと思われる。

結 論

われわれは、26歳、男性の右下顎骨中心性血管腫で病理組織診にて、いわゆる Masson の vegetant intravascular hemangioendothelioma と診断されたまれな 1 例を経験したので、その臨床的概要を報告するとともに、併せて若干の文献的考察を行った。

本論文の概要は、昭和56年10月第26回日本口腔外科学会総会にて発表した。

引 用 文 献

- 1) Hoey, M.F., Courage, G.R., et al.: Management of vascular malformations of the mandible and maxilla: review and report of two case treated by embolization and surgical obliteration. *J Oral Surg* 28: 696-706 1964.
- 2) Smith, H.W.: Hemangioma of the Jaws. *A.M.A. Arch Otolaryngo* 70: 579-587 1959.
- 3) 松島 税, 古田光行, 他: 血管腫の一治験例について (抄). *大阪歯誌* 1: 16 1956.
- 4) 小野史郎: 口腔領域の腫瘍および嚢胞に関する統計的組織学的観察. *口外誌* 5: 38-42 1959.
- 5) 永井 巖, 山中弘之, 他: 下顎骨中心性血管腫の 1 例. *臨歯* 242: 21-25 1963.
- 6) 山中弘之, 淵端 孟, 他: 下顎骨に発生した血管腫 (抄). *口科誌* 12: 140 1963.
- 7) 山中弘之, 淵端 孟, 他: 上顎骨に発生した骨血管腫の 1 例. *口科誌* 13: 54-60 1964.
- 8) 小谷 朗, 金田敏郎, 他: 上顎骨体に海綿状血管腫と腺癌とが混在した 1 症例 (抄). *口外誌* 10: 343 1964.
- 9) 久野吉雄, 高橋秀太郎, 他: 下顎骨に発生した血管腫の ⁶⁰Co 照射による 1 治験について. *口外誌* 11: 240-243 1965.
- 10) 藤井祥江, 江盛司郎, 他: 下顎骨に生じた血管腫の症例 (抄). *口科誌* 15: 431 1966.

- 11) 中久喜喬, 古川 正, 他: 下顎骨に発生した血管腫の 1 例 (抄). *歯時報* 69: 450 1967.
- 12) 滝川富雄, 高橋昭一, 他: 口腔外科領域のいわゆる血管腫について. *日大歯学* 44: 658-669 1970.
- 13) 飯田 武, 天羽 峻, 他: 上顎に発生した中心性血管腫の冷凍外科療法 (抄). *口科誌* 23: 245 1974.
- 14) 中島恭臣, 池尻 茂, 他: 下顎骨内に原発したと考えられる血管腫の 1 治験例 (抄). *口科誌* 23: 253 1974.
- 15) 佐竹幸雄, 田代英雄, 他: 下顎骨中心性血管腫の 1 例. *日口外誌* 21: 170-175 1975.
- 16) 河合 幹, 立松 充, 他: 下顎骨に発生した顎骨中心性血管腫の 1 例. *日口外誌* 22: 373-381 1976.
- 17) 山田隆一, 小島正明, 他: 下顎骨中心性血管腫の 1 例. *日口外誌* 22: 801-804 1976.
- 18) 松田 登, 小川 卓, 他: 多血球血症に生じた下顎骨中心性血管腫の症例. *日口外誌* 26: 1263-1269 1980.
- 19) 塩入重彰, 大西正俊, 他: カテーテル栓塞法の顎骨血管腫治療への応用. *日口外誌* 27: 748-756 1981.
- 20) Watson, W.L., MacCarthy, W.D.: Blood and lymph vessel tumors. *Surg Gynec & Obst* 71: 569-588 1940.
- 21) Masson, P.: Hemangioendothélioma végétant intravasculaire. *Bull. Soc. Anat (Paris)* 93: 517-532 1923. 22) より引用.
- 22) Masson, P.: Vegetant intravascular hemangioendothelioma. In *Human Tumors, Histology, Diagnosis and Technique*, 2nd Ed, Detroit, Wayne State University Press, 1970, p 306-308.
- 23) Chagas, C.P.: Hemangio-endothélioma intravasculaire. *Anno. Anat. Pothol* 1: 425-431, 1924. 26) より引用.
- 24) Henschen, F.: Léndovascularite proliférante thrombopoïétique des lésion vasculaire locale. *Ann. Anat. Pothol* 9: 113-121 1932. 26) より引用.
- 25) Dupont, A., Lachapelle, J.M.: Note sur la structure histologique des angiomes cutanes du syndrome de Maffucci. *Kast. Arch. Belg. Dermatol Syphiligr.* 20: 95-97 1964. 26) より引用.
- 26) Tseng-Tong Kuo., C. Paul Sayers, et al.: Masson's Vegetant intravascular hemangioendothelioma: a lesion of the mistaken for angiosarcoma. *Cancer* 38: 1227-1236 1976.
- 27) Lund, B.A., Darid C, Dahlin., et al.: Hemangiomas of the mandible and maxilla. *J Oral Surg* 22: 234-242 1964.
- 28) 伊丹康人, 原田雅弘, 他: 骨血管腫の X 線像と組織像. *外科治療* 13: 513-518 1965.

- 29) Thoma, K.H. and Goldman, H.M.: Oral Pathology. 55th Ed, C.V. Mosby Co, St. Louis, 1960, p 373.
- 30) 石川梧朗, 秋吉正豊: 口腔病理学Ⅱ. 永末書店, 京都, 1973, 989-991頁.
- 31) Herbut, P.A.: Pathology. Lea & Febiger, Philadelphia, 1955, p 85.
- 32) Weinstein, I., Yamanaka, H., et al.: Resection and reconstruction of the mandible for removal of a central hemangioma. Oral Surg 16: 2-12 1963.
- 33) Williams, W.L., Gilbert, R.K.: Hemangioma of the mandible. Brit dent J 98: 445-447 1955.
- 34) Shira, R.B., Guernsey, L.H.: Central cavernous hemangioma of the mandible: report of case. J Oral Surg 23: 636-642 1965.
- 35) 宮崎 正: 骨血管腫について. 歯時報 18: 19 1964.
- 36) Tieike, R.W.: Oral Pathology. McGrawhill Book Co, New York, 1965, p 691.
- 37) 平山 俊: 顔面巨大血管腫の治療法. 形成外科 23: 93-99 1980.
- 38) Mohnac, A.M., Smith, J.R.: Central hemangioma of the mandible: report of case. J oral surg 25: 455-459 1967.
- 39) Macansh, J.D., Owen, M.D.: Central cavernous hemangioma of the mandible: report of case. J Oral Surg 30: 293-296 1972.